

MATINEE DE L'AORTE

Samedi 20 Mai 2017

Hopital Européen Georges Pompidou

Compte-rendu

PARTIE I : Quoi de neuf concernant les dissections aortiques ?

Modérateur : Christian Latrémouille

1. Histoire naturelle des dissections aortiques : une maladie en 2 temps qui nécessite un suivi

Willy Sutter

La Dissection Aortique est un accident vasculaire au cours duquel la paroi interne de l'aorte se déchire. Cette rupture entraîne la création d'une « porte d'entrée », par laquelle le sang va pénétrer et progressivement décoller les feuillets qui constituent la paroi de l'aorte. Dès lors, le sang va circuler à travers deux chemins (« chenal ») : le « vrai » chenal, chenal aortique normal, et le faux « chenal », né de la déchirure.

C'est une maladie à mortalité élevée :

- 30% de mortalité pour les DA de Type A, avec une augmentation de 1% par heure
- 10% pour les DA de Type B.

Le terme « Syndrome Aortique Aigu » regroupe plusieurs accidents vasculaires :

- La Dissection Aortique (DA)
- L'hématome aortique
- L'ulcère pénétrant.

Les deux dernières pathologies peuvent également évoluer en dissection aortique.

Le Dr. a rappelé les facteurs de risques pouvant entraîner un syndrome aortique :

- L'hypertension chronique
- L'âge (majorité de patients de 60 ans et plus)
- Le sexe masculin (70% des patients sont des hommes)
- La prédisposition génétique
- Certaines maladies rares qui prédisposent à la dissection (syndrome de Marfan, Ehler Danlos, maladie de Takayasu)
- Certaines drogues, comme la cocaïne
- L'Asthérosclérose

On distingue trois phases lors d'un épisode aortique :

Phase Aigüe / Phase Subaigüe / Phase chronique.

14 jours 6 semaines

Certains symptômes montrent l'évolution d'un syndrome aortique : des douleurs dorsales (dans 93% des cas), des cas de syncope, des complications neurologiques, des pics d'hypertension.

Les mécanismes de malperfusion pouvant compliquer la dissection aortique peuvent être :

- Dynamiques : compression de la paroi du vrai chenal par le faux chenal.

- Statiques : thrombose localisée à une sur une branche de l'aorte.

Ces syndrômes de malperfusion entraînent une ischémie des branches de l'aorte pouvant se compliquer d'AVC, d'ischémie rénale/mésentérique/des membres inférieurs.

L'évolution la plus classique d'une dissection non traitée ou non opérée est l'anévrisme.

Diagnostic : le Dr. rappelle que l'angioscanner reste l'examen de référence pour détecter et surveiller une dissection, il est indispensable.

D'autres examens tels que l'échographie thoracique ou transeophasienne et l'IRM sont aussi utiles pour le suivi de l'évolution de la dissection.

Suite à l'interrogation d'un membre du public, le Dr. rappelle que toute violente douleur thoracique doit faire suspecter un accident cardiovasculaire et donc nécessite une attention particulière. Le centre SOS Aorte et la matinée de l'Aorte ont justement pour but de former et sensibiliser les médecins urgentistes à cette pathologie pour la détecter au plus vite.

2. Nouvelles hypothèses sur la physiopathologie des dissections aortiques

Ziad Mallat

L'intervenant a exposé les résultats d'expériences faites sur des souris, présentant un modèle d'anévrisme abdominal similaire au modèle humain.

Les chercheurs ont émis l'hypothèse que le gène TGF- β (qui contrôle la prolifération, la différenciation cellulaire et d'autres fonctions dans la plupart des cellules) pourrait protéger un anévrisme d'évoluer en dissection aortique.

Chez l'homme, les anomalies génétiques qui ont été détectées comme pouvant provoquer une DA concernent toutes des gènes qui contrôlent la contraction des cellules musculaires.

En analysant plus profondément la composition des parois de l'aorte, il a été montré que certaines cellules musculaires protègent de l'hypertension. Si certaines cellules présentent des anomalies de collagène et d'élastine, elles ne se contractent pas et les parois de l'aorte ne sont plus protégées contre l'hypertension.

C'est ce que l'on observe dans les maladies d'Ehler Danlos ou du syndrome de Marfan.

Ces anomalies cellulaires provoquent des œdèmes dans la paroi externe de la media qui désolidarisent les feuillets de la paroi et peuvent conduire à une dissection.

