

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

**CHNEAR** : Centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer

**CHU** : Centre Hospitalier Universitaire

**CPN** : consultation prénatale

**CRP** : Protéine C réactive

**CTCV** : Service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire

**DAA** : Double arc aortique

**FC** : Fréquence cardiaque

**FR** : Fréquence respiratoire

**FTB** : Fibroscopie trachéobronchique

**GB** : Globules blancs

**Hb** : Hémoglobine

**IRM** : Imagerie par résonance magnétique

**NFS** : Numération de la formule sanguine

**O2** : Oxygénation

**Obs** : Observation

**PEV** : Programme élargi de vaccination

**Plq** : Plaquette

**Rx** : Radiographie standard

**SaO2** : Saturation en oxygène

**SAU** : Service d'accueil et d'urgence

**T°** : Température

**TDM**: Tomodensitométrie

**TOGD**: Transit œso-gastro-duodénal

## LISTE DES FIGURES

<b>Figure 1 :</b> Vue schématique du double arc aortique .....	7
<b>Figure 2 :</b> Vue schématique montrant les rapports du double arc aortique avec l'arbre trachéo- œsophagien .....	8
<b>Figure 3 :</b> Radiographie du thorax de face (Obs. 1).....	16
<b>Figure 4 :</b> Angio TDM (Obs.1) .....	17
<b>Figure 5 :</b> Angio TDM (Obs. 2) .....	22
<b>Figure 6 :</b> TOGD (Obs.2).....	23
<b>Figure 7 :</b> Angio-TDM (Obs.2).....	24
<b>Figure 8 :</b> Radiographie du thorax de face (obs.3).....	27
<b>Figure 9 :</b> Angio TDM (obs.3) .....	28

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau I :</b> Tableau récapitulatif.....	29
<b>Tableau II :</b> Age de découverte dans les autres séries.....	31
<b>Tableau III :</b> Répartition selon l'arc dominant.....	32
<b>Tableau IV :</b> Pourcentage des patients ayant une cardiopathie congénitale.....	33
<b>Tableau V :</b> Mode de révélation du DAA dans les différentes séries.....	35

## TABLE DES MATIERES

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>RAPPEL</b> .....	4
1. Historique .....	4
2. Etiopathogenie.....	4
3. Embryologie du double arc aortique .....	7
4. Anatomie pathologique .....	8
5. Application clinique .....	9
<b>PATIENTS ET METHODES</b> .....	10
1. Cadre d'étude .....	11
2. Type et période d'étude .....	12
3. Population d'étude (critères de sélection) .....	12
4. Collecte des données .....	12
5. Analyse des données .....	13
6. Considérations éthiques.....	13
<b>OBSERVATIONS</b> .....	14
1. Observation 1: .....	15
2. Observation 2 : .....	19
3. Observation 3 : .....	26
4. Tableau récapitulatif :.....	29
<b>DISCUSSION</b> .....	30
1. Etude épidémiologique.....	31
1.1. Age .....	31
1.2. Sexe .....	32
1.3. La répartition selon l'arc dominant .....	32
1.4. Les formes associées .....	32
1.4.1. Les cardiopathies congénitales associées:.....	33
1.4.2. Les malformations extracardiaques.....	34

2. Etude radio-clinique .....	34
2.1. Le mode de révélation : .....	34
2.2. Les examens para cliniques.....	35
2.2.1. La radiographie thoracique de face .....	35
2.2.2. Le transit œsogastroduodénal.....	36
2.2.3. La fibroscopie trachéobronchique.....	36
2.2.4. La tomodensitométrie.....	37
2.2.5. L'angiographie .....	38
2.2.6. L'imagerie par résonance magnétique .....	38
2.2.7. L'échocardiographie.....	38
3. Etude thérapeutique:.....	39
3.1. Le Traitement médical: .....	39
3.1.1. Les mesures générales:.....	39
3.1.2. L'oxygénothérapie.....	39
3.1.3. Autres .....	39
3.2. Le traitement chirurgical .....	40
3.2.1. Préparation anesthésique .....	40
3.2.2. La voie d'abord .....	40
3.2.3. L'intervention chirurgicale.....	40
3.3. Mortalité et principales complications .....	41
3.3.1. Mortalité .....	41
3.3.2. Complications.....	42
3.4. La kinésithérapie respiratoire .....	42
4. Recul et évolution.....	42
<b>CONCLUSION</b> .....	43
<b>RECOMMANDATIONS</b> .....	45
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	47

# **INTRODUCTION**

Les anomalies des arcs aortiques représentent un groupe de malformations congénitales disparates réunies par une origine embryologique commune : les arcs aortiques dérivés des arcs branchiaux [1]. Le double arc aortique constitue la cause la plus fréquente d'anneau vasculaire complet symptomatique.

Le double arc aortique (DAA) représente moins de 0,1% des variantes de l'arc aortique [2]. Il provient de l'absence d'involution de l'aorte dorsale caudale avec la persistance de deux crosses aortiques naissant de l'aorte ascendante ; les deux crosses passent de part et d'autre de la trachée et de l'œsophage, pour se rejoindre dans le médiastin supérieur et former l'aorte descendante. Dans la majorité des cas, l'arc aortique droit est plus haut et plus grand que l'arc gauche, et l'aorte descendante thoracique unique est le plus souvent à gauche [3]. Les artères carotides communes et sous-clavières naissent indépendamment chacune de leur crosse aortique [3].

L'importance des symptômes dépend de l'espace entre les deux arcs aortiques. L'apparition des symptômes est en général précoce, avant 3 ans, et dominées par des symptômes respiratoires (stridor, détresse respiratoire, toux chronique) et gastro-intestinaux (dysphagie) [4,5].

Cette anomalie peut être isolée ou associée à des cardiopathies congénitales.

L'imagerie, en particulier l'angioscanner, occupe une place prépondérante dans le diagnostic du double arc aortique elle permet aussi de préciser son type et ses rapports avec les structures respiratoires et œsophagiennes, ainsi que les anomalies associées [6].

Seul le traitement chirurgical du double arc aortique permet de lever les signes compressifs sur l'axe trachéo-œsophagien [6]. La mortalité per et postopératoire est quasi nulle, la morbidité également. La principale complication décrite étant la persistance d'une trachéomalacie malgré la levée de l'obstacle vasculaire.

Il existe peu de données sur les anomalies des arcs aortiques au Sénégal. C'est dans ce contexte que nous avons réalisé une étude rétrospective et descriptive portant sur le double arc aortique de l'enfant durant une période de 3 ans (2017-2019) au Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer (CHNEAR) de Dakar.

L'objectif de ce travail était de:

- Rappeler les caractéristiques embryologiques et anatomopathologiques de cette entité rare.
- Etudier les particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques des DAA dans notre contexte.

## **RAPPEL**

### **1. Historique**

En 1737, HOMMEL a publié la première description du double arc aortique [7]. Depuis, plusieurs cas de double arc aortique prouvé ont été décrits.

En 1926, ARKIN [8], était le premier à décrire les signes radiographiques du double arc aortique et les corrélés avec les signes cliniques.

En 1936, BLINCOE, LOWANCE ET VENABLE [9], ont examiné les variations anatomiques qui peuvent se produire dans l'anatomie d'un double arc aortique.

En 1939, WOLMAN [10], a décrit le tableau clinique fait de signes digestifs et respiratoires qui peut se produire au cours des premiers mois de la vie, secondaire à la constriction de l'œsophage et la trachée par le DAA.

ABBOTT en 1931 [11], SPRAGUE et al en 1933 [12], HERBUT et SMITHEN 1943 [13], ont suggéré la possibilité d'une intervention chirurgicale pour le soulagement des symptômes de cette malformation.

En 1945 ROBERT GROSS [14], a effectué la première opération réussie pour le soulagement des symptômes invalidants causée par un double arc aortique.

GROSS a effectué une thoracotomie gauche et il a divisé le petit arc antérieur gauche entre l'origine de la carotide commune gauche et l'artère sous-Clavière gauche chez un bébé de cinq mois dont l'anneau vasculaire a été complétée par un grand arc postérieur droit qui passe derrière l'œsophage pour rejoindre l'aorte descendante à gauche.

### **2. Etiopathogenie**

Les anomalies des arcs sont la conséquence d'anomalies de migration, de colonisation ou de différenciation des cellules de la crête neurale qui peuvent être intégrées dans le concept de neurocristopathie [15].

Les anomalies de migration des crêtes neurales durant l'embryogenèse étaient largement liées à la délétion chromosomique 22q11 [16], qui en découle des

expressions phénotypiques donnant des tableaux cliniques extrêmement variables entre les patients et à l'intérieur des familles pour les formes héréditaires allant de formes sévères parfois létales à des formes asymptomatiques de la délétion découvertes fortuitement. Une microdélétion du chromosome 22q11 est observée chez 1/4 000 à 1/ 10000 enfants vivants [16]. Elle correspond à la perte d'une portion comprenant environ 30 gènes, dont TBX1 impliqué dans la morphogenèse cardiovasculaire [17].

Le syndrome de microdélétion 22q11 résulte du fait qu'au moins un des gènes contenus dans cette délétion est sensible au dosage génétique, c'est-à-dire qu'il est indispensable pour un développement normal que les deux copies du gène soient fonctionnelles. Si une seule copie est fonctionnelle, la production du gène est insuffisante, entraînant des perturbations du développement. On parle d'haplo- insuffisance.

