

131 – III a ANEURYSMES DE L'AORTE THORACIQUE

JM Fauvel, P Massabuau, H Rousseau et A Cérène 2010

Anévrisme ou anévrysme, les deux s'écrivent...
Silencieux jusqu'à ce qu'ils se compliquent...

1 - DEFINITION

Ils sont définis par une augmentation du diamètre aortique > 35 mm, ou > 2 fois le diamètre de l'aorte adjacente .

Rappel anatomique : L'aorte thoracique est divisée en trois segments.

Segment 1 : c'est l'aorte ascendante. Il va de la valve aortique au départ du tronc artériel brachio céphalique (T A B C). Ce segment est lui-même subdivisé en 2 parties :

- le sinus de Valsalva dont font issues les 2 coronaires
 - la jonction sino-tubulaire
 - l'aorte ascendante à proprement parler qui débute 1 à 2 cm au dessus des ostia coronariens.
- Il est intrapéricardique.

Segment 2 ou aorte horizontale. Il va du T A B C à la sous-clavière G, ces deux artères étant incluses dans ce segment de même que la carotide interne gauche. Il fait passer l'aorte du médiastin antérieur au postérieur devant et à gauche de la colonne vertébrale. C'est le segment de la vascularisation de l'encéphale, du cervelet et du tronc cérébral.

Segment 3 : ou aorte descendante. Il va de la sous-clavière gauche, exclue, à l'orifice aortique du diaphragme. L'aorte est sous la plèvre médiastinale gauche. Elle est longée par l'œsophage et contre la colonne vertébrale. 1 à 3 cm en aval du départ de la sous-clavière G. se trouve un petit rétrécissement qui est l'isthme.

Le nerf récurrent gauche est au contact de la région isthmique.

C'est la partie vascularisant la moelle épinière et nourrissant le tissu bronchique et pulmonaire.

2 – PHYSIOPATHOLOGIE, EPIDEMIOLOGIE, ETIOLOGIE :

2 . 1 Physiopathologie

Divers processus lésionnels fragilisent la paroi artérielle, la média en particulier, conduisant à un stress pariétal croissant , à une dilatation et à la formation d'un anévrisme. L'évolution naturelle de l'anévrisme se fait vers l'augmentation inéluctable de son calibre suivant la loi de Laplace, et l'évolution vers la rupture est donc inéluctable. Elle peut être précédée d'une fissuration. L'augmentation de diamètre de l'anévrisme peut provoquer une compression des organes de voisinage. Au sein de l'anévrisme, une stase et des turbulences provoquent la création d'une thrombose pariétale, source d'embolies périphériques.

2 . 2 Epidémiologie

La localisation thoracique est moins fréquente que la localisation abdominale (1/7).

2 . 3 - Etiologies

En dehors de la dissection aortique, présente à tous les niveaux, il y a une étiologie dominante pour chaque topographie :

- **aorte ascendante : atteinte dystrophique avec insuffisance aortique fréquemment associée**
- **aorte horizontale : post trauma thoracique, et athérome**
- **aorte descendante : athérome**
- **aorte thoraco abdominale : athérome**

Cela conditionne en grande partie la présentation clinique.

2.3.1-- aorte ascendante : atteinte dystrophique avec insuffisance aortique fréquemment associée

Dysplasies héréditaires conjonctivo élastiques et dystrophie de la média

Ce sont des sujets plus jeunes.

2 . 3 . 1 . 1 - Maladie de Marfan : lié à des modifications du gène de la fibrilline de type 1, constituant les microfibrilles situées dans la matrice extracellulaire, avec altération de la média (médianécrose kystique). On trouve ici encore la Maladie d'Elhers-Danlos : maladie des « artères de verre » et l' Elastorrexie

2 . 3 . 1 . 2 - Maladie annuloectasiant (MA)

De plus en plus , une participation familiale est reconnue ici aussi.

Syndrome de Marfan et MA n'ont pas le même support génétique, car il n'y a pas d'anomalies de la fibrilline dans la MA. La MA représente la cause la plus fréquente à l'étage de l'aorte ascendante. Elle provoque une distension de l'anneau aortique, des sinus de Valsalva et de l'aorte ascendante, et s'arrête en général au tronc artériel brachiocéphalique. Au début, on observe un aspect en bulbe d'oignon s'étendant au premier tiers de l'aorte ascendante puis elle progresse vers un aspect en forme de poire. Dans les deux cas, l'évolution est menacée par la distension de l'anneau aortique et l'insuffisance aortique. La MA est en règle découverte devant l'apparition de signes d'insuffisance aortique, à moins qu'un examen radiologique la mette en évidence plus tôt.

