

## LE TRAITEMENT CHIRURGICAL D'UNE MANIFESTATION RARE DU SYNDROME MARFAN, LA RUPTURE D'UN ANEURYSME DE L'AORTE ABDOMINALE

L. Stoica, E. Bitere, A. Ciucu, A. Dabija, D. Butcovan, \* M. Grigoraş

Département de Chirurgie Cardio-Vasculaire, Centre de Cardiologie de Iaşi, Roumanie

\* Département de Radiologie, Université de Médecine et Pharmacie de Iaşi, Roumanie

**SURGICAL MANAGEMENT OF A RARE CASE OF MARFAN SYNDROME - THE RUPTURE OF AN ABDOMINAL AORTIC ANEURYSM (Abstract):** We present a rare manifestation of the Marfan syndrome. A 33 years old woman with a 10 cm diameter juxta-renal aortic aneurysm ruptured in the retro peritoneum arrived in hemorrhagic shock. Surgery was performed in emergency by thoraco-phreno-laparotomy, the aneurysm was resected and a 20 mm Dacron tube was sutured between the origin of the renal arteries and the aortic bifurcation. Rapid thoracic aortic cross-clamping to stop the hemorrhage and good aneurysmal exposure by the division of the left renal vein was the key of this successful management. The patient recovered without any complication. Rupture of the abdominal aortic aneurysm is a life threatening complication which requires a rapid diagnosis and an emergency treatment by open surgery or by endovascular stent grafting. We present the surgical strategy in our case.

KEY WORDS: MARFAN SYNDROME, ABDOMINAL AORTIC ANEURYSM RUPTURE

Correspondance: L. Stoica, Département de Chirurgie Cardio-Vasculaire, Centre de Cardiologie de Iaşi, B-dul Carol I, nr. 50, Iaşi, 700503, Roumanie, tel. 0727346769, e-mail: l.stoica@voila.fr\*

### INTRODUCTION

L'anévrysme de l'aorte abdominale chez les jeunes est une manifestation rare du syndrome décrit par Antoine Marfan. Les manifestations cardiovasculaires les plus répandues sont les dilatations de l'aorte ascendante avec insuffisance aortique et rupture ou dissection aortique avant l'âge de 35 ans. Nous présentons le cas d'une jeune femme de 33 ans avec un anévrysme d'aorte abdominale de 10 cm de diamètre, rompu dans le retro-péritoine. La particularité de ce cas est l'association d'une forme rare de syndrome Marfan, l'anévrysme de l'aorte abdominale, avec une complication catastrophique de la pathologie anévrysmale, la rupture. Seulement les patients avec des ruptures couvertes par le retro-péritoine arrivent en vie à l'hôpital et le diagnostic doit être posé rapidement devant la suspicion clinique. Une échographie abdominale ou le scanner abdominal avec injection de contraste sont suffisantes pour confirmer le diagnostic et justifier l'intervention chirurgicale. Le taux de survie après les interventions en urgence pour les anévrysmes abdominaux rompus varient entre 62,4% [1] et 46,3% [2]. Les facteurs associés avec un mauvais pronostic sont une pression systolique à l'arrivée <95mmHg, oligurie, état comateux, hémocrite <29% et créatinine > 180 micro mol/l.

### CAS CLINIQUE

Une femme de 33 ans a été diagnostiquée dans un autre hôpital avec un anévrysme d'aorte abdominale rompu et elle a été adressée dans notre service. Elle était arrivée en état de choc hémorragique et en oligurie, 24 heures après le début des symptômes, avec une pression systolique de 70 mmHg, un taux d'hémocrite de 14%, un taux d'hémoglobine dans le sang de 4,6 g/dl et elle était consciente. L'aspect général était celui du syndrome Marfan: grande taille, 180 cm, arachnodactilie, elle avait été opérée à un jeune âge des dilatations variqueuses

---

\* received date: 01.09.2005

accepted date: 09.11.2005

bilatérales aux membres inférieures et dans sa famille son frère avait décède à 21 ans d'une dissection aortique et son père était décédé aussi à 47 ans d'une morte subite. Le diagnostic de syndrome Marfan a été posé dans un autre hôpital sur une échographie abdominale et un scanner abdominal avec injection de contraste qui montrait un anévrisme d'aorte abdominale de 10 cm de diamètre, situé entre l'origine des artères rénales et la bifurcation aortique, rompu dans le rétropéritoine (Fig. 1). Il y avait un énorme hématome rétropéritoneal qui englobait l'origine des artères rénales et de l'artère mésentérique supérieure et qui infiltrait l'espace rétropéritoneal gauche tout en poussant la veine cave inférieure loin vers la droite (Fig. 2).



**Fig. 1** Le collet anévrysmal supérieur après l'origine des artères rénales.



**Fig. 2** L'anévrysm avec un diamètre de 10 cm et l'hématome rétropéritoneal.

La stratégie chirurgicale dans ce cas a été d'arrêter rapidement l'hémorragie par un clampage de l'aorte thoracique et de faire en suite la mise-à-plat greffe de l'anévrysm. La patiente a été installée en décubitus dorsal avec une rotation légère du thorax vers la droite. La voie d'abord a été une thoraco-phréno-laparotomie: thoracotomie dans le 7-ème espace avec une laparotomie médiane et une phrénotomie radiaire jusqu'aux piliers du diaphragme. L'exposition de l'aorte thoracique et abdominale était difficile à cause de l'énorme hématome rétropéritoneal qui poussait le colon descendant vers la ligne médiane et infiltrait tout l'espace entre le diaphragme et la vessie urinaire.

