

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2003

N°156M

THESE

Pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Pathologie Cardio-vasculaire

par

Anne ROYER épouse LEBRETON

Née le 16 avril 1973 à Nantes (44)

Présentée et soutenue publiquement le 31 octobre 2003

**FACTEURS PRONOSTIQUES DES
DISSECTIONS AORTIQUES DE TYPE B**

Président et Directeur de thèse :

Monsieur le Professeur Pierre-Dominique CROCHET

A Monsieur le Professeur Pierre-Dominique CROCHET,

Vous me faites l'honneur de présider le Jury de cette thèse,
Vos larges connaissances et votre grande disponibilité ont rendu ce sujet des dissections
aortiques très captivant.

Permettez moi de vous témoigner mon profond respect,

A Monsieur le Professeur Jacques-François GODIN,

Votre bienveillance et la transmission de vos larges connaissances
demeurent fondamentales au cours de ma formation,

Veillez trouver ici l'expression de ma profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur Jean-Luc MICHAUD,

Vos compétences et votre dévouement
sont de remarquables exemples pour qui veut devenir médecin,

Je suis honorée que vous acceptiez de juger ce travail.

A Monsieur le Professeur Jean-Noël TROCHU,

Ta disponibilité et ta sollicitude dans certains moments délicats
sont gages de confiance,

Je te remercie de juger ce travail.

A Monsieur le Docteur Marc BURBAN,

Tu transmets ton expérience avec chaleur et simplicité,

Reçois mon amitié.

A Rodolphe et Emeline,
Qui font la vie si belle

A mes parents,
Dont l'amour et la confiance sont toujours d'un profond soutien

A toute ma famille et mes amis,

SOMMAIRE

	Page
INTRODUCTION.....	1
PREMIERE PARTIE : DONNEES GENERALES.....	3
I. Définition	4
II. Nosologie	4
III. Epidémiologie	6
IV. Pathogénie	8
V. Classifications	14
VI. Facteurs et maladies favorisants	19
VII. Clinique	27
VIII. Complications	32
IX. Examens complémentaires initiaux.....	39
X. Imagerie	41
XI. Traitement	48
DEUXIEME PARTIE : ETUDE PERSONNELLE.....	56
I. Méthodologie	57
II. Résultats	62
TROISIEME PARTIE : DISCUSSION.....	72
I. Survie	73
II. Facteurs pronostiques.....	74
III. Cas particulier des patients opérés de dissection aortique de type A...79	
IV. Pour quel diamètre aortique maximal faut-il devenir interventionnel ?.....	80
V. Examen de référence pour le suivi ultérieur.....	81
CONCLUSION.....	83
BIBLIOGRAPHIE.....	85
TABLE DE MATIERES.....	97

INTRODUCTION

La dissection aortique est un événement vasculaire gravissime qui met en jeu le pronostic vital. A la phase aiguë, la prise en charge des dissections de l'aorte thoracique ascendante n'est pas remise en question depuis des décennies : la cure chirurgicale en urgence est nécessaire pour écarter les complications cardiaques ; en revanche, le traitement des dissections de l'aorte thoracique descendante reste sujet à controverses. Avant les années 1970, le recours à la chirurgie est classique, puis devant l'égalité en terme de survie des traitements chirurgical et médical, le traitement médicamenteux antihypertenseur devient la prise en charge classique des dissections de type B non compliquées tandis que la chirurgie est réservée aux évolutions défavorables.

Quel que soit le traitement de la phase aiguë, il existe un consensus pour admettre qu'un patient atteint de dissection aortique, qu'il soit opéré ou non, ne sera jamais guéri. En effet, les complications chroniques potentiellement mortelles grèvent les taux de survie à long terme. Un suivi clinique et radiologique étroit des dissections chroniques de l'aorte descendante est donc primordial afin de détecter les facteurs favorisant une évolution péjorative qui nécessite un changement dans la stratégie thérapeutique. La prise en charge décidée à la phase aiguë peut alors être réévaluée en fonction de l'évolution. Outre la chirurgie conventionnelle, l'avènement des techniques endovasculaires (endoprothèse aortique, fenestration) laisse envisager de nouvelles perspectives de traitement avec des risques opératoires plus limités.

Toutes les dissections aortiques de type B n'évoluant pas vers la rupture, il est nécessaire de tenter d'adapter l'intensité du suivi en fonction de paramètres évolutifs objectifs définis dès la phase aiguë.

Le but de cette étude qui s'intéresse à des patients atteints de dissection aortique thoracique descendante, spontanée ou secondaire à une cure chirurgicale de l'aorte ascendante est d'identifier des critères cliniques et radiologiques dès la phase aiguë susceptibles d'intervenir sur le pronostic à long terme.

DONNEES GENERALES

I. DEFINITION

La dissection aortique est un clivage longitudinal de la paroi aortique au niveau de la média s'étendant sur tout ou une partie de sa circonférence et de sa longueur (1). Ce clivage ou déchirure s'associe à une irruption de sang artériel par une brèche intimale dans la média ce qui constitue un hématome circulant qui sépare en deux la paroi aortique.

II. NOSOLOGIE

II.1. Porte d'entrée

C'est la brèche intimale à partir de laquelle le processus de clivage de la média est initié. Elle peut se situer sur tous les segments de l'aorte et sa localisation est à la base de classifications décrites ci-après.

La déchirure peut être transverse ou plus rarement oblique, rectiligne à contours nets ou curviligne à bords déchiquetés.

Elle intéresse généralement la moitié de la circonférence aortique et exceptionnellement sa totalité (2, 3). Dans ce dernier cas, la dissection intéresse l'ensemble de la paroi aortique réalisant un conduit central entouré d'un hématome externe.

II.2. Vrai chenal

Il correspond à la lumière primitive de l'aorte. Ses limites anatomiques sont d'une part un segment de paroi vasculaire intègre et de l'autre le voile intimal constitué de l'intima et des deux tiers internes de la média.

II.3. Faux chenal

Il s'agit de la néoformation secondaire à l'irruption de sang qui déchire la média en deux tuniques. Il est limité par le voile intimal en dedans et par une paroi mince en dehors formée par le tiers externe de la média et l'adventice. Cette dernière, soumise à des pressions élevées est la zone susceptible de se rompre.

La lumière du faux chenal est habituellement plus grande que celle du vrai chenal compte tenu des régimes de pressions établis entre les deux zones. Le faux chenal peut être circulant, incomplètement rempli de caillots ou totalement thrombosé.

II.4. Voile intimal

Il correspond au lambeau de paroi aortique interne qui flotte dans la lumière artérielle.

Les Anglo-Saxons le nomment flap compte tenu de ses mouvements liés aux régimes de pressions présents dans les deux chenaux semblables à ceux d'un drapeau ou d'un rideau.

II.5. Porte de réentrée ou de sortie

C'est une autre communication entre vrai et faux chenaux localisée en distalité par rapport à la porte d'entrée ; selon sa localisation, elle permet éventuellement au sang du faux chenal de rejoindre la vraie lumière aortique.

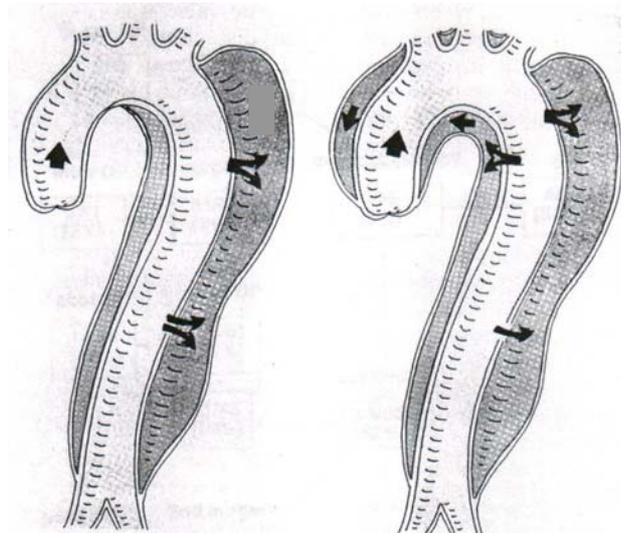
Le plus souvent, il s'agit d'orifices multiples de petite taille difficilement individualisables en imagerie comme en autopsie. Ils sont fréquemment secondaires aux arrachements intimaux à l'origine des branches naissant de l'aorte (3). Dans sa série de 505 cas autopsiés, Hirst détecte un orifice de réentrée dans moins de 10% des cas. Une moitié est retrouvée sur l'aorte et l'autre se situe sur les artères périphériques (le plus fréquemment sur les artères iliaques) (4).

II.6. Extensions antérograde et rétrograde

A partir de la porte d'entrée, l'irruption de sang peut s'orienter dans deux directions (schéma 1).

L'extension antérograde se fait des zones proximales vers la distalité de l'aorte selon un sens identique au flux physiologique de l'aorte.

L'extension rétrograde est marquée par un sens opposé au flux physiologique, vers l'aorte ascendante à partir d'une porte d'entrée plus distale. Ce mécanisme est toutefois discuté car il ne peut être expliqué par la théorie des régimes de pression.



Dissection communicante
antérograde

Dissection communicante
rétrograde

Schéma 1 : Sens de circulation de la dissection aortique (d'après Erbel (5))

III. EPIDEMIOLOGIE

III.1. Incidence

L'incidence de la dissection aortique n'est pas connue de façon précise, elle est probablement sous-estimée compte tenu de cas non diagnostiqués liés à des décès par mort subite en dehors de toute prise en charge médico-chirurgicale.

Les séries autopsiques évaluent l'incidence des dissections aortiques entre 0,5 et 1,0/100 000/an (4, 6, 7).

Les séries basées sur le suivi de populations pendant une période définie indiquent des incidences plus élevées de 1,8 à 3,0/100 000/an (8-10). Une équipe italienne avance une incidence de 4,04/100 000/an dans la région de Trévise (11). Aux Etats-Unis, entre 1968 et 1981, l'incidence passe de 3 à 1,8/100 000/an dans la population blanche et de 4,7 à 2,5/100 000/an dans la population noire (12).

III.2. Caractéristiques démographiques

Les hommes sont plus fréquemment frappés de dissection aortique que les femmes avec un sex-ratio variant de 1,5 à 3 sur 1 (10, 13, 14).

La femme est surtout exposée au cours de la grossesse et plus particulièrement au troisième trimestre ou dans le post-partum précoce (15). La moitié des dissections aortiques qui atteignent la femme jeune de moins de 40 ans surviennent pendant la grossesse (16). La dissection peut survenir sur l'aorte ascendante ou descendante (17).

Chez près de 70% des femmes enceintes présentant une dissection aortique, aucune lésion de type Marfan, coarctation aortique, bicuspidie aortique ou traumatisme n'est retrouvée (18). Des modifications histologiques induites par la grossesse sous la dépendance de changements hormonaux et des variations hémodynamiques ont été rapportées (19).

Aux Etats-Unis, l'incidence est plus élevée dans la population noire que chez les Blancs (2,54/100000/an versus 1,8/100000/an en 1981) (12).

La dissection aortique survient le plus souvent au cours de la septième décade quel que soit son type en notant toutefois que la survenue est plus tardive pour les dissections intéressant l'aorte thoracique descendante et que les femmes sont plus âgées lors de l'événement vasculaire (67,9 versus 60,6 ans, $p < 0,001$) (13)

Qu'il s'agisse d'études autopsiques ou épidémiologiques, les dissections de l'aorte thoracique ascendante sont plus fréquentes que celles de l'aorte descendante. A partir de sa série autopsique de 161 cas, Larson évalue 75% de dissections de l'aorte ascendante (54% pour le type I et 21% pour le type II (voir classifications ci-après)) (6). Quant à Meszaros, la proportion de dissection de l'aorte ascendante est de 82,7% (10).

III.3. Mortalité

La mortalité de la dissection aortique est estimée entre 3,2 et 3,6/100 000/an (20, 21). La survie faible est liée à un taux élevé de décès à la phase aiguë. L'évolution naturelle se fait vers la rupture aortique qui survient le plus souvent précocement. Ainsi, les taux de mortalité à 48 heures sont évalués entre 50 et 68% ce qui correspond à un risque de décès de 1,0 à 1,4% par heure (10, 22).

Les taux de mortalité sont supérieurs à ceux de l'incidence parce que dans les études, fréquemment les décès par mort subite ne sont pas comptabilisés dans l'apparition des nouveaux cas de dissection aortique.

Un registre européen a été publié en 2000 dénombrant 464 cas de dissection aortique survenus entre 1996 et 1998 (13). Les dissections aortiques de type A représentaient 62,3% des événements et survenaient chez une population plus jeune que celle des patients atteints de type B (âge moyen de 61,2 ans versus 66,3, ($p < 0,001$)). La mortalité hospitalière s'élevait à 27,4%. La mortalité des patients atteints d'une dissection de type A, opérés était de 26%. Ceux pour lesquels le risque opératoire était dissuasif (comorbidité) décédaient dans 58% des cas. En revanche, la mortalité des patients traités médicalement pour une dissection de type B était de 10,7% contre 31,4% pour ceux qui devaient recourir à la chirurgie. Ces données confirment que les dissections de l'aorte ascendante relèvent le plus souvent d'un traitement chirurgical tandis que celles de l'aorte descendante sont traitées médicalement.

De même, Svensson a évalué la mortalité à trois ans à 21% pour les dissections de l'aorte proximale et à 29% pour les dissections de l'aorte descendante (23). Aussi, la survie s'associe à des taux élevés de réinterventions de 7 à 20% (23, 24) quel que soit le type de dissection. L'âge jeune, la tamponnade, et le site de la porte d'entrée sur l'arche ou l'aorte descendante sont associés à un taux élevé de reprises chirurgicales (25).

IV. PATHOGENIE

Deux circonstances contribuent à l'apparition d'une dissection aortique :

- une agression initiale
- une fragilité structurale de la paroi aortique (26)

IV.1. Facteurs physiques

IV.1.1. Eléments hémodynamiques

L'agression initiale est le plus souvent secondaire à des facteurs hémodynamiques qui conditionnent le stress imposé à la paroi aortique. La dilatation aortique est l'une des

conséquences de cette agression pariétale et l'un des éléments précurseurs de la dissection aortique.

Pour Robicsek, la dissection aortique ne survient pas sur une aorte dilatée mais sur une aorte qui se dilate progressivement et de façon continue (27).

Cette dilatation est secondaire à la perte d'intégrité de la paroi aortique qui dépend de deux facteurs : les propriétés structurales de la tunique artérielle et le stress pariétal.

Ce dernier est défini par la loi de Laplace :

$$\sigma = p \times r / 2h$$

La contrainte pariétale (σ) à laquelle est soumise la paroi artérielle aortique est directement proportionnelle à la pression (p) et au rayon (r) et inversement proportionnelle à l'épaisseur (h).

Deux tableaux pathogéniques sont possibles pour augmenter la tension pariétale (schéma 2).

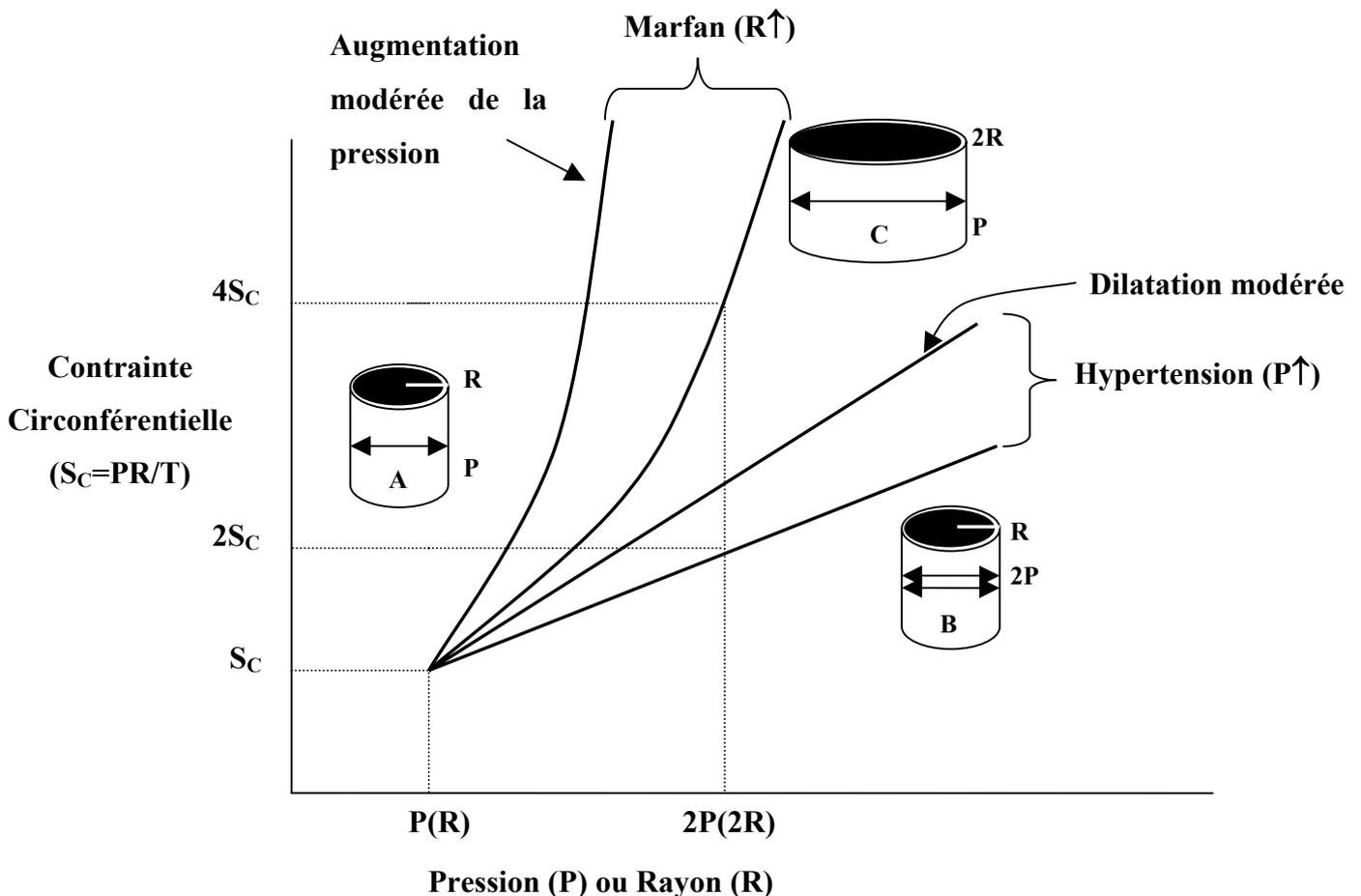


Schéma 2 : Contrainte pariétale en fonction de la pression et du rayon (d'après Robicsek (27))

Soit la pression est augmentée, le stress pariétal augmente alors de façon linéaire avec ce paramètre. Le tableau le plus représentatif est l'hypertension artérielle.

Soit le rayon de la lumière aortique augmente, la contrainte pariétale circonférentielle s'accroît en fonction du carré de ce rayon. L'exemple classique est celui du syndrome de Marfan.

Deux aspects de la contrainte pariétale doivent être soulignés.

Au cours de la dilatation, le segment aortique change de forme. De cylindrique, il devient ellipsoïdal puis sphérique. Pendant cette modification morphologique, les stress imposés à la paroi ne sont plus les mêmes. La tension pariétale longitudinale augmente plus rapidement que la contrainte circonférentielle. Ainsi, un stress longitudinal va provoquer une déchirure intimale perpendiculaire à la direction de la force provoquant une porte d'entrée transverse ce qui est le plus fréquemment observé tandis que la combinaison d'une tension longitudinale et circonférentielle créera une déchirure oblique.

De même, la tension pariétale n'est pas répartie de façon identique sur l'ensemble de l'épaisseur de la paroi aortique (qui représente plus de 8% du rayon) (28). Les tuniques internes subissent des contraintes pariétales supérieures aux couches externes ce qui est un argument supplémentaire pour expliquer la déchirure intimale (schéma 3).

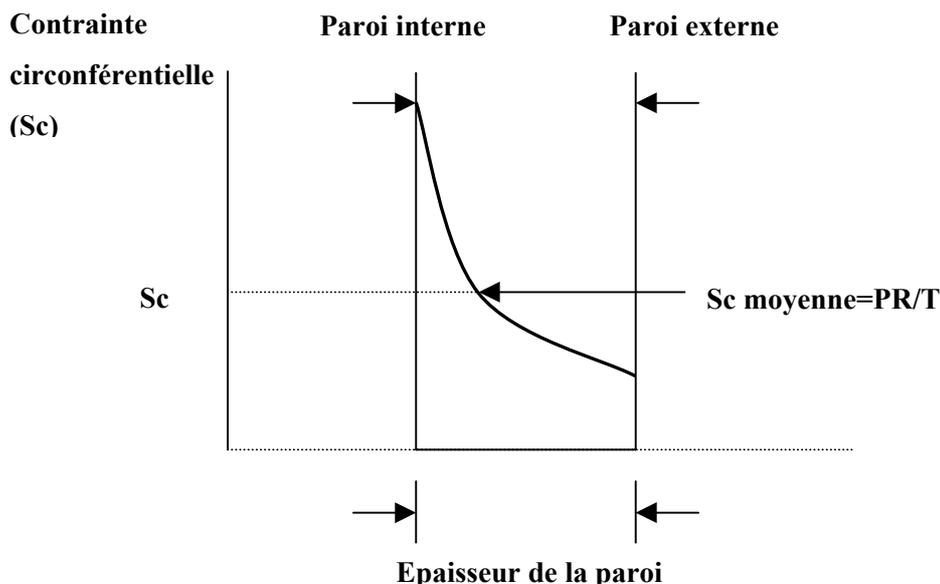


Schéma 3 :Variation de la contrainte en fonction de l'épaisseur pariétale (d'après Robicsek (27))

IV.1.2. Vieillesse physiologique de l'aorte

Nous avons vu que l'aorte pouvait se dilater sous la contrainte de régimes de pression élevés.

Indépendamment de circonstances pathologiques, l'aorte subit des modifications morphologiques avec le vieillissement. Ainsi, son diamètre augmente en moyenne de un à deux millimètres par décade (29). Certains auteurs ont d'ailleurs montré que cette évolution vers la dilatation pouvait être plus ou moins rapide selon les familles étudiées affirmant ainsi un support génétique dans la constitution des anévrismes de l'aorte thoracique (30).

De même, l'aorte du sujet âgé est le siège de modifications histologiques décrites secondairement.

IV.1.3. Localisation de la déchirure

Des facteurs locaux déterminent la fréquence du site de la porte d'entrée de la dissection.

La convexité de l'aorte ascendante 1 à 2 cm au-dessus des sinus aortiques est le siège de la porte d'entrée dans 60% des cas et l'arche aortique dans 10%. L'aorte thoracique descendante est touchée juste après l'artère sous-clavière gauche dans 30% (7). Dans une étude sur 70 dissections aortiques de type B, Palma localise respectivement 51,4% des portes d'entrée à moins de 2 cm de l'artère sous-clavière gauche, 28,5% entre 2 et 6 cm et 20% au-delà de 6 cm (31). Rarement, la porte d'entrée est localisée sur l'aorte abdominale avec une extension rétrograde (32).

L'aorte ascendante initiale est la zone qui supporte les régimes de pressions les plus élevés durant la systole ; l'aorte thoracique descendante à son origine admet des contraintes mécaniques importantes de par sa fixation (ligament artériel) en comparaison à l'arche aortique relativement mobile (27).

IV.1.4. Controverse sur l'événement initial

La controverse persiste pour déterminer l'événement initial de la dissection aortique : s'agit-il de la déchirure ou d'une hémorragie pariétale dans la média avec rupture secondaire de l'intima située en regard (schéma 4) ?

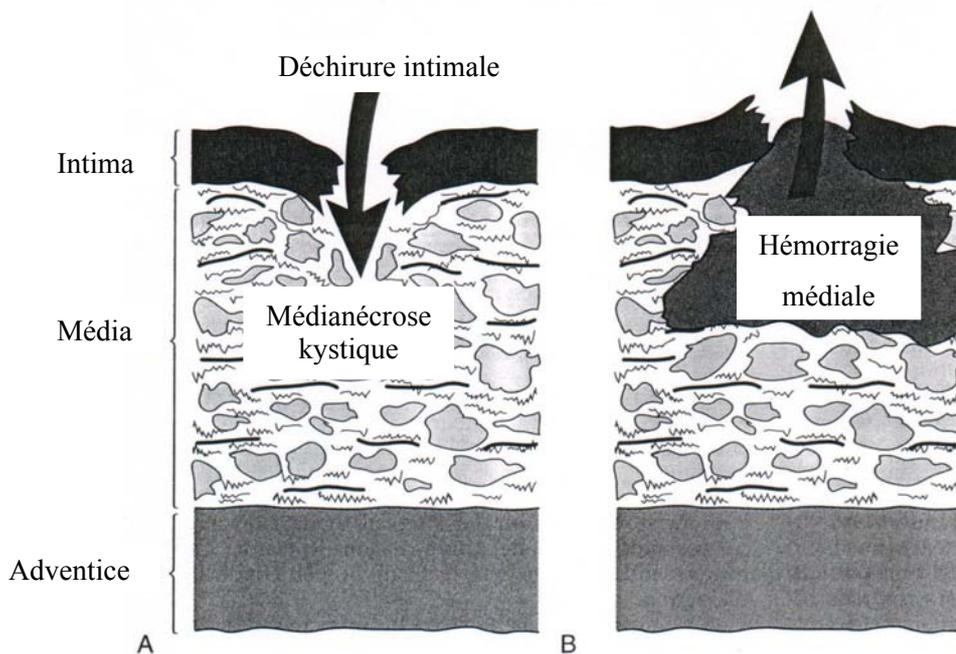


Schéma 4 : Mécanismes proposés pour l'initiation de la dissection (d'après Braunwald (33))

Dans la première hypothèse, la déchirure intimale est la première lésion qui devient le point de départ du clivage dans lequel s'engouffre le sang et provoque la dissection (2).

Selon la deuxième théorie, la rupture des vasa vasorum de la paroi aortique est l'événement initial constituant une hémorragie intrapariétale et la dissection aortique n'est que secondaire par rupture de l'intima en regard. Cette hypothèse permet de valider les quelques cas où la porte d'entrée n'est pas retrouvée malgré un examen minutieux.

En effet, les différentes séries qui ont étudié de grands nombres de patients, la proportion des dissections aortiques sans déchirure intimale est variable et probablement difficile à évaluer précisément.

Dans la série de Hirst (505 cas autopsiés), dans 4% des cas, la porte d'entrée intimale n'est pas retrouvée (4). De même, Wilson compte 21 cas (13%) de dissections sans porte d'entrée sur une totalité de 204 corps autopsiés (34). En revanche, Larson met en évidence systématiquement la déchirure intimale sur les 161 cas étudiés (6). Cette différence d'appréciation dépend possiblement de l'analyse plus ou moins méticuleuse de chaque étude. Notamment, dans la série de Hirst, la majorité des cas provient d'analyses précédentes et n'a pas été étudiée par une seule équipe.

Outre ses hypothèses pathogéniques, Mikich propose dans un article récent une autre théorie pour l'initiation du processus de dissection. Celle-ci serait favorisée par une puissante contraction des fibres musculaires lisses de la média et une limitation de l'adventice à être solidaire de cette contraction surtout au niveau de la naissance de l'aorte thoracique ascendante et des gros troncs artériels (35).

IV.2. Anatomopathologie

IV.2.1. Média nécrose kystique

Elle a tout d'abord été décrite par Erdheim en 1929 pour définir l'association de nécrose de cellules musculaires lisses et de dégénérescence mucoïde de la média. Le terme de kyste est inadapté puisqu'il définit des plages acellulaires et non des néoformations bordées d'épithélium.

Elle correspond effectivement à une accumulation dans le tiers externe de la média aortique d'une substance chromatophile, acellulaire et mucoïde, disposée en minuscules foyers, disloquant les structures élastiques et musculaires aboutissant à la constitution de pseudokystes lacunaires disséminés (36). Les deux tiers internes de la média sont respectés.

Il existe une limite nette entre la média interne dont l'architecture cellulaire et fibrillaire est respectée et la média externe siège des altérations histologiques. Cette détérioration tissulaire aboutit à une fragilisation de la paroi artérielle.

