

CHIRURGIE CARDIAQUE

Les personnes atteintes du syndrome de Marfan présentent souvent des problèmes au niveau du cœur et des vaisseaux sanguins. Ces problèmes peuvent parfois être très graves. La complication la plus fréquente concerne l'aorte (le principal vaisseau sanguin qui transporte le sang du cœur vers le reste du corps). Les valves cardiaques peuvent également être affectées. Plus rarement, d'autres vaisseaux sanguins que l'aorte sont concernés. Un diagnostic précoce et précis est important pour identifier les problèmes médicaux associés au cœur et aux vaisseaux sanguins et les prendre en charge avant qu'ils ne se transforment en une urgence où le pronostic vital peut être engagé.

La plupart des personnes atteintes du syndrome de Marfan qui présentent des problèmes cardiaques peuvent bénéficier d'une chirurgie élective, qui est une intervention chirurgicale planifiée avant une dissection aortique ou tout autre problème potentiellement mortel.



Les problèmes médicaux liés au cœur et aux vaisseaux sanguins concernent près de 9 personnes sur 10 qui ont reçu un diagnostic de syndrome de Marfan. La bonne nouvelle est qu'il existe de nombreuses options thérapeutiques, y compris des traitements médicamenteux et chirurgicaux, ainsi que des adaptations que vous pouvez apporter à vos activités physiques habituelles. Une prise en charge adaptée peut aider à atténuer ou à éviter un grand nombre des complications qui peuvent interférer avec la vie quotidienne. Un traitement médical et un suivi continu permettent généralement d'éviter les complications potentiellement mortelles.

La plupart des personnes atteintes du syndrome de Marfan qui présentent des problèmes cardiaques peuvent bénéficier d'une chirurgie élective, qui est une intervention chirurgicale planifiée avant une dissection aortique ou tout autre problème potentiellement mortel. Plus un problème potentiel est identifié et traité tôt, plus le risque de complications potentiellement mortelles est faible.

Une chirurgie est souvent recommandée lorsque le culot (ou racine) aortique atteint une certaine taille et avant qu'il ne se déchire (rupture). Une intervention chirurgicale d'urgence est nécessaire si le culot aortique se rompt.

THE **MARFAN**
FOUNDATION



Marfan.org

Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : Marfan.org/Ask

Dans tous les cas, il est important que l'intervention soit réalisée par des médecins présentant de l'expérience avec les opérations des personnes atteintes du syndrome de Marfan.

Quels sont les types fréquents de chirurgie cardiaque (du cœur) chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan ?

Voici les trois types les plus fréquents d'intervention chirurgicale :

- Réparation de l'aorte ascendante. Lorsque l'aorte atteint un certain diamètre (4,5 ou 5,0 cm), une intervention chirurgicale visant à réparer l'aorte ascendante est recommandée. Toute intervention chirurgicale comporte des risques et des bénéfices. Toutefois, les études montrent que la réparation de l'aorte ascendante peut être très efficace lorsqu'elle est réalisée par des médecins ayant de l'expérience dans le traitement des personnes atteintes du syndrome de Marfan.
- Réparation ou remplacement de la valve aortique ou mitrale. Une chirurgie de la valve aortique pourrait être recommandée en cas de remplacement de l'aorte ascendante. Une chirurgie de la valve mitrale est nécessaire si la valve mitrale fuit tellement, que le cœur doit pomper le sang bien plus fort que d'habitude. Les personnes dont les valves cardiaques sont remplacées par une valve mécanique doivent prendre des anticoagulants (p. ex. warfarine ou Coumadin®) pour le reste de leurs jours.
- Réparation de l'aorte thoracique descendante ou de l'aorte abdominale. Cette intervention chirurgicale est réalisée en cas de changement brusque ou important de la taille de l'aorte thoracique descendante ou de l'aorte abdominale, ou bien si ces portions de l'aorte atteignent un diamètre très important (6,0 cm).

Après l'intervention, les patients doivent prendre des médicaments pour la tension artérielle et se soumettre à des examens (par exemple TDM ou angiographie par résonance magnétique [ARM]) au moins une fois par an pour continuer à surveiller le calibre et le fonctionnement de l'aorte et des valves cardiaques, car des problèmes supplémentaires pourraient survenir et nécessiter une nouvelle intervention chirurgicale. En outre, des précautions doivent être prises pour éviter une endocardite (inflammation de la cavité cardiaque et des valves cardiaques) qui peut résulter de l'entrée de bactéries dans la circulation sanguine. Il faut informer les dentistes et les médecins de ce risque et prescrire des médicaments protecteurs avant de réaliser certaines interventions dentaires ou médicales (nos recommandations sur la prévention de l'endocardite à communiquer à votre médecin se trouvent sur notre site Internet : marfan.org).