Cette anomalie génétique est transmise sur le mode dominant mais 90% des cas ou plus résultent d'une mutation de novo [18]. Le spectre malformatif associé à cette délétion est très large, variant selon les gènes impliqués. Un phénotype quasiment normal est possible. Ainsi, au cours d'une enquête familiale après découverte d'un cas, 60% des membres porteurs de la délétion se sont avérés indemnes de malformations viscérales. Les anomalies les plus fréquentes sont une dysmorphie faciale évocatrice, l'aplasie ou hypoplasie thymique, parfois étendue aux parathyroïdes, les fentes palatines (10%) et insuffisances vélopharyngées, des malformations rénales (35%) et, surtout des malformations cardiaques conotruncales, présentes dans 81% des cas pour Botto et al [18]. Cette fréquence est cependant peut-être surestimée, un nombre non négligeable de patients porteurs de la microdélétion mais indemnes de cardiopathie restant méconnus. Ainsi, pour Shooner et al. [19], une fréquence de 50% environ serait plus réaliste.

Dans ce contexte, les cardiopathies les plus fréquentes font partie des anomalies conotruncales, avec une fréquence variable selon l'atteinte:

- ✓ Tétralogies de Fallot
- ✓ Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)
- ✓ Communication inter ventriculaire (CIV)
- ✓ Interruption de la crosse aortique (IAAO)
- ✓ Tronc artériel commun (TAC)
- ✓ Ventricule droit à double issue (VDDI)

En présence d'une cardiopathie conotruncale, la constatation supplémentaire d'une anomalie de la crosse aortique et/ ou des branches de celle-ci augmente notablement le risque de délétion 22q11. Dans certains cas, par exemple le ventricule droit à double issue, on peut même soupçonner que l'anomalie vasculaire est plus liée à la délétion que ne l'est la cardiopathie elle-même.

Les anomalies de migration des crêtes neurales durant l'embryogenèse des porteurs du syndrome de microdélétion 22q11 expliquent les malformations cardio-vasculaires du 3<sup>ème</sup> et 4<sup>ème</sup> arc aortique touchant les gros vaisseaux et la base du cœur. Ces pathologies sont l'expression de l'anomalie des cellules qui constituent les parois des arcs vasculaires [16].

#### ❖ Implications cliniques:

Ces résultats devraient alerter le cardiologue et le chirurgien cardiovasculaire que la délétion chromosomique 22q11 peut se produire chez un nombre important des patients porteurs d'une anomalie isolée des arcs sans malformation cardiaque associée ce qui justifie:

#### ❖ Un dépistage:

Précoce de cette anomalie génétique chez ces patients même en l'absence des autres caractéristiques manifestes du syndrome de délétion 22q11, puisque de

nombreuses caractéristiques typiques observées dans ce syndrome peuvent ne pas être évidentes au cours de la petite enfance. En Particuliers des difficultés d'élocution et d'apprentissage.

### ❖ un conseil génétique approprié

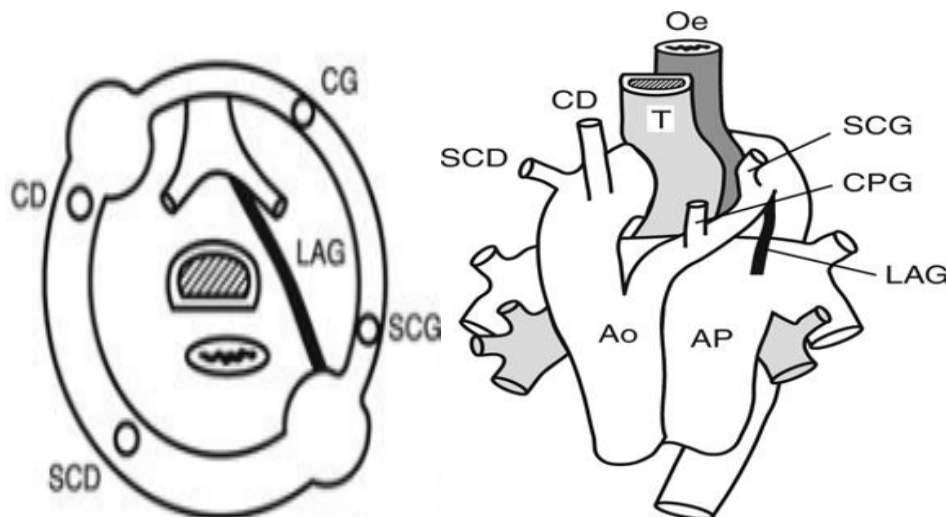
### 3. Embryologie du double arc aortique

L'arc aortique est une structure complexe, dérivée du développement de six arcs successifs entre le sac aortique et les aortes dorsales.

Au cours de l'embryogenèse, les arcs aortiques et l'aorte dorsale forment, à l'origine, une corbeille vasculaire qui encercle complètement la portion pharyngienne de l'intestin primitif [17].

Dans le développement normal, la régression de l'aorte dorsale droite ouvre cette corbeille du côté droit de sorte que l'œsophage et la trachée ne sont plus emprisonnés par les dérivés des arcs aortiques [20].

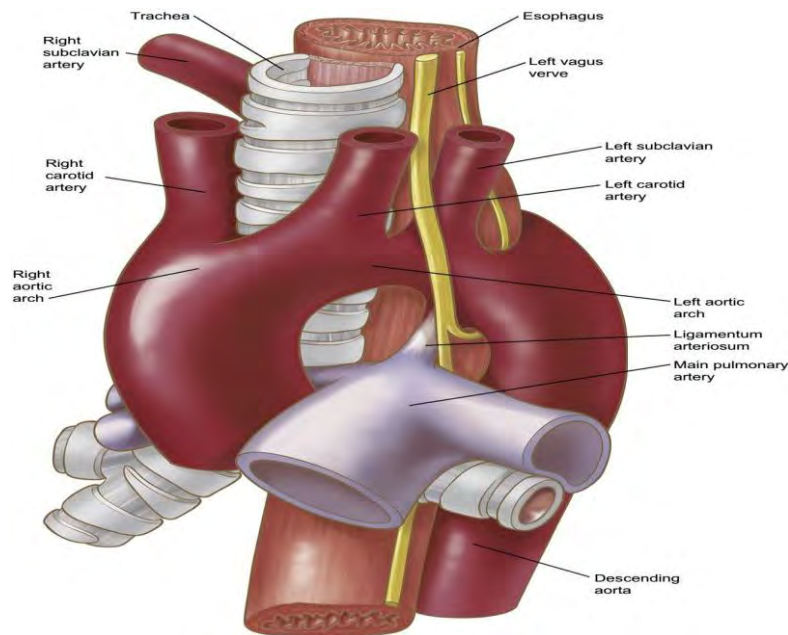
Cependant il arrive parfois que l'aorte dorsale droite persiste et maintien ses connexion ce qui entraine la formation d'un double arc aortique.



**Figure 1 : Vue schématique du double arc aortique [2]**

#### 4. Anatomie pathologique

Le double arc aortique constitue la cause la plus fréquente d'anneau vasculaire complet symptomatique. L'anomalie est caractérisée par la persistance de deux crosses aortiques qui naissent de l'aorte ascendante et qui passent de part et d'autre de la trachée et de l'œsophage.



**Figure 2 : Vue schématique montrant les rapports du double arc aortique avec l'arbre trachéo- œsophagien [21]**

L'arc aortique droit est souvent plus haut et plus grand que l'arc gauche [22].

Les deux branches de l'arc double se rejoignent dans le médiastin supérieur pour former une aorte descendante thoracique unique, le plus souvent à gauche.

L'arc gauche suit alors son trajet normal, antérieur à la trachée puis au-dessus de la bronche souche gauche, tandis que l'arc droit passe au-dessus de la bronche souche droite puis passe entre l'œsophage et les corps vertébraux.

Si l'aorte descendante est à droite, cela forme une image en miroir [21]. Dans les deux cas, chaque arc donne l'artère carotide commune et l'artère sous-clavière de leur côté respectif.

## 5. Application clinique

Lorsque l'aorte dorsale droite persiste dans sa partie distale, on obtient une crosse aortique dédoublée qui forme un anneau vasculaire autour de la trachée et de l'œsophage [23].

Cet anneau peut provoquer une sténose de la trachée et de l'œsophage et interférer à la fois avec la respiration et la déglutition.

Le double arc aortique est souvent symptomatique au cours des premiers mois de la vie, les symptômes sont dominés par des signes respiratoires allant de l'obstruction légère à la détresse respiratoire (Stridor, infections respiratoires, encombrement bronchique, dyspnée, toux chronique), et ou gastro-intestinaux (dysphagie).

L'imagerie joue un rôle primordial dans le diagnostic positif du double arc aortique. Elle permet aussi de faire un bilan anatomique précis de cette malformation, et de détecter les anomalies associées.

Les moyens d'imagerie nécessaire sont généralement des moyens anodins :

- ✓ Radiographie thoracique
- ✓ TOGD et ou Fibroscopie trachéobronchique
- ✓ Un angioscanner thoracique voire une imagerie par résonance magnétique.

Une fois le diagnostic est établi, seul le traitement chirurgical peut enlever la compression et libérer les voies respiratoires et digestives [24].

La mortalité per et post opératoire est faible. L'évolution est marquée par une amélioration spectaculaire. Les complications sont possibles mais rares.

## **PATIENTS ET METHODES**

## **1. Cadre d'étude**

Notre étude s'est déroulée au centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer (CHNEAR) de Dakar. Il s'agit d'un centre de référence national pédiatrique de niveau III. Il se situe dans l'enceinte du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) de Fann de Dakar avec une capacité de 170 lits.