Selon cette hypothèse, les médicaments qui inhibent le TGF- β pourraient augmenter le risque de DA. Les bêtabloquants seraient donc davantage conseillés dans le traitement préventif des dissections. Ceux-ci permettent de baisser la tension artérielle sans diminuer le tonus myogénique.

Cette hypothèse a été avancée suite aux expériences menées sur des souris et n'a pas encore d'application sur l'homme. Elle reste donc à étudier.

3. Résultat du Registre SOS Aorte à 5 ans.

Paul Achouh

Le Dr. Achouh a présenté les résultats, sur 5 ans, de la mise en place d'une unité de prise en charge de patients présentant un syndrome aortique aigu en région parisienne.

« SOS Aorte » permet une approche multidisciplinaire avec la coopération des chirurgiens cardiaques et vasculaires et l'intervention des urgentistes, réanimateurs et personnel

soignant. C'est un dispositif de prise en charge des urgences aortiques mais qui assure également un suivi des patients une fois l'urgence traitée.

Plus d'information sur l'unité SOS Aorte : <http://hopital-georgespompidou.aphp.fr/sos-aorte-centre-daccueil-24h24-pour-les-urgences-aortiques/>

Résultats :

- 2010 : prise en charge de 55 patients/an
- 2017 : 180 patients/an
- Moyenne d'âge des patients : 66 ans
- 61% de sexe Masculin.
- 12% de « fausses » urgences
- 38% de dissections aortiques Type A, 18% de DA Type B, 17% d'Anévrisme de l'Aorte Abdominale (AAA)
- 50% des patients sont arrivés directement à l'HEGP via le SAMU, les autres 50% transférés via SAMU secondaire
- 60% des cas ont nécessité une intervention chirurgicale, 40% un traitement médicamenteux
- 23% de mortalité sur les 6 ans.

Répartition géographique : 47% IDF (hors Paris). On observe de plus en plus de patients venant des hôpitaux hors 75.

Ces premiers résultats mettent en évidence que l'approche multidisciplinaire de la prise en charge des patients atteints d'un syndrome aortique aigu augmente la probabilité de survie à plus de 5 ans.

L'objectif est donc de reproduire ce schéma de prise en charge dans plusieurs grands CHU en France : les patients qui présentent en urgence une dissection aortique seraient adressés vers un centre qui travaille de façon multidisciplinaire pour la prise en charge immédiate, et doté d'un parcours de soins dédié pour une surveillance optimale au long cours.

L'enregistrement de chaque patient dans un registre prospectif nationale permettrait aussi de faire avancer la connaissance sur la maladie, et d'optimiser le traitement des patients en favorisant recherche et innovation de qualité sur le territoire.

C'est donc ce sur quoi travaillent actuellement les Dr. Achouh et Dr. Alsac.

4. Traitement d'une Dissection Aortique Type A : Comment préparer la suite ?

Jérôme Jouan

La DA Type A est une urgence chirurgicale absolue. Elle implique la partie initiale de l'aorte dite aorte ascendante. Le but de la chirurgie est, à court terme, d'éviter la mort du patient (notamment par malperfusion, tamponnade ou ischémie) et à moyen et long terme, les complications - de type dilatation anévrysmale.

La chirurgie peut consister en « :

- la résection complète de la déchirure et remplacement de l'aorte ascendante par une prothèse tubulaire
- Resuspension ou remplacement (prothèse valvulaire) de la valve aortique
- Reconstruction ou remplacement du culot aortique.

Le Dr souligne que seul un faux chenal totalement thrombosé peut éviter la dilatation et/ou l'évolution anévrysmale à long terme. Cela permet de stabiliser le diamètre de l'aorte et a également un impact sur la survie à long terme des patients. En effet, les réinterventions suite à une dilatation de l'aorte présentent un risque de mortalité non négligeable. Pour certains patients, il paraît donc indiquer de remplacer d'emblée à la fois la valve aortique, l'aorte ascendante et la crosse aortique.

5. Traitement d'une Dissection Type B : enjeux d'une réparation extensive. **Salma El Batti**

Le Dr. différencie deux périodes lors d'un épisode de DA type 2 :

- Aigue < 15 jours
- Chronique > 3 mois

La différence s'observe notamment à la rigidité du flap. Quand celui-ci est encore souple et fragile, il faut surveiller l'évolution de la dissection de façon très rapprochée car il se peut que l'aorte se rompt.

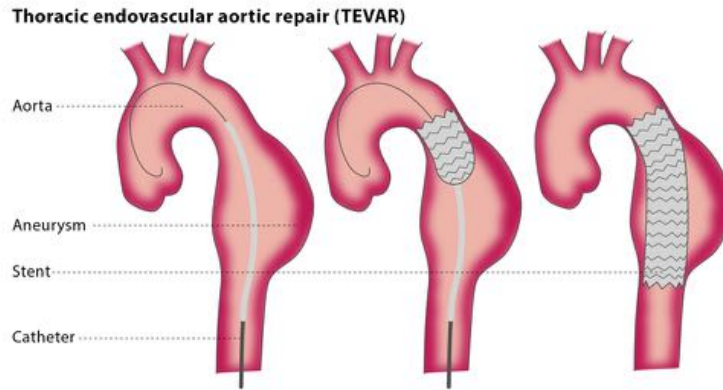
Les signes de complications à reconnaître sont les suivants :

- douleur persistante malgré les antalgiques
- épanchement pleural
- Expansion du faux chenal
Qui évoquent une évolution vers une rupture intra-thoracique
-
- Hypertension artérielle résistante
- Et signes d'ischémie
Qui évoquent une Malperfusion

Un patient pris en charge par SOS Aorte, est d'abord mis sous surveillance en soins intensifs et les équipes de réanimation tentent de contrôler l'hypertension et la douleur. Au bout de 48h, son état est réévalué par un nouvel angioscanner. Si le patient présente des symptômes qui persistent ou s'aggravent, les médecins s'orientent vers l'intervention chirurgicale – essentiellement par voie endo-vasculaire.

Il existe plusieurs techniques chirurgicales :

- TEVAR (« *Thoracic EndoVascular Aortic Repair* ») : est une technique chirurgicale endovasculaire mini-invasive. Elle consiste à fermer la porte d'entrée par la mise en place d'une endoprothèse. Il diminue le risque de mortalité par rapport à un traitement médicamenteux seul. Cependant, cette technique n'empêche pas toujours le risque d'évolution anévrysmale. En effet, selon les statistiques, 1/3 à 2/3 des patients évoluent vers un anévrysme dans les 5 ans suivant l'opération chirurgicale par TEVAR.



- **STABILISE** (« *Stent-assisted balloon-induced intimal disruption and relamination in aortic dissection repair* ») : cette technique propose de placer, en plus de l'endoprothèse couverte de l'aorte thoracique descendante, un stent non couvert dans le vrai chenal et à « craquer » le flap avec un ballon. Ainsi, le faux chenal disparaît et n'est plus perfusé, ce qui diminue le risque de futures malperfusions ou d'évolution anévrysmale.



Conclusion : à long terme, la technique TEVAR peut être décevante. Une approche plus agressive comme la technique STABILISE peut être intéressante pour éviter toute progression anévrysmale, notamment pour les patients jeunes et actifs.

6. Modèle expérimental de fenestration des dissections aortiques

Jean-Marc Alsac

Lors des dissections aortiques, des stents non couverts et la technique de fenestration aortique sont utilisés dans le cas de syndromes de malperfusion viscérale.

Les chirurgiens peuvent avoir recours à une fenestration aortique dans le cadre de DA compliquées pour créer une communication entre le vrai et le faux chenal, afin d'assurer la bonne reperfusion du vrai chenal comprimé.

Il existe deux types de fenestration :

- Le « craquage » du flap par ballonnement :

- La dilacération du flap par un introducteur: on met en place 2 guides, un dans le vrai chenal, un dans le faux chenal. Un introducteur est mené sur les deux guides en même temps de façon à déchirer le flap.

Le Dr. Alsac et son équipe ont mis au point un modèle expérimental de dissection aortique chez le mouton de façon à développer et perfectionner un prototype de ciseaux endovasculaires facilitant la fenestration du flap.

Ce dispositif sera bientôt disponible pour des essais cliniques chez l'homme.

PARTIE II : Outils de prévention et de suivi des pathologies aortiques

Modérateur : Pierre Julia

1. Critères d'orientation vers un centre SOS Aorte et accueil initial

Baptiste Duceau

Le Centre SOS Aorte accueille les personnes présentant un syndrome aortique aigu. Elles sont d'abord orientés en SSPI (« Salle de Surveillance Post-Interventionnelle »).

Les premiers soins ont pour but de contrôler la tension artérielle et la douleur avec des médicaments.

Plus d'informations : <http://hopital-georgespompidou.aphp.fr/sos-aorte-centre-daccueil-24h24-pour-les-urgences-aortiques/>

Il travaille actuellement avec l'équipe SOS Aorte et les réanimateurs à mettre au point des scores diagnostic devant faire évoquer immédiatement une urgence aortique par le SAMU ou les médecins urgentistes.

2. Evaluation ultrasonique du phénotype aortique dans la Bicuspidie aortique

Guillaume Goudot

La bicuspidie valvulaire aortique est une malformation de la valve aortique, qui n'est alors constituée que de deux feuillets fonctionnels au lieu de trois.

Cette anomalie de la valve aortique peut entraîner des complications, conséquence d'un stress hémodynamique sur la paroi de l'aorte en aval. Elle peut être associée à une dilatation de l'aorte pouvant aller jusqu'à l'anévrisme ou à la dissection aortique.

Elle est généralement d'origine génétique.

Un appareil valvulaire bicuspide tend à dégénérer plus précocement qu'un appareil valvulaire normal à trois valves. On peut observer une dilatation progressive de l'aorte ascendante qu'il est important de surveiller.

Plusieurs problématiques se présentent : à quel moment intervenir chirurgicalement pour changer la valve aortique ? Comment évaluer les risques liés à une telle chirurgie ?

Le dépistage génétique permet tout d'abord d'identifier les facteurs de risque et permet de s'orienter ou non vers une intervention. De plus, la mesure de la rigidité artérielle est un bon indicateur.

Selon les résultats de l'étude menée par le Dr, l'aorte ascendante des patients ayant une bicuspidie valvulaire a des propriétés biomécaniques différentes, notamment un indice de rigidité au niveau des sinus de Valsalva différent. Ainsi, la mise en évidence d'une

modification de la distensibilité aortique pourrait être utilisée comme indicateur permettant de prédire de façon plus précise la dilatation aortique chez ces patients.

3. Aortopathies complexes : inflammatoires / infectieuses / tumorales

Tristan Mirault

Le Dr. a présenté plusieurs cas cliniques complexes d'aortites.

Chaque diagnostic a pu mettre en évidence des aortites non infectieuses, infectieuses ou inflammatoire. Il existe plusieurs types d'infection de l'aorte : aortite bactérienne, syphilitique ou tuberculeuse. Ces types d'aortites ont pu être traitées la plupart du temps par antibiotiques, sans nécessiter de résection chirurgicale.

Ces exemples rappellent l'importance d'un diagnostic précis et de l'identification des causes sous-jacentes des symptômes.

4. Résultats à long terme des endoprothèses pour Anévrisme de l'Aorte Abdominale (AAA).

Iannis Ben Abdallah

Résultats des techniques endovasculaires (EVAR) VS. Chirurgie ouverte.

Pour rappel :

- Les AAA étaient traditionnellement traités à l'aide d'une technique de réparation chirurgicale ouverte (OSR). On ouvre l'abdomen et l'aorte dilatée est réparée avec la suture d'une greffe prothétique.
- Une technique de chirurgie endovasculaire s'est développée ces dernières années (EVAR) grâce à laquelle l'AAA est réparé sans avoir recours à la chirurgie ouverte, mais grâce à la mise en place d'une endoprothèse.

La technique EVAR pour les AAA soulève néanmoins quelques problématiques :

- La nécessité de réinterventions : les prothèses ne sont pas toujours stables et peuvent présenter des fuites, des défaillances ou se déplacer. La surveillance post opératoire est contraignante (scanner annuel, etc.)
- Complications : persistance de l'accroissement de l'AAA, risque de rupture tardive de l'AAA (5,4% des cas).

Certaines études préconisent donc le retour à une chirurgie ouverte pour le traitement des AAA, notamment chez les sujets jeunes afin d'éviter les risques de réinterventions, les complications et un suivi trop pénible pour le patient.

La question reste ouverte.

5. Présentation de l'Association française de patients atteints de Dissection Aortique.

Celia Lambert-Alcantara

Présentation de l'association de patients atteintes de dissection aortique en France.

www.dissectionaortique.fr