Ces modifications histologiques ont été décrites comme spécifiques de la paroi aortique disséquée. En fait, elles font partie des anomalies structurales microscopiques observées au cours du vieillissement physiologique de l'aorte (37).

IV.2.2. Altérations des vasa vasorum

Les vasa vasorum assurent l'apport nutritionnel du tiers externe de la média tandis que pour les tiers internes, l'apport des métabolites se fait par diffusion à partir de la lumière aortique (38).

Une diminution de la vascularisation assurée par les vasa vasorum provoque des modifications morphologiques dans l'organisation des fibres de collagène et d'élastine. Celles-ci entraînent une perte d'élasticité de la portion externe de la média quel que soit le niveau de tension imposée au vaisseau. Cette dualité des propriétés mécaniques entre média

externe ischémique rigide et média interne non ischémique extensible favorise un plan de cisaillement interlamellaire à l'origine de la dissection aortique (39).

L'hypertension artérielle qui est l'un des facteurs de risque majeur des dissections aortiques favorise l'altération des vasa vasorum (40).

V. CLASSIFICATIONS

Plusieurs classifications des dissections aortiques ont été proposées compte tenu de formes topographiques différentes corrélées à des pronostics plus ou moins sombres et à des prises en charge thérapeutiques distinctes.

Trois font référence actuellement.

V.1. La classification De Bakey

Cette classification proposée pour la première fois en 1955 s'établit sur des bases anatomiques en fonction de l'extension de la dissection aux différentes portions aortiques atteintes. Elle définit neuf sous-groupes (41). Une décennie plus tard, cette classification est simplifiée pour ne retenir que trois types en fonction de l'extension de la dissection (42). Elle est encore très largement utilisée (schéma 5).

Le type I concerne l'ensemble de l'aorte thoracique et peut s'étendre au segment abdominal et aux artères iliaques (43). La dissection débute après la naissance des sigmoïdes aortiques, et atteint les portions horizontale et descendante. La porte d'entrée peut être située sur la crosse ou en aval de l'artère sous-clavière et le processus disséquant atteindre l'aorte ascendante par un déchirement rétrograde.

Le type II se limite à une atteinte exclusive de l'aorte ascendante de la zone sus-sigmoïdienne à la naissance du tronc artériel brachiocéphalique (la portion horizontale est alors indemne de lésions).

Le type III intéresse l'aorte descendante en aval de la naissance de l'artère sous-clavière gauche. Reul et Cooley ont subdivisé ce type en atteinte sus (IIIa) et sous-diaphragmatique (IIIb) (44).

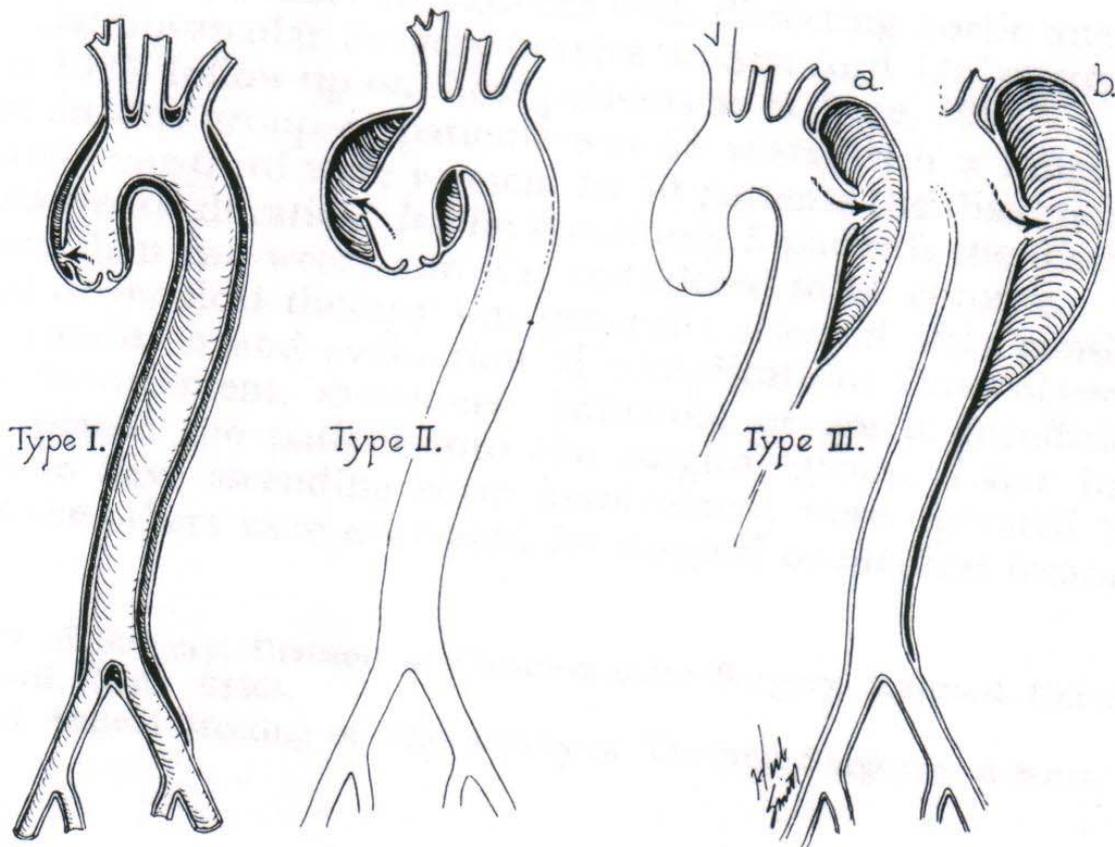


Schéma 5 : Classification des dissections aortiques de DeBakey (42)

V.2. La classification Stanford

En 1969 puis 1970, Wheat puis Daily notent que les patients dont la dissection atteint l'aorte thoracique descendante ont une mortalité hospitalière moins élevée lorsqu'ils sont traités médicalement que chirurgicalement contrairement à ceux qui ont une dissection de l'aorte ascendante (45, 46).

Tenant compte de ces résultats, l'équipe de Stanford propose donc une nouvelle classification qui a le mérite d'être de définition simple et d'orienter la prise en charge thérapeutique ultérieure (46). Cette classification ne tient pas compte de la localisation de la porte d'entrée. Elle admet deux formes (schéma 6).

Toute dissection qui intéresse l'aorte ascendante est de type A et relève d'un traitement chirurgical pour éviter les complications létales de tamponnade, d'insuffisance aortique majeure ou de dissection des troncs coronaires.

Lorsque l'aorte ascendante est indemne de lésion, la dissection est classée B. Elle peut donc intéresser l'aorte horizontale et/ou descendante avec une porte d'entrée pouvant se situer sur l'un ou l'autre de ces segments. Le traitement le plus souvent choisi est médical.

De définition simple, cette classification a l'intérêt d'avoir des implications thérapeutiques et pronostiques.

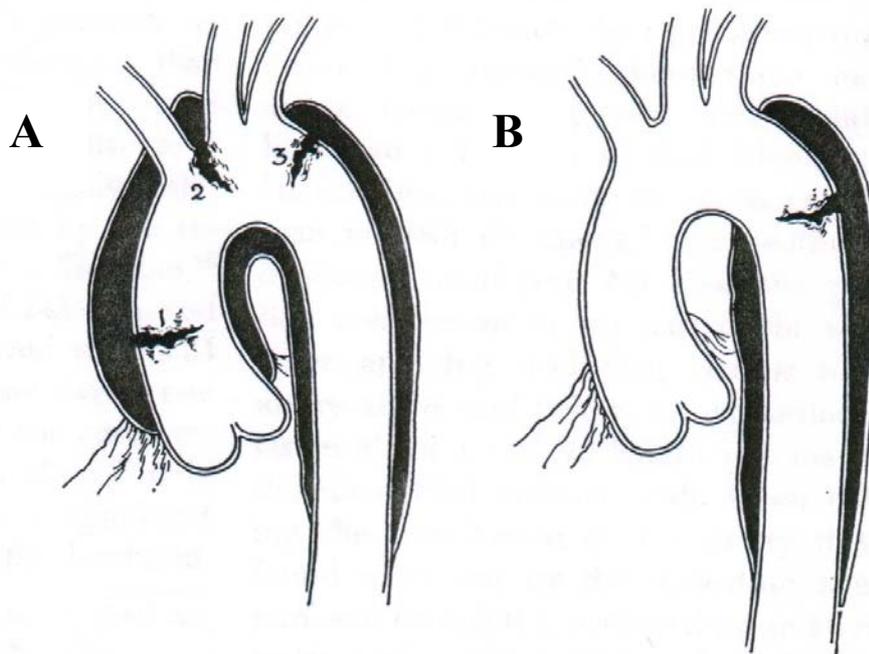


Schéma 6 : Classification des dissections aortiques de Stanford (46)

V.3. La classification Svensson

Proposée plus récemment, cette classification met en relief l'existence de formes frontalières de dissections aortiques dont les deux précédentes classifications ne tiennent pas compte. Svensson a défini cette classification après avoir constaté que certaines lésions aortiques n'étaient pas diagnostiquées par les différentes techniques d'imagerie modernes et comportaient cependant les mêmes risques de complications. En effet, les hémorragies et ulcérations aortiques sont probablement des stades évolutifs d'une même maladie qui lèse la paroi aortique, la dissection n'en constituant qu'un sous-groupe. Cinq types sont décrits (schéma 7).

La classe 1 est celle de la dissection aortique classique, définie par une déchirure de la média séparant vrai et faux chenaux par un flap intimal, à partir d'une porte d'entrée qui est la

blesseur intime première. Cette porte d'entrée n'est pas systématiquement retrouvée, c'est pourquoi on distingue les dissections aortiques communicantes et non communicantes (5, 7).

La classe 2 correspond à un hématome ou une hémorragie intramurale. La lésion primitive est probablement une rupture de vasa vasorum dans un contexte de dégénérescence de la média. L'hématome intrapariétal peut secondairement communiquer avec la lumière aortique suite à des contraintes pariétales qui fragilisent la paroi endoluminale. Deux types d'hématomes se distinguent : le premier survenant sur une paroi aortique endoluminale lisse, d'épaisseur fine, l'autre apparaissant sur une surface artérielle sclérotique siège de dépôts calcaires. Dans les deux cas, l'évolution peut se faire vers la dissection ou la rupture aortique, seuls 10% des hémorragies ou hématomes intramuraux régressent (47). La prévalence des hématomes intramuraux chez les patients suspects de dissection aortique varie entre 10 et 30% (48, 49).

La classe 3 est définie par une dissection aortique très localisée. La porte d'entrée correspond à une brèche vasculaire linéaire ou en étoile exposant à la lumière les média ou adventice sous-jacentes sans qu'il y ait de progression longitudinale du processus disséquant. La déchirure peut être recouverte d'un thrombus. La rupture partielle de la paroi endoluminale peut favoriser le passage de sang dans cette brèche constituant un renflement pariétal aortique limité seulement détecté par aortographie.

La classe 4 correspond à une ulcération secondaire à une rupture de plaque d'athérome qui survient plus fréquemment sur l'aorte thoracique descendante. Ce type de lésion a pu être défini plus précisément depuis l'avènement des techniques d'imagerie non invasives et a permis de mieux appréhender la physiopathologie de l'altération structurale de la paroi aortique. L'histoire naturelle de l'ulcère pénétrant est une dilacération progressive de la limitante élastique interne puis de la média favorisant la dilatation aortique (50). L'évolution se fait surtout vers le faux-anévrisme même si des cas de dissection aortique ont été décrits (51).

La classe 5 regroupe les dissections iatrogènes ou traumatiques. Elles sont exceptionnellement secondaires au cathétérisme cardiaque mais compliquent des dilatations de coarctation aortique de l'adulte, des clampages opératoires ou des mises en place de ballon de contre-pulsion intra-aortique (52, 53). L'intégration de cette dernière catégorie dans la classification des dissections est discutable car la lésion n'est pas secondaire à des altérations structurales de la paroi aortique mais à une déchirure sous-adventicielle traumatique. D'ailleurs, le plus souvent, celle-ci évolue favorablement avec une régression spontanée (54), ne nécessitant pas de traitement chirurgical en urgence.

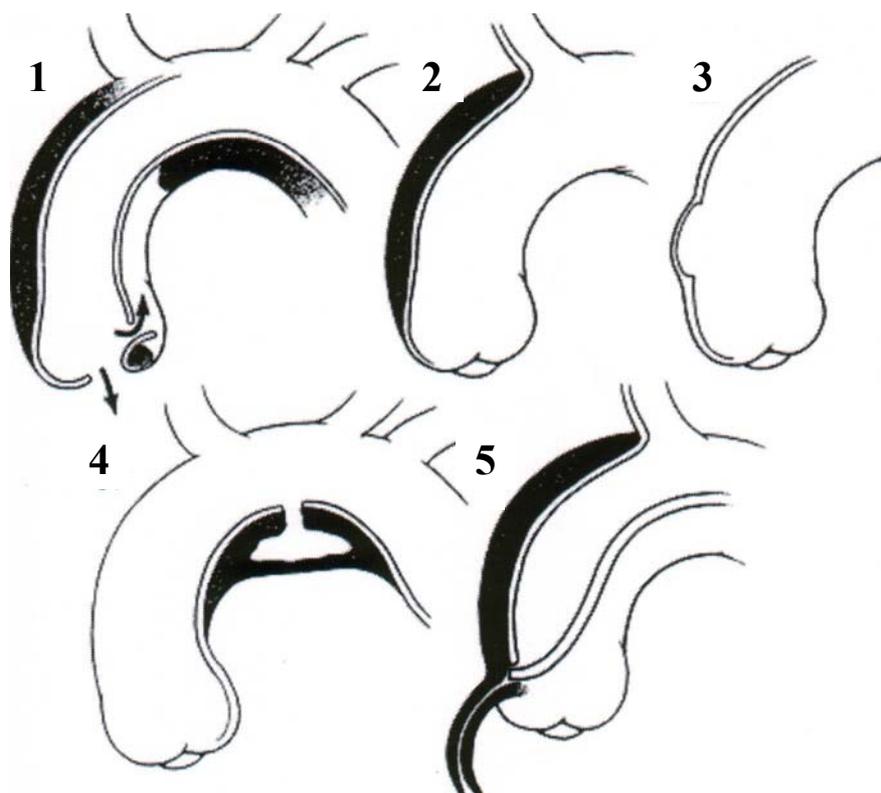


Schéma 7 : Classification des dissections aortiques de Svensson (55).

V.4. Dissections aiguë et chronique

Une dissection aortique est considérée aiguë lorsque le diagnostic est posé moins de deux semaines après les premiers symptômes.

Au-delà de cette durée, la dissection aortique est chronique.

Certains auteurs ajoutent une subdivision à ces deux premières en décrivant la dissection aortique subaiguë dont l'ancienneté est comprise entre quatorze jours et un mois.

Ce délai fixé arbitrairement correspond le plus souvent au temps nécessaire à l'atténuation voire la disparition de la douleur, au début de la diminution de l'inflammation et à l'endothélisation de la paroi externe du faux chenal (56).

Cette distinction temporelle est primordiale puisqu'on estime que 65 à 75% des patients qui sont victimes d'une dissection aortique décèdent dans les deux premières semaines (4, 6). A la prise en charge, seul un tiers des dissections aortiques est passée à la chronicité (57).

VI. FACTEURS ET MALADIES FAVORISANTS

VI.1. Hypertension artérielle

C'est le facteur de risque le plus important prédisposant à la dissection aortique.

Des antécédents d'hypertension artérielle ou la constatation de chiffres tensionnels élevés lors de la dissection aortique sont présents chez 70 à 90% des patients (34, 58, 59).

Le registre européen compte 72,1% d'hypertendus. Ce facteur de risque est plus fréquent dans les dissections aortiques descendantes qu'ascendantes (76,7 versus 69,3) mais la différence n'est pas significative (13). Slater constate aussi la prévalence de l'hypertension artérielle surtout au cours des atteintes distales de façon significative par rapport aux atteintes proximales (60).

Toutes les séries de cas autopsiés de dissection aortique montrent que la fréquence de l'hypertrophie ventriculaire gauche (masse cardiaque supérieure à 350 mg chez la femme et à 400 mg chez l'homme), mécanisme d'adaptation du cœur à la contrainte systolique est très élevée (90%). Cette constatation confirme la forte prévalence des hypertendus (4, 58).

La probabilité de dissection aortique est plus élevée chez les patients atteints d'hypertension artérielle maligne que ceux souffrant d'une atteinte hypertensive modérée. Beaven et Murphy notent une incidence de 18% de dissections aortiques en cas d'hypertension artérielle maligne, valeur plus élevée que chez les hypertendus modérés.

Enfin, les relations entre hypertension artérielle, athérosclérose et dissection aortique sont sujets à controverse (61). La progression de l'athérosclérose est favorisée par l'hypertension artérielle mais les hypertendus dont le bilan lipidique est normal ne présentent pas plus d'athérosclérose qu'une même population normotendue normolipidémique (3). De même, pour certains, l'athérosclérose aortique n'est pas un facteur de risque de dissection aortique mais semble en revanche associée à deux de ses variantes que sont l'hématome intramural et l'ulcère aortique pénétrant (62).

VI.2. Maladies héréditaires

Certaines maladies responsables d'anomalies des tissus conjonctifs ou fibreux sont associées à une prévalence élevée de dissections aortiques.

VI.2.1. Maladie de Marfan

C'est l'une des maladies génétiques classiques liées aux dissections aortiques.

En 1896, Marfan décrit pour la première fois les caractéristiques osseuses de la maladie (63). En 1943, deux équipes définissent les caractéristiques vasculaires et leurs complications (64, 65). En fait, ce syndrome atteint plusieurs organes : squelette, œil, poumons, peau, système cardiovasculaire. C'est pourquoi, des groupes d'experts internationaux se sont attachés plus récemment à établir des classifications pour distinguer la maladie de Marfan d'autres désordres conjonctifs similaires. La nosologie de Berlin de 1986 (66) a été complétée par celle de De Paepe plus précise (67).

La maladie de Marfan est de transmission autosomique dominante mais plus de 25% des cas sont considérés sporadiques.

Cette pathologie est liée à une dégénérescence des fibres élastiques avec désorganisation des fibres de collagène. Ces anomalies histologiques sont liées à la mutation de gènes localisés sur le chromosome 15 (68). L'un (FBN1) code pour la protéine constitutive majoritaire du tissu élastique, la fibrilline 1, surtout présente dans l'adventice aortique, la peau et le cristallin ; l'autre (FBN2) code pour la fibrilline 2 responsable de l'orientation de l'élastine majoritairement retrouvée dans le cartilage, la média aortique et les bronches (69). Cette protéine est le constituant majeur des microfibrilles de la matrice extracellulaire organisée en agrégats ou en association avec les fibres d'élastine.

Les mutations de FBN1, très nombreuses sont associées à la maladie de Marfan mais aussi à d'autres fibrillinopathies.

La variabilité d'expression inter familiale s'explique par l'hétérogénéité génétique (au moins deux gènes) (70) et allélique (mutations différentes de FBN1 d'une famille à l'autre). De plus, d'autres molécules fibrillaires sont peut-être à découvrir car quelques équipes ont montré que 7 à 16% des patients présentant un syndrome de Marfan clinique ne présentent pas d'anomalies du métabolisme fibrillaire (71, 72).

Tableau 1 : Critères diagnostiques de la maladie de Marfan (d'après De Paepe (67))

	Critères majeurs	Critères mineurs
<p>Système musculo-squelettique L'atteinte musculo-squelettique est conditionnée par la présence d'au moins 5 critères majeurs ou de 4 critères majeurs associés à au moins 2 critères mineurs.</p>	<p>-Pectus carinatum -Pectus excavatum nécessitant la chirurgie -Réduction du rapport segment supérieur/segment inférieur de membre ou envergure sur taille > 1,05 -Signe du poignet ou du pouce -Scoliose supérieure à 20% ou spondylolisthésis -Extension des coudes maximale supérieure à 170° -Pied plat par déviation interne de la malléole tibiale interne -Protusion acétabulaire</p>	<p>ctus excavatum modéré per laxité ligamentaire ais ogival avec chevauchement des s smorphie faciale (dolichocéphalie, oplisie malaire, énophtalmie, ognathie, inclinaison descendante des es palpébrales)</p>
<p>Œil L'atteinte du système oculaire est conditionnée par la présence du critère majeur ou d'au moins 2 critères mineurs.</p>	<p>-Subluxation cristallinienne</p>	<p>latissement cornéen (kératométrie) gmentation de la longueur axiale de l (ultrasons) poplasie iridienne ou des muscles aires (diminution du myosis)</p>
<p>Œil L'atteinte cardio-vasculaire est conditionnée par la présence d'un critère majeur ou d'un critère mineur.</p>	<p>-Dilatation de l'aorte ascendante avec ou sans insuffisance aortique incluant au moins un sinus de Valsalva -Dissection de l'aorte ascendante</p>	<p>olapsus mitral avec ou sans insuffisance tale atation du tronc artériel pulmonaire s sténose pulmonaire distale ou vulaire avant 40 ans</p>
<p>Œil L'atteinte du système pulmonaire est conditionnée par la présence d'au moins 2 critères mineurs.</p>		<p>eumothorax spontané lles emphysémateuses apicales (radio racique)</p>
<p>Œil L'atteinte du système cutané est conditionnée par la présence d'au moins 2 critères mineurs.</p>		<p>argetures (sans grossesse ni perte de ds) rnie pariétale récidivante ou tricielle</p>
<p>Œil L'atteinte de la dure-mère est conditionnée par la présence du critère majeur.</p>	<p>-Ectasie durale lombo-sacrée (TDM ou IRM)</p>	
<p>Œil L'absence de ces critères n'exclut pas le diagnostic.</p>	<p>-Diagnostic positif chez un parent direct -Mutation identifiée du gène FBN1 -Présence d'un haplotype au voisinage de FBN1 associé à un cas de Marfan familial présentant la même anomalie.</p>	

Les signes cliniques sont divers :

- Grande taille avec stature longiligne
- Allongement des membres et des extrémités (dolichosténomélie et arachnodactylie)
- Dolichocéphalie
- Cyphoscoliose et thorax en entonnoir

- Hyper laxité ligamentaire
- Luxation du cristallin et myopie

Le diagnostic de maladie de Marfan n'est retenu que si trois atteintes systémiques sont réunies (chaque atteinte est définie par des critères précis (tableau 1)) ; en cas d'antécédents familiaux ou si la mutation a été identifiée, deux atteintes systémiques suffisent.

L'atteinte cardiovasculaire détermine le pronostic : la constitution d'anévrismes de l'aorte thoracique ou la survenue de dissection aortique représentent les risques évolutifs gravissimes et potentiellement mortels de la maladie. Ils surviennent très exceptionnellement chez l'enfant ou l'adolescent (73).

VI.2.2. Maladie d'Ehlers-Danlos

Ce syndrome appartient au groupe des dystrophies conjonctives héréditaires. Cette maladie est caractérisée par une hyperélasticité cutanée, une hyperlaxité ligamentaire, une fragilité cutanée et vasculaire responsable d'ecchymoses spontanées.

L'incidence est estimée à 1/5000 naissances sans prédisposition ethnique.

Onze formes ont été décrites ; le type IV semble le plus souvent associé à des anomalies structurales de l'aorte. Le mode de transmission génétique est autosomique dominant mais il existerait jusqu'à 50% de mutations de novo (74).

La maladie est liée à des altérations de la chaîne pro α -1 (III) du collagène de type III (mutation d'un gène situé sur le chromosome 2).

VI.2.3. Maladie annulo-ectasiente

Décrite en 1961 par Ellis, elle représente 5 à 10% des étiologies d'insuffisance aortique pure. Cette dernière est secondaire à une dilatation anévrysmale dystrophique de l'aorte ascendante qui s'arrête généralement à la naissance du tronc artériel brachiocéphalique.

La dilatation peut être piriforme (56%), symétrique (28%) ou encore limitée aux sinus de Valsalva (6%) (75).

Histologiquement, on observe une dégénérescence myxoïde avec disparition des fibres élastiques et infiltration mucopolysaccharidique métachromatique (76). Ce type d'anomalies est aussi retrouvé dans la maladie de Marfan (77).

Il existe une agrégation familiale mais le mode de transmission génétique n'est pas univoque (30).

VI.3. Malformations congénitales aortiques

VI.3.1. Coarctation aortique

Sténose congénitale de l'isthme de l'aorte, la coarctation aortique peut se compliquer de dissection aortique avec une déchirure qui peut être située en amont ou en aval de la zone rétrécie (78).

La dissection aortique ne survient pas au cours de l'enfance.

Elle peut compliquer une coarctation non traitée au cours de la troisième décennie ou plus tard et dans ce cas l'hypertension artérielle associée est probablement un facteur de risque associé non négligeable. Elle peut survenir au cours d'une grossesse (79).

Rarement mais classiquement, elle peut compliquer le geste de dilatation isthmique percutanée (80).

VI.3.2. Bicuspidie aortique

La bicuspidie aortique est associée avec la dissection de l'aorte ascendante neuf fois plus fréquemment que la valve aortique tricuspide et le défaut congénital de commissurotomie de la valve aortique dix huit fois plus souvent. De même, la dissection aortique survient plus précocement chez les sujets atteints de valvulopathie congénitale que les témoins (6).

VI.4. Atteintes inflammatoires

Certaines maladies inflammatoires peuvent altérer les tissus composant la média et aboutir à une fragilisation du mur aortique accélérant l'expansion anévrysmale et les contraintes pariétales.

Les lésions inflammatoires associent des infiltrats, des nécroses de fibroblastes et de fibres musculaires lisses et une fibrose progressive autour des vaisseaux (81).

VI.4.1. Maladies auto-immunes

Tableau 2 : Vascularites (d'après Leu (81))

Vascularites atteignant les artères de gros et moyen calibre
Aortoartérite de Takayasu
Artérite gigantocellulaire

- ❑ Artérite temporale (maladie de Horton)
- ❑ Artérite diffuse à cellules géantes
- ❑ Artérite primitive du système nerveux central (pour certains, d'origine virale)

Maladie de Behçet

Aortite et maladie rhumatoïde

Anévrisme aortique abdominal inflammatoire (d'étiologie inconnue – possible réaction auto-immune à des lipides infiltrant la paroi aortique)

Aortite et fibrose rétro péritonéale (maladie de Ormond)

VI.4.1.1. Maladie de Takayasu

Il s'agit d'une panartérite segmentaire inflammatoire non spécifique touchant préférentiellement la crosse aortique et ses branches principales mais l'ensemble de l'arbre artériel peut être atteint (82).

Actuellement, la cause de cette maladie reste inconnue.

Les lésions anatomo-pathologiques siègent dans la média et l'adventice. L'infiltrat, constitué de cellules granulomateuses géantes et de lymphoplasmocytes respecte l'intima (83). La destruction des éléments musculo-élastiques entraîne la formation d'ectasies ou de sténoses artérielles.

VI.4.1.2. Maladie de Horton

Elle est décrite comme une panartérite granulomateuse segmentaire de l'artère temporale non spécifique d'origine inconnue.

VI.4.1.3. Maladie de Behçet

L'atteinte vasculaire est l'un des critères diagnostiques avec le plus souvent une atteinte veineuse. L'atteinte artérielle est plus rare mais fait partie des causes les plus fréquentes de décès associée à l'atteinte nerveuse centrale. La fragilisation de la média se complique de lésions à l'emporte-pièce responsables de faux anévrismes susceptibles de se rompre (84).

VI.4.2. Maladies infectieuses

VI.4.2.1. Syphilis

L'aortite est l'atteinte vasculaire la plus fréquente au cours de la syphilis secondaire. La localisation la plus fréquente est l'aorte ascendante mais tous les segments peuvent être atteints. Il s'agit d'une maladie devenue très rare (85).

VI.4.2.2. Anévrismes infectieux

Les aortites bactériennes ou fongiques sont extrêmement rares, secondaires à une infection de voisinage ou une septicémie. Elles sont responsables d'un amincissement de la paroi aortique donnant lieu à la formation d'anévrisme ou de dissection.

VI.5. Atteintes toxiques

La consommation de drogues telles la cocaïne et les amphétamines peut s'associer à des anévrismes ou des dissections de l'aorte (86-88). Dans ces cas, la dissection est survenue chez des patients connus hypertendus non traités. La consommation aiguë de cocaïne provoque un à-coup tensionnel secondaire à une élévation brutale et importante de catécholamines qui favorise le processus de déchirure intinale.

