

La dissection aortique fatale chez le sujet jeune : à propos de quatre observations

**M. ALLOUCHE¹, M. SHIMI¹, O. BEKIR¹, F. GLOULOU¹, M. MLIKA², M. BEN KHELIL¹,
A. BANASR¹, M. ZHIOUA¹, M. HAMDOUN¹, S. HAOUET²**

RÉSUMÉ

La dissection aiguë de l'aorte représente une cause rare de mort subite d'origine cardiaque chez le sujet jeune. Elle survient essentiellement chez des victimes atteintes d'affections dystrophiques héréditaires ou congénitales. Nous rapportons 4 observations de dissection aortique fatale, de découverte autopsique, survenue chez des sujets jeunes âgés entre 17 et 22 ans et dont l'autopsie a été effectuée au service de médecine légale de Tunis. Dans trois cas, les victimes sont atteintes d'un syndrome de Marfan et le 4^e cas a concerné un jeune porteur d'une coarctation de l'aorte associée à une bicuspidie aortique.

Nous discutons à travers ces cas les aspects particuliers de la dissection aortique chez les sujets jeunes, les différentes étiologies et les mesures de prévention nécessaires.

Mots-clés : dissection aortique, sujet jeune, Syndrome de Marfan, coarctation, prévention.

1. Service de Médecine Légale, Hôpital Charles Nicolle, 138, Boulevard 9 avril 1938, 1006 Tunis, Tunisie.

2. Service d'anatomie pathologique, Hôpital la Rabta, Rue Jbal Lkhdhar, 1007 Tunis, Tunisie.

Correspondance : Dr Mohamed Allouche, Médecin assistant.

Adresse : 47, rue Ammar Elhajji El Menzah 9B, 1013 Tunis, Tunisie, e-mail : mohammad.allouche@yahoo.fr

SUMMARY

Fatal aortic dissection in a young person: four observations

Acute dissection of the aorta represents a rare cause of sudden death of cardiac origin in a young person. It essentially occurs in victims suffering from hereditary or congenital dystrophic disorders. We report on 4 observations of fatal aortic dissection, discovered at autopsy, occurring in young patients aged between 17 and 22 years of age with autopsies carried out in the department of forensic medicine in Tunis. In three cases, the victims had Marfan's syndrome and the 4th case involved a young man who had coarctation of the aorta associated with a bicuspid aortic valve.

Thanks to these cases we discuss the particular aspects of aortic dissection in young people, the various etiologies and the necessary preventive measures.

Key-words: aortic dissection, young patient, Marfan syndrome, coarctation, prevention.

1. INTRODUCTION

La dissection aiguë de l'aorte est rarement diagnostiquée chez les sujets jeunes. Elle survient sur des aortes fragilisées par des affections dystrophiques héréditaires tel le syndrome de Marfan, des affections congénitales tel la coarctation de l'aorte, la bicuspidie aortique ou dans les suites d'un traumatisme.

Nous rapportons 4 observations de dissection aortique, non traumatique, de découverte autopsique survenue chez des sujets jeunes âgés entre 17 et 22 ans et dont l'autopsie a été effectuée au service de médecine légale de Tunis entre janvier 2005 et janvier 2010. Nous discutons à travers ces cas les aspects particuliers de la dissection aortique chez le sujet jeune, les différentes étiologies ainsi que les mesures de prévention nécessaires.

II. OBSERVATIONS : (TABLEAU)

II.1. Cas 1

Un jeune homme âgé de 20 ans, sans antécédents pathologiques, est décédé subitement au cours d'un match de tennis. A l'examen externe, on a trouvé un cadavre de grande taille, d'aspect longiligne, avec des extrémités longues et fines, un rétrognatisme et un aspect en hallux valgus des gros orteils.

A l'autopsie, on a mis en évidence un hémopéricarde partiellement coagulé compressif estimé à 340 grammes, un cœur pesant 260 grammes avec des valves souples et d'aspect normal, des artères coronaires libres et une dissection de l'aorte thoracique ascendante type I selon la classification de De Bakey avec un diamètre aortique dans les limites de la normale.

