

LA DISSECTION AIGUË DE L'AORTE : LA GRANDE SIMULATRICE

R. LIMET (1)

RÉSUMÉ : La dissection aortique est capable de provoquer la mort par des complications cardiaques, une hémorragie interne ou une ischémie aiguë de n'importe quel organe irrigué à partir de l'aorte thoracique. Seul un diagnostic précis et précoce est susceptible d'enrayer l'évolution fatale.

L'histoire se passe il y a vingt ans. Un homme de 60 ans est admis dans un état comateux, avec une hémiparésie complète du côté gauche. Tous les procédés d'exploration accessibles à l'époque sont utilisés pour arriver au diagnostic. On se prépare à transférer le malheureux vers le Service de Neurologie et Neurochirurgie, lorsqu'un cardiologue, appelé en consultation pour apprécier l'état cardiaque, constate qu'il y a une dissection aiguë de l'aorte ascendante, entraînant l'oblitération de l'origine des deux carotides.

A la même époque, un patient est admis au Service des Urgences chirurgicales dans un tableau d'abdomen aigu. Il est en état de décompensation hypovolémique, tachycarde, oligurique. Il a des antécédents d'arythmie cardiaque. On pratique une laparotomie d'urgence, avec le diagnostic présumé d'infarctus mésentérique sur embolie de la mésentérique supérieure. La laparotomie confirme la nécrose de l'ensemble de l'intestin grêle et du côlon ascendant. On dissèque la mésentérique supérieure pour pratiquer l'embolectomie proposée, et on constate alors qu'il y a une coloration bleuâtre sur l'ensemble de l'aorte abdominale, ceci correspondant à la fausse lumière d'une dissection aortique abdominale ayant entraîné une oblitération de la mésentérique supérieure et du tronc cœliaque.

Si j'ai sélectionné dans ma mémoire ces deux cas d'il y a une vingtaine d'années, c'est parce que dans le troisième millénaire, l'échocardiogramme est devenu un outil de diagnostic largement répandu et que des errements de diagnostic comme ceux que nous rapportons ne sont plus guère possibles actuellement. Encore faut-il demander la réalisation de cet examen. Nul doute que les explorations seront mises en route tout de suite si le patient se présente aux Urgences avec une anamnèse de douleurs rétro-sternales intenses, brutales, ou de douleurs interscapulaires; encore faut-il que le patient soit en état d'être interrogé, ce qui n'était pas la situation dans les deux cas rapportés.

DISSECTING ANEURYSM : THE BIG FAKER

SUMMARY : Dissecting aneurysm is capable to induce death by cardiac complications, internal haemorrhage or acute ischemia of any organ supplied by an aortic branch. Only early and precise diagnosis can oppose the fatal evolution.

KEYWORDS : *Dissecting aneurysm - Cerebrovascular accidents - Mesenteric infarction - Paraplegia*

La dissection aortique est une maladie décrite, il y a deux siècles à peu près, par Laënnec et qui est caractérisée par une déchirure à l'intérieur de l'aorte, entraînant une propagation du flux sanguin dans une lumière parallèle, appelée *fausse lumière*. Parfois, la dissection se termine en cul-de-sac; le plus souvent, elle déchire plus loin la couche interne, créant ainsi ce que l'on appelle l'*orifice de sortie* (fig. 1).

Cette mise sous tension de la paroi externe de l'aorte par la création aiguë de cette fausse lumière entraîne un élargissement réel, mais peu important en valeur absolue, du diamètre de l'aorte, mais ceci a suffi à faire appeler cette affection "*anévrisme*" *disséquant*. Cette dénomination, perpétuée par l'usage, engendre mal-

