



Diagnostic et prise en charge des anévrismes de l'aorte thoracique

Jean-Luc MONIN, CHU Henri Mondor, Créteil

Jean-François DEUX, CHU Henri Mondor, Créteil



Les anévrismes de l'aorte thoracique sont une cause importante de morbidité et de mortalité cardiovasculaire, essentiellement à cause du risque de dissection aortique¹. En dehors de ces complications aiguës, ces anévrismes sont cliniquement silencieux et dépistés pour la plupart lors d'un examen d'imagerie pratiqué pour une autre indication. L'interrogatoire et l'échocardiographie transthoracique (ETT) jouent un rôle majeur dans le dépistage, la surveillance et les indications opératoires en cas d'anévrisme de l'aorte proximale. Le rôle de l'échographie transœsophagienne (ETO) est plus limité compte tenu de son caractère invasif peu compatible avec des examens répétés. En pratique, dès que la qualité d'imagerie en ETT est insuffisante ou si les diamètres mesurés se rapprochent des seuils décisionnels, il est recommandé d'avoir recours à l'IRM ou au scanner dont la fiabilité et la reproductibilité des mesures sont facilitées par un contrôle des plans de coupe, des repères anatomiques précis et une visualisation de toute l'aorte thoracique¹.

Le point de vue du clinicien/échocardiographe

Jean-Luc MONIN
jean-luc.monin@aphp.fr

Techniques de mesure en ETT, valeurs normales

L'aorte initiale peut être évaluée précisément en ETT chez la plupart des patients, essentiellement sur l'incidence parasternale longitudinale gauche (Figure 1), systématiquement complétée d'une parasternale droite (Figure 2)².

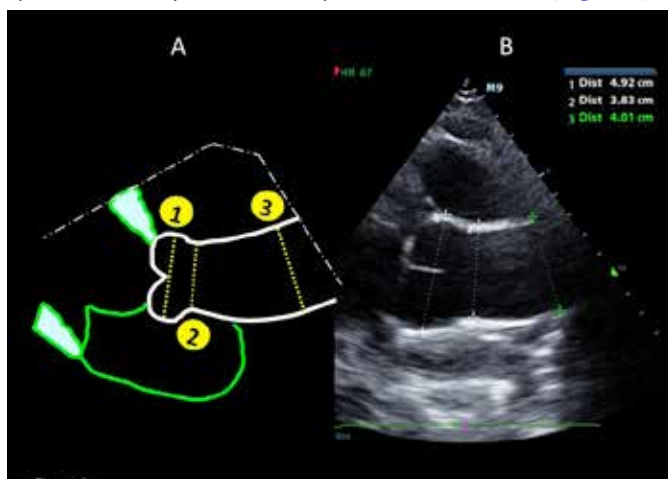


FIGURE N° 1 : Echocardiographie transthoracique (ETT), incidence parasternale gauche longitudinale. A/ schéma représentatif des 3 sites de mesure sur l'aorte proximale : 1 : Sinus de Valsalva ; 2/ Jonction sino-tubulaire et 3/ Aorte ascendante (ou tubulaire). B/ Exemple d'un anévrisme de la racine aortique : sinus de Valsalva mesurés à 49 mm.

En parasternal gauche, il peut être nécessaire de monter d'un espace intercostal par rapport à l'incidence « standard » afin de visualiser la plus grande longueur d'aorte possible ; de ce fait l'utilisation du zoom est déconseillée. Si les conditions d'échogénicité laissent voir moins de 4 cm d'aorte à partir du plan de l'anneau, il est recommandé d'avoir recours à une autre technique d'imagerie : Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) de préférence au scanner, compte tenu de l'absence de radiation ionisante³.

