

# A PROPOS DE DEUX ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES: LE DOUBLE ARC ET L'ARTÈRE PULMONAIRE GAUCHE RÉTROTRACHÉALE

Soutenance Mémoire DES

Le 8 octobre 2010

E. GOISET

# Introduction:

- Premières descriptions anciennes
- Anomalies rares
- Mode et âge de révélation variables
  
- Double arc aortique et artère pulmonaire gauche rétrotrachéale ou aberrante (APGA): symptomatologie sévère possible, mise en jeu du pronostic vital

# Introduction (2):

---

- 7 patients
- 5 observations de double arc aortique
- 2 observations d' APGA
- 1 patient : CHU de St Etienne (patient 1)
- 6 patients: CHU de Lyon, Hôpital cardiologique (patients 2-7)

## Observations cliniques (1): tableau récapitulatif double arc aortique

	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5
Âge au diagnostic	2 mois	3,5 mois	2 mois	3,5 ans	2 ans
SC respiratoires	++	++	++	+	+
Ventilation mécanique pré opératoire	oui	non	non	non	non
SC digestifs	+	-	+	-	-
Survenue de malaises	non	oui	non	non	non
Anomalie associée	non	non	non	non	Coarctation aortique
TOGD	oui	non	non	oui	non
Angioscanner thoracique	oui	oui	oui	oui	oui
Fibroskopie trachéobronchique	oui	oui	oui	oui	non
Âge à la PEC chirurgicale	5 mois	4 mois	2 mois	5 ans	2 ans
Abord chirurgical	Thoracotomie postérolatérale G	Thoracotomie postérolatérale G	Thoracotomie postérolatérale G	Thoracotomie postérolatérale G	Sternotomie médiane
Durée ventilation mécanique post opératoire	2 mois	24 h	24 h	24 h	24 h
Relais VNI	oui	non	non	non	non
Durée VNI	11 mois	-	-	-	-

# Observations cliniques (2): APGA

- Observation 6:
- Prématuré né à 28 SA et 1 jour
- Intubation NT à 2 minutes de vie
- MMH: 2 doses intratrachéales de surfactant
- Dysplasie bronchopulmonaire

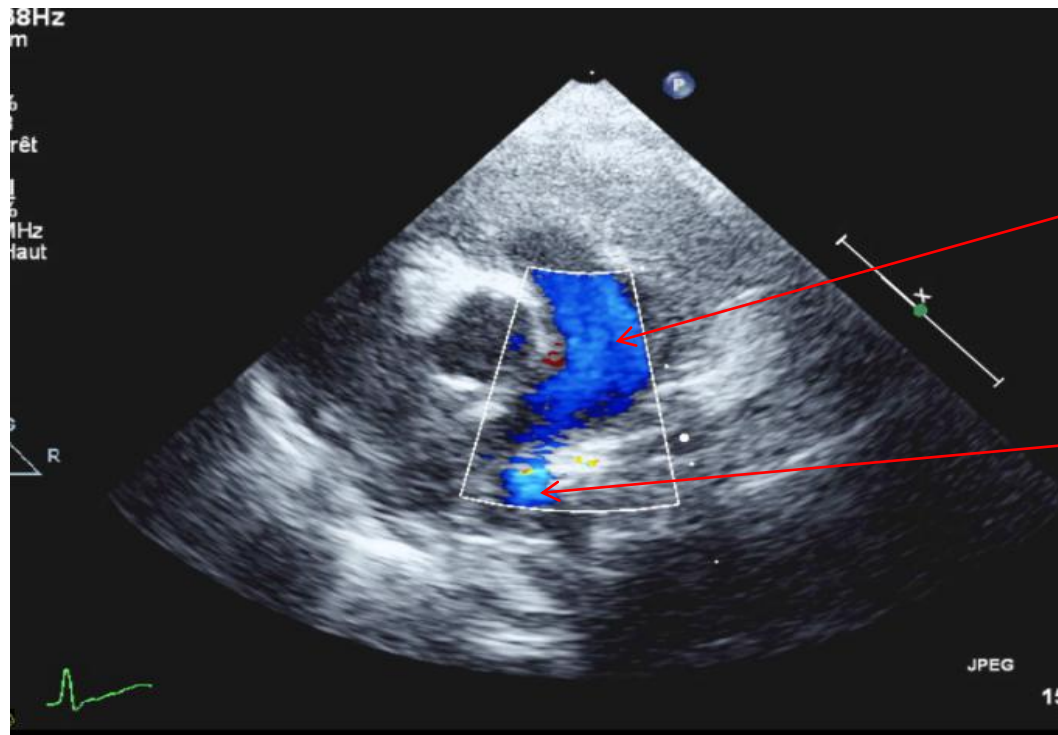
# Observations cliniques (3): APGA

- Survenue de malaises au sommeil et à la prise des repas, non améliorés par traitement médical
- ETT

