

LA DISSECTION AORTIQUE

TCHANA-SATO V (1), SAKALIHASAN N (1), DEFRAIGNE JO (2)

RÉSUMÉ : La dissection aortique est une pathologie grave et potentiellement mortelle. Elle résulte d'une déchirure intimale ou d'un saignement dans la paroi aortique, qui entraîne une séparation au sein des différentes couches de cette dernière. Parmi les facteurs de risque de cette pathologie, citons l'âge, l'hypertension artérielle, la dyslipidémie, et les atteintes génétiques du tissu conjonctif. Un diagnostic précis et une prise en charge adéquate et rapide sont déterminants dans le management des patients. Le type de traitement est conditionné par la localisation et l'extension de la dissection. La chirurgie ouverte est généralement indiquée dans les atteintes de l'aorte ascendante et de l'arche aortique, tandis que l'approche endovasculaire sera privilégiée dans les dissections de l'aorte thoracique descendante compliquées. Dans cet article, nous ferons un rappel succinct de l'épidémiologie et de la physiopathologie des dissections aortiques, puis nous décrirons la prise en charge médicale, chirurgicale ouverte et endovasculaire.

MOTS-CLÉS : *Dissection - Urgence - Chirurgie - Endovasculaire*

AORTIC DISSECTION

SUMMARY : Aortic dissection is a life-threatening condition due to a tear in the intimal layer of the aorta or bleeding within the aortic wall, resulting in the separation of the different layers of the aortic wall. Among the risk factors, age, hypertension, dyslipidemia and genetic disorders of the connective tissue have been identified. A prompt diagnosis and an adequate treatment are important in the management of affected patients. The type of treatment depends on the location and extension of the dissection. Open surgical repair is most commonly used for dissections involving the ascending aorta and the aortic arch, whereas endovascular intervention is indicated for descending aorta dissections that are complicated. In this paper, we will review the epidemiology, and physiopathology of aortic dissection and describe the appropriate management for each type of dissection (open surgery, endovascular or medical treatment).

KEYWORDS : *Dissection - Emergency - Surgery - Endovascular*

INTRODUCTION

La dissection aortique (DA) se caractérise par la présence d'un «flap intimal» qui résulte de la séparation de l'intima et de l'adventice, par le sang circulant dans la media. Ce flap sépare ainsi la vraie lumière (lumière aortique normale) de la fausse lumière (néolumière située dans la media) (Figure 1).

Si, dans la majorité des cas, une zone de déchirure intimale est identifiée et explique la dissection, un saignement au sein de la paroi aortique peut également en être la cause (1, 2). La progression du flux sanguin au sein de la paroi aortique va entraîner une extension antégrade et rétrograde du flap intimal qui peut compromettre, de façon statique ou dynamique, la perfusion de certaines branches aortiques (malperfusion).

La classification des dissections aortiques tient compte du timing de prise en charge après le début des symptômes. On parlera ainsi de dissection aiguë dans les premières

deux semaines, subaiguë dans les trois mois, et chronique après trois mois. Toutefois, la prise en charge thérapeutique sera surtout conditionnée par la localisation de la dissection et/ou de l'origine de la brèche intimale, et par son extension. Selon la classification de Stanford, on distingue la dissection de type A qui intéresse l'aorte thoracique ascendante. Elle requiert généralement un traitement chirurgical urgent. La dissection de type B concerne l'aorte thoracique descendante, juste après le départ de l'artère sous-clavière gauche, et nécessite le plus souvent un traitement endovasculaire et/ou médical.

