



UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2015

Thèse N° 191/15

LE DOUBLE ARC AORTIQUE (A propos de 11 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18/12/2015

PAR

Mme. KERROUMI AMINA

Née le 17 Novembre 1987 à Outat el Haj

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

DAA - Anneau vasculaire - Stridor - Thoracotomie - Trachéomalacie

JURY

M. ATMANI SAMIR..... Professeur agrégé de Pédiatrie	PRESIDENT
M. RHISSASSI MOHAMED JAAFAR..... Professeur agrégé de Chirurgie Cardiovasculaire	RAPPORTEUR
M. EL KOUACHE MUSTAPHA..... Professeur agrégé d'Anatomie	} JUGES
M. LABIB SMAEL..... Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	

PLAN

Introduction	13
Rappel	16
I-Rappel embryologique	17
II-Rappel anatomique	25
A-Constitution, trajet et orientation de la crosse aortique	26
B-Rapport de la crosse de l'aorte	27
C-Collatérale de la crosse de l'aorte	40
III-Double arc aortique.....	42
A-Historique.....	42
B-Etiopathogenie	44
C-Embryologie du double arc aortique	49
D-Anatomie pathologique.....	53
E-Application clinique.....	54
Patients et méthodes	56
Observations	58
Résultats	63
I-Données épidémiologiques	64
A- Age	64
B- Sexe.....	65
C-Arc dominant	66
II-Etude radio-clinique	67
A-Mode de révélation	67
B-Examen paraclinique	69
1-Radiographie thoracique	69
2-Transit œsogastroduodéal	71
3-Fibroscopie trachéobronchique	72
4-Tomodensitométrie	73
5- Angiographie	75
6-IRM.....	76
III-la prise en charge thérapeutique	76
A-Traitement médical	76
B-Traitement chirurgical	77
1-Préparation anesthésique -installation	77

2-Intervention chirurgicale	77
3-Les incidents pèroopératoires	79
4-Les suites opératoires	79
5-La durée d'hospitalisation en postopératoire	79
C- La kinésithérapie respiratoire	79
VI-Evolution	80
Discussion	81
I-Etude épidémiologique	82
A-Age.....	82
B-Sexe.....	84
C- Arc dominant	84
D-les formes associées	85
II-Etude radio-clinique	87
A- Le mode de révélation.....	87
B -Les examens paracliniques	89
1-Radiographie thoracique de face	90
2-Transit œsogastroduodéal	92
3- Fibroscopie trachéobronchique	93
4-Tomodensitométrie	96
5-Angiographie	100
6-Imagerie par résonance magnétique.....	101
7-Echocardiographie transthoracique	105
III-Etude thérapeutique	106
A-Traitement médical	106
B-traitement chirurgical	108
1-Préparation anesthésique	108
2-Voie d'abord	109
3-Intervention chirurgicale	110
4-Les incidents préopératoires	112
5-Mortalité et complications.....	115
6-Durée de l'hospitalisation en postopératoire	120
C-La kinésithérapie respiratoire	121

1-La place de la kinésithérapie respiratoire	122
2-les techniques de désencombrement.....	123
IV-Recul et évolution	125
CONCLUSION	130
RESUME	133
BIBLIOPGRAPHIE	141

LA LISTE DES ABREVIATION

AA	: Crosse aortique
Aoa	: Aorte ascendante
Aod	: Aorte descendante
AS	: Sac aortique.
AZ	: Grande veine azygos
DA	: Ductus aorticus.
DAA	: Double arc aortique
DC	: Ductus Carotidus.
ECA	: Artère carotide externe.
FTB	: Fibroscopie trachéobronchique
GG	: Ganglions
I II III IV V VI	: Paires d'arcs aortiques.
ICA	: Artère carotide interne.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
Kg	: kilogramme
LSA	: Artère sous-clavière gauche.
LVA	: Artère vertébrale gauche.
Min	: minute
PA	: Artère Pulmonaire.
PaO2	: Pression artérielle en oxygène
PPP	: Plan par plan
RSA	: Artère sous-clavière Droite.
RTx	: radiographie thoracique

RVA	: Artère vertébrale droite.
SpO2	: Saturation artérielle en oxygène
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit œsogastroduodéal
VCS	: Veine cave supérieure
Xd	: Pneumogastrique droit
Xg	: Pneumogastrique gauche

LA LISTE DES FIGURES

- Figure 1 : Vue latérale gauche schématique d'un embryon au début de la 4^{ème} semaine de gestation. D'après Hamilton, Boyd et Mossman, Human Embryology 1945
- Figure 2: Embryologie de la crosse aortique normale.
- Figure 3 : Embryologie de l'arc aortique : apparition des 3^{ème} et 4^{ème} paires
- Figure 4 : Formation du 6^{ème} arc aortique appelé arc pulmonaire.
- Figure 5 : Emergence des artères inter-segmentaires des aortes dorsales
- Figure 6 : Etape finale de la configuration de la crosse aortique
- Figure 7 : Schéma récapitulatif de la mise en place du système artériel extrait de l'embryologie médicale de LANGMAN & SADLER
- Figure 8 : Vue antéro-gauche du médiastin .TDM injectée mode VRT reconstruction 3D
- Figure 9 : Projection sur la paroi thoracique de la crosse de l'aorte, du tronc pulmonaire, de la veine cave supérieure et des veines brachio-céphaliques
- Figure 10 : Coupe transverse schématique montrant les rapports de l'aorte ascendante
- Figure 11 : Vue antérieure du mediastion:les plèvres médiastines et les franges graisseuses péricardiques sont reséquées
- Figure 12 : Principaux rapports de la partie ascendante de la crosse aortique
- Figure 13 : Vue latérale droite du médiastin
- Figure 14 : Rapport de la face droite postérieure de la partie horizontale de la crosse aortique
- Figure 15 :Rapport de la face gauche et antérieure de l'arc aortique

Figure 16 : Rapport de la face inférieure de l'arc avant la résection du ligament artériel

Figure 17: Visualisation de la branche souche gauche après résection du ligament artériel