L'examen histologique de la paroi aortique a montré la présence de lésions focales de médianécrose kystique.

II.2. Cas 2

Un jeune homme âgé de 22 ans, aux antécédents d'une faiblesse et d'une fatigabilité des membres inférieurs non explorée, est décédé subitement dans un lieu public alors qu'il prenait un café. A l'examen externe, on a trouvé un cadavre d'aspect longiligne avec des membres élancés et minces notamment les membres inférieurs.

A l'autopsie, on a mis en évidence un hémopéritoine de faible abondance (100 ml), un important hématome rétro-péritonéal engainant tous les gros vaisseaux rétro-péritonéaux et une dissection de l'aorte abdominale sous-rénale s'étendant aux artères iliaques primitives communes (type III selon la classification de De Bakey). Le cœur pesant 320 grammes ne présentait pas d'anomalies macroscopiques et l'aorte n'était pas dilatée dans son ensemble. L'examen histologique n'a pas été pratiqué.

II.3. Cas 3

Un jeune homme de 19 ans, aux antécédents de forte myopie et exploré jusqu'à l'âge de 1 an pour troubles de la croissance, est décédé subitement après avoir effectué un effort de déplacement récurrent d'une charge lourde (sur le lieu de son travail). A l'examen externe, on a trouvé un cadavre longiligne avec des membres effilés, une déformation thoracique en entonnoir et un hallux valgus bilatéral avec l'absence de lésions traumatiques externes. A l'autopsie, on a mis en évidence un hémopéricarde partiellement coagulé évalué à 350 grammes, un cœur pesant 340 grammes, des valves souples et des coronaires libres avec une dissection aortique type II selon la classification de De Bakey. La brèche intimale est située au niveau de la face postérieure de l'aorte ascendante à 3 cm au dessus de l'anneau valvulaire, faisant 1,4 cm de long et une dilatation de la portion intrapéricardique de l'aorte avec un diamètre aortique à 63 mm.

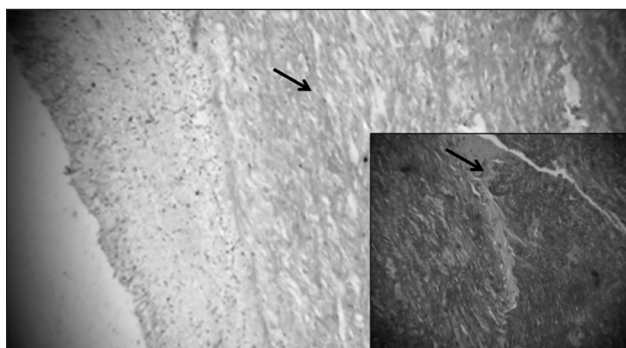


Figure 1 : Paroi artérielle avec fragmentation des fibres élastiques au niveau de la média (HE x 100). En carrouche: Fibres élastiques fragmentées (HE x 400).

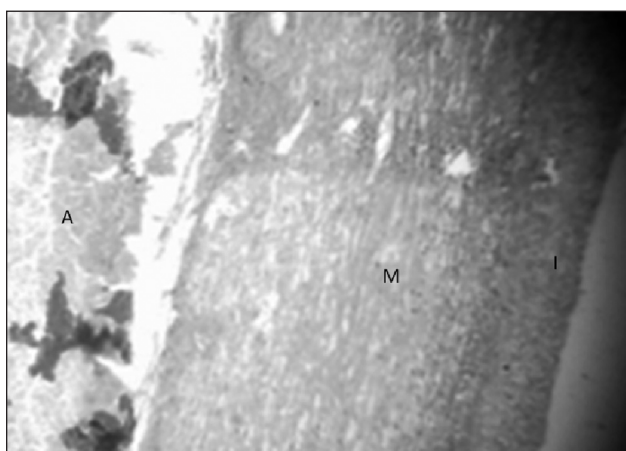


Figure 2 : Anévrisme sous adventiciel. I: Intima, M: Média, A: Anévrisme.