VI.6. Atteintes traumatiques

VI.6.1. Traumatismes de décélération

Quinze à 20% des décès survenant dans un contexte d'accidents de décélération sont liés à un traumatisme de l'aorte. Dans 95% des cas, le site de rupture est l'isthme aortique, zone la plus exposée aux contraintes de cisaillement, seuls 5% concernent l'aorte ascendante (89).

La rupture aortique survenant dans un contexte de traumatisme thoracique brutal s'associe fréquemment à une contusion myocardique qui peut évoluer vers l'infarctus, la défaillance cardiaque ou la tamponnade.

La rupture aortique peut survenir précocement entraînant le décès immédiat mais il existe aussi des évolutions chroniques avec découverte tardive d'anévrismes thoraciques plusieurs années après le traumatisme.

VI.6.2. Traumatismes iatrogéniques

La chirurgie cardiovasculaire et le cathétérisme cardiaque peuvent se compliquer de dissection aortique. Néanmoins, les observations anatomo-pathologiques sont différentes de celles du processus classique ; les lésions primitives sont extraluminales, sous-adventicielles.

Plusieurs cas de dissections ont été rapportés après chirurgie cardiaque avec notamment une déchirure aortique en regard de l'endroit où l'aorte a été clampée ou incisée, ou encore au site d'implantation d'une canulation de circulation extracorporelle (90). La porte d'entrée peut aussi se situer près de l'anastomose proximale de greffons veineux lors de pontages aorto-coronariens (91). De même, des dissections aortiques ont aussi été observées après remplacement valvulaire aortique à distance de la prise en charge chirurgicale (92, 93).

Le cathétérisme cardiaque interventionnel lors d'une revascularisation myocardique peut provoquer une déchirure pariétale (94).

Des études suggèrent une relation entre athérosclérose et risque de dissection iatrogénique (95).

VI.7. Syndromes génétiques

VI.7.1. Syndrome de Turner

Ce syndrome est caractérisé par une agénésie ovarienne et une dysmorphie associant un nanisme, un pterygium colli, un cubitus valgus... L'association à la bicuspidie aortique est fréquente ce qui explique peut-être la fréquence des cas de dissection aortique décrits (96).

VI.7.2. Syndrome de Noonan

Ce syndrome associe une dysmorphie ressemblant à celle du Turner et une sténose de l'artère pulmonaire. La fonction gonadique est normale (97).

VII. CLINIQUE

Les signes fonctionnels et physiques sont fondamentaux à analyser car leur prise en compte correcte permet d'éviter tout retard dans la prise en charge.

VII.1.Symptômes

VII.1.1. La douleur

La douleur thoracique est le maître symptôme.

Elle est immédiatement violente, prolongée et migratrice sans position antalgique. Elle est décrite comme une sensation de déchirure intense ou de coup de poignard (60, 61).

Chez 84,8% des patients, elle est décrite d'emblée maximale (13), ce qui la différencie d'une douleur d'infarctus du myocarde dont l'intensité augmente progressivement (98).

La douleur est classiquement migrante de la paroi antérieure vers le dos, concomitante du processus disséquant, mais elle peut simplement se limiter aux zones d'irradiation. Dans les dissections aortiques proximales, la douleur est d'abord thoracique antérieure, rétrosternale et migre secondairement vers la région interscapulaire en écharpe. Les dissections de l'aorte distale peuvent se révéler d'emblée par une douleur dorsale de migration lombaire. Ce symptôme est absent dans moins de 5% des présentations cliniques (13, 99, 100).

Une récurrence douloureuse après une période d'accalmie doit faire suspecter une complication : extension de la dissection ou menace de rupture (14).

Des antécédents d'hypertension artérielle sont le plus souvent notés et ce d'autant plus fréquemment qu'il s'agit de dissections aortiques de type B.

VII.1.2. La syncope

La syncope isolée sans douleur thoraco-dorsale ou déficit neurologique s'observe dans moins de 10% des cas (13) ; elle peut être secondaire à l'intensité de la douleur, à l'occlusion des artères à destination cérébrale, à une tamponnade ou à l'activation des barorécepteurs aortiques.

VII.1.3. Les signes neurologiques

Les signes neurologiques peuvent être variés. Trois types sont à considérer.

VII.1.3.1. Accident vasculaire cérébral

Il peut s'agir de signes déficitaires centraux secondaires à une occlusion carotidienne. Les signes neurologiques peuvent être transitoires et récurrents (101). Dans le registre européen, les accidents vasculaires cérébraux ne participent au tableau clinique initial que dans 4,7% des cas (13).

VII.1.3.2. Ischémie périphérique

Des ischémies de membre supérieur ou inférieur peuvent s'observer, secondaires à un défaut de perfusion des artères sous-clavières ou iliaques (102). Les signes cliniques peuvent être fluctuants en fonction du mode d'obstruction artérielle (le voile intimal peut être responsable d'une occlusion transitoire en fonction de son mouvement flottant).

En l'absence de douleur thoracique ou dorsale, le tableau d'ischémie périphérique brutale peut faire évoquer un embolie artériel (14).

VII.1.3.3. Paraplégie

Enfin, une paraplégie ou paraparésie d'installation brutale peut être la conséquence d'une ischémie médullaire par occlusion d'artères intercostales ou lombaires non vascularisées par le vrai chenal (103).

VII.1.4. Les signes cardiaques

Un tableau d'insuffisance cardiaque peut compliquer une insuffisance aortique massive. Une chute tensionnelle associée à des veines jugulaires externes turgescents doivent faire évoquer la tamponnade. De même, l'extension du processus disséquant aux troncs coronaires associe un infarctus du myocarde.

VII.1.5. Les signes rénaux

Une oligurie ou anurie, une hypertension artérielle ou une douleur lombaire d'infarctus rénal peuvent être les manifestations d'occlusion d'une artère rénale.

VII.1.6. Les signes viscéraux

Des douleurs abdominales associées à des troubles du transit peuvent révéler une ischémie mésentérique (104).

Le diagnostic est souvent difficile à poser car les signes sont masqués initialement par les symptômes de la dissection aortique.

VII.1.7. Le syndrome inflammatoire

Enfin, dans les dissections aortiques chroniques, une fébricule persistante associée à un syndrome inflammatoire peut faire errer le diagnostic et évoquer une maladie inflammatoire systémique (105).

VII.1.8. Les signes rares

VII.1.8.1. Syndrome de Claude Bernard Horner

Associant myosis, énoptalmie et ptosis, il est secondaire à la compression des fibres sympathiques péricarotidiennes par le faux chenal (la dissection s'étend à l'artère carotide interne) (106).

VII.1.8.2. Dysphonie

Ce symptôme secondaire à une paralysie récurrentielle gauche peut révéler une dissection aortique (107).

VII.1.8.3. Syndrome cave supérieur

Il s'agit d'un mode de révélation rare de dissection de l'aorte ascendante. Seule une vingtaine de cas a été décrite. Sans explication évidente, la douleur est moins fréquemment retrouvée dans ce sous-groupe de patients (108).

VII.1.8.4. Hémoptysie et œdème pulmonaire

Dans des cas exceptionnels, la dissection peut éroder ou comprimer l'artère pulmonaire droite et provoquer hémoptysie ou œdème pulmonaire unilatéral (109, 110).

VII.1.8.5. Hématémèse

La rupture ou la fissuration de l'aorte dans l'œsophage peuvent provoquer une hématémèse (111).

VII.1.8.6. Rupture dans les cavités cardiaques

Lors d'une dissection de l'aorte ascendante, le faux chenal peut se rompre exceptionnellement dans l'oreillette droite ou le ventricule droit. Les cas rapportés font état de découvertes fortuites suite à la perception d'un murmure continu à l'auscultation cardiaque en rapport avec le shunt gauche-droit néoformé (112, 113).

VII.2. Diagnostics différentiels

Compte tenu de certaines présentations atypiques de la dissection aortique, de nombreux autres diagnostics peuvent être évoqués. Le diagnostic est difficile à poser : dans plus de 30% des cas où la dissection aortique est découverte tardivement, les diagnostics de syndrome coronarien aigu, d'embolie pulmonaire, d'anévrismes aortiques non disséqués sont posés préalablement (57).

Diagnostics différentiels

Tableau 3 : Diagnostics différentiels (adapté de Erbel (78))

Syndrome coronarien aigu
Insuffisance aortique sans dissection
Anévrisme aortique sans dissection
Douleur musculo-squelettique
Péricardite
Tumeurs médiastinales
Pleurésie
Embolie pulmonaire
Cholécystite
Athérosclérose et embolies de cholestérol

VII.3. Signes physiques

L'examen clinique est fondamental à la recherche de signes clé permettant de confirmer l'impression du clinicien.

La pression artérielle est dans près de la moitié des cas élevée (pression artérielle systolique supérieure à 150mmHg) tandis que 8,4% des patients sont pris en charge en état de choc (13). L'hypertension artérielle est plus fréquemment constatée dans les dissections de

l'aorte descendante (60). En outre, une asymétrie tensionnelle est un signe puissant de processus disséquant.

L'asymétrie ou l'abolition des pouls classiquement décrite est de fréquence variable selon les études. Elle est constatée chez 50% des patients selon Svensson (61) tandis qu'uniquement chez 15,1% des cas dans le registre IRAD (13). Ces signes vasculaires peuvent être fluctuants témoignant d'une obstruction artérielle transitoire par compression du faux chenal ou du fait de l'état hémodynamique instable.

L'examen cardiaque recherche un souffle diastolique d'insuffisance aortique, un frottement péricardique, des signes d'insuffisance cardiaque ou de tamponnade.

L'examen pulmonaire recherche une asymétrie d'auscultation en faveur d'un épanchement pleural le plus fréquemment situé à gauche.

De même, les signes d'ischémie mésentérique, rénale, des membres inférieurs ou supérieurs sont à évaluer.

VIII. COMPLICATIONS

VIII.1. Complications cardiaques

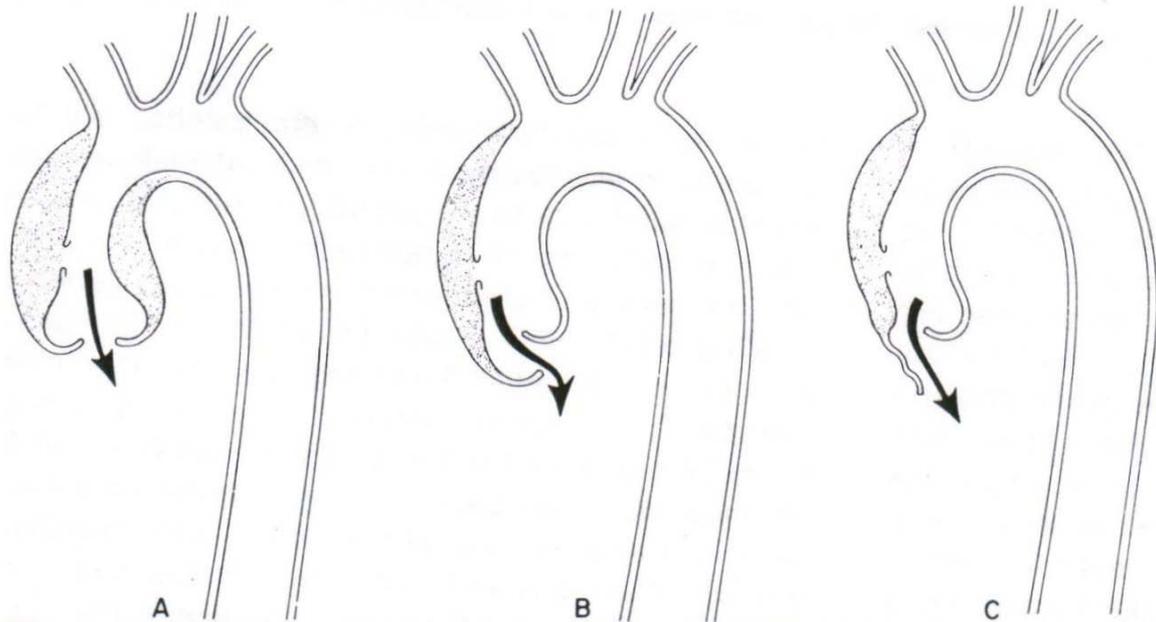
Elles s'observent au cours des dissections aortiques de type A ou de type B avec extension rétrograde jusqu'à la racine aortique. Elles participent particulièrement au pronostic sombre de cette pathologie.

VIII.1.1. Insuffisance aortique

Elle est observée dans 2/3 des dissections aortiques ascendantes et se traduit cliniquement par un souffle diastolique ou un tableau d'insuffisance cardiaque (60). Elle est la deuxième cause de décès après la rupture aortique (114).

Trois mécanismes sont à considérer (schéma 8) :

- La dilatation aortique secondaire à la dissection élargit l'anneau rendant impossible la coaptation des sigmoïdes ;
- La dissection aortique étant asymétrique, le faux chenal, de par la pression qui y règne peut déprimer un des feuillets qui se situe alors dans un plan sous-jacent à celui de l'anneau rendant la valve incontinente (capotage).
- L'anneau ou les feuillets peuvent être déchirés secondairement à la contrainte de la pression sanguine en diastole.



Insuffisance aortique par dilatation de l'anneau (A), par capotage valvulaire par pression de l'hématome (B), par déchirure valvulaire (C).

Schéma 8 : Mécanismes de l'insuffisance aortique dans les dissections aortiques (d'après Slater (60))

Ces considérations anatomiques sont importantes car elles conditionnent la prise en charge ultérieure : dans les deux premiers cas, le traitement de la dissection aortique suffit à corriger l'insuffisance aortique, tandis que le dernier nécessite un remplacement valvulaire.

VIII.1.2. Tamponnade

Le péricarde remonte sur les premiers centimètres de l'aorte thoracique ascendante. En cas de rupture de la paroi artérielle, le sang se déverse donc dans la cavité péricardique provoquant une tamponnade en quelques instants.

La syncope est presque toujours annonciatrice de rupture dans le péricarde (60).

Le tableau clinique associe une polypnée-orthopnée, une hypotension artérielle, et une turgescence des veines jugulaires.

VIII.1.3. Infarctus du myocarde

La nécrose myocardique peut compliquer la dissection aortique de type A en cas d'extension du processus de délamination aux artères coronaires.

Cette complication est relativement rare estimée de 1,5 à 7,5% (4, 98).

VIII.2. Complications vasculaires

Les artères collatérales de l'aorte sont susceptibles d'être lésées par le processus de dissection, ce qui entraîne des manifestations ischémiques dans les territoires d'aval. Toute manifestation clinique est possible puisque les artères concernées peuvent être à destination cérébrale, digestive, spinale, rénale ou encore des quatre membres.

VIII.2.1. Fréquence

Les complications vasculaires ischémiques sont fréquentes : de 30 à 50% selon les études (60, 115-118).

Elles sont associées à une augmentation importante de la mortalité. A la phase aiguë, Laas présente une mortalité précoce particulièrement élevée de 71% (119).

Elles ne surviennent pas avec la même fréquence à la phase aiguë ou chronique, qu'il s'agisse d'une dissection aortique ascendante ou descendante (schéma 9).

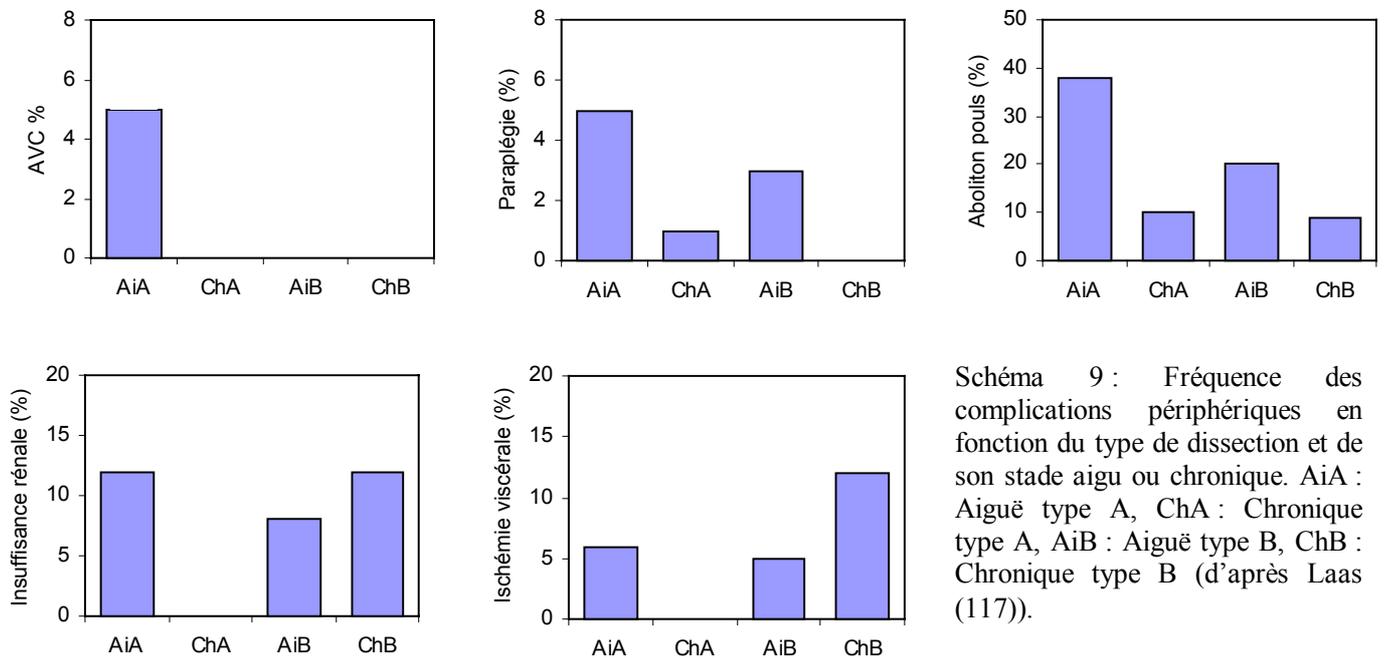


Schéma 9 : Fréquence des complications périphériques en fonction du type de dissection et de son stade aigu ou chronique. AiA : Aiguë type A, ChA : Chronique type A, AiB : Aiguë type B, ChB : Chronique type B (d'après Laas (117)).

VIII.2.2. Physiopathologie

Plusieurs mécanismes sont à l'origine de l'obstruction des branches artérielles de l'aorte. Ils sont importants à déterminer pour adapter la prise en charge thérapeutique (120).

VIII.2.2.1. La dissection statique

La sténose ou l'occlusion de l'artère est secondaire à l'extension du processus disséquant dans la média du vaisseau, le faux chenal sans porte de réentrée comprime la vraie lumière. Cette compression peut être partielle ou circonférentielle, atteindre seulement l'ostium ou s'étendre sur la longueur du vaisseau. Cette diminution de flux dans l'artère peut se compliquer secondairement de formation de thrombus qui pérennise l'occlusion.

C'est le mécanisme physiopathologique le plus anciennement évoqué car il peut être mis en évidence au cours d'interventions chirurgicales ou lors d'autopsies sur des aortes « dépressurisées ».

VIII.2.2.2. La dissection dynamique

Le défaut de perfusion distale peut être secondaire à l'occlusion de l'artère par le mouvement du voile intimal qui vient s'accoler contre l'ostium en fonction des régimes de pression tel le déplacement d'un rideau se collant à une bouche d'aspiration. Le faux chenal vient comprimer la vraie lumière aortique provoquant un hypodébit en regard.

L'hypothèse de ce mécanisme n'a été évoquée pour la première fois qu'en 1974 sur des données angiographiques dynamiques puisque par définition ce phénomène ne pouvait être observé sur des aortes clampées ou autopsiées le trait de dissection épargnant le vaisseau concerné.

Par ailleurs, une obstruction dynamique en amont des artères à destinée viscérale peut être responsable d'hypoperfusion alors que le calibre de l'artère distale peut sembler de taille normale.

VIII.2.2.3. La dissection mixte

Les deux mécanismes décrits ci-dessus peuvent s'associer provoquant une ischémie distale (schéma 10).

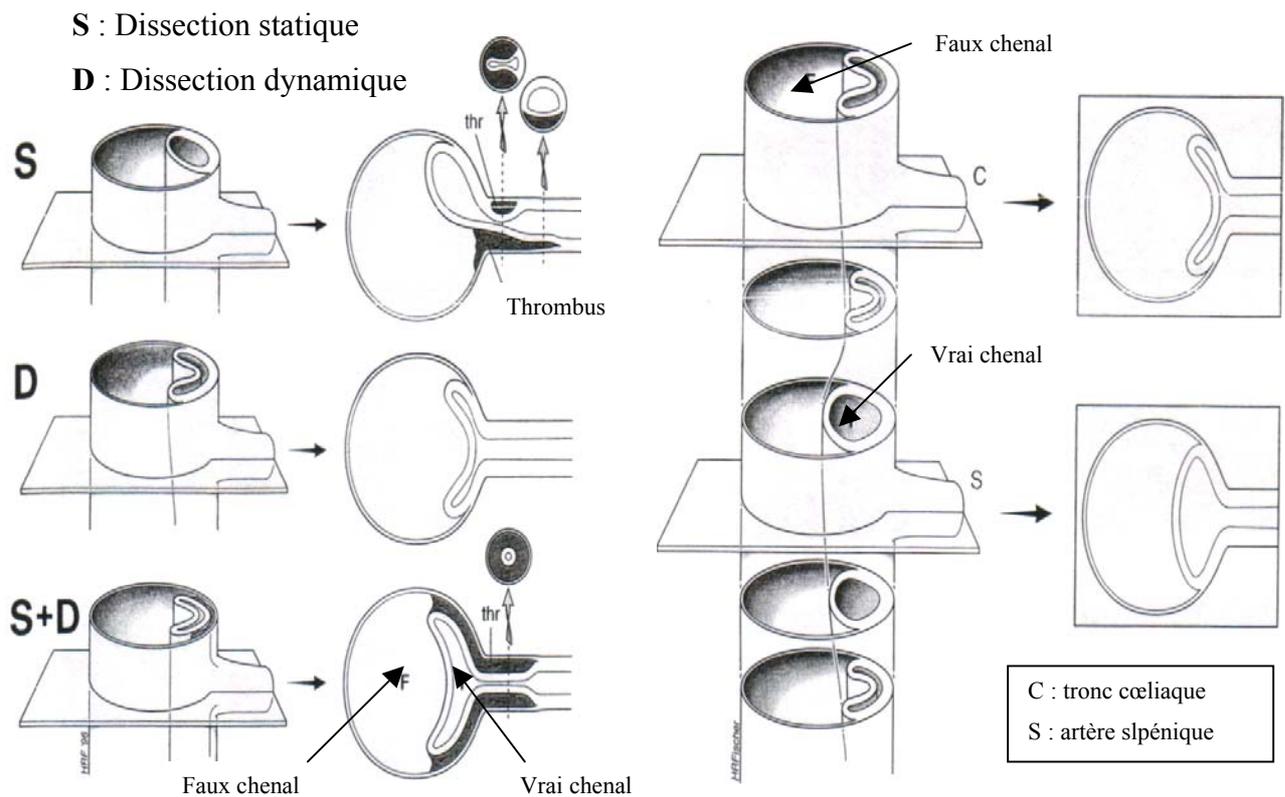


Schéma 10 : Mécanismes d'ischémie périphérique (d'après Williams (121))

VIII.2.3. Caractéristiques en fonction des artères lésées

VIII.2.3.1. Atteinte cérébrale

La constitution d'un accident vasculaire cérébral est un élément important pour la prise en charge chirurgicale ultérieure. Certains auteurs contre-indiquent la chirurgie immédiate compte tenu du risque d'extension hémorragique lié à l'utilisation de l'héparine (122), d'autres estiment que l'accident vasculaire cérébral n'est pas prédictif de mortalité (118).

VIII.2.3.2. Atteinte rénale

Plusieurs facteurs sont susceptibles d'interférer compromettant alors la fonction rénale :

- insuffisance rénale préexistante
- perfusion d'une des artères par le faux chenal

- occlusion d'une artère rénale et préservation de la fonction par le rein controlatéral
- hypertension artérielle rénovasculaire sans infarctus rénal

Anatomiquement, l'artère rénale gauche est souvent lésée par le processus disséquant alors que les artères rénale droite et digestives sont épargnées (processus spiroïde de la dissection) (123).

L'incidence de l'atteinte rénale varie de 5 à 60% en raison de critères de sélection différents (analyses clinique ou autopsique) (4, 115). Quoiqu'il en soit, l'atteinte rénale est de mauvais pronostic ; c'est même le seul facteur prédictif indépendant de mortalité opératoire pour Fann (118).

VIII.2.3.3. Atteinte viscérale

L'ischémie ou l'infarctus mésentériques sont heureusement rares ; ils surviennent lorsque deux des trois pédicules artériels sont atteints par la dissection. Dans sa série autopsique, Hirst retrouve 10% d'atteinte de l'artère mésentérique supérieure ou du tronc coeliaque (4) mais les tableaux cliniques d'atteinte viscérale sont moins fréquents : 2,5% pour Cambria (115).

Le diagnostic est particulièrement difficile à affirmer car les symptômes fréquemment à type de douleurs aiguës sont souvent occultés par l'événement aortique lui-même ; pourtant la précocité de la prise en charge conditionne le pronostic (124).

Malgré les tentatives chirurgicales de revascularisation, les patients décèdent des complications de l'ischémie mésentérique.

VIII.2.3.4. Atteinte des membres inférieurs

Le tableau de neuropathie ischémique n'est pas très fréquent : 6,5% dans la série de Slater (60) ; la diminution des pouls est beaucoup plus fréquemment constatée avec une incidence plus élevée au cours des dissections de l'aorte thoracique ascendante.

Par ailleurs, les pouls peuvent réapparaître spontanément indépendamment de toute tentative de revascularisation (115).

VIII.3. Récapitulatif des complications à la phase aiguë

Tableau 4 : Complications des dissections aortiques (adapté de W Roberts (3))

Rupture de l'aorte avec extravasation de sang dans :
<ul style="list-style-type: none"> - Péricarde - Plèvre - Médiastin - Rétropéritoine - Paroi du tronc pulmonaire ou des artères pulmonaires droite ou gauche (adventice commune) <ul style="list-style-type: none"> ➤ sténose pulmonaire - Cavités cardiaques <ul style="list-style-type: none"> ➤ fistules ou bloc auriculo-ventriculaire - Poumon - Oesophage
Occlusion partielle ou complète d'artères collatérales de l'aorte par l'hématome
<ul style="list-style-type: none"> - Artères coronaires <ul style="list-style-type: none"> ➤ Mort subite ➤ Infarctus du myocarde - Tronc artériel brachiocéphalique et/ou artère carotide commune gauche <ul style="list-style-type: none"> ➤ Syncope, confusion, coma, accident vasculaire cérébral - Tronc artériel brachiocéphalique et/ou artère sous-clavière gauche <ul style="list-style-type: none"> ➤ Gangrène ou paralysie de membre supérieur - Artères intercostales ou lombaires <ul style="list-style-type: none"> ➤ Ischémie médullaire ou paraplégie - Tronc coeliaque - Artères mésentériques <ul style="list-style-type: none"> ➤ Ischémie mésentérique - Artères rénales <ul style="list-style-type: none"> ➤ Oligurie, hypertension artérielle - Artères iliaques communes <ul style="list-style-type: none"> ➤ Gangrène ou paralysie de membre inférieur
Occlusion de l'aorte (sténose de la vraie lumière)
<ul style="list-style-type: none"> - Par compression du vrai chenal par le faux chenal - Dissection circonférentielle de l'aorte
Insuffisance aortique

VIII.4. Evolution chronique anévrysmale

Cette complication constitue le risque capital de la phase chronique des dissections de type B puisque l'évolution ultime de la progression anévrysmale est la rupture aortique pratiquement toujours létale.

Le diamètre aortique croît en moyenne de 4 mm/an en cas d'anévrysme de l'aorte thoracique descendante (125).

La finesse de la paroi externe du faux chenal (un tiers de l'épaisseur de la média initiale) est soumise aux conditions hémodynamiques du régime pulsatile aortique si le faux chenal est circulant.