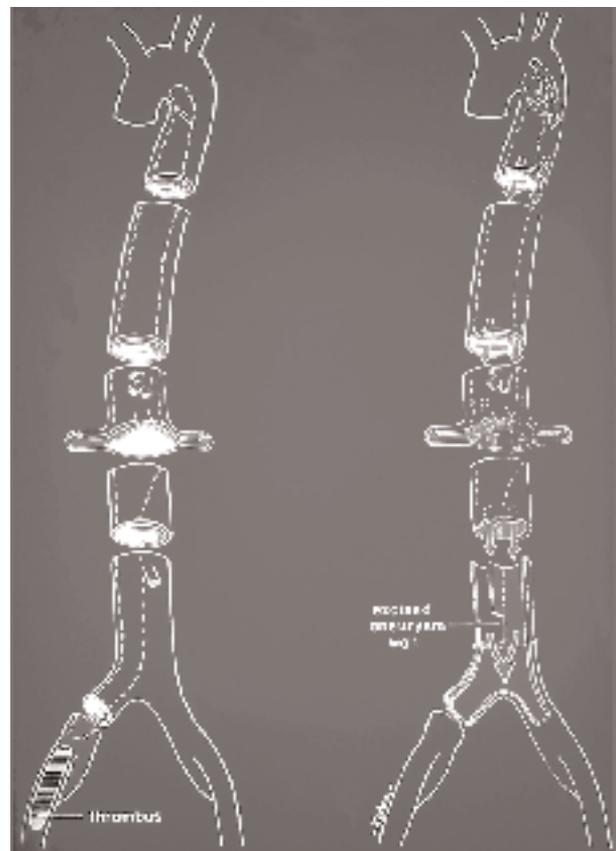


Fig. 1. Représentation de la progression de la fausse lumière pour illustrer le premier article historique préconisant la fenestration (RS Shaw, *New England Journal of Medicine*, 1955, 253, 331).

(1) Professeur ordinaire, Service de Chirurgie cardiovasculaire, CHU du Sart Tilman, 4000 Liège.

heureusement une confusion pour les médecins non spécialisés dans ce type de maladie et, dans un souci de clarté, il vaut mieux utiliser le terme "dissection aiguë". C'est donc de cette dissection aiguë que nous allons parler.

La création d'une fausse lumière aortique suppose que la paroi soit malade, qu'elle soit le siège d'une médianécrose qui a détruit plusieurs des couches de la média et les a remplacées par une substance mucoïde. Celle-ci a, donc, la consistance du mucus que l'on trouve dans les voies aériennes supérieures, par exemple. On constate que ce mucus n'oppose aucune résistance mécanique à la progression du flux sanguin, une fois que la barrière entre lui et la lumière aortique a été rompue (fig. 2). Cette dissection aiguë est liée à l'existence d'un terrain de médianécrose, qu'elle soit le fait d'une maladie du collagène (dont la plus importante est le syndrome de Marfan), ou la conséquence d'une histoire d'hypertension artérielle sévère. Sur ce terrain particulier *chronique* se superpose un élément *aigu* : la fracture de l'intima et des couches internes de la média, qui met donc en contact l'intérieur de la paroi aortique avec la lumière. Classiquement, ces fractures, qui

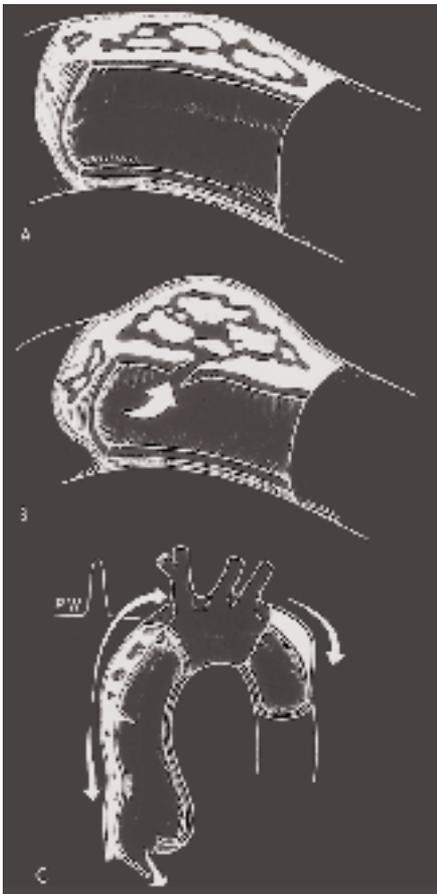


Fig. 2. La progression du débit sanguin parallèlement dans la zone de médianécrose (Gibbon's Surgery of the Chest, Third Edition, DC Sabiston & FC Spencer, Saunders, Philadelphia, 1976).