L'examen histologique de la paroi aortique a montré une média siège de forte fragmentation des lames élastiques (figure 1) avec formation de plages dépourvues d'élastine qui ressemblent à des zones kystiques avec un hématome disséquant au niveau sous adventiciel (figure 2).

II.4. Cas 4

Un jeune homme âgé de 17 ans, sans antécédents médicaux connus, est décédé subitement à son domicile. A l'examen externe on a trouvé une cyanose de la face et sous unguéale. A l'autopsie on a noté la présence d'un hémopéricarde partiellement coagulé compressif, un cœur pesant 350 grammes, une dissection aortique type II selon la classification de De Bakey et une coarctation pure de l'aorte (figure 3) associée à une bicuspidie aortique (figure 4). L'examen histologique n'a pas été réalisé.

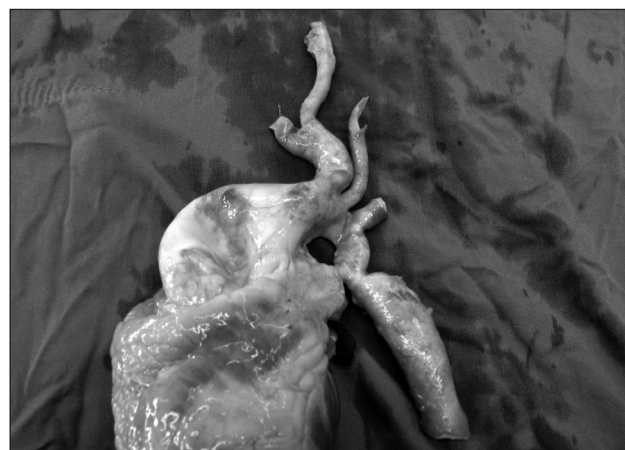


Figure 3 : Coarctation pure de l'aorte (cas n° 4).



Figure 4 : Bicuspidie aortique (cas n° 4).

III. DISCUSSION

La dissection aiguë de l'aorte représente moins de 4 % des cas des morts subites d'origine cardiaques chez la population jeune [1-3]. Sa survenue chez un sujet jeune fait évoquer en premier lieu une pathologie sous-jacente notamment une affection dystrophique héréditaire tel le syndrome de Marfan (SM) ou des affections congénitales tel la coarctation de l'aorte ou la bicuspidie aortique [1, 4-6].

Selon Januzzi et al. [5], qui ont étudiés les caractéristiques des dissections aortiques survenues chez des sujets âgés de moins de 40 ans (données du registre international des dissections aortiques), le SM représente le premier facteur de risque, retrouvé dans 50 % des cas, suivi de l'hypertension artérielle (34% des cas) et de la bicuspidie aortique (9% des cas).

Le SM est une maladie monogénique des tissus conjonctifs résultant d'une anomalie de la fibrilline, molécule de la matrice extra-cellulaire. Sa transmission est autosomique dominante et le gène muté est situé sur le bras long du chromosome 15 [4, 5, 7-10]. Les critères diagnostiques sont essentiellement cliniques car le diagnostic génétique est difficile vu l'absence de zone préférentielle de mutation et la grande taille de son gène [9-10].

Les signes cliniques peuvent se trouver dans différents systèmes (cardio-vasculaire, musculo-squelettique, pulmonaire, ophtalmologique, neurologique, rhumatologique et cutané) [9-10].

La gravité de ce syndrome tient à l'atteinte aortique. En effet, les anomalies structurales et fonctionnelles des éléments élastiques de la média aortique prédisposant à la dissection et à la rupture de la paroi de l'aorte [5, 11] avec une incidence évaluée entre 17 et 44% [6]. La partie initiale de l'aorte ascendante (sinus de Valsalva), zone la plus riche en fibres d'élastine, est le plus souvent touchée [8].

