

Anomalies des arcs aortiques

Caroline Martin Bonnet

Unité de cardiologie pédiatrique et congénitale adulte

CHU Lyon

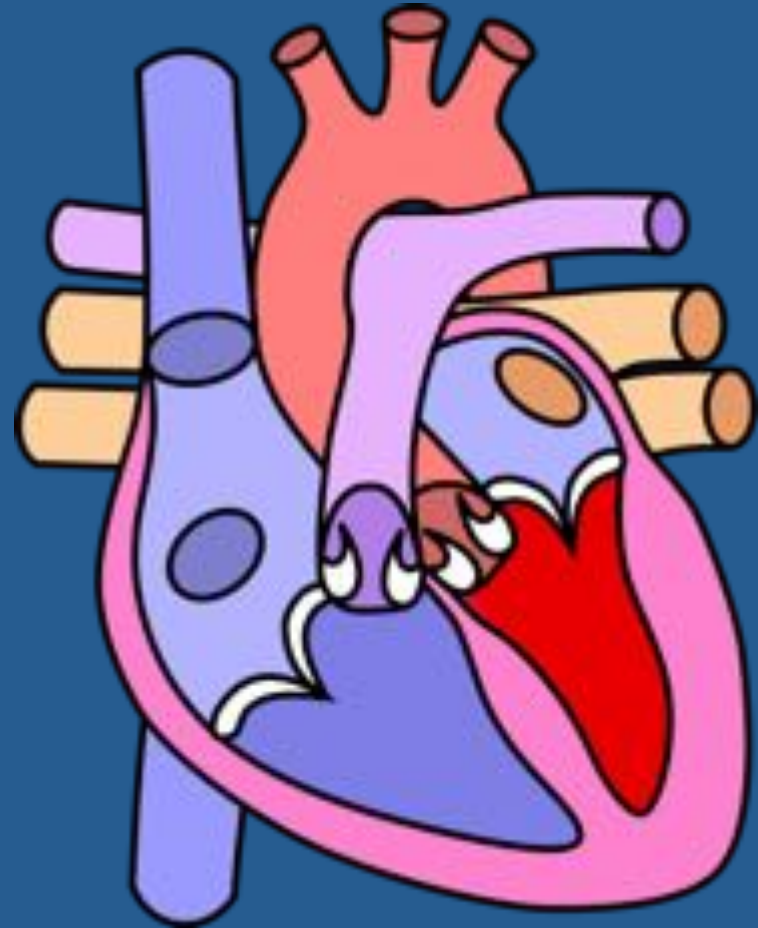
DIU Cardiologie Pédiatrique et Congénitale

Généralités

- Anomalies de naissance ou de position de l'aorte, des vaisseaux de la racine ou les artères pulmonaires susceptibles de comprimer l'axe trachéo-digestif,
 - Historiquement
 - 1^{ère} description anatomique d'un double arc aortique par Hommel en 1737
 - 1^{ère} description clinique par Wolman et al, J Pediatr 1939 et Kommerel (diverticule sur arche gauche)
 - 1^{ère} correction chirurgicale par Gross et al, NEJM 1945

Anomalies des arcs aortiques

- Fréquence : 1 à 2% des CPC
- Nombreuses formes asymptomatiques méconnues (sex ratio = 1)
- Arc aortique normal à gauche avec un TABC D, CPG et ASCG
- Anomalies des arcs :
 - Forme isolée ± symptomatique
 - Possible cardiopathie associée de type Tétralogie de Fallot, TAC...
- Microdélétion 22q11 : AAA de forme isolée 6.4% D'Antonio et al



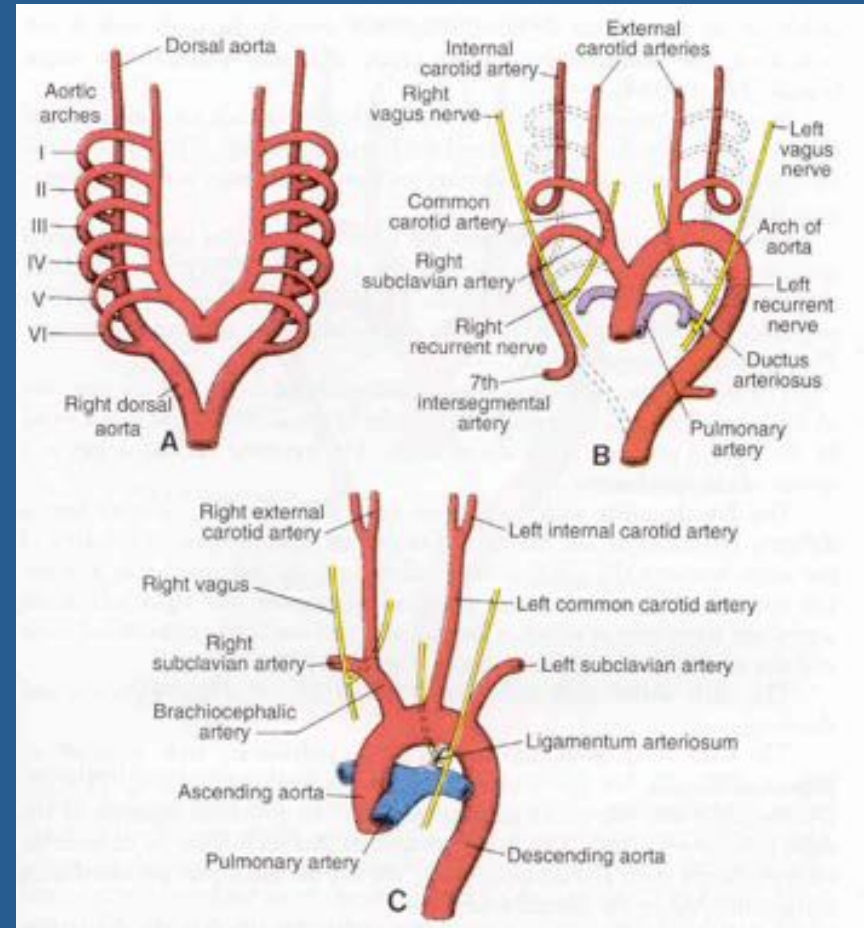
McElhinney et al, Pediatrics 2003;112;e472

Peroloo et al Ultrasound Obstet Gynecol 2015

D'Antonio et al UltraSound Obst Gynecol 2016

Rappel embryologique (1)

- Arcs aortiques numérotés depuis l'extrémité céphalique de l'embryon (I à VI)
- Connexions bilatérales (paires d'aortes ventrales et dorsales)
- Fusion des aortes dorsales pour former un seul vaisseau
- Au cours de l'embryogénèse : modification de ces segments aortiques (régression, changement de longueur, de position)
- I et II atrophiques
- III et IV donnent la crosse et les gros vx
- V dégénérescence
- VI à l'origine APT, APs et CA
- VIIème artères segmentaires à l'origine des artères sous clavières



Rappel embryologique (2)

- La régression ou persistance des certaines zones expliquent les différentes anomalies :
 - Involution normale des arcs aortiques (a)
 - Formation double arc aortique par persistance de l'aorte dorsale droite et du IVème arc aortique droit (b)
 - Formation d'une artère sous clavière droite rétro œsophagienne par persistance de l'aorte dorsale droite (c)

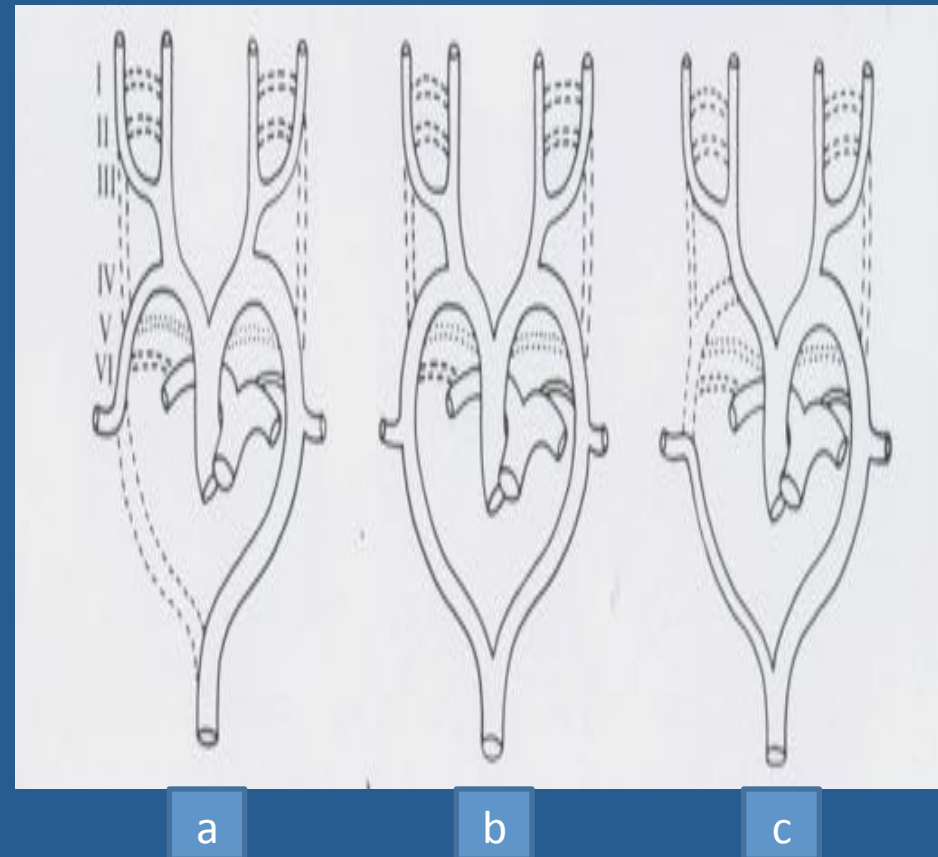
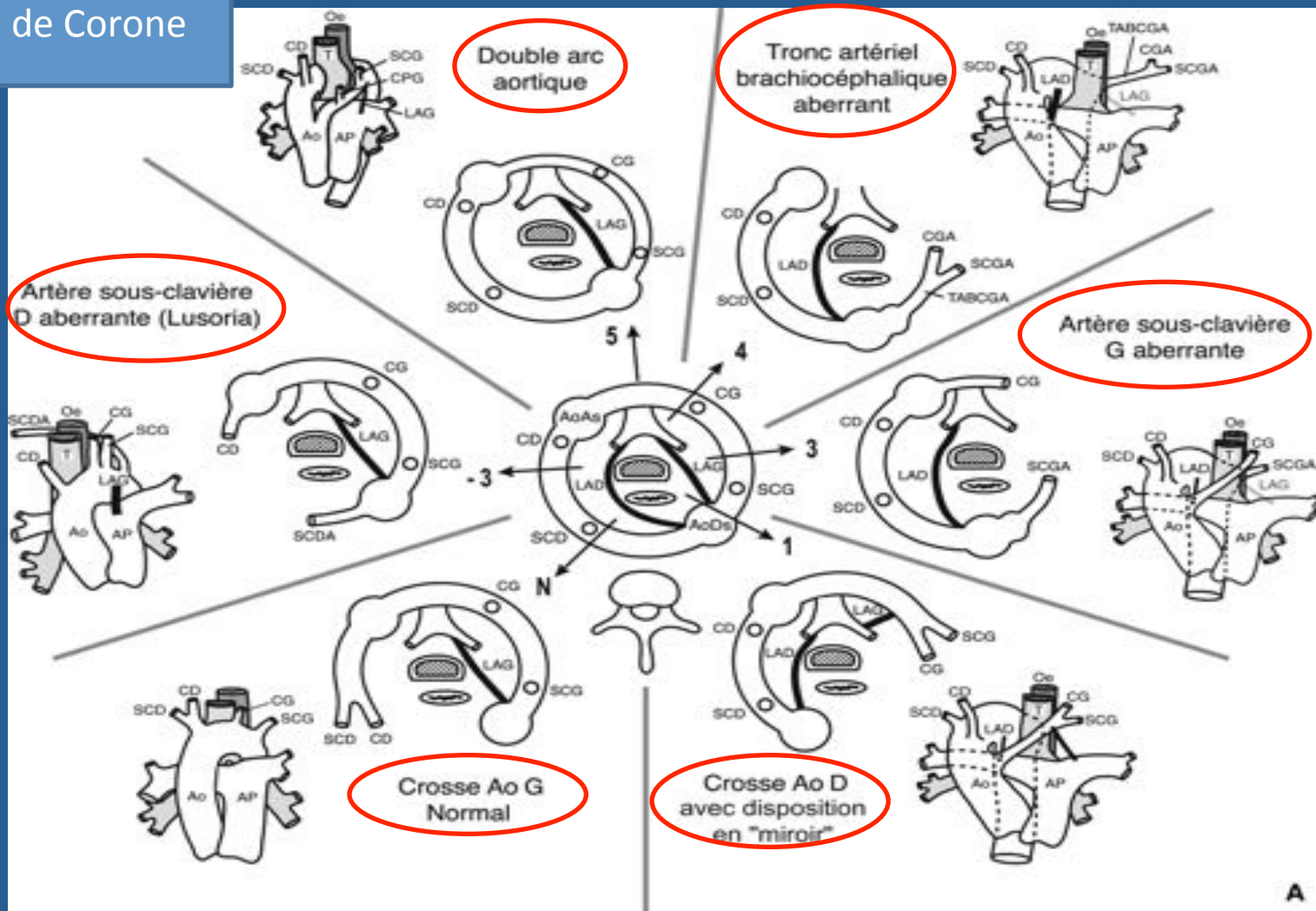
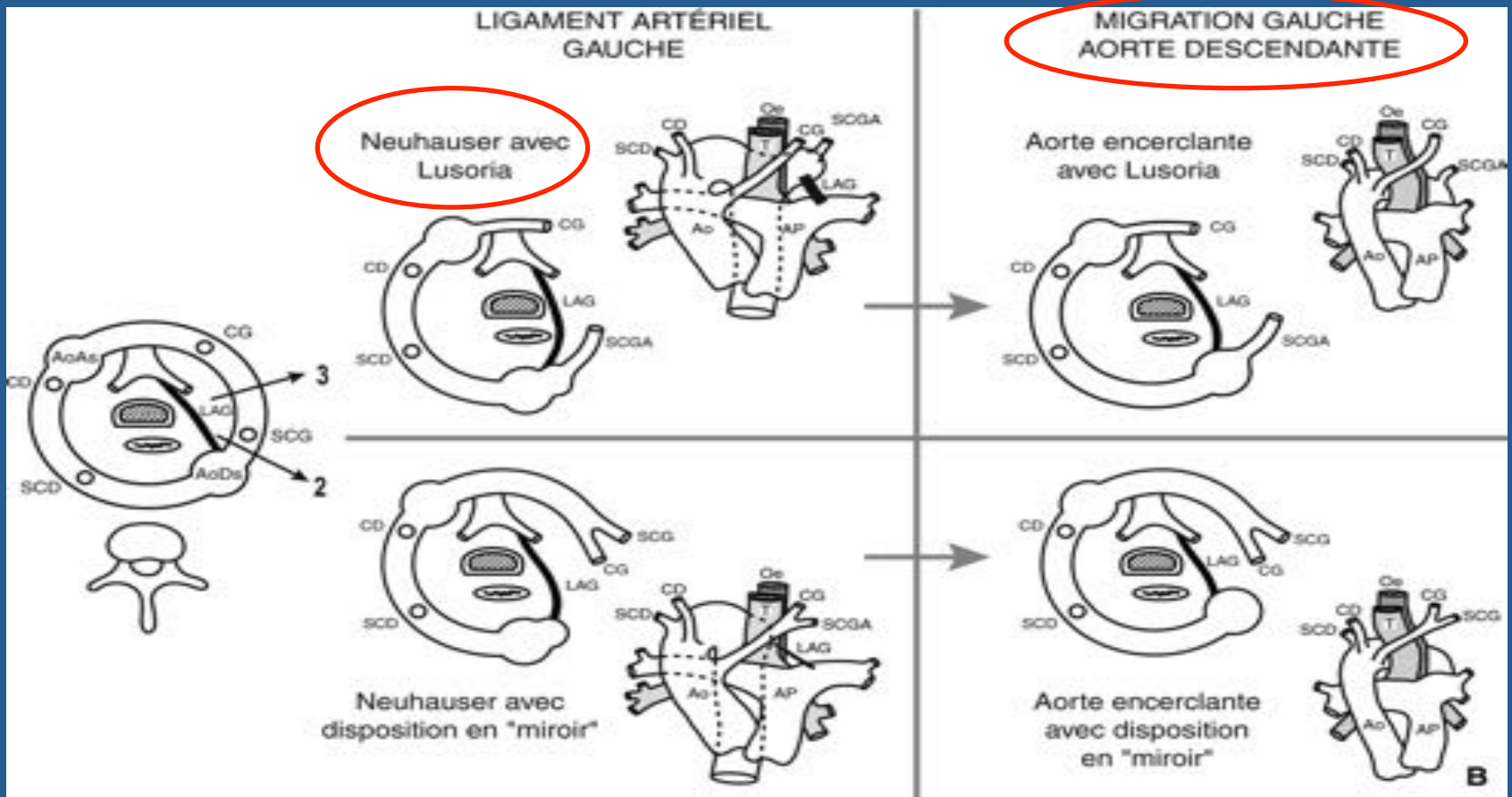


Schéma de Corone



Les anomalies des arcs aortiques résultent d'anomalies de coupure des 4ème arcs et sont résumées dans le schéma de Corone.

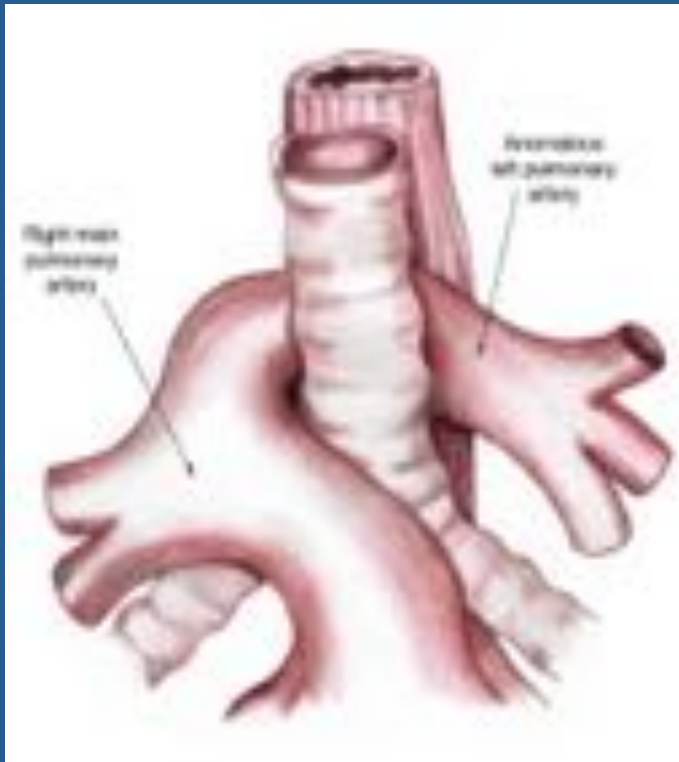
Les principaux symptômes sont respiratoires et/ou digestifs mais certaines anomalies peuvent rester asymptomatiques.



- Anomalies des arcs aortiques : Approche schématique des différents niveaux de coupure possible sur les quatrièmes arcs aortiques primitifs droit et gauche.

