

INTRODUCTION	1
PREMIÈRE PARTIE : RAPPELS	4
1. DEFINITIONS	5
2. HISTORIQUE.....	5
3. EPIDEMIOLOGIE	8
4. CLASSIFICATIONS DES DISSECTIONS AORTIQUES.....	10
4.1. Classification selon l'ancienneté	11
4.2. Les classifications topographiques	11
4.2.1. Classification de Houston.....	11
4.2.2. Classification de Stanford.....	12
4.2.3. Classification de Roux et Guilmet	13
4.2.4. Classification de la Société Européenne de Cardiologie	15
5. RAPPEL HISTOLOGIQUE DE LA PAROI ARTERIELLE	17
6. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	19
6.1. Macroscopie	19
6.1.1. Orifice d'entrée	19
6.1.2. Clivage de la média	20
6.1.3. Extension.....	20
6.2. Microscopie.....	22
6.2.1. Médianécrose kystique	22
6.2.2. Rupture des vasa-vasorum.....	22
6.2.3. L'athérome	23
7. PHYSIOPATHOLOGIE	24
7.1. Mécanisme initiateur	24
7.1.1. Rupture des vasa-vasorum.....	25
7.1.2. Déchirure intinale.....	25
7.2. Combinaison de deux principaux facteurs	25

7.2.1. Dégénérescence de la média.....	25
7.2.2. Facteurs hémodynamiques	25
7.3. Physiopathologie des complications.....	26
7.3.1. Rupture aortique	26
7.3.2. Insuffisance aortique	26
7.3.3. Compression de l'artère pulmonaire.....	27
7.3.4. Extension aux collatérales	27
7.3.5. Mécanisme des ischémies viscérales (mal perfusion).....	28
8. FACTEURS ETIOLOGIQUES	30
8.1. L'hypertension artérielle	30
8.2. Les désordres endocriniens.....	31
8.3. La grossesse	31
8.4. Les toxiques	31
8.5. La maladie de Marfan.....	31
8.6. La maladie d'Ehlers Danlos	33
8.7. Les anomalies congénitales aortiques.....	34
8.7.1. La coarctation isthmique de l'aorte	34
8.7.2. Les anomalies valvulaires aortiques	34
8.8. Les autres syndromes incriminés dans la littérature.....	35
8.8.1. Le syndrome de Turner	35
8.8.2. Le syndrome de Noonan	35
8.9. Les traumatismes.....	35
8.10. Les causes iatrogènes	36
8.11. Le cas de l'athérome.....	36
9. CLINIQUE	37
9.1. Dissection aortique	37
9.1.1. Signes fonctionnels	37

9.1.2. Examen clinique.....	39
9.2. Hématome intramural aortique	41
9.2.1. Signes fonctionnels	41
9.2.2. Examen clinique.....	42
9.3. Ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte	43
10. PARACLINIQUE	44
10.1. La biologie	45
10.2. L'électrocardiogramme	46
10.3. L'imagerie diagnostique.....	46
10.3.1. La radiographie du thorax de face.....	47
10.3.2. L'aortographie	48
10.3.3. L'échocardiographie.....	49
10.3.4. L'échographie endovasculaire	58
10.3.5. L'échographie abdominale	58
10.3.6. La tomodensitométrie	58
10.3.7. L'imagerie par résonance magnétique	65
11. EVOLUTION ET PRONOSTIC.....	70
12. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	77
12.1. Le diagnostic d'une douleur thoracique	77
12.2. Devant une complication qui occupe le premier plan	79
13. TRAITEMENT	79
13.1. Traitement curatif.....	80
13.1.1. Les buts	80
13.1.2. Les moyens.....	80
13.1.3. Les indications.....	89
13.2. Traitement préventif	97
14. SURVEILLANCE.....	98

14.1.	Dissection aortique	98
14.2.	Hématome intramural	100
14.3.	Ulcère pénétrant.....	100
DEUXIÈME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL		101
1.	MATERIEL ET METHODES.....	102
1.1.	Cadre de l'étude	102
1.1.1.	Hôpital Aristide Le Dantec.....	102
1.1.2.	Hôpital général de Grand-Yoff.....	104
1.2.	Type et période d'étude	106
1.3.	Échantillonnage.....	106
1.3.1.	Critère d'inclusion.....	106
1.3.2.	Critère de non inclusion.....	106
1.4.	Collecte des données	106
1.4.1.	Méthodes de collecte	106
1.4.2.	Outils de collecte	107
1.4.3.	Données collectées	107
2.	RÉSULTATS.....	109
2.1.	Aspects épidémiologiques et classification.....	109
2.1.1.	Classification des syndromes aortiques aigus	109
2.1.2.	Age.....	110
2.1.3.	Sexe.....	111
2.1.4.	Profession.....	111
2.1.5.	Antécédents	112
2.2.	Aspects cliniques.....	114
2.2.1.	Mode de début.....	114
2.2.2.	Les signes fonctionnels.....	114
2.2.3.	L'examen général	116

2.2.4. Les signes physiques	117
2.3. Aspects paracliniques	118
2.3.1. Biologie	118
2.3.2. Radiographie du thorax	121
2.3.3. Electrocardiogramme	123
2.3.4. Échographie Doppler cardiaque	125
2.3.5. Echographie transoesophagienne.....	132
2.3.6. Angioscanner thoracique	134
2.3.7. EchoDoppler veineux des membres inférieurs	138
2.4. Aspects étiologiques.....	138
2.5. Aspects thérapeutiques et évolutifs.....	138
2.5.1. Le traitement	138
2.5.2. L'évolution.....	141
3. DISCUSSION	144
3.1. Commentaires sur la méthodologie	144
3.2. Commentaires sur les résultats	145
3.2.1. Aspects épidémiologiques	145
3.2.2. Antécédents	148
3.2.3. Données cliniques	149
3.2.4. Données paracliniques.....	153
3.2.5. Facteurs étiologiques.....	159
3.2.6. Traitement	160
3.2.7. Evolution et pronostic.....	162
<u>CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS</u>	<u>163</u>
<u>REFERENCES.....</u>	<u>163</u>

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: Critères de Ghent révisés en 2010	33
Tableau II: Caractéristiques distinctives entre hématome intramural aortique, ulcère aortique pénétrant et dissection aortique	44
Tableau III: Étude IRAD : comparaison des paramètres démographiques, de localisation et de contexte clinique	75
Tableau IV: Indications de stenting ou de fenestration dans les dissections aortiques (Société européenne de cardiologie).....	93
Tableau V: Résumé des recommandations, classifications et niveau de preuve pour la mise en place d'un stent-graft aortique.	94
Tableau VI: Critères cliniques et radiologiques devant amener à une prise en charge active en cas de syndromes aortique aigu	97
Tableau VII: Répartition du type de syndrome aortique aigu en fonction de l'âge.	110
Tableau VIII: Répartition des syndromes aortiques aigus en fonction du sexe.	111
Tableau IX: Répartition des patients en fonction des antécédents familiaux.	112
Tableau X: Répartition des patients selon les antécédents personnels.	113
Tableau XI: Répartition des troubles de la conduction.	124
Tableau XII: Répartition des lésions d'ischémie électriques.	125
Tableau XIII: Répartition de la fraction d'éjection du VG.	126
Tableau XIV: Répartition de la taille de l'aorte sus sigmoïdienne.	126
Tableau XV: Répartition des médicaments institués.	141

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Porte d'entrée- vrai/faux chenal	10
Figure 2: Représentation schématique des classifications de De Bakey et de Stanford	13
Figure 3: Classification de Roux et Guilmet	14
Figure 4: Eléments du syndrome aortique aigu.....	16
Figure 5: Les éléments du syndrome aortique aigu.....	16
Figure 6: Les trois tuniques de la paroi artérielle	18
Figure 7: Coupe schématique transversale d'une aorte disséquée.....	21
Figure 8: Représentation schématique de la progression asymétrique et spiralée du faux chenal.	22
Figure 9: Schéma des différentes couches de l'aorte lors de l'HIMA	23
Figure 10: Schéma des différentes couches de l'aorte lors de l'UAPA	24
Figure 11: Schéma des différentes couches de l'aorte lors de la dissection aortique	24
Figure 12: Représentation schématique du mécanisme de l'insuffisance aortique par perte de l'architecture commissurale de la valve aortique	27
Figure 13: Radiographie du thorax de face montrant un élargissement important du médiastin.	48
Figure 14: Echographie transthoracique permettant le diagnostic de dissection aortique de type A avec mise en évidence du voile intimal flottant dans la lumière aortique.....	51
Figure 15: Echographie transoesophagienne : visualisation du voile intimal séparant le vrai du faux chenal	54
Figure 16: Coupe en échographie transoesophagienne d'une dissection aortique de type A ..	55
Figure 17: Dissection de l'aorte descendante	55
Figure 18: ETO illustrant un hématome en croissant de l'aorte ascendante	56
Figure 19: ETO illustrant un hématome en croissant de l'aorte thoracique descendante avec déplacement centro-luminal de calcifications intinales.....	57
Figure 20: Echographie transoesophagienne	57

Figure 21: Coupes tomodensitométriques axiales transverses au temps artériel de l'injection intraveineuse de produit de contraste. Dissection aortique de type A, limitée à l'aorte ascendante.	62
Figure 22: Coupe tomodensitométrique dans le plan axial transverse au temps artériel de l'injection intraveineuse de produit de contraste. Dissection de l'aorte thoracique descendante	63
Figure 23: Réalisation d'un premier examen tomodensitométrique au temps artériel de l'injection intra veineuse mettant en évidence un épaississement pariétal de l'aorte thoracique descendante.	64
Figure 24: Coupes axiales transverses et multi planaire d'un examen tomodensitométrique au temps artériel de l'injection intra veineuse de produit de contraste.	65
Figure 25: IRM coupe sagittale d'une dissection aiguë type B: porte d'entrée visible immédiatement après la naissance de l'artère sous-clavière gauche.	68
Figure 26: IRM : hypersignal en T1 signant un hématome du mur postérieur de l'aorte thoracique descendante	69
Figure 27: IRM, large ulcère athéromateux de l'aorte thoracique descendante	70
Figure 28: Technique de Bentall modifiée.....	84
Figure 29: Fenestration	86
Figure 30: Dissection aortique de type B avec malperfusion digestive et rénale: mise en place d'une EP couverte	87
Figure 31: Ischémie statique rénale avec étirement du vrai chenal de l'artère rénale gauche. Rétablissement du flux rénal après mise en place d'une EP non couverte	88
Figure 32: Répartition selon le type de syndrome aortique aigu.	110
Figure 33: Répartition des patients selon la profession.....	112
Figure 34: Répartition des patients selon le type de douleur.....	115
Figure 35: Répartition des patients selon les autres signes fonctionnels.	116
Figure 36: Récapitulatif des anomalies du bilan biologique.	120
Figure 37: Radiographie du thorax de face montrant un déroulement du bouton aortique ...	121
Figure 38: Radiographie du thorax de face montrant un élargissement du médiastin, un déroulement du bouton aortique, un aspect de cœur en carafe et une pleurésie basale droite.	122
Figure 39: Radiographie thoracique de face objectivant un déroulement du bouton aortique et une cardiomégalie importante.....	123
Figure 40: Répartition en fonction de la sévérité de l'insuffisance aortique.	128

Figure 41: Echographie bidimensionnelle en sous costale avec présence d'un voile intimal visualisé au niveau de l'aorte abdominale.	129
Figure 42: Echographie bidimensionnelle parasternale gauche transaortique montrant une dilatation anévrysmale de la racine de l'aorte avec aspect évoquant un faux chenal	130
Figure 43: Echocardiographie bidimensionnelle parasternale grand axe montrant une dilatation importante de l'aorte et un épanchement péricardique de grande abondance.	130
Figure 44: image échocardiographique 4 cavités montrant un épanchement péricardique circonférentiel de grande abondance avec compression des cavités droites.	131
Figure 45: Echocardiographie parasternale grand axe objectivant une dilatation importante de l'aorte ascendante avec présence d'un voile intimal dans sa lumière	131
Figure 46: Echocardiographie transoesophagienne montrant une dissection aortique de type I avec dilatation de l'aorte ascendante et visualisation d'un voile intimal.	133
Figure 47: Dissection aortique de type I avec voile intimal dans l'aorte descendante.	133
Figure 48: Angioscanner : coupe axiale montrant une hyperdensité spontanée pariétale en croissant en faveur d'un hématome pariétal.	135
Figure 49: Angioscanner : reconstruction sagittale et axiale objectivant une volumineuse ulcération pariétale.	136
Figure 50: Angioscanner : coupe axiale montrant une dissection aortique de type A.	136
Figure 51: Angioscanner : coupe axiale montrant la compression du vrai chenal par le faux chenal.	137
Figure 52: Angioscanner : coupe axiale montrant la naissance de l'artère rénale droite du faux chenal.	137
Figure 53: Angioscanner : coupe sagittale et axiale montrant une dissection aortique de type A avec dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante.	138
Figure 54: Répartition des complications.	143
Figure 55: Répartition des associations morbides.	143

LISTE DES ABRÉVIATIONS DES SIGLES ET DES ACRONYMES

SAA : Syndrome Aortique Aigu

DA : Dissection Aortique

HIMA : Hématome Intramural Aortique

UAPA : Ulcère Athéromateux Pénétrant de l'aorte

IRAD: International Registry of Acute Dissection

HTA: Hypertension Artérielle

ETT: Echographie Transthoracique

ETO: Echographie Transoesophagienne

TDM: Tomodensitométrie

IRM: Imagerie par Résonance Magnétique

CEC: Circulation Extra Corporelle

EP: Endoprothèse

MAPA: Mesure Ambulatoire de la Pression Artérielle

USIC: Unité de Soins Intensifs Cardiologiques

CRP: C-Réactive Protéine

ECG: Electrocardiogramme

NYHA: New York Heart Association

DTDVG: Diamètre Moyen Télédiastolique du Ventricule Gauche

DTSVG: Diamètre Moyen Télésystolique du Ventricule Gauche

VG: Ventricule Gauche

PAPS: Pression Artérielle Pulmonaire Systolique

HTAP: Hypertension Artérielle Pulmonaire

IEC: Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion

ICT : Index cardio-thoracique

INTRODUCTION

Les syndromes aortiques aigus (SAA) regroupent plusieurs maladies aiguës de l'aorte, liées entre elles et ayant une symptomatologie commune [100, 152] :

- la dissection aortique classique (DA),
- l'hématome intramural aortique (HIMA) ou hématome de paroi,
- et l'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte (UAPA).

C'est une urgence médico-chirurgicale redoutable, mettant rapidement en jeu le pronostic vital. C'est une pathologie complexe et dynamique avec des mécanismes physiopathologiques variés, susceptibles d'être à l'origine d'une rupture ou d'une ischémie viscérale. Elle s'inscrit dans un contexte physiopathologique et épidémiologique associant hypertension artérielle, athérome, bicuspidie, syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, maladie annulo-ectasiente. L'ensemble de ces facteurs contribuent à fragiliser l'intima et la média [100].

Ces maladies ont en commun une survenue brutale et, toutes causes confondues, un risque de rupture aortique de 20 %, les UAPA aortiques ayant le risque le plus élevé : 40 %, contre 7 % pour les DA type A et 3,6 % pour les DA type B [114].

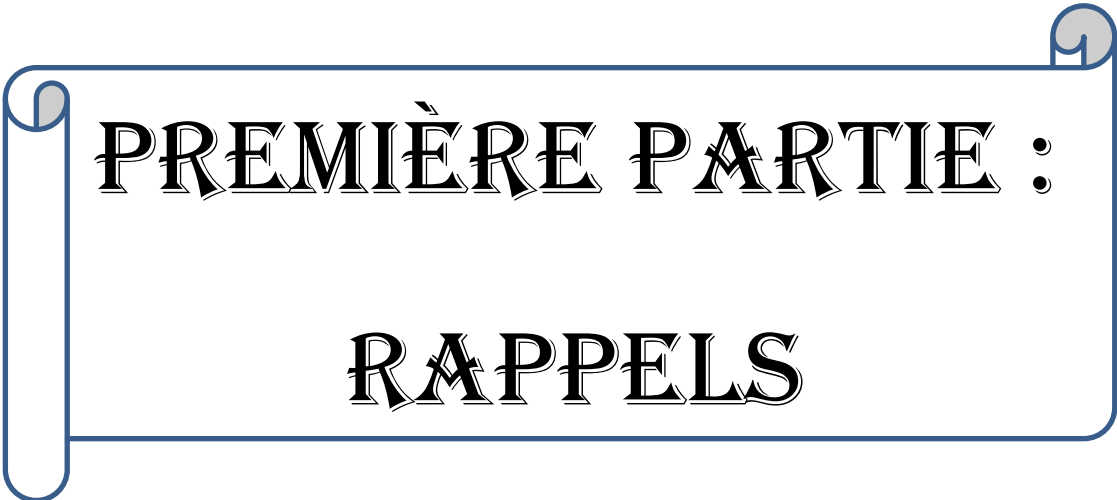
Le tableau est souvent trompeur à cause du polymorphisme clinique ; cependant le diagnostic de syndrome aortique aigu doit être suspecté et évoqué devant toute douleur thoracique. Une fois le diagnostic suspecté, le patient doit être orienté le plus rapidement possible vers un centre hospitalier ou un service spécialisé en l'occurrence une unité de soins intensifs cardiologique de préférence située à proximité d'une unité de chirurgie cardio-vasculaire.

Depuis quelques années, les syndromes aortiques aigus ont fait l'objet de nombreux progrès tant sur le plan diagnostique grâce à l'apport de l'imagerie, que sur le plan thérapeutique grâce à la chirurgie conventionnelle endovasculaire et aux techniques de réanimation.

En Afrique, plus particulièrement au Sénégal, peu de travaux ont été consacrés aux syndromes aortiques aigus.

Les objectifs de cette étude rétrospective sont :

- ✓ d'étudier les caractéristiques socio démographiques des malades ayant présenté un syndrome aortique aigu ;
- ✓ d'étudier les aspects diagnostiques du syndrome aortique aigu ;
- ✓ d'examiner les différentes méthodes thérapeutiques utilisées ;
- ✓ de décrire les aspects évolutifs des syndromes aortiques aigus.



PREMIÈRE PARTIE :

RAPPELS

1. DEFINITIONS

Le terme de « syndrome aortique aigu » est né de la classification proposée par les cardiologues [79] pour les malades de l'aorte thoracique. Cette appellation permet de préciser au-delà de la localisation anatomique, le type d'atteinte de la paroi aortique. Le syndrome aortique de type B étant défini par l'absence d'atteinte de l'aorte ascendante.

La définition de la dissection de l'aorte est anatomopathologique : elle associe une déchirure de l'intima et des couches médiales intimes, à un clivage longitudinal des médias de l'aorte (thoracique, abdominale et éventuellement de leurs branches) [131].

L'hématome de la paroi aortique est une hémorragie spontanée intramurale aortique située entre les deux tiers internes et le tiers externe de la média, sans brèche ou rupture de l'intima de l'aorte et sans communication avec la lumière artérielle proprement dite [36 ,121].

L'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte est une ulcération de la plaque d'athérome, traversant la limitante élastique avec formation d'un hématome localisé de la média [30, 135], limité par la fibrose et les calcifications de la paroi adjacente athéroscléreuse [61].

2. HISTORIQUE

Le syndrome aortique aigu (SAA), terme inventé par Vilacosta et al. [152, 153] en 1998, fait référence à un groupe hétérogène de conditions qui provoquent un ensemble commun de signes et de symptômes, au premier rang desquels est la douleur aortique.

➤ La dissection aortique

- La dissection aiguë semble avoir été décrite pour la première fois au II^{ème} siècle de notre ère dans l'entourage de Galien [131].
- En 1557, Vésale en fait mention [131].

- Au XVIIème siècle, Senertus décrit l'affection comme une rupture de la tunique interne de l'aorte [81].
- Au XVIIIème siècle, Nichols publiant le rapport d'autopsie du roi d'Angleterre Georges II, observe une déchirure intimale de l'aorte, responsable de sa rupture dans le ventricule droit [99].
- En 1826, Laennec parle pour la première fois d'anévrysme disséquant [81].
- Elliotson en 1830, décrit l'aorte ascendante comme étant le site le plus fréquent de dissection et montre que la rupture est longitudinale [81].
- Swaine en 1855, fait le premier diagnostic de dissection aortique chez un patient vivant [141].
- Au XXème siècle, les chercheurs se penchent sur l'origine et le traitement des dissections.
- En 1934, Gurin tente le premier traitement chirurgical [56].
- DeBakey en 1955, publie son premier succès chirurgical et propose la classification morphologique à laquelle il donne son nom [33, 34].
- En 1962, Spencer et Blake réalisent avec succès le premier remplacement de l'aorte ascendante pour une dissection chronique [96].
- Morris en 1963, réalise le premier succès chirurgical d'une dissection aortique aigüe de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique [96].
- Wheat en 1965, propose un traitement médical des dissections aortiques par la réduction de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque afin de diminuer les contraintes mécaniques au niveau de la paroi aortique et limitant ainsi l'extension de la dissection [160].
- En 1968, Bentall propose un remplacement complet de l'aorte ascendante, et Cachera utilise une double bande de téflon [12].

- En 1970, Shumway conseille à chaque fois que l'aorte ascendante est disséquée de la remplacer par une prothèse en Dacron [32].
- En 1975, Guilmet est le premier utilisateur de colle biologique [55].
- En 1979, Cabrol procède à une réimplantation des ostia coronaires par des prothèses anastomosées au tube [18].

➤ **L'hématome intramural aortique**

- En 1920, l'hématome intramural aortique est décrit pour la première fois par Krukenberg, anatomopathologiste, lors d'une vaste étude à propos de la dissection aortique [24, 36, 76].
- En 1958, Hirst publie une étude sur 505 autopsies de patients de dissection aortique et dénombre plus de 10% de ce qui sera appelé dissection sans rupture ou sans brèche intinale [65].
- Jusqu'en 1985, toute douleur thoracique rapportée au clivage de la paroi de l'aorte par un hématome était considérée comme une dissection aortique (DA).

L'absence de visualisation d'une communication entre la lumière aortique native et l'hématome contenu dans l'espace néoformé par la dissection était l'unique critère de sélection rétrospective des malades. Grâce aux moyens modernes d'imagerie et s'appuyant sur les constatations macroscopiques des autopsies, on a pu avoir une description précise des hématomes intramuraux aortiques (HIMA) depuis 1985, précédemment baptisés « dissection aortique sans rupture intinale » [24, 36].

- En 1991, et surtout en 1994, Mohr-Kahaly et al., avec l'avènement de l'échographie transoesophagienne décrivent 13% de cas d'hématome de paroi aortique parmi 115 cas de dissection aortique, et décrivent les caractéristiques échographiques de cette pathologie [24, 25, 36, 76, 114, 121].

➤ **L'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte**

- L'ulcère athéromateux pénétrant a été décrit pour la première fois en 1934 [28].
- Il a été considéré comme une entité clinique et pathologique distincte en 1986 [135].

Au cours du temps, les connaissances concernant les ulcères athéromateux pénétrants de l'aorte (UAPA), l'hématome intramural aortique (HIMA) et la dissection aortique (DA) se sont affinées.

3. EPIDEMIOLOGIE

L'incidence du syndrome aortique aigu est d'environ 20 à 40 cas par million d'habitants par an [72, 146], dont 80% sont des dissections, 15% sont des hématomes intramuraux, et 5% sont des ulcères pénétrants. Les progrès des techniques d'imagerie, combinées avec les progrès de la chirurgie et les techniques endovasculaires, ont modifié le diagnostic et le traitement de ce syndrome au cours des dernières années [9, 132].

Des études menées par Meszaros et al. [102], et Clouse et al. [26] ont estimé l'incidence de la dissection aortique dans une fourchette de 2,9 à 3,5 pour 100.000 personnes/années. La mortalité de la dissection aortique avec atteinte de l'aorte ascendante est de 1 à 2% par heure pendant les 48 premières heures [148]. La mortalité en est élevée puisque près de la moitié des patients décèdent à la phase aiguë (20 % avant l'arrivée à l'hôpital) [108].

Plusieurs études de l'IRAD (International Registry of Aortic Dissection) ont favorisé un aperçu dans les caractéristiques démographiques des dissections aortiques aiguës.

Ainsi, d'après l'IRAD, 31 % des patients victimes de SAA étaient âgés de plus de 70 ans, seulement 6 % avaient moins de 40 ans.

L'hypertension artérielle était retrouvée dans 67 % des cas et 28 % des patients étaient connus porteurs de lésions athéromateuses. Alors que 6 % seulement souffraient d'une maladie de Marfan, 7 % étaient connus porteurs d'un anévrisme.

Les causes iatrogéniques (coronarographie) intervenaient pour 6 %. Enfin, 16 % des patients avaient des antécédents de chirurgie cardiaque (canulation) [54].

La survie est également influencée par le sexe du patient. Ainsi, d'après les données de l'IRAD, le sexe féminin était un facteur de risque indépendant de mortalité dans les SAA, (odd ratio = 1,4 ; $p = 0,04$). Il apparaissait également que la mortalité chirurgicale des dissections de type A était significativement plus importante chez les femmes que chez les hommes (32 % pour 22 % chez les hommes). Enfin, les femmes victimes de SAA souffraient significativement plus d'hypertension artérielle que les hommes [102].

Par analogie avec la DA typique, et en raison d'implications pronostiques et thérapeutiques qui seront exposées plus loin, il est habituel d'appliquer aux HIMA les critères topographiques de la classification de Stanford. Dans la revue faite par Maraj et al. [87], les HIMA de type A, intéressant l'aorte ascendante, représentaient 57% des cas. Les HIMA de type B, épargnant l'aorte ascendante, représentaient les 43% des cas restants. Néanmoins, le nombre de cas intéressant l'aorte descendante doit être sous-estimé car, faisant moins souvent l'objet de publications, ils semblent être les plus fréquents en pratique courante [24, 25, 87].

Les lésions ulcérées prédominent au niveau de l'aorte descendante (86,5 %) et s'inscrivent dans le cadre d'un contexte athéromateux sévère marqué par la présence de plusieurs plaques complexes [114, 135]. Un anévrisme est très souvent associé.

4. CLASSIFICATIONS DES DISSECTIONS AORTIQUES

Il faut tout d'abord préciser un certain nombre de définitions.

- La porte d'entrée : c'est la rupture intimale par laquelle pénètre le flux sanguin qui va séparer la paroi aortique créant un chenal de dissection. Le long de la dissection, d'autres brèches peuvent exister permettant de faire communiquer à différents niveaux le vrai et le faux chenal. Mais il est également possible qu'il n'existe pas d'orifice de «ré-entrée », le faux chenal est borgne.
- Le faux chenal : c'est par cette lumière que s'écoule une partie du flux sanguin, il peut communiquer avec le vrai chenal.
- Le vrai chenal : c'est la lumière physiologique artérielle qui peut être totalement virtuelle par endroits du fait de la compression extrinsèque du vrai chenal par le faux chenal (figure 1) [155].

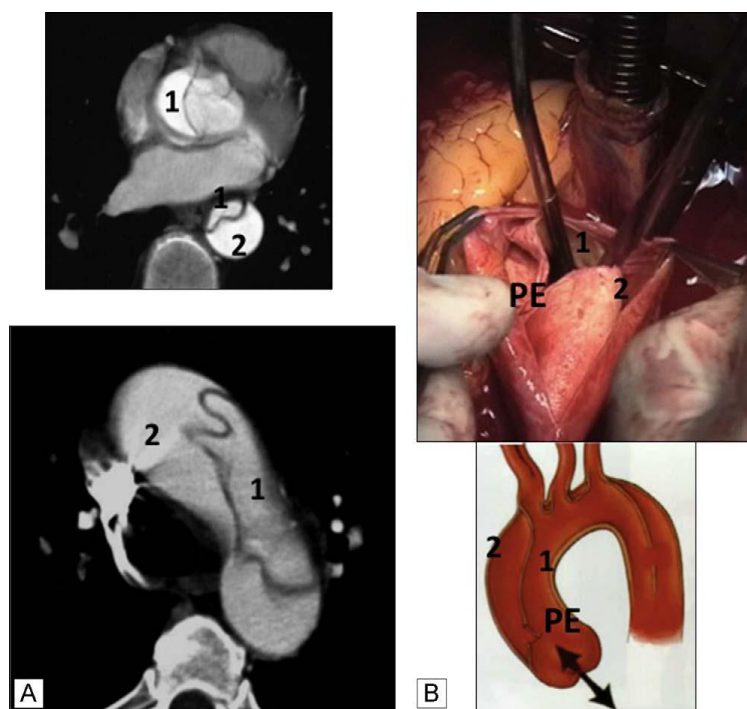


Figure 1: Porte d'entrée- vrai/faux chenal

A. Coupes tomodensitométriques : (1) vrai chenal, (2) faux chenaux

B. Vue opératoire : porte d'entrée (PE) ; (1) vrai chenal, (2) faux chenaux [155].

On peut distinguer deux classifications des dissections aortiques :

une classification selon l'ancienneté et des classifications selon la topographie et l'extension des dissections aortiques.

4.1. Classification selon l'ancienneté

Hirst [65] avait distingué trois catégories :

- La dissection aortique aigüe : elle concerne les 14 premiers jours,
- La dissection aortique subaigüe : elle va du 15^{ème} jour à la 6^{ème} semaine,
- La dissection aortique chronique : au-delà de la 6^{ème} semaine.

Actuellement, on ne retient que deux groupes en fonction de l'ancienneté des premiers symptômes.

- La phase aigüe : les 14 premiers jours,
- La phase chronique : au-delà des 14 jours.

4.2. Les classifications topographiques

4.2.1. Classification de Houston

Elle a été proposée par DeBakey en 1965 [33].

Elle définit trois types de dissection aortique selon l'extension et la localisation de la porte d'entrée (figure 2).

Type I : il se définit par une dissection aortique intéressant l'aorte ascendante et s'étendant au-delà de l'origine du tronc artériel brachiocéphalique.

Dans une publication en 1982, DeBakey précise que le caractère important pour définir le type I est l'atteinte de l'aorte ascendante et un ou plusieurs segments d'aval ; ce qui permet d'inclure dans les types I les dissections de l'aorte ascendante par voie rétrograde.

Type II : il s'agit d'une dissection exclusivement limitée sur l'aorte ascendante (arrêt avant le tronc artériel brachiocéphalique).

Type III : ce sont les dissections aortiques définies comme débutant juste en aval de l'origine de l'artère sous-clavière gauche et s'étendant en distalité.

Elles sont soit limitées à l'aorte thoracique (type IIIa), soit elles dépassent le diaphragme et intéressent l'aorte abdominale et/ou ses branches (type IIIb).

La classification de De Bakey quoi qu'étant la plus utilisée dans le monde, présente des inconvénients à type d'imprécision concernant les dissections aortiques rétrogrades débutant sur l'aorte abdominale ou la crosse.

4.2.2. Classification de Stanford

Elle a été proposée par Daily et Shumway en 1970 [32]. C'est la classification la plus utilisée du fait de sa simplicité et son orientation thérapeutique. Elle divise les dissections aortiques en deux types (figure 2) :

Type A : la dissection intéresse l'aorte ascendante (quels qu'en soient le site de la porte d'entrée ou l'état des parties les plus distales).

Type B : correspond à toutes les autres dissections qui n'intéressent pas l'aorte ascendante.

Cette classification simple trouve son intérêt dans la conduite du traitement : en effet, les types A sont des dissections chirurgicales d'emblée (sauf complication ou contre-indication), tandis que les types B relèvent d'un traitement médicamenteux et endovasculaire.

Notons que certains regroupent les types I et II de De Bakey et A de Stanford sous le terme de dissections proximales, et les types III de De Bakey et B de Stanford sous le terme de dissections distales [131].

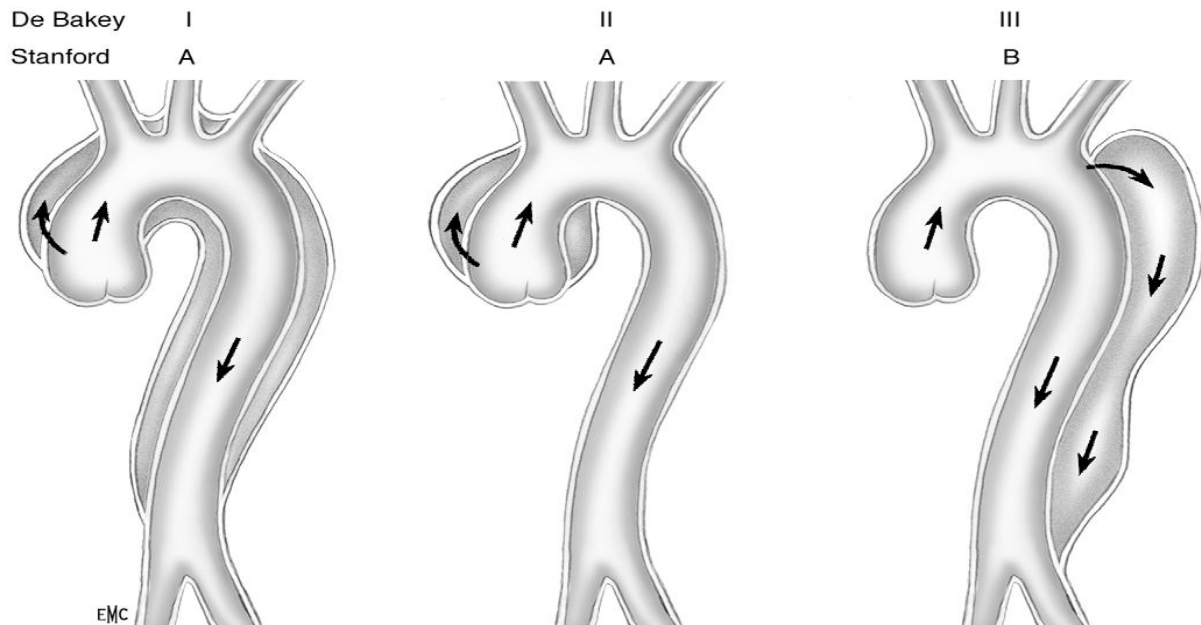


Figure 2: Représentation schématique des classifications de De Bakey (I, II, III) et de Stanford (A, B) [7].

Classification anatomique des dissections aortiques :

- classification de DeBakey en 3 types (I, II, III) ;
- classification de Daily et Shumway en 2 types (A et B).

4.2.3. Classification de Roux et Guilmet

Proposée en 1986, elle se veut plus précise [126]; cependant elle est la moins utilisée. Elle repose sur trois critères (figure 3) :

- **Le siège de la porte d'entrée :**
 - A = aorte ascendante
 - B = crosse de l'aorte
 - C = aorte thoracique descendante
 - D = aorte abdominale (sous-diaphragmatique)
- **L'extension (prenant pour base le segment de l'aorte disséqué le plus éloigné de la porte d'entrée)**
 - 1 = aorte ascendante
 - 2 = crosse aortique
 - 3 = aorte descendante

4 = aorte abdominale sous-rénale

- Le sens d'évolution de la dissection : on note par « R » une évolution rétrograde de la dissection. Une évolution antérograde, selon le sens de circulation du sang dans l'aorte n'est pas notée.

Exemples :

A4 : dissection aortique dont la porte d'entrée se situe sur l'aorte ascendante avec extension jusqu'à l'aorte abdominale

B3R1 : dissection aortique dont la porte d'entrée se situe sur la crosse de l'aorte avec extension antérograde jusqu'à l'aorte descendante et extension rétrograde sur l'aorte ascendante.

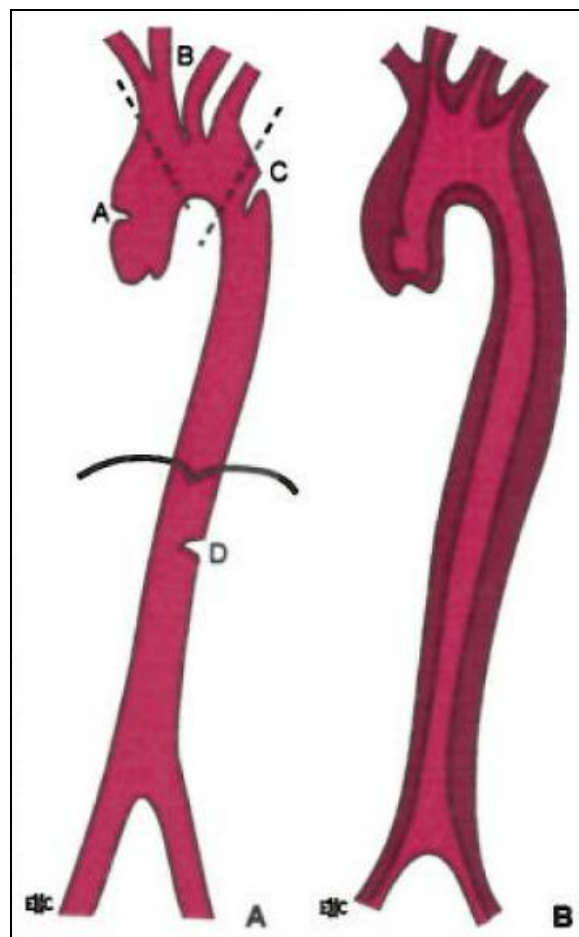


Figure 3: Classification de Roux et Guilmet [150].

- A. Les portes d'entrée A, B, C, D.
B. Dissection de type AIV.

4.2.4. Classification de la Société Européenne de Cardiologie

C'est la classification la plus récente ; elle a été proposée et retenue dans les recommandations de la Société Européenne de Cardiologie [12]. Elle est basée sur la nature anatomo-pathologique des lésions constatées.

Cette classification intègre les lésions aortiques fréquemment décrites, notamment l'hématome intrapariétal et l'ulcère pénétrant aortique qui peuvent être des points de départ du processus de dissection. On distingue 5 types ou classes :

- ✚ **Classe 1** : dissection aortique classique (vraie dissection avec membrane intimale séparant deux chenaux circulants),
- ✚ **Classe 2** : hématome intrapariétal aortique,
- ✚ **Classe 3** : dissection localisée ou déchirure intimale, “intimal tear” : c'est une dissection limitée ou avortée souvent couverte par un thrombus (rupture sous-adventitielle localisée de l'aorte sans hématome diffusant),
- ✚ **Classe 4** : ulcère pénétrant, la rupture d'une plaque athéromateuse entraîne une ulcération de la paroi aortique, cette ulcération s'entoure d'un hématome sous-adventitiel,
- ✚ **Classe 5** : dissection iatrogène ou traumatique.

Par ailleurs, la conférence de consensus sur le diagnostic et la prise en charge de la DA différencie deux types d'hématome de paroi aortique [135] :

- le type 1 qui survient sur une paroi aortique lisse et une aorte de moins de 35 mm de diamètre,
- le type 2 qui survient sur une paroi aortique très athéromateuse et dilatée (≥ 35 mm). Il s'agit de la forme la plus fréquente, qui touche alors plutôt les sujets âgés et l'aorte thoracique descendante.

Les éléments du syndrome aortique aigu sont représentés aux figures 4 et 5.

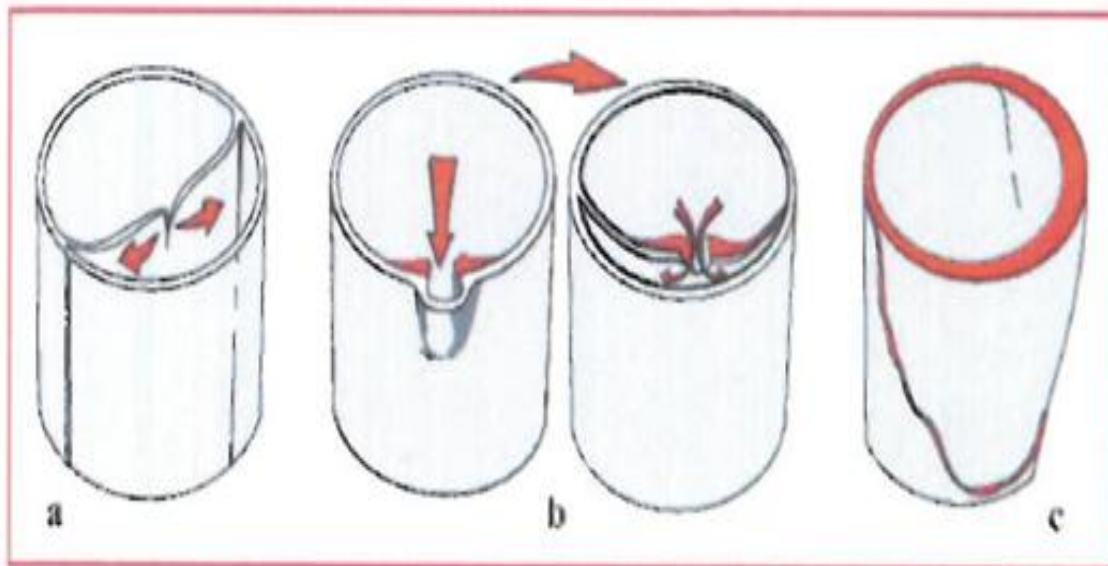


Figure 4: Eléments du syndrome aortique aigu

- a) DA classique avec les deux chenaux séparés par un lambeau intimal ;
- b) UAPA creusant la paroi par rupture de plaques athéroscléreuses ;
- c) HIMA disposé de manière concentrique au sein de la paroi sans effraction intimale [24, 109].

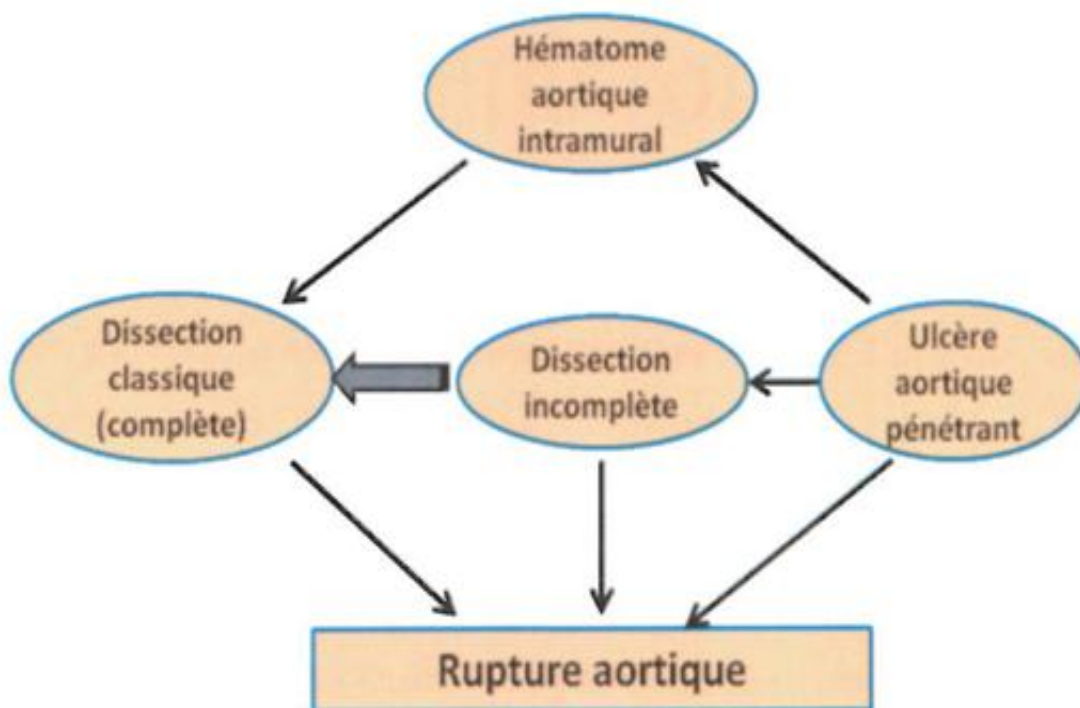


Figure 5: Les éléments du syndrome aortique aigu [24].

5. RAPPEL HISTOLOGIQUE DE LA PAROI ARTERIELLE

Les artères répondent toutes à un modèle commun d'organisation, leur paroi est constituée de trois tuniques qui, de l'intérieur vers l'extérieur sont : l'intima, la média et l'adventice [36].

➤ INTIMA

C'est la tunique la plus interne et la plus fine, elle est constituée de [36] :

- l'endothélium : monocouche continue de cellules endothéliales qui tapissent la surface interne de la paroi, possède différentes propriétés (barrage mécanique, activités métaboliques, thrombo-résistance, fonctions immunitaires).
- la lame basale : composée de collagène, molécules d'adhésion, de protéoglycanes, joue le rôle de support de régénération pour l'endothélium.
- la couche sous-endothéliale qui peut se développer avec l'âge, et devenir le siège de l'athérosclérose au niveau des gros troncs artériels

L'intima forme une interface non thrombogène entre le sang et les tissus, tout en ayant une fonction endocrine (vasodilatation, vasoconstriction...) vers les couches voisines ou dans le flux sanguin.

La limitante élastique interne sépare l'intima de la média et forme une couche fenêtrée de tissu élastique.

➤ MEDIA

C'est la tunique moyenne, la plus épaisse, qui est le principal constituant de l'artère. Elle est formée par [36] :

- un réseau complexe de cellules musculaires lisses, de fibres d'élastine et de collagène. Plusieurs lames élastiques, fenêtrées, divisent la média des artères élastiques en un nombre variable de couches concentriques.

- la limitante élastique externe : lame d'élastine, sépare la média de l'adventice.

La média a un rôle à la fois d'amortisseur et de maintien face à la pression artérielle.

➤ ADVENTICE

C'est la tunique externe, constituée par [36] :

- un tissu conjonctif peu organisé, riche en collagène et en fibres élastiques, et contenant des fibroblastes et des adipocytes.
- une enveloppe qui assure l'ancrage des artères aux structures avoisinantes.

Elle est irriguée par les vasa vasorum qui ont un rôle nourricier pour l'adventice et une partie de la média. Un réseau de nerfs vasomoteurs non myélinisés rejoint les fibres musculaires de la média (figure 6).

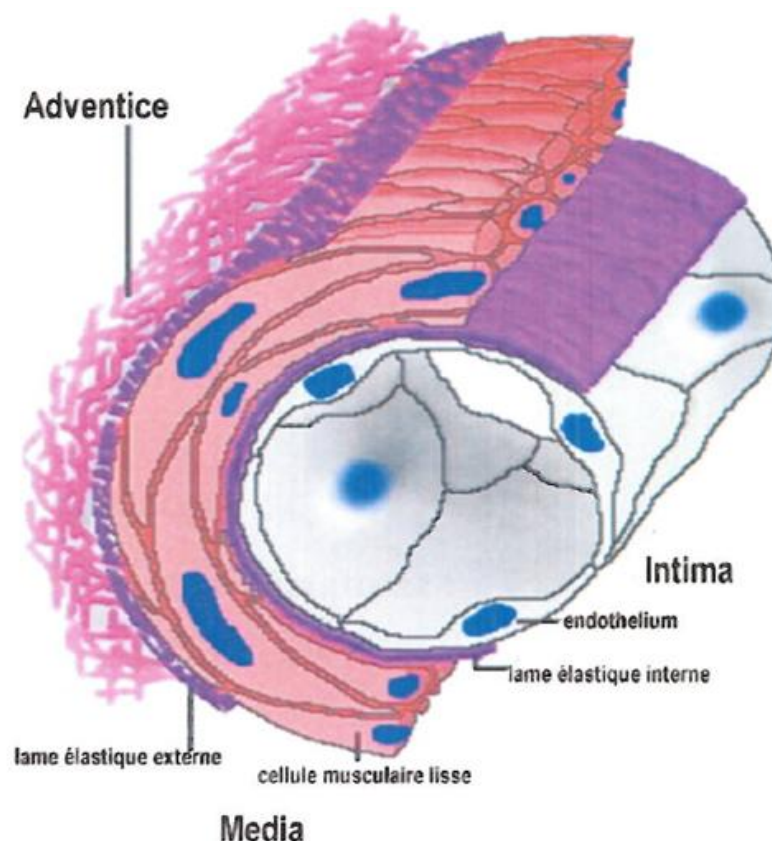


Figure 6: Les trois tuniques de la paroi artérielle [36].

6. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Deux conditions sont nécessaires à l'installation d'une dissection : une déchirure intimale et une altération de la tunique moyenne de l'aorte [38].

6.1. Macroscopie

6.1.1. Orifice d'entrée

Il est trouvé dans 95 % des cas de dissection aortique. On observe une déchirure de la média et de l'intima, transversale, linéaire occupant souvent 50 % de la circonférence aortique [90].

La déchirure de l'intima est retrouvée dans 90% [65] à 100% [80] des cas selon les études. Elle survient initialement de façon préférentielle (dans 95 % des cas), soit sur l'aorte ascendante, le plus souvent au-dessus des ostia coronaires et de la jonction sinotubulaire, soit immédiatement après l'origine de l'artère sous-clavière gauche ou au niveau de l'isthme aortique.

Cependant, la présence de la déchirure intimale initiale au niveau de la partie horizontale de la crosse aortique, sous l'émergence des vaisseaux à destinée brachiale ou céphalique, n'est pas exceptionnelle. Des études post mortem ont montré que les dissections avec porte d'entrée sur l'aorte ascendante constituent environ les deux tiers des dissections de l'aorte [7]. Les orifices de réentrée sont rares dans les dissections aortiques aiguës.

Parfois on note une absence de porte d'entrée : il peut s'agir de deux situations récemment individualisées, l'ulcère athéromateux pénétrant et l'hématome intramural.

L'examen minutieux de l'intima ne trouve aucune brèche ou rupture mettant en communication l'HIMA et la lumière aortique [24, 25, 121].

6.1.2. Clivage de la média

Sur le plan anatomo-pathologique, le clivage de la paroi dans la dissection aortique se produit dans la tunique moyenne (média) à l'union des deux tiers internes et du tiers externe, qui aboutit à la formation de deux cylindres emboîtés l'un dans l'autre [38].

L'hématome intramural aortique clive la paroi sur tout ou une partie de la circonférence.

L'hématome de la paroi siège à l'union du tiers moyen et du tiers externe de la média, et est plus fréquente au niveau de l'aorte thoracique descendante (2/3 des cas) qu'au niveau de l'aorte thoracique ascendante (1/3 des cas) [24, 25, 121].

La lésion initiale de l'ulcère est représentée par une plaque d'athérome sévère: épaisse, de surface irrégulière [30, 135]. Les lésions de l'UAPA intéressent presque exclusivement l'aorte descendante [125].

6.1.3. Extension

L'hématome périaortique dû au clivage de la paroi touche le plus souvent 50 % du pourtour aortique et se localise habituellement sur la portion postéro-droite de l'aorte ascendante, postéro-supérieure de la crosse, et postéro-gauche de l'aorte descendante [107].

Plus rarement l'orifice d'entrée est circonférentiel : la dissection intéresse alors la totalité de la paroi aortique réalisant un conduit central (vrai chenal) entouré d'un hématome externe (faux chenal) (figure 7) [29].

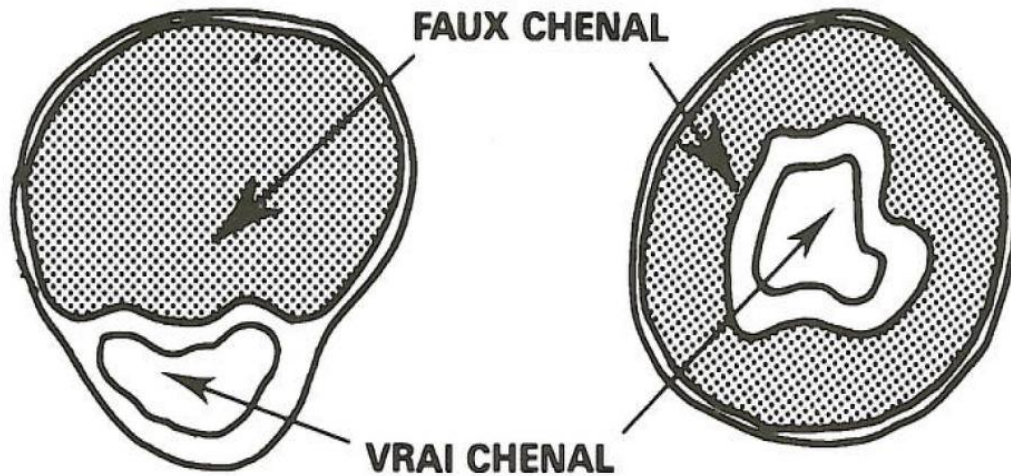


Figure 7: Coupe schématique transversale d'une aorte disséquée.

A gauche, l'aorte (vrai chenal) est comprimée par l'hématome (faux chenal).

A droite, dissection circonférentielle : le faux chenal entoure comme un manchon le vrai chenal déformé et comprimé [29].

La progression longitudinale se fait vers l'aval le plus souvent de manière plus ou moins hélicoïdale jusqu'à la bifurcation iliaque et même au-delà (artères fémorales...), ou parfois vers l'amont de manière rétrograde (sigmoïdes aortiques, artères coronaires...) [107].

L'arrêt de la progression est habituellement dû à une plaque d'athérome (les sujets jeunes ont des formes plus graves, car plus extensives, en l'absence d'athérome aux âges jeunes de la vie) [29]. Cette extension peut aussi être limitée par des facteurs anatomiques comme une coarctation de l'aorte [120].

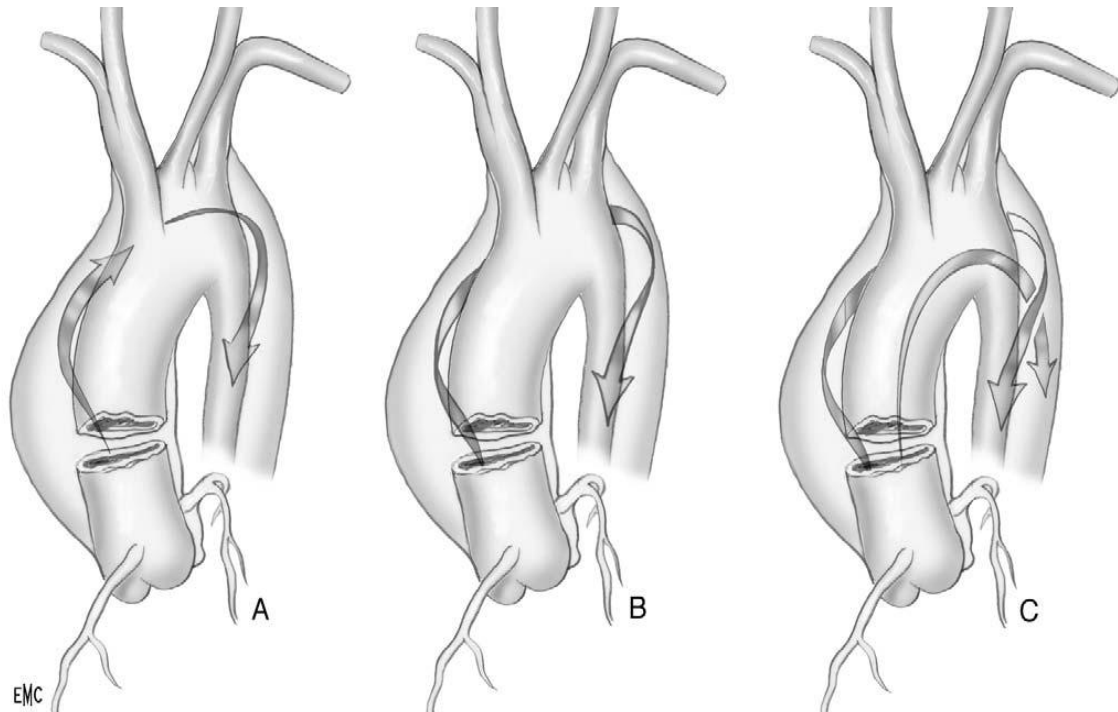


Figure 8: Représentation schématique de la progression asymétrique et spiralée du faux chenal (A, B, C).

Il n'est pas habituel que la vraie lumière aortique soit complètement détachée par un faux chenal circonférentiel [7].

6.2. Microscopie

6.2.1. Médianécrose kystique

Sur le plan histologique, il existe une dégénérescence (non inflammatoire) mucoïde de la média à type de médianécrose kystique : présence de foyers lacunaires dans la média contenant une substance amorphe d'aspect mucoïde [29].

Ainsi, les tuniques musculaires lisses et élastiques sont remplacées par du matériel polysaccharidique acellulaire, amorphe. Cette dégénérescence favorise la rupture des vasa vasorum de la média provoquant l'hématome disséquant [36].

6.2.2. Rupture des vasa-vasorum

Situés au sein de la média, soumis à la dégénérescence de celle-ci, fragilisés et subissant les modifications de pression intense régnant dans la lumière de

l'aorte, ceux-ci sont lacérés et rompus provoquant l'hémorragie disséquante, d'autant plus qu'ils présentent des lésions athéromateuses importantes [36].

6.2.3. L'athérome

L'érosion ou la rupture de la plaque d'athérome déclenche un processus d'ulcération qui va progressivement intéresser les différentes couches de la paroi aortique. La rupture de la limitante élastique interne entraîne un passage de sang dans la média et la constitution d'un hématome ou d'un faux anévrysme. La rupture de l'adventice représente le dernier stade [30, 135].

Ces lésions athéromateuses sont constituées de cellules spumeuses avec accumulation de lipides, réactions fibreuses et calcifications de l'intima, destruction de tissu élastique de soutien de la média et atrophie cellulaire [24, 25, 121].

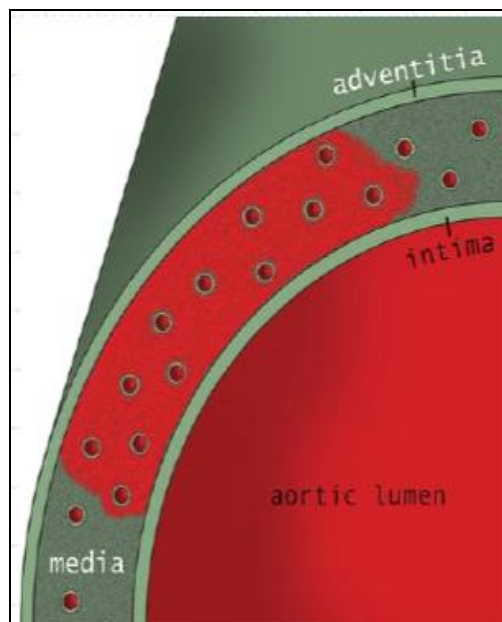


Figure 9: Schéma des différentes couches de l'aorte lors de l'HIMA [46].
Hémorragie de la média sans déchirure intimale (les points rouges représentent les vasa vasorum).

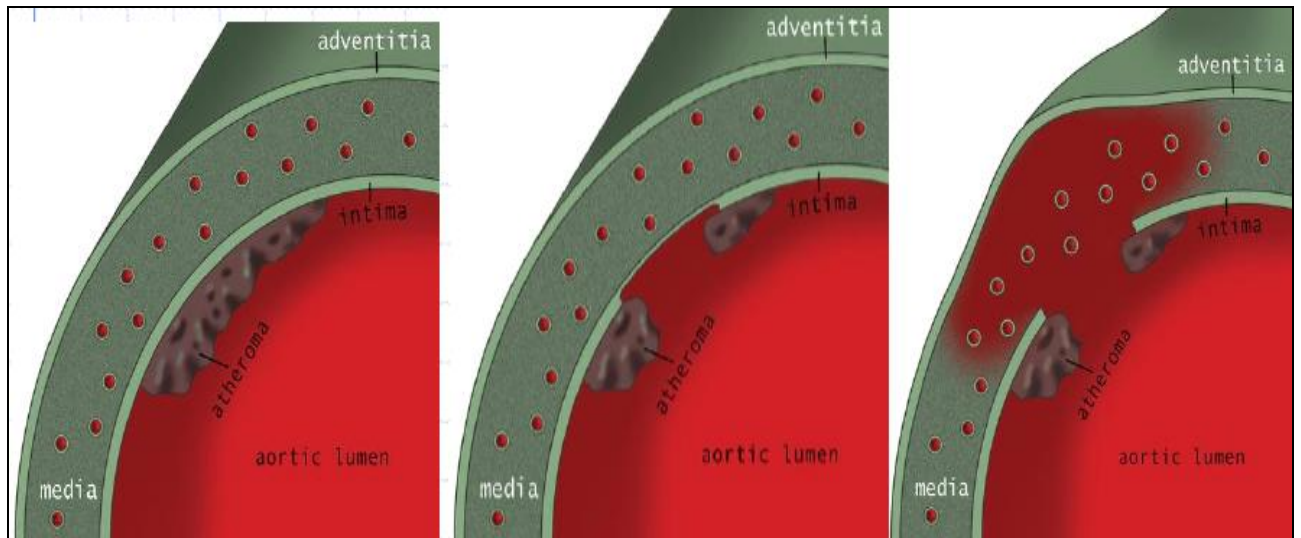


Figure 10: Schéma des différentes couches de l'aorte lors de l'UAPA [46].

Ulcération de la plaque d'athérome, traversant la limitante élastique et formation d'un hématome localisé au niveau de la média.

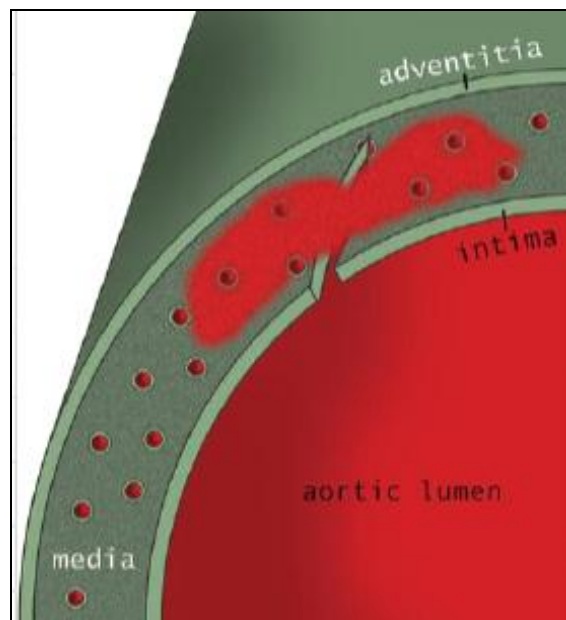


Figure 11: Schéma des différentes couches de l'aorte lors de la dissection aortique [46].

Dilacération de la paroi intimale et clivage de la média.

7. PHYSIOPATHOLOGIE

7.1. Mécanisme initiateur

Toutes les maladies altérant la paroi aortique peuvent conduire à la dissection, d'autant plus facilement qu'un anévrisme est déjà constitué.

7.1.1. Rupture des vasa-vasorum

Cette rupture serait à l'origine d'une hémorragie intrapariétale (en l'absence de porte d'entrée et de membrane disséquante), ayant l'apparence d'un épaissement localisé, source de déchirure intimale puis de dissection aortique [65].

Classiquement, cet hématome de paroi aortique est spontané, mais il peut se développer à partir :

- d'un ulcère athéromateux pénétrant dû à l'érosion profonde d'une plaque d'athérome (l'âge et l'athérome favorisant le développement d'un néoréseau, plus fragile, qui peut se rompre sous l'effet d'un stress pariétal),
- ou d'un traumatisme de la paroi aortique externe ou interne (chirurgie cardiaque, pompe de contre-pulsion, cathétérisme...) [123].

7.1.2. Déchirure intimale

On considère que la dissection est secondaire à la déchirure de l'intima qui soumet directement la média au flux sanguin aortique et la dissèque [107].

7.2. Combinaison de deux principaux facteurs

7.2.1. Dégénérescence de la média

Toute modification portant sur l'une des composantes structurales de la média (fibres élastiques, collagènes ou cellules musculaires lisses) va augmenter la faiblesse de la paroi aortique [107].

7.2.2. Facteurs hémodynamiques

La fixité de l'aorte au niveau de certains sites la prédispose au stress mécanique (relative mobilité du cœur, de l'aorte ascendante et de l'arche par rapport à l'aorte descendante) [159].

L'impact de l'onde de pression et le rôle de l'hypertension artérielle sont, selon la loi de Laplace, également importants dans le développement de la dilatation de l'aorte pouvant précéder la déchirure intimale et la dissection [83] ; c'est le caractère pulsatile du flux et sa vitesse de montée en pression (dp/dt) qui sont vraisemblablement les facteurs de la propagation de la dissection [160].

7.3. Physiopathologie des complications

7.3.1. Rupture aortique

C'est la première cause de décès des patients présentant une dissection aortique. Elle peut se faire dans le péricarde (70%), dans le médiastin (13%), dans la cavité pleurale gauche (25%); plus rarement dans l'espace rétropéritonéal (5%) ou la cavité pleurale droite [38].

La dissection aortique, l'hématome intramural et l'ulcère pénétrant ont en commun un risque de rupture aortique de 20 %, les UAPA ayant le risque le plus élevé : 40 %, contre 7 % pour les DA type A et 3,6 % pour les DA type B [114].

Les HIMA de type B régressent volontiers sous traitement médical, alors que ceux de type A ont une fâcheuse tendance à se transformer en dissection aortique et à se rompre [149].

7.3.2. Insuffisance aortique

Elle est la conséquence habituelle d'une dissection de l'aorte ascendante mais elle peut également survenir du fait de l'extension rétrograde d'une dissection dont le point de départ est l'aorte descendante. Son mécanisme peut être [38] :

- un prolapsus valvulaire par écartement commissural,
- un capotage valvulaire,
- plus rarement une dilatation de l'anneau.

Ainsi, le faux chenal, lorsqu'il s'étend à l'anneau aortique, entraîne une perte d'appui des commissures aortiques; les valves aortiques viennent alors se prolaber dans le ventricule gauche et apparaît une insuffisance aortique.

Elle peut être préexistante à la dissection (notamment en cas de dystrophie aortique).

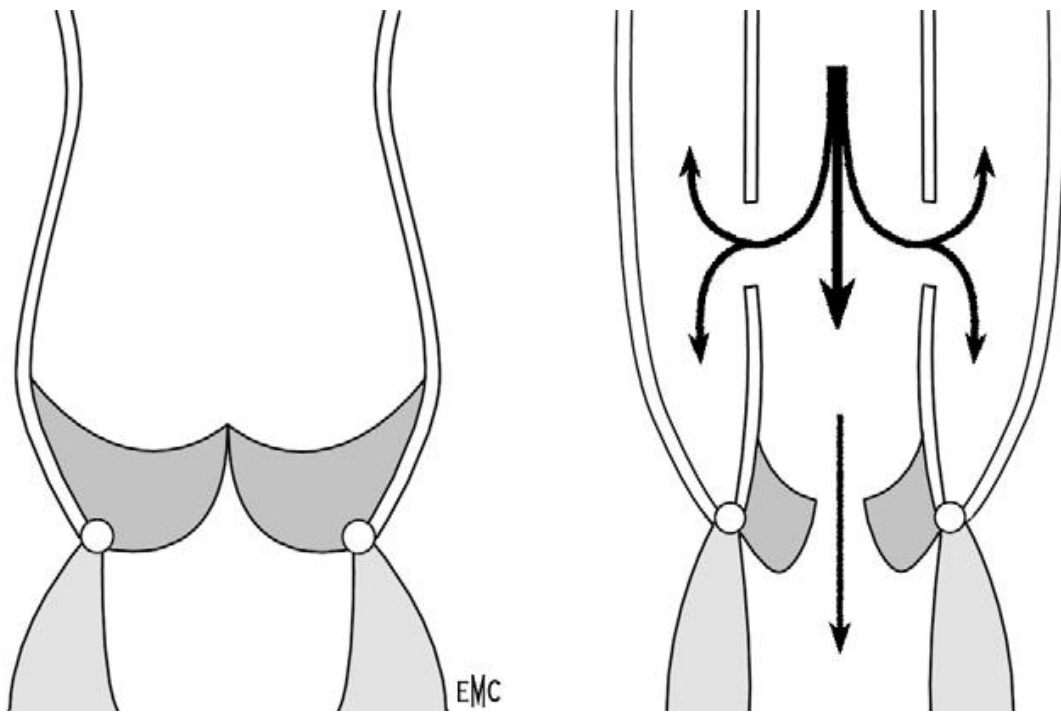


Figure 12: Représentation schématique du mécanisme de l'insuffisance aortique par perte de l'architecture commissurale de la valve aortique [7].

7.3.3. Compression de l'artère pulmonaire

L'insuffisance cardiaque droite liée à la compression du tronc de l'artère pulmonaire par un hématome intra mural est une complication très rare des syndromes aortiques aigus. La fistulisation vers l'artère pulmonaire d'une dissection aortique, l'obstruction de la veine cave supérieure, de l'oreillette droite et de l'artère pulmonaire ont déjà été rapportées [90].

7.3.4. Extension aux collatérales

Toutes les collatérales de l'aorte peuvent être atteintes. Le tableau clinique de dissection aortique peut alors devenir plus précis ou au contraire plus trompeur.

Trois études se sont intéressées à ces complications: l'étude autopsique de Hirst [47], l'étude Lambria [10] et l'étude Borst [4].

- l'atteinte des coronaires peut s'accompagner d'ischémie myocardique ou d'infarctus ; l'atteinte coronarienne complique 4,7 à 7% des dissections aortiques.
- l'atteinte des troncs supra-aortiques est responsable de tableaux ischémiques cérébraux et des membres supérieurs. Le mécanisme habituel de leur atteinte est l'obstruction par le faux chenal de leur vraie lumière. Cette atteinte complique 3 à 10% des dissections aortiques.
- l'atteinte des collatérales viscérales (artère mésentérique supérieure, artère rénale....) est responsable de tableaux ischémiques variables : insuffisance rénale, infarctus rénal, ischémie mésentérique ; elle complique 8 à 10% des dissections aortiques.
- l'atteinte médullaire responsable de paraplégies ou de paresthésies est retrouvée dans 2 à 6% des dissections aortiques ; il faut la rechercher dès l'hospitalisation du patient étant donné les conséquences médico-légales qui peuvent en découler.
- une ischémie des membres inférieurs existe dans environ 25% des dissections aortiques.

7.3.5. Mécanisme des ischémies viscérales (mal perfusion)

Il existe deux types de mécanisme physiopathologique au cours des ischémies viscérales : l'ischémie dynamique et l'ischémie statique. Cette classification a été décrite par Williams et al. [161].

- **Ischémie dynamique**

L'ischémie dynamique est due à une augmentation de pression dans le faux chenal aortique qui vient écraser le vrai chenal. Le vrai chenal est alors collabé contre la paroi aortique, devenant parfois virtuel et pouvant aussi faire effet

ventouse sur l'origine d'une collatérale. Il existe une forme modérée lorsque la compression du vrai chenal est intermittente ou limitée en hauteur. Dans ces cas, le retentissement de cette compression sur la vascularisation en aval peut être difficile à affirmer et des investigations complémentaires envisagées (prise de pression artérielle aux membres inférieurs, écho-Doppler, mesure sanglante du gradient de pression aortique) [161].

- **Ischémie statique**

Le mécanisme de l'ischémie statique est en relation avec l'atteinte de la collatérale. Il existe trois situations :

- la collatérale naît du vrai chenal ;
- la collatérale naît du faux chenal;
- la collatérale naît des deux chenaux.

Lorsque la collatérale naît du vrai chenal, l'intima n'est pas arraché mais peut être étiré. L'intima est alors comprimé par le faux chenal de l'aorte. L'ischémie d'aval est variable selon le degré de compression du vrai chenal.

Lorsque la collatérale naît du faux chenal, dans 90 % des cas le moignon intimal arraché reste collé à la paroi externe et l'artère présente donc un calibre normal. Dans 10 % des cas, le moignon intimal est rétracté ou disséqué et de ce fait l'artère est sténosée ou occluse.

Lorsque la collatérale naît des deux chenaux, une ischémie apparaît lorsque le vrai chenal est comprimé et l'orifice de ré-entrée du faux chenal de l'artère est de petite taille. Ceci est très difficile à mettre en évidence avec les moyens d'imagerie actuels et une étude hémodynamique invasive peut être utile [161].

- **Formes mixtes**

Une association des deux mécanismes physiopathologiques d'ischémie est possible. Cette combinaison rend la compréhension de l'ischémie et la stratégie de traitement endovasculaire plus complexes [161].

8. FACTEURS ETIOLOGIQUES

Les syndromes aortiques aigus (SAA) sont responsables d'un nombre significatif de « mort subite », les survivants sont exposés à une mortalité hospitalière pouvant atteindre 30 % et demeurent leur vie durant soumis au risque de l'évolution de l'aorte restante (anévrisme thoraco-abdominal, récurrence de dissection, rupture) [155].

Ainsi, la notion d'un « environnement » propice à la survenue d'un syndrome aortique aigu est probablement une approche plus juste pour définir les facteurs de risque de survenue d'un SAA [54].

8.1. L'hypertension artérielle

Bien que le rôle de l'hypertension artérielle dans la dissection aortique ne soit pas parfaitement élucidé, elle constitue de façon indéniable un facteur prédisposant à celle-ci [6, 38].

Elle a un rôle déclenchant par l'intermédiaire des modifications hémodynamiques qu'elle entraîne, mais aussi un rôle aggravant dans l'extension du processus de dissection, et de dilatation du faux chenal [107].

Les études de l'IRAD ont retrouvé que 67% des patients atteints de syndrome aortique aigu avaient un passé d'hypertendu et 28% des patients étaient connus porteurs de lésions athéromateuses [54]. Il y a donc dans la population des syndromes aortiques aigus trois fois plus d'hypertendus que de normotendus. Certaines séries autopsiques ont retrouvé des signes indirects cardiaques

d'hypertension comme l'hypertrophie ventriculaire gauche dans 90% des cas [38].

8.2. Les désordres endocriniens

On les associe de manière occasionnelle aux dissections aortiques. Il s'agit : du syndrome de cushing, du phéochromocytome, de l'hyperparathyroïdie. Ces pathologies ont un dénominateur commun qui est l'hypertension artérielle mal contrôlée [83].

8.3. La grossesse

Environ 50% des dissections aortiques chez la femme de moins de 40 ans surviennent pendant la grossesse, notamment au troisième trimestre ou pendant le travail.

Les facteurs favorisants seraient les modifications hémodynamiques ainsi que les modifications histologiques et biochimiques de la paroi des vaisseaux secondaires à la grossesse. Ces modifications ayant pour conséquence une hypertension gravidique, associée à l'hypermolémie et l'imprégnation oestrogénique, fragilisent ainsi les vaisseaux [11, 164].

8.4. Les toxiques

L'usage de produits comme les oestroprogestatifs et la glycerhizine sont décrits comme des facteurs favorisants de la dissection aortique [6, 107], ils agissent par l'intermédiaire de l'hypertension qu'ils engendrent.

L'absorption de cocaïne a été anecdotiquement rendue responsable d'un HIMA [151].

8.5. La maladie de Marfan

Il s'agit d'une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante et à pénétrance variable [68, 107]. Elle se caractérise par une dystrophie du tissu

élastique. L'association de plusieurs anomalies, associée au contexte familial, crée une séméiologie évocatrice [68] :

- Anomalies squelettiques : il s'agit d'individus généralement de grande taille, cyphoscoliotique, ayant un thorax en entonnoir, une arachnodactylie, une hyperlaxité ligamentaire.
- Anomalies oculaires : on peut avoir une myopie par anomalie du cristallin (anomalies de forme, de taille ou une subluxation), ou un décollement de rétine.
- Anomalies cardiovasculaires : elles font toute la gravité de la maladie et représentent la première cause de mortalité du syndrome de Marfan ; il peut s'agir d'un anévrisme de l'aorte ascendante, d'insuffisance aortique, de dissection aortique, d'insuffisance mitrale.
- Anomalies pulmonaires : il peut s'agir d'un emphysème ou d'un pneumothorax.

On estime que les dissections aortiques dues à la maladie de Marfan représentent 4 à 15% des DA.

Le tableau résume les critères diagnostiques du syndrome de Marfan qui ont été révisés en 2010 [85].

Tableau I: Critères de Ghent révisés en 2010

Critères de Ghent révisés en 2010

Critères de Ghent révisés^a

En l'absence d'histoire familiale

Dissection/dilatation aortique au niveau des sinus de valsalva ($Z > 2$) + ectopie du cristallin = Syndrome de Marfan

Dissection/dilatation aortique au niveau des sinus de valsalva ($Z > 2$) + FBNI = Syndrome de Marfan

Dissection/dilatation aortique ($Z > 2$) + Atteinte systémique (score > 7) = Syndrome de Marfan

Ectopie du cristallin + FBNI avec dilatation aortique connue = Syndrome de Marfan

Diagnostics différentiels

Ectopie du cristallin avec ou sans atteinte systémique + FBNI inconnu avec Dilatation aortique ou sans FBNI = syndrome d'ectopie du cristallin

Dilatation aortique ($Z < 2$) + atteinte systémique (> 5 avec au moins un signe squelettique) sans ectopie du cristallin = MASS (myopie, prolapsus de la valve mitrale, dilatation aortique ($Z < 2$), signes cutanés et squelettiques)

Prolapsus de la valve mitrale+ dilatation aortique ($Z < 2$) + atteinte (< 5) sans ectopie du cristallin = syndrome du prolapsus de la valve mitral

En présence d'histoire familiale

Ectopie du cristallin + histoire familiale de syndrome de Marfan = Syndrome de Marfan

Atteinte Systémique (> 7 pts) + histoire familiale de syndrome de Marfan = Syndrome de Marfan

Dilatation aortique ($Z > 2$ chez les plus de 20 ans, $Z > 3$ chez les moins de 20 ans) + histoire familiale de syndrome de Marfan = Syndrome de Marfan

Score de l'atteinte systémique

Poignet + pouce : 3 (poignet ou pouce : 1)

Pectus carinatum : 2 (pectus excavatum ou asymétrie thoracique : 1)

Déformation de l'arrière pied : 2 (pieds plats : 1)

Pneumothorax : 2

Ectasie de la dure mère : 2

Protrusion acétabulaire : 2

Diminution du rapport Segment sup/inf et augmentation E/T sans scoliose sévère : 1

Atteinte faciale (3/5) : 1 (dolichocéphalie, éphtalmie, fentes palpébrales obliques vers le bas, hypoplasie malaire, rétrognathisme)

Vergetures : 1

Myopie > 3 dioptries : 1

Prolapsus de la valve mitrale : 1

Score maximum : 20 ; un score supérieur ou égal à 7 indique une atteinte systémique

* *Critères de diagnostic du syndrome de Marfan et syndromes associés.*

8.6. La maladie d'Ehlers Danlos

Il s'agit d'une maladie héréditaire hétérogène ; sa transmission peut être autosomique dominante ou récessive, ou liée au chromosome X. Elle est due à une déficience du procollagène de type III qui altère les propriétés mécaniques des artères et favorise la rupture [54]. On retrouve des anomalies [164] :

- cutanées : hyperélasticité,
- oculaires : fragilité cornéenne,

- atteintes viscérales : rupture d'artère, hernie abdominale ou diaphragmatique, mégaoesophage, pneumothorax spontané,
- cardiovasculaires : anévrisme ou dissection aortique, insuffisance valvulaire aortique ou mitrale.

Dans certaines séries 60 % des porteurs de cette maladie seront victimes d'une dissection avant l'âge de 40 ans [54].

8.7. Les anomalies congénitales aortiques

8.7.1. La coarctation isthmique de l'aorte

La présence d'une coarctation de l'aorte non traitée constitue un autre facteur de risque de dissection aiguë, comme l'avait montré Abbott en 1928 et confirmé Reifenstein en 1947 [7].

Là encore, l'explication peut être celle de McKusik. Mais il est possible que la genèse de la dissection aortique soit une conséquence de l'hypertension artérielle induite par la coarctation. Cette dernière hypothèse est sous-tendue par le fait que les dissections aiguës associées à une coarctation non traitée de l'aorte ne s'observent jamais chez les enfants et les adolescents mais toujours chez l'adulte. Le fait que les coarctations de l'aorte soient maintenant diagnostiquées et opérées tôt après la naissance va très probablement faire disparaître les dissections aiguës survenant sur ce terrain.

8.7.2. Les anomalies valvulaires aortiques

Les anomalies congénitales de la valve aortique et, en particulier, la présence d'une bicuspidie prédisposent à la survenue d'une dissection aiguë.

Une bicuspidie valvulaire aortique se retrouve dans 9 à 13 % des patients chez qui survient une dissection aiguë alors que la fréquence de cette anomalie ne dépasse pas 1 à 2 % dans la population générale.

La sténose valvulaire aortique congénitale peut être la cause, ou coexister avec une dissection aiguë de l'aorte [7].

Au sein de l'IRAD, 4 % des patients avec dissection de type A souffraient de bicuspidie. Il semble également exister un lien entre bicuspidie et des altérations de la fibrilline [64].

8.8. Les autres syndromes incriminés dans la littérature

8.8.1. Le syndrome de Turner

L'association d'une bicuspidie et d'un syndrome de Turner semble majorer le risque. De plus, dans le cas particulier du syndrome de Turner où les patients sont de petite taille, il est encore plus difficile d'établir une surveillance sur les diamètres de l'aorte qui doivent être impérativement rapportés à la surface corporelle. Dans ces cas particuliers, les indications opératoires prophylactiques vont concerner des patients dont les aortes ascendantes auront des diamètres inférieurs à 45 mm [64].

8.8.2. Le syndrome de Noonan

Il est connu également sous l'appellation de « syndrome de Turner mâle » ou « pseudo-Turner ». Environ 80% des patients atteints d'un syndrome de Noonan ont des problèmes cardiovasculaires. La sténose de la valve pulmonaire est la cardiopathie congénitale la plus fréquente et se manifeste chez 20 à 25% des patients, souvent en combinaison avec une anomalie septale auriculo-ventriculaire. Une cardiomyopathie hypertrophique est présente chez 20% des patients atteints de ce syndrome [128].

8.9. Les traumatismes

Les traumatismes non pénétrants représentent des causes rares de dissections aortiques qui sont alors limitées du fait de la structure normale de l'aorte ; les

conséquences du traumatisme sont le plus souvent une rupture sous-adventicielle au niveau de l'isthme [118].

Dans 6% des cas, l'hématome intramural aortique est engendré par un traumatisme direct ou indirect de l'aorte, le plus souvent consécutif à un accident de la voie publique [151].

8.10. Les causes iatrogènes

Une dissection aiguë ou un HIMA peuvent survenir au cours ou à la suite d'un geste diagnostique ou thérapeutique.

Ainsi on a décrit des cas anecdotiques de dissection aiguë au cours d'aortographie par voie de Dos Santos ou par voie de Seldinger, de cathétérismes cardiaques gauches, d'angioplasties coronaires, de mise en place de ballon de contre-pulsion intraaortique.

Plus fréquentes sont les dissections aiguës survenant au cours ou à la suite d'interventions de chirurgie cardiaque.

La fréquence des dissections iatrogènes immédiates est faible et semble compliquer entre 0,1 et 0,4 % de l'ensemble des interventions de chirurgie cardiaque.

Plus récemment, ont été décrites des dissections survenant lors de mise place de circulation extracorporelle avec endoclampage de l'aorte ascendante par ballon gonflable, au cours de chirurgie dite « minimally invasive ». Dans les premières années de développement de ces techniques, la fréquence de ces dissections a été estimée à 1 % [7].

8.11. Le cas de l'athérome

Au début des années 80, deux théories semblaient se contredire :

- pour Wilson et Hutchins [164], l'athérome était responsable d'une altération de la nutrition de la média et par là même, représente une cause

de fragilisation de celle-ci et donc un facteur favorisant des dissections aortiques.

- Roberts [118] lui, pensait au contraire que l'atrophie et la fibrose de la média secondaire à l'athérosclérose étaient des facteurs limitants du clivage de la média et donc □ protégeaient □ de la DA.

Il existe cependant un fait : l'étude de Hirst et al. [65] qui, sur plus de 500 dissections, n'avait retrouvé que 4,5% de rupture intimale siégeant sur une plaque d'athérome.

Ce n'est qu'en 1992 que Kazerdoni et al. [71] semblent mettre fin au débat en montrant que « l'athérosclérose cause de l'ulcère pénétrant est une maladie de l'intima ; tandis que dans la dissection aortique, il existe une déchirure de l'intima avec une altération de la média pathologique sous-jacente ».

Les auteurs excluent ainsi l'athérome comme étant un facteur de risque des DA.

Cependant l'évolution de l'UAPA vers la dissection aortique est possible mais très rare, inférieure à 4 % [153]. En effet, l'atrophie et la fibrose de la média, qui caractérisent les lésions athéromateuses sévères, contribuent à diminuer le risque de dissection ou à en limiter l'extension [135].

9. CLINIQUE

9.1. Dissection aortique

La principale difficulté dans la dissection aortique réside dans le fait que, tous les signes que nous allons évoquer, peuvent être au-devant de la scène clinique et donc entraîner des erreurs ou des errements diagnostiques.

9.1.1. Signes fonctionnels

9.1.1.1. La douleur

C'est un signe essentiel, quasi-constant retrouvé dans 80 à 85% des cas. Elle est typiquement caractérisée par : un début brutal, un siège thoracique rétrosternal,

une intensité d'emblée maximale et atroce, à type de déchirure, son caractère migrateur (classiquement la douleur suit l'aorte : début rétrosternal, irradiation ascendante, cervicale, abdominale et enfin inguinale) ; elle est spontanée ou déclenchée par l'effort [38, 107, 165].

C'est une douleur qui peut être isolée ou évoluer par crises, traduisant ainsi la pérennisation du processus de dissection [150].

Il ne faut pas oublier que la douleur demeure absente dans 15 à 20% des dissections aortiques [150].

9.1.1.2. La dyspnée

La dyspnée peut être secondaire à la compression de la trachée ou de la bronche souche gauche par la crosse aortique disséquée, comme à la rupture de la dissection dans l'espace pleural [107].

Elle est le plus souvent en rapport avec une tamponnade ou une insuffisance aortique importante [7].

9.1.1.3. Autres signes

Dans 20% des cas, une syncope prédomine dans le tableau clinique, sans douleur typique ni anomalies à l'examen neurologique. La survenue d'un collapsus fait redouter une rupture aortique, une tamponnade (signes droits), un hémithorax, une ischémie myocardique aiguë par dissection ou compression des artères coronaires, ou une insuffisance aortique massive aiguë [78].

Dans certains cas, la douleur peut s'accompagner de manifestations vagues telles que sueurs froides, nausées, vomissements [7].

Des dysphonies par compression du nerf récurrent gauche ont également été rapportées [107, 150].

9.1.2. Examen clinique

9.1.2.1. L'insuffisance aortique

Une insuffisance valvulaire aortique est constatée dans les dissections aiguës de type A dans près de 75 % des cas. Cette insuffisance aortique peut préexister à la dissection aiguë.

Mais dans 25 à 57 % des cas, l'insuffisance aortique est un phénomène aigu induit par le processus disséquant, la valve aortique étant parfaitement normale avant la survenue de cet accident [7].

L'auscultation d'un souffle diastolique d'insuffisance aortique traduit l'extension de la dissection au segment initial de l'aorte (40 à 50 % des dissections de type A) [78].

9.1.2.2. L'hypertension artérielle

Elle est retrouvée dans 30 à 80% des cas de dissection aortique aiguë, elle a une valeur séméiologique variable. Elle peut être préexistante ou concomitante de la douleur et la cause ou la conséquence d'une complication rénale (surtout dans le cas des dissections de type III de DeBakey) [150].

L'hypotension artérielle est rare (3,4%).

9.1.2.3. Les signes péricardiques

Ils sont plus inconstants et ne concernent que les types I et II de DeBakey ; ils sont retrouvés dans 10 à 15% des cas. Ces signes péricardiques vont du simple frottement à la tamponnade (polypnée, choc, insuffisance cardiaque droite, turgescence jugulaire, pouls paradoxal de Küssmaul) traduisant la rupture intrapéricardique de la dissection aortique [107].

9.1.2.4. Les signes vasculaires périphériques

L'examen clinique met en évidence :

- une anisotension aux membres supérieurs (≥ 20 mmHg), traduisant l'atteinte des vaisseaux du cou par la dissection,
- la disparition ou l'asymétrie des pouls périphériques (20 % des cas) [78],
- l'ischémie franche d'un membre.

Ces signes vasculaires sont évocateurs de la DA mais demeurent inconstants et fugaces lorsqu'ils existent [107].

9.1.2.5. Les signes d'ischémie viscérale

L'ischémie viscérale est un facteur de mauvais pronostique.

Ses signes sont fonction de l'extension de la dissection [6, 107] :

- l'atteinte d'un territoire à destinée encéphalique ou médullaire donne des tableaux variés : accidents vasculaires cérébraux de type déficitaires, coma, paraplégie ;
- l'atteinte rénale à l'origine d'une insuffisance rénale peut réaliser une oligoanurie, une élévation de la créatininémie ou une poussée hypertensive ;
- l'atteinte mésentérique responsable d'un infarctus souvent méconnu avec risque d'évolution secondairement vers la gangrène intestinale.

Une ischémie viscérale abdominale survient chez 15 à 28 % [82, 167] des patients atteints de dissection aortique.

9.1.2.6. Les signes pleuro-pulmonaires

Ils sont rares et reflètent des compressions dues à l'augmentation du volume de l'aorte ou la rupture de la dissection.

Les épanchements pleuraux lors des DA ne sont pas exceptionnels [59, 60], et il s'agit dans la majorité des cas de pleurésies inflammatoires.

Un syndrome cave supérieur peut être observé en cas de compression de la veine cave supérieure par l'aorte ascendante [107, 150].

9.2. Hématome intramural aortique

9.2.1. Signes fonctionnels

9.2.1.1. La douleur

Comme dans tous les processus disséquants, la douleur est le symptôme révélateur le plus fréquent des HIMA, et est strictement identique à celle observée en cas de dissection typique de l'aorte thoracique.

C'est une douleur thoracique et/ou dorsale interscapulaire, brutale, très intense, habituellement spontanée à type de déchirement interne ou de constriction et isolé. Elle résiste aux dérivés nitrés, n'irradie ni vers la mâchoire ni vers les bras. Il peut également s'agir d'une douleur thoracique postérieure et migratrice vers l'abdomen.

Elle est souvent accompagnée d'une sensation d'une mort imminente.

La douleur est directement liée à l'extension de l'hématome, mais peut aussi être due à l'ischémie d'un organe par obstruction d'une artère nourricière [24, 25, 114, 121].

9.2.1.2. Autres signes

On peut exceptionnellement retrouver :

- une syncope,
- un accident cérébral ischémique transitoire voire une hémiplégie ou une paraplégie,
- une ischémie rénale ou intestinale,
- une dysphonie par atteinte récurrentielle lorsque la crosse aortique est intéressée par l'HIMA,
- un hoquet et une dysphagie par compression thoracique.

Au stade de complications ou lors de l'évolution de l'HIMA, on peut avoir des signes de choc cardiogénique, d'épanchement péricardique ou pleural, d'hématome médiastinal.

Enfin, les HIMA totalement asymptomatiques, restés silencieux et découverts de manière fortuite au cours d'un examen morphologique de routine ou pratiqués au cours de la surveillance d'une autre pathologie, sont exceptionnels.

Au total, les signes cliniques n'ont pas de spécificité et sont ceux de la dissection aortique [24, 25, 36, 121].

9.2.2. Examen clinique

9.2.2.1. Auscultation

➤ L'insuffisance aortique

Un souffle diastolique, doux, est rencontré dans les hématomes intramuraux de l'aorte ascendante responsables d'une dilatation de l'aorte ou d'une dilacération de l'insertion sigmoïdienne. Si celle-ci est importante, on peut également retrouver un roulement de FLINT ou un souffle d'insuffisance mitrale.

A la différence de la dissection aortique, l'insuffisance valvulaire aortique est rare dans l'HIMA [24, 25].

- L'assourdissement des bruits du cœur sont en rapport avec un épanchement péricardique abondant. Une suffusion de faible abondance dans le péricarde peut être responsable d'un frottement d'où le risque de confusion avec le diagnostic de péricardite [24].
- Les souffles périphériques peuvent être perçus sur les trajets artériels de l'aorte ou de ses branches, à cause de la réduction de calibre de la lumière du vaisseau par l'hématome intramural [24, 36].
- L'asymétrie des pouls, habituelle en cas de DA compliquée de malperfusion des membres, est classiquement absente en cas d'HIMA [24, 25, 121].

9.2.2.2. Pression artérielle

L'anisotension est classiquement absente dans l'HIMA.

L'hypertension artérielle systolique et diastolique est fréquente, souvent ancienne. Il s'agit d'un des facteurs étiologiques de l'HIMA.

L'hypotension et le collapsus sont exceptionnels [24, 25, 36, 121].

9.3. Ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte

La symptomatologie de l'ulcère athéromateux, dominée par une douleur interscapulaire brutale, violente, à irradiation descendante, est observée dans 80 % des cas, mais ne présente aucun caractère spécifique. A l'inverse de la dissection, l'insuffisance aortique, les déficits neurologiques et les signes d'ischémie viscérale sont exceptionnellement observés [114].

Parfois, la présentation clinique peut être celle d'une embolie périphérique ou de découverte fortuite [70].

Les patients présentant un ulcère athéromateux se caractérisent par l'importance des pathologies associées: hypertension artérielle (100 %), bronchopneumopathie chronique obstructive (73,3 %), cardiopathies (47,7 %), diabète (13,3 %), insuffisance rénale chronique (40 %), insuffisance coronarienne [114, 135].

Tableau II: Caractéristiques distinctives entre hématome intramural aortique (HIMA), ulcère aortique pénétrant (UAPA) et dissection aortique (DA).

Caractéristiques	HIMA	UAPA	DA
Profil du malade	Sujet âgé, hypertendu Athérosclérose variable	Sujet âgé, hypertendu Athérosclérose sévère	Sujet plus jeune, hypertendu Syndrome de Marfan, bicuspidie aortique, Athérosclérose variable, souvent minime
Symptomatologie	Violentes douleurs thoraciques et/ou dorsales, parfois migratrices		
Signes physiques	Absents	Absents	Asymétrie de tension et pouls Ischémie viscérale et/ou périphérique Déficit neurologique Insuffisance aortique (type A)
Imagerie			
Localisation préférentielle	Aorte descendante	Aorte descendante distale ou moyenne	Aorte ascendante ou descendante (répartition équivalente)
Anomalie pariétale	Hématome non opacifié Épaississement pariétal	Hématome rarement opacifié Épaississement pariétal	Faux chenal rapidement opacifié (parfois thrombosé) Compression du vrai chenal
Lambeau intimal	Absent ou épais et non mobile	Rare, irrégulier, épais	Habituel, lisse, mince, mobile, trajet spiralé
Lésion initiale	Hémorragie intrapariétale (zones anéchogènes)	Ulcère pénétrant la paroi	Déchirure intimale
Extension des lésions	Limitée	Limitée	Extension longitudinale fréquente
Calcifications intimales	Fréquemment visualisées, déplacées vers la lumière aortique		
Diamètre aortique (*)	Souvent large (5,5 cm)	Le plus large (6,2 cm)	Souvent moins large (5,2 cm)
AAA associé	Fréquent	Fréquent	Plus rare (sauf type B chronique)

*les chiffres entre parenthèses correspondent au diamètre aortique moyen observé par Coady et al [109].

