



Cas Clinique

Double Arc Aortique Associé à une Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert : A Propos d'un Cas

Double aortic arch associated with pulmonary atresia with ventricular septal defect : about one case

Bah MB¹, Balde TH², Sakho A³, Kone A¹, Bah AM¹, Barry IS¹, Doumbouya AD¹, Samoura S¹, Sylla IS¹, Balde MA¹, Balde MD¹

Affiliations

- 1 : service de cardiologie. Hôpital Ignace Deen
 2 : service d'imagerie. Hôpital Ignace Deen
 3 : service d'imagerie. Hôpital Donka

Auteur correspondant : Bah Mamadou Bassirou. Service de cardiologie. Hôpital Ignace Deen, Conakry. Guinée.
 Mail : bachirov6@gmail.com

Mots clés : Double arc aortique, Atrésie pulmonaire à septum ouvert, cardiopathie congénitale

Keywords: Double aortic arch, pulmonary atresia with ventricular septal defect, congenital anomaly

RÉSUMÉ

Le double arc aortique associé à une atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) est une anomalie congénitale rare. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 1 mois qui présente un double arc aortique associé à une APSO. Il s'agissait d'un nourrisson d'un mois, de sexe féminin, admis pour un bilan cardiologique après un épisode de détresse respiratoire. Dans ses antécédents, nous retrouvons une infection néonatale. Il était cyanosé sans souffle cardiaque. L'électrocardiogramme inscrivait un axe hypergauche et une hypertrophie ventriculaire droite. L'échocardiographie avait conclu à une APSO. L'angiographe réalisé dans le cadre du bilan préopératoire avait conclu à une APSO associée à un double arc aortique avec un arc gauche qui se termine en cul-de-sac par un canal artériel qui alimente l'artère pulmonaire gauche. Il était décédé avant la chirurgie dans un tableau de détresse respiratoire. Ce cas illustre que le DAA peut être associé à une APSO. L'angiographe est l'élément central du diagnostic. Le traitement est chirurgical.

ABSTRACT

Double aortic arch associated with pulmonary atresia with ventricular septal defect is a rare congenital anomaly. We report a case of a 1-month-old infant with Double aortic arch associated with pulmonary atresia with ventricular septal defect. This was a one-month-old female infant admitted for cardiological workup after an episode of respiratory distress. His history included a neonatal infection. He was cyanotic with no heart murmur. The electrocardiogram showed a hyperleft axis and right ventricular hypertrophy. The echocardiography concluded to be an pulmonary atresia with ventricular septal defect. The angiogram performed as part of the preoperative work-up showed an pulmonary atresia with ventricular septal defect associated with a double aortic arch with a left arch that terminates with a ductus arteriosus that feeds the left pulmonary artery. He died before surgery in respiratory distress. This case illustrates that the double aortic arch can be associated with an pulmonary atresia with ventricular septal defect. Angiogram is central to the diagnosis. Treatment is surgical.

INTRODUCTION

Le double arc aortique (DAA) est la forme la plus courante d'anneau vasculaire et peut être défini comme une anomalie congénitale dans laquelle l'arc aortique et ses branches entourent complètement ou partiellement la trachée et l'œsophage, pouvant provoquer une compression de ces structures [1,2]

La symptomatologie clinique est habituellement précoce, notée dès la période néonatale ou peu après, dominée par des signes respiratoires et digestives.

L'angiographe est l'examen de référence, elle permet de faire le diagnostic, de préciser son type et ses rapports avec les structures adjacentes.

Cette anomalie vasculaire congénitale peut être isolée ou associée à des malformations cardiaques comme la tétralogie de Fallot, la communication interventriculaire,

la persistance du canal artériel ou l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)[3].

Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 1 mois qui présente un double arc aortique associé à une APSO.

OBSERVATION

Nourrisson BR, âgé d'un mois, de sexe féminin, quatrième d'une fratrie utérine de 4 gestes, 4 pares. Il est né à terme par un accouchement avec une notion de cri immédiat. Trois heures après, il avait présenté une détresse respiratoire qui a nécessité une hospitalisation en pédiatrie. Le diagnostic retenu était une infection néonatale, traitée par une antibiothérapie et mis en exéat amélioré. Dans le cadre du bilan, nous l'avions reçu pour une évaluation cardiologique.

