

DISSECTION AORTIQUE

La dissection aiguë de l'aorte (DAA) est le résultat, à partir d'une déchirure de l'intima, d'un clivage longitudinal plus ou moins étendu de la média aortique.

PHYSIOPATHOLOGIE

Ce clivage aboutit à la création :

- d'un **chenal de dissection**, alimenté par le flux sanguin à partir de la **porte d'entrée**,
- séparé du **chenal physiologique** par le **cylindre interne**,
- et limité à l'extérieur par le **cylindre externe**.

Le cylindre interne peut présenter plus ou moins loin vers l'aval, d'autres déchirures analogues à la porte d'entrée, que l'on nomme '**ré-entrées**', et qui font re-communiquer le chenal de dissection avec le chenal physiologique.

Une DAA n'est par contre jamais circonférentielle, et respecte habituellement un 'mur' postérieur.

La porte d'entrée siège dans plus de deux tiers des cas sur l'aorte ascendante. Elle se présente comme une déchirure intimale habituellement transversale, de plusieurs centimètres de long. Des traits de refend sont cependant possibles. Cette porte d'entrée peut aussi siéger sur la crosse, sur l'isthme, sur la descendante, voire plus rarement sur l'aorte abdominale.

Le chenal de dissection progresse de façon particulière le long de l'aorte, dans le sens antérograde : (fig.2) d'abord antéro-droit sur l'ascendante, il devient supérieur sur l'horizontale, puis postéro-gauche sur la descendante, continuant à s'enrouler autour de son axe. L'extension d'aval est très variable, mais elle peut être très étendue, atteignant les fémorales. Cette progression hélicoïdale explique l'atteinte préférentielle de certains axes vasculaires : TABC, artère rénale gauche, ... Ces vaisseaux peuvent être simplement comprimés à leur origine par le chenal de dissection ; ou être eux-mêmes disséqués. Ceci explique les accidents ischémiques que l'on observe dans les DAA. Enfin, il faut savoir qu'à partir d'une porte d'entrée, la progression du processus disséquant peut aussi se faire dans le sens rétrograde. C'est ainsi qu'à partir d'une porte d'entrée sur la crosse, la dissection peut venir en rétrograde disséquer l'aorte ascendante.

Lorsque l'ascendante est disséquée, la bascule du cylindre interne vers l'axe de l'aorte peut être responsable du capotage d'une des commissures de la valve aortique (qui s'attache sur lui), et induire ainsi une **insuffisance aortique**.

La dissection rétrograde vers le culot aortique peut, -mais c'est rare-, intéresser les artères coronaires (moins de 7% des cas).

DIAGNOSTIC

SIGNES CLINIQUES

Signes fonctionnels

- ***Doul thoracique*** brutale, violente, d'intensité maxi comme une déchirure, de siège antérieur médiane retrosternal et/ou médiane dorsal, interscapulaire, pouvant irradier vers le bas (dos, lombes, abdomen), pouvant être constrictive, résistant aux antalgiques, sans position antalgique
- ***Signes d'accompagnement*** : dyspnée, sueurs, syncope, parésie d'un ou de plusieurs membres.

Examen clinique

- HTA (75%) ou ↓TA si Iao
- FC↑
- Asymétrie des π et de la TA (souvent $\pi = 0$)
- Souffle diastolique d'IAo au bord gauche du sternum
- Frottement péricardique possible
- Manifestations ischémiques (membres <, artère mésentérique, SNC)
- Hémorragies digestives

SIGNES DE GRAVITE

Etat de choc

Complications

IDM, Fissuration, hémithorax ; Ischémie aiguë localisée : infarctus rénal ou mésentérique, ischémie de membres, AVC ; Rupture complète et décès (1% par heure) chenal circulant, une thrombose du chenal externe, l'I Ao, les lésions associées

EXAMENS PARACLINIQUES

- ***Rx thoracique*** : élargissement médiastinal
- ***ECG*** : à comparer avec ECG avant ; met en évidence une HVD, des TDRépolarisations systématisées, souvent il existe des manifestations de péricardite
- ***ETO (ou ETT)*** : fait le Δic en mettant en évidence une dilatation de l'Ao, un double chenal circulant, une déchirure du voile intimal ; permet un bilan d'extension, repères les complications cardiaques, mais est risquée en cas de choc.
- ***l'artériographie numérisée ou conventionnelle*** : fait le diagnostic = examen de référence (inconvenient = son caractère invasif)
- ***Scanner thoracique*** : à défaut de l'I ou l'autre (car svt existence de FN = thrombose du faux-chenal)
- ***IRM*** : examen d'avenir utilisé en cas de doute Δic : met en évidence la dilatation aortique, le voile intimal, le double chenal

CLASSIFICATIONS

- Blakey*** : type 1 : totalité de l'Ao thoracique ;
type 2 : Ao ascendante ;
type 3 : Ao descendante
- Daily (ou Stanford)*** : type A = 1+2 ;
type B = 3