Dans la M de Marfan, la surveillance systématique va dépister plus tôt l'atteinte de l'aorte ascendante qui se présente au début de manière semblable, mais la distension aortique progresse ensuite au delà sur l'aorte horizontale et descendante. La recherche en est systématique avec surveillance échographique régulière. Elle peut s'associer à une ballonnisation mitrale. Débute plus tôt : âge moyen 38 ans. Evolution plus rapide.

La progression du diamètre est d'environ $1,3 \pm 1,2$ mm par an et un traitement bétabloquant la freine un peu. Plus récemment, le losartan et l'irbesartan ont semblé freiner eux aussi l'évolution ectasiant de la M de Marfan.

2 . 3 . 1 . 3 . Bicuspidie aortique

Vraie (2 valves) ou fausse (valve tricuspide et raphé symphysé entre deux valves).

Elle s'accompagne volontiers d'une évolution anévrysmale de l'aorte ascendante, qui peut apparaitre bien après le remplacement prothétique de la valve aortique. Elle se manifeste chronologiquement à un âge plus tardif que le S de Marfan : âge moyen 54 ans. Effet de vortex post orificiel. Touche l'aorte ascendante, peu les sinus, et l'orifice évolue vers le rétrécissement ou l'insuffisance

. La recherche dans la fratrie et les descendants s'impose.

Quelle que soit l'étiologie, l'atteinte de la paroi aortique est semblable.

C'est une pathologie primitive de la média artérielle qui associe

- Une disparition progressive des fibres musculaires lisses
- L'apparition de zones de dégénérescence mucoïde (vacuoles témoignant de la disparition des CML et accumulation de glycosaminoglycans remaniés) lésions de médianécrose kystique,
- Dégradation progressive de la matrice extra-cellulaire fibrillaire insoluble, avec fragmentation des lames élastiques et hétérogénéité de répartition du collagène

Et qui évolue vers la dilatation et la dissection.

2 . 3 . 2 . - aorte horizontale : Anévrysmes post trauma thoracique

Dans une situation de décélération brutale (choc frontal en voiture, même avec la ceinture de sécurité) l'essentiel des forces mécaniques est transmis à la région de l'isthme aortique avec un effet de cisaillement entre l'aorte descendante solidement fixée à la colonne vertébrale, et l'aorte horizontale entraînée vers l'avant par le poids du coeur. La rupture qui s'ensuit peut se limiter à l'intima et la média et rester sous adventicielle avec constitution d'un hématome périaortique et d'un faux anévrysmes secondaire. L'évolution se fait secondairement vers la rupture, dans les jours, mois ou années qui suivent. Il n'y a pas de stabilisation possible et un traitement s'impose dès le diagnostic fait.

La découverte se fait dans deux contextes différents :

- soit en urgence, avec recherche systématique après un trauma thoracique, par échocardiographie transthoracique et tomodensitométrie ; c'est le cas habituel
- soit plus rarement à distance sur une déformation du bouton aortique, souvent associée à des séquelles de fractures de côtes.

2 . 3 . 3 . - aorte horizontale, descendante , thoraco abdominale - Athérome :

C'est l'étiologie la plus fréquente après 55 ans. Les remaniements athéromateux fragilisent la paroi, et l'HTA facilite grandement la constitution des anévrysmes aortiques. Les parois de l'aorte sont épaissies, parfois calcifiées, avec de possibles dépôts de fibrine, ou des ulcérations. Les autres localisations sont fréquemment associées (coronaires, membres inférieurs, carotides) (voir question AMI).

2 . 3 . 4 . - Artérites inflammatoires

Elles affectent les vasa vasorum, et peuvent aussi léser la média.

- Maladie de Takayasu
- Artérite à cellules géantes, dont la Maladie de Horton
- Maladie de Behcet
- Aortite de la polyarthrite rhumatoïde

2 . 3 . 6 . - Anévrysmes inflammatoires non spécifiques

3 CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

3.1. - Fortuite :

A l'occasion d'un cliché du thorax. Ou recherche systématique devant un syndrome de Marfan ou après un traumatisme thoracique.

3 .2 - Devant un signe fonctionnel

3 .2.1 Douleurs thoracique

Elles doivent toujours faire évoquer une fissuration de l'anévrisme ou une dissection. Elles peuvent être sourdes, avec parfois des paroxysmes, ou une sensation de pesanteur. Elles peuvent être précordiales ou aussi se situer dans le dos.