Dans les trois premières observations, que nous rapportons, le SM est fortement suspecté devant la présence de certains critères: l'âge jeune, l'absence de facteur de risque notamment l'hypertension artérielle, la forte myopie (cas n° 3), l'arachnodactylie, la dissection aortique, la dilatation de l'aorte ascendante (cas n° 3) et les lésions de médianécrose kystique à l'examen histologique (cas n° 1 et 3).

Le diagnostic du SM est parfois difficile selon sa présentation clinique et surtout en postmortem. En

effet, certains signes sont difficiles à mettre en évidence après la mort comme l'hyperlaxité ligamentaire masquée par la rigidité cadavérique, ou la luxation du cristallin qui nécessite le prélèvement du globe oculaire [4]. De plus, les lésions histologiques ne sont pas spécifiques du SM et peuvent être observées dans d'autres pathologies comme l'hypertension, la bicuspidie aortique, les formes sporadiques de dissections aortiques ainsi que sur des aortes normales soumises à des contraintes hémodynamiques [4, 6-8].

Nous n'avons pas relevé d'antécédents familiaux de cette pathologie dans les trois cas et cela pourrait être expliqué par le fait que la mutation responsable de la maladie est apparue pour la première fois chez nos patients. Cette mutation « de novo » est responsable de 25% des cas de syndrome de Marfan décrits [7, 9, 10].

La prévalence des décès par dissection de l'aorte chez les patients atteints de SM établie à partir d'études nécropsiques a été estimée entre 38 et 44% et touche des patients jeunes âgés de moins de 35 ans avec une nette prédominance masculine (61-74%) [6, 8, 10, 12]. Nos trois cas concordent avec ces données de littérature notamment le jeune âge et la prédominance masculine.

La 4^e observation concerne une dissection aortique sur coarctation de l'aorte. Celle-ci est définie comme étant la sténose de l'isthme aortique en regard du canal artériel et représente 5 à 10 % des cardiopathies congénitales [13]. Il en existe deux types, la forme « pure » et classique du nourrisson et de l'enfant (90 %) et la coarctation à révélation néonatale (10 %). La forme pure est associée dans 30 à 50 % des cas à une bicuspidie aortique [14].

Les morts subites sur coarctation de l'aorte sont dues essentiellement à une insuffisance cardiaque (26 % des cas) et à une rupture aortique (22 % des cas). Celle-ci survient préférentiellement chez des sujets jeunes (âge moyen de 25 ans) [15].

Un cas similaire à notre observation a été récemment publié par Lynch et al. [13] mais sans bicuspidie aortique qui constitue aussi un facteur de risque de dissection aortique et retrouvée dans 6,14 % des cas de dissection. Elle multiplie, ainsi le risque de 9 fois par rapport à la population générale et survient plus fréquemment chez des sujets jeunes [6].

Ces observations illustrent le risque de survenue de complications fatales, en l'occurrence une dissection aortique, chez des sujets jeunes portants des patholo-

gies prédisposantes, ainsi un effort de prévention est obligatoire et permet de doubler l'espérance de vie [10]. La prévention passe, essentiellement, par une enquête familiale systématique afin de dépister les parents atteints d'une dilatation aortique, la mesure du diamètre aortique afin d'envisager l'intervention chirurgicale à temps, l'éducation du patient pour éviter les efforts isométriques et les sports qui comportent des accélérations et des décélérations brutales et enfin débiter un traitement préventif par β -bloquant avant qu'une complication ne survienne [8, 9].

Quant aux analyses génétiques, si elles peuvent être faites sur la victime et les membres de la famille, sont d'un grand apport et permettent aussi d'envisager des mesures de prévention efficaces [10].

