

PRÉVENTION DE LA MORTALITÉ SECONDAIRE APRÈS ANÉVRYSMES DISSÉQUANTS DE TYPE B

J. QUANIERS (1), E. CREEMERS (2), J. DJEKIC (3), R. LIMET (4)

RÉSUMÉ : A la différence des anévrysmes disséquants de type A, dont très peu survivent sans chirurgie, les anévrysmes disséquants de type B répondent bien au traitement médical "anti-impulsion". A travers une série personnelle, nous constatons une mortalité cardio-vasculaire importante dans le suivi des anévrysmes disséquants de type B passés à chronicité; une partie de cette mortalité est liée à une rupture de l'aorte thoracique descendante. La prévention de cette mortalité secondaire passe d'abord par un suivi régulier des dimensions et des caractères de l'aorte thoracique descendante.

PREVENTION OF SECONDARY MORTALITY IN PATIENTS SURVIVING TYPE B AORTIC DISSECTION

SUMMARY : Only few dissecting aneurysms type A survive without surgery. Oppositely, the dissecting aneurysms type B are successfully managed by the medical treatment "anti-impulsion". A personal series is reported, that evidence important cardiovascular mortality in the follow-up in chronic dissecting aneurysms type B; one part of this late mortality is linked to rupture of the thoracic descending aorta. Thus, the prevention of this late mortality depends on a strict follow-up of the characters and dimensions of descending aortic thoracic aorta.

KEYWORDS : *Dissecting aneurysms - Aortic rupture*

INTRODUCTION

Il y a un consensus bien établi en ce qui concerne le traitement des anévrysmes disséquants suivant qu'ils sont du type A (classification de Stanford) ou du type B. Pour simplifier, disons que le type A, qui fait courir une menace aiguë de mort par tamponnade, doit être opéré, sauf cas exceptionnels. Dans l'anévrysme disséquant de type B, la menace de mort existe, mais n'a pas le caractère inéluctable qu'elle a dans le type A. Compte tenu des difficultés techniques qui résultent d'une intervention au niveau d'une aorte fraîchement disséquée, compte tenu du fait que les techniques endovasculaires n'ont pas encore fait leurs preuves, l'immense majorité des équipes restent fidèles au traitement médicamenteux "anti-impulsions" introduit par M. Wheat (1) il y a 35 ans : contrôle de l'hypertension par divers agents hypotenseurs, injectables par voie intraveineuse, et diminution de la contractilité par l'administration de bêtabloquants. La chirurgie, dans le type B, est réservée pour les cas d'emblée menaçants, rupture imminente ou ischémie viscérale (rénale, mais surtout digestive).

Le but de ce travail n'est pas de discuter les attitudes médicales et chirurgicales à adopter face à un anévrysme disséquant de type B aigu, mais d'insister sur la nécessité d'un suivi spécifique chez les patients sortis vivants de l'hôpital, avec le sentiment fallacieux qu'ils sont définitivement guéris. A partir de notre expérience, nous esquissons ce qu'est l'histoire naturelle des dissections aortiques de type B passés à chronicité. Une telle interrogation est moins utile pour les anévrysmes disséquants de type A, puisque

là-bas, le nombre de survivants non opérés est très réduit.

ETIOLOGIE

L'étiologie la plus spectaculaire de la dissection aortique (de type A ou B) est le syndrome de Marfan, caractérisé par des mutations du gène de la fibrilline; on sait qu'un individu frappé du syndrome de Marfan court un risque de plus de 50 % de faire une dissection aortique au cours de sa vie. Toutefois, le syndrome de Marfan ne représente que 5 % de l'ensemble des cas de dissections aortiques que nous devons traiter. Négligeons, sur le plan quantitatif, le syndrome d'Ehlers-Danlos, qui est encore plus rare que le syndrome de Marfan, et considérons que la majorité des dissections aortiques provient d'une médianécrose liée à des causes diverses, mais où toujours se trouve, sous-jacente, une hypertension artérielle chronique. Une étude génétique réalisée par le groupe de YALE a montré, par l'étude de 250 arbres généalogiques de malades ayant eu des anévrysmes dégénératifs ou des dissections de l'aorte thoracique, que 21 % des malades ont au moins un membre de leur famille porteur d'un anévrysme connu quelque part au niveau de l'arbre artériel (2). Ils concluent que les malades avec un arbre généalogique positif ont un taux de croissance plus élevé et une présentation clinique à un âge plus précoce, ce qui correspond exactement à nos conclusions au terme d'une étude sur les anévrysmes dégénératifs de l'aorte abdominale (3). Outre cet aspect génétique, la bicuspidie aortique prédispose à la dissection aiguë. La bicuspidie aortique ne se voit que chez 1 à 2 % de la population générale, mais ceux qui portent cette malformation ont 20 fois plus de chance d'avoir une dissection aortique au cours

(1) Résident-spécialiste, (2) Chef de Service associé, (4) Professeur, Service de Chirurgie cardio-vasculaire et thoracique, CHU Sart Tilman.