Figure 18 : Collatérales de l'aorte ascendante

Figure 19 : Collatérales de l'arc aortique

Figure 20 : Vue schématique antérieure du double arc aortique

Figure 21 : Vue schématique postérieure du double arc aortique

Figure 22 : Embryologie du double arc aortique

Figure 23 : Anomalie des arcs aortiques résumés dans le schéma de Corone

Figure 24: Vue schématique du double arc aortique extraite du schéma du Corone

Figure 25 : Vue schématique montrant les rapports du double arc aortique avec l'arbre trachéo-œsophagien

Figure 26: Effacement du bouton aortique à gauche avec une distension thoracique

Figure 27 : Image d'empreinte extrinsèque au TOGD

Figure 28 : Rétrécissement de la lumière trachéale par une compression extrinsèque

Figure 29 : Coupe scanographique axiale montrant un DAA

Figure 30 : reconstruction 3D. TDM multibarette montrant un DAA

Figure 31: Angioscanner objectivant un DAA à arc gauche dominant

Figure 32: DAA sur artériographie de face

Figure 33: Vue préopératoire objectivant un double arc aortique à arc gauche dominant

Figure 34 : Vue préopératoire montrant la section suture de l'arc droit

Figure 35: Radiographie thoracique de face montrant un effacement du bouton aortique [53]

Figure 36: TOGD montrant une image de double empreinte

Figure 37: FTB montrant une trachée normale (étage sous glottique) chez un enfant de 18 mois

Figure 38 : FTB montrant un rétrécissement antérieur du tiers moyen de la trachée par compression vasculaire chez un nourrisson de 1 an.

Figure 39: FTB montrant une Trachéomalacie chez un enfant

Porteur d'un DAA

Figure 40: Coupe scanographique axiale montrant un DAA encerclant l'axe œsotrachéal

Figure 41 : Coupe scanographique axiale montrant la Répartition des TSA chez un patient porteur d'un DAA

Figure 42 : TDM reconstruction 3D volumique montrant un DAA

Figure 43 : TDM hélicoïdale avec reconstruction 3D montrant L'aorte ascendante qui se divise en 2 arcs droit et gauche. Les 2 arcs vont se réunir pour former l'aorte descendante [44]

Figure 44 : Angiocardiographie objectivant un DAA par opacification de la crosse aortique et de l'aorte descendante (AoD), on voit au niveau de la crosse les deux arcs : l'arc droit et l'arc gauche se réunissant pour former l'aorte thoracique descendante [47]

Figure 45 : IRM objectivant un double arc aortique. Au niveau de la flèche, on voit très bien la division de l'aorte ascendante en arc droit et arc gauche d'où naissent les artères carotides et sous-clavières respectives.

Figure 46 : IRM montrant un DAA encerclant la trachée et l'œsophage.

Figure 47 : IRM montrant un DAA à arc droit dominant (flèche large) refoulant la trachée vers la gauche (flèche noire).

Figure 48 : Echocardiographie en coupe suprasternale transverse avec mise en évidence d'un DAA, l'aorte ascendante se divise en un arc droit et un arc gauche plus petit .

Figure 49 : Vue préopératoire d'un DAA encerclant l'œsophage

Figure 50 : Vue préopératoire montrant la section de l'arc postérieur droit

Figure 51 : Vue pèroopératoire montrant la rétraction de l'arc sectionné derrière l'œsophage

Figure 52: Cicatrice de thoracotomie posterolaterale chez un nourrisson

Figure 53 : manœuvre de kinésithérapie respiratoire permettant un désencombrement bronchique

Figure 54: FTB montrant une obstruction totale de la lumière trachéale à cause d'une trachéomalacie chez un enfant qui n'a pas pu être extubé après correction du DAA .IL a été facilement extubé après aortopexie.

LA LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Probabilité d'observer une délétion 22q11 selon le type d'anomalie vasculaire associé à la cardiopathie.

Tableau 2 : la fréquence de la délétion 22q11 dans les anomalies des arcs aortiques dans la série du McElhinney et al.

Tableau 3: Corrélation entre les variables anatomiques et la délétion 22q11.

Tableau 4 : les renseignements cliniques de nos patients

Tableau 5 : les examens paraclinique réalisés dans notre série

Tableau 6 : Traitements instaurés dans notre série

Tableau 7: Evolution et principales complications

Tableau 8 : l'âge de nos patients comparé aux autres séries

Tableau 9 : Répartition des patients selon le sexe

Tableau 10: La répartition selon l'arc dominant

Tableau 11 : pourcentage des patients ayant une cardiopathie congénitale associée

Tableau 12 : Le mode de révélation du DAA dans les différentes séries

Tableau 13 : Voies d'abord utilisées dans les différentes séries

Tableau 14 : Durée d'hospitalisation postopératoire dans les différentes séries

Tableau 15 : Evolution et complications dans les différentes séries

LA LISTE DES GRAPHIQUE

Graphique 1 : Répartition des malades selon l'âge

Graphique 2 : Répartition des malades selon le sexe

Graphique 3 : La répartition des malades selon l'arc dominant

Graphique 4: la répartition des signes cliniques

Graphique 5 : Mode de révélation du DAA chez nos patients

Graphiques 6 : résultats de la radiographie thoracique

Graphique 7 : Durée d'hospitalisation en postopératoire

Graphique 8 : Suivi postopératoire

INTRODUCTION

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

Le double arc aortique représente moins de 0.1% des variantes de l'arc aortique [2]. Il provient de l'absence d'involution de l'aorte dorsale caudale [3] 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 [4 ; 5].

Dans la majorité des cas, L'arc aortique droit est plus haut et plus grand que l'arc gauche [4 ; 5], et l'aorte descendante thoracique unique est le plus souvent à gauche [6 ; 7].

Les artères carotides communes et sous-clavières naissent indépendamment chacune de leur crosse aortique [8].

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) [9 ; 10].

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

L'imagerie 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.

Seul le traitement chirurgical du double arc aortique permet de lever les signes compressifs sur l'axe trachéo-œsophagien.

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.

Notre travail consiste à une étude rétrospective a propos de 11 patients qui ont été opérés de 1999 à 2015 au sein de l'hôpital d'enfant au centre hospitalier universitaire IBN SINA.