→ Diagnostic d'artère pulmonaire gauche aberrante à l'âge de 4 mois

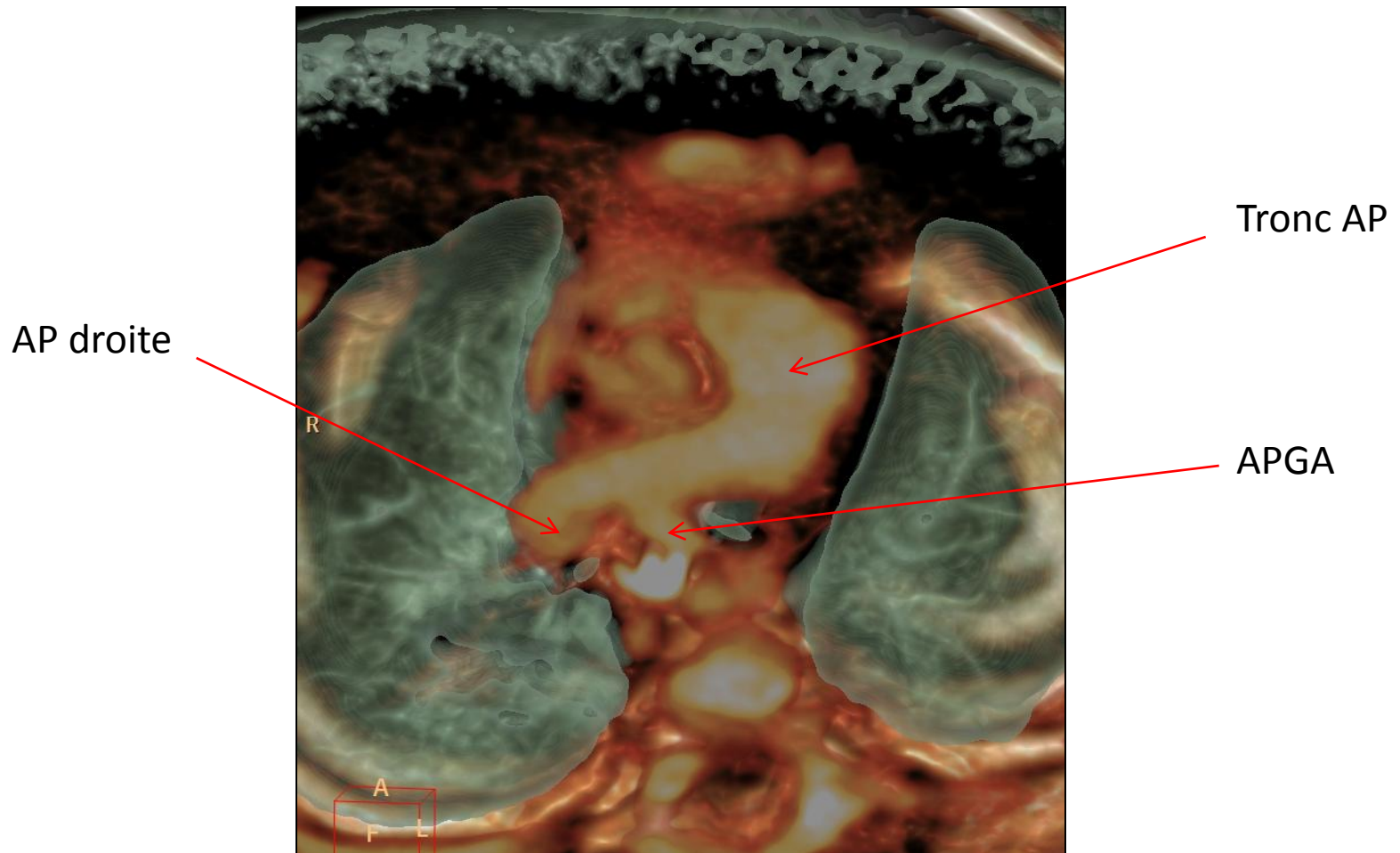
# Observations cliniques (4): APGA

- Données échographiques: vue parasternale G petit axe



# Observations cliniques (5): APGA

- Angioscanner spiralé, reconstruction rendu de volume:





# Observations cliniques (6): APGA

- Endoscopie trachéale: hypoplasie trachéale à la partie inférieure de la trachée, anneaux trachéaux complets, malacie de la carène
- Chirurgie: réimplantation de l'APGA sur le tronc de l'artère pulmonaire, ligature section du CAP
- Suites opératoires: échec extubation à 2 jours post opératoires. 2<sup>ème</sup> tentative à 10 jours post opératoires réussie, relais VNI pendant 48H

# Observations cliniques (7): APGA

- Observation n°7:
- Hospitalisation en réanimation pédiatrique à 6 mois pour détresse respiratoire aigue sévère, contexte infectieux
- Echec traitement salbutamol IV,  $\beta$ 2-mimétiques inhalés, corticothérapie
  - ventilation mécanique avec curarisation, échec extubation

# Observations cliniques (8): APGA

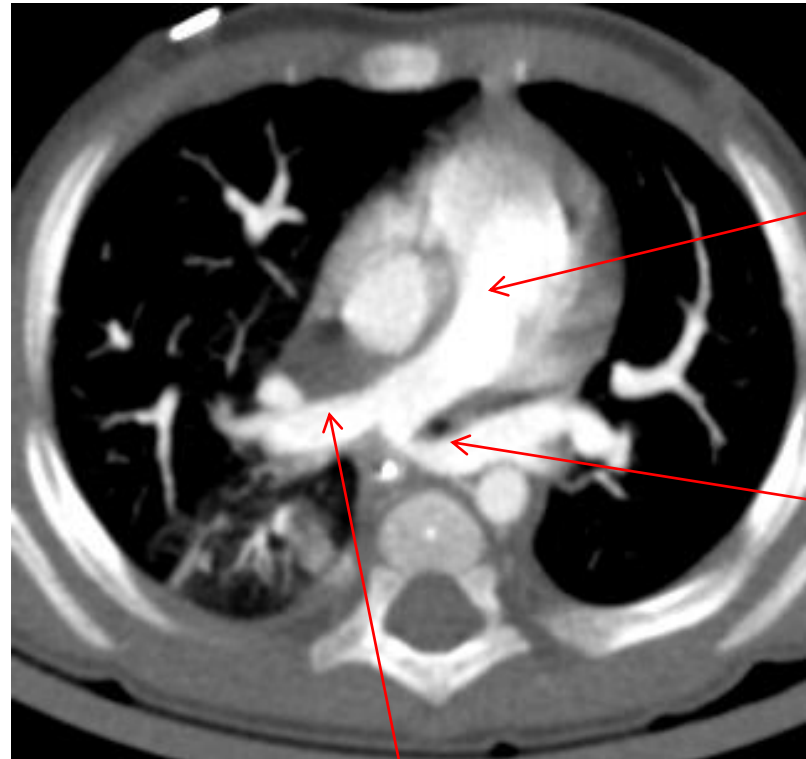
- ETT: CIA de type OS, sténose de l'artère pulmonaire droite, et APGA
- Anomalie confirmée par angioscanner

# Observations cliniques (9): APGA

- Angioscanner spirale, reconstruction MIP:



Trajet normal de l'APG



Tronc AP

APGA

AP droite

# Observations cliniques (10): APGA

- Fibroscopie bronchique: peu informative (VM)
- Chirurgie: réimplantation APGA sur tronc de l'artère pulmonaire, fermeture CIA/patch
- Difficultés ventilatoires, bronchospasmes ++
- Extubation J3 post opératoire, relais VNI continue 5 jours
- Retour à domicile: VNI pendant le sommeil