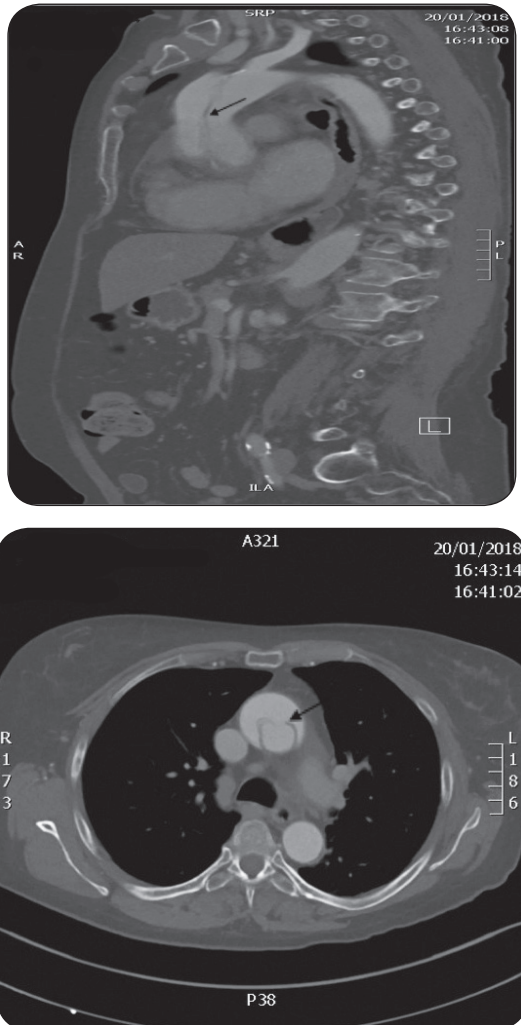
Le flux sanguin au sein de la fausse lumière peut entraîner une malperfusion de certains organes, une insuffisance valvulaire aortique aiguë, et une tamponnade. Dans certains cas, peut survenir une rupture aortique aiguë, qui est souvent fatale en l'absence d'une prise en charge rapide.

La dissection aortique reste une pathologie vasculaire complexe dont la compréhension évolue progressivement grâce à l'identification de nombreux marqueurs inflammatoires.

Sa prise en charge nécessite une approche pluridisciplinaire incluant, entre autres intervenants, chirurgiens cardiovasculaires, cardiologues, radiologues vasculaires, et intensivistes.

(1) Chef de Clinique, (2) Chef de Service, Service de Chirurgie Cardiovasculaire, CHU Sart Tilman, Liège, Belgique.

Figure 1. Coupes sagittale et transversale d'une dissection aortique aiguë de type A. La flèche représente le flap intimal qui délimite la vraie et la fausse lumière.



ÉPIDÉMIOLOGIE

La dissection est l'urgence cardiovasculaire aortique la plus fréquente en occident, avec une incidence supérieure à celle des anévrysmes aortiques rompus (2). L'incidence des dissections aiguës de l'aorte, en se basant sur des registres hospitaliers, est de 3 à 5 pour 100.000 habitants par an (3). Une étude du Registre international de dissection aortique aiguë (IRAD) montre que deux tiers des patients avec dissection aortique sont des hommes, avec un âge moyen de 63 ans, contre un âge moyen de 67 ans chez la femme (4). Chez les patients d'origine africaine et vivant en Europe ou aux États-Unis, la pathologie touche les sujets plus jeunes, avec une plus grande incidence d'hypertension artérielle, d'usage de cocaïne, et

de diabète par rapport à la population de race blanche (5). L'incidence de dissection aortique augmente en Chine et au Japon, reflétant ainsi la grande prévalence de l'hypertension artérielle dans ces populations. La dissection aortique atteint plus souvent l'aorte ascendante (66 %) que l'aorte descendante (6).

PHYSIOPATHOLOGIE

La dissection résulterait soit d'une déchirure intimale avec flux sanguin au sein de la paroi, ou d'une rupture de petits vaisseaux perfusant la paroi aortique (vasa vasorum) avec hématome intramural. Il existe donc une nette corrélation entre hématome intramural et dissection aortique (7).

Parmi les facteurs de risque de cette pathologie citons l'âge, les dyslipidémies, l'élévation de l'apolipoprotéine AI, l'hypertension artérielle. Ce sont des facteurs retrouvés dans l'athérosclérose. Cette pathologie artérielle dégénérative fragilise la paroi aortique et diminue son élasticité. L'hypertension artérielle peut aussi entraîner une brèche intimale, et, ainsi, être à l'origine de la production de cytokines pro-inflammatoires et de métalloprotéinases contribuant à la fragilisation pariétale (8). Chez les patients jeunes (< 40 ans), ces facteurs de risques d'athérosclérose sont peu présents, et laissent généralement la place à des atteintes génétiques du tissu conjonctif ou à la bicuspidie aortique. Le rôle du diabète dans la DA est controversé (9). Les atteintes génétiques généralement associées à la DA incluent les syndromes de Marfan, de Loeys-Dietz, d'Ehler-Danlos, et de Turner (10).