L'objectif de notre travail :

- Rappeler les caractéristiques embryologiques et anatomopathologiques de cette entité rare.
- Etudier ses modalités diagnostics et thérapeutique.
- Evaluer les résultats thérapeutiques et illustrer les principales complications.

RAPPEL

I-Rappel embryologique [11;12;13 ;14]

Nous devons les connaissances actuelles embryologiques du développement de la crosse aortique aux travaux de Congdon dans les années 1920, basés sur l'étude de la collection d'embryons de l'institut Carnégie de Washington.

Durant la quatrième semaine de gestation, concomitamment au développement des arcs pharyngés, apparaissent les arcs aortiques, artères dérivées ventralement du sac aortique, et en arrière des aortes dorsales paires (Figure n°1).

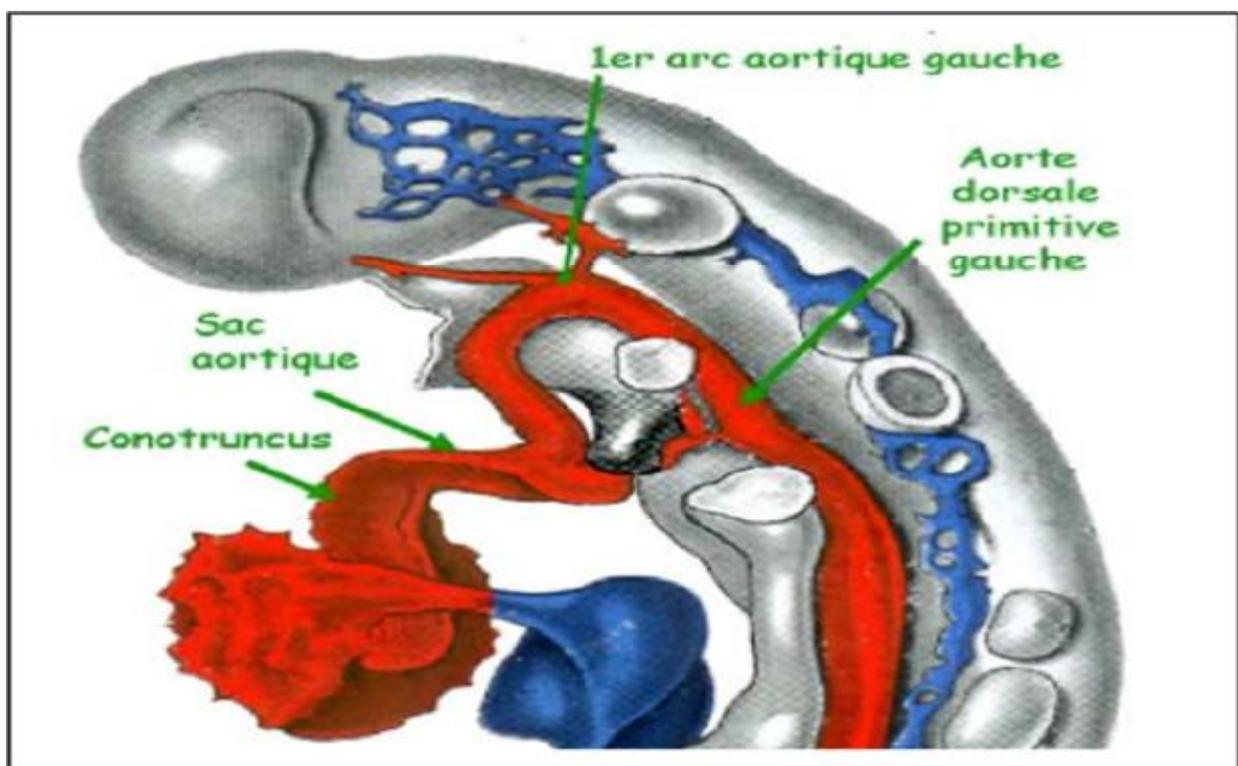


Figure 1 : Vue latérale gauche schématique d'un embryon au début de la 4ème semaine de gestation. D'après Hamilton, Boyd et Mossman, Human Embryology

1945.

Six paires d'arcs aortiques vont alors se développer, sans jamais être présentes tous en même temps

La transformation de ces six paires d'arcs aortiques se déroule entre la 6ème et la 8ème semaine du développement embryonnaire et va aboutir à la configuration définitive de la crosse aortique et de ses branches, telle que nous la connaissons chez l'adulte.

Congdon a divisé cette transformation en deux phases. La première phase est dite branchiale, car les arcs aortiques en développement ressemblent de près aux artères primitives irriguant les branchies chez les vertébrés inférieurs. La phase post-branchiale commence par la disparition du sixième arc droit et est caractérisée par le remodelage de ces artères primitives dans la configuration artérielle adulte.

Ø la phase branchiale : débute avec l'apparition du premier arc aortique vers le 23ème jour de développement.

Du fait de la migration caudale du sac aortique par rapport à la tête, les arcs aortiques vont se former successivement, caudalement par rapport à la première paire.

Par adaptation au débit sanguin moins important qu'elles vont recevoir, les deux premières paires vont progressivement involuer et se remodeler, formant par la suite une partie des artères carotides externes.

La troisième paire d'arcs aortiques va avoir une évolution plus importante, pour devenir pour sa partie proximale l'artère carotide commune de chaque côté, et pour sa partie distale les artères carotides internes par continuité avec les aortes dorsales paires.

La quatrième paire d'arcs aortiques va être celle qui va retenir notre attention, puisque c'est de son évolution que dépendra l'apparition du double arc aortique. Elle apparaît chez l'embryon d'environ 4mm de longueur, approximativement vers le 31ème jour de développement.

Le 4ème arc aortique gauche formera la majeure partie de la crosse aortique.

Le 4ème arc aortique droit formera la partie proximale de l'artère sous-clavière droite, sa partie distale résultant du remodelage de l'aorte dorsale droite et de la sixième artère intersegmentaire cervicale droite.

L'artère sous-clavière gauche est quant à elle entièrement dérivée de la 6ème artère inter-segmentaire cervicale gauche.

La sixième paire d'arcs aortiques apparaît chez l'embryon de 5-7 mm vers le 36ème jour de développement.