# Observations cliniques (11): APGA

- Post opératoire:
- Difficultés ventilatoires, bronchospasmes ++
- Extubation J3 post opératoire, relais VNI continue 5 jours
- Retour à domicile: VNI pendant le sommeil

# Synthèse observations cliniques:

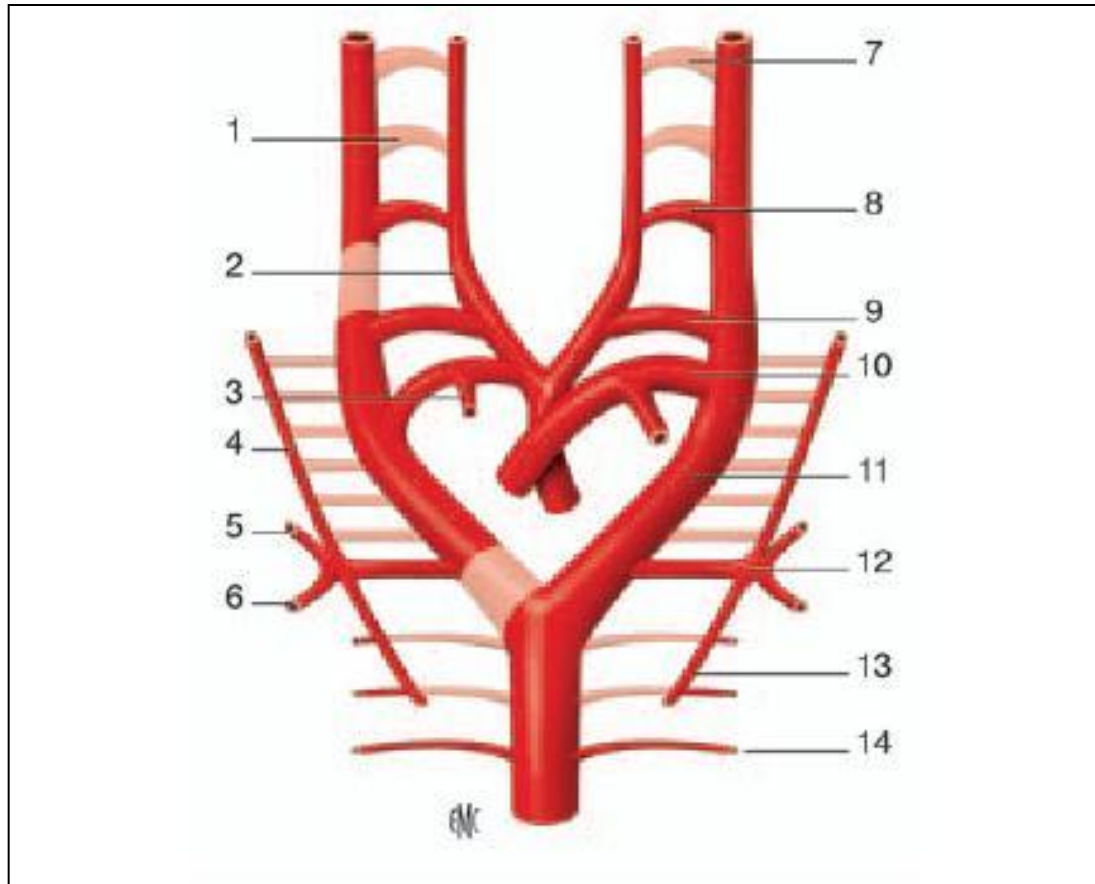
- Symptomatologie respiratoire sévère
- Pronostic vital parfois engagé
- Révélation précoce <1 an majorité des cas
- 1 patient paucisymptomatique
- Difficultés ventilatoires possibles
- Place de la fibroscopie trachéo-bronchique
- Traitement chirurgical
- Evolution favorable, délais variables (VM, puis VNI prolongées ++ pour patient 1)

# Embryologie (1):

- Arcs aortiques primitifs (4<sup>ème</sup> et 5<sup>ème</sup> semaine développement) → arche aortique, troncs supra aortiques, artères pulmonaires, canal artériel
- 6 paires d'arcs aortiques
- Relient le sac aortique et les aortes dorsales