L'absence de contrôle tensionnel favorise le développement anévrysmal : la rupture survient chez 46% des patients hypertendus tandis qu'elle n'atteint que 17% des normotendus dans le suivi sur vingt ans des 537 patients de DeBakey (116).

La probabilité de rupture croît avec la taille anévrysmale. Dans la série de Crawford et Svensson qui ont opéré des patients pour rupture, le diamètre aortique maximal était de 5 à 6 cm pour 23%, de 6 à 10 cm pour 65% et de plus de 10 cm pour 12% des patients (23). Le suivi radiologique à la phase chronique est donc nécessaire afin de dépister les patients dont l'évolution aortique est anévrysmale pour lesquels un acte chirurgical doit être discuté.

IX. EXAMENS COMPLEMENTAIRES INITIAUX

La majorité des patients est prise en charge dans des unités d'accueil d'urgences. Même si le diagnostic de dissection aortique doit être posé le plus rapidement possible, les examens complémentaires initiaux ne doivent pas être supprimés pour autant.

IX.1. L'électrocardiogramme

L'enregistrement électrocardiographique (ECG) 12 dérivations est fondamental pour éliminer l'infarctus du myocarde en voie de constitution qui se révèle aussi par une douleur thoracique. En effet, le traitement de cette nécrose aiguë peut nécessiter le recours aux thrombolytiques qui sont formellement contre-indiqués dans la dissection aortique (126). D'ailleurs, les deux pathologies peuvent coexister si la dissection s'étend aux ostia des artères coronaires. Cependant, la majorité des patients ne présentent pas de modifications électriques en faveur d'une ischémie myocardique (126).

Par ailleurs, l'ECG montre souvent des troubles de repolarisation secondaires à une hypertrophie ventriculaire gauche (antécédents d'hypertension artérielle).

Ainsi, les patients chez qui on suspecte une dissection aortique, dont l'ECG est modifié doivent bénéficier d'une imagerie thoracique avant toute prise en charge thérapeutique.

IX.2. La radiographie thoracique

La radiographie thoracique est anormale dans 60 (13) à 90% (60) des cas.

Un élargissement du médiastin peut être observé ou encore un bombement localisé du bouton aortique. La présence d'un liseré calcique en dedans de la silhouette aortique créant une image en double contour correspond à la séparation des deux tuniques et se révèle hautement spécifique de dissection aortique (127).

Un épanchement pleural peut être constaté.

Cet examen ne suffit pas à affirmer le diagnostic, mais il permet parfois de suspecter le diagnostic de dissection aortique non évoqué devant un syndrome douloureux thoracique.

IX.3. La biologie

IX.3.1. Examens « de routine »

Les enzymes cardiaques ont un intérêt en cas de négativité ; ils peuvent alors éliminer un syndrome coronarien aigu.

La présence d'une anémie peut s'expliquer par un suintement hémorragique ou une hémolyse.

L'hyperleucocytose modérée, l'augmentation de la protéine C réactive sont témoins d'un syndrome inflammatoire intense.

Les lactico-déshydrogénases (LDH) et la bilirubine peuvent être augmentées secondairement à l'hémolyse dans le faux chenal (78, 98).

IX.3.2. Chaînes lourdes de myosine des fibres musculaires lisses

La dissection aortique provoque des lésions étendues des fibres musculaires lisses de la média menant à un largage dans la circulation générale de protéines structurales dont les chaînes lourdes de la myosine du muscle lisse.

Un test sérique radio-immunologique est en cours de développement à partir de ce concept. Les taux sériques de chaînes lourdes de myosine sont élevés significativement dans les six premières heures de la dissection aortique (128-130).

Ainsi, sur une étude de 226 patients, Suzuki rapporte que les taux sériques de chaînes lourdes de myosine des fibres musculaires lisses sont significativement élevés par rapport à une population témoin ($22,4 \pm 40,4 \mu\text{g/l}$ versus $0,9 \pm 0,4 \mu\text{g/l}$; $p < 0,001$, (normale inférieure

à 2,5 µg/l)), les taux les plus élevés étant constatés dans les trois premières heures suivant les symptômes. Les patients souffrant d'un infarctus en voie de constitution ne constituent pas une population de faux positifs. Pour les patients dont la douleur date de moins de trois heures, la sensibilité et la spécificité du test sont respectivement de 91 et 98%, ces chiffres diminuant rapidement au delà de cette période (128).

Ce test n'est actuellement pas disponible commercialement mais pourrait devenir un outil d'orientation pour les patients pris en charge précocement.

X. IMAGERIE

Lorsque la suspicion clinique de dissection aortique est forte, le diagnostic doit être confirmé par une technique d'imagerie. Quatre sont capables d'établir le diagnostic, elles ont chacune leurs avantages et leurs limites.

X.1. Objectifs de l'imagerie

Chaque examen doit être en mesure d'affirmer le diagnostic mais aussi de caractériser précisément la dissection.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence de deux lumières séparées par un voile intimal.

Les éléments morphologiques sont l'extension longitudinale de la dissection, la localisation de la porte d'entrée, les diamètres aortiques, le statut du faux chenal (taille, vitesse du flux, éventuelle thrombose), la participation des collatérales à destinée cérébrale ou abdominale.

Les complications doivent aussi être déterminées : insuffisance aortique, épanchements péricardique, pleural ou rétropéritonéal, dissection statique ou dynamique des collatérales, évolution anévrysmale.

X.2. La tomодensitométrie

C'est l'examen le plus couramment utilisé en urgence pour affirmer le diagnostic (131). Non invasif mais nécessitant néanmoins l'injection de produit de contraste, il est habituellement d'accès facile en urgence.

De réelles améliorations techniques ont été observées avec le scanner thoracique hélicoïdal avec multiples détecteurs (multibarrettes). La technologie spiralée permet une synchronisation de l'acquisition par rapport au premier passage de produit de contraste autorisant un examen rapide avec possibilité de reconstructions multiplanaires et volumiques. Le risque d'artéfacts est diminué et le rythme respiratoire n'est plus une contrainte pour la réalisation d'images bien définies (132). Les scanners multibarrettes qui utilisent simultanément quatre à seize rangées de détecteurs présentent de nouveaux atouts : vitesse d'acquisition accrue, résolution spatiale améliorée, épaisseur de coupe variable à partir d'une même acquisition. Ils autorisent également la réalisation de coupes inframillimétriques (133).

Le diagnostic s'appuie sur la mise en évidence du voile intimal qui sépare les vrai et faux chenaux (134, 135). Les autres arguments sont la présence de calcifications sur la paroi interne aortique en décalage par rapport à la paroi externe, témoins du clivage entre les deux lames. Le scanner a l'avantage de pouvoir explorer l'aorte abdominale et peut ainsi définir l'extension de la dissection et l'atteinte éventuelle des collatérales y compris des artères iliaques communes.

Les limites du scanner thoracique sont la difficulté à fournir des informations sur une éventuelle insuffisance aortique, son caractère irradiant et l'injection d'un produit de contraste iodé (136).

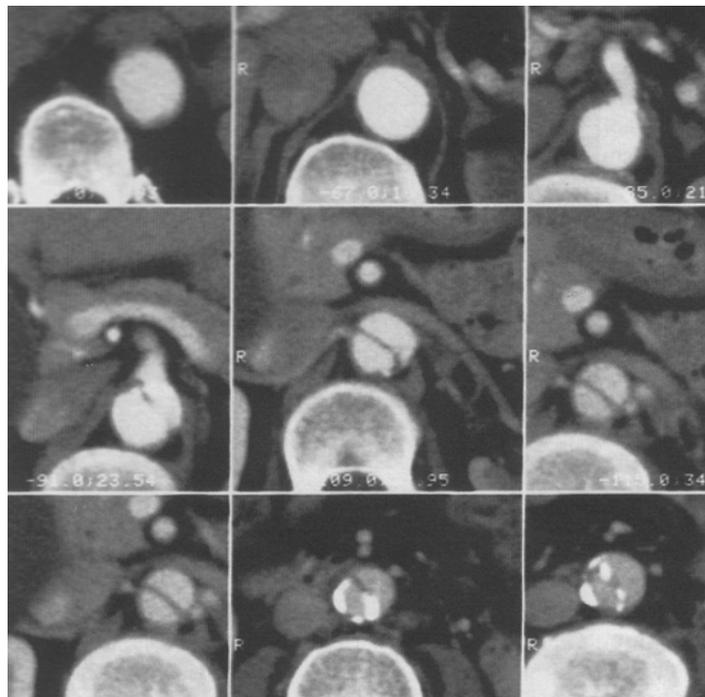


Figure 2 : TDM, coupes transversales montrant les deux chenaux et les calcifications déplacées au centre de la lumière aortique

La sensibilité du scanner pour le diagnostic positif est estimée entre 93 et 95% et la spécificité entre 87 et 100%, avec un nombre de faux négatifs moins fréquents dans les dissections de type B que dans les A (131, 134, 135, 137). Sa capacité à évaluer la thrombose du faux chenal et la localisation de la porte d'entrée est plus décevante avec des sensibilités respectives de 75 et 12%, les spécificités étant de 99 et 100% (138, 139). De meilleures sensibilité et spécificité sont à attendre du scanner multidétecteurs en cours d'évaluation sur de grandes séries.

X.3. L'échographie cardiaque trans-oesophagienne (ETO)

L'échographie cardiaque trans-oesophagienne, d'accès très facile est utilisée au lit du patient annihilant les temps et difficultés de transfert. Entre des mains expérimentées, les risques sont très limités et sa réalisation facile et rapide. Ces avantages en font un examen couramment utilisé en urgence pour le diagnostic de dissection aortique même chez les patients dont l'hémodynamique est précaire. Cette technique d'imagerie diminue donc le temps d'établissement du diagnostic et par la même celui d'initiation du traitement ce qui influence favorablement la mortalité préopératoire (5, 140, 141).

L'avènement des sondes multiplans a significativement amélioré les performances de cette technique.

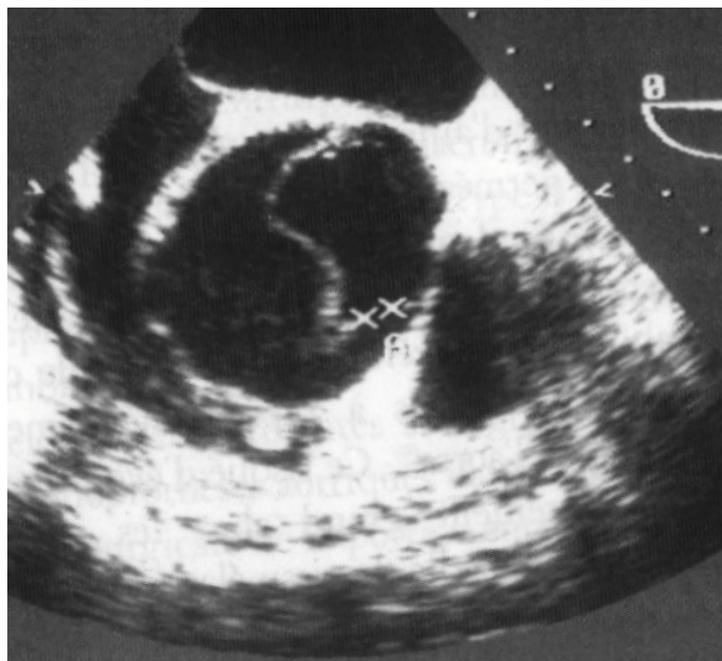


Figure 3 : ETO, coupe transversale de l'aorte thoracique visualisant le flap intimal (d'après Roudaut (142))

L'image caractéristique de dissection aortique est le voile intimal hyperéchogène ondulant dans la lumière aortique dont les mouvements sont indépendants de ceux des parois aortiques.

L'échographie trans-oesophagienne peut aussi fournir des informations sur la porte d'entrée, les flux dans les deux chenaux, l'importance d'une insuffisance aortique (doppler couleur) ou encore le retentissement d'un épanchement péricardique. L'implication des artères coronaires et des troncs artériels cervicaux peut être déterminée (143).

L'échographie trans-oesophagienne est toutefois très dépendante de l'expérience de l'opérateur et les supports de cette imagerie se prêtent difficilement à la comparaison des examens. De même, le champ d'investigation se limite à la partie proximale de l'aorte ascendante (le segment distal ascendant n'est pas visualisé en raison de l'interposition de la trachée et la bronche souche droite (144)), ainsi qu'à l'aorte thoracique descendante et au début de l'aorte abdominale. La participation des artères à visée digestive ne peut être évaluée précisément.

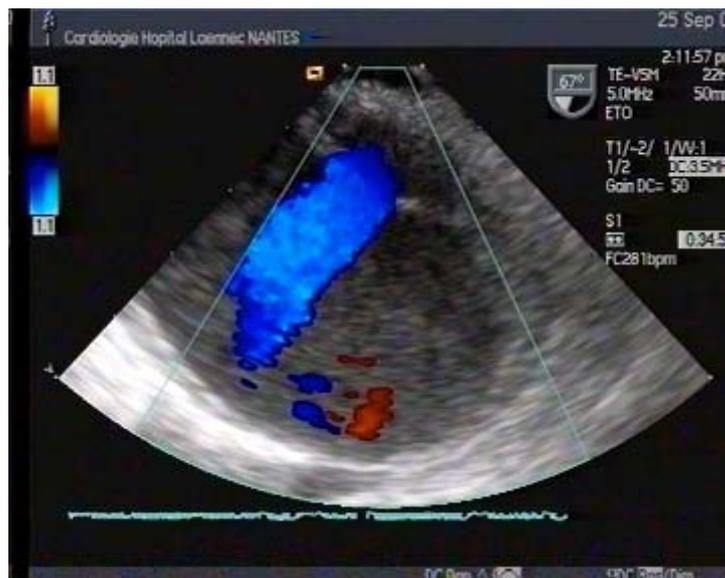


Figure 4 : ETO avec doppler couleur, coupe transversale visualisant la porte d'entrée qui fait communiquer les deux chenaux (d'après Roudaut (142))

La sensibilité de l'échographie trans-oesophagienne atteint 98% et sa spécificité varie entre 63 et 96% (faux positifs en cas de réverbération d'échos, plaques d'athérome calcifiées...) (144-146).

X.4. L'Imagerie par Résonance Magnétique

Bien que les sensibilité et spécificité de l'IRM soient très élevées pour le diagnostic de dissection aortique, son recours en urgence est rare.

L'IRM donne une définition très précise de la dissection aortique. Elle évalue l'extension du processus disséquant, la porte d'entrée, l'implication éventuelle des collatérales artérielles. Certaines séquences peuvent donner des informations sur les vitesses des flux dans les vraie et fausse lumières, la présence d'un thrombus dans le faux chenal (147, 148).

De plus, une insuffisance aortique peut être estimée précisément (149) ainsi que l'implication proximale des artères coronaires (150).

En revanche, l'IRM est moins performante que l'ETO pour visualiser les sites de réentrée sur le segment thoracique.

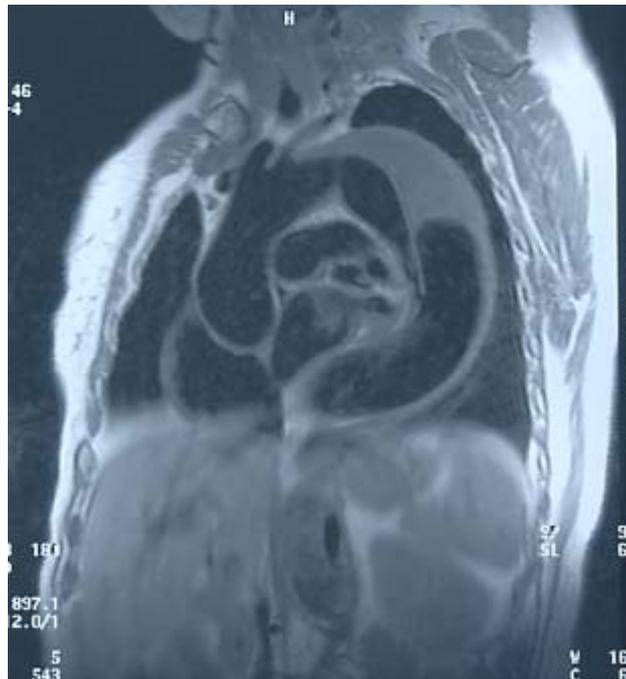


Figure 5 : IRM en TSE T1, coupe parasagittale visualisant la porte d'entrée de la dissection sur l'aorte thoracique descendante.

L'ensemble de l'aorte est visualisé, il n'y a notamment pas de zones aveugles au niveau de la portion distale de l'aorte ascendante et de l'arche aortique (151).

La sensibilité et la spécificité de l'IRM sont de 95 à 100% (134, 152, 153).

Toutefois, l'IRM présente quelques limites : elle est contre-indiquée chez les patients porteurs de stimulateurs cardiaques ou d'implants oculaires ; en cas de valve mécanique, seule

la prothèse de Starr à bille métallique empêche la réalisation de l'examen. De même, les patients hémodynamiquement instables ou ventilés peuvent difficilement accéder à cet examen (154). Enfin, il s'agit d'une technique d'imagerie qui nécessite de nombreuses acquisitions et donc de durée prolongée.

L'IRM est donc plus largement utilisée dans le suivi des dissections aortiques lors de la phase chronique qu'à la phase aiguë (155).



Figure 6 : IRM en séquence dynamique Turboflash, coupe parasagittale visualisant le processus spiroïde de la dissection.

X.5. L'aortographie

L'aortographie a longtemps été considérée comme l'examen de choix chez les patients chez qui une dissection aortique était suspectée (98), mais actuellement il est extrêmement rare que le diagnostic initial de dissection soit posé après réalisation de cet examen en première intention. Il s'agit en effet d'une procédure invasive de durée prolongée.

L'artériographie permet de voir les signes directs de dissection : la porte d'entrée, le voile intimal, le vrai et le faux chenal, la distorsion de l'aorte (156). De même, les artères collatérales concernées par le processus disséquant peuvent être visualisées (121). L'évaluation du retentissement cardiaque est aussi possible : insuffisance aortique et son mécanisme, atteinte des artères coronaires, dysfonction ventriculaire gauche (136).

La sensibilité de l'aortographie est évaluée entre 86 et 88% et la spécificité entre 75 et 94% (157-159).

X.6. Les Ultra-Sons Intra-Vasculaires (IVUS)

L'IVUS ou IntraVascular UltraSound est une technique en cours d'évaluation qui n'est disponible que dans de rares centres. Néanmoins, celle-ci se caractérise par des sensibilité et spécificité proches de 100% (160). L'utilisation des sondes ultrasons se fait au cours d'une aortographie conventionnelle. Le voile intimal, l'extension longitudinale et circonférentielle de la dissection, la thrombose du faux chenal, et l'atteinte des collatérales sont définies avec précision. La structure de la paroi aortique peut être analysée précisément. La porte d'entrée est difficilement définie ce d'autant qu'elle siège sur l'aorte thoracique (limitation du doppler) (161).

X.7. Tableau récapitulatif

Chaque technique d'imagerie a donc ses avantages et ses limites (tableau 5).

Tableau 5 : comparaison des types d'imagerie

	ETO	TDM spiralé	IRM	Angiographie	IVUS
-Sensibilité	++	++	+++	++	+++
-Spécificité	+++	++	+++	++	+++
-Classification	+++	++	++	+	++
-Porte d'entrée	+++	-	++	+	+
-Insuffisance aortique	+++	-	++	++	-
-Epanchement péricardique	+++	++	++	-	-
-Hématome médiastinal	++	+++	+++	-	+
-Branches collatérales	+	++	++	+++	+++
-Atteinte des artères coronaires	++	-	+	+++	++
-Exposition rayons X		++	-	+++	
-Confort du patient	+	++	+	+	+
-Etudes	++	++	+++	-	-
-Evaluation peropératoire	+++	-	-	(+)	(+)

XI. TRAITEMENT

La prise en charge des dissections aortiques de type B a longtemps été controversée contrairement à celles de type A. En effet, la mortalité à court terme est nettement plus basse ce qui fait discuter l'intervention chirurgicale systématique.

Actuellement, un consensus large est établi : les dissections aortiques de type B non compliquées relèvent du traitement médical et d'une surveillance rapprochée tandis que la survenue de complications (douleurs récurrentes, ischémie viscérale, évolution anévrysmale, hypertension artérielle non contrôlée) nécessite un recours à la chirurgie et plus récemment aux techniques vasculaires endoluminales (162-164). Tandis que la chirurgie conventionnelle consiste en un remplacement de l'aorte disséquée par une prothèse tubulaire (165), les techniques endovasculaires se développent de plus en plus avec l'implantation d'endoprothèse aortique couverte, la mise en place de stents sur les collatérales abdominales ou la fenestration (166, 167). En outre, cette prise en charge ne repose sur aucune étude prospective, randomisée, multicentrique.

XI.1. Traitement médical

Dès que le diagnostic de dissection aortique est suspecté, le traitement antihypertenseur doit être débuté quel que soit le type de dissection sauf en cas d'état de choc. A la phase aiguë, l'administration intraveineuse est privilégiée, secondairement relayée par un traitement oral.

Le but est de stabiliser la dissection, prévenir la rupture et limiter les complications ischémiques.

Le traitement consiste en un contrôle strict de la pression artérielle systémique afin d'obtenir des chiffres tensionnels aussi bas que possible sans compromettre la perfusion des organes vitaux. Les bêta-bloquants représentent la classe thérapeutique à privilégier permettant conjointement de diminuer la pression artérielle systolique et l'inotropisme ventriculaire gauche. En cas de contre-indications, le recours aux inhibiteurs calciques est possible (168).

Ces anti-hypertenseurs peuvent être utilisés en association avec des vasodilatateurs artériels qui doivent être introduits secondairement devant le risque de réponse catécholergique réflexe qui fait suite à la baisse de la post-charge (169).

En revanche, les anti-hypertenseurs, responsables d'une tachycardie réflexe (minoxidil ou hydralazine) ne doivent pas être prescrits (170). De plus, l'hydralazine est absorbée par les mucopolysaccharides de la média ce qui peut fragiliser la paroi aortique (171).

L'optimisation du profil tensionnel doit être l'objectif essentiel pour les patients atteints d'une dissection aortique de type B non compliquée mais aussi pour les opérés. Même les patients normotendus peuvent bénéficier de la prescription de bêtabloquants notamment ceux atteints de la maladie de Marfan. La prescription de propranolol chez ces derniers ralentit la progression de la dilatation aortique (172).

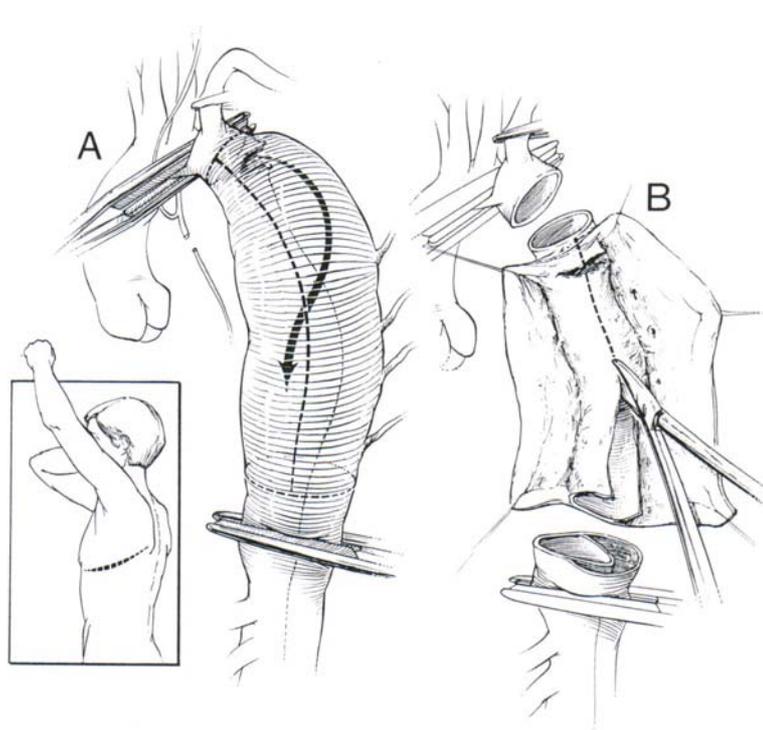
XI.2. Traitement chirurgical

La prise en charge chirurgicale est envisagée devant toute complication de dissection aortique thoracique descendante : menace de rupture aortique, évolution anévrysmale, douleur persistante, hypertension artérielle réfractaire et complications ischémiques distales. Elle est aussi proposée en cas de maladie de Marfan ou si la dissection a une extension rétrograde vers l'aorte ascendante exposant le patient aux mêmes complications que celles des dissections de type A (98). Les dissections aortiques compliquant un anévrysme aortique thoracique doivent aussi être considérées comme des urgences chirurgicales (78).

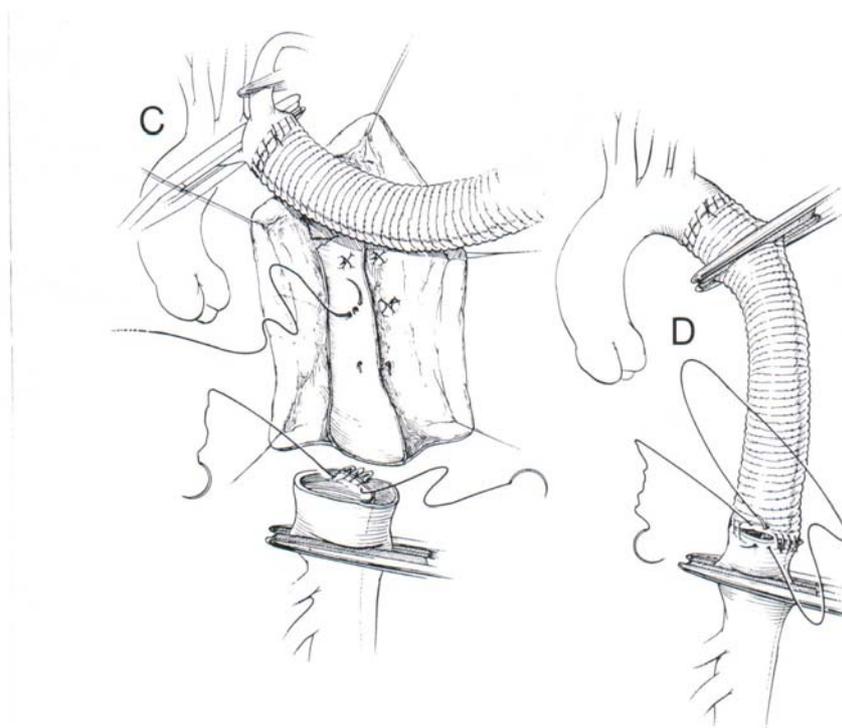
Enfin, elle est envisagée en cas d'échec de reperfusion d'organes périphériques par les techniques endovasculaires récentes (78).

Le principe consiste à remplacer l'aorte disséquée par une prothèse tubulaire en Dacron® de diamètre et longueur adaptés (schéma 10).

La voie d'abord est classiquement une thoracotomie postéro-latérale gauche du cinquième au huitième espace intercostal. Le segment d'aorte disséquée où siège la porte d'entrée est mis à plat et remplacé par une prothèse. Les collatérales d'importance sont réimplantées dans la prothèse. Les segments aortiques proximal et distal sont encollés afin que les feuillets interne et externe soient solidaires et que le flux sanguin puisse circuler dans le vrai chenal (173). Le diamètre de la prothèse est légèrement plus petit que celui de l'aorte distale, ce qui permet de diminuer l'onde de pression et la probabilité d'évolution anévrysmale infra-prothétique (61).



A : Section proximale circonférentielle de l'aorte thoracique descendante en aval de l'artère sous-clavière gauche. B : Section distale circonférentielle, les deux lumières devant être incluses dans l'anastomose.



C : Les deux tuniques vasculaires sont resolidarisées avec un éventuel encollage de haut en bas. D : Une prothèse en Dacron® est insérée et anastomosée aux deux extrémités.

Schéma 10 : Remplacement prothétique de l'aorte thoracique descendante (d'après Svensson (61)).