(3) Assistant, Service de Radiologie (Pr. R. Dondelinger), CHU Sart Tilman.

de leur vie. On sait que tel est aussi le cas de la coarctation aortique. La grossesse peut représenter aussi une période propice aux dissections chez la femme prédisposée. Enfin, plus récemment, on a montré que l'utilisation de cocaïne apparaît comme une cause croissante de dissection aortique.

MÉTHODES ET RÉSULTATS

Nous avons étudié les dossiers des patients admis dans le service entre le 1^{er} janvier 1990 et le 31 décembre 2000 avec le diagnostic de dissection aortique de type B.

Nous avons recensé un total de 81 patients, 66 hommes et 15 femmes, d'un âge moyen de $62,8 \pm 10,4$ ans. A la phase aiguë de la dissection de type B, deux patients sont morts d'emblée avant que l'on puisse mettre en route aucun type de traitement. Les 79 patients survivants immédiats ont été soit opérés au niveau de l'aorte thoracique descendante ($n = 10$), soit soumis au traitement pharmacologique usuel, fait d'hypotenseurs et de bêtabloquants administrés en unité de Soins Intensifs ($n = 69$). Les patients qui ont subi une chirurgie de l'aorte thoracique descendante ont été tous opérés sous circulation extracorporelle fémoro-fémorale; quand c'était nécessaire, la chirurgie a été continuée en infradiaphragmatique; les artères rénales ou digestives ont éventuellement été réimplantées. Un patient traité médicalement a subi, trois semaines plus tard, une cure classique d'un anévrisme de l'aorte abdominale infrarénale, connu avant l'épisode de dissection de type B, et qui avait grandi dangereusement, suite à cette dissection.

Nous déplorons l'absence de suivi extrahospitalier systématique chez nombre de ces patients. Un certain nombre nous ont été renvoyés parce que l'on avait découvert une augmentation considérable du diamètre de l'ombre aortique descendante, ou/et parce que les patients présentaient des signes de rupture indépendants d'un nouvel épisode de dissection aiguë. Enfin, les autres patients, pour lesquels il n'y a eu ni suivi systématique, ni retour chirurgical, ont été convoqués pour un examen clinique et, éventuellement, un CT-scan durant l'année 2001. Pour les patients décédés dans l'intervalle, les informations nécessaires ont été obtenues, dans tous les cas, grâce à la collaboration des médecins traitants, des médecins intensivistes et des familles.

MORTALITÉ PRÉCOCE

Outre la mortalité de deux patients à l'admission (accident vasculaire cérébral et infarctus

mésentérique complet démontrés à l'autopsie), quatre des 69 patients soumis à un traitement pharmacologique par hypotenseurs et bêtabloquants sont décédés de façon précoce (6 %) : un est décédé par tamponnade due à une dissection rétrograde au 10^{ème} jour; un deuxième a développé un accident vasculaire cérébral au 5^{ème} jour; un troisième a connu une rupture de l'aorte thoracique descendante au 4^{ème} jour, alors qu'il avait quitté les Soins Intensifs; le quatrième patient a présenté un abdomen aigu qui s'est révélé être un infarctus mésentérique complet du fait de la dissection des troncs digestifs.

Dix patients (12 %), tous de sexe masculin, qui se présentaient dans des conditions évidentes de rupture ou d'ischémie viscérale et qui ont répondu aux manœuvres de réanimation initiales, ont été soumis au traitement chirurgical au niveau de l'aorte thoracique descendante; quatre sont décédés après l'intervention. Le premier patient avait subi une opération atypique d'interruption de l'aorte thoracique descendante avec mise en place d'une prothèse ventrale; il est mort au quatrième jour d'un choc hypovolémique incoercible avec, à l'autopsie, un infarctus complet du foie, de la rate et de l'intestin. Le deuxième est mort le soir même d'un infarctus du myocarde. Un troisième est mort au 4^{ème} jour, également d'un infarctus du myocarde compliqué d'une embolie cérébrale, et le quatrième est mort le soir même d'hémorragie thoracique récidivante, incoercible.