A droite, la partie proximale du 6ème arc aortique donne naissance à la partie proximale de l'artère pulmonaire tandis que sa partie distale dégénère.

Le 6ème arc aortique gauche va donner pour sa partie proximale l'artère pulmonaire gauche et pour sa partie distale le ductus arteriosus ou canal artériel qui assure au cours de la vie utérine une communication entre le dôme de l'artère pulmonaire et la crosse aortique.

Ø La phase post-branchiale : débute chez l'embryon de 12 mm vers le 45ème jour.

A la fin de la phase branchiale, on retrouve donc chez l'embryon 3 paires d'arcs au niveau du système de la crosse aortique : le 3ème, le 4ème et le 6ème. Le remodelage de ces arcs se fait par des interruptions à 4 niveaux :

- 6ème arc aortique gauche (aorte pulmonaire gauche) au niveau du ductus aorticus botalli.
- Aortes dorsales de façon bilatérale entre le 3ème et le 4ème arc (ductus carotidus).

- Partie caudale de l'aorte dorsale droite.

Ces différentes interruptions vont permettre d'aboutir à la configuration définitive de la crosse et de ses branches. (Figure n° 2)

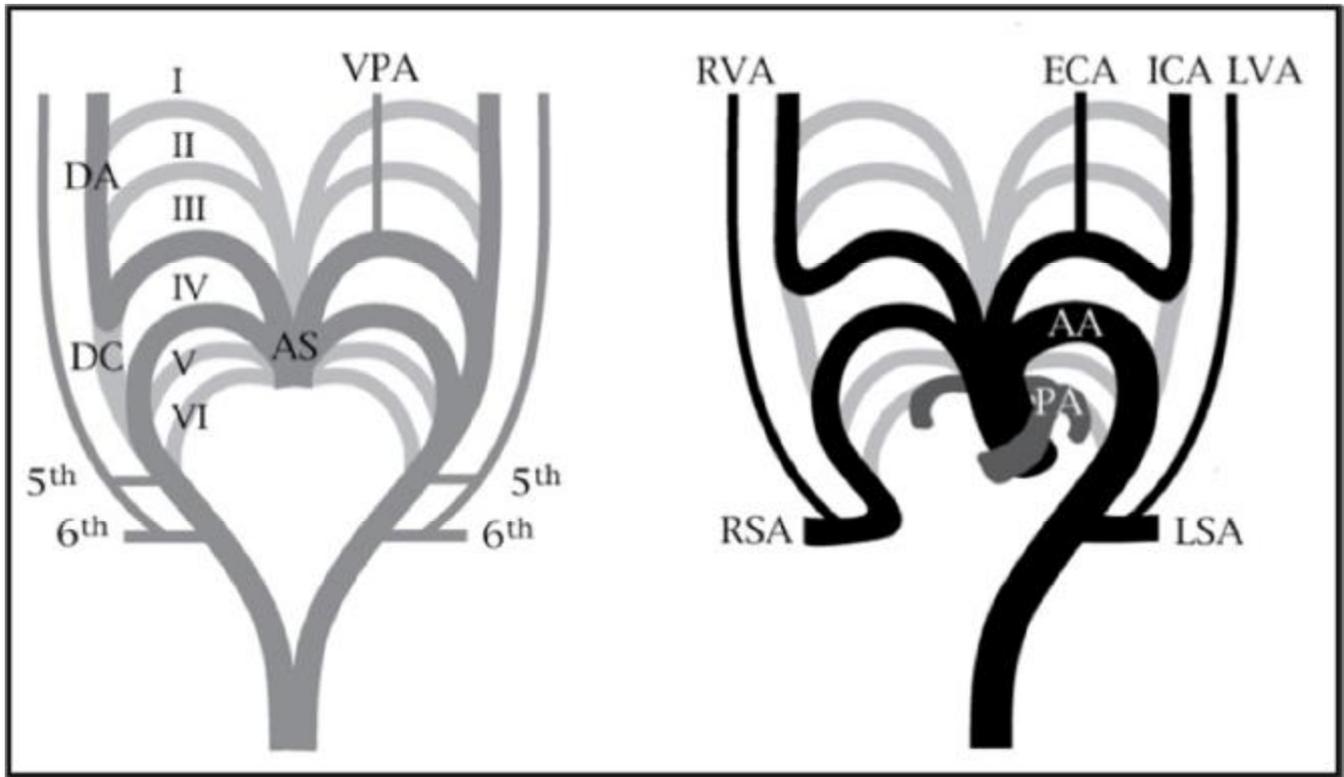


Figure 2: Embryologie de la crosse aortique normale

Ø Récapitulatif : Embryologie de la crosse aortique et de ses branches.

	Aortes dorsales
	1er arc aortique
	2ème arc aortique
	3ème arc aortique
	4ème arc aortique
	6ème arc aortique
	Cornes du sac aortique
	Sac aortique
	6ème artère inter-segmentaire
	Artère carotide externe
	Artère carotide interne