3.2.2 Dyspnée et signes d'insuffisance cardiaque gauche, amenant à découvrir une insuffisance aortique.

3 .3 Devant une complication évolutive

3 .3.1 Rupture

Elle est évoquée devant une douleur thoracique.

3.3.2 Fissuration :

Un syndrome fissuraire peut précéder la rupture.

3.3.3 Thromboembolie

Les embolies peuvent se traduire par une ischémie aiguë ou chronique.

3.3.4 Compressions.

La compression des éléments de voisinage : syndrome cave supérieur pour l'aorte ascendante, toux, dysphagie (œsophage) , dysphonie (nerf récurrent), atélectasie (bronches) pour la portion horizontale, douleurs (racines nerveuses dorsales) pour la portion descendante.

4 EXAMEN CLINIQUE

4 .1 Inspection

Elle peut révéler une voussure battante dans le creux sussternal., confirmée par la palpation.

4 .2 Auscultation

Peut retrouver un souffle d'insuffisance aortique pour l'aorte ascendante.

5 - EXAMENS PARACLINIQUES

5 .1 Radiographie thoracique

Elle peut découvrir :

- pour l'aorte ascendante : une saillie de l'arc supérieur droit
- pour l'aorte horizontale : un élargissement du bouton aortique, franchement > 35 mm
- pour l'aorte descendante : un élargissement de l'aorte descendante dont le bord gauche devient visible, et mieux vu sur un cliché en oblique antérieure gauche

5 .2 Echographie Doppler

L'échocardiographie transthoracique permet le diagnostic de dilatation de la portion initiale de l'aorte ascendante, et plus difficilement de l'aorte horizontale. La voie transoesophagienne permet une évaluation plus précise de l'aorte ascendante, horizontale et descendante.

Les dimensions normales:

- < 3,7 cm pour la racine de l'aorte
- < 3,8 cm pour l'aorte ascendante
- < 2,8 cm pour l'aorte descendante

5.3 Scanner

Le scanner spiralé avec injection de produit de contraste et reconstruction en 3D permet le diagnostic et la mesure précise du diamètre de l'anévrisme, la recherche de l'extension de l'anévrisme par rapport aux artères (tronc artériel brachiocéphalique, carotide gauche, sous clavière gauche), la compression des organes de voisinage, l'existence d'une thrombose intra-anévrysmale.

5 .4 L'Angiographie par résonance magnétique (ARM)

Elle permet une visualisation de l'aorte après l'injection d'un sel de gadolinium. Le diamètre de l'anévrisme est fiable ainsi que les rapports avec les branches. La thrombose intra-anévrysmale est visible.

6 - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le déroulement aortique, élargissement de l'ensemble de l'aorte thoracique.

7 - BILAN

Comme vu plus haut : recherche d'un autre anévrisme, évaluation de la maladie athéromateuse et bilan pré-opératoire

8 – TRAITEMENT

8.1. Traitement médical

L'utilisation de bêtabloquants et l'abaissement de la pression artérielle tentent de freiner l'évolution.

Dans les anévrismes athéromateux, l'aspirine est de règle.

Le losartan et l'irbesartan sont à l'essai dans le S de Marfan.

8.2. Chirurgie

Tous les anévrismes de l'aorte thoracique siégeant au niveau de l'un des 3 segments ou sur plusieurs segments associés n'imposent pas un traitement chirurgical. Un facteur essentiel dans la décision d'opérer est l'évolutivité du diamètre maximum de l'ectasie imposant plusieurs contrôles scannographiques ou par I R M cherchant à mettre en évidence dans un délai déterminé de 6 mois à 1 an une augmentation substantielle de ce diamètre. Seuls les anévrismes vraiment volumineux ou entraînant des complications conduisent à une chirurgie sans délai. Cette chirurgie est lourde. Pour le segment III, l'utilisation des prothèses aortiques endoluminales se développe.

8.1.1. Indications :

- plus grand diamètre > 55 mm mesuré par scanner ou I R M avec produit de contraste. :
- plus grand diamètre mesuré par scanner ou I R M avec produit de contraste

≥45 mm dans le cadre d'un S de marfan

≥ 50 mm

«

bicuspidie

≥ 55 mm

«

autres situations

(Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie 2007)

- antécédent d'embolie systémique à partir des dépôts de fibrine.
- fuite aortique symptomatique dans la maladie annulo-ectasiente.
- compression symptomatique des structures adjacentes
- en urgence :
 - fissuration-rupture intra-péricardique pour le segment 1,
 - médiastinale pour le 2
 - et pleurale gauche pour le 3ou dissection aortique aiguë à partir de l'anévrisme.