ont servi d'orifices d'entrée, se voient dans des zones de fatigue structurelle : 1°) la zone directement sus-valvulaire sur l'aorte ascendante, 2°) la zone initiale de l'aorte thoracique descendante post-isthmique. Il faut savoir, toutefois, que des entrées intermédiaires sont possibles à d'autres endroits, et que certains pensent que la rupture de la paroi interne de l'aorte ne résulte pas d'une fracture, mais d'une hémorragie initiale à l'intérieur de l'aorte; celle-ci trouve son chemin secondairement à travers média interne et intima, vers la lumière. Quoi qu'il en soit de l'origine de ces fractures, elles n'aboutissent à la dissection aiguë qu'en présence d'un terrain défavorable de médianécrose. Les chirurgiens, les radiologues interventionnels et les cardiologues coronarographistes connaissent bien les dissections aiguës iatrogènes ou post-traumatiques. Celles-ci peuvent avoir parfois des conséquences dramatiques pour la viabilité d'un organe, mais elles n'ont pas ce caractère extensif sur l'axe du vaisseau qui caractérise la dissection aiguë; au contraire, elles arrêtent rapidement leur progression.

On le sait, ces dissections aiguës sont fréquemment létales, surtout quand elles intéressent l'aorte ascendante (type A), mais également quand elles affectent l'aorte thoracique descendante (type A et B). Elles provoquent le décès du patient parce que la mise sous tension de la média externe (s'il en reste) et de l'adventice aboutit, in fine, à la rupture de l'adventice et à la mort par hémorragie; il s'agit d'une hémorragie externe dans la cavité pleurale ou dans l'espace rétropéritonéal. Particulièrement au niveau de l'aorte ascendante, contenue par le péricarde, il suffit d'une suffusion artérielle relativement modérée pour entraîner le phénomène de *tamponnade* et le décès. De cette constatation a découlé la règle que les dissections aiguës de type A (intéressant, par définition, l'aorte ascendante) doivent être opérées de toute urgence. On a adopté une attitude plus conservatrice pour les dissections aiguës de type B (qui, par définition, n'intéressent pas l'aorte thoracique ascendante), non qu'elles soient bénignes, mais parce que les phénomènes potentiellement létaux se développent dans un plus petit pourcentage de cas et généralement avec moins de rapidité.

Mais il n'y a pas que la rupture qui peut entraîner le décès du patient présentant une dissection aiguë; il y a aussi l'ischémie d'organes essentiels, comme le cerveau ou le tube digestif (nos deux exemples le rappellent). Mais réciproquement, il se peut que, lors de l'admission aux Urgences, le tableau actuel soit tellement occupé par la complication ischémique d'un organe ou d'un groupe d'organes que le praticien inexpéri-

menté ou préoccupé essentiellement par les décisions liées à la contingence omette de faire le diagnostic étiologique de dissection aiguë.

En progressant de la racine aortique ou de l'isthme aortique parfois jusqu'à la bifurcation de l'aorte abdominale, la fausse lumière peut entraîner l'oblitération de vaisseaux essentiels, soit par bascule de l'intima sur l'origine d'un vaisseau, soit par dissection de l'origine d'un vaisseau, avec une compression de la lumière par l'intérieur (fig. 3).

Le but de ce court article est de détailler quelques situations résultant de cette affection protéiforme.

