

Dilatation de l'aorte ascendante : quand faut-il opérer ?

RÉSUMÉ : Les anévrismes de l'aorte ascendante sont divisés en deux entités distinctes selon l'étiologie et la prise en charge chirurgicale : les anévrismes de la racine de l'aorte affectant la première partie de l'aorte ascendante incluant sinus de Valsalva et les anévrismes aortiques supra-avalvulaires où les sinus de Valsalva sont de diamètre normal.

En absence de traitement chirurgical, le risque de ces anévrismes est la dissection aortique ou la rupture surtout lorsque le diamètre dépasse 50 mm. Les examens clés pour évaluer le diamètre de l'aorte ascendante et sa progression dans le temps sont l'échocardiographie et le scanner thoracique (CT) spiralé.

Le traitement médical par bêtabloquants et un suivi par échocardiographie sont recommandés pour les patients asymptomatiques. Le traitement chirurgical des anévrismes supra-avalvulaires consiste au remplacement de l'aorte par un tube supracoronaire, alors que les anévrismes de la racine de l'aorte peuvent nécessiter en plus un geste sur la valve aortique.



→ **N. AL-ATTAR, P. NATAF**
Service de Chirurgie Cardiaque,
Hôpital Bichat,
PARIS.

La maladie annulo-ectasiant est un groupe de pathologies d'expression phénotypique proche associant anévrisme de la racine aortique et dilatation de l'anneau aortique. Son incidence est estimée à 4,5 cas pour 100 000 [1-3]. Elle est la 13^e cause de mortalité dans les pays occidentaux [1, 2]. Les anévrismes de l'aorte ascendante sont divisés en deux entités distinctes selon l'étiologie et la prise en charge chirurgicale (**tableau I**).

La stratégie opératoire consiste à intervenir avant que n'apparaissent les complications de cette dilatation anévrysmale. Si la taille de l'anévrisme constitue le principal élément à prendre en compte au moment de poser l'indication opératoire, d'autres éléments, tels que l'étiologie sous-jacente, l'âge du patient, l'insuffisance aortique associée, la vitesse de croissance de l'anévrisme et le caractère bi- ou tricuspide de la valve aortique doivent être appréciés.

Etiologie

Les anévrismes aortiques sont des anévrismes dégénératifs. La lésion histologique la plus fréquente est la nécrose média-kystique. Elle associe, au niveau de la média, une perte de cellules musculaires lisses, une fragmentation et une diminution des fibres élastiques et enfin l'accumulation d'une substance amorphe basophile donnant l'aspect pseudokystique. Les anévrismes de la racine aortique (des maladies aortiques annulo-ectasiantes) peuvent être idiopathiques ou associés aux maladies du tissu conjonctif comme le syndrome de Marfan, le syndrome d'Ehler-Danlos ou les bicuspidies valvulaires [1, 3]. 20 % des patients atteints de syndrome de Marfan seront opérés pour un anévrisme de la racine aortique [4]. Une association 10 fois plus que la population normale est établie entre la bicuspidie valvulaire aortique et la dissection aortique [1, 5].

REVUES GÉNÉRALES

Chirurgie

	Anévrismes de la racine de l'aorte	Anévrismes aortiques supra- valvulaires
Site	Partie initiale de l'aorte ascendante qui comprend les sinus de Valsalva	L'aorte ascendante au-dessus du sinus de Valsalva jusqu'au tronc brachio-céphalique
		
Sexe	1/1	3 hommes/1 femme
Age moyen	30-50 ans	59-69 ans
Prévalence	Plus fréquents	Moins fréquents
Etiologie	Idiopathique ou maladie du tissu conjonctif	Dégénérative

TABLEAU I.

D'autres étiologies sont rares comme : les dissections chroniques de l'aorte ascendantes, pseudoxanthome élastique, syndrome de Turner, formation anévrismale suite à une infection bactérienne de la paroi de l'aorte ascendante, syphilis, aortites rhumatismales : polychondrite atrophiante, spondylarthrite ankylosante, artérites : la maladie de Takayashu, les artérites à cellules géantes, la maladie de Behçet, pseudo-anévrisme de l'aorte ascendante après un traumatisme ou une infection aortique ou sur le site de canulation aortique.