AAA : anévrisme de l'aorte abdominale.

10. PARACLINIQUE

En raison du risque vital, le diagnostic et la prise en charge des syndromes aortiques aigus doivent être réalisés rapidement avec la technique la plus fiable

et la moins invasive possible. Une imagerie complémentaire est indispensable, elle aura plusieurs objectifs :

- une description précise des lésions,
- une classification topographique,
- une recherche d'extension aux troncs supra-aortiques et aux artères viscérales, ou une atteinte des structures voisines (péricarde, plèvre, médiastin).

Ce bilan exhaustif permet d'évaluer la sévérité et le potentiel évolutif des lésions et ainsi guider la stratégie thérapeutique.

10.1. La biologie

Les examens biologiques de routine n'ont pas un grand intérêt pour confirmer le diagnostic de syndrome aortique aigu. Actuellement, ils trouvent leur utilité dans l'aide qu'ils apportent à éliminer certains diagnostics différentiels.

La numération formule sanguine peut objectiver une anémie (par hémorragie ou séquestration de sang). Une hyperleucocytose est habituelle.

Le dosage de la troponinémie peut orienter vers un syndrome coronaire aigu.

Les lacticodehydrogénases et le taux de bilirubine sont parfois élevés à cause d'une hémolyse dans le faux chenal.

Exceptionnellement on retrouve une coagulation intravasculaire disséminée [143].

Dans l'avenir un nouveau moyen biologique pourrait aider au diagnostic : il s'agit du dosage des chaînes lourdes de myosine de muscle lisse dans le sang circulant. Avec un seuil de 10 µg/ml et dans les 12 heures qui suivent la douleur, la spécificité et la sensibilité de ce test seraient respectivement de 97 et 90% [138].

L'usage des D-Dimères, produit de dégradation de la fibrine, pourrait être un outil d'élimination intéressant. L'activation des facteurs de la coagulation dans

le faux chenail semblerait provoquer une augmentation rapide du taux de D-Dimères après le début des symptômes. Certains auteurs suggéreraient même qu'un taux très faible de D-Dimères permettrait d'éliminer le diagnostic de façon formelle. Des taux de D-Dimères $< 0,1 \mu\text{g/mL}$ et $< 0,5 \mu\text{g/mL}$ éliminerait le diagnostic avec respectivement des sensibilités de 100% et de 94% [35]. Ces dosages, comme dans le cas de la maladie veineuse thromboembolique, seraient intéressants par leur valeur prédictive négative pour éliminer de façon formelle les patients à faible risque de syndrome aortique aigu.

En aucun cas, l'attente d'un résultat biologique ne doit retarder la réalisation d'un examen morphologique de référence.

10.2. L'électrocardiogramme

Dans l'étude de l'IRAD, l'électrocardiogramme dans les syndromes aortiques aigus est normal dans 31 % des cas et révèle des modifications non spécifiques dans 42 % des cas [57].

A cet effet, il peut montrer des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche en rapport avec l'hypertension artérielle, des signes de péricardite, des signes d'ischémie ou de nécrose myocardique (en cas de dissection rétrograde des coronaires) [36, 38].

10.3. L'imagerie diagnostique

Les hématomes intramuraux aortiques et les dissections aortiques étant quasiment indiscernables sur la seule base de leur symptomatologie, la place des examens morphologiques pour tenter d'en établir le diagnostic précis est importante.

D'une manière générale, l'accroissement du nombre de cas de syndrome aortique aigu diagnostiqués au cours de ces 20 dernières années est directement lié à la supériorité des renseignements fournis par l'ETO, la TDM et l'IRM

10.3.1. La radiographie du thorax de face

Elle a une sensibilité de 67 % pour le diagnostic de dissection aortique et 63 % pour celui d'hématome intramural et d'ulcère pénétrant [99], et n'apporte que des éléments de présomption. Elle est normale dans 10 à 40% des cas [146].

L'aspect le plus évocateur est l'élargissement du médiastin dans environ 60% des cas avec dilatation du bouton aortique, de l'aorte ascendante, parfois refoulement de la trachée (figure 13).

On note une anomalie du contour aortique dans 50% des cas. La silhouette cardiaque est modifiée en cas d'épanchement péricardique avec rectitude de l'arc moyen gauche, augmentation du rapport cardio-thoracique.

On peut retrouver un épanchement pleural droit et/ou surtout gauche plus ou moins abondant dans 20% des cas et un déplacement des calcifications de l'aorte dans 15% des cas [24, 25, 36, 57].

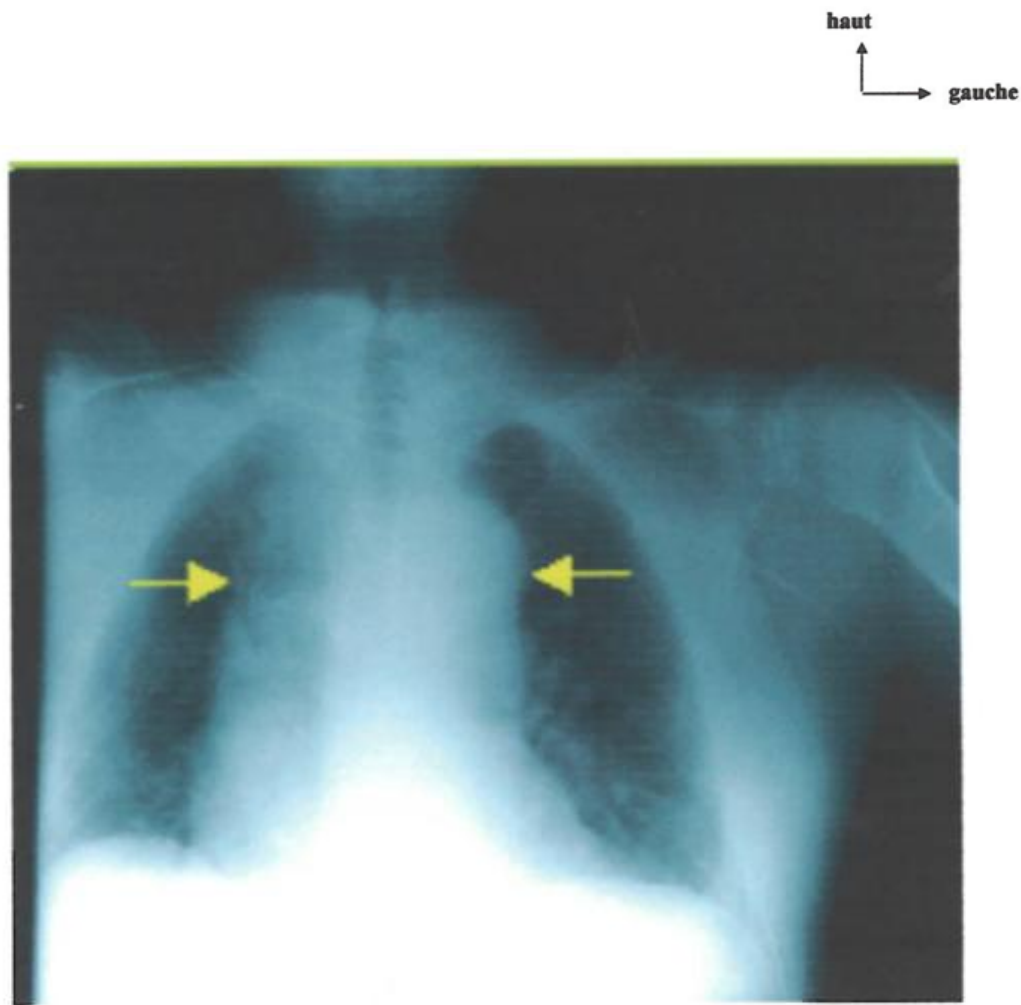


Figure 13: Radiographie du thorax de face montrant un élargissement important du médiastin (flèches jaunes) [36].

10.3.2. L'aortographie

Durant de nombreuses années, l'aortographie conventionnelle puis digitalisée a eu le monopole du diagnostic des dissections aortiques. Il s'agit d'une technique invasive par cathétérisme artériel (numérisé ou non) fémoral ou axillaire. On opacifie l'aorte dans sa totalité et toutes ses branches ; elle permet une topographie exacte (image en double incidence) de la lésion et de son extension à l'aorte ou à ses branches. L'aspect typique de la dissection à l'aortographie comporte :

- l'élargissement de l'aorte,

- l'opacification des deux chenaux séparés par une cloison radiotransparente et mobile (lambeau intimal, double lumière circulante),
- la visualisation de la porte d'entrée (image directe de rupture de l'intima),
- un mouvement de flux dans chacun des deux chenaux [67].

Par définition, il n'existe ni lambeau intimal ni circulation extraluminale au cours de l'hématome intramural aortique. L'hématome, présent dans les couches externes de la paroi artérielle, reste non opacifié du fait de l'absence de porte d'entrée et se caractérise dans les cas les plus démonstratifs par une simple impression de rigidité pariétale, par l'existence d'un double contour externe de la paroi artérielle, ou par une véritable compression de la lumière circulante traduite par une image de soustraction.

Cela explique le nombre important d'aortographies faussement négatives observées par Harris et al (63%) et Vilacosta et al (81%).

L'examen offre comme seul intérêt le dépistage de lésions athéromateuses associées et parfois la possibilité d'éliminer d'emblée les diagnostics de dissection aortique et d'ulcère pénétrant aortique [24, 25, 36].

Elle comporte cependant des risques : technique lourde, invasive (risque infectieux, aggravation des accidents chez les patients fragiles, instables), et utilisant un produit de contraste iodé (allergie, choc, insuffisance rénale).

NB : Tout comme l'aortographie, l'artériographie ne doit plus être réalisée pour le diagnostic de SAA. Elle garde en revanche sa place lorsqu'un traitement endovasculaire est nécessaire : fermeture d'une porte d'entrée par stent-graft au niveau de l'aorte thoracique descendante, traitement de malperfusion sur des branches viscérales de l'aorte abdominale [163].

10.3.3. L'échocardiographie

Elle occupe une place importante dans le cadre des syndromes aortiques aigus pour sa fiabilité et la rapidité d'exploration chez les patients souvent instables.

Nous étudierons successivement l'écho-Doppler cardiaque trans-thoracique (ETT) et l'échocardiographie transoesophagienne (ETO).

10.3.3.1. L'écho-Döppler cardiaque trans-thoracique

L'échographie trans-thoracique (ETT) constitue le plus souvent le premier temps de l'examen échographique. Elle a l'avantage d'être disponible et réalisable au lit du patient, dans les unités de soins intensifs, mais n'autorise qu'une exploration des segments ascendant et horizontal de l'aorte [125].

L'ETT peut permettre le diagnostic de dissection de l'aorte ascendante par mise en évidence du voile intimal (figure 14) [163]. Les critères de positivité de l'examen ont été définis par Roudault [122] :

- ❖ une dilatation de l'aorte (> 38mm de diamètre interne pour l'aorte ascendante, > 28mm de diamètre interne pour l'aorte descendante),
- ❖ la présence d'un voile intimal flottant dans la lumière aortique,
- ❖ une impression d'écrasement de l'oreillette gauche,
- ❖ un double flux de tonalité différente dans les deux chenaux au Döppler.

En outre, l'échographie trans-thoracique permet le diagnostic d'insuffisance aortique, d'épanchement péricardique, et d'apprécier la fonction ventriculaire gauche [163].

Il a été rapporté des valeurs de sensibilité de 59 à 83% et de spécificité de 63 à 93% pour le diagnostic de dissection aiguë. La sensibilité de l'ETT est entre 78 et 100 % pour le diagnostic de dissection de type A, mais seulement de 31 à 55 % pour les dissections concernant l'aorte thoracique descendante [163].

Il peut exister des faux positifs essentiellement au niveau de l'aorte ascendante et de la crosse, qui sont dus à des échos de réverbération de plaque calcifiée (anneau ou paroi), par exemple plaque athéromateuse flottante dans la lumière aortique. Les faux négatifs sont relativement fréquents surtout dans les dissections de type III de DeBakey [115].

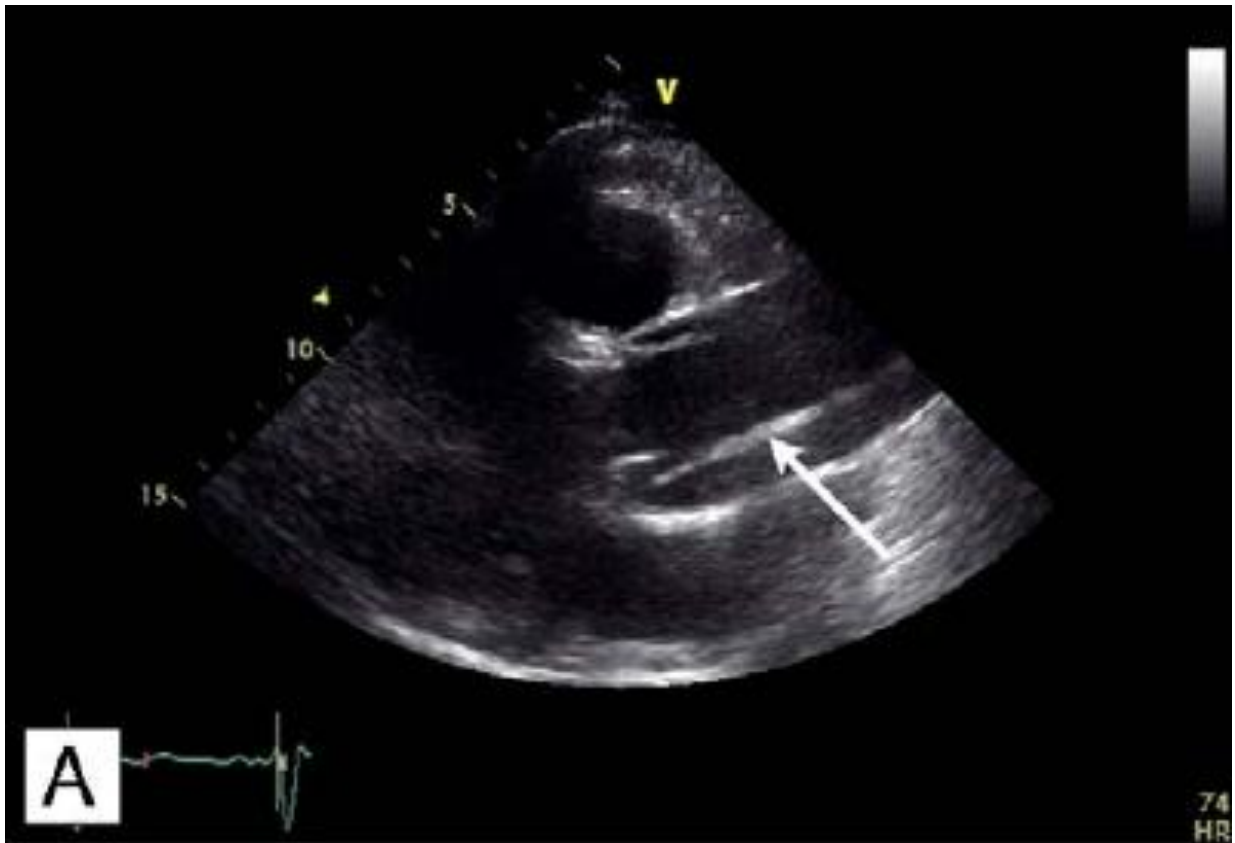


Figure 14: Echographie transthoracique permettant le diagnostic de dissection aortique de type A avec mise en évidence du voile intimal flottant dans la lumière aortique (Flèche) [163].

L'ETT présente ainsi des inconvénients par rapport à la technique et au malade :

- mauvaise échogénicité en cas d'emphysème, d'obésité ou de mauvaises conditions locales,
- faible performance en cas de dissection de l'aorte descendante,
- examen opérateur dépendant.

10.3.3.2. L'échographie transoesophagienne

En revanche, grâce à l'avènement de la voie transoesophagienne et à l'utilisation de sondes multiplanaires, l'ETO est devenue un examen quasiment incontournable dans le diagnostic des syndromes aortiques aigus [24, 36, 87].

Le patient doit être à jeun depuis quatre heures minimum. Si le patient est stable et conscient, elle est réalisée sous monitoring et prémédication sur un patient en

décubitus latéral. Elle est praticable en soins intensifs et ne nécessite pas le transport du malade. Elle est d'autant plus facile à réaliser que le patient est intubé et, à la différence de la voie trans-thoracique, elle ne nécessite pas une coopération poussée [66, 163].

L'examen complet doit comporter les coupes cardiaques habituelles, complétées par l'étude échographique et Doppler couleur de l'aorte ascendante, de la crosse puis de l'aorte descendante jusqu'à la traversée diaphragmatique.

L'échographie transoesophagienne permet [159] :

- de poser le diagnostic de dissection aortique en mettant en évidence le voile intimal dans la lumière aortique en dehors de toute suspicion clinique,
- d'évaluer l'étendue et la topographie de la dissection,
- de localiser la porte d'entrée,
- de rechercher une thrombose précoce du chenal,
- d'identifier une régurgitation aortique et un hémopéricarde de même que leur retentissement sur le myocarde,
- et de suivre une dissection aortique de type B traitée médicalement.

L'ETO a permis à elle seule de porter le diagnostic d'HIMA dans 6% des 143 cas colligés par Maraj et al. [34]. Ainsi plusieurs équipes ont contribué à définir des critères diagnostiques échocardiographiques d'hématome intramural aortique [93, 154] :

- un épaississement pariétal circulaire ou en croissant, supérieur à 7 mm,
- un aspect stratifié de la paroi,
- la présence de zones anéchogènes au sein de la paroi,
- des calcifications intinales déplacées vers la lumière,
- une extension longitudinale de l'hématome sur 1 à 20 centimètres,
- l'absence de porte d'entrée intimale,
- l'absence de lambeau intimal ou absence de mobilité d'un lambeau épais,

- l'absence de flux Doppler au sein de l'hématome (thrombose du faux chenal),
- un contraste spontané limité au sein de l'hématome,
- l'absence d'ulcère pariétal.

Bien qu'aucun signe ne soit un indicateur absolu, la conjonction de plusieurs critères rend le diagnostic hautement probable.

Dans 60% à 83% des cas [58, 154], l'hématome contient des zones anéchogènes qui, lorsqu'elles se situent immédiatement sous le décollement médio-intimal peuvent en imposer pour un lambeau de dissection non mobile. Cet aspect observé dans près de 20% des cas de Vilacosta et al. [154], doit faire reconsidérer le caractère pathognomonique d'une DA unanimement attribué à la visualisation d'un lambeau séparant deux chenaux.

Quant aux UAPA, l'échographie transoesophagienne objective une lésion complexe associant une plaque d'athérome épaisse et une image de cratère à bords irréguliers. Elle autorise des mesures précises de l'épaisseur de la plaque, du diamètre et de la profondeur de l'ulcération qui s'étend, selon le stade, aux différentes couches de la paroi.

Le Doppler couleur objective l'existence d'un petit flux au sein de l'ulcère, confirmant ainsi la continuité avec la lumière aortique (figure 20). On constate parfois un déplacement centro-luminal des calcifications [5].

L'échographie transoesophagienne est une technique rapide, particulièrement adaptée à l'urgence, d'une excellente sensibilité et spécificité (respectivement 99 et 98%) [1, 6, 150].

L'ETO trouve également sa place au bloc chirurgical, immédiatement en pré-opératoire et en peropératoire. Par exemple, en cas de dissection aortique concernant l'aorte ascendante, la localisation de la porte d'entrée permet de guider le geste chirurgical (chirurgie conservatrice de la valve aortique ou non) ;

en peropératoire, en début de circulation extracorporelle (CEC), l'ETO permet de s'assurer que l'on ne perfuse pas le faux chenal ; après l'arrêt de la CEC, on vérifie l'absence d'insuffisance aortique résiduelle significative.

L'examen, semi-invasif (à l'origine de complications dans 0,2% des cas), opérateur dépendant, est largement répandu mais sa réalisation est limitée par l'existence d'une pathologie œsophagienne associée (sténose, tumeurs, varices, diverticules ou antécédents radiques).

En outre, il existe une zone aveugle de l'aorte ascendante distale liée à la présence d'air dans la trachée et la bronche souche gauche ; la visualisation de l'origine des troncs supra-aortiques est également difficile.

Enfin, l'ETO ne permet pas d'apprécier une éventuelle atteinte de l'aorte abdominale et de ces branches viscérales et ne permet donc pas le diagnostic des syndromes de malperfusion digestive ou rénale [163].

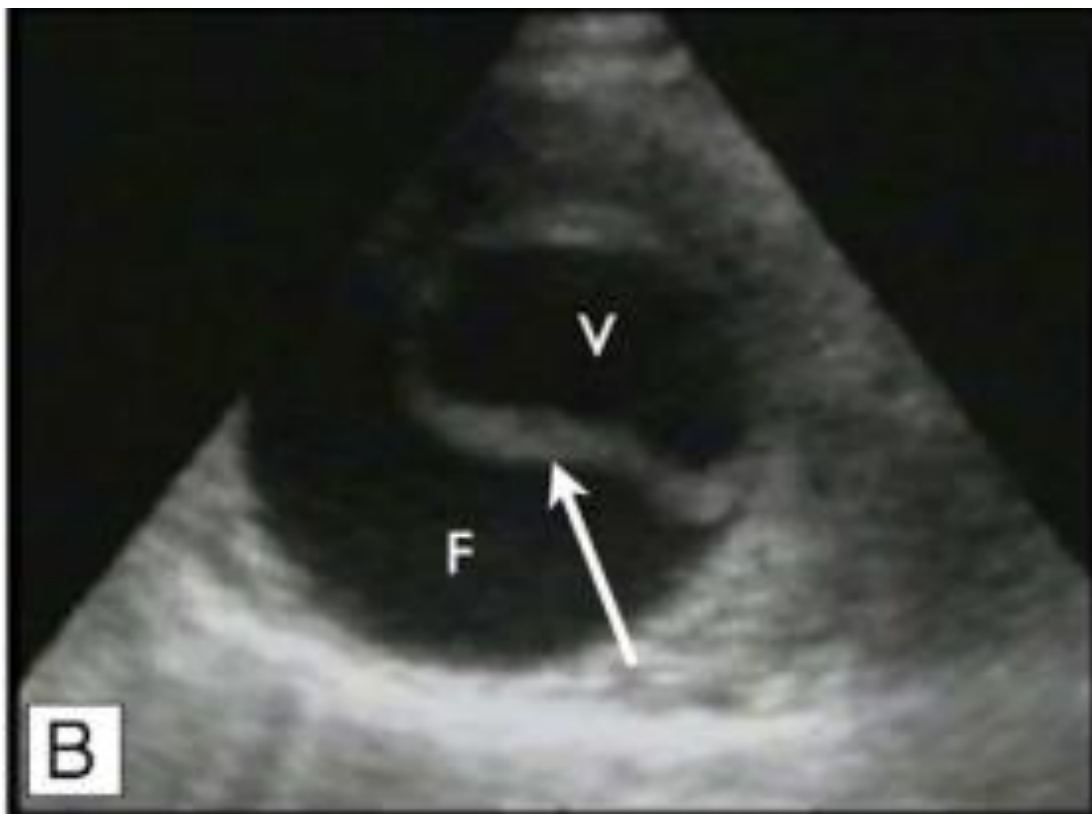


Figure 15: Echographie transoesophagienne : visualisation du voile intimal (Flèche) séparant le vrai (V) du faux chenal (F) [163].

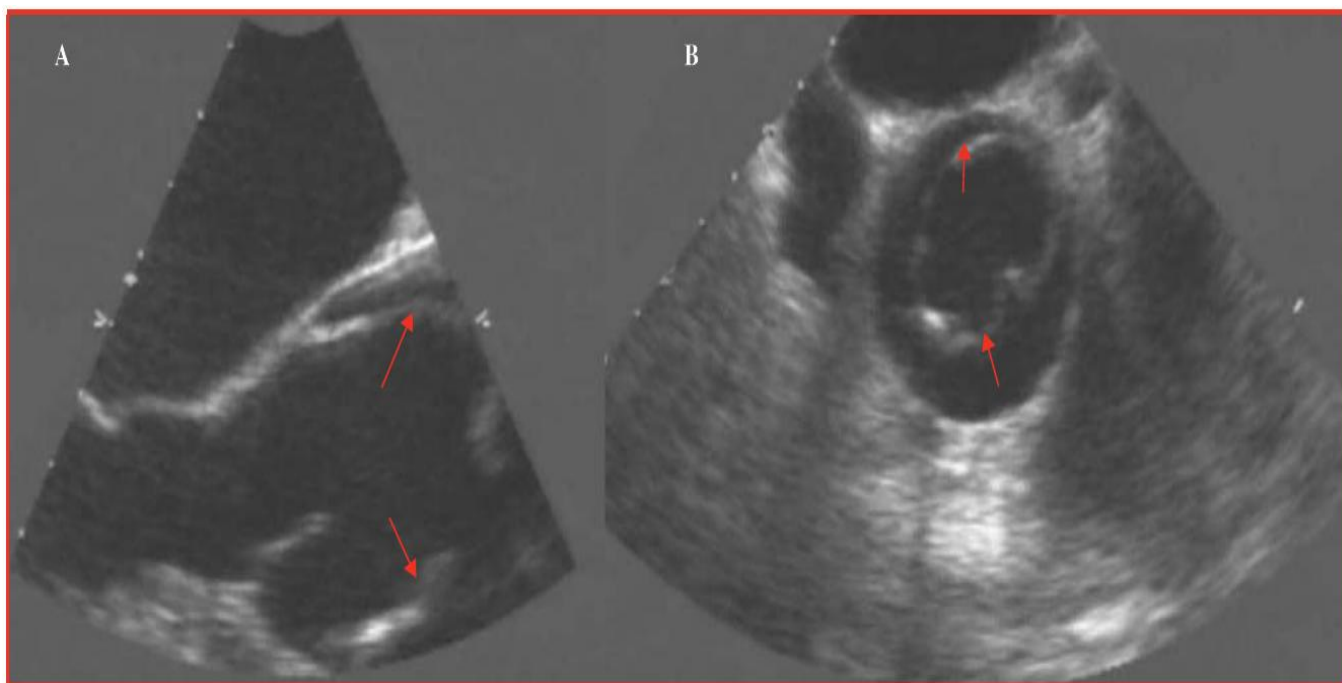


Figure 16: Coupe en échographie transoesophagienne d'une dissection aortique de type A [78].

- A) Coupe grand axe en échographie mettant en évidence le flap intimal (flèches) ;
B) Coupe petit axe en échographie mettant en évidence le flap intimal (flèches).*

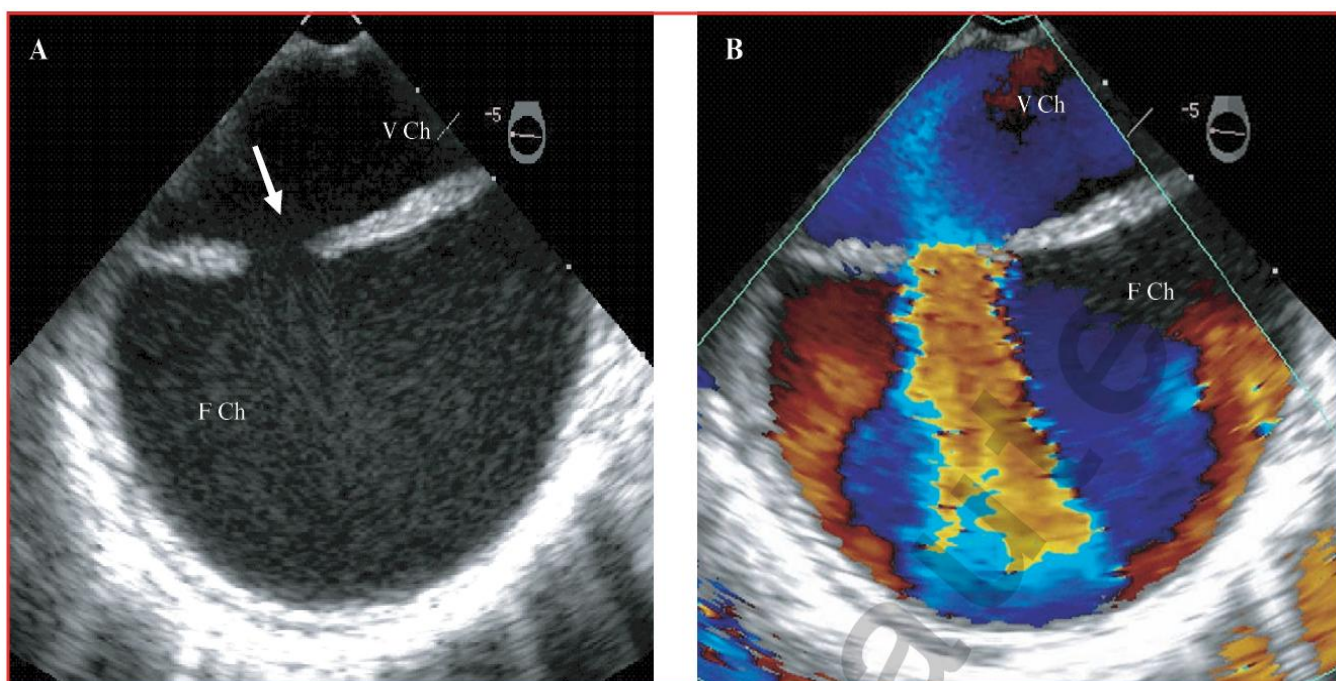


Figure 17: Dissection de l'aorte descendante [125].

- A) porte d'entrée (flèche) ; B) flux couleur dirigé vers le faux chenal à travers la porte d'entrée. V Ch : vrai chenal ; F Ch : faux chenal.*

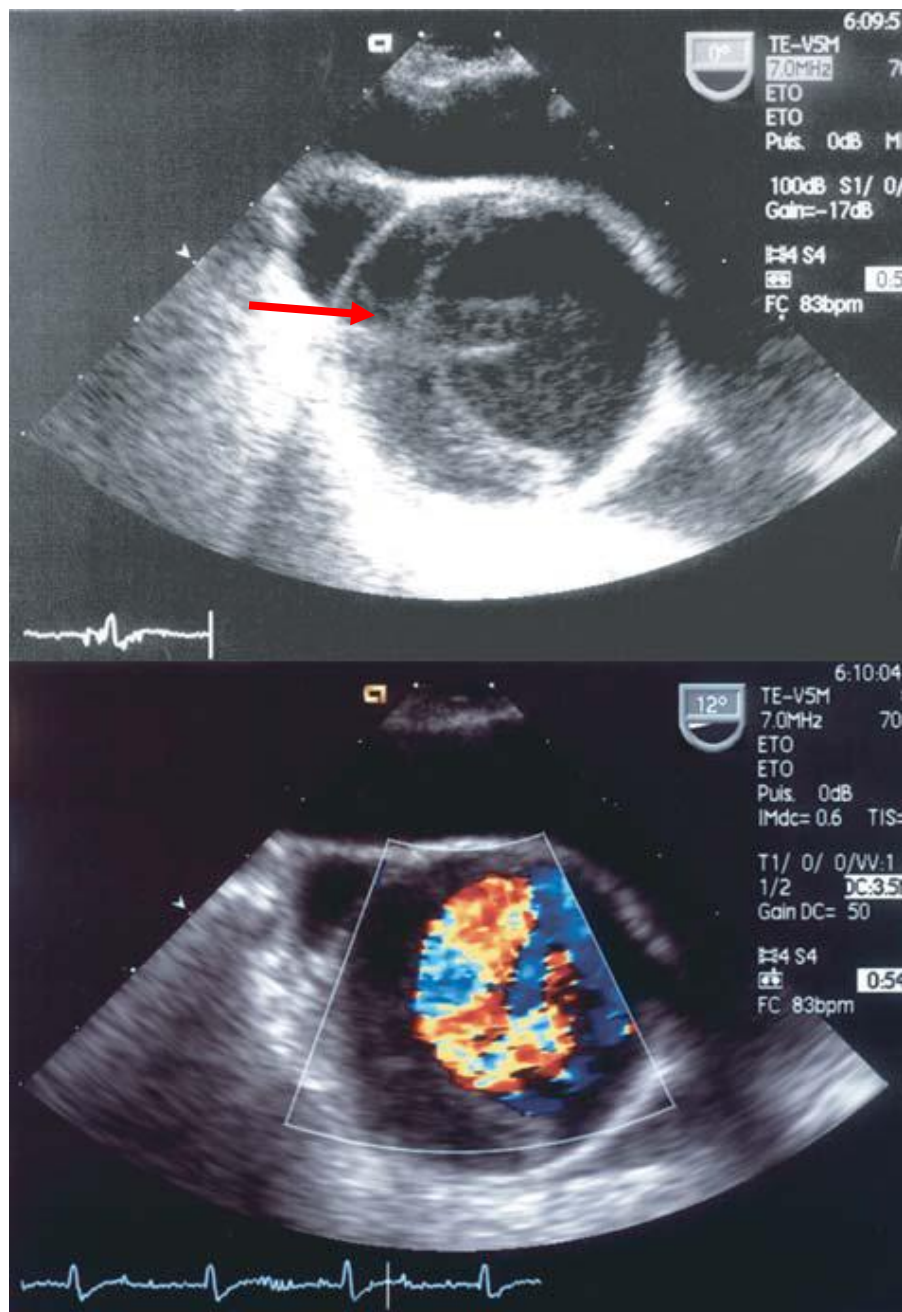


Figure 18: ETO illustrant un hématome en croissant de l'aorte ascendante [123].



Figure 19: ETO illustrant un hématome en croissant de l'aorte thoracique descendante avec déplacement centro-luminal de calcifications intimes [123].

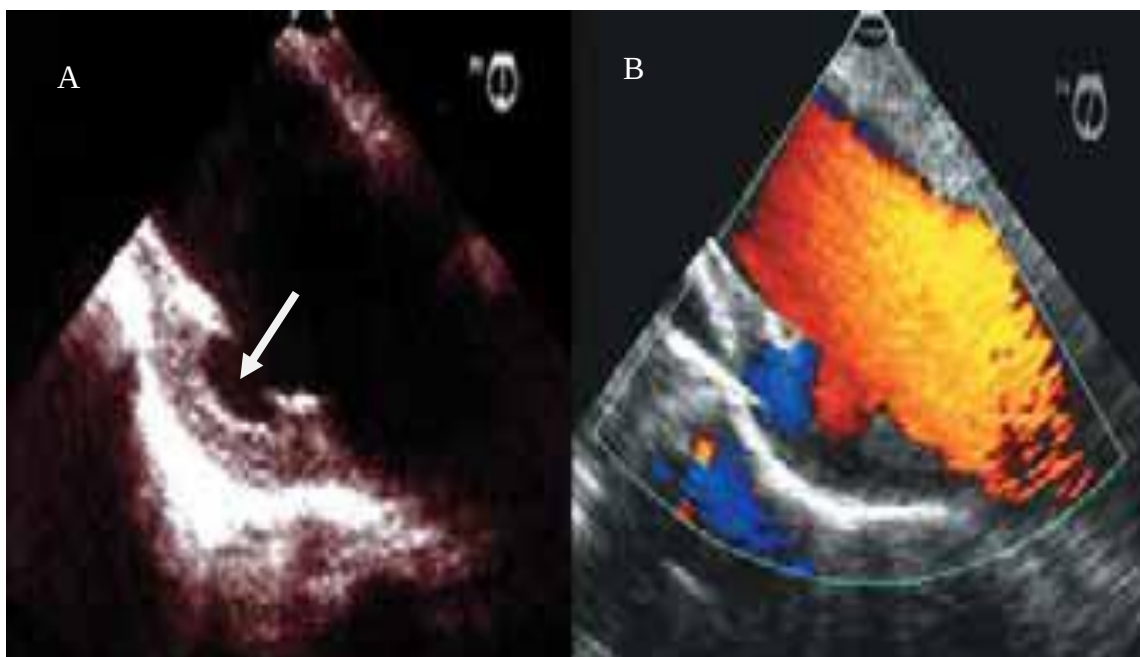


Figure 20: Echographie transoesophagienne [125].

A: ulcère athéromateux pénétrant.

B: flux couleur dans la lumière aortique et l'ulcère centré par une plaque athéromateuse.

10.3.4. L'échographie endovasculaire

L'échographie endovasculaire est très sensible pour la détection des altérations pariétales, et utilise la même voie d'abord que l'artériographie.

Elle semble surtout intéressante dans les dissections aortiques de type III de DeBakey où elle permet un bilan lésionnel complet avec exploration des collatérales. Elle visualise bien l'aorte descendante (ce qui est un avantage sur l'échographie trans-thoracique) et l'aorte abdominale, ce qui est un avantage sur l'échographie transoesophagienne. Elle n'utilise pas de produit de contraste (avantage par rapport à la tomодensitométrie et à l'aortographie) et la durée d'examen est réduite par rapport à l'imagerie par résonance magnétique ou la tomодensitométrie [107].

L'échographie endovasculaire peut compléter l'artériographie préthérapeutique et guider un geste interventionnel [163].

Dans une série de 8 malades explorés par ETO, aortographie et échographie endovasculaire, l'examen a permis de dépister quatre HIMA ignorés par les autres méthodes [49]. Le coût de la procédure, dont les risques sont proches de ceux de l'aortographie, et sa faible diffusion expliquent que sa place reste très limitée pour le diagnostic des syndromes aortiques aigus [49].

10.3.5. L'échographie abdominale

Elle peut aider au diagnostic d'extension de la dissection aortique.

10.3.6. La tomодensitométrie

La TDM est sans conteste l'examen qui a permis de sensibiliser la communauté médicale à l'existence de DA particulières, justifiant d'être par la suite individualisées en HIMA et UAPA [87]. L'examen doit comprendre des coupes fines de toute l'aorte thoracique, sans puis après injection intraveineuse d'un agent de contraste.

L'angioscanner, examen disponible de réalisation simple et rapide, fournissant des images et des reconstructions de bonne qualité dans tous les plans de l'espace, et permettant une exploration globale du thorax, est l'examen de première intention, qui doit être réalisé devant toute douleur thoracique qui n'a pas fait sa preuve.

Après opacification vasculaire, la tomodensitométrie détecte des signes directs et indirects de dissection [49, 77, 84].

- La membrane intimale flottante est le signe direct le plus important. Elle se traduit par une fine bande hypodense par rapport au sang opacifié (figure 21A). Elle traduit la limite du clivage dans la paroi aortique et sépare ainsi deux chenaux : un vrai chenal (vraie lumière aortique) et un faux chenal (sang circulant dans la paroi de l'aorte).

En tomodensitométrie, ces deux chenaux peuvent s'opacifier de manière synchrone ou le plus souvent asynchrone. Dans ce dernier cas, le faux chenal s'opacifie avec retard par rapport à la vraie lumière aortique. À la phase aiguë, lorsque le diamètre de l'aorte est augmenté, l'élargissement se fait pratiquement toujours aux dépens du faux chenal [84].

- La visualisation de la ou des porte(s) d'entrée (figure 21A) et de sortie de la dissection devient de plus en plus facile en tomodensitométrie grâce à une épaisseur de coupe de plus en plus fine.

Les signes indirects de dissection sont représentés par le déplacement des calcifications intimes vers la lumière aortique (figure 22), l'augmentation du calibre de l'aorte, la présence d'une complication à type d'hémopéricarde (figure 21D), d'hémomédiastin ou d'un hémothorax. Ces épanchements sont reconnaissables par leur densité élevée correspondant à celle du sang [84].

L'étendue du volume exploré en une seule acquisition autorise un bilan d'extension précis de la dissection : aux troncs supra-aortiques dans leur portion

intrathoracique, aux artères viscérales (tronc cœliaque, artère mésentérique supérieure et artères rénales) et aux axes ilio-fémoraux [84].

La tomodensitométrie précisera si les artères viscérales naissent à partir du vrai ou du faux chenal et si la vascularisation de leurs territoires est compromise.

Ainsi, l'angioscanner permet de distinguer 2 mécanismes d'ischémie viscérale : les dissections statiques avec extension du voile intimal sur l'artère viscérale, et les dissections dynamiques liées à l'obstruction des artères viscérales par déplacement du flap intimal aortique en regard de l'ostium des artères par l'augmentation de la pression du faux chenal et la compression de la vraie lumière [107].

A elle seule, la tomodensitométrie a permis de diagnostiquer un HIMA chez 83% des 143 malades colligés par Maraj et al. [87].

L'hématome intramural se manifeste sur la série sans injection sous la forme d'un épaissement pariétal aortique spontanément hyperdense, plus ou moins circonférentiel, régulier. Cet hématome ne se rehausse pas après injection de produit de contraste iodé et il n'existe pas de voile intimal (figure 23) [25], ni de faux chenal circulant.

La visualisation de calcifications intimes déplacées vers la lumière renforce le diagnostic. Les hématomes récemment constitués apparaissent sous forme d'un signal de haute densité caractéristique de l'hémorragie et pour certains spécifiques de l'affection [106].

En revanche, un épaissement pariétal important peut être attribué soit à une athérosclérose sévère, soit à un HIMA, une fois passé le stade aigu de la constitution de l'hématome. L'observation d'une évolution morphologique de l'HIMA au cours des examens successifs peut dans ce cas redresser le diagnostic.

L'ulcère pénétrant de l'aorte se présente sous forme d'une image d'addition focale de la paroi athéromateuse irrégulière, avec souvent un hématome sous intimal localisé, les calcifications intimaux sont déplacées en dedans par l'hématome, l'ulcère est souvent associé à un épaissement ou à un rehaussement de la paroi aortique [71] (figure 24).

L'examen tomodensitométrique doit être complet, jusqu'aux axes iliaques, à la recherche d'une seconde localisation et pour un bilan morphologique avant d'envisager un traitement par endoprothèse. On cherche comme dans la dissection classique des signes de pré-rupture [163].

La TDM a une sensibilité de 83 à 100% et une spécificité de 90 à 100% [67].

Comme l'IRM, la TDM ne peut correctement identifier une atteinte coronaire ou valvulaire aortique. Moins fiable que l'IRM pour la détection des lambeaux intimaux, elle peut faire conclure à tort à un HIMA en présence d'une DA dont le cylindre externe est thrombosé et comporte un risque supplémentaire inhérent à l'injection d'agent de contraste. Elle est cependant plus répandue et plus facilement accessible aux malades de réanimation et/ou ventilés.

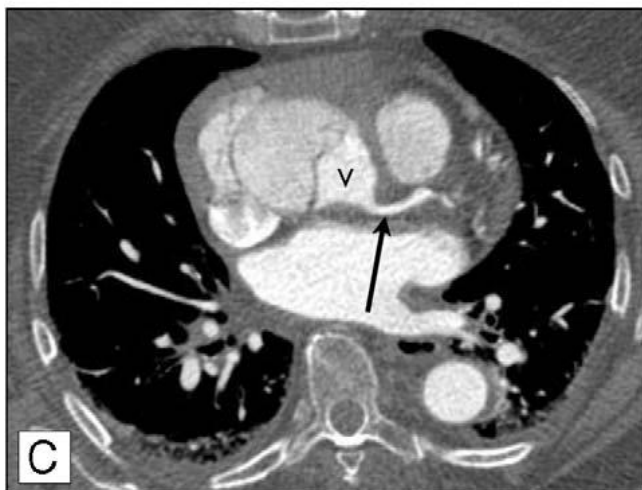
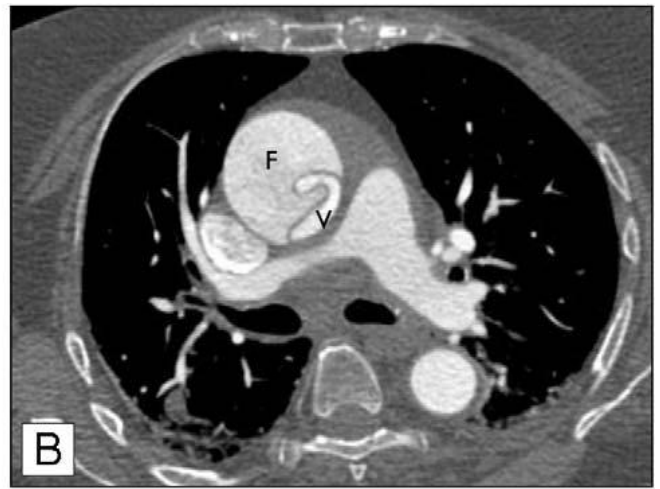
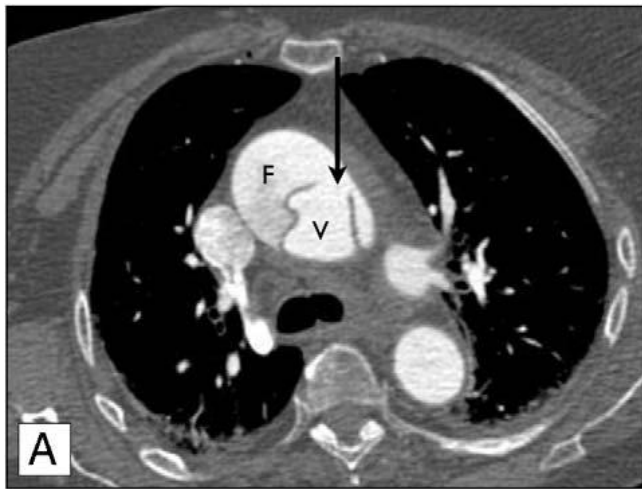


Figure 21: Coupes tomodensitométriques axiales transverses au temps artériel de l'injection intraveineuse de produit de contraste. Dissection aortique de type A, limitée à l'aorte ascendante ; l'aorte thoracique descendante n'est pas disséquée [163].

A. Visualisation du voile intimal et de la porte d'entrée (flèche noire) (V : Vrai chenal, F : Faux chenal).

B. Le voile intimal est rétracté autour du vrai chenal.

C. Visualisation du tronc commun coronaire, non disséqué, alimenté par le vrai chenal (flèche noire).

D : visualisation de l'artère coronaire droite, non disséquée, alimentée par le vrai chenal (flèche noire) ; présence d'un épanchement péricardique (flèche noire pointillée).

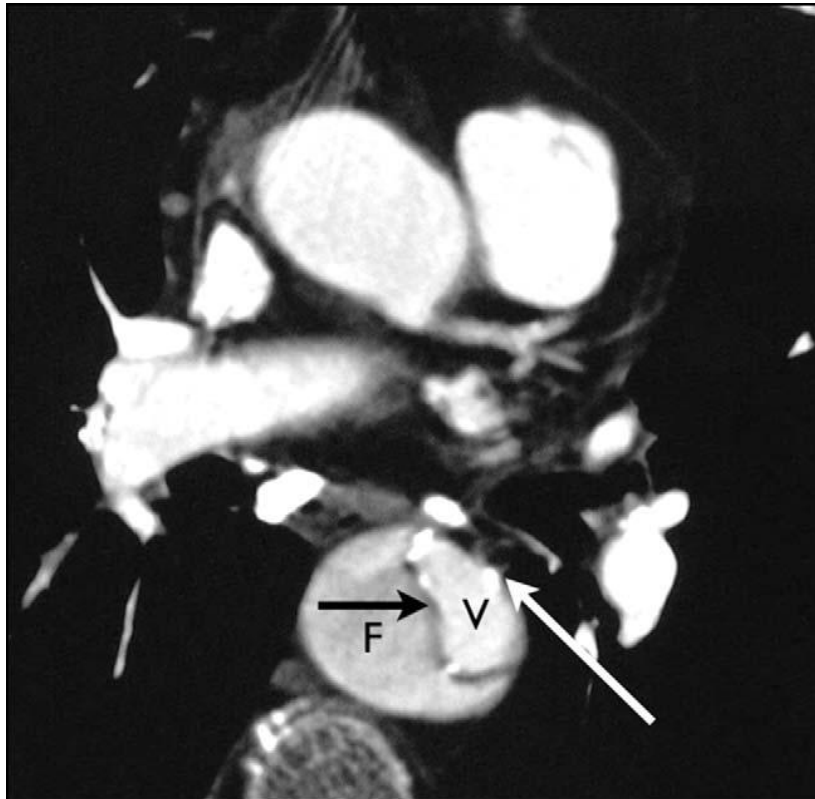


Figure 22: Coupe tomodensitométrique dans le plan axial transverse au temps artériel de l'injection intraveineuse de produit de contraste. Dissection de l'aorte thoracique descendante [163].