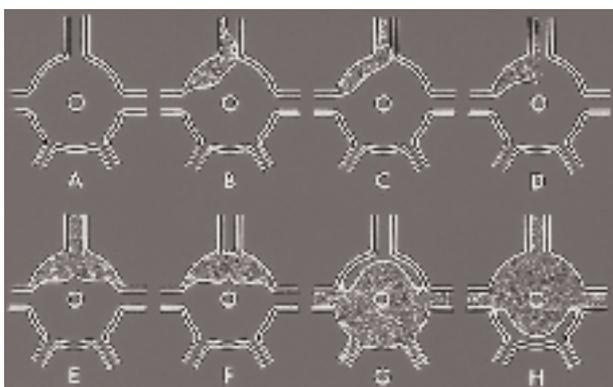


Fig. 3. Diverses modalités d'interruption des troncs artériels.

LE CHOC CARDIOGÉNIQUE

Le premier symptôme attesté par le patient est d'une brutalité extraordinaire et d'une intensité maximale d'emblée. Suit un tableau de défaillance cardiaque qui peut en imposer pour un important infarctus du myocarde. Encore que ceci ne soit pas vrai dans tous les cas, l'infarctus du myocarde commence par une douleur brutale, certes, mais qui grimpe par paliers jusqu'à aboutir à son maximum, tandis que la douleur de dissection aiguë de l'aorte ascendante atteint d'emblée son acmé et s'y maintient. Bien sûr, si à ce tableau douloureux, purement rétrosternal, se superpose dans le temps l'apparition de douleurs à la base du cou et dans le dos, ceci est évidemment évocateur d'une douleur créée par la progression de la dissection et peut suggérer, déjà par l'anamnèse, que l'on ne se trouve pas ici en présence d'un infarctus du myocarde, mais d'une dissection aiguë de l'aorte.

A quoi peut être due la défaillance cardiaque contemporaine de cette douleur de dissection aiguë ?

A. La tamponnade

La tamponnade par suffusion de sang à travers l'adventice aortique à l'intérieur de la cavité péri-

cardique provoque une compression des cavités droites, un défaut de remplissage de celles-ci, une élévation de la tension veineuse centrale, comme on peut le déduire de la turgescence des jugulaires, et un tableau de bas-débit cardiaque; bien sûr pendant un temps variable, les valeurs de la pression artérielle peuvent se maintenir en raison de la riposte orthosympathique. On comprend qu'une rupture anatomique de l'adventice aortique entraîne une tamponnade très rapidement fatale, mais il faut penser aux modes de rupture progressifs où, une fois le diagnostic fait, un drainage péricardique limité, même s'il n'apporte pas la solution, permet de gagner du temps et de transférer le patient vers une institution dotée des moyens pour traiter cette dissection.

B. L'insuffisance aortique aiguë

La figure 4 montre comment la présence de la dissection aortique initiale peut provoquer l'insuffisance valvulaire aortique, soit par dilatation de l'annulus aortique sous l'effet de l'hématome, soit par bascule intraventriculaire d'un des feuillets aortiques. Le diagnostic d'insuffisance aortique est difficile à poser pour le praticien appelé en urgence, en raison des bruits surajoutés dérivés de l'œdème pulmonaire aigu débutant et de la polypnée. S'il s'agit du médecin traitant habituel, il découvrira toutefois un souffle diastolique d'installation nouvelle, qu'il ne connaissait pas auparavant. Sinon, encore une fois, l'examen échographique sera souverain pour détecter l'insuffisance aortique et la quantifier (fig. 4).

C. L'infarctus myocardique vrai

Dans certaines conditions, la dissection de la racine aortique peut intéresser le tronc commun et ses branches et provoquer, par conséquent,