Le CHNEAR est constitué de services suivants :

- Les services d'hospitalisation répartis dans 6 pavillons:
- Service d'accueil et d'urgence (SAU).
- Le pavillon K : pavillon de réanimation et soins intensifs.
- Le pavillon N reçoit les enfants de 0 à 2mois.
- Le pavillon M et O : 2 pavillons des maladies chroniques.
- Le pavillon de la chirurgie pédiatrique.

Le CHNEAR est également doté de services techniques comprenant:

- Les services de consultation externe spécialisée: dermatologie, ophtalmologie, ORL, chirurgie dentaire.
- Un laboratoire d'analyses biologiques.
- Un service d'imagerie médicale.

Le personnel soignant comporte : des pédiatres universitaires, des pédiatres praticiens, des biologistes, des radiologues, des médecins d'autres spécialités et du personnel paramédical.

Le CHNEAR travaille en étroite collaboration avec le service de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (CTCV) du CHU de Fann de Dakar.

Les patients de notre étude sont hospitalisés initialement au CHNEAR puis référés secondairement au service de CTCV afin de suivre leur prise en charge chirurgicale.

## **2. Type et période d'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive de 3 cas de double arc aortique colligés au CHNEAR de Janvier 2017 au Décembre 2019.

## **3. Population d'étude (critères de sélection)**

L'étude a concerné tous les patients dont l'âge était entre 0 et 15 ans diagnostiqués et suivis pour DAA au CHNEAR durant la période de l'étude. Le diagnostic de DAA reposait sur une suspicion clinique (détresse respiratoire persistante et trainante malgré un traitement bien adapté, toux et dyspnée chronique) et une confirmation radiologique par une angio-tomodensitométrie thoracique (angio-TDM).

Dans ce travail nous n'avons pas inclus dans l'étude les enfants présentant les autres types de malformations vasculaires, lymphatiques et les dossiers non exploitables.

## **4. Collecte des données**

Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des malades et des registres d'hospitalisation du CHNEAR et du service de CTCV de Fann pour les données opératoires.

Nous avons analysé :

- Les données épidémiologiques : Sexe, âge et origine géographique
- Les données cliniques : Antécédents, circonstances de découverte, données de l'examen physique.
- Les données l'imagerie:
  - Echographie anténatale
  - Radiographie du thorax
  - Angio-TDM thoracique
  - Echographie cardiaque
  - Transit œso-gastro-duodéal (TOGD)
  - La bronchoscopie.

- La prise en charge thérapeutique:
  - Le traitement médical
  - La prise en charge chirurgicale
- L'évolution à court et à moyen terme.

## **5. Analyse des données**

Les résultats sont présentés sous la forme d'observation clinique de chaque patient numérotée de 1 à 3.

## **6. Considérations éthiques**

L'analyse des dossiers de manière rétrospective ne nécessite pas un consentement du patient, et ce type de travail ne demande pas de soumission formelle à une commission d'éthique.

Pour respecter le secret médical, nous avons gardé l'anonymat pour les observations.

## **OBSERVATIONS**

## **1. Observation 1:**

Un nourrisson (M. D.) de sexe féminin, âgé de 15 mois admis pour difficultés respiratoires persistantes et toux lors des tétées.

### **➤ Antécédents :**

Il est issu d'une mère âgée de 42 ans VIII geste, VII pare, 1 avortement. La grossesse était mal suivie, l'accouchement par voie basse à terme, Apgar 9/10. La vaccination n'était pas à jour, pas de cicatrice de BCG. Il était sous allaitement artificiel exclusif jusqu'à l'âge de 6 mois puis diversification alimentaire. Il avait un bon développement psychomoteur. On rapporte une notion d'hospitalisation à 2 semaines de vie pour difficulté respiratoire, et 3 épisodes récidivants de bronchiolite, ainsi qu'une notion de deux décès dans la fratrie durant la période néonatale de cause inconnue. Il n'y a pas de notion de tabagisme parental ni de consanguinité.

### **➤ Examen à l'admission :**

L'état général était assez bon, le poids à 8,9 kg, la taille à 75 cm. Sa température était à 38,5°C, il était tachycarde à 150 battements/mn, polypnéique à 50 cycles/min, sa saturation à 85% à l'air ambiant. Il présentait des signes de lutte (BAN, TIC) avec un stridor. A l'auscultation pulmonaire on retrouvait des râles crépitant en basal droit et des sibilants diffus aux deux champs pulmonaires.

### **➤ Biologie :**

- Recherche de BAAR dans le liquide gastrique → négatif
- GenXpert → négatif
- NFS : Hyperleucocytose à 23400 à prédominance PNN
- CRP(+)
- ECB des sécrétions + CULTURE → Streptocoque non groupable

➤ **Radiographie thoracique**



**Figure 3 : Radiographie du thorax de face (Obs. 1)**

Opacité alvéolo-interstitiel basale droite avec émoussement du cul de sac homolatéral. Horizontalisation des cotes à gauche.

➤ **La laryngotrachéobronchoscopie**

Une inflammation diffuse de la muqueuse laryngo-trachéobronchique et des sécrétions purulentes et visqueuses trachéobronchique

- **Le diagnostic** d'asthme surinfecté associée à une laryngo-trachéobronchite bactérienne a été retenu.

Devant la persistance de la détresse respiratoire après 10 jours de traitement, une TDM thoracique a été demandée à la recherche d'une malformation broncho pulmonaire associée.

➤ **L'angio TDM Thoracique :**



**Figure 4 : Angio TDM (Obs.1)**

Un aspect de double arc aortique avec un arc droit prédominant, chaque arc donnant naissance à une sous Clavière et une carotide primitive, effet de masse sur l'œsophage thoracique en contact.

➤ **L'échographie cardiaque :**

Une image de double arc aortique sans autres anomalies cardiaques.

➤ **Prise en charge et évolution:**

Le nourrisson a été opéré à l'âge de 2 ans. Les suites opératoires étaient simples.

➤ **Conclusion :**

Double arc aortique chez un nourrisson de 15 mois, révélé par des infections respiratoires à répétition accompagnées de stridor et une dysphagie.

## **2. Observation 2 :**

Un nourrisson (AC. N.) de sexe féminin, âgé de 2 mois, suivi dans le service pour une laryngomalacie est hospitalisé pour une fièvre et une détresse respiratoire.

### **➤ Antécédents :**

Il est issu d'une mère âgée de 34 ans, III gestes, III pares, ayant présenté une HTA gravidique. La grossesse était suivie avec 3 CPN menée à terme. L'accouchement était par voie césarienne pour macrosomie. Le cri était immédiat. Il était sous allaitement maternel exclusif jusqu'à 6 mois puis diversification. Il ne présente par ailleurs aucun antécédent pathologique particulier.

### **➤ Histoire de la maladie :**

Remonte à la naissance marquée par l'apparition d'une difficulté respiratoire. Le nouveau-né a été hospitalisé dans notre service à l'âge de 20 jours pour prise en charge d'une laryngite aigue sur terrain de laryngomalacie légèrement améliorée sous oxygénothérapie et aérosol d'adrénaline. Le nouveau-né a continué de faire des épisodes de toux et détresse respiratoire et a bénéficié de consultations fréquentes. Depuis quelques jours, le tableau respiratoire s'est aggravé avec apparition d'une fièvre d'où sa ré-hospitalisation.

### **➤ Examen à l'admission :**

L'état général était bon, le poids à 6 kg. Il présentait un syndrome infectieux avec une fièvre à 39,1°C. Il était tachycarde à 150 battements/min, polypnéique avec une FR à 42 cycles/min, une SaO<sub>2</sub> à 92% à l'air ambiant. Il présentait une détresse respiratoire légère avec un stridor et un syndrome de condensation pulmonaire basal droit.

### **➤ Biologie :**

GsRh : O positif

NFS : GB = 20700/mm<sup>3</sup>, Hb = 9 g/dl, plq = 281 000/ mm<sup>3</sup>

CRP : positive

➤ **La radiographie du thorax :**

Opacité parenchymateuse basale droite.

Le diagnostic d'une pneumonie sur un terrain de laryngomalacie a été retenu.

➤ **Prise en charge :**

Le nourrisson a été mis sous une bi-antibiothérapie (céfotaxime/amikacine), une oxygénothérapie et une nébulisation d'aérosol d'adrénaline.

➤ **Evolution :**

L'évolution a été marquée par une régression des signes infectieux et de la persistance d'une détresse respiratoire légère et du stridor motivant la réalisation d'autres explorations dans le cadre de la recherche étiologique.