L'histoire naturelle de l'anévrisme de l'aorte ascendante

L'évolution dépend de la position anatomique et de l'étiologie. Les anévrismes de l'aorte ascendante ont une croissance

moyenne de 1-4 mm par année. Cette vitesse est plus importante pour les valves bicuspides ou pour le syndrome de Marfan. Par ailleurs, il y a une accélération dans des diamètres plus grands. L'incidence de dissection ou de rupture de l'anévrisme augmente avec sa taille [3, 6]. La loi de Laplace indique que plus le diamètre de l'anévrisme augmente, plus la tension sur la paroi s'accroît, amenant à une dilatation de l'aorte. Dans le développement de la maladie aortique, des modèles d'anévrismes indiquent que l'hémodynamique et la mécanique de paroi jouent un rôle aussi important. Ainsi, l'énergie cinétique produite au cours de la turbulence a un effet important sur la répartition de la pression sur la paroi anévrismale et active les éléments figurés du sang [7]. Elle est considérée comme un facteur important dans la dilatation de l'anévrisme et sa rupture [8].

Les modifications rhéologiques des régimes de flux et les effets vortex contribuent probablement à la progression des anévrismes. Ces modifications rhéologiques sont différentes de ce qui est observé chez le sujet normal et peuvent être analysées en IRM [9]. D'autres facteurs prédictifs de la dilatation progressive ont été montrés comme le tabagisme, la pression artérielle diastolique, l'insuffisance rénale, le sexe masculin et les dégénérescences fibrocalciques de la valve aortique.

Le suivi des malades montre que l'anévrisme de l'aorte ascendante est à haut risque de complications graves quand son diamètre atteint 60 mm. En effet, 46 % des malades porteurs d'un anévrisme supérieur à 60 mm mourront dans les 5 ans d'une des complications suivantes :

- la rupture : son taux annuel est de 3,6 % avec un taux de décès très élevé (50 à 95 %),
- la dissection : il s'agit d'une déchirure intimale entraînant un clivage longitudinal de l'aorte au niveau de la média. Son taux annuel est de 3,7 % avec un taux de mortalité également très important,
- l'insuffisance aortique : elle est due à une faute de coaptation des feuilles valvulaires aortiques.

Présentation clinique

Les anévrismes de l'aorte ascendante restent asymptomatiques pendant une longue période. Le diagnostic est souvent fait sur une radio de thorax ou d'autres examens d'imagerie, comme l'échocardiographie effectuée pour une autre pathologie cardiaque, ou pratiqués de façon systématique dans un contexte familial tel que la maladie de Marfan. L'apparence de symptômes aigus en forme de douleur déchirante est fortement suggestive d'une rupture imminente, ou d'une dissection. La douleur est présente dans 75 % des cas de complications. Elle peut être précordiale ou aussi se situer dans le dos. Une douleur chronique peut résulter de la compression

du sternum et est le premier symptôme chez 25-75 % des patients. Des symptômes dus à la pression de l'aorte contre des structures adjacentes peuvent donner des symptômes divers (**tableau II**).

Symptôme	Cause
Toux	Compression trachéale
Hémoptysie	Erosion bronchique
Dysphagie	Compression de l'œsophage
Dysphonie	Compression du nerf laryngé récurrent gauche
Syndrome de la veine cave supérieure	Compression de la veine cave supérieure ou l'oreillette droite

TABLEAU II : Symptômes dus à la pression de l'aorte contre des structures adjacentes.

L'examen physique est peu spécifique. L'insuffisance aortique peut donner un souffle diastolique, ou des symptômes d'insuffisance cardiaque. L'examen physique chez le patient avec un anévrisme de la racine aortique varie en fonction de l'étiologie. Les patients atteints du syndrome de Marfan ont des caractéristiques particulières [4] (**tableau III**).