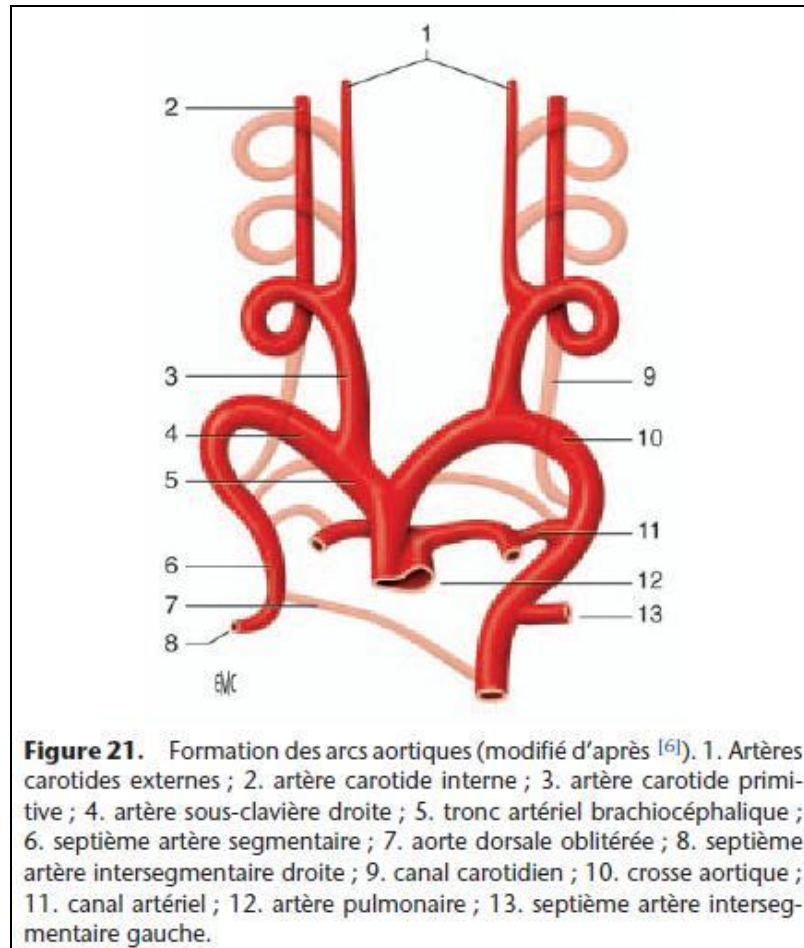


# Embryologie (2):



L Houyel. Embryologie vasculaire. Encycl Med Chir, Angéiologie 1997;19-0020:1-7

# Embryologie (3):



L Houyel. Embryologie vasculaire. Encycl Med Chir, Angéiologie 1997;19-0020:1-7

# Descriptions et signes cliniques (1):

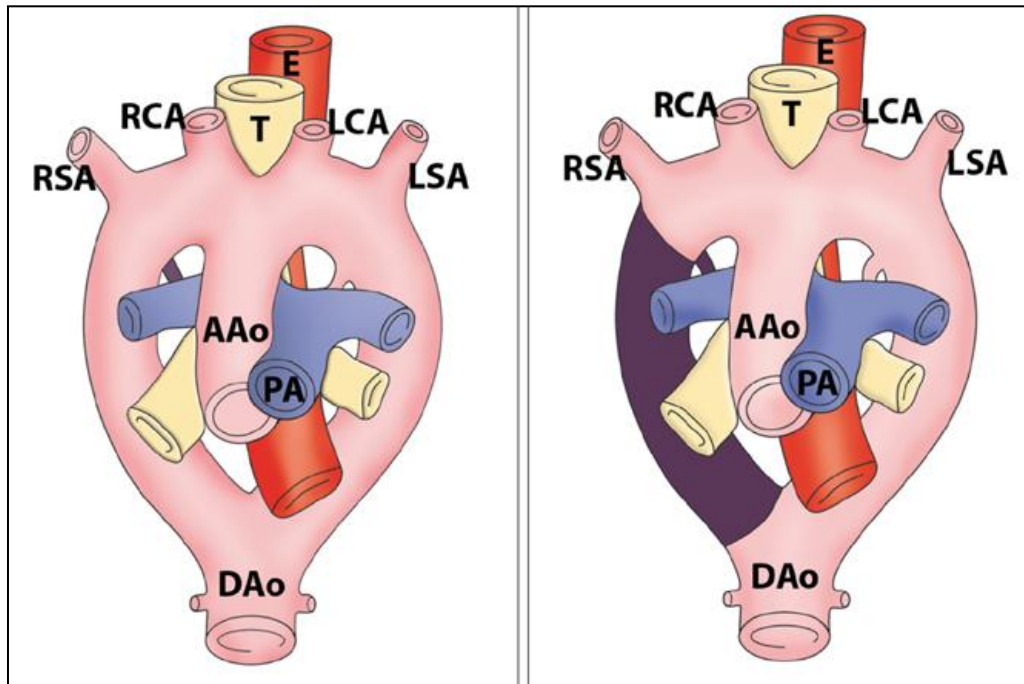
- Symptomatologie variée
  - Signes respiratoires ++: wheezing, dyspnée, toux, infections respiratoires récidivantes
  - Signes digestifs plus rares: dysphagie
- symptômes peu spécifiques, fréquents chez l'enfant
- attention si sévérité, répétition des épisodes

# Descriptions et signes cliniques

(2):

## double arc

Résulte du défaut d'involution de l'aorte dorsale droite.



Türkvatan A, Büyükbayraktar FG, Olcer T et al. Congenital anomalies of the aortic arch: evaluation with the use of multidetector computed tomography. Korean J Radiol 2009;10(2):176-184. D'après la théorie d'Edwards concernant le développement du système aortique

# Descriptions et signes cliniques

(3):

## double arc

- Arc gauche antérieur, arc droit postérieur
- Dominance variable: arc droit ++ (> 70%), arc gauche, ou codominance

# Descriptions et signes cliniques

(4):

## double arc

- Conséquence: anneau vasculaire complet  
→ compression trachéale et oesophagienne
- Compressions les plus sévères chez patients jeunes
- Autres pathologies associées: cardiaques (TOF, CIV, CAP, coarctation), extracardiaques (atrésie œsophage)/ association délétion 22q11 possible

# Descriptions et signes cliniques

(5):

## double arc

- Signes cliniques:
  - Précoces, révélation néonatale ou <6 mois le plus souvent
  - Respiratoires ++: stridor, dyspnée, wheezing, apnée, accès de cyanose, infections respiratoires récidivantes
  - Digestifs: dysphagie, difficultés alimentaires

# Descriptions et signes cliniques

(6):

## APGA

- 6<sup>èmes</sup> arcs (arcs pulmonaires) → artères pulmonaires droite et gauche (+ CA, 6<sup>ème</sup> arc gauche)
- APGA résulte d'une anomalie de développement de la partie proximale du 6<sup>ème</sup> arc gauche
- Embryologie précise inconnue



# Descriptions et signes cliniques

(7):

