

QUAND UNE ANOMALIE EN CERCLANTE DES ARCS AORTIQUES SE CACHE DERRIÈRE DES SYMPTÔMES RESPIRATOIRES ET DIGESTIFS DE L'ENFANT

M. SOLOWIANIUK (1), C. SOULATGES (2), N. FARHAT (3), J. HOLZKI (4), M.-C. SEGHAÏE (5)

RÉSUMÉ : Les anomalies de l'arc aortique, relativement fréquentes, représentent 15 à 20 % de toutes les maladies cardiovasculaires congénitales. Elles peuvent être découvertes face à des symptômes de compression oesophagienne et/ou des voies respiratoires, tels que dysphagie, toux chronique, stridor, wheezing, voire infections respiratoires à répétition. Nous rapportons deux cas d'anomalie encerclante des arcs aortiques. Le premier patient, âgé de 3 ans, présentait, depuis l'âge de 4 mois, des symptômes respiratoires avec multiples épisodes étiquetés de laryngites et d'asthme. Le deuxième, âgé de 20 mois, présentait un stridor intermittent, de la dysphagie ainsi que des vomissements fréquents. Chez ces deux patients, le scanner cervico-thoracique démontra un arc aortique droit avec une artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne au départ d'un diverticule de Kommerell. Dans les deux cas, la cure chirurgicale fut suivie de la disparition des symptômes. La compréhension du développement embryologique normal et anormal des arcs aortiques, ainsi que la connaissance des manifestations cliniques des compressions vasculaires sont indispensables à leur diagnostic précoce et traitement adéquat.

MOTS-CLÉS : Anomalie encerclante des arcs aortiques - Sous-clavière gauche rétro-oesophagienne - Diverticule de Kommerell - Symptômes respiratoires - Dysphagie

WHEN AN ENCIRCLING AORTIC ARCH ANOMALY HIDES BEHIND RESPIRATORY AND DIGESTIVE SYMPTOMS IN CHILDREN

SUMMARY : Aortic arch anomalies are relatively frequent and account for 15 to 20 % of all congenital cardiovascular malformations. They can be discovered in case of symptoms of airway- or esophageal compression such as dysphagia, chronic cough, stridor, wheezing and recurrent respiratory infections. We report the cases of two children with encircling aortic arch anomaly. The 3-year-old boy had complained of chronic respiratory symptoms such as laryngitis and asthma since the age of 4 months. The 20-month-old boy presented with intermittent stridor, dysphagia and frequent vomiting. In both patients, the cervico-thoracic CT-scan showed a right aortic arch with retro-esophageal left subclavian artery and Kommerell's diverticulum. Surgery was curative. The understanding of normal and abnormal embryologic development of the aortic arch, and the knowledge of the different types of vascular compression and their clinical signs are mandatory for the early diagnosis and adequate treatment of such malformations.

KEY-WORDS : Encircling aortic arch anomaly - Retro-esophageal left subclavian artery - Kommerell's diverticulum - Respiratory symptoms - Dysphagia

INTRODUCTION

Les maladies cardiovasculaires congénitales touchent environ 1 % des enfants nés vivants. Dans 15 à 20 % des cas, il s'agit d'une anomalie de l'arc aortique. Celle-ci peut être découverte face à des symptômes de compression oesophagienne et/ou des voies respiratoires. Le diagnostic est parfois fortuit à l'occasion d'un examen radiographique, surtout chez l'adulte (1).

Comme les anomalies de l'arc aortique peuvent entraîner des symptômes respiratoires ou digestifs chroniques ne répondant pas au traitement médicamenteux, il est indispensable de les évoquer lors du diagnostic différentiel.

Dans cet article, nous revoyons le développement embryologique de l'arc aortique afin

d'en comprendre les anomalies. Nous discutons les signes d'appel et la prise en charge d'une anomalie encerclante des arcs aortiques comme la crosse aortique droite avec artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne et diverticule de Kommerell, malformation illustrée par deux cas cliniques.