A l'examen, la fréquence cardiaque était à 160 battements/min, la saturation en oxygène était à 85%. Il

pesait 3350 g pour une taille de 54 cm. A l'auscultation, il n'y avait pas de souffle. Les pouls étaient perçus amples aux quatre membres. Les poumons étaient libres. L'abdomen était souple et sans masse palpable.

A la biologie, la numération formule sanguine avait montré un taux d'hématocrite à 49,20% et le taux d'hémoglobine était à 17,10 g/dl.

L'électrocardiogramme a montré un rythme sinusal, un axe hypergauche à -150° , une hypertrophie ventriculaire droite.

La radiographie du thorax de face a montré un cœur de taille normale avec un rapport cardio-thoracique à 0,4 et une hypovascularisation périphérique.

L'échocardiographie transthoracique a conclu à une atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) avec des branches pulmonaires de bon calibre, confluentes (artère pulmonaire gauche = 3,8 mm, Zscore -1,2; artère pulmonaire droite = 3,7 mm, Zscore à -1,5).

Au terme de l'examen clinique et paraclinique, nous avons retenu le diagnostic d'atrésie pulmonaire à septum ouvert. Le dossier a été référé pour une chirurgie cardiaque. Dans le cadre du bilan préopératoire, l'angiocscanner thoracique réalisé a conclu à une atrésie pulmonaire à septum ouvert associé à un double arc aortique avec un arc droit dominant, donnant l'aorte thoracique descendante et abdominale, l'arc gauche se termine en cul-de-sac par un canal artériel alimentant l'artère pulmonaire gauche (Fig. 1 et 2).

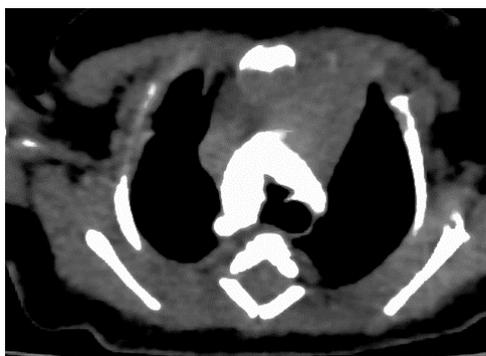


Figure 1 : scanner coupe axiale montrant un double arc aortique avec un arc droit dominant

En attendant une éventuelle intervention chirurgicale, le nourrisson et ses parents ont voyagé dans un pays voisin au nôtre. Il y est décédé dans un tableau de détresse respiratoire.



Fig 2 : scanner reconstruction 3D montrant le double arc aortique. (a) arc droit donnant l'aorte thoracique descendante, (b) arc gauche se terminant par un canal artériel.

DISCUSSION

Le double arc aortique associé à une APSO est une anomalie congénitale rare.

Classiquement, il est divisé en trois types en fonction de la taille relative des deux arcs et de l'atrésie partielle d'un arc : arc aortique dominant droit, arc aortique dominant gauche et arc aortique de type équilibré.

Soixante-quinze pour cent des patients avec un DAA ont un arc aortique dominant droit, 20 % ont un arc aortique dominant gauche et 5% ont un arc équilibré. Une anomalie intracardiaque associée est trouvée chez environ 20% des patients [10-13]. Notre patient avait un arc droit dominant avec une anomalie intracardiaque associée de type atrésie pulmonaire à septum ouvert. L'arc gauche de notre patient n'était pas atrétique, il était ouvert au canal artériel pour alimenter l'artère pulmonaire gauche [4].

La clinique de cette malformation est caractérisée par des symptômes respiratoires et/ou digestifs et dépend du degré de la striction de la trachée ou des bronches souches et de l'œsophage. Il s'agit de la dyspnée, du stridor, de la toux, des infections respiratoires et de la dysphagie [5].

Dans de rares cas, le double arc aortique peut être asymptomatique [4]. Notre patient faisait des épisodes de détresse respiratoire

L'échocardiographie transthoracique dans le diagnostic du double arc aortique a une capacité limitée de montrer clairement les structures de l'arc aortique atrétique et le ligament artériel. Cependant, elle reste une modalité accessible, utile, non invasive qui permet une délimitation anatomique complète et précise et l'exclusion d'autres anomalies cardiaques associées [6,7,8].