Visualisation du voile intimal dans la lumière aortique avec déplacements de calcifications (flèche noire) et présence d'une calcification pariétale sur la portion d'aorte non disséquée (flèche blanche). Ce signe permet, entre autre, d'identifier la position du vrai (V) et du faux chenal (F) de dissection.

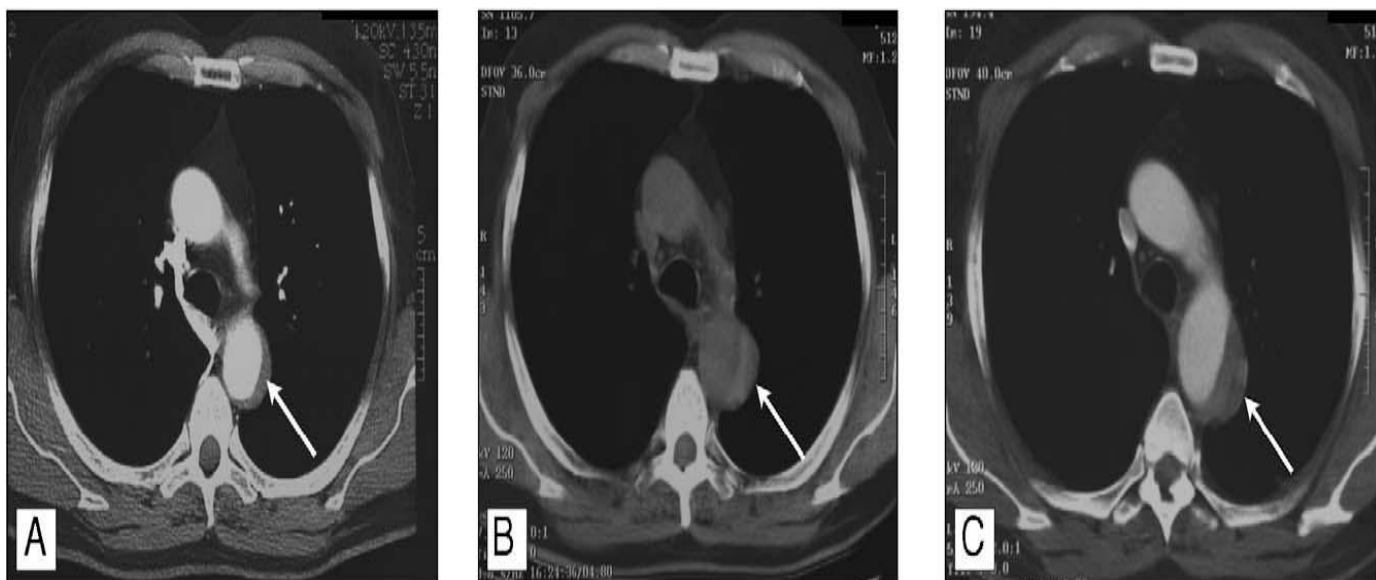


Figure 23: [163] Réalisation d'un premier examen tomodensitométrique au temps artériel de l'injection intra veineuse (figure 23A) mettant en évidence un épaississement pariétal de l'aorte thoracique descendante (Flèche).

Patient pris en charge médicalement. Récidive de la douleur thoracique 3 semaines après l'épisode initial faisant réaliser un nouvel examen tomodensitométrique. Première acquisition thoracique sans injection (figure 23B) mettant en évidence un épaississement pariétal aortique spontanément hyperdense ;

La série avec injection montre une majoration de l'hématome de paroi par rapport à l'examen initial (figure 23C).

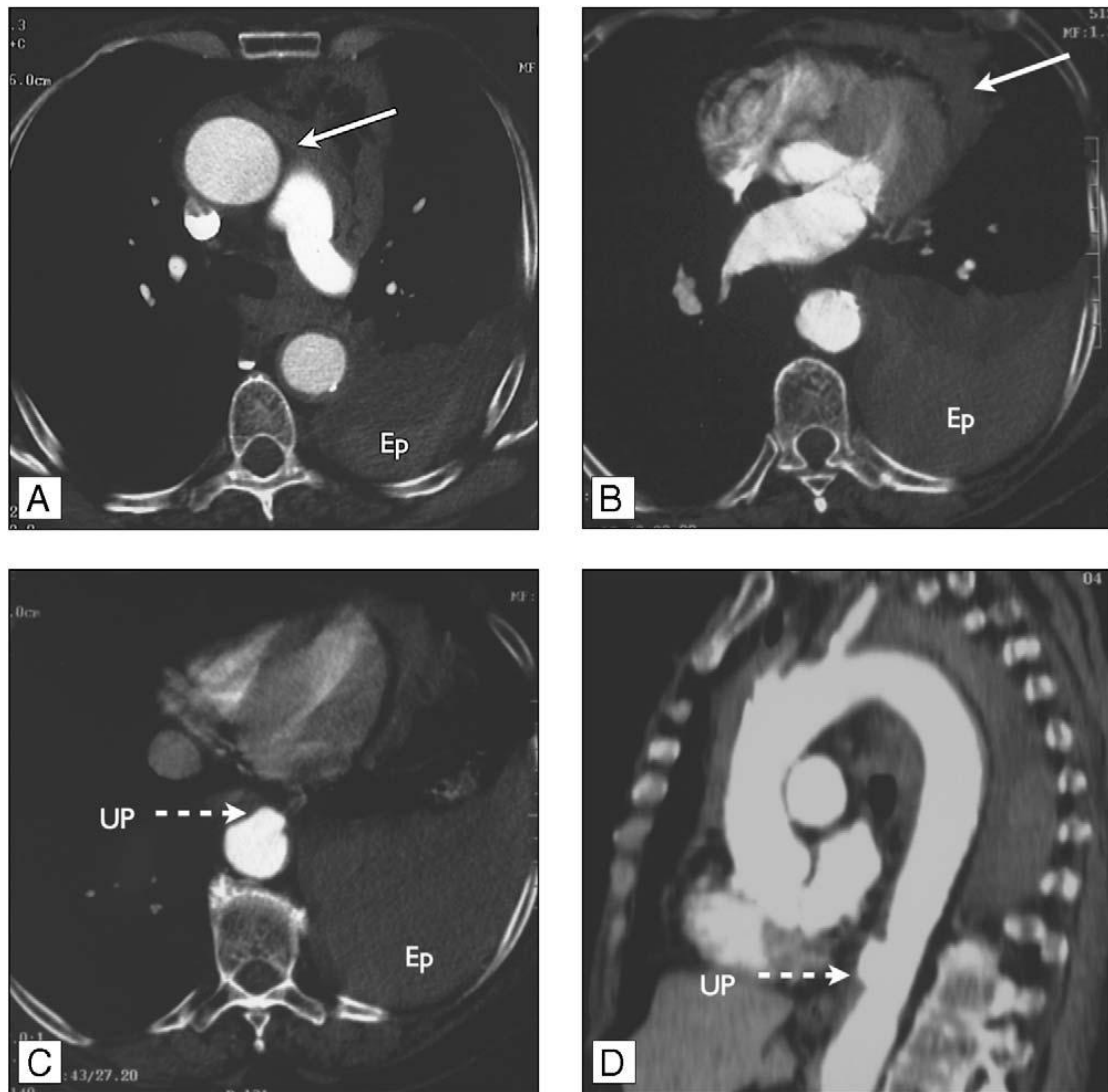


Figure 24: Coupes axiales transverses (figures 24A à 24C) et multi planaire (figure 24D) d'un examen tomodensitométrique au temps artériel de l'injection intra veineuse de produit de contraste [163].

Présence d'un ulcère pénétrant (UP, Flèche pointillée) (figures 24C et 24D). Présence d'un épanchement pleural (Ep) et d'un épanchement péricardique (Flèche blanche) (figures 24A et 24B).

10.3.7. L'imagerie par résonance magnétique

C'est un examen non invasif, d'une grande fiabilité et d'une haute précision dans l'évaluation de la dissection aortique [117]. L'IRM fournit des images très précises de l'aorte, reconstruites dans de multiples plans, limitant les risques de faux négatifs.

Plusieurs études lui ont reconnu des performances aussi excellentes dans le dépistage des HIMA que des DA avec une sensibilité et une spécificité proches de 100% [128, 163].

L'IRM permet une étude dynamique, avec un agent de contraste non néphrotoxique. En revanche, elle possède une moins bonne définition anatomique et reste de réalisation difficile chez les patients intubés et ventilés [66], et est contre-indiquée chez ceux porteurs d'un pace-maker ou d'une prothèse valvulaire métallique.

Le patient doit être en état hémodynamique stable lorsqu'une IRM est réalisée. L'examen doit permettre l'étude vasculaire des troncs supra-aortiques jusqu'aux axes iliaques compris.

Le diagnostic de dissection en IRM repose sur la mise en évidence du voile intimal et du double chenal. Lorsque le faux chenal est rapidement circulant, la membrane intimale est visible sous la forme d'une bande linéaire de signal intermédiaire en Spin Echo T1, séparant deux chenaux circulant vides de signal. La visibilité de ce voile intimal peut être plus difficile si le flux au sein du faux chenal est ralenti [66].

En cas de dissection de l'aorte thoracique descendante se prolongeant sur l'aorte abdominale, il faut chercher une extension de la dissection aux branches viscérales de l'aorte abdominale ou une compression du voile intimal sur leur ostium [163].

L'IRM est moins utilisée à la phase aiguë d'une suspicion de dissection aortique compte tenu de la difficulté de mise en œuvre de l'examen si l'état hémodynamique est instable. Il s'agit cependant d'un excellent examen dont les performances sont égales à celles de l'ETO et de l'angioscanner, et qui permet d'affirmer la présence de sang frais dans la paroi aortique sous forme d'un hypersignal en T1 (présence de méthémoglobine) [123].

Les hématomes intramuraux sont bien analysés en IRM. Ils se traduisent par un hypersignal de la paroi aortique en Spin Echo T1 et un hyposignal sur des séquences en écho de gradient T1. Des coupes en pondération T2 mettent en évidence un hypersignal T2 en croissant dans la paroi aortique [163]. Dans tous les cas, on ne visualise pas de lambeau intimal.

L'hyposignal T1 des HIMA datant de moins de huit jours peut être pris à tort pour une plaque artérioscléreuse banale. L'injection de gadolinium ne semble pas offrir d'intérêt diagnostique supplémentaire.

En revanche, certains indices, également valables pour la TDM, peuvent aider à conclure à l'une ou l'autre des affections : du fait de la grande vitesse du flux, l'aorte ascendante est généralement indemne d'athérosclérose ; la lumière aortique est obstruée de manière irrégulière par l'athérosclérose alors qu'elle reste habituellement lisse en cas d'HIMA [24, 87].

L'ulcère pénétrant est visible sous la forme d'une image d'addition au niveau de la crosse aortique ou de l'aorte descendante plus ou moins associée à des signes d'hématome pariétal [163].



Figure 25: IRM coupe sagittale d'une dissection aiguë type B [7]: porte d'entrée visible immédiatement après la naissance de l'artère sous-clavière gauche, différence de vitesse des flux est responsable de la différence de contraste entre les deux chenaux.



Figure 26: IRM : hypersignal en T1 signant un hématome du mur postérieur de l'aorte thoracique descendante [123].

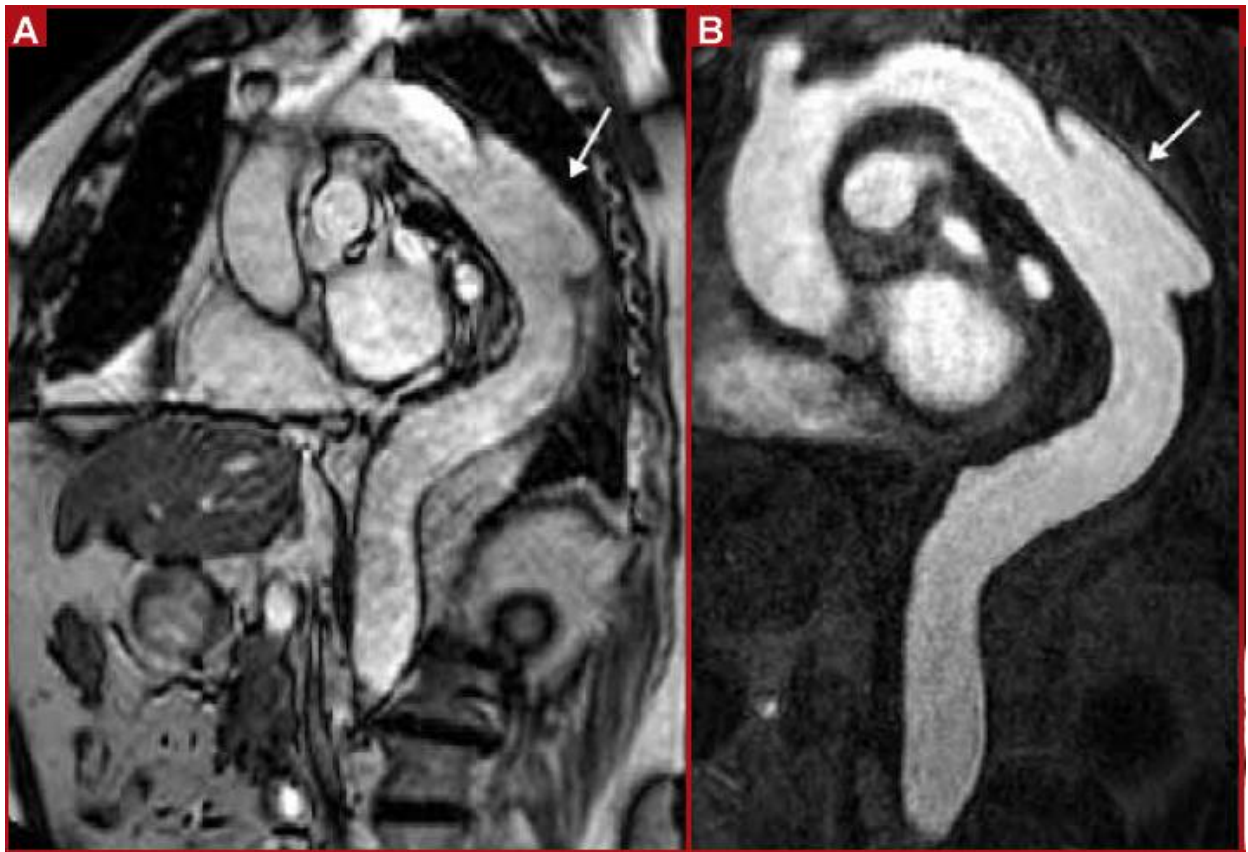


Figure 27: A, B: IRM, large ulcère athéromateux de l'aorte thoracique descendante (flèche). [89]

11.EVOLUTION ET PRONOSTIC

Malgré les progrès réalisés dans l'imagerie échocardiographique et radiologique, le diagnostic et la prise en charge des syndromes aortiques aigus (SAA) restent délicat. Trop souvent méconnu, le retard diagnostique est assez fréquent, et peut être responsable d'une réelle perte de chance pour le patient : 15 à 43% des syndromes aortiques aigus sont correctement diagnostiqués lors de la survenue des symptômes [136]. Il a même été rapporté que dans plus de 50 % des cas le diagnostic de syndrome aortique aigu est porté plus de 24 heures après l'admission à l'hôpital.

Les syndromes aortiques aigus (SAA) sont responsables d'un nombre significatif de « mort subite », les survivants sont exposés à une mortalité hospitalière pouvant atteindre 30 % et demeurent leur vie durant soumis au

risque de l'évolution de l'aorte restante (anévrisme thoraco-abdominal, récidive de dissection, rupture) [155].

Les maladies constituant le syndrome aortique aigu ont en commun une survenue brutale et, toutes causes confondues, un risque de rupture aortique de 20 %, les UAPA aortiques ayant le risque le plus élevé : 40 %, contre 7 % pour les DA type A et 3,6 % pour les DA type B [114].

➤ **Dissection aortique**

L'évolution péjorative d'une dissection aortique peut être liée à des symptômes associés aux complications qui sont souvent frustrés et tardifs. A cet effet, les dissections aortiques compliquées de malperfusions viscérales représentent 20 % de l'ensemble de ces dissections [148]. Les malperfusions viscérales sont essentiellement décrites lors des dissections aortiques aiguës ou chroniques. La mortalité des patients atteints d'ischémie viscérale est plus élevée que celle des patients qui en sont indemnes (51 % versus 29 %) [19]. La présence d'une malperfusion viscérale fait donc partie des critères prédictifs d'une mortalité intra hospitalière [139].

La rupture aortique peut être brutale sans signe annonciateur. La présence de douleurs thoracique dorsales lancinantes, ou latentes, doit faire évoquer une tension pariétale et donc un risque de rupture. Toutes les dissections peuvent saigner de façon inopinée, dans le péricarde et le médiastin, la plèvre gauche ou l'abdomen. Roberts a montré que le site de rupture le plus fréquemment observé se situe en regard de la brèche intinale [118].

Les malperfusions viscérales sont représentées par quatre grands syndromes [119] :

- Le syndrome neurologique est d'installation brutale, dominé par l'accident vasculaire cérébral constitué ou transitoire (AVC, AIT).

- Le syndrome de malperfusion digestive avec un tableau bruyant d'infarctus mésentérique aigu (aspect typique de claudication digestive rarement complète ; il s'agit le plus souvent d'une simple anorexie). Il faut noter qu'une ischémie viscérale abdominale survient chez 15 à 28 % [82, 167] des patients atteints de dissection aortique et le taux de mortalité en cas d'ischémie mésentérique est élevé, rapporté jusqu'à 85 % [82].
- Le syndrome rénal : le syndrome d'ischémie rénale s'exprime par une HTA et/ou une insuffisance rénale qui peut être multifactorielle surtout en postopératoire. Les drogues anesthésiques, la CEC, le bas débit opératoire en sont des étiologies potentielles.
- L'ischémie des membres inférieurs avec l'asymétrie ou l'absence de pouls périphérique, la recoloration capillaire lente ou absente, un membre livide et des troubles neurologiques.

Le terrain du patient peut rentrer en compte. En effet, les patients avec une maladie du tissu élastique (Marfan, Ehler- Danlos. . .) ont plus de risque d'évolution de leur diamètre aortique avec le temps [88]. Les malades qui prennent un traitement par antivitamine K (AVK) ont une tendance accrue à augmenter leur diamètre aortique.

Les marqueurs de mauvais pronostic sont un diamètre aortique > 22 mm au départ lors de l'épisode initial de dissection, un faux chenal partiellement thrombosé [147] et une augmentation de diamètre supérieur à 5 mm en 6 mois [53].

La thrombose du faux chenal est seule garante de la non évolutivité ultérieure des diamètres aortiques. Ainsi la réduction de diamètre du faux chenal associée à la ré-expansion du vrai chenal est observée quand le faux chenal est thrombosé [53].

La mortalité est élevée durant la phase aigüe ; elle est de 1 à 2% par heure et de 50% à la 72^{ème} heure pour les dissections de type A [27, 50].

➤ **Hématome intramural**

Bien que les séries rapportant le suivi morphologique d'un grand nombre de malades soient rares, les HIMA ont un potentiel évolutif sensiblement différent selon le type [21, 24, 25].

Les cas les plus favorables sont suivis d'une régression complète ou partielle des lésions. Pour Evangelista et al. [46], la régression peut être observée dans les HIMA de type A, cependant cette régression est rare et non prévisible ; en outre, un calibre aortique normal est un bon prédicteur de régression de l'hématome intramural sans complication [45].

Selon Kaji et al. [69] et Tsai et al. [146], une régression de l'HIMA est observée chez environ 10% des patients.

Ailleurs, l'évolution se fait vers la stabilisation voire la progression, marquée par [21, 24, 25]:

- L'accroissement de l'épaississement pariétale dont la taille et la morphologie peuvent se modifier à la faveur de nouveaux épisodes hémorragiques, aboutissant à une extension circonférentielle ou longitudinale de l'hématome. Pour certains, la présence de plaques athéroscléreuses multiples, telles qu'elles sont observées chez le sujet âgé, pourrait limiter la diffusion de l'hématome une fois l'HTA contrôlée [93].
- La constitution d'épanchements pleuropéricardiques et/ou médiastinaux d'apparition progressive ou brutale. Parmi les 14 malades (6 de type A et 8 de type B) représentés par Yamada et al [144], 7 présentaient d'emblée un épanchement pleural et 3 un épanchement péricardique. Ces derniers

sont l'apanage des HIMA de type A, du fait de la situation intrapéricardique de l'aorte ascendante.

De même, Harris et al [58] ont confirmé la survenue d'un épanchement péricardique chez 75% des malades ayant un HIMA de type A et d'un hématome médiastinal chez 27% de ceux ayant un HIMA de type B. En dehors des cas de rupture cataclysmique, parfois responsable de tamponnade cardiaque, d'hémomédiastin ou d'hémothorax massifs, ces épanchements semblent rapportés à une suffusion hématique plus lente au travers de l'adventice. Selon Muluk et al [98], les épanchements résulteraient directement de microperforation de la paroi externe de l'aorte.

- La dégénérescence anévrysmale compliquerait l'évolution de près de 30% des malades [58, 102]. L'élargissement de l'aorte influence certainement la compliance et l'élasticité pariétale et joue un rôle majeur dans la survenue de complications de l'HIMA. La vitesse d'accroissement du diamètre aortique a pu être estimée par Tittle et al [144] à 0,4cm/an.

Pour Evangelista et al [45], l'absence de zone anéchogène au sein de l'HIMA et d'ulcère athéromateux pénétrant est associée à une évolution vers l'anévrysme aortique. Des complications peuvent survenir soit précocement dans les 30 premiers jours, soit à distance : dissection aortique, rupture aortique, déformation anévrysmale, accentuation de l'hématome... [46].

- La transformation en une DA typique : selon Kaji et al. [69] et Tsai et al. [146], la progression vers une DA typique survient dans 28 à 47 % des cas et peut conduire à la rupture de l'aorte dans 20 à 45 % des cas.

Les facteurs prédictifs des HIMA de type A ont été définis par Nienaber et al [105] : ainsi, dans une étude multicentrique portant sur 66 HIMA hospitalisés avant la 48ème heure, on constate en phase précoce (30 premiers jours) : 13 DA, 17 ruptures soit 45 % ; 9 dilatations anévrysmales (aorte > 70 mm) ; 13 décès (20

%). En analyse multivariée, seules la localisation à l'aorte ascendante (type A) et une aorte modérément dilatée sont des facteurs prédictifs indépendants de complications. Dans cette étude, une évolution retardée a été observée chez 14 patients (21 %) : 3 dissections, 11 ruptures, et un décès chez 11 patients (17 %).

En analyse multivariée, le risque de progression tardive est associé de façon indépendante à l'âge (< 55 ans) au moment du diagnostic et à l'absence de traitement bêta-bloquant. Les facteurs prédictifs de complications sont répertoriés dans le tableau VII.

Si le pronostic de l'HIMA est moins grave que celui de la dissection aortique, où chaque heure compte, en particulier lorsque l'aorte ascendante est concernée, il n'en demeure pas moins qu'il s'agit d'une pathologie grave avec une mortalité à 30 jours de 20 % et à 5 ans de 43 % [156].

Tableau III: Étude IRAD : comparaison des paramètres démographiques, de localisation et de contexte clinique [46].

Variable	Dissection aortique n = 952	Hématome pariétal n = 58	p
Type A	64,7 %	39,7 %	< 0,001
Type B	35,3 %	60,3 %	
Âge	61,7 ± 14,3	68,7 ± 10,4	< 0,001
Sexe féminin	30,9 %	39,7 %	
Sexe masculin	69,1 %	60,3 %	
Sujets blancs	85,9 %	98,1 %	0,17 %
Hypertension artérielle	71,1 %	77,6 %	0,29 %
Marfan	5,4 %	0,0 %	0,11 %
Diabète	4,6 %	5,4 %	0,74 %
Valvulopathie aortique	8,9 %	1,8 %	0,08 %
Bicuspidie aortique	3,1 %	3,7 %	0,58 %
Antécédent de pontage coronaire	5,7 %	5,4 %	> 0,99

➤ **Ulcère pénétrant**

Le mode d'évolution de l'ulcère athéromateux reste très discuté. Les études sont inhomogènes en termes d'effectifs, de nosologie, de critères d'inclusion, de méthodes de diagnostic et durée du suivi.

Trois grands types sont rapportés dans la littérature : régression, stabilisation, aggravation [113, 145]. Les caractéristiques histologiques des lésions d'origine expliquent une très faible tendance à la régression complète.

Selon les études, la stabilisation est constatée dans 24% à 76% des cas [113, 144]. L'augmentation moyenne du diamètre aortique, estimée à 2 mm par an, est inférieure à celle qui est observée (4 mm) pour les hématomes intrapariétaux [144].

L'aggravation, estimée à 27%, présente plusieurs aspects. Ils correspondent aux étapes successives de l'histoire naturelle des ulcères. Ainsi, l'extension aux différentes couches de la paroi aortique peut entraîner l'apparition d'un hématome de paroi, d'un faux anévrisme, d'un anévrisme, d'une dissection ou d'une rupture pariétale [153].

L'évolution vers la dissection est cependant très rare (4 %) [153]. Elle se caractérise par la présence d'un flap intimal épais (8-11 mm), peu mobile, calcifié. Son extension est limitée (< 10 cm). A l'inverse de la dissection classique, le diamètre du vrai chenal est égal ou supérieur à celui du faux chenal [153]. Au stade précoce, le risque de rupture semble plus élevé en cas d'ulcère (40%) qu'en cas de dissection de type A (7,3%) ou type B (3,6%) [28, 144].

Quint et al. [113] sont plutôt rassurants dans leur étude réalisée sur 38 ulcères en 2001, dont 33 suivis et traités médicalement, ils n'ont rapporté aucun cas de rupture aortique avec un recul de 2 à 78 mois. La dilatation anévrysmale reste la complication la plus fréquemment rapportée [113].

Dans ce contexte, plusieurs critères de progression ont été proposés : la présence d'une douleur persistante ou continue, l'apparition ou l'aggravation d'un épanchement pleural, l'augmentation du diamètre aortique et la profondeur de l'ulcère [51].

12. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic de syndrome aortique aigu peut être évident en cas de douleur typique associée à une insuffisance aortique et à des signes artériels périphériques.

Souvent le diagnostic n'est pas évident et c'est un faisceau d'arguments cliniques, qui amène aux examens complémentaires dirigés vers la recherche d'une dissection aortique, d'un hématome intramural ou d'un ulcère pénétrant aortique.

12.1. Le diagnostic d'une douleur thoracique [37]

On évoque principalement quatre diagnostics.

❖ Les syndromes coronariens aigus

Classiquement, il est décrit une douleur thoracique rétrosternale, d'apparition brutale (spontanément ou après un effort), intense ; en barre, constrictive ; avec des irradiations très larges, ascendantes vers le cou, la mâchoire, le long des membres supérieurs parfois vers l'épigastre ; durant plusieurs heures voire des jours et résistant à la trinitrine.

Le diagnostic est rapidement posé devant :

- les modifications électrocardiographiques surtout si le patient a un tracé ancien (avec les différents stades évolutifs) ;

- le dosage des enzymes myocardiques (amino-transférases, créatine phosphokinase, créatine phosphokinase membrane basale, lacticodehydrogénase, troponine, myoglobine).

❖ L'embolie pulmonaire

Ici la douleur est de survenue brutale, « en coup de poignard » ou point de côté, basithoracique, bloquant la respiration. Mais elle peut être médiane, constrictive orientant vers d'autres pathologies.

Les éléments du diagnostic sont surtout fournis par les examens complémentaires :

- l'échocardiographie en urgence donne de bons éléments d'orientation à savoir une dilatation des cavités droites, une hypertension artérielle pulmonaire.
- la scintigraphie pulmonaire de perfusion, l'angiographie pulmonaire numérisée et l'angioscanner spiralé thoracique confirment le diagnostic.

❖ La péricardite aigüe

La douleur est thoracique rétrosternale ou précordiale, de début brutal souvent continue, pouvant être constrictive et irradier vers le dos et les membres supérieurs. Néanmoins, elle possède des caractères évocateurs :

- elle augmente à l'inspiration profonde, à la toux et au décubitus dorsal,
- elle est soulagée par la position penchée en avant.

L'électrocardiogramme et la radiographie thoracique donne des éléments du diagnostic ; cependant l'échocardiographie demeure l'examen essentiel dans le diagnostic des péricardites.

Il faut aussi signaler que les associations restent possibles.

❖ L'hydropneumothorax

La durée de la douleur dépasse rarement 1 ou 2 heures, irradie à l'épaule du côté correspondant à la lésion, déclenchée par les mouvements de la cage thoracique.

C'est ici dans le diagnostic différentiel que les examens complémentaires tels que l'électrocardiogramme, la radiographie du thorax et la biologie trouvent leur intérêt, mais ils sont souvent insuffisants pour trancher.

12.2. Devant une complication qui occupe le premier plan

On peut alors être amené à discuter [107] :

- une urgence chirurgicale abdominale,
- une ischémie aigüe d'un membre,
- une tamponnade,
- une endocardite : devant une insuffisance aortique aigüe parfois fébrile,
- un accident neurologique brutal.

13.TRAITEMENT

Les dissections aortiques et les hématomes intramuraux représentent une menace vitale. Le choix d'un traitement médical ou chirurgical, maintenant bien codifié en cas de DA, reste controversé en ce qui concerne les HIMA. Récemment sont apparues des publications [111, 134] remettant en cause la chirurgie aortique urgente en cas d'HIMA de type A, alors que celle-ci reste unanimement admise pour les DA de même localisation. Du fait de la propension des HIMA de type B à évoluer vers une authentique DA se pose également la question du remplacement aortique préventif chez les malades dont l'hypertension artérielle est peu ou mal contrôlée [24, 25, 111, 134].

La prise en charge de l'ulcère athéromateux pénétrant aortique est plus agressive que pour l'HIMA, de par son potentiel évolutif beaucoup plus péjoratif, avec un risque de rupture aortique très élevé [144].

La prise en charge par voie endovasculaire pour tout UAPA évolutif reste la règle [62].

13.1. Traitement curatif

13.1.1. Les buts

13.1.1.1. Les buts du traitement médical sont :

Le traitement médical a principalement pour objectif d'abaisser la pression artérielle systolique entre 100 et 120 mm Hg, tout en maintenant une fréquence cardiaque aux alentours de 60 battements par minute (bpm) [35] ; mais aussi, de préserver la perfusion nécessaire au rein (assurer une diurèse horaire supérieure ou égale à 30 ml) et au cerveau ; de supprimer ou de soulager la douleur ; de réduire la contractilité du ventricule gauche afin de ne pas aggraver la contrainte pariétale aortique; et enfin de prévenir et/ou de traiter les complications [6, 116].

13.1.1.2. Les buts du traitement chirurgical et endovasculaire sont :

- de supprimer la porte d'entrée, d'enlever tout ou une partie de l'aorte dilatée,
- de prévenir la rupture de l'aorte,
- de traiter d'éventuelles complications à type d'insuffisance aortique, d'atteinte coronaire, de tamponnade ou de malperfusion.

13.1.2. Les moyens

13.1.2.1. Les moyens du traitement médical

Le traitement de première intention est fondé sur l'instauration d'un traitement bêta-bloquant par voie intraveineuse. Le choix des bêta-bloquants par rapport

aux autres thérapeutiques vasodilatatrices reposent sur leur capacité à abaisser la force d'éjection du ventricule gauche afin de diminuer le risque d'extension et de rupture de la dissection aortique [35].

Il est proposé d'utiliser le propranolol, mais on peut aussi avoir recours au metoprolol ou à l'aténolol par voie intraveineuse, mais ces derniers ont des demi-vies plus longues.

Dans le cas particulier des contre-indications formelles à l'utilisation des bêta-bloquants comme l'asthme intrinsèque, l'alternative peut être le recours aux inhibiteurs calciques bradycardisants [35].

L'instauration d'autres thérapeutiques comme les vasodilatateurs est souvent nécessaire pour atteindre l'objectif tensionnel recommandé. En revanche, les vasodilatateurs ne doivent pas être utilisés en monothérapie, mais être toujours associés à un traitement bêta-bloquant car ils augmentent la force d'éjection du ventricule gauche, ce qui pourrait aggraver l'extension de la dissection [35].

On a parfois recours aux dérivés nitrés.

La gestion de la douleur est gérée conjointement avec l'administration d'antalgiques morphiniques.

PS : Les inhibiteurs du système rénine angiotensine vont certainement prendre une place importante dans le traitement de fond des patients atteints du syndrome de Marfan et à terme aussi dans le traitement de sortie des patients ayant eu un syndrome aortique aigu [2, 17].

Les épanchements pleuraux sont habituellement drainés. En revanche, la péricardocentèse se conçoit comme une mesure d'extrême urgence uniquement. En cas de survenue d'un volumineux épanchement péricardique, elle ne doit pas faire différer l'intervention chirurgicale et ne doit pas constituer l'essentiel du traitement, comme cela a parfois été proposé [134], hormis chez les malades à très haut risque chirurgical.

La ponction transpariétale antérieure à l'aiguille, dont les mérites en cas de tamponnade avec arrêt cardiaque sont évidents, comporte un risque majeur en cas de dilatation de l'aorte ascendante. Une voie sous xiphoïdienne doit lui être préférée.

13.1.2.2. Les moyens chirurgicaux

L'intervention se déroule le plus souvent sous circulation extracorporelle, hypothermie modérée parfois (avec arrêt circulatoire profonde par perfusion sélective), cardioplégie avec canulations artérielles multiples, et par un abord par sternotomie.

Elle utilise des prothèses vasculaires en Dacron destinées au remplacement de l'aorte disséquée ; l'apport des colles biologiques introduites en 1979 par Guilmet et al. [55] (colles G.R.F. : gélatine, résorcine, formol), injectées dans le faux chenal, a permis de compléter le geste chirurgical aux endroits où la résection était impossible, et de renforcer l'aorte au niveau de ses anastomoses voire d'être le geste exclusif comme l'a proposé Fabiani [128].

Les techniques chirurgicales sont nombreuses concernant l'aorte ascendante :

- la technique de la mise à plat par greffe décrite par DeBakey en 1965 [18],
- l'intervention de Bentall visant à remplacer l'aorte ascendante et la valve aortique [120],
- l'intervention de Bentall modifiée qui consiste en une résection totale de l'aorte ascendante, une découpe en « boutons » et la mobilisation des ostia coronaires ; puis la mise en place d'un tube valvé sur l'anneau aortique et la réimplantation directe des ostia coronaires sur la prothèse de Dacron (figure 28) [8, 75, 92],
- les techniques de remplacement de la crosse de l'aorte qui restent grevées d'une mortalité importante,

- les techniques de Carpentier [44, 63] ou thrombo-exclusion de l'aorte abdominale qui permet dans les dissections aortiques aiguës compliquées de l'aorte abdominale, d'exclure l'aorte disséquée sans l'aborder directement.
- La technique de la trompe d'éléphant [39, 137] : elle a été introduite par HG. Borst en 1983 ; elle est surtout utilisée pour réaliser l'anastomose distale du tube prothétique. En effet, une extrémité du tube prothétique destinée à la réparation de l'arche aortique est invaginée de sorte que la portion interne deviendra la crosse prothétique tandis que la portion externe constituera la trompe d'éléphant qui flottera librement dans la lumière de l'aorte thoracique descendante préalablement fenestrée.

Plus rarement, l'aorte peut être réparée sans interposition prothétique, par résection-anastomose de la zone la plus pathologique après avoir renforcé les deux berges de la suture par des bandelettes de feutre de Téflon [24].

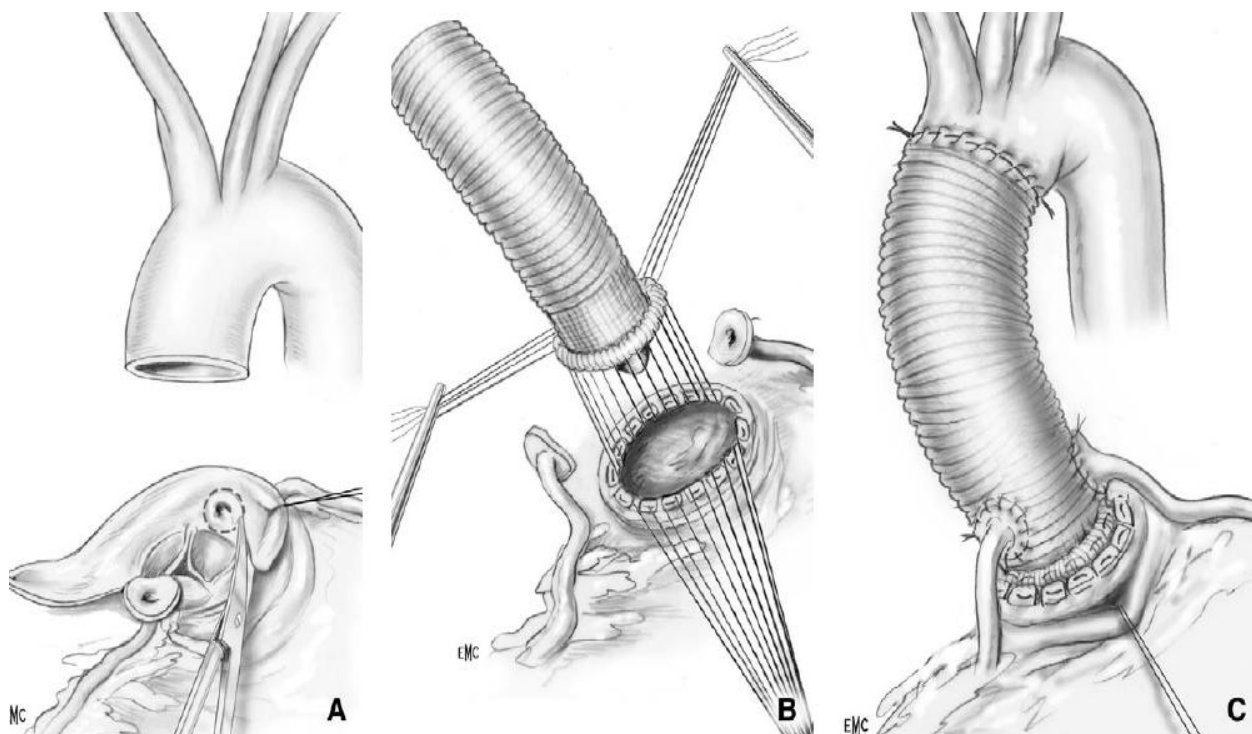


Figure 28: Technique de Bentall modifiée [7].

A. L'ensemble de l'aorte ascendante est réséqué. Les ostia coronaires sont découpés en « boutons » d'environ 8 à 10 mm de diamètre.

B. Le tube valvé est fixé sur l'anneau aortique (ici par des points séparés appuyés sur des attelles de feutre de Téflon).

C. Les ostia coronaires sont réimplantés directement dans la prothèse en Dacron. Il est préférable de disséquer les coronaires sur environ 1 cm pour les amener exactement au site de réimplantation désiré. L'orifice de réimplantation ne doit pas excéder 1 cm de diamètre.

13.1.2.3. Les thérapeutiques interventionnels

Le développement des techniques et du matériel permet aujourd'hui la prise en charge thérapeutique endovasculaire des syndromes aortiques aigus touchant l'aorte descendante.

Les premières descriptions de recours aux techniques endovasculaires sont assez récentes. Les premières publications de l'utilisation des stents aortiques datent de 1999 et la technique de fenestration dite « scissor technique » datent de 2000 [14, 101]. Ces dernières années, de nombreuses équipes ont montré la faisabilité et le bénéfice des thérapeutiques endovasculaires. Cependant, des questions

persistent concernant la nécessité de disposer d'une circulation extracorporelle (CEC) pour la prise en charge en urgence de ces patients.

Trois techniques sont actuellement utilisées par voie percutanée, la fenestration, la mise en place d'endoprothèse artérielle et celle de stent-grafts aortiques. Ces différentes méthodes endovasculaires sont complémentaires, le choix étant fait en fonction du type, du tableau clinique et des complications à traiter, et ne se conçoivent qu'après une évaluation morphologique parfaite.

➤ **Fenestration**

Les fenestrations aortiques endovasculaires se sont développées car elles sont plus efficaces et grevées d'une mortalité plus faible que les techniques chirurgicales. Le principe général consiste en la création d'une large communication entre le vrai et le faux chenal à travers le flap intimal. Cette ouverture permet de diminuer la pression du faux chenal afin de décompresser le vrai chenal [119]. Ce type de technique est indiqué en cas d'ischémie dynamique (figure 29).

Le but de la fenestration est de forcer le sang circulant du faux chenal à repasser dans le vrai chenal par une large porte de ré-entrée.

La perforation du flap intimal se réalise du vrai chenal vers le faux chenal à l'aide d'un guide fin, d'un cathéter à ré-entrée [166] ou une aiguille à biopsie. L'agrandissement de l'orifice créé est obtenu soit par angioplastie simple au ballon de gros calibre, soit par angioplastie au ballon puis mise en place d'une endoprothèse non couverte de force d'expansion radiale importante, du faux vers le vrai chenal aortique selon la technique de l'entonnoir.

La création d'une porte de ré-entrée large peut être obtenue en strippant l'intima, soit vers le haut, soit vers le bas. La technique des ciseaux [14] consiste en un stripping de l'intima aortique de bas en haut. D'autres variantes réalisent ce stripping du haut vers le bas.

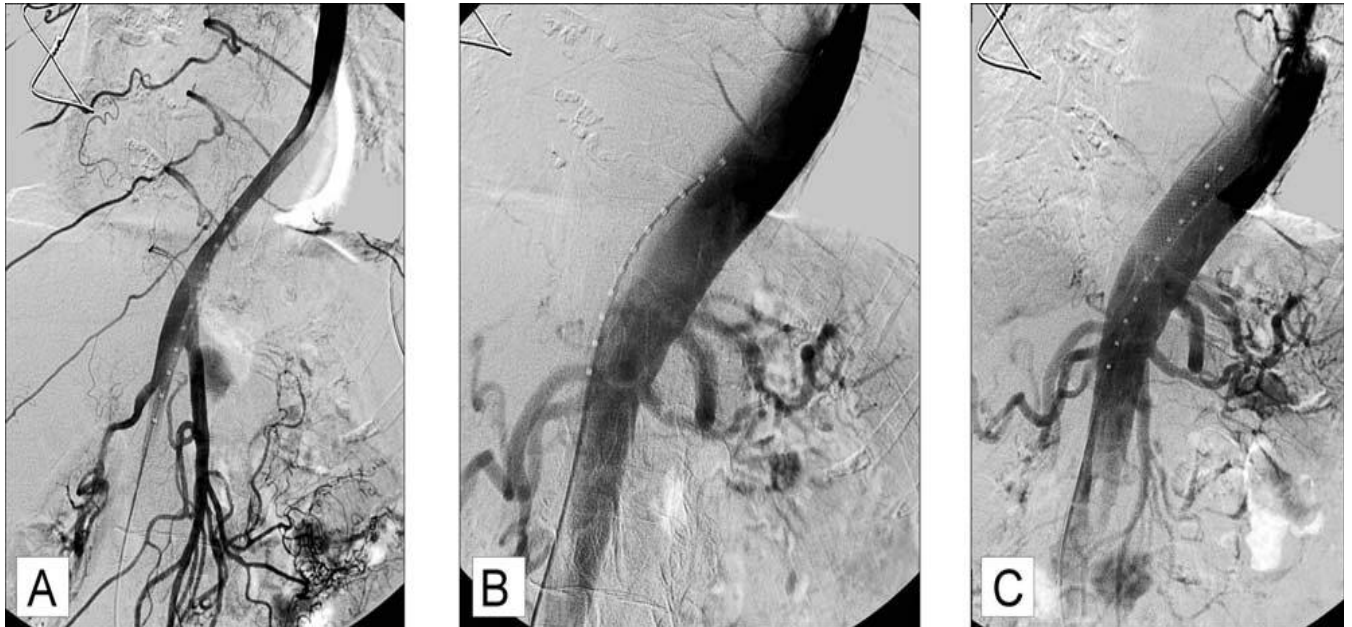


Figure 29: Fenestration [119].

Une insuffisance rénale progressive et une anorexie sont apparues en postopératoire d'une dissection aortique de type A. La tomodensitométrie a montré une ischémie viscérale dynamique rénale droite et mésentérique, secondaire à une dissection résiduelle dont la porte d'entrée n'est pas accessible à une endoprothèse couverte.

L'opacification à partir du vrai chenal (A) montre la compression de celui-ci. Après perforation de l'intima en amont des artères viscérales, l'opacification à partir du faux chenal (B) retrouve la vascularisation du tronc cœliaque et de l'artère rénale gauche. Après dilatation de la perforation et mise en place d'une endoprothèse du faux vers le vrai chenal (C), on récupère l'ensemble de la vascularisation du tube digestif et des reins.

➤ **Endoprothèse couverte aortique**

Il s'agit de fermer une large porte d'entrée située dans l'aorte descendante, en général dans sa portion isthmique (figure 30). Pour pouvoir implanter l'endoprothèse couverte, la porte d'entrée doit être située à distance des troncs supra-aortiques. Un minimum de 15 mm de collet est nécessaire pour avoir une étanchéité maximale de la partie proximale de la prothèse. Les endoprothèses sont introduites par abord de l'artère fémorale commune. Leur positionnement et leur déploiement sont contrôlés sous fluoroscopie [119].

Le caractère couvert assure l'étanchéité de l'endopontage réalisé, et permet ainsi d'aveugler efficacement une porte d'entrée de DA, d'exclure un anévrisme ou un UAPA, ou encore de couvrir un HIMA ou une rupture traumatique [119].

On dispose aussi depuis quelque temps d'endoprothèses fenestrées, permettant de respecter les collatérales aortiques au niveau de la crosse ou à l'étage abdominal, qui permettent d'éviter d'avoir à réimplanter certaines collatérales (sous-clavière et carotide gauches notamment) [119].