En outre, un onzième patient, soumis initialement au traitement pharmacologique, a été opéré au niveau de l'aorte abdominale de façon subaiguë trois semaines plus tard; il s'agissait d'un patient porteur d'un anévrisme connu de l'aorte abdominale, estimé à 6 cm de diamètre avant la dissection, et qui dans les suites de celle-ci, a présenté un élargissement du diamètre jusqu'à 8 cm. Le patient est mort au 10^{ème} jour postopératoire, de sepsis.

MORTALITÉ TARDIVE

La mortalité tardive est de 30 décès (27 hommes, 3 femmes). La courbe de survie actuarielle des patients opérés montre une survie de $40 \% \pm 18$ à dix ans. En fonction du sexe, la survie à dix ans est de 25 % chez l'homme et 69 % chez la femme. On a identifié neuf patients dont la dissection commençait largement au-dessous de l'artère sous-clavière gauche (dissections basses, $n = 9$). La survie des dissections hautes est de 36 %. La survie des dissections "basses" est de 87 %. La mortalité tardive a été de trois patients sur sept survivants du traitement chirur-

gical à la phase aiguë : deux décès sont d'origine cardiaque, le troisième est lié à une insuffisance respiratoire chronique. Il y a eu 27 décès chez les 65 survivants du traitement médical. De ces 27 décès, 15 sont d'origine cardio-vasculaire : 7 infarctus du myocarde, 4 ruptures de l'aorte thoracique descendante (2 opérées, 2 non opérées), 2 décès après chirurgie cardiaque, dont une opération de Bentall et 2 accidents vasculaires cérébraux. Il y a eu 12 décès de cause non cardio-vasculaire : 4 insuffisances respiratoires, 3 cancers digestifs, 5 causes diverses).

PATHOLOGIE SECONDAIRE DE L'AOORTE THORACIQUE

Trois patients ont subi quatre opérations électives de remplacement partiel de l'aorte thoracique descendante 3 ans, 3 ans, 4 ans et 9 ans après la dissection aiguë de type B. Six patients ont présenté un tableau de rupture de l'aorte thoracique descendante, quatre ont été opérés de remplacement de l'aorte thoracique descendante sous CEC 2, 3, 8 et 9 ans après la dissection aiguë de type B. Il y a eu deux décès et deux survies parmi ces quatre opérés. Le diamètre de l'aorte thoracique était compris entre 8 et 10 cm. Deux patients ont présenté en outre une rupture de l'aorte thoracique descendante confirmée et sont décédés dans l'hôpital d'admission avant d'avoir pu être transférés (délai : 1 an et 3 ans après la dissection de type B).

De plus, avant ou après la dissection de type B, un accident de dissection de type A est noté chez huit patients : quatre patients avaient été opérés pour une dissection aiguë de type A respectivement 4, 5, 6 et 7 ans avant la dissection de type B; deux de ces patients étaient porteurs d'une maladie de Marfan, un troisième présentait un anévrisme dégénératif de l'aorte abdominale. Quatre patients ont présenté une dissection de type A dans les suites de la dissection de type B, soit 2, 3, 9 et 9 ans après celle-ci.

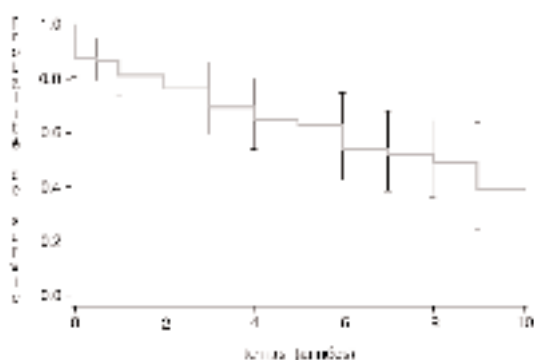


Fig. 1. Courbe de survie des anévrismes disséquants de type B.

Tous ont été opérés avec succès; un est décédé six mois plus tard.