(++) Problème de l'anévrisme de diamètre limite : refaire un scanner 6 mois plus tard. Si augmentation > 5 mm : chirurgie car anévrisme évolutif.

(++) Problème de fuite aortique modérée et d'anévrisme du segment 1 à 40 mm, par exemple, chez un sujet jeune ; il s'agit probablement d'une atteinte dégénérative donc risque majeur de dissection aiguë ou de rupture : indication plus agressive de chirurgie.

8.1.2. Contre indications :

- âge > 80 ans mais surtout âge physiologique.
- insuffisance respiratoire chronique, insuffisance rénale avec créatinine > 300 mmol, état cérébral altéré
- maladie générale (néoplasie, etc....)
- antécédents de plusieurs interventions intrapéricardiques pour les segments I et II et intrapleurales segment III

8.1.3. Traitement chirurgical

La C E C (circulation extra-corporelle)

Cet appareillage remplace le cœur et les poumons pendant que le cœur est arrêté et la circulation aortique interrompue. Il est composé de 4 éléments :

- une pompe électrique rotative qui remplace le cœur
- un oxygénateur qui permet l'oxygénation du sang sans contact direct entre celui-ci et le gaz mais à travers une membrane laissant passer l'oxygène mais pas les globules
- un échangeur thermique qui permet de refroidir ou réchauffer le sang à volonté et donc les différents organes.

Plus la température de ceux-ci est basse et plus leur consommation en O₂ est faible. Ainsi à 18° le cerveau et la moelle épinière qui en normothermie sont très sensibles à l'anoxie (3 à 4') peuvent tolérer un arrêt circulatoire de 50 minutes à 1 heure.

- des pompes d'aspiration qui aspirent le sang du champ opératoire pour le remettre dans le circuit. Le sang désaturé est récupéré, soit dans l'oreillette droite, soit directement dans les 2 veines caves avec dans chacune d'elles introduction d'une canule. Il est oxygéné et renvoyé dans la circulation artérielle au niveau soit de l'aorte ascendante soit de l'artère fémorale quand cette aorte est pathologique.

Pour ne pas que le sang coagule dans le circuit, une forte dose d'Héparine est injectée (4 mg/kg) qui est ensuite neutralisée par de la Protamine.

Quand la circulation est interrompue dans les coronaires, soit par clampage de l'aorte ascendante, soit par arrêt circulatoire complet par arrêt de la machine, le myocarde est protégé par injection dans celles-ci de sang ou

d'une solution cristalloïde froide à 4° et contenant une forte dose de potassium.

Les gestes chirurgicaux

La chirurgie des segments 1 et 2 se fait par sternotomie médiane.

Segment 1 : utilisation de la C E C obligatoire sans hypothermie profonde et avec clampage de l'aorte ascendante.

- Sans dilatation du sinus de Valsalva : remplacement de la portion ectasique par un tube en Dacron enduit de gélatine pour le rendre étanche malgré l'héparine (Fig. 1).

- Maladie annuloectasique : intervention de Bentall - De Bono : remplacement de la valve par une prothèse mécanique ou biologique, de l'aorte ascendante dilatée, sinus de Valsalva compris, par un tube en Dacron et réimplantation des coronaires sur ce tube (Fig. 2).

- Possibilité de conserver la valve et l'aorte du patient par une chirurgie plastique mais résultats à distance aléatoires.

Segment 2 : nécessiter de protéger le cerveau et d'avoir un confort opératoire suffisant pour le chirurgien. Pour cela 3 possibilités :

- arrêt circulatoire complet en hypothermie profonde à 18°

- refroidissement sélectif du cerveau par une perfusion de sang froid réalisée avec un circuit d'injection artériel dérivé de la C E C générale. La perfusion est faite dans les troncs à destinée cérébrale TABC et carotide G. avec un débit de 300 à 500 ml/mn. Cette technique est appelée cérébroplégie antérograde.

- cérébroplégie rétrograde : perfusion de sang froid (300 à 500 ml/mn) ou dérivation sur la canule de C E C totale située dans la veine cave supérieure. Le cerveau est donc refroidi et perfusé par son versant veineux. Dans ces 2 cas, il y a arrêt circulatoire complet aussi mais à température supérieure, c'est à dire à 22-25° pour le reste de l'organisme.