Anomalie de naissance ou de trajet des artères pulmonaires

- APG aberrante
 - Naissance de l'APG un peu plus à droite
- Absence congénitale d'une des 2 branches pulmonaires
 - Anomalies du VIème arc aortique



Circonstances de découverte

- Découverte lors du bilan d'une cardiopathie congénitale
- Découverte fortuite lors d'un bilan radiologique (forme asymptomatique)
- Syndrome de compression trachéale ou trachéo œsophagienne
 - >>>>> Eliminer une anomalie des arcs aortiques

Clinique

- Signes de compression trachéale
 - STRIDOR++++ très évocateur s'il existe aux deux temps
 - Encombrement trachéobronchique, Wheezing : dyspnée aux 2 temps s'aggravant lors de repas et quand l'enfant s'agite
 - Infections bronchopulmonaires fréquentes chez le grand enfant
 - Asthme

95% symptomatologie respiratoire
(Chun et al, *Ann Thorac*

- Signes de compression œsophagienne
 - Fausses routes
 - Dysphagie s'accentuant avec les aliments solides

Symptomatologie
± précoce après la naissance
Prédispositions aux infections
Bronchopulmonaires +++
surtout 1^{ère} année de vie
Amendement des signes cliniques
après 18-24 mois
(croissance et fermeté de la trachée)

Imageries (1)

- Radiographie pulmonaire
- TOGD
- Echographie transthoracique (éliminer une cardiopathie, ETT utile si APG aberrante)
- Angiographie aortique: ancien gold standard
- Angioscanner spiralé +++
- IRM (nécessité de sédation pour le petit enfant)

Imageries (2)



Crosse à gauche



Crosse à droite: Absence de bouton aortique et axe trachéal dévié à gauche (signe indirect)

Crosse à droite en échocardiographie

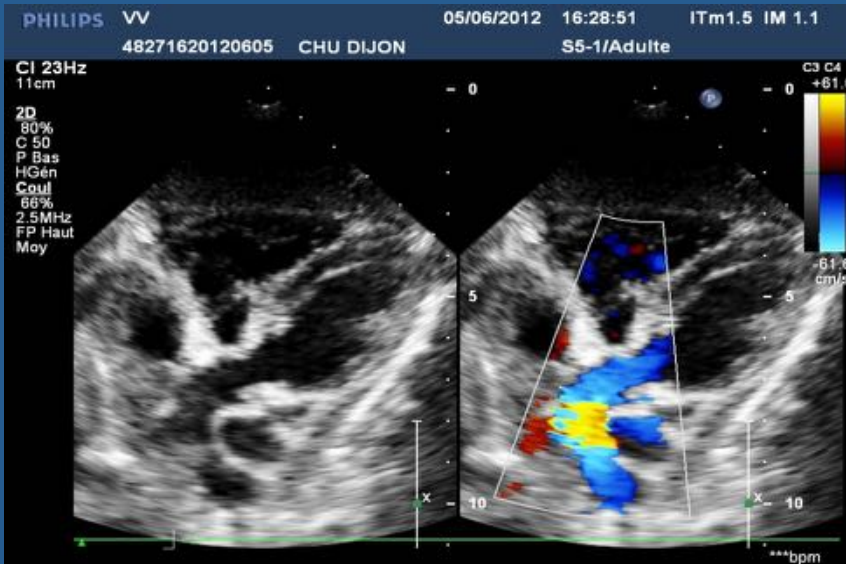
- En sous costal

- Crosse à gauche: L'aorte fait un angle à gauche
- Crosse à droite: l'aorte est « rectiligne »

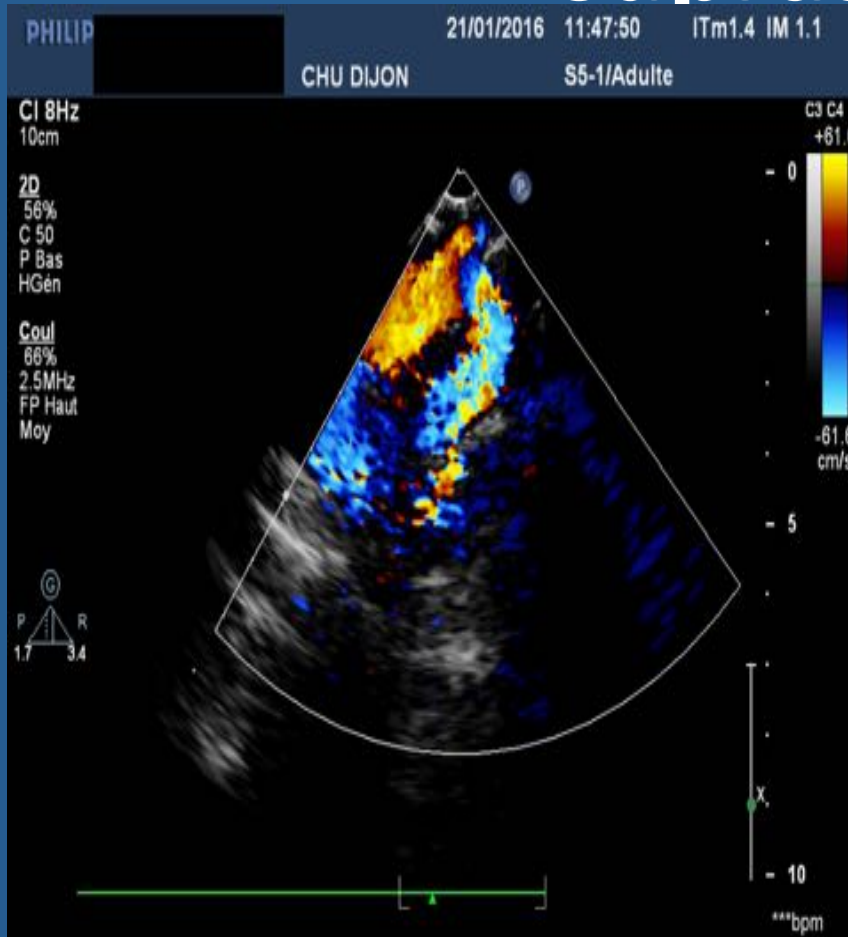
- En supra sternal

- Crosse à droite: Très évocateur si crosse visible en sous claviculaire droit
- Visualisation TABC G

Figure



Aspect crose à D en suprasternale



Crosse à D



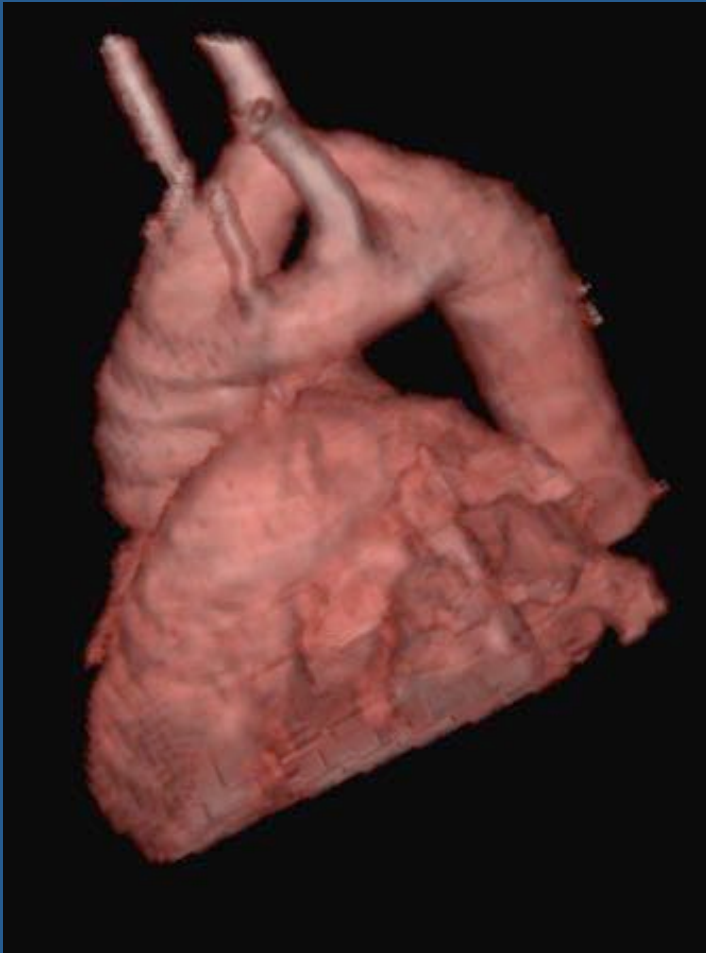
Crosse à G

Crosse à gauche

Crosse à droite



Imageries (3)



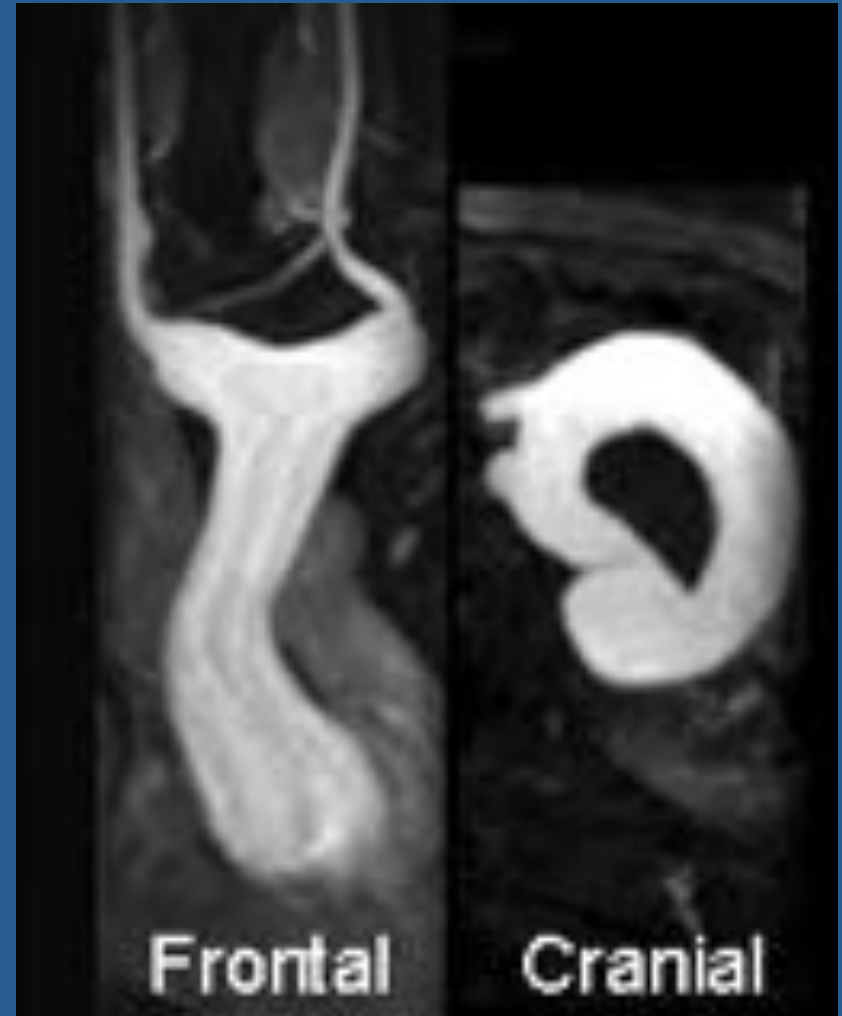
Angioscanner



Opacification barytée
de l'œsophage

Imageries radiologiques (4)

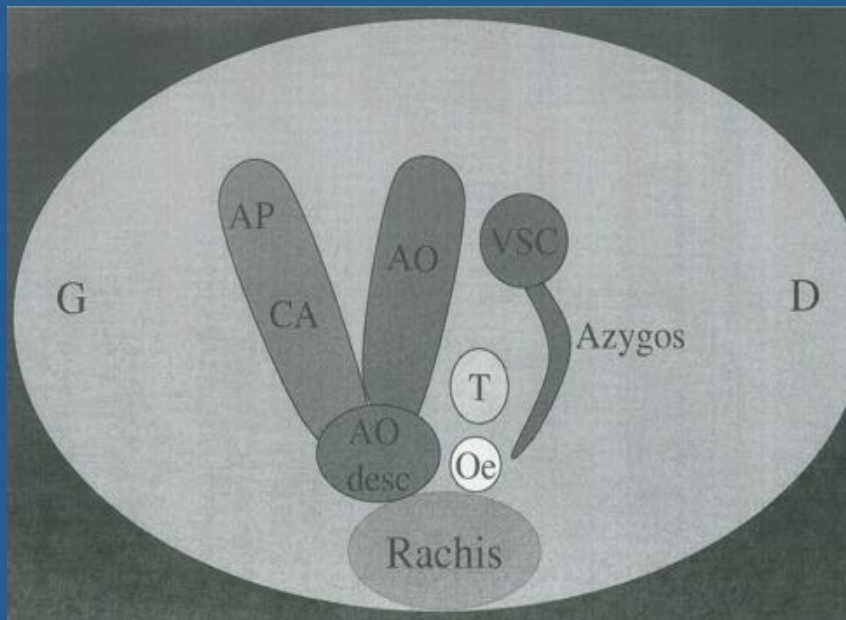
- Angio IRM permet une analyse des anomalies vasculaires et des rapports avec l'axe trachéo-oesophagien



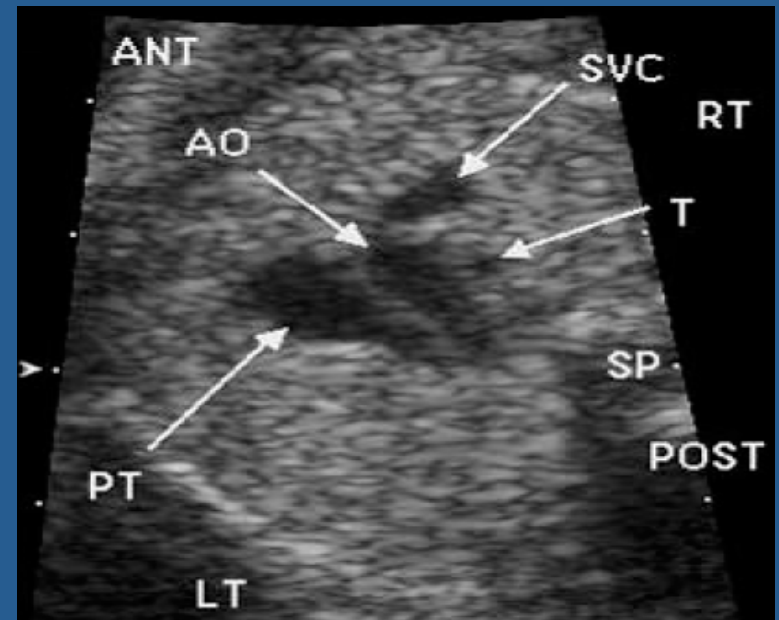
Diagnostic anténatal des anomalies des arcs

Imagerie pré natale des anomalies des arcs aortiques

- La crosse de l'aorte traverse le médiastin de droite à gauche
- Elle se situe à gauche de la trachée
- Elle forme un « V » avec le canal artériel (confluent vers l'Ao descendante)
- *NB : La position de la crosse (gauche ou droite) est déterminée non pas par sa latéralisation mais par rapport à sa position vis-à-vis de la trachée*



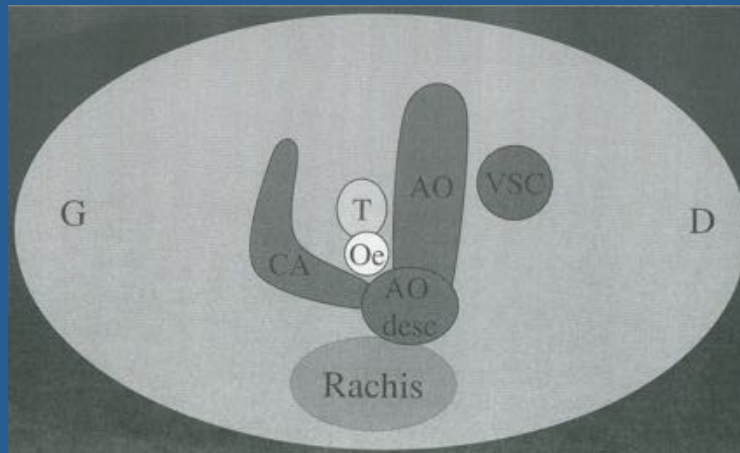
Brasseur-Daubruy et al



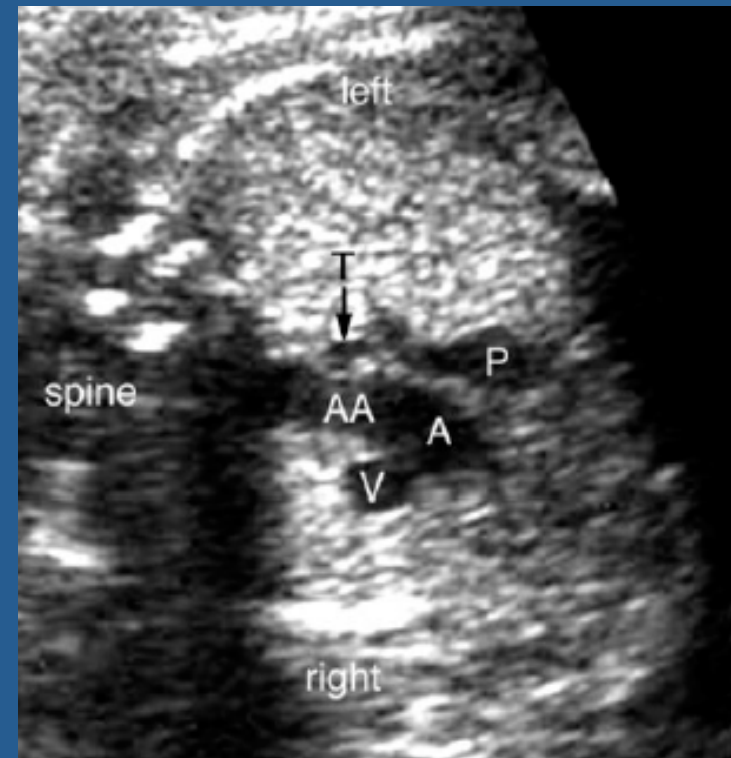
Yoo et al, UOG 2003

Imagerie pré natale des anomalies des arcs aortiques

- >>>> Si la crosse de l'aorte est à droite de la trachée il y a une disparition de l'image en « V » entre l'aorte et le canal artériel.
- >>>> Dans ce cas, on a une image en « U »

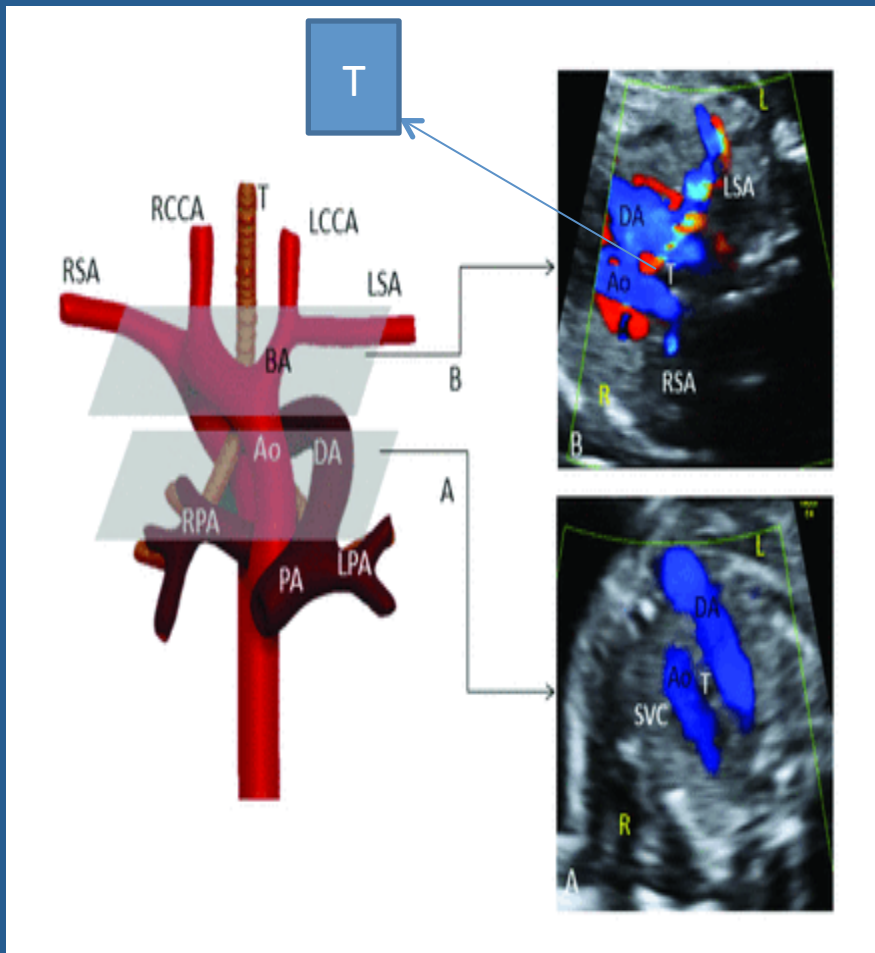


Brasseur-Daubruy et al



Yoo et al, UOG 2003

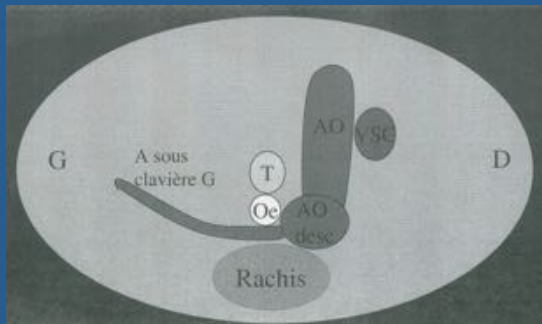
Crosse à D



- Fetal transverse views in a case of a right aortic arch with mirror image branching. **A**, Three-vessel and trachea view. The aortic arch is located on the right of the trachea, forming a U shape. **B**, Subclavian artery view: antetracheal course of the subclavian arteries.

Imagerie pré natale des anomalies des arcs aortiques

- >>>> Si la crosse de l'aorte est à droite de la trachée avec artère sous clavière gauche rétro œsophagienne
- Image en «V» entre l'aorte et le canal artériel remplacée par une image en « U »
- L'artère sous clavière gauche passe en arrière de l'œsophage en direction du bras G

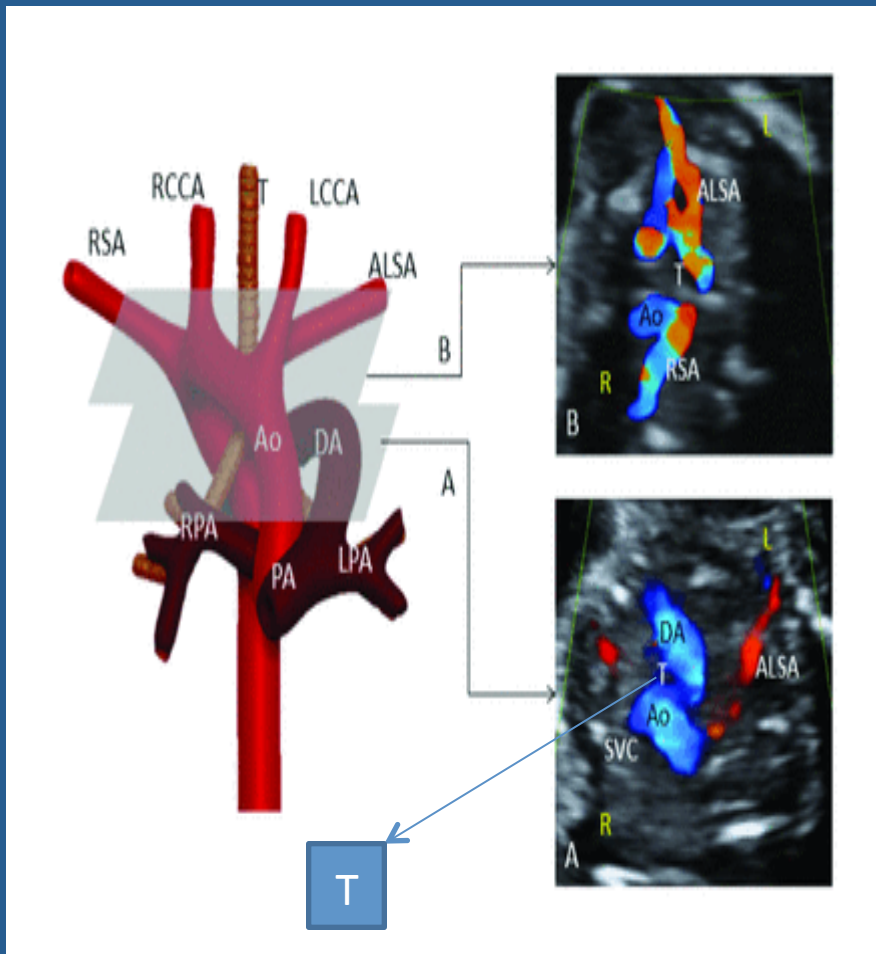


Brasseur-Daubruy et al



Patel et al, Ultrasound Med 2006

Crosse à D avec ASC G aberrante



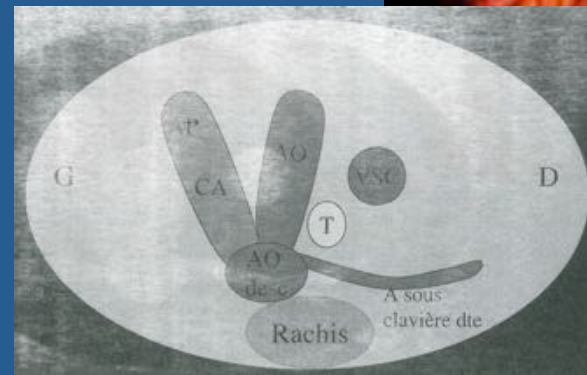
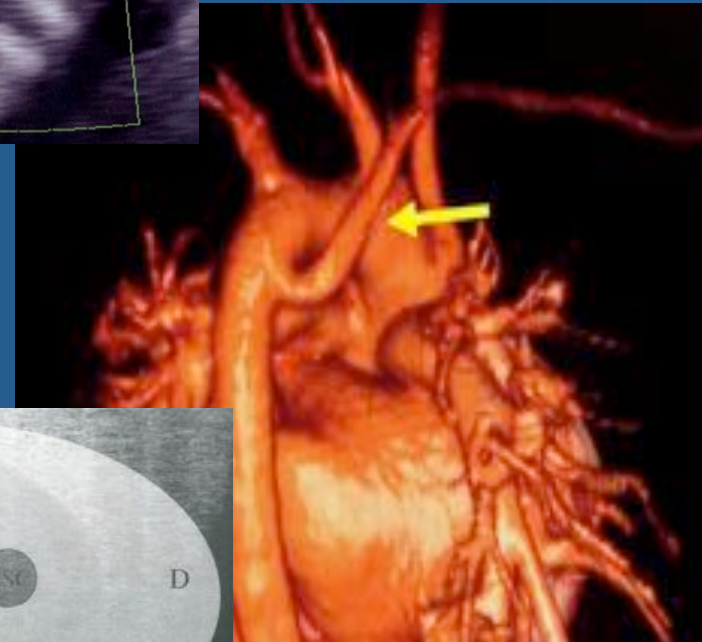
- Fetal transverse views in a case of a right aortic arch with an aberrant left subclavian artery. **A**, Three-vessel and trachea view. The aortic arch is located on the right of the trachea, forming a U shape. **B**, Subclavian artery view. The normal handle-bar positioning of the subclavian arteries is absent.