Le remplacement prothétique est réalisé sous hypothermie profonde et sous circulation extra-corporelle afin de limiter l'ischémie viscérale et médullaire (174). De même, il est préférable de réaliser un repérage angiographique des artères intercostales assurant la perfusion médullaire pour diminuer les risques de paraplégie (175). La morbidité neurologique reste malgré tout élevée : 17% dans la série de Jex en 1986 (176), 13% dans celle de Sasaki (177). Quant à la mortalité opératoire, elle varie de 4,5 pour cette dernière (177) à 6% pour Crawford (23).

Les résultats à long terme sont bons, le taux de récurrence (dissection et anévrisme) dépendant surtout de la quantité d'aorte native, en particulier disséquée laissée en place (178). Cette prise en charge chirurgicale est très invasive et donc risquée chez les patients âgés qui présentent fréquemment plusieurs facteurs de co-morbidité.

XI.3. Techniques endovasculaires

XI.3.1. Les endoprothèses vasculaires ou stents

XI.3.1.1. Les stents couverts sur l'aorte

L'implantation d'endoprothèses aortiques constitue une avancée thérapeutique dans le traitement des dissections aortiques. Elles peuvent exclure une porte d'entrée ou de réentrée, accoler les feuillets de dissection, rouvrir le chenal interne en le protégeant d'une compression par le chenal externe.

Les endoprothèses aortiques sont des dispositifs constitués d'une armature métallique maillée formant un squelette sur lequel se déploie une membrane de tissu synthétique (Dacron®). Le squelette métallique est généralement auto-expansible. Avant son déploiement dans la zone choisie, l'endoprothèse est contractée dans une gaine dont le calibre est suffisamment étroit pour être acheminée sous contrôle radioscopique à partir d'un abord périphérique. Les mailles constituant le squelette métallique sont connectées à un axe central longitudinal qui assure la stabilisation et la séparation des mailles au moment du largage afin de prévenir les mouvements de torsion. Chaque prothèse est adaptée à la largeur et la longueur du cas concerné.

Réalisée dans un bloc opératoire de radiologie ou de chirurgie, l'implantation de l'endoprothèse s'effectue sous anesthésie générale. La procédure débute par l'injection d'un bolus de 5000 UI d'héparine et l'introduction d'un cathéter dans l'artère sous-clavière gauche qui permet de localiser son ostium. Un abord chirurgical ou percutané est réalisé sur l'artère

fémorale ou iliaque externe permettant le passage de l'endoprothèse. Secondairement, le stent enveloppé dans sa gaine est introduit dans la vraie lumière jusqu'à la zone où siège la porte d'entrée sous contrôle angiographique et échographique. Avant que l'endoprothèse ne soit larguée, la pression artérielle systolique est abaissée à 50-60 mmHg par vasodilatateurs artériels. Le stent est alors déployé sur la zone désignée et son apposition est complétée par dilatation d'un ballonnet.

Un contrôle artériographique est effectué dans les jours suivant la procédure.

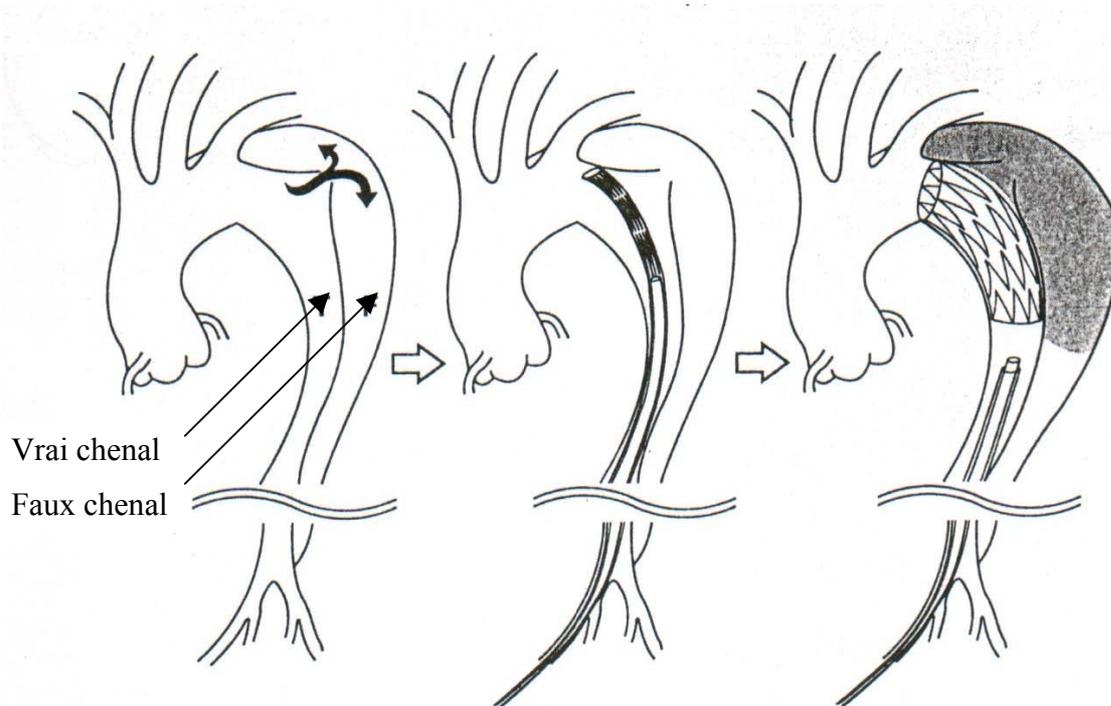


Schéma 11 : Implantation d'une endoprothèse aortique couverte (d'après Kato (179))

XI.3.1.2. Les stents sur les artères collatérales

Cette technique est envisagée lorsque les artères à destinée viscérale vascularisées par l'aorte sont le siège d'une dissection statique.

L'indication d'implantation directe d'un stent au niveau de l'ostium artériel est retenue lorsqu'il existe un gradient de pression entre la lumière distale du vaisseau et celle de l'aorte (180).

XI.3.2. La fenestration

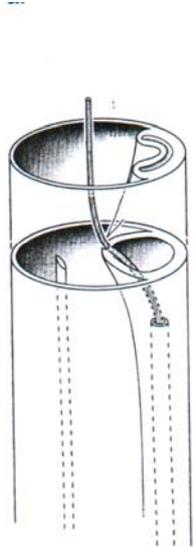
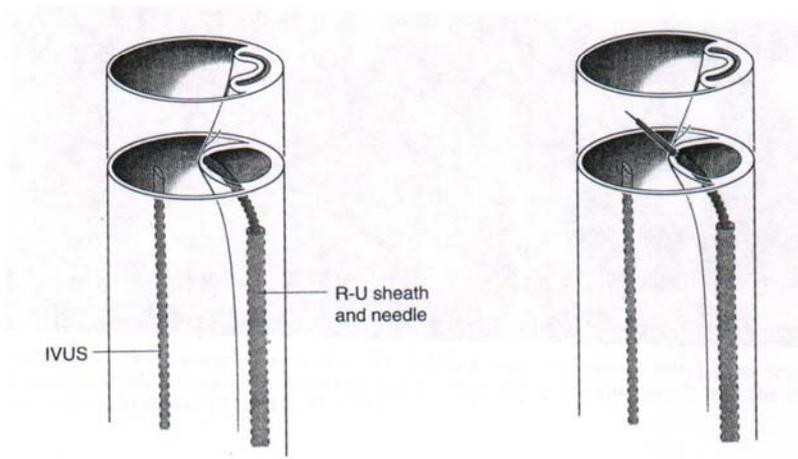
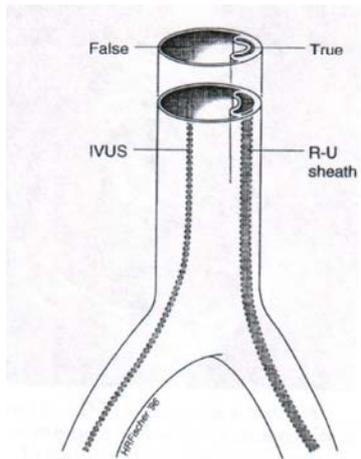
D'abord utilisée en chirurgie conventionnelle (181, 182), la fenestration a secondairement été développée par voie percutanée en cas d'ischémie viscérale ou des membres inférieurs secondaire à une obstruction dynamique de la vraie lumière ou un défaut de perfusion du faux chenal.

L'objectif technique est de créer une communication entre le faux chenal et la vraie lumière afin de rompre le régime de pressions généré de part et d'autre du voile, responsable d'un collapsus et d'une hypoperfusion du vrai chenal (180, 183).

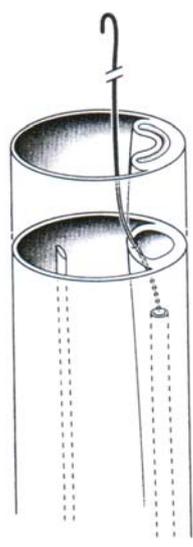
Par voie fémorale, un guide muni d'une aiguille est dirigé dans le chenal le plus étroit (le plus souvent la vraie lumière) jusqu'à la portion aortique située en regard de la collatérale obstruée. L'aiguille, positionnée perpendiculairement au flap intimal perfore celui-ci de la vraie lumière vers le faux chenal. Secondairement, l'échancrure néoformée est agrandie par inflation d'un ballonnet. La procédure est réalisée sous contrôle IVUS, la sonde étant positionnée dans le chenal le plus large (184) (schéma 12).

Ce geste peut être complété au besoin par l'implantation d'une endoprothèse aortique non couverte afin d'optimiser la revascularisation des artères hypoperfusées (166).

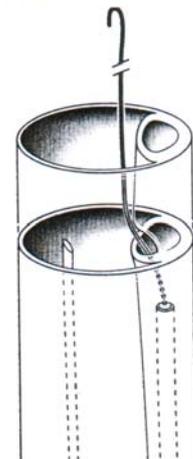
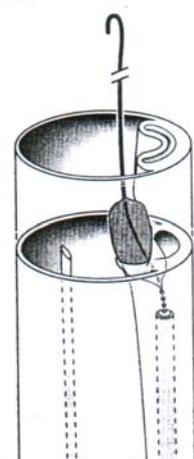
Les risques de la procédure sont la perforation de la paroi aortique, l'extension de la dissection, l'embolisation distale ou l'occlusion vasculaire secondaires aux modifications hémodynamiques induites par la fenestration. Ceux-ci peuvent être minimisés par un contrôle rigoureux artériographique et échographique ainsi qu'une évaluation précise des pressions dans les deux lumières (185).



d.



e.



A : Montée du guide de Rosch-Ushida (RU) à travers la plus petite lumière sous contrôle IVUS. Mesures manométriques

B : Avancée de l'aiguille RU et disposition perpendiculaire au voile intimal et centrée sur le faux chenal.

C : Passage à travers l'orifice néoformé d'un trocart et cathéter 5F.

D : Retrait du trocart.

E : Placement du guide.

F : Positionnement du ballon au centre du voile et insufflation.

G : Création d'une ouverture transverse intimale.

Schéma 12 : Technique de fenestration par voie percutanée sous contrôle IVUS (d'après Williams (180))

XI.4. Recommandations

La prise en charge thérapeutique des dissections aortiques de type B est résumée dans le tableau 6.

Tableau 6 : Recommandations pour la prise en charge des dissections aortiques de type B (d'après Erbel (78))

	Classe	I	IIa	IIb	III	Niveau d'évidence
Traitement médical		●				C
Remplacement aortique chirurgical si douleur persistante, extension de la dissection, complications ischémiques périphériques, rupture		●				C
Fenestration ou stenting si ischémie distale ou déficits neurologiques			●			C

Le niveau d'évidence C correspond à des présomptions scientifiques basées sur les résultats d'études scientifiques de niveau 3 (études cas-témoin),

la classe I correspond à un consensus d'experts pour lesquels le traitement est bénéfique,

la classe II correspond à des avis partagés sur l'intérêt du traitement,

la classe III correspond à un consensus d'experts pour lesquels le traitement n'est pas bénéfique.

ETUDE PERSONNELLE

Les dissections de l'aorte descendante, qu'elles soient primitives ou secondaires à une correction chirurgicale d'une atteinte proximale initiale, opérées ou traitées médicalement nécessitent un suivi prolongé. Aucun patient atteint de dissection aortique ne doit être considéré comme guéri définitivement.

Il est donc nécessaire d'organiser un suivi clinique et radiologique régulier sur plusieurs années afin de dépister les complications inhérentes à toute dissection et organiser en fonction la prise en charge thérapeutique à moyen et long terme.

Il est illusoire de penser que chaque patient pris en charge à la phase aiguë de la dissection aortique se conformera à un suivi médical rigoureux sur plusieurs années. De même, la fréquence des examens cliniques et radiologiques peut être adaptée à l'évolution chronique du processus disséquant.

Ainsi, dès la phase aiguë, il est fondamental de définir des critères cliniques, radiologiques et anatomiques prédictifs d'une évolution favorable ou grevée de complications mettant en jeu le pronostic vital.

L'objectif de cette étude a donc été d'évaluer les paramètres prédictifs de mortalité chez les patients atteints de dissection de l'aorte thoracique descendante.

I. METHODOLOGIE

I.1. POPULATION

Au cours de cette étude rétrospective, les critères qui ont permis d'individualiser 41 patients hospitalisés au Centre Hospitalier de Nantes entre mai 1987 et décembre 2000 étaient les suivants :

I.1.1. Critères d'inclusion

- Hommes et femmes âgés de plus de 18ans ;
- Dissection aortique de type B de la classification de Stanford, primitive ou séquellaire d'une chirurgie réparatrice intéressant le segment proximal de l'aorte ascendante dans le cadre d'une dissection aortique de type A s'étendant au-delà de l'artère sous-clavière gauche ;

- Examen tomodensitométrique thoracique réalisé à la phase aiguë soit à but diagnostique, soit comme imagerie de référence pour le suivi ultérieur (en post-chirurgical en cas de dissection aortique séquellaire) ;
- Survie à la phase aiguë autorisant une sortie définitive du centre hospitalier.

I.1.2. Critères d'exclusion

- Dissection aortique de type A limitée à l'aorte thoracique ascendante ou horizontale ;
- Dissection aortique de type A étendue à l'aorte thoracique descendante récusée chirurgicalement ;
- Dissection aortique abdominale ;
- Hématome aortique intramural ;
- Diagnostic établi sur une autre imagerie que le scanner (échocardiographie transoesophagienne, imagerie par résonance magnétique, aortographie) ;
- Décès précoce intrahospitalier.

I.2. CRITERES ETUDIÉS

I.2.1. Critères cliniques

Ils comprenaient les facteurs favorisant la dissection aortique et les caractéristiques cliniques de la prise en charge initiale.

I.2.1.1. Facteurs favorisants

Pathologies constitutionnelles

Le diagnostic de *syndrome de Marfan* était retenu devant l'association des signes décrits par DePaepe (définis précédemment). Celui-ci avait pu être posé antérieurement ou révélé par la dissection aortique. L'analyse génétique n'était pas nécessaire pour retenir ce diagnostic.

De même, les autres *pathologies constitutionnelles du tissu élastique* étaient retenues sur l'analyse génétique, ou l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire.

Facteurs de risque cardiovasculaire

Le diagnostic d'*hypertension artérielle* était retenu en cas d'antécédents connus de pression artérielle élevée selon les critères du JNC VI (186). La constatation d'une pression artérielle systolique augmentée à la prise en charge n'était pas suffisante pour considérer le patient hypertendu.

L'*intoxication tabagique* était considérée réelle que le tabagisme soit sevré ou actif, indépendamment du niveau de consommation.

Le *diabète* était défini selon les critères habituels de glycémie capillaire à jeun $\geq 1,26$ g/l contrôlée à deux reprises (187), quel que soit son ancienneté.

L'*obésité* était définie pour un index de masse corporelle > 30 kg/m² (188).

1.2.1.2. Tableaux cliniques

Les éléments étudiés étaient les complications cliniques présentées à la phase initiale pouvant être préjudiciables pour le pronostic à moyen et long terme.

Le collapsus artériel

Il était défini par un état de choc clinique associé à une tension artérielle systolique inférieure à 80 mmHg quelle qu'en soit l'étiologie (hémorragie, tamponnade, défaillance cardiaque).

Le syndrome hémorragique

Il était défini par une déglobulisation responsable d'une baisse de l'hémoglobininémie inférieure à 9 g/dl que la cause soit hémolyse ou hémorragie.

L'insuffisance rénale

Elle était définie par une augmentation de plus de 50% de la créatininémie au cours de l'évolution hospitalière par rapport à la valeur initiale de la prise en charge. Les causes de l'insuffisance rénale n'étaient pas distinguées.

L'ischémie digestive

Elle était retenue devant les tableaux de diarrhée profuse, d'abdomen douloureux, d'occlusion ou de rectorragies.

La souffrance vasculaire cérébrale

Elle était caractérisée par la présence d'un syndrome déficitaire moteur, sensitif ou des fonctions cognitives qu'il s'agisse de signes régressifs (Accident Ischémique Transitoire) ou définitifs (Accident Vasculaire Cérébral Constitué).

I.2.2. Critères anatomiques radiologiques

Ils étaient définis au cours de l'analyse tomodensitométrique.

Le segment d'aorte thoracique descendante était d'abord analysé puis l'extension à l'aorte thoracique horizontale et ascendante était considérée de même que l'aorte abdominale.

I.2.2.1. Caractéristiques de la dissection de l'aorte thoracique descendante

Les éléments pris en considération étaient :

Les diamètres aortiques

Le *diamètre aortique total maximal* correspondait au diamètre mesuré sur la section d'aorte la plus dilatée.

Les *diamètres du vrai et faux chenal* étaient respectivement les mesures effectuées au niveau de la vraie lumière et de l'hématome permettant d'appréhender le collapsus de la vraie lumière. Ils étaient mesurés sur la même coupe que celle du diamètre aortique total maximal.

L'extension circonférentielle de la dissection

Elle était exprimée en pourcentage de la circonférence de l'aorte. Elle était établie au niveau du segment d'aorte où la délamination médiale était maximale.

Le statut hémodynamique du faux chenal

Trois états étaient considérés : le faux chenal pouvait être perméable, sa vitesse de circulation sanguine étant variable par rapport à celle du vrai chenal, ou être le siège d'une thrombose partielle ou complète.

Les orifices de communication

La localisation de la *porte d'entrée* était déterminée par rapport à l'ostium de l'artère sous-clavière.

La présence éventuelle de *portes de réentrée* était aussi considérée. Leur localisation était souvent difficile à objectiver mais leur présence avait un intérêt quant à la perméabilité du faux chenal.

1.2.2.2. Caractéristiques de l'éventuelle extension vers la crosse aortique ou l'aorte thoracique ascendante

En cas d'extension rétrograde vers l'aorte horizontale ou ascendante, les éléments suivants étaient analysés :

Les diamètres aortiques et l'extension circonférentielle de la dissection

La méthodologie était identique à celle utilisée pour l'aorte thoracique descendante.

Le statut des troncs artériels de l'arche aortique

La participation au processus disséquant des ostia du tronc artériel brachiocéphalique, de l'artère carotide commune gauche et l'artère sous-clavière gauche était définie : abouchement dans le vrai ou faux chenal, défaut de perfusion par dissection dynamique ou statique.

Le statut des artères coronaires

La participation des artères coronaires était aussi évaluée.

1.2.2.3. Caractéristiques de l'éventuelle extension vers l'aorte abdominale

En cas d'extension distale vers l'aorte abdominale, les paramètres suivants étaient étudiés :

Les diamètres aortiques et l'extension circonférentielle de la dissection

La méthodologie était identique à celle utilisée pour l'aorte thoracique descendante.

Le statut des artères à destinée viscérale ou des membres inférieurs

Le tronc cœliaque, l'artère mésentérique supérieure, les artères rénales et iliaques étaient considérées. L'analyse permettait d'affirmer l'abouchement dans le vrai ou faux chenal, l'éventuel défaut de perfusion en rapport avec une compression dynamique ou statique.

I.3. ANALYSE STATISTIQUE

Les valeurs étaient exprimées sous forme de moyennes \pm déviations standard ou de médianes \pm extrêmes.

Pour l'analyse univariée, les variables qualitatives ont été testées par un **test exact de Fischer** et les variables quantitatives par un **test de Mann-Whitney**.

Pour l'analyse multivariée, la détermination des facteurs pronostiques a été faite par **régression logistique**. Les variables dont la valeur p était inférieure à 0,10 en analyse univariée étaient entrées dans les modèles. La calibration était évaluée à l'aide d'un **test de Hosmer-Lemeshow**.

Pour l'analyse de la survie :

- Le calcul des courbes pour chaque groupe a été fait par la méthode de **Kaplan-Meier** avec comparaison entre courbes pour les paramètres sortant de l'analyse multivariée. La détermination de la valeur pronostique de ces paramètres sur la survie a utilisé la comparaison entre groupes d'intérêt par **test de log-rank**.

- Un **modèle de Cox** a été utilisé pour tester le rôle du diamètre aortique thoracique descendant dans la survie.

Une valeur de $p < 0,05$ était considérée comme statistiquement significative.

II. RESULTATS

II.1. Population

II.1.1. Caractéristiques démographiques

Les caractéristiques démographiques sont définies dans le tableau 7.

Le suivi moyen était de 64,5 mois [2-132 mois].

La population était composée de 41 personnes à majorité masculine (72%). L'âge moyen était de 60 ans (DS \pm 14 ans, 27-85 ans). Neuf des patients avaient été opérés préalablement d'une dissection aortique de type A. Concernant les antécédents

cardiovasculaires, 24 étaient connus pour une hypertension artérielle, 2 avaient été opérés d'anévrismes de l'aorte abdominale, 2 de remplacement valvulaire, tandis que 4 étaient coronariens et 3 atteints de maladie de Marfan.

Tableau 7 : caractéristiques de la population

Sexe (hommes/femmes)	32/9	
Age (années)	60 ± 14 [27-85]	
Nombre d'opérés	9	
Facteurs de risque cardiovasculaire		
Hypertension artérielle	24 (58,5)	
Tabagisme	17 (41,5)	
Diabète	3 (7,3)	
Antécédents familiaux	1 (2,4)	
Surcharge pondérale	16 (39)	
Antécédents		
Maladie de Marfan	3 (7,3)	
Autre mal. du tissu élastique	1 (2,4)	
Chirurgie antérieure de l'aorte	2 (4,9)	cures d'anévrisme de l'aorte abdominale
Chirurgie valvulaire antérieure mitrale ou aortique	2 (4,9)	Björk mitrale n°27 et Carpentier-Edwards aortique n°25
Pathologie respiratoire	5 (12,2)	3 BPCO ou 2 SAS
Cardiopathie ischémique	4 (9,7)	3 angor et 1 IDM
Artériopathie des membres inférieurs	0 (0)	
Troubles neurologiques centraux	1 (2,4)	AIT
Traumatisme		
Lésion iatrogénique	0 (0)	
Agression externe	0 (0)	
Toxiques	0 (0)	

Les valeurs entre parenthèses sont exprimées en pourcentages.

Les abréviations sont les suivantes :

- BPCO : broncho-pneumopathie chronique obstructive
- SAS : syndrome d'apnées du sommeil
- IDM : infarctus du myocarde
- AIT : accident ischémique transitoire
- AVC : accident vasculaire cérébral
- Mal : maladie

II.1.2. Caractéristiques cliniques

La symptomatologie présentée par les patients au moment de leur prise en charge ainsi que les données de l'examen clinique sont présentées dans le tableau 8.

La douleur thoracique était le symptôme majeur dans 97,5% des cas alors que le collapsus n'était observé que chez un seul patient. Plus de la moitié des malades (51,3%) avaient une tension artérielle élevée. L'asymétrie des pouls qui est un signe clinique classique était retrouvée dans 4,8% des cas.

L'insuffisance rénale était la complication majeure (53,6%) associée à la constitution d'un épanchement pleural (43,9%). Les autres complications ne survenaient que dans moins de 10% des présentations cliniques.

Tableau 8 : Caractéristiques cliniques

Symptômes inauguraux

Douleur thoracique	40 (97,5)
Malaise/syncope	6 (14,6)
Collapsus	1 (2,4)

Signes cliniques

Tension artérielle	
TAS \geq 150mmHg	21 (51,3)
150 > TAS \geq 100mmHg	19 (46,3)
100 > TAS \geq 80mmHg	0 (0)
TAS < 80mmHg	1 (2,4)
Insuffisance cardiaque	0 (0)
Insuffisance aortique	1 (2,4)
Epanchement péricardique	1 (2,4)
Asymétrie des pouls	2 (4,8)

Complications

Accident ischémique cérébral	0 (0)
Ischémie périphérique	4 (9,7)
Paraplégie	2 (4,8)
Insuffisance rénale	22 (53,6)
Ischémie digestive	3 (7,2)
Epanchement pleural	18 (43,9)
Anémie (Hb <9 g/dl)	3 (7,2)

Les abréviations utilisées dans le tableau sont les suivantes :

- TAS : tension artérielle systolique
- Hb : hémoglobine

II.1.3. Caractéristiques radiologiques

Les caractéristiques anatomiques de la dissection définies lors du scanner thoraco-abdominal réalisé à la phase aiguë sont présentées dans les tableaux 9 et 9b.

Pour l'aorte thoracique descendante, le diamètre aortique maximal était de $43,8 \pm 13,6$ mm, l'extension circonférentielle de $178,0 \pm 71,0$ degrés et le faux chenal restait perméable chez 65,8% des patients.

Pour l'aorte thoracique horizontale et ascendante, 18 patients étaient concernés. Le diamètre aortique maximal était de $43,8 \pm 13,6$ mm, l'extension circonférentielle de $206,0 \pm 70,7$ degrés. Les troncs artériels à destination cérébrale étaient disséqués dans 61,5% es cas. Aucune extension de la dissection aux artères coronaires n'était observée.

Tableau 9 : Caractéristiques radiologiques

Aorte thoracique descendante		
<i>Nombre = 41</i>		
<u>Diamètres</u>	nombre	valeurs
Diamètre aortique maximal (mm)	41	$43,8 \pm 13,6$
Diamètre maximal FC (mm)	41	$24,2 \pm 11,9$
Diamètre minimal VC (mm)	41	$18,6 \pm 8,0$
<u>Extension circonférentielle (degrés)</u>	40	$178,0 \pm 71,0$
<u>Faux chenal</u>	41	
Perméable (%)	27	65,8
Thrombosé totalement (%)	7	17,1
Thrombosé partiellement (%)	7	17,1

Aorte thoracique horizontale et/ou ascendante		
<i>Nombre = 18</i>		
<u>Diamètres</u>	nombre	valeurs
Diamètre aortique maximal (mm)	16	$53,6 \pm 15,1$
Diamètre maximal FC (mm)	11	$29,1 \pm 20,7$
Diamètre minimal VC (mm)	11	$23,3 \pm 7,7$
<u>Extension circonférentielle (degrés)</u>	10	$206,0 \pm 70,7$
<u>Troncs artériels de l'arche aortique</u>	13	
Disséqués (%)	8	61,5
Sains (%)	5	38,5
<u>Artères coronaires</u>	14	
Disséquées (%)	0	0
Saines (%)	14	100

Tableau 9 bis : caractéristiques radiographiques

Aorte abdominale					
<i>Nombre = 29</i>					
<u>Diamètres</u>	nombre	valeurs			
Diamètre aortique maximal (mm)	26	34,2 ± 7,5			
Diamètre maximal FC (mm)	24	18,4 ± 7,5			
Diamètre minimal VC (mm)	24	15,3 ± 7,0			
<u>Extension circonférentielle (degrés)</u>	26	189,4 ± 61,9			
<u>Faux chenel</u>	26				
Perméable (%)	22	84,6			
Thrombosé partiellement (%)	1	3,8			
Thrombosé totalement (%)	3	11,5			
<u>Atteintes collatérales</u>		VC	FC	DS	DD
Tronc cœliaque	14	14	-	-	-
Artère mésentérique supérieure	15	12	2	-	1
Artère rénale droite	15	12	1	-	2
Artère rénale gauche	14	9	2	1	1
Artère iliaque droite	11	10	-	-	1
Artère iliaque gauche	11	8	1	-	2

Les valeurs sont exprimées sous forme de moyennes ± déviations standard.

Les abréviations concernant le tableau sont les suivantes :

- VC : vrai chenel
- FC : faux chenel
- DS : dissection statique
- DD : dissection dynamique.