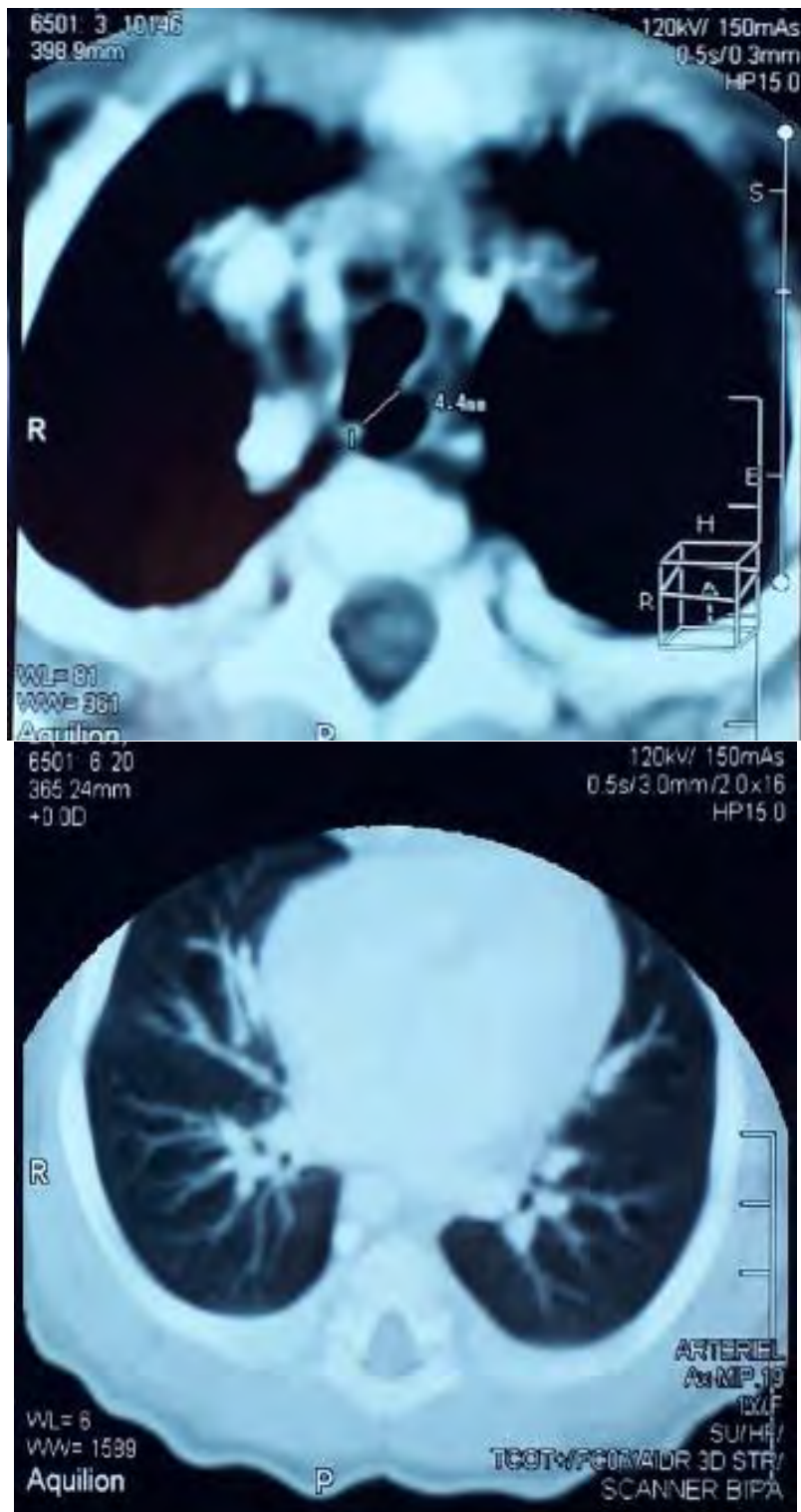
➤ **Laryngoscopie :**

Un bombement de la paroi gauche de la trachée réalisant une sténose extrinsèque de la trachée.

D'où l'intérêt de la réalisation d'un scanner thoracique.

➤ TDM thoracique :





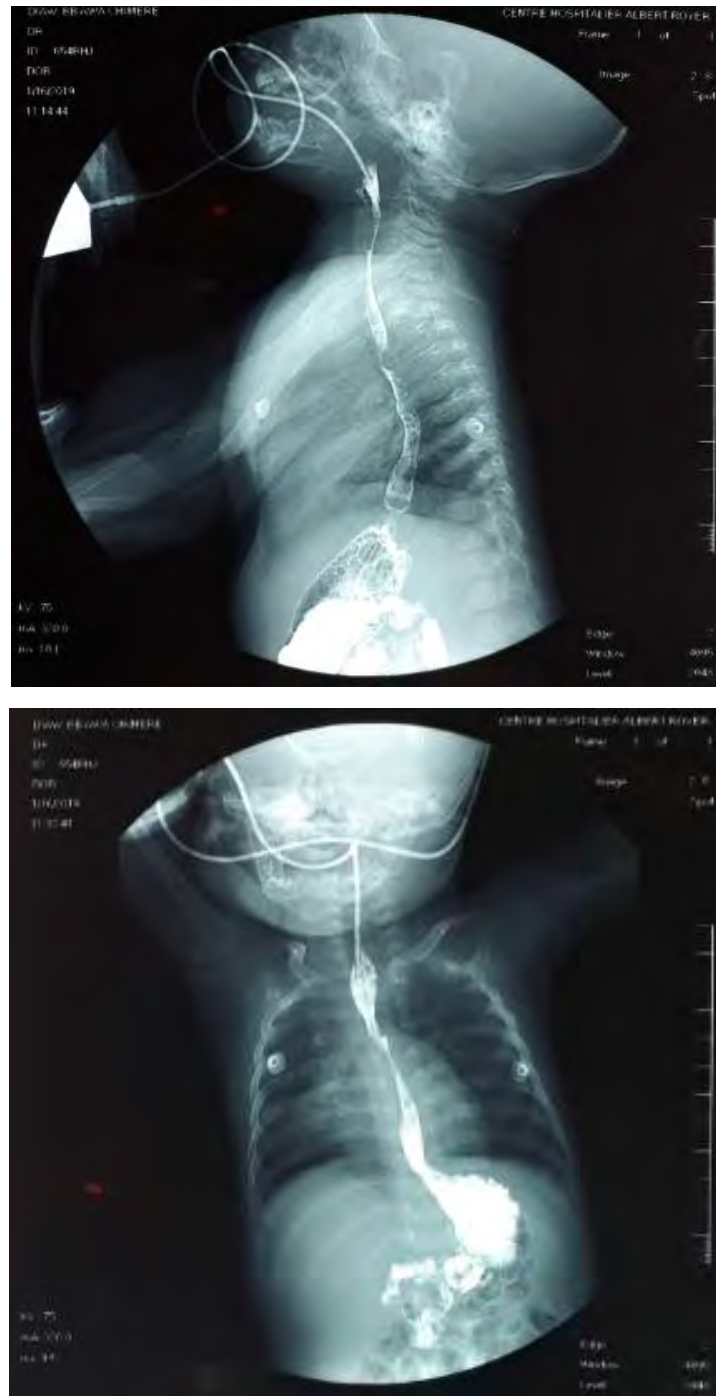
**Figure 5 : Angio TDM (Obs. 2)**

- Absence de syndrome de masse sur la trachée.
- Malposition aortique (crosse aortique et portion descendante à droite) avec compression postérieure modérée de la bronche souche gauche par un vaisseau artériel supra aortique.

- Doute sur une communication oeso trachéale en regard de D3

A compléter par TOGD et angio scanner thoracique pour la confirmation de ces diagnostics.

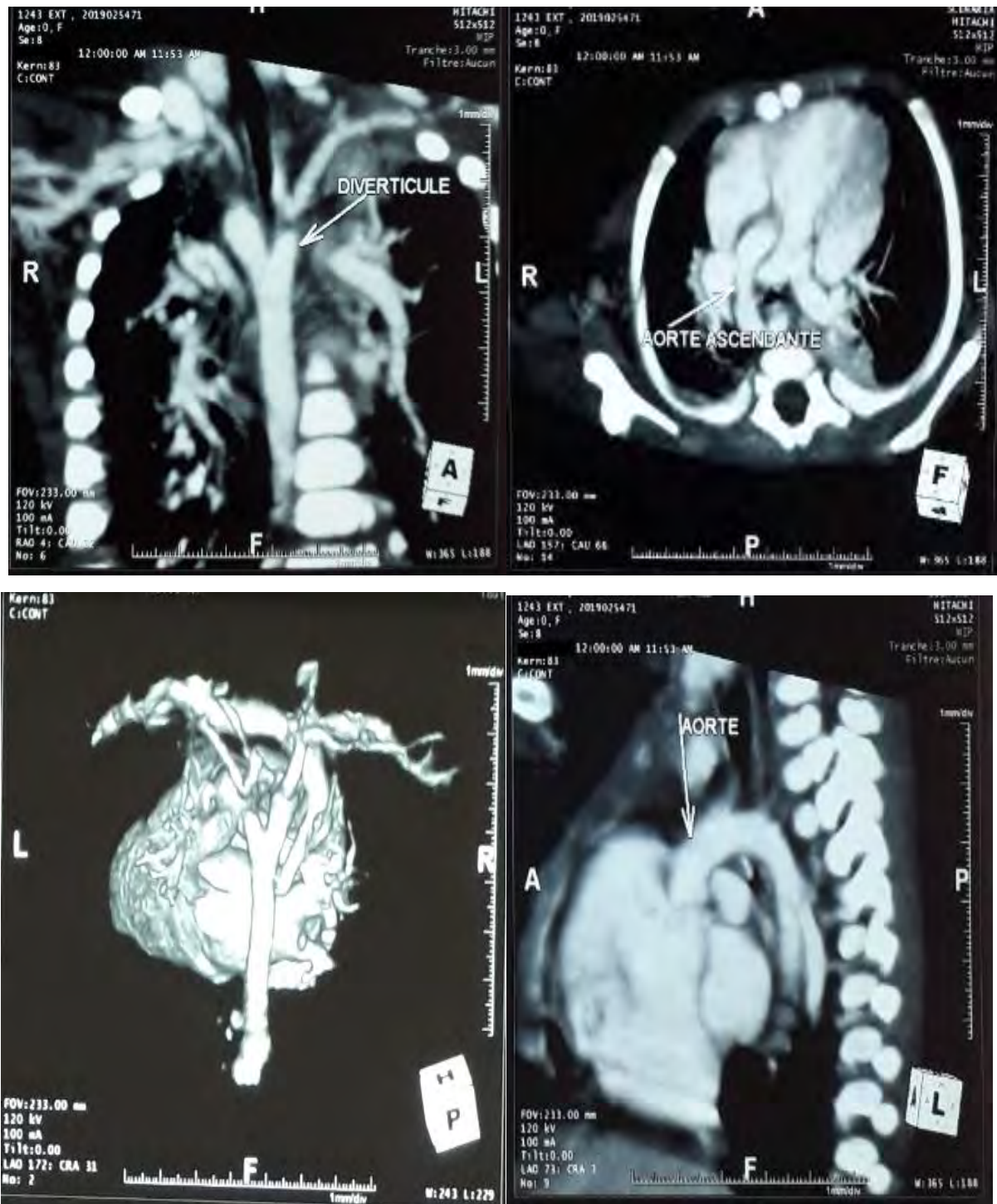
➤ **TOGD :**



**Figure 6 : TOGD (Obs.2)**

- Pneumonies des lobes supérieur et moyen
- Absence de fistule œsotrachéale
- Empreinte postéro latérale gauche de l'œsophage thoracique à la hauteur de D3 en faveur d'un arc vasculaire anormal