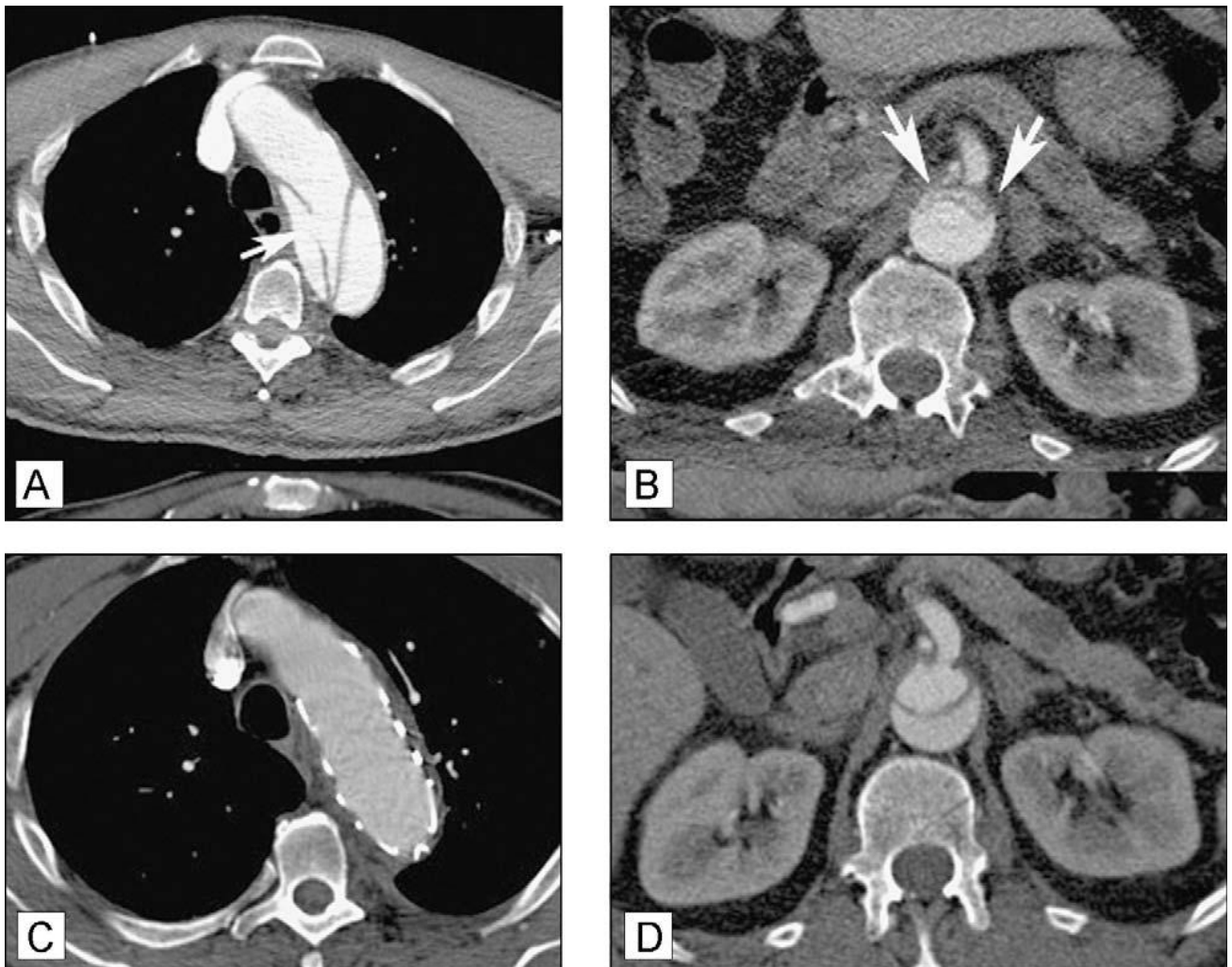


Figure 30: Dissection aortique de type B avec malperfusion digestive et rénale: mise en place d'une EP couverte [119].

Il existe une large porte d'entrée unique située à distance de l'artère sous-clavière gauche (A, flèche blanche). Une compression dynamique du vrai chenal est visible en regard de l'ostium des artères digestives et rénales (B, flèches blanches). Le traitement a consisté à la fermeture de la porte d'entrée par la mise en place d'une endoprothèse couverte aortique (C). Cela a permis la ré-expansion du vrai chenal (D) au niveau des artères digestives et rénales.

➤ Prothèses non couvertes

Pour les prothèses non couvertes [20], il s'agit de stents ajourés de diamètre et longueur adaptés, portés par ballonnet ou auto-expansibles. Dans le cadre des SAA, ils sont essentiellement utilisés dans le cadre de la dissection aortique (DA) pour le traitement des ischémies viscérales :

- en cas d'ischémie statique, pour permettre de retrouver un calibre circulant satisfaisant et assurer la ré-expansion du vrai chenal étendu à l'ostium de la collatérale viscérale ;
- en cas d'arrachement ostial pour rétablir une perfusion d'aval correcte.

L'extrémité proximale de la prothèse peut être placée dans le vrai ou le faux chenal aortique mais l'extrémité distale doit être dans le vrai chenal de l'artère en distalité [119].

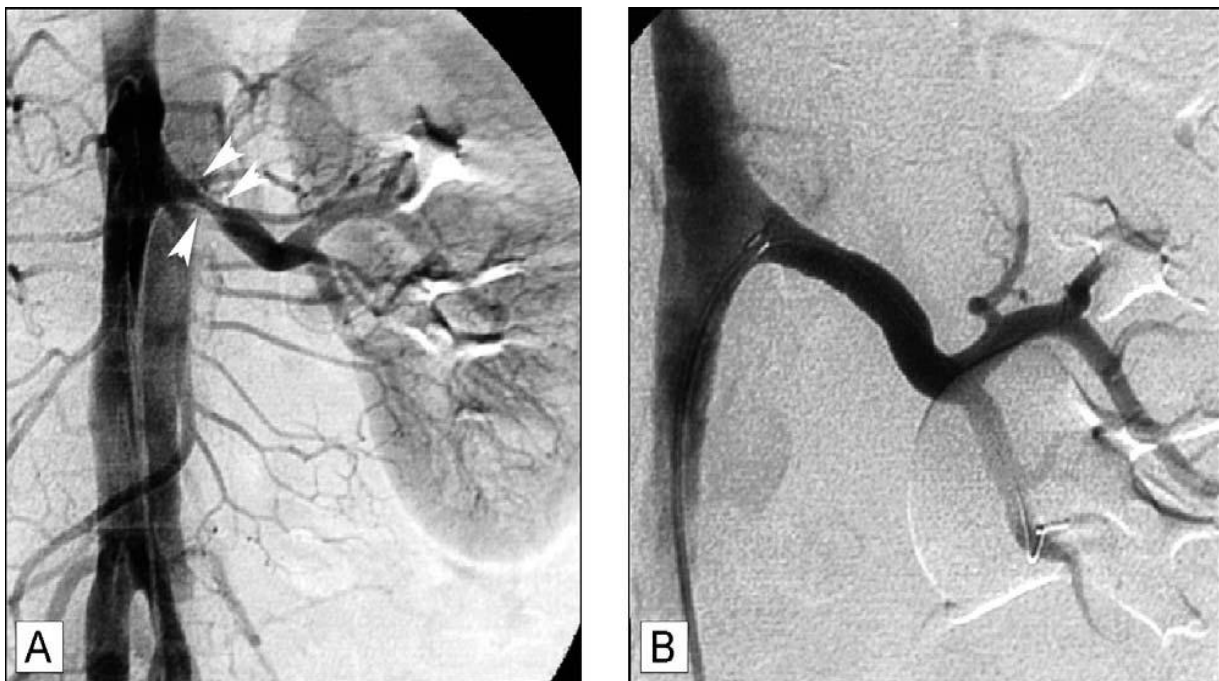


Figure 31: Ischémie statique rénale (A) avec étirement du vrai chenal de l'artère rénale gauche (têtes de flèche blanches). Rétablissement du flux rénal après mise en place d'une EP non couverte et disparition du gradient de pression trans-sténotique (B) [119]

13.1.3. Les indications

La prise en charge médicale initiale des SAA, quelle que soit leur cause, repose sur une hospitalisation en unités de soins intensifs, où sont prioritaires le contrôle de la douleur et le contrôle de la tension artérielle, la PAS devant être maintenue, selon les auteurs, en dessous de 100 à 120 mmHg.

Le bilan morphologique et étiologique conditionne la prise en charge du patient : médicale, chirurgicale ou requérant un traitement endovasculaire.

13.1.3.1. Les indications du traitement médical

Le traitement médical concerne les DA de type B vue au stade aigu et non compliqué [74], les HIMA de type B [133], en raison de leur potentiel évolutif plus favorable ; et les patients asymptomatiques atteints d'UAPA dont le suivi radiologique confirme la stabilité des lésions [113].

13.1.3.2. Les indications du traitement chirurgical

Classiquement les lésions de l'aorte ascendante relèvent d'une prise en charge chirurgicale.

La chirurgie en urgence des dissections aortiques de type A est une chirurgie « palliative », visant à prévenir la rupture intrapéricardique de l'aorte ascendante. Néanmoins, la procédure initiale doit prendre en considération l'ensemble de l'aorte ascendante « à risque » (racine et valve aortiques), la perfusion et dilatation du faux chenal et le syndrome de malperfusion viscéral, cérébral, coronaire ou des membres. La porte d'entrée et le maximum de tissu aortique disséqué doivent être réséqués.

Son évolution naturelle est catastrophique, avec un taux de mortalité de 1 à 2% par heure après l'apparition du 1er symptôme. La mortalité hospitalière varie entre 15 et 36 % selon les centres et les équipes [78, 100].

Quant aux HIMA de type A, certains centres principalement asiatiques, ont progressivement étendu l'indication de les traiter chirurgicalement et sans délai et ont remis en cause cette tendance européenne. Les auteurs asiatiques fondent cette attitude sur la constatation de nombreux cas de régression ou de stabilisation de l'HIMA. Selon Evangelista [45], cette plus faible mortalité des patients asiatiques pourrait s'expliquer par un facteur génétique et par le fait que dans cette population, l'HIMA est souvent moins étendu.

Dans l'expérience de Nienaber et al. [103], la comparaison entre le groupe traité médicalement (mortalité 55%) et le groupe traité chirurgicalement (mortalité 8 %) plaide en faveur d'une chirurgie précoce.

Quoi qu'il en soit, dans l'HIMA de type A, le traitement médical (bêta-bloquants + antihypertenseurs) doit être débuté sans retard si l'abstention chirurgicale est choisie (en l'occurrence les malades octogénaires sous couvert d'une surveillance radiologique régulière). Les patients à haut risque relèvent de la chirurgie d'emblée. Toute récurrence douloureuse doit conduire à réévaluer la pathologie et redéfinir la position.

L'étude IRAD réalisée par Evangelista et al. [46] rapporte une mortalité hospitalière de 39,1% pour les HIMA touchant l'aorte ascendante.

Le traitement chirurgical des UAPA consiste à réséquer la lésion. Il s'accompagne d'un taux de mortalité et de morbidité élevé, souvent supérieur au groupe des patients traités médicalement ou présentant une dissection de type A [30, 135]. La mortalité périopératoire, comprise entre 3% et 20 %, peut atteindre 60% lorsqu'elle est réalisée en urgence [49]. La morbidité est élevée (25%-50%) et semble surtout liée aux complications respiratoires (5,3%-33%), rénales (2,5%-13,3%) et neurologiques [129]. Le risque de paraplégie peut atteindre 8,3% [129].

13.1.3.3. Les indications du traitement endovasculaire

➤ Dissections aortiques

En 2001, la Société européenne de cardiologie [43] établissait les indications de stenting ou de fenestration dans les DA, résumées dans le tableau IV. Un consensus d'experts a établi plus récemment de nouvelles recommandations pour la mise en place d'endoprothèses dans les SAA résumées dans le tableau V [140].

Ainsi, en cas de rupture aortique la prise en charge peut être endovasculaire, par mise en place d'un stent-graft aortique, ou chirurgicale, la décision thérapeutique relevant d'une concertation multidisciplinaire et au cas par cas.

En cas de malperfusion viscérale ou des membres inférieurs :

- s'il s'agit d'une malperfusion statique : mise en place d'un stent-graft aortique pour réexpandre la vraie lumière ;
- s'il s'agit d'une malperfusion dynamique : stent-graft pour rééquilibrer les pressions entre les deux chenaux ou fenestration.

Si le syndrome de malperfusion persiste après mise en place du stent-graft aortique, suivant le mécanisme de l'ischémie périphérique, une fenestration aortique (ischémie dynamique) ou la mise en place d'une endoprothèse non couverte dans une branche viscérale ou une artère iliaque (ischémie statique) peuvent être proposées.

La fenestration aortique est en effet réservée au traitement des malperfusions dynamiques compliquant les DA quand le traitement efficace de la porte d'entrée n'est pas possible ou lorsque, à l'étage abdominal, persiste une malperfusion après mise en place d'une endoprothèse thoracique.

Les stents non couverts sont utilisés dans les cas de malperfusion statique, c'est à dire lors du prolongement du flap de DA à l'origine d'une collatérale ou lors

d'un arrachement ostial, pour rétablir un flux correct en aval. Les stents portés par ballonnet ont pour avantage leur force radiale; les auto-expansibles, leur facilité de franchissement. On veille à réaliser une protrusion aortique suffisante dans le vrai chenal pour assurer un flux suffisant [124].

La mortalité et la morbidité de la prise en charge des DA de type B plaident en faveur de la prise en charge endovasculaire par rapport à la chirurgie :

- en effet, en 2006, une méta-analyse concernant l'utilisation des endoprothèses pour traiter les DA aiguës de type B trouve une mortalité à 30 jours de 3,2 % et un taux de survie à 2 ans de 91 % [41] ;
- une série multicentrique (International Registry of Aortic Dissection) de 571 patients trouvait une mortalité et une morbidité de 10,6 % et 20 % pour le traitement endovasculaire, contre 33,9 % et 40 % pour la chirurgie [48], mais il ne faut pas négliger que les patients traités chirurgicalement avaient des diamètres aortiques significativement plus importants que ceux traités par EP (5,36 cm vs 4,52 cm).

Une série récente de 35 patients traités par stent-graft pour DA de type B trouve un taux de réussite technique de 97,1 %, avec couverture de l'artère sous-clavière gauche chez 71,4 % [142], avec une mortalité à 30 jours de 2,8 % et une survie à 1 an de 93,4 % $\pm$ 4,6 %, et seulement 2,8 % d'ischémie médullaire définitive.

Tableau IV: Indications de stenting ou de fenestration dans les dissections aortiques (Société européenne de cardiologie d'après [43])

Recommandations	Classe I	II a	II b	III	Niveau de preuve
<i>Stenting</i> d'une branche viscérale pour obstruction statique		X			C
Fenestration par ballon du <i>flap</i> intimal plus <i>stenting</i> du vrai chenal pour obstruction dynamique		X			C
<i>Stenting</i> pour garder la fenestration ouverte		X			C
Fenestration pour créer une réentrée dans un faux chenal en cul de sac (décompression du faux chenal)		X			C
<i>Stenting</i> du vrai chenal :					
Pour couvrir la porte d'entrée (<i>stent</i> couvert)			X		C
Pour élargir le vrai chenal comprimé		X			C

Tableau V: Résumé des recommandations, classifications et niveau de preuve pour la mise en place d'un stent-graft aortique [140].

Maladie/sous-groupe	Classe	Niveau de preuve
<i>Ulcère pénétrant/IMH</i>		
Asymptomatique	III	C
Symptomatique	IIa	C
Chronique traumatique	IIa	C
<i>Dissection type B aiguë</i>		
Ischémie	I	A
Pas d'ischémie	IIb	C
<i>Dissection subaiguë</i>	IIb	B
<i>Dissection chronique</i>	IIb	B
<i>Aorte descendante dégénérative</i>		
> 5,5 cm, comorbidités	IIa	B
>5,5 cm, pas de comorbidités	IIb	C
< 5,5 cm	III	C
<i>Arche aortique</i>		
Risque raisonnable pour chirurgie classique	III	A
Sévère comorbidité	IIb	C
<i>Atteinte thoraco-abdominale/ comorbidité sévère</i>	IIb	C

➤ Hématome intramural aortique

Pouvant être considérés comme une DA non circulante, survenant chez des patients typiquement plus âgés [140], on leur oppose des indications thérapeutiques nuancées et qui peuvent rapidement évoluer au cours d'une surveillance rapprochée par TDM. La difficulté de mise en place d'un stent-graft réside dans l'absence de visualisation de porte d'entrée, la couverture de l'ensemble de l'aorte thoracique n'étant pas raisonnable du fait du risque d'ischémie médullaire.

La prise en charge endovasculaire cherche à amender les symptômes cliniques, prévenir la rupture aortique et la transformation en DA classique. Les indications reposent sur le bilan lésionnel et la tolérance.

Heautot et al. [62] ont établi un score de gravité facilitant la décision thérapeutique (tableau VI), un score ≥ 3 dans une lésion de type B associée à une lésion intimale amenant à une prise en charge par stent-graft.

Williams et Peynircioglu [162] soulignent la difficulté de décider de la prise en charge pour les hématomes pariétaux sans lésion intimale, du fait de très petites séries de patients. Il semble cependant clair que l'HIMA survenant sur une aorte anévrysmale doit être pris en charge de manière beaucoup plus agressive que l'HIMA sur une aorte de diamètre normal, le risque de rupture apparaissant alors beaucoup plus réduit.

Parmi 15 patients porteurs d'HIMA tous traités par stent-graft aortique [95], un taux de succès de 93 % est rapporté, un seul patient ayant une exclusion partielle de la lésion avec une endofuite de type I. La mortalité à 30 jours était nulle, et l'HIMA avait une évolution favorable dans tous les cas. Les auteurs déploraient un taux de mortalité tardive de 7 %.

Ainsi devant le petit nombre de séries publiées d'HIMA traités, on ne peut que recommander une surveillance rapprochée et une discussion multidisciplinaire au cas par cas pour décider d'implanter une endoprothèse.

➤ **Ulcère athéromateux pénétrant aortique**

La prise en charge de l'UAPA est plus agressive que pour l'HIMA, de par son potentiel évolutif beaucoup plus péjoratif, avec un risque de rupture aortique très élevé, jusqu'à 40 % [144].

La prise en charge par voie endovasculaire pour tout UAPA évolutif reste la règle car il s'agit de lésions localisées intéressant un segment limité de l'aorte,

les rendant accessibles à un traitement par voie endovasculaire. Mais l'ulcère pénétrant peut être associé à un HIMA.

Si l'UAPA est isolé, le traitement par endoprothèse intéresse uniquement un segment limité de l'aorte couvrant la lésion, afin de l'exclure de la circulation [162]. Ainsi, la mise en place d'un stent est proposée en cas de diamètre aortique supérieur à 55 mm, d'instabilité hémodynamique ou de signes de rupture imminente.

Si l'ulcère est associé à un HIMA, on préfère utiliser une endoprothèse plus longue, les portions proximales et distales devant s'insérer sur un segment d'aorte saine, sans hématome.

Botta et al. [15] ont rapporté une série de 19 patients porteurs d'un ulcère pénétrant et ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire, avec des taux de succès lors de la procédure de 94,7%, un taux de survie à 30 jours de 88,9%, de 83,3% à 1 an, de 72,2% à 3 ans, et de 66,7% à 5 ans.

Une autre série de 22 patients affectés d'UAPA traités par voie endovasculaire rapporte un succès technique dans 96 % des cas, avec un taux de survie à 30 jours, à 1, 2 et 5 ans de 100 %, 82,5%, et 61,9 % [40].

Tableau VI: Critères cliniques et radiologiques devant amener à une prise en charge active en cas de syndromes aortique aigu [62].

Critères cliniques et radiologiques devant amener à une prise en charge active en cas de syndromes aortique aigu.

Critères	Score
<i>Critères cliniques</i>	
Douleur thoracique persistante ou récurrente malgré un traitement médical bien conduit	2
Majoration d'un épanchement pleural ou péricardique	1
<i>Critères radiologiques</i>	
Type A	2
Lésion intimale	1
Augmentation du diamètre aortique	1
Augmentation de l'épaisseur de l'hématome ou de la profondeur de l'ulcère	1

13.2. Traitement préventif

Il concerne aussi bien le volet médical que chirurgical.

- Sur le plan médical [35] :
 - une enquête étiologique d'hypertension artérielle,

- un traitement global du risque cardiovasculaire associé [bêta-bloquants, antiagrégant plaquettaire, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, statines, correction des facteurs de risque (BASIC)],
- un accompagnement éducatif, et une utilisation des mesures ambulatoires de pression artérielle.

En outre, la surveillance des anévrismes de l'aorte qui se compliquent souvent de dissection.

- Sur le plan chirurgical : il s'agit d'une intervention prophylactique sur l'aorte si le diamètre total excède 50 mm [35].

14.SURVEILLANCE

La surveillance ne doit pas se focaliser uniquement sur la maladie aortique mais tenir compte de la globalité du risque cardiovasculaire

Une fois l'épisode aigu traité, le malade doit rentrer dans un programme de surveillance pour dépister [13] :

- la rupture secondaire ;
- un syndrome de malperfusion chronique ;
- une complication du traitement initial ;
- une maladie associée telle une cardiopathie ischémique.

Le suivi clinique vise à s'assurer du bon contrôle tensionnel, avec une cible de 135/80 mmHg en mesure de consultation, de l'observance thérapeutique, de vérifier la tolérance du traitement et de combattre l'inertie thérapeutique chez ces patients hypertendus à très haut risque [43].

14.1. Dissection aortique

Un dépistage est proposé systématiquement à 3 mois et 6 mois de la date de survenue de la dissection pour vérifier les diamètres aortiques (vrai chenal, faux

chenal, total), l'évolution du thrombus dans le faux chenal et la présence de malperfusion (souffrance d'un organe).

Le suivi recommandé est rapproché la première année, voire les 6 premiers mois après la décision thérapeutique initiale, qu'elle soit médicale, chirurgicale ou par voie endovasculaire [22, 130]. On recommande ainsi de garder le malade une semaine lors de son épisode aigu, même en cas de dissection aortique de l'aorte thoracique descendante.

La surveillance par imagerie est ensuite préconisée dans le même centre (pour être comparatif) à 3, 6 et 12 mois, puis annuellement s'il y a une stabilité de la maladie (espacé après 5 ans). L'IRM est préconisée par rapport à la TDM si possible avec des séquences d'angiographie par résonance magnétique et des séquences de paroi (en axial) pour l'évaluation du thrombus.

❖ **Cas particulier du postopératoire**

En cas de traitement chirurgical de l'aorte ascendante (souvent tube aortique), la surveillance est également effectuée pour détecter d'éventuelles complications postopératoires comme l'infection ou le faux anévrisme [86]. L'évolution de l'aorte ascendante [31] au niveau des sinus de Valsalva, si elle n'a pas été remplacée, doit faire l'objet d'une surveillance quant à son diamètre (indication opératoire chirurgicale si > 5 cm (Marfan) ou 6 cm [91]).

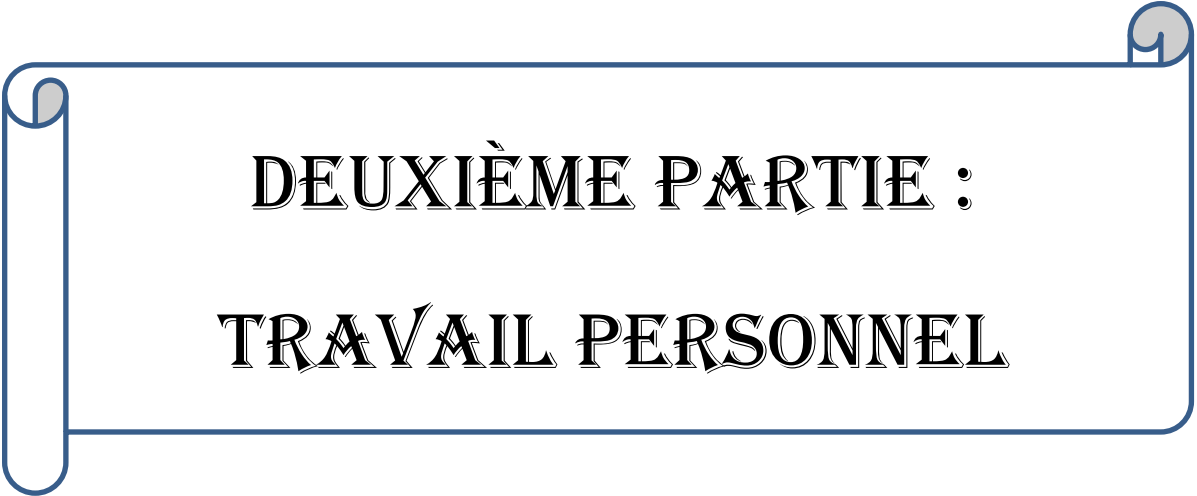
En cas de traitement par endoprothèse thoracique, la surveillance de la dissection s'attache également à l'étude de la structure de l'endoprothèse (fracture, compression, migration, perméabilité), à son efficacité et à l'évaluation du point d'accès (en général fémoral) pour vérifier l'absence de complication à ce niveau (hématome, faux anévrisme, infection, fistule...). L'évaluation des endoprothèses peut être réalisée par IRM, et une radiographie thoracique de face et de profil, complète l'examen pour l'analyse de fracture.

14.2. Hématome intramural

La prise en charge thérapeutique d'un hématome disséquant suit actuellement celle d'une dissection aortique classique, à la phase initiale [112]. La chirurgie de l'aorte thoracique ascendante ou le suivi de l'atteinte de l'aorte descendante avec traitement médical est recommandé. Une surveillance des diamètres aortiques est donc conseillée.

14.3. Ulcère pénétrant

Une surveillance rigoureuse clinique et radiologique doit être instaurée durant le premier mois, puis après dépassement de la crise.

A decorative blue scroll frame with rounded corners and a small circular detail at the top right.

DEUXIÈME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL

1. MATERIEL ET METHODES

1.1. Cadre de l'étude

Cette étude a été réalisée à la clinique cardiologique de l'hôpital Aristide Le Dantec et dans le service de cardiologie de l'hôpital général de Grand Yoff.

1.1.1. Hôpital Aristide Le Dantec

Le service est situé à environ 300 mètres de la porte d'entrée principale, à côté du laboratoire de bactériologie et derrière le service de stomatologie. Il comporte les unités suivantes :

- ✓ **Une unité d'accueil et de consultation** constituée de trois salles de consultation où sont reçues les urgences cardio-vasculaires et les malades traités en ambulatoire.
- ✓ **Une unité d'hospitalisation de 48 lits dont :**
 - une unité de soins intensifs de 4 lits, équipés de scopes multiparamétriques, de matériel de réanimation, d'un appareil d'électrocardiographie (ECG) et d'un appareil d'échocardiographie Doppler de marque Système Five ;
 - un secteur des femmes de 9 lits dans la salle commune et de 8 lits répartis dans 5 cabines ;
 - un secteur des hommes de 12 lits dans la salle commune et de 15 lits répartis dans 10 cabines.
- ✓ **Une unité d'explorations paracliniques qui comprend :**
 - une salle d'électrocardiographie standard équipée d'un électrocardiographe de 12 pistes ;
 - une salle d'échocardiographie Doppler avec un échographe de marque Vivid 7 ;
 - une salle d'angiographie avec un amplificateur de brillance de marque General Electric, une table mobile, une baie

d'électrophysiologie, un stimulateur ortho-rythmique, un défibrillateur biphasique, un scope multiparamétrique avec module de pression invasive et non invasive, un scope multiparamétrique sans module de pression invasive et un injecteur automatique ;

- deux salles d'explorations non invasives : épreuve d'effort sur tapis roulant, tilt test, enregistrement électrocardiographique de longue durée (Holter-ECG) et mesure ambulatoire de la pression artérielle. Il y'a également un appareil d'échocardiographie Doppler de marque Système Five.

✓ **Les locaux**

Le service compte 8 bureaux (6 bureaux de médecins et 2 bureaux d'infirmières-majors), une salle de réunion, une salle d'archives des dossiers de patients. Il existe en outre une salle servant de bibliothèque, une salle d'informatique et deux secrétariats.

✓ **Le personnel du service**

Le personnel médical est composé de 3 professeurs titulaires, d'un maître de conférence agrégé, d'un maître assistant, d'un assistant chef de clinique, des internes des hôpitaux, des médecins en formation dans le cadre du diplôme d'études spécialisées de cardiologie ou d'autres spécialités médicales, et d'étudiants en médecine.

Le personnel paramédical comprend : une infirmière d'état, une infirmière brevetée, 15 aides-infirmières, 3 garçons de salle, un surveillant de service et un hôtelier.

Le personnel administratif est composé de 3 secrétaires et d'un agent administratif.

✓ Activités

Nous avons enregistré comme activités du service durant la période d'étude :

- 4668 hospitalisations,
- 34508 consultations externes,
- 29527 électrocardiogrammes,
- 14604 écho-Doppler cardiaques,
- 149 épreuves d'effort,
- 232 poses de pace- maker,
- 223 MAPA (mesure ambulatoire de la pression artérielle),
- et 223 Holter-ECG.

1.1.2. Hôpital général de Grand-Yoff

C'est une structure de santé de niveau 3 située dans la ville de Dakar. Le service de cardiologie se trouve au deuxième étage d'un bâtiment situé à 150 mètres de la porte principale de l'hôpital, et comprend :

- ✓ Un secteur d'hospitalisation comportant 20 lits avec :
 - une unité de soins intensifs cardiologiques (USIC) de 5 lits équipés de scopes et d'oxygène mural, de matériel de réanimation cardiovasculaire et d'un appareil d'ECG ;
 - une unité d'hospitalisation comportant 15 lits répartis dans 7 cabines et une salle commune.
- ✓ Une unité d'explorations fonctionnelles située au rez-de-chaussée et partageant le même bâtiment avec les services de radiologie et de gastro-entérologie. Elle comprend :
 - une salle d'électrocardiographie standard munie d'un électrocardiographe 6 pistes de marque SMART ECG;
 - une salle de Holter-ECG et de mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA) ;

- une salle d'épreuve d'effort avec un tapis roulant de marque SCHILLER relié à un électrocardiographe à 6 pistes ;
- une salle d'échocardiographie Doppler avec un échographe de marque KONTRON MEDICAL IMAGIC AGILE.

Les activités invasives (cathétérisme, implantation de stimulateurs cardiaques) sont réalisées au bloc opératoire de l'hôpital grâce à un amplificateur de brillance de marque PHILLIPS.

✓ **Les locaux**

Il y a quatre bureaux, une salle de réunion, deux salles de garde (pour médecins et infirmiers), deux secrétariats et deux salles de consultation externe.

✓ **Le personnel**

Le service compte un professeur titulaire, un maitre-assistant, 3 praticiens hospitaliers, des internes des hôpitaux, des médecins en formation dans le cadre du diplôme d'études spécialisés de cardiologie et d'autres spécialités médicales, et d'étudiants en médecine.

Le personnel paramédical est composé de 2 infirmiers surveillants de service, de 4 infirmiers d'état, de 15 infirmières brevetées, d'une aide-infirmière, de 3 filles de salle et de 3 garçons de salle.

Le personnel administratif est composé de 4 secrétaires.

✓ **Activités**

Ont été effectués durant la période de notre étude :

- 3122 hospitalisations,
- 32317 consultations externes,
- 15742 électrocardiogrammes,
- 8645 écho-Doppler cardiaques,

- 88 échographies transoesophagienne,
- 222 épreuves d'effort,
- 219 MAPA,
- 148 poses de pace- maker,
- et 206 Holter-ECG.

1.2. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective effectuée sur une période de 51 mois allant du 1^{er} janvier 2008 au 31 mars 2013.

1.3. Échantillonnage

1.3.1. Critère d'inclusion

Ont été inclus dans l'étude les patients chez qui le diagnostic de syndrome aortique aigu a été retenu et hospitalisés au moins une fois dans les services de cardiologie de l'hôpital Aristide Le Dantec et de l'hôpital général de Grand Yoff.

1.3.2. Critère de non inclusion

N'ont pas été inclus les patients dont le dossier était incomplet.

Un dossier est considéré comme complet, si on y retrouve les éléments suivants :

- ❖ des signes cliniques en rapport avec les pathologies,
- ❖ l'échocardiographie Doppler avec ou sans échographie transoesophagienne,
- ❖ et/ou l'angioscanner thoracique.

1.4. Collecte des données

1.4.1. Méthodes de collecte

Les données ont été collectées à partir des dossiers de malades.

1.4.2. Outils de collecte

Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête (en annexe) préétablie.

1.4.3. Données collectées

Plusieurs paramètres ont été étudiés :

1.4.3.1. Données cliniques

✓ Données anamnestiques

Elles portaient sur :

- les données de l'état civil : âge, sexe, profession ;
- les antécédents personnels (médicaux, chirurgicaux et gynéco-obstétricaux) et familiaux.

Nous avons recherché :

- Le mode de début,
- La douleur (type, intensité, siège, irradiation),
- La dyspnée (selon la classification de la NYHA),
- Les palpitations,
- La toux,
- Les signes d'ischémie viscérale.

✓ Données de l'examen général et physique

Nous avons étudié :

- l'examen général, la tension artérielle, la température, l'état des muqueuses conjonctivales ;
- l'examen physique : nous avons notamment recueilli les données de l'examen cardio-vasculaire, pleuro pulmonaire, digestif et locomoteur.

1.4.3.2. Données paracliniques

Le bilan paraclinique a comporté les éléments suivants :

- La biologie

Les paramètres suivants ont été étudiés : l'hémogramme (globules blancs, hémoglobine en typant l'anémie), les D-dimères, la troponine, la CRP, la vitesse de sédimentation à la 1^{ère} heure, la glycémie, le bilan rénal, le bilan lipidique (cholestérol total, cholestérol HDL, cholestérol LDL, triglycérides), l'ionogramme sanguin, les transaminases et les autres anomalies biologiques.

- L'ECG de surface

Nous avons analysé sur les tracés électrocardiographiques : le rythme, la conduction, l'hypertrophie atriale et ventriculaire, et les autres anomalies.

- La radiographie du thorax de face

Nous avons calculé le rapport cardio thoracique et nous avons recherché les anomalies de la silhouette cardio-vasculaire et du parenchyme pulmonaire.

- L'échocardiographie Doppler

L'échographie transthoracique : nous avons apprécié la taille de l'aorte, le voile intimal, le chenal, la porte d'entrée, le type de SAA, l'insuffisance aortique, le ventricule gauche (diamètre en systole, en diastole et la fraction d'éjection).

L'échographie transoesophagienne : nous avons étudié la taille de l'aorte, le voile intimal, la porte d'entrée, le chenal, le type et l'extension.

- **L'angioscanner thoracique** : nous avons étudié la taille de l'aorte, la porte d'entrée, le chenal, le type et les autres anomalies éventuelles.

1.4.3.3. Le traitement

Le traitement était fait de mesures hygiéno diététiques, de médicaments et d'intervention chirurgicale.

1.4.3.4. L'évolution

La surveillance consistait à :

- apprécier l'évolution clinique et la durée de l'hospitalisation,
- rechercher les complications,
- apprécier la durée de suivi global,
- et enfin répertorier les cas de décès.

1.4.3.5. Analyse statistique

L'ensemble des données collectées ont été saisies par le logiciel Epi info et analysées par le logiciel Excel. La description des variables qualitatives a été faite à l'aide de pourcentages et celle des variables quantitatives à l'aide de moyennes et d'écarts-types.

2. RÉSULTATS

2.1. Aspects épidémiologiques et classification

Cette étude nous a permis de colliger 21 dossiers de malades hospitalisés du 1^{er} Janvier 2008 au 31 Mars 2013 dans les services de cardiologie de l'hôpital Aristide Le Dantec et de l'hôpital général de Grand Yoff. Pendant la même période, 7790 personnes ont été hospitalisés soit une prévalence hospitalière de 0,26%.

2.1.1. Classification des syndromes aortiques aigus

Sur les 21 cas recensés, nous avons noté 18 dissections aortiques (86%) dont 13 étaient de type A (72,22%) et 6 de type B (33,34%) selon la classification de STANFORD.

Deux patients ont présenté un hématome intramural aortique associé à un ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte (9%) et 1 patient avait un hématome intramural aortique isolé (5%). (Figure 32).

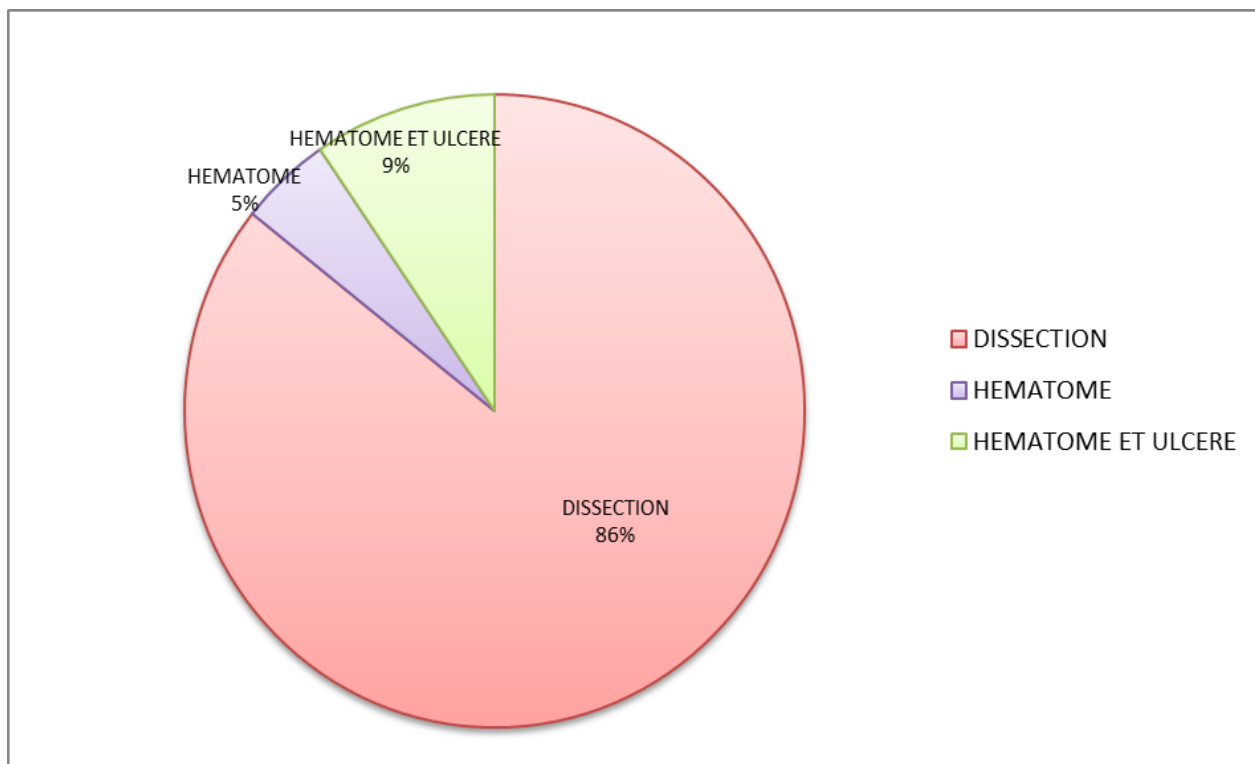


Figure 32: Répartition selon le type de syndrome aortique aigu.

2.1.2. Age

L'âge moyen de nos patients était de 58,33 ans $\pm$ 16,42 ans avec des extrêmes de 18 et 85 ans. (Tableau VII).

Tableau VII: Répartition du type de syndrome aortique aigu en fonction de l'âge.

	Age moyen (ans)	Écart-type	Médiane
DISSECTION AORTIQUE	57,88	17,64	58
HÉMATOME AORTIQUE	67	00	67
HÉMATOME ET ULCÉRATION AORTIQUES	58	4,24	58
SYNDROMES AORTIQUES AIGUS	58 ,33	16,42	60

2.1.3. Sexe

On notait une prédominance féminine : onze femmes pour dix hommes avec un sexe ratio homme/femme de 0,90.

Parmi ceux qui ont présenté une dissection aortique, 11 patients (61,12%) étaient de sexe féminin et 7 patients (38,88%) de sexe masculin; alors que tous les patients présentant un hématome aortique et ceux présentant un hématome et une ulcération aortiques étaient de sexe masculin comme le montre le tableau VIII.

Tableau VIII: Répartition des syndromes aortiques aigus en fonction du sexe.

	MASCULIN	FÉMININ	Sex-ratio
DISSECTION AORTIQUE	7	11	0,63
HÉMATOME AORTIQUE	1	0	-
HÉMATOME ET ULCÉRATION AORTIQUES	2	0	-
SYNDROMES AORTIQUES AIGUS	10	11	0,90

2.1.4. Profession

Les « sans emploi » dominaient et étaient retrouvés dans 10 cas (47,61%) ; ils regroupaient les femmes au foyer, les ménagères et les retraités. Ils étaient suivis des commerçants avec 4 cas soit 19,04%.

La figure 33 montre la répartition des patients selon la profession.

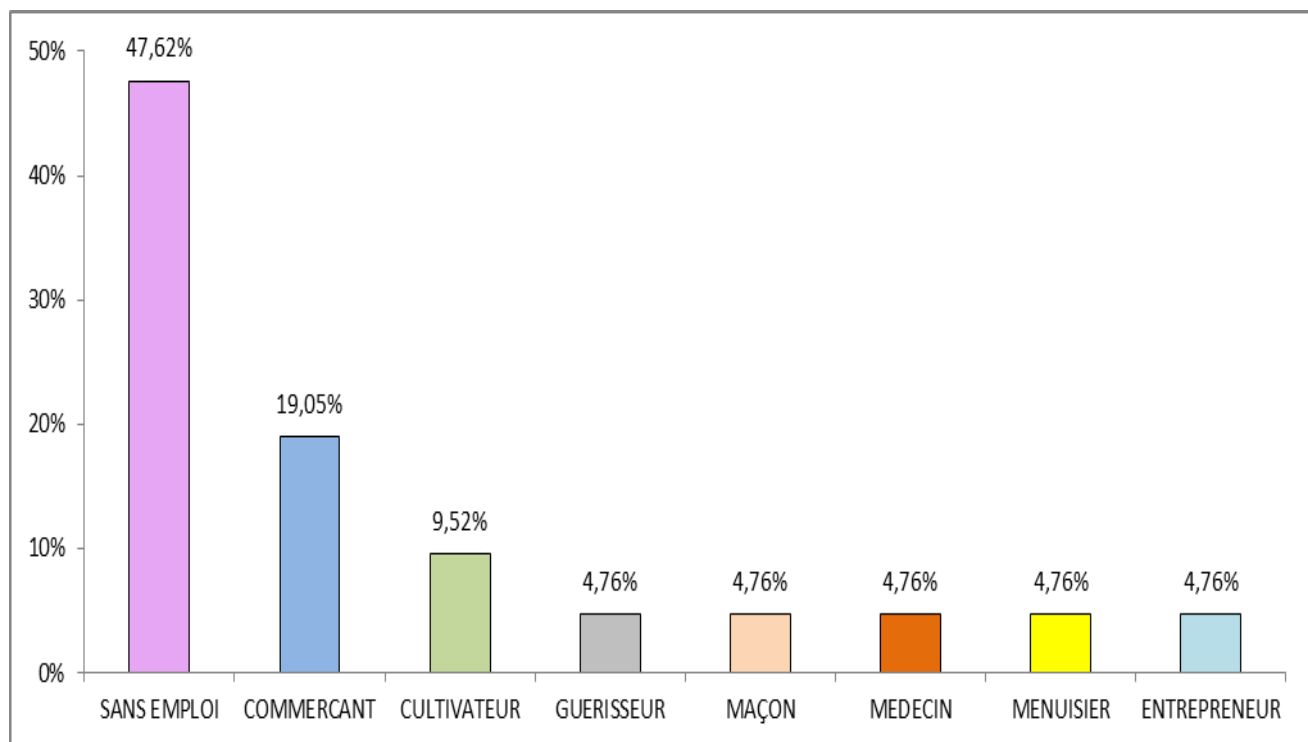


Figure 33: Répartition des patients selon la profession.

2.1.5. Antécédents

2.1.5.1. Antécédents familiaux

L'HTA dominait le tableau et était retrouvée dans 8 cas (38,09%), le diabète dans 3 cas (14,28%) comme l'illustre le tableau IX.

Tableau IX: Répartition des patients en fonction des antécédents familiaux.

		DISSECTION AORTIQUE		HÉMA TOME		HÉMATOME ET ULCÈRE		SYNDROMES AORTIQUES AIGUS	
		N	%	N	%	N	%	N	%
ANTECEDENTS FAMILIAUX	HTA	6	33,33	1	100	1	50	8	38,09
	DIABÈTE	1	5,55	1	100	1	50	3	14,28
	ASTHME	1	5,55	0	0	0	0	1	4,76
	HÉMATOME AORTIQUE	1	5,55	0	0	0	0	1	4,76
	CANCER DU RECTUM	0	0	0	0	1	50	1	4,76
	SANS ANTÉCÉDENT	7	38,88	0	0	0	0	7	33,33

3.1.5.2. Antécédents personnels

Les antécédents personnels étaient représentés par l'HTA chez 14 patients (66,66%) dont les 10 étaient irrégulièrement suivis, le tabagisme actif chez 6 sujets (28,57%), la chirurgie chez 5 patients (23,80%), les antécédents gastriques chez 3 malades (14,28%), l'asthme chez 2 patients (9,52%); 1 patient consommait de l'alcool et un autre avait une tuberculose pulmonaire.

Par ailleurs 4 femmes ont eu des antécédents d'avortements.

Le tableau X résume la répartition des patients selon les antécédents personnels.

Tableau X: Répartition des patients selon les antécédents personnels.

	DISSECTION AORTIQUE		HÉMATOME		HÉMATOME ET ULCÈRE		SYNDROMES AORTIQUES AIGUS	
	N	%	N	%	N	%	N	%
HTA	12	85,71	0	0	2	14,28	14	66,66
TABAC	4	66,66	1	16,66	1	16,66	6	28,57
CHIRURGIE	5	100	0	0	0	0	5	23,80
ANTECEDENTS GASTRIQUES	3	100	0	0	0	0	3	14,28
ASTHME	1	50	0	0	1	50	2	9,52
TUBERCULOSE PULMONAIRE	1	100	0	0	0	0	1	4,76
ALCOOL	1	100	0	0	0	0	1	4,76

2.2. Aspects cliniques

2.2.1. Mode de début

Le début des symptômes était aigu chez 14 patients (66,67%) et chronique chez les 7 autres (33,33%).

2.2.2. Les signes fonctionnels

2.2.2.1. La douleur

La douleur était le signe fonctionnel le plus fréquent ; on en dénombrait 19 cas (90,47%).

- ✓ Le siège était thoracique dans 17 cas (89,47%) et abdominal dans 2 cas (10,53%).

La douleur de siège thoracique était rétrosternale chez 7 patients (41,17%), précordiale chez 4 patients (23,53%), antérieure, sous scapulaire gauche et rétroxyphoïdienne respectivement dans un cas (5,88%).

- ✓ L'intensité a été mentionnée chez 16 patients (84,21%), et était modérée chez 3 patients (18,75%), sévère chez 9 patients (56,25%) et très sévère chez 4 autres (25%).
- ✓ Le type de douleur a été décrit dans 13 cas (68,42%), parmi lesquels la déchirure, la constriction, la brûlure, la pesanteur, le coup de poignard, ont été retrouvés chez respectivement 2 patients (15,40%).

Elle était à type de broiement, de piquêre et de serrement en étau dans 1 cas (7,70%) respectivement.

La répartition des patients selon le type de douleur est illustrée dans la figure 34.