Pour l'aorte abdominale, 29 patients étaient touchés. Le diamètre aortique maximal était de 34,2 ± 7,5 mm, l'extension circonférentielle de 189,4 ± 61,9 degrés et le faux chenel restait perméable dans 84,6% des cas. L'analyse de la naissance des collatérales n'était possible que chez moins de la moitié des patients.

II.2. Valeur pronostique des paramètres étudiés

II.2.1. Analyse univariée

II.2.1.1. Variables qualitatives

La présence d'une dissection limitée à l'aorte thoracique descendante était liée à un mauvais pronostic vital à long terme (p=0,034).

Tableau 10 : Paramètre qualitatif significatif

	Patients vivants	Patients décédés	Total
Aorte abdominale saine	4	8	12
Aorte abdominale disséquée	21	8	29
Total	25	16	41

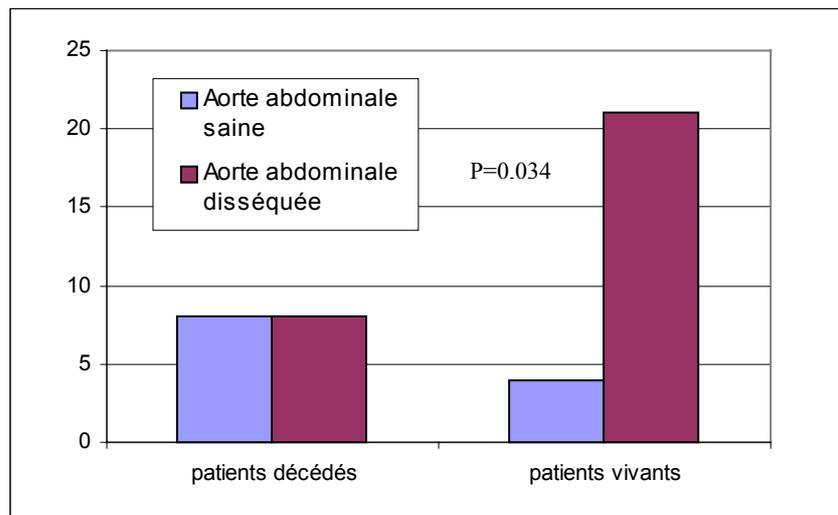


Figure 7 : Variable qualitative pronostique en analyse univariée

II.2.1.2. Variables quantitatives

L'âge, les diamètres de l'aorte thoracique descendante, de l'aorte abdominale et du faux chenal au niveau de l'aorte abdominale étaient prédictifs de mortalité à long terme.

Tableau 11 : Paramètres quantitatifs significatifs

Variable	Patients vivants		Patients décédés		p
	médiane	intervalle	médiane	intervalle	
Age	53	32-85	69	27-79	0,026
Diamètre aorte thor. desc.	40	27-60	45	32-97	0,024
Diamètre aorte abdo	30	25-40	41	30-55	0,004
Diamètre FC aorte abdo	15	5-35	21	13-32	0,036

Les abréviations concernant le tableau sont les suivantes :

- thor : thoracique
- desc : descendante
- FC : faux chenal
- abdo : abdominale

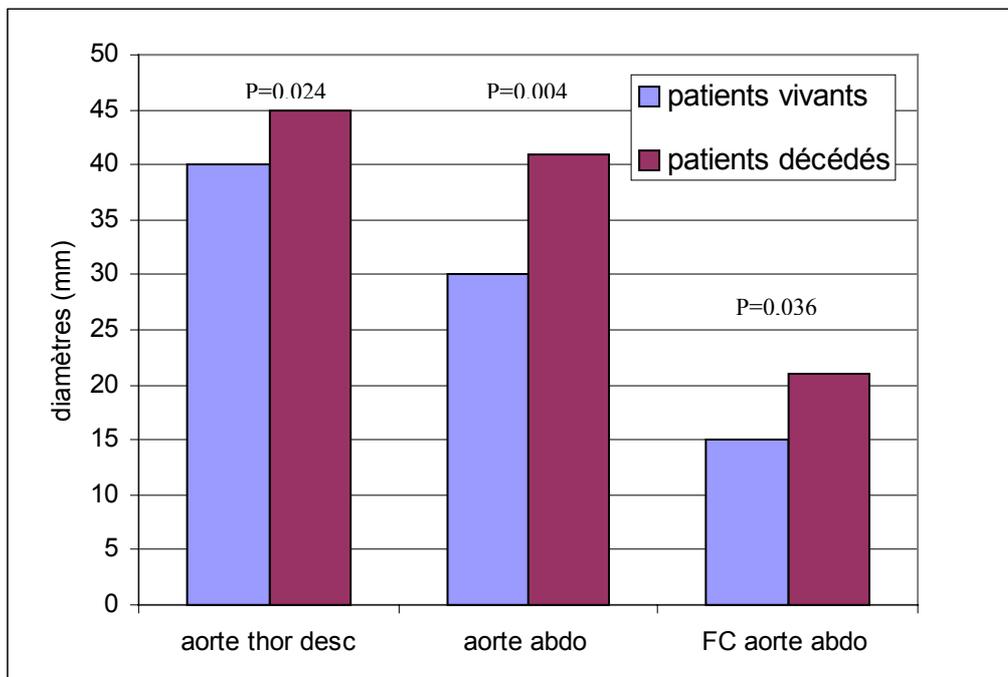


Figure 8 : variables quantitatives pronostiques en analyse univariée

En revanche, aucun des critères cliniques n'était discriminatif. De même, sur le plan radiologique, le statut du faux chenal, l'extension circonférentielle de la dissection et l'atteinte des collatérales à l'étage thoracique et abdominal n'étaient pas corrélés significativement à la mortalité.

II.2.2. Analyse multivariée

Plusieurs modèles ont été testés.

Le modèle 1 a testé les variables âge, diamètre de l'aorte thoracique descendante, atteinte de l'aorte abdominale. Aucun paramètre n'était corrélé significativement à la mortalité.

Le modèle 2 a testé les variables âge et diamètre de l'aorte thoracique descendante sans corrélation significative.

Le modèle 3 concernait seulement les patients dont l'aorte abdominale était disséquée ; l'âge, les diamètres de l'aorte thoracique descendante et abdominale et celui du faux chenal au niveau abdominal ont été testés. Seul le diamètre aortique abdominal était significativement prédictif de mortalité ($p=0,048$; OR de 2,23 (1,01-4,95)). La calibration était bonne ($\hat{C}=2,631$; $p=0,621$).

Tableau 12 : Paramètres testés en multivarié

Variable	Odd Ratio	IC à 95%	p
Age	0,85	0,70-1,03	0,099
Diamètre aorte thor. desc.	0,76	0,545-1,068	0,115
Diamètre aorte abdo	2,23	1,01-4,95	0,048
Diamètre FC aorte abdo	0,92	0,71-1,20	0,555

Les abréviations concernant le tableau sont les suivantes :

- thor : thoracique
- abdo : abdominale
- desc : descendante
- FC : faux chenal
- IC : intervalle de confiance

II.2.3. Survie

II.2.3.1. Courbe de Kaplan-Meyer

Pour l'ensemble du groupe, les taux de survie à 1 an, 2 ans, 5 ans et 8 ans étaient respectivement de $85 \pm 5\%$, $80 \pm 6\%$, $52 \pm 10\%$ et $37 \pm 11\%$.

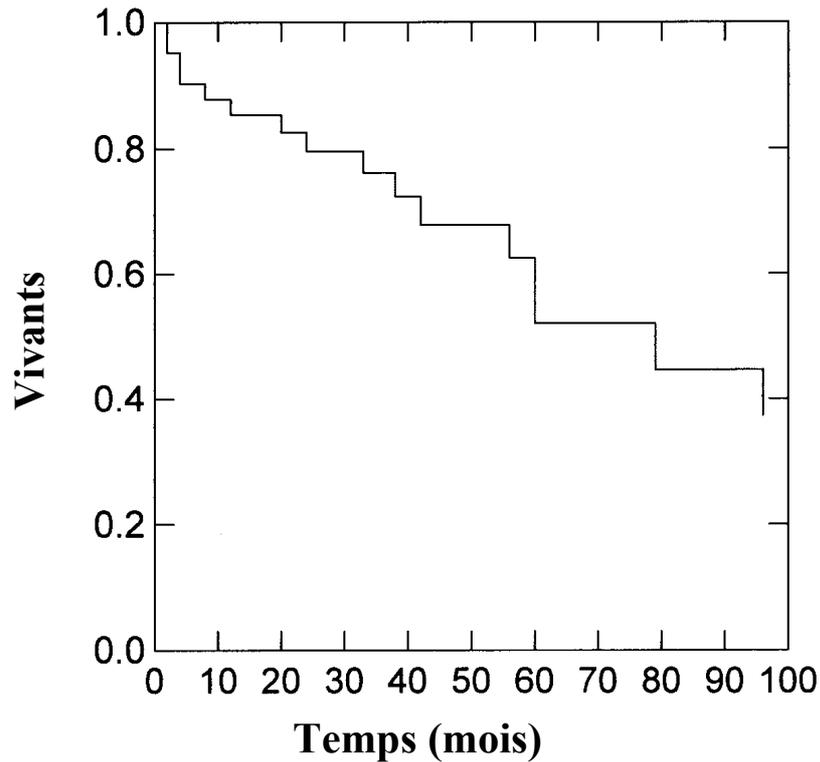


Figure 7 : Courbe de survie de l'ensemble des patients

La survie a aussi été estimée en fonction de l'atteinte ou non de l'aorte abdominale.

En l'absence de dissection de l'aorte abdominale, le taux de survie à 5 ans était de $29 \pm 16\%$ pour un suivi moyen de 46 mois.

En cas de dissection de l'aorte abdominale, le taux de survie à 5 ans était de $62 \pm 12\%$ pour un suivi moyen de 63 mois.

Entre ces deux groupes, la différence était significative avec un $p = 0,03$.

II.2.3.2. Modèle de Cox

Le diamètre de l'aorte thoracique descendante était lié à la survie ($p=0,013$), avec une augmentation du risque de décès de 1,2% par augmentation de 5 mm.

DISCUSSION

La prise en charge des patients atteints d'une dissection aortique de type B chronique avec élargissement modéré du diamètre aortique implique des choix thérapeutiques difficiles. La rupture aortique constitue le risque majeur de l'évolution chronique d'autant plus inquiétante qu'elle se complique le plus souvent de décès.

Un suivi régulier s'impose nécessairement pour détecter une éventuelle progression du processus disséquant. De même, des paramètres radiologiques pronostiques d'évolution défavorable sont essentiels à définir afin d'adopter une prise en charge plus agressive, chirurgicale ou radiologique interventionnelle si le contrôle tensionnel ne suffit pas à stabiliser la dissection.

I. SURVIE

Les taux de survie observés dans notre étude sont comparables à ceux de séries plus anciennes et/ou plus nombreuses (tableau 12). Cependant, il est souvent difficile de confronter les résultats entre eux car les populations sont exceptionnellement strictement superposables.

Dans notre étude notamment, les patients décédés à la phase aiguë intra-hospitalière ont été d'emblée exclus puisque nous avons fait le choix de nous intéresser seulement aux patients qui atteignaient la phase chronique. En outre, une partie de notre population était constituée de patients atteints préalablement de dissection aortique de type A, opérés avec secondairement la persistance d'une dissection sur l'aorte thoracique descendante.

En revanche, les études référencées ci-après tiennent compte de l'ensemble des patients dès le diagnostic posé. De même, le plus souvent, les groupes de patients sont définis sur les critères soit de dissection aortique type A ou B (189), soit de traitement médical ou chirurgical (124, 190-196).

L'ensemble de ces études ne retrouvent pas de différence significative en terme de mortalité entre prise en charge médicale et chirurgicale chez les patients atteints de dissection aortique de type B non compliquée.

Tableau 12 : Survie actuarielle des dissections aortiques de type B traitées médicalement

Etude	Année	Nb de patients		Suivi moyen (mois)	Survie				
		Total	Type B		1 an	5 ans	8 ans	10 ans	15 ans
Hata (190)	2003	79	64	41			93		
Umana (191)	2002	189	122	54 ± 56	85	71		38	20
Bernard (189)	2001	109	29	44 ± 46	76	72		46	
Juvonen (192)	1999	50	31	40	81	57			
Iguchi (193)	1998	102	43	51	100	86			
Gysi (124)	1997	225	187	48 ± 13		76		50	
Schor (194)	1996	68	48	31	90	87			
Neya (195)	1992	58	37	34	86	64			
Elefteriades (196)	1992	71	49	39	73	58		25	

II. FACTEURS PRONOSTIQUES

II.1. Mortalité

Dans notre étude, en analyse multivariée, aucun paramètre du segment thoracique n'était prédictif de mortalité chez l'ensemble des patients ; seul le diamètre total de l'aorte abdominale était pronostique de mortalité chez les patients dont la dissection s'étendait à l'aorte abdominale.

Le diamètre de l'aorte thoracique descendante n'était pas corrélé à la mortalité en analyse multivariée. Cependant, trois constats amènent à penser qu'il pourrait jouer malgré tout un rôle sur le pronostic à long terme :

- il existait au sein de l'étude un défaut de puissance ne permettant pas de construire un modèle statistique adéquat en raison du faible nombre de patients
- les diamètres de l'aorte thoracique descendante et de l'aorte abdominale étaient liés de façon significative (test de Pearson avec $r = 0,71$)
- en analyse univariée, il existait une différence significative entre le diamètre de l'aorte thoracique descendante des patients vivants et celui des patients décédés.

Dans la littérature, les facteurs pronostiques de mortalité à la phase chronique sont essentiellement l'âge, les diamètres aortiques et les complications de la phase aiguë.

Dans l'étude de Masuda, qui considère 134 patients traités médicalement (74 atteints de dissection aortique de type B), les facteurs qui influencent la survie à la phase chronique sont l'âge avancé, le diamètre aortique et les complications survenant à la phase aiguë en dehors du choc et de la rupture (accident vasculaire cérébral, insuffisance rénale, infarctus mésentérique, ischémie distale). Parmi ces paramètres, le facteur de risque le plus prédictif de décès est le diamètre de l'aorte thoracique descendante (197).

De même, pour Glower qui analyse l'évolution de 69 patients atteints de dissection aortique de type B, les complications présentes lors du diagnostic, l'âge avancé et la rupture aortique sont des facteurs prédictifs de décès (162).

Le grand âge est effectivement associé à un mauvais pronostic de survie à moyen et long terme en raison de sévères facteurs de comorbidité ; il s'agit d'un facteur de risque de rupture indépendamment du fait que la personne âgée peut être contre-indiquée à la chirurgie. Glower montre ainsi que la mortalité à 6 mois passe de moins de 20% à 60% chez les personnes de plus de 70 ans (198).

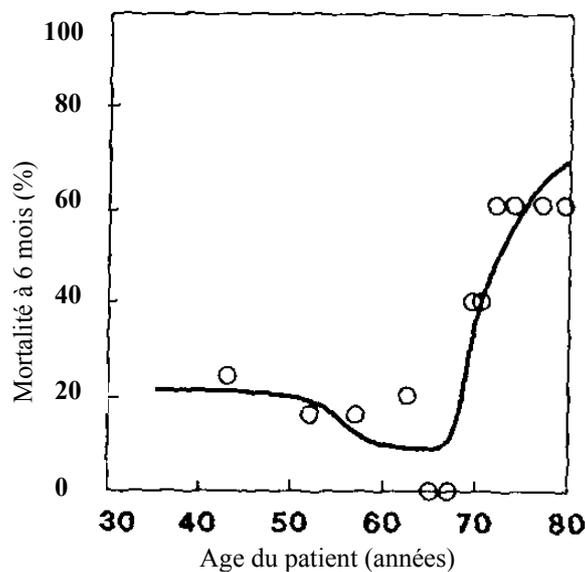


Schéma 13 : Influence de l'âge du patient sur la mortalité à 6 mois (d'après Glower (198))

II.2. Evolution anévrysmale

Le diamètre de l'aorte thoracique descendante étant le facteur le plus prédictif de mortalité, quelques auteurs ont étudié les paramètres influençant l'évolution anévrysmale.

Ceux-ci ont d'autant plus d'intérêt que 20 à 40% des patients traités médicalement qui survivent à la phase aiguë auront recours à la chirurgie à la phase chronique en raison d'une évolution anévrysmale avec risque potentiel de rupture (195, 199, 200). Ces patients encourrent donc un double risque : celui de la phase aiguë et celui de la chirurgie à la phase chronique, plus élevé que celui de la phase aiguë (reconstructions plus étendues, traitement concomitant des artères viscérales) (44, 201, 202).

A partir d'une série de 41 patients atteints de dissection aortique chronique de type B, Kato teste en partie les mêmes paramètres que ceux de notre étude : étendue longitudinale de la dissection, persistance de la porte d'entrée, statut du faux chenal, diamètre maximal de l'aorte et rapport des aires vraie lumière sur lumière globale au niveau du diamètre maximal. Les deux facteurs prédictifs indépendants sont le diamètre aortique maximal initial et la persistance d'une porte d'entrée patente (203). Ainsi, il conclut qu'il faut proposer à ces patients dès la phase aiguë une alternative chirurgicale plus agressive que le seul traitement hypotenseur.

II.3. Rupture

La rupture aortique constitue le risque évolutif majeur des dissections aortiques. Certains paramètres ont été corrélés à cette complication gravissime.

Chez 50 patients atteints de dissection aortique de type B traités médicalement, les facteurs de risque de rupture à la phase chronique déterminés par Juvonen sont l'âge avancé, la présence d'une broncho-pneumopathie chronique obstructive et la persistance de pressions artérielles élevées. La persistance d'un faux chenal latent circulant ainsi que les dilatation et croissance anévrysmales n'apparaissent pas comme prédictives de rupture. La répartition des patients en trois groupes distincts (rupture, opération, évolution simple) et les indications opératoires posées sur les diamètres anévrysmaux en sont les principales explications. Ainsi, les patients dirigés vers la chirurgie dont les diamètres aortiques sont les plus grands sont exclus du groupe « rupture » ce qui affaiblit la capacité des auteurs à démontrer la contribution de la taille anévrysmale à l'évolution vers la rupture. Sur l'ensemble du groupe, dix-huit pour cent des patients évoluent vers la rupture sur un suivi moyen de 40 mois (192). Les critères d'évolutivité vers la rupture des dissections de l'aorte thoracique descendante et abdominale sont similaires à ceux observés dans les anévrysmes thoraco-abdominaux ce qui fait proposer aux auteurs une prise en charge chirurgicale des dissections aortiques basée sur

celle des anévrismes sous réserve que la rupture aortique semble survenir pour des diamètres plus petits (204).

Au contraire, pour l'équipe de Glower, le diamètre aortique maximal mesuré par artériographie ou scanner est significativement corrélé au risque de rupture ou d'intervention chirurgicale ; ainsi, les dissections aortiques dont le diamètre maximal est compris entre 55 et 60 mm présentent un risque de rupture ou d'intervention chirurgicale de plus de 50% (162).

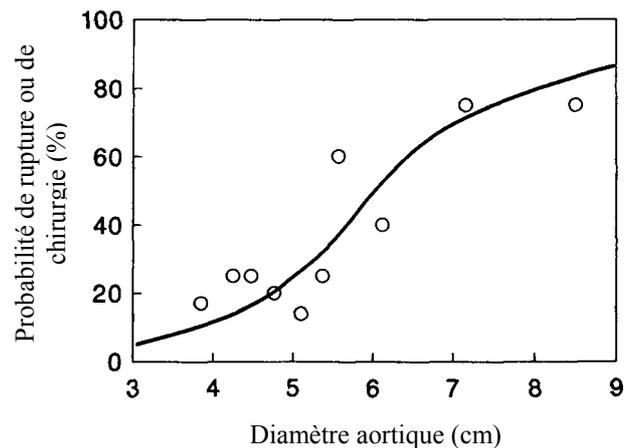


Schéma 14 : Retentissement du diamètre aortique maximal sur la probabilité de rupture ou de chirurgie dans les dissections aortiques descendantes (d'après Glower (198))

En outre, l'hypertension artérielle est aussi un paramètre corrélé au risque de rupture, d'autant plus intéressant qu'il existe des moyens thérapeutiques d'en limiter son influence. Dans la série de 42 patients traités médicalement de Neya, la rupture aortique est observée chez 33% de ceux dont la tension artérielle n'est pas contrôlée et chez seulement 3% de ceux sans hypertension artérielle (195). Une décennie auparavant, DeBakey présente les mêmes conclusions avec des chiffres respectifs de 46% versus 17% (116). Ces différences statistiquement significatives aux phases aiguë et chronique confirment l'importance du contrôle tensionnel au long cours.

II.4. Thrombose du faux chenal

Dans notre étude, ce paramètre n'était pas prédictif de mortalité. Néanmoins, il apparaît dans la littérature que son statut présente une importance non négligeable.

Dès les années 70, Dinsmore montre que la persistance du faux chenal est un facteur de mauvais pronostic. Après étude artériographique de 31 patients, les taux de mortalité à long terme sont de 43% en cas de persistance du faux chenal et de 90% en cas de thrombose. Pour les auteurs, la formation d'un thrombus dans le faux chenal constitue un contrefort naturel contre la rupture ou l'extension de la dissection tandis que la persistance d'une communication entre vrai et faux chenal favorise la mise en tension de la paroi aortique externe soumise directement au flux pulsatile. Ils émettent par ailleurs l'hypothèse que la persistance d'un flux circulant dans le faux chenal peut dépendre de la largeur de la déchirure intimale proximale et de la présence de portes de sortie en aval (158). Par ailleurs, la localisation de la porte d'entrée aurait son importance : Erbel montre que les patients dont la porte d'entrée est située distalement sur l'aorte thoracique descendante, à distance de l'artère sous-clavière gauche avec une extension rétrograde jusqu'à l'ostium de celle-ci ont un meilleur pronostic que ceux pour lesquels la porte d'entrée est contiguë à l'artère sous-clavière gauche et l'extension antérograde car la formation du thrombus est plus rapide et complète dans le premier groupe (5).

Plus récemment, dans une étude rétrospective de 109 patients atteints de dissections aortiques de type A opérées (n=56) ou de type B traitées médicalement (n=53), l'équipe de Bernard montre qu'en analyse multivariée, seuls l'âge supérieur à 70 ans et la persistance d'un faux chenal circulant dans l'aorte thoracique descendante sont prédictifs de mortalité à long terme. Il est aussi démontré qu'il existe une relation de causalité entre perméabilité du faux chenal et dilatation thoracique aortique : le diamètre aortique est en moyenne de 31 mm en cas de thrombose du faux chenal et de 43 mm en cas de persistance d'un flux ($p=0,02$). Cette étude qui a l'originalité de comparer des patients opérés de dissection de type A et d'autres traités médicalement pour une dissection de type B montre une évolution similaire du faux chenal chez ces deux groupes : lors de la phase intra-hospitalière, la persistance d'un faux chenal circulant est observée dans 37% des dissections de type A et 100% des types B ; à 5 ans, la thrombose du faux chenal est constatée dans 83% des types A et 52% des types B (189).

De même, dans la série de Kozai de 263 patients traités médicalement (176 de type B), outre la présence d'un état de choc à la phase aiguë, la persistance du faux chenal circulant et un diamètre aortique supérieur à 40 mm sont corrélés significativement à un mauvais pronostic (205).

Enfin, en 2000, pour Shimizu qui compare le pronostic de 96 patients atteints de dissection aortique classique ou d'hématome intramural, la survie en cas de dissection de type

B est meilleure en cas de thrombose du faux chenal ce qui n'est pas significatif en cas de type A (47).

III. CAS PARTICULIER DES PATIENTS OPERES D'UNE DISSECTION AORTIQUE DE TYPE A

Les patients opérés ont un statut particulier même si dans notre étude leur pronostic vital ne différait pas de celui des autres patients.

Dans la majorité des séries, la thrombose du faux chenal chez les patients opérés de dissection aortique de type A est un élément pronostique important pour le long terme.

Dans la série d'Ergin, la survie à 5 ans est supérieure chez les patients dont le faux chenal est thrombosé par rapport à ceux chez qui il reste perméable ($95\% \pm 4,8\%$ versus $76\% \pm 15\%$, p non significatif). La même tendance est observée à propos des complications (206).

Ainsi, de nombreuses équipes mettent en avant les techniques chirurgicales favorisant son occlusion. La thrombose du faux chenal est plus fréquente et plus rapide lorsque la chirurgie réparatrice s'étend à l'arche aortique ce qui permet un traitement plus complet des lésions (189, 207). En particulier, l'exclusion de la porte d'entrée est un élément fondamental pour initier la thrombose du faux chenal et diminuer le nombre des réinterventions tardives (205).

Les résultats en terme de survie après chirurgie de dissection aortique de type A laissant l'aorte horizontale ou descendante pathologique plaident aussi pour une chirurgie initiale la plus complète possible avec extension à la crosse aortique si celle-ci est atteinte ; cette attitude plus agressive permet d'améliorer les résultats à long terme en diminuant notamment le risque de réintervention responsable d'une mortalité élevée. En effet, dans l'étude de Fournial, les facteurs prédictifs de réintervention sont l'âge jeune, la persistance du faux chenal perméable et les modalités chirurgicales initiales (208).

De même, au cours du suivi de 44 patients opérés d'une dissection aortique de type A, Dubar constate que le faux chenal reste perméable dans 92% des cas. Lorsque la thrombose se produit, elle est toujours précoce. Dans 44% des cas, l'absence de thrombose se complique d'une dilatation anévrysmale. Pour les auteurs, l'attitude à adopter face à la dilatation du faux chenal n'est pas univoque, elle dépend essentiellement de la rapidité d'évolution et du retentissement clinique (209).

IV. POUR QUEL DIAMETRE AORTIQUE MAXIMAL FAUT-IL DEVENIR INTERVENTIONNEL ?

Il n'y a pas de consensus concernant la valeur du diamètre aortique pour lequel le risque de rupture devient significatif et nécessite alors un recours chirurgical ou radiologique interventionnel mais les récentes études ont tendance à diminuer progressivement la taille pour laquelle le traitement invasif est décidé.

Masuda, pour qui le facteur de risque le plus prédictif de décès est le diamètre de l'aorte thoracique descendante, recommande le traitement chirurgical pour les patients dont le diamètre aortique est supérieur à 50 mm ou pour lesquels une progression du diamètre est observée. De même, il propose une surveillance par scanner tous les six mois pour contrôler cette progression (197). Cette stratégie thérapeutique est aussi appliquée par Crawford (210) et Dapunt (211). Pour Glower, les dissections aortiques dont le diamètre est compris entre 55 et 60 mm ont un risque de rupture ou d'intervention chirurgicale supérieur à 50% (198).

Quant à Elefteriades, sa conduite est plus attentiste puisqu'il propose la chirurgie en cas de diamètre aortique supérieur à 65 mm ou recrudescence symptomatique en se calquant sur les données des anévrysmes aortiques abdominaux (212).

Enfin la tendance actuelle est de tenir compte aussi de la persistance ou non du flux dans le faux chenal d'autant que les nouvelles techniques endovasculaires permettent de favoriser sa thrombose à l'aide d'endoprothèses couvertes (167). Ainsi, Marui propose une alternative de traitement un peu plus agressive que celle basée uniquement sur l'augmentation des diamètres aortiques. A partir d'une étude de 101 patients, il définit quatre groupes en fonction du diamètre aortique (≥ 40 ou < 40 mm) et de la thrombose ou non du faux chenal objectivés lors de la première imagerie à la phase aiguë. Les patients dont le diamètre aortique est supérieur à 40 mm dès la phase aiguë et le faux chenal circulant tendent vers l'évolution anévrysmale beaucoup plus fréquemment que ceux dont l'aorte est de petite taille et le faux chenal thrombosé, les taux de dilatation aortique étant respectivement de 97%, 94% et 84% à un, cinq et dix ans versus 43%, 33% et 22%. Selon Marui, le deuxième groupe relève donc de la chirurgie dès le début de la phase chronique avant l'évolution anévrysmale (213).

V. EXAMEN DE REFERENCE POUR LE SUIVI ULTERIEUR

Dans cette étude, l'examen qui servait de référence pour le suivi et la conduite thérapeutique ultérieurs était le scanner thoraco-abdominal. Celui-ci a été choisi dans un souci d'uniformité des différents patients sur la période 1987-2002.

Le développement de l'IRM et l'apparition des scanners multibarrettes au cours de cette période nécessitent de déterminer le type d'examen le plus propice à fournir les informations fondamentales pour l'établissement du pronostic.