Les malformations de l'aorte et de ses branches sont liées à des erreurs de développement embryologique des arcs aortiques primitifs. Celles-ci incluent des troubles de régression d'un des segments, ainsi que des anomalies du niveau d'interruption de l'arc primitif, déterminant la présence de branches supra-aortiques aberrantes. Des anomalies chromosomiques et génétiques peuvent en être responsables (1).

Entre la 2^{ème} et la 7^{ème} semaine de gestation, six paires d'arcs aortiques se succèdent dans le sens crânio-caudal, connectant les paires d'aortes dorsale et ventrale (Figure 1).

Les 1^{ère}, 2^{ème} et 5^{ème} paires disparaîtront. La 1^{ère} paire sera néanmoins à l'origine des artères maxillaires et la 2^{ème}, d'une portion de l'artère stapédienne.

(1) Assistante en Pédiatrie, Université de Liège, Belgique.

(2) Chef de Clinique, Service de Cardio-Pédiatrie, CHU Montpellier, France.

(3) Chef de Clinique associée, (4) Collaborateur, (5) Professeur, Chef de Service, Service de Pédiatrie, CHU de Liège, Site NDB, Liège, Belgique.

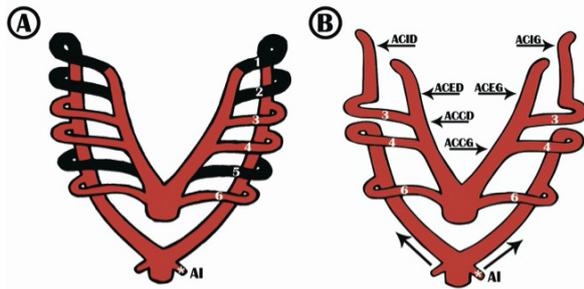


Figure 1. A et B, Représentation schématique du développement des six arcs aortiques.

A) Les segments en noir des arcs 1, 2 et 5 disparaissent.
 B) Les flèches représentent la migration crâniale des artères intersegmentaires (AI).
 ACID/ACED, artère carotide interne/externe droite; ACCD/ACCG, carotide commune droite/gauche; ACIG/ACEG, carotide interne/externe gauche.

La 3^{ème} paire donne naissance aux artères carotides communes et aux portions proximales des carotides internes, la portion distale étant formée par les extensions crânielles des aortes dorsales. Les carotides externes émanent secondairement des artères carotides communes.

La 4^{ème} paire est, à gauche, avec l'aorte dorsale gauche, à l'origine de la crosse aortique définitive et de l'aorte descendante. L'artère sous-clavière gauche, initialement 7^{ème} artère inter-segmentaire gauche, naît directement de l'aorte. A droite, le 4^{ème} arc est à l'origine de l'artère sous-clavière droite.

Les portions proximales des 6^{èmes} arcs donnent naissance aux artères pulmonaires droite et gauche proximales, qui émergeront du tronc pulmonaire après cloisonnement du tronc artériel. A droite, la portion distale, en communication avec l'aorte dorsale droite, disparaît. A gauche, la portion distale, communiquant avec l'aorte dorsale gauche, forme le futur canal artériel (2).

Edwards et son équipe ont conceptualisé un double arc aortique hypothétique (Figure 2 A) qui permet de mieux comprendre le développement normal (Figure 2 B) et anormal des arcs aortiques (3).

Les deux cas que nous rapportons présentent une anomalie des arcs aortiques provoquant une compression vasculaire : crosse aortique droite avec artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne et diverticule de Kommerell.

