

■ Dissection aortique aiguë

P. Garnier*

La dissection aortique est une pathologie dont la prévalence est de 0,5 à 2,95 cas/100 000 par an. Dans sa forme typique, la dissection aortique aiguë (DAA) se manifeste cliniquement par une douleur thoracique brutale en coup de poignard. La douleur est présente dans 90 % des cas. Lorsque la perfusion de l'une des branches de l'aorte est compromise par le processus de dissection, des complications de nature ischémique peuvent s'y associer : ischémie coronaire, encéphalique, médullaire, nerveuse périphérique, mésentérique, rénale et des artères destinées aux membres inférieurs. La DAA peut être révélée par l'une de ces complications (douleur absente dans 10 % des cas) source d'erreurs diagnostiques, dont l'une des plus fréquentes est neurologique. Ainsi le neurologue doit-il être à même d'évoquer ce diagnostic qui constitue une urgence médico-chirurgicale à morbi-mortalité élevée.

Nous excluons de notre propos les DA chroniques et, sur le plan étiologique, les DA traumatiques et iatrogéniques (cathétérisme artériel, chirurgie cardio-vasculaire).

CLASSIFICATION DES DISSECTIONS AORTIQUES

Deux grandes classifications sont retenues. Celle de De Bakey compte 3 types (figure 1). Dans le type I, la DA s'étend sur l'ensemble de l'aorte, dans le type II la DA est strictement limitée à l'aorte ascendante, dans le type III, elle l'est à l'aorte descendante. La classification de Stanford revêt 2 types (figure 1) ; dans le type A, la DA intéresse l'aorte ascendante et/ou la crosse aortique, dans le type B, l'aorte descendante. Cette classification plus simple est la plus utilisée. Pour le clinicien elle permet de distinguer 2 types de dissection correspondant à 2 stratégies thérapeutiques différentes (1). Les dissections de type A, les plus fréquentes, touchent surtout les sujets jeunes, porteurs d'anomalies du tissu conjonctif, et relèvent de la chirurgie. Les dissections de type B, plus fréquemment d'origine hypertensive, relèvent le plus souvent d'un traitement médical.

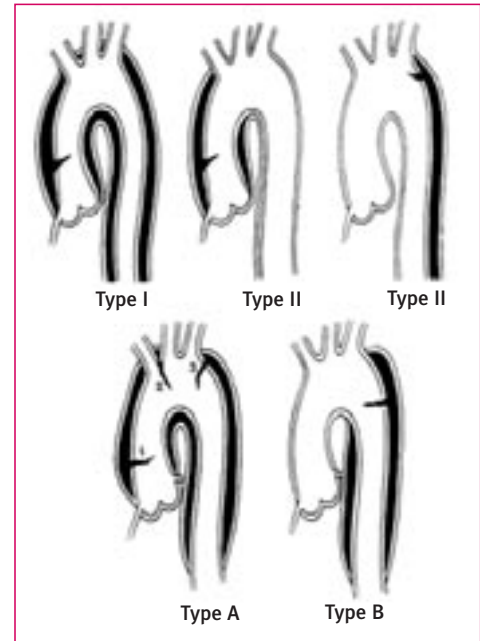


Figure 1. Classifications de De Bakey (I, II, III) et de Stanford (A, B).

De nouvelles entités décrites avec les nouvelles techniques d'imagerie ont amené à proposer une classification complémentaire (2), tenant compte notamment des hématomes intramurales par rupture in situ des vasavasorum et des ulcères qui perforent une plaque d'athérome. Elles constituent des formes cliniques de DA.

MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES

◆ **Fréquence** : rapportées dans environ 18 à 30 % des cas, voire 40 % dans les DA proximales, elles sont révélatrices de la dissection chez 8 à 33 % des patients (3).

◆ **Types** : elles sont habituellement classées en 5 types.