Imagerie pré natale des anomalies des arcs aortiques

- Artère sous clavière droite rétro oesophagienne
- La crosse de l'aorte traverse le médiastin de droite à gauche forme un « V » avec le canal artériel
- L'artère sous clavière droite vient de la portion distale de la crosse, passe en arrière de la trachée en direction du bras droit.



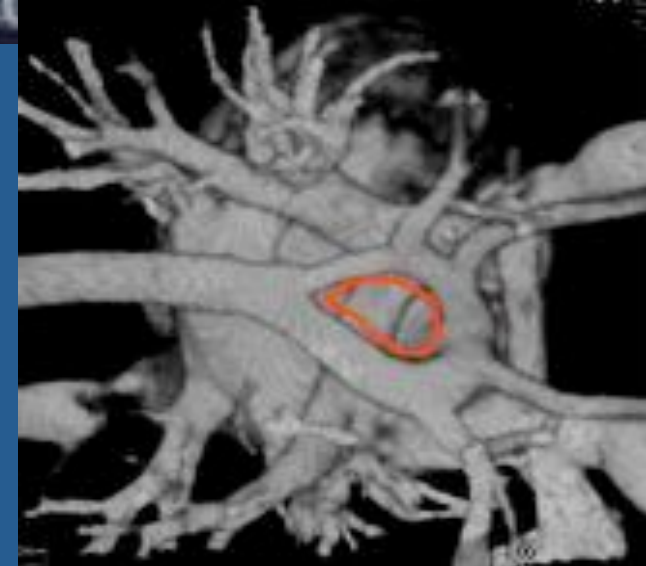
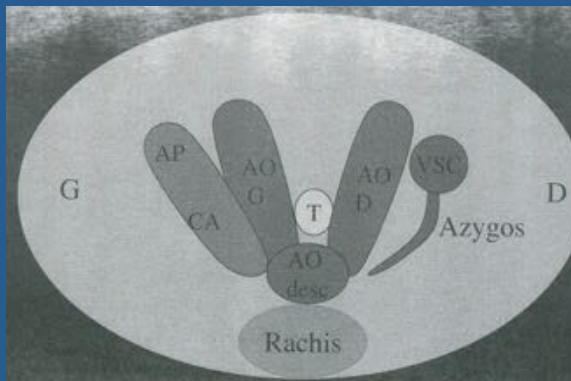
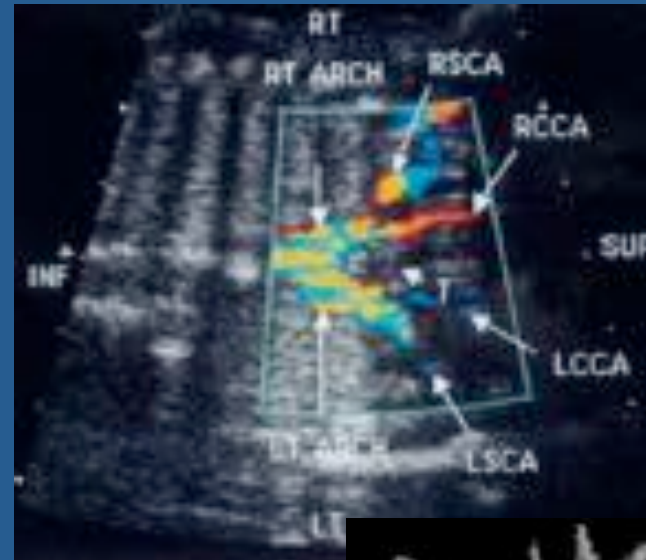
Chaoui et al, UOG 2008



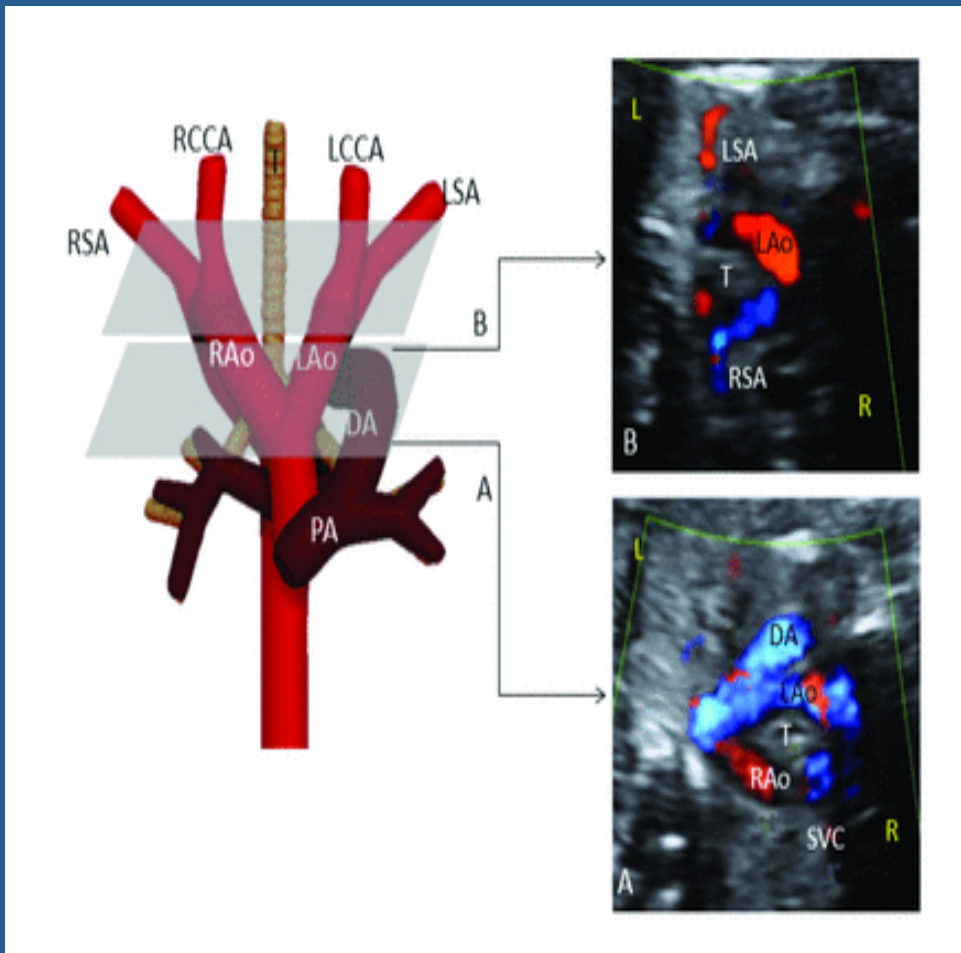
Brasseur-Daubruy et al

Imagerie pré natale des anomalies des arcs aortiques

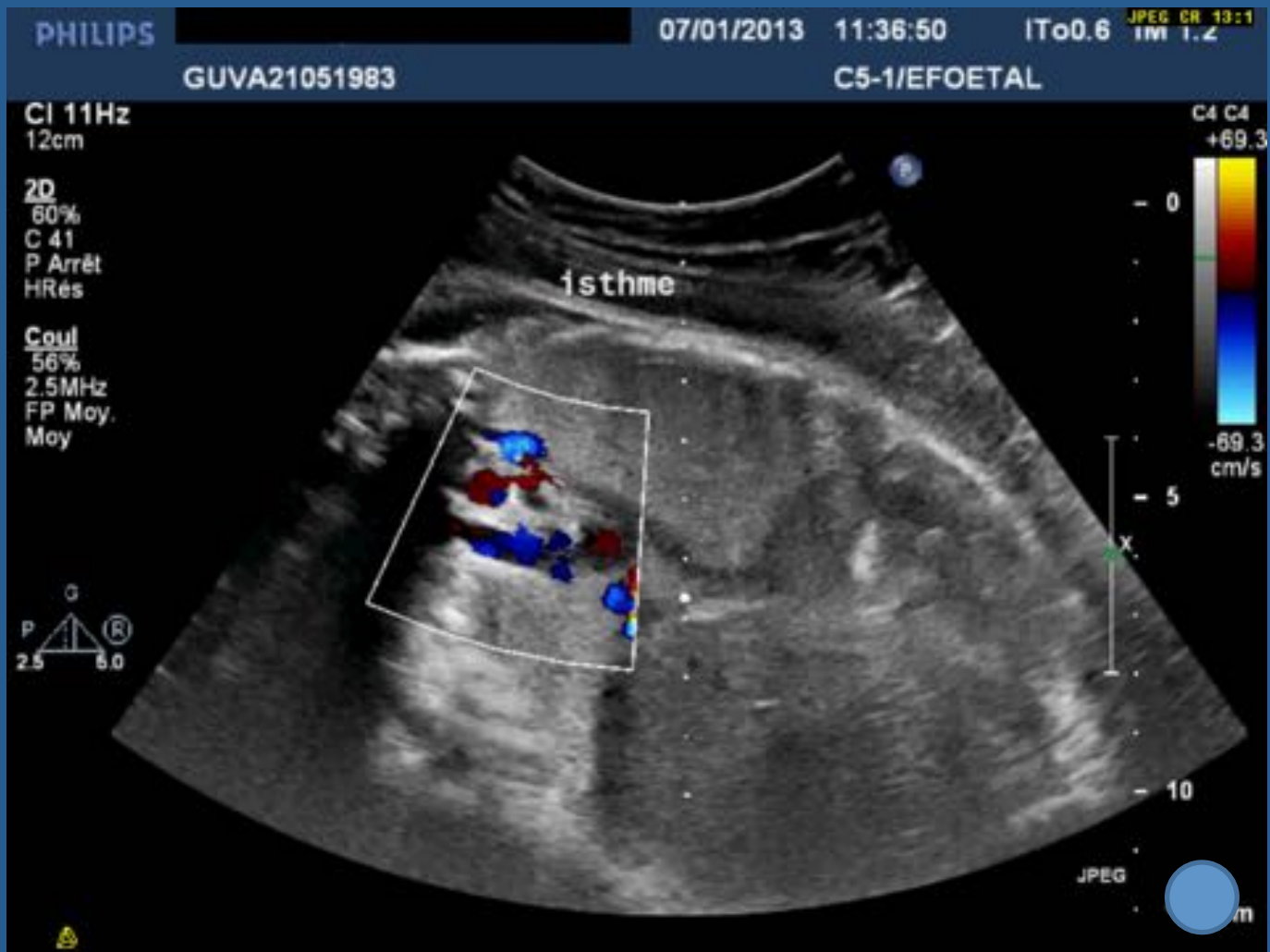
- Double arc aortique
 - Aortes droite et gauche autour de la trachée forment un « U »



Double arc



Fetal transverse views in a case of a double aortic arch. **A**, Three-vessel and trachea view. This view shows 4 vessels instead of 3, confirming a number 6 configuration. There is an aortic arch on each side of the trachea. **B**, Subclavian artery view. Each subclavian artery arises from the ipsilateral aortic arch.

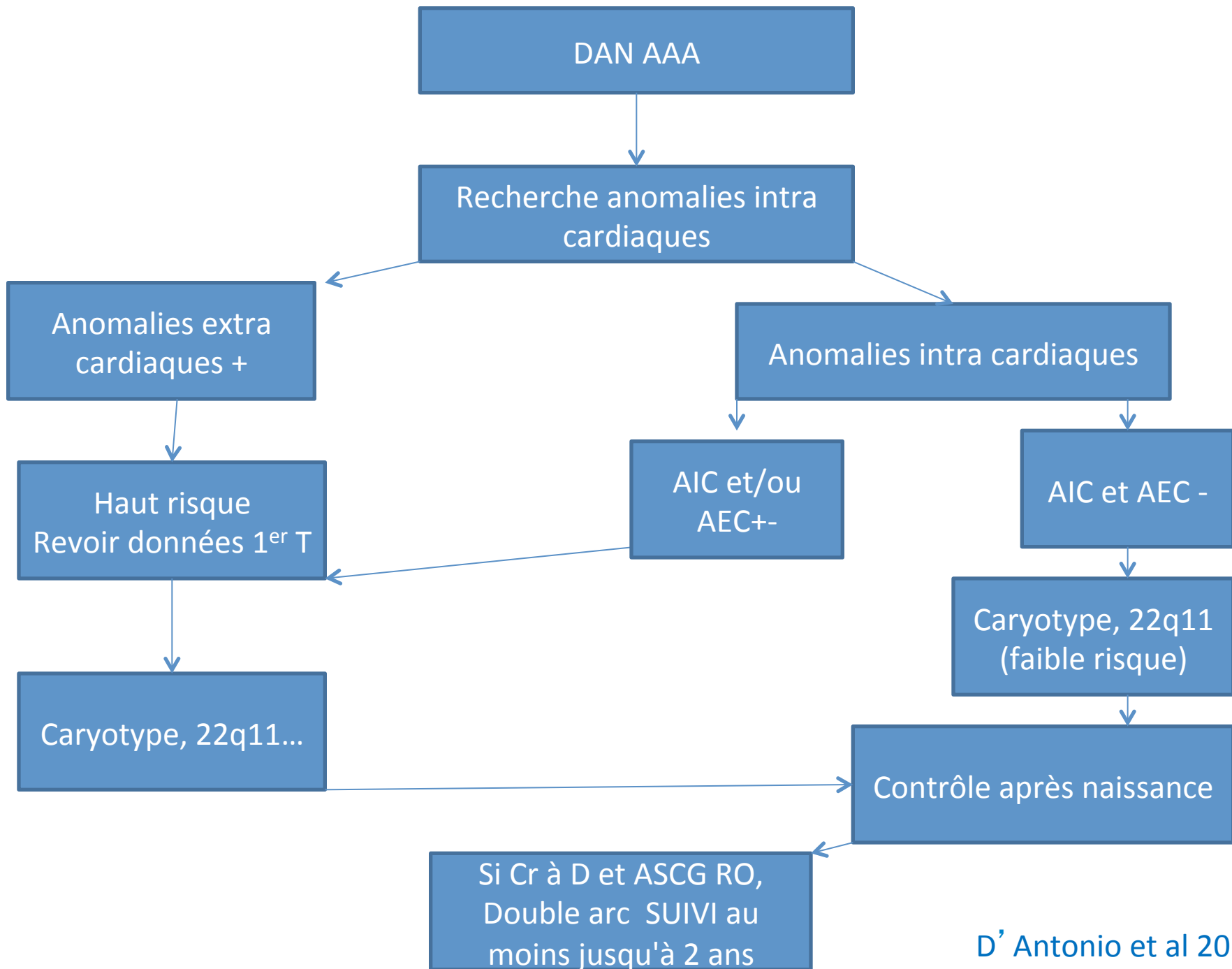


Crosse à droite, ASCD rétro œsophagienne

Fetuses with right aortic arch . Multicentre cohort study and meta analysis

D'Antonio et al, UltraSound Obst Gynecol 2016

- Etude rétrospective 86 fœtus dont 41 AAA isolée suivi minimum à 2 ans
- Revue de la littérature avec méta analyse 66 études (312 fœtus)
 - Anomalies chromosomiques 14.1% (CN>2.5mm 3/10) vs 9%
 - Micro délétion 22q11 6.4% (5/78) vs 6.1% (sans anomalies extracardiaques 5,1%)
 - Anomalies extra cardiaque 17.4% (15/86)
- Symptômes post nataux 21.2% (7/33) vs 25.2%
- Chirurgie de l'AAA 16.2% (5/33) vs 17.1%
- Si indication chirurgicale généralement avant 2^{ème} année de vie



Imagerie prénatale

- **Points d'appel échographiques**

- Position anormale de la crosse aortique à droite de la trachée
- Coupe 3 vaisseaux : image normale en « V » remplacée par une image anormale en « U »
- Rechercher un vaisseau anormal en arrière de la trachée (doppler couleur)

- **Quel bilan?**

- Anomalies cardiaques ou extra cardiaques ?
- Caryotype systématique avec recherche de la micro délétion 22q 11
- - Contrôle post-natal pour confirmer ou non l'AAA et suivi au moins rapproché jusqu'à 2 ans

Manifestations post natales des anomalies des arcs

Formes cliniques (1)

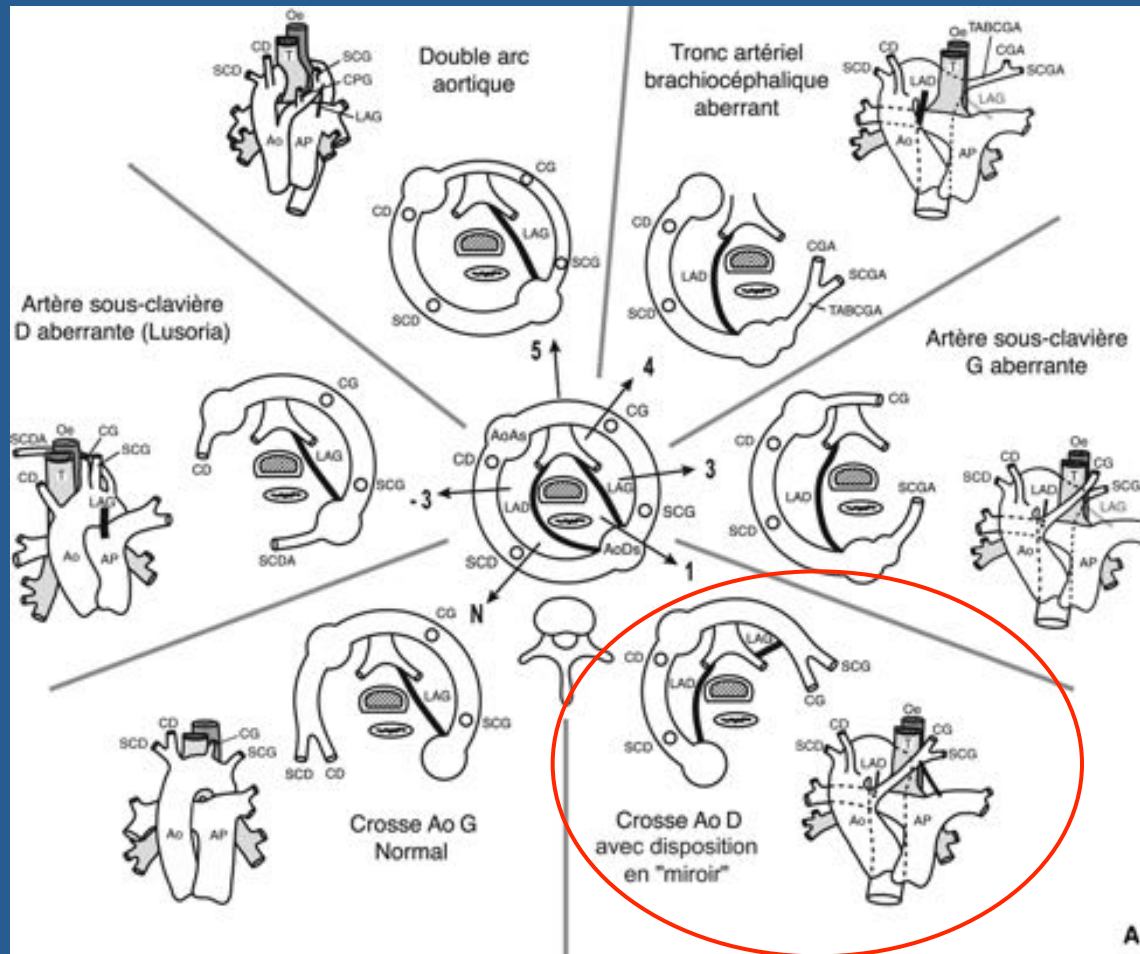
- Sans retentissement fonctionnel notable: (groupe I)
 - Arc aortique droit
 - Vols sous claviers congénitaux (artères sous clavières ou TABC suspendus)
 - Aorte cervicale
 - Coudure « king-king » ou pseudo coarctation

Formes cliniques (2)

- Possible compression œso trachéale (groupe II)
 - Anomalies de naissance des artères sous clavières
 - Art sous clav D rétro sur crosse à G: « Arteria Lusoria »
 - Anomalie de naissance du TABC
 - Anomalies de naissance des artères sous clavières
 - Art sous clav G aberrante avec diverticule de Kommerel sur crosse D: « Anomalie de Neuhauser »
 - Aorte « encerclante »
 - Double arc aortique
- Anomalie du 6^{ème} arc ou arc pulmonaire (groupe III)
 - APG aberrante ou rétro trachéale (compression oeso trachéale)
 - Absence d'une des 2 branches pulmonaires

Anneaux complets

Groupe I : Arc aortique droit avec disposition en miroir des gros vaisseaux



Groupe I : Arc aortique droit avec disposition en miroir des gros vaisseaux

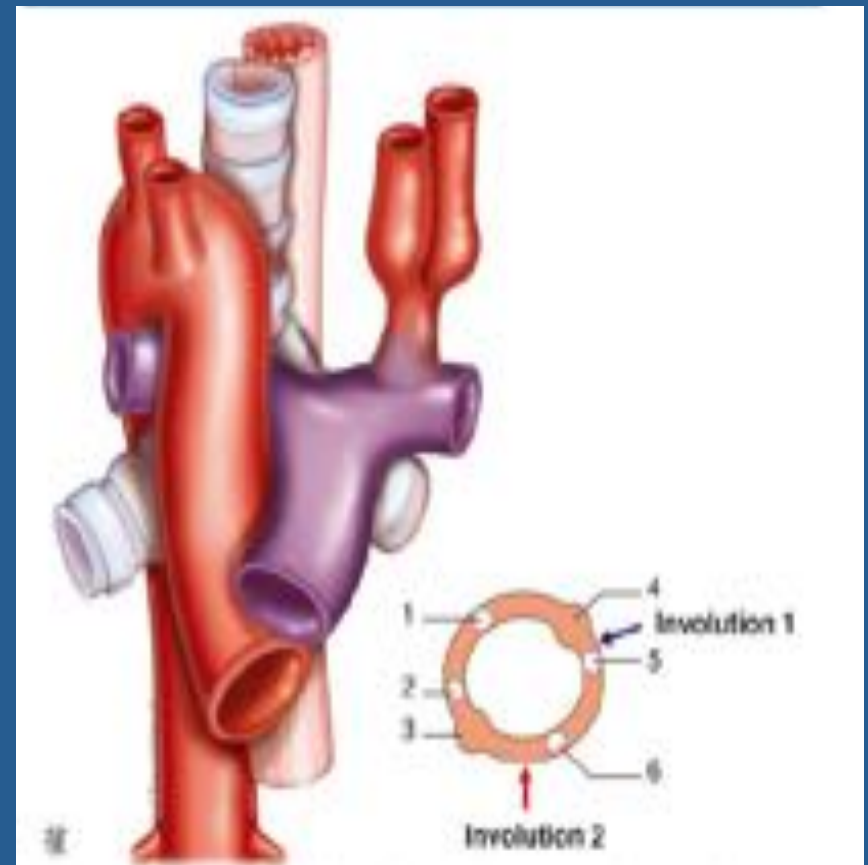
- Aucun retentissement fonctionnel
- Généralement, le ligament artériel à G :
Absence d'anneau vasculo ligamentaire
- Cardiopathies congénitales associées :
TAC(30%), tétralogie de Fallot (25%), CIV (5%)...