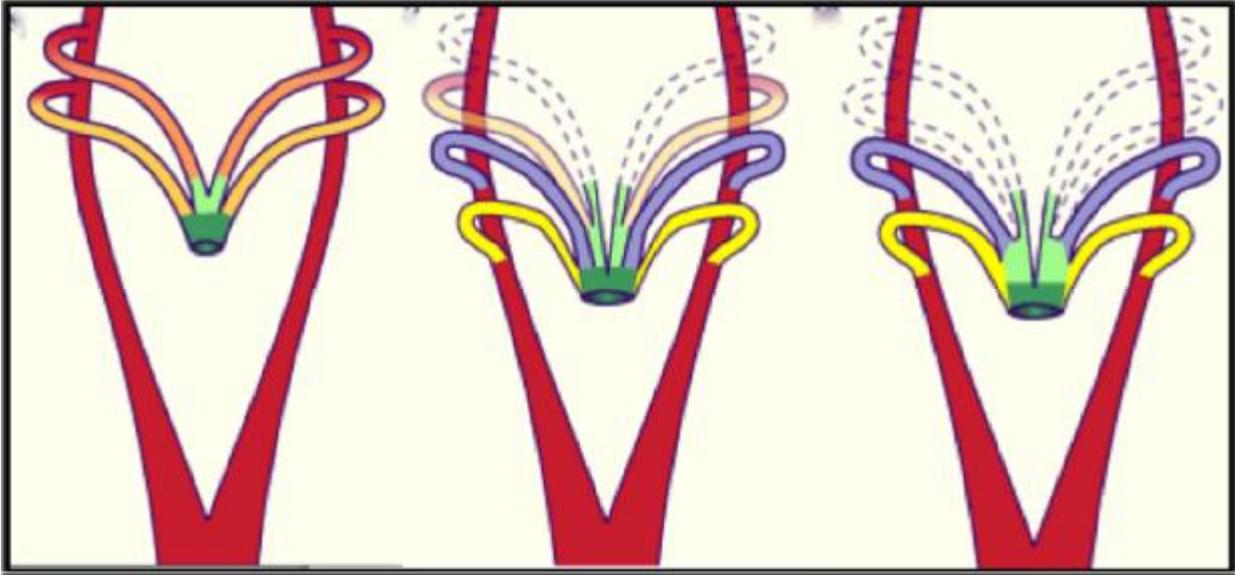


Figure 3: Embryologie de l'arc aortique : apparition des 3^{ème} et 4^{ème} paires

- Initialement deux paires d'arcs aortiques drainent le sang en provenance de la voie efférente en passant à travers les arcs pharyngiens dans l'aorte dorsale.
- Progressivement les 3^{ème} et 4^{ème} paires d'arcs aortique apparaissent alors que 1^{er} et 2^{ème} involuent, n'en subsistent que la partie antérieure, les cornes du sac aortique, futures carotides externe et interne.

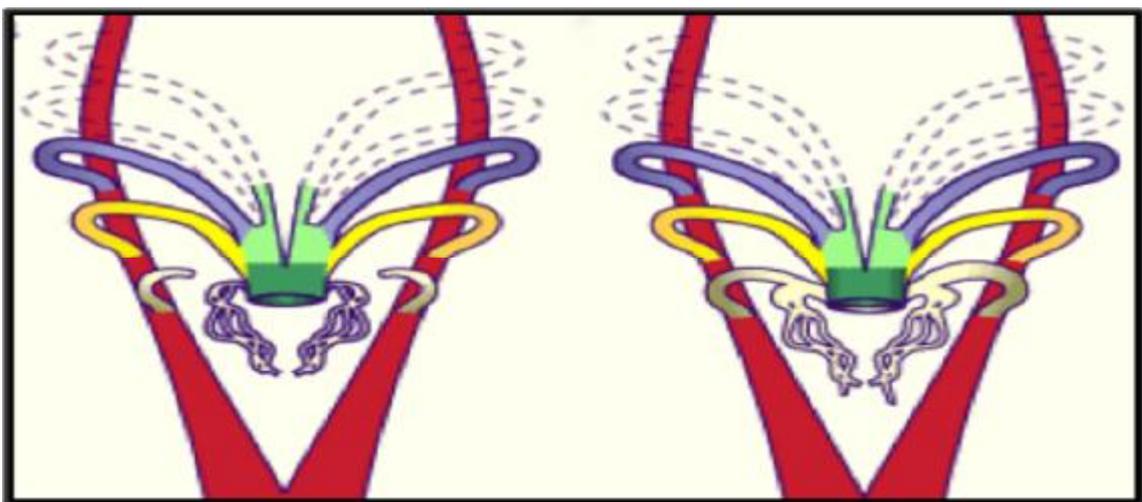


Figure 4 : Formation du 6^{ème} arc aortique appelé arc pulmonaire

- De nouveaux bourgeons naissent de l'aorte dorsale et de l'aorte ventrale pour venir entourer les bourgeons pulmonaires. L'ensemble va former le 6^{ème} arc aortique appelé arc pulmonaire.

Il formera à gauche le canal artériel, tandis qu'il régressera à droite.