Encéphalopathie anoxique

La syncope en est la manifestation la plus fréquente, présente jusque dans 20 % des cas (4) et surtout lors de DA de type A. Elle peut précéder ou suivre la douleur thoracique. Parfois elle constitue l'unique manifestation de la DA ou bien précède la survenue d'un déficit neurologique (5). Son mécanisme est multifactoriel : réponse vagale exagérée à la douleur, hypoten-

Service de neurologie (Pr D. Michel),
fédération Neuro-Vasculaire,
CHU de Saint-Étienne.

sion secondaire à la rupture aortique, hypoperfusion cérébrale par extension de la DA aux vaisseaux cervicaux, activation des barorécepteurs aortiques. D'autres troubles de conscience sont mentionnés, allant de l'obnubilation au coma ou s'intégrant à des crises d'épilepsie.

Accidents ischémiques cérébraux (AIC)

Leur fréquence est difficile à évaluer en raison de l'absence d'évaluation radiologique précise. En se fondant sur des signes de focalisation tels qu'une hémiparésie ou une hémiparésie, leur fréquence oscille entre 3 % et 30 % (6). Il s'agit le plus souvent d'accidents ischémiques durables, beaucoup plus rarement d'accidents ischémiques transitoires (AIT). Une transformation hémorragique y serait fréquemment associée. Les AIC intéressent généralement le territoire carotidien mais un cas d'AIC vertébro-basilaire révélateur a été rapporté (7). Ils s'associent surtout aux dissections de type A mais un AIC au cours d'une dissection de type B est possible du fait d'une extension rétrograde sur l'arche aortique (8). Leur mécanisme est multiple. L'oblitération des troncs artériels supra-aortiques, en particulier de l'artère carotide primitive résulte d'une extension de la DA ou parfois d'une embolie artério-artérielle dont le point de départ est la DA. Le flap intimal peut également obstruer l'origine du tronc supra-aortique.

Ischémies médullaires

Elles représentent une complication relativement fréquente des DA (9), après les atteintes nerveuses périphériques et les AIC donnant lieu à des myélopathies aiguës durables parfois transitoires (10), plus rarement progressives (9). Elles s'expriment généralement par une paraplégie ou paraparésie flasque. L'atteinte sensitive touche les modalités extra-lemnisciales et/ou lemnisciales à des degrés divers en fonction du territoire artériel atteint (artère spinale antérieure et/ou spinale postérieure). Elles sont fréquemment en rapport avec une ischémie de la moelle thoracique moyenne ou basse, qui constitue une zone de vulnérabilité vasculaire. Ainsi, les DA de type B sont souvent en cause par extension de la dissection ou compression des artères intercostales ou lombaires qui contribuent à la vascularisation médullaire.

L'association d'une paraplégie précédée d'un AIC a été décrite au cours d'une DA de type A (5).

Ischémies nerveuses périphériques

Relativement fréquentes, elles touchent surtout les membres inférieurs. Elles déterminent une atteinte aiguë plus sensitive que motrice d'un nerf ou du plexus lombo-sacré, avec abolition des réflexes tendineux et une souffrance axonale à l'EMG (11). C'est probablement l'atteinte des artères lombaires naissant de l'aorte et des branches des artères iliaques qui est en cause.

Autres signes neurologiques

Un syndrome de Claude Bernard-Horner, une dysphonie, une dyspnée laryngée peuvent être observés lors d'une compression médiastinale par une dissection de l'aorte thoracique.

DIAGNOSTIC

Arguments pour une DA

Le neurologue est confronté à 2 types de situation clinique. Lorsque les manifestations neurologiques s'associent à une douleur thoracique, le diagnostic est évoqué, conduisant rapidement à la réalisation d'une échographie thoracique (ETT) et transœsophagienne (ETO). Lorsque l'événement neurologique, en l'occurrence un AIC ou un accident ischémique médullaire est révélateur, le neurologue est sollicité. L'abolition d'un pouls, une asymétrie tensionnelle, un souffle d'insuffisance aortique non connu ou une modification de la silhouette aortique sur la radiographie thoracique constituent des éléments suggestifs d'une DA, notamment proximale, mais inconstants (4). En cas d'AIC, l'écho-Doppler cervical pourra faire suspecter ce diagnostic en montrant une sténose, une occlusion ou surtout une dissection de la carotide primitive ou du tronc artériel brachio-céphalique. En cas d'ischémie médullaire, l'IRM permet non seulement de détecter la zone d'ischémie mais aussi de voir la DA en regard (9, 12). Sinon, dans tous les cas, la confirmation du diagnostic de DA (démonstration d'un double chenal séparé d'un flap intimal) repose actuellement sur 3 techniques : l'échographie transœsophagienne (ETO), le scanner hélicoïdal et l'IRM. L'artériographie, longtemps considérée comme l'examen de