Groupe I : « Vols » sus claviers congénitaux

- Rare
- Naissance du CA du TABC ou ASC.
- Cas rapporté ; arche D, CA gauche et communication via CA AP-TABC et/ou ASC.
- Pas de compression trachéobronchique
- Shunt G-D via le canal avec inversion dans l'artère vertébrale G et reprise des vaisseaux via le polygone de Willis
- D' où le terme de « Vols sus claviers »

- Origine embryologique :
- Involution de l'arc entre ASC et CA (crosse à D, TABC G)
- Involution entre l'aorte ascendante et la CPG (déconnection du TABC)
- Correction par sternotomie médiane sans CEC



Tronc artériel brachiocéphalique gauche naissant du canal artériel.

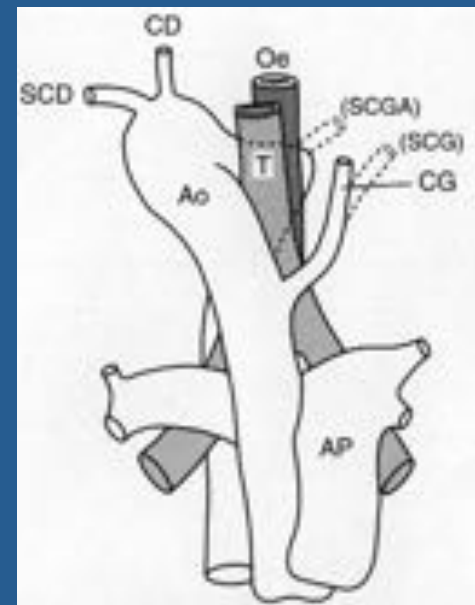
E.Lebret

Groupe I : Aorte cervicale

- Crosse aortique située plus haute dépassant le manubrium sternal
- Hypothèses : Persistance du II ou III^{ème} arc aortique ou non descente de l'arc aortique dans le thorax?

Plus fréquent chez les femmes

- Masse battante expansive dans le creux sus claviculaire voire région cervicale
- Crosse souvent à droite
- Anomalies de naissance des gros vaisseaux
- Pas de traitement particulier
- Surveillance : 20% de formation anévrysmale (cure chirurgicale si taille de l'anévrysme > 50 mm)
- Association avec micro délétion 22q11



Kastler et al

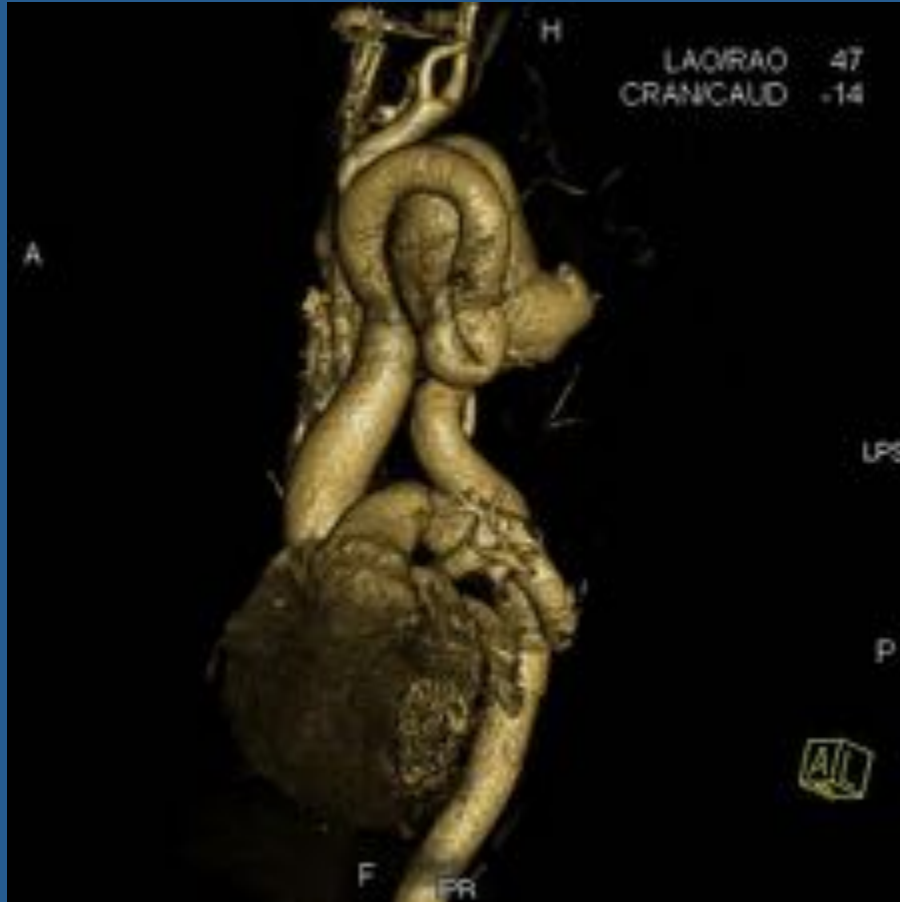


Farsak et al, Eur J Cardiothorac 1998;14: 437-439

McElhinney et al. Surgical approach to complicated cervical aortic arch: anatomic, developmental, and surgical considerations.. Cardiol Young 2000 May;10(3):212-9

Tarmiz et al, Interact Cardiovasc Thorac urg. 2010 Feb;10(2):346-7

Aorte cervicale compliquée d'une anévrisme



Groupe I : Aorte « king-king » ou coudure ou pseudo-coarctation de l'aorte

- Pas réelle anomalie des arcs
- Allongement excessif de l'aorte de part et d'autre de l'insertion du ligament artériel
- Constitution d'une «coudure» ou «marche d'escalier»
- Clinique : Possible souffle systolique maximal dorsal
- Mais
 - pouls symétriques
 - Pas d'asymétrie de la TA
 - Pas de circulation collatérale



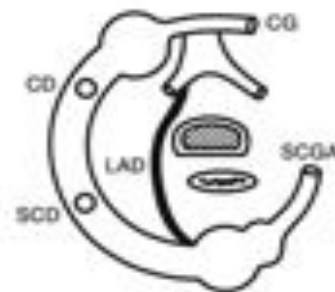
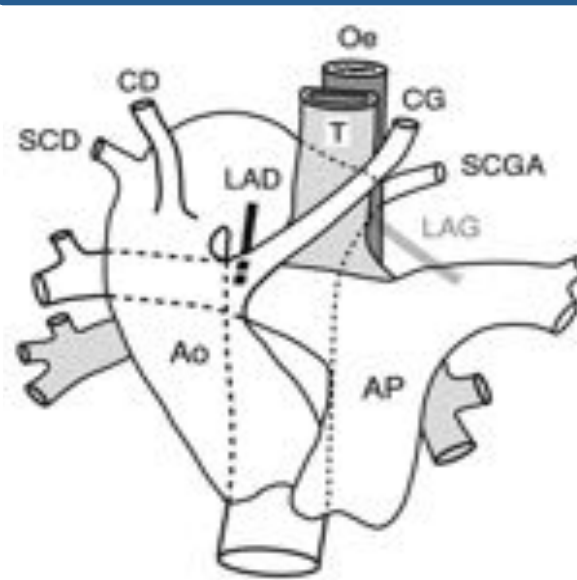
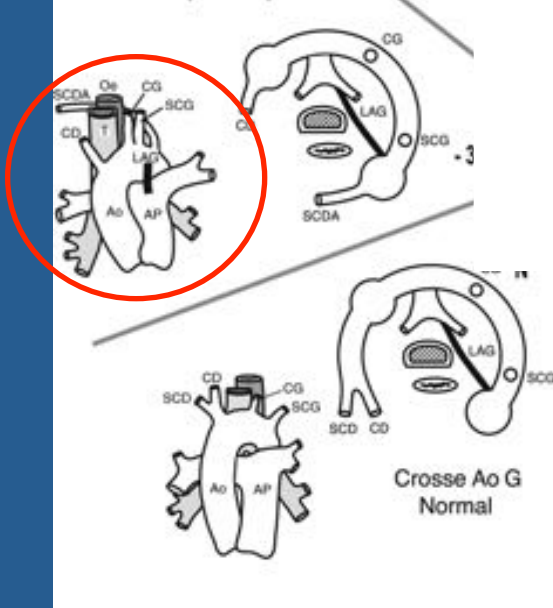
Groupe II des anomalies des arcs réalisant un anneau incomplet

Possible retentissement fonctionnel
avec compression trachéale ou
trachéo-oesophagienne

Groupe II: Anomalies de naissance des artères sous clavières

Art sous clavière D rétro sur crosse à G
« Arteria Lusoria »
Ou
Dysphagia Lusoria

D aberrante (Lusoria)



Anomalie de naissance de l'artère sous clavière droite « Arteria Lusoria »

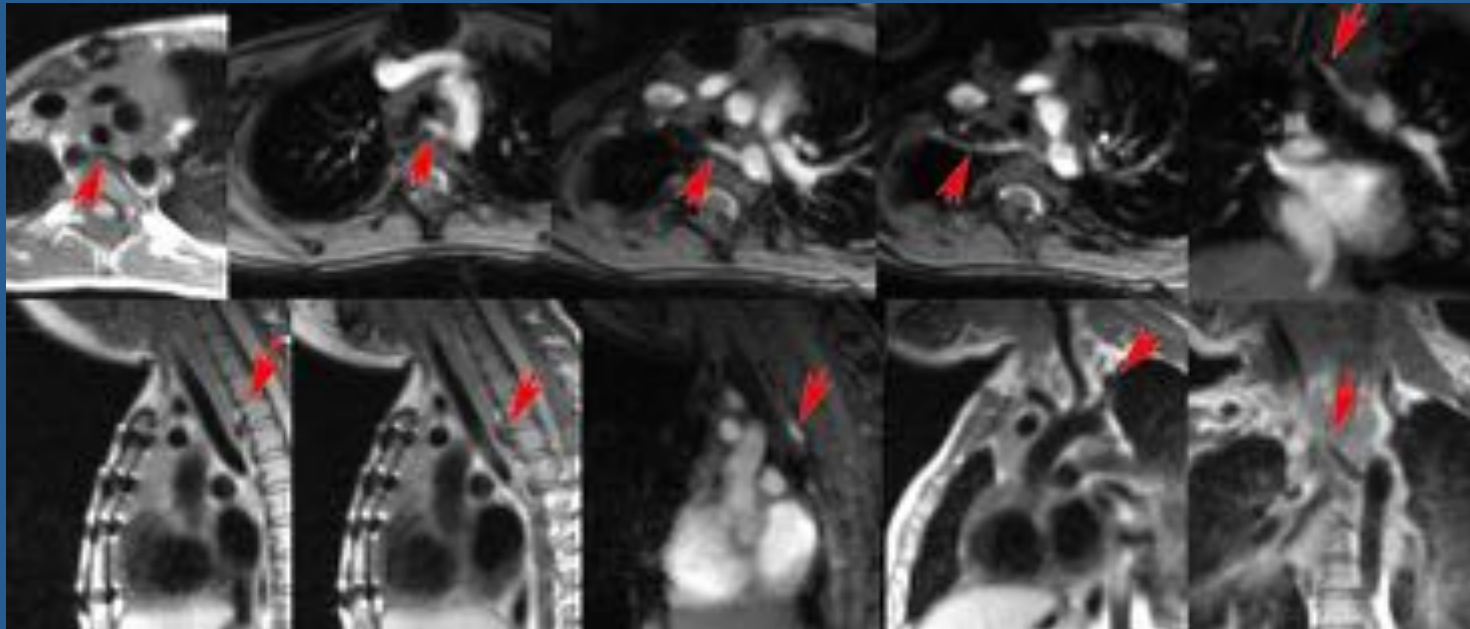
- L'artère sous clavière droite aberrante ou LUSORIA est une malformation mineure relativement fréquente.
- Incidence 0,5 à 2,5% (ASCd rétro)
- Incidence 0,1% (ASCg rétro)
- Découverte fortuite ou associée à une cardiopathie congénitale.
- Si symptômes : Signe digestif>>respiratoire



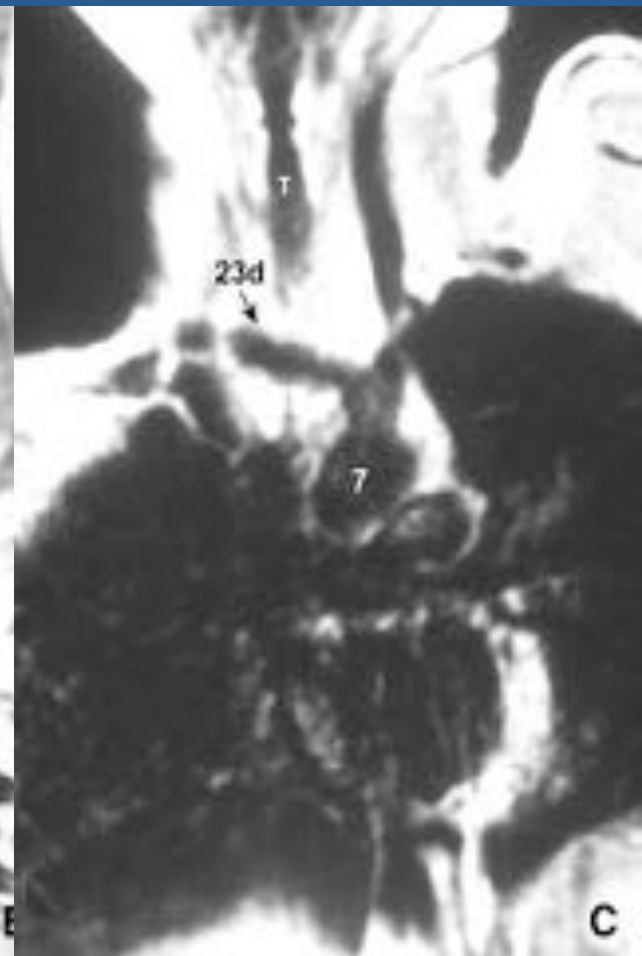
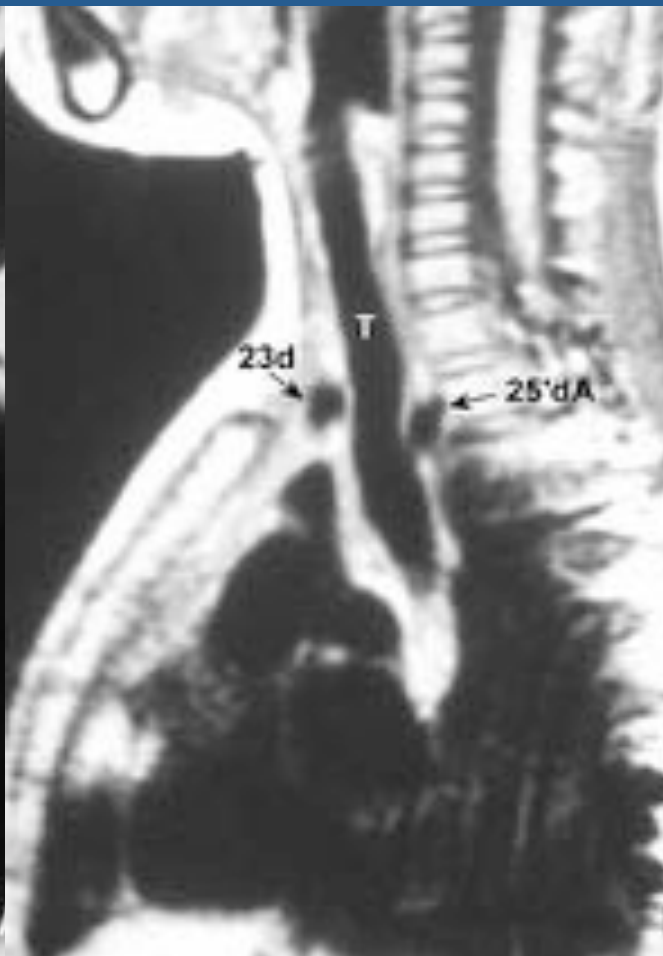
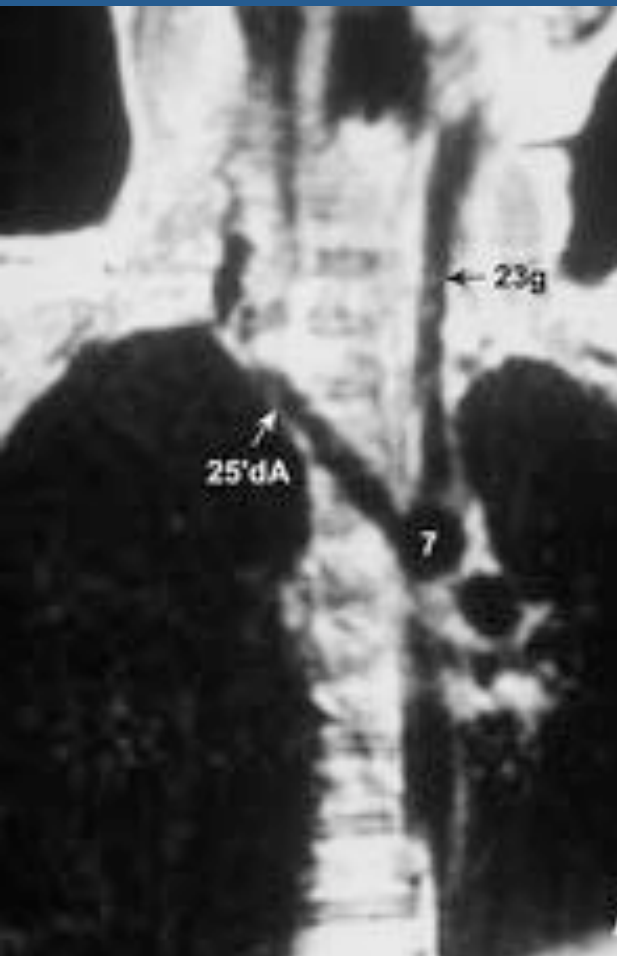
Involution du 4^{ème} arc D et paire crânienne de l'aorte dorsale D : 7^{ème} art intersegmentaire reste reliée à l'aorte descendante

Exemple de dysphagia Lusoria chez un enfant de 3 ans

•Enfant de 3 ans opéré de CIV et présentant une dysphagie
et une dyspnée faisant craindre une possible compression trachéale.
L'artère sous clavière droite aberrante, naissant en position très postérieure
passe en arrière de la trachée et de l'œsophage
mais n'entraîne aucune empreinte ni compression significative.