Examen	Signes
Radiographie de thorax	<ul style="list-style-type: none"> ● Contour convexe du médiastin supérieur droit ● Perte de l'espace rétrosternal
Echocardiographie	<ul style="list-style-type: none"> ● Aorte ascendante dilatée ● Insuffisance aortique
Scanner thoracique avec injection de produit de contraste	<ul style="list-style-type: none"> ● Aorte ascendante dilatée ● Limites de l'anévrisme ● Dissection
Imagerie par résonance magnétique (IRM)	<ul style="list-style-type: none"> ● Aorte ascendante dilatée ● Limites de l'anévrisme ● Evaluation de la perfusion cardiaque et la fonction myocardique
Angiographie	<ul style="list-style-type: none"> ● Relation de l'anévrisme aux troncs supra-aortiques ● Coronarographie

TABLEAU III : Examens complémentaires.

recommandé chez les patients asymptomatiques. Les bêtabloquants diminuent la pression artérielle moyenne appliquée sur la paroi aortique, notamment au cours des efforts. Ils ont démontré un

effet ralentisseur sur la dilatation de la racine aortique et améliorent la survie chez les patients ayant le syndrome de Marfan [1, 4]. Même si cet effet n'est pas établi pour les anévrismes de l'aorte ascendante d'autres étiologies, comme les bicuspidies, ce traitement est recommandé par la plupart des auteurs dans tous les cas [7].

syndromes familiaux, le dépistage de la famille est nécessaire.

Stratégie chirurgicale

L'intervention chirurgicale est indiquée en urgence en cas de dissection aiguë de l'aorte ascendante ou de rupture dans le péricarde (tamponnade aiguë). La chirurgie électorale de l'aorte ascendante est associée à taux de mortalité considérablement plus faible (5 %) qu'une intervention d'urgence.

Un facteur essentiel dans la décision d'opérer est l'évolutivité du diamètre maximum de l'ectasie imposant plusieurs contrôles par l'imagerie cherchant à mettre en évidence dans un délai déterminé une augmentation substantielle de ce diamètre. Prenant en compte l'histoire naturelle des anévrismes de l'aorte ascendante, la chirurgie semble appropriée lorsque le diamètre maximal atteint 5-5,5 cm, en fonction de l'étiologie [9, 10].

Des symptômes dus à une insuffisance ou une sténose valvulaire aortique peuvent être la première indication pour l'intervention. Lors de la chirurgie valvulaire, une décision doit être prise en ce qui concerne une dilatation modérée de l'aorte. Des dissections ou des ruptures ont été rapportées avec des diamètres < 5,0 cm dans plusieurs cas, et un taux d'accroissement de la dilatation anévrysmale > 5 % par an augmente le risque de complications de 4,1 fois. D'autres facteurs de risque pour la dissection aortique dans le syndrome de Marfan sont des antécédents familiaux de dissection et un ratio entre le diamètre observé et le diamètre prédit supérieur à 1,3.

Traitement médical

Tous les facteurs de risque cardiovasculaires doivent être contrôlés.

Un traitement par bêtabloquants avec un suivi par échocardiographie biannuel est

Plus récemment, les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II (notamment le losartan et l'irbésartan) ont montré un effet ralentisseur sur la dilatation de la racine aortique chez une population pédiatrique atteinte du syndrome de Marfan [8]. Chez ces patients ou d'autres

Recommandations des Sociétés savantes

Les recommandations de la SFC, la Société Européenne de Cardiologie (ESC) et celles de l'*American College of Cardiology* et

REVUES GÉNÉRALES

Chirurgie

	Syndrome de Marfan	Bicuspidie	Autres
SFC 2005	> 50 mm	> 50 mm	≥ 50-55 mm indexé à la SC
ACC/AHA 2006	≥ 45 mm	● ≥ 50 mm ou augmentation ≥ 0,5 cm/an ● ≥ 45 mm si RVA associé	● ≥ 50 mm ● ≥ 45 mm ou augmentation ≥ 0,5 cm/an si centre expert
ESC 2007	≥ 45 mm	≥ 50 mm	≥ 55 mm

TABLEAU IV : Résumé des recommandations françaises, européennes et américaines pour l'indication opératoire des anévrismes de l'aorte.

l'American Heart Association sont comparées dans le **tableau IV** [11]. Le risque de complications pariétales aortiques est aussi plus élevé lorsque le diamètre aortique augmente rapidement au cours du suivi ou en présence d'une histoire familiale de dissection aortique [12, 13].

