



**HAL**  
open science

# Evolution à court et à long terme des dissections aortiques spontanées prises en charge au C.H.U. de Nancy

Cécile Martin

► **To cite this version:**

Cécile Martin. Evolution à court et à long terme des dissections aortiques spontanées prises en charge au C.H.U. de Nancy. Sciences du Vivant [q-bio]. 2013. hal-01733504

**HAL Id: hal-01733504**

**<https://hal.univ-lorraine.fr/hal-01733504>**

Submitted on 14 Mar 2018

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



## AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : [ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr](mailto:ddoc-thesesexercice-contact@univ-lorraine.fr)

## LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

[http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg\\_droi.php](http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php)

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

UNIVERSITÉ DE LORRAINE  
2013

FACULTÉ DE MÉDECINE  
DE NANCY

**THÈSE**  
pour obtenir le grade de  
**DOCTEUR EN MÉDECINE**

Présentée et soutenue publiquement  
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par  
**Cécile MARTIN**

le 28 octobre 2013

**ÉVOLUTION À COURT ET À LONG TERME DES  
DISSECTIONS AORTIQUES SPONTANÉES PRISES EN  
CHARGE AU C.H.U. DE NANCY**

Examineurs de la thèse :

- M. J.P. VILLEMOT Professeur, Président
- M. T. FOLLIGUET Professeur,
- M. D. MANDRY Maître de Conférences,
- M. J.P. MAUREIRA Docteur en médecine, Juges

# UNIVERSITÉ DE LORRAINE

## FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

**Président de l'Université de Lorraine : Professeur Pierre MUTZENHARDT**

**Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE**

**Vice Doyen « Pédagogie » : Professeur Karine ANGIOI**  
**Vice Doyen Mission « sillon lorrain » : Professeur Annick BARBAUD**  
**Vice Doyen Mission « Campus » : Professeur Marie-Christine BÉNÉ**  
**Vice Doyen Mission « Finances » : Professeur Marc BRAUN**  
**Vice Doyen Mission « Recherche » : Professeur Jean-Louis GUÉANT**

### Assesseurs :

- 1 <sup>er</sup> Cycle :	Professeur Bruno CHENUÉL
- « Première année commune aux études de santé (PACES) et universitarisation études para-médicales »	M. Christophe NÉMOS
- 2 <sup>ème</sup> Cycle :	Professeur Marc DEBOUVERIE
- 3 <sup>ème</sup> Cycle :	
« DES Spécialités Médicales, Chirurgicales et Biologiques »	Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI
« DES Spécialité Médecine Générale	Professeur Paolo DI PATRIZIO
- Filières professionnalisées :	M. Walter BLONDEL
- Formation Continue :	Professeur Hervé VESPIGNANI
- Commission de Prospective :	Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT
- Recherche :	Professeur Didier MAINARD
- Développement Professionnel Continu :	Professeur Jean-Dominique DE KORWIN
<b>Assesseurs Relations Internationales</b>	<b>Professeur Jacques HUBERT</b>

### DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX  
Professeur Jacques ROLAND – Professeur Patrick NETTER

=====

### PROFESSEURS HONORAIRES

Jean-Marie ANDRE - Daniel ANTHOINE - Alain AUBREGE - Gérard BARROCHE - Alain BERTRAND - Pierre BEY  
Patrick BOISSEL - Jacques BORRELLY - Michel BOULANGE - Jean-Claude BURDIN - Claude BURLET -  
Daniel BURNEL - Claude CHARDOT - François CHERRIER - Jean-Pierre CRANCE - Gérard DEBRY - Jean-Pierre  
DELAGOUTTE - Emile de LAVERGNE - Jean-Pierre DESCHAMPS - Jean DUHEILLE - Adrien DUPREZ - Jean-Bernard  
DUREUX - Gérard FIEVE - Jean FLOQUET - Robert FRISCH - Alain GAUCHER - Pierre GAUCHER - Hubert GERARD  
Jean-Marie GILGENKRANTZ - Simone GILGENKRANTZ - Oliéro GUERCI - Pierre HARTEMANN - Claude HURIET  
Christian JANOT - Michèle KESSLER - Jacques LACOSTE - Henri LAMBERT - Pierre LANDES -  
Marie-Claire LAXENAIRE - Michel LAXENAIRE - Jacques LECLERE - Pierre LEDERLIN - Bernard LEGRAS  
Michel MANCIAUX - Jean-Pierre MALLIÉ - Philippe MANGIN - Pierre MATHIEU - Michel MERLE - Denise MONERET-  
VAUTRIN - Pierre MONIN - Pierre NABET - Jean-Pierre NICOLAS - Pierre PAYSANT - Francis PENIN - Gilbert  
PERCEBOIS - Claude PERRIN - Guy PETIET - Luc PICARD - Michel PIERSON - Jean-Marie POLU - Jacques POUREL  
Jean PREVOT - Francis RAPHAEL - Antoine RASPILLER - Michel RENARD - Jacques ROLAND - René-Jean ROYER  
Daniel SCHMITT - Michel SCHMITT - Michel SCHWEITZER - Claude SIMON - Danièle SOMMELET  
Jean-François STOLTZ - Michel STRICKER - Gilbert THIBAUT - Augusta TREHEUX - Hubert UFFHOLTZ  
Gérard VAILLANT - Paul VERT - Colette VIDAILHET - Michel VIDAILHET - Michel WAYOFF - Michel WEBER

=====

### PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

#### 42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)  
Professeur Gilles GROSDIDIER  
Professeur Marc BRAUN

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cytologie et histologie)**

Professeur Bernard FOLIGUET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)**

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

**43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)**

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Radiologie et imagerie médicale)**

Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON – Professeur Valérie CROISÉ-LAURENT

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

**44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)**

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER – Professeur Bernard NAMOUR

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Physiologie)**

Professeur François MARCHAL – Professeur Bruno CHENUÉL – Professeur Christian BEYAERT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Biologie Cellulaire)**

Professeur Ali DALLOUL

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Nutrition)**

Professeur Olivier ZIEGLER – Professeur Didier QUILLIOT - Professeur Rosa-Maria RODRIGUEZ-GUEANT

**45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière)**

Professeur Alain LE FAOU - Professeur Alain LOZNIEWSKI – Professeur Evelyne SCHVOERER

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Maladies infectieuses ; maladies tropicales)**

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

**46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Épidémiologie, économie de la santé et prévention)**

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON - Professeur Francis GUILLEMIN

Professeur Denis ZMIROU-NAVIER – Professeur François ALLA

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine et santé au travail)**

Professeur Christophe PARIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine légale et droit de la santé)**

Professeur Henry COUDANE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)**

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Hématologie ; transfusion)**

Professeur Pierre BORDIGONI - Professeur Pierre FEUGIER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie)**

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Didier PEIFFERT – Professeur Frédéric MARCHAL

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Immunologie)**

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Anesthésiologie - réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Gérard AUDIBERT – Professeur Thomas FUCHS-BUDER – Professeur Marie-Reine LOSSER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Réanimation ; médecine d'urgence)**

Professeur Alain GERARD - Professeur Pierre-Édouard BOLLAERT

Professeur Bruno LÉVY – Professeur Sébastien GIBOT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie)**

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie)**

Professeur François PAILLE – Professeur Faiez ZANNAD - Professeur Patrick ROSSIGNOL

**49<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET RÉÉDUCATION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Neurologie)**

Professeur Hervé VESPIGNANI - Professeur Xavier DUCROCQ – Professeur Marc DEBOUVERIE  
Professeur Luc TAILLANDIER – Professeur Louis MAILLARD

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Neurochirurgie)**

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE – Professeur Olivier KLEIN  
Professeur Thierry CIVIT – Professeur Sophie COLNAT-COULBOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Psychiatrie d'adultes ; addictologie)**

Professeur Jean-Pierre KAHN – Professeur Raymund SCHWAN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Pédopsychiatrie ; addictologie)**

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC – Professeur Bernard KABUTH

**5<sup>ème</sup> sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)**

Professeur Jean PAYSANT

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Professeur Isabelle CHARY-VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)**

Professeur Daniel MOLE - Professeur Didier MAINARD

Professeur François SIRVEAUX – Professeur Laurent GALOIS

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénérologie)**

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Professeur François DAP – Professeur Gilles DAUTEL

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE et VASCULAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pneumologie ; addictologie)**

Professeur Yves MARTINET – Professeur Jean-François CHABOT – Professeur Ari CHAOUAT

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cardiologie)**

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL  
Professeur Christian de CHILLOU

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)**

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT – Professeur Thierry FOLLIGUET

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)**

Professeur Denis WAHL – Professeur Sergueï MALIKOV

**52<sup>ème</sup> Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie)**

Professeur Marc-André BIGARD - Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI – Professeur Laurent PEYRIN-BIROULET

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Néphrologie)**

Professeur Dominique HESTIN – Professeur Luc FRIMAT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Urologie)**

Professeur Jacques HUBERT – Professeur Pascal ESCHWEGE

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)**

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Christine PERRET-GUILLAUME

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie générale)**

Professeur Laurent BRESLER - Professeur Laurent BRUNAUD – Professeur Ahmet AYAV

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Pédiatrie)**

Professeur Jean-Michel HASCOET - Professeur Pascal CHASTAGNER

Professeur François FEILLET - Professeur Cyril SCHWEITZER – Professeur Emmanuel RAFFO

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie infantile)**

Professeur Pierre JOURNEAU – Professeur Jean-Louis LEMELLE

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)**

Professeur Jean-Louis BOUTROY - Professeur Philippe JUDLIN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale)**

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

**55<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)**

Professeur Roger JANKOWSKI – Professeur Cécile PARIETTI-WINKLER

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Ophthalmologie*)**

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*)**

Professeur Jean-François CHASSAGNE – Professeur Etienne SIMON – Professeur Muriel BRIX

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS**

**61<sup>ème</sup> Section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL**

Professeur Walter BLONDEL

**64<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE**

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE**

Professeur Jean-Marc BOIVIN

=====

**PROFESSEUR ASSOCIÉ**

**Médecine Générale**

Professeur associé Paolo DI PATRIZIO

=====

**MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS**

**42<sup>ème</sup> Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Anatomie*)**

Docteur Bruno GRIGNON – Docteur Thierry HAUMONT – Docteur Manuela PEREZ

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Cytologie et histologie*)**

Docteur Edouard BARRAT - Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)**

Docteur Aude BRESSENOT

**43<sup>ème</sup> Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)**

Docteur Jean-Claude MAYER - Docteur Jean-Marie ESCANYE

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)**

Docteur Damien MANDRY

**44<sup>ème</sup> Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)**

Docteur Sophie FREMONT - Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Marc MERTEN

Docteur Catherine MALAPLATE-ARMAND - Docteur Shyue-Fang BATTAGLIA

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Physiologie*)**

Docteur Mathias POUSSEL – Docteur Silvia VARECHOVA

**3<sup>ème</sup> sous-section : (*Biologie Cellulaire*)**

Docteur Véronique DECOT-MAILLERET

**45<sup>ème</sup> Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)**

Docteur Véronique VENARD – Docteur Hélène JEULIN – Docteur Corentine ALAUZET

**2<sup>ème</sup> sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)**

Madame Marie MACHOUART

**46<sup>ème</sup> Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Epidémiologie, économie de la santé et prévention)**

Docteur Alexis HAUTEMANIÈRE – Docteur Frédérique CLAUDOT – Docteur Cédric BAUMANN

**2<sup>ème</sup> sous-section (Médecine et Santé au Travail)**

Docteur Isabelle THAON

**3<sup>ème</sup> sous-section (Médecine légale et droit de la santé)**

Docteur Laurent MARTRILLE

**4<sup>ère</sup> sous-section : (Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication)**

Docteur Nicolas JAY

**47<sup>ème</sup> Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE**

**2<sup>ème</sup> sous-section : (Cancérologie ; radiothérapie : cancérologie (type mixte : biologique))**

Docteur Lina BOLOTINE

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Immunologie)**

Docteur Marcelo DE CARVALHO BITTENCOURT

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Génétique)**

Docteur Christophe PHILIPPE – Docteur Céline BONNET

**48<sup>ème</sup> Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,  
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique)**

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT

Docteur Nicolas GAMBIER – Docteur Julien SCALA-BERTOLA

**50<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Rhumatologie)**

Docteur Anne-Christine RAT

**3<sup>ème</sup> sous-section : (Dermato-vénérologie)**

Docteur Anne-Claire BURSZTEJN

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique ; brûlologie)**

Docteur Laetitia GOFFINET-PLEUTRET

**51<sup>ème</sup> Section : PATHOLOGIE CARDIO-RESPIRATOIRE ET VASCULAIRE**

**4<sup>ème</sup> sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)**

Docteur Stéphane ZUILY

**53<sup>ème</sup> Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE**

**1<sup>ère</sup> sous-section : (Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; médecine générale ; addictologie)**

Docteur Laure JOLY

**54<sup>ème</sup> Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,  
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

**3<sup>ème</sup> sous-section :**

Docteur Olivier MOREL

**5<sup>ème</sup> sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale)**

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

**MAÎTRE DE CONFÉRENCE DES UNIVERSITÉS DE MÉDECINE GÉNÉRALE**

Docteur Elisabeth STEYER

=====

**MAÎTRES DE CONFÉRENCES**

**5<sup>ème</sup> section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE**

Monsieur Vincent LHUILLIER

**19<sup>ème</sup> section : SOCIOLOGIE, DÉMOGRAPHIE**

Madame Joëlle KIVITS

**40<sup>ème</sup> section : SCIENCES DU MÉDICAMENT**

Monsieur Jean-François COLLIN

**60<sup>ème</sup> section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE**

Monsieur Alain DURAND

**61<sup>ème</sup> section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL**

Monsieur Jean REBSTOCK

**64<sup>ème</sup> section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE**

Mademoiselle Marie-Claire LANHERS – Monsieur Pascal REBOUL – Mr Nick RAMALANJAONA

**65<sup>ème</sup> section : BIOLOGIE CELLULAIRE**

Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY

Madame Ketsia HESS – Monsieur Hervé MEMBRE – Monsieur Christophe NEMOS - Madame Natalia DE ISLA

Madame Nathalie MERCIER – Madame Céline HUSELSTEIN

**66<sup>ème</sup> section : PHYSIOLOGIE**

Monsieur Nguyen TRAN

**MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS**

**Médecine Générale**

Docteur Sophie SIEGRIST

Docteur Arnaud MASSON

Docteur Pascal BOUCHE

=====

**PROFESSEURS ÉMÉRITES**

Professeur Jean-Marie ANDRÉ - Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Gérard BARROCHE

Professeur Pierre BEY - Professeur Patrick BOISSEL - Professeur Michel BOULANGÉ

Professeur Jean-Pierre CRANCE - Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE - Professeur Jean-Marie GILGENKRANTZ

Professeur Simone GILGENKRANTZ - Professeur Michèle KESSLER - Professeur Henri LAMBERT

Professeur Denise MONERET-VAUTRIN - Professeur Pierre MONIN - Professeur Jean-Pierre NICOLAS

Professeur Luc PICARD - Professeur Michel PIERSON - Professeur Jacques POUREL

Professeur Jean-François STOLTZ - Professeur Michel STRICKER - Professeur Gilbert THIBAUT

Professeur Hubert UFFHOLTZ - Professeur Paul VERT

Professeur Colette VIDAILHET - Professeur Michel VIDAILHET

**DOCTEURS HONORIS CAUSA**

Professeur Norman SHUMWAY (1972)  
*Université de Stanford, Californie (U.S.A)*  
Professeur Paul MICHELSEN (1979)  
*Université Catholique, Louvain (Belgique)*  
Professeur Charles A. BERRY (1982)  
*Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)*

Harry J. BUNCKE (1989)  
*Université de Californie, San Francisco (U.S.A)*  
Professeur Daniel G. BICHET (2001)  
*Université de Montréal (Canada)*  
Professeur Brian BURCHELL (2007)  
*Université de Dundee (Royaume Uni)*

Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)  
*Université d'Helsinki (FINLANDE)*  
Professeur James STEICHEN (1997)  
*Université d'Indianapolis (U.S.A)*  
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)  
*Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIËTNAM)*  
Professeur Marc LEVENSTON (2005)  
*Institute of Technology, Atlanta (USA)*  
Professeur David ALPERS (2011)  
*Université de Washington (USA)*  
Professeur Yunfeng ZHOU (2009)  
*Université de WUHAN (CHINE)*

Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)  
*Brown University, Providence (U.S.A)*  
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)  
*Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)*

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)  
*Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)*  
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)  
*Université de Pennsylvanie (U.S.A)*

Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)  
*Vanderbilt University, Nashville (U.S.A)*

Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)  
*Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)*

## **Remerciements**

**À Mon Maître et Président du jury,**

Monsieur le Pr VILLEMOT,

Professeur de Chirurgie Cardiothoracique et Vasculaire,

Vous me faites l'honneur de présider le jury de ma thèse.

Que ce travail soit l'expression de ma sincère reconnaissance et de toute ma considération.

## **Remerciements**

**À Mon Maître et Juge,**

Monsieur le Pr FOLLIGUET,

Professeur de Chirurgie Cardiothoracique et Vasculaire,

Vous me faites l'honneur de participer au jury de cette thèse et je vous en remercie.

Vous trouvez dans ce travail l'expression de ma reconnaissance et de ma gratitude.

## **Remerciements**

Au Dr MANDRY pour avoir également accepté de juger ce travail avec un regard différent et son expertise en terme d'imagerie cardiovasculaire.

Au Dr MAUREIRA pour la justesse de ses réflexions et pour ne m'avoir jamais découragée de faire ce métier.

## **Remerciements**

À la mémoire du Pr CARTEAUX

## **Remerciements**

À Christian, pour son soutien et son indulgence même dans les moments les plus difficiles.

À notre fille.

À l'ensemble de ma famille pour son aide, et pour m'avoir permis de réaliser mes projets.

## **Remerciements**

À l'ensemble de l'équipe du Département de Chirurgie Cardiovasculaire et Transplantation pour sa gentillesse, sa disponibilité, son expertise et sa bonne humeur, dans les bons moments comme les plus difficiles.

À mes amis, que j'ai rencontré pendant cet internat, avec qui nous avons partagé des instants mémorables.

## **Serment**

« Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément. Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque ».

## Table des matières

<b>1</b>	<b>Introduction</b>	<b>16</b>
<b>2</b>	<b>Objectifs</b>	<b>28</b>
<b>3</b>	<b>Matériel et méthode</b>	<b>28</b>
3.1	Aspects réglementaires . . . . .	28
3.2	Sujets . . . . .	29
3.3	Recueil des données . . . . .	30
3.4	Analyses statistiques . . . . .	30
<b>4</b>	<b>Résultats</b>	<b>31</b>
4.1	Caractéristiques générales de la cohorte . . . . .	31
4.2	Dissection de type A . . . . .	32
4.2.1	Caractéristiques cliniques des patients présentant une dissection de type A selon leur prise en charge (n = 243) . . . . .	32
4.2.2	Caractéristiques opératoires des patients présentant une dissection de type A ayant bénéficié d'un traitement chirurgical (n = 232) . . . . .	35
4.2.3	Devenir précoce et cause de décès hospitalier des patients présentant une dissection de type A selon leur prise en charge . . . . .	38
4.2.4	Évolution à long terme et causes de mortalité à distance des patients présentant une dissection de type A . . . . .	43
4.2.5	Étude de la survie et des facteurs prédictifs de mortalité à long terme des patients pris en charge pour une dissection de type A . . . . .	46
4.3	Dissection de type B . . . . .	50
4.3.1	Caractéristiques démographiques des sujets pris en charge pour dissection de type B (n = 126) . . . . .	51

4.3.2	Caractéristiques opératoires des patients pris en charge pour une dissection de type B ayant nécessité la fermeture de la porte d'entrée (n = 38)	53
4.3.3	Devenir précoce et cause de décès hospitalier des patients présentant une dissection de type B (n = 126)	55
4.3.4	Évolution à long terme des patients présentant une dissection de type B	57
4.3.5	Étude de la survie et des facteurs prédictifs de mortalité chez les patients présentant une dissection de type B	59
4.4	Description de la survie des patients opérés d'une dissection de type A et des patients présentant une dissection de type B	62
<b>5</b>	<b>Discussion</b>	<b>65</b>
5.1	Comparaison des survies des dissections de type A et des dissections de type B en fonction de la fermeture ou non de la porte d'entrée	75
<b>6</b>	<b>Conclusion</b>	<b>76</b>
<b>7</b>	<b>Bibliographie</b>	<b>78</b>

# 1 Introduction

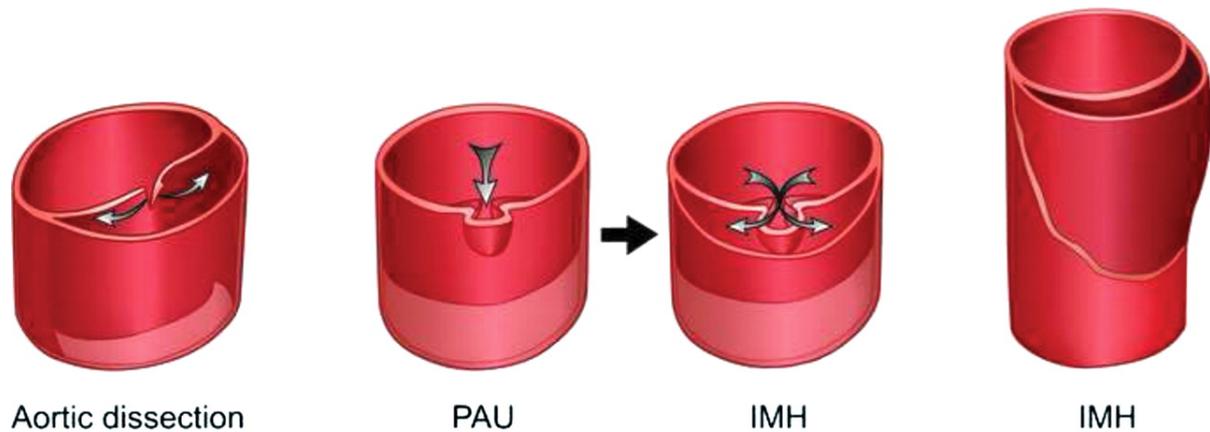
## Généralités, définition

La première description de la dissection aortique date de 1760 par le Dr NICHOLLS, réalisant l'étude autopsique du roi George *II* décédé brutalement. Il décrit alors une fissure transverse sur la partie interne de l'aorte ascendante de 3,75 cm de long à travers laquelle le sang était passé récemment. Depuis cette première description, la dissection aortique est souvent décrite comme « un éclair dans un ciel serein » réalisant un tableau clinique généralement brutal pouvant se dégrader très rapidement aboutissant au décès du malade. Cette pathologie reste, malgré les progrès en terme d'imagerie et de techniques opératoires, un véritable enjeu diagnostique et thérapeutique.