Mentionnons aussi quelques mutations non syndromiques, mais associées à la DA comme celles touchant les gènes ACTA2, SMAD2, LOX, FOXE3, et MFAP5 qui interviennent, pour la plupart, dans l'encodage de protéines du tissu conjonctif (11-13). Par ailleurs, la présence d'une dilatation anévrysmale de l'aorte thoracique est également un facteur de risque de DA (14).

DIAGNOSTIC

CLINIQUE

Le diagnostic de DA représente un véritable challenge pour le clinicien. Cette difficulté résulte, non seulement de la faible incidence de cette pathologie, mais également de la grande variété des signes et symptômes associés. On

estime, ainsi, que le diagnostic initial peut être erroné ou retardé dans plus de 30 % des cas (15). Or, dans cette pathologie, un diagnostic précis et une prise en charge rapide conditionnent la morbi-mortalité des patients.

Une douleur thoracique aiguë, antérieure ou interscapulaire est présente chez 80 à 90 % des patients (16). Cette douleur présente un caractère migrant et d'emblée maximal en intensité avec, parfois, des symptômes vagues. Les autres signes et symptômes incluent, notamment, un murmure diastolique en cas d'insuffisance aortique (40-50 % des cas de DA de type A) (17), un pouls paradoxal si tamponnade, un choc cardiogénique et/ou hypovolémique, des douleurs abdominales, une absence de pouls périphériques, une syncope, un déficit neurologique (hémiplégié, hémiparésie, ou paraplégie).

Ces manifestations cliniques de la DA résultent soient de phénomènes hémorragiques (rupture aortique), d'une insuffisance valvulaire aortique, ou d'une malperfusion de branches aortiques depuis les artères coronaires jusqu'en distalité.

IMAGERIE MÉDICALE

L'imagerie occupe une place cruciale dans la prise en charge des patients avec DA, car elle permet de définir le type de dissection, en précisant la localisation et l'extension du processus. Elle identifie, par ailleurs, les complications associées. Le choix de la technique d'imagerie appropriée dépend, bien sûr, de son accessibilité, de la stabilité hémodynamique du patient, et de l'expertise locale.

La radiographie thoracique standard et l'électrocardiogramme sont rarement des outils diagnostiques dans la DA. L'angiographie invasive et la résonance magnétique nucléaire sont également très peu utilisées comme techniques diagnostiques de première ligne dans la DA.

L'angioscanner est, actuellement, l'examen de choix, en particulier chez les patients stables. Il doit être fait avec phase artérielle et inclure la totalité de l'aorte jusqu'aux artères fémorales.

L'échocardiographie transthoracique ou transoesophagienne peut s'avérer utile, notamment chez le patient instable et non transportable en salle de radiologie. Cet examen donne des renseignements intéressants sur la valve aortique, le péricarde, et la fonction cardiaque. Toutefois, l'exploration de l'aorte thoracique distale est très limitée, voire impossible, par cette technique.

MARQUEURS BIOLOGIQUES

L'élévation des D-dimères dans la DA reflète les phénomènes de coagulopathie qui se déroulent au sein de la paroi aortique (17). Dans la DA, leur sensibilité est de 94 %, avec une spécificité qui varie de 40 à 100 % (17). Certains autres marqueurs biologiques font actuellement l'objet d'études dans la DA; citons, entre autres, les métalloprotéinases, la chaîne lourde de myosine des cellules musculaires lisses, la calponine, la C-reactive protéine, et l'interleukine-6 (17). Toutefois, à l'heure actuelle, aucun marqueur biologique ne permet de poser le diagnostic de DA (16).

TRAITEMENT

Le traitement de la DA dépend de sa localisation et des complications associées. Il peut être chirurgical (conventionnel ou endovasculaire), ou médical.