➤ **Angioscanner thoracique :**



**Figure 7 : Angio-TDM (Obs.2)**

- Crosse de l'aorte et aorte descendante thoracique situées à droite.
  - Naissance initiale d'un tronc artériel brachio céphalique gauche à direction postéro latérale gauche, donnant une carotide commune gauche et une sous clavière gauche.
  - La carotide commune droite naît juste après le tronc artériel brachio céphalique gauche, ensuite le sous clavière droite.
  - Il existe un diverticule borgne naissant à la face postéro médiale du segment initial de l'aorte descendante croisant en arrière l'axe aéro digestif qu'il comprime.
- ➔ **Aspect d'un double arc aortique non fonctionnel avec diverticule retro-œsophagien réalisant probablement une compression de l'arc aéro-digestif.**

➤ **Echographie cardiaque :**

Cœur d'architecture, de structure et de fonction normale.

Arc aortique à droite.

➤ **Prise en charge :**

Une cure chirurgicale le l'arc aortique non fonctionnel a été indiquée et le nourrisson a été opérée à l'âge de 6 mois.

➤ **Evolution :**

Décédé après un mois par des complications post opératoires.

➤ **Conclusion :**

Double arc aortique chez un nourrisson de 2mois et demi révélé par une détresse respiratoire récurrente, un stridor et des infections respiratoires à répétition.

### **3. Observation 3 :**

Un nourrisson (ML. F.) de sexe féminin, âgé de 2 mois et demi, originaire de Fatick est hospitalisé pour difficultés respiratoires.

#### **➤ Antécédents :**

Il est issu d'un mariage non consanguin et d'une grossesse bien suivie menée à terme. L'accouchement était par voie basse, Apgar 9/10 et le poids de naissance à 3000g. Sa vaccination est à jour selon le programme élargie de vaccination (PEV). Son développement psychomoteur est normal. Sur le plan familial, sa mère est âgée de 30 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, avec notion d'asthme familial, et pas de tabagisme passif.

#### **➤ Histoire de la maladie :**

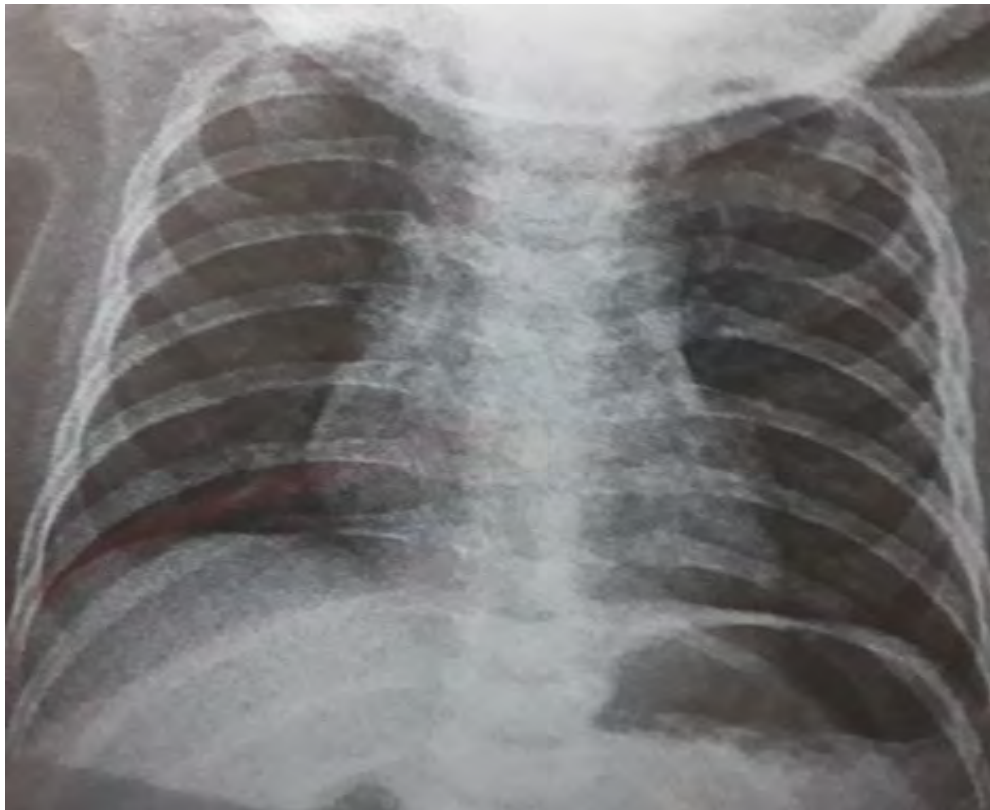
Elle remonte à 1 mois de vie, marquée par l'apparition de difficultés respiratoire, encombrement bronchique, sans fièvre non améliorée par un traitement symptomatique (une désobstruction rhinopharyngée et une kinésithérapie respiratoire). Devant l'aggravation des signes respiratoires et l'apparition d'une difficulté alimentaire, l'enfant était adressé à notre structure pour complément de prise en charge.

#### **➤ Examen clinique :**

A l'admission, il présentait un assez bon état général, le poids était de 5.4Kg, la température à 37°C, la FC à 140 bat/min, la FR à 50 cycles/min et la SaO<sub>2</sub> à 95% (air ambiant). L'examen pleuro-pulmonaire notait une détresse respiratoire avec des signes de lutte et des ronchis bilatéraux. L'examen cardiovasculaire montrait un souffle systolique 2/6. Le reste de l'examen était normal.

➤ **Examens complémentaires**

- **La biologie** : NFS :GB = 8400/mm<sup>3</sup>, Hb = 11,9g/dl, plq = 246 000/ mm<sup>3</sup>; la CRP était négative (<5 mg/l).
- **La Radiographie thoracique** : objectivait une hyperclarté pulmonaire, un abaissement des coupes diaphragmatiques et une horizontalisation des côtes.



**Figure 8 : Radiographie du thorax de face (obs.3)**

- **L'échographie cardiaque** était normale

➤ **Diagnostic initial :**

L'hypothèse d'une bronchiolite aiguë a été évoquée.

➤ **Prise en charge initiale et évolution:**

Le nourrisson a bénéficié d'une oxygénation, des nébulisations de  $\beta_2$  mimétiques et d'une corticothérapie.

**Devant la persistance des signes cliniques, une angio TDM a été demandée.** Elle a objectivé un double arc aortique avec dominance de l'arc droit qui donne naissance au tronc brachio-céphalique, tandis que l'arc gauche qui est plus petit donne naissance à un tronc brachio-céphalique gauche. Les 2 troncs se rejoignent pour former l'aorte descendante. Avec un enserrement de l'axe aérodigestif (trachée et œsophage) entre les 2 arcs, avec sténose extrinsèque de la trachée dont le diamètre mesure à ce niveau 2 mm.



**Figure 9 : Angio TDM (obs.3)**

➤ **Diagnostic retenu :**

Nous avons retenu le diagnostic d'un double arc aortique responsable d'une compression extrinsèque de la trachée et de l'œsophage.

➤ **Prise en charge et évolution :**

Le nourrisson était opéré à l'âge de 9 mois au service de CCTV avec une identification de l'arc dominant et une section suture de l'autre arc permettant la libération du tractus œsotrachéale.

Les suites opératoires étaient simples. Actuellement l'enfant est âgé de 18 mois et il est suivi régulièrement à la consultation externe du service de CCTV.

➤ **Au total**, il s'agit donc d'un double arc aortique, comprimant la trachée et l'œsophage, révélé par un tableau de détresse respiratoire précoce.

#### 4. Tableau récapitulatif :

**Tableau I : Tableau récapitulatif**

Obs	Pavillon	Sexe	Mode de révélation	Age du début de symptôme	Age au moment du diagnostic	Prise en charge	Evolution	Age actuel
Obs 1	K	F	-Stridor -Dysphagie	15 jours	16 mois	Chirurgicale	favorable	4 ans
Obs 2	N	F	-Détresse respiratoire -Infection pulmonaire	A la naissance	3 mois	chirurgicale	décédée	---
Obs 3	urgences	F	Détresse respiratoire	2 mois	2 mois 15 jours	chirurgicale	favorable	18 mois

## **DISCUSSION**

Dans ce chapitre, nous allons discuter nos observations par rapport celle de la littérature et essayer de tirer des conclusions fondées sur l'expérience de notre service et celle des autres séries.