L'aorte thoracique a été clampé après héparinisation générale avec 5000 UI et en suite on a abordé le collet supérieur anévrysmal. L'exposition de celui-ci a été seulement possible après la section de la veine rénale gauche, parce que l'anévrysm commençait immédiatement après l'origine des artères rénales. L'aorte abdominale a été clampé en zone saine, au ras des artères rénales, et à l'origine des artères iliaque et en suite le clamp thoracique a été enlevé.

L'anévrysm a été ouvert et on a trouvé une longue rupture longitudinale sur toute la longueur de la paroi postérieure de l'anévrysm. Après l'hémostase des artères lombaires on a réalisé la mise-à-plat greffe de l'anévrysm avec suture d'une prothèse de Dacron de 20 mm. L'anastomose supérieure a été faite au ras du clamp et une artère polaire inférieure a été réimplantée. L'anastomose inférieure a été réalisé au niveau de la bifurcation aortique et l'artère mésentérique inférieure a été réimplantée sur le tube de Dacron, malgré un reflux correct, pour améliorer la perfusion colique chez cette patiente qui a eu des longs épisodes d'hypotension. Le sang a été récupéré pendant l'intervention avec un cell-saver qui a traité plus de 7500 ml de liquide aspiré et la patiente a été massivement transfusée avec du sang et des produits dérivés. Le tube de Dacron a été recouvert par la coque anévrysmale et l'intervention est finie par la reconstruction du diaphragme et la fermeture de la thoracotomie et de la laparotomie. Le drainage a été assuré par un drain thoracique en aspiration, et par

deux tubes abdominaux, places dans le retroperitoine et dans l'espace de Douglas. Les drains ont été retirés le 5ème jour postopératoire.

La radiographie thoracique post-opératoire a montré une image normale de la coupole diaphragmatique gauche et l'échographie abdominale retrouvait une prothèse de Dacron normalement implantée et la régression progressive de l'hématome retroperitoneal.

Le bilan pour la maladie de Marfan chez cette patiente a montré une aorte ascendante qui mesurait 25 mm au niveau d'anneau aortique, 40 mm au niveau des sinus des Valsalva, 32 mm au niveau de la jonction sino tubulaire, 36 mm pour l'aorte ascendante et 24mm pour la portion horizontale. Il n'existait pas des dilatations des artères poplitées et l'examen morphopatologique de la paroi anévrysmale montrait des lésions caractéristiques pour le syndrome Marfan. Un screening familial pour le dépistage du syndrome Marfan chez les autres membres de la famille est en cours et la patiente sera surveille aussi pour l'évolution de son aorte ascendante.

### DISCUSSIONS

Les sujets avec syndrome Marfan ont une espérance de vie limitée à 35 ans et le décès survient à cause de la dissection ou de la rupture d'un anévrysme de l'aorte ascendante. L'anévrysme de l'aorte abdominale est une manifestation rare du syndrome Marfan et dans le cas présenté, la découverte anévrysmale a été faite à l'état de rupture parce que la patiente n'a pas consulté un médecin pour le diagnostic d'une masse abdominale pulsatile.

La rupture d'un anévrysme d'aorte abdominale est une complication qui menace la vie à cause de l'instabilité et le choc hémorragique. L'abord chirurgical direct de l'aorte abdominale est gêné par l'hématome retroperitoneal et le succès de l'intervention est assuré par le clampage rapide de l'aorte avec l'arrêt de l'hémorragie et la stabilisation hémodynamique. Nous avons préféré le clampage de l'aorte thoracique dans ce cas d'anévrysme juxtarenal à cause de la simplicité et de la rapidité de cette manœuvre dans un espace anatomiquement normal. La tentative de clampage abdominal dans ce type d'anévrysme est très difficile à cause de l'hématome retroperitoneal ce qui rallonge la durée de l'hémorragie et de l'hypotension et diminuées les chances de sauver le patient. L'exposition du collet anévrysmal est quasiment impossible sans section de la veine rénale gauche dans le cas des anévrysmes juxtarenaux. Le drainage veineux du rein gauche se fait par collatérales. La voie d'abord choisie, la thoraco-phréno-laparatomie est une voie délabrante qui nécessite un effort de réparation à la fin de l'intervention mais qui permet une exposition et un clampage rapide de l'aorte.

### CONCLUSIONS

Le traitement chirurgical d'un anévrysme rompu reste un défi thérapeutique pour l'équipe (chirurgien et anesthésiste) à cause de la perte massive et rapide de sang, de l'instabilité hémodynamique et des problèmes de technique chirurgicale. Les manoeuvres qui ont permis le sauvetage de la patiente ont été le clampage rapide par thoraco-phréno-laparatomie, la section de la veine rénale gauche pour l'abord du collet anévrysmal et l'utilisation d'un cell-saver. Le grand diamètre de l'anévrysme et la fragilité vasculaire caractéristique au syndrome Marfan ont été des difficultés supplémentaires.

### REFERENCES

1. Kessler U, Bergert H, Ockert D, Saeger HD, Results and complications of ruptured abdominal aortic aneurysm repair, *Zentralbl Chir.* 2002 Aug; 127(8): 664-668.
2. Markovic M, Davidovic L, Maksimovic Z, Kostic D, Cinara I, Cvetkovic S, et al. Ruptured abdominal aortic aneurysm. Predictors of survival in 229 consecutive surgical patients. *Herz.* 2004, Feb; 29(1): 123-129.