Chez notre patient, le diagnostic de l'APSO avait été posé à l'échocardiographie. Cependant le double arc aortique et ses caractéristiques ont été notifiés à l'angiocscanner. En effet, l'anatomie et la localisation exacte d'une malformation de l'arc aortique et des structures de voisinage peuvent être définis avec précision par le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), qui permettent un affichage tridimensionnel des malformations [4,9]. Ainsi le scanner avec cette possibilité de reconstruction tridimensionnelle a permis de compléter le diagnostic dans notre cas en montrant le double arc aortique avec un arc gauche se terminant par le canal artériel pour alimenter l'artère pulmonaire gauche.

Le traitement du double arc aortique symptomatique est chirurgical. Les principales anomalies complexes des arcs aortiques nécessitant un traitement chirurgical sont l'arc aortique droit avec un ligament artériel ou un canal gauche, comme ce présent cas clinique ; le double arc aortique ; l'artère sous-clavière aberrante ; l'artère pulmonaire gauche aberrante [10]. La technique chirurgicale utilisée dans l'association double arc aortique et APSO par Fernando est le Blalock-Taussig modifié par l'interposition d'un polytétrafluoroéthylène (PTFE) reliant la face inférieure de la crosse aortique droite à la face supérieure de l'artère pulmonaire droite avec section-suture du canal artériel [11].

Notre patient était en attente de la chirurgie lorsqu'il est décédé dans un tableau de détresse respiratoire.

CONCLUSION

Le double arc aortique associé à une APSO est une anomalie congénitale rare. Si l'échocardiographie est importante pour le diagnostic de l'APSO, c'est l'angioscanner qui est le meilleur examen pour montrer le DAA. La chirurgie, quand elle est pratiquée, permet une amélioration clinique.

RÉFÉRENCES

1. Liang Y, Zhou Q, Chen Z. Double aortic arch with ascending aortic aneurysm and aortic valve regurgitation. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(2):e43–e45.
2. Gross RE. Arterial malformations which cause compression of the trachea or esophagus. *Circulation*. 1955;11(1):124–134
3. [Sihame Lemouakni](#), [Amale Hassani](#), [Hakim Elyajouri](#), [Mohammed Kmari](#), [Hakim Ourrai](#), [Rachid Abilkacem](#), et [Aomar Agadr](#). Double arc aortique: à propos de deux cas). *Pan Afr Med J*. 2017; 27: 273. DOI : [10.11604/pamj.2017.27.273.13481](https://doi.org/10.11604/pamj.2017.27.273.13481)
4. Han Seok Seo, Yong Hyun Park, Ju Hyoung Lee, So Chong Hur, Yu Jin Ko, So Yeon Park et al. Case of Balanced Type Double Aortic Arch Diagnosed Incidentally by Transthoracic Echocardiography in an Asymptomatic Adult Patient. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2011 Sep;19(3):163-166
5. Backer CL, Mavroudis C, Rigsby CK, Holinger LD. Trends in vascular ring surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129(6):1339–1347
6. Lee ML. Diagnosis of the double aortic arch and its differentiation from the conotruncal malformations. *Yonsei Med J* 2007;48:818–826.
7. van Son JA, Julsrud PR, Hagler DJ, Sim EK, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Imaging strategies for vascular rings. *Ann Thorac Surg* 1994;57:604–610
8. Lillehei CW, Colan S. Echocardiography in the preoperative evaluation of vascular rings. *J Pediatr Surg* 1992;27:1118–1120
9. Kellenberger CJ. Aortic arch malformations. *Pediatr Radiol* 2010;40:876–884
10. Mark Ruzmetov*, Palaniswamy Vijay, Mark D. Rodefeld, Mark W. Turrentine, John W. Brown . Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience. *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 1328–1332
11. Fernando Cesar Gimenes Barbosa Santos; Ulisses Alexandre Crosti; Carlos Henrique De Marchi; Sírio Hassem Sobrinho. Double Aortic Arch Associated with Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect. *Braz J Cardiovasc Surg* 2016;31(1):63-5