En ETT l'aorte initiale est classiquement mesurée en diastole, d'un bord d'attaque à l'autre, en 3 sites anatomiques : sinus de Valsalva, jonction sino-tubulaire et aorte ascen-

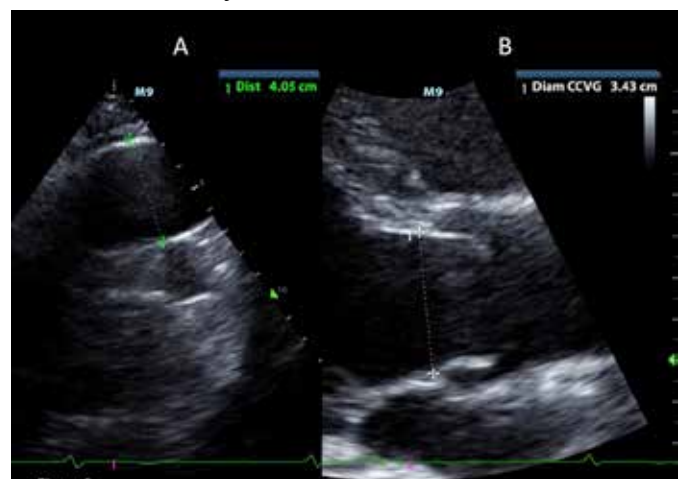


FIGURE N° 2 : Même patient que Figure 1. A/ ETT, incidence parasternale droite : la portion distale de l'aorte ascendante est mesurée à 41 mm, contre 40 mm mesurés en parasternal gauche. B/ ETT, incidence parasternale gauche longitudinale, zoom sur l'anneau aortique (anneau basal virtuel) qui est dilaté (34 mm) chez ce patient porteur d'une bicuspidie.

dante (aorte tubulaire) à son diamètre maximal (Figure 1)². A l'opposé, l'anneau aortique (anneau basal virtuel) doit être mesuré sur une incidence parasternale longitudinale zoomée, en systole, de bord interne à bord interne entre les points d'insertion des sigmoïdes aortiques (Figure 2). L'incidence supra-sternale permet de visualiser la crosse, le départ des troncs supra aortiques et la région de l'isthme afin de dépister une éventuelle coarctation ou une persistance du Canal artériel 2 (Figure 3). Cependant la résolution spatiale en supra-sternal ne permet pas toujours des mesures précises et cette incidence peut être prise en défaut en cas d'emphysème ou d'anatomie bréviligine.

L'aorte thoracique descendante peut être visualisée en incidence apicale 2 cavités modifiée (Figure 3) ; cependant la distance de l'aorte par rapport au capteur et la moins bonne résolution spatiale dans cette incidence la rendent moins performante². Les valeurs normales pour la taille de l'aorte initiale mesurée en ETT sont détaillées dans le Tableau 1.

En pratique, on peut retenir que l'anneau basal virtuel est dilaté au delà de 25 mm chez la femme et 29 mm chez l'homme⁴. De même l'aorte initiale (Sinus de Valsalva ou portion ascendante) ne doit pas dépasser 38 à 39 mm (ou 21 mm/m² de surface corporelle) dans les 2 sexes⁴. L'indexation des diamètres aortiques à la surface corporelle apparaît timidement dans les Guidelines¹. Rappelons que l'indexation à la surface corporelle n'est pas logique en cas d'obésité, compte tenu d'une sous-estimation des diamètres indexés. Dans ce cas, il serait plus logique d'indexer les diamètres aortiques à la taille du patient (en mètres), bien que cela ne figure pas clairement dans les recommandations actuelles.

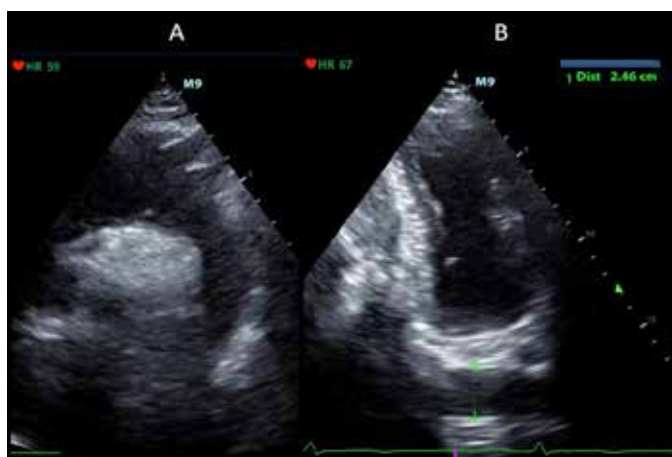


FIGURE N° 3 : Même patient que Figures 1 et 2. A/ ETT, incidence supra sternale permettant de visualiser la crosse et le départ des troncs supra aortiques ; seules la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche sont nettement visibles chez ce patient. B/ ETT, incidence apicale des 2 cavités modifiée pour visualiser l'aorte thoracique descendante dans un plan longitudinal, mesurée à 25 mm de diamètre.

TABLEAU 1. Valeurs moyennes des diamètres de l'aorte proximale chez l'adulte mesurés en échographie. Adapté d'après Erbel et al.⁴

	Diamètre	Imagerie
Anneau aortique		
Hommes	26±3 mm	ETT
Femmes	23±2 mm	ETT
Sinus de Valsalva		
Hommes	34±3 mm	ETT
Femmes	30±3 mm	ETT
Racine aortique	30±3 mm	ETT
Aorte ascendante		
Hommes	29±3 mm	ETT
Femmes	26±3 mm	ETT
Valeur indexée	14-21 mm/m ²	ETO

|| Anomalies génétiques de la paroi aortique

Le risque de dissection/ rupture aortique dépend de la taille de l'anévrisme⁵, mais ce n'est pas le seul paramètre, et probablement pas le plus important^{6,7}. En effet avant l'âge de 60 ans, la présence d'un anévrisme aortique est fréquemment le résultat d'une ou plusieurs mutations génétiques (identifiées ou non) codant pour l'un des composants de la paroi aortique. Ces patients atteints « d'aortopathie génétique » font essentiellement partie de 3 grands groupes :

- 1/ Aortopathie des bicuspidies,
- 2/ Anévrisme dans le cadre d'un syndrome multi-organes correspondant à une mutation définie Fibrilline-1 (FBN-1) pour les syndromes de Marfan, Collagène pour l'Ehlers-Danlos de type IV ou récepteur du *Transforming Growth Factor* β (TGF-β) pour le syndrome de Loeys-Dietz.
- 3/ Anévrismes « non syndromiques », survenant en dehors des syndromes précités et présentant : soit des anomalies typiques de nécrose kystique de la média

aortique, soit une forme familiale d'anévrismes ou des antécédents familiaux de dissection/ rupture aortique, en dehors d'un contexte d'hypertension artérielle ou d'athérosclérose⁷.

Le risque spontané de dissection pour ces 3 groupes est significativement plus élevé que dans la population générale et il diffère sensiblement entre les groupes. En effet, les patients atteints de bicuspidie ont un risque de dissection nettement inférieur à celui des anévrismes syndromiques (syndrome de Marfan)⁸ et probablement inférieur à celui des anévrismes génétiques « non syndromiques »⁷.

II Bicuspidie aortique

Deux études récentes ont précisé les risques évolutifs à long terme d'une bicuspidie^{8,9}. La cohorte de la Mayo Clinic a pu colliger l'ensemble des dissections aortiques survenues entre 1980 et 2009 dans le Comté d'Olmstead (Minnesota, USA)⁸. En cas de bicuspidie, le risque cumulé de dissection aortique à l'âge de 60 ans est de 0,5% ; ce risque est multiplié par 8 par rapport à la population générale du Comté d'Olmstead⁸, il reste cependant très inférieur à celui du syndrome de Marfan, pour lequel le risque cumulé de dissection à l'âge de 60 ans est de 51% (100 fois plus)¹⁰. La même cohorte montre qu'après 25 ans de suivi en moyenne, les patients atteints de bicuspidie ont une chance sur 2 (54%) d'être opérés d'une valvulopathie aortique sévère et une chance sur 4 d'être opérés d'un anévrisme aortique. Il est important de noter que le faible taux de dissections aortiques observé dans la cohorte de la Mayo Clinic s'explique en partie par l'application des règles de surveillance « modernes », notamment grâce à l'échographie cardiaque. Une surveillance annuelle par ETT ou IRM cardiaque est en effet préconisée en cas de diamètre aortique >45 mm (voire 40 mm pour certains auteurs)³.

II Syndrome de Marfan

Le pronostic des patients atteints de syndrome de Marfan est largement dominé par le risque de dissection aortique¹⁰⁻¹². **Un registre mondial (UniversalMarfan Database-FBN-1)** permet de collecter les données des patients chez qui la mutation du gène FBN-1 a été identifiée.

A partir de ce registre, une cohorte de 965 patients (âge moyen de 22 ans, 53% d'hommes) provenant de 38 pays répartis sur les 5 continents a été rapportée par Delphine Détaint et al.¹⁰. En cas de syndrome de Marfan,

la dilatation de l'aorte proximale est quasiment inéluctable : elle est présente chez 96% des patients à l'âge de 60 ans, contre 53% à l'âge de 30 ans¹⁰. La survenue d'une dissection aortique reste très fréquente : elle touche plus de la moitié des patients (51%) ayant atteint l'âge de 60 ans, contre 7% des patients à l'âge de 30 ans¹⁰. Parallèlement, une chirurgie aortique préventive a été pratiquée chez 40% des patients à l'âge 60 ans (contre 10% à l'âge de 30 ans). Pour mémoire, le risque de dissection aortique reste significativement plus élevé chez les hommes par rapport aux femmes, sans que cette différence soit spectaculaire : 54% contre 48% à l'âge de 60 ans ($p=0,03$)¹⁰.

II Syndrome de Turner

Le syndrome de Turner, lié à l'absence ou l'altération d'un chromosome X chez un fœtus de génotype féminin, touche à peu près 1/2500 naissances et entraîne un certain nombre d'anomalies phénotypiques : petite taille (autour de 150 cm), aménorrhée primaire, malformations rénales et vasculaires, notamment coarctation (10-15%) ou bicuspidie (15-25%)¹³. En cas de syndrome de Turner, le risque de dissection aortique serait 50 à 100 fois plus élevé que dans la population générale, les facteurs de risque étant l'association d'une bicuspidie, d'une coarctation et/ ou d'une hypertension artérielle^{13,14}. La dilatation de l'aorte ascendante est également un facteur de risque important de dissection, elle doit impérativement être indexée à la surface corporelle compte tenu du petit gabarit de ces patientes. Plusieurs études sont en faveur d'une chirurgie préventive en cas de diamètre aortique indexé >25 mm/m² ou de diamètre aortique >35 mm^{13,14}. Ces valeurs seuil sont également considérées comme une contre-indication à la grossesse (par fécondation in vitro), de même que la présence d'une coarctation, d'un antécédent de chirurgie de l'aorte ou une HTA non contrôlée.

II Anévrismes aortiques familiaux « non syndromiques »

Une large cohorte Australienne a confirmé récemment la différence de pronostic à long terme entre les bicuspidies et les autres anévrismes aortiques « génétiques », qu'ils entrent dans le cadre d'un syndrome poly-organes ou non⁷.

Cette série n'a considéré que les anévrismes « génétiques » à l'exclusion des anévrismes athéromateux : 760 patients consécutifs âgés de 16 à 60 ans (âge moyen = 37±14 ans, 73% d'hommes) ont été recrutés de 1988 à 2014 et suivis

de manière prospective. La répartition était la suivante : 228 bicuspidies, 221 syndromes de Marfan et 311 anévrismes « non syndromiques »⁷.