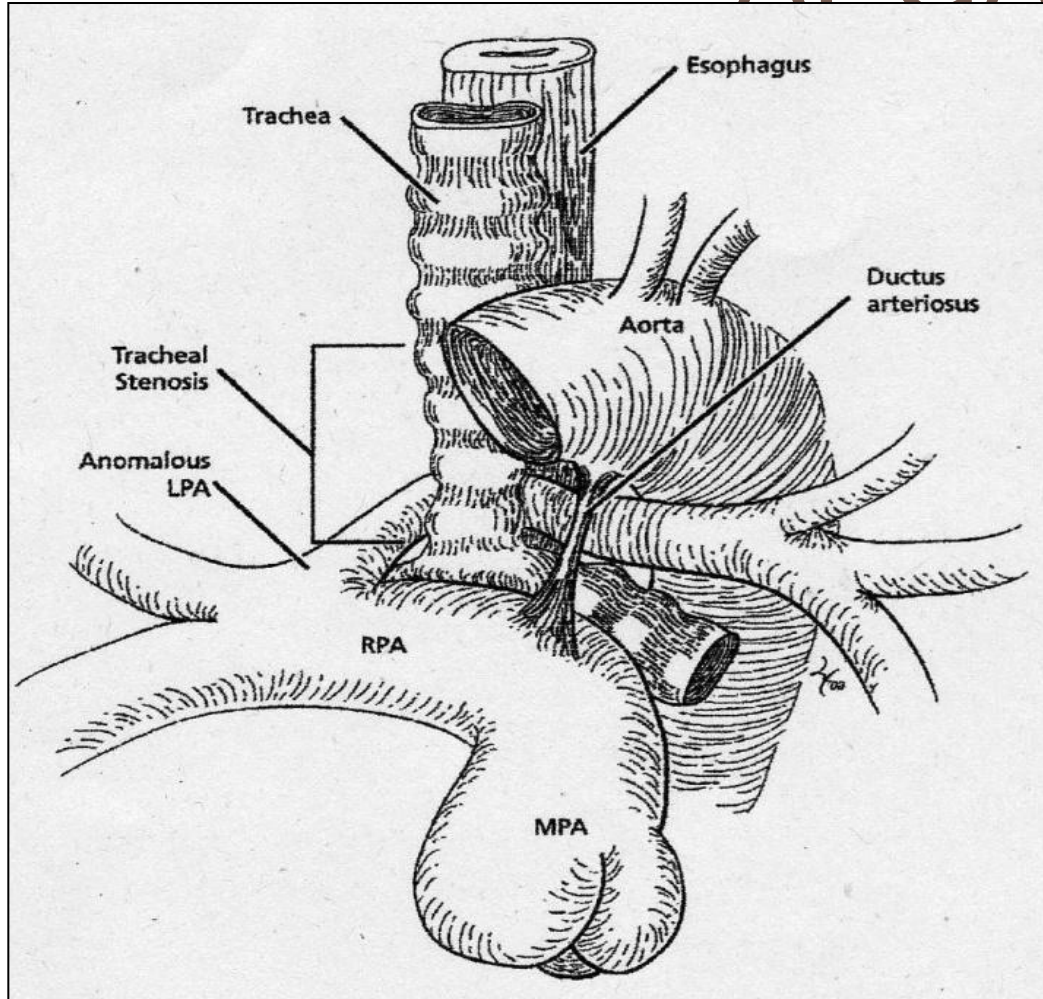
## APGA

- APGA: trajet aberrant: nait à droite de la trachée, issue de l'AP droite
- suit la bronche souche droite jusqu'à son origine à la trachée
- Passe en arrière de la trachée, en avant de l'œsophage
- Rejoint le hile pulmonaire gauche

# Description et signes cliniques

(8):

# APGA



Fiore C, Brown JW, Weber TR, et al.  
Surgical treatment of pulmonary artery  
sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac  
Surg* 2005;79:38,46

# Descriptions et signes cliniques

(9):

## APGA

- Formation d'un anneau vasculaire
  - compression bronche souche droite
  - parfois obstruction de la trachée au dessus de la carène: emphysème bilatéral
- +++ petit enfant, souplesse des cartilages trachéaux.
- Anomalies trachéobronchiques possibles: sténose, anneaux trachéaux complets fréquents
- Anomalies cardiaques (TOF, CIV, CIA) et extracardiaques

# Descriptions et signes cliniques

(10):

## APGA

- Révélation précoce: néonatale, première année de vie ( âge moyen: 2 mois)
- Rarement asymptomatique
- Signes cliniques:
  - détresse respiratoire, cyanose, stridor, wheezing, apnée.
  - À prédominance expiratoire
  - Absence de dysphagie, de vomissement

# Diagnostic différentiel:

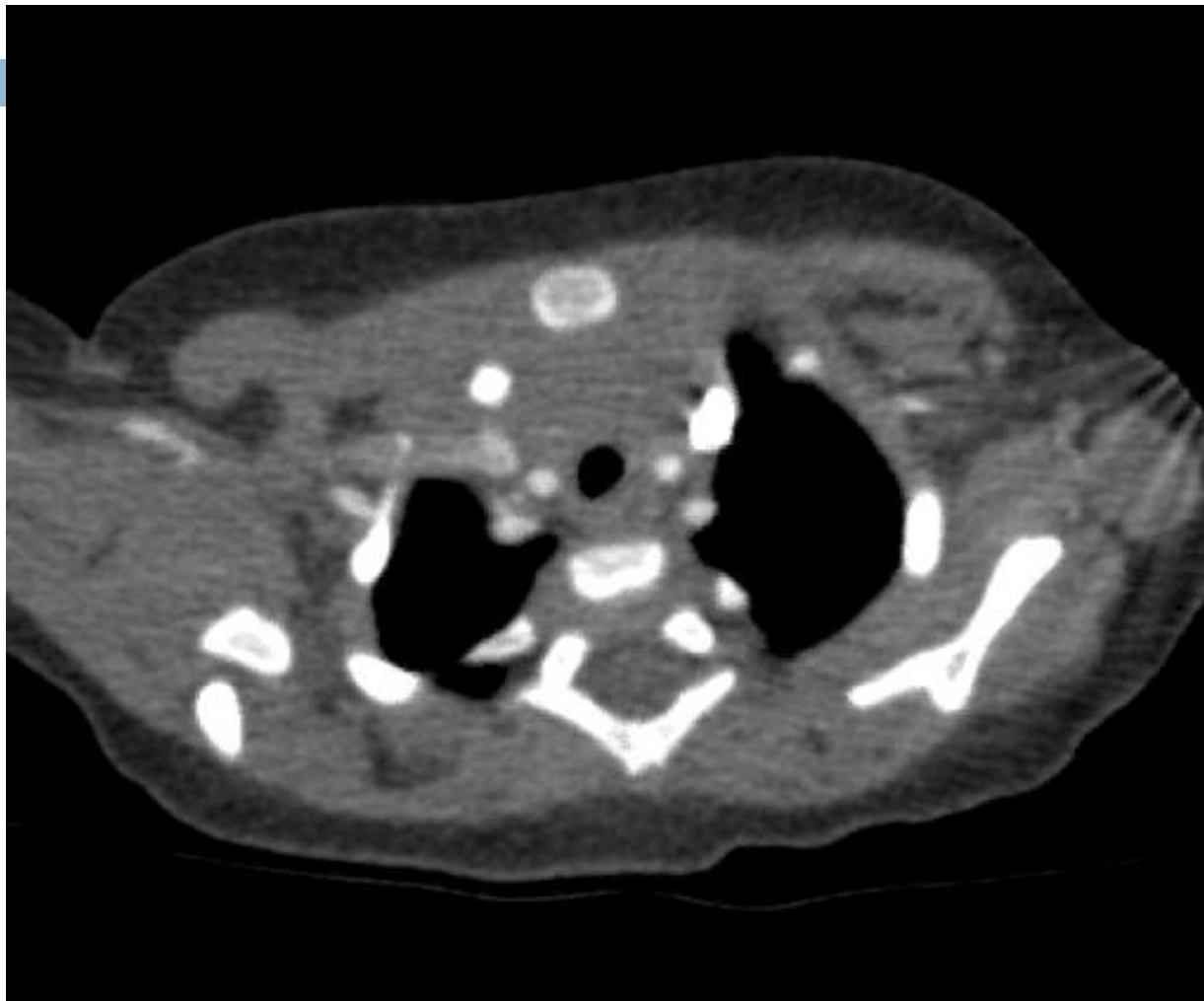
- Anomalies intrinsèques trachéales
- Compressions extrinsèques trachéales par des masses médiastinales
- Autres anomalies des arcs aortiques:
  - Arche aortique droite: type 1 et type 2
  - Arche aortique gauche et artère sous clavière droite aberrante
  - Aorte cervicale
  - Tronc artériel brachiocéphalique compressif