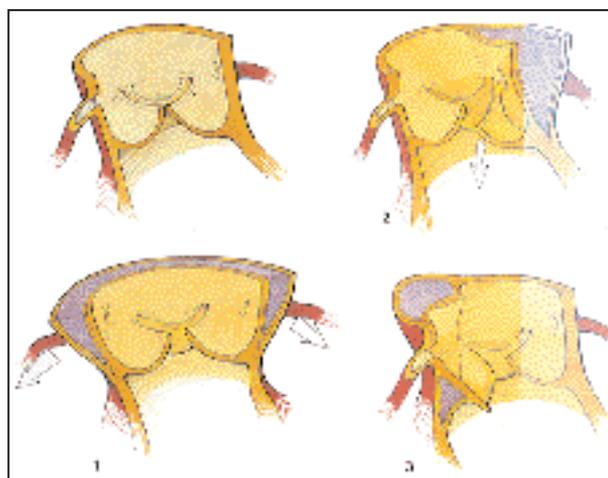


Fig. 4. Comment la dissection aortique peut provoquer l'insuffisance valvulaire aortique aiguë : par déplacement d'une valve sous l'effet de la dissection (2), par la destruction de la zone d'insertion d'une valve (3), par la dilatation globale de l'annulus aortique et la perte de contact des trois valves en diastole (1) (dessin dû à Pierre Bonnet).

une gêne au passage du débit coronaire et une ischémie myocardique réversible, fluctuante ou définitive. A la vérité, dans mon expérience, cette éventualité est rare, mais quand elle survient, elle ne fait que compliquer le diagnostic, puisque effectivement, il y a ici des signes d'ischémie aiguë myocardique vraie.

LE CHOC

Le choc hypovolémique et d'éventuelles manifestations de dyspnée peuvent se voir dans des conditions dramatiques de la rupture de l'adventice de l'aorte disséquée dans la cavité pleurale. Le plus souvent, la cavité pleurale intéressée est la gauche, puisque l'aorte chemine sur le côté gauche du rachis dorso-lombaire, mais quelquefois, la rupture peut survenir à droite, lorsque les tortuosités de l'aorte thoracique ont amené une contiguïté avec la plèvre pariétale droite.

PHÉNOMÈNES ISCHÉMIQUES

Les autres manifestations pathologiques de la dissection aiguë de l'aorte résultent non plus des ruptures, mais des oblitérations de troncs artériels importants (fig. 5). Les mécanismes de l'oblitération sont divers (fig. 3) : il peut s'agir de la bascule du flap intimal libre devant l'origine de l'artère, ou de la compression de l'ostium artériel par le faux chenal, perméable ou thrombosé, ou

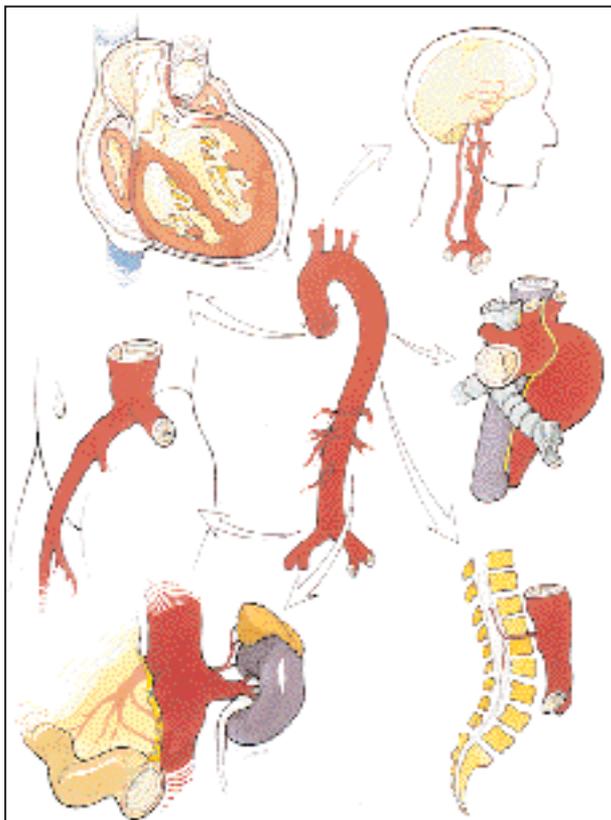


Fig. 5. La "grande simulatrice" (dessin dû à Pierre Bonnet).

encore de la dissection sur les premiers centimètres de l'artère, provoquant une compression de la vraie lumière par le canal disséquant (fig. 6). Ceci explique la diversité des situations cliniques suivantes : manifestations d'insuffisance cérébro-vasculaire, hémiplégie gauche, qui compliquent les oblitérations du tronc brachio-céphalique par un flap intimal (encore que, le plus souvent, l'hémiplégie soit due à la continuation de la dissection sur le tronc brachio-céphalique jusqu'à gêner la perfusion tant de la carotide primitive droite que de l'artère vertébrale droite).