La survenue d'une dissection aortique d'emblée était plus fréquente en cas d'anévrisme non syndromique (33% des cas, âge moyen = 46±9 ans) ou de syndrome de Marfan (12%, âge moyen = 30±9 ans) par rapport aux bicuspidies (1%, âge moyen = 40±11 ans). La mortalité à 10 ans était comparable entre les syndromes de Marfan et les anévrismes non syndromiques (8,7% et 7,8% respectivement), significativement supérieure à celle des bicuspidies (3,5%, p<0,001)⁷.

A partir des facteurs prédictifs de mortalité (type d'aortopathie, âge du premier diagnostic et antécédents familiaux), un score de risque est proposé dans cette étude qui permet de stratifier la mortalité à long terme en 3 groupes à faible, moyen ou haut risque. Ce score, qui nécessite d'être validé de manière plus large, met en lumière l'impact pronostique du type d'aortopathie et des antécédents familiaux de dissection/ rupture aortique (Tableau 2). Il peut déjà être utilisé pour adapter le rythme de surveillance des examens d'imagerie ou pour référer un patient à une équipe médicochirurgicale spécialisée en cas de risque intermédiaire ou élevé.

TABLEAU 2. Score de risque de mortalité en cas d'anévrisme aortique. Faible risque : 1-2 points ; risque intermédiaire : 3-4 points ; risque élevé : 5-6 points. Adapté d'après Sherrah et al.⁷

Type d'aortopathie	Nombre de points
Bicuspidie	1
Anévrisme familial non syndromique	2
Syndrome de Marfan	3
Age lors du diagnostic d'anévrisme	Nombre de points
<25 ans	0
25-39 ans	1
>40 ans	2
Antécédent familial de dissection	Nombre de points
Absent	0
Présent	1

Conclusion : que disent les Guidelines ?

Il est communément admis qu'au delà de 60 mm de diamètre, l'aorte thoracique a perdu ses propriétés élastiques et qu'en cas de pression artérielle systolique >200 mmHg, le risque de rupture aortique est proche de 100%¹⁵. De ce fait, un diamètre de l'aorte proximale >55 mm est considéré comme une indication opératoire formelle, quel que soit le sexe et le gabarit du patient^{1,3,16}.

Les valeurs seuils utilisées en cas de bicuspidie ou de syndrome de Marfan sont détaillées dans le tableau 3. Le fait d'indexer les diamètres aortiques à la surface corporelle ne fait pas l'unanimité. Le chiffre de 28 mm/m² pour l'aorte thoracique qui repose sur une seule étude⁵ est cité dans le texte des Guidelines ESC 2014 mais non reporté dans les tableaux¹.

En cas de syndrome de Turner, l'indexation des diamètres aortiques est indispensable, avec une valeur seuil faveur d'une chirurgie préventive de 25 mm/m²^{13,14}.

En plus des diamètres aortiques, la présence d'antécédents familiaux de dissection aortique ou de mort subite inexpliquée (notamment avant l'âge de 50-60 ans) est un élément crucial faisant suspecter une forme familiale (anévrisme génétique non syndromique).

Dans ce cas, les seuils décisionnels du syndrome de Marfan pourraient être appropriés, même si nous disposons de peu d'études actuellement⁷. Une progression rapide de la taille de l'anévrisme (>3-5 mm dans l'année) mesurée par la même technique (au mieux, le même opérateur) et confirmée par une autre technique d'imagerie est également un facteur de risque justifiant une chirurgie préventive^{1,3,16}.

Dans le syndrome de Marfan, le désir de grossesse et la présence d'une insuffisance aortique importante sont en faveur d'une intervention dès 45 mm de diamètre aortique^{1,3,16}.

Dans tous les cas, l'échographie est en première ligne pour mesurer les diamètres de l'aorte proximale.

Il ne faut cependant jamais hésiter à contrôler les mesures par un scanner ou une IRM cardiaque en cas de mauvaise qualité d'image en ETT, (de facteurs de risques associés, antécédents familiaux en premier lieu) ou de diamètres s'approchant des seuils décisionnels.

TABLEAU 3 : Indications opératoires : chirurgie préventive en cas d'anévrisme de l'aorte proximale. Classe = niveau de recommandation. NP = niveau de preuve scientifique (niveau C = faible niveau de preuve en l'absence de larges études de cohortes ou à fortiori d'étude randomisée). Adapté d'après les Guidelines ESC 2014¹.

Recommandations	Classe	NP
La chirurgie est indiquée en cas d'anévrisme de la racine aortique ≥ 50 mm de diamètre chez les patients ayant un syndrome de Marfan	I	C
La chirurgie doit être proposée aux patients en cas d'anévrisme de l'aorte proximale dont le diamètre maximal est : ≥ 45 mm en cas de syndrome de Marfan associé à d'autres facteurs de risque^{a, b} ≥ 50 mm en cas de bicuspidie associée à d'autres facteurs de risque^c ≥ 55 mm pour les autres patients en l'absence d'aortopathie génétique	IIa	C
Des diamètres inférieurs peuvent être considérés en cas de petit gabarit, de progression rapide de l'anévrisme, d'insuffisance aortique importante, de désir de grossesse ou demande de la part du patient.	IIa	C

a : Antécédent familial de dissection aortique, progression >3 mm sur 12 mois (même technique d'imagerie, même niveau de mesure, confirmé par 2 techniques différentes), insuffisance aortique ou mitrale sévère ou désir de grossesse.

b : En cas de syndrome d'Ehlers-Danlos type IV ou de Loeis-Dietz (gravité extrême), des seuils éventuellement plus bas qu'en cas de syndrome de Marfan doivent être considérés.

c : Antécédent familial de dissection aortique, progression rapide : >3 mm sur 12 mois (même technique d'imagerie, même niveau de mesure, confirmé par 2 techniques différentes), coarctation associée, hypertension artérielle.

RÉFÉRENCES

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *European heart journal* 2014;35:2873-926.
2. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *European journal of echocardiography : the journal of the Working Group on Echocardiography of the European Society of Cardiology* 2010;11:645-58.
3. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Journal of the American College of Cardiology* 2014;63:e57-e185.
4. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. *European heart journal* 2001;22:1642-81.
5. Davies RR, Gallo A, Coady MA, et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *The Annals of thoracic surgery* 2006;81:169-77.
6. Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, et al. Aortic diameter $>or = 5.5$ cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2007;116:1120-7.
7. Sherrah AG, Andvik S, van der Linde D, et al. Nonsyndromic Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection: Outcomes With Marfan Syndrome Versus Bicuspid Aortic Valve Aneurysm. *Journal of the American College of Cardiology* 2016;67:618-26.
8. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *Jama* 2011;306:1104-12.
9. Tzemos N, Therrien J, Yip J, et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *Jama* 2008;300:1317-25.
10. Detaint D, Favre L, Collod-Beroud G, et al. Cardiovascular manifestations in men and women carrying a FBN1 mutation. *European heart journal* 2010;31:2223-9.
11. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, et al. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* 2012;125:226-32.
12. Schoenhoff FS, Jungi S, Czerny M, et al. Acute aortic dissection determines the fate of initially untreated aortic segments in Marfan syndrome. *Circulation* 2013;127:1569-75.
13. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation* 2007;116:1663-70.
14. Carlson M, Airhart N, Lopez L, Silberbach M. Moderate aortic enlargement and bicuspid aortic valve are associated with aortic dissection in Turner syndrome: report of the international turner syndrome aortic dissection registry. *Circulation* 2012;126:2220-6.
15. Elefteriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *Journal of the American College of Cardiology* 2010;55:841-57.
16. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *European heart journal* 2012;33:2451-96.