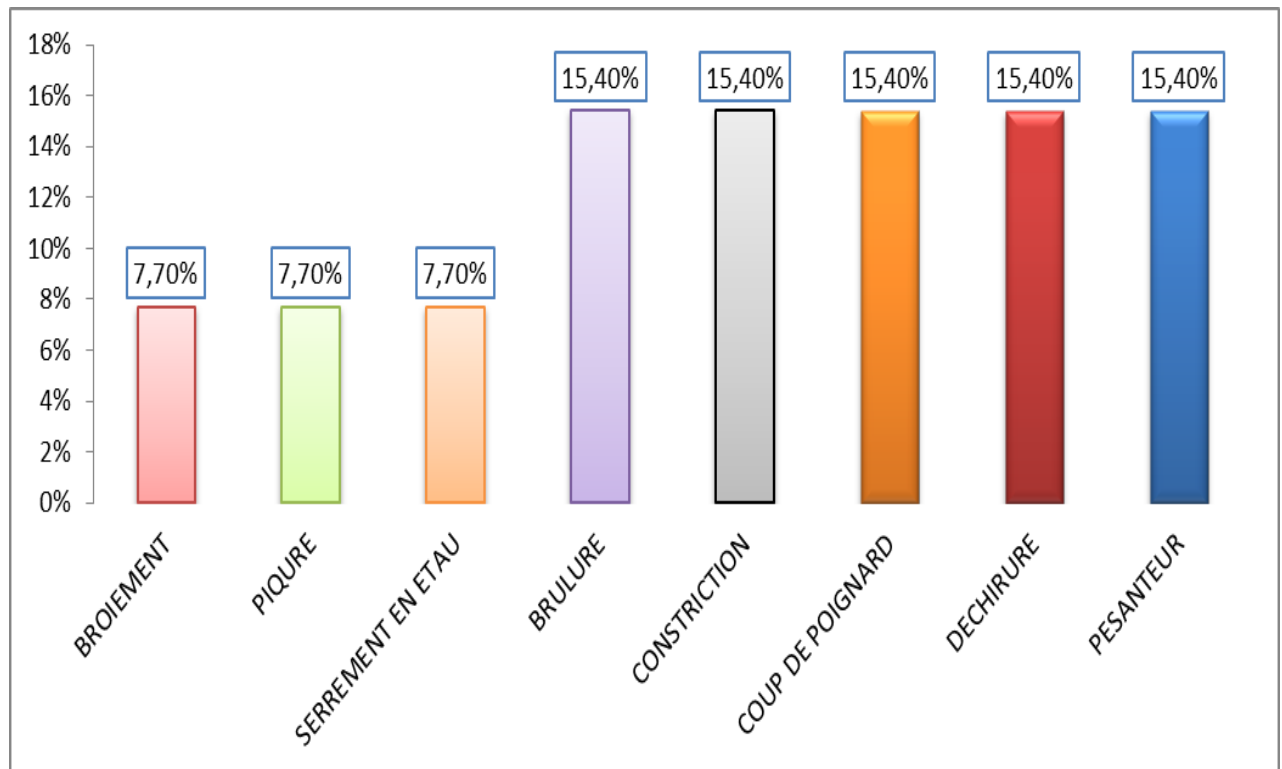


Figure 34: Répartition des patients selon le type de douleur.

- ✓ L'irradiation a été décrite chez 16 patients (84,21%), et était dorsale chez 9 d'entre eux (56,25%), diffuse chez 4 patients (25%), lombaire chez 2 malades (12,5%), et épigastrique chez 1 patient (6,25%).
 - La douleur était typique c'est-à-dire une douleur de siège thoracique (89,47%), rétrosternale, intense (56,25%), à type de déchirure (15,40%) ou de brûlure (15,40%), irradiant dans le dos (56,25%) ou vers la région lombaire (12,5%), chez 3 patients.
 - Elle était atypique (à type d'épigastralgie) chez 2 patients.

2.2.2.2. La dyspnée

La dyspnée a été retrouvée chez 9 patients, elle était de stade III de la NYHA dans 4 cas (44,44%), et de stade IV dans 5 cas (55,56%).

2.2.2.3. Autres signes fonctionnels

Les autres signes rencontrés étaient les palpitations dans 7 cas (33,33%), les vomissements dans 4 cas (19%) et les vertiges dans 2 cas (9,52%).

Etaient retrouvées respectivement chez un patient : une toux, une perte de connaissance brève spontanément résolutive sans perte urinaire et une hépatalgie.

La répartition des patients selon les autres signes fonctionnels s'illustre dans la figure 35.

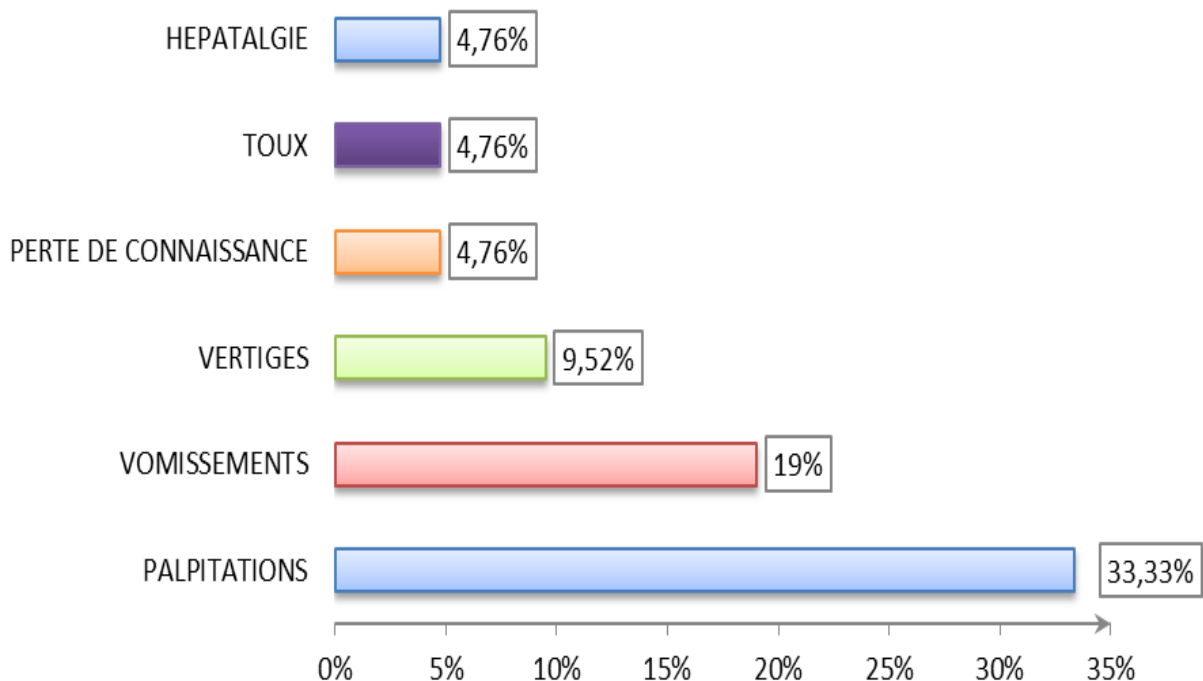


Figure 35: Répartition des patients selon les autres signes fonctionnels.

2.2.3. L'examen général

L'examen avait retrouvé une anémie clinique chez 4 patients (19,04%) et des œdèmes de type rénal au niveau des membres inférieurs chez 1 patient (4,76%).

L'analyse des constantes a permis d'objectiver une hypertension artérielle dans 14 cas ; elle était systolo-diastolique chez 9 d'entre eux (64,28%), systolique isolée dans 4 cas (28,57%) et diastolique pure chez 1 patient (7,14%).

On notait également une asymétrie tensionnelle chez 11 patients (52,38%), une anomalie d'un pouls dans 9 cas (44,45%) qui était à type d'hyperpulsatilité dans 5 cas (55,56%) et de diminution dans 4 cas (44,44%).

Une fièvre était notée dans 4 cas (19,04%).

2.2.4. Les signes physiques

❖ Appareil cardio-vasculaire

Nous avons retrouvé :

- un souffle diastolique latéro-sternal gauche d'insuffisance aortique chez 9 patients (42,85%), dont les 6 ont présenté une dissection aortique de type A, 2 de type B et le dernier une association d'hématome et d'ulcère aortique;
- des bruits du cœur d'allure extrasystolique chez 4 patients (19,04%) ;
- un souffle systolique apexien chez 5 patients (23,80%) ;
- un souffle systolique aortique et un souffle systolique xiphoïdien dans respectivement 4 cas (19,04%) ;
- un éclat du B2 aortique chez 2 malades (9,52%) ;
- un frottement péricardique chez 2 patients (9,52%) ;
- des signes d'hypertension artérielle pulmonaire clinique à type de choc infundibulo-pulmonaire et d'éclat du B2 pulmonaire dans 2 cas (9,52%) ;
- des signes périphériques de défaillance cardiaque droite à type de turgescence spontanée des veines jugulaire avec reflux hépato jugulaire chez 3 patients (14,28%) ;
- un roulement diastolique chez 1 patient (4,76%).

❖ **Appareil pleuro-pulmonaire**

L'examen a retrouvé :

- des râles crépitants chez 4 patients (19,04%) ;
- un syndrome de condensation pulmonaire chez 2 patients (9,52%) ;
- et un syndrome d'épanchement pleural liquidien dans 2 cas (9,52%).

❖ **Appareil digestif**

Nous avons retrouvé une masse battante systolique avec un souffle paraombilical gauche chez 1 patient (4,76%).

❖ **Appareil locomoteur**

Il a objectivé :

- une hyperlaxité ligamentaire associée à un morphotype longiligne chez 1 patient atteint de dissection aortique, et chez qui les examens ophtalmologique et génétique n'ont pas été effectués ;
- et une gêne à la mobilisation du mollet chez un patient (4,76%).

2.3. Aspects paracliniques

2.3.1. Biologie

2.3.1.1. Hémogramme

Vingt (20) patients ont bénéficié d'un hémogramme qui a permis d'objectiver une anémie dans 13 cas (65%) avec une hypochromie chez 2 patients (11,11%), une microcytose chez 3 patients (16,66%) et une macrocytose dans 1 cas.

Nous avons ainsi retrouvé 9 cas d'anémie normochrome normocytaire, 2 cas d'anémie normochrome microcytaire, 1 cas d'anémie hypochrome microcytaire et de macrocytose.

Une hyperleucocytose à prédominance neutrophile a été retrouvée chez 6 malades (30%), une thrombocytose notée dans 3 cas et une thrombopénie dans 2 cas.

Les D-dimères dosées chez 1 patient étaient augmentées.

2.3.1.2. Troponine

Le dosage de la troponine, réalisé chez 7 patients (33,33%), est revenu négatif.

2.3.1.3. Bilan inflammatoire

La CRP a été dosée dans 11 cas (52,38%) avec 10 résultats positifs (90,90%).

La vitesse de sédimentation était accélérée à la première heure dans 8 cas.

2.3.1.4. Glycémie

Le dosage de la glycémie a été effectué chez 13 patients (61,9%) et 2 cas d'hyperglycémie ont été notés.

2.3.1.5. Bilan lipidique

Le bilan lipidique était réalisé chez 9 patients (42,85%) qui ont tous présenté une cholestérolémie totale normale. Le HDL-cholestérol était diminué dans 3 cas (42,9%), un taux élevé de LDL-cholestérol était noté dans 2 cas (28,57%). La triglycéridémie était normale chez tous les patients.

Nous avons rencontré 2 patients présentant un bilan lipidique incomplet.

2.3.1.6. Bilan rénal

Tous les patients ont bénéficié d'une créatininémie qui était élevée dans 8 cas (38,09%). L'urée était dosée chez 16 patients et on retrouvait une élévation dans 3 cas (18,75%).

2.3.1.7. Ionogramme sanguin

Onze patients (52,38%) ont bénéficié d'un ionogramme sanguin qui a permis d'objectiver une hypokaliémie dans 3 cas (27,27%) et une hyperkaliémie dans 1 cas (9,09%).

Une hyponatrémie a été retrouvée chez 7 patients (63,63%) et une hypernatrémie chez 3 patients (27,27%).

2.3.1.8. Transaminases

Le dosage des transaminases était réalisé dans 5 cas. Il était normal dans tous les cas.

2.3.1.9. Bilan protidique

La protidémie a été réalisée chez 9 patients dont 3 (33,33%) ont présenté une hypoprotidémie. L'albuminémie a été dosée chez 6 patients et une hypoalbuminémie a été retrouvée chez 3 d'entre eux.

La figure 36 inscrit les anomalies des différents paramètres biologiques.

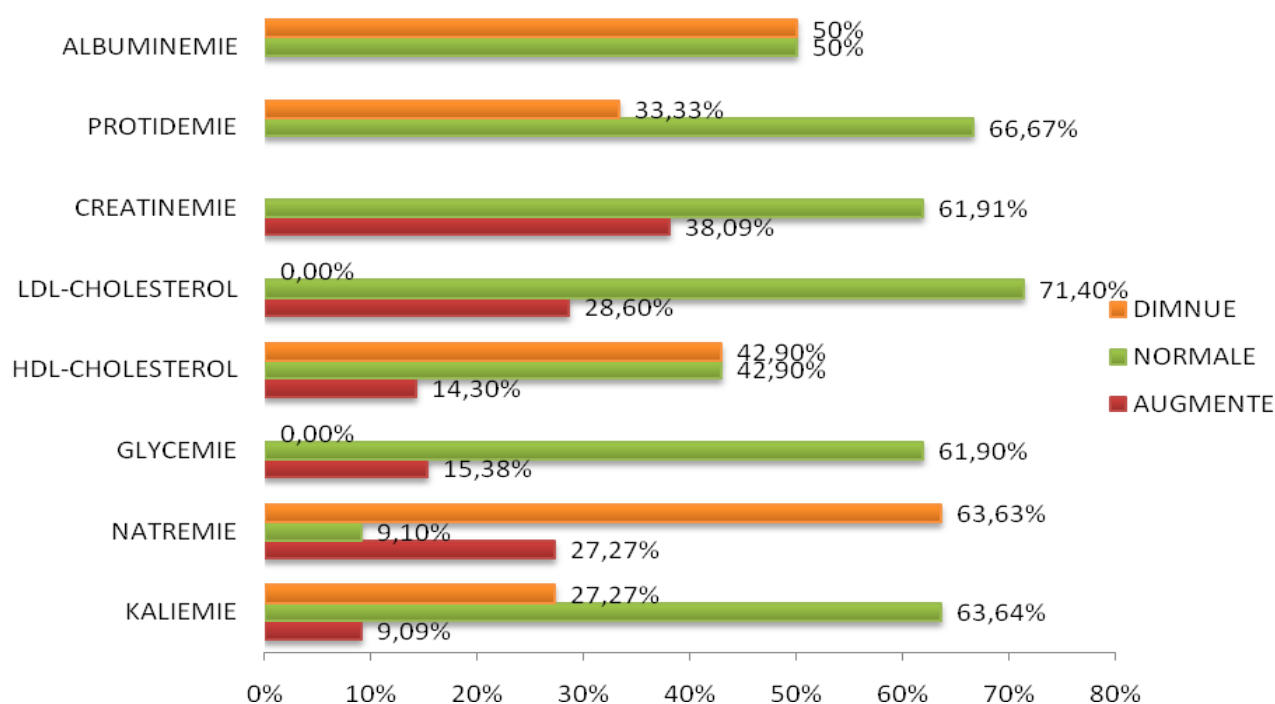


Figure 36: Récapitulatif des anomalies du bilan biologique.

2.3.2. Radiographie du thorax

La radiographie du thorax de face a été réalisée chez 12 patients qui ont tous présenté une cardiomégalie avec un index cardio-thoracique moyen de 0,62 avec des extrêmes de 0,51 et 0,75, associée à un déroulement de la crosse de l'aorte (voir figures 37 et 39).

Un élargissement du médiastin a été retrouvé dans 9 cas (75%), un double contour du bouton aortique noté chez 2 patients (16,66%) et une pleurésie dans 3 cas (25%) (Voir figure 38)

Des opacités réticulo-nodulaires étaient notées chez 5 patients (41,66%), une scissurite droite et un aspect de cœur en carafe respectivement chez 1 malade (8,33%).



Figure 37: Radiographie du thorax de face montrant un déroulement du bouton aortique (flèche).

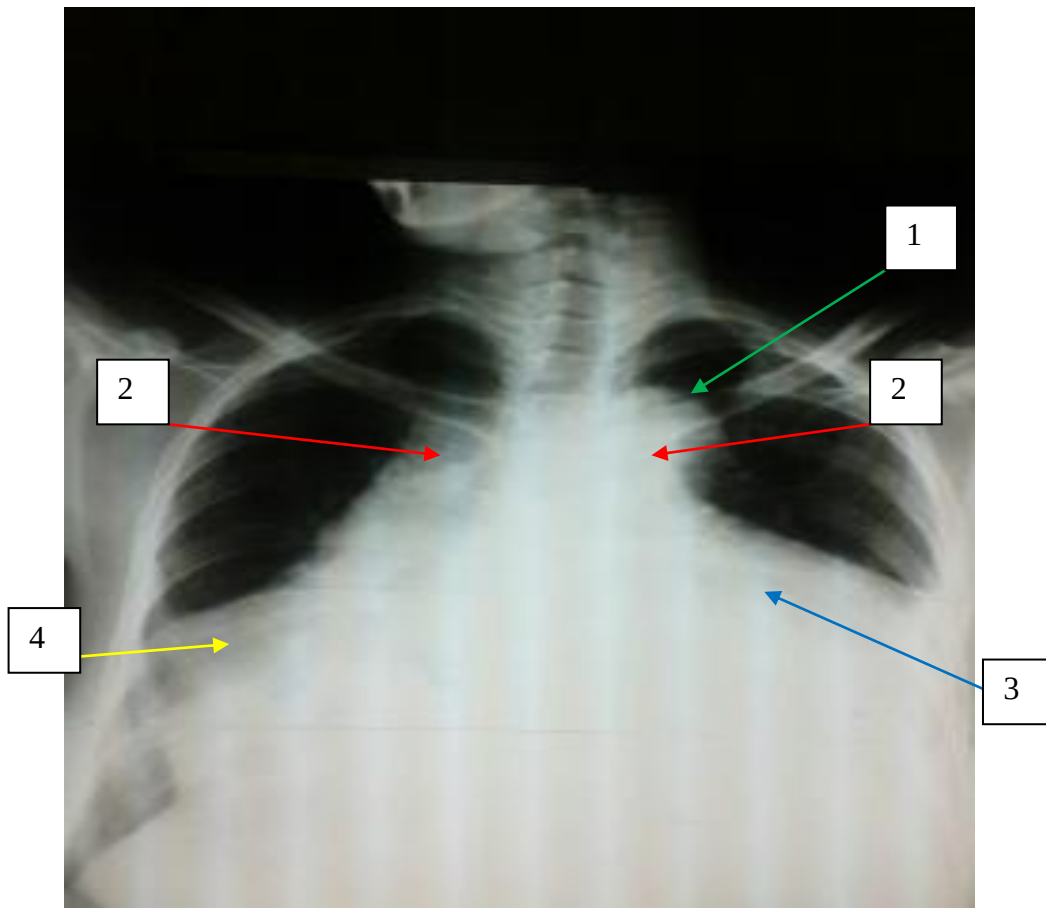


Figure 38: Radiographie du thorax de face montrant un élargissement du médiastin (flèche 2), un déroulement du bouton aortique (flèche 1), un aspect de cœur en carafe (flèche 3) et une pleurésie basale droite (flèche 4). ICT= 0,74.

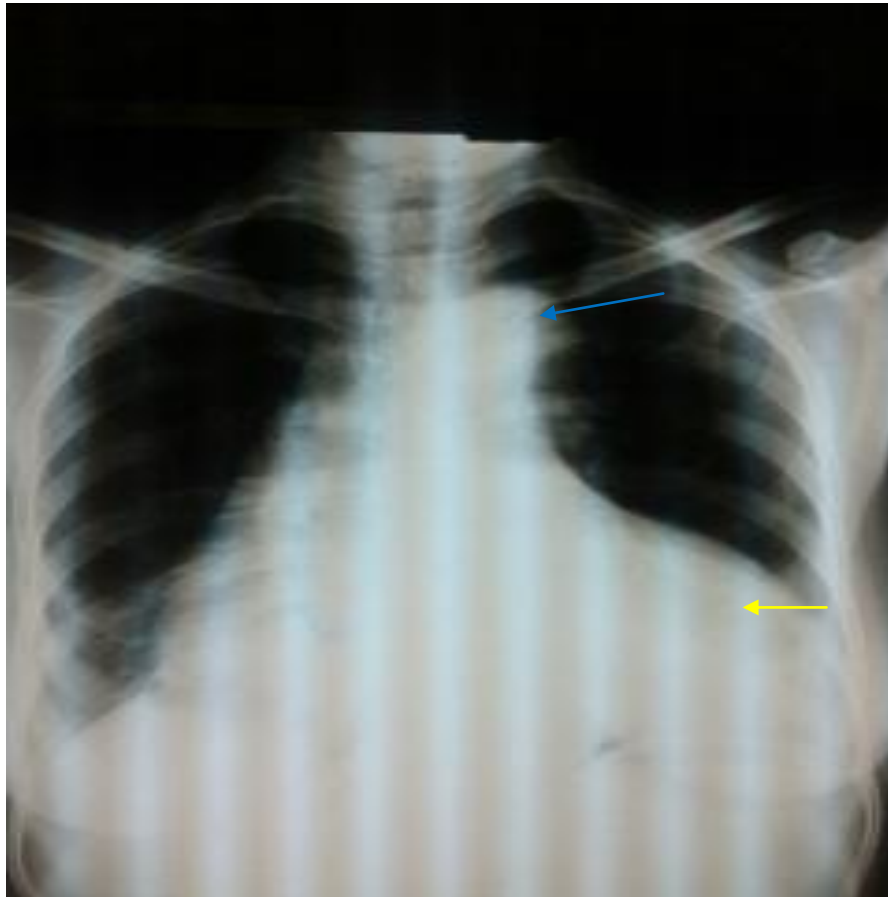


Figure 39: Radiographie thoracique de face objectivant un déroulement du bouton aortique (flèche bleue) et une cardiomégalie importante (flèche jaune) avec un rapport cardio-thoracique à 0,67.

2.3.3. Electrocardiogramme

L'électrocardiogramme était réalisé chez tous les patients, et le rythme était sinusal dans 17 cas (80,95%).

Six patients (28,57%) présentaient un trouble du rythme à type de tachyarythmie complète par fibrillation auriculaire chez 3 patients (50%), d'extrasystoles supra ventriculaires chez 2 patients (33,33%) et de tachycardie ventriculaire chez 1 patient (16,67%).

Les troubles de la conduction étaient notés chez 10 patients (47,62%), dont les 8 (80%) ont présenté un hémibloc antérieur, 3 patients (30%) ont eu un bloc

auriculo-ventriculaire du 1^{er} degré, et 1 patient (10%) a présenté un bloc de branche droit complet.

Une hypertrophie ventriculaire gauche a été retrouvée chez 13 patients (61,9%). Elle était systolique dans 8 cas (61,54%) et diastolique dans 5 cas (38,46%). Il n'y avait pas d'hypertrophie ventriculaire droite.

Une hypertrophie auriculaire gauche était retrouvée chez 11 patients (52,38%) et il n'y avait pas d'hypertrophie auriculaire droite.

Par ailleurs des signes en faveur d'un infarctus du myocarde ont été retrouvés à savoir une ischémie sous-épicardique chez 6 patients (28,57%), et chez 1 patient (4,76%) respectivement: une ischémie sous-épicardique associée à une lésion sous-endocardique, et une lésion sous-épicardique.

Les tableaux XI et XII rapportent les fréquences des différents troubles de la conduction, et celles des ischémies myocardiques électriques.

Tableau XI: Répartition des troubles de la conduction.

TYPE DE TROUBLE DE LA CONDUCTION	Effectifs	Pourcentages
BAV I + HEMIBLOC ANTERIEUR	1	4,80%
BDBD COMPLET+ HEMIBLOC ANTERIEUR	1	4,80%
BAV I	2	9,50%
HEMIBLOC ANTERIEUR	6	28,60%
ABSENCE	11	52,40%
Total	21	100,00%

Tableau XII: Répartition des lésions d'ischémie électriques.

LESIONS ISCHEMIQUES	Fréquence	Pourcentage
ABSENCE DE SIGNE DE NECROSE	13	61,90%
ISCHEMIE SOUS EPICARDIQUE	6	28,60%
ISCHEMIE SOUS EPICARDIQUE + LESION SOUS ENDOCARDIQUE	1	4,80%
LESION SOUS EPICARDIQUE	1	4,80%
Total	21	100,00%

2.3.4. Échographie Doppler cardiaque

2.3.4.1. Echographie transthoracique

Réalisée chez 20 patients, l'échographie transthoracique a mis en évidence une dilatation du ventricule gauche dans 13 cas (65%), avec un diamètre télédiastolique moyen du ventricule gauche (DTDVG) de 56,2 mm $\pm$ 12,23 (extrêmes 35 et 77 mm) et un diamètre télésystolique moyen du ventricule gauche (DTSVG) de 42,3 mm $\pm$ 10,11 (extrêmes 24 et 62 mm).

La fraction d'éjection du ventricule gauche avait été évaluée chez 16 patients. Sept patients (43,75%) avaient présenté une altération de la fonction systolique du ventricule gauche.

La répartition de la fraction d'éjection du VG est répertoriée dans le tableau XIII.

Tableau XIII: Répartition de la fraction d'éjection du VG.

FRACTION D'ÉJECTION (%)	EFFECTIFS (n)	POURCENTAGES (%)
[20 - 29[	1	6,30
[30 - 39[	3	18,80
[40 - 49[	3	18,80
[50 et + [	9	56,30
Total	16	100

Une dilatation de l'aorte ascendante était notée chez 11 patients (55%), une dilatation de l'aorte descendante chez 4 patients (20%) ; et une dilatation de l'aorte ascendante et descendante était observée chez 3 patients (15%).

Le diamètre moyen aortique sus sigmoïdien était de 44,6 mm $\pm$ 14,49 (extrêmes 31 et 83 mm).

Le tableau XIV montre la répartition de la taille de l'aorte sus sigmoïdienne.

Tableau XIV: Répartition de la taille de l'aorte sus sigmoïdienne.

TAILLE AORTE INITIALE (mm)	EFFECTIFS (n)	POURCENTAGES (%)
[30 - 39[	8	47,06
[40 - 49[	6	35,29
[50 et + [	3	17,65
Total	17	100

Le voile intimal était présent dans 12 cas (60%) ; il était visualisé au niveau de l'aorte ascendante chez 4 patients (33,33%), au niveau de l'aorte descendante chez 1 patient (8,33%), et au niveau de l'aorte ascendante et descendante dans 7 cas (58,34%). Chez ces derniers, le voile intimal était à 1,7 cm des sigmoïdes aortiques s'étendant sur toute la crosse de l'aorte thoracique descendante chez

un patient. Il s'étendait à l'aorte abdominale sus rénale chez un autre; et jusqu'aux artères iliaques primitives, dans 1 autre cas (14,28%).

La porte d'entrée était visualisée chez un patient (5%) et se situait au niveau de l'aorte ascendante.

Le faux chenal était visualisé dans 8 cas (40%) et on notait une thrombose du faux chenal dans 2 cas (25%).

La cinétique était appréciée dans 3 cas (15%) : il y'avait une hypokinésie diffuse chez 2 patients (66,67%) et une dyskinésie septale chez le dernier (33,33%).

Par ailleurs, l'échographie a permis de mettre en évidence :

- un épanchement péricardique chez 5 patients (25%): 4 de petite abondance (80%) et 1 de grande abondance, circonférentiel ;
- une pleurésie gauche chez 1 malade (5%) ;
- une hypertrophie du ventricule gauche concentrique chez 5 patients (25%) ;
- et un trouble de la relaxation du ventricule gauche chez 2 patients (10%).

2.3.4.2. Au Doppler

✓ Fuite valvulaire

Au Doppler, nous avons retrouvé une insuffisance aortique dans 15 cas (75%). Celle-ci était minime dans 9 cas (60%), modérée dans 2 cas (13,33%) et sévère dans 4 cas (26,67%) comme l'illustre la figure 40.

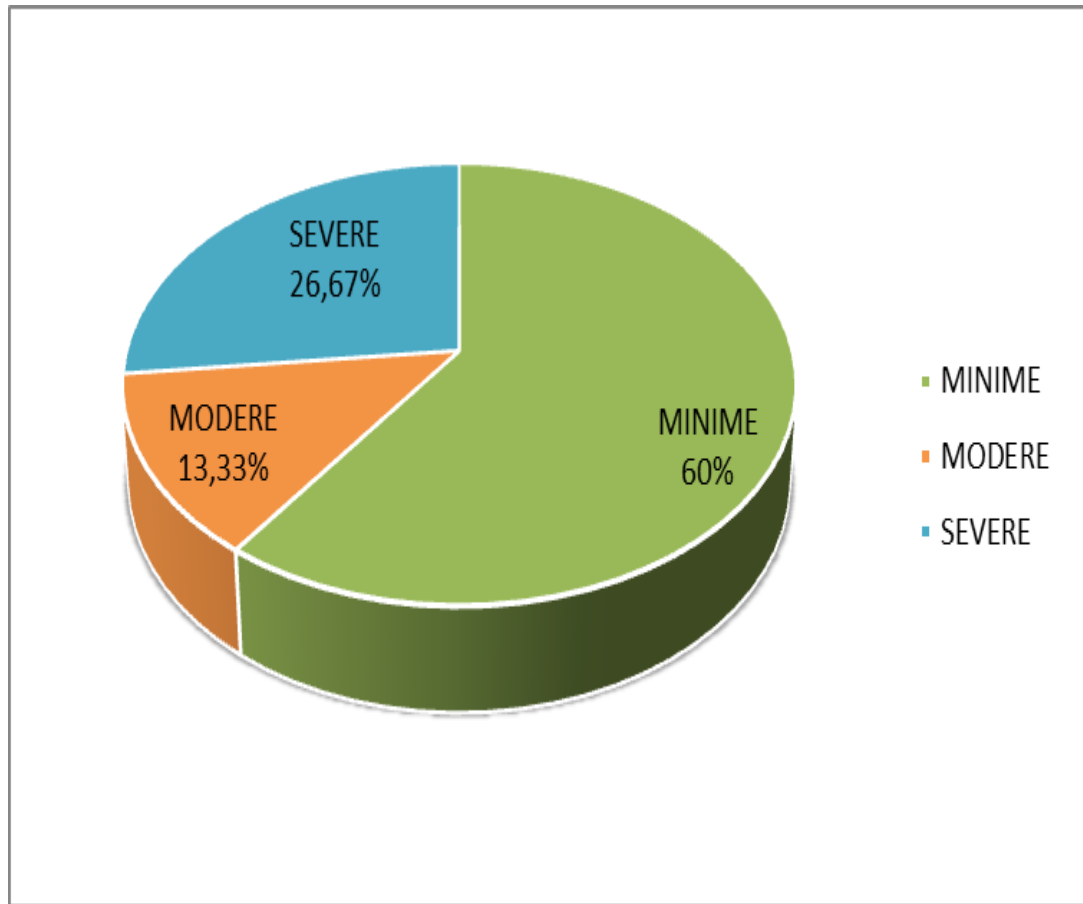


Figure 40: Répartition en fonction de la sévérité de l'insuffisance aortique.

Une insuffisance mitrale était retrouvée dans 9 cas (45%) dont 6 étaient minimes (66,67%), 2 étaient modérées (22,22%) et 1 sévère ;

Une insuffisance tricuspidiennne a été objectivée dans 9 cas (45%). Elle était minime dans 5 cas (55,56%), moyenne dans 1 cas (11,11%), modérée dans 2 cas (22,22%) et sévère dans 1 cas.

Cinq patients (25%) avaient présenté une insuffisance pulmonaire dont 4 étaient minimes (80%) et 1 modérée.

✓ **Pression artérielle pulmonaire systolique (PAPS)**

La PAPS a été évaluée chez 20 patients. Une hypertension artérielle pulmonaire sévère avait été objectivée chez 5 patients (25%) et une HTAP légère était notée chez 1 patient (5%).

Les figures 41, 42, 43, 44 et 45 représentent les anomalies notées chez nos patients.

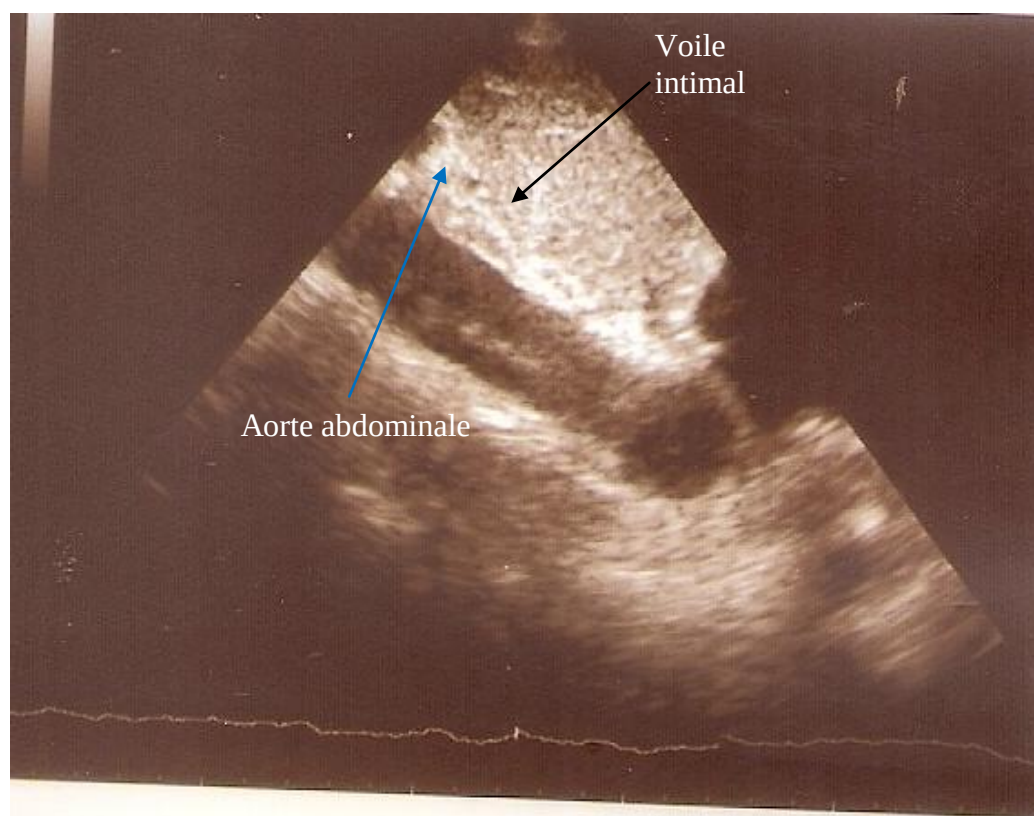


Figure 41: Echographie bidimensionnelle en sous costale avec présence d'un voile intimal visualisé au niveau de l'aorte abdominale.

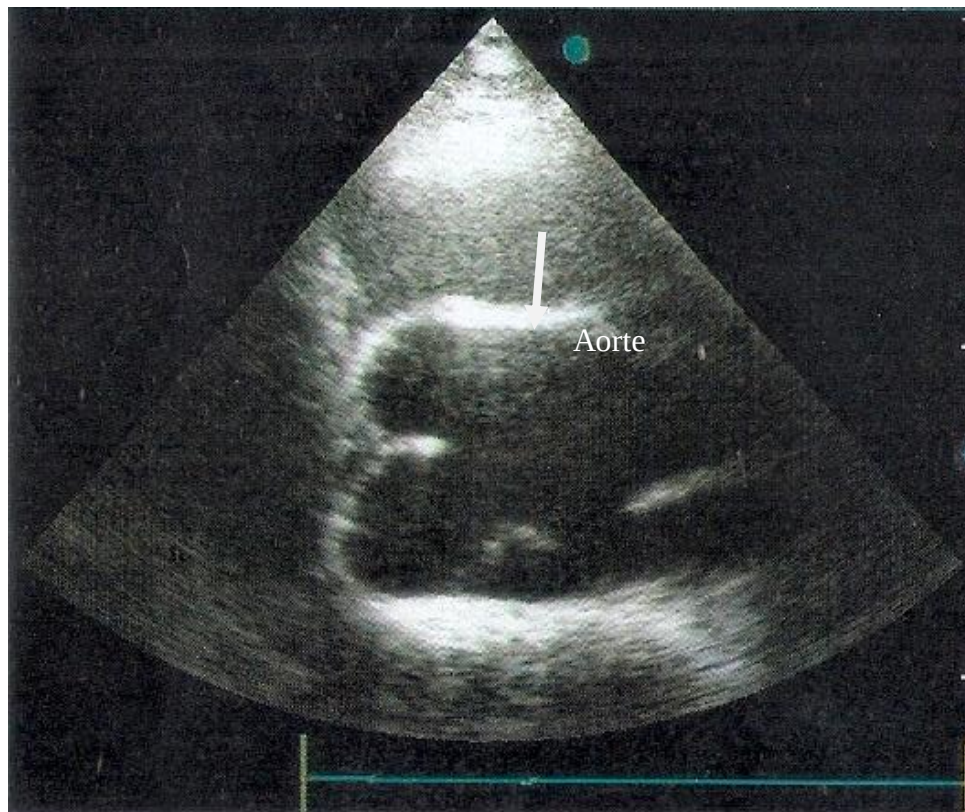


Figure 42: Echographie bidimensionnelle parasternale gauche transaortique montrant une dilatation anévrysmale de la racine de l'aorte avec aspect évoquant un faux chenal (flèche blanche).



Figure 43: Echocardiographie bidimensionnelle parasternale grand axe montrant une dilatation importante de l'aorte et un épanchement péricardique de grande abondance.

OG=oreillette gauche ; VG= ventricule gauche ; Ao= aorte.



Figure 44: image échocardiographique 4 cavités montrant un épanchement péricardique circonférentiel de grande abondance avec compression des cavités droites.

OD= oreillette droite ; VD= ventricule droit ; OG= oreillette gauche ; VG= ventricule gauche.

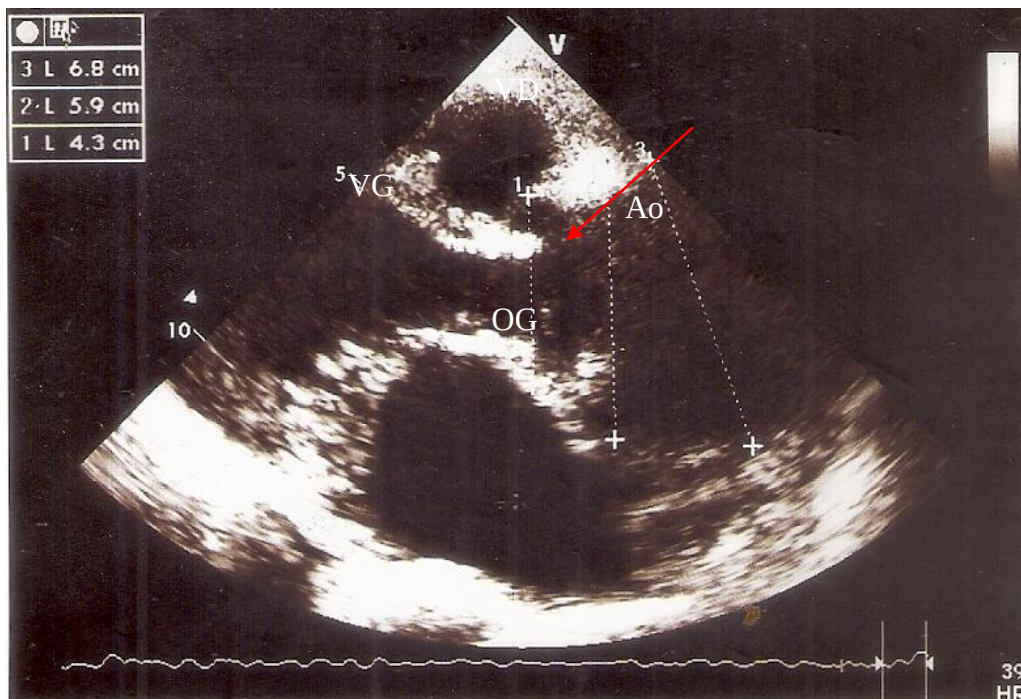


Figure 45: Echocardiographie parasternale grand axe objectivant une dilatation importante de l'aorte ascendante avec présence d'un voile intimal dans sa lumière (flèche rouge).

VD= ventricule droit ; OG= oreillette gauche ; VG= ventricule gauche ; Ao= aorte.

2.3.5. Echographie transoesophagienne

Réalisée chez 7 patients, l'échographie transoesophagienne avait montré :

- une dilatation de l'aorte chez les 7 patients ;
- un voile intimal chez 1 patient (14,28%) ;
- une porte d'entrée visualisée dans 2 cas (28,57%): l'une située dans l'aorte ascendante mesurant 10 mm, l'autre dans l'aorte descendante au-delà de l'artère sous-clavière gauche ;
- une visualisation d'un vrai et d'un faux chenal séparés d'un flap intimal chez 4 patients (57,14%), avec une thrombose du faux chenal dans 2 cas (50%);
- une extension de la dissection aortique vers l'aorte descendante dans 2 cas (28,57%);
- la présence d'un hématome pariétal de l'aorte thoracique descendante chez 2 patients (28,57%);
- et la présence de plaques d'athérome diffuses chez 2 patients (28,57%).

Les figures 46 et 47 représentent les anomalies notées chez nos patients.



Figure 46: Echocardiographie transoesophagienne montrant une dissection aortique de type I avec dilatation de l'aorte ascendante et visualisation d'un voile intimal.

VD= ventricule droit ; VG= ventricule gauche ; Ao= aorte.

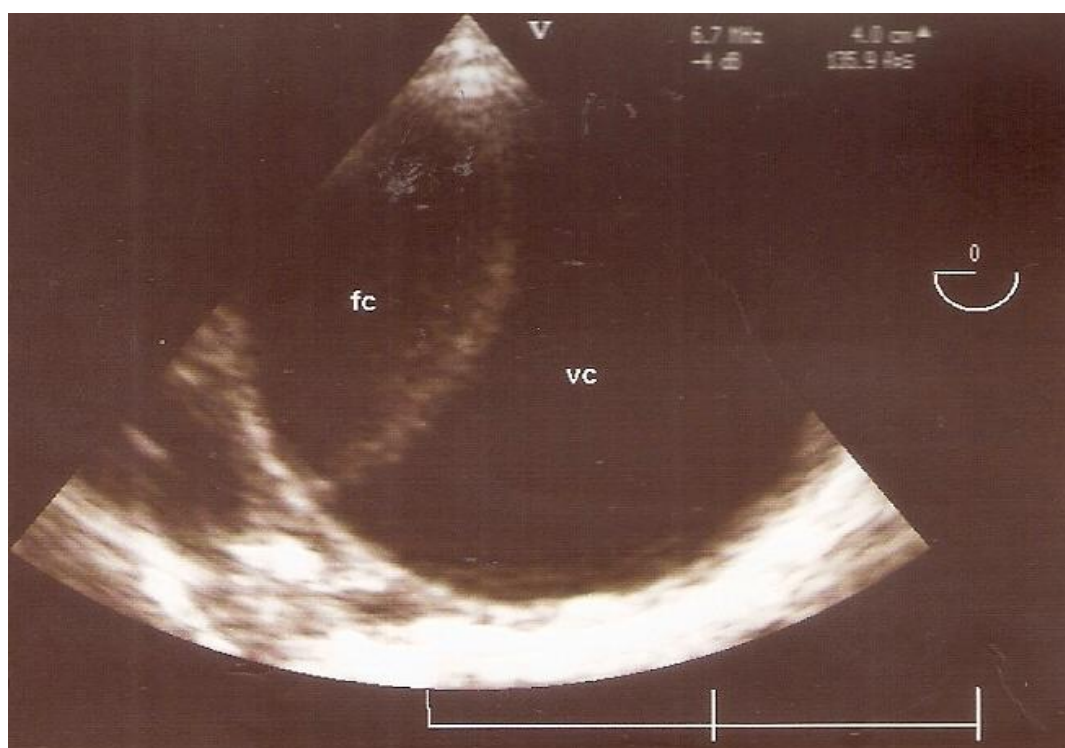


Figure 47: Dissection aortique de type I avec voile intimal dans l'aorte descendante. V = voile intimal ; fc = faux chenal ; vc = vrai chenal.

2.3.6. Angioscanner thoracique

Réalisée chez 16 patients, la tomодensitométrie a confirmé le diagnostic en précisant le type de syndrome aortique aigu.

Il a mis en évidence une dilatation importante de l'aorte chez 14 patients (87,5%), une présence des deux chenaux chez 8 patients (50%), un faux chenal thrombosé chez 1 patient (6,25%). Une porte d'entrée était retrouvée au niveau de l'aorte ascendante dans 2 cas (12,5%) et le voile intimal était visualisé dans 3 cas (18,75%).

L'extension était précisée chez 7 patients (43,75%) : elle était descendante chez 6 d'entre eux, (les 4 allant vers les axes iliaques), et s'étendait vers tous les segments de l'aorte dans 1 cas.

Un hématome pariétal aortique associé à une ulcération pariétale (l'une au niveau de la crosse de l'aorte et l'autre de 15 mm d'épaisseur au niveau de la traversée diaphragmatique de l'aorte) était retrouvé chez 2 patients (12,5%).

Une paroi aortique athéromateuse associée à des calcifications était notée dans 3 cas (18,75%).

En outre, cet examen a objectivé un épanchement péricardique dans 4 cas (25%), dont 2 étaient de petite abondance (50%) et 2 de moyenne abondance ; et un épanchement pleural liquidien dans 5 cas (31,25%) parmi lesquels 1 était de faible abondance (20%), 3 de moyenne abondance (60%) et 1 de grande abondance ; cet épanchement pleural était associé à une ascite de moyenne abondance dans 1 cas.

Une condensation pulmonaire associée à un épanchement pleural liquidien de moyenne abondance a été retrouvée chez 2 malades (12,5%).

Par ailleurs, une thrombose de l'aorte était notée dans 5 cas (31,25%).

Au total, sur l'ensemble de nos patients l'imagerie a pu conclure à 18 cas de dissection aortiques dont 12 étaient de type A et 6 de type B, et 3 cas d'hématome aortique de type B dont les 2 étaient associés à un ulcère pénétrant de l'aorte.