L'anomalie artérielle sur le tronc brachio-céphalique est plus fréquemment rencontrée que l'insuffisance hémisphérique droite qui pourrait la compliquer. Un tableau d'hémiplégie droite, voire de coma, peut être au devant de la scène clinique, lorsque la dissection intéresse la convexité supérieure de la crosse aortique, et que, tant le tronc brachio-céphalique que la carotide primitive gauche sont oblitérés par la compression externe du faux chenal. Le patient aphasique ou en état comateux ne peut pas livrer la notion anamnétique d'une douleur rétrosternale propagée, ce qui contribue à un retard dans le diagnostic correct. Celui-ci est obtenu par l'utilisation de l'écho cardiaque ou d'un écho Doppler des carotides, qui montre des altérations caractéristiques d'une forte diminution du débit carotidien.

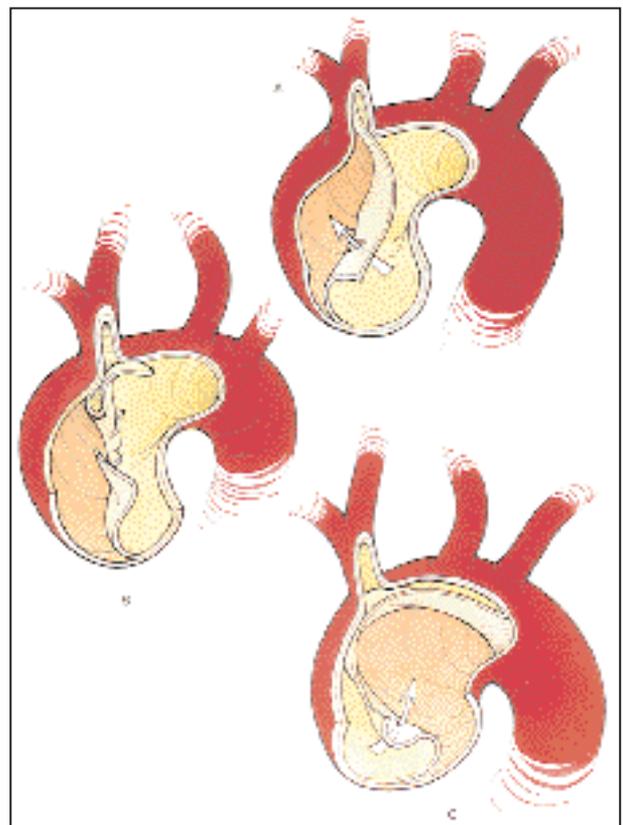


Fig. 6. Les mécanismes d'oblitération des troncs cérébraux (dessin dû à Pierre Bonnet).

Le développement d'un abdomen aigu résulte, évidemment, de manifestations ischémiques du tube digestif, particulièrement l'intestin, mais également le foie. Elles sont la conséquence d'une dissection aortique ayant oblitéré, par les mécanismes habituels, l'origine du tronc cœliaque et/ou de l'artère mésentérique supérieure. Si l'anamnèse a sous-estimé l'importance de l'épisode douloureux rétrosternal ou dorsal, un temps précieux a pu être perdu dans l'obtention du diagnostic. Dans l'expérience de notre Service, les patients se présentant avec une dissection aiguë de type B compliquée d'une ischémie intestinale ont eu un pronostic uniformément fatal. Le nécessaire délai entre l'accident initial, le moment du diagnostic et celui de l'intervention correctrice est, dans notre expérience, toujours trop long, si bien que la situation est irréversible. Même le sacrifice d'une résection iléale et/ou colique ne modifie pas le pronostic fatal. Il est donc beaucoup plus important de reconnaître les formes précoces d'ischémie intestinales liées à l'atteinte d'un seul des troncs digestifs et responsables de manifestations douloureuses moins dramatiques, ainsi qu'une atteinte métabolique encore limitée. Dans ces conditions relativement précoces, l'oblitération de l'origine de la fausse lumière, ou encore la fenestration basse, peut rétablir la circulation mésentérique et empêcher l'évolution vers l'infarctus digestif massif.