DISCUSSION

L'étude du suivi à long terme des survivants d'une dissection aiguë de type B montre qu'il s'agit d'un groupe à risques. Il est évident que la pathologie cardio-vasculaire doit faire l'objet d'un suivi très soigneux (comme le soulignent sans doute d'autres articles de ce numéro consacré à la prévention, qui identifient les facteurs à risque cardiaque). Le contrôle de l'hypertension artérielle et l'abstention du tabagisme sont des mesures générales évidemment indispensables chez ce type de patients. Nous voudrions pour notre part focaliser ici l'attention sur le fait que les patients non opérés dans la phase aiguë représentent un potentiel de dilatation anévrysmale chronique qui soumet leur porteur à un risque de rupture en soi, et non forcément à cause d'un nouveau phénomène de dissection. Quinze pour cent à peu près de nos malades ont présenté une dilatation anévrysmale d'un anévrisme disséquant de type B chronique. Trois patients (quatre opérations), qui étaient suivis de façon régulière, ont pu être opérés de façon élective; il n'y a eu aucun décès. Par contre, six patients ont présenté une dilatation considérable du diamètre de l'aorte thoracique descendante qui n'a pas été reconnue; quatre ont été adressés en urgence à la chirurgie avec deux succès et deux décès; les deux derniers n'ont pu être transférés vers notre hôpital et sont donc morts.

Dans certaines séries, la survie à 5 ans des malades ayant présenté une dissection est de 42 % seulement. La courbe de survie à 5 ans des anévrismes de l'aorte thoracique dégénératifs non opérés est de 63 %, c'est-à-dire un peu moins mauvaise que celle des anévrismes disséquants passés à chronicité (4). Ce caractère plus inquiétant de la survie des anévrismes dissé-

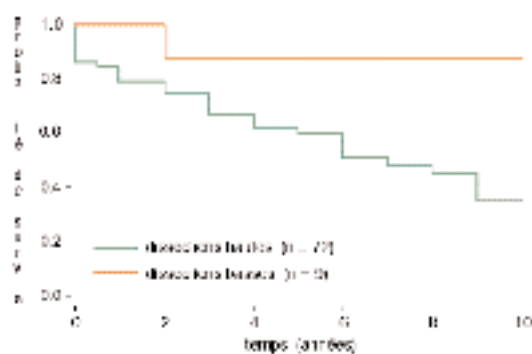


Fig. 2. Courbe de survie des anévrismes disséquants de type B en fonction de l'orifice d'entrée : dissection haute, dissection basse.

quants de type chronique est lié peut-être au fait que le flux sanguin n'est plus retenu que par une mince couche d'une paroi aortique incomplète, mais surtout au fait que l'aorte disséquée augmente de diamètre plus vite que l'aorte anévrysmale non disséquée.

Il importe donc de suivre le diamètre de ces anévrysmes disséquants de type B passés à chronicité et d'adopter une décision chirurgicale selon les règles suivantes (5) : intervenir lorsque le diamètre de l'aorte thoracique descendante atteint ou dépasse 6,5 cm, mais le faire plus tôt chez les patients qui présentent un syndrome de Marfan (diamètre de l'aorte descendante de 5,5 à 6 cm), enfin, comme nous l'avons déjà montré pour les anévrysmes dégénératifs de l'aorte abdominale (3), adopter une chirurgie plus précoce encore lorsque les malades ont une histoire familiale d'anévrysme aortique.

CONCLUSION

Il n'est évidemment pas possible, sur une série aussi limitée que la nôtre, de tirer des conclusions statistiquement significatives. Il nous paraît toutefois remarquable de noter que les patients suivis régulièrement ont pu être opérés à temps et n'ont présenté aucune mortalité, alors qu'une mortalité nette apparaît chez les patients qui n'étaient soumis à aucun contrôle systématique et qui ont été admis en urgence. Nous formons donc un fervent plaidoyer pour que les patients "guéris" d'un anévrysme disséquant de type B soient soumis à un *follow-up* régulier, qu'il soit fait par le médecin généraliste, le cardiologue, le chirurgien, le radiologue, mais qu'il soit fait.

RÉFÉRENCES

1. Wheat MW Jr, Palmer RF, Bartley TD, Seelman RC.— Treatment of dissecting aneurysms of the aorta without surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1965, 354-373.
2. Coady MA, Davies RB, Roberts M, et al.— Familial patterns of thoracic aortic aneurysm. *Arch Surg*, 1999, **134**, 361-367.
3. Verloes A, Sakalihan N, Koulischer L, Limet R.— Aneurysms of the abdominal aorta. Familial and genetic aspects in three hundred thirteen pedigrees. *J Vasc Surg*, 1995, **21**, 646-655.
4. Eleftriades JA.— Histoire naturelle des dissections aortiques. In *Anévrysmes disséquants de l'aorte*, E. Kieffer (Ed), Editions AERCV, Paris, 2002, pp 45-57.
5. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, et al.— Yearly ruptures rates for thoracic aortic aneurysms : simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg*, 2001, **73**, 17-27.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. R. Limet, Chirurgie cardio-vasculaire, CHU Sart Tilman, 4000 Liège.
E-mail : rlimet@ulg.ac.be