## 1. Etude épidémiologique

L'arc aortique est une structure complexe, dérivée du développement de six arcs successifs entre le sac aortique et les aortes dorsales. Le remodelage de ces arcs produit dans 70% des cas un arc aortique gauche donnant 3 branches : le tronc brachiocéphalique, l'artère carotide commune gauche et l'artère sous-clavière gauche. Le double arc aortique représente moins de 0.1% des variantes de l'arc aortique [2].

### 1.1. Age

L'âge de révélation varie de la période néonatale à l'enfance selon la sévérité de la compression œsotrachéale, et l'existence de malformations associées, il est en général précoce, avant 3 ans [2].

*Dans notre série, on a eu un diagnostic précoce chez tous les patients avant l'âge de 7 mois, ce qui semble concordant avec la littérature.*

**Tableau II : Age de découverte dans les autres séries**

Auteur	PAYS	Nombre des cas	Age extrême	Age moyen
Alsenaidi [25] (1964- 2005)	Canada	81	0 – 10,3 ans	5 mois
Shanmugam[26] (1987- 2003)	RU	29	5 jours - 8 ans	20 mois
Backer [27] (1946- 2003)	USA	113	—	16,8 mois
Ruzmetov [28] (1970- 2008)	USA	67	—	18mois

## 1.2. Sexe

*Dans notre série nous avons constaté une prédominance féminine*, ce qui est contradictoire avec les données retrouvées dans les autres séries.

## 1.3. La répartition selon l'arc dominant

Comme nous l'avons déjà mentionné le double arc aortique est dû à la non régression du quatrième arc aortique droit ce qui fait que l'aorte ascendante se divise en avant de la trachée en deux arcs qui vont passer autour de la trachée et de l'œsophage pour les enserrer puis vont se réunir en arrière de l'œsophage pour donner l'aorte thoracique descendante [29].

Selon la littérature, les 2 arcs sont généralement perméables par ailleurs l'arc droit est dominant dans 70 % des cas [29].

*Dans notre série, l'arc droit était dominant dans les 3 observations. L'arc gauche était non perméable pour l'observation 2.*

**Tableau III** : Répartition selon l'arc dominant

Auteur	Nombre de cas	DAA à arc droit dominant	DAA à arc gauche dominant	Co-dominance
Alsenaidi [25](1964- 2005)	81	58(71%)	16(20%)	7(9%)
Shanmugam [26](1987- 2003)	29	25(86%)	2(7%)	2(7%)
Backer [27](1946- 2003)	113	85(75%)	20(18 %)	8(7%)
Ruzmetov [28](1970- 2008)	67	55(82%)	12(18%)	0%

## 1.4. Les formes associées

Le double arc aortique est une malformation vasculaire congénitale qui constitue la cause la plus fréquente d'anneau vasculaire complet symptomatique;

cette malformation peut être isolée ou associée à une autre malformation qu'on distingue en deux types: les malformations cardiaques et extracardiaques.

#### **1.4.1. Les cardiopathies congénitales associées:**

Les cardiopathies les plus fréquemment associées sont: la tétralogie de Fallot, communication inter ventriculaire, persistance du canal artériel, atrésie pulmonaire à septum ouvert, coarctation de l'aorte.

Une anomalie associée est également fréquemment rencontrée; c'est la veine cave supérieure gauche anormale se jetant dans le sinus coronaire. Enfin, on peut trouver de façon beaucoup plus rare d'autre cardiopathie comme le canal atrio-ventriculaire, ventricule unique, transposition des gros vaisseaux, communication inter-auriculaire, naissance anormale de la coronaire gauche, et l'atrésie tricuspide.

*Dans notre série, aucun patient n'avait une cardiopathie congénitale associée sachant que tous les patients ont bénéficié d'une échocardiographie trans-thoracique préopératoire, ce qui pourrait s'expliquer d'une part par la fréquence faible de cette association et d'autre part par le nombre limité de nos patients.*

Le nombre des patients ayant une cardiopathie congénitale associée était aussi limité dans les autres séries, dont les résultats sont regroupés dans le tableau suivant :

**Tableau IV :** Pourcentage des patients ayant une cardiopathie congénitale

Série	Nombre total de cas	Pourcentage des patients ayant une cardiopathie associée
Alsenaidi [25] (1964- 2005)	81	14(17%)
Shanmugam [26] (1987- 2003)	29	7(24%)
Backer [27] (1946- 2003)	113	8(7%)
Ruzmetov [28] (1970- 2008)	67	7(10%)

### **1.4.2. Les malformations extracardiaques**

Outre les cardiopathies congénitales, autres malformations extracardiaques peuvent être retrouvées, il s'agit essentiellement de la microdélétion du chromosome 22q11:c'est le syndrome de Di George ou un syndrome apparenté comme le syndrome vélo-cardio-facial de Shprintzen.

***Dans notre série aucun patient n'avait une malformation cliniquement décelable.***

## **2. Etude radio-clinique**

### **2.1. Le mode de révélation :**

Les circonstances de découverte d'un DAA sont variables, il peut s'agir d'une découverte lors du bilan d'une cardiopathie ou lors d'une radiographie faite de façon systématique, par exemple dans le cadre d'une microdélétion 22q11 mais le plus souvent chez le nouveau-né et le nourrisson ce sont les signes de compression œsotrachéale qui attirent l'attention.

Cliniquement le syndrome est caractéristique avec un stridor, épisodes de détresse respiratoire et parfois asphyxie. Les signes de dysphagie sont souvent méconnu et au second plan.

Le stridor peut être majoré par une trachéomalacie, il peut aussi donner un syndrome asthmatiforme.

L'évolution de ce stridor est le plus souvent favorable après la chirurgie, par diminution puis disparition progressive au cours de la deuxième année de vie [29,30].

***Dans notre série, les signes respiratoires ont été retrouvés chez tous les patients cependant les signes digestifs ont été présents chez 1 seul cas. Le stridor était observé chez le premier cas.***

Les infections respiratoires sont le plus souvent récidivantes et traitées par une antibiothérapie à l'aveugle, ***elles ont été présentes dans l'observation 2.***

D'autres signes peuvent s'observer au cours de cette pathologie à savoir le wheezing, l'encombrement trachéobronchique, des épisodes de détresse respiratoire, la toux, le ronflement, les accès de cyanose avec même une asphyxie où il faut instaurer une ventilation invasive.

Le tableau suivant montre les résultats retrouvés dans les différentes séries.

**Tableau V : Mode de révélation du DAA dans les différentes séries**

Série	Nombre de cas	Signes respiratoires				Signes digestifs
		stridor	Infection respiratoire	wheezing	Détresse respiratoire	
Alsenaidi[25]	81	77%	17%	41%	7%	40%
Shanmugm [26]	29	59%	17%	21%	17%	27%
Backer [27]	113	57 %	27%	–	10%	15%
Ruzmetv [28]	67	64%	42%	–	–	16%

## 2.2. Les examens para cliniques

Un syndrome de compression trachéale ou œsotrachéale en période néonatale et chez le nourrisson doit toujours faire rechercher une anomalie des arcs aortiques et en particuliers le double arc aortique comme étant la cause principale d'anneau vasculaire complet symptomatique.

Il faut privilégier les examens les moins invasifs qui peuvent être obtenus facilement et rapidement tout en apportant le maximum d'informations.

### 2.2.1. La radiographie thoracique de face

C'est l'examen de base, il permet de préciser le siège de la crosse aortique et de l'aorte descendante.

On objective souvent un effacement du bouton aortique et de la ligne para-aortique, ainsi qu'un rétrécissement trachéale localisé, qui sont de grande valeur diagnostic.

La radiographie thoracique peut montrer aussi une distension thoracique, des troubles de la ventilation à type d'atélectasie ou un syndrome alvéolaire évoquant une pneumopathie sous-jacente [6].

Sur la radiographie thoracique, on peut observer une cardiomégalie évoquant une cardiopathie congénitale associée.

### **2.2.2. Le transit œsogastroduodénal**

Il était pendant longtemps l'examen de référence devant un syndrome de compression œsotrachéale.

Cet examen a pour but de rechercher des empreintes anormales, on étudie alors le siège, la taille et la direction de l'empreinte. En fonction du siège et de l'orientation de l'empreinte, il est possible d'affirmer le diagnostic d'anomalie des arcs aortique et parois affirmer le type d'anomalie.

*Dans notre série le TOGD a été réalisé chez 2 patients, il a objectivé une image d'empreinte extrinsèque de la jonction du tiers supérieur et tiers moyens de l'œsophage thoracique évoquant un arc vasculaire anormal avec absence du reflux gastro-œsophagien ce qui semble en concordance avec les autres séries :*

Dans la série d'**Alsenaidi** [25] 60 patients (74%) ont bénéficié d'un TOGD qui a montré dans 100% des cas un aspect en faveur d'un DAA.

Dans la série de **Shanmugam** [26] 19 patients (65%) ont bénéficié d'un TOGD qui a aussi montré des images caractéristiques dans 95% des cas.

### **2.2.3. La fibroscopie trachéobronchique**

Réalisée à l'aide d'un fibroscope souple, elle est effectuée par un opérateur entraîné, en milieu spécialisé, dans le bilan d'un stridor. Cet examen permet

d'éliminer une anomalie laryngée ou sous-glottique et affirme le caractère vasculaire de la compression trachéale par le caractère pulsatile; il précise le siège de la compression et peut objectiver une trachéomalacie associée

*Dans notre série, la FTB a été demandée chez 1 patient à la recherche d'anomalie du larynx ou de la trachée.*

*Elle a objectivé la présence d'une compression extrinsèque de la trachée à la hauteur du D4 par une masse battante faisant évoquée une anomalie des arcs aortiques.*

#### **2.2.4. La tomodensitométrie**

L'angio-TDM aortique par la technique spiralée permet d'étudier l'aorte et ses branches dans n'importe quel plan dans l'espace.