L'acte chirurgical : après ouverture de la poche anévrysmale, anastomose d'un tube en Dacron au début de l'aorte descendante, puis branchement d'une palette d'aorte horizontale comportant les 3 troncs à destinée cérébrale puis purge de l'air aortique, remise en route de la C E C et clamp placé sur le tube synthétique en amont des troncs cérébraux. Enfin anastomose entre aorte ascendante et le tube en Dacron (Figure 3).

Segment 3 : Protection de la moelle :

- clampage simple sans C E C de part et d'autre de l'anévrysme 15 à 18 % de paraplégie.

- Perfusion de la partie supérieure du corps par le cœur qui demeure battant en normothermie + perfusion de la partie inférieure du corps par une C E C avec récupération du sang veineux soit dans l'O G, soit dans l'A P, soit dans la veine fémorale et injection artérielle dans l'artère fémorale. Avec cette technique la paraplégie, 3 à 5 % dépend surtout des rapports de l'artère d'Adamkiewicz avec la zone aortique remplacée.

- Hypothermie modérée à 24° et arrêt circulatoire : C E C A P. Artère fémorale + dérivation artérielle perfusant l'artère humérale droite et donc la partie supérieure du corps cerveau compris. Cette voie de perfusion est remise en route dès que l'anastomose supérieure est faite limitant le temps d'anoxie cérébrale. Le risque de paraplégie est de 0,5 à 2 %.

L'acte chirurgical : ouverture de la poche. Occlusion des collatérales et tube terminal en haut en bas (Fig 4). Cela se fait par thoracotomie G.

Segments 2 + 3 :

1^{er} temps, même technique que pour segment 2, seul avec en plus mise en place d'une « trompe d'éléphant », c'est à dire qu'à partir de l'anastomose distale au niveau de l'isthme on glisse dans l'aorte descendante un long tube en Dacron qui est fixé au niveau de cette anastomose en haut et qui flotte dans la lumière en bas. 2e temps par thoracotomie, la trompe d'éléphant est utilisée pour traiter l'anévrysme du segment 3. (Fig 5)

Segment 1 (avec maladie annulo-ectasique) + 2

Au cours de la même intervention, d'abord correction du segment 2 en arrêt circulatoire puis remise en route de la C E C avec clamp sur la partie proximale du tube puis Bentall et on finit par l'anastomose des 2 tubes.

8 . 1 . 4 -Résultats

Mortalité hospitalière : segment 1 : 3 à 6 %, segment 2 : 10 à 15 %, segment 3 : 6 à 12 %

Complications : hémorragie avec nécessité de reprise chirurgicale, insuffisance respiratoire avec assistance respiratoire prolongée, insuffisance rénale aiguë, infection, atteintes neurologique avec coma et déficits.

8 . 3 . Traitement endoluminal :

Le traitement endovasculaire fait maintenant partie des possibilités thérapeutiques de certains anévrysmes de l'aorte descendante. Il consiste à plaquer au niveau de l'anévrysme fusiforme ou sacciforme une endoprothèse faite d'un tube en Dacron ou en Goretex armé par un filet fait d'un métal à mémoire. Ce tube prend appui sur les zones aortiques d'amont et d'aval non dilatées et cela sur 2 cm environ de chaque côté. L'étanchéité étant réalisée à ces 2 niveaux au besoin en

gonflant cette prothèse avec un ballon pour mieux l'appliquer. Cela supprime toute circulation de sang dans le sac anévrysmal. Le sang alors coagule et progressivement le caillot devient fibrose. Ainsi, non soumis à une pression, le diamètre de l'anévrysme au pire reste stable et au mieux régresse. L'endoprothèse dont le diamètre et la longueur doivent être mesurés grâce à une iconographie précise est fabriquée à la demande.

La mise en place de l'endoprothèse nécessite un abord chirurgical fémoral.

Il faut que la limite supérieure de l'anévrysme soit bien séparée de la naissance de la carotide gauche qu'il ne faut pas occlure. Le contrôle par échocardiographie trans oesophagienne aide au positionnement.

La mortalité est faible voire presque inexistante. Le risque de paraplégie très diminué voire presque nul. Les suites opératoires sont très simples avec parfois uniquement des problèmes artériels locaux sur la fémorale. S'agissant d'un corps étranger, la prévention de l'infection doit être drastique.

PS : ne pas confondre un tube prothétique mis en place par le chirurgien et une endoprothèse mise en place par voie endovasculaire