Figure 2. Dissection aortique type I en ETO : le vrai chenal (VC) et le faux chenal (FC) séparés par le voile intimal avec visualisation de la porte d'entrée (flèche).



Figure 3. Dissection aortique type III en IRM coupe sagittale : vrai chenal (VC), faux chenal (FC).

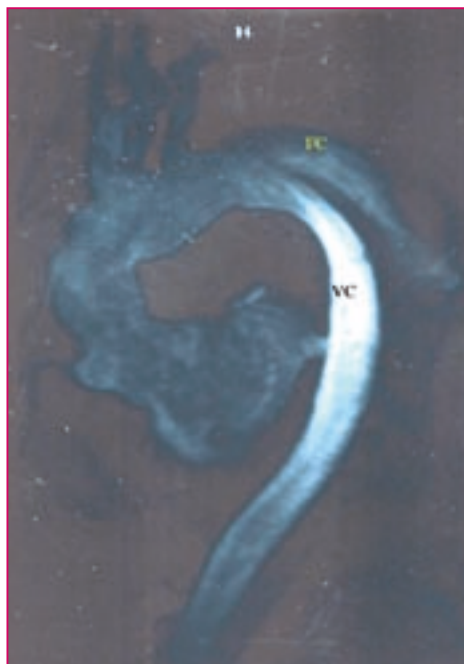
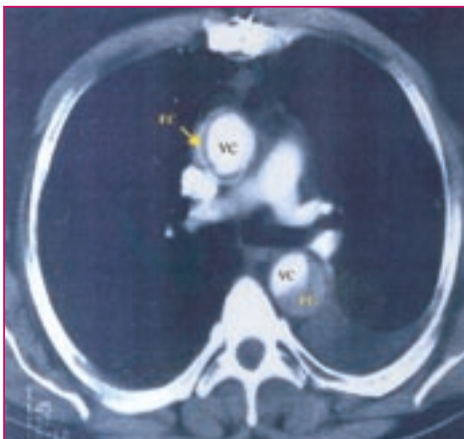


Figure 4. Dissection aortique type I en tomodensitométrie avec produit de contraste : séparation du vrai (VC) et du faux chenal (FC) sur l'aorte ascendante et l'aorte descendante. Le faux chenal est thrombosé.



référence, voit ses indications se raréfier du fait des progrès des techniques précédentes et de son caractère invasif (13). Elle ne doit plus être considérée comme une méthode diagnostique de première intention. L'ETO (figure 2) constitue une méthode diagnostique très performante, de première intention facilement réalisable au lit du malade (14). Elle explore la quasi-totalité de l'aorte thoracique. Sa limite principale est une spécificité imparfaite (risque de faux positifs sur l'aorte ascendante, surtout en cas d'aorte dilatée). Elle requiert un échographiste expérimenté et, en cas de doute, le recours à une autre technique d'imagerie. Elle est toujours précédée d'une échographie trans-thoracique qui peut déjà suspecter le diagnostic. L'IRM constitue la technique idéale (figure 3) avec une sensibilité et une spécificité de 100 % pour toutes les formes de dissection mais elle pose également un problème de disponibilité (14). Elle est très utile pour apprécier l'extension de la dissection aux troncs supra-aortiques. Le scanner hélicoïdal (figure 4), certes moins sensible que l'ETO ou l'IRM, est très fiable, pouvant montrer l'extension de la dissection (14). L'échographie endovasculaire après cathétérisme artériel est très performante, visualisant les anomalies pariétales depuis la lumière aortique. Elle peut déterminer précisément le mécanisme d'oblitération des branches aortiques (prolongement de la dissection, obstruction par le flap). Mais il s'agit de techniques invasives qui pourraient être indiquées en cas d'artériographie normale (15). Il faut souligner que le choix des explorations dépend aussi de la disponibilité locale des différentes techniques et des habitudes des équipes.