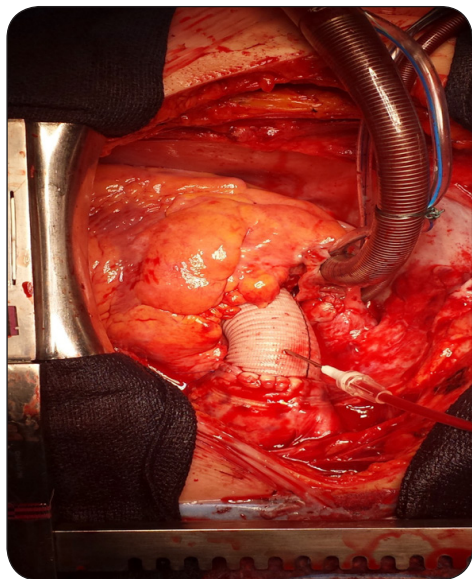
La DA aiguë doit toujours être considérée comme une urgence cardiovasculaire majeure et être prise en charge de façon rapide et efficace. C'est surtout le cas dans la DA aiguë de type A dont la mortalité après chirurgie avoisine parfois les 30 % en cas de prise en charge tardive (18). Dans la phase aiguë, un monitoring rapproché de l'électrocardiogramme, de la pression artérielle, et de la diurèse est nécessaire. Un contrôle efficace de la douleur est capital. On doit viser une pression artérielle systolique inférieure à 120 mmHg grâce à l'utilisation de bêtabloquants en intraveineux et de vasodilatateurs.

DISSECTION AORTIQUE DE TYPE A

La prise en charge de la DA aiguë de type A est chirurgicale. La mortalité à 30 jours est, en effet, de 60 % en cas de traitement médical (16). Ce dernier traitement est uniquement réservé aux malades non opérables. Un traitement rapide permet d'éviter l'évolution fatale par rupture aortique ou tamponnade.

Le but de la chirurgie est de remplacer le segment d'aorte ascendante disséqué par un tube en dacron, avec résection de la zone de déchirure intimale (Figure 2). En cas d'insuffisance valvulaire aortique sévère, la restauration de la compétence valvulaire peut se faire par resuspension commissurale; dans certains cas, un remplacement valvulaire peut s'avérer nécessaire. Si la racine aortique est disséquée, ou anévrysmale (> 50 mm), surtout en cas de

Figure 2. Remplacement de l'aorte ascendante par une prothèse tubulaire en dacron



maladie des tissus conjonctifs, un remplacement complet de la racine aortique, avec réimplantation des coronaires, est indiqué. Dans la majorité des cas, une courte période d'arrêt circulatoire en hypothermie est utilisée afin d'explorer, de façon précise, l'aorte distale, l'arche aortique, et de procéder à une suture distale sur du tissu de qualité raisonnable.

Cette chirurgie est, toutefois, hémorragique et l'hémostase peut s'avérer laborieuse pour de multiples raisons (tissus friables, coagulopathie secondaire à l'hypothermie et une longue circulation extracorporelle). Par ailleurs, certains patients ont souvent reçu une antiagrégation et anticoagulation pré-opératoire, pour un diagnostic erroné de syndrome coronarien, notamment. Malgré de nombreux progrès dans la prise en charge de ces patients, la mortalité hospitalière reste relativement stable sur les deux dernières décennies (20 %) (16). Elle est, toutefois, augmentée (31-44 %) en cas de malperfusion viscérale ou cérébrale (16).

DISSECTION AORTIQUE DE TYPE B

La dissection aortique de type B touche l'aorte thoracique descendante après l'origine de l'artère sous-clavière gauche. On estime que, dans la phase aiguë, près de 25 % des patients avec DA de type B présentent, à l'admission, un syndrome de malperfusion ou d'instabilité hémodynamique, avec un risque élevé de décès en l'absence de traitement adéquat (19).

Les complications sont de deux types :

- le syndrome de malperfusion qui est lié à une atteinte statique ou dynamique des branches aortiques perfusant les viscères, les reins, ou les membres inférieurs;
- le syndrome hémorragique, lié à une rupture complète ou partielle de l'aorte et généralement secondaire à un contrôle insuffisant de la pression artérielle.

La prise en charge des patients avec DA de type B aiguë compliquée peut s'avérer difficile.

TRAITEMENT ENDOVASCULAIRE

L'avènement des techniques endovasculaires (TEVAR pour Thoracic Endovascular Aortic Repair) a considérablement changé la prise en charge des patients avec DA de type B aiguë compliquée. Le but du traitement endovasculaire est de couvrir la zone de déchirure intimale par un stent couvert («stentgraft»). On obtient, ainsi, une dépressurisation de la fausse lumière et une réexpansion de la vraie lumière (17). Cette réexpansion de la vraie lumière améliore la malperfusion dynamique des viscères et des membres inférieurs. Par ailleurs, la dépressurisation et la thrombose de la fausse lumière empêchent le risque de rupture secondaire (Figure 3). On observe, par ailleurs, grâce au traitement endovasculaire, un remodelage au sein de la paroi disséquée, avec réapproximation des segments, réduisant ainsi le besoin d'une chirurgie ouverte (17).