CAS N° 1

Un garçon de 3 ans présente des symptômes respiratoires (toux chronique, stridor, whee-

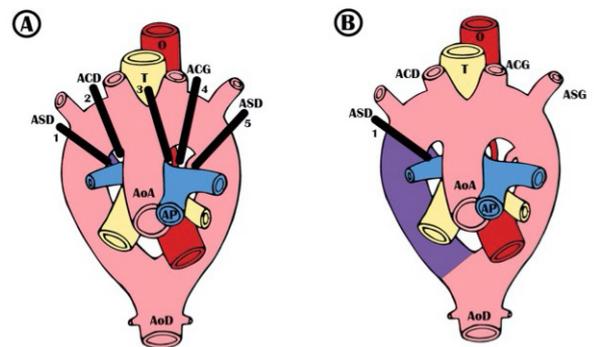


Figure 2. Selon l'hypothèse du double arc aortique d'Edwards, il existerait des arcs aortiques et des canaux artériels bilatéraux, les artères carotides communes et sous-clavières émergeant de leurs arcs respectifs. Les chiffres représentent les interruptions de l'arc à différents niveaux, expliquant les différentes anomalies des arcs aortiques.
 ACG/ACD, carotide gauche/droite; ASG/ASD, sous-clavière gauche/droite; AoA, aorte ascendante; AoD, aorte descendante; AP, artère pulmonaire; O, oesophage; T, trachée.

zing) depuis l'âge de 4 mois, attribués à des laryngites et bronchiolites à répétition dans un contexte de reflux gastro-oesophagien. Ses antécédents sont, par ailleurs, non contributifs. Cet enfant était traité par β -mimétiques à courte durée d'action et corticostéroïdes inhalés.

A l'occasion d'un nouvel épisode de dyspnée inspiratoire avec stridor, une nasofibroskopie laryngée montre des stigmates de laryngomalacie.

La laryngotrachéoscopie réalisée sous anesthésie générale décèle une compression trachéale extrinsèque au niveau du tiers inférieur. Le scanner cervico-thoracique montre une aorte ascendante normale avec crosse droite qui quittent le tronc brachio-céphalique droit, puis la carotide gauche (Figure 3 A,C). Un diverticule de Kommerell rétro-oesophagien donne naissance à l'artère sous-clavière gauche. On observe une compression trachéale franche avec réduction du calibre évaluée à 63 % à hauteur de la crosse (Figure 3 B).

L'échocardiographie montre une crosse aortique droite isolée. L'indication du traitement chirurgical est retenue.

L'intervention est réalisée via thoracotomie postéro-latérale gauche avec section du ligament artériel, clampage de la base du diverticule de Kommerell et section du diverticule et de l'artère sous-clavière gauche au-delà du ligament artériel. Ensuite, après suture et déclampage du côté aortique et clampage de l'artère carotide gauche, une artériotomie longitudinale est réalisée à ce niveau ainsi qu'un trait de refend longitudinal sur l'artère sous-clavière gauche



Figure 3.

A-B, Coupe transversale.

A) Présence d'un arc aortique droit (AAo).

B) Présence d'un diverticule de Kommerell rétro-oesophagien (DK).

C) Coupe frontale du scanner thoracique, présence d'une aorte descendante thoracique à droite (AoD).

T, trachée; O, œsophage; CG, carotide gauche; ASG, artère sous-clavière gauche.

afin de créer une anastomose latéro-terminale avec réimplantation sous-clavio-carotidienne gauche. Les suites opératoires sont simples, avec une reprise rapide d'une alimentation et d'une activité normales. Le traitement de sortie comprend un antiagrégant plaquettaire pendant 3 mois.

CAS N° 2

Un garçon de 20 mois présente un stridor, surtout lors de la prise d'aliments, des difficultés alimentaires pour les aliments solides et semi-solides avec des vomissements fréquents. Un épisode de bronchiolite avait nécessité une hospitalisation. L'enfant présente un retard de développement psychomoteur significatif. Les antécédents familiaux révèlent une union consanguine des parents.

A l'examen clinique, on note une dysmorphie faciale évoquant un syndrome de Williams-Beuren.