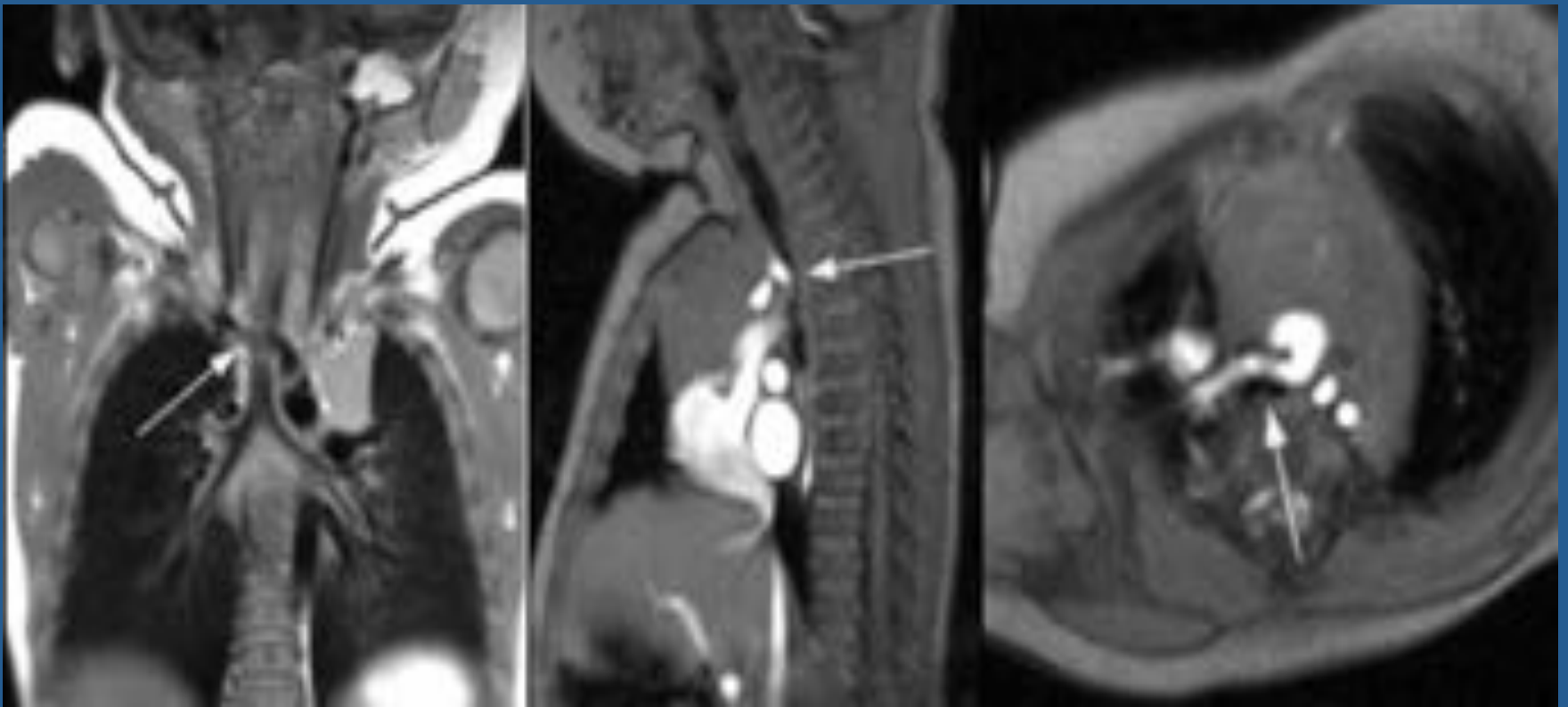


Dysphagia Lusoria avec légère indentation postérieure sur la trachée



Dysphagia Lusoria avec compression trachéale

(compression du tiers inférieur de la trachée)



Images C Kastler
Images C Kastler

Anomalie de naissance de l'artère sous clavnière droite « Arteria Lusoria »

- L'art. sous clavnière naît séparément en situation très postérieure, de la convexité de la crosse aortique
- Trajet vers le haut et la droite en passant en arrière de l'œsophage et de la trachée dans 80% des cas
- Trajet inter-trachéoœsophagienne dans 15% des cas
- Possible anévrysme au niveau de l'ASC abérrante
- Indication chirurgicale rare
- Glt pas de mise en jeu du pronostic vital et amendement des signes dans la première enfance



Radiographie pulmonaire et scanner injecté objectivant une masse dans le médiastin supérieur droit (A), scanner injecté objectivant un large anévrysme de l'artère sous clavnière droite abérrante ou artéria lusoria

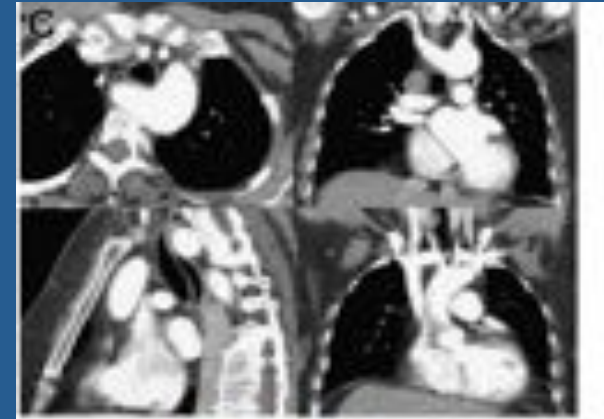
Simon et al, J Thorac Cardiovascular 2006 Dec;132(6):1478-9.

Dysphagia Lusoria

- Le bilan sera complété en fonction de la symptomatologie par un angioscanner, une angio IRM, une fibroscopie bronchique et une fibroscopie œsophagienne



image A endoscopie œsophagiennes avec compression extrinsèque du 1/3 inférieur de l'œsophage. Image B de bronchoscopie avec compression postérieure de la trachée par une masse pulsatile



Volumineux anévrisme ASCd aberrante

Abdelsalam et al Arteria lusoria aneurysm. J Vasc Surg 2014,

Dysphagia Lusoria : risque évolutif

- Origine de la formation de l'anévrysme : élongation progressive de l'arche et développement de l'athérosclérose.
- Risque si anévrysme : rupture, dissection, compression, embolies
- 1^{ère} correction chirurgicale par Gross par thoracotomie G (ferme origine ASCD et revascularisation) en 1946.
- Techniques endovasculaires ou hybrides minimales invasives sont décrites dans la littérature.

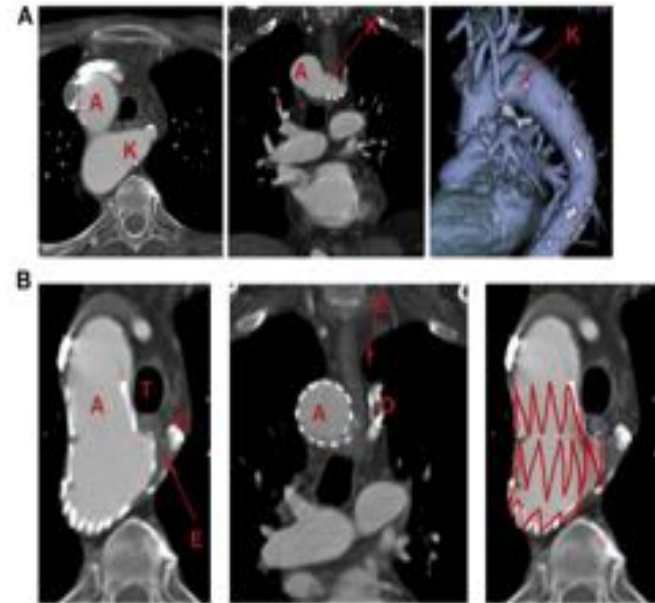


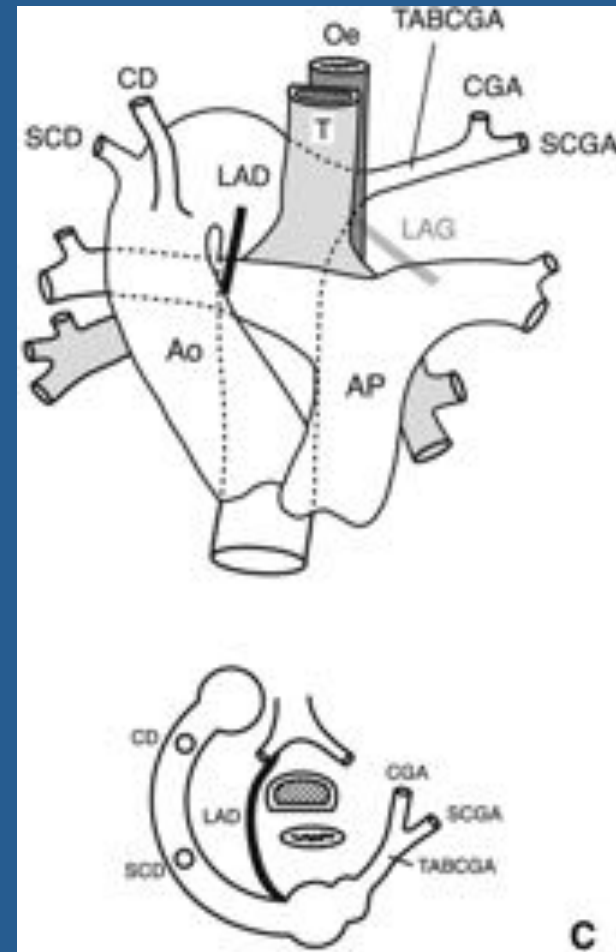
Figure 2. Failed hybrid procedure for an aberrant left subclavian artery. (A) Preoperative computed tomography showed the aberrant left subclavian artery with Kommerell's diverticulum (K) originating from the right-sided aortic arch (A) (left: axial plane; middle: coronal plane; right: three-dimensional reconstruction). (B) After the hybrid procedure the patient developed severe dysphagia due to migration of the endograft into the aneurysm with recurrent compression of the esophagus. Computed tomography revealed compression of the esophagus (E) between the aortic stentgraft (A), migrated into the K, the occluder (O), and the trachea (T) (left: axial plane; middle: coronal plane; right: drawing to visualize the compression of the esophagus [blue spots]).

Jalaie et al, Treatment of symptomatic aberrant subclavian arteries. Eur J Vasc Endivasc 2014.

Groupe II: Tronc artériel gauche aberrant

(coupure en « 4 » sur le schéma de Corone)

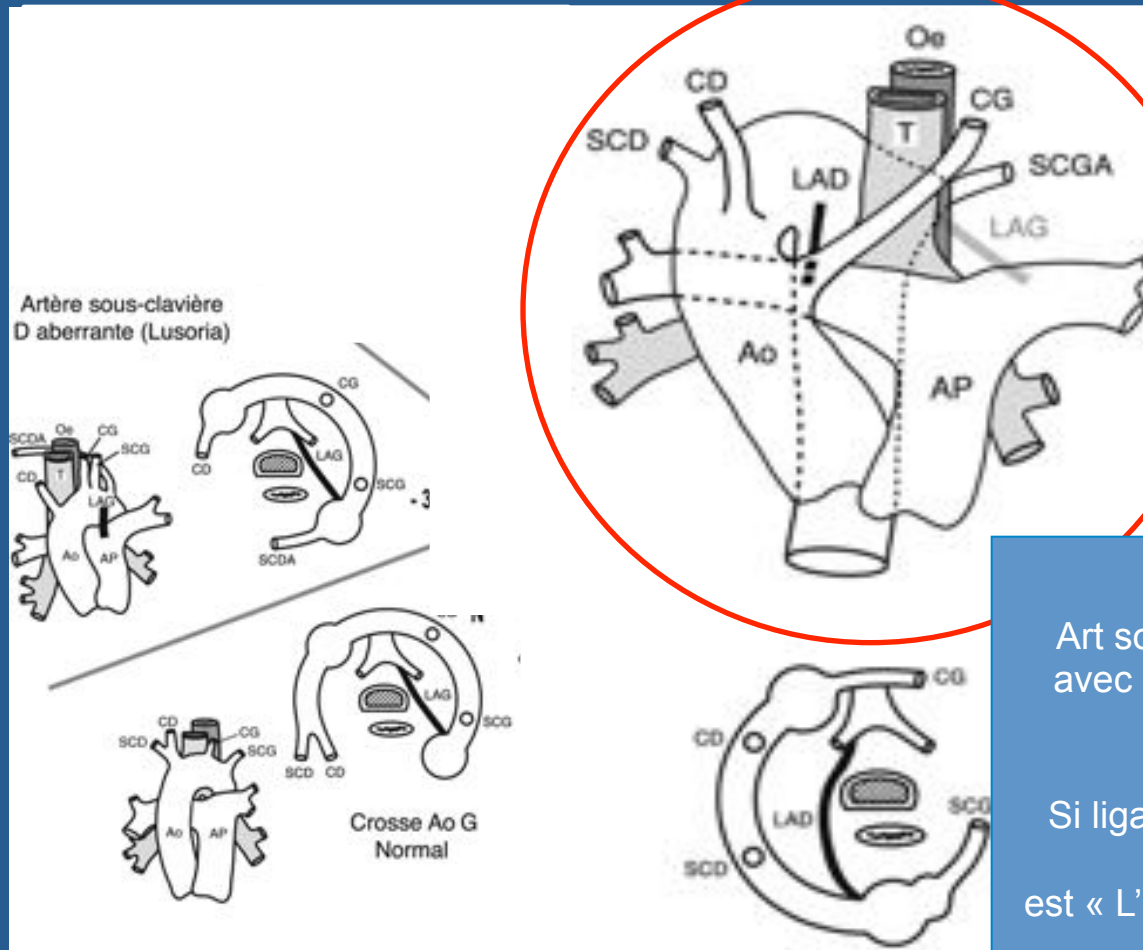
- Cette forme est plus rare ; elle est la conséquence d'une coupure de l'arc gauche
 - TOGD pas d'empreinte
 - La crosse est à droite
 - Le TABC naît de l'aorte à gauche de la trachée et la surcroise
-
- Symptômes si trachéomalacie associée réalisant une compression trachéale
-
- Généralement, régression du stridor au cours de la première enfance
 - Indication de réimplantation sur l'aorte à droite de l'axe trachéal avec des résultats sur la symptomatologie respiratoire variable.



Groupe II des anomalies des arcs réalisant un anneau complet

Possible retentissement fonctionnel
avec compression trachéale ou
trachéo-oesophagienne

Groupe II: Anomalies de naissance des artères sous clavières



Art sous clavière G abérrante avec diverticule de Kommerel sur crosse D

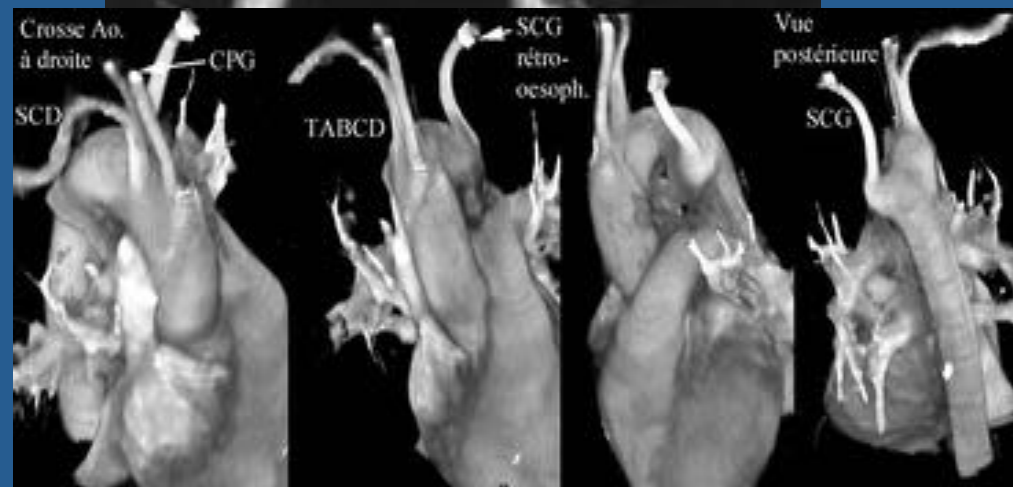
Si ligament artériel compressif
La forme classique est « L'anomalie de Neuhauser »

Diverticule de Kommerell

Le diverticule de Kommerell est un diverticule de la partie initiale de l'aorte descendante situé en arrière de l'œsophage.

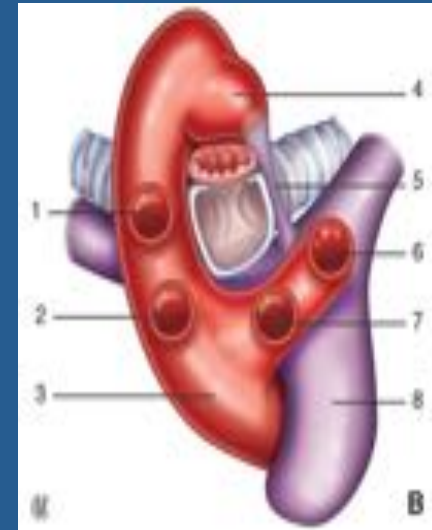
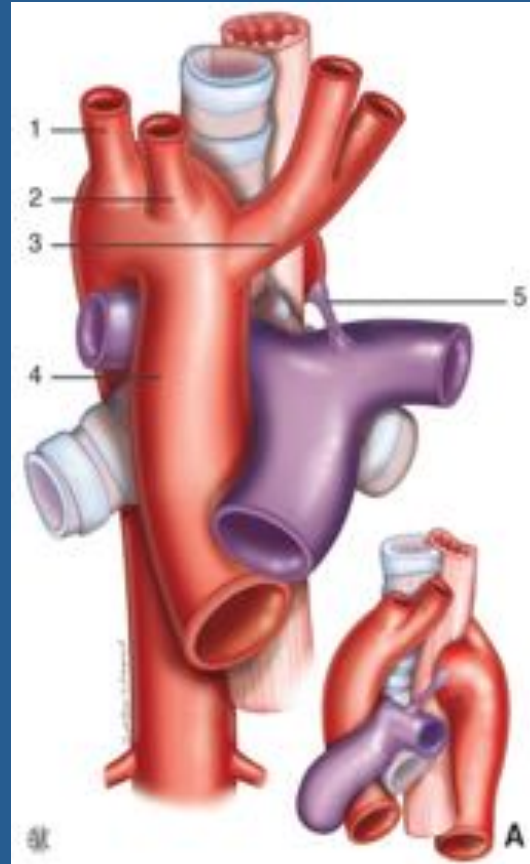
Possible naissance au niveau de ce diverticule de l'artère sous clavière gauche qui est considérée comme anormale.

Le diverticule de Kommerell constitue le reliquat du IV^{ème} arc aortique droit



Diverticule de Kommerel sur crosse à D avec ASC normale

- TTT chirurgical par thoracotomie
- - section ligament artériel
- - résection diverticule de Kommerel



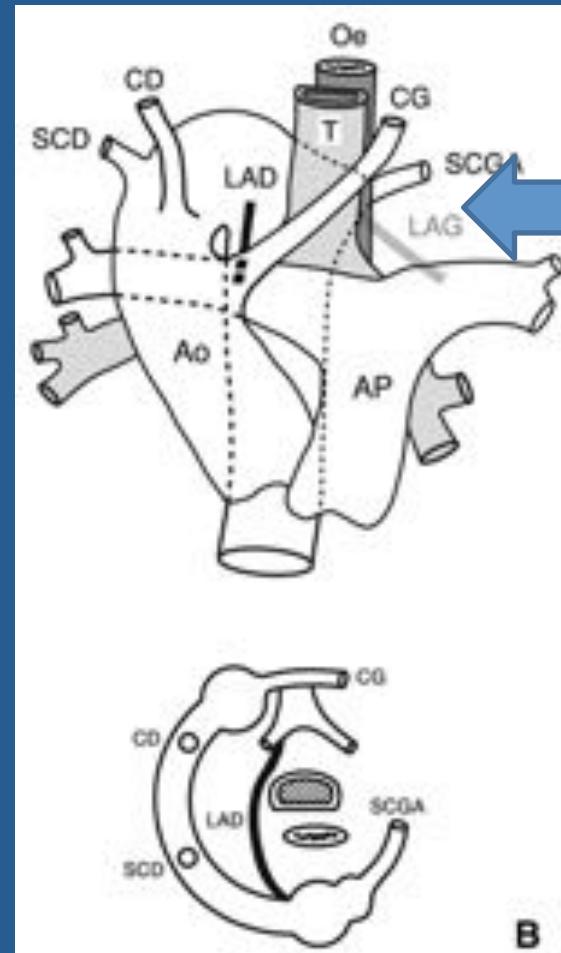
Crosse à D, diverticule de Kommerel et ASC en position normale (E Lebret)

Anomalie de Neuhauser (coupure en « 3 » sur le schéma de Corone)

- Crosse de l'aorte à droite
- L'artère sous clavière gauche aberrante (SCGA) prend son origine sur l'aorte qui présente un renflement ou

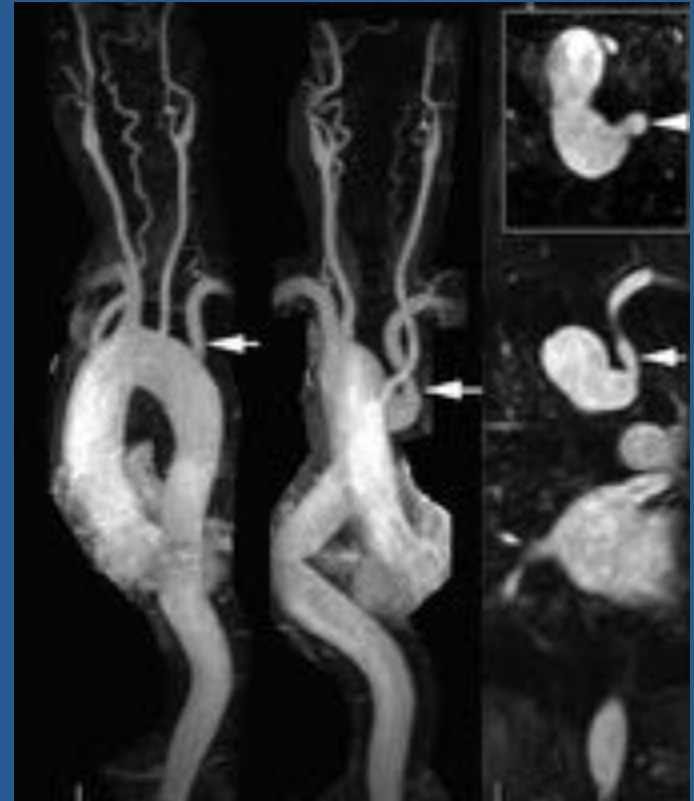
Diverticule de Kommerell

- Le ligament artériel peut être compressif s'il est situé à gauche (LAG en gris clair) sur crosse droite
- Il s'agit alors d'une **Anomalie de Neuhauser**