Il n'existe aucune étude qui ne se soit intéressée à la comparaison des examens d'imagerie réalisés à la phase sub-aiguë. Celles qui existent évaluent les examens à la phase aiguë lors de l'établissement du diagnostic.

Les limitations de l'IRM à la phase aiguë que sont la nécessité de mobiliser les patients potentiellement instables, sa durée de réalisation et sa disponibilité limitée n'ont plus lieu d'être lors de la surveillance. En revanche, la présence de certains corps étrangers métalliques reste une contre-indication absolue (stimulateurs cardiaques, implants oculaires, certaines prothèses valvulaires) (214).

L'IRM ne nécessite pas l'injection de produit de contraste iodé ni le recours aux radiations ionisantes. Outre les avantages décrits dans le chapitre imagerie, l'exploration de l'aorte dans les trois plans de l'espace permet d'appréhender précisément le processus disséquant et dans certains cas l'atteinte des vaisseaux de l'arche aortique (215). Un autre avantage est celui de distinguer avec précision de nouvelles lésions survenant sur une aorte précédemment malade (anévrismes aortiques, prothèse) (216).

Le développement du scanner hélicoïdal multibarrettes au cours de ces dernières années en fait un technique d'imagerie équivalente. Celui-ci présente en effet 4 à 16 rangées de détecteurs distants de 1,25 mm, reliés à 4 canaux d'information ce qui permet de faire varier l'épaisseur des coupes de 1,25 à 10 mm (217). L'aorte et ses branches peuvent être explorées en un seul temps (218). La visualisation de la porte d'entrée qui était difficile avec les précédents scanners (136) est possible après reconstruction d'images à partir de coupes chevauchées de quelques millimètres (219).

Le scanner hélicoïdal multidétecteurs et l'IRM sont donc actuellement les examens à privilégier pour les patients qui relèvent d'un contrôle rigoureux pour dissection aortique de type B chronique primitive ou résiduelle post-chirurgicale (220, 221). En outre, l'IRM peut être proposée plus facilement chez les patients polyvasculaires en leur évitant l'injection répétée de produit de contraste iodé.

CONCLUSION

La dissection aortique reste encore aujourd'hui un événement vasculaire gravissime qui engage le pronostic vital à court et long terme. Contrairement aux dissections de l'aorte thoracique ascendante relevant de la chirurgie, les dissections de type B sont traitées médicalement. La prise en charge initiale permet actuellement d'initier un traitement antihypertenseur qui devra être poursuivi pendant plusieurs années. Néanmoins, chez certains patients, malgré un traitement approprié, la dissection aortique se complique d'une évolution anévrysmale qui favorise la rupture aortique le plus souvent mortelle.

Ainsi, nous avons étudié les facteurs pronostiques de mortalité de 41 patients atteints de dissection de l'aorte thoracique descendante (9 opérés de type A avec une dissection résiduelle) ayant survécu à la phase aiguë. En analyse univariée, les facteurs prédictifs de mortalité étaient l'atteinte limitée à l'aorte thoracique, l'âge, les diamètres de l'aorte thoracique descendante et abdominale, le diamètre du faux chenal à l'étage abdominal. En analyse multivariée, seul le diamètre aortique abdominal était corrélé à la mortalité. Plusieurs paramètres prédictifs de décès classiquement retrouvés dans la littérature ne sont pas apparus significatifs dans notre étude probablement en raison du faible nombre de patients.

Néanmoins, il faut probablement adapter les modalités de surveillance en fonction du statut initial du patient. Les facteurs de mauvais pronostic que sont la dilatation de l'aorte thoracique supérieure à 40 mm, l'extension longitudinale limitée au segment thoracique, la persistance d'un flux dans le faux chenal ou l'existence d'une large porte d'entrée inciteraient à proposer une surveillance rapprochée tous les six mois. En revanche, l'extension de la dissection à l'aorte abdominale, la thrombose du faux chenal, la stabilisation des diamètres aortiques thoraciques autoriseraient un espacement des examens dont la périodicité pourrait être annuelle.

Cette surveillance adaptée est d'autant plus souhaitable qu'il peut être proposé aux patients à risque une prise en charge plus invasive, chirurgicale ou radiologique interventionnelle, actuellement en plein développement, qui offre des procédures novatrices avec des risques plus limités.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Hamburger J, Kernbaum S.** Dictionnaire de Médecine. 5ème édition. *Editions Flammarion*. 1994.
2. **Murray CA, Edwards JE.** Spontaneous laceration of ascending aorta. *Circulation*. 1973;47:848-58.
3. **Roberts W.** Aortic dissection: anatomy, consequences and causes. *Am Heart J*. 1981;101:195-214.
4. **Hirst AE, Johns VJ, Kime SW.** Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine*. 1958;37:217-279.
5. **Erbel R, Oelert H, Meyer J, et al.** Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation*. 1993;87:1604-15.
6. **Larson EW, Edwards WD.** Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol*. 1984;53:849-55.
7. **Roberts CS, Roberts WC.** Aortic dissection with the entrance tear in the descending thoracic aorta. Analysis of 40 necropsy patients. *Ann Surg*. 1991;213:356-68.
8. **Pate JW, Richardson RL, Eastridge CE.** Acute aortic dissections. *Am Surg*. 1976;42:395-404.
9. **Bickerstaff LK, Pairolero PC, Hollier LH, et al.** Thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *Surgery*. 1982;92:1103-8.
10. **Meszaros MJ, Szilavi J, Schmidt M, Tornoci L, Spez L.** Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest*. 2000;117:1271-1278.
11. **Giujusa T, Dario C, Risica G.** Dissecatione aortica: studio dell'incidenza basato su una casistica ospedaliera. *Cardiologia*. 1994;39:107-112.
12. **Lilienfeld DE, Gunderson PD, Sprafka JM, Vargas C.** Epidemiology of aortic aneurysms: I. Mortality trends in the United States, 1951 to 1981. *Arteriosclerosis*. 1987;7:637-43.
13. **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.
14. **Crawford ES.** The diagnosis and management of aortic dissection. *Jama*. 1990;264:2537-41.
15. **Pumphrey CW, Fay T, Weir I.** Aortic dissection during pregnancy. *Br Heart J*. 1986;55:106-8.
16. **Pedowitz P, Perell A.** Aneurysm complicated by pregnancy. Aneurysms of the aorta and its major branches. *Am J Obstet Gynecol*. 1957;73:720-35.
17. **Fabricius AM, Autschbach R, Doll N, Mohr W.** Acute aortic dissection during pregnancy. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;49:56-7.
18. **Snir E, Levinsky L, Salomon J, Findler M, Levy MJ, Vidne BA.** Dissecting aortic aneurysm in pregnant women without Marfan disease. *Surg Gynecol Obstet*. 1988;167:463-5.
19. **Barrett JM, Van Hooydonk JE, Boehm FH.** Pregnancy-related rupture of arterial aneurysms. *Obstet Gynecol Surv*. 1982;37:557-66.
20. **Fowkes FG, Macintyre CC, Ruckley CV.** Increasing incidence of aortic aneurysms in England and Wales. *Bmj*. 1989;298:33-5.
21. **Svenjo S BH, Bergqvist D.** Thoracic and thoraco-abdominal aortic aneurysm and dissection: an investigation based on autopsy. *Br J Surg*. 1966;83:68-71.
22. **Anagnostopoulos C.** Acute aortic dissection. Baltimore: University Park Press. 1975.
23. **Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ.** Dissection of the aorta and dissecting aortic aneurysms. Improving early and long-term surgical results. *Circulation*. 1990;82:IV24-38.

24. **Chirillo F, Marchiori MC, Andriolo L, et al.** Outcome of 290 patients with aortic dissection. A 12-year multicentre experience. *Eur Heart J.* 1990;11:311-9.
25. **Haverich A, Miller DC, Scott WC, et al.** Acute and chronic aortic dissections--determinants of long-term outcome for operative survivors. *Circulation.* 1985;72:II22-34.
26. **Pretre R, Von Segesser LK.** Aortic dissection. *Lancet.* 1997;349:1461-4.
27. **Robicsek F, Thubrikar MJ.** Hemodynamic considerations regarding the mechanism and prevention of aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:1247-53.
28. **Harvey.** Theory and design of modern pressure vessels, 2nd ed. New York: Van Nostrand. 1974:P57.
29. **Mohr-Kahaly S, Erbel R.** Advantages of biplane and multiplane transoesophageal echocardiography for the morphology of the aorta. *Am J Card Imaging.* 1995;9:115-20.
30. **Coady MA, Davies RR, Roberts M, et al.** Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg.* 1999;134:361-7.
31. **Palma JH, de Souza JA, Rodrigues Alves CM, Carvalho AC, Buffolo E.** Self-expandable aortic stent-grafts for treatment of descending aortic dissections. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:1138-41; discussion 1141-2.
32. **Cambria RP, Morse S, August D, Gusberg R.** Acute dissection originating in the abdominal aorta. *J Vasc Surg.* 1987;5:495-7.
33. **Braunwald E.** Heart Disease: a Textbook of Cardiovascular Medicine. 5th ed. *W.B. Saunders, Philadelphia.* 1997.
34. **Wilson KW, Hutchins GM.** Aortic dissecting aneurysms. Causative factors in 204 subjects. *Arch Pathol Lab Med.* 1982;106:175-80.
35. **Mikich B, Mikich M.** Dissection of the aorta: a new approach. *Heart.* 2003;89:6-8.
36. **Erdheim.** Medianecrosis aortae idiopathica cystica. *Virchow Arch [A].* 1930;276:187-229.
37. **Schlatmann TJ, Becker AE.** Pathogenesis of dissecting aneurysm of aorta. Comparative histopathologic study of significance of medial changes. *Am J Cardiol.* 1977;39:21-6.
38. **Heistad DD, Marcus ML, Larsen GE, Armstrong ML.** Role of vasa vasorum in nourishment of the aortic wall. *Am J Physiol.* 1981;240:H781-H787.
39. **Angouras D, Sokolis DP, Dosios T, et al.** Effect of impaired vasa vasorum flow on the structure and mechanics of the thoracic aorta: implications for the pathogenesis of aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000;17:468-73.
40. **Marcus ML, Heistad DD, Armstrong ML, Abboud FM.** Effects of chronic hypertension on vasa vasorum in the thoracic aorta. *Cardiovasc Res.* 1985;19:777-81.
41. **DeBakey ME, Cooley DA, Creech O Jr.** Surgical considerations of dissecting aneurysms of the aorta. *Ann Surg.* 1955;142:586-612.
42. **DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC Jr, Crawford ES, Jr BA.** Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1965;49:130-49.
43. **De Bakey ME, McCollum CH, Crawford ES.** Dissections and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow-up of five hundred and twenty-seven patients treated surgically. *Surgery.* 1982;92:1118-34.
44. **Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER, 3rd, Wukasch DC.** Dissecting aneurysm of the descending aorta. Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg.* 1975;110:632-40.
45. **Wheat MW Jr, Harris PD, Malm JR, Kaiser G, Bowman FO Jr, Palmer RF.** Acute dissecting aneurysms of the aorta: treatment of results in 64 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1969;58:344-51.

46. **Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE.** Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg.* 1970;10:237-47.
47. **Shimizu H, Yohino H, Udagawa H.** Prognosis of intramural hemorrhage compared with classic aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2000;85:792-5.
48. **Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Petersen B, et al.** Intramural hemorrhage of the thoracic aorta. Diagnostic and therapeutic implications. *Circulation.* 1995;92:1465-72.
49. **Alfonso F, Goicolea J, Aragoncillo P, Hernandez R, Macaya C.** Diagnosis of aortic intramural hematoma by intravascular ultrasound imaging. *Am J Cardiol.* 1995;76:735-8.
50. **Harris JA, Bis KG, Glover JL.** Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg.* 1994;19:90-8.
51. **Movsowitz HD, Lampert C, Jacobs LE, Kotler MN.** Penetrating atherosclerotic aortic ulcers. *Am Heart J.* 1994;128:1210-7.
52. **Ammons MA, Moore EE, Moore FA, Hopeman AR.** Intra-aortic balloon pump for combined myocardial contusion and thoracic aortic rupture. *J Trauma.* 1990;30:1606-8.
53. **Erbel R, Bednarczyk I, Pop T, et al.** Detection of dissection of the aortic intima and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angiographic, computer tomographic, and echocardiographic comparative study. *Circulation.* 1990;81:805-14.
54. **Alfonso F, Almeria C, Fernandez-Ortiz A, et al.** Aortic dissection occurring during coronary angioplasty : angiographic and transesophageal echocardiographic findings. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1997;42:412-5.
55. **Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR.** Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation.* 1999;99:1331-6.
56. **Roques X.** Dissection chronique de l'aorte thoracique. Diagnostic, prise en charge, pronostic. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1997;90:1759-66.
57. **Spittell PC, Spittel JA Jr, Joyce JW.** Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: experience with 236 cases (1980 through 1990). *Mayo Clin Proc.* 1993;68:642-51.
58. **Lindsay J HJ.** Clinical features and prognosis in dissecting aneurysm of the aorta: a re-appraisal. *Circulation.* 1967;35:880-8.
59. **Leonard JC, Hasleton PS.** Dissecting aortic aneurysms: a clinicopathological study. *Q J Med.* 1979;48:55-76.
60. **Slater EE, DeSanctis RW.** The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. *Am J Med.* 1976;60:625-33.
61. **Svensson LG, Crawford ES.** Aortic dissection and aortic aneurysm surgery: clinical observations, experimental investigations, and statistical analyses. Part II. *Curr Probl Surg.* 1992;29:913-1057.
62. **Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA.** Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin.* 1999;17:637-57.
63. **Marfan AB.** Un cas de déformation congénitale des quatres membres , plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. *Bull Soc Chir Pars.* 1896;13:220-5.
64. **Baer RW, Taussig HB, Oppenheimer EH.** Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated wita arachnodactyly. *Johns Hopkins J.* 1943;72:309-31.
65. **Etter LE, Glover LP.** Arachnodactyly complicated by dislocated lens and death from rupture of dissecting aneurysm of aorta. *Jama.* 1943;123:88-9.
66. **Beighton P, de Paepe A, Danks D, et al.** International Nosology of Heritable Disorders of Connective Tissue, Berlin, 1986. *Am J Med Genet.* 1988;29:581-94.

67. **De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE.** Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet.* 1996;62:417-26.
68. **Kainulainen K, Pulkkinen L, Savolainen A, Kaitila I, Peltonen L.** Location on chromosome 15 of the gene defect causing Marfan syndrome. *N Engl J Med.* 1990;323:935-9.
69. **Putman EA, Zhang H, Ramirez F, Milewicz DM.** Fibrillin-2 (FBN2) mutations result in the Marfan-like disorder, congenital contractural arachnodactyly. *Nat genet.* 1995;11:456-8.
70. **Collod G, Babron MC, Jondeau G, et al.** A second locus for Marfan syndrome maps to chromosome 3p24.2-p25. *Nat genet.* 1994;8:264-8.
71. **Aoyama T, Francke U, Dietz HC, Furthmayr H.** Quantitative differences in biosynthesis and extracellular deposition of fibrillin in cultured fibroblasts distinguish five groups of Marfan syndrome patients and suggest distinct pathogenetic mechanisms. *J Clin Invest.* 1994;94:130-7.
72. **Milewicz DM, Pyeritz RE, Crawford ES, Byers PH.** Marfan syndrome: defective synthesis, secretion and extracellular matrix formation of fibrillin by cultured dermal fibroblasts. *J Clin Invest.* 1992;89:79-86.
73. **Ruiz ME, Sty JR, Wells RG.** Aortic dissection in a 5-year old girl with Marfan's syndrome. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 1996;150:440-2.
74. **Steinmann B, Royce P, Superti-Furga A.** The Ehlers Danlos syndrome. 1993:351-407.
75. **Lemon DK, White CW.** Annuloaortic ectasia: angiographic, hemodynamic and clinical comparison with aortic valve insufficiency. *Am J Cardiol.* 1978;41:482-6.
76. **Read RC, Thal AP, Wendt VE.** Symptomatic valvular myxomatous transformation. A possible forme fruste of the Marfan's syndrome. *Circulation.* 1965;32:897-910.
77. **Kantonen I, Savunen T, Peltonen L.** Linkage analysis in Finnish families with annulo-aortic ectasia. Davos. 1996.
78. **Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al.** Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J.* 2001;22:1642-81.
79. **Cavanzo F, Taylor HB.** Effects of pregnancy on the human aorta and its relationship to dissecting aneurysms. *Am J Obstet Gynecol.* 1969;105:567-8.
80. **Vitiello R, McCrindle BW, Nykanen D, Freedom RM, Benson LN.** Complications associated with pediatric cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol.* 1998;32:1433-40.
81. **Leu.** Classification of vasculitides. A survey. *Vasa.* 1995;24:319-24.
82. **Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al.** Takayasu arteritis. *Ann Intern Med.* 1994;120:919-29.
83. **Hotchi M.** Pathological studies on Takayasu's arteritis. *Heart Vessels (suppl).* 1992;7:11-7.
84. **Saliou C, Jago P, Cormier JM.** Complications vasculaires de la maladie de Behcet. *STV.* 1995;7:185-93.
85. **Webster B, Rich C, Densen PM, Moore JE, Nicol CS, Padget P.** Studies on cardiovascular syphilis. *Am Heart J.* 1953;46:117-45.
86. **Rashid J, Eisenberg MJ, Topol EJ.** Cocaine-induced aortic dissection. *Am Heart J.* 1996;132:1301-4.
87. **Grannis FW, Jr., Bryant C, Caffaratti JD, Turner AF.** Acute aortic dissection associated with cocaine abuse. *Clin Cardiol.* 1988;11:572-4.
88. **Hsue PY, Salinas CL, Bolger AF, Benowitz NL, Waters DD.** Acute aortic dissection related to crack cocaine. *Circulation.* 2002;105:1592-5.
89. **Parmley LF, Mattingly TW, Manion WC, Jahuke EJ.** Non penetrating traumatic injury of the aorta. *Circulation.* 1958;17:1086-101.

90. **Crawford ES, Coselli JS, Safi HJ.** Reoperations for thoracic and thoracoabdominal aneurysms. In: Stark J, Pacifico AD, eds. Reoperations in cardiac surgery. Springer Verlag. 1989:361-81.
91. **Murphy DA, Craver JM, Jones EL, Bone DK, Guyton RA, Hatcher CR, Jr.** Recognition and management of ascending aortic dissection complicating cardiac surgical operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;85:247-56.
92. **Epperlein S, Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P, Meyer J.** Aorta and aortic valve morphologies predisposing to aortic dissection. An in vivo assessment with transoesophageal echocardiography. *Eur Heart J.* 1994;15:1520-7.
93. **Muna WF, Spray TL, Morrow AG, Roberts WC.** Aortic dissection after aortic valve replacement in patients with valvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1977;74:65-9.
94. **Moles VP, Chappuis F, Simonet F, et al.** Aortic dissection as complication of percutaneous transluminal coronary angioplasty. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1992;26:8-11.
95. **Litchford B, Okies JE, Sugimura S.** Acute aortic dissection from cross-clamp injury. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;72:709-13.
96. **Price WH, Wilson J.** Dissection of the aorta in Turner's syndrome. *J Med Genet.* 1983;20:61-3.
97. **Shachter N, Perloff JK, Mulder DG.** Aortic dissection in Noonan's syndrome (46 XY turner). *Am J Cardiol.* 1984;54:464-5.
98. **DeSanctis RW, Doroghazi RM, Austen WG, Buckley MJ.** Aortic dissection. *N Engl J Med.* 1987;317:1060-7.
99. **Ascione L, Accadia M, Damiano L, Rumolo S, De Michele M, Tuccillo B.** Painless acute aortic dissection presenting as echocardiographically diagnosed left ventricular outflow tract obstruction. *Ital Heart J.* 2002;3:752-4.
100. **Greenwood WR, Robinson MR.** Painless dissection of the thoracic aorta. *Am J Emerg Med.* 1986;4:330-3.
101. **Zaidat OO, Ubogu EE, Lerner AJ.** Recurrent transient ischemic attacks as the initial presenting manifestation of type A aortic dissection. *Ann Vasc Surg.* 2002;16:676-8.
102. **Shah PM, Clauss RH.** Dissecting hematoma presents as acute lower limb ischemia: diagnostic patient profile and management. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1983;24:649-53.
103. **Zull DN, Cydulka R.** Acute paraplegia: a presenting manifestation of aortic dissection. *Am J Med.* 1988;84:765-70.
104. **Cogbill TH, Gundersen AE, Travelli R.** Mesenteric vascular insufficiency and claudication following acute dissecting thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg.* 1985;2:472-6.
105. **Fredman C, Serota H, Deligonul U, Barner H, Pearson A, Kern MJ.** Ascending aortic aneurysm masquerading as fever, altered mental status, and mediastinal mass. *Am Heart J.* 1990;119:408-10.
106. **Benrabah R, Bousser MG, Cabanis EA, Lopez A, Moreau Y.** [Painful Claude Bernard-Horner syndrome disclosing spontaneous dissection of the internal carotid artery. Value of cervical ultrasonic evaluation. Apropos of 2 cases]. *Bull Soc Ophthalmol Fr.* 1988;88(6-):763-8, 770.
107. **Khan IA, Wattanasauwan N, Ansari AW.** Painless aortic dissection presenting as hoarseness of voice: cardiovocal syndrome; Ortner's syndrome. *Am J Emerg Med.* 1999;17:361-3.
108. **Link MS, Pietrzak MP.** Aortic dissection presenting as superior vena cava syndrome. *Am J Emerg Med.* 1994;12:326-8.

109. **Takahashi M, Ikeda U, Shimada K.** Unilateral pulmonary edema related to pulmonary artery compression resulting from acute dissecting aortic aneurysm. *Am Heart J.* 1993;126:1225-7.
110. **Guidetti AS, Pik A, Peer A.** Haemoptysis as the sole presenting symptom of dissection of the aorta. *Thorax.* 1989;44:444-5.
111. **Roth JA, Parekh MA.** Dissecting aneurysms perforating the esophagus. *N Engl J Med.* 1978;299:776.
112. **Perryman RA, Gay WA.** Rupture of dissecting thoracic aortic aneurysm into the right ventricle. *Am J Cardiol.* 1972;30:277-81.
113. **Millward DK, Robinson NJ, Craige E.** Dissecting aortic aneurysm diagnosed by echocardiography in a patient with rupture of the aneurysm into the right atrium: rare cause for continuous murmur. *Am J Cardiol.* 1972;30:427-31.
114. **Kahn IA, Nair CK.** Clinical diagnostic and management perspectives of aortic dissection. *Chest.* 2002;122:311-28.
115. **Cambria RP, Brewster DC, Gertler J, et al.** Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. *J Vasc Surg.* 1988;7:199-209.
116. **DeBakey ME, McCollum CH, Crawford ES, et al.** Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surgery.* 1982;92:1118-34.
117. **Jamieson WR, Munro AI, Miyagishima RT, Allen P, Tyers GF, Gerein AN.** Aortic dissection: early diagnosis and surgical management are the keys to survival. *Can J Surg.* 1982;25:145-9.
118. **Fann JL, Sarris GE, Mitchell RS, et al.** Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. *Ann Surg.* 1990;212:705-13.
119. **Laas J, Heinemann M, Schaefer H, Daniel W, Borst HG.** Management of thoracoabdominal malperfusion in aortic dissection. *Circulation.* 1991;84[suppl III]:III-20-III-4.
120. **Prendergast BD, Boon NA, Buckenham T.** Aortic dissection: advances in imaging and endoluminal repair. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2002;25:85-97.
121. **Williams DM, Lee DY, Hamilton BH, et al.** The dissected aorta: part III. Anatomy and radiologic diagnosis of branch-vessel compromise. *Radiology.* 1997;203:37-44.
122. **Ergin MA, Galla JD, Lansman S, Griep RB.** Acute dissections of the aorta: current surgical treatment. *Surg Clin North Am.* 1985;65:721-41.
123. **Siegelman SS, Sprayregen S, Strasberg Z, Attai LA, Robinson G.** Aortic dissection and the left renal artery. *Radiology.* 1970;95:73-8.
124. **Gysi J, Schaffner T, Mohacsi P, Aeschbacher B, Althaus U, Carrel T.** Early and late outcome of operated and non-operated acute dissection of the descending aorta. *Eur J Cardio Thorac Surg.* 1997;11:1163-70.
125. **Hirose Y, Hamada S, Takamiya M, et al.** Aortic aneurysms: growth rates measured with CT. *Radiology.* 1992;185:249-52.
126. **Kamp TJ, Goldschmidt-Clermont PJ, Brinker JA, Resar JR.** Myocardial infarction, aortic dissection, and thrombolytic therapy. *Am Heart J.* 1994;128:1234-7.
127. **Smith DC.** Radiological diagnosis of aortic dissection. In: Doroghazi RM, Slater EE, eds. Aortic dissection. New York: McGraw-Hill. 1983:71-132.
128. **Suzuki T, Katoh H, Tsuchio Y, et al.** Diagnostic implications of elevated levels of smooth-muscle myosin heavy-chain protein in acute aortic dissection. The smooth muscle myosin heavy chain study. *Ann Intern Med.* 2000;133:537-41.
129. **Suzuki T, Katoh H, Watanabe M, et al.** Novel biochemical diagnostic method for aortic dissection. Results of a prospective study using an immunoassay of smooth muscle myosin heavy chain. *Circulation.* 1996;93:1244-9.

130. **Katoh H, Suzuki T, Yokomori K, et al.** A novel immunoassay of smooth muscle myosin heavy chain in serum. *J Immunol Methods*. 1995;185:57-63.
131. **Moore AG, Eagle KA, Bruckman D, et al.** Choice of computed tomography, transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging, and aortography in acute aortic dissection: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Am J Cardiol*. 2002;89:1235-8.
132. **Ledbetter S, Stuk JL, Kaufman JA.** Helical (spiral) CT in the evaluation of emergent thoracic aortic syndromes. Traumatic aortic rupture, aortic aneurysm, aortic dissection, intramural hematoma, and penetrating atherosclerotic ulcer. *Radiol Clin North Am*. 1999;37(3):575-89.
133. **Blum A, Walter F, Ludig T.** Principes des scanners multibarrettes. in Blum A, Scanographie volumique multicoupe. Principes, applications et perspectives. *Editions Masson*. 2002:3-26.
134. **Sommer T, Fehske W, Holzknecht N, et al.** Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology*. 1996;199:347-52.
135. **Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, et al.** The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med*. 1993;328:1-9.
136. **Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW.** Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection: Old standards and new directions. *N Engl J Med*. 1993;328:35-43.
137. **Clague J, Magee P, Mills P.** Diagnostic techniques in suspected thoracic aortic dissection. *Br Heart J*. 1992;67:428-9.
138. **Kodolitsch Y, Krause N, Spielmann R, Nienaber CA.** Diagnostic potential of combined transthoracic echocardiography and x-ray computed tomography in suspected aortic dissection. *Clin Cardiol*. 1999;22:345-52.
139. **Laissy JP, Blanc F, Soyer P, et al.** Thoracic aortic dissection: diagnosis with transesophageal echocardiography versus MR imaging. *Radiology*. 1995;194(2):331-6.
140. **Rizzo RJ, Aranki SF, Aklog L, Couper GS, et al.** Rapid noninvasive diagnosis and surgical repair of acute ascending aortic dissection. Improved survival with less angiography. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;108:567-75.
141. **Treasure T, Brecker S.** The role of echocardiography in the diagnosis of aortic dissection. *J Heart Valve Dis*. 1996;5:623-9.
142. **Roudaut R.** Dissection aortique: apport de l'ETO et de la chirurgie en urgence. *coeur et santé*. 2000:45-9.
143. **Erbel R, Oelert H, Meyer J, et al.** Influence of medical or surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. *Circulation*. 1993;87:1604-15.
144. **Erbel R, Borner N, Steller D, et al.** Detection of aortic dissection by transoesophageal echocardiography. *Br Heart J*. 1987;58:45-51.
145. **Adachi H, Omoto R, Kyo S, et al.** Emergency surgical intervention of acute aortic dissection with the rapid diagnosis by transesophageal echocardiography. *Circulation*. 1991;84:III14-9.
146. **Vignon P, Gueret P, Vedrinne JM, et al.** Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. *Circulation*. 1995;92:2959-68.
147. **Honda T, Hamada M, Matsumoto Y, Matsouka H, Hiwada K.** Diagnostic of thrombus and blood flow in aortic aneurysm using Tagging Cine Magnetic Resonance Imaging. *Int J Angiol*. 1999;8:57-61.

148. **Pelc NJ, Herfkens RJ, Shimakawa A, Enzmann DR.** Phase contrast cine magnetic resonance imaging. *Magn Reson Q.* 1991;7:229-54.
149. **Wagner S, Auffermann W, Buser P, et al.** Diagnostic accuracy and estimation of the severity of valvular regurgitation from the signal void on cine magnetic resonance images. *Am Heart J.* 1989;118:760-7.
150. **Van Rossum AC, Post JC, Visser CA.** Coronary imaging using MRI. *Herz.* 1996;21:97-105.
151. **Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H, Theissen P, Schicha H, Erdmann E.** Chronic aortic dissection: comparison of MR Imaging and transesophageal echocardiography. *Radiology.* 1994;192:645-50.
152. **Fruehwald FX, Neuhold A, Fezoulidis J, et al.** Cine-MR in dissection of the thoracic aorta. *Eur J Radiol.* 1989;9:37-41.
153. **Mendelson DS, Apter S, Mitty HA, et al.** Residual dissection of the thoracic aorta after repair: MRI-angiographic correlation. *Comput Med Imaging Graph.* 1991;15(1):31-5.
154. **Nienaber CA, Spielmann RP, von Kodolitsch Y, et al.** Diagnosis of thoracic aortic dissection. Magnetic resonance imaging versus transesophageal echocardiography. *Circulation.* 1992;85:434-47.
155. **Mathieu D, Keita K, Loisanse D, et al.** Postoperative follow-up aortic dissection. *J Comput Assist Tomogr.* 1986;10:216-18.
156. **Sanders C.** Current role of conventional and digital aortography in the diagnosis of aortic disease. *J Thorac Imaging.* 1990;5:48-59.
157. **Petasnick JP.** Radiologic evaluation of aortic dissection. *Radiology.* 1991;180:297-305.
158. **Dinsmore RE, Willerson JT, Buckley MJ.** Dissecting aneurysm of the aorta: aortographic features affecting prognosis. *Radiology.* 1972;105:567-72.
159. **Eagle KA, Quertermous T, Kritzer GA, et al.** Spectrum of conditions initially suggesting acute aortic dissection but with negative aortograms. *Am J Cardiol.* 1986;57:322-6.
160. **Yamada E, Matsumura M, Kyo S, Omoto R.** Usefulness of a prototype intravascular ultrasound imaging in evaluation of aortic dissection and comparison with angiographic study, transesophageal echocardiography, computed tomography, and magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol.* 1995;75:161-5.
161. **Weintraub AR, Erbel R, Gorge G, et al.** Intravascular ultrasound imaging in acute aortic dissection. *J Am Coll Cardiol.* 1994;24:495-503.
162. **Glower DD, Fann JI, Speier RH, et al.** Comparison of medical and surgical therapy for uncomplicated descending aortic dissection. *Circulation.* 1990;82:IV39-46.
163. **Miller DC.** The continuing dilemma concerning medical versus surgical management of patients with acute type B dissections. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;5:33-46.
164. **Wolfe WG, Moran JF.** The evolution of medical and surgical treatment of acute aortic dissection. *Circulation.* 1977;56(.):503-4.
165. **Miller DC.** Acute dissection of the descending thoracic aorta. *Chest Surg Clin North Am.* 1992;2:347-78.
166. **Slonim SM, Nyman U, Semba CP, Miller DC, Mitchell RS, Dake MD.** Aortic dissection: percutaneous management of ischemic complications with endovascular stents and balloon fenestration. *J Vasc Surg.* 1996;23:241-51; discussion 251-3.
167. **Dake MD, Kato N, Mitchell RS, et al.** Endovascular stent-graft placement for the treatment of acute aortic dissection. *N Engl J Med.* 1999;340:1546-52.
168. **White SR, Hall JB.** Control of hypertension with nifedipine in the setting of aortic dissection. *Chest.* 1985;88:780-1.

169. **Wheat MW.** Acute dissection of the aorta. *Cardiovasc Clin.* 1987;17:241-62.
170. **Wheat MW Jr.** Intensive drug therapy. In: Doroghazi RM, Slater EE, eds. Aortic dissection. New York: McGraw-Hill. 1983:165-92.
171. **Fann JI, Miller DC.** Aortic dissection. *Ann Vasc Surg.* 1995;9:311-23.
172. **Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE.** Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med.* 1994;330:1335-41.
173. **Guilmet D, Bachet J, Goudot B, et al.** Aortic dissection: anatomic types and surgical approaches. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1993;34:23-32.
174. **Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, et al.** Deep hypothermia with circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;19-31.
175. **Kieffer E, Richard T, Chiras J, Godet G, Cormier E.** Preoperative spinal cord arteriography in aneurysmal disease of the descending thoracic and thoracoabdominal aorta: preliminary results in 45 patients. *Ann Vasc Surg.* 1989;3:34-46.
176. **Jex RK, Schaff HV, Piehler JM, et al.** Early and late results following repair of dissections of the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg.* 1986;3:226-37.
177. **Sasaki S, Yasuda K, Kuniyama T, et al.** Surgical results of Stanford type B aortic dissection. Comparisons between partial and subtotal replacement of the dissected aorta. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 2000;41:227-32.
178. **Appelbaum A, Karp RB, Kirklin JW.** Ascending versus descending aortic dissections. *Ann Surg.* 1976;183:296-300.
179. **Kato M, Matsuda T, Kaneko M, et al.** Outcomes of stent-graft treatment of false lumen in aortic dissection. *Circulation.* 1998;98:II305-11; discussion II311-2.
180. **Williams DM, Lee DY, Hamilton BH, et al.** The dissected aorta: percutaneous treatment of ischemic complications--principles and results. *J Vasc Interv Radiol.* 1997;8:605-25.
181. **Beckwith JR, Muller WH, Warren WD, Wood AE.** Acute dissecting aneurysm of the aorta: operation with recovery. *N Engl J Med.* 1959;104:217-225.
182. **Harms J, Hess U, Cavallaro A, Naundorf M, Maurer PC.** The abdominal aortic fenestration procedure in acute thoraco-abdominal aortic dissection with aortic branch artery ischemia. *J Cardiovasc Surg.* 1998;39:273-80.
183. **Slonim SM, Miller DC, Mitchell RS, Semba CP, Razavi MK, Dake MD.** Percutaneous balloon fenestration and stenting for life-threatening ischemic complications in patients with acute aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:1118-26.
184. **Chavan A, Hausmann D, Dresler C, et al.** Intravascular ultrasound-guided percutaneous fenestration of the intimal flap in the dissected aorta. *Circulation.* 1997;96:2124-7.
185. **Williams DM, Brothers TE, Messina LM.** Relief of mesenteric ischemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. *Radiology.* 1990;174:450-2.
186. **Furberg CD, Psaty BM.** JNC VI: timing is everything. *Lancet.* 1997;350:1413-4.
187. **American Diabetes Association.** Clinical Practice Recommendations. *ADA.* 1999:S1-111.
188. **Björntorp P.** Obesity. *Lancet.* 1997;350:423-6.
189. **Bernard Y, Zimmermann H, Chocron S, et al.** False lumen patency as a predictor of late outcome in aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2001;87:1378-82.
190. **Hata M, Shiono M, Inoue T, et al.** Optimal treatment of type B acute aortic dissection: long-term medical follow-up results. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:1781-4.

191. **Umana JP, Lai DT, Mitchell RS, KA Moore, F Rodriguez, et al.** Is medical therapy still the optimal treatment strategy for patients with acute type B aortic dissections ? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124:896-910.
192. **Juvonen T, Ergin MA, Galla JD, et al.** Risk factors for rupture of chronic type B dissections. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:776-86.
193. **Iguchi A, Tabayashi K.** Outcome of medically treated Stanford type B aortic dissection. *Jpn Circ J.* 1998;62:102-5.
194. **Schor JS, Yerlioglu ME, Galla JD, et al.** Selective management of acute type B dissection: long-term follow-up. *Ann Thorac Surg.* 1996;61:1339-41.
195. **Neya K, Omoto R, Kyo S, et al.** Outcome of Stanford type B acute aortic dissection. *Circulation.* 1992;86:II1-7.
196. **Elefteriades JA, Hartleroad J, Gusberg RJ, et al.** Long-term experience with descending aortic dissection: the complication-specific approach. *Ann Thorac Surg.* 1992;53:11-21.
197. **Masuda Y, Yamada Z, Morooka N, Watanabe S, Inagaki Y.** Prognosis of patients with medically treated aortic dissections. *Circulation.* 1991;84:III7-13.
198. **Glower DD, Speier RH, White WD, et al.** Management and long-term outcome of aortic dissection. *Ann Surg.* 1990;214:31-41.
199. **Doroghazi RM, Slater EE, DeSanctis RW, Buckley MJ, Austen WG, Rosenthal S.** Long-term survival of patients with treated aortic dissection. *J Am Coll Cardiol.* 1984;3:1026-34.
200. **Anagnostopoulos CE, Prabhakar MJS, Kittle CF.** Aortic dissections and dissecting aneurysms. *Am J Cardiol.* 1972;30:263-73.
201. **Miller DC, Mitchell RS, Oyer PE, Stinson EB, Jamieson SW, Shumway NE.** Independent determinants of operative mortality for patients with aortic dissections. *Circulation.* 1984;70:II153-64.
202. **Crawford ES, Svensson LG, Coselli JS, Safi HJ, Hess KR.** Aortic dissection and dissecting aortic aneurysms. *Ann Surg.* 1988;208:254-73.
203. **Kato M, Bai H, Sato K, et al.** Determining surgical indications for acute type B dissection based on enlargement of aortic diameter during the chronic phase. *Circulation.* 1995;92:II107-12.
204. **Juvonen T, Ergin MA, Galla JD, et al.** Prospective study of the natural history of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:1533-45.
205. **Bachet JE, Termignon JL, Dreyfus G, al. e.** Aortic dissection. Prevalence, cause and results of late reoperations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108:199-205.
206. **Ergin MA, Phillips RA, Galla JD, et al.** Significance of distal false lumen after type A dissection repair. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:820-4.
207. **Heinemann M, Laas J, Jurmann M, Karck M, Borst HG.** Surgery extend into the aortic arch in acute type A dissection. *Circulation.* 1991;84:III25-III30.
208. **Fournial G, Concina P, Glock Y, et al.** Résultats à distance du traitement chirurgical des dissections aiguës de l'aorte thoracique de type A. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1997;90:1233-7.
209. **Dubar A, Beregi JP, Bouchard F, Warembourg H.** Evolution à long terme du chenal externe après cure chirurgicale des dissections aortiques aiguës de type A. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1998;91:39-44.
210. **Crawford ES, Hess K, Cohen ES, Coselli JS, Safi HJ.** Ruptured aneurysm of the descending thoracic and thoracoabdominal aorta: analysis according to size and treatment. *Ann Surg.* 1991;213:417-26.
211. **Dapunt OE, Galla JD, Sadeghi AM, et al.** The natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:1323-33.

212. **Elefteriades JA, Lovoulos CJ, Coady MA, Tellides G, Kopf GS, Rizzo JA.** Management of descending aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:2002-5.
213. **Marui A, Mochizuki T, Mitsui N, Koyama T, Kimura F, Horibe M.** Toward the best treatment for uncomplicated patients with type B acute aortic dissection: A consideration for sound surgical indication. *Circulation.* 1999;100:II275-80.
214. **Shellock FG, Curtis JS.** MR imaging and biomedical implants, materials, and devices: an updated review. *radiology.* 1991;180:541-50.
215. **Geisinger MA, Risius B, O'Donnell JA, et al.** Thoracic aortic dissections : magnetic resonance imaging. *Radiology.* 1985;155:407-12.
216. **Cambria RP, Brewster DC, Moncure AC, Steinberg FL, Abbott WM.** Spontaneous aortic dissection in the presence of coexistent or previously repaired atherosclerotic aortic aneurysm. *Ann Surg.* 1988;208:619-24.
217. **Rubin GD, Shiau MC, Schmidt AJ, et al.** Computed tomographic angiography : historical perspective and new state-of-the-art using multi detector-row helical computed tomography. *J Comput Assist Tomogr.* 1999;23 suppl.1:S83-S90.
218. **Rubin GD, Shiau MC, Leung AN, et al.** Aorta and iliac arteries: single versus multiple detector-row helical CT angiography. *Radiology.* 2000;215:670-6.
219. **Boyer L, Chabrot P, Mofid R, et al.** Exploration de l'aorte thoracique et/ou abdominale: tomodensitométrie spiralée mono ou multibarrette? in Blum A, Scanographie volumique multicoupe. Principes, applications et perspectives. *Editions Masson.* 2002:382-91.
220. **Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Brockhoff CJ, Koschyk DH, Spielmann RP.** Comparison of conventional and transesophageal echocardiography with magnetic resonance imaging for anatomical mapping of thoracic aortic dissection. A dual noninvasive imaging study with anatomical and/or angiographic validation. *Int J Card Imaging.* 1994;10:1-14.
221. **Fedriga E, Gordini V, Pellegrini A, Papagni L.** Postoperative MR follow-up of type A aortic dissection. *J Comput Assist Tomogr.* 1993;17:873-7.

TABLE DES MATIERES

<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>DONNEES GENERALES</u>	3
<u>I. DEFINITION</u>	4
<u>II. NOSOLOGIE</u>	4
<u>II.1. PORTE D'ENTRÉE</u>	4
<u>II.2. VRAI CHENAL</u>	4
<u>II.3. FAUX CHENAL</u>	4
<u>II.4. VOILE INTIMAL</u>	5
<u>II.5. PORTE DE RÉENTRÉE OU DE SORTIE</u>	5
<u>II.6. EXTENSIONS ANTÉROGRADE ET RÉTROGRADE</u>	5
<u>III. EPIDEMIOLOGIE</u>	6
<u>III.1. INCIDENCE</u>	6
<u>III.2. CARACTÉRISTIQUES DÉMOGRAPHIQUES</u>	7
<u>III.3. MORTALITÉ</u>	7
<u>IV. PATHOGENIE</u>	8
<u>IV.1. FACTEURS PHYSIQUES</u>	8
<u>IV.1.1. <i>Éléments hémodynamiques</i></u>	8
<u>IV.1.2. <i>Vieillesse physiologique de l'aorte</i></u>	11
<u>IV.1.3. <i>Localisation de la déchirure</i></u>	11
<u>IV.1.4. <i>Controverse sur l'événement initial</i></u>	11
<u>IV.2. ANATOMOPATHOLOGIE</u>	13
<u>IV.2.1. <i>Média nécrose kystique</i></u>	13
<u>IV.2.2. <i>Altérations des vasa vasorum</i></u>	13
<u>V. CLASSIFICATIONS</u>	14
<u>V.1. LA CLASSIFICATION DE BAKEY</u>	14
<u>V.2. LA CLASSIFICATION STANFORD</u>	15
<u>V.3. LA CLASSIFICATION SVENSSON</u>	16
<u>V.4. DISSECTIONS AIGUË ET CHRONIQUE</u>	18
<u>VI. FACTEURS ET MALADIES FAVORISANTS</u>	19

<u>VI.1.</u>	<u>HYPERTENSION ARTÉRIELLE</u>	19
<u>VI.2.</u>	<u>MALADIES HÉRÉDITAIRES</u>	20
<u>VI.2.1.</u>	<u>Maladie de Marfan</u>	20
<u>VI.2.2.</u>	<u>Maladie d'Ehlers-Danlos</u>	22
<u>VI.2.3.</u>	<u>Maladie annulo-ectasiant</u>	22
<u>VI.3.</u>	<u>MALFORMATIONS CONGÉNITALES AORTIQUES</u>	23
<u>VI.3.1.</u>	<u>Coarctation aortique</u>	23
<u>VI.3.2.</u>	<u>Bicuspidie aortique</u>	23
<u>VI.4.</u>	<u>ATTEINTES INFLAMMATOIRES</u>	23
<u>VI.4.1.</u>	<u>Maladies auto-immunes</u>	23
<u>VI.4.1.1.</u>	<u>Maladie de Takayasu</u>	24
<u>VI.4.1.2.</u>	<u>Maladie de Horton</u>	24
<u>VI.4.1.3.</u>	<u>Maladie de Behçet</u>	24
<u>VI.4.2.</u>	<u>Maladies infectieuses</u>	25
<u>VI.4.2.1.</u>	<u>Syphilis</u>	25
<u>VI.4.2.2.</u>	<u>Anévrismes infectieux</u>	25
<u>VI.5.</u>	<u>ATTEINTES TOXIQUES</u>	25
<u>VI.6.</u>	<u>ATTEINTES TRAUMATIQUES</u>	25
<u>VI.6.1.</u>	<u>Traumatismes de décélération</u>	25
<u>VI.6.2.</u>	<u>Traumatismes iatrogéniques</u>	26
<u>VI.7.</u>	<u>SYNDROMES GÉNÉTIQUES</u>	26
<u>VI.7.1.</u>	<u>Syndrome de Turner</u>	26
<u>VI.7.2.</u>	<u>Syndrome de Noonan</u>	26
<u>VII.</u>	<u>CLINIQUE</u>	26
<u>VII.1.</u>	<u>SYMPTÔMES</u>	27
<u>VII.1.1.</u>	<u>La douleur</u>	27
<u>VII.1.2.</u>	<u>La syncope</u>	27
<u>VII.1.3.</u>	<u>Les signes neurologiques</u>	28
<u>VII.1.3.1.</u>	<u>Accident vasculaire cérébral</u>	28
<u>VII.1.3.2.</u>	<u>Ischémie périphérique</u>	28
<u>VII.1.3.3.</u>	<u>Paraplégie</u>	28
<u>VII.1.4.</u>	<u>Les signes cardiaques</u>	28
<u>VII.1.5.</u>	<u>Les signes rénaux</u>	29
<u>VII.1.6.</u>	<u>Les signes viscéraux</u>	29

<u>VII.1.7.</u>	<u><i>Le syndrome inflammatoire</i></u>	29
<u>VII.1.8.</u>	<u><i>Les signes rares</i></u>	29
<u>VII.1.8.1.</u>	<u><i>Syndrome de Claude Bernard Horner</i></u>	29
<u>VII.1.8.2.</u>	<u><i>Dysphonie</i></u>	29
<u>VII.1.8.3.</u>	<u><i>Syndrome cave supérieur</i></u>	29
<u>VII.1.8.4.</u>	<u><i>Hémoptysie et œdème pulmonaire</i></u>	30
<u>VII.1.8.5.</u>	<u><i>Hématémèse</i></u>	30
<u>VII.1.8.6.</u>	<u><i>Rupture dans les cavités cardiaques</i></u>	30
<u>VII.2.</u>	<u>DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS</u>	30
<u>VII.3.</u>	<u>SIGNES PHYSIQUES</u>	31
<u>VIII.</u>	<u>COMPLICATIONS</u>	32
<u>VIII.1.</u>	<u>COMPLICATIONS CARDIAQUES</u>	32
<u>VIII.1.1.</u>	<u><i>Insuffisance aortique</i></u>	32
<u>VIII.1.2.</u>	<u><i>Tamponnade</i></u>	34
<u>VIII.1.3.</u>	<u><i>Infarctus du myocarde</i></u>	34
<u>VIII.2.</u>	<u>COMPLICATIONS VASCULAIRES</u>	34
<u>VIII.2.1.</u>	<u><i>Fréquence</i></u>	34
<u>VIII.2.2.</u>	<u><i>Physiopathologie</i></u>	35
<u>VIII.2.2.1.</u>	<u><i>La dissection statique</i></u>	35
<u>VIII.2.2.2.</u>	<u><i>La dissection dynamique</i></u>	36
<u>VIII.2.2.3.</u>	<u><i>La dissection mixte</i></u>	36
<u>VIII.2.3.</u>	<u><i>Caractéristiques en fonction des artères lésées</i></u>	37
<u>VIII.2.3.1.</u>	<u><i>Atteinte cérébrale</i></u>	37
<u>VIII.2.3.2.</u>	<u><i>Atteinte rénale</i></u>	37
<u>VIII.2.3.3.</u>	<u><i>Atteinte viscérale</i></u>	38
<u>VIII.2.3.4.</u>	<u><i>Atteinte des membres inférieurs</i></u>	38
<u>VIII.3.</u>	<u>RÉCAPITULATIF DES COMPLICATIONS À LA PHASE AIGUË</u>	39
<u>VIII.4.</u>	<u>EVOLUTION CHRONIQUE ANÉVRYSMALE</u>	39
<u>IX.</u>	<u>EXAMENS COMPLEMENTAIRES INITIAUX</u>	40
<u>IX.1.</u>	<u>L'ÉLECTROCARDIOGRAMME</u>	40
<u>IX.2.</u>	<u>LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE</u>	41
<u>IX.3.</u>	<u>LA BIOLOGIE</u>	41
<u>IX.3.1.</u>	<u><i>Examens « de routine »</i></u>	41

<u>IX.3.2.</u> <u>Chaînes lourdes de myosine des fibres musculaires lisses</u>	41
--	----

<u>X.</u> <u>IMAGERIE</u>	42
--	-----------

<u>X.1.</u> <u>OBJECTIFS DE L'IMAGERIE</u>	42
--	----

<u>X.2.</u> <u>LA TOMODENSITOMÉTRIE</u>	42
---	----

<u>X.3.</u> <u>L'ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE TRANS-OESOPHAGIENNE (ETO)</u>	44
--	----

<u>X.4.</u> <u>L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE</u>	46
--	----

<u>X.5.</u> <u>L'AORTOGRAPHIE</u>	47
---	----

<u>X.6.</u> <u>LES ULTRA-SONS INTRA-VASCULAIRES (IVUS)</u>	48
--	----

<u>X.7.</u> <u>TABLEAU RÉCAPITULATIF</u>	48
--	----

<u>XI.</u> <u>TRAITEMENT</u>	49
---	-----------

<u>XI.1.</u> <u>TRAITEMENT MÉDICAL</u>	49
--	----

<u>XI.2.</u> <u>TRAITEMENT CHIRURGICAL</u>	50
--	----

<u>XI.3.</u> <u>TECHNIQUES ENDOVASCULAIRES</u>	52
--	----

<u>XI.3.1.</u> <u>Les endoprothèses vasculaires ou stents</u>	52
---	----

<u>XI.3.1.1.</u> <u>Les stents couverts sur l'aorte</u>	52
---	----

<u>XI.3.1.2.</u> <u>Les stents sur les artères collatérales</u>	53
---	----

<u>XI.3.2.</u> <u>La fenestration</u>	54
---	----

<u>XI.4.</u> <u>RECOMMANDATIONS</u>	56
---	----

<u>ETUDE PERSONNELLE</u>	57
---------------------------------------	-----------

<u>I.</u> <u>METHODOLOGIE</u>	58
--	-----------

<u>I.1.</u> <u>POPULATION</u>	58
-------------------------------------	----

<u>I.1.1.</u> <u>Critères d'inclusion</u>	58
---	----

<u>I.1.2.</u> <u>Critères d'exclusion</u>	59
---	----

<u>I.2.</u> <u>CRITERES ETUDIES</u>	59
---	----

<u>I.2.1.</u> <u>Critères cliniques</u>	59
---	----

<u>I.2.1.1.</u> <u>Facteurs favorisants</u>	59
---	----

<u>Pathologies constitutionnelles</u>	59
---	----

<u>Facteurs de risque cardiovasculaire</u>	60
--	----

<u>I.2.1.2.</u> <u>Tableaux cliniques</u>	60
---	----

<u>Le collapsus artériel</u>	60
------------------------------------	----

<u>Le syndrome hémorragique</u>	60
---------------------------------------	----

<u>L'insuffisance rénale</u>	60
<u>L'ischémie digestive</u>	60
<u>La souffrance vasculaire cérébrale</u>	61
<u>I.2.2. Critères anatomiques radiologiques</u>	61
<u>I.2.2.1. Caractéristiques de la dissection de l'aorte thoracique descendante</u>	61
<u>Les diamètres aortiques</u>	61
<u>L'extension circonférentielle de la dissection</u>	61
<u>Le statut hémodynamique du faux chenal</u>	61
<u>Les orifices de communication</u>	61
<u>I.2.2.2. Caractéristiques de l'éventuelle extension vers la crosse aortique ou l'aorte thoracique ascendante</u>	62
<u>Les diamètres aortiques et l'extension circonférentielle de la dissection</u>	62
<u>Le statut des troncs artériels de l'arche aortique</u>	62
<u>Le statut des artères coronaires</u>	62
<u>I.2.2.3. Caractéristiques de l'éventuelle extension vers l'aorte abdominale</u>	62
<u>Les diamètres aortiques et l'extension circonférentielle de la dissection</u>	62
<u>Le statut des artères à destinée viscérale ou des membres inférieurs</u>	62
<u>I.3. ANALYSE STATISTIQUE</u>	63
<u>II. RESULTATS</u>	63
<u>II.1. POPULATION</u>	63
<u>II.1.1. Caractéristiques démographiques</u>	63
<u>II.1.2. Caractéristiques cliniques</u>	65
<u>II.1.3. Caractéristiques radiologiques</u>	66
<u>II.2. VALEUR PRONOSTIQUE DES PARAMÈTRES ÉTUDIÉS</u>	67
<u>II.2.1. Analyse univariée</u>	67
<u>II.2.1.1. Variables qualitatives</u>	67
<u>II.2.1.2. Variables quantitatives</u>	68
<u>II.2.2. Analyse multivariée</u>	69
<u>II.2.3. Survie</u>	70
<u>II.2.3.1. Courbe de Kaplan-Meyer</u>	70
<u>II.2.3.2. Modèle de Cox</u>	71
<u>DISCUSSION</u>	72

<u>I.</u>	<u>SURVIE</u>	73
<u>II.</u>	<u>FACTEURS PRONOSTIQUES</u>	74
<u>II.1.</u>	<u>MORTALITÉ</u>	74
<u>II.2.</u>	<u>EVOLUTION ANÉVRYSMALE</u>	75
<u>II.3.</u>	<u>RUPTURE</u>	76
<u>II.4.</u>	<u>THROMBOSE DU FAUX CHENAL</u>	77
<u>III.</u>	<u>CAS PARTICULIER DES PATIENTS OPÉRÉS D'UNE DISSECTION</u> <u>AORTIQUE DE TYPE A</u>	79
<u>IV.</u>	<u>POUR QUEL DIAMÈTRE AORTIQUE MAXIMAL FAUT-IL DEVENIR</u> <u>INTERVENTIONNEL ?</u>	80
<u>V.</u>	<u>EXAMEN DE RÉFÉRENCE POUR LE SUIVI ULTÉRIEUR</u>	81
	CONCLUSION	83
	BIBLIOGRAPHIE	85
	<u>TABLE DES MATIERES</u>	97

VI. ROYER EPOUSE LEBRETON ANNE

FACTEURS PRONOSTIQUES DES DISSECTIONS AORTIQUES DE TYPE B

VI.1. RESUME

La dissection aortique, après la phase aiguë demeure une lésion vasculaire évolutive susceptible de se compliquer de rupture le plus souvent mortelle.

Cette étude centrée sur les dissections de type B observées primitivement ou après remplacement chirurgical de l'aorte ascendante détermine les facteurs pronostiques de mortalité à la phase chronique pour définir les patients à risque de rupture et les traiter par chirurgie conventionnelle ou radiologie interventionnelle.

En analyse univariée, les facteurs prédictifs de mortalité sont l'atteinte limitée à l'aorte thoracique, l'âge, les diamètres de l'aorte thoracique descendante et abdominale et le diamètre du faux chenal à l'étage abdominal. En analyse multivariée, seul le diamètre aortique abdominal est corrélé à la mortalité. Les taux de survie à 1 an, 2 ans, 5 ans et 8 ans sont respectivement de $85 \pm 5\%$, $80 \pm 6\%$, $52 \pm 10\%$ et $37 \pm 11\%$.

La fréquence des examens radiologiques de surveillance doit être adaptée à ces facteurs pronostiques afin de dépister toute complication évolutive de la phase chronique.

VI.2. MOTS-CLES

Dissection aortique, pronostic, diamètres aortiques thoraco-abdominaux, faux-chenal.