IV. CONCLUSION

La dissection de l'aorte constitue une étiologie rare de mort subite chez les sujets jeunes. Cependant sa survenue sur des terrains particuliers, notamment le Syndrome de Marfan, impose des mesures de prévention pour éviter le risque des décès prématurés. ■

RÉFÉRENCES

- [1] BASSO C., FRESCURA C., CORRADO D., MURIAGO M., ANGELINI A., DALIENTO L., THIENE G. – Congenital heart disease and sudden death in the young, *Hum Pathology* 1995 ; 26 : 1065-72.
- [2] DI GIOIA CRT., AUTORE C., ROMEO D.M., CIALLELLA C., AROMATARIO M.R., LOPEZ A., et al. – Sudden cardiac death in younger adults: autopsy diagnosis as a tool for preventive medicine, *Human Pathology* 2006; 37: 794–801.
- [3] VIRMANI R., BURKE A.P., FARB A. – Sudden cardiac death, *Cardiovascular Pathology* 2001; 10: 275– 282.
- [4] CANAS F., LORIN De La GRANDMAISON G., PARAIRE F., – Dissection aortique : une cause rare de mort subite chez le jeune : A propos d'un cas, *J. Méd Lég Droit Méd.* 2001 ; 44 : 411-414.
- [5] JANUZZI J.L., ISSELBACHER E.M., FATTORI R. – International Registry of Aortic Dissection (IRAD). Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD), *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43: 665–69.
- [6] LARSON E.W., EDWARDS W.D. – Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases, *Am J Cardiol.* 1984 ; 53 : 849-855.

Tableau : Résumé des 4 observations.

| | Cas n°1 | Cas n°2 | Cas n°3 | Cas n°4 |
|--------------------------------------|-----------------------|--|---|---|
| Âge (ans) | 20 | 22 | 19 | 17 |
| Sexe | Masculin | Masculin | Masculin | Masculin |
| Antécédents pathologiques | - | faiblesse et fatigabilité des membres inférieurs | forte myopie, troubles de la croissance | - |
| Pathologie sous jacente | Syndrome de Marfan | Syndrome de Marfan | Syndrome de Marfan | Coarctation de l'aorte, bicuspidie aortique |
| Type de dissection (De Bakey) | I | III | II | II |
| Examen histologique | Médionécrose kystique | Non pratiqué | Fragmentation des lames élastiques, zones kystiques | Non pratiqué |

- [7] BASSO C., CALABRESE F., CORRADO D., THIENE G. – Post-mortem diagnosis in sudden cardiac death victims: macroscopic, microscopic and molecular findings, *Cardiovascular Research* 2001; 50: 290–300.
- [8] JANUZZI J.L., MARAYATI F., MEHTA R.H. – Comparison of aortic dissection in patients with and without Marfan's syndrome (results from the International Registry of Aortic Dissection), *Am J Cardiol.* 2004; 94: 400–402.
- [9] JONDEAU G., DELORME G., GUITI C. – Syndrome de Marfan, *Rev Prat.* 2002 ; 52: 1089–93.
- [10] KLINTSCHAR M., BILKENROTH U., ARSLAN-KIRCHNER M., SCHMIDTKE J., STILLER D. – Marfan syndrome: clinical consequences resulting from a medicolegal autopsy of a case of sudden death due to aortic rupture, *Int J. Legal Med.* 2009; 123: 55–58.
- [11] GOLLEDGE J., EAGLE KA. – Acute aortic dissection, *The lancet* 2008; 372: 55–66.
- [12] ROBERTS W.C., HONIG H.S. – The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome: A clinico-pathologic study of 18 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients, *Am Heart J.* 1982; 104: 115–135.
- [13] LYNCH M.J., WOODFORD N.W.F., DODD M.J. – Sudden death due to aortic rupture complicating undiagnosed coarctation of the aorta in a teenager – A case report and review of the literature, *J. For Legal Med.* 2008; 15: 443–446.
- [14] HEITZ F. – Cardiopathies congénitales. *Encycl. Méd. Chir.* (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 8-0680, 1998, 14 p.
- [15] CAMPBELL M. – Natural history of coarctation of the aorta, *Br Heart J.* 1970; 32(5): 633–40.