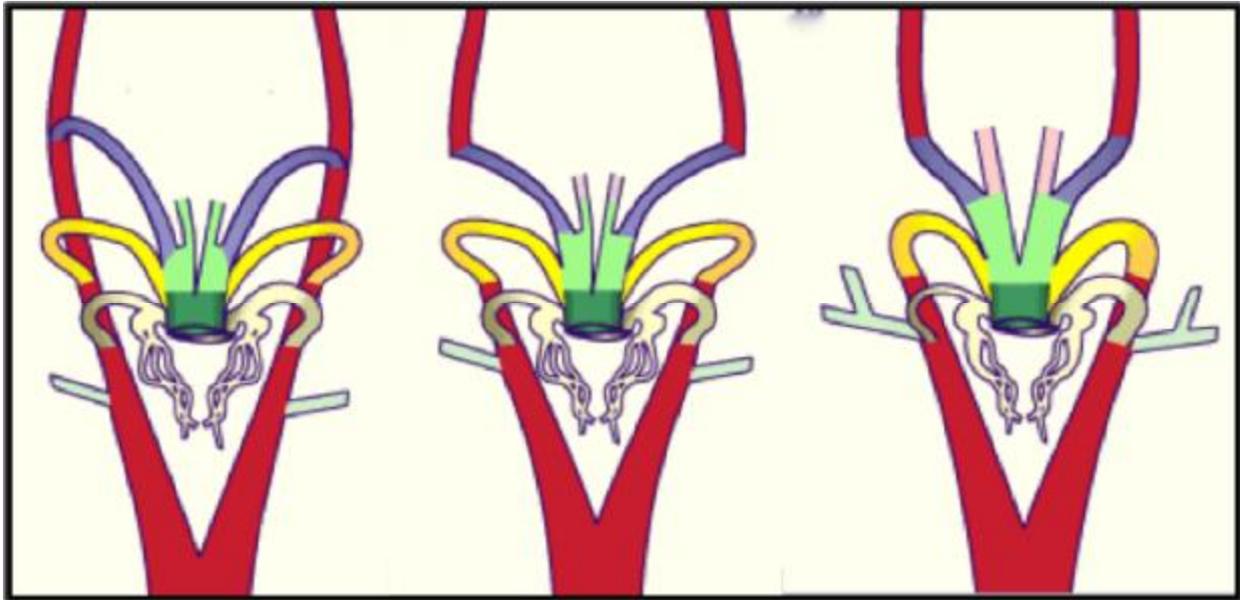


Figure 5:Emergence des artères inter-segmentaires des aortes dorsales

- Des artères inter-segmentaires vont émerger des aortes dorsales. La 6^{ème} paire de ces artères va donner naissance aux artères sous-clavières (suite à divers remaniements comme la migration caudale du cœur, ces vaisseaux vont proportionnellement remonter jusqu'à la hauteur du 4^{ème} arc aortique).
- Dans la partie supérieure le segment d'aorte dorsale situé entre le 3^{ème} et 4^{ème} arc aortiques involue, isolant les vaisseaux à destinée céphalique.
- Il y a également une involution de la partie dorsale du 6^{ème} arc droit. Cette partie persiste à droite sous forme du canal artériel. La partie ventrale des 6^{èmes} arcs donne naissance aux artères pulmonaires.

La configuration quasi-définitive de la crosse résulte de la séparation de l'aorte dorsale entre le 4^{ème} arc et la région de fusion des aortes dorsales, consécutive à une oblitération de ce segment, duquel ne subsistera qu'une petite partie formant l'artère sous-clavière droite avec le 4^{ème} arc aortique et la 6^{ème} artère inter segmentaire.

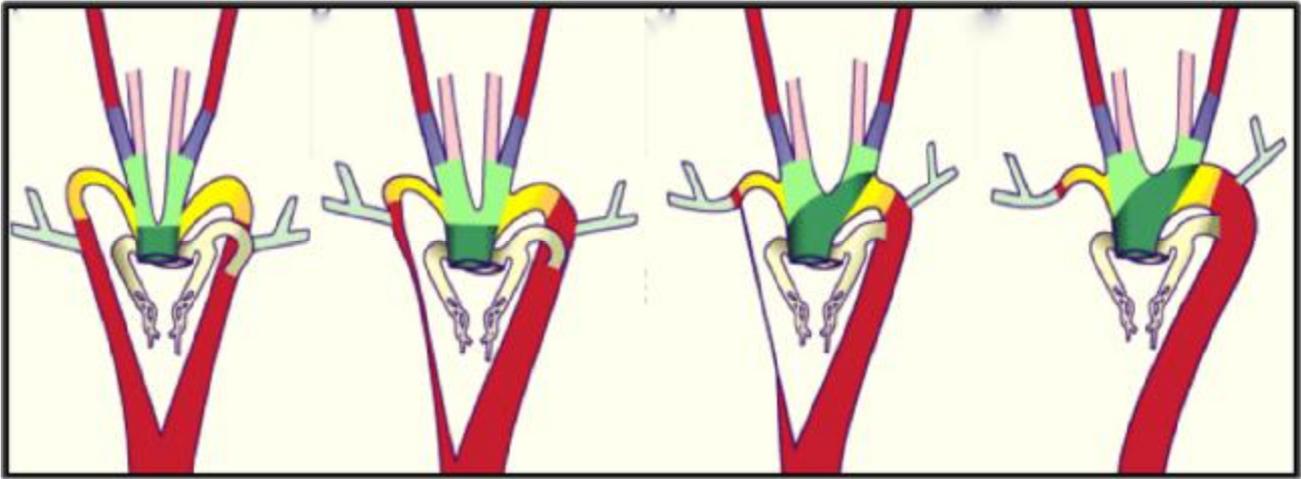


Figure 6 : Configuration finale de la crosse de l'aorte

L'artère sous-clavière gauche est issue exclusivement de la 6^{ème} artère inter segmentaire gauche.