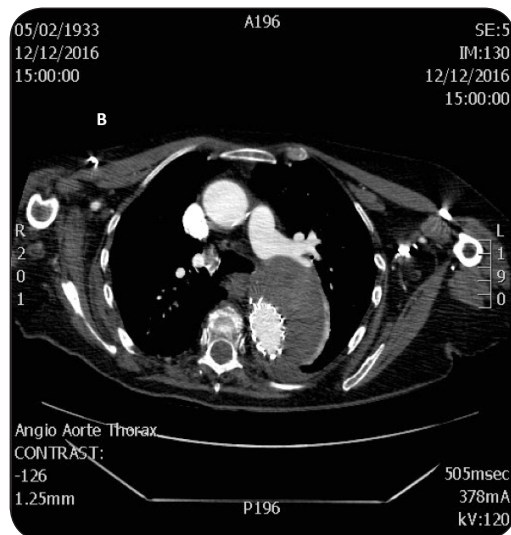
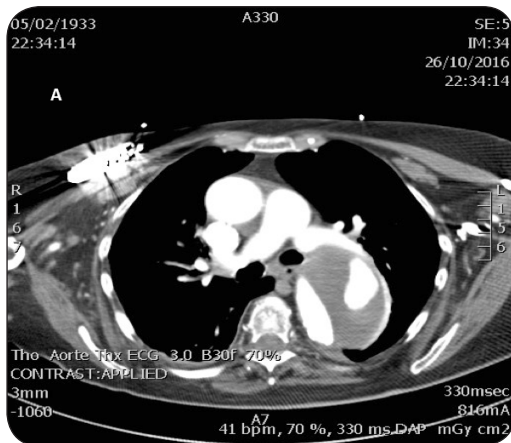
La technique se fait généralement par abord fémoral. On évite de recourir à un stentgraft surdimensionné. Sa longueur reste controversée et dépend surtout du contexte clinique. Dans la majorité des cas, on recouvre l'aorte thoracique descendante depuis l'isthme jusqu'à l'origine du tronc cœliaque. La portion couverte du stentgraft couvre, surtout, la zone de déchirure intimale et la portion non couverte de l'aorte thoracique distale.

Dans la plupart des registres, la mortalité à 30 jours du TEVAR dans le traitement des DA de type B compliquées est de 10 %.

CHIRURGIE OUVERTE

Malgré les progrès et les très bons résultats du TEVAR dans la DA de type B compliquée, certains patients peuvent nécessiter une chirurgie ouverte urgente. Il s'agit, généralement, de cas avec rupture aortique non traitable par voie endovasculaire (patient instable, stentgraft ou salle de radiologie non disponibles, etc.). Chez des patients avec syndrome de malperfusion statique (malperfusion par arrachement ou throm-

Figure 3. Dissection aortique de type B.
A. Dilatation majeure de l'aorte thoracique descendante avec flux sanguin dans la fausse lumière. B. Mise en place d'un stentgraft avec thrombose de la fausse lumière à distance de l'épisode aigu



bose d'une branche aortique), la mise en place d'un stent couvert au niveau de l'aorte thoracique descendante peut ne pas être efficace et on doit alors procéder à une chirurgie de fenestration (excision) du flap intimal ou de pontages.

La chirurgie ouverte est surtout indiquée en phase chronique en cas de dégénérescence anévrysmale de l'aorte disséquée et consiste à la remplacer par un tube de dacron. Les différentes branches viscérales, rénales, et parfois intercostales, seront réimplantées sur la prothèse.

TRAITEMENT MÉDICAL

Les DA aiguës de type B non compliquées ont, généralement, été traitées de manière uniquement médicale (bêtabloquants et vaso-

dilatateurs). Toutefois, certains patients traités médicalement pour une DA aiguë de type B non compliquée vont présenter une évolution subaiguë ou chronique vers une forme compliquée et, dans 30 à 40 % des cas, une dégénérescence anévrysmale de l'aorte disséquée (19). Faut-il, dès lors, proposer un traitement endovasculaire chez tous les patients avec DA aiguë de type B ? Cette problématique reste actuellement très controversée et, en attendant des données objectives d'études randomisées, la prise en charge de ces patients doit se faire au cas par cas.