L'échocardiographie montre la présence d'une aorte ascendante gauche, une crosse aortique droite et une aorte descendante droite.

La radiographie de l'oesophage-estomacoduodénum démontre deux compressions extrinsèques, l'une qui correspond à un arc aortique droit et l'autre, plus petite et caudale, à gauche et postérieure qui peut correspondre soit à un arc aortique gauche (double arc aortique), soit à une artère sous-clavière aberrante.

Le scanner thoracique avec contraste met en évidence un arc aortique droit avec naissance commune des artères carotides, suivie du départ de l'artère sous-clavière droite puis de l'artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne avec diverticule de Kommerell (Figure 4). De plus, une béance oesophagienne supérieure est décelée en regard de l'origine de cette artère sous-clavière aberrante, laissant suspecter une compression extrinsèque par les structures vasculo-ligamentaires (ligament artériel).

Le caryotype réalisé est normal (46, XY), avec mise en évidence d'une monosomie 7q11.23 confirmant la suspicion clinique de syndrome de Williams-Beuren.

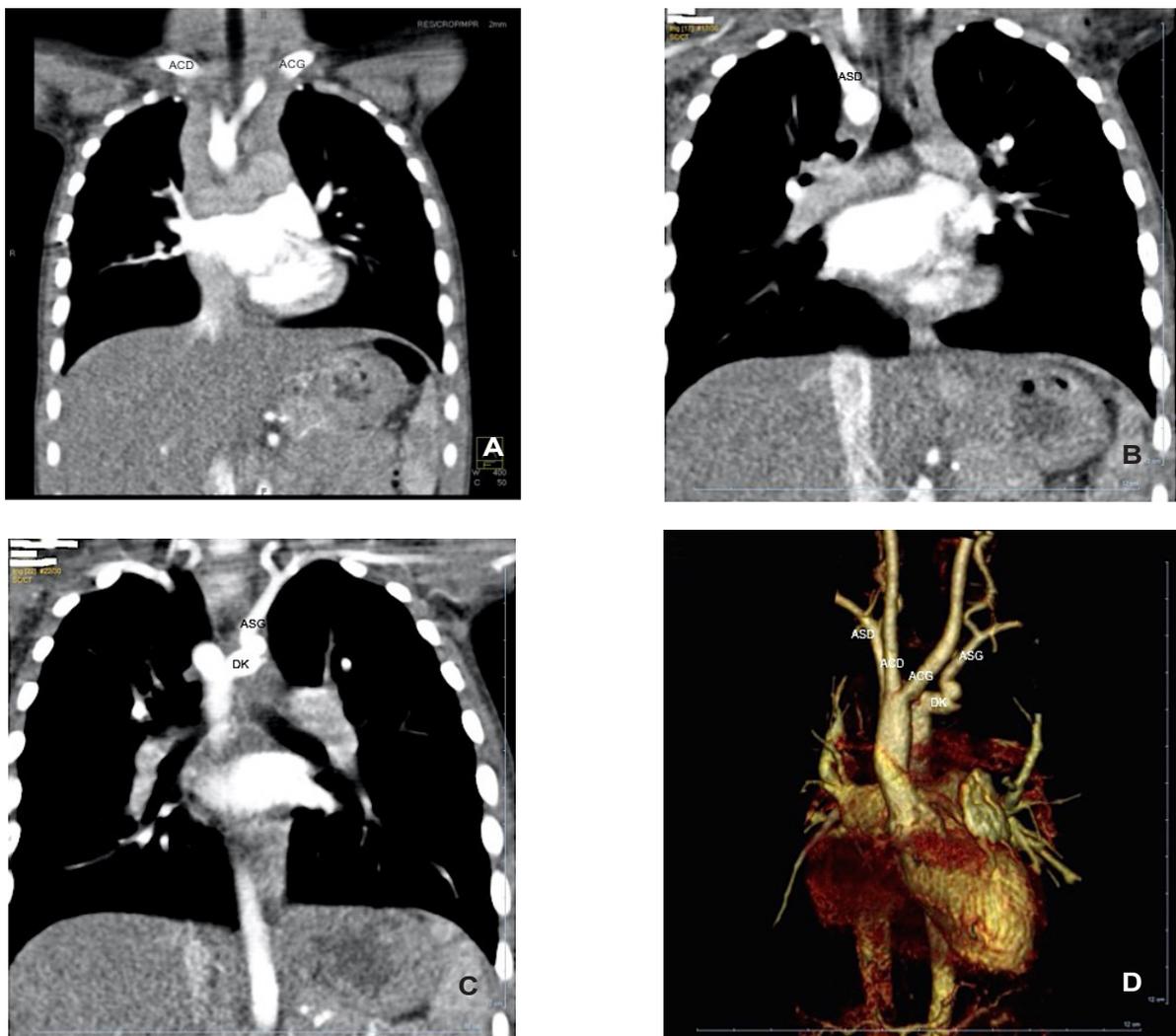


Figure 4. Naissance commune des artères carotides (ACG/ACD, carotide gauche/droite) (A), suivie du départ de l'artère sous-clavière droite (ASD) (B) puis, de l'artère sous-clavière gauche (ASG), cette dernière présentant un trajet rétro-oesophagien et ayant un renflement de son origine (diverticule de Kommerell, DK) (C, D).

L'indication du traitement chirurgical est retenue. L'intervention est réalisée via une thorotomie dans le 3^{ème} espace intercostal gauche et consiste en la résection du ligament artériel et le clampage de la base du diverticule de Kommerell. Au vu de la bonne collatéralité, le diverticule est sectionné et la partie proximale de l'artère sous-clavière réséquée et non réimplantée, l'oesophage se retrouvant ainsi libéré. L'intervention est compliquée par le développement post-opératoire d'un chylothorax gauche dû à une lésion du canal thoracique. Un drainage de l'épanchement est réalisé et un régime à base d'acides gras à chaînes moyennes est prescrit pendant 4 semaines. L'évolution sous ce traitement est favorable. Le patient est libre de toute plainte digestive ou respiratoire.

DISCUSSION

Les patients dont nous rapportons le cas présentent un arc aortique droit avec diverticule de Kommerell et artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne. Le diverticule de Kommerell correspond à la portion proximale de l'artère sous-clavière aberrante près de son origine aortique (4). Il s'agit d'un résidu de l'arc aortique droit distal en cas de crosse aortique gauche avec artère sous-clavière droite aberrante, ou d'un résidu de l'aorte dorsale gauche en cas de crosse aortique droite avec artère sous-clavière gauche aberrante (5), comme c'est le cas pour nos deux patients. Le ligament artériel, résidu de la partie distale du 6^{ème} arc aortique gauche, est issu de l'artère pulmonaire gauche; il s'insère au niveau du diverticule de Kommerell,

formant ainsi un anneau vasculaire encerclant l'œsophage et la trachée (6).

SYMPTOMATOLOGIE

La malformation vasculaire rapportée ici peut provoquer une compression symptomatique ou non selon qu'elle forme un anneau serré ou lâche. L'artère sous-clavière gauche aberrante n'est donc, en soi, pathologique que si elle est associée au ligament artériel situé à gauche (7).

Les variations embryologiques des arcs aortiques sont, le plus souvent, méconnues et/ou asymptomatiques. Néanmoins, elles se compliquent de symptômes trachéo-oesophagiens. Dans la majorité des cas, c'est l'artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne aberrante (*arteria lusoria*) qui est à l'origine d'une compression de l'œsophage pouvant se manifester par une dysphagie. Plus rarement, une artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne aura les mêmes conséquences et se manifestera par de la dysphagie, comme l'a présentée notre second patient. La dysphagie est néanmoins un symptôme qui peut apparaître tardivement, parfois à l'âge adulte (8, 9). Au contraire, chez les nourrissons et jeunes enfants, les anneaux vasculaires se manifestent surtout par des symptômes respiratoires. Dans une série de 122 enfants avec anneau vasculaire, les signes d'appel étaient détresse respiratoire, stridor, apnées, infections respiratoires à répétitions et, également, de la dysphagie (10). Une étude rapporte 16 jeunes patients avec anneau vasculaire (4 avec la même anomalie que les deux cas que nous rapportons) dont 7/16 présentaient une respiration bruyante, 6/16 un stridor, 5/16 une détresse respiratoire, 5/16 des infections respiratoires à répétition, et 2/16 de la dysphagie ou des vomissements (4). D'autres auteurs (7, 11, 12) mettent également en évidence, chez les patients présentant une crosse aortique droite et une artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne, tous les signes d'appel évoqués plus haut auxquels il faut prêter attention, surtout s'ils sont persistants.

EXPLORATION

Le scanner multidétecteur angiographique (MDCT) et la résonance magnétique angiographique (ARM) sont les «gold standard» dans l'évaluation initiale des anomalies thoraciques vasculaires (5). Le MDCT angiographique est un examen non invasif qui a comme avantage

de permettre l'évaluation détaillée des anomalies vasculaires et de la compression trachéo-oesophagienne au cours du même examen. Le MDCT angiographique est supérieur à l'angiographie de soustraction digitale pour identifier les artères sous-clavières aberrantes. Cette dernière est invasive et peu performante dans la visualisation complète des structures adjacentes. Le MDCT angiographique offre, par ailleurs, une sensibilité et une spécificité de 100 % et 98 %, respectivement (13) et, combiné aux différentes applications telles que la reformation multiplanaire, il permet d'identifier des détails comme un double arc aortique avec arc gauche atrétique (14). Cependant, cet examen est irradiant et nécessite l'utilisation de contraste iodé. L'ARM est une alternative chez l'enfant, malgré la longue durée de l'examen, le besoin de sédation du patient, les artefacts respiratoires et cardiaques possibles et la moins bonne étude de l'œsophage et de la trachée. Il est supérieur à l'échocardiographie transthoracique, à l'angiocardiographie conventionnelle et aux autres techniques de résonance magnétique (15).

A côté de ces techniques d'imagerie spécifique au diagnostic d'anneau vasculaire, l'exploration d'un enfant symptomatique comprend habituellement une radiographie thoracique (une crosse aortique droite mime une masse médiastinale supérieure droite), une échocardiographie (exclusion de lésions intracardiaques associées), une bronchoscopie (mise en évidence d'une compression antérieure droite de la trachée par la crosse aortique droite, et postérieure pulsatile par le diverticule de Kommerell) (Figure 5) (1, 4, 7, 8, 14). Un transit oesophagien baryté identifie habituellement très bien l'impression diagonale sur la face postérieure de l'œsophage en cas d'artère sous-clavière gauche aberrante. En pratique, un transit oesophagien baryté devrait être un des premiers examens à réaliser chez un enfant suspect de présenter une anomalie encerclante de l'arc aortique (4).

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

En cas de dilatation significative du diverticule de Kommerell (diamètre de la base de l'artère sous-clavière > 1,5 x celui de sa partie distale), on considère qu'il contribue significativement aux symptômes et que le patient bénéficiera de sa résection (7). En effet, il peut être cause de compression de l'œsophage, de la trachée ou même de la bronche, indépen-



Figure 5. Cliché de trachéoscopie, compression vasculaire (*) de la trachée par une aorte descendante droite.

damment même de la présence d'un anneau vasculaire. Par ailleurs, la rupture fatale de ces anévrysmes (16) et une dissection aortique (17) au départ du diverticule de Kommerell ont déjà été rapportées. Un diagnostic et un traitement chirurgical précoces de ce type d'anomalie sont donc nécessaires afin d'éviter les complications liées à l'âge (6). Le traitement chirurgical d'un anneau vasculaire de type crosse aortique droite avec artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne au départ d'un diverticule de Kommerell significatif consiste en la résection

du ligament artériel et du diverticule de Kommerell, et le transfert de l'artère sous-clavière gauche aberrante sur la carotide gauche via une thoracotomie gauche (Figure 6) (7).

La seule ouverture de l'anneau vasculaire par résection du ligament artériel se greève de la persistance des symptômes (12). La résection du diverticule de Kommerell avec simple ligature de l'artère sous-clavière gauche, comme réalisée dans le second cas rapporté, s'accompagne d'un risque d'ischémie en cas de collatéralité insuffisante (18).

Habituellement néanmoins, les complications de la cure chirurgicale d'une anomalie encerclante des arcs aortiques sont rares et, le plus souvent, liées à la lésion du canal thoracique à l'origine d'un chylothorax (11, 12).

CONCLUSION

Une anomalie des arcs aortiques doit être recherchée face à de la dysphagie et à des symptômes respiratoires chroniques ne répondant pas au traitement médicamenteux chez l'enfant. Un diagnostic précoce impliquant la réalisation d'un transit oesophagien baryté et d'une ARM ou d'un MDCT est nécessaire afin de ne pas retarder la cure chirurgicale qui donne d'excellents résultats, et d'éviter des complications sévères.

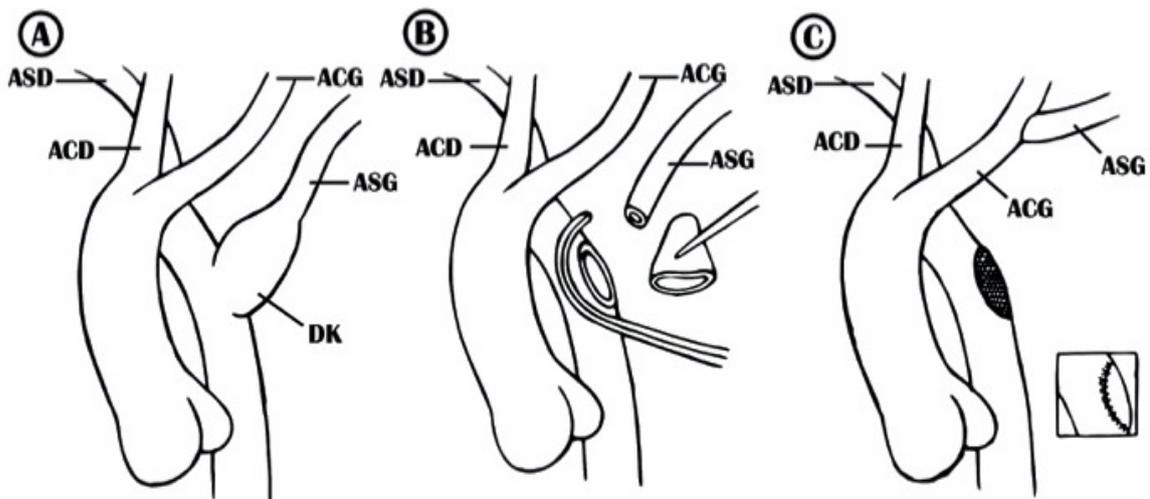


Figure 6. A) Anatomie d'un patient avec une crosse aortique droite, une artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne et un large diverticule de Kommerell (DK). B) Résection du diverticule de Kommerell, avec clampage vasculaire partiel à son origine de l'aorte descendante. C) L'orifice correspondant au diverticule est refermé, parfois avec un patch. L'artère sous-clavière gauche est réimplantée sur l'artère carotidienne gauche. ACG/ACD, carotide gauche/droite; ASG/ASD, sous-clavière gauche/droite.

BIBLIOGRAPHIE

1. Stojanovska J, Cascade PN, Chong S, et al.— Embryology and imaging review of aortic arch anomalies. *J Thorac Imaging*, 2012, **27**, 73-84.
2. Kellenberger CJ.— Aortic arch malformations. *Pediatr Radiol*, 2010, **40**, 876-884.
3. Stewart JR, Kincaid OW, Edwards J.— In Thomas CC Ed. *An atlas of vascular rings and related malformations of the aortic arch system*. Springfield IL, 1964, 1-171.
4. Kommerell B.— Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria Subclavia dextra (Arteria lusoria). *Fortschr Geb Rontgenstr*, 1936, **54**, 590-595.
5. Türkvatán A, Büyükbayraktar FG, Olçer T, et al.— Multidetector computed tomographic angiography of aberrant subclavian arteries. *Vasc Med*, 2009, **14**, 5-11.
6. Backer CL, Russel HM, Wurlitzer KC, et al.— Primary resection of Kommerell diverticulum and left subclavian artery transfer. *Ann Thorac Surg*, 2012, **94**, 1612-1618.
7. Subramanyan R, Venugopalan P, Narayan R.— Vascular rings : an important cause of persistent respiratory symptoms in infants and children. *Indian Pediatrics*, 2003, **40**, 951-957.
8. Sakalihassan N, Defraigne JO, Limet R.— Right aortic arch with aberrant left subclavian artery. Report of two cases. *Surg Radiol Anat*, 1991, **13**, 327-331.
9. Bennett AL, Cock C, Heddle R, et al.— Dysphagia lusoria: a late onset presentation. *World J Gastroenrol*, 2013, **19**, 2433-2436.
10. Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, et al.— Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1989, **97**, 725-731.
11. Grillo HC, Wright CD.— Tracheal compression with «hairpin» right aortic arch: management by aortic division and aortopexy by right thoracotomy guided by intraoperative bronchoscopy. *Ann Thorac Surg*, 2007, **83**, 1152-1157.
12. Backer CL, Hillman N, Mavroudis C, et al.— Resection of Kommerell's diverticulum and left subclavian artery transfer for recurrent symptoms after vascular ring division. *Europ J Cardiothorac Surg*, 2002, **22**, 64-69.
13. Chen X, Qu YJ, Peng ZY, et al.— Diagnosis of congenital aortic arch anomalies in chinese children by multi-detector computed tomography angiography. *J Huazhong Univ Sci Technol (Med Sci)*, 2013, **33**, 447-451.
14. Hung YY, Fu YC, Wei HJ, et al.— Multi-detector row computed tomographic evaluation of a rare type of complete vascular ring : double aortic arch with atretic left arch distal to the origin of left subclavian artery. *Korean J Radiol*, 2013, **14**, 845-848.
15. Ming Z, Yumin Z, Yuhua L, et al.— Diagnosis of congenital obstructive aortic arch anomalies in Chinese children by contrast-enhanced magnetic resonance angiography. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2006, **8**, 747-753.
16. Fisher RG, Whigham CJ, Trinh C.— Diverticula of Kommerell and aberrant subclavian arteries complicated by aneurysms. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2005, **28**, 553-560.
17. Braunberger E, Mercier F, Fornes P, et al.— Aortic dissection of Kommerell's diverticulum in Marfan's syndrome. *Ann Thorac Surg*, 1999, **67**, 1160-1162.
18. Wells WJ, Castro LJ.— Arm ischemia after subclavian flap angioplasty : repair by carotid-subclavian bypass. *Ann Thorac Surg*, 2000, **69**, 1574-1576.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr M.-C. Seghaye, Service de Pédiatrie, CHU de Liège, Site NDB, rue de Gaillarmont, 4030 Chênée, Belgique.
Email : mcseghaye@chu.ulg.ac.be