La dissection aortique est classée comme appartenant au groupe des syndromes aortiques aigus [1]. Ce syndrome comprend un groupe hétérogène de patients ayant un profil clinique semblable associant douleur thoracique dans un contexte hypertensif et est représenté par l'ulcère athéromateux pénétrant de l'aorte, l'hématome intramural et la dissection. Ces trois entités, considérées comme un *continuum*, sont reliées par un mécanisme physiopathologique commun : l'irruption de sang dans la média de l'aorte [2]. Cette effusion de sang au niveau de la média peut se contenir au sein de la paroi le long de l'aorte et constituer un hématome intramural, ou aboutir à la séparation complète de l'intima de la média ou de l'adventice formant ainsi une dissection. L'ulcère athéromateux pénétrant est le résultat d'une lésion athéromateuse atteignant la limitante élastique interne de la média entraînant un hématome de la média en regard (Figure 1). L'évolution de ces lésions peut se faire dans le sens antérograde ou rétrograde le long de la paroi aortique.

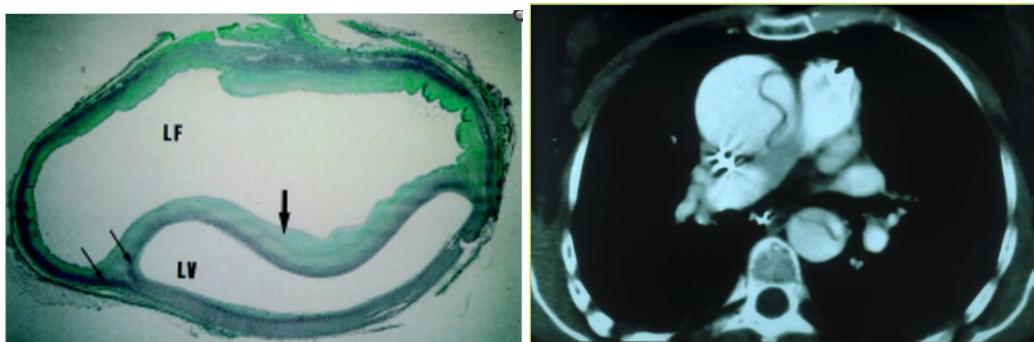
La dissection aortique est caractérisée par l'apparition rapide d'un « flap » intimal séparant la lumière aortique en deux chenaux (un vrai chenal formé par la partie intimo-médiale de l'aorte et un faux chenal délimité par la partie externe de la média et l'adventice) permettant ainsi la circulation du sang au sein des deux chenaux (Figure 2). Par ailleurs, si les deux chenaux

FIGURE 1 – Représentation de la dissection aortique (à gauche), de l’ulcère pénétrant (au milieu) et de l’hématome intramural (à droite) responsables du syndrome aortique aigu.



peuvent être circulants, on peut observer également une thrombose à différents degrés du faux chenal pouvant aller jusqu’à la thrombose complète.

FIGURE 2 – Coupe histologie de l’aorte d’un sujet présentant une dissection à gauche. Les flèches indiquent la séparation de la média. La grande flèche indique le flap intimal. LF, faux chenal ; LV, vrai chenal. Image scannographique de dissection à droite



Dans la majorité des cas (90 %), on retrouve une lésion intimale correspondant à la porte d’entrée de la dissection. Cette porte d’entrée se trouve principalement dans les zones où la tension pariétale est la plus importante, sur la partie latérale droite de l’aorte ascendante et sur la partie proximale de l’aorte thoracique descendante [1]. L’irruption de sang à forte pression au sein de la média peut entraîner la rupture de la paroi aortique à travers l’adventice ou de nouveau au travers de l’intima dans la lumière aortique réalisant ainsi une porte de réentrée de la

dissection. On observe également de nombreuses portes de réentrée formant ainsi de multiples communications entre le vrai et le faux chenal. Ces réentrées sont souvent situées dans l'aorte abdominale ou dans les artères iliaques mais peuvent se rencontrer dans toutes les branches collatérales de l'aorte.

La propagation de la dissection à l'ensemble de l'aorte et de ses branches collatérales peut entraîner des complications comme la tamponnade, l'insuffisance aortique et des syndromes de malperfusion proximaux (syndrome coronarien aigu par dissection des artères coronaires, accident vasculaire cérébral par dissection des artères à destinée encéphalique) ou distaux (ischémie médullaire, ischémie digestive et rénale ou ischémie aiguë de membre) responsables de tableaux cliniques variés et parfois brutalement fatals.

L'incidence réelle de la dissection aortique est difficile à apprécier, principalement pour 2 raisons :

- la dissection aortique peut être rapidement fatale et en cas de décès brutal à l'extérieur de toute structure hospitalière, l'implication de la dissection peut ne pas être évoquée en l'absence d'antécédent personnel ou familial, ou simplement non établie en l'absence d'autopsie ;
- le diagnostic de dissection peut ne pas être réalisé à la phase aiguë, et la mortalité précoce chez ces patients dont le diagnostic n'a pas été établi ne sera pas attribuée à la dissection.

Les études épidémiologiques, registres nationaux et internationaux sur les dissections suggèrent une incidence de l'ordre de 2 à 3,5 nouveaux cas pour 100000 habitants et par an [3, 4]. Le facteur de risque le plus commun est l'hypertension artérielle retrouvée dans près de 75 % des cas de dissections. Certaines études épidémiologiques suggèrent une augmentation des dissections en période hivernale. En revanche, les différents registres montrent une nette prédominance masculine, et l'incidence des dissections chez les hommes semble augmenter, indépendamment du vieillissement de la population, atteignant 16 sur 100000 hommes par an [5]. Si les femmes semblent moins affectées par cette pathologie, il semble qu'elles aient un moins bon pronostic lié à une présentation clinique plus volontier atypique conduisant à un retard de diagnostic et de

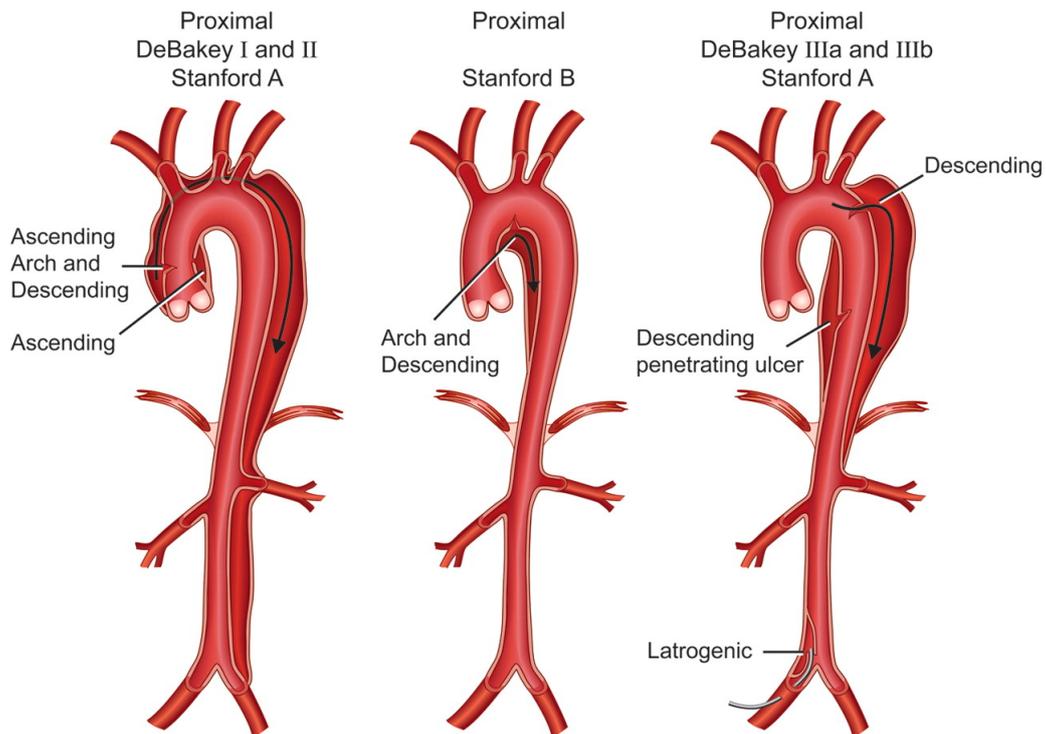
prise en charge [6].

## Classifications

L'optimisation de la prise en charge des malades présentant une dissection aortique a nécessité une classification à la fois simple et compréhensible pour tous les praticiens afin de garantir une approche thérapeutique optimale même en condition d'urgence et de permettre à tous de définir un schéma thérapeutique applicable à toutes les situations.

Actuellement, les 2 classifications utilisées couramment sont la classification de DeBakey (introduite en 1965 [7] et modifiée en 1982 [8]) et la classification établie par l'Université de Stanford en Californie par Daily *et al* en 1970 [9] (Figure 3).

FIGURE 3 – Classifications anatomiques des dissections aortiques : classification de DeBakey et classification de Stanford.



La classification de DeBakey se divise en 3 stades selon la localisation de la brèche intimale d'une part, et l'extension de la dissection d'autre part. Le type I signifie que la dissection inté-

resse l'aorte ascendante et s'étend au-delà du tronc artériel brachio-céphalique (TABC), le type II est confiné à l'aorte ascendante. Enfin, lorsque l'aorte ascendante proximale au TABC n'est pas touchée par la dissection, on parle alors de dissection de type III.

La classification de Stanford repose sur l'essentiel du pronostic et de la prise en charge, à savoir la localisation de la dissection à l'aorte ascendante. Elle ne tient pas compte ni de la localisation de la brèche intimale, ni de l'extension distale du processus. Ainsi, cette classification, plus simple à utiliser, distingue 2 types de dissections :

- les dissections de type A selon Stanford, lorsqu'il y a atteinte de l'aorte ascendante (correspondant ainsi aux types I et II de DeBakey) ;
- les dissections de type B, n'intéressant pas l'aorte ascendante (type III de DeBakey).

Cette classification facilite la décision clinique et la prise en charge des sujets. En effet, elle est à l'heure actuelle la plus employée dans les principales publications et en particulier dans les recommandations éditées par les sociétés savantes européennes et américaines.

Enfin, on définit également le caractère aigu ou chronique de la dissection en fonction du délai de diagnostic par rapport au début des symptômes. On distingue ainsi :

- les dissections aortiques aiguës, diagnostiquées dans les 14 jours suivant les premiers symptômes ;
- les dissections aortiques chroniques, diagnostiquées au-delà de 14 jours suivant les premiers symptômes.

## **Étiologies et facteurs de risque**

**L'hypertension artérielle** La prévalence de l'hypertension artérielle varie entre 45 et 80 % selon les différentes études [10], le plus souvent non ou mal contrôlée voire méconnue chez des sujets non dépistés. L'hypertension artérielle non contrôlée favorise la dégénérescence des cellules musculaires lisses de la paroi aortique, augmentant ainsi la susceptibilité de la paroi artérielle à disséquer [11].

**Maladies du tissu conjonctif** Les maladies héréditaires du tissu conjonctifs sont associées à un risque accru de dissection aortique. Les plus fréquemment retrouvés sont les syndromes de Marfan et d'Ehler-Danlos.

Le syndrome de Marfan est une maladie autosomique dominante caractérisée par une mutation du gène FBN1 (chromosome 15), codant pour la fibrilline-1, composant majeur des fibres élastiques de la matrice extracellulaire. Le diagnostic est établi à partir des critères de Gand [12] (Annexe 1) permettant l'évaluation de différents items cliniques, radiologiques ou génétiques pour 7 systèmes : squelettique, cardiovasculaire, oculaire, pulmonaire, cutané, dural et familial/génétique. Les cas sporadiques, *de novo* ou les formes incomplètes sont fréquentes rendant de plus en plus important le développement de tests génétiques complémentaires afin de compléter les critères de Gand.

**Antécédent familial d'anévrisme ou de dissection aortique** Certaines études montrent qu'un antécédent familial d'anévrisme et/ou de dissection est un facteur de risque très important de dissection aortique, où 13 à 19 % des patients avec anévrisme de l'aorte thoracique sans syndrome génétique identifié ont un parent au 1<sup>er</sup> degré ayant une histoire d'anévrisme thoracique aortique ou de dissection. Le terme de « syndrome familial d'anévrisme thoracique et de dissection » est fréquemment utilisé pour caractériser ces familles chez qui le dépistage, l'identification et le suivi sont particulièrement importants pour prévenir l'apparition d'une dissection.

**Anomalies valvulaires congénitales** Certaines affections cardiaques congénitales sont associées à un risque accru de dissection en comparaison à la population générale. Les plus significatives sont la bicuspidie aortique, la coarctation de l'aorte et le syndrome de Turner.

**Lésions iatrogènes ou traumatiques** En comparaison aux dissections aortiques spontanées survenant dans un contexte de fragilité congénitale ou acquise de la paroi aortique, on observe également des dissections secondaires à des lésions iatrogènes ou traumatiques.

Une dissection aortique peut survenir de façon iatrogène en cas de cathétérisation cardiaque

ou d'autres techniques interventionnelles diagnostiques et thérapeutiques. Ces dissections sont souvent localisées en sous-intimal, limitées et ne requièrent pas toujours un traitement chirurgical.

On peut également retrouver une dissection traumatique après accident avec forte descélération.

## **Principes du traitement**

Dès le diagnostic établi, l'hospitalisation dans un service de soins intensifs, le conditionnement du patient et l'initiation rapide d'un traitement médical sont les premières interventions à réaliser en urgence. Le contrôle tensionnel doit être instauré avec un objectif tensionnel compris entre 100 et 120 mmHg à l'aide de bêta-bloquant. La prise en charge de la douleur est également un facteur important à prendre en compte, ce d'autant que la douleur aiguë aggrave l'hypertension [13]. En cas d'insuffisance du traitement antihypertenseur en monothérapie, il est nécessaire d'ajouter un autre antihypertenseur de type inhibiteur calcique.

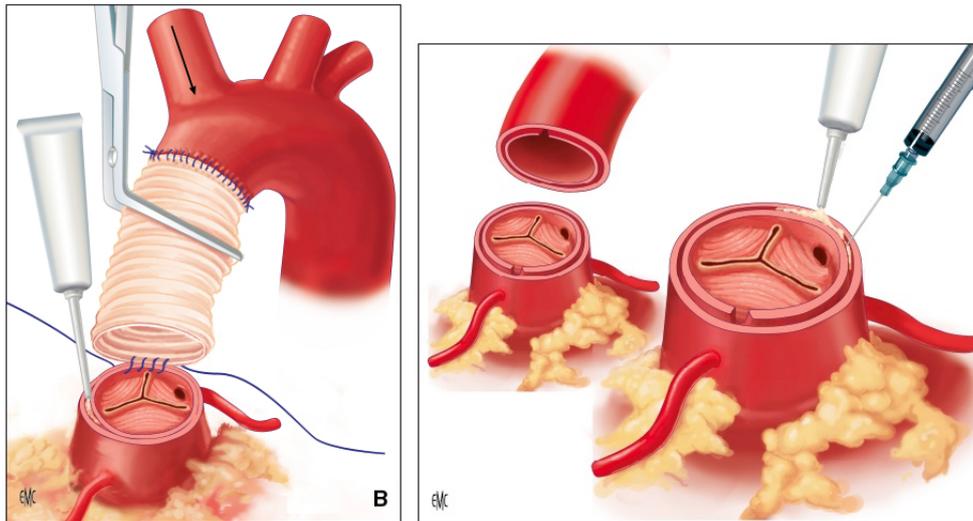
Les recommandations actuelles pour le traitement chirurgical séparent les dissections selon la classification de Stanford.

### **Dissection de type A**

La dissection de type A relève d'un traitement chirurgical en urgence avec le remplacement de l'aorte ascendante. La brèche intimale, si elle est localisée dans l'aorte ascendante ou l'arche aortique doit être en principe totalement réséquée, et les couches disséquées de la paroi doivent être reconstituées par un surjet continu après encollage des 2 chenaux, distalement et proximalement, pour oblitérer le faux chenal (Figure 4 [14]).

En cas de fuite aortique, la compétence valvulaire peut être obtenue par reconstruction des sinus de Valsalva et du culot aortique, et par resuspension des commissures. En cas d'impossibilité ou d'altération des feuillets valvulaires, on peut également procéder à un remplacement valvulaire aortique.

FIGURE 4 – Techniques de remplacement de l'aorte ascendante et de réparation du faux chenal.



Enfin, si le culot aortique est sévèrement endommagé ou que le patient présente une pathologie du tissu conjonctif héréditaire avec dilatation importante des sinus de Valsalva, il est nécessaire de remplacer totalement le culot aortique avec une prothèse valvée et réimplantation des ostia coronaires par technique de type Bentall modifié. Dans le service, la réimplantation des ostia coronaires est souvent réalisée avec l'interposition de tubes prothétiques tels que montré dans la figure 5 [15].

Enfin, en l'absence de brèche retrouvée sur l'aorte ascendante ou en cas d'altération sévère des tissus ou de brèche située dans la crosse, celle-ci doit être explorée et remplacée de façon partielle ou totale (Figure 6 [14]).

En cas de geste sur la crosse aortique, un arrêt circulatoire est nécessaire. Les techniques de protection cérébrale sont basées soit sur la diminution au maximum des besoins métaboliques du cerveau, soit sur l'apport des besoins nécessaire pendant la période d'exclusion circulatoire [16]. Actuellement, 3 types de protections ont montré leur efficacité :

- l'hypothermie profonde à 18 °C isolée ;
- l'hypothermie profonde associée à une perfusion cérébrale rétrograde par la veine cave ;
- l'hypothermie modérée associée à une perfusion sélective et antérograde des troncs supra

FIGURE 5 – Procédure de remplacement du culot aortique par prothèse valvée de type Bentall modifié.

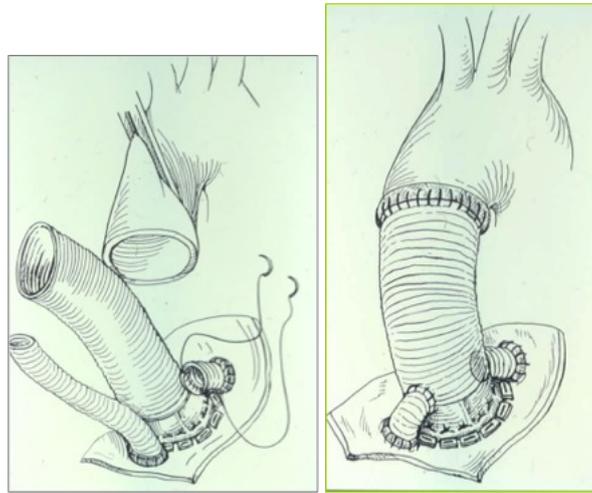
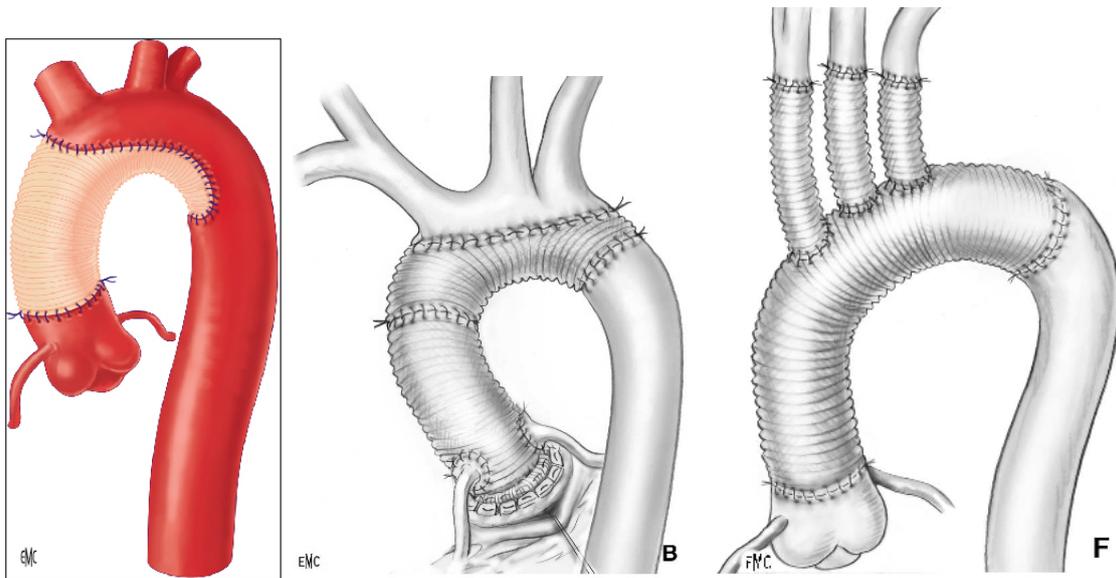
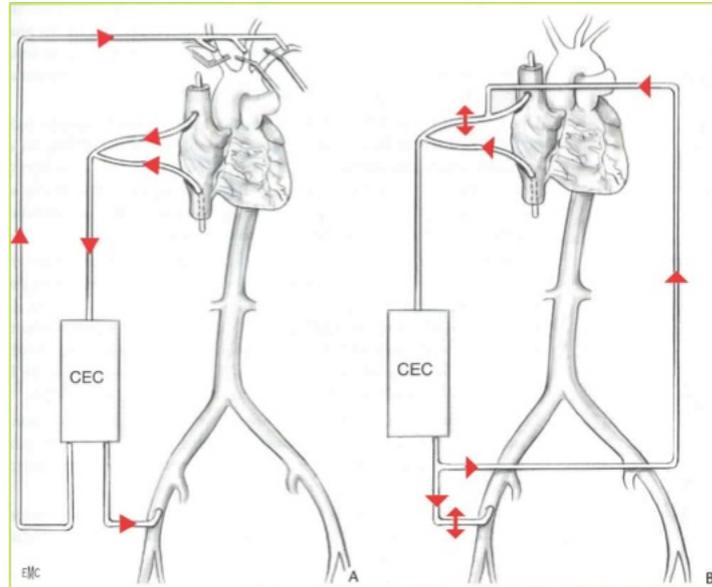


FIGURE 6 – Techniques de remplacements de la crosse : réparation partielle de la crosse à gauche, réparation complète avec réimplantation en palette des troncs supra aortiques au milieu, réimplantation complète avec réimplantation des troncs supra aortiques à l'aide d'une prothèse.



aortiques (Figure 7).