Quel que soit le traitement adopté, tous les patients doivent être soumis à un contrôle strict de la pression artérielle. Un suivi par imagerie médicale est également indiqué (angioscanner) afin d'exclure une évolution asymptomatique vers une complication (dégénérescence anévrysmale).

CONCLUSION

La DA aiguë doit toujours être considérée comme une urgence cardiovasculaire majeure justifiant une prise en charge rapide. En cas de DA aiguë de type A, la chirurgie de remplacement de l'aorte ascendante reste le traitement de choix pour la majorité des patients afin d'empêcher l'évolution létale qui peut être rapide et liée aux complications cardiovasculaires (rupture aortique, tamponnade, etc.). Le développement des techniques endovasculaires a permis d'améliorer la prise en charge des patients avec DA de type B compliquées. Pour les formes non compliquées, la prise en charge initiale est médicale, mais un suivi rigoureux de ces patients est obligatoire pendant et après l'hospitalisation. Par ailleurs, les progrès récents dans l'étude des maladies génétiques offrent un outil supplémentaire dans l'identification des patients à risque.

BIBLIOGRAPHIE

1. Clough RE, Nienaber CA.— Management of acute aortic syndrome. *Nat Rev Cardiol*, 2015, **12**, 103-114.
2. Vilacosta I, Roman JA.— Acute aortic syndrome. *Heart*, 2001, **85**, 365-368.
3. Olsson C, Thelin S, Stahle E, et al.— Thoracic aortic aneurysm and dissection : increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14000 cases from 1987 to 2002. *Circulation*, 2006, **114**, 2611-2618.

4. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al.— The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) : new insights into an old disease. *JAMA*, 2000, **283**, 897-903.
5. Bossone E, Pyeritz RE, O'Gara P, et al.— Acute aortic dissection in blacks : insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Am J Med*, 2013, **126**, 909-915.
6. Uchida K, Imoto K, Karube N, et al.— Intramural haematoma should be referred to as thrombosed-type aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, **44**, 366-369.
7. Von Kodolitsch Y, Csösz SK, Koschyk DH, et al.— Intramural hematoma of the aorta : predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*, 2003, **107**, 1158-1163.
8. Yin H, Pickering JG.— Cellular senescence and vascular disease : novel routes to better understanding and therapy. *Can J Cardiol*, 2016, **32**, 612-623.
9. Nienaber CA.— Diabetes mellitus and thoracic aortic disease : are people with diabetes mellitus protected from acute aortic dissection ? *J Am Heart Assoc*, 2012, **1**, e001404.
10. Milewicz DM, Regalado ES.— Use of genetics for personalized management of heritable thoracic aortic disease : how do we get there ? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015, **149**, S3-S5.
11. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, et al.— Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science*, 2006, **312**, 117-121.
12. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, et al.— Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*, 2011, **306**, 1104-1112.
13. Guo DC, Regalado ES, Gong L, et al.— LOX mutations predispose to thoracic aortic aneurysms and dissections. *Circ Res*, 2016, **118**, 928-934.
14. Kuang SQ, Medina-Martinez O, Guo DC, et al.— FOXE3 mutations predispose to thoracic aortic aneurysms and dissections. *J Clin Invest*, 2016, **126**, 948-961.
15. Boyle JJ, Weissberg PL, Bennett MR.— Tumor necrosis factor α promotes macrophage-induced vascular smooth muscle cell apoptosis by direct and autocrine mechanisms. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*, 2003, **23**, 1553-1558.
16. Corvera JS.— Acute aortic syndrome. *Ann Thorac Surg*, 2016, **5**, 188-193.
17. Nienaber CA, Clough RE, Sakalihsan N, et al.— Aortic dissection. *Nat Rev Dis Primers*, 2016, **2**, 1-17.
18. Treasure T, Pepper J.— The potential of personalized external aortic root support (PEARS) to restore and maintain aortic valve competence. *Ann Thorac Surg*, 2015, **100**, 2411-2420.
19. Moulakakis KG, Mylonas SN, Dalainas I, et al.— Management of complicated and uncomplicated acute type B dissection. A systematic review and meta-analysis. *Ann Cardiothorac Surg*, 2014, **3**, 234-246.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Tchana-Sato V, Service de Chirurgie Cardiovasculaire, CHU de Liège, Site Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.

Email : vtchanasato@chu.ulg.ac.be