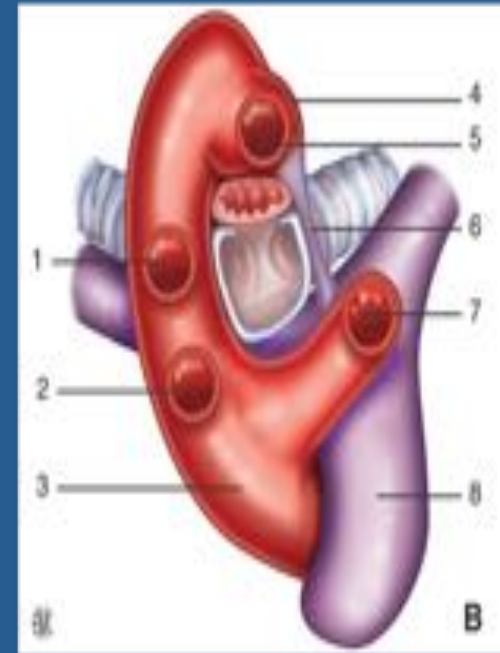
Anomalie de Neuhauser

- Crosse à D avec une naissance anormale de l'artère sous clavière G
- L'artère sous clavière gauche est en situation anormale, émergeant très en arrière, d'un diverticule de Kommerell (cf: flèches blanches).
- 15 à 20% des anomalies
- Signes fonctionnels:
 - Stridor
 - Dysphagie
 - et/ou infections pulmonaires à répétition



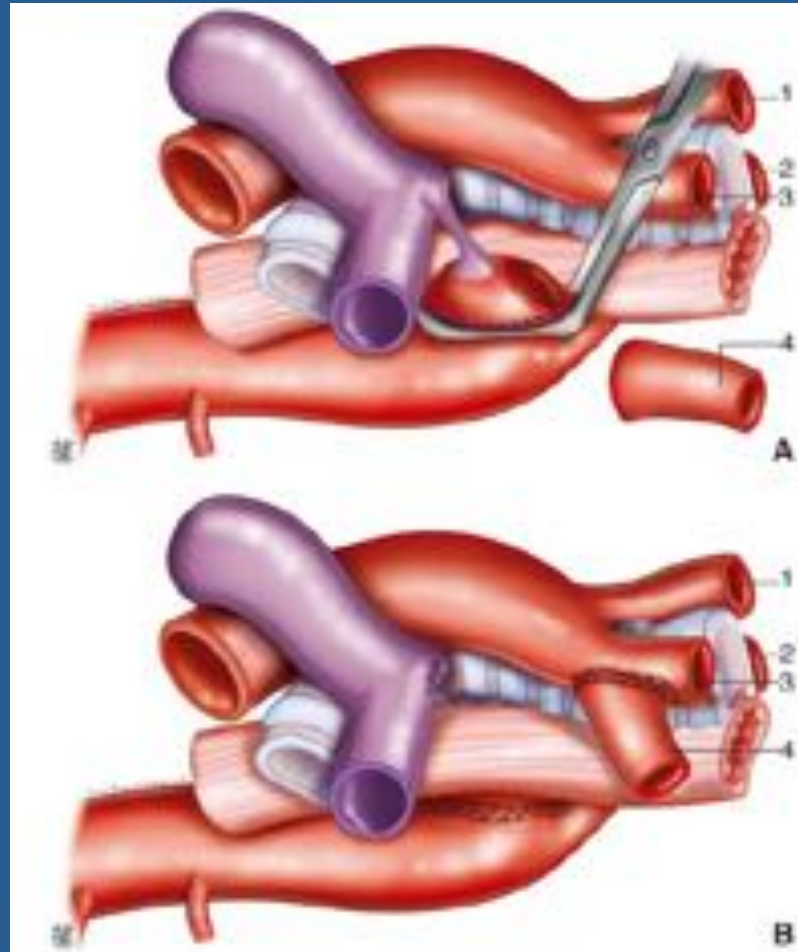
Anomalie de Neuhauser

- TTT chirurgical par thoracotomie
- - section ligament artériel
- - résection diverticule de Kommerel
- <2ans : pas réimplantation ASC G mais simple section, suppléance par le polygone de Willis par art vertébrale et cercle périartérielle de l'épaule
- > 2ans : ASC G peut être réimplantée dans l'artère carotide homolatérale dans le même temps opératoire



Crosse à D, diverticule de Kommerel, naissance anormale ASC G rétro (E Lebret)

Anomalie de Neuhauser (schémas E Lebret)



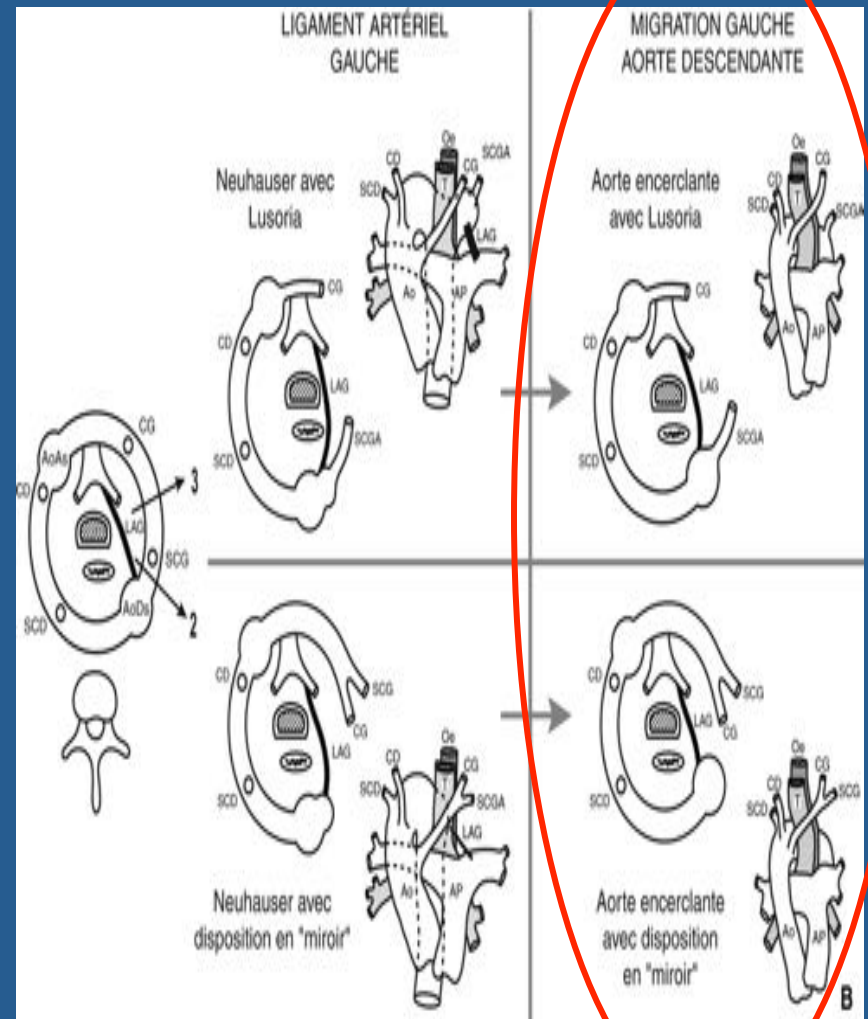
Groupe II : Aorte encerclante

- Arc aortique droit avec une aorte descendant à gauche ou Arc aortique gauche avec une aorte descendante à droite
- Coupure de l'arc G entre CG et ASCG

- Dans les deux cas:

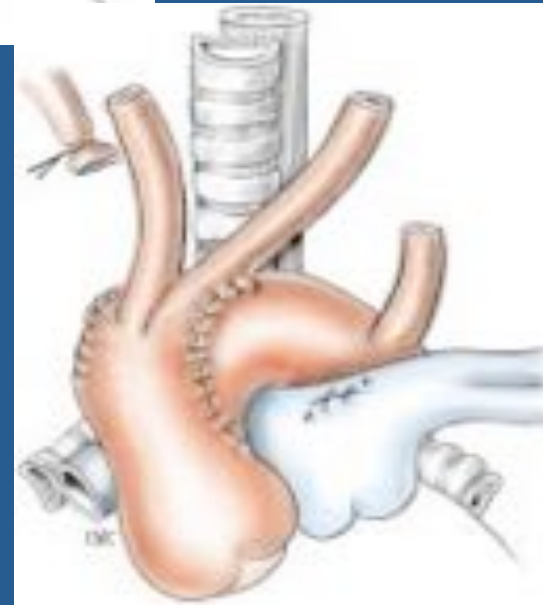
- Il existe un segment aortique rétro œsophagien qui croise l'œsophage par l'arrière.
- Le ligament artériel peut compléter la compression œsotrachéale qui provient de l'aorte descendante du côté opposé à l'arc

- Malformation rare
- Généralement asymptomatique car compression antérieure de la trachée et postérieure de l'œso
- Glt découverte fortuite lors bilan d'une cardiopathie congénitale
- Pas de ttt et bon pronostic



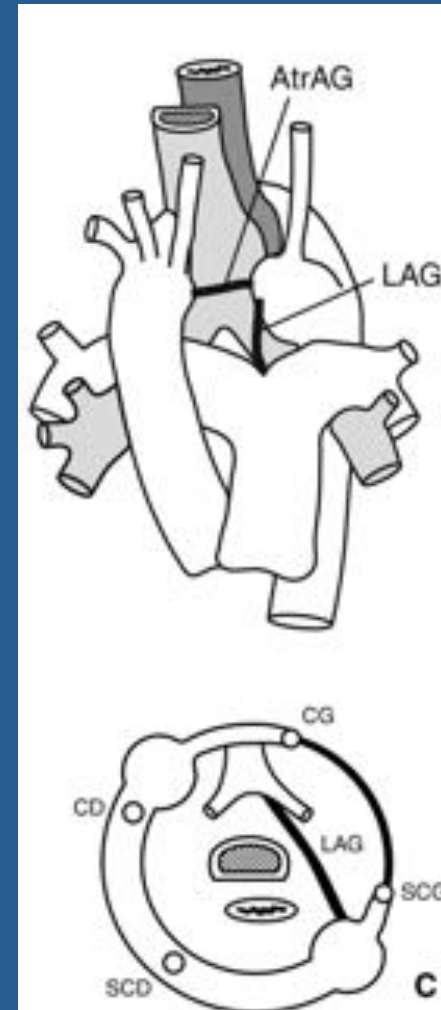
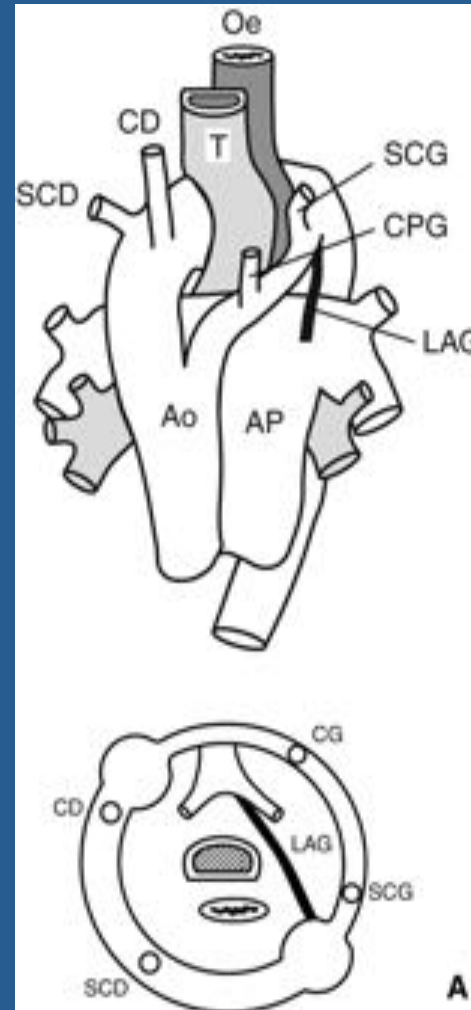
Aorte encerclante (shémas E Lebret)

- TTT chirurgical plus lourd sous CEC en hypothermie pour pouvoir décroiser l'aorte afin que la crosse passe à G de la trachée en allongeant la crosse en arrière de la trachée.

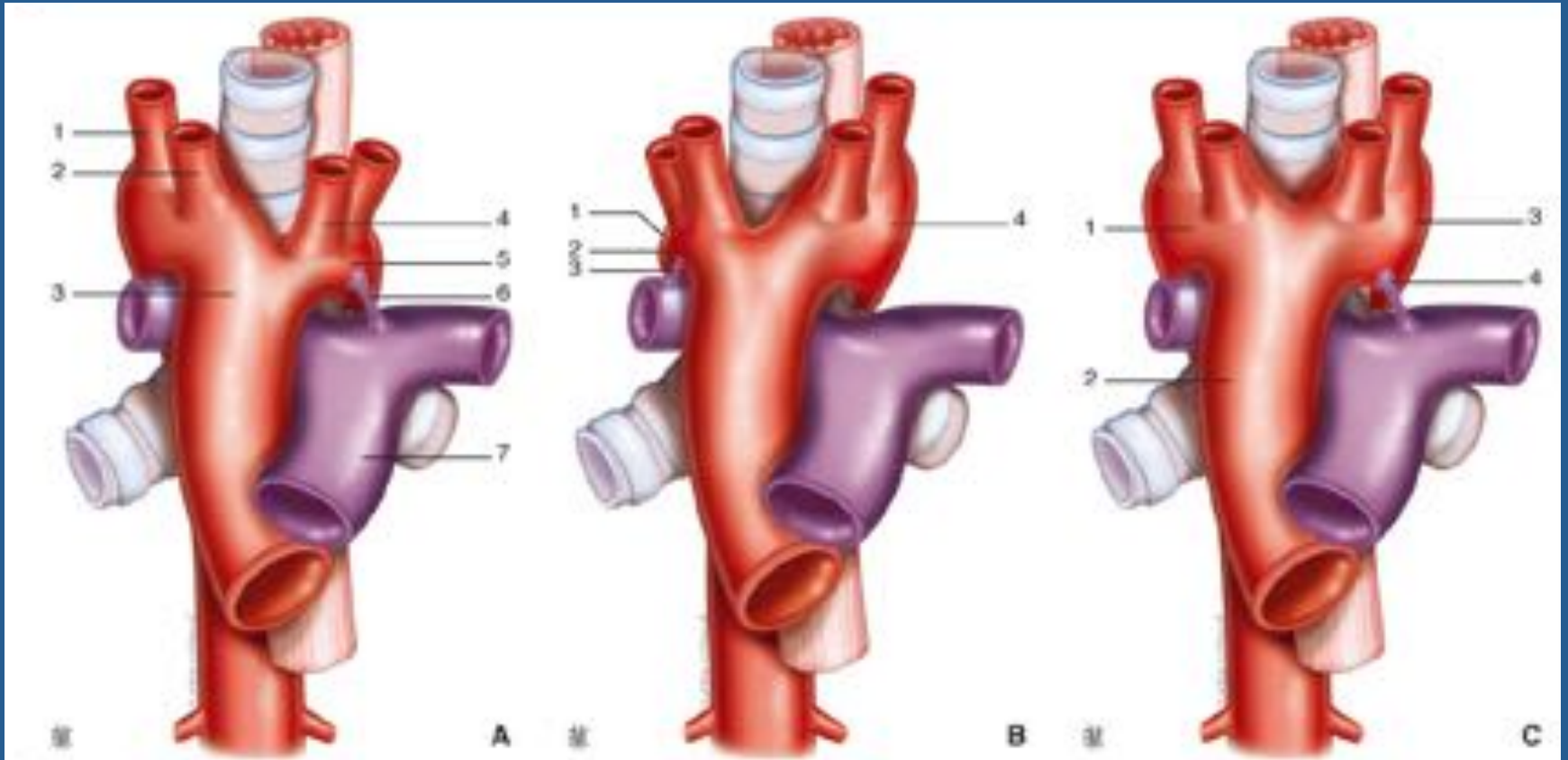


Groupe II: Double arc aortique

- Le double arc aortique constitue environ 40 à 50% des anomalies des arcs aortiques.
- L'arc droit est le plus souvent prédominant
- Une cardiopathie associée (CIV, Fallot) peut être observée dans 20% des cas.
- Symptomatologie de compression trachéale +++
- Si mauvaise tolérance: Résection de l'arc le moins prédominant



Double arc (schémas E Lebret)



Doubles arcs aortiques, A : Arc droit dominant, B : Arc gauche dominant, C : Double arc équilibré