FIGURE 7 – Protection cérébrale : installation du circuit de circulation extracorporelle. À gauche, installation avec perfusion sélective des troncs supra aortiques et perfusion cérébrale antérograde ; à droite, installation avec perfusion cérébrale rétrograde.



### Dissection de type B

Les recommandations actuelles sont en faveur d'un traitement médical des dissections impliquant l'aorte descendante sauf en cas de complication pouvant engager le pronostic vital :

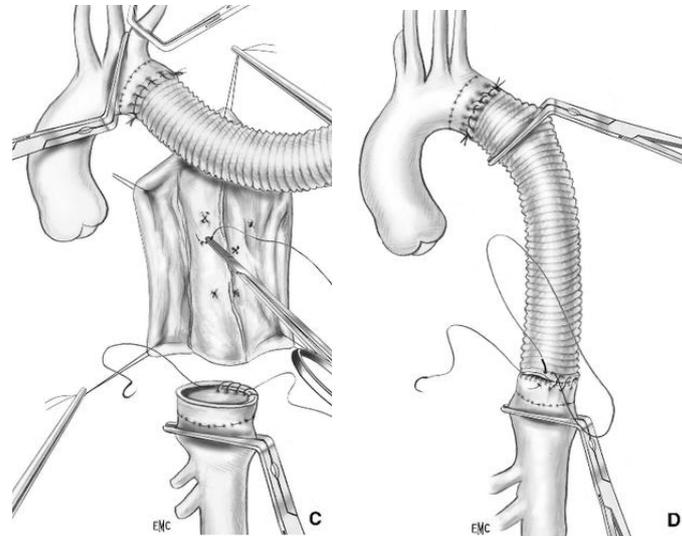
- syndrome de malperfusion ;
- progression de la dissection ;
- anévrisme évolutif ;
- douleur persistante ;
- tension artérielle non contrôlée engendrant une évolutivité.

La réparation de l'aorte thoracique consiste alors à exclure si possible la porte d'entrée et l'anévrisme éventuellement associé.

Historiquement, le premier traitement réalisé est la mise à plat de l'anévrisme et l'exclusion de la porte d'entrée de la dissection par chirurgie à ciel ouvert avec implantation d'un tube droit aorto-aortique (Figure 8). Ce traitement est encore à l'heure actuelle le traitement de référence

pour la pathologie anévrismale de l'aorte thoracique descendante et la dissection de type B. Mais

FIGURE 8 – Remplacement de l'aorte thoracique descendante à ciel ouvert.

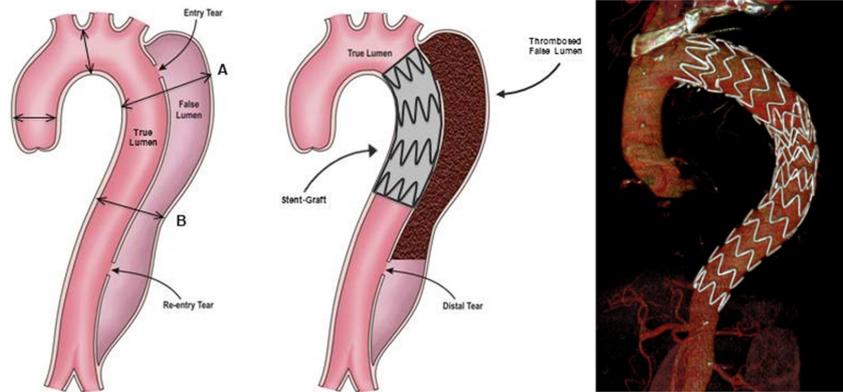


cette chirurgie invasive (abord par thoracotomie postéro-latérale gauche, thoracophrénolaparotomie) s'accompagne d'une morbidité (accident neurologique médullaire, accident hémorragique) et d'une mortalité non négligeable.

Les quinze dernières années ont vu se développer les techniques endoluminales avec l'implantation rétrograde par abord fémoral de stent d'abord sur l'aorte abdominale puis sur l'aorte thoracique descendante avec des résultats acceptables par rapport à la chirurgie conventionnelle et l'avantage d'être moins invasifs (Figure 9). Néanmoins, la couverture de l'aorte thoracique descendante, des artères intercostales, et éventuellement de l'artère sous-clavière gauche, nécessite le repérage préalable de l'artère d'Adamkiewicz, et peut malgré tout léser la vascularisation médullaire. La protection médullaire est d'ailleurs l'un des enjeux majeurs de la chirurgie de l'aorte thoracique, quelque soit la technique de réparation envisagée.

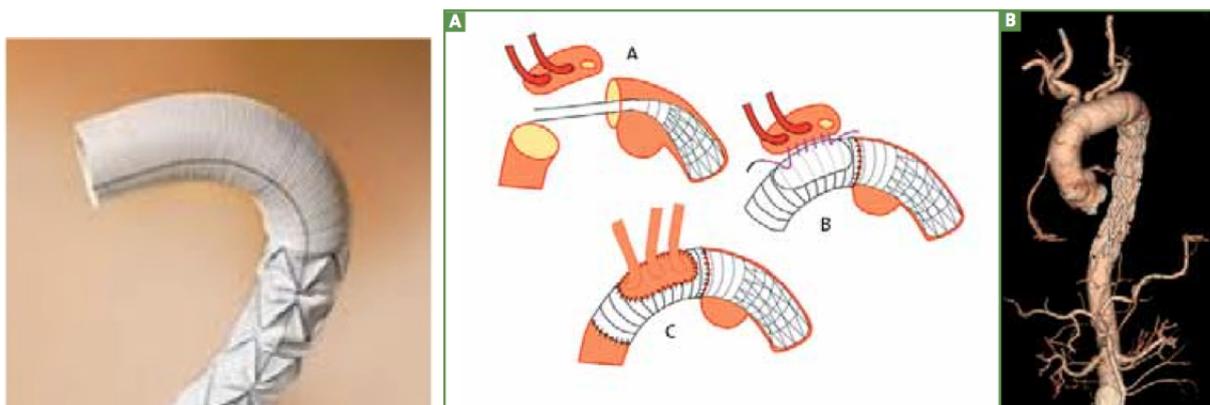
Cependant, l'extension à la crosse aortique voire à l'aorte ascendante et l'obligation de couverture des troncs supra aortique par le stent imposant la dérivation préalable des vaisseaux à destinée encéphalique et médullaire viennent parfois compliquer considérablement la procédure

FIGURE 9 – Représentation de l'implantation d'un stent dans l'aorte thoracique descendante ; à droite résultat scannographique



et augmenter la morbi-mortalité du geste imposant une prise en charge en 2 temps avec une mortalité cumulée d'une part, et d'autre part un certain nombre de patient n'accédant pas au second temps opératoire. Pour ces raisons, des techniques hybrides de réparation en un temps de l'ensemble de l'aorte thoracique se sont développées sous le terme de « *frozen elephant trunk procedure* ». Cette procédure utilise une prothèse mixte composée d'un stent pour sa partie distale et d'une prothèse aortique classique permettant la réparation de la crosse et de l'aorte ascendante si nécessaire en 1 temps, par sternotomie médiane, sous circulation extracorporelle avec arrêt circulatoire (Figure 10).

FIGURE 10 – Endoprothèse hybride de l'aorte thoracique, représentation de la technique d'implantation et résultat scannographique.



En cas d'indication opératoire, il n'y a actuellement pas de recommandation quant à la technique de traitement chirurgical, et la prise en charge relève surtout de l'expérience des équipes (chirurgie de remplacement de l'aorte thoracique descendante à ciel ouvert, endoprothèse aorte thoracique). Les bons résultats à court terme des techniques endoluminales ont permis à certaines équipes de proposer un traitement agressif endoluminal même chez les patients asymptomatiques. Cependant, il n'existe à l'heure actuelle aucune preuve de la supériorité à long terme de la prise en charge endoluminale par rapport au traitement médical bien conduit.

## **2 Objectifs**

Cette étude a plusieurs objectifs :

- détailler les caractéristiques cliniques des sujets présentant une dissection aortique ;
- observer la prise en charge des patients présentant une dissection de l'aorte ;
- étudier l'évolution à long terme des dissections de type A et de type B ;
- enfin, comparer l'évolution des dissections de type A ayant été opérées par rapport à l'évolution des dissections de type B ayant nécessité ou non un traitement chirurgical de la porte d'entrée de la dissection.

## **3 Matériel et méthode**

Il s'agit d'une étude de cohorte rétrospective, monocentrique réalisée dans le Département de Chirurgie Cardiovasculaire et Transplantation du C.H.U de Nancy.

### **3.1 Aspects réglementaires**

Il s'agit d'une étude de recherche clinique de type observationnelle. La prise en charge des patients relève de la pratique courante et aucune procédure de diagnostic ou de surveillance supplémentaire n'est appliquée aux patients.

## 3.2 Sujets

Les sujets inclus sont les patients pris en charge à l'hôpital de Nancy pour une dissection spontanée de l'aorte entre le 1er janvier 1994 et le 31 décembre 2011. Ils sont identifiés de façon rétrospective à partir du logiciel DIAMM utilisé dans le service de Chirurgie Cardiovasculaire. La date d'origine est la date du début des symptômes permettant de définir le caractère aigu ou chronique de la dissection à la prise en charge. Les patients présentant une dissection aortique traumatique ou iatrogène sont exclus, ainsi que les patients présentant un hématome intramural de l'aorte ou une rupture de l'isthme aortique. La prise en charge et l'adaptation du traitement est conforme aux dernières recommandations émises par l'*European Society of Cardiology* [17] et par les sociétés américaines de cardiologie et de chirurgie cardiothoracique [10].

Le conditionnement et la prise en charge du patient sont réalisés de façon habituelle par l'équipe anesthésique et chirurgicale selon la présentation et l'état clinique du patient. Dans notre service, il est institué de façon protocolaire la surveillance électroencéphalographique des patients pris en charge chirurgicalement pour dissection de type A (sauf en cas d'extrême urgence). L'électroencéphalogramme est installé pendant le conditionnement du patient permettant de vérifier l'absence de focalisation et est maintenu au moins jusqu'à la réalisation du clampage aortique permettant ainsi de vérifier l'absence d'hypoperfusion cérébrale lors du clampage aortique. En cas de décision d'arrêt circulatoire, la surveillance électroencéphalographique est maintenue permettant de débiter l'arrêt circulatoire lorsque la température corporelle de 18°C est atteinte et que l'électroencéphalogramme est plat.

Le choix de la procédure chirurgicale, de l'installation de la circulation extracorporelle est laissée à l'appréciation du chirurgien selon les conditions peropératoires. Habituellement, il est préconisé dans le service l'installation première de la canule artérielle de circulation extracorporelle dans l'artère fémorale.

On analysera successivement :

- les patients présentant une dissection de type A (n = 243), où l'on distingue les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical ou médical (patients ayant été récusés chirur-

- giquement ou chez qui le traitement chirurgical n'a pas pu être réalisé) ;
- les patients présentant une dissection de type B (n= 127).

### **3.3 Recueil des données**

Les données sont recueillies de façon standardisée après étude des informations contenues dans le logiciel DIAMM. Les informations concernant les antécédents relatifs à la dissection, l'anamnèse, la présentation clinique, le traitement, les complications, le devenir et la mortalité sont consignées pour chaque patient. On relève également la notion de bicuspidie aortique dans les comptes-rendu opératoires et d'échocardiographie. Dans le cadre du suivi clinique à long terme, une requête auprès des médecins traitant et des cardiologues est réalisée afin d'obtenir les informations les plus récentes. Enfin, en cas d'absence de réponse de la part des différents correspondants, les patients sont contactés directement par téléphone pour actualiser leur statut. En cas de données manquantes sur la mortalité éventuelle des patients, une requête auprès des communes est réalisée. Les sujets que nous n'avons pas pu contacter ou dont nous n'avons plus de nouvelles depuis plus de 2 ans à la date du 31/12/2012 sont censurés à la date des dernières nouvelles.

### **3.4 Analyses statistiques**

Les résultats sont exprimés en moyenne  $\pm$  un écart-type [valeurs extrêmes] et en effectif (pourcentage). Pour tous les sujets les données manquantes sont exclues et les pourcentages sont calculés sur les effectifs réels.

Les comparaisons sont réalisées par un test de Student pour les variables continues et par un test exact de Fisher pour les variables discrètes.

L'estimation des fonctions de survie est réalisée par la méthode de Kaplan Meier. Les comparaisons des fonctions de survie sont réalisées par un test du logrank. L'analyse de l'effet de différentes covariables sur la survie est réalisée selon le modèle de Cox.

Tous les tests sont réalisés de façon bilatérale et calculés avec un risque de première espèce

fixé à 5 %.

Un degré de signification inférieur à 0,05 est retenu comme significatif.

Les analyses statistiques sont réalisées avec le logiciel R (3.0.2).

## 4 Résultats

### 4.1 Caractéristiques générales de la cohorte

Entre le 1<sup>er</sup> janvier 1994 et le 31 décembre 2011, 370 patients ont été pris en charge pour une dissection spontanée de l'aorte. Les caractéristiques générales de l'ensemble de la cohorte sont consignées dans le tableau 1.

Tableau 1 – Caractéristiques générales des patients (n = 370)

	<b>Dissection de type A</b> <b>n = 243 (66 %)</b>	<b>Dissection de type B</b> <b>n = 127 (34 %)</b>	<b>Valeur de p</b>
<b>Âge (ans)</b>	61±13 [28 ; 89]	63±12 [28 ; 86]	0,26
<b>Homme (%)</b>	161 (66 %)	86 (68 %)	0,73
<b>Âge ≤ 40 ans (%)</b>	14 (6 %)	6 (5 %)	0,7
<b>Aiguë</b>	228 (93 %)	97 (77 %)	<0,001
<b>Bicuspidie (%)</b>	6 (2,4 %)	1 (0,8 %)	0,43
<b>HTA (%)</b>	110 (45 %)	75 (59 %)	0,01
<b>Traitement chirurgical (%)</b>	232 (95 %)	44 (35 %)	<0,001

Résultats en moyenne ± écart-type [valeurs extrêmes] et en effectifs (pourcentage) ; comparaison des moyennes par un test de Student, comparaison des effectifs par un test du Chi<sup>2</sup> ou par un test exact de Fisher selon les conditions d'applications ; HTA = hypertension artérielle.

Les dissections de type A représentent les 2/3 de la cohorte. Par ailleurs, les dissections de type A se présentent majoritairement sous forme aiguë par rapport au type B. Le traitement chirurgical des dissections de type A représente 95 % des patients conformément aux recommandations, alors que le traitement chirurgical dans les dissections de type B, qu'il soit de la porte d'entrée ou périphérique pour complication ischémique, ne représente que 35 % des sujets.

Enfin, on retrouve plus de patients présentant une hypertension chez les patients pris en charge pour une dissection de type B.

En revanche, il n'y a pas de différence significative pour la moyenne d'âge entre les deux groupes. La proportion de patients porteurs d'une bicuspidie aortique est faible dans les deux groupes.

## **4.2 Dissection de type A**

Nous allons nous intéresser aux caractéristiques et à l'évolution des patients pris en charge pour une dissection de type A (n = 243).

### **4.2.1 Caractéristiques cliniques des patients présentant une dissection de type A selon leur prise en charge (n = 243)**

Les caractéristiques démographiques des patients présentant une dissection de type A sont répertoriées dans le tableau 2.

Les patients ayant bénéficié d'un traitement médical (11 patients) ont une moyenne d'âge plus élevée par rapport à ceux ayant été opérés. Ils correspondent aux patients ayant été récusés chirurgicalement du fait de leur âge avancé ou de leur présentation clinique initiale gravissime les contre-indiquant à la chirurgie ou ne permettant pas de la réaliser (patients hémodynamiquement stables à la prise en charge mais se dégradant brutalement avant toute prise en charge chirurgicale). On ne relève pas de différence significative pour les autres paramètres (facteurs de risques cardiovasculaires, antécédent d'anévrisme ou de chirurgie cardiaque, histoire familiale d'anévrisme ou de dissection aortique).

On remarque que 13 % des patients opérés d'une dissection de type A (30 patients) présentait un anévrisme de l'aorte ascendante, soit connu soit de découverte peropératoire. Ce pourcentage est peut-être sous-estimé, en particulier dans le groupe des patients non opérés du fait de l'apparition souvent brutale des symptômes chez des sujets asymptomatiques par ailleurs n'ayant jamais eu d'exploration cardiovasculaire ou n'ayant aucune histoire familiale d'anévrisme ou de dissection. Ensuite, le diagnostic *a posteriori* d'un anévrisme de l'aorte ascendante sur une aorte disséquée est particulièrement difficile, la formation des deux chenaux et la dilatation associée

ne permet plus d'évaluer de diamètre de l'aorte native.

Les patients ayant une histoire familiale sont au nombre de 8. Ce chiffre peut être également sous-estimé car cet élément de l'interrogatoire n'est pas toujours renseigné dans le dossier médical du patient, en particulier en cas d'urgence vitale. Néanmoins, on note que seulement 2 des 14 patients âgés de moins de 40 ans ont un antécédent familial de dissection et on ne retrouve pas d'histoire familiale d'anévrisme ou de décès brutal d'un parent au 1<sup>er</sup> degré dans ce groupe.

La présentation clinique initiale est de répartition similaire chez les patients opérés et non opérés. Les formes non compliquées initialement sont les plus fréquentes et la douleur thoracique ou abdominale est le plus souvent l'élément ayant conduit au diagnostic. Néanmoins, il est important de noter que la douleur n'est pas au premier plan voire absente chez 56 patients soit 30 % des cas. Cela souligne le caractère hétérogène de la présentation clinique initiale pouvant retarder le diagnostic et la réalisation d'une imagerie et l'importance de l'interrogatoire du sujet ou de son entourage afin d'identifier une douleur thoracique et de préciser ainsi le début des symptômes. Enfin, la douleur thoracique, ou l'état de choc cardiogénique, associées à des signes d'ischémie myocardique ont amené à la prise en charge du sujet en première intention comme un syndrome coronarien aigu pour 7 sujets. On note que la présentation clinique initiale n'est pas précisée pour 54 sujets.

Les signes neurologiques étaient plus ou moins associés à une douleur thoracique (9 malades), parfois isolés (6 malades) ou associés à des signes d'ischémie périphérique ou à une tamponnade. Les signes d'ischémie périphériques sont représentés essentiellement par les ischémies de membre (supérieur et inférieur). La notion de malaise ou de syncope isolée ou associée à une douleur, des signes ischémiques ou une instabilité hémodynamique est mentionnée chez 12 sujets au total.

Enfin, l'hétérogénéité de la présentation clinique rend difficile la classification des malades. On retrouve souvent l'association à des degrés divers de ces différents symptômes, dont l'évolution est parfois rapide, réalisant souvent un tableau clinique hétérogène et labile.

Tableau 2 – Caractéristiques des patients présentant une dissection de type A selon leur prise en charge (n = 243)

Variables	Traitement chirurgical n = 232	Traitement médical n = 11	Valeur de p
<b>Âge (ans)</b>	61 ± 13 [28 ; 89]	70 ± 10 [54 ; 84]	0,02
<b>Hommes (%)</b>	154 (66 %)	7 (64 %)	1
<b>Femmes (%)</b>	79 (34 %)	4 (36 %)	
<b>Fraction d'éjection (%)</b>	51 ± 11 [0 ; 70]	44 ± 13 [25 ; 75]	0,3
<b>Bicuspidie (%)</b>	6 (2,6 %)	0	1
<b>HTA (%)</b>	105 (45 %)	5 (45 %)	1
<b>Diabète (%)</b>	12 (5,1 %)	0	1
<b>Tabac (%)</b>	71 (30 %)	3 (27 %)	1
<b>Dyslipidémie (%)</b>	47 (20 %)	1 (9 %)	0,73
<b>Antécédent d'anévrisme aortique (%)</b>	33 (14 %)	1 (9 %)	1
Aorte ascendante (%)	30 (13 %)	0	
Aorte abdominale (%)	3 (1 %)	1 (9 %)	
<b>Antécédent familial d'anévrisme ou de dissection (%)</b>	8 (3,4%)	0	1
<b>Antécédent de chirurgie cardiaque (%)</b>	12 (5,1 %)	1 (9 %)	0,7
Remplacement valvulaire aortique (%)	8 (3 %)	0	
Pontage aortocoronarien (%)	1 (0,4 %)	1 (9 %)	
Drainage péricardique (%)	2 (0,9 %)	0	
Stent arche aortique et dérivation des TSA (%)	1 (0,4 %)	0	
<b>Dissection aiguë</b>	218 (94 %)	10 (95 %)	0,53
<b>Présentation clinique initiale non compliquée</b>	127/178 (71 %)	5/7 (71 %)	0,6
Douleur thoracique ou abdominale (%)	108 (61 %)	4 (57 %)	
Fortuit (%)	11 (6 %)	1 (14 %)	
Atypique (%)	8 (4 %)	0	
<b>Présentation clinique initiale compliquée</b>	51/178 (29 %)	2/7 (29 %)	
Tamponnade (%)	13 (7 %)	0	
État de choc (%)	9 (5 %)	2 (29 %)	
Arrêt cardiaque (%)	5 (3 %)	0	
Signes neurologiques transitoires (%)	16 (9 %)	0	
Signes ischémiques périphériques (%)	7 (4 %)	0	
Atypique (%)	1 (0,6 %)	0	

Résultats en moyenne ± écart-type [valeurs extrêmes] et en effectifs (pourcentage) ; comparaison des moyennes par un test de Student ; comparaison des effectifs par un test exact de Fisher ; HTA = hypertension artérielle, TSA = troncs supra aortiques.