# Modalités d'exploration (1): imagerie

- Radiographie pulmonaire
- TOGD
- Echographie transthoracique (+++ APGA)
- Angiographie aortique: ancien gold standard
- Angioscanner spiralé +++
- IRM (problème sous AG pour le petit enfant)

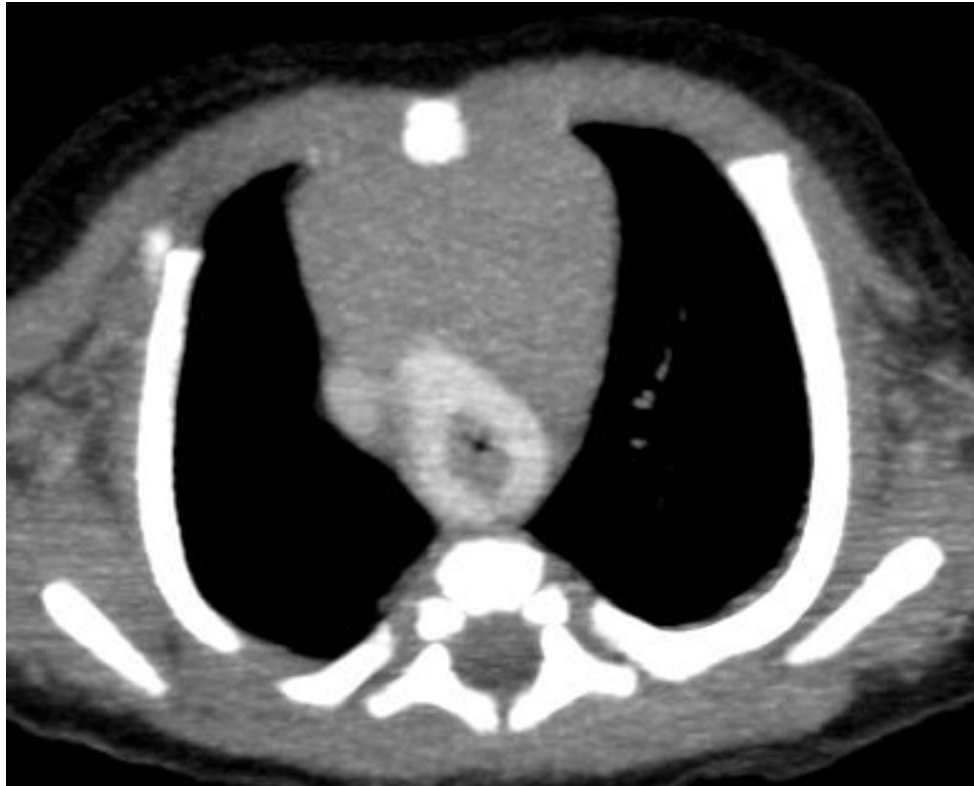
# Modalités d'exploration (2): imagerie

- Place de l'angioscanner spiralé +++:
  - ▣ Non invasif, disponible, rapide
  - ▣ Réalisable chez l'enfant
  - ▣ Bonne sensibilité
  - ▣ Description de l'anomalie + des rapports anatomiques avec structures adjacentes
  - ▣ Reconstructions +++ MIP, rendu de volume
  - ▣ PB: irradiation, produit de contraste iodé



Angioscanner, coupe axiale, reconstruction MIP: double arc et répartition des TSA