CONDUITE A TENIR

CAT PREHOSPITALIERE

Mesures générales

- Surélévation des jambes ou DCLS ou les 2 (si signes de choc hrgq) ou position ½ assise (si signes de choc cardiogénique)
- Assurer la liberté des VA>
- O2 :en fonction de SpO2
- 2 vvp de bon calibre
- Maintenir au chaud
- Surveillance continue : π et TA

Si pas grave

- RL ou SSI en attente
- traitement de la douleur : analgésie par morphine 1 amp en s/cut ou Fentanyl : 1γ/kg en ivd (souvent les morphiniques suffisent pour faire ↓ la TA)
- si HTA (vasodilatateurs)
 - . Loxen 1- 2 mg en ivd puis 1 –4 mg/h ivse ou 2cp (de 20 mg) per os ou
 - . Brevibloc, ou Niprid (0,5 γ/ kg/min)

Si gravité = état de choc

(le traitement = traitement du choc cardiogénique ou du choc hémorragique selon les cas)

- test de remplissage par macromolécules : 250 ml en 10 min ; si réponse positive, continuer le remplissage pour → PAS ≈ 80 mmHg
- si trouble de conscience ou DR : IOT et VA

TRANSPORT

Médicalisé en milieu spécialisé (USIC) d'un centre disposant de centre de chirurgie cardiaque pour échocardiographie trans-oesophagienne, scanner ou artériographie pour confirmer le diagnostic

CAT INTRAHOSPITALIERE

Si type 1 ou 2 de Bakey ou type A de Stanford

Traitement chirurgical avec remplacement de l'Ao ascendante par un tube prothétique, éventuellement remplacement valvulaire aortique +/- réimplantation des ostia-coronaires (opération de Bentall)

Si type 3 de Bakey ou type B de Stanford

Abstention avec surveillance régulière des lésions par imagerie. Le risque = rupture intrathoracique de l'Ao descendante mais il est moins important que celui du remplacement de cette Ao en urgence (risque majeur de paraplégie).

- (sauf s'il existe à l'évidence des signes de fissuration)
- il sera conduit en USI d'un service de chirurgie cardiaque (+++);
- sous contrôle monitoré de la TA ;
- en administrant, -si le patient est hypertendu-, des drogues hypotensives à la seringue électrique. En cas de TA normale, une simple surveillance soumise à la même rigueur sera de mise ;
- une indication chirurgicale de deuxième intention ne sera prise que devant :
 - la reprise d'un syndrome douloureux important ;
 - de signes patents de fissuration : épanchement pleural gauche ; élargissement de la silhouette de l'aorte descendante ; déglobulisation ;
- dans ces cas, le principe de la chirurgie répond aux mêmes règles qu'au niveau de l'aorte ascendante. La résection du segment aortique porte habituellement sur l'isthme, siège le plus fréquent de la porte d'entrée dans ce type de DAA ;
- le risque particulier de la chirurgie sur l'aorte thoracique descendante étant celui de paraplégie (entre 1 et 3%), liée aux problèmes spécifiques de protection de la vascularisation de la moelle épinière.

Le passage à la chronicité permettra alors de rediscuter à froid un éventuel traitement chirurgical (danger quand la dilatation de l'Ao > 60 mm.

ETIOLOGIES

- HTA
- Atherosclérose
- Connectivites :
 - . **syndrome de MAFAN** (archnodactylie, sub-luxation du cristallin, caractère familial),
 - . **syndrome d'EHlers DANLOS** (dysplasie héréditaire du tissu élastique) comportent avec une fréquence particulière des anomalies de la média et exposent avec une fréquence très supérieure à celle d'une population témoin, au risque de DAA. Marfan, Ehlers-Danhos
- Malformations congénitales (biscupidies, coarctat°, Turner)
- Grossesse; Causes iatrogènes (KT, chirurgie...)

DEVENIR

Le devenir à long terme est conditionné par trois types de facteurs :*Avant tout le devenir de l'aorte disséquée*, en aval de la réparation. Si le faux chenal est susceptible de se thromboser, ce qui constitue une certaine forme de "guérison", dans un nombre relativement élevé de cas, il demeure alimenté (rôle des ré-entrées). Dans cette éventualité, il existe un risque potentiel d'évolution vers une dilatation progressive du segment disséqué, et la constitution d'un véritable anévrisme, avec son risque propre de rupture. La reprise du processus disséquant sur un segment d'aorte demeuré intact en aval de la DAA initiale. La décision thérapeutique sera fonction de la localisation anatomique.

Des événements indépendants de la DAA elle-même, et avant tout : les accidents coronariens ; les AVC ; les affections néoplasiques, dont on sait que la fréquence augmente avec l'âge.

La surveillance de ces patients reposera donc :avant tout sur la surveillance de l'aorte elle-même, au mieux par scanner. Examen dont la fréquence décroîtra avec le temps : trimestrielle la première année par exemple, semestrielle la seconde, annuelle par la suite. cette surveillance radiologique ne saurait dispenser d'une surveillance cardiologique régulière, dont la périodicité sera similaire en l'absence d'événement clinique particulier.