Imageries du double arc

Baraldi et al, Eur J Radiol extra 2005;52 : 21-24

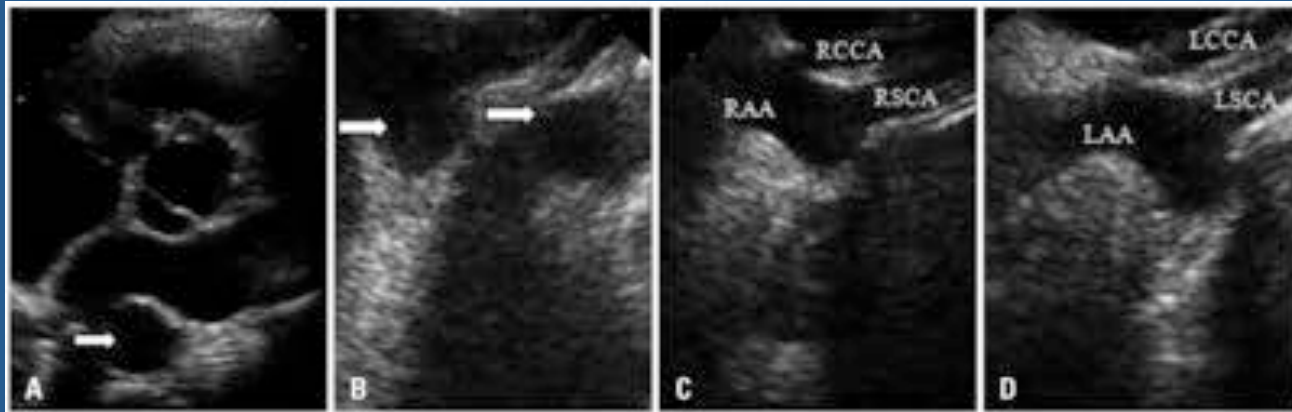


Absence de bouton aortique
Distension thoracique
Déviation axe trachéal

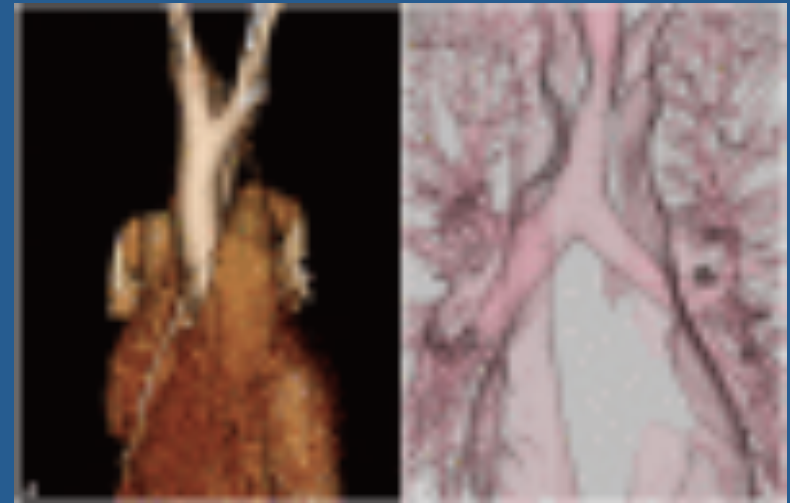


TOGD avec
double empreinte

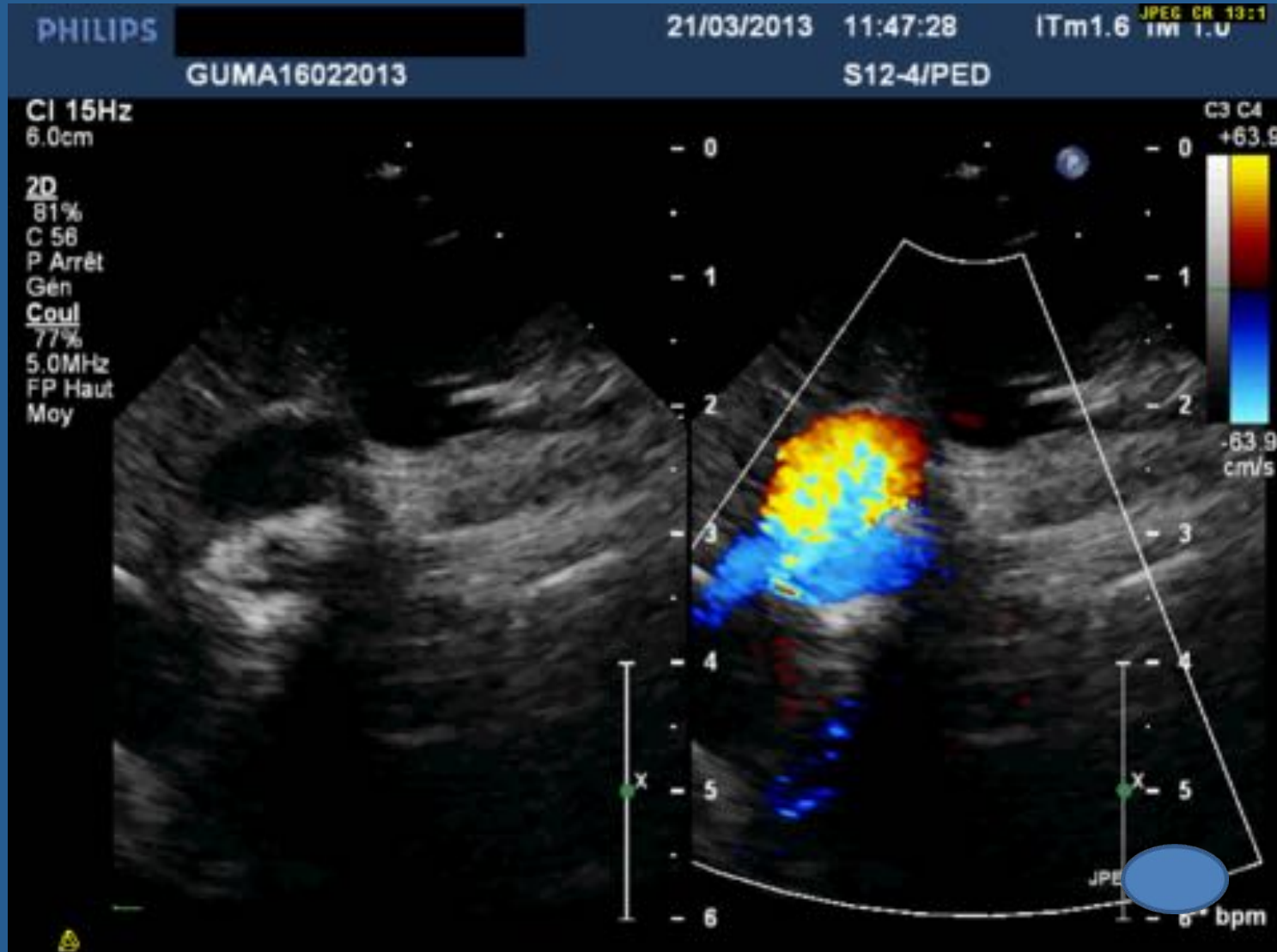
Groupe II: Double arc aortique

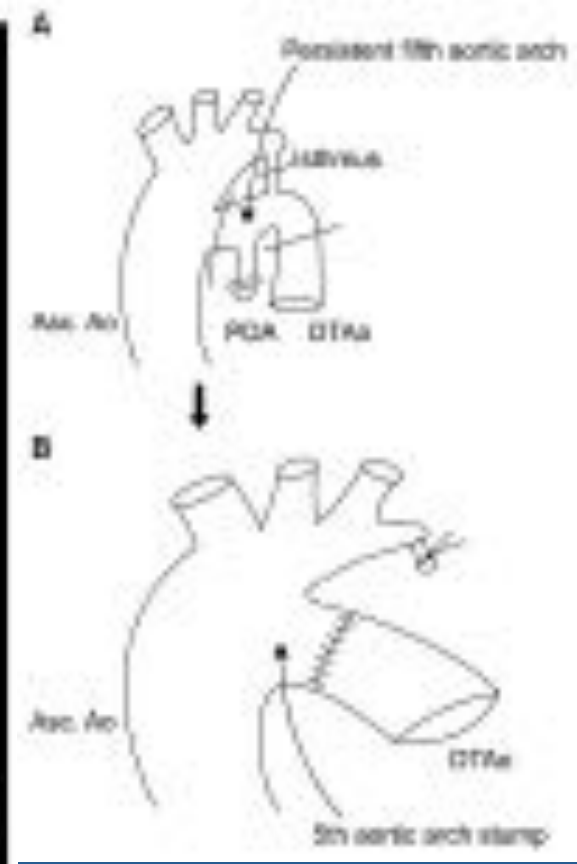
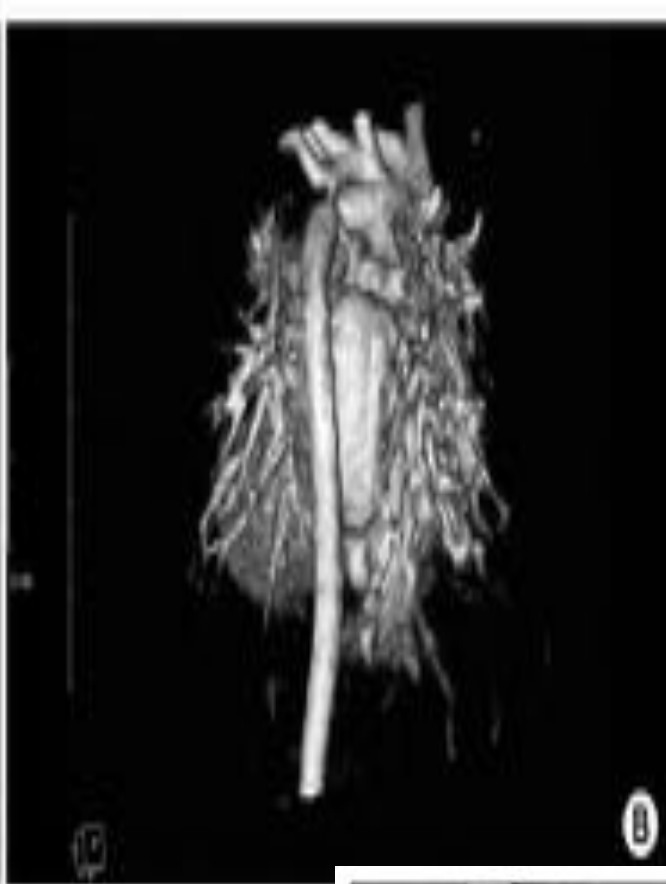
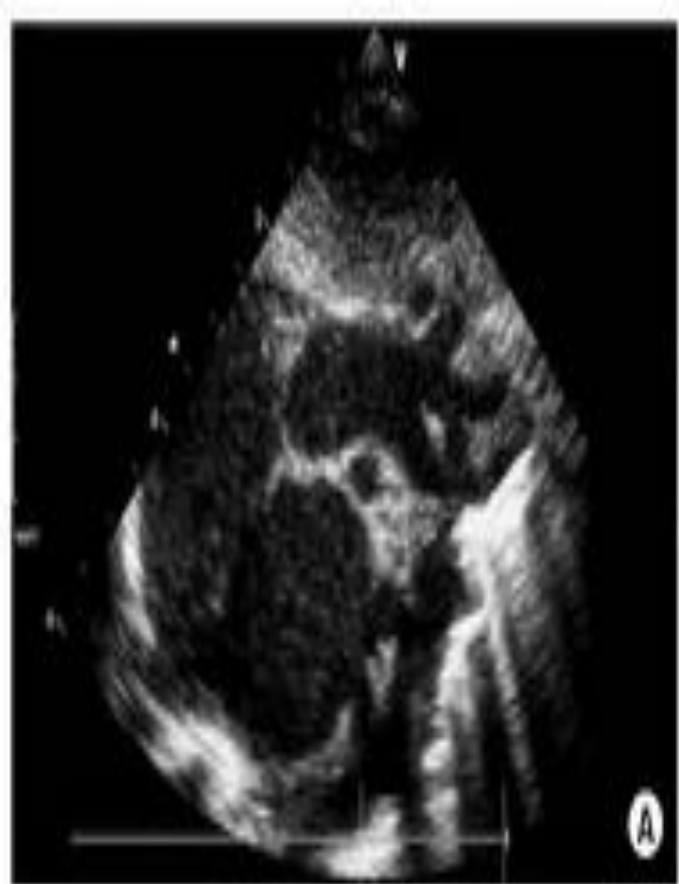


- A: Aorte ayant une position retro OG inhabituelle
- B: Double arc
- C: Arc droit
- D: Arc gauche

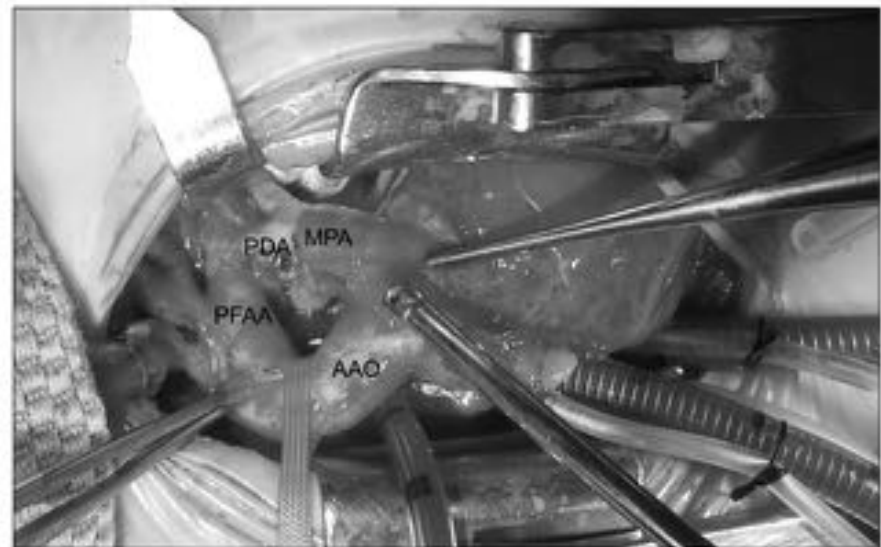


Double arc aortique

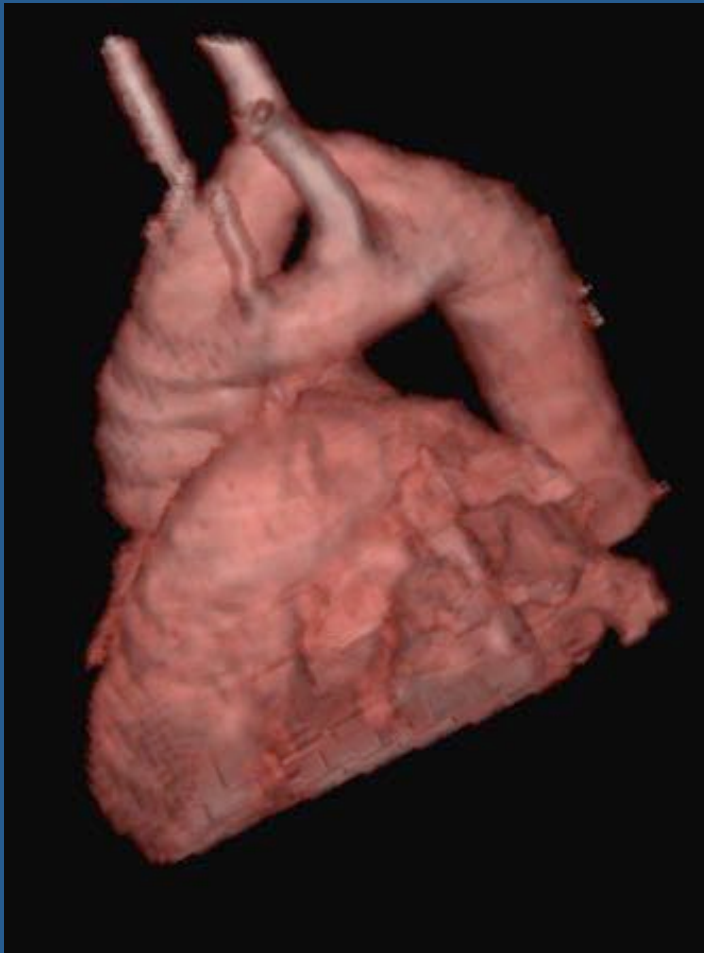




Kim et al, Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2016

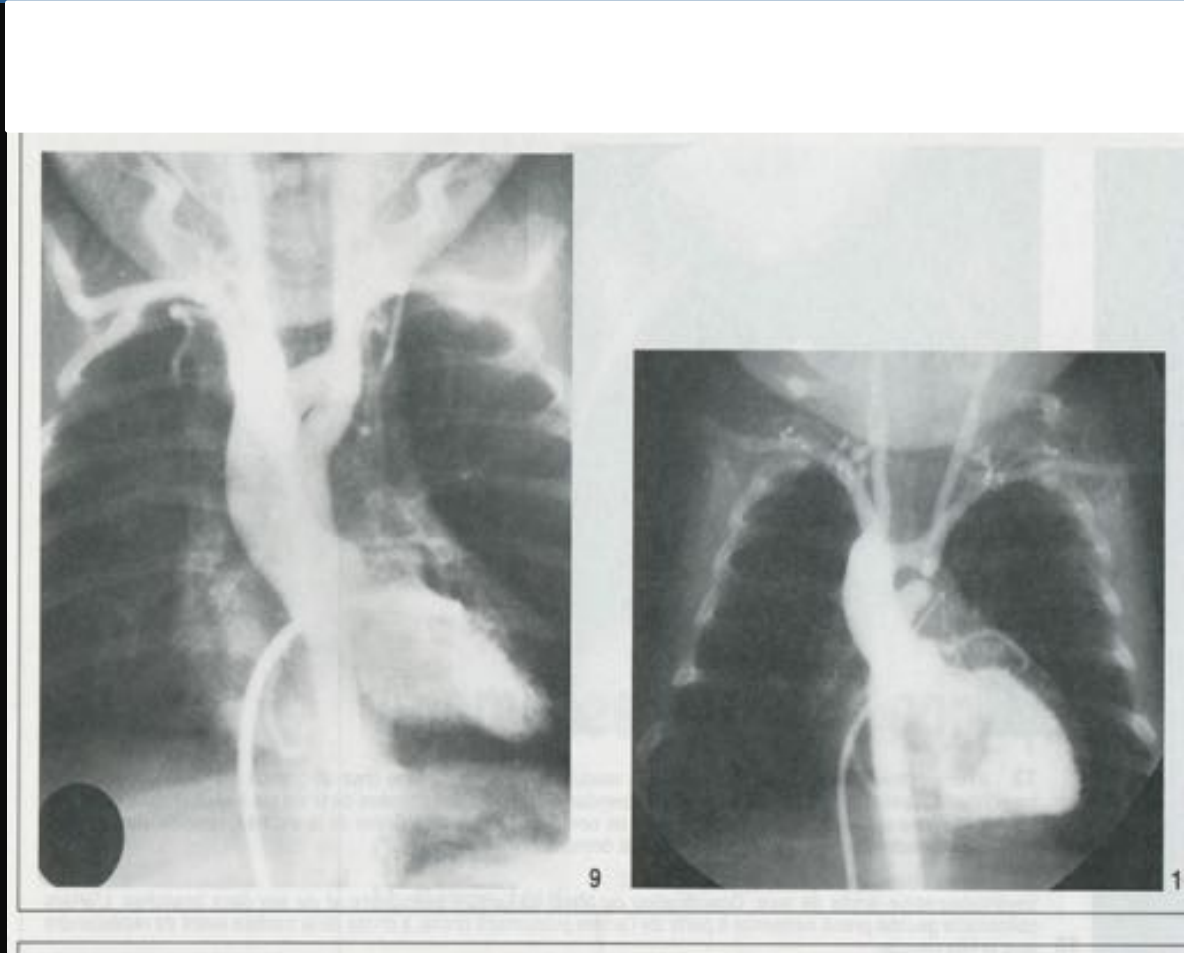


Imageries du double arc



Double arc circulant

Baraldi et al, Eur J Radiol extra 2005;52 : 21-24



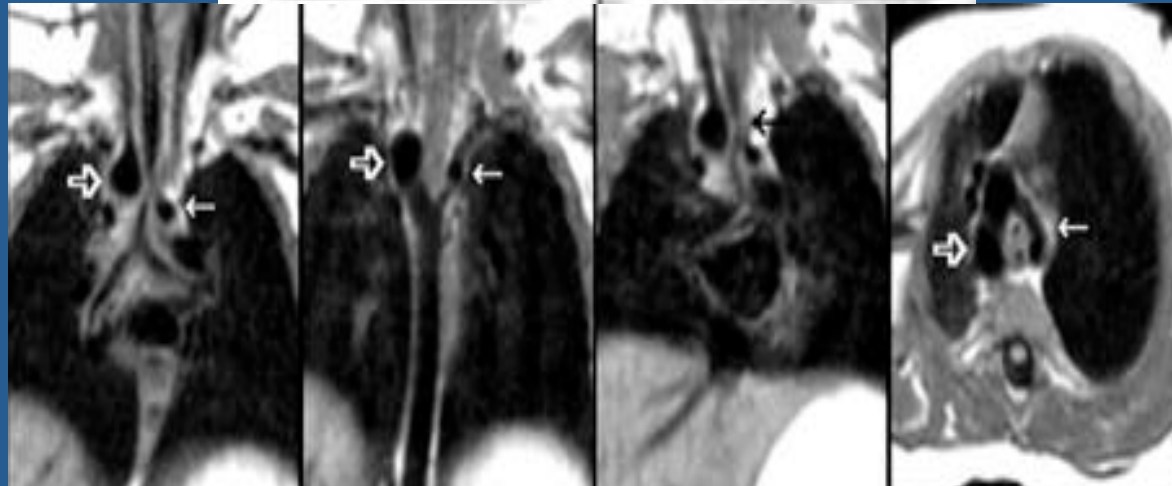
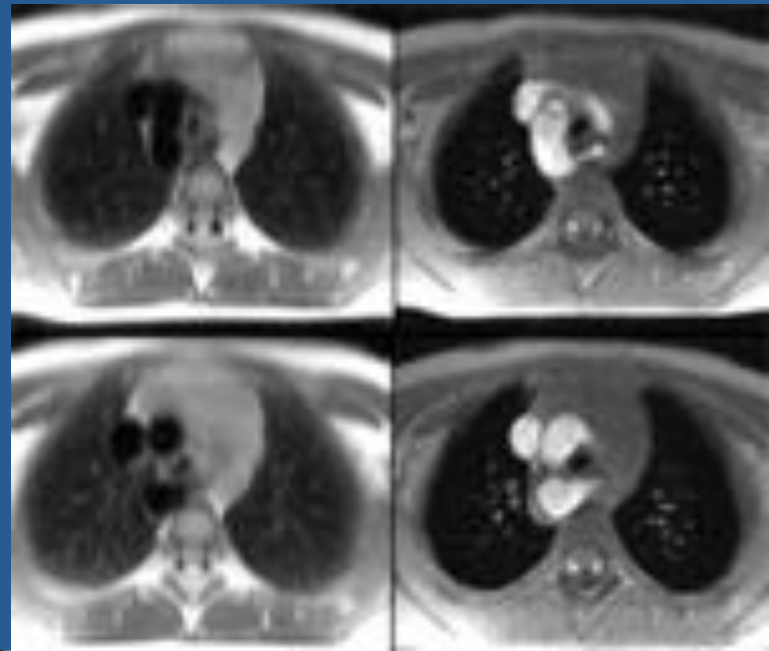
Double arc non circulant

Dupuis et al, EMC

Double arc chez l'enfant

- L'arc aortique est remplacé par deux héli-arcs encerclant la trachée et l'oesophage.
- *L'aspect en hyposignal en écho de spin et en hypersignal en écho de gradient (ciné) permet de bien distinguer les voies aériennes des structures vasculaires (qui restent en hyposignal dans toutes les pondérations).*

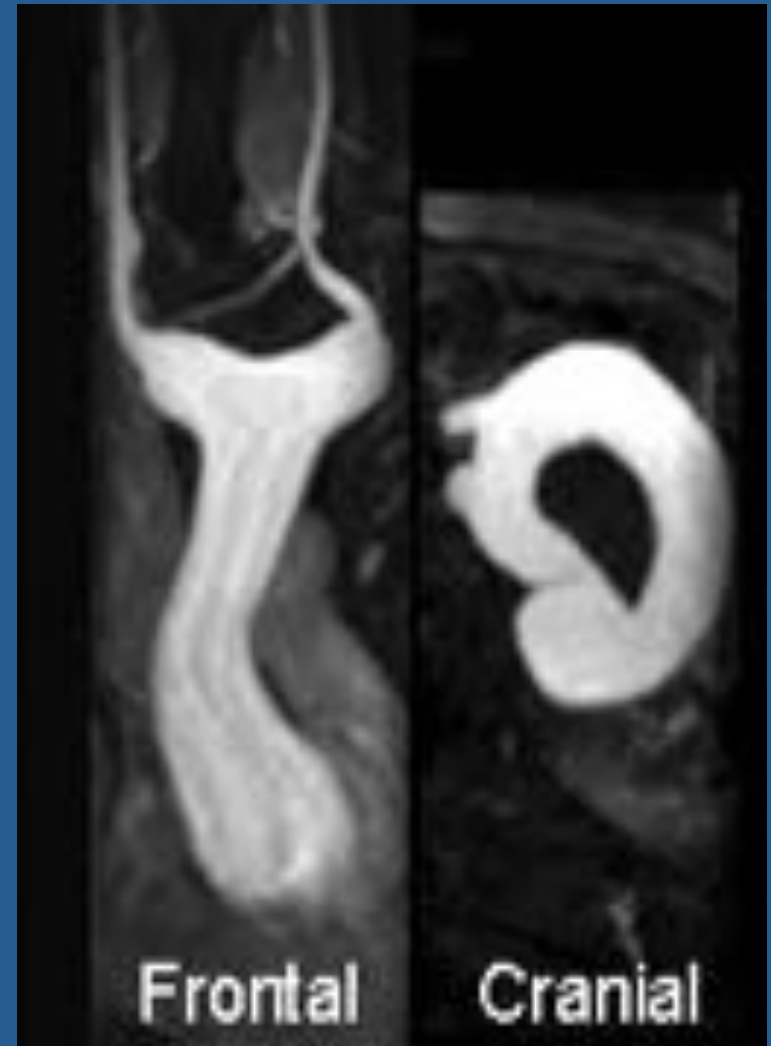
Images extrait de Kastler 2001



Nette prédominance de l'héli-arc droit (flèche large) refoulant la trachée vers la gauche (flèche noire).