#### **4.2.2 Caractéristiques opératoires des patients présentant une dissection de type A ayant bénéficié d'un traitement chirurgical (n = 232)**

L'ensemble des caractéristiques opératoires des patients présentant une dissection de type A est représentée dans le tableau 3.

Le remplacement de l'aorte sus-coronaire représente les 2/3 des interventions soit 156 patients. Le remplacement du culot aortique par technique de type Bentall modifiée a été nécessaire chez 60 patients et le remplacement de la valve aortique sans réimplantation coronaire associé au remplacement de l'aorte ascendante a été réalisé chez 14 patients. En cas de remplacement de la valve aortique, l'utilisation d'une valve mécanique est majoritaire (95% des cas).

En complément de l'intervention sur l'aorte ascendante, le remplacement partiel ou total de l'arche aortique est réalisé dans 1/4 des cas (57 patients). Un patient a bénéficié de l'implantation d'une endoprothèse hybride Evita Open dans le cadre d'une dissection chronique de la crosse et de l'aorte descendante alors qu'il avait un antécédent de remplacement de l'aorte ascendante.

Sur les 13 patients ayant bénéficié d'un pontage aorto-coronarien, 2 avaient une dissection chronique et le pontage a résulté d'un bilan coronarographique préopératoire. Pour les 11 autres patients, la réalisation de pontages est nécessaire à cause de l'ischémie myocardique liée à la dissection des coronaires (signes ischémiques préopératoires, constatation peropératoire ou sevrage de la circulation extracorporelle impossible avec signes de souffrance myocardique). Enfin, 2 de ces patients étaient hémodynamiquement instables à la prise en charge.

La circulation extracorporelle est le plus souvent installée entre l'artère fémorale et l'oreillette droite (200 patients soit 86 %). Chez 5 patients, elle a été installée entre l'artère et la veine fémorale du fait de l'état hémodynamique précaire du patient (état de choc, arrêt cardio-respiratoire). La canulation de l'artère sous-clavière droite dans la dissection de type A est peu courante dans le service car elle a été réalisée chez seulement 4 patients.

Un arrêt circulatoire est réalisé dans près d'un cas sur deux avec une durée moyenne de 36 minutes. La protection cérébrale est réalisée en hypothermie profonde à 18°C associée le

plus souvent dans notre série à une cérébroplégie rétrograde (74 % des arrêts circulatoires) ou à une cérébroplégie antérograde (23 % des arrêts circulatoires). En cas de perfusion cérébrale associée à l'hypothermie profonde, la perfusion cérébrale est réalisée au débit recommandé de 10 mL/kg/min.

Enfin la durée de circulation extracorporelle est différente selon la réalisation ou non d'un arrêt circulatoire (223 min  $\pm$  64 vs 135 min  $\pm$  58,  $p < 0,0001$ ).

Tableau 3 – Caractéristiques opératoires des patients présentant une dissection de type A traité chirurgicalement (n = 232)

Caractéristiques opératoires	Traitement chirurgical n = 232
<b>Type d'intervention</b>	
Remplacement de l'aorte ascendante sus coronaire (%)	156 (67 %)
Intervention de type Bentall (%)	60 (26 %)
dont biologique	1
Remplacement de l'aorte ascendante sus coronaire + RVA (%)	14 (6 %)
dont RVA biologique	3
Intervention non aboutie (%)	2 (0,9 %)
<b>Geste associé</b>	
Remplacement de l'arche aortique (%)	57 (24 %)
Pontage aortocoronarien (%)	13 (6 %)
Reimplantation des TSA (%)	12 (5 %)
Plastie du sinus non coronaire (%)	8 (3,4 %)
Pontage croisé fémoro-fémoral (%)	6 (2,3 %)
Valve mitrale (plastie, remplacement) (%)	3 (1 %)
Laparotomie exploratrice (%)	2 (0,9 %)
Endoprothèse hybride Evita Open (%)	1 (0,4 %)
Assistance (%)	1 (0,4 %)
<b>Canulation</b>	
Artère fémorale - oreillette droite (%)	200 (86%)
Aorte - oreillette droite (%)	19 (8,1%)
Fémoro - fémorale (%)	5 (2,1%)
Artère sous-clavière droite - oreillette droite (%)	4 (1,7%)
<b>Durée de CEC (min)</b>	176 ± 75 [33 ; 415]
<b>Durée de clampage aortique (min)</b>	102 ± 40 [0 ; 256]
<b>Arrêt circulatoire (%)</b>	111 (48 %)
<b>Durée arrêt circulatoire (min)</b>	36 ± 17 [7 ; 95]
<b>Protection cérébrale</b>	
Cérébroplégie rétrograde (%)	82 (35 %)
Cérébroplégie antérograde (%)	25 (11 %)
Hypothermie profonde isolée (%)	4 (2 %)

Résultats en moyenne ± écart-type [valeurs extrêmes] et en effectifs (pourcentage); RVA=remplacement valvulaire aortique, TSA=troncs supra aortiques.

### 4.2.3 Devenir précoce et cause de décès hospitalier des patients présentant une dissection de type A selon leur prise en charge

#### Complications postopératoires

Les complications postopératoires des patients opérés d'une dissection de type A sont précisées dans le tableau 4.

Tableau 4 – Détail des complications postopératoires des patients ayant été opérés d'une dissection de type A (n = 232)

Complications postopératoires	Traitement chirurgical n = 232
<b>Durée de séjour en réanimation (jours)</b>	16 ± 39 [0 ; 367]
<b>Durée totale d'hospitalisation (jours)</b>	28 ± 42 [0 ; 377]
<b>Complications médicales</b>	
Complications respiratoires (%)	111 (52 %)
Complications infectieuses (%)	101 (47 %)
Insuffisance rénale dialysée (%)	52 (24 %)
Complications neurologiques (%)	10 (5 %)
Complications digestives (%)	5 (2 %)
<b>Reprise chirurgicale (%)</b>	
<b>Reprise chirurgicale (%)</b>	<b>46 (20 %)</b>
Reprise pour saignement (%)	28 (12 %)
Médiastinite (%)	7 (3 %)
Pontage périphérique (%)	3 (1 %)
Laparotomie (%)	2 (0,9 %)
Ostéosynthèse sternale (%)	1 (0,4 %)
Non renseigné (%)	5 (2 %)

Résultats en moyenne ± écart-type [valeurs extrêmes] et en effectif (pourcentage).

La durée de séjour en réanimation est de 16 jours en moyenne avec une durée d'hospitalisation de 28 jours en moyenne.

1/4 des patients (52 patients) ont une insuffisance rénale nécessitant une dialyse ou hémofiltration transitoire. On ne dénombre pas de patients nécessitant de dialyse définitive postopératoire.

On dénombre 52 % de complications respiratoires comprenant les hypoxies sévères nécessitant une intubation prolongée, les réintubations pour détresse respiratoire ou encombrement majeur (souvent liés à une surinfection associée) et les épanchements pleuraux ayant nécessité

la pose d'un drain thoracique. On ne compte pas les patients hypoxiques après extubation ayant nécessité de la ventilation non invasive sur une courte période, cette situation clinique étant très fréquente dans les suites opératoires d'une chirurgie cardiaque et n'entraîne pas d'allongement du temps d'hospitalisation.

Le pourcentage de complications infectieuses avoisine également les 50 % et comprend les infections respiratoires, infections urinaires et bactériémies.

On dénombre 10 patients ayant présenté des complications neurologiques graves à type d'accident vasculaire hémorragique (4 sujets), ischémique (2 sujets), non précisé (2 sujets) ou un état de mort encéphalique (2 sujets). La mortalité hospitalière est de 100 % chez ces sujets. Le délai moyen de survenue de la complication hémorragique est de 11 jours  $\pm$  10 [0 ; 28] avec une médiane à 8 jours. Parmi les 5 patients ayant présenté une complication neurologique précoce dans les 8 premiers jours, un seul avait une présentation clinique initiale non compliquée (douleur thoracique isolée). Les 4 autres sujets présentaient respectivement une paraparésie associée à une aphasie et une tamponnade, un arrêt cardio-circulatoire, une tamponnade et un état de choc. Les patients ayant présenté une complication neurologique à distance se présentaient initialement avec respectivement une hémiplégie gauche, un arrêt circulatoire et une tamponnade (la présentation clinique initiale n'est pas retrouvée pour les 2 sujets restants). Au total, sur ces 10 sujets ayant présenté une complication neurologique, 7 avaient une présentation compliquée à la prise en charge.

On retrouve 5 sujets soit 2 % ayant eu une complication digestive d'origine ischémique. La présentation clinique initiale n'est pas retrouvée pour l'un d'entre eux. Pour les 4 restants, l'un présentait une hémiplégie lors du diagnostic de dissection, un autre présentait une ischémie de membre et digestive, un autre présentait une douleur thoracique et pour le dernier, la découverte de la dissection a été faite de façon fortuite pour bilan d'accident ischémique transitoire. Sur ces 5 sujets, seulement 2 ont bénéficié d'une laparotomie avec résection digestive (l'un est décédé en périopératoire, l'autre est vivant). Au total, 4 patients sur 5 ayant eu une complication digestive sont décédés.

D'une façon plus globale, les patients ayant une présentation clinique initiale compliquée ont plus tendance à faire des complications posopératoire (ischémiques et neurologiques) avec une mortalité importante. Cependant, il n'y a pas de tendance pour les sujets se présentant avec une complication ischémique à la prise en charge à faire des complications ischémiques postopératoires, de même pour les présentations initiales avec complications neurologiques. Ces données révèlent également que les complications postopératoires ne sont pas l'exclusivité des patients critiques à la prise en charge, et qu'un patient stable à la prise en charge peut également se compliquer de façon gravissime.

Enfin, le taux de reprise chirurgicale est de 20 % soit 46 patients. La première cause de reprise chirurgicale est le saignement postopératoire avec 28 patients soit 61 % des reprises chirurgicales précoces. 7 patients sont réopérés pour désunion sternale ou médiastinite avec nécessité d'une antibiothérapie à visée osseuse pendant 6 semaines. Lorsque l'on distingue les reprises chirurgicales précoces en fonction de la réalisation ou non d'un arrêt circulatoire, on retrouve plus de reprise chez les patients ayant eu un arrêt circulatoire sans différence significative (27 vs 19,  $p = 0,13$ ). De même pour les causes de reprises, on retrouve plus de reprises pour saignement chez les patients ayant eu un arrêt circulatoire sans différence statistiquement significative (18 vs 10,  $p = 0,4$ )

### **Mortalité hospitalière ou à 30 jours des patients selon leur prise en charge**

L'étude de la mortalité hospitalière et des causes de décès hospitaliers des patients présentant une dissection de type A traitée chirurgicalement et médicalement est donnée dans le tableau 5.

Il existe une différence significative entre le taux de mortalité hospitalière des patients bénéficiant ou non d'un traitement chirurgical d'une dissection de type A avec une mortalité hospitalière plus importante chez les patients non opérés.

Tableau 5 – Mortalité hospitalière et causes de décès des patients présentant une dissection de type A selon la prise en charge (n = 243)

	Traitement chirurgical n = 232	Traitement médical n = 11	Valeur de p
<b>Mortalité hospitalière (%)</b>	43 (19 %)	9 (82 %)	<0,0001
<b>Cause de décès hospitalier :</b>			
Défaillance polyviscérale (%)	14 (6 %)	2 (18 %)	
Cause neurologique (%)	10 (4 %)	0	
Syndrome hémorragique peropératoire (%)	6 (3 %)	-	
Infarctus mésentérique (%)	4 (2 %)	1 (9 %)	
Choc cardiogénique (%)	3 (1 %)	0	
Sepsis (%)	3 (1 %)	0	
Rupture (%)	2 (0,9 %)	5 (45 %)	
SDRA (%)	1 (0,4 %)	0	
Occlusion TCG (%)	0	1 (9 %)	

Résultats en effectif (pourcentage) ; comparaison des effectifs par test exact de Fischer ; AVC= accident vasculaire cérébral, SDRA= syndrome de détresse respiratoire aigu, TCG=tronc coronaire gauche.

### Patients non opérés

La mortalité hospitalière est de plus de 80 % et la première cause de décès est la rupture (5 patients sur 9 soit 56 % des causes de décès). Le délai de survenue de ces ruptures est le plus souvent précoce (J+0 ou J+1 pour 4 de ces patients) et J+14 pour le dernier. Les autres causes de décès hospitalier sont représentées par un infarctus mésentérique et d'un état de choc réfractaire lié à l'occlusion du tronc commun gauche à J+0 ou J+1, 2 défaillances multiviscérales survenues respectivement 5 jours et 14 jours après le début des symptômes. On note que 4 sujets avaient plus de 70 ans. Enfin, 2 de ces malades avaient une présentation clinique initiale non compliquée (douleur isolée) et 2 présentaient un état de choc réfractaire à la prise en charge. Malheureusement, la présentation clinique n'est pas consignée pour les autres malades.

### Patients opérés

La mortalité hospitalière est de 19 % (44 sujets). Parmi ces malades décédés en périopératoire, 22 sujets (50 %) avaient une présentation clinique compliquée à la prise en charge, dont 14 se présentaient en arrêt cardio-circulatoire (4 sujets), en état de choc (4 sujets) ou en tampon-

nade (6 sujets), 5 présentaient des signes neurologiques transitoires et 3 des signes ischémiques sévères (ischémie de membre et ischémie digestive). On note que 11 sujets (soit 1/4 des sujets décédés) avaient une présentation clinique initiale non compliquée (douleur isolée et découverte fortuite). La première cause de décès hospitalier des patients opérés est la défaillance polyviscérale (14 malades) suivie par les causes neurologiques (10 malades). Chez les malades décédés de défaillance polyviscérale, seulement 2 avaient une présentation clinique initiale non compliquée à type de douleur isolée. Les autres avaient une présentation clinique à la prise en charge compliquée d'un état de choc, d'une tamponnade, de signes ischémiques ou neurologiques. On relève également que tous patients ayant présenté une complication neurologique postopératoire sont décédés en période hospitalière (10 malades). D'autre part, seul 1 patient sur 5 ayant présenté une complication ischémique digestive postopératoire n'est pas décédé pendant la période hospitalière. Enfin, si la rupture est la première cause de décès chez les patients non opérés, dans le groupe des patients opérés elle ne représente que 5 % des décès.

La mortalité hospitalière des patients opérés se présentant en état de choc, en tamponnade ou en arrêt cardio-circulatoire à 52 % (14/27 sujets). La mortalité hospitalière des patients présentant des signes neurologiques est de 31% (5/16 sujets), et celle des patients présentant des signes ischémiques est de 43 % (3/7 patients). Les causes de décès sont hétérogènes chez les sujets présentant des signes neurologiques à la prise en charge, seulement 2 sont décédés de causes neurologique (l'un était en état de mort cérébrale au 3<sup>e</sup> jour postopératoire, l'autre a présenté un accident vasculaire hémorragique au 10<sup>e</sup> jour postopératoire). Plus globalement, on peut estimer que la mortalité hospitalière des patients ayant une présentation initiale compliquée est de 43 % . La mortalité hospitalière des patients opérés ayant une présentation clinique non compliquée à la prise en charge est de 9 %.

#### **4.2.4 Évolution à long terme et causes de mortalité à distance des patients présentant une dissection de type A**

Le suivi moyen des patients pris en charge pour une dissection de type A est de 53 mois  $\pm$  56 [0 ; 219]. Quel que soit le traitement, la survie est de 63 % à 5 ans et de 48 % à 10 ans.

L'étude de l'évolution à distance porte sur les patients restant après la mortalité hospitalière soit 191 patients au total pour les dissection de type A (189 patients traités chirurgicalement et 2 patients traités médicalement).

##### **Évolution à long terme des patients ayant bénéficié d'un traitement médical**

Les patients vivants après la mortalité hospitalière sont au nombre de 2 et sont vivants aux dernières nouvelles avec une survie de 285 et 671 jours. Ces patients étaient âgés de respectivement 75 et 89 ans à la prise en charge et présentaient une dissection aiguë pour le premier et chronique pour le second.

##### **Évolution à long terme des patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical**

###### **Interventions secondaires**

Les indications d'interventions secondaires et les types d'intervention secondaires chez les patients opérés d'une dissection de type A sont reportées dans le tableau 6.

Le taux d'intervention secondaire est de 12 % soit 29 patients. La première indication de chirurgie redux à distance sur l'aorte ascendante est le faux anévrisme anastomotique (sur l'anastomose proximale, distale ou sur la réimplantation des artères coronaires), suivi par l'évolution anévrismale de la crosse ou de l'aorte descendante. On note que 2 patients ont été réopéré à 70 et 90 jours pour infection de la prothèse aortique nécessitant la réfection du montage initial. Enfin, seulement 2 patients ont été réopérés à distance pour insuffisance aortique.

Ces résultats nous montrent qu'une moitié des réinterventions est liée à la qualité de la procédure initiale (faux anévrisme anastomotique, infection) et que l'autre moitié est liée à l'évolution propre de la dissection (évolution anévrismale de la crosse, de l'aorte descendante ou des sinus

Tableau 6 – Indications et types d'interventions secondaires des patients ayant été opérés d'une dissection de type A (n = 189)

<b>Intervention secondaire</b>	<b>Traitement chirurgical n = 189</b>
<b>Total (%)</b>	<b>29 (12 %)</b>
Chirurgie redux de l'aorte ascendante pour faux anévrisme anastomotique (%)	12 (6 %)
- Remplacement aorte ascendante	
- Bentall modifié	
Infection (%)	2 (1 %)
- Réfection Bentall modifié	1
- Réfection tube droit suscoronaire	1
Évolution anévrismale de la crosse et de l'aorte thoraco-abdominale (%)	8 (4 %)
- Procédure hybride avec endoprothèse	5
- Mise à plat anévrisme aorte thoraco-abdominale	3
Syndrome fissuraire, rupture (%)	2 (1 %)
- Remplacement aorte thoracique descendante	
Insuffisance aortique (%)	2 (1 %)
- Remplacement valvulaire aortique	
Dissection carotidienne (%)	1 (0,4 %)
- Mise à plat anévrisme carotidien	
Claudication (%)	1 (0,4 %)
- Pontage aorto-bi iliaque	
Insuffisance mitrale (%)	1 (0,4 %)
- Plastie mitrale	

Résultats en moyenne  $\pm$  écart-type [valeurs extrêmes] et en effectif (pourcentage).

de Valsalva). D'autre part, on relève que sur les 29 patients réopérés à distance, 26 nécessitent une chirurgie redux du thorax et que 12 patients soit 6 % des patients suivis après leur première chirurgie pour dissection de type A sont réopérés à distance pour évolutivité de la dissection.

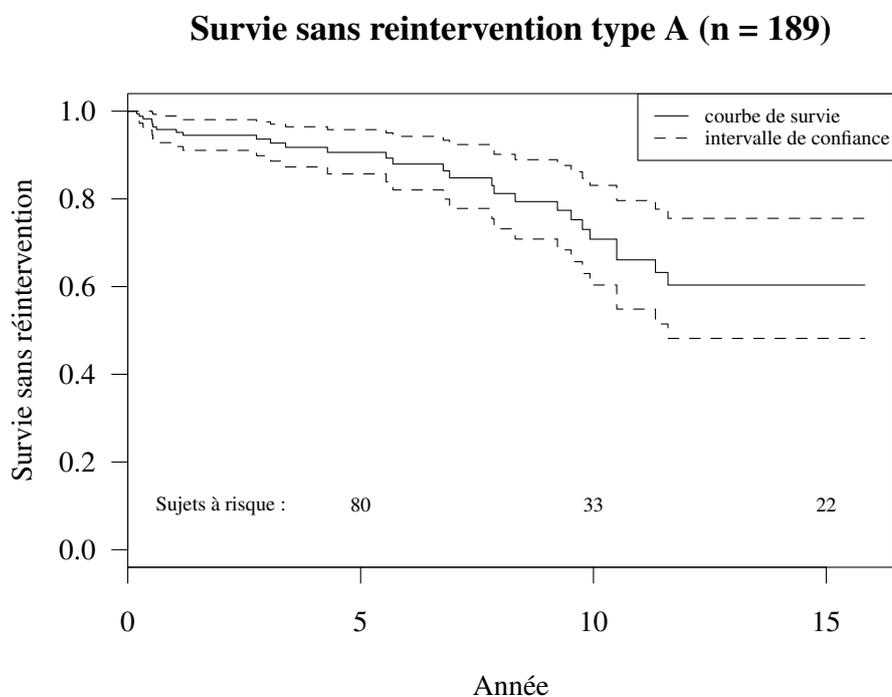
Ces résultats nous permettent d'estimer chez les sujets opérés d'une dissection de type A que la survie sans réintervention au niveau de l'aorte est de 96 % à 1 an, de 91 % à 5 ans et de 71 % à 10 ans (Figure 11).

### **Mortalité à long terme**

L'étude de la mortalité à long terme des patients opérés pour dissection de type A est détaillée dans le tableau 7.

On dénombre 52 patients décédés pendant la période de suivi soit 27 % des sujets opérés

FIGURE 11 – Courbe de survie sans réintervention avec son intervalle de confiance à 95 % par méthode de Kaplan Meier chez les patients opérés d'une dissection de type A



non décédés en période hospitalière.

Lorsque l'on s'intéresse au délai de survenue du décès à distance, on voit que ce délai moyen est de 1828 jours soit 5 ans. La médiane de survenue du décès est de 1114 jours ce qui signifie que 50 % des décès à long terme surviennent dans les 3 ans.

Les causes de décès à long terme sont principalement de causes cardiovasculaires et concernent 35 patients soit 2/3 des patients décédés. Parmi ces sujets, on peut attribuer les décès brutaux à domicile, la rupture, la tamponnade et les causes inconnues comme étant directement liés à l'évolutivité de la dissection (rupture, extension) soit 10 sujets (20 % des décès à distance, 5 % des sujets suivi pour dissection de type A opérée). Il est difficile d'établir rétrospectivement les étiologies des défaillances polyviscérales et de les rattacher à l'évolution de la dissection.

Tableau 7 – Causes de mortalité à long terme des patients présentant une dissection de type A ayant bénéficié d'un traitement chirurgical (n = 189)

	<b>Traitement chirurgical n = 189</b>
<b>Nombre de patients décédés à distance</b>	52 (27 %)
<b>Causes de décès :</b>	
<b>cardiovasculaires</b>	35 (18 %)
Défaillance polyviscérale (%)	9 (4 %)
Cause cardiologique (%)	7 (3,7 %)
AVC (%)	6 (3 %)
Décès brutal à domicile (%)	5 (2,6 %)
Post intervention secondaire (%)	3 (1,6 %)
Rupture authentifiée (%)	1 (0,5 %)
Tamponnade (%)	1 (0,5 %)
Inconnue (%)	3 (1,6 %)
<b>Non cardiovasculaires</b>	17 (9 %)
Cancer (%)	8 (4 %)
Sepsis (%)	6 (3 %)
Défaillance respiratoire (%)	2 (1 %)
Démence (%)	1 (0,5 %)

Résultats en effectif (pourcentage)

Par ailleurs, les causes de décès non cardiovasculaires concernent 1/3 des décès à distance.

On note que 3 patients décèdent dans les suites d'une réintervention sur l'aorte ce qui porte la mortalité d'une chirurgie réductrice de dissection de type A dans notre série à 11 % (3/27).

Enfin, en associant les patients nécessitant une réintervention pour évolution de la dissection (12 patients) avec les patients décédés du fait de l'évolution de la dissection (10 sujets), nous avons une estimation du potentiel évolutif des dissections de type A. À distance, 22 patients sur 189 suivis, soit 12 %, ont une évolution en lien direct avec la dissection.

#### **4.2.5 Étude de la survie et des facteurs prédictifs de mortalité à long terme des patients pris en charge pour une dissection de type A**

##### **Analyse univariée des facteurs influençant la survie**

La recherche de facteurs pouvant influencer la survie des patients pris en charge pour une dissection de type A a tout d'abord été réalisée en analyse univariée par le test du logrank. Nous

avons exclu les patients n'ayant pas bénéficié d'un traitement chirurgical car ils représentent un faible effectif et leur pronostic est particulièrement influencé par l'histoire naturelle de la dissection.

Les facteurs étudiés sont l'âge, le genre, les facteurs de risque cardiovasculaires, la reprise chirurgicale précoce, l'intervention secondaire à distance (chirurgie redux), et l'arrêt circulatoire. Les facteurs significatifs, cliniquement pertinents et remplissant les conditions de validité du modèle de Cox retenus pour entrer dans le calcul d'un risque relatif sont l'âge ( $p = 0,0004$ ), la fraction d'éjection ( $p = 0,04$ ), l'hypertension artérielle ( $p = 0,4$ ), la reprise chirurgicale précoce ( $p = 0,003$ ), l'arrêt circulatoire ( $p = 0,03$ ).

Le genre n'influence pas la survie des patients opérés. Parmi les facteurs de risque cardiovasculaire, le diabète, l'intoxication tabagique, la dyslipidémie ou la surcharge pondérale n'influencent pas la survie en analyse univariée.

### **Analyse multivariée des facteurs prédictifs de mortalité selon le modèle de Cox chez les patients opérés d'une dissection de type A**

Les résultats de l'analyse multivariée des facteurs prédictifs de mortalité selon le modèle de Cox chez les patients opérés d'une dissection de type sont donnés dans le tableau 8.

Tableau 8 – Analyse multivariée des facteurs prédictifs de mortalité selon le modèle de Cox

<b>Variable</b>	<b>Coefficient de régression</b>	<b>HR</b>	<b>IC 95% du HR</b>	<b>Valeur de p</b>
<b>Âge</b>	0,03	1,0	[1,0 ; 1,04]	0,004
<b>FE</b>	-0,03	0,97	[0,94 ; 0,99]	0,0006
<b>HTA</b>	-0,4	0,7	[0,4 ; 1]	0,08
<b>Reprise chirurgicale précoce</b>	0,5	1,7	[1,0 ; 2,8]	0,03
<b>Arrêt circulatoire</b>	0,7	2,0	[1,3 ; 3,2]	0,003

En analysant ces facteurs en multivarié, l'hypertension artérielle connue préopératoire n'influence pas la survie des patients opérés d'une dissection de type A.

La fraction d'éjection élevée à la prise en charge est protectrice mais le risque relatif est

proche de 1 (HR = 0,97).

L'âge est également significatif avec un risque de mortalité augmentant avec l'âge mais avec un risque relatif voisin de 1.

En revanche, la reprise chirurgicale précoce et la réalisation d'un arrêt circulatoire sont des facteurs de mauvais pronostic sur la survie des sujets opérés d'une dissection de type A avec un risque relatif de décès respectivement de 1,7 et de 2,0. L'impact d'une reprise chirurgicale précoce sur la mortalité s'explique intuitivement par un risque hémorragique, infectieux supplémentaire pouvant aggraver la mortalité. L'impact de l'arrêt circulatoire sur la survie à moyen et long terme sera exploré ci-dessous.

### **Description de la survie à long terme des patients ayant une dissection de type A**

Tout d'abord, chez les patients ayant été traités médicalement, la survie à 1 an est de 18 %. Nous n'avons pas plus de recul pour ces patients. Lorsque l'on retire les patients décédés sur la période hospitalière, il reste 2 sujets en vie aux dernières nouvelles avec un recul de 285 et 671 jours.

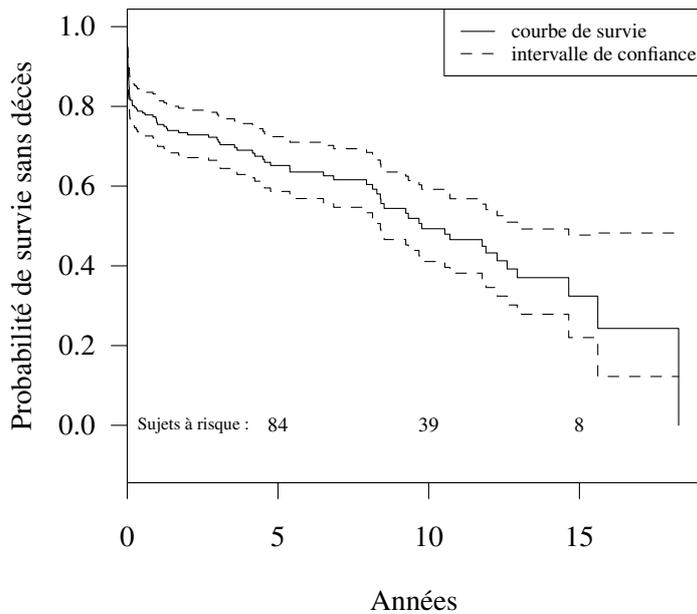
Chez les patients opérés d'une dissection de type A, pour un sujet à son arrivée dans notre centre, on peut estimer que sa survie est de 76 % à 1 an, de 65 % à 5 ans et de 49 % à 10 ans. Lorsque l'on retire les patients décédés en périopératoire, la survie d'un sujet ayant passé le cap opératoire est de 94 % à 1 an, 81 % à 5 ans et de 61 % à 10 ans (Figure 12).

Nous avons détaillé la survie à long terme selon la réalisation ou non d'un arrêt circulatoire. Les courbes sont représentées dans la figure 13.

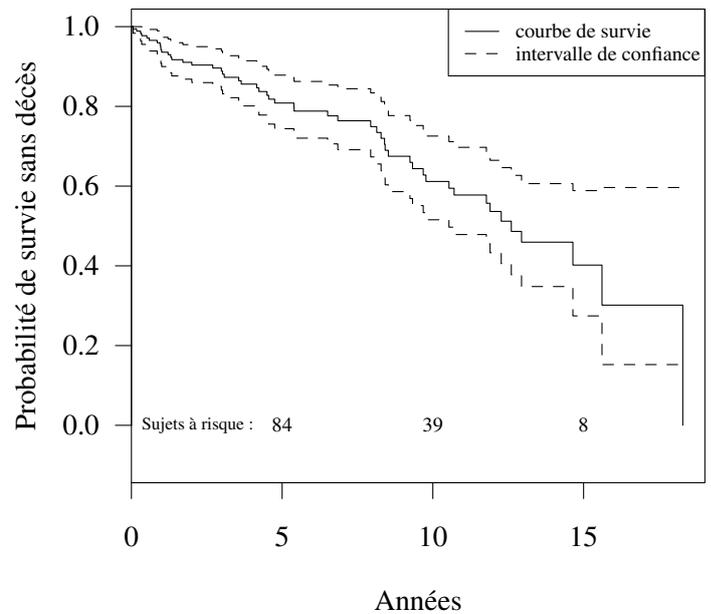
On remarque qu'il existe une différence significative en terme de survie entre les patients ayant bénéficié ou non d'un arrêt circulatoire en défaveur de l'arrêt circulatoire, à la fois lorsqu'on analyse la survie à la prise en charge des sujets mais également si on exclut les patients décédés en périopératoire (respectivement  $p = 0,003$  et  $p = 0,02$ ). Lorsque l'on regarde s'il existe une différence en fonction du type de protection cérébrale, on ne retrouve pas de différence significative ( $p = 0,98$ ). La durée de l'arrêt circulatoire (plus ou moins 30 minutes) n'influence pas

FIGURE 12 – Courbes de survie des patients opérés d’une dissection de type A et son intervalle de confiance à 95 %. À gauche, survie à la prise en charge des sujets, à droite survie après exclusion des sujets décédés en périohospitalier.

**Survie type A opérées (n = 232)**



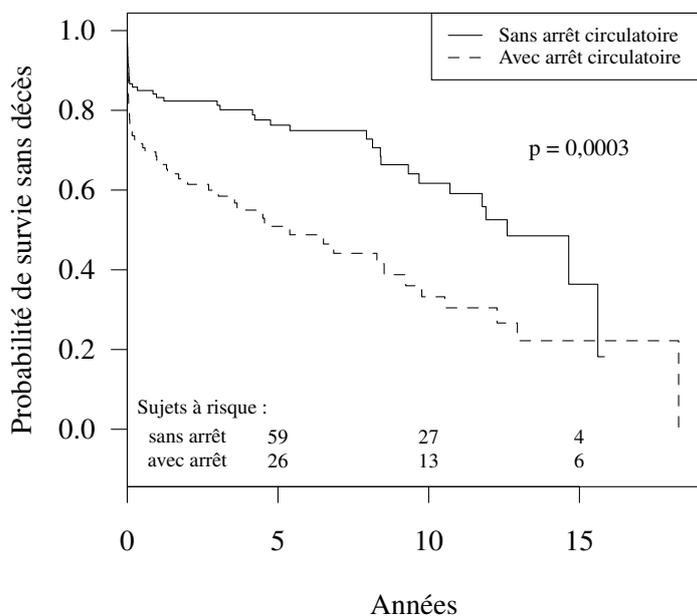
**Survie type A en excluant la mortalité hospitalière (n = 189)**



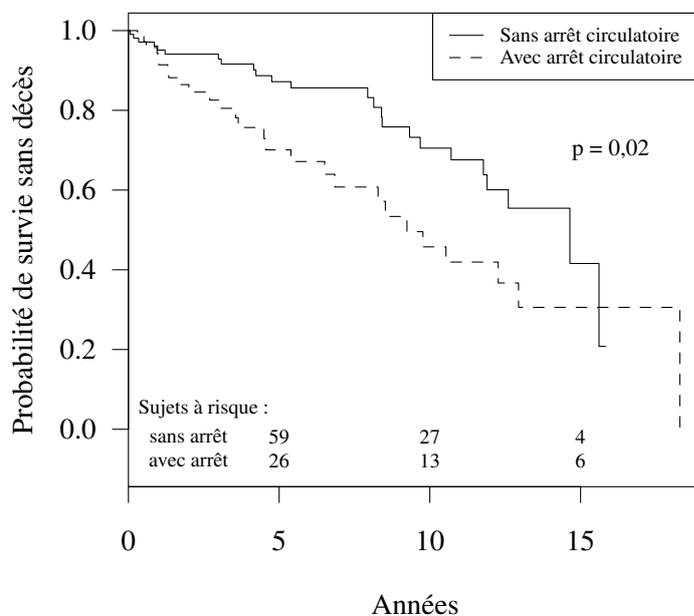
la survie ( $p = 0,93$ ). Enfin, si on détaille les causes de décès pour la mortalité hospitalière ou la mortalité à long terme, on ne retrouve pas de différence significative en fonction des causes de décès, en particulier il n’y a pas plus de décès de causes neurologiques chez les patients ayant eu un arrêt circulatoire. Au total, nous ne mettons pas en évidence de paramètre en rapport avec les modalités de l’arrêt circulatoire ou les causes de décès pouvant expliquer la différence de survie entre les patients ayant bénéficié ou non d’un arrêt circulatoire.

FIGURE 13 – Courbes de Kaplan Meier selon la réalisation d'un arrêt circulatoire des patients opérés d'une dissection de type A

### Survie à la prise en charge (n = 232)



### Survie après la période périopératoire (n = 189)



### 4.3 Dissection de type B

Nous présentons les résultats des patients ayant été pris en charge pour une dissection de type B. Nous séparons ces sujets en 2 groupes selon la fermeture ou non de la porte d'entrée de la dissection. On distingue les patients ayant eu un traitement médical exclusif ou le traitement chirurgical périphérique d'une complication liée à la dissection (complication ischémique nécessitant un pontage périphérique), sans geste direct sur la porte d'entrée dans un bras, et les patients ayant nécessité un traitement chirurgical et/ou endovasculaire de la porte d'entrée de la dissection.

### 4.3.1 Caractéristiques démographiques des sujets pris en charge pour dissection de type

#### B (n = 126)

L'ensemble des caractéristiques des patients porteurs d'une dissection de type B selon leur prise en charge sont présentées dans le tableau 9.

Tableau 9 – Caractéristiques des patients présentant une dissection de type B selon leur prise en charge (n = 126)

Variables	Pas de fermeture de la porte d'entrée n = 88 (71 %)	Fermeture de la porte d'entrée n = 38 (29 %)	Valeur de p
Âge (ans)	63 ± 13 [28 ; 86]	62 ± 11 [33 ; 81]	0,5
Hommes (%)	58 (65 %)	28 (76 %)	0,2
Femmes (%)	31 (35 %)	9 (24 %)	
Fraction d'éjection (%)	58 ± 8 [35 ; 75]	57 ± 8 [40 ; 70]	0,5
Bicuspidie (%)	0	1 (3 %)	0,3
HTA (%)	55 (62 %)	21 (57 %)	0,8
Diabète (%)	3 (3 %)	2 (5 %)	0,6
Tabac (%)	21 (24 %)	15 (41 %)	0,09
Dyslipidémie (%)	19 (21 %)	6 (16 %)	0,6
<b>Antécédent d'anévrisme aortique (%)</b>	11 (12 %)	12 (32 %)	0,07
Aorte ascendante (%)	7 (8 %)	7 (19 %)	
Aorte abdominale (%)	4 (4 %)	5 (14 %)	
<b>Antécédent de chirurgie cardiaque (%)</b>	8 (9 %)	5 (14 %)	0,5
Remplacement valvulaire aortique (%)	1 (1 %)	1 (3 %)	
Pontage aortocoronarien (%)	2 (2 %)	0	
Chirurgie de l'aorte ascendante ± racine (%)	4 (4 %)	4 (11 %)	
Transplantation cardiaque (%)	1 (1 %)	0	
<b>Présentation clinique initiale non compliquée</b>	57 (64 %)	22 (59 %)	0,7
Douleur thoracique ou abdominale (%)	48 (54 %)	19 (51 %)	
Fortuit (%)	8 (9 %)	3 (8 %)	
Post partum (%)	1 (1 %)	0	
<b>Présentation clinique initiale compliquée</b>	5 (7 %)	5 (8 %)	
État de choc (%)	0	2 (5 %)	
Signes neurologiques transitoires (%)	2 (2 %)	1 (3 %)	
Signes ischémiques périphériques ou digestif (%)	3 (4 %)	1 (3 %)	
Hématome rétro-péritonéal (%)	0	1 (3 %)	

Résultats en moyenne ± écart-type [valeurs extrêmes] et en effectifs (pourcentage) ; comparaison des moyennes par un test de Student ; comparaison des effectifs par un test exact de Fisher

On observe tout d'abord que les patients n'ayant pas nécessité la fermeture de la porte d'entrée de la dissection concernent la majorité des patients ayant présenté une dissection de type B

soit 71 %.

On ne retrouve pas de différence significative entre les 2 groupes pour les caractéristiques générale de la population. On remarque que dans les 2 groupes, 7 sujets présentaient un anévrisme de l'aorte ascendante et que 4 de ces sujets ont été opérés de cet anévrisme. Les 3 autres étaient porteurs d'un anévrisme soit connu et suivi, soit de découverte lors de la dissection mais ne relevant pas d'une indication opératoire.

Malheureusement, la description initiale des symptômes ayant conduit au diagnostic n'est pas retrouvée pour 26 sujets dans le groupe n'ayant pas eu de fermeture de la porte d'entrée et pour 11 sujets dans l'autre groupe. Lorsque l'on regarde la présentation initiale pour les autres sujets, on remarque que la présentation clinique initiale est majoritairement non compliquée dans les 2 groupes, avec le plus souvent une douleur thoracique ou abdominale ayant conduit au diagnostic. Les formes initiales compliquées sont au nombre de 5 dans le groupe des sujets n'ayant pas eu de fermeture de la porte d'entrée avec 2 patients présentant des signes neurologiques transitoires et 3 patients présentant des signes d'ischémie de membre ou digestif. Ces 3 derniers patients ont bénéficié d'une chirurgie périphérique (2 sujets ont eu un pontage croisé fémoro-fémoral, le dernier a eu le pontage d'une artère digestive).

### 4.3.2 Caractéristiques opératoires des patients pris en charge pour une dissection de type B ayant nécessité la fermeture de la porte d'entrée (n = 38)

Le détail de la prise en charge chirurgicale des patients ayant nécessité la fermeture de la porte d'entrée d'une dissection de type B est consigné dans le tableau 10.

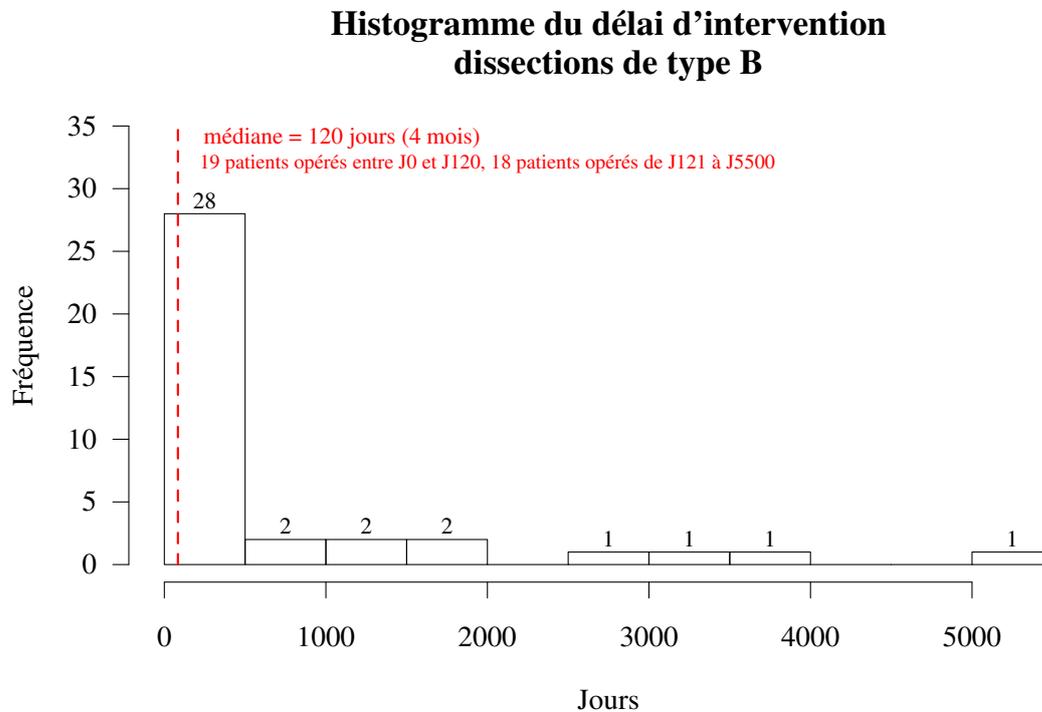
Tableau 10 – Caractéristiques chirurgicales des patients présentant une dissection de type B

	<b>Fermeture de la porte d'entrée n = 38</b>
<b>Intervention phase aiguë de la dissection (%)</b>	10 (26 %)
<b>Délai moyen d'intervention (mois)</b>	22 ± 41 [0 ; 179]
<b>Médiane délai d'intervention (mois)</b>	4 mois
<b>Indication opératoire</b>	
Anévrisme (%)	16 (42 %)
Dissection rétrograde (%)	4 (11 %)
Ischémie digestive ou périphérique (%)	3 (8 %)
Douleur persistante (%)	2 (5 %)
Rupture (%)	2 (5 %)
Extension (%)	2 (5 %)
Paraplégie (%)	1 (3 %)
Non répertoriée (%)	8 (21 %)
<b>Type d'intervention</b>	
Tube droit aorte thoracique descendante ou abdominale (%)	21 (53 %)
Mise en place d'une endoprothèse aorte thoracique (%)	10 (26 %)
Remplacement de l'aorte ascendante (%)	4 (13 %)
Procédure hybride (aorte ascendante ± crosse aortique + endoprothèse) (%)	3 (8 %)

Résultats en moyenne ± écart-type [valeurs extrêmes] et en effectifs (pourcentage).

Lorsque l'on regarde en détail les patients nécessitant une fermeture de la porte d'entrée de la dissection de type B, on remarque que seulement 10 patients, soit 26 % des patients opérés, ont un geste chirurgical à la phase aiguë de la dissection, c'est à dire dans les 14 jours qui suivent le début des symptômes. Ce qui signifie que la majorité des patients opérés le sont à la phase chronique de la dissection de type B. On en déduit également que la prise en charge de la porte d'entrée de la dissection de type B à la phase aiguë de la dissection concerne seulement 8 % de l'ensemble des dissections de type B dans cette série. Ensuite, si le délai moyen d'intervention est de 22 mois, la moitié des patients nécessitant la fermeture de la porte d'entrée de la dissection sont opérés dans les 4 premiers mois qui suivent le diagnostic.

FIGURE 14 – Histogramme du délai d'intervention des patients nécessitant la fermeture de la porte d'entrée de la dissection de type B



La principale indication opératoire est l'évolution anévrismale (42 % des sujets opérés soit 16 patients). L'intervention pour anévrisme a été nécessaire en moyenne au bout de 36 mois (soit 3 ans) en moyenne  $\pm$  53 mois et la moitié des patients opérés pour évolution anévrismale de leur aorte ont été opérés dans les 9 mois qui suivent le diagnostic. On remarque par ailleurs que seuls 4 patients présentent une dissection rétrograde étendue à l'aorte ascendante dans notre série soit 3 % des dissections de type B prises en charge dans notre centre. Cette évolution s'est faite en moyenne à 56 mois (soit 5 ans)  $\pm$  35 mois du diagnostic initial de dissection de type B.

La chirurgie standard à ciel ouvert (remplacement de l'aorte thoracique descendante ou abdominale par un tube droit) est la principale intervention réalisée pour la fermeture de la porte d'entrée de la dissection de type B et concerne 21 sujets. Cette chirurgie a été réalisée à la phase aiguë de la dissection (moins de 14 jours après le début des symptômes) pour 7 sujets ayant

comme présentation clinique initiale une paraplégie, des signes ischémiques périphériques, une rupture, une extension de la dissection ou une douleur persistante. Les 14 autres sujets ont été opérés une fois la dissection passée à la chronicité essentiellement pour évolution anévrismale. On ne dénombre pas de réintervention pour faux anévrisme anastomotique. On ne dénombre pas d'accident ischémique médullaire post remplacement de l'aorte thoraco-abdominale à ciel ouvert dans notre série.

L'implantation d'une endoprothèse a été réalisée chez 10 patients. Cette implantation a été nécessaire à la phase aiguë de la dissection pour 2 sujets, l'un pour rupture avec hématome rétropéritonéal et l'autre pour extension de la dissection. Pour les 8 autres, l'implantation du stent a été réalisée à la phase chronique de la dissection pour évolution anévrismale (7 sujets) et pour douleur persistante (1 sujet). Un seul sujet a été réopéré pour endofuite 7 mois après l'implantation du premier stent. On ne dénombre pas d'évènement neurologique médullaire ou d'évènement ischémique dans les suites de l'implantation d'un stent de l'aorte descendante dans le cadre d'une dissection de type dans notre série.

Enfin, 3 patients ont bénéficié d'un traitement hybride de réparation de la crosse et de l'aorte thoracique descendante par procédure de type "*frozen elephant trunk*". La prothèse utilisée chez ces sujets est la prothèse hybride E-vita<sup>®</sup> Open (JOTEC, GAMIDA Distrib.). Un malade a été opéré à la phase aiguë (J + 6) pour extension à la crosse et à l'aorte ascendante. Les deux autres ont été opérés à distance pour évolution anévrismale. La moyenne d'âge de ces sujets est de 69 ans  $\pm$  3.

#### **4.3.3 Devenir précoce et cause de décès hospitalier des patients présentant une dissection de type B (n = 126)**

La mortalité hospitalière ou à 30 jours est détaillée dans le tableau 11.

La mortalité hospitalière est significativement moindre chez les patients n'ayant pas eu la fermeture de la porte d'entrée de la dissection par rapport aux patients ayant bénéficié de la fermeture de la porte d'entrée.

Tableau 11 – Mortalité hospitalière et causes de décès hospitalier des patients présentant une dissection de type B selon la fermeture de la porte d'entrée

	<b>Pas de fermeture de la porte d'entrée n = 88</b>	<b>Fermeture de la porte d'entrée n = 38</b>	<b>Valeur de p</b>
<b>Mortalité hospitalière</b>	6 (7%)	9 (26%)	0,001
<b>Causes de décès hospitalier :</b>			
Hémorragie peropératoire (%)	0	5 (13 %)	
Rupture authentifiée (%)	4 (5 %)	0	
Mort subite (%)	0	2 (5 %)	
Choc septique (%)	1 (1 %)	0	
Défaillance multiviscérale (%)	1 (1 %)	1 (3 %)	
Non renseigné (%)	0	1 (3 %)	

Résultats en effectifs (pourcentage) ; comparaison des effectifs par un test exact de Fisher.

Dans le groupe des patients n'ayant pas eu de geste sur la porte d'entrée de la dissection, la première cause de décès est la rupture, témoignant de l'évolution naturelle de la dissection de type B. Cette rupture est survenue en moyenne 8 jours après le début des symptômes  $\pm 4$  [4 ; 14]. Enfin dans ce groupe, tous les patients décédés présentaient une dissection aiguë à la prise en charge.

Dans l'autre groupe, parmi les 9 patients décédés, 8 sujets avaient bénéficié d'une chirurgie conventionnelle (4 à la phase aiguë de la dissection et 4 une fois la dissection passée à la chronicité avec découverte d'une évolution anévrismale dans le cadre du suivi scannographique) et 1 de l'implantation d'une endoprothèse (opéré le jour du diagnostic). Cela permet d'estimer la mortalité opératoire de la chirurgie de l'aorte thoracique descendante à ciel ouvert à 8/20 soit 38 %, et la mortalité du stenting de l'aorte thoracique descendante à 1/10 soit 10 %. La mortalité est principalement liée au geste opératoire mettant en évidence le risque hémorragique majeur de la chirurgie de l'aorte thoracique descendante.

Enfin, on ne compte pas de décès périopératoire chez les sujets ayant été opéré de l'aorte ascendante pour dissection rétrograde ni chez les sujets ayant bénéficié d'une procédure hybride.

#### **4.3.4 Évolution à long terme des patients présentant une dissection de type B**

Nous allons maintenant étudier l'évolution à long terme et causes de mortalité à distance des patients pris en charge pour une dissection de type B.

##### **Réintervention à distance des patients ayant nécessité la fermeture de la porte d'entrée de la dissection**

Sur la période de suivi, seulement 3 sujets ayant eu un geste sur la porte d'entrée de la dissection ont été réopérés à distance. Ces 3 sujets avaient été opérés à la phase chronique de la dissection, 2 avaient bénéficié de la pose d'un stent sur l'aorte thoracique descendante pour évolution à névrismale à respectivement 89 mois (7 ans) et 8 mois du diagnostic initial de la dissection, le dernier a présenté une dissection rétrograde étendue à l'aorte ascendante nécessitant l'implantation d'un tube droit sus-coronaire 9 mois après le diagnostic initial de dissection. Les patients ayant bénéficié d'un stenting de l'aorte ont été réopérés avec implantation d'un nouveau stent l'un pour endofuite, l'autre pour fissuration anévrismale. Le patient opéré pour dissection rétrograde a présenté une évolution anévrismale de l'aorte thoracique descendante nécessitant une chirurgie à ciel ouvert avec mise en place d'un tube aorto-aortique 20 mois après sa première chirurgie.

##### **Mortalité à long terme selon la fermeture de la porte d'entrée de la dissection (n = 111)**

L'étude de la mortalité à long terme et les causes de décès sont répertoriées dans le tableau 12. Cette étude porte sur les sujets pris en charge pour une dissection de type B en excluant les patients décédés pendant la période hospitalière.

Il n'y a pas de différence significative entre les 2 groupes en terme de mortalité sur la période de suivi ni dans la répartition des causes de décès (lié ou non à une cause cardiovasculaire). Lorsque l'on détaille les causes de décès à distance, on peut rattacher les ruptures authentifiées, les décès brutaux à domicile et les causes inconnues comme étant liés à l'évolutivité de la dissection.

Tableau 12 – Mortalité à long terme et causes de décès des patients présentant une dissection de type B selon la fermeture de la porte d'entrée (n = 111)

	<b>Pas de fermeture de la porte d'entrée n = 82</b>	<b>Fermeture de la porte d'entrée n = 29</b>	<b>Valeur de p</b>
<b>Nombre de patients décédés à distance</b>	26 (32%)	7 (26 %)	0,6
<b>Causes de décès :</b>			
<b>cardiovasculaires</b>	17 ( 21 %)	6 (21 %)	0,4
Rupture / Décès brutal à domicile (%)	7 (9 %)	1 (3 %)	
Cause neurologique (%)	3 (4 %)	1 (3 %)	
Cause cardiologique (%)	0	2 (7 %)	
Post réintervention à distance (%)	0	1 (3 %)	
Embolie pulmonaire (%)	1 (1 %)	0	
Inconnue (%)	6 (7 %)	1 (3 %)	
<b>Non cardiovasculaires</b>	9 (11 %)	1 (4 %)	
Cancer (%)	3 (4 %)	0	
Cause respiratoire (%)	1 (1 %)	0	
Cause infectieuse (%)	1 (1 %)	0	
Ulcère gastroduodénal hémorragique (%)	1 (1 %)	0	
Autolyse (%)	1 (1 %)	1 (4 %)	
Démence (%)	1 (1 %)	0	
Secondaire chirurgie cardiaque autre (%)	1 (1 %)	0	

Dans le groupe des patients n'ayant pas eu de chirurgie pour fermeture de la porte d'entrée de la dissection, on dénombre 26 décès sur la période de suivi soit 32 % des patients. Les causes cardiovasculaires représentent la majorité des décès soit 62 % des décès à long terme avec une nette prédominance pour des décès brutaux ou mort subite à domicile laissant suspecter une évolution vers la rupture. Malheureusement, malgré les multiples démarches pour actualiser les dernières nouvelles, la cause de décès est inconnue pour 6 sujets. Au total, on peut attribuer 13 décès soit 50 % des décès dans ce groupe à l'évolutivité propre de la dissection.

Dans l'autre groupe, on dénombre 7 décès sur la période de suivi, dont 86 % sont liés à des causes cardiovasculaires (6 patients). Parmi ces 6 patients, 3 sujets avaient bénéficié d'une chirurgie conventionnelle et 2 de l'implantation d'une endoprothèse. De plus, le patient décédé dans les suites d'une réintervention à distance avait bénéficié d'un stenting de l'aorte thoracique descendante pour évolution anévrysmale survenu 7 ans après le diagnostic initial de la dissection.

Devant l'apparition d'une endofuite 5 mois après l'implantation du stent, il a bénéficié de l'implantation d'un second stent et est décédé en peropératoire d'une hémorragie non contrôlable. Enfin, on ne compte pas de décès sur la période de suivi parmi les patients ayant bénéficié d'une procédure hybride avec implantation d'une endoprothèse hybride E-vita<sup>®</sup> Open.

Enfin, on peut également estimer le potentiel évolutif de la dissection en associant les patients ayant nécessité la fermeture de la porte d'entrée (38 sujets) à ceux non opérés dont le décès est relié à la dissection (18 sujets). Au total, 44 % des patients se présentant avec une dissection de type B évoluent en lien avec la dissection (soit vers la chirurgie, soit vers le décès). De plus, la médiane de délai de survenue des décès est de 3 ans des les 2 groupes, supposant que l'évolutivité de la dissection est relativement précoce dans l'histoire naturelle de la dissection de type B.

#### **4.3.5 Étude de la survie et des facteurs prédictifs de mortalité chez les patients présentant une dissection de type B**

##### **Analyse univariée des facteurs influençant la survie des patients présentant une dissection de type B**

En analyse univariée, les variables qui influencent de façon délétère la survie des patients présentant une dissection de type B sont l'âge élevé, la fraction d'éjection abaissée, le diabète. En revanche, le genre, les autres facteurs de risque cardiovasculaires, la présentation clinique initiale et la réalisation d'un geste sur la porte d'entrée de la dissection ne semblent pas influencer la survie des patients.

##### **Analyse multivariée des facteurs prédictifs de mortalité à long terme selon le modèle de Cox des patients présentant un dissection de type B**

Les résultats de l'analyse multivariée sont représentés dans le tableau 13.

L'âge influence la survie avec une diminution de la survie si l'âge augmente avec un risque relatif de 1,05.

Tableau 13 – Analyse multivariée des facteurs prédictifs de mortalité selon le modèle de Cox de patients présentant une dissection de type B

Variable	Coefficient de régression	HR	IC 95% du HR	Valeur de p
Âge	0,05	1,05	[1,01 ; 1,09]	0,01
Fraction d'éjection	-0,07	0,9	[0,88 ; 0,98]	0,003
Diabète	2,2	9,6	[2,4 ; 38,6]	0,002

Une fraction d'éjection élevée est également protectrice de façon significative, avec un risque relatif de 0,9.

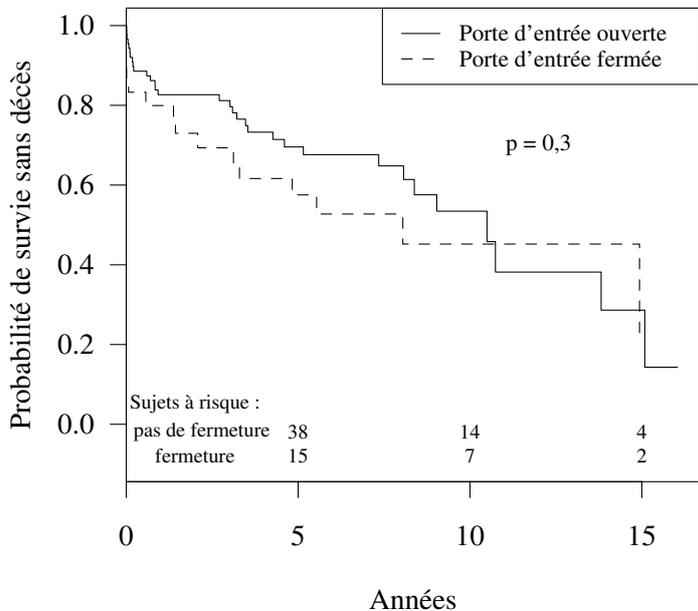
Le diabète influence fortement et de façon délétère la survie des patients présentant une dissection de type B avec un risque relatif de décès multiplié par 10 en cas de diabète.

#### **Détail de la survie des patients présentant une dissection de type B selon la méthode de Kaplan Meier**

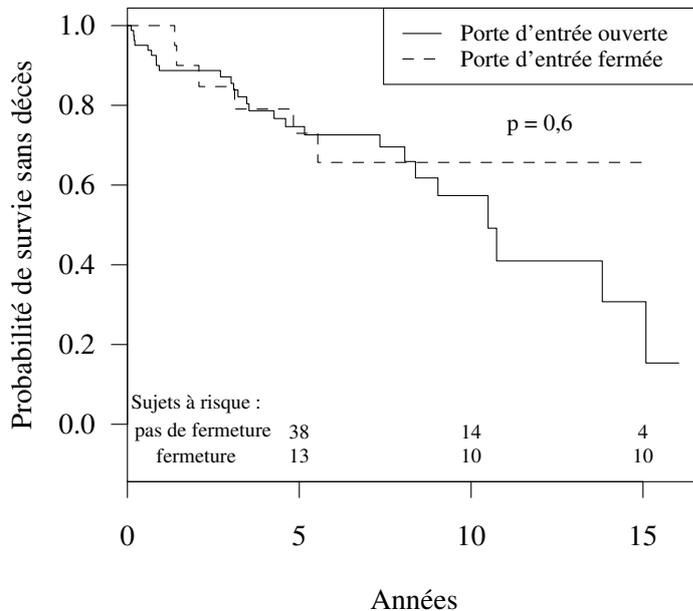
La survie à long terme à la prise en charge puis en excluant les patients décédés dans la période hospitalière est représentée dans la figure 15. L'analyse de la survie à long terme ne met pas en évidence de différence significative entre les 2 groupes. La fermeture ou non de la porte d'entrée de la dissection ne semble pas influencer sur la survie des patients, y compris en excluant les sujets décédés en période hospitalière. À la prise en charge, on peut estimer qu'un sujet présentant une dissection de type B a une survie de 83 % à 1 an, 70 % à 5 ans et 53 % à 10 ans en l'absence de chirurgie de la porte d'entrée de la dissection. En cas de chirurgie de cette porte d'entrée, la survie est estimée respectivement à 80 %, 56 % et 45 % à 1 an, 5 ans et 10 ans.

FIGURE 15 – Courbes de Kaplan Meier des dissections de type B selon le traitement chirurgical de la porte d'entrée de la dissection

**Survie à la prise en charge (n = 126)**

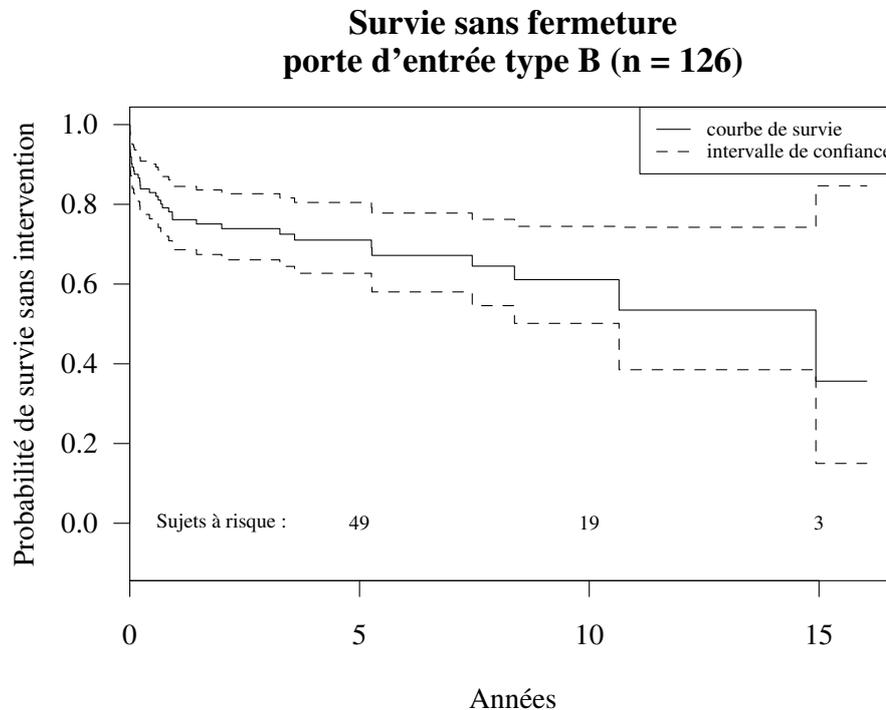


**Survie en excluant les décès hospitaliers (n = 110)**



Par ailleurs, on peut également estimer le risque d'intervention chirurgicale sur la porte d'entrée de dissection. En effet, la survie sans chirurgie de la porte d'entrée pour un sujet présentant une dissection de type B est de 76 % à 1 an, 71 % à 5 ans et 61 % à 10 ans (Figure 16).