DOULEURS LOMBAIRES ET INSUFFISANCE RÉNALE

Mettons entre parenthèses l'insuffisance rénale aiguë, conséquence du choc hypovolémique, et qui n'est qu'une partie d'un tableau pathologique extrêmement menaçant. La survenue de douleurs lombaires et d'une insuffisance rénale aiguë avec une hémodynamique encore conservée, la survenue d'une hématurie éventuelle, peuvent correspondre à l'oblitération des deux lumières artérielles rénales par les mécanismes habituels liés à la dissection aortique. Même attitude thérapeutique que pour l'ischémie mésentérique précoce; mais, diagnostic trop tardif lorsque l'oblitération artérielle ne concerne qu'un seul des deux reins et que l'autre continue à produire une diurèse.

L'IMPOTENCE BRUTALE DES DEUX MEMBRES INFÉRIEURS

Le patient se présente aux Urgences avec une paraplégie d'installation brutale ou subaiguë. Un poulx ou les deux poulx fémoraux sont palpés. Dans ce cas, il faut incriminer une mise hors service du système artériel d'Adamkiewicz nourricier de la moelle nerveuse. Mais parfois aussi, il

peut s'agir d'une paraplégie pseudomédullaire liée à une ischémie brutale des membres inférieurs par oblitération de la lumière aortique au niveau de la bifurcation ou sur chacune des iliaques. Les poulx fémoraux ne sont pas palpés; mais cette recherche diagnostique est parfois difficile chez le sujet obèse. L'examen Doppler est un apport capital. Lorsque le transfert aux Urgences a été précoce, n'est pas encore présent un autre signe qu'on peut redouter dans une ischémie aussi profonde : rigidité musculaire au niveau des cuisses et des mollets. Une correction classique de la dissection aortique, accompagnée d'une opération de fenestration est indiquée. Lorsque le patient est en mauvais état général et que la dissection est relativement basse, on peut recourir à une opération extra-anatomique dérivant le sang de la sous-clavière droite vers la fémorale droite, avec pontage croisé de la fémorale droite vers la fémorale gauche.

CONCLUSION

La dissection aiguë reste une maladie terrible, dont le pronostic, toutefois, s'est amélioré durant les 20 dernières années grâce aux progrès du diagnostic et du traitement chirurgical. La clé du succès, toutefois, est la rapidité de l'intervention. Celle-ci implique, dès lors, qu'on ne se laisse pas abuser par le caractère apparemment localisé du processus morbide. La mise en évidence de l'étiologie aortique de celui-ci est essentielle pour passer à l'étape thérapeutique. Etant donné la généralisation des méthodes d'échocardiographie et de leur emploi dans les conditions d'urgence, on constate une diminution très nette des erreurs précoces de diagnostic. Il faut toutefois mettre en garde contre la non-reconnaissance des formes moins extensives, qui débent plus bas que la zone aisément accessible à l'échocardiographie, mais qui n'échappent pas aux examens radiologiques modernes (CT-scan, MRI); il importe donc de les prescrire à bon escient.

Par ailleurs, il est encourageant de constater que les générations récentes de médecins sont beaucoup plus familières avec la notion de dissection aiguë de l'aorte; nul doute que plusieurs d'entre eux trouveront cet article trop simple et superflu. Je m'en réjouirais.

RÉFÉRENCE

Limet R.— *Chirurgie cardio-vasculaire et thoracique*. Edition de l'AREM, 1^{er} Doctorat en Médecine, 2000.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. R. Limet, Service de Chirurgie cardio-vasculaire, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.