C'est l'examen de choix pour une évaluation morphologique complète et exhaustive des anomalies des arcs aortiques et des cardiopathies congénitales éventuellement associées.

Elle confirme le diagnostic du DAA et précise les rapports de l'arc aortique avec l'œsophage, la trachée ainsi que la position des troncs supra- aortique, servant d'une cartographie préopératoire [31].

Dans la série de **Backer [27]** et **Ruzmetov [26]**, le TOGD et l'artériographie étaient les seuls examens demandés après la radiographie thoracique dans la première partie de leurs études. Cependant, grâce à son caractère moins invasif et sa progression ces dernières années, la tomodensitométrie a été demandé chez la majorité des patients avant même la consultation chirurgicale.

*Dans notre série, la TDM a été demandé chez tous les patients.*

*La TDM a montrée la naissance des artères carotides communes et sous-clavières indépendamment chacune de leur crosse aortique ce qui concorde avec les données de la littérature.*

### **2.2.5. L'angiographie**

Elle a été pendant longtemps l'examen- clé pour le diagnostic d'un DAA et le reste encore pour certaines équipes [29].

Cet examen permet de confirmer le diagnostic du DAA, d'identifier l'arc dominant ainsi que de visualiser la répartition des troncs supra-aortique ce qui constitue une cartographie préopératoire détaillée.

L'angiographie en contrepartie, outre sans caractère invasif, nécessite une anesthésie générale, et présente l'inconvénient de l'irradiation et de l'injection de produit de contraste.

Dans la série de **Backer [45] et Ruzmetov [46]**, l'angiographie a été largement utilisé dans la première partie de leurs études cependant grâce aux nouvelles technologies d'imagerie peu invasives (TDM+ IRM) qui sont actuellement à la disposition du clinicien, cet examen n'est plus de pratique courante.

### **2.2.6. L'imagerie par résonance magnétique**

Elle permet, comme la TDM et l'angiocardiographie, de faire un bilan anatomique précis mais elle n'est pas irradiante et réputée comme non invasive; cependant, lorsque l'examen doit être réalisé chez un nouveau- né et un nourrisson, il faut une prémédication poussée, voire une anesthésie générale ce qui limite actuellement ses indications.

### **2.2.7. L'échocardiographie**

Il s'agit d'une méthode non invasive par voie trans-thoracique qui a ses limites mais peut rendre service ; ainsi on peut mettre en évidence une crosse aortique à droite, on peut parfois analyser la naissance des vaisseaux de la base, si les quatre vaisseaux naissent séparément, il y a une forte présomption d'anomalie des arcs aortique.

Cet examen ne peut pas toujours permettre de poser le diagnostic d'un DAA avec certitude, il faut s'aider d'autres examens comme la TDM, l'IRM ou

l'angiocardiographie, cependant il joue un rôle primordial dans la recherche de cardiopathie congénitale éventuellement associée.

*Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'une échocardiographie trans-thoracique, revenant sans anomalie.*

### **3. Etude thérapeutique:**

#### **3.1. Le Traitement médical:**

Le traitement du double arc aortique est avant tout chirurgical. La prise en charge médicale vise à stabiliser le malade avant la chirurgie :

##### **3.1.1. Les mesures générales:**

L'Hydratation et la nutrition, le couchage et la désobstruction nasale.

##### **3.1.2. L'oxygénothérapie**

Est le traitement symptomatique le plus important afin de lutter contre l'hypoxie en attente du traitement chirurgical.

##### **3.1.3. Autres**

Aérosol d'adrénaline, corticothérapie et antibiothérapie curative en cas de présence de signes en faveur d'une infection respiratoire bactérienne.

*Dans notre série :*

- ❖ *Les 3 patients ont été mis sous corticothérapie à courte durée après avoir bénéficié des séances de nébulisation par l'adrénaline.*
- ❖ *2 patients ont été mis sous antibiothérapie à base d'amoxicilline et de macrolide.*

*Par ailleurs quelques mesures générales, comme le fractionnement et l'épaississement des repas, la bonne hydratation et le maintien du nourrisson en position proclive dorsale à 30°, ont été toujours de mises.*

### **3.2. Le traitement chirurgical**

Le traitement du double arc aortique est chirurgical [6].

Gross [14] a défini la réparation chirurgicale du double aortique arc en 1945 et la prise en charge chirurgicale des autres anomalies vasculaire en 1946.

L'indication opératoire ne doit pas être systématique mais elle est formelle si le syndrome de compression œsotrachéale est sévère avec des infections respiratoires à répétition et des épisodes d'asphyxie qui peuvent se compliquer par un arrêt respiratoire puis cardiaque.

Un acte chirurgical réussi nécessite, certes, une équipe chirurgicale expérimentée mais aussi une bonne préparation anesthésique.

#### **3.2.1. Préparation anesthésique**

La préparation anesthésique est une étape primordiale car l'intervention chirurgicale se fait sous anesthésie générale avec la nécessité d'une intubation oro-trachéale chez des patients ayant une lumière trachéale rétrécie et qui risque d'avoir une trachéomalacie, ce qui est prédictif d'une intubation et d'une extubation parfois difficiles.

#### **3.2.2. La voie d'abord**

En cas de double arc aortique plusieurs voies d'abord peuvent être utilisées cependant la thoracotomie postéro-latérale gauche est la voie de référence pour les différents auteurs.

#### **3.2.3. L'intervention chirurgicale**

L'acte opératoire se déroule selon les étapes suivantes:

- Repérage des différents éléments anatomiques
- Identification de l'arc dominant et section suture de l'arc dominé après test de clampage avec libération du tractus œsotrachéale

- Section du ligament artériel (en cas du DAA à arc gauche dominant la section du ligament artériel n'est pas nécessaire selon Backer [27]).
- Contrôle de l'hémostase
- Fermeture du thorax PPP, après mise en place d'un drain thoracique.

En cas de codominance, un test de clampage sera réalisé de façon alternative, ce qui permet l'identification et la section de l'arc qui a conduit à la plus faible pression, par ailleurs si les mesures de pression restent inchangées, il faut procéder à la section de l'arc droit qui entoure l'arbre ootrachéal et risque de le comprimé [27].

A côté de la forme complète du double arc aortique, il existe parfois une forme incomplète du DAA par régression partielle d'un arc, il s'agit le plus souvent de l'arc gauche, et c'est au niveau de la portion la plus rétrécie que porte la section chirurgicale, généralement entre la carotide gauche et la sous-clavière gauche.

### **3.3. Mortalité et principales complications**

Le double arc aortique pose un problème diagnostique mais une fois le diagnostic est établi le traitement chirurgical peut être accompli avec une faible morbi-mortalité.

#### **3.3.1. Mortalité**

Dans la série de Backer et Ruzmetov aucun décès n'a été mentionné. Cependant dans la série d'Alsenaidi, un total de 3 patients (4%) sont décédés en post opératoire, à un âge médian de 1,6 mois:

- Le premier était un trisomique 18.
- Le deuxième est décédé par une insuffisance respiratoire à cause d'une broncho- pneumopathie bilatérale
- Et le troisième avait une cardiopathie congénitale associée.

Shanmugam a aussi rapporté le décès d'un nourrisson qui avait une cardiopathie congénitale ainsi qu'une trachéomalacie sévère. Le nourrisson est décédé par une insuffisance respiratoire.

*Dans notre étude, un patient est décédé en post opératoire.*

### **3.3.2. Complications**

Quoique la morbidité du traitement chirurgical du DAA soit relativement faible, cette intervention n'est pas à l'abri de complications.

Les principales complications sont : L'œdème laryngé, le pneumothorax, le chylothorax, l'infection nosocomiale, l'hémorragie et le traumatisme du nerf phrénique, pneumogastrique ou récurrent.

### **3.4. La kinésithérapie respiratoire [32]**

Dans de nombreuses unités de réanimation pédiatrique, la kinésithérapie respiratoire fait partie intégrante de la prise en charge des enfants opérés pour un double arc aortique en raison du risque ou de la présence de complications respiratoires.

## **4. Recul et évolution**

La prise en charge du DAA à un âge précoce offre des meilleurs résultats avec des complications postopératoires minimales.

Généralement, les signes digestifs disparaissent en postopératoire immédiat cependant les manifestations respiratoires persistent dans 30% des cas [26].

La persistance des signes respiratoires est le plus souvent secondaire à une trachéomalacie voire une sténose trachéale nécessitant parfois une intubation prolongée [24].

En cas de forme sévère de trachéomalacie, une aortopexie peut présenter un grand intérêt.

Fraga et al [33] ont rapporté l'observation de 4 patients qui ont été opérés pour un DAA cependant ils ont gradé des manifestations respiratoires sévères en rapport avec une trachéomalacie ; ces patients ont bénéficié d'une aortopexie à un intervalle variable de la première intervention et l'évolution était marquée par une amélioration spectaculaire de leur symptomatologie.

*Dans notre série la réparation du DAA a été entreprise avec succès chez 2 patients, avec un suivi postopératoire de 2 ans et 6 mois.*

*L'évolution a été marquée par la disparition complète des symptômes.*

## **CONCLUSION**

Le double arc aortique est une malformation congénitale rare. Il constitue la cause la plus fréquente d'anneau vasculaire complet symptomatique. Le plus souvent isolé mais il peut être associé à des malformations cardiaques et extracardiaques.