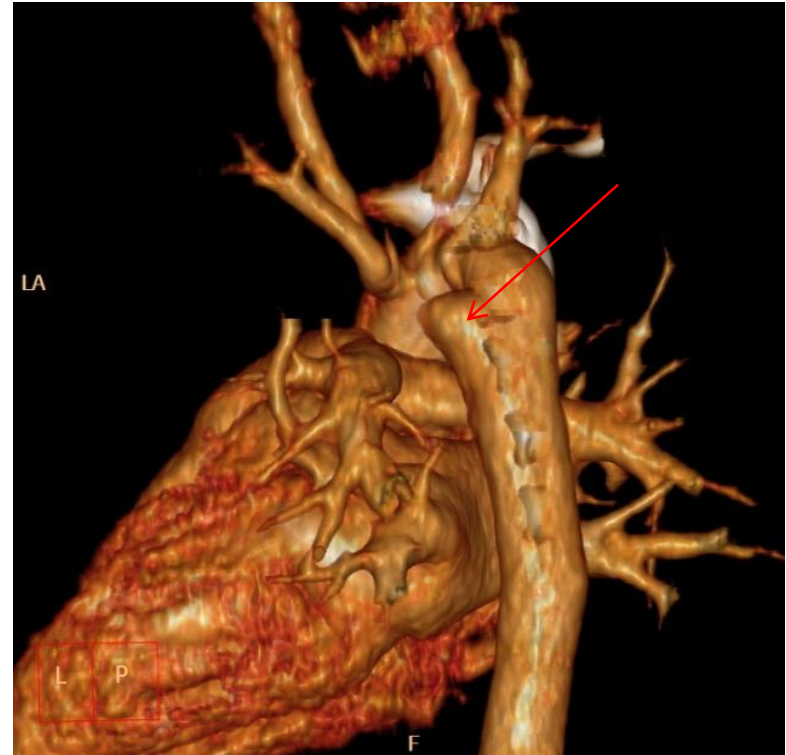
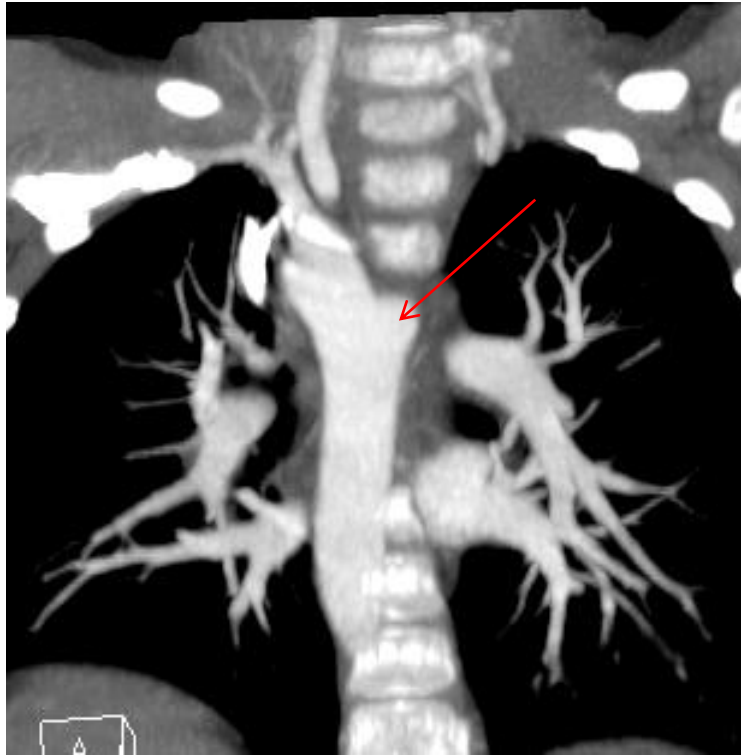
Angioscanner, coupe axiale, reconstruction MIP: double arc complet



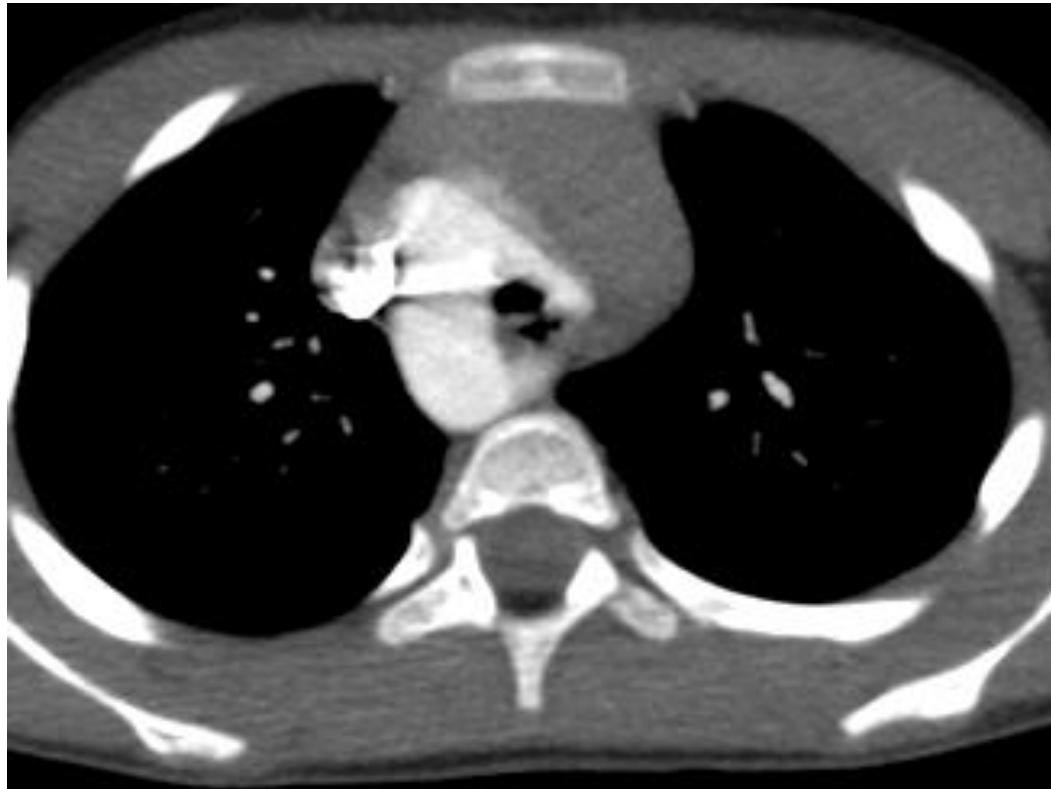
Angioscanner, coupe coronale, reconstruction MIP: aorte thoracique descendante et partie postérieure du double arc



Angioscanner, coupe axiale, reconstruction MIP: double arc et disposition des TSA



Angioscanner, coupe coronale (2D, MIP), et vue parasagittale gauche(3D): diverticule aortique



Angioscanner, coupe axiale, reconstruction MIP: rapports anatomiques double arc, trachée et oesophage



Angioscanner: vue antérieure, reconstruction rendu de volume: tronc commun gauche, ACC droite, ASC droite



Angioscanner, coupe axiale, reconstruction MIP: APGA :  
rapports anatomiques avec la trachée