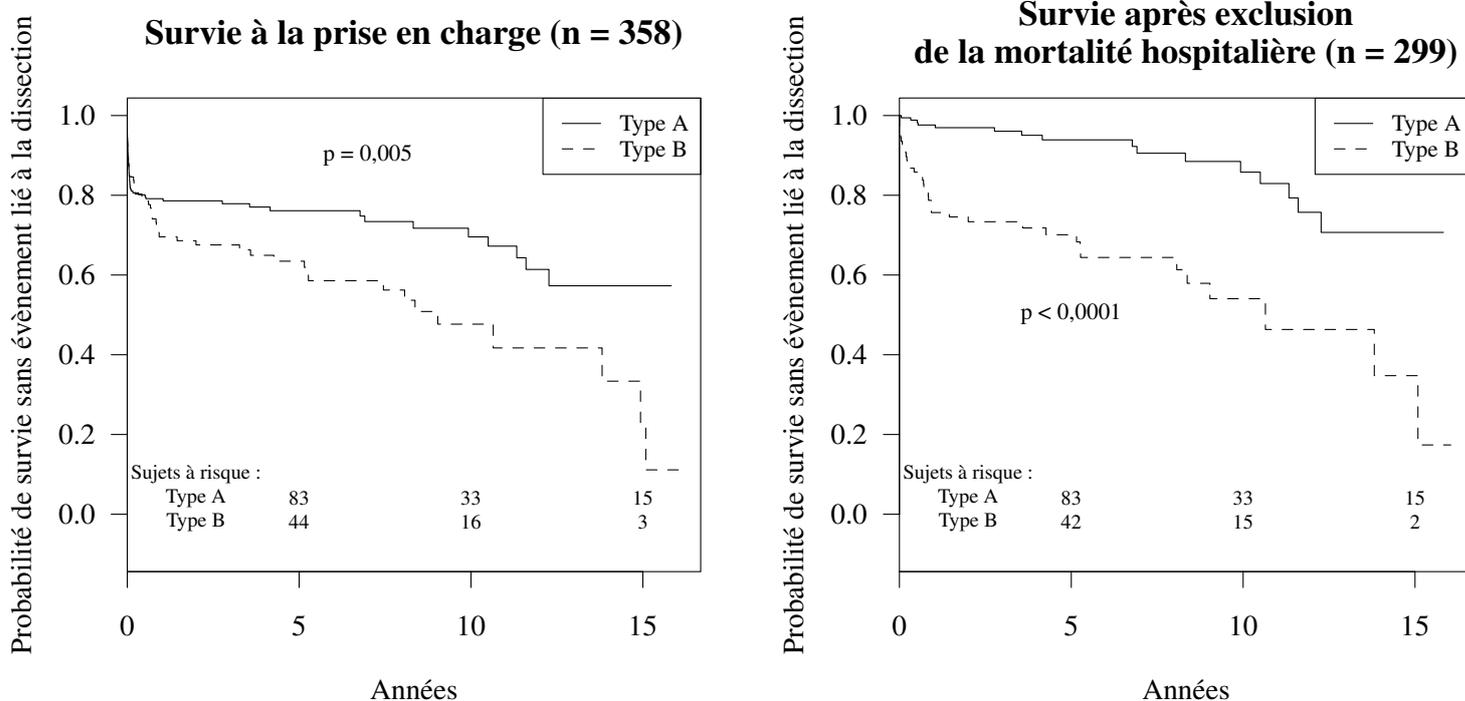
FIGURE 16 – Courbe de survie sans intervention sur la porte d’entrée des patients présentant une dissection de type B et son intervalle de confiance à 95 %



#### 4.4 Description de la survie des patients opérés d’une dissection de type A et des patients présentant une dissection de type B

Tout d’abord, nous avons comparé la survie sans évènement lié à la dissection chez les patients opérés d’une dissection de type A et les patients pris en charge pour une dissection de type B. Nous avons considéré comme évènement lié à la dissection toute réintervention à distance en relation avec l’évolution de la dissection (anévrisme, rupture, extension de la dissection), toute intervention chirurgicale de fermeture de la porte d’entrée pour les patients ayant une dissection de type B, tout décès en lien avec la dissection (y compris la mortalité hospitalière). Les courbes sont représentées dans la figure 17 avec la survie à la prise en charge puis la survie après exclusion de la mortalité hospitalière. On retrouve une différence significative entre les 2 groupes avec une survie sans évènement lié à la dissection significativement meilleure chez les patients

FIGURE 17 – Probabilité de survie sans évènement lié à la dissection

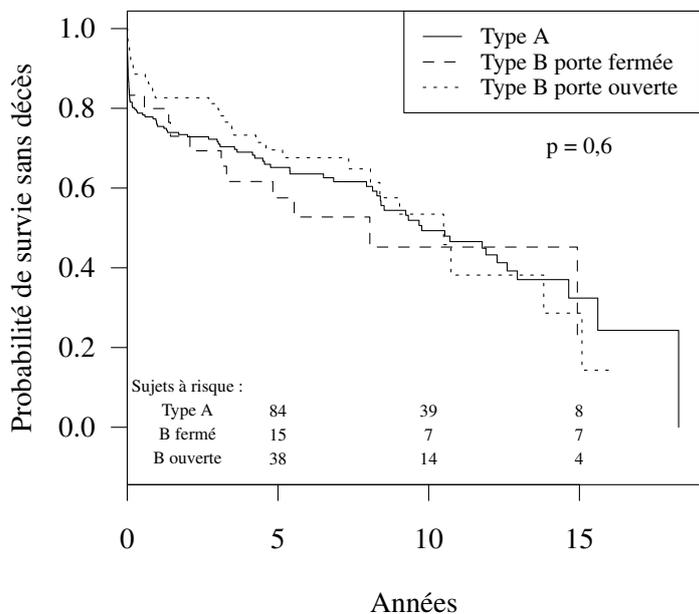


opérés d'une dissection de type A par rapport aux patients présentant une dissection de type B. De plus, si on regarde l'aspect de la courbe pour les dissections de type B, on constate une augmentation brutale du nombre d'évènement en lien avec la dissection (intervention chirurgicale et décès) dans la 1<sup>re</sup> année suivant le diagnostic. Cela s'explique par les résultats exposés plus haut où, pour les patients opérés, la médiane du délai d'intervention est à 4 mois, associé à la mortalité hospitalière et à distance des patients n'ayant pas nécessité la fermeture de la porte d'entrée de la dissection. Cette courbe révèle que le potentiel évolutif des dissections de type B est très important la 1<sup>re</sup> année suivant le diagnostic, et donc retardé par rapport à celui des dissections de type A qui est de l'ordre de quelque jours.

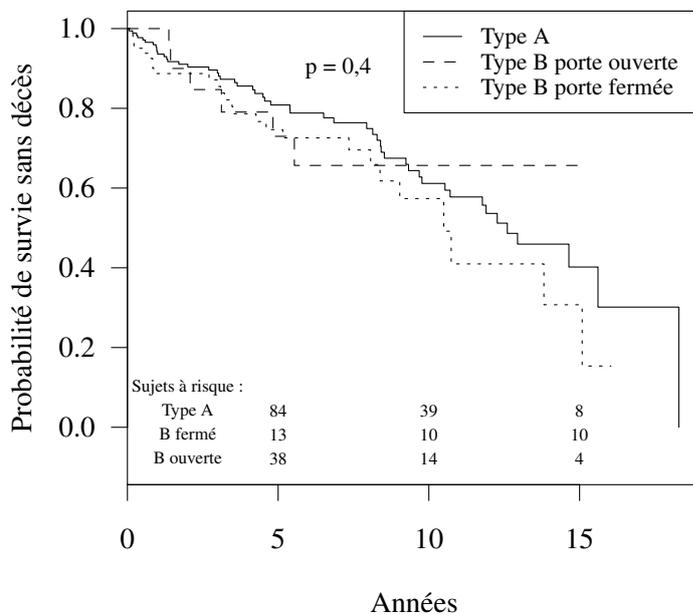
L'étude de la survie sans décès à la prise en charge des patients et après exclusion des patients décédés en période hospitalière dans les dissections de type A opérées et les dissections de type B est représentée dans la figure 18. On ne retrouve pas de différence significative en terme de

FIGURE 18 – Courbes de Kaplan Meier des dissections de type A opérées et des dissections de type B selon la fermeture de la porte d’entrée

**Survie des à la prise en charge (n = 358)**



**Survie après exclusion de la mortalité hospitalière (n = 299)**



mortalité à long terme entre la survie des patients ayant été opérés pour dissection de type A et la survie des patients ayant présenté une dissection de type B selon la fermeture ou non de la porte d’entrée que ce soit à la prise en charge des sujets ( $p = 0,6$ ) ou en excluant les patients décédés en période hospitalière ( $p = 0,4$ ).

Ces 2 analyses de survie révèlent que même si les dissections de type B semblent plus évolutives par rapport aux dissections de type A, la survie sans décès semble peu influencée par la fermeture ou non de la porte d’entrée.

## 5 Discussion

### Caractéristiques générales

La répartition des patients pris en charge dans notre service pour une dissection de type A et de type B est proche de celle donnée par le registre IRAD (*International Registry of Acute Aortic Dissection*) [18]. Ces caractéristiques générales semblent peu évoluer depuis 10 ans au regard des publications des différents registres [19].

En revanche, on remarque que dans notre population, il n'y a pas de différence significative entre les moyennes d'âges des patients présentant une dissection de type A et de type B, contrairement à ce qui est suggéré par la littérature [18]. En effet, la dissection de type B semble toucher des sujets plus âgés et l'implication des facteurs de risques cardiovasculaires, en particulier une atteinte athéromateuse est plus volontier associée aux dissections de type B. En effet, on retrouve d'ailleurs dans notre population une plus grande proportion de sujets hypertendus dans chez les patients porteurs d'une dissection de type B par rapport à ceux présentant une dissection de type A. Cependant, une des limites de ces chiffres est qu'il est parfois difficile d'apprécier avec précision la prévalence de l'hypertension dans ces populations car un nombre non négligeable de patients n'ont pas de dépistage de ce facteur de risque cardiovasculaire et sont des « hypertendus méconnus ». À ce titre, BAGUET *et al* estiment que dans leur population de patients pris en charge pour dissection de type A, 50 % ont une hypertension méconnue [20]. Enfin, la poussée hypertensive associée à la dissection aiguë n'est pas un indicateur d'hypertension chronique et l'appréciation du retentissement par l'hypertrophie concentrique du ventricule gauche n'est pas toujours précisée dans le contexte de l'urgence et n'est donc pas toujours consignée dans l'observation initiale.

De façon surprenante dans notre série, la proportion de patients porteurs d'une bicuspidie aortique varie de 0,8 % (type B) à 2,4 % (type A) sans différence significative entre les 2 groupes. Cette proportion observée est voisine de la proportion de valves aortiques bicuspidées dans la population générale qui est de 1,3 % [21]. Cette observation est surprenante alors que la bicuspidie

aortique, en particulier si elle est associée à une dilatation de l'aorte ascendante, est reconnue comme un facteur de risque de dissection aortique. Une étude autopsique retrouve même une prévalence 9 % de valve aortique uni- ou bicuspide dans une population de dissections de type A [22]. Si cette proportion dans notre série peut être sous-estimée dans les dissections de type B où la valve aortique ne va pas toujours être détaillée, cette proportion est relativement fiable dans le recueil de données des dissections de type A où la valve aortique est toujours explorée en peropératoire et en échocardiographie (pré et postopératoire).

Une des limites de cette étude est qu'il n'est pas possible d'établir la proportion de patients porteurs d'un syndrome de Marfan. Le diagnostic est parfois évoqué devant un morphotype évocateur mais le diagnostic génétique n'est pas systématiquement recherché chez les sujets, en particulier chez les sujets jeunes. Hors les progrès en terme de recherche génétique ont permis d'affirmer que malgré l'identification de la mutation et le caractère autosomique dominant de cette transmission, il est décrit une très grande expression phénotypique intra-et interfamiliale, et les mutations *de novo* avec apparition de cas sporadiques issus de parents non atteints représentent 1/4 à 1/3 des cas [23]. Il est possible d'estimer la proportion de sujets atteints d'un syndrome de Marfan à partir des données de la littérature. En effet, il est reconnu que 50 % des sujets de moins de 40 ans présentant une dissection aortique sont porteur d'un syndrome de Marfan. Nous avons 20 patients de moins de 40 ans dans notre série, ce qui pourrait porter le nombre de syndrome de Marfan à 10 au sein de notre population. De la même façon, alors qu'il est noté dans la littérature l'importance d'un antécédent familial comme facteur de risque de dissection, cet élément n'est pas toujours précisé dans l'interrogatoire en particulier chez les sujets jeunes. Le dépistage, et surtout le suivi de ces sujets et de leurs parents et descendants particulièrement à risque pourraient être développé au sein d'une équipe multidisciplinaire référente en pathologie aortique associant chirurgien, radiologue, médecin cardiologue ou interniste, et généticien.

## **Dissection de type A**

### **Caractéristiques générales**

À la phase aiguë, le diagnostic reste un enjeu majeur du pronostic rapidement péjoratif de cette pathologie. En effet, la mortalité d'une dissection de type A traitée médicalement est proche de 20 % à 24 heures après le début des symptômes, 30 % à 48 heures, 40 % à 7 jours et 50 % à 1 mois [24]. On relève également que plus de 30 % des patients chez qui le diagnostic de dissection est établi de façon retardée avaient initialement une hypothèse diagnostique très variée allant du syndrome coronarien aigu à l'embolie pulmonaire et même la pathologie digestive comme la cholecystite [25].

La douleur est le premier symptôme motivant une consultation vers un centre spécialisé. Néanmoins, si le diagnostic est rapidement évoqué par le praticien consulté en cas de douleur brutale dans un contexte de poussée hypertensive avec asymétrie tensionnelle, une douleur thoracique atypique souvent accompagnée de troubles de la repolarisation chez un sujet présentant des facteurs de risque cardiovasculaires oriente souvent vers une étiologie coronarienne et son traitement anti-agrégant plaquettaire voire thrombolytique initial est souvent instauré. La confusion avec un syndrome coronarien aigu complique le geste chirurgical à haut risque hémorragique réalisé en urgence en particulier en cas d'hypothermie profonde.

Si la douleur est le plus souvent le premier symptôme, il est important de noter qu'elle est absente ou au second plan dans 24% des cas, rendant parfois le diagnostic plus long et difficile à établir et pouvant engager le pronostic du malade.

Dans notre série, on retrouve 14 % des patients porteurs d'un anévrisme de l'aorte, principalement de l'aorte ascendante. Ce chiffre est peut-être sous-estimé, tous les patients n'ayant pas toujours une exploration cardiovasculaire en particulier de l'aorte ascendante. Après le processus de dissection il est difficile d'évaluer le diamètre de l'aorte ascendante native du fait de la formation des 2 chenaux et de la dilatation anévrismale associée. Malheureusement, chez les patients porteurs d'un anévrisme, il n'est pas précisé le diamètre de l'aorte ascendante. Cette

information serait utile afin d'étudier le diamètre aortique, en particulier indexé à la taille des sujets et d'étudier une éventuelle corrélation entre le diamètre aortique et le risque de rupture. Enfin, en particulier chez les sujets jeunes, on pourrait proposer ainsi un dépistage d'anévrisme de l'aorte ascendante chez les parents au 1<sup>er</sup> degré et les enfants.

### **Caractéristiques opératoires**

Le remplacement isolé de l'aorte ascendante est réalisé le plus fréquemment, suivi par l'intervention de type Bentall modifié. Dans notre série, parmi les 74 patients ayant bénéficié d'un remplacement valvulaire aortique, seulement 4 ont eu un remplacement par valve biologique. Cela peut s'expliquer par la moyenne d'âge inférieure à 65 ans des patients opérés pour dissection de type A. En revanche, nous ne relevons aucune procédure de type chirurgie conservatrice de la valve aortique avec remodelage de la racine aortique, même dans les cas de dissection chronique. En effet, même si ces techniques opératoires ont été proposées par certaines équipes [26] pour des dissections de type A en urgence, leurs places restent limitées car elles nécessitent plus de temps et sont associées à plus de complications. Dans les recommandations actuelles, elles peuvent s'envisager en cas de maladie de Marfan par des équipes entraînées à ces techniques [17]. Dans notre population, il est probable que ces techniques opératoires s'adressent à un nombre très limité de patient. D'une part, les dissections chez les sujets de moins de 40 ans ne représentent que 6% de notre cohorte, laissant supposer un nombre restreint de sujets atteint d'un syndrome de Marfan. D'autre part, le taux de réintervention secondaire pour dilatation de la racine aortique éventuellement associée à une insuffisance aortique est très faible. Il nous semble important de privilégier une technique opératoire associée à un temps opératoire plus court et à moins de complications, en particulier dans l'urgence pour une pathologie dont la morbi-mortalité est importante.

La technique d'enveloppement de l'aorte ascendante proposée par Robicsek en 1971 [27] n'est pas réalisée dans cette indication dans notre série. Cette technique *a minima* pourrait être proposée chez des sujets âgés présentant une dissection aiguë d'indication chirurgicale mais

présentant un risque opératoire trop élevé pour une chirurgie conventionnelle. En pratique, cette technique est réservée dans quelques cas pour le traitement d'anévrisme de l'aorte ascendante modérée associée à une sténose aortique. L'attitude adoptée dans le service pour les patients âgés ou à très haut risque opératoire est d'évaluer et de poser une indication ou contre-indication opératoire de façon collégiale après évaluation du malade et de réaliser un geste curateur en cas d'indication opératoire retenue. Nous avons montré dans une publication récente que 40 % des sujets de plus de 80 ans opérés pour dissection de type A avait un bénéfice à cette prise en charge et pouvait rentrer à domicile avec un degré d'autonomie suffisant [28].

L'installation de la circulation extra-corporelle entre l'artère fémorale et l'oreillette droite est la plus fréquente (86 %) suivi par la canulation de l'aorte ascendante (8,1 %). Même si la canulation de l'artère fémorale n'est pas dénuée de complications liées à la rétroperfusion (malperfusion périphérique par exemple), elle reste le site de canulation standard pour le traitement des dissections de type A. La canulation de l'artère axillaire droite est rare dans notre série même si elle est recommandée par certaines équipes, permettant ainsi une perfusion cérébrale antérograde et limitant les complications de la malperfusion [29, 30]. Cependant, si la canulation semble bénéfique pour les cures chirurgicales d'anévrismes de l'arche aortique, son avantage dans le traitement de la dissection de type A en particulier aiguë n'est pas démontré. En effet, il est possible d'observer une malperfusion malgré ce site de canulation. De plus, l'abord de la sous-clavière peut être difficile en particulier chez des sujets obèses et son calibre trop petit pour permettre un débit suffisant pendant la circulation extra-corporelle. Enfin, le risque de lésion vasculaire n'est pas négligeable en particulier chez des sujets porteurs d'une maladie de Marfan [31]. La canulation directe de l'aorte ascendante semble une alternative intéressante et réalisable avec des résultats similaires à la canulation fémorale comme le montre Kamiya *et al* [32]. En pratique, il n'y a pas, à l'heure actuelle, de site de canulation optimal dans le traitement chirurgical de la dissection de type A, et le choix est laissé au choix et à l'expérience du chirurgien.

Un arrêt circulatoire est réalisé dans près d'un cas sur deux pour la vérification de la crosse

aortique ou en cas d'absence de porte d'entrée visible au niveau de l'aorte ascendante. Dans notre série, la protection cérébrale est le plus souvent réalisée par hypothermie profonde associée à une perfusion cérébrale rétrograde. La durée d'arrêt circulatoire est relativement courte (36 minutes en moyenne avec un écart-type de 17 minutes, seulement 8 patients ont bénéficié d'un arrêt circulatoire de plus de 60 minutes). Le taux de complications neurologiques léthales est acceptable par rapport à la littérature. Enfin, on ne retrouve pas de différence significative en terme de survie en fonction des types de protection cérébrale ni en fonction de la durée d'arrêt circulatoire pour ces patients.

### **Évolution à court et à long terme**

Sans surprise, la mortalité hospitalière des patients récusés ou n'ayant pas pu être opérés est de 82 % et la principale cause de décès est la rupture. Cela révèle, en particulier pour les patients chez qui l'intervention n'a pas pu être réalisée, pourtant hémodynamiquement stable à leur prise en charge, et voyant leur intervention légèrement différée pour des raisons d'organisation, la difficulté des équipes à prendre en charge au plus vite ces malades. La disponibilité immédiate d'une salle opératoire et d'une équipe d'urgence n'est pas toujours possible et la prise en charge médicale initiale n'est malheureusement pas suffisante.

Chez les patients opérés, les complications postopératoires sont dominées par les complications respiratoires et infectieuses allongeant la durée d'intubation et d'hospitalisation en réanimation. Si près d'1/4 des patients nécessitent une dialyse ou une hémofiltration postopératoire, on ne dénombre pas de cas de dialyse définitive dans le suivi à long terme. Le taux de reprise chirurgicale est de 21 % principalement pour saignement. On note 2 cas de reprise précoce du montage initial pour infection et le taux de médiastinite est relativement faible pour une chirurgie souvent réalisée en urgence, avec des temps opératoires plus longs.

Lorsque l'on s'intéresse à la mortalité à long terme, les causes de mortalité sont majoritairement d'origine cardiovasculaire. S'il est difficile d'établir avec précision la cause de décès en cas de défaillance multiviscérale, les décès liés à la probable rupture aortique sont au nombre de

7 soit 4 %. parmi les 6 patients décédés d'accident vasculaire cérébral, seulement 2 étaient sous anticoagulants au long cours pour valve aortique mécanique.

Si l'âge, la fraction d'éjection et la reprise chirurgicale sont des facteurs de mauvais pronostic également évoqués dans la littérature par d'autres équipes, à notre connaissance, l'impact de l'arrêt circulatoire sur la survie à long terme des patients opérés d'une dissection de type A n'a pas été mis en évidence. Au contraire, les études cliniques réalisées sur l'arrêt circulatoire ont montré une morbi-mortalité acceptable, rendant cette technique sûre pour la chirurgie de la crosse aortique [33]. Cependant, ces études incluent des patients d'indications opératoires variées (chirurgie en urgence et programmée, anévrisme, dissection aortique) et leurs résultats ne sont pas comparables du fait de la différence de population. Notre série ne comprend que des dissections aortiques avec une population plus à risque. L'analyse de la survie dans notre cohorte par méthode de Kaplan Meier montre une différence significative en terme de survie pour un sujet dès sa prise en charge mais également si on exclut la mortalité opératoire. Ces premières analyses ne permettent pas d'incriminer le type de protection cérébrale ou la durée de l'arrêt circulatoire comme explication de cette différence de survie. Enfin, on ne retrouve pas non plus de différence significative dans les causes de décès en fonction de la réalisation d'un arrêt circulatoire. On ne peut que constater que les patients ayant eu un arrêt circulatoire décèdent plus, et de causes diverses. Ces résultats méritent une exploration plus complète afin de mettre en évidence des arguments pouvant expliquer cette différence. Une hypothèse serait que les caractéristiques générales des 2 groupes sont différentes, pouvant alors impacter la survie à long terme chez ces sujets.

## **Dissection de type B**

### **Caractéristiques générales**

Lorsque l'on regarde les caractéristiques générales de la population des dissections de type B, on retrouve une moyenne d'âge de l'ordre de 60 ans, sans différence de moyenne d'âge entre les patients bénéficiant d'un traitement chirurgical de la porte d'entrée de la dissection et les autres. Pourtant, il est souvent retrouvé dans la littérature une moyenne d'âge plus faible chez les patients pris en charge chirurgicalement pour leur dissection de type B. L'hypertension est fréquemment retrouvée (60 % des patients en moyenne).

La présentation clinique est également le plus souvent non compliquée à la prise en charge et comme dans les dissections de type A, la douleur est le 1<sup>er</sup> symptôme amenant au diagnostic. On note que 5 patients n'ayant pas eu de traitement direct de la porte d'entrée de la dissection ont eu une présentation compliquée. Ces malades ont bénéficié d'un pontage périphérique afin de corriger l'hypoperfusion symptomatique, mais par la suite, n'ayant pas eu d'évolution aortique, ils ont toujours bénéficié d'un traitement médical.

### **Caractéristiques opératoires**

En s'intéressant au délai d'évolution de la dissection de type B et ses indications opératoires, on remarque que la moitié des dissections de type B relevant d'une indication opératoire à la phase aiguë ou non de la dissection évoluent dans les 4 premiers mois après le début des symptômes, cela correspond à 13 % des dissections de type B.