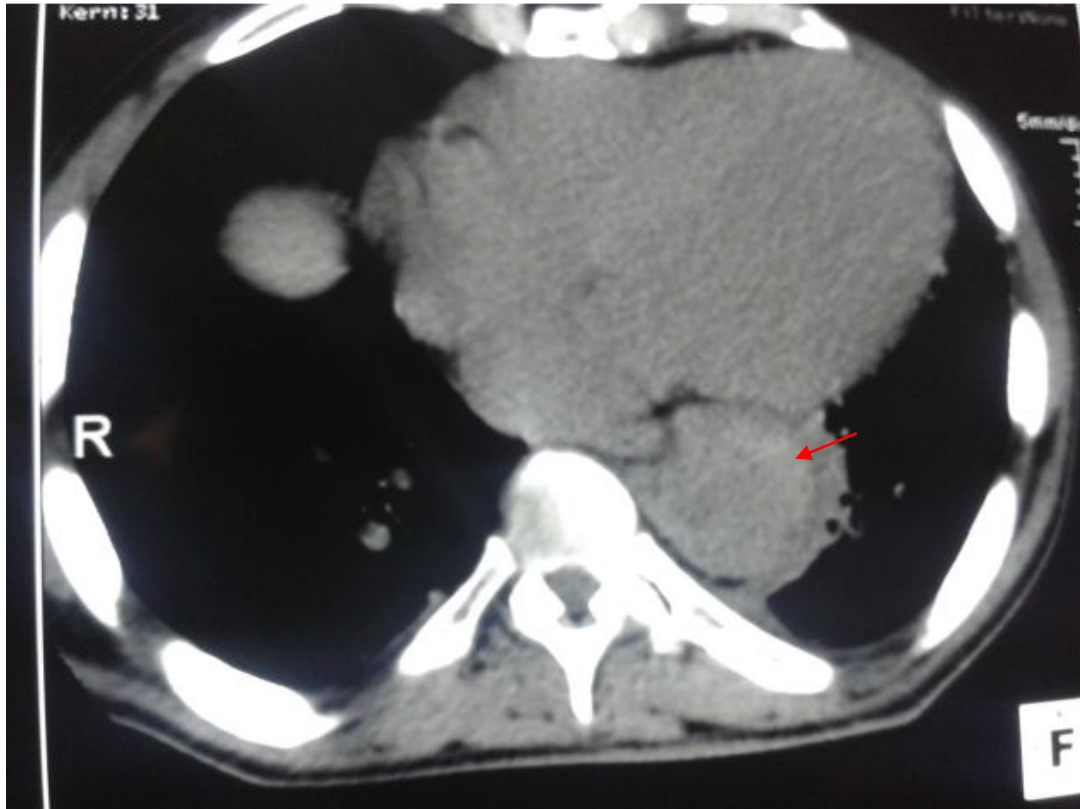


Figure 48: Angioscanner : coupe axiale montrant une hyperdensité spontanée pariétale en croissant (flèche) en faveur d'un hématome pariétal.

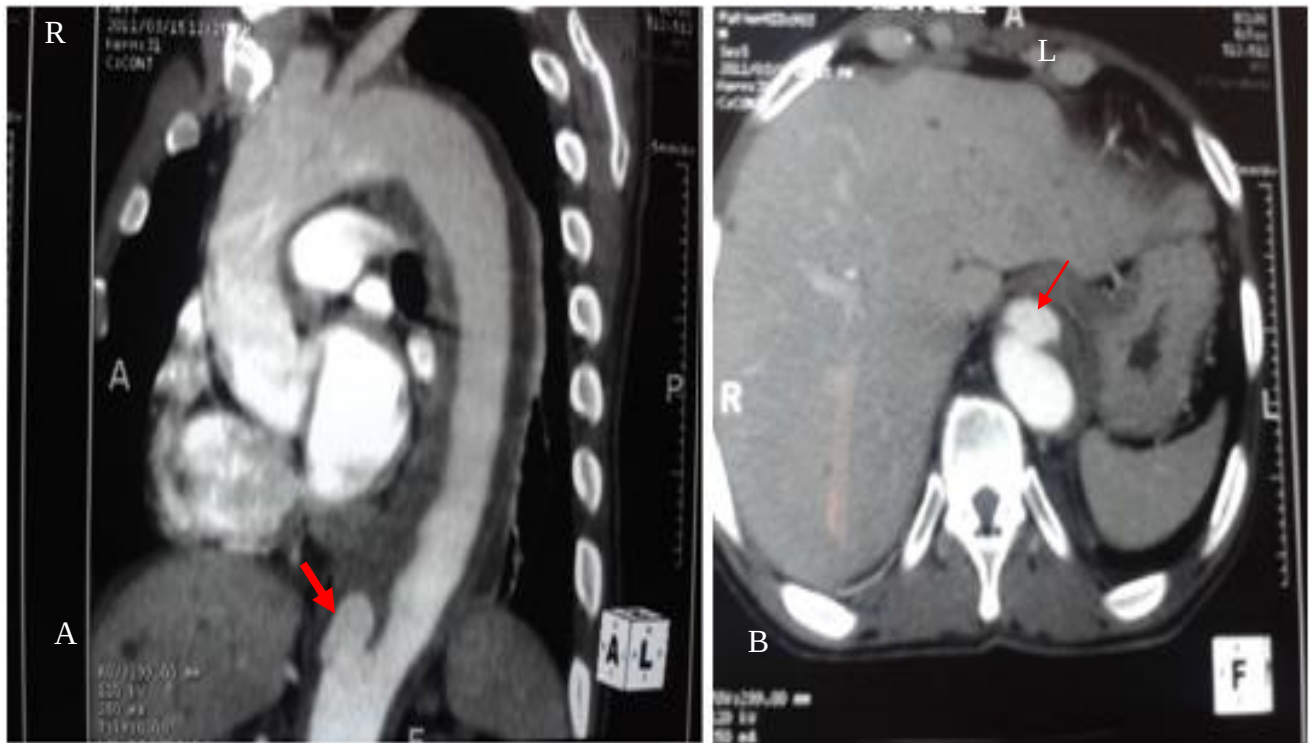


Figure 49:Angioscanner : reconstruction sagittale (A) et axiale (B) objectivant une volumineuse ulcération pariétale (flèche rouge).



Figure 50: Angioscanner : coupe axiale montrant une dissection aortique de type A (flèches).

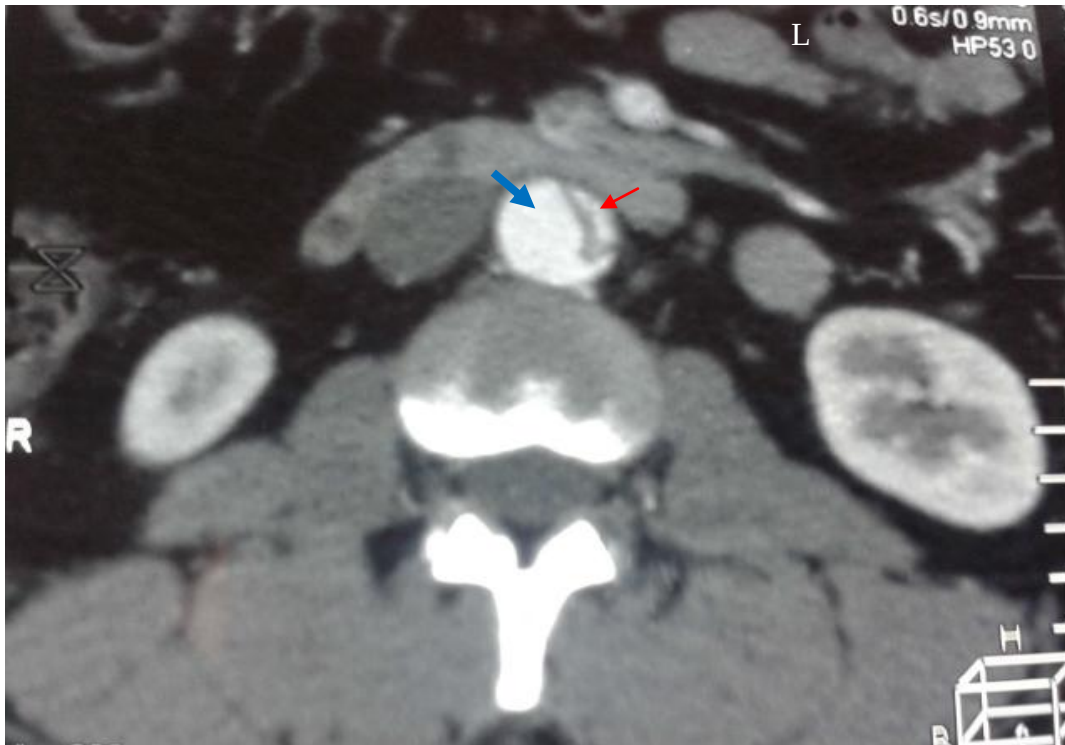


Figure 51: Angioscanner : coupe axiale montrant la compression du vrai chenal (flèche rouge) par le faux chenal (flèche bleue).



Figure 52: Angioscanner : coupe axiale montrant la naissance de l'artère rénale droite (flèche rouge) du faux chenal (flèche bleue).

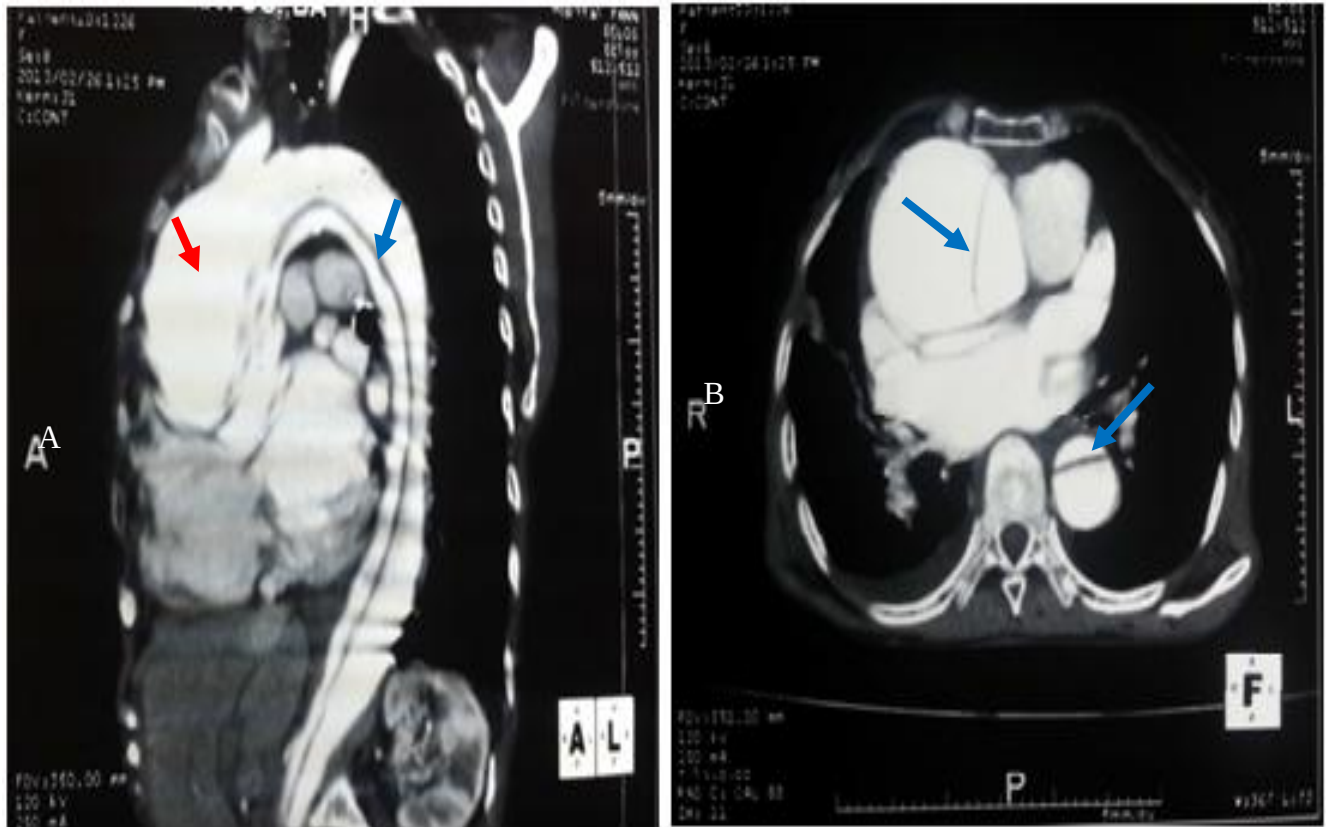


Figure 53: Angioscanner : coupe sagittale (A) et axiale (B) montrant une dissection aortique de type A (flèche bleue) avec dilatation anévrysmale de l'aorte ascendante (flèche rouge).

2.3.7. EchoDoppler veineux des membres inférieurs

Effectuée chez un patient, elle avait objectivé une thrombophlébite de la veine jumelle interne gauche.

2.4. Aspects étiologiques

L'hypertension artérielle a été le facteur étiologique le plus rencontré (14 cas dont les 10 étaient connus hypertendus irrégulièrement suivis).

2.5. Aspects thérapeutiques et évolutifs

2.5.1. Le traitement

Il a été exclusivement médical chez 20 patients, un malade a pu bénéficier d'une cure chirurgicale en Tunisie. Parmi les 20 patients, deux étaient programmés

pour la chirurgie, l'un était inapte à l'anesthésie lors de son bilan préopératoire et l'autre était décédé avant son transfert en chirurgie cardio-vasculaire.

- **Le traitement médical**

Treize patients étaient mis sous des mesures hygiéno-diététiques qui comprenaient un régime hyposodé, un régime pauvre en graisses saturées, un régime diabétique, l'éviction de tout effort isométrique et des bas de contention au niveau des membres inférieurs.

Les patients étaient mis sous analgésiques en injection intraveineuse ou par voie orale dans 17 cas (80,95%).

Les bêta-bloquants cardio-sélectifs étaient prescrits dans 16 cas (76,19%).

Les diurétiques de l'anse étaient prescrits dans 7 cas (33,33%). Trois patients (14,28%) étaient sous anti-aldostérone.

Douze patients (57,14%) étaient sous inhibiteurs calciques ; les IEC étaient administrés chez 11 patients (52,38%).

Les statines étaient prescrites chez 5 malades (23,81%) et les dérivés nitrés chez 3 malades (14,28%).

Sept Patients (33,33%) recevaient une antibiothérapie.

Un traitement anticoagulant à base d'énoxaparine sodique a été institué chez 3 patients (14,28%), dont l'un présentait une dissection aortique de type I découverte au décours d'un bilan préopératoire d'une fracture du col du fémur droit, et les deux autres un syndrome coronarien aigu.

Deux patients (9,52%) avaient reçu un traitement anti agrégant plaquettaire dans le cadre d'un syndrome coronarien aigu.

Un traitement antiarythmique de classe III à base d'amiodarone a été administré chez le patient qui a présenté des salves de tachycardie ventriculaire.

Les laxatifs et les anxiolytiques étaient prescrits dans 12 cas (57,14%). Six patients (28,57%) avaient reçu un traitement anti ulcéreux.

Un traitement antianémique était administré chez trois patients (23,07%).

Le patient qui a présenté un épanchement péricardique de grande abondance circonférentiel à l'échographie transthoracique, a bénéficié en urgence, d'une ponction péricardique ayant ramené 1200 cc de liquide hématique.

Pour lutter contre l'hyperkaliémie menaçante, un patient avait reçu un soluté alcalinisant en injection intraveineuse, de l'insuline, du kayexalate et avait bénéficié d'une épuration extra-rénale à type d'hémodialyse.

Un traitement digitalique a été administré chez un des 3 patients qui présentaient une tachyarythmie par fibrillation auriculaire.

Les médicaments institués sont représentés dans le tableau XV.

Tableau XV: Répartition des médicaments institués.

MEDICAMENTS	Pourcentage
Anti-agrégants plaquettaires	9,52%
Dérivés nitrés	14,28%
Anticoagulants	14,28%
Antianémiques	23,07%
Statines	23,81%
Anti ulcéreux	28,57%
Diurétiques	33,33%
Antibiotiques	33,33%
IEC	52,38%
Inhibiteurs calciques	57,14%
Laxatifs	57,14%
Anxiolytiques	57,14%
Béta-bloquants	76,19%
Analgésiques	80,95%

- **Le traitement chirurgical**

Un patient a pu bénéficier de ce traitement. L'opération a consisté à un remplacement valvulaire aortique et de l'aorte initiale selon la technique de Bentall par tube valvé d'une prothèse mécanique.

2.5.2. L'évolution

Tous les patients ont été hospitalisés en cardiologie avec une durée moyenne d'hospitalisation de 15 jours (extrêmes 3 et 33 jours). La durée moyenne de suivi global est de 621,85 jours (20 mois), les extrêmes étant de 23 et 3345 jours.

L'évolution clinique a été variable.

Elle a été favorable chez 5 patients (23,81%), avec un amendement des signes fonctionnels et une stabilisation des chiffres tensionnels.

Elle a été défavorable, émaillée de complications et s'est soldée par la mort chez certains patients.

✓ **Complications**

Durant la période d'hospitalisation, 16 patients (76,19%) avaient présenté des complications qui étaient à type d'insuffisance aortique chez 15 patients (75%). Elle était minime chez 9 d'entre eux, modérée chez 2 autres et sévère dans 4 cas.

On notait également une altération progressive de la fonction rénale dans 6 cas (37,5%) dont les 2 étaient des insuffisants rénaux, avec une clairance de la créatinine à 17,23 ml/mn chez l'un, et une hypoperfusion rénale (oligoanurie à 100 cc) ou organique toxique après injection du produit de contraste à l'angioscanner chez l'autre. Cette altération de la fonction rénale a concerné des patients atteints de DA et un patient présentant un HIMA associé à un UAPA,

Les épanchements pleuraux (5 cas : 23,80%) et péricardiques (4 cas : 18,75%), ainsi qu'une surcharge des cavités droites (1 cas : 6,25%) étaient présents chez les patients ayant une dissection aortique.

Les associations morbides notées chez les patients atteints de dissection aortique, étaient à type de pneumopathie sévère dans 3 cas (42,88%). Dans 1 cas (14,28%), on notait respectivement : une arythmie complète par fibrillation auriculaire, des précordialgies persistantes, un volumineux thrombus dans l'oreillette droite, et une hyperleucocytose persistante à 14100 éléments/mm³.

Les figures 54 et 55 répertorient les complications et les associations morbides chez nos patients.

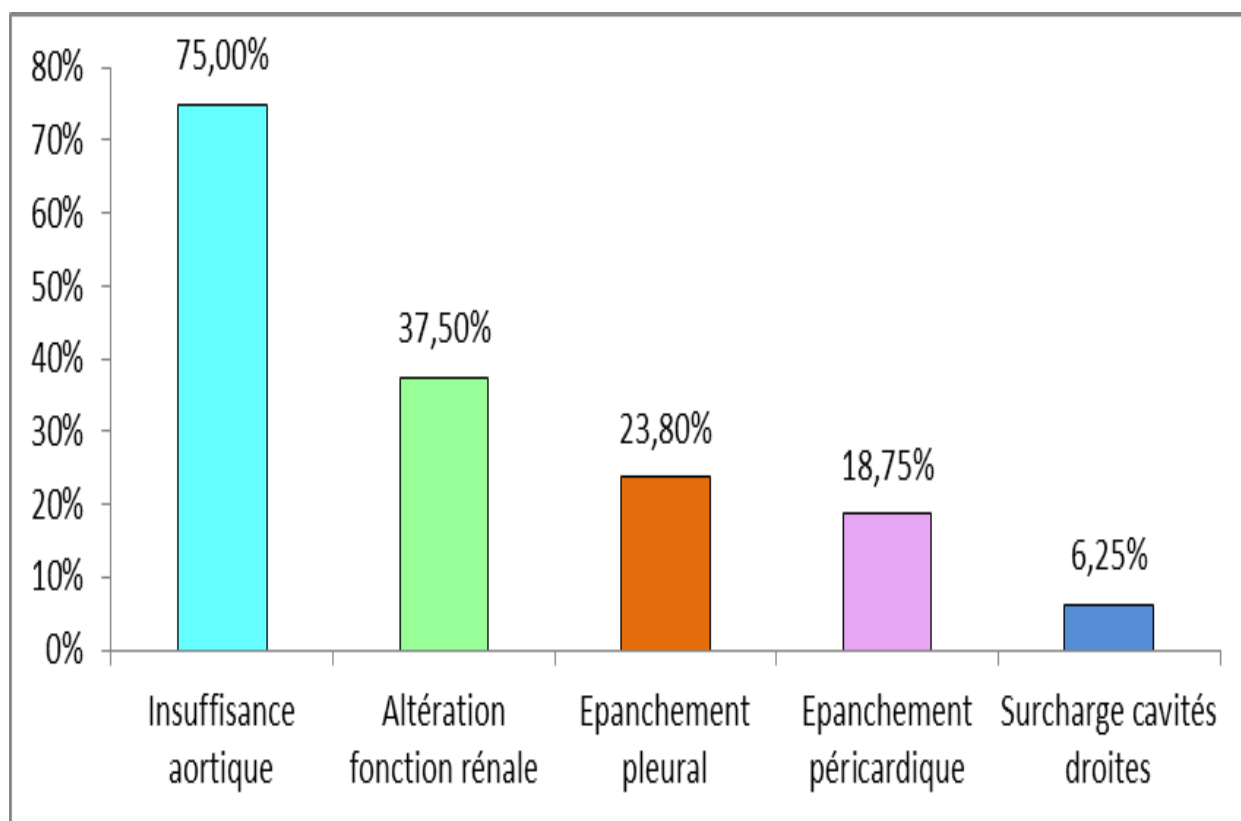


Figure 54: Répartition des complications.

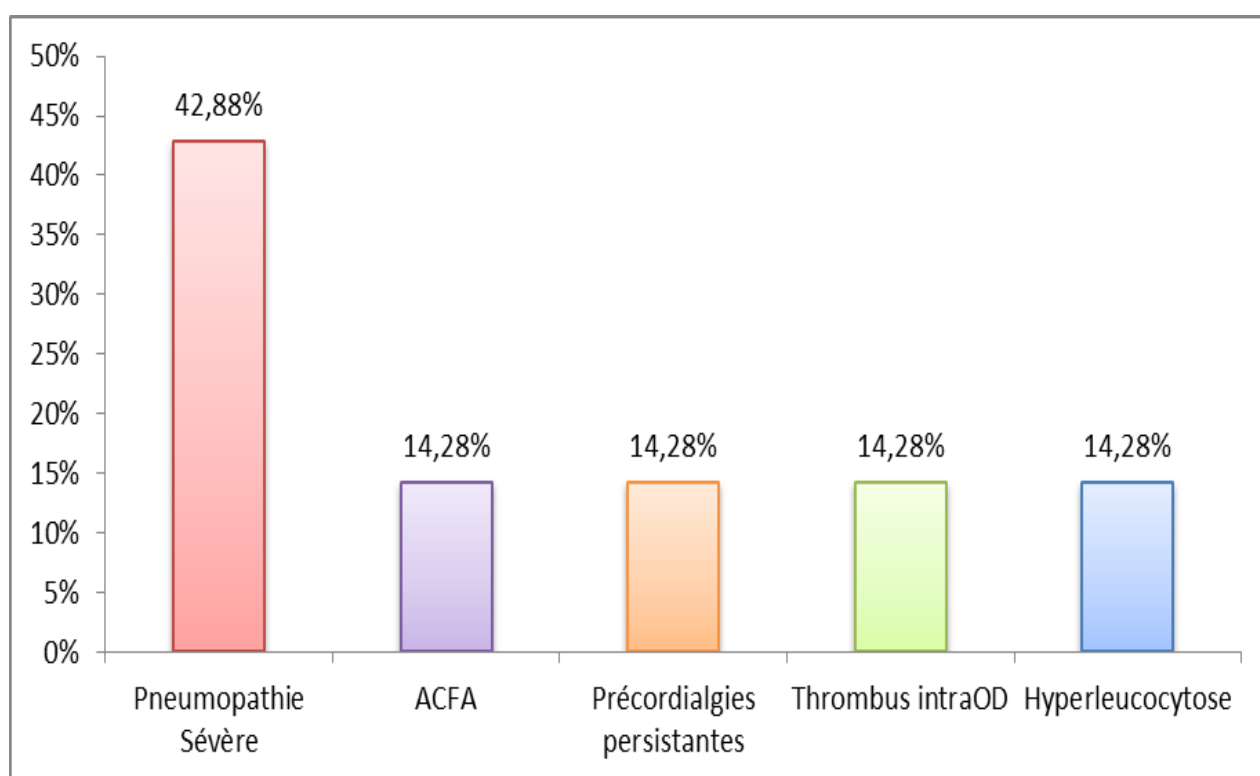


Figure 55: Répartition des associations morbides.

✓ **Mortalité**

Le décès s'est fait dans un tableau de dissection aortique de type A chez 3 patients dont l'un ne présentait pas de complications initiales, et de dissection de type B chez 1 patient.

Les causes du décès étaient retrouvées chez 2 d'entre eux : pneumopathie sévère sur dissection aortique de type B compliquée d'une insuffisance rénale aigüe chez l'un, et dissection aortique de type A compliquée de thrombus chez l'autre.

3. DISCUSSION

3.1. Commentaires sur la méthodologie

Nous avons effectué un travail rétrospectif sur 4 ans et 3 mois, portant sur 21 cas de syndromes aortiques aigus, pris en charge au niveau des cliniques cardiologiques de l'hôpital Aristide Le Dantec et de l'hôpital général de Grand Yoff.

Ce travail nous a permis :

- de répertorier le nombre de cas au niveau des deux services de cardiologie ;
- d'avoir une idée sur la prévalence hospitalière de ces affections ;
- d'apprécier la prise en charge des patients souffrant de ces affections.

Des contraintes au niveau de la réalisation de cette étude ont cependant été rencontrées, constituant ainsi des limites :

- il s'agit d'une petite série, non représentative du point de vue statistique,
- des difficultés étaient liées à l'exploitation des dossiers (tous les paramètres n'étaient pas disponibles), consécutive au caractère rétrospectif de notre étude,
- le nombre de perdus de vue constitue aussi une limite.

3.2. Commentaires sur les résultats

3.2.1. Aspects épidémiologiques

Le terme de « syndrome aortique aigu », né au XX^{ème} siècle, regroupe plusieurs pathologies de l'aorte qui ont suscité depuis quelques années un regain d'intérêt appuyé par l'évolution des techniques d'exploration de l'aorte thoracique comme l'ETO, la TDM ou l'IRM.

3.2.1.1. Prévalence

Dans notre étude, la prévalence du syndrome aortique aigu est de 0,26% ; le même constat a été fait par Doucouré [37] qui a rapporté 19 cas de dissection aortique en 11 ans avec une prévalence hospitalière de 0,20%.

Le syndrome aortique aigu est une affection relativement rare. Ce faible taux constaté dans nos pays est à l'image de ce qui est observé dans le monde ; en effet, dans la littérature, l'incidence du syndrome aortique aigu est d'environ 20 à 40 cas par million d'habitants par an [72, 146].

Ainsi plusieurs études ont des données convergentes quant à l'incidence supposée des SAA. On peut ainsi estimer que l'incidence est autour de 3/100 000 habitants. Dans des pays aussi différents que les États-Unis et la Hongrie, sur des périodes de 15 ans l'incidence des SAA étaient de 3 à 5/100 000 patients par an. Elle est estimée à 3,5/100 000 dans le comté de Omsted [26], de 2,9/100 000 patients par an en Hongrie [102] et de 3,9/100 000 patients par an en Suède [108].

Des études menées par Meszaros et al. [102], et Clouse et al. [26] ont estimé l'incidence de la dissection aortique dans une fourchette de 2,9 à 3,5 pour 100.000 personnes/années.

Le registre multicentrique international IRAD [46] portant sur 1 010 patients, retrouve 58 patients avec hématome de paroi aortique soit une prévalence de 5,7 %.

Par contre, l'ulcère athéromateux pénétrant est une pathologie rare et peu connue. En effet, une centaine de cas sont rapportés, mais l'incidence réelle de l'affection est sous-estimée [113].

Cependant, il faut relativiser ce faible taux constaté car tous les malades suspects de syndrome aortique aigu ne sont pas orientés en cardiologie ; de plus les limites du dépistage et de la prise en charge font que beaucoup de patients peuvent décéder de syndrome aortique aigu sans que le diagnostic ne soit établi.

3.2.1.2. Classification

Dans notre série, nous avons retrouvé dix-huit (18) dissections aortiques (86%) dont, treize (12) étaient de type A (72,22%) et six (6) de type B (33,34%) ainsi que deux (2) hématomes de paroi aortique associés à un ulcère athéromateux pénétrant aortique (9%), et un (1) hématome aortique isolé (5%).

Il est rapporté dans la littérature que l'hématome intramural associé à un ulcère pénétrant constitue un facteur de gravité [3].

Pour Ganaha et al. [20] un HIMA associé à un UAPA est à plus haut risque de complications.

En 1994, Mohr-Kahaly et al. [93] trouvent 13% d'HIMA dans une série de 115 patients explorés pour « dissection aortique ».

Dans l'étude de Shiga T. et al. [132], et celle de Bakhtiary F. et al. [9], sur l'incidence du syndrome aortique aigu, 80% sont des dissections aortiques, 15% des hématomes intramuraux et 5% des ulcères pénétrants.

Il est rapporté dans la littérature que la dissection de type A représente 75 % des dissections aortiques [89].

Ces résultats confirment la prédominance des dissections aortiques de type A sur celles de type B, mais également la prédominance des dissections dans les syndromes aortiques aigus.

En Afrique, la fréquence de l'HIMA pourrait être sous-estimée car, son diagnostic est souvent confondu avec celui de la dissection aortique thrombosée.

3.2.1.3. Age

L'âge moyen de nos patients était de 58,33 ans $\pm$ 16,42 avec des extrêmes de 18 et 85 ans, tout sexe confondu.

En outre, l'âge moyen des patients atteints de dissection aortique est de 57,88 $\pm$ 17,64 ans.

L'âge moyen des patients présentant un hématome associé à une ulcération aortique était de 58 $\pm$ 4,24 ans. Le patient atteint d'hématome aortique isolé était âgé de 67 ans.

Ainsi, d'après l'IRAD, 31 % des patients victimes de SAA étaient âgés de plus de 70 ans, seulement 6% avait moins de 40 ans.

La dissection aortique est observée avant tout dans la tranche d'âge de 40 à 70 ans [116].

En revanche, Coady et al. [28] ainsi que Evangelista et al. [46], trouvent que les patients atteints d'UAPA et d'HIMA sont encore plus âgés, avec un âge moyen de 77 ans (reflétant l'augmentation de la fréquence de l'athérosclérose associée à des ulcères aortiques), et 69 ans respectivement.

3.2.1.4. Sexe

Dans notre étude, on notait une prédominance féminine : onze femmes pour dix hommes avec un sexe ratio homme/femme de 0,90.

Parmi ceux qui ont présenté une dissection aortique, 11 patients (61,12%) étaient de sexe féminin, et 7 patients (38,88%) de sexe masculin.

Les patients présentant l'hématome aortique isolé et ceux y associant une ulcération aortique étaient de sexe masculin.

Cette prédominance féminine notée sur notre courte série semble s'opposer aux données de la littérature, ainsi qu'à l'étude de Meszaros et al. , où l'on note que les deux tiers des patients atteints de dissection aortique aiguë sont des hommes [28, 57, 102].

La dissection aortique est plus fréquemment observée chez l'homme avec un sexe ratio d'environ trois hommes pour une femme [116].

Il est rapporté dans la littérature une prédominance masculine pour les HIMA [28, 46], et il semble exister une prédominance féminine pour les UAPA [89].

3.2.2. Antécédents

Dans notre étude l'HTA dominait le tableau des antécédents familiaux et était retrouvée dans 8 cas (38,09%), suivie du diabète dans 3 cas (14,28%). L'antécédent d'hématome aortique a été retrouvé chez un (1) patient présentant une dissection aortique de type A.

Les antécédents personnels étaient représentés par l'HTA chez 14 patients (66,66%) dont les 10 étaient irrégulièrement suivies : douze (12) présentaient une dissection aortique et les deux (2) autres une association d'hématome et d'ulcère.

Le tabagisme actif était retrouvé chez 6 patients (28,57%), tous syndromes aortiques confondus, la chirurgie chez 5 patients (23,80%) et les antécédents gastriques chez 3 patients (14,28%).

L'asthme était noté chez 2 patients (9,52%) présentant une dissection aortique, et une association d'hématome et d'ulcère aortique; la consommation d'alcool et la tuberculose pulmonaire étaient présentes respectivement chez 1 patient.

Selon Mukherjee et al. [95], la présence d'un hématome péri-aortique est plus fréquente dans les dissections de type A que dans le type B (26% vs 19%) et est un facteur prédictif indépendant de mortalité (33% vs 20%).

Golledge et al. [54], ont retrouvé l'hypertension artérielle dans 67% des cas de syndrome aortique aigu.

Selon Evangelista et al. [46], les patients atteints d'UAPA étaient tous des hypertendus.

L'HIMA est rencontrée préférentiellement chez les sujets hypertendus non ou mal traités dans 53% des cas [24, 36, 144]. Les autres facteurs de risque traditionnels au cours de la DA sont habituellement absents (Syndrome de Marfan, bicuspidie aortique).

3.2.3. Données cliniques

Il existe un polymorphisme clinique.

3.2.3.1. Douleur

Elle constitue le maître symptôme, retrouvée chez dix-neuf (19) de nos patients (90,47%); Elle était typique c'est-à-dire une douleur de siège thoracique (89,47%), rétrosternale, intense (56,25%), à type de déchirure (15,40%) ou de brûlure (15,40%), irradiant dans le dos (56,25%) ou vers la région lombaire (12,5%), chez 3 patients ; et atypique chez deux (2) patients.

Ce qui semble confirmer les données de la littérature où la douleur est présente dans 96% des syndromes aortiques aigus. Ainsi, il est rapporté que cette douleur a plusieurs caractéristiques typiques [57]:

a) l'apparition est brutale et atteint rapidement son intensité maximale;

b) elle est souvent forte et située dans la région rétrosternale lorsque l'aorte ascendante est impliquée, ou dans la région interscapulaire lorsque l'aorte descendante est affectée ;

c) et elle peut être migratrice dans 25% des cas, ou peut se propager à la mâchoire, à l'épigastre, à la région lombaire, ou aux membres inférieurs.

Dans la littérature, la douleur est le symptôme révélateur de l'HIMA, elle est identique à celle observée en cas de DA typique de l'aorte thoracique [24, 87].

En outre, la symptomatologie de l'ulcère athéromateux, dominée par une douleur interscapulaire à irradiation descendante, est observée dans 80 % des cas, mais ne présente aucun caractère spécifique [28].

3.2.3.2. Insuffisance aortique

Un souffle diastolique latérosternal gauche d'insuffisance aortique a été retrouvé chez 9 patients (42,85%) parmi lesquels 6 avaient une dissection de type A et on notait un (1) cas d'hématome associé à un ulcère aortique.

Dans la littérature, l'insuffisance aortique est un élément important de diagnostic des dissections proximales et survient dans plus de 50% des cas [6, 38], et le souffle diastolique d'insuffisance aortique traduit l'extension de la dissection au segment initial de l'aorte (40 à 50 % des dissections de type A) [100].

La gravité des dissections concernant l'aorte ascendante est liée en partie à l'atteinte possible de la valve aortique (insuffisance valvulaire aortique aiguë) [16].

Kodolitsch et al. , rapportent que l'insuffisance aortique est rencontrée dans 26% des hématomes intramuraux aortiques [156] ; l'étude d'Evangelista et al. [46] précise que l'insuffisance aortique est plus rare dans l'HIMA que dans la DA.

Donc à la différence de la dissection aortique, l'insuffisance valvulaire aortique est rare dans l'HIMA [24, 25] et exceptionnelle dans l'UAPA [28].

3.2.3.3. Hypertension artérielle

Dans notre étude, l'examen a retrouvé une hypertension artérielle chez 14 patients (66,67%), tous types de syndrome aortique confondu avec une égalité dans les deux sexes.

Selon Golledge et al. [54], l'hypertension artérielle était retrouvée dans 67% des cas de syndrome aortique aigu.

Nienaber et al. [102], trouvent que les femmes victimes de SAA souffraient significativement plus d'hypertension artérielle que les hommes.

Par ailleurs, d'après l'étude d'Evangelista et al. [46], l'hypertension artérielle est présente dans 71,1% des dissections aortiques, 77,6% des hématomes aortiques et 100% des ulcères athéromateux.

3.2.3.4. Signes pleuro-pulmonaires

Dans notre série, la dyspnée a été retrouvée chez 9 patients, tous atteints de dissection aortique ; elle peut être secondaire à une régurgitation sévère de l'aorte, ou à la compression de la trachée.

Un épanchement liquidien de la plèvre a été objectivé chez 2 patients, également atteints de dissection aortique.

Les épanchements pleuraux, lors des DA, ne sont pas exceptionnels : Hasegawa [59] a trouvé un épanchement pleural chez 8 patients sur 9 présentant une DA accompagnée d'une détresse respiratoire.

Hata [60] a étudié 48 patients ayant une DA et a retrouvé un épanchement pleural chez 42 d'entre eux (87 % des cas) : il s'agissait dans la majorité des cas de pleurésies inflammatoires. Ainsi selon eux, ces épanchements seraient dus à la collection de liquide inflammatoire située autour de l'aorte et au sang écoulé à l'intérieur de l'espace situé entre les deux plèvres à gauche.

Chez nos patients, l'insuffisance ventriculaire gauche secondaire à l'insuffisance aortique ou cardiaque pourrait expliquer la dyspnée.

3.2.3.5. Signes péricardiques

Un frottement péricardique a été retrouvé chez deux (2) de nos patients.

Cinq (5) cas de péricardites confirmées à l'échographie cardiaque ont été retrouvés dans notre série, dont une (1) était circonférentielle de grande abondance. Ces patients avaient tous une dissection aortique, les quatre (4) étant de type A.

Les dissections proximales se rompent en général dans le péricarde qui recouvre une partie de l'aorte ascendante, conduisant à une tamponnade [150].

Mohr-Kahaly et al. [94], retrouvent des signes péricardiques dans 10 à 15% des cas de dissections aortiques surtout celles proximales. Ces signes traduisent le plus souvent une rupture de la dissection dans le péricarde, ce qui est de mauvais pronostic.

Le patient chez qui l'épanchement péricardique de grande abondance a été retrouvé a pu bénéficier d'une ponction péricardique en urgence.

3.2.3.6. Signes digestifs

Nous avons retrouvé une masse battante systolique avec un souffle paraombilical gauche chez 1 patient atteint de dissection aortique de type A. Ceci pourrait s'expliquer par l'extension descendante à l'aorte abdominale de la dissection aortique, à l'échographie transoesophagienne.

3.2.3.7. Autres signes

Dans notre série, nous avons retrouvé une asymétrie tensionnelle chez onze (11) patients dont les dix (10) avaient une dissection et le dernier une association d'hématome et d'ulcère.

Cette asymétrie tensionnelle est un signe évocateur mais inconstant et fugace lorsqu'elle existe. Elle serait présente dans près d'un tiers des cas de dissection aortique [107].

Une abolition d'un pouls est notée chez neuf (9) patients dont 8 dissections et un hématome aortique associé à un ulcère.

L'étude d'Evangelista et al. [46] précise que l'abolition des pouls est plus rare dans l'HIMA que dans la DA.

Les palpitations étaient rencontrées chez sept (7) patients, et un cas de perte de connaissance brève a été observé chez un patient atteint de dissection aortique.

Une syncope peut être l'unique signe de dissection aortique, particulièrement dans les dissections aortiques de type I (15 % d'entre elles). La cause précise de la syncope est mal connue et on invoque, selon les cas, une hypotension en rapport avec l'extension de l'hématome disséquant ou avec une tamponnade, une hypoperfusion cérébrale secondaire à l'extension de la dissection au niveau des troncs artériels à destination encéphalique ou une réponse vagale exagérée à la douleur quand elle est présente [150].

Une gêne à la mobilisation du mollet a été retrouvée chez 1 patient, dont l'échoDoppler veineux des membres inférieurs a objectivé une thrombophlébite de la jumelle interne gauche.

La thrombophlébite n'est pas une complication du syndrome aortique aigu mais peut entrer dans le cadre des maladies thrombo-emboliques chez un patient alité.

3.2.4. Données paracliniques

3.2.4.1. Radiographie du thorax

Elle a été réalisée chez 12 patients qui ont tous présenté une cardiomégalie avec un index cardio-thoracique moyen de 0,62 associée à un déroulement de la crosse de l'aorte.

Nous avons retrouvé un élargissement du médiastin chez 9 malades (75%), un double contour du bouton aortique chez les 2 patients présentant l'association hématome et ulcère aortique, et une pleurésie dans 3 cas (25%).

Des opacités réticulo-nodulaires ont été notées chez 5 patients (41,66%), une scissurite droite chez 1 patient (8,33%) et un aspect de cœur en carafe chez 1 autre.

La cardiomégalie pourrait s'expliquer par l'hypertension artérielle et l'insuffisance aortique chez nos patients.

La radiographie thoracique a une sensibilité de 67 % pour le diagnostic de dissection aortique et 63 % pour celui d'hématome intramural et d'ulcère pénétrant. Ces valeurs de sensibilité sont plus basses pour le diagnostic des maladies aiguës de l'aorte ascendante (47 %) que pour les maladies concernant l'aorte thoracique descendante (77 %) [99]. Ainsi, la radiographie du thorax ne peut constituer un examen diagnostique suffisant en cas de syndrome aortique aigu.

D'après Hagan et al. , elle est normale dans 10 à 40% des cas, et montre un élargissement du médiastin dans 60% des cas, une anomalie du contour aortique dans 50% des cas, un déplacement des calcifications de l'aorte dans 15% des cas et un épanchement pleural gauche plus ou moins abondant dans 20% des cas [57].

Notons que la radiographie du thorax a été contributive dans notre série, dans la mesure où elle a apporté des éléments en faveur d'une pathologie aortique ou d'une complication de celle-ci : élargissement du médiastin, épanchement pleural.

3.2.4.2. Electrocardiogramme

Nous avons trouvé des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche et/ou auriculaire en rapport avec l'étiologie, des troubles du rythme et des troubles de la conduction. Le rythme était sinusal dans 17 cas.

Par ailleurs nous avons également retrouvé des signes d'infarctus notamment une ischémie sous-épicaudique, une ischémie sous-épicaudique associée à une lésion sous-endocardique, et une lésion sous-épicaudique.

L'électrocardiogramme n'est pas un examen diagnostique mais plutôt une aide au diagnostic différentiel.

La gravité des dissections concernant l'aorte ascendante est liée en partie à l'extension aux artères coronaires (infarctus du myocarde associé) [16].

Environ 20 % des malades ayant une dissection intéressant l'aorte ascendante ont des signes d'ischémie myocardique aiguë ou même d'infarctus du myocarde. Ceci est dû à une malperfusion coronaire liée à la dissection ou à l'arrachement de l'ostium coronaire (le plus souvent droit) [70].

3.2.4.3. EchoDoppler cardiaque

Parmi nos patients, vingt (20) ont bénéficié d'une échographie transthoracique, et sept (7) d'une échographie transoesophagienne.

Le couplage de ces 2 examens a permis de confirmer le diagnostic de syndrome aortique aigu chez ces patients avec la mise en évidence de la porte d'entrée dans un (1) cas par l'échographie transthoracique, et deux (2) cas par l'échographie transoesophagienne ; du voile intimal dans douze (12) cas pour l'échographie transthoracique, et dans un (1) cas pour l'échographie transoesophagienne ; du faux chenal chez huit (8) patients pour l'échographie transthoracique, et quatre (4) pour l'échographie transoesophagienne.

Une dilatation de l'aorte a été notée chez onze (11) patients, et l'extension de la dissection aortique vers l'aorte descendante dans 2 cas à l'échographie transoesophagienne.

L'hématome pariétal de l'aorte thoracique descendante visualisé à l'échographie transoesophagienne chez 2 patients, avait une épaisseur pariétale à 11 mm chez l'un. Les plaques d'athéromes étaient diffuses chez 2 patients à l'échographie transoesophagienne.

Une insuffisance aortique a été retrouvée à l'échographie transthoracique dans quinze (15) cas, de même qu'un épanchement péricardique chez cinq (5) patients et une pleurésie gauche chez un patient.

Dans l'étude d'Adachi [1], l'intima disséqué est visualisé dans 98% des cas, et l'orifice d'entrée du faux chenal dans 87% à l'ETO.

L'échographie transoesophagienne a permis de porter à elle seule le diagnostic d'HIMA dans 6% des 143 cas colligés par Maraj et al. [85]. Mohr-Kahaly [93] exigeait un épaississement de 7 mm pour porter le diagnostic d'HIMA.

Il est rapporté dans la littérature que la formation d'un thrombus dans le faux chenal se produit dans 10% des dissections [110], et qu'elle est seule garante de la non évolutivité ultérieure des diamètres aortiques. Ainsi la réduction de diamètre du faux chenal associée à la ré-expansion du vrai chenal est observée quand le faux chenal est thrombosé [53].

Selon Atar et al. [5], l'échographie transoesophagienne objective une lésion complexe associant une plaque d'athérome épaisse et une image de cratère à bords irréguliers dans l'UAPA.

Dans notre étude, l'échographie transoesophagienne a été plus performante que l'échographie transthoracique dans le diagnostic des syndromes aortiques aigus notamment dans la visualisation de la localisation de la porte d'entrée, d'une

extension de la dissection, mais surtout dans la visualisation d'un hématome pariétal de l'aorte et de plaques d'athérome.

Dans le diagnostic des syndromes aortiques aigus, l'échographie transthoracique a une sensibilité de 60 à 80% et une spécificité de 60 à 90% [43, 132], et autorise une exploration des segments ascendant et horizontal de l'aorte. Elle est déterminante dans l'évaluation de la fonction ventriculaire, dans la recherche d'une insuffisance aortique ou d'un épanchement péricardique.

L'échographie transoesophagienne quant à elle, a une grande sensibilité de l'ordre de 95 à 100% et une spécificité de 75 à 100% pour identifier un voile intimal [43, 132].

Le couplage de ces deux examens permet à l'heure actuelle de réunir la plupart des éléments nécessaires au diagnostic de syndrome aortique aigu.

3.2.4.4. Tomodensitométrie

Pratiquée chez 16 patients, elle a confirmé le diagnostic de syndrome aortique aigu par la mise en évidence d'une dilatation importante de l'aorte chez 14 patients, du voile intimal chez 3 patients, la présence des deux chenaux chez 8 patients, un faux chenal thrombosé chez 1 patient.

En outre, l'extension de la dissection était observée chez 7 patients, la porte d'entrée chez 2 patients, un hématome pariétal aortique associé à une ulcération pariétale chez 2 patients, et une paroi aortique athéromateuse associée à des calcifications chez 3 patients.

La tomodensitométrie est sans conteste l'examen qui a permis de sensibiliser la communauté médicale à l'existence de l'HIMA et de l'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte.

A elle seule, la TDM a permis de faire le diagnostic de l'HIMA chez 83% des malades colligés par Maraj et al. [87]. Elle est moins fiable que l'imagerie par résonnance magnétique pour la détection des lambeaux intimaux en présence de DA dont le cylindre externe est thrombosé.

La TDM dans le diagnostic et le bilan des dissections aortiques a une sensibilité > 90 % et une spécificité > 85 % [21]. Elle met en évidence le voile intimal dans 70 à 80% des cas [163].

La tomodensitométrie peut présenter des limites en méconnaissant une insuffisance aortique, ou en ne visualisant pas le sens du flux dans le faux chenal [23, 115].

3.2.4.5. Autres examens

Il s'agit essentiellement de la résonnance magnétique nucléaire et de l'artériographie dont nos patients n'ont pas bénéficié et qui constituent des examens importants.

L'artériographie ne doit plus être réalisée pour le diagnostic de SAA. Elle garde en revanche sa place lorsqu'un traitement endovasculaire est nécessaire : fermeture d'une porte d'entrée par stent-graft au niveau de l'aorte thoracique descendante, traitement de malperfusion sur des branches viscérales de l'aorte abdominale [163].

L'imagerie par résonnance magnétique est l'examen le plus sensible pour le diagnostic positif des dissections aortiques et pour évaluer la topographie et l'extension de la membrane intimale disséquée [23]. L'IRM fournit de manière non invasive des images très précises de l'aorte reconstruites dans plusieurs plans. Plusieurs études lui ont reconnu une sensibilité de 98% et une spécificité de 100% [128].