Angioscanner, coupe sagittale  
reconstruction MIP: arc droit , arche  
aortique et aorte descendante

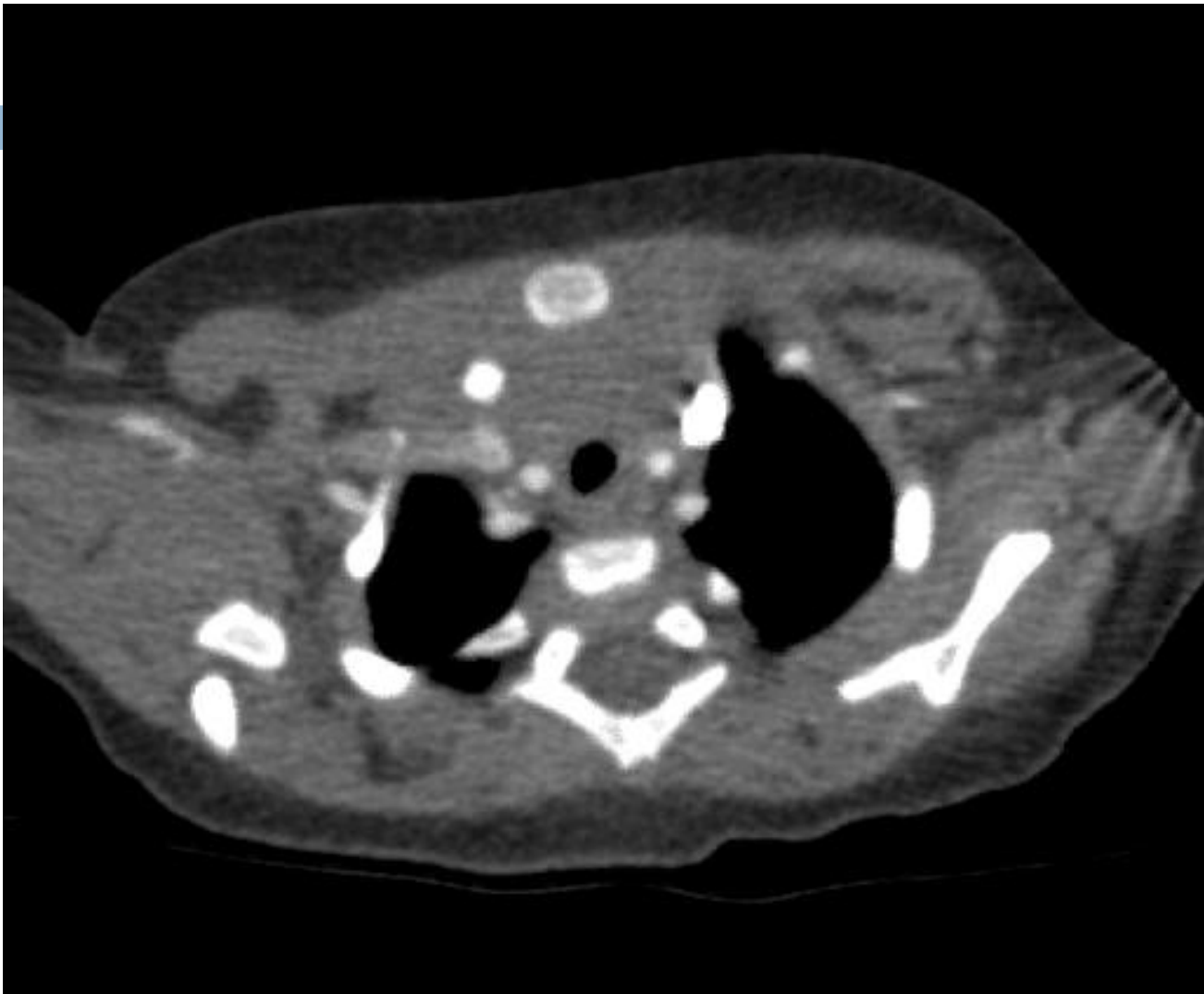


Angioscanner, coupe sagittale,  
reconstruction MIP: arc gauche





Angioscanner , coupe axiale, reconstruction MIP: double arc complet, rapports anatomiques avec la trachée



# Modalités d'exploration (3): autres examens

- Place de la fibroscopie trachéobronchique +++
  - Degré de compression
  - Anomalies trachéales et bronchiques (anneau complet, malacie)
  - Rôle pronostique

# Prise en charge (1):

- Seul traitement:
  - ▣ si double arc symptomatique (ou selon données de l'endoscopie trachéobronchique si forme frustré),
  - ▣ systématique si APGA  
→ CHIRURGIE

# Prise en charge (2):

- Traitement chirurgical double arc:
  - Le plus souvent abord par thoracotomie postérolatérale gauche
  - Repérage et dissection des structures vasculaires compressives
  - Les deux arcs, les TSA et le CA sont libérés
  - Ligature/section de l'arc dominé
  - CA ou ligament artériel sectionné
  - Mortalité faible, soins post opératoires importants++

# Prise en charge (3):

- Traitement chirurgical APGA:
  - Sternotomie médiane, CEC
  - Ligature/section du CA ou ligament artériel
  - APGA sectionnée, puis réimplantée à la partie gauche du tronc de l'artère pulmonaire
  - +/- geste associé sur la trachée selon sténose (trachéoplastie de glissement/ patch péricardique)

# Prise en charge (4):

- Traitement chirurgical APGA:
  - ▣ Mortalité plus importante que pour double arc
  - ▣ Complications post opératoires possibles
  - ▣ Complications spécifiques de la chirurgie trachéale

# Prise en charge (5):

- Evolution post opératoire double arc et APGA:
  - Amélioration ++
  - Parfois décalée dans le temps après chirurgie:
    - Si anomalies des voies respiratoires sous jacentes
    - Si complications post opératoires



# Conclusion:

- Double arc et APGA responsables de SC sévères et précoces le plus souvent
- Place de:
  - ▣ l'angioscanner spiralé
  - ▣ la fibroscopie trachéobronchique
- Traitement chirurgical
- Pathologies rares, mais importance de les reconnaître ++

- 
- Remerciements chaleureux au D. Gamondes.