Le tableau clinique est prédominé par des manifestations respiratoires et digestives et il est généralement bruyant avant l'âge de 3ans.

Le diagnostic repose sur l'angio-TDM qui permet de confirmer le diagnostic, préciser la morphologie du double arc aortique et la position des troncs supra-aortique permettant ainsi une excellente cartographie préopératoire.

Le traitement du double arc aortique est chirurgical.

L'indication opératoire n'est pas systématique mais elle est formelle si le syndrome de compression œsotrachéale est sévère et s'il y'a des épisodes d'asphyxie.

La mortalité per et postopératoire est quasi nulle cependant cette intervention n'est pas à l'abri des complications qui sont généralement rares.

L'évolution est spectaculaire après la correction chirurgicale du DAA et la levée de la compression œsotrachéale alors qu'elle pourrait être fatale en cas de retard de prise en charge. Les enfants présentant des symptômes respiratoires persistants malgré la réparation du DAA, doivent bénéficier d'une nouvelle enquête, afin de déterminer si une deuxième intervention est nécessaire sans oublier l'intérêt d'une bonne kinésithérapie respiratoire qui offre le plus souvent des meilleurs résultats.

## **RECOMMENDATIONS**

A la lumière de notre travail, nous formulons les recommandations suivantes :

❖ **Aux autorités administratives :**

- Accessibilité aux examens paracliniques à des coûts réduits.
- Mise en place de registre des pathologies rares comme les malformations vasculaires.

❖ **Envers les structures sanitaires et le personnel de santé**

- Promotion de l'échographie anténatale.
- Une réalisation de la radiographie thoracique et/ou du scanner thoracique devant les cas de détresses respiratoires persistantes.
- Un renforcement de la collaboration multidisciplinaire (chirurgiens, pédiatres, cardiologue, nutritionnistes, kinésithérapeutes) avec organisation régulières des réunions multi-spécialités pour les cas cliniques difficiles.
- Un meilleur archivage des dossiers médicaux par informatisation des dossiers médicaux.

❖ **A la population**

- Une consultation précoce des structures sanitaires dès le début des symptômes.

## **BIBLIOGRAPHIE**

1. **Zerraghi M, Benhacine Z et al.** À propos d'une observation : double arc aortique chez un nouveau-né. Archives de pédiatrie, volume 17, issue 6, supplement 1, juin **2010**; page 75.
2. **Myers, Patrick Olivier.** L'arc aortique: embryologie, anatomie & variantes anatomiques pour le clinicien. Thèse de doctorat : univ. Genève, **2009** ; no. Méd. 10583.
3. **Maxime Iakoveley.** Registre nantais des endo-prothèses thoraciques. Thèse de médecine: université de Nantes n°180 / **2013**.
4. **Ouedraogo A. R, Boncounoua K.** Un cas de malformation des arcs aortiques simulant un asthme. A case of malformation of aortic arches simulating asthma. j.pneumo.2018; DOI: 10.1016/j.pneumo.**2018**.03.002
5. **Siham Lemouakni, Amale Hassani.** Double aortic arch: about two cases. PMID: 29187942 ; DOI: 10.11604/pamj.**2017**.27.273.13481.
6. **Ammar S, Belhassen S, Laamiri R et al.** Prise en charge diagnostique et chirurgicale des doubles arcs aortiques. DOI : 10.1016/S0929-693X(15)30210-4 ; **2015**
7. **Hommel.** Arterial anomalies pertaining to aortic arches and branches arising from them. Nebraska univ, univ. Studies, 16:229, **1916**.
8. **Arkin A.** Double aortic arch with total persistence of right and isthmus stenosis of left arch: new clinical and x- ray picture, Am. Heart j., 11:444, **1936**.
9. **Blincoe H, Lowance M. L.** Double aortic arch in man, anat. Rec. 66:505, **1936**.
10. **Wolman I J.** Syndrome of constricting double aortic arch in infancy, J. Pediat., 14:527, **1939**.
11. **Abbott.** Congenital heart disease, in nelson's loose leaf medicine, N. Y., thos. Nelson and sons, **1931**, chap. 4, p. 306.
12. **Sprague h. B. , Ernlund C. H.** Clinical aspects of persistence of right aortic root, Nneweng. J. Med., 209:679, **1933**.
13. **Herbut P. A. , Smith T.** Constricting double aortic arch, Arch. Otolaryng., 37:558, **1943**.

- 14. Gross R. E.** Surgical relief for tracheal obstruction from vascular ring, Neweng. J. Med., 233:586, **1945**.
- 15. Zani A. , Morini F. , Paolantonio P.** Not all symptoms disappear after vascular ring division .a pathophysiological interpretation. *Pediatr Cardiol*, **2008**; 29:676- 678
- 16. Picone O. , Brisset S.** Risque d'absence de diagnostic prénatal d'une délétion 22q11.2 associée à une autre anomalie chromosomique dans une malformation cardiaque conotruncale. *J gynobstetbiolreprod* **2008** ; 37 : 299–301.
- 17. Guichet A. , Colin E.** Cœur et anomalies chromosomiques échocardiographie fœtale, **2013** ; pages 391–403
- 18. Bottold, May k, Fernhoff PM.** A population based study of the 22q11.2 deletion: phenotype, incidence, and contribution to major birth defects in the population. *Pediatrics* **2003**; 112 : 101–7
- 19. Shooner KA, Rope Af.** Genetic analyses in two extended families with deletion 22q11 syndrome : importance of extracardiac manifestations. *J pediatr* **2005**; 146 : 382–7
- 20. William Larsene.** Embryologie humaine , 3 eme édition, **2011** ; page 223
- 21. François Dagenais.** Anatomy of the thoracic aorta and of its branches. *Thoracic surgery clinics* volume 21, issue 2, may **2011**; 219–227
- 22. Langman, Sadler.** Embryologie médicale, 9 eme édition , **2018**
- 23. Fanette Jeannon.** Arterial usoria étude morpho densitométrique de 150 cas applications cliniques. These de medecine: université henri poincaré, nancy i n°- / **2011**
- 24. Ten Berge M.** Clinical, radiological and functional follow- up after surgical decompression of double aortic arch. *Pediatr radiol* **2002**; 32:561-6
- 25. Khalfan Alsenaidi et al.** Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. *Pediatrics* 2006; 118; e1336; originally published online september 25, **2006**

- 26. Shanmugam G et al.** Surgical repair of double aortic arch: 16- year experience. Asian cardiovascular & thoracic annals, **2005**; vol. 13.
- 27. Backer K et al.** Trends in vascular ring surgery. The journal of thoracic and cardiovascular surgery, juin **2005**; volume 129, number 6
- 28. Ruzmetov Mark et al.** 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
- 29. Breviere Gm.** Anomalies des arcs aortiques. Encyclmedchir (editions scientifiques et medicales elsevier sas .paris tous droit réservés) cardiologie, 11- 940- d- 80, **2003** ; 9p.
- 30. Mornandanne et al.** Evaluation d'un stridor chez l'enfant. paediatrica vol. 24 no. 1 ; **2013**
- 31. Kerrouni A.** Le double arc aortique : à propos de 11 cas. Thèse du doctorat en médecine, N 191/15 ; Fes, Maroc ,**2015**
- 32. Moerman D et al.** La kinésithérapie respiratoire chez l'enfant après chirurgie cardiaque congénitale. Elsevier masson, **2010**.
- 33. Fraga J. C. et al.** Aortopexy for tracheal obstruction after double arch repair. journal of pediatric surgery, **2009**; 44, 1454–1457.

## **TITRE : DOUBLE ARC AORTIQUE A PROPOS DE 3 CAS**

---

### **RESUME**

**Introduction :** Les anomalies des arcs aortiques représentent un groupe de malformations congénitales disparates réunies par une origine embryologique commune : les arcs aortiques dérivés des arcs branchiaux. Le double arc aortique constitue la cause la plus fréquente d'anneau vasculaire complet symptomatique.

**Objectif :** Rappeler les caractéristiques embryologiques et anatomopathologiques de cette entité rare et étudier les particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques des DAA.

**Patients et Méthodes :** Nous avons réalisé une étude rétrospective et descriptive de 3 cas de double arc aortique sur une période de 3 ans (2017-2019) au centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer (CHNEAR) de Dakar.

**Résultats :** Durant la période d'étude nous avons colligé 3 cas de DAA, âgés respectivement de 16 mois, 3 mois et 2 mois et 15 jours, tous de sexe féminin. Le mode de révélation était la détresse respiratoire pour 2 patients et un stridor associé à une dysphagie pour 1 patient. Il y'avait pas de cardiopathies congénitales associées ni de malformations extracardiaques. La radiographie thoracique a été réalisée chez tous les patients. L'échographie trans-thoracique a été réalisé chez tous les patients revenue sont anomalies. Le TOGD a été réalisé chez 2 patients, et la fibroscopie trachéobronchique chez un seul patient. L'angioscanner a été demandé chez tous les patients permettant de confirmer le diagnostic, l'arc droit était dominant chez les 3 patients. Les 3 patients ont été opérés, l'évolution était favorable chez 2 patients et un patient est décédé en post opératoire.

**Conclusion :** Le double arc aortique est une cause importante des manifestations respiratoires chez l'enfant de bas âge qu'il ne faut pas méconnaître.

**Mots clés :** double arc aortique, stridor, détresse respiratoire, angioscanner.