L'évolution de la dissection de type B se fait majoritairement sur un mode de dilatation anévrysmale et cette indication représente près de la moitié des indications opératoires. Malgré les progrès des techniques endoluminales et l'attitude parfois plus agressive vis-à-vis de la porte d'entrée de la dissection de certaines équipes, l'attitude dans le service est restée en faveur d'un traitement conservateur chez les patients asymptomatique et sur la période d'inclusion, la pose d'endoprothèse concerne 10 patients sur les 38 relevant d'une indication opératoire et la

chirurgie à ciel ouvert est la technique la plus utilisée dans cette série pour traiter la dissection de type B. Cependant cette chirurgie lourde est accompagnée d'une mortalité hospitalière importante dans cette indication (estimée à 40 %), avec comme principale cause de décès l'hémorragie peropératoire incontrôlable. Cette mortalité hospitalière est augmentée par les sujets opérés en urgence à la phase aiguë de la dissection (4 sujets). Il serait intéressant de confronter cette morbi-mortalité à celle de la chirurgie de l'aorte thoracique descendante à ciel ouvert, programmée, dans les anévrismes isolés sans dissection.

Cependant, si nos résultats sont encourageants avec la technique endoluminale, en particulier, on ne retrouve pas de lésion médullaire chez ces patients, la mortalité hospitalière est estimée à 10 %, et 22 % des patients restants ont nécessité une réintervention avec un décès périopératoire post intervention secondaire.

### **Évolution à long terme**

Parmi les causes de décès à long terme, de la même façon que dans les dissections de type A, les causes de décès sont majoritairement cardiovasculaires. Chez les patients sans prise en charge chirurgicale de la porte d'entrée, on estime que la moitié des décès sont attribuables à l'évolution de la dissection. Également dans le groupe des sujets ayant eu un traitement chirurgical de la dissection, près de 43 % des décès sont attribués à l'évolution à distance de la dissection.

Une des limites de cette étude dans le suivi à long terme est la difficulté à évaluer la compliance et l'efficacité du traitement antihypertenseur, facteur qui semble très important dans le pronostic à long terme des dissections chronique autant de type A que de type B [34, 35]. L'hypoperfusion rénale insidieuse peut aggraver cette hypertension, et ce paramètre doit être un axe majeur dans le suivi des patients en particulier dans le suivi en ville. Le retour sur les explorations sur 24 heures de la tension artérielle, la ou les classes de traitement antihypertenseur utilisées et les objectifs tensionnels ne sont pas toujours précisées. L'hypertension dans le suivi à long terme n'étant pas quantifiable pour cette étude, nous n'avons pas pu le tester comme facteur influençant la survie des patients.

En revanche, nous mettons en évidence le rôle important du diabète dans la survie des dissections de type B mais pas dans les dissections de type A. Autant le rôle délétère du diabète, en particulier s'il est mal contrôlé, semble assez intuitif, autant son impact spécifique sur les dissections de type B semble plus difficile à expliquer.

Dans cette étude, nous ne mettons pas en évidence de différence significative en terme de survie entre les patients ayant bénéficié d'un traitement de la porte d'entrée de la dissection et ceux ayant bénéficié d'un traitement médical seul. Nous ne retrouvons pas de différence significative en terme de causes de mortalité et sa relation avec l'évolution de la dissection entre les 2 groupes. Il est difficile d'évaluer l'impact du type de prise en charge du fait du faible effectif des patients ayant bénéficié d'un stenting aortique ou d'une procédure hybride (respectivement 10 et 3 patients sur la période de suivi). C'est pourquoi nous avons rassemblé les patients ayant bénéficié d'une prise en charge de la porte d'entrée de la dissection dans un même groupe. Il est néanmoins intéressant de voir que la fermeture de la porte d'entrée n'influence que peu le devenir à long terme des sujets présentant une dissection de type B. De plus, nos chiffres de survie sont superposables à ceux de la littérature comme ceux publiés par l'équipe de Stanford en 2002 [36]. Ces résultats, comme les nôtres, sont rétrospectifs et ont un effet centre très important, mais sont également superposable avec ceux d'autres centres.

Récemment, l'étude prospective INSTEAD [37] comparant la survie à long terme des patients avec une dissection de type B avec traitement médical optimal vs traitement médical optimal associé à un stenting de l'aorte thoracique descendante, a montré un bénéfice à 2 ans et à 5 ans en faveur du traitement endoluminal avec une diminution de la mortalité relative à la dissection aortique et une diminution de l'extension de la dissection. Si cette étude a le mérite d'être prospective et randomisée, il existe néanmoins un effet centre avec des équipes particulièrement entraînée aux techniques endoluminales, ce qui conditionne le pronostic de cette technique comme le soulignent PACINI *et al* [38].

## **5.1 Comparaison des survies des dissections de type A et des dissections de type B en fonction de la fermeture ou non de la porte d'entrée**

Il semble effectivement que la survie sans évènement rapporté à la dissection soit meilleure pour les dissections de type A par rapport aux dissections de type B. On peut émettre l'hypothèse que le fait de fermer la porte d'entrée initiale, quasi systématique pour les dissections de type A, peut être à l'origine de cette différence. Mais ce que révèle ces courbes dans l'histoire naturelle des dissections, c'est que les dissections de type B évoluent beaucoup la 1<sup>re</sup> suivant le diagnostic, soulignant le caractère faussement rassurant des patients non compliqué relevant d'un traitement médical. La conséquence est dans le suivi de ces sujets qui mérite d'être rapproché la 1<sup>re</sup> année et pour qui le contrôle tensionnel strict doit probablement jouer un rôle.

Mais lorsque l'on superpose les courbes de survie sans décès des patients pris en charge pour dissection de type A opérés, des patients pris en charge pour dissection de type B ayant bénéficié ou non d'une fermeture de la porte d'entrée, on ne retrouve pas de différence significative en terme de survie tout au long du suivi. Les courbes sont relativement similaires avec une mortalité hospitalière importante pour ces 2 pathologies. Puis dans le temps, l'évolution en terme de survie sans décès est comparable sans que la fermeture de la porte d'entrée semble influencer le décès des malades.

Ces 2 pathologies, bien que n'ayant pas le même enjeu à la prise en charge avec une attitude volontier conservatrice en l'absence de complication pour les dissections de type B et une urgence chirurgicale pour éviter la rupture intrapéricardique et la tamponnade pour la dissection de type A, ont une évolution à comparable. La dissection aortique est une pathologie complexe dont le pronostic ne se limite pas à la question de la fermeture de la porte d'entrée initiale et les facteurs influençant la survie à long terme de ces sujets sont nombreux et concernent à la fois une équipe multidisciplinaire référente en terme de pathologie aortique en étroite relation avec les praticiens de ville qui suivent au quotidien ces malades afin d'en assurer le meilleur suivi, garant d'une espérance de vie des plus prolongée pour une pathologie au pronostic souvent sombre.

## 6 Conclusion

Cette étude descriptive, unicentrique et rétrospective comprend bien sûr les limites associées à ce type d'analyse. Néanmoins, l'étude de notre population a permis de mettre en évidence :

- la stratégie thérapeutique appliquée dans le service à la prise en charge des dissections aortiques donne des résultats tout à fait acceptables en terme de morbidité, de mortalité opératoire et à long terme par rapport aux données de la littérature ;
- la douleur thoracique est le symptôme amenant le plus fréquemment au diagnostic mais elle peut ne pas être au 1<sup>er</sup> plan voire absente dans 30 % des cas ce qui peut amener à une thérapeutique inadéquate ou retarder le diagnostic ;
- la mortalité hospitalière des dissections de type A de présentation clinique initiale non compliquée est de 9 % alors qu'en cas de présentation clinique initiale compliquée, elle avoisine les 50 % ;
- on peut estimer que près de 12 % de sujets suivis après dissection de type A vont évoluer en liaison avec leur dissection, en nécessitant une réintervention ou en décédant ;
- l'impact de l'arrêt circulatoire sur la survie des patients ayant été opéré pour dissection de type A avec une survie à long terme plus faible chez les patients ayant nécessité un arrêt circulatoire et un risque de décès multiplié par 2 chez ces sujets ;
- la médiane de délai d'intervention sur la porte d'entrée des dissections de type B est à 4 mois suggérant l'évolution relativement précoce des dissections de type B ;
- une estimation du potentiel évolutif des dissections de type B révèle que 44 % des patients présentant une dissection de type B vont évoluer en lien avec la dissection, vers la chirurgie comme vers le décès ;
- la survie sans évènement lié à la dissection est meilleure chez les patients ayant une dissection de type A ;
- l'évolution des dissections de type B est très importante la 1<sup>re</sup> année qui suit le diagnostic, soulignant l'importance du suivi clinique (contrôle tensionnel) et scannographique pour

- dépister les sujets à opérer et prévenir les décès en lien avec la dissection ;
- l'évolution à long terme de la survie sans décès des patients présentant une dissection de type A opérée et une dissection de type B opérée ou non est superposable, laissant supposer l'influence relativement modérée de la fermeture de la porte d'entrée sur la survie sans décès.

D'autre part, ce premier travail sur l'ensemble de nos patients pris en charge pour dissection aortique soulève d'autres questions, en particulier la corrélation clinico-radiologique de l'évolution de ces dissections qui devra être explorée dans le futur.

Enfin, certaines lacunes dans le dépistage ou le suivi des malades, en particulier des sujets jeunes, conforte l'idée que la prise en charge des pathologies aortiques doit être réalisée dans des centres référents par une équipe multidisciplinaire. Le suivi et le recueil d'information sur ces malades pourrait être également confrontées à celles d'autres centres afin d'améliorer les connaissances physiopathologiques de ces maladies et pourrait ainsi optimiser la prise en charge, l'identification et le dépistage des sujets à hauts risques de complications.

## 7 Bibliographie

### Références

- [1] I Vilacosta et al. Acute aortic syndrome. *Heart*, 85 :365–368, Apr 2001.
- [2] C A Nienaber et al. Management of acute aortic syndromes. *Eur Heart J*, 33 :26–35, Jan 2012.
- [3] W D Clouse et al. Acute aortic dissection : population-based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture. *Mayo Clin Proc*, 79 :176–180, Feb 2004.
- [4] I Mészáros et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest*, 117 :1271–1278, May 2000.
- [5] C A Nienaber et al. Investigation of stent grafts in patients with type b aortic dissection : design of the instead trial—a prospective, multicenter, european randomized trial. *Am Heart J*, 149 :592–599, Apr 2005.
- [6] C A Nienaber et al. Gender-related differences in acute aortic dissection. *Circulation*, 109 :3014–3021, Jun 2004.
- [7] M E DeBakey et al. Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 49 :130–149, Jan 1965.
- [8] M E DeBakey et al. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta : twenty-year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surgery*, 92 :1118–1134, Dec 1982.
- [9] P O Daily et al. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg*, 10 :237–247, Sep 1970.
- [10] L F Hiratzka et al. Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. *J Am Coll Cardiol*, 55 :e27–129, Apr 2010.
- [11] R G Carlson et al. Cystic medial necrosis of the ascending aorta in relation to age and hypertension. *Am J Cardiol*, 25 :411–415, Apr 1970.

- [12] A De Paepe et al. Revised diagnostic criteria for the marfan syndrome. *Am J Med Genet*, 62 :417–426, Apr 1996.
- [13] M Feldman et al. Medical management of acute type a aortic dissection. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 15(5) :286–293, 2009.
- [14] J Bachet. Dissections aiguës de l’aorte de type a : techniques chirurgicales. *EMC - Techniques chirurgicales - Thorax*, 8(2) :1–21, 2013.
- [15] P Maureira et al. Modified bentall procedure using two short grafts for coronary reimplantation : long-term results. *Ann Thorac Surg*, 93(2) :443–449, Feb 2012.
- [16] Bachet J. Chirurgie des anévrismes de la crosse de l’aorte. protection cérébrale. *EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Thorax*, 42-742-B, 2006.
- [17] R Erbel et al. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*, 22 :1642–1681, Sep 2001.
- [18] P G Hagan et al. The international registry of acute aortic dissection (irad) : new insights into an old disease. *JAMA*, 283 :897–903, feb 2000.
- [19] J Golledge et al. Acute aortic dissection. *Lancet*, 372 :55–66, july 2008.
- [20] Baguet JP et al. Blood pressure remains too high after a type a aortic dissection or haematoma. *Int J Cardiol*, 155 :307–308, Mar 2012.
- [21] V L Roger et al. Heart disease and stroke statistics–2011 update : a report from the american heart association. *Circulation*, 123 :e18–e209, Feb 2011.
- [22] C S Roberts et al. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *J Am Coll Cardiol*, 17 :712–716, Mar 1991.
- [23] Collod-Bérout G et al. Update of the umd-fbn1 mutation database and creation of an fbn1 polymorphism database. *Hum Mutat*, 22 :199–208, Sep 2003.
- [24] C A Nienaber et al. Aortic dissection : new frontiers in diagnosis and management : Part i : from etiology to diagnostic strategies. *Circulation*, 108 :628–635, 2003.

- [25] Y von Kodolitsch et al. Clinical prediction of acute aortic dissection. *Arch Intern Med*, 160 :2977–2982, Oct 2000.
- [26] T E David et al. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 103 :617–21, 1992.
- [27] Robicsek F et al. External grafting of aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 61 :131–134, 1971.
- [28] F Vanhuyse et al. Surgery for acute type a aortic dissection in octogenarians. *J Card Surg*, 27 :65–69, Jan 2012.
- [29] Christian D Etz et al. Axillary cannulation significantly improves survival and neurologic outcome after atherosclerotic aneurysm repair of the aortic root and ascending aorta. *Ann Thorac Surg* · Aug, 86 :441–446, Aug 2008.
- [30] A Panos et al. Axillary cerebral perfusion for arch surgery in acute type a dissection under moderate hypothermia. *Eur J Cardiothorac Surg*, 29 :1036–1039, Jun 2006.
- [31] H Gulbins et al. Axillary versus femoral cannulation for aortic surgery : enough evidence for a general recommendation ? *Ann Thorac Surg*, 83 :1219–1224, Mar 2007.
- [32] H Kamiya et al. Comparison of ascending aorta versus femoral artery cannulation for acute aortic dissection type a. *Circulation*, 120 :S282–S286, 2009.
- [33] Matalanis G et al. A retrospective comparative study of deep hypothermic circulatory arrest, retrograde, and antegrade cerebral perfusion in aortic arch surgery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 9(3) :174–179, 2003.
- [34] H Eggebrecht et al. Resistant hypertension in patients with chronic aortic dissection. *J Hum Hypertens*, 19 :227–231, Mar 2005.
- [35] S Grajek et al. Results of long-term medical treatment of patients with arterial hypertension complicated by aortic dissection. *J Hum Hypertens*, 9(987-992), Dec 1995.
- [36] J P Umaña et al. Is medical therapy still the optimal treatment strategy for patients with acute type b aortic dissections ? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 124 :896–910, Nov 2002.

- [37] C A Nienaber et al. Endovascular repair of type b aortic dissection : long-term results of the randomized investigation of stent grafts in aortic dissection trial. *Circ Cardiovasc Interv*, 6 :407–416, Aug 2013.
- [38] D Pacini et al. Acute aortic dissection : epidemiology and outcomes. *Int J Cardiol*, Sep 2013.

## **Annexe 1**

Tableau 14 – Critères diagnostiques du syndrome de Marfan selon la classification de Gand. Pour un cas index : présence de critère majeur dans au moins deux systèmes (qui peut être génétique) et implication (atteinte mineure) d'au moins 1 autre système. Pour l'apparenté d'un cas index qui réunit indépendamment les critères : présence d'un critère majeur familial/génétique, d'un critère majeur dans un autre système et implication (critère mineur) d'un autre système.

Systèmes	Critères majeurs	Critères mineurs	Définition de l'atteinte du système
<b>Squelettique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— <i>Pectus carinatum</i></li> <li>— <i>Pectus excavatum</i> nécessitant une chirurgie</li> <li>— <i>Ratio</i> envergure/taille ou segment inf./sup. &gt; 1,05 (en l'absence de scoliose)</li> <li>— Signe du pouce et du poignet</li> <li>— Scoliose &gt; 20° ou spondylosisthesis</li> <li>— Extension résuite des coudes (&lt; 170°)</li> <li>— Déplacement médial de la malléole interne à l'origine de pieds plats</li> <li>— Protrusion acétabulaire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— <i>Pectus excavatum</i> non chirurgical</li> <li>— Hypermobilité articulaire</li> <li>— Palais haut et arché avec chevauchement des dents</li> <li>— Aspect facial caractéristique (dolichocéphalie, hypoplasie malaire, enophtalmie, rétrognathie, fentes palpébrales orientées en bas et en dehors)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Atteinte majeure si au moins 4 critères majeurs</li> <li>— Atteinte mineure si au moins 2 critères majeurs ou 1 majeur et 2 mineurs</li> </ul>
<b>cardiovasculaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Dilatation de l'aorte ascendante avec ou sans insuffisance aortique et impliquant au moins les sinus de Valsalva</li> <li>— Dissection de l'aorte de type A</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Prolapsus valvulaire mitral avec ou sans insuffisance mitrale</li> <li>— Dilatation du tronc de l'artère pulmonaire, en l'absence de sténose pulmonaire valvulaire ou périphérique ou sans cause évidente, si &lt; 40 ans</li> <li>— Calcification de l'anneau mitral si &lt; 40 ans</li> <li>— Dilatation ou dissection de l'aorte thoracique descendante ou de l'aorte abdominale si &lt; 50 ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Atteinte majeure si présence d'un critère majeur</li> <li>— Atteinte mineure si présence d'au moins un critère mineur</li> </ul>
<b>Oculaire</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ectopie du cristallin</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Cornée anormalement plate (après mesure d'au moins deux critères mineurs par kératométrie)</li> <li>— Longueur axiale du globe oculaire augmentée (après mesure par échographie)</li> <li>— Hypoplasie irienne ou du muscle ciliaire, causant un myosis diminué</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Atteinte majeure si présence du critère majeur</li> <li>— Atteinte mineure si présence d'au moins un critère mineur</li> </ul>
<b>Pulmonaire</b>	Néant	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Pneumothorax spontané(s)</li> <li>— Bulles apicales (objectivées par la radiographie thoracique)</li> </ul>	Considéré comme atteinte mineure si présence d'un critère
<b>Peau et téguments</b>	Néant	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Vergétures significatives, non associées avec changements de poids importants, des grossesses, ou d'autres causes apparentes</li> <li>— Hernie récurrente ou cicatricielle</li> </ul>	Considéré comme atteinte mineure si présence d'un critère
<b>Dural</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Ectasie durale lombosacrée (scanner ou IRM)</li> </ul>	Néant	Considéré comme critère majeur si présent
<b>Histoire familiale/génétique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>— Présence d'un apparenté du 1<sup>er</sup> degré (parent, fratrie, enfant) réunissant indépendamment les critères</li> <li>— Présence d'une mutation connue pour entraîner un syndrome de Marfan dans le gène FBN1</li> <li>— Présence d'un haplotype au locus FBN1, transmis par descendance, connu pour être associé avec un syndrome de Marfan diagnostiqué sans équivoque dans la famille</li> </ul>	<p>Néant</p> <p>83</p>	

---

## Résumé

**Introduction** La dissection de l'aorte est une pathologie grave au pronostic souvent sombre même en cas de prise en charge adaptée. Nous proposons d'observer l'évolution à court et long terme des sujets pris en charge dans notre centre pour dissection aortique et de comparer l'évolution des dissections de type A par rapport aux dissections de type B.

**Matériel et méthode :** entre le 1<sup>er</sup> janvier 1994 et le 31 décembre 2011, 370 patients (243 types A et 127 types B) ont été inclus. On analyse rétrospectivement les caractéristiques cliniques et opératoires. Les analyses de survies sont réalisées par méthode de Kaplan Meier et par un modèle de Cox.

**Résultats :** pour les dissections de type A, 95 % des sujets sont pris en charge chirurgicalement La mortalité hospitalière varie selon la présentation clinique (9 % en cas de présentation non compliquée, 43 % en cas de présentation clinique compliquée). La survie à 1 an, 5 ans et 10 ans d'un sujet opéré pour dissection de type A est de 76 %, 65 % et 49 %. La réalisation d'un arrêt circulatoire a un effet néfaste sur la survie avec un risque de décès multiplié par 2 ([1,3 ; 3,2],  $p = 0,003$ ). Pour les dissections de type B, 88 sujets (71 %) n'ont pas de fermeture de la porte d'entrée et 38 sujets (29 %) nécessite la fermeture chirurgicale de la porte d'entrée par chirurgie à ciel ouvert (53 %), endoprothèse aortique (26 %), remplacement de l'aorte ascendante pour dissection rétrograde (13 %) et procédure hybride type *frozen elephant trunk* (8 %). La mortalité hospitalière diffère selon la fermeture ou non de la porte d'entrée (26 % vs 7 %,  $p = 0,01$ ). Il n'y pas de différence significative en terme de survie en fonction de la réalisation ou non d'une fermeture de la porte d'entrée et la survie à 1 an, 5 ans et 10 ans est de 82 %, 66 %, 51 %. Lorsqu'on compare les types A et les types B, on constate une différence significative en terme de survie sans évènement lié à la dissection en faveur des dissection de type A ( $p = 0,005$ ) mais il n'y a pas de différence significative en terme de survie sans décès ( $p = 0,6$ ).

**Conclusion :** la mortalité hospitalière des dissections de type A est très influencée par la présentation clinique initiale et l'arrêt circulatoire influence beaucoup la survie à long terme. Si la fermeture de la porte d'entrée semble jouer un rôle sur l'apparition d'évènement en lien avec la dissection de type A et de type B, il ne semble pas influencer la mortalité toutes causes confondues.

---

## Short and long-term outcome of aortic dissections : a single center experience

---

THÈSE : MÉDECINE SPÉCIALISÉE - ANNÉE 2013

---

MOTS CLEFS : dissection aortique, pronostic, chirurgie, survie

---

INTITULÉ ET ADRESSE :

UNIVERSITÉ DE LORRAINE

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex

---