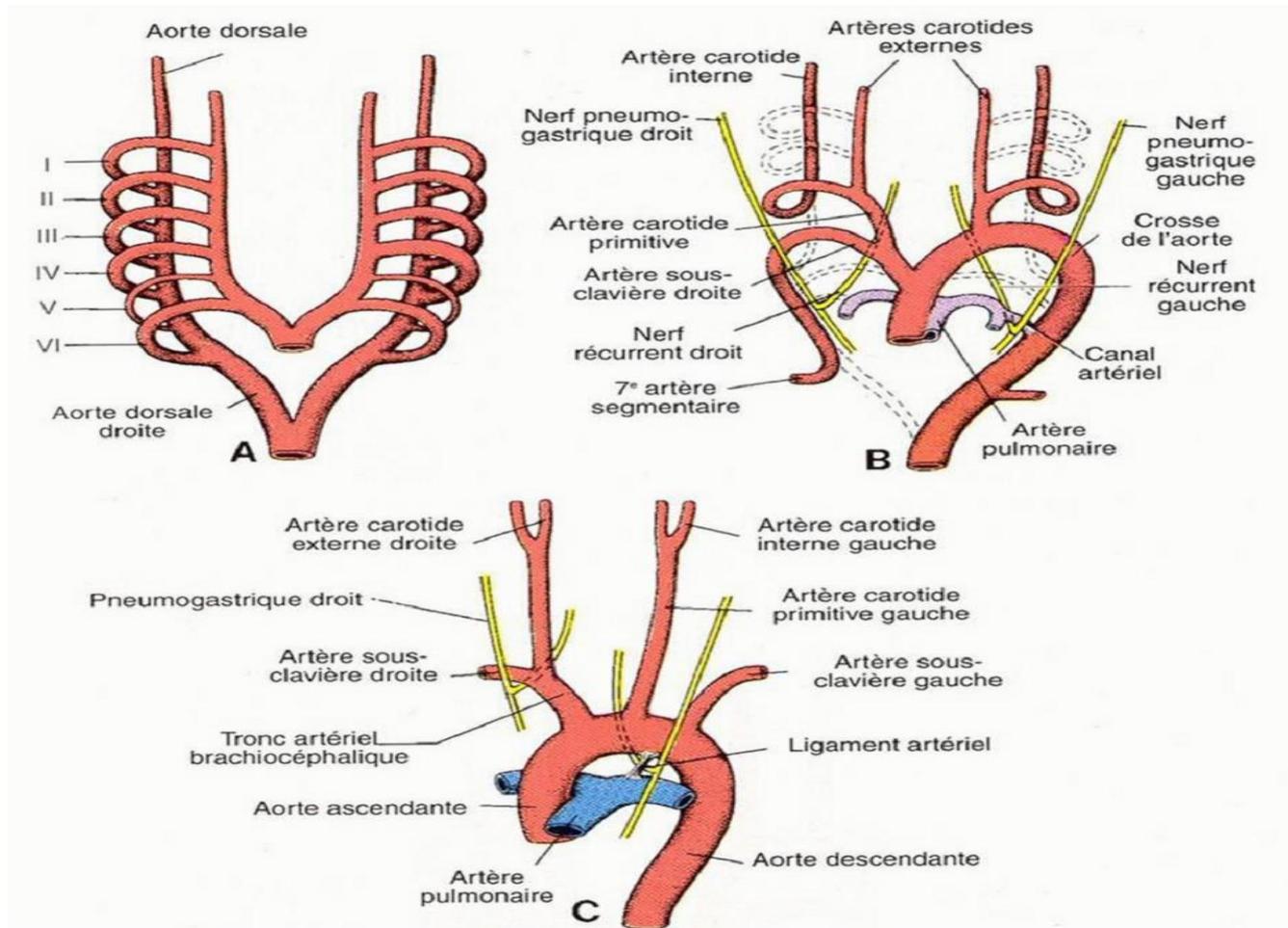


Figure 7 : Schéma récapitulatif de la mise en place du système artériel extrait de l'embryologie médicale de LANGMAN & SADLER

II – RAPPELS ANATOMIQUES [15 ; 16]

La crosse de l'aorte comprend deux segments :

- la partie ascendante (1)
- la partie horizontale ou arc de l'aorte (2)

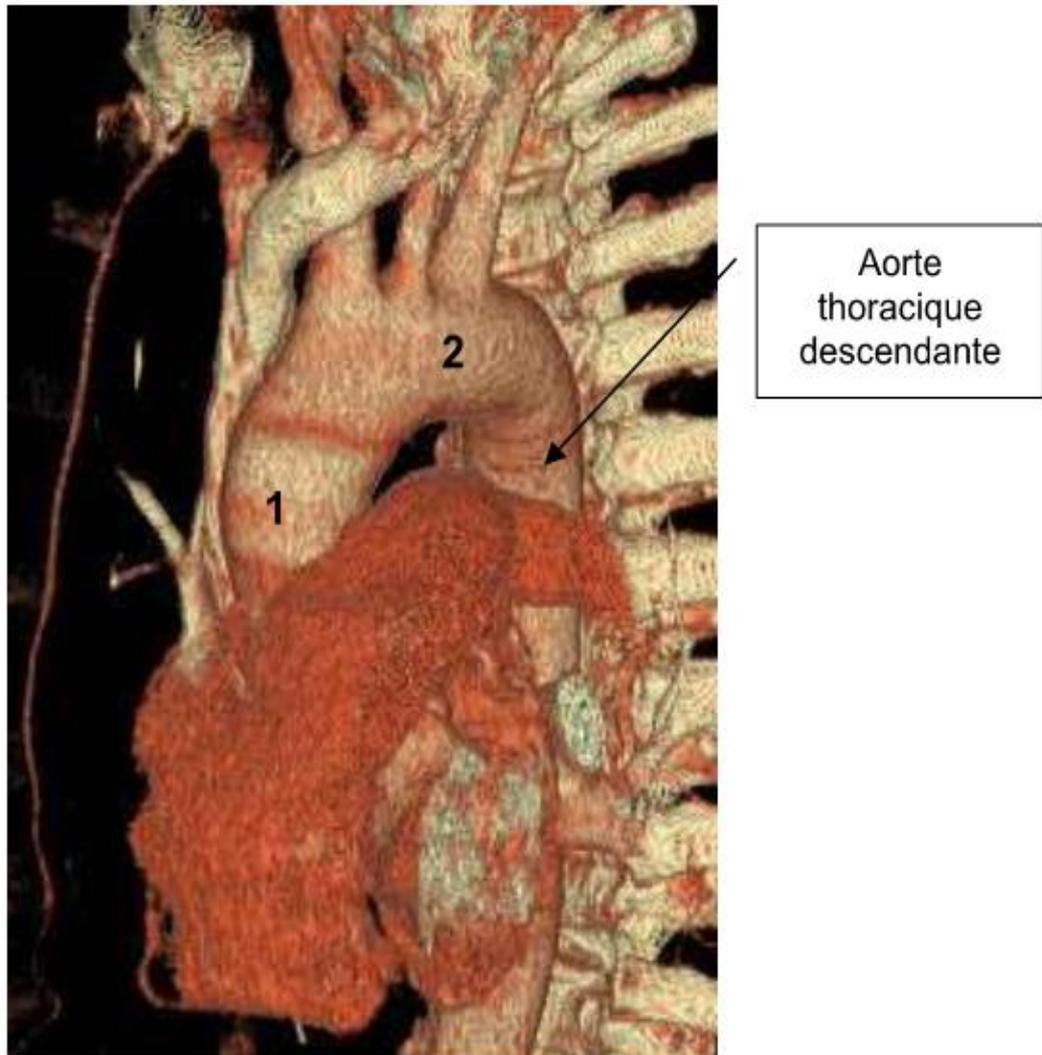


Figure 8 : Vue antéro-gauche du médiastin

TDM injectée mode VRT reconstruction 3D

A- Constitution, trajet et orientation de la crosse aortique

1- Partie ascendante

La partie ascendante de la crosse naît au niveau de la base du ventricule gauche, au niveau de l'orifice aortique, ayant une longueur d'environ 6 cm et un calibre de 2.5 à 3 cm.

Son extrémité inférieure présente trois dilatations placées en regard des valvules semi-lunaires de l'ostium aortique, à l'endroit où naissent les deux artères coronaires. Ce sont les sinus de l'aorte ou sinus de Valsalva.

Elle se dirige d'abord un peu obliquement en haut, en avant et à droite sur 3 à 4 cm, puis monte verticalement sur 3 cm environ jusqu'à hauteur de la première articulation chondro-sternale gauche, où elle change d'orientation pour devenir l'arc de l'aorte.