Quels sont les types fréquents de chirurgie cardiaque pour réparer le culot aortique ?

Il existe trois sortes différentes d'interventions utilisables par les médecins pour réparer le culot aortique. Chacune d'elles a ses avantages et ses inconvénients. Nous vous recommandons de faire appel à un chirurgien qui possède de l'expérience dans les interventions sur le culot aortique des patients atteints du syndrome de Marfan et de parler avec lui de l'intervention chirurgicale la plus adaptée à votre cas.

Intervention chirurgicale utilisant une prothèse composite (opération de Bentall)

Cette intervention consiste en premier lieu à retirer la portion dilatée (hypertrophiée) de l'aorte et la valve aortique. Elles sont remplacées par un tube en Dacron (tissu polyester synthétique) à l'extrémité duquel une valve aortique mécanique est cousue. Cette intervention est utilisée depuis plus de 40 ans. Les résultats sont durables et d'un point de vue historique, c'est la manière la plus courante de réparer le culot aortique chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan.

Avantages

- Les chirurgiens possèdent une grande expérience pour ce type de chirurgie.
- Il y a peu de complications après l'intervention.
- Cette réparation est très durable : elle dure généralement tout le reste de la vie du patient.



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : Marfan.org/Ask

Inconvénients

- Après l'intervention, les patients doivent prendre des anticoagulants pendant tout le reste de leurs jours (et sont à risque d'hémorragie).
- Après l'intervention, les patients doivent se soumettre à des analyses sanguines visant à mesurer la teneur des anticoagulants à chaque semaine ou une semaine sur deux. Les analyses peuvent être moins fréquentes, si les résultats sont constants pendant une longue période.
- Il y a un risque que la valve mécanique forme des caillots sanguins dangereux et déclenche une endocardite (une infection de la valve cardiaque).
- La valve mécanique émet un cliquetis.

Chirurgie avec conservation valvulaire

- Cette intervention consiste à retirer la portion dilatée de l'aorte et à la remplacer par un tube en Dacron. La valve aortique du patient est épargnée (laissée en place) et cousue à l'extrémité du tube. Cette intervention est plus récente que la chirurgie utilisant une prothèse composite.

Avantages

- Les patients n'ont pas besoin de prendre des anticoagulants après l'intervention.
- Il n'y a pas de risque de formation de caillots dangereux et le risque d'endocardite (infection des valves) est moindre par rapport à une valve mécanique.
- Il y a moins d'inquiétude si la patiente tombe enceinte après cette intervention.

Inconvénients

- Cette intervention est plus récente. C'est pourquoi les médecins ignorent combien de temps la réparation perdurera et combien de temps la valve épargnée fonctionnera correctement.
- Une personne pourrait nécessiter d'autres interventions chirurgicales en cas de défaillance de la valve aortique (p. ex. si une fuite importante se déclare).
- La conduite de ce type d'intervention pourrait ne pas être possible dans certaines régions de votre pays. Elle doit être réalisée par un chirurgien ayant reçu une formation spécifique et de l'expérience avec ce type d'intervention chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan.
- Cette intervention n'est pas une option possible chez tous les patients. Une personne peut être oui ou non candidate en fonction du diamètre de son aorte, de l'atteinte de la valve aortique ou non et de l'ampleur de la fuite provenant de la valve aortique.



Chirurgie valvulaire bioprothétique (tissu)

Ce type d'intervention vise à remplacer la valve aortique par une valve bioprothétique (en tissu) préparée spécialement.

Avantages

- Les patients n'ont pas besoin de prendre des anticoagulants.
- Les chirurgiens possèdent une grande expérience pour ce type de chirurgie.
- Il existe plusieurs types de valves en tissu utilisables par les chirurgiens.
- Une valve en tissu n'émet pas de cliquetis.

Inconvénients

- Ce type de valve n'est pas durable à vie et une autre opération pourrait être ultérieurement nécessaire.

Traitement endovasculaire de l'aorte

Le recours à un traitement endovasculaire (pose de stent ou endoprothèse) **n'est pas recommandé** chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan en raison d'un risque élevé de complications et de réintervention par chirurgie ouverte. Pour des informations plus détaillées, veuillez consulter la déclaration de notre Comité consultatif de professionnels à propos de la réparation par traitement endovasculaire sur notre site Internet.

Avez-vous des questions ? Souhaiteriez-vous plus d'informations ?

- Contactez notre Centre d'aide et de ressources pour être mis en relation avec un infirmier qui pourra répondre à vos questions et vous envoyer des informations complémentaires. Posez vos questions sur [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask).
- Consultez notre site Internet à l'adresse [Marfan.org](https://marfan.org). Vous pouvez imprimer les informations qui vous intéressent et poser vos questions en ligne.

Avril 2021



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask)