

## DIAGNOSTIC : DISSECTION DE L'AORTE DESCENDANTE

### Autres diagnostics

Syndrome de Marfan avec dilatation de la racine de l'aorte ascendante à 32 mm en début et en cours de grossesse, insuffisance mitrale légère, scoliose. Antécédent familial de dissection aortique à 42mm.

Hypertension artérielle systolique

### Symptômes

Douleur thoracique transfixiante avec oppression, dyspnée. TA égale aux 2 bras.

### Prise en charge :

1. Métoprolol avant et pendant la grossesse avant l'épisode de dissection
2. Morphine, labétalol IV pendant l'épisode de dissection
3. ECG (normal), Rx Poumons (normale), Échographie cardiaque transthoracique (normale) et Angioscan thoracique : dissection **type B de l'aorte** partant de l'artère sous-clavière jusqu'à l'iliaque commune gauche.
4. Césarienne deux jours après stabilisation

**ÉVOLUTION PP** : Amélioration; 6 sem PP sous traitement avec métoprolol, hydrochlorothiazide et Nifedipine XL

### Commentaires

Le syndrome de Marfan est une entité génétique à transmission autosomale dominante affectant environ 1 personne sur 5000. L'anomalie la plus fréquente est la mutation du gène FBN-1 sur le chromosome 15q21. 80% des gens atteints présentent une atteinte cardiovasculaire (dilatation de la racine de l'aorte, insuffisance aortique, dissection aortique, insuffisance mitrale ou tricuspidiennne, insuffisance ventriculaire gauche, arythmies, mort subite). Les autres problèmes sont d'ordre squelettique (scoliose) ou/et oculaire. La cause la plus fréquente de décès est la rupture d'anévrisme de l'aorte et/ou dissection aortique.

Le risque de dissection de l'aorte **en grossesse** est de **1%** si la racine de l'aorte mesure moins de 4cm avant la grossesse mais de **10%** (et plus selon certains papiers) si elle mesure plus de 4cm. L'augmentation rapide de la dilatation, un antécédent familial de dissection et une petite stature sont des facteurs de risque de dissection de l'aorte ascendante. Le risque et les facteurs de risque de dissection de l'aorte **descendante** sont moins connus. Il faut se rappeler que la racine de l'aorte augmente pendant la grossesse, sous l'action des hormones et du débit cardiaque, et de manière plus importante en présence de Marfan. Certains auteurs pensent que la grossesse augmente le risque de dissection aortique tout le long de la vie chez les femmes avec syndrome de Marfan.

La dissection aortique se présente le plus souvent au 3ième trimestre (50%) ou en postpartum précoce (30%). Les taux de mortalité maternelle et fœtale qui y sont associés sont très élevés (30% et 50%, respectivement). Dans 90% des cas, la dissection est de type

A (aorte ascendante). **L'atteinte de l'aorte descendante seule est rare (10%)**. Celle-ci est associée à une meilleure survie. Les symptômes de dissection sont les mêmes qu'en dehors de la grossesse et il faut recourir à l'imagerie le plus vite possible, soit l'échographie cardiaque ou le scan ou la RMN thoracique, pour faire le diagnostic. Néanmoins il faut traiter agressivement la douleur, l'hypertension, la tachycardie (bêtabloqueurs) et les autres complications (tamponnade, infarctus, mauvaise perfusion des organes en aval) sans attendre le résultat de l'imagerie. Le traitement d'une dissection de type A est souvent chirurgical mais celui d'une dissection de type B est médical.

Le syndrome de Marfan pourrait augmenter les risques d'incompétence du col, de travail préterme, de césarienne (iatrogénique) et d'hémorragie du postpartum immédiat. Du côté fœtal/néonatal, outre le risque de transmission de la maladie, la restriction de croissance et la mortalité peuvent être augmentées, surtout en cas de dissection et/ou de chirurgie aortique.

S'il y a désir de grossesse, une chirurgie aortique prophylactique est envisagée si la racine de l'aorte est  $\geq 4\text{cm}$  aux États-Unis et  $\geq 4.5\text{cm}$  en Europe et au Canada. Par contre, une chirurgie prophylactique n'élimine pas le risque de dissection pendant la grossesse. Un antécédent de dissection aortique est une contre-indication **absolue** à une grossesse.

La meilleure prise en charge consiste en une évaluation complète avant la grossesse, à l'aide d'un CTscan ou d'une RMN de l'aorte et des consultations auprès des spécialistes appropriés (génétique, chirurgie, cardiologie, anesthésie, etc.). Pendant la grossesse, le suivi doit être effectué par une équipe multidisciplinaire. Une imagerie de l'aorte doit être faite régulièrement (aux 1 à 2 mois) par échographie ou RMN pour diagnostiquer une augmentation anormale de la racine de l'aorte. L'utilisation de bêtabloqueurs est indispensable pour diminuer la fréquence cardiaque (ne pas aller en deçà de 60/min) ainsi que des antihypertenseurs pour maintenir une TA  $< 140/90$  mm Hg.

Le mode d'accouchement dépend de la dilatation de la racine de l'aorte, des autres paramètres cardiovasculaires et du degré de scoliose. Si un accouchement vaginal est envisagé, une péridurale est recommandée de manière précoce ainsi que l'utilisation de forceps ou de ventouse pour diminuer le deuxième stade.

### **Articles à conseiller sur la pathologie**

Cox D.A. et coll. Management of the pregnant woman with Marfan Syndrome complicated by ascending aorta dilatation. Arch Gynecol 2014;290:797-802.

Trudel M et coll. Dissection aortique et grossesse. Gynécologie Obstétrique et Fertilité 2015;43:383-8. *Pour faire peur*