A la jonction des deux segments, la crosse présente une deuxième dilatation qui augmente avec l'âge : le grand sinus de l'aorte. Il n'est visible que chez le sujet âgé et représente l'endroit où s'exerce la pression maximale de la systole ventriculaire gauche.

1- Partie horizontale ou arc de l'aorte

L'arc aortique prolonge horizontalement l'aorte ascendante. Ayant une longueur : environ 5 à 6 cm, un diamètre de 2.5 à 3 cm.

Sa direction est oblique vers l'arrière et vers la gauche, jusqu'à la face latérale de Th4, où l'aorte se coude pour reprendre une orientation grossièrement verticale, et ainsi devenir l'aorte thoracique descendante.

Cette zone de jonction qui s'appelle l'isthme aortique représente la terminaison de la crosse. Elle est en regard de la terminaison du ligament artériel. La partie horizontale de la crosse aortique est concave en arrière et à droite, cette

concavité répond à la saillie formée par la trachée et l'œsophage. L'arc est également concave en bas, concavité qui répond à la racine du poumon gauche.

B- RAPPORTS DE LA CROSSE DE L'AORTE

1-Rapport de la partie ascendante

La partie ascendante de la crosse de l'aorte est contenue dans la gaine séreuse artérielle du péricarde avec le tronc pulmonaire, qui est situé d'abord devant elle, puis sur son côté gauche.

Il est cependant possible de distinguer une très courte portion extrapéricardique, répondant en avant au thymus et à l'angle sternal de Louis (entre corps et manubrium sternal).

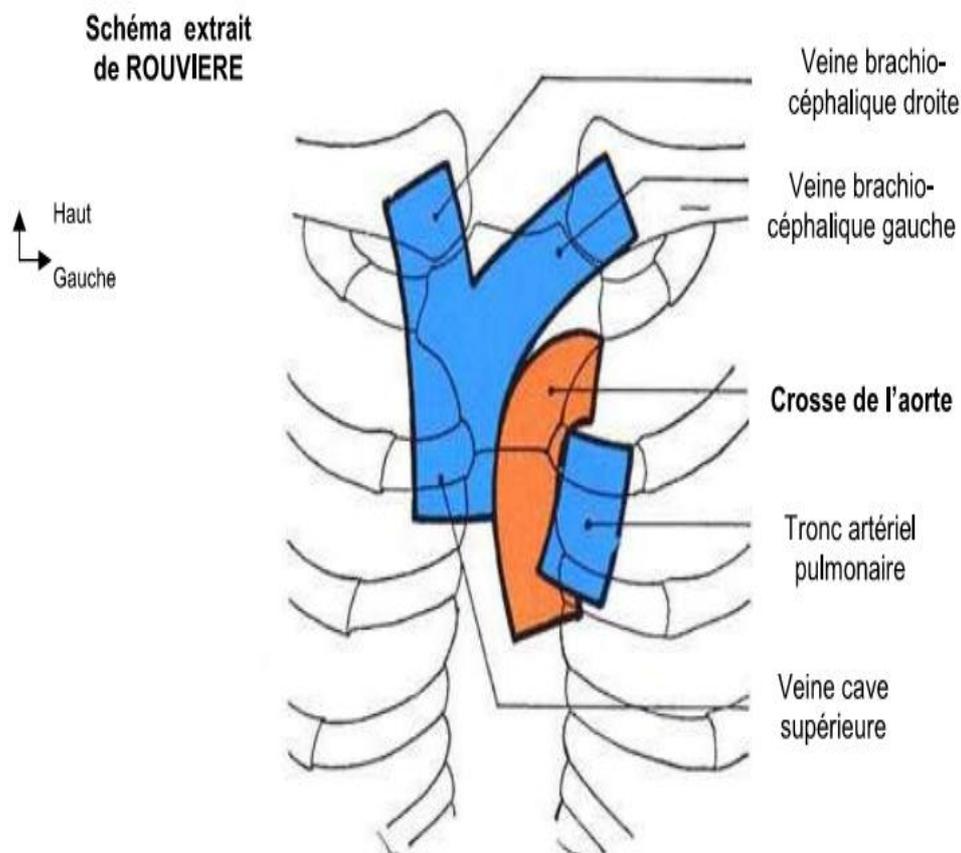


Figure 9 : Projection sur la paroi thoracique de la crosse de l'aorte, du tronc pulmonaire, de la veine cave supérieure et des veines brachio-céphaliques

Ø Rapports antérieurs

A sa face antérieure la partie ascendante de la crosse de l'aorte est en rapports avec :

ü Sous la séreuse péricardique :

- l'artère graisseuse droite de Vieussens
- le collecteur lymphatique principal droit
- des rameaux du plexus cardiaque
- Le péricarde avec la ligne de réflexion du péricarde séreux autour du pédicule artériel.

En avant du pédicule artériel, cette ligne s'étend de bas en haut et de gauche à droite jusqu'à proximité de la partie antérieure de l'origine du tronc brachio-céphalique.

Elle dessine ainsi une courbe concave en haut et à gauche, le croissant de Haller, dont la corne inférieure se situe au dessous de l'origine de l'artère pulmonaire gauche, la corne supérieure au niveau de l'origine du tronc brachio-céphalique.

ü Par l'intermédiaire du péricarde :

- le thymus ou son reliquat graisseux
- le sternum (cf schéma pour projection)

Ø Rapports postérieurs

A sa face postérieure la partie ascendante de la crosse aortique est en rapport avec:

- Le sinus transverse du péricarde (correspond à un prolongement de la cavité péricardique en forme de canal) qui sépare l'aorte de l'atrium droit.
- L'artère pulmonaire droite qui constitue le toit du sinus transverse.

Ø Rapports médiaux

En dedans, la partie ascendante de la crosse de l'aorte est étroitement accolée au tronc artériel pulmonaire, par les vincula aortae, ou « liens » de l'aorte.

Ø Rapports latéraux

Les rapports latéraux de la partie ascendante sont représentés par :
La veine cave supérieure, séparée de l'aorte par le récessus inter-aortico-cave, qui présente à sa partie inférieure l'orifice droit du sinus transverse.