Double arc chez l'adulte

- *Double arc aortique de découverte inopinée chez un patient de 53 ans. Les deux héli- arcs sont de calibre similaire, donnant chacun naissance à une sous clavière et une carotide primitive.*



Double arc (schémas E Lebret)

- TTT chirurgical par thoracotomie :
- - section de l'arc dominé
- - section du ligament artériel
- - si forme équilibrée section de l'arc en fonction de la position de l'aorte descendante .
- Ex : si double arc équilibré avec aorte descendante à G section de l'arc D



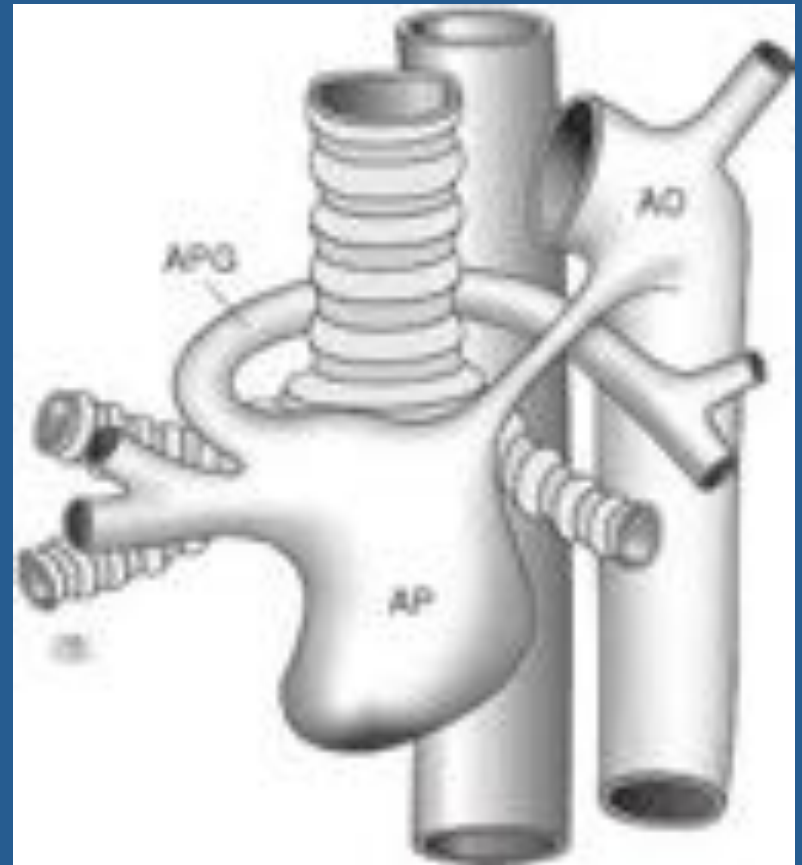
*Section de l'arc droit par
thoracotomie gauche*

Anomalie du 6^{ème} arc ou arc pulmonaire

- Naissance aberrante de l'APG ou APG rétro trachéale ou « arterial sling »
- Absence congénitale d'une des 2 artères pulmonaires
- Naissance d'une des 2 branches pulmonaires de l'aorte

Artère pulmonaire gauche rétro trachéale ou « Arterial sling »

- Anomalie rare
- Naissance de l'APG un peu plus à droite que d'habitude avec un trajet de l'APG entre la trachée en avant et l'œsophage en arrière ▶ FRONDE VASCULAIRE
- Anomalies associées trachéales expliquent la sévérité de l'affection
- Cardiopathies associées : CIA, sténose des APs, hypoplasie APD et dextrocardie



Artère pulmonaire rétro trachéale ou « Arterial sling »

- Symptômes précoces avec stridor qui s'accroissent en fin d'expiration
- Compression surtout trachéo bronchique >> œsophagienne
- ETT bifurcation pulmonaire anormale.
- IRM ou angioscanner
- TTT chirurgical dans les formes sévères est habituel: réimplantation APG sous CEC en avant de l'axe trachéal

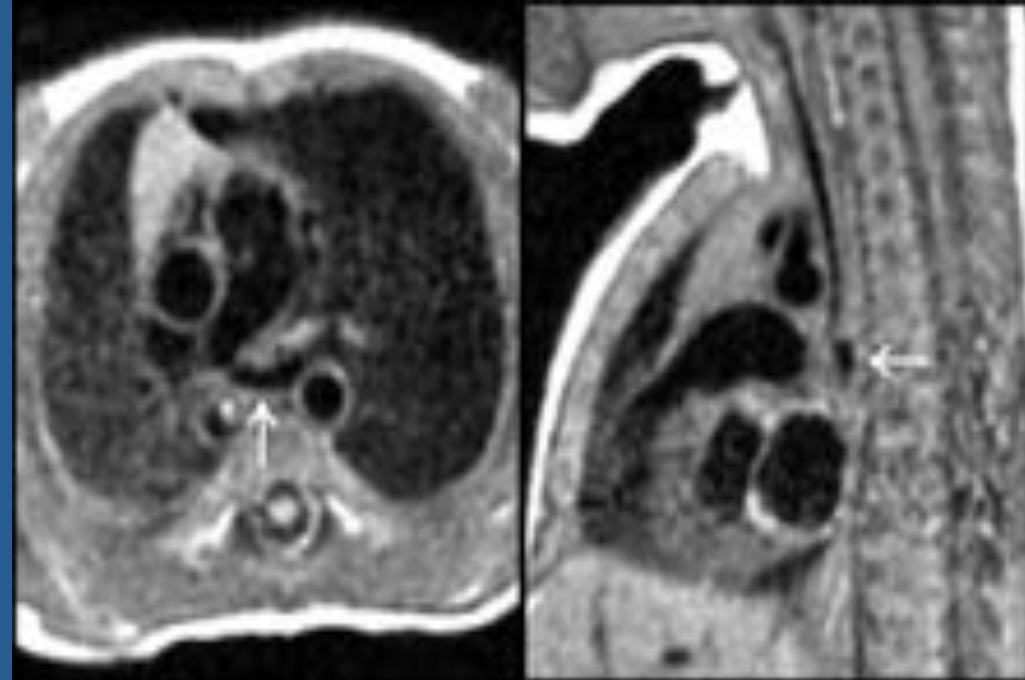
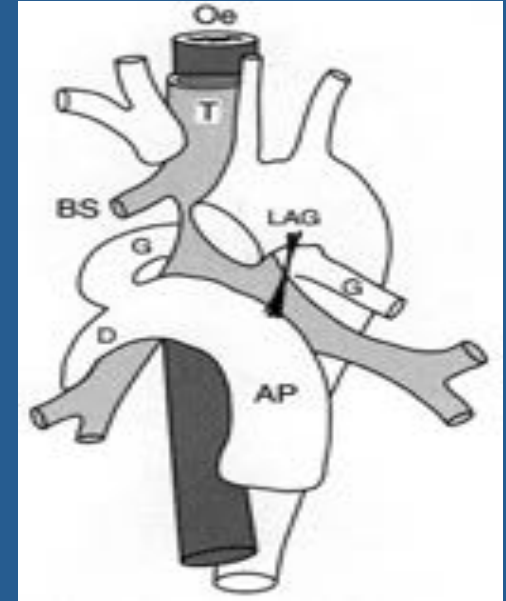
Artère pulmonaire gauche rétro trachéale ou « Arterial sling »



Shashi et al, Ann Pediatr Cardiol

APG rétro trachéale : Arterial sling

- Artère pulmonaire gauche cravatant en arrière la trachée chez un nourrisson avec dyspnée. Il s'agit d'une anomalie rare mais grave.



Absence congénitale d'une des 2 artères pulmonaires

(atrésie pulmonaire unilatérale ou interruption proximale de l'arc pulmonaire)

- interruption proximale de l'arc pulmonaire
- Agénésie APD > APG
- Malformation rare, isolée ou associée à une CPC de type T. de Fallot
- Vascularisation pulmonaire assurée par des vaisseaux systémiques d'origine sous clavière, bronchiques ou de l'aorte abdominale
- Poumon homolatéral hypoplasique

Absence congénitale d'une des 2 artères pulmonaires

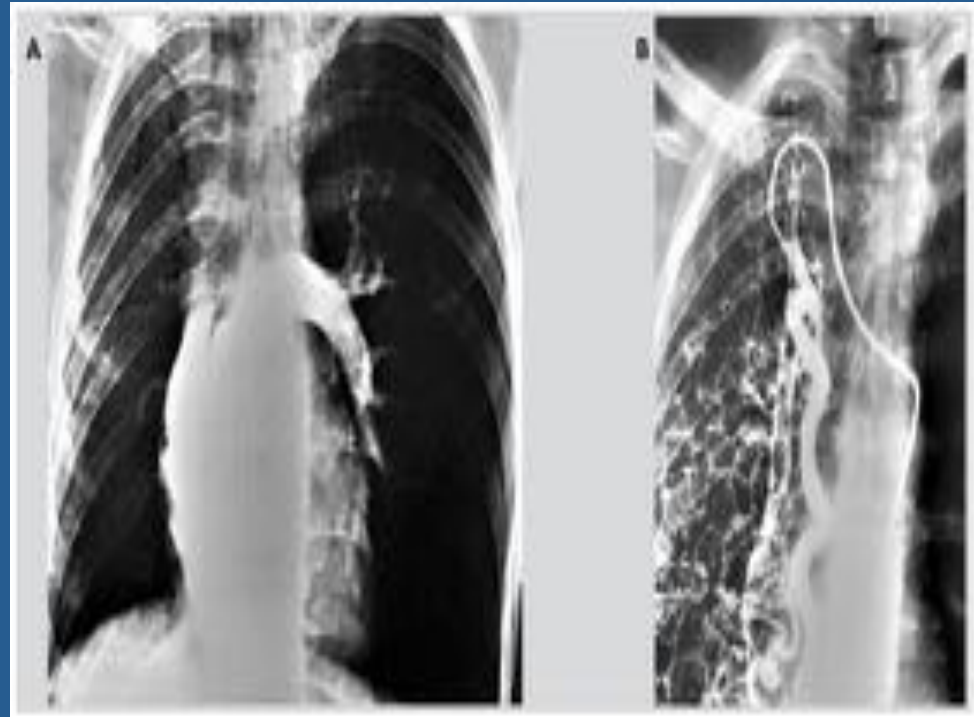
(atrésie pulmonaire unilatérale ou interruption proximale de l'arc pulmonaire)

- Emphysème médiastinal antérieur et un déplacement du médiastin du côté atteint
- RP absence de hile du côté atteint
- Scintigraphie pulmonaire montre l'absence de perfusion du côté atteint
- Tolérance généralement bonne
- HTAP rare
- Bon pronostic à moyen terme
- A plus long terme possible Hémoptysies





Agénésie APG



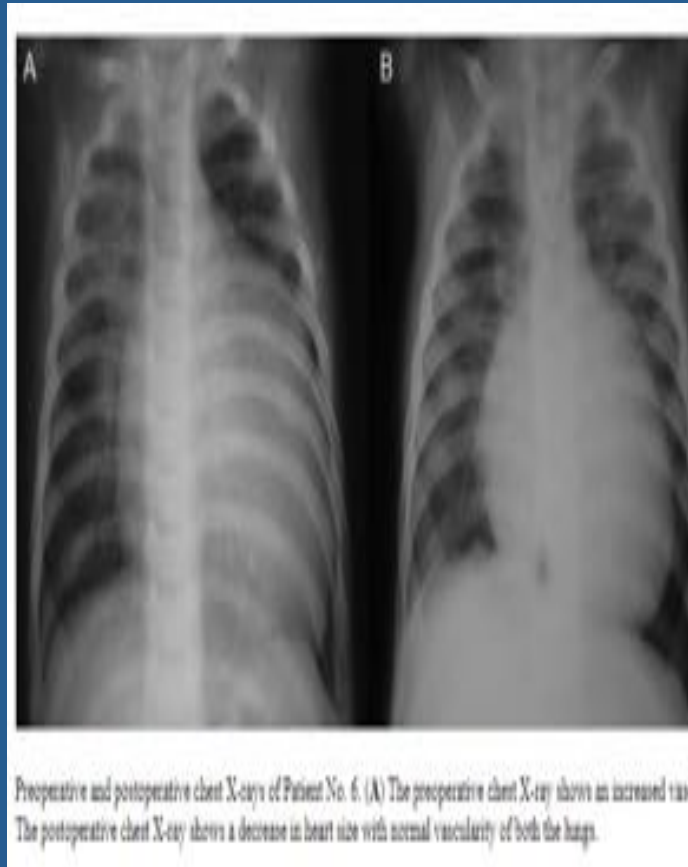
Agénésie APD

Anomalies de naissance de l'APG ou l'APD naissant de l'aorte : hémitruncus

- Anomalie rare
- Forme isolée anomalie APD>APG
- Naissance APD de la face post aorte proche de la valve
- Naissance APG de l'aorte face latérale
- Cardiopathie + hémitruncus D : PDA, FAP, T.Fallot
- Cardiopathie + hémitruncus G : T.Fallot 75% vs 3% (APD), arche D, naissance anormale ASC, CIA, IAAo, 22q11.

Anomalies de naissance de l'APG ou l'APD naissant de l'aorte

- Risque surcharge volumétrique et barométrique du côté atteint
- Symptômes de shunt G-D majeur : insuffisance cardiaque sévère chez nourrisson
- Risque HTAP important avec survie à 1 an 30%
- Prise en charge précoce
- Exceptionnellement diagnostic à l'âge adulte
- Radio pulmonaire anormale

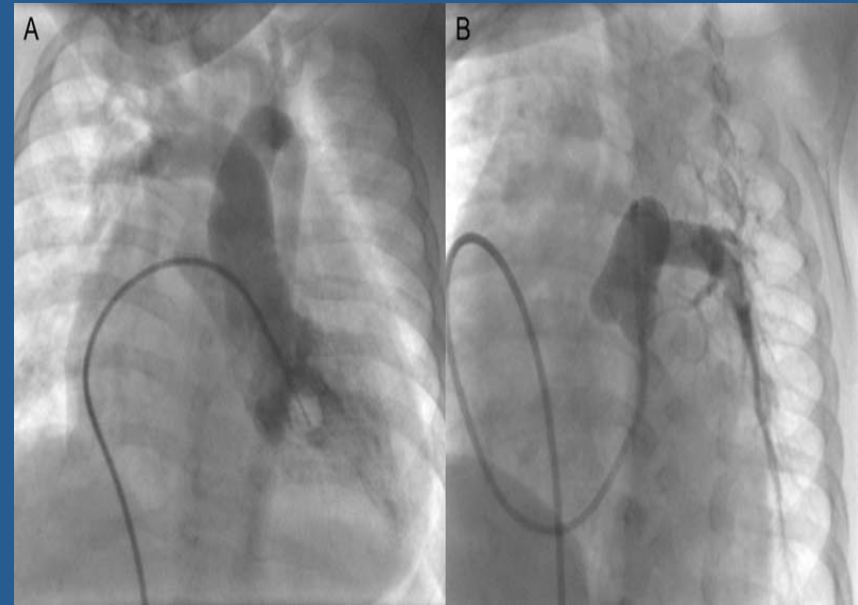


Hypervascularisation du poumon D
Image A pré opératoire
Image B post opératoire

Anomalies de naissance de l'APG ou l'APD naissant de l'aorte

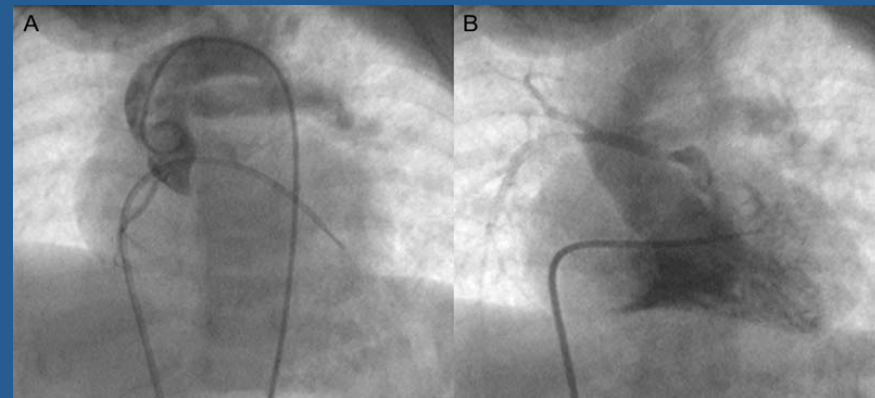
- Diagnostic ETT
- Angio IRM ou angio scanner pour préciser anatomie
- Correction chirurgicale avant 3-6mois (risque HTAP)
 - Chirurgie « différée » si obstacle associée sur la voie d'éjection D
 - Techniques : conduit, patch, interposition homogreffe, réimplantation directe (procédure de choix si possible)
- Résultats :
 - survie améliorée par la chirurgie mais résultats médiocres si lésions associées complexes
 - mortalité tardive 25% [Abu-Sulaiman et al, 1998](#)
- Suivi par angio scanner, scinti pulmonaire

Anomalies de naissance de l'APG ou l'APD naissant de l'aorte



- Exemple d'anomalie de naissance de l'APD

Garg et al, *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 0 (2012) 1–7



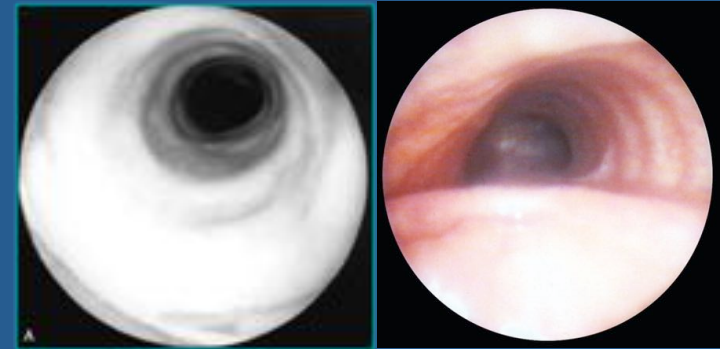
Anomalies des arcs aortiques :

Indication opératoire

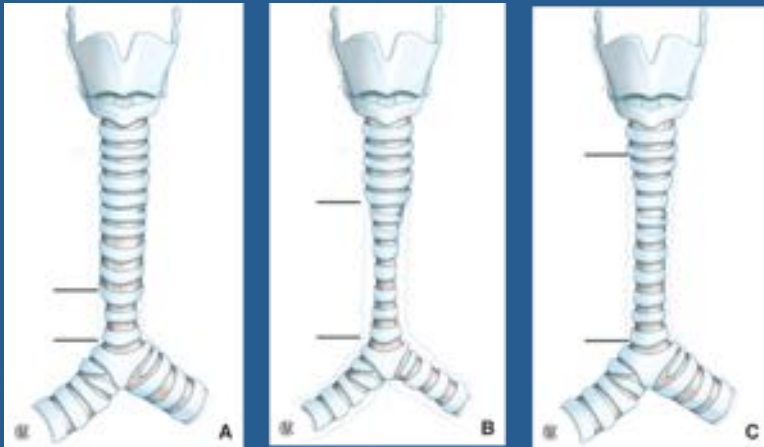
- Nécessaire si symptomatologie franche et/ou mise en jeu du pronostic vital
 - Généralement thoracotomie antéro latérale gauche (abord chirurgical guidé par les données de l'imagerie)
 - Anomalies de type :
 - Anomalie de Neuhauser (40% des cas selon les séries)
 - Double arc (36 à 53% % des cas selon les séries)
 - Plus rarement artère sous clavière droite rétro oesophagienne (16% des cas) et Arterial sling ou naissance anormale APG (4% des cas)
 - Mortalité globale
 - 3.3 à 4.3% selon les séries avec un pronostic plus sombre si CPC associée
 - Risque paralysie récurrentielle transitoire, chylothorax
 - Survie à 35 ans 96%
 - dont 75% sans signe fonctionnel respiratoire à 1 an de la chirurgie
- Ruzmetov et al, J Pediatric Surg 2009; 44: 1328-1332
Yilmaz et al, Heart Surg Forum 2003; 6(3): 149-52

Trachéomalacie associée

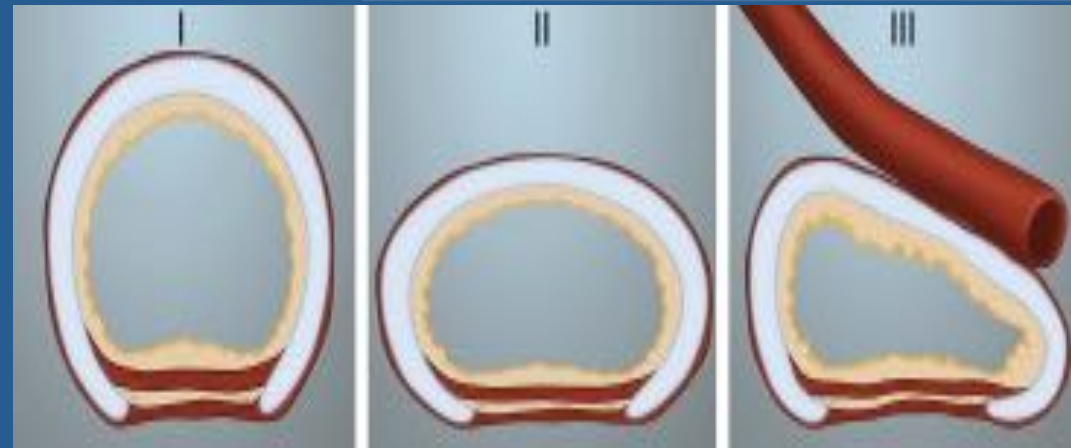
- Trachéomalacie primitive : délétions 22q11, syndrome de Charge
- Trachéomalacie secondaire : anomalies des arcs aortiques
- Facteurs aggravants intubations prolongées, RGO, asthme
- ENDOSCOPIE TRACHEOBRONCHIQUE PRE OPERATOIRE



Endoscopie trachéale montrant à gauche une hypoplasie de trachée, à droite une compression extrinsèque. Images E.Lebret



A Hypoplasie localisée basse, B forme « funnel shape, C Hypoplasie généralisée. Schéma E.Lebret



: I Trachée normale, II trachéomalacie primitive, III trachéomalacie secondaire. Schéma E.Lebret

Aspects génétiques

- Micro délétion 22q11:
 - 5% AAA isolées [Peng et al, 2017](#)
 - 45-50% AAA associées à autres anomalies intracardiaques [Mc Elhinney et al, 2003](#) et [Toscano et al, 2002](#)
 - AAA + CIV conoventriculaire, postérieure par mal alignement, hypoplasie septum conal, T. Fallot
- Syndrome de charge [Corsten-Janssen et al, 2016](#)
 - AAA type Arche D et naissance anormale ASC :
- Relation CHARGE et 22q11 : gène Tbx1 et Chd7
- Autres syndromes :
- Syndrome de Goldenhar, Rubinstein-Taybi, un cas de double arc aortique chez 2 sœurs
- Anomalie naissance APG et APG rétro trachéale [Loureiro et al, 1998](#) et [Ghandi et al, 2017](#)
 - Trisomie 21, syndrome de VACTERL

Diagnostics différentiels

- Compression par le massif cardiaque:
Agénésie de la valve pulmonaire...
- Pathologies laryngées
- Hémangiome sous glottique
- Autres tumeurs du larynx
- Corps étrangers...

Conclusion

- Anomalies rares
- Nombreuses formes asymptomatiques
- Certaines anomalies peuvent être à l'origine d'une symptomatologie respiratoire et/ou digestive
 - Stridor surtout aux deux temps est très évocateur
 - Symptomatologie « asthmatiforme » surtout grand enfant
- Correction chirurgicale si symptomatologie franche et/ou mise en jeu du pronostic vital
- Survie à moyen et long terme satisfaisante
- Proposer caryotype et recherche micro délétion 22q11 selon données anténatales ou postnatales