Techniques chirurgicales

Les interventions sur l'aorte thoracique ascendante se font par sternotomie sous circulation extracorporelle (CEC) permettant l'arrêt cardiaque. La chirurgie d'un anévrisme isolé de l'aorte ascendante consiste à implanter une prothèse en position supracoronaire (**fig. 1**).

En présence d'un anévrisme de la racine aortique avec dilation de l'anneau valvulaire et de la portion sinusale, la dilatation de la ligne sinotubulaire avec écartement des commissures valvulaires aortiques provoque une insuffisance aortique centrale par impossibilité de coaptation des valvules. La présence d'une valvulopathie impose généralement le remplacement de la racine aortique avec la valve par une prothèse valvée, la valve étant mécanique ou biologique (procédure de Bentall, **fig. 2**), ou par homogreffe. Chez les patients jeunes, l'opération de Ross qui consiste en le transfert de la valve pulmonaire en position aortique avec reconstruction de la sortie du ventricule droit par un

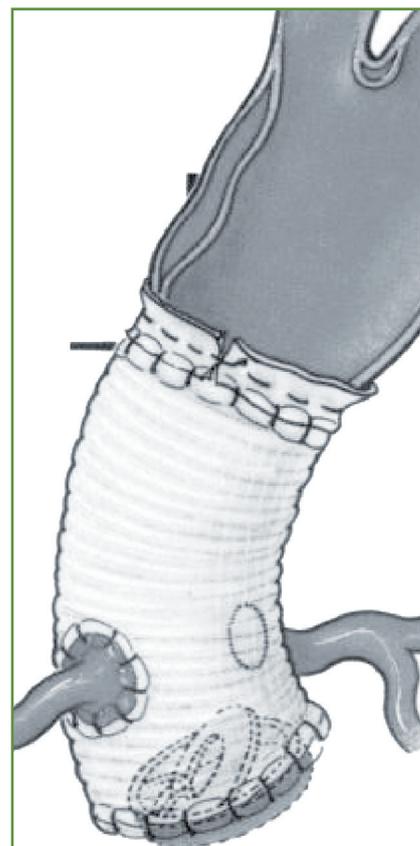


FIG. 2 : Intervention de Bentall avec réimplantation des artères coronaires.

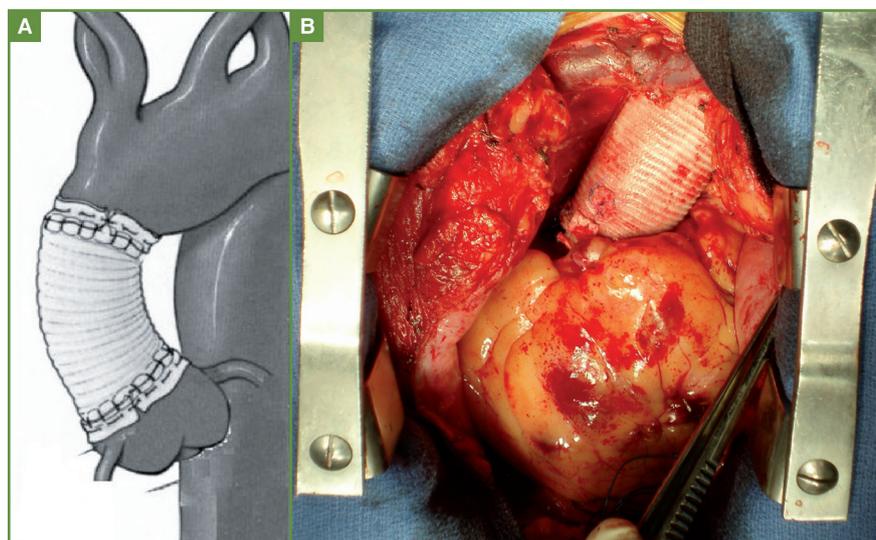


FIG. 1 : Remplacement de l'aorte supracoronaire par tube prothétique en dacron. **A :** représentation schématique. **B :** vue opératoire.

conduit biologique avec valvule peut être proposée.