Ce qui n'est pas une DA

En cas de douleur thoracique, on se pose légitimement la question d'un infarctus du myocarde beaucoup plus fréquent que les DA (1/300) et dont on connaît la potentialité emboligène à la phase aiguë. La réalisation d'un ECG est donc très utile pour distinguer ces 2 entités, mais 20 % des ECG montrent des signes d'ischémie ou de nécrose dans les dissections proximales par extension aux artères coronaires.

Les étiologies

Les anomalies structurales de la média et l'hy-

pertension artérielle constituent l'une des causes principales, touchant surtout le patient âgé et l'aorte descendante. Les maladies héréditaires du tissu conjonctif (Marfan, Ehlers Danlos) affectent des sujets jeunes avec une atteinte plus fréquente de l'aorte ascendante et de la crosse aortique. On en rapproche les patients porteurs d'une malformation congénitale (bicuspidie aortique, coarctation de l'aorte) chez lesquels la dissection peut apparaître dès l'enfance. Certaines aortites sont en cause telles que la maladie de Takayasu, de Behçet, de Horton et la syphilis. La grossesse ou la toxicomanie à la cocaïne et aux amphétamines représentent également des causes potentielles (16).

PRONOSTIC

À la phase aiguë, la mortalité est élevée, pouvant atteindre 68 % dans les 48 premières heures (environ 1 % par heure de retard diagnostique), en général liée à la rupture aortique (17). La présence d'un AIC constitué aggrave le pronostic et notamment le pronostic chirurgical. À 1 an, le pourcentage de survivants est cependant plus important dans les DA de type B.

TRAITEMENT

Symptomatique

Il doit être mis en route dès le diagnostic de DA posé afin de limiter la progression de la DA. La prise en charge du patient se fera dans une unité de soins intensifs pour traiter la douleur (sulfate de morphine IV) et contrôler l'hypertension artérielle (bêtabloquant en première intention). En cas d'AIC, il faudra veiller à ce que la diminution de la pression artérielle fixée aux environs de 120 mmHg pour la systolique n'entraîne pas d'aggravation neurologique.

Étiologique

Son but est d'éviter la rupture aortique. Il dépend du siège de la dissection. Les dissections de type A relèvent en général de la chirurgie en urgence. Elle consiste en un remplacement de l'aorte ascendante et plus ou moins de l'arche aortique par une prothèse, avec ou sans remplacement de la valve aortique. L'extension de la dissection aux troncs supra-aortiques, la présence d'un AIT ne doivent pas modifier cette

attitude. La chirurgie sera contre-indiquée en cas d'AIC sévère (18). Les dissections de type B relèvent le plus souvent d'un traitement médicamenteux antihypertenseur. La chirurgie est réservée aux cas de suspicion de fissuration et aux formes compliquées d'ischémie (mésentérique, membres inférieurs). Elle comporte un risque d'ischémie médullaire. De nouvelles approches en cours d'évaluation sont apportées par les techniques interventionnelles endovasculaires notamment dans les DA de type B, telle une fenestration aortique pour pallier une mauvaise perfusion dans le territoire ischémique, ou la mise en place d'une endoprothèse pour réexpander un vrai chenal comprimé par le faux ou obtenir une porte d'entrée (14).

Le suivi consistera à vérifier l'absence d'expansion aortique ou de formation d'un anévrisme. L'IRM apparaît là comme la technique de choix. Le maintien d'une pression artérielle < 135/80 est essentiel afin de minimiser au mieux la contrainte pariétale aortique.