3.2.4.6. Biologie

L'hémogramme a permis d'objectiver :

- 9 cas d'anémie normochrome normocytaire, 2 cas d'anémie normochrome microcytaire, 1 cas d'anémie hypochrome microcytaire et une macrocytose dans 1 cas,
- une hyperleucocytose à prédominance neutrophile dans 6 cas,
- une thrombocytose était retrouvée dans 3 cas et une thrombopénie dans 2 cas.

Les D-dimères réalisés chez un patient, étaient revenus augmentés.

Les D-dimères sont un produit de dégradation de la fibrine, et sont présents dans la circulation après la fibrinolyse de thrombus.

Selon Weber et al. [158], les D-dimères ont une sensibilité de 100% et une spécificité de 68,6% dans la détection des dissections aortiques aiguës.

Le dosage de la troponine réalisé chez 7 patients est revenu négatif.

La CRP, dosée dans 11 cas est revenue positive dans 10 cas (90,90%), toutes formes de syndrome aortique aigu confondues.

Sakamura et al. [127] rapportent que la CRP élevée est un facteur indépendant prédicteur d'effets indésirables à long terme chez les patients atteints de dissection aortique de type B.

Actuellement, la biologie trouve son utilité dans l'aide qu'elle apporte à éliminer certains diagnostics différentiels.

3.2.5. Facteurs étiologiques

L'hypertension artérielle a été le facteur étiologique le plus rencontré dans notre série (14 patients).

Golledge et al. [54] ont retrouvé une hypertension artérielle dans 67% des cas de syndrome aortique aigu.

Elle constitue le facteur prédisposant le mieux connu [165], avec une fréquence qui varie entre 71,1% et 100% [46].

Les autres causes favorisant l'apparition des dissections aortiques à savoir la grossesse, les cardiopathies congénitales comme la coarctation ou la bicuspidie aortique, le syndrome de Marfan ou les traumatismes n'ont pas été retrouvées.

3.2.6. Traitement

Quelle que soit la forme de syndrome aortique aigu, un traitement médical et une surveillance en réanimation ou en soins intensifs sont indispensables.

Le choix du traitement dépend du siège des syndromes aortiques aigus, de l'étendue, de la modalité évolutive et des complications survenues.

Le traitement médical a principalement pour objectif d'abaisser la pression artérielle systolique entre 100 et 120 mm Hg, tout en maintenant une fréquence cardiaque aux alentours de 60 battements par minute (bpm) [35] ; mais aussi de préserver la perfusion nécessaire au rein (assurer une diurèse horaire supérieure ou égale à 30 ml) et au cerveau, de supprimer ou de soulager la douleur, de réduire la contractilité du ventricule gauche afin de ne pas aggraver la contrainte pariétale aortique, et enfin de prévenir et/ou de traiter les complications [6, 116].

En raison d'un potentiel évolutif plus favorable, il est admis que les HIMA et les DA de type B doivent être traités médicalement en première intention sous réserve d'une surveillance morphologique rigoureuse [42, 133].

La tension artérielle doit être contrôlée, même s'il est nécessaire d'avoir recours à plusieurs antihypertenseurs par voie veineuse. Un traitement anticoagulant par héparine par voie veineuse, en cas de malperfusion peut être nécessaire pour lutter contre l'ischémie des organes.

En dehors du traitement médical, schématiquement, pour les atteintes de l'aorte ascendante (DA et HIMA), une intervention chirurgicale en urgence reste la règle, parfois associée à un geste endovasculaire, en particulier en cas de malperfusion viscérale.

Pour les dissections de type B, les traitements chirurgicaux ou endovasculaires sont réservés aux complications, dominées par la rupture et les ischémies viscérales. En cas de dissection aiguë, compliquée d'une malperfusion, à côté des traitements chirurgicaux tels les pontages, la fenestration chirurgicale [42] ou la fermeture de porte d'entrée, les techniques endovasculaires se sont développées du fait de leur meilleure tolérance dans le contexte de DA avec malperfusion.

Quant aux HIMA de type B, la persistance d'une douleur malgré un traitement antalgique et antihypertenseur bien conduit, l'augmentation du diamètre aortique au-delà de 40 mm et d'une épaisseur pariétale supérieure à 10 mm doivent faire reconsidérer l'opportunité d'une intervention visant à mettre à l'abri de la survenue d'une complication majeure, dissection extensive, rupture ou évolution anévrysmale [133].

L'étude multicentrique INSTEAD a démontré la supériorité du traitement endovasculaire par rapport au traitement médical dans les DA de type B quant au remodelage aortique (ré-expansion du vrai chenal et thrombose du faux chenal) [104].

Une série multicentrique (International Registry of Aortic Dissection) de 571 patients trouvait une mortalité et une morbidité de 10,6 % et 20 % pour le traitement endovasculaire, contre 33,9 % et 40 % pour la chirurgie [48] ; il est à signaler que les patients traités chirurgicalement avaient des diamètres aortiques significativement plus importants que ceux traités par endoprothèse (5,36 cm vs 4,52 cm).

La prise en charge de l'ulcère athéromateux pénétrant est plus agressive que pour l'HIMA, de par son potentiel évolutif beaucoup plus péjoratif, avec un risque de rupture aortique très élevé, jusqu'à 40 % [144].

Botta et al. [15] ont rapporté une série de 19 patients porteurs d'un UAPA et ayant bénéficié d'un traitement endovasculaire, avec des taux de succès lors de la procédure de 94,7 %, un taux de survie à 30 jours de 88,9%, de 83,3% à 1 an, de 72,2% à 3 ans, et de 66,7% à 5 ans.

Dans notre série, vingt (20) patients ont bénéficié d'un traitement médical à base d'antihypertenseurs (bêta-bloquants cardio sélectifs, diurétiques, inhibiteurs calciques, IEC), de statines, d'antalgiques, de dérivés nitrés, de traitement anticoagulant, d'un traitement anti agrégant plaquettaire, d'une antibiothérapie, de laxatifs, d'anxiolytiques, d'anti ulcéreux, et d'anti anémiques.

Les anticoagulants et le traitement anti agrégant plaquettaire sont contre indiqués d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce.

En outre, un patient a pu bénéficier d'une cure chirurgicale en Tunisie, consistant à un remplacement valvulaire aortique et de l'aorte initiale selon la technique de Bentall par tube valvé d'une prothèse mécanique.

Notons que ce patient a eu à bénéficier d'un traitement médical avant et après la chirurgie.

3.2.7. Evolution et pronostic

L'évolution clinique varie selon la forme du syndrome aortique aigu, et sa prise en charge.

Dans notre étude, la durée moyenne d'hospitalisation était de 15 jours (extrêmes 3 et 33 jours) ; et la durée moyenne de suivi global était de 621,85 jours (20 mois), les extrêmes étant de 23 et 3345 jours.

L'évolution a été favorable chez 5 patients (23,81%), avec un amendement des signes fonctionnels et une stabilisation des chiffres tensionnels.

Quatre (4) patients atteints de dissection aortique dont 3 de type A et un (1) présentant un type B, sont décédés en cours d'hospitalisation.

La dissection aortique est une maladie vasculaire constituant une urgence chirurgicale avec un taux de mortalité de 1 à 2 % par heure et de 50 % à la 72ème heure pour les dissections de type A [35]. La mortalité hospitalière varie entre 15 et 36 % selon les centres et les équipes. La survie à 1 an, 5 ans et 10 ans est estimée respectivement après traitement chirurgical des dissections aortiques de type A, à 92 %, 60 % à 80 % et 40 à 50 % [73, 100].

Il est à noter que la mortalité des dissections de type B est de 10% le premier mois et 20% la première année [13].

Dans notre série, les patients présentant l'hématome intramural aortique et l'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte ont eu une évolution favorable avec absence de récurrence douloureuse. Les trois patients n'ont présenté aucun signe d'extension, de complication de l'hématome ou de récurrence, à la clinique et à l'imagerie pendant leur surveillance en consultation externe.

Selon les études, la stabilisation de l'UAPA est constatée dans 24 % à 76 % des cas [113, 144].

Selon Kaji et al. [69] et Tsai et al. [146], une régression de l'HIMA est observée chez environ 10% des patients mais la progression vers une DA typique survient dans 28 à 47 % des cas et peut conduire à la rupture de l'aorte dans 20 à 45 % des cas.

Cinq patients sont régulièrement suivis dans nos services.

L'évolution a été défavorable, marquée par des complications chez seize (16) patients. Il s'agissait d'insuffisance aortique chez 15 patients (75%), d'altération

progressive de la fonction rénale dans 6 cas (37,5%) dont les 2 étaient des insuffisants rénaux. Cette altération de la fonction rénale a concerné des patients atteints de DA et un patient présentant un HIMA associé à un UAPA.

Les épanchements pleuraux (5 patients), et péricardiques (4 patients), ainsi qu'une surcharge des cavités droites (1cas), étaient présents chez des sujets ayant une dissection aortique.

Les associations morbides étaient notées chez les patients atteints de dissection aortique, et étaient à type de pneumopathie sévère dans 3 cas (18,75%), et dans 1 cas (6,25%) on notait respectivement une arythmie complète par fibrillation auriculaire, des précordialgies persistantes, un volumineux thrombus dans l'oreillette droite, et une hyperleucocytose persistante à 14100 éléments/mm³.

Les complications étaient dans leur presque totalité présentes chez les patients ayant une dissection aortique.

Dans la littérature, il est rapporté que les patients présentant un ulcère athéromateux se caractérisent par l'importance des pathologies associées en l'occurrence l'hypertension artérielle (100%), la bronchopneumopathie chronique obstructive (73,3%), les cardiopathies (47,7%), le diabète (13,3%), l'insuffisance rénale chronique (40%), l'insuffisance coronarienne [114, 135].

Pour Ganaha et al. [33] un HIMA associé à un UAPA est à plus haut risque de complications.

La dissection aortique peut se compliquer selon sa localisation et son extension d'une tamponnade, d'une insuffisance aortique ou d'un syndrome de malperfusion viscérale.

La survenue d'un hémothorax semble beaucoup plus rare, estimée à environ 10 % des cas de DA [52] ; dans l'étude de Hata [60], parmi les 42 patients présentant une DA avec épanchement pleural, seuls 3 cas d'hémothorax ont été rapportés.

Les dissections aortiques compliquées de malperfusions viscérales représentent 20 % de l'ensemble de ces dissections [148]. Les malperfusions viscérales sont essentiellement décrites lors des dissections aortiques aiguës ou chroniques. Une ischémie viscérale abdominale survient chez 15 à 28 % des patients atteints de dissection aortique [82, 167].

La mortalité des patients atteints d'ischémie viscérale est plus élevée que celle des patients qui en sont indemnes (51 % versus 29 %) [19].

Les facteurs de bon pronostic des syndromes aortiques aigus sont :

- la thrombose du faux chenal qui est seule garante de la non évolutivité ultérieure des diamètres aortiques dans la dissection [53] ;
- la régression complète ou partielle de l'hématome intramural aortique [93, 106, 121] ;
- la tendance à la régression complète (bien que faible) des ulcères athéromateux [113, 145].

Les marqueurs de mauvais pronostic de la DA sont un faux chenal partiellement thrombosé [147], une augmentation de diamètre supérieur à 5 mm en 6 mois [53] et la présence d'une malperfusion viscérale [139]. En outre, la présence de douleurs thoraciques dorsales lancinantes, ou latentes doit faire évoquer une tension pariétale et donc un risque de rupture.

Les facteurs prédictifs négatifs de l'HIMA ont été décrits dans la littérature [93, 106, 121] : la progression de l'hématome par récurrence de l'hémorragie contemporaine d'une reprise douloureuse, la transformation en une DA typique, la rupture de la paroi externe et la dilatation anévrysmale (anévrisme fusiforme ou sacciforme).

Plusieurs critères de progression des UAPA ont été proposés : la présence d'une douleur persistante ou continue, l'apparition ou l'aggravation d'un épanchement pleural, l'augmentation du diamètre aortique et la profondeur de l'ulcère [51].

A decorative border resembling a scroll, with a blue outline and grey shading on the left and right sides, framing the title text.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

Les syndromes aortiques aigus regroupent trois entités liées entre elles et ayant une symptomatologie commune :

- la dissection aortique,
- l'hématome intramural aortique,
- et l'ulcère athéroscléreux pénétrant de l'aorte.

Ils constituent une grande urgence diagnostique et thérapeutique du fait de leur morbidité élevée. Ainsi en raison du risque vital, le diagnostic et la prise en charge doivent être réalisés rapidement avec la technique la plus fiable et la moins invasive possible.

Nous avons entrepris d'étudier les aspects diagnostiques, thérapeutiques et évolutifs des syndromes aortiques aigus chez les patients hospitalisés à la clinique cardiologique de l'hôpital Aristide Le Dantec et à l'hôpital général de Grand Yoff.

Les objectifs de notre étude s'articulaient autour des points suivants :

- ✓ étudier les caractéristiques socio démographiques des malades ayant présenté un syndrome aortique aigu ;
- ✓ étudier les aspects diagnostiques du syndrome aortique aigu ;
- ✓ déterminer les différentes méthodes thérapeutiques utilisées ;
- ✓ décrire les aspects évolutifs des syndromes aortiques aigus.

Il s'agit d'une étude rétrospective effectuée sur une période de 51 mois allant du 1^{er} janvier 2008 au 31 mars 2013, et portant sur 21 cas de syndrome aortique aigu recensés, parmi lesquels :

- 18 cas de dissection aortique dont 12 de type A et 6 de type B,
- 3 cas d'hématome aortique de type B dont les 2 étaient associés à un ulcère aortique.

Les données cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives étudiées ont été rapportées sur une fiche d'enquête préétablie.

Le diagnostic de syndrome aortique aigu repose sur les aspects cliniques essentiellement la douleur, et les aspects paracliniques retrouvés à l'échographie transthoracique, transoesophagienne et à la tomodensitométrie.

Le syndrome aortique aigu semble être une affection rare avec une prévalence m2hospitalière de 0,26 %.

Dans notre étude, l'âge moyen de nos patients est de 58,33 ans, l'écart type est de 16,42 ans. Les âges extrêmes sont de 18 et 85 ans.

L'âge moyen des patients atteints de dissection aortique est de 57,88 ans avec un écart type de 17,64 ans.

Les deux sexes sont inégalement représentés avec une légère prédominance féminine : 11 femmes pour 10 hommes, soit un sexe ratio homme/femme de 0,90.

Dans notre étude, 66,66 % des patients ont un antécédent d'hypertension artérielle, 28,57 % sont fumeurs, 23,80 % ont subi une intervention chirurgicale, 14,28 % présentent un antécédent gastrique, 9,52 % sont asthmatiques. La consommation d'alcool et la tuberculose pulmonaire sont observées dans 4,76 % de la population.

La douleur et la dyspnée constituent les signes fonctionnels les plus rencontrés avec respectivement 19 et 9 cas. Les palpitations sont notées dans 7 cas.

L'examen physique a révélé une hypertension artérielle chez 14 patients, une asymétrie tensionnelle chez 11 patients, une insuffisance aortique et une abolition d'un pouls respectivement chez 9 malades.

La radiographie thoracique a objectivé une cardiomégalie avec un index cardio-thoracique moyen de 0,62 associée à un déroulement de la crosse aortique, un

élargissement du médiastin chez 9 malades et un double contour du bouton aortique chez 2 patients.

L'électrocardiogramme a inscrit une hypertrophie ventriculaire gauche dans 13 cas, des troubles du rythme chez 6 patients (tachyarythmie complète par fibrillation auriculaire, extrasystoles supra ventriculaires et tachycardie ventriculaire); et des troubles de la conduction chez 10 malades à type d'hémibloc antérieur, de bloc auriculo-ventriculaire du premier degré et de bloc de branche droit complet.

En outre, on note la présence de signes en faveur d'un infarctus du myocarde.

Le couplage de l'échographie transthoracique et de l'échographie transoesophagienne a permis de confirmer le diagnostic de syndrome aortique aigu. Il a permis d'objectiver la porte d'entrée, le voile intimal, le vrai et le faux chenal.

On note une dilatation de l'aorte chez onze (11) patients, et l'extension de la dissection aortique vers l'aorte descendante dans 2 cas à l'échographie transoesophagienne.

L'hématome pariétal de l'aorte thoracique descendante visualisé à l'échographie transoesophagienne chez 2 patients, a une épaisseur pariétale à 11 mm chez l'un. Les plaques d'athérome sont diffuses chez 2 patients à l'échographie transoesophagienne.

Une insuffisance aortique est retrouvée à l'échographie transthoracique dans quinze (15) cas, de même qu'un épanchement péricardique chez cinq (5) patients et une pleurésie gauche chez un patient.

La tomodensitométrie réalisée chez seize (16) malades a confirmé le diagnostic démontrant sa fiabilité.

L'hypertension artérielle a été le facteur étiologique le plus rencontré dans notre série (14 cas) corroborant ainsi les études actuelles qui lui attribuent une fréquence qui varie entre 71,1% et 100 % [45].

Dans notre série, 20 patients n'ont bénéficié que d'un traitement médical, et un malade a pu bénéficier d'une cure chirurgicale en Tunisie.

Les moyens médicamenteux utilisés sont les analgésiques centraux et périphériques (80,95 %), les bêta-bloquants (76,19 %), les diurétiques (47,61 %), les inhibiteurs calciques (52,38 %), les IEC (52,38 %), les statines (23,81 %), les dérivés nitrés (14,28 %), les antibiotiques (33,33 %) et les antianémiques (23,07 %).

Une ponction péricardique est réalisée chez le patient présentant une péricardite circonscrite de grande abondance.

Un soluté alcalinisant, de l'insuline et du Kayexalate sont administrés chez 1 malade dans un tableau d'hyperkaliémie menaçante, et qui a bénéficié d'une épuration extra-rénale.

Le traitement chirurgical a consisté à un remplacement valvulaire aortique et de l'aorte initiale selon la technique de Bentall par tube valvé d'une prothèse mécanique.

La durée moyenne d'hospitalisation a été de 15 jours (extrêmes : 3 et 33 jours).

La durée moyenne de suivi global est de 621,85 jours (20 mois), les extrêmes étant de 23 et 3345 jours (9 ans).

Dans notre série, les patients présentant l'hématome intramural aortique et l'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte ont eu une évolution favorable avec absence de récurrence douloureuse. Les trois patients n'ont présenté aucun signe d'extension, de complication de l'hématome ou de récurrence, à la clinique et à l'imagerie pendant leur surveillance en consultation externe.

Quatre patients sont décédés en cours d'hospitalisation dans un tableau de dissection aortique.

Les complications sont à type d'insuffisance aortique chez 15 patients, d'altération progressive de la fonction rénale dans 6 cas, d'épanchements pleuraux chez 5 patients, péricardiques chez 4 malades et de surcharge des cavités droites dans 1 cas.

Cinq patients sont régulièrement suivis.

Les syndromes aortiques aigus ont en commun la notion d'urgence médico-chirurgicale, mettant rapidement en jeu le pronostic vital. La précocité du diagnostic, qui repose aujourd'hui avant tout sur l'échographie et /ou la tomodensitométrie, et la qualité de la prise en charge peuvent influencer sur un pronostic spontané réservé.

Au terme de cette étude multicentrique, nous pensons qu'il faudrait encourager un travail de plus grande envergure permettant de mieux définir les stratégies de prévention. Pour ce faire, nous suggérons les recommandations suivantes:

- Faire le diagnostic de SAA devant des signes tels que la douleur sur terrain à risque (HTA, dystrophie du tissu élastique).
- Avoir une bonne connaissance en imagerie non invasive (ETT, ETO, TDM et IRM), afin de pouvoir faire la différence entre les différents éléments du syndrome aortique aigu.
- Assurer un suivi régulier des syndromes aortiques après l'épisode initial, à la recherche d'une extension ou de complications. Cette surveillance doit être rapprochée la première année.
- Ne pas méconnaître que, quel que soit le traitement initial, la maladie aortique est toujours évolutive.
- Avoir une bonne connaissance des signes d'évolution péjorative qu'ils soient cliniques ou par imagerie.

- Avoir une bonne connaissance des situations et indications du traitement.
- La maladie aortique ne doit faire oublier de chercher sa cause (maladie du tissu élastique, athérome), de chercher d'autres localisations et d'introduire un traitement de fond.

A decorative border resembling a scroll, with a blue outline and grey shading at the corners, framing the title.

REFERENCES

1. Adachi H, Ohmoteo R, Kyo S et al.

Emergency surgical intervention of acute aortic dissection with the rapid diagnosis by transoesophageal echocardiography. *Circulation* 1991; 84: 14 – 9.

2. Ahimastos AA, Aggarwal A, D’Orsa KM, et al.

Effect of perindopril on large artery stiffness and aortic root diameter in patients with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *JAMA* 2007; 298: 1539-47.

3. Ahmad F, Cheshire N, Hamady M.

Acute aortic syndrome: pathology and therapeutic strategies. *Postgrad Med J* 2006; 82: 305- 12.

4. Arcinegeas G., Soto B., Little WC, et al.

Cineangiography in the diagnostic of aortic dissection. *Am. J. Cardiol.* 1987; 47: 890- 4.

5. Atar S, Nagai T, Birnbaum Y, et al.

Transesophageal echocardiographic Doppler findings in patients with penetrating ulcers. *Am J Cardiol*, 1999; 83: 133-5.

6. Bacher EM, Eagle KM, Desantis RW.

Maladies de l’aorte. In Braunwald E. *Traité de Médecine cardiovasculaire*. Pavoue. Piccin Nova Libraria, 5^e édition, 2000 : 2155- 66.

7. Bachet J.

Dissections aiguës de l’aorte : physiopathologie, diagnostic et traitement. *EMC-Chirurgie 1*, 2004 : 301–364.

8. Bachet J, Termignon JL, Goudot B, et al.

Aortic root replacement with a composite graft: factors influencing immediate and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996; 10: 207–13.

9. Bakhtiary F, Dogans S, Zierer A, et al.

Antegrade cerebral perfusion for acute type A dissection in 120 consecutive patients. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 465- 9.

10. Bansal RC, Shah PM.

Transoesophageal echocardiography. *Curr probl. Cardiol.* 1990; 15: 641- 720.

11. Benjazia K, Ben Letaifa D, Dammak A, et al.

Dissection aortique et grossesse. *Cah anesthésiol* 1999; 47: 185- 7.

12. Bentall H, Debono A.

A technic for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax* 1968; 23: 338- 9.

13. Beregi JP, Mounier-Vehier C, Koussa M, et al.

Syndromes aortiques : à distance de la phase aiguë, comment surveiller l'aorte et quel traitement spécifique proposer ? *Presse Med.* 2011; 40: 88– 93.

14. Beregi JP, Prat A, Gaxotte V, et al.

Endovascular treatment for dissection of the descending aorta. *Lancet* 2000; 356: 482-3.

15. Botta L, Buttazzi K, Russo V, et al.

Endovascular repair for penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: early and mid-term results. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 987-92.

16. Braverman AC.

Acute aortic dissection: clinician update. *Circulation* 2010; 122:184-8.

17. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, et al.

Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 2008; 358: 2787-95.

18. Cabrol C, Pavie A, Grandjbakhch I, et al.

Complete remplacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 80: 309- 15.

19. Cambria RP, Brewster DC, Gertler J et al.

Vascular complications associated with spontaneous aortic dissection. J Vasc Surg 1988;7: 199-209.

20. Cassagnes L, Chabrot P, Ravel A, et al.

Syndromes aortiques aigus et traitement endovasculaire : les bonnes indications de la fenestration et des endoprothèses, couvertes ou non. Presse Med. 2011; 40: 62–71.

21. Cassagnes L, Favrolt G, Chabrot P, et al.

Comment je surveille un syndrome aortique aigu traité médicalement au scanner ou en IRM. J Radiol 2010; 91:647- 56.

22. Chemla P, Rousseau H, Otal P, et al.

Imagerie de l'aorte. Rev Prat 2002; 52: 1066-72.

23. Chevalier JP, Rousaut T, Egloff P, et al.

Dissection aortique aigue : apport de l'échographie transoesophagienne, à propos de 10 observations. Ann. Med. Interne ; 1991 : 142 : 9-12 .

24. Chiche L, Kieffer E.

Hématomes intramuraux de l'aorte thoracique : une forme particulière de dissection aortique. STV 2007 ; 19 : 403- 17.

25. Chiche L, Leseche G.

Ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte. Presse Méd 2002; 29: 611- 8.

26. Clouse WD, Hallet JW Jr, Schaff HV, et al.

Acute aortic dissection: population - based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture. Mayo Clin Proc 2004; 79: 176- 80.

27. Coady MA, Rizzo JA, Goldstein LJ, et al.

Natural history, pathogenesis, and etiology of thoracic aortic aneurysms and dissections. *Cardiol Clin* 1999; 17: 615- 35.

28. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, et al.

Penetrating ulcer of the thoracic aorta: what is it? How do we recognize it? How do we manage it? *J Vasc Surg* 1998; 27: 1006- 16.

29. Cohen A.

Cardiologie & Pathologie vasculaire. Paris, Editions ESTEM Juillet 1997: 573-90.

30. Cooke JP, Matsuoka FJ, Orszulak TA.

The penetrating aortic ulcer: pathologic manifestations, diagnosis, and management. *Mayo Clin Proc* 1998; 63: 718- 25.

31. Costin Radu N, Gervais M, Allaire E, et al.

Physiopathologie des anévrismes idiopathiques de l'aorte thoracique ascendante. *Presse Med* 2009; 38: 1076- 88.

32. Dailly PO, Trueblood W, Stinson EB, et al.

Management of acute aortic dissection. *Am Thorac Surg* 1970; 10: 237- 47.

33. DeBakey ME, Henley WS, Cooley DA, et al.

Surgical management of dissecting aneurysm of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965; 49: 130- 49.

34. DeBakey ME, MC Collum CH, Crawford ES et al.

Dissection and dissecting aneurysm of the aorta: twenty years follow up of five hundred twenty seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 1118- 34.

35. Delsart P, Claisse G, Bouabdallaoui N, et al.

Syndromes aortiques aigus : organiser la prise en charge médicale à la phase aiguë et au long cours. *Presse Med*. 2011; 40: 34–42.

36. Denisi R.

Hématome de paroi aortique à propos de 28 cas. Université de Bordeaux II UFR des Sciences Médicales, 1995 ; Thèse n° 3089.

37. Doucouré I.

Aspects diagnostiques, évolutifs et thérapeutiques de la dissection aortique : Etude rétrospective portant sur 19 cas colligés dans les services de cardiologie de l'hôpital Aristide Le Dantec et de l'hôpital général de Grand Yoff. Mémoire de Certificat d'Etudes Spéciales de Cardiologie, UCAD : 2005.

38. Dubois Rande JL.

Dissection aortique. Revue Prat 1990; 40 : 1598- 1604.

39. Durieux R, Radermecker MA, Grenade T, et al.

Remplacement complet de l'aorte ascendante et de la crosse aortique dans un cas de dissection aortique chronique. Revue Méd Liège 2001; 56 : 140-3.

40. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, et al.

Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months. Am Heart J 2006; 151: 530-6.

41. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M, et al.

Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. Eur Heart J 2006; 27: 489- 98.

42. Elefteriades JA, Hammond GL, Gusberg RJ, et al.

Fenestration revisited. A safe and effective procedure for descending aortic dissection. Arch Surg 1990 ; 125 : 786- 90.

43. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al.

Diagnosis and management of aortic dissection. Recommandations of the Task Force on aortic dissection, European Society of Cardiology. Eur Heart J 2001; 22: 1642- 81.

44. Ergin MA, O'Connor J, Griepp RB.

Experience with profound hypothermia and circulatory arrest in the treatment of aneurysm of the aortic arch. J Cardiovasc Surg 1982; 84: 649- 55.

45. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, et al.

Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. Eur Heart J 2004; 25: 81-7.

46. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, et al.

International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Acute intramural hematoma of the aorta; a mystery in evolution. Circulation 2005; 111: 1063- 70.

47. Fabiani JN., Deloche A., Carpentier A., et al.

Dissection aigue de l'aorte descendante avec ischémie des membres : intérêt du pontage axillo-fémoral. J. Mal. Vascul. 1980 ; 5 : 13- 6.

48. Fattori R, Tsai TT, Myrmel T, et al.

Complicated acute type B dissection: is surgery still the best option? A report from the International Registry of Acute Aortic Dissection. JACC Cardiovasc Interv 2008; 1: 395-402.

49. Fisher E, Stern E, Godwin J, et al.

Acute aortic dissection: typical and atypical imaging features. Radiographics 1994; 14: 1263-71.

50. Fuster V, Andrews P.

Medical treatment of the aorta. I Cardiol Clin 1999; 17:697-715.

51. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, et al.

Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer. A clinical and radiological analysis. Circulation 2002; 106: 342- 8.

52. Gandelman G, Barzilay N, Krupsky M, et al.

Left pleural hemorrhagic effusion. A presenting sign of thoracic aortic dissecting aneurysm. *Chest* 1994; 106: 636- 8.

53. Gaxotte V, Thony F, Rousseau H, et al.

Mid-term results of aortic diameter outcomes after thoracic stent graft implantation for aortic dissection: a multicenter study. *JEVT* 2006; 13: 127-38.

54. Golledge J, Eagle KA.

Acute aortic dissection. *Lancet* 2008; 372: 55- 66.

55. Guilmet A, Bachet J, Goudot B, et al.

Use of biological glue in acute aortic dissection: preliminary clinical results with a new surgical technic. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 516- 21.

56. Gurin GD, Bulmer JW, Derby R.

Dissecting aneurysm of the aorta. Diagnosis and operative relief of acute arterial obstruction due to this cause. *N Y State J Med* 1935; 35: 1200.

57. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al.

The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into and old diseases. *JAMA* 2000; 283: 897-903.

58. Harris KM, Braverman A, Gutierrez FR, et al.

Transesophageal echocardiographic and clinical features of aortic intramural hematoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 619- 26.

59. Hasegawa Y, Ishikawa S, Ohtaki A, et al.

Impaired lung oxygenation in acute aortic dissection. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1999; 40: 191-5.

60. Hata N, Tanaka K, Imaizumi T, et al.

Clinical significance of pleural effusion in acute aortic dissection. *Chest* 2002; 121: 825-30.

61. Hayashi H, Matsuoka Y, Sakamoto I, et al.

Penetrating atherosclerotic ulcer of the aorta: imaging features and diseases concept. *Radiographics* 2000; 20: 995- 1005.

62. Heautot JF, Dinh VY, De Latour B, et al.

Management of aortic hematomas and ulcers: evaluation scoring. In: Rousseau H, Verhoye JP, Heautot JF, editors. *Thoracic aortic diseases*. Berlin, Springer; 2006.

63. Heinemans M, Laas J, Jurmann M, et al.

Surgery extended into the aortic arch in acute type A dissection. *Circulation* 1991; 84: 25.

64. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al.

Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Me. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: e27-129.

65. Hirst AE, Johns WJ, Kime SW.

Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Médecine* 1958; 37: 217- 79.

66. Jacquier A. et al.

Comment, quand et pourquoi réaliser une imagerie de l'aorte thoracique chez l'adulte ? *J Radiol* 2004; 85: 854-69.

67. Joaquin E., Cigarroa JE., Eric M.

Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. N. Engl. J. Med. 1993; 328: 35- 43.

68. Jondeau G, Delorme G, Guiti C.

Syndrome de Marfan. Rev. Prat. 2002 ; 52 : 1089- 93.

69. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, et al.

Long-term prognosis of patients with type A aortic intramural hematoma. Circulation 2002; 106 : 248-52.

70. Kamp TJ, Goldschmidt-Clermont PJ, Brinker JA, et al.

Myocardial infarction, aortic dissection, and thrombolytic therapy. Am Heart J 1994; 128: 1234–7.

71. Kazerdoni A., Bree R., Williams D.

Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta: evaluation with CT and distinction from aortic dissection. Radiology 1992; 183: 759- 65.

72. Khan IA, Nair CK.

Clinical, diagnostic and management perspectives of aortic dissection. Chest 2002; 122: 311- 28.

73. Kieffer E, Fabiani JN.

Chirurgie des dissections aortiques. In: Kieffer E, Fabiani J-N, eds. Paris : AERCv, 2002.

74. Kirsch M, Soustelle C, Houel R, et al.

Résultats à long terme du traitement chirurgical des dissections aortiques aiguës de type A. Arch. Mal. Cœur. 2001; 94: 1373- 80.

75. Kouchoukos NT, Karp RB, Blackstone EH, et al.

Replacement of ascending aorta and aortic valve with a composite graft. Ann Surg 1980;192: 403–13.

76. Krukenberg E.

Beitraze Zur Frage des Aneurysma dissecans. Beitr Pathol Anath Allg Pathol 1920; 67: 329- 51.

77. La Hei E, Brady P, Marshman D, et al.

Surgical repair of type A aortic dissection: early and late results in 32 consecutive patients. Aust New Zealand J Surg 1997; 67: 712- 6.

78. Lansac E, Di Centa I.

Dissection aortique de type A. Sang Thrombose Vaisseaux 2005 ; 17, n° 10 : 603- 8.

79. Lars G. Svensson, Sherif B., et al.

Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. Circulation 1999; 99: 1331- 6.

80. Larson EW, Edwards WD.

Risk factors for aortic dissection, a necropsy study of 161 cases. Am J Cardiol 1984; 53: 849.

81. Latremouille C, Fabiani JN.

Dissection aortique. E.M.C. Paris, Cardiologie, 11-650 A-10. 1996 : 10 p.

82. Lauterbach SR, Cambria RP, Brewster DC et al.

Contemporary management of aortic branch compromise resulting from acute aortic dissection. J Vasc Surg 2001; 33: 1185- 92.

83. Lellouche D, Benhaïem N, Palsky E.

Dissection de l'aorte. E.M.C. Paris, cardiologie; 11311A, 1985; 5: 16 .

84. LePage MA, Quint LE, Sonnad SS, et al.

Aortic dissection. CT features that distinguish true lumen from false lumen. AJR 2001; 177: 207-11.

85. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al.

The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010; 47 : 476–85.

86. Macrina F, Puddu PE, Sciangula A, et al.

Long-term mortality prediction after operations for type A ascending aortic dissection. *J Cardiothorac Surg* 2010; 25: 5-42.

87. Maraj R, Rerkpattanapipat P, Jacobs LE.

Meta-analysis of 143 reported cases of aortic intramural hematoma. *Am J Cardiol* 2000; 86: 664-8.

88. Marcheix B, Rousseau H, Bongard V, et al.

Stent grafting of dissected descending aorta in patients with Marfan's syndrome: mid-term results. *JACC Cardiovasc Interv* 2008;1:673- 80.

89. Massabuau P, Rousseau H.

Imagerie des syndromes aortiques aigus. In: Rousseau H, Verhoye JP, Heautot JF, editors. *Les syndromes aortiques aigus*. Paris: Springer; 2009 : 17- 36.

90. Mehmet Can, Ibrahim H, Tanboga, et coll.

Hématome intra mural de type A révélé par une défaillance cardiaque droite aigue par compression du tronc de l'artère pulmonaire: un cas clinique. *Ann Vasc Surg* 2009; 23: 535.e11-535.e14.

91. Mehta RH, Suzuki T, Hagan PG, et al.

Predicting death in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation* 2002; 105: 200- 6.

92. Miller DC, Stinson EB, Oyer PE.

Concomitant resection of ascending aortic aneurysm and replacement of the aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980; 79: 388– 401.

93. Mohr Kahaly S, Erbel R, Keaney P.

Aortic intramural hemorrhage visualized by transesophageal echocardiography: findings and prognostic implications. J Am Coll Cardiol 1994; 23: 658- 64.

94. Mohr Kahaly S, Erbel R, Rennolet H, et al.

Ambulatory following of aortic dissection by transesophageal two dimensional and color coded Doppler echocardiography. Circulation 1989; 80: 24- 33.

95. Monnin-Bares V, Thony F, Rodiere M, et al.

Endovascular stent-graft management of aortic intramural hematomas. J Vasc Interv Radiol 2009; 20: 713-21.

96. Morris GC, Henly WS, DeBakey ME.

Correction of acute dissecting aneurysm of aorta with valvular insufficiency. JAMA 1963; 184: 63- 4.

97. Mukherjee D, Evangelista A, Nienaber Ch, et al.

Implications of periaortic hematoma in patients with acute aortic dissection. Am J Cardiol. 2005; 96: 1734- 8.

98. Muluk SC, Kaufmann JA.

Diagnosis and treatment of thoracic aortic intramural hematoma. J Vasc Surg 1996; 24: 1022- 9.

99. Nichols F.

Some observations on aneurysm in general. Tr Soc London 1763; 52: 265.

100. Nienaber CA, Eagle KA.

Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management. Part I: from etiology to diagnostic strategies. Circulation 2003; 108: 628- 35.

101. Nienaber CA, Fattori R, Lund G, et al.

Nonsurgical reconstruction of thoracic aortic dissection by stent-graft placement. N Engl J Med 1999; 340: 1539-45.

102. Nienaber CA, Fattori R, Mehta RH, et al.

International Registry of Acute Aortic Dissection. Gender – related differences in acute aortic dissection. *Circulation* 2004; 109: 3014- 21.

103. Nienaber CA, Richartz BM, Rehders T, et al.

Aortic intramural haematoma: natural history and predictive factors for complications. *Heart* 2004; 90: 372-4.

104. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, et al.

Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the Investigation of Stent Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation* 2009; 120: 2519-28.

105. Nienaber CA, Sievers HH.

Intramural hematoma in acute aortic syndrome: more than one variant of dissection? *Circulation* 2002; 106 : 284-5.

106. Nienaber CA, Von Kodolitsch Y, Petersen B, et al.

Intramural hemorrhage of the thoracic aorta. Diagnostic and therapeutic implication. *Circulation* 1995; 92: 1465- 72.

107. Offner F.

Dissection aortique aigue: revue de 13 cas dans le service médical d'urgence du centre hospitalier de Lyon. Thèse Méd Lyon 1998, n°58.

108. Olsson C, Thelin S, Stahle E, Ekbom A, Granath F.

Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population – based study of more than 14.000 cases from 1987 to 2002. *Circulation* 2006; 114: 2611- 8.

109. Parsai A, Parsai C.

Hémorragie intramurale de l'aorte thoracique. *Rev Méd Suisse* 2007 ; 3 : 1591-4.

110. Pepi M, Campodonico J, Galli C, et al.

Rapid diagnosis and management of thoracic aortic dissection and intramural haematoma: a prospective study of advantages of multiplane vs. biplane transoesophageal echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2000; 1: 72–9.

111. Porcellini M, Elia S, Camera L, et al.

Intramural hematoma of the thoracic aorta in octogenarians. *Eur. J Cardiothorac Surg* 1999; 16: 414-7.

112. Prat A, Saez De Ibarra J, Beregi JP, et al.

Intramural hematoma of the thoracic aorta: precursors sign to thoracic aortic dissection. *Eur J Cardio-Thoracic Surg* 1997; 12: 510-2.

113. Quint LE, Williams DM, Francis IR, et al.

Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology* 2001; 218: 719- 23.

114. Radermecker MA, Lavigne JP, Canivet JL, et al.

L'hématome intramural aortique : une dissection aigüe particulière de l'aorte. *Rev Méd Liège* 1996 ; 51 : 332- 5.

115. Revel D, Perinetti M, Loubeyre P, et al.

Dissections aortiques. *Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris). Radiodiagnostic cœur-poumon* 32-211 : 10-1996, 16p.

116. Riou B, Pavie A.

Stratégie diagnostique et thérapeutique de la dissection aortique. *Médecine Thérapeutique* 1999; 5: 182- 6.

117. Roberts DA.

Magnetic resonance imaging of thoracic aorta. Aneurysm and dissection. *Seminars in Roentgenol* 2001; 36: 295- 308.

118. Roberts WC.

Aortic dissection. Anatomy, consequences and causes. Am. Heart J. 1981; 195-214.

119. Rodiere M, Thony F, Michoud M, et al.

Les malperfusions viscérales aiguës, complications précoces du syndrome aortique : comment les détecter et les prendre en charge ? Presse Med. 2011; 40: 54–61.

120. Roudault R, Billes MA, Gosse P, et al.

Diagnostic échographique des dissections aortiques : limites, pièges, difficultés. Arch Mal Cœur 1987 ; 12 : 1793- 9.

121. Roudault R, Latrabe V, Minifie C, et al.

Hématome de la paroi aortique du diagnostic au traitement. Arch Mal Cœur 2000 ; 93 : 172- 84.

122. Roudault R., Laurent F.

Apport de l'imagerie non invasive dans la dissection aortique. Ann. Cardiol. Angéiol. 1992; 41: 525- 9.

123. Roudaut R, Lafitte S, Brette S, et al.

Hématome intrapariétal aortique. Revue mt cardio 2006 ; 2 : 460-5.

124. Rousseau H, Chabbert V, Auriol J, et al.

Imagerie interventionnelle de l'aorte. Elsevier Masson; 2009, EMC: 32-210-I-10.

125. Rousseau H, Chabbert V, Marcheix B, et al.

Les syndromes aortiques aigus. Mini – Revue Sang Thrombose Vaisseaux 2009, 21, n° 3 : 112- 25.

126. Roux PM, Guilmet D.

La dissection aiguë de l'aorte. Proposition d'une nouvelle classification anatomo-pathologique. *Nouv Presse Méd* 1986; 15: 1924–7.

127. Sakamura K, Kubo N, Ako J, et al.

Peak C-reactive protein level predicts long-term outcomes in type B acute aortic dissection. *Hypertension* 2010; 55: 422–9.

128. Sawhney NS, DeMaria AN, Blanchard DG.

Aortic intramural hematoma. *Chest* 2001; 120: 1340- 6.

129. Schoder M, Grabenwoger M, Holzenbein T, et al.

Endovascular stent-graft repair of complicated penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg*, 2002; 36: 720-6.

130. Sebastia C, Pallisa E, Quiroga S, et al.

Aortic dissection: diagnosis and follow-up with helical CT. *Radiographics* 1999; 19: 45- 60.

131. Shennan T.

Dissecting aneurysms. Medical research clinical special reports series n° 193. London: His Majesty's Stationery Office; 1934.

132. Shiga T, Wajima Z, Apfel C, et al.

Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection. Systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med* 2006; 166: 1350- 6.

133. Shimizu H, Yochino H, Udagawa H, et al.

Prognosis of aortic intramural hemorrhage compared with classic aortic dissection. *Am J Cardiol* 2000; 85: 792- 5.

134. Song JM, Kang DH, Song JK, et al.

Clinical significance of echo-free space detected by transesophageal echocardiography in patients with type B intramural hematoma. *Am J Cardiol* 2002; 89: 548- 51.

135. Stanson AW, Kazmier FJ, Hollier LH, et al.

Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations. *Ann Vasc Surg* 1986; 1: 15- 23.

136. Sullivan PR, Wolfson AB, Leckey RD, et al.

Diagnosis of acute thoracic aortic dissection in the emergency department. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 46-50.

137. Sun L, Ren J, Yang T, et al.

Surgical treatment of DeBakey type I aortic dissection using the « elephant trunk technique ». *Chin Med J* 1999; 112: 713-6.

138. Susuki T, Katoh M, Watanabe M.

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.

139. Suzuki T, Mehta RH, Ince H et al.

Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2003;108:II312-7.

140. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, et al.

Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: S1–41.

141. Swaine LA, Latham PM.

A case of dissection aneurysm of aorta. *Tr Path Soc London* 1855; 7: 106.

142. Szeto WY, McGarvey M, Pochettino A, et al.

Results of a new surgical paradigm: endovascular repair for acute complicated type B aortic dissection. *Ann Thorac Surg* 2008; 86: 87-93.

143. Ten Cate JW, Timmer H, Belcker AE.

Coagulopathy in rupture or dissecting aortic aneurysm. *Am. J. Med.* 1975; 59: 171.

144. Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE, et al.

Midterm follow-up of penetrating ulcer and intramural hematoma of the aorta . *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123: 1051-9.

145. Troxler M, Mavor ID, Homer-Vanniasinkam S.

Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Brit J Surg*, 2001; 88: 1169-77.

146. Tsai TT, Evangelista A, Nienaber CA, et al.

International Registry of Acute Aortic Dissection. Partial thrombosis of the false lumen in patients with acute type B aortic dissection. *N Engl J Med* 2007; 357: 349-59.

147. Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA.

Acute aortic syndromes. *Circulation* 2005; 112: 3802- 13.

148. Tsai TT, Trimarchi S, Nienaber CA.

Acute aortic dissection: perspectives from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Eur J Vasc Endovasc Surg* the official journal of the European Society for Vascular Surgery 2009; 37: 149- 59.

149. Tueche SG, De Smet JM.

Hématome intramural extensif de l'aorte thoracique. *Ann Chir* 2000 ; 125 : 582-4.

150. Veyssier- Belot C.

Dissections aortiques. Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Elsevier-Paris, Akos
Encyclopédie pratique de Médecine, Cardiologie 11- 650- A- 10. 1999, 5 p.

151. Vilacosta I, de Dios RM, Pinto AG.

Aortic intramural hematoma during coronary angioplasty. J. Am. Soc.
Echocardiogr 2000; 13: 403- 6.

152. Vilacosta I, Roman JA.

Acute aortic syndrome. Heart 2001 ; 85 : 365- 8.

153. Vilacosta I, San Roman JA, Aragoncillo P, et al.

Penetrating atherosclerotic aortic ulcer: documentation by transesophageal
echocardiography. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 83- 9.

154. Vilacosta I., San Roman JA, Ferreiros J, et al.

Natural history and serial morphology of aortic intramural hematoma. Am Heart
J 1997; 134: 495- 507.

155. Vincentelli A, Juthier F, Banfi C, et al.

Classification et étiologie des syndromes aortiques aigus. Presse Med. 2011; 40:
28–33.

156. Von Kodolitsch Y, Csösz SK, Koschyk DH, et al.

Intramural hematoma of the aorta. Predictors of progression to dissection and
rupture. Circulation 2003; 107: 1158- 63.

157. Von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C, et al.

Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. Am J Med 2004;
116: 73-7.

158. Weber T, Högler S, Auer J, et al.

D-dimer in acute aortic dissection. Chest 2003; 123: 1375– 8.

159. Wheat MW.

Pathogenesis of aortic dissection. In Doroghazirh and Slateree (eds): Aortic dissection. New York Mac Graw – Hill book company, 1983: 55- 60.

160. Wheat MW Jr, Palmer RF, Bartley TD.

Treatment of dissecting aneurysm of aorta without surgery. J Thorac Cardiovasc Surg 1965; 50: 364- 73.

161. 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.

162. Williams DM, Peynircioglu B.

Endograft management of aortic hematomas and ulcers. In: Rousseau H, Verhoye JP, Heautot JF, editors. Thoracic aortic diseases: Springer; 2006.

163. Willoteaux S, Nedelcu C, Bouvier A, et al.

Syndrome aortique : quelle imagerie réaliser ? Presse Med. 2011; 40: 43–53.

164. Wilson SK., Hutchins GM.

Aortic dissection aneurysm: causative factors in 204 subjects. Arch. Path. Lab. Med. 1982; 106: 175- 80.

165. Wolf JE, Eicher JC, Bourdariat KR.

Dissections aortiques. Revue praticien 2002 ; 52 : 1084- 8.

166. Wuest W, Goltz J, Ritter C, et al.

Fenestration of aortic dissection using a fluoroscopybased needle re-entry catheter system. Cardiovasc Intervent Radiol 2009 [DOI: 10.1007/s00270-009-9783-4].

167. Yagdi T, Atay Y, Engin C et al.

Impact of organ malperfusion on mortality and morbidity in acute type A aortic dissections. J Card Surg 2006; 21: 363- 9.