Si la valve aortique est normale, il est possible de remplacer la racine aortique en conservant la valve aortique native et de ne remplacer que les sinus dilatés et l'aorte ascendante. Si la valve aortique est intacte, il est possible d'envisager l'opération de Yacoub ou de David, avec sauvegarde de la valve avec réimplantation des ostia coronaires. Le principal avantage du remplacement de la racine en gardant la valve ou en transférant la valve pulmonaire est l'absence d'une anticoagulation à vie.

Conclusion

Lorsqu'une dilatation de l'aorte ascendante arrive au diamètre critique de

50-55 mm ou lorsqu'elle est évolutive, elle est à risque pour la dissection ou la rupture aortique. Les anévrismes supra-valvulaires sont traités par un remplacement de la portion ectasique par un tube en dacron en position supracoronaire. Les anévrismes de la racine aortique incluant les ostia coronaires nécessitent un remplacement par tube, la réimplantation des ostia coronaires ainsi qu'un geste sur la valve aortique, qui peut être préservée ou remplacée.

Bibliographie

1. ISSELBACHER EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation*, 2005; 111: 816-828.
2. BICKERSTAFF LK, PAIROLERO PC, HOLLIER LH *et al.* Thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *Surgery*, 1982; 92: 1103-1108.
3. COADY MA, RIZZO JA, GOLDSTEIN LJ *et al.* Elefteriades JA. Natural history, pathogenesis, and etiology of thoracic aortic aneurysms and dissections. *Cardiol Clin*, 1999; 17: 615-635.
4. JONDEAU G, BARTHELET M, BAUMANN C *et al.* Recommandations sur la prise en charge médicamenteuse des atteintes aortiques du syndrome de Marfan. *Arch Mal Cœur Vaiss*, 2006; 99: 540-546.
5. NISTRI S, BASSO C, MARZARI C *et al.* Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol*, 2005; 96: 718-721.
6. DAVIES RR, GOLDSTEIN LJ, COADY MA *et al.* Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction

POINTS FORTS

- ➔ Le risque des anévrismes aortiques est la dissection aortique ou la rupture, surtout lorsque leur diamètre dépasse 50 mm.
- ➔ L'échocardiographie et le scanner thoracique (CT) spiralé sont les examens essentiels pour évaluer le diamètre de l'aorte ascendante et l'évolution temporelle.
- ➔ Les anévrismes supra-valvulaires sont traités par remplacement de l'aorte par un tube supracoronaire.
- ➔ Les anévrismes de la racine de l'aorte incluent les sinus de Valsalva et nécessitent un remplacement de l'aorte avec réimplantation des artères coronaires ± un remplacement valvulaire.

based on size. *Ann Thorac Surg*, 2002; 73: 17-27.

7. SHORES J, BERGER KR, MURPHY EA *et al.* Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*, 1994; 330: 1335-1341.
8. 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: 2787-2795.
9. IUNG B, GOHLKE-BARWOLF C, TORNOS P *et al.* for the Working Group on Valvular Heart Disease. Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease. *Eur Heart J*, 2002; 23: 1252-1266.
10. BONOW RO, CARABELLO B, DE LEON AC *et al.* ACC/AHA guidelines for the management of patients with valvular heart disease. Executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association task force on practice guidelines (committee on management of patients with valvular heart disease). *J Am Coll Cardiol*, 1998; 32: 1486-1488.
11. AL-ATTAR N, NATAF P. Aneurysms of the ascending thoracic aorta. *Presse Med*, 2010; 39: 26-33.
12. LEGGET M, UNGER T, O'SULLIVAN C *et al.* Aortic root complications in Marfan's syndrome identification of a lower risk group. *Heart*, 1996; 75: 389-395.
13. DEVEREUX R, ROMAN M. Aortic disease in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*, 1999; 340: 1358-1359.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflit d'intérêt concernant les données publiées dans cet article.