CONCLUSION

Au vu de la grande fréquence des accidents vasculaires cérébraux, si la DA en est une cause rare, sa reconnaissance face à un AIC révélateur est fondamentale du fait des enjeux pronostiques et thérapeutiques. Son élimination l'est tout autant à l'heure du développement des traitements thrombolytiques i.v. à la phase aiguë des AIC. En effet, l'utilisation d'un tel traitement est formellement contre-indiquée dans ces conditions (19).

RÉFÉRENCES

1. Goarin JP. Manifestations cliniques des dissections aortiques aiguës. *Rev Prat (Paris)* 1999 ; 5 : 177-93.
2. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC et al. Intimal tear without hematoma. *Circulation* 1999 ; 99 : 1331-6.
3. Fann JJ, Sarris GE, Mitchell RS. Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. *Ann Surg* 1990 ; 212 : 705-13.
4. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM et al. The international registry of acute aortic dissection (IRAD) : new insights into an old disease. *JAMA* 2000 ; 283 : 897-903.
5. Gerber O, Heyer EJ, Vieux U. Painless dissections of the aorta presenting as acute neurologic syndromes. *Stroke* 1986 ; 17 : 644-7.
6. Veyssier-Belot C. Manifestations neurologiques des dissections aortiques. *STV* 1994 ; 6 : 391-7.

- 7.** Dupont C, Nighoghossian N, Dubost A et al. Manifestations vertébro-basilaires révélatrices d'une dissection aortique. *La presse médicale* 1992 ; 21 : 221.
- 8.** Van Putten MJAM, Bloem BR, Smit VTHBM et al. An uncommon cause of stroke in young adults. *Arch Neurol* 1999 ; 56 : 1018-20.
- 9.** Holloway SF, Fayad PB, Kalb RG et al. Painless aortic dissection presenting as a progressive myelopathy. *J Neurol Sci* 1993 ; 120 : 141-4.
- 10.** Joo JB, Cumming AJ. Acute thoracoabdominal aortic dissection presenting as painless, transient paralysis of the lower extremities : a case report. *J Emerg Med* 2000 ; 19 : 333-7.
- 11.** Lefebvre V, Leduc JJ, Choteau PH. Painless ischaemic lumbosacral plexopathy and aortic dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995 ; 58 : 641.
- 12.** Garnier P, Michel D, Barral FG et al. Rôles d'une dysplasie artérielle, d'un ergotisme chronique et d'autres facteurs dans un cas de dissections artérielles multiples spontanées. *Rev Med Interne* 2000 ; 21 : 701-4.
- 13.** Desruennes M, Deligne L, Isnard R et al. Imagerie des dissections aortiques aiguës de l'aorte thoracique. *STV* 1998 ; 10 : 270-80.
- 14.** Erbel R, Alfonso F, Boileau C et al. Diagnosis and management of aortic dissection. Recommendations of the Task Force on aortic dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2001 ; 22 : 1642-81.
- 15.** Yamada E, Matsumura M, Kyo S et al. Usefulness of a prototype intravascular ultrasound imaging in evaluation of aortic dissection and comparison with angiographic study, transesophageal echocardiography, computed tomography and magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol* 1995 ; 75 : 161-5.
- 16.** Rashid J, Eisenberg MJ, Topol EJ. Cocaine induced aortic dissection. *Am Heart J* 1996 ; 132 : 1301-4.
- 17.** Meszaros I, Morocz J, Szilvi J et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest* 2000 ; 117 : 1271-8.
- 18.** Kouchoukos NT, Dougenis D. Surgery of the thoracic aorta. *N Engl J Med* 1997 ; 336 : 1876-88.
- 19.** Fessler AJ, Alberts MJ. Stroke treatment with tissue plasminogen activator in the setting of aortic dissection. *Neurology* 2000 ; 54 : 1010.
- Nous remercions les professeurs FG. Barral, K. Isaaz et C. Veyret pour les documents iconographiques.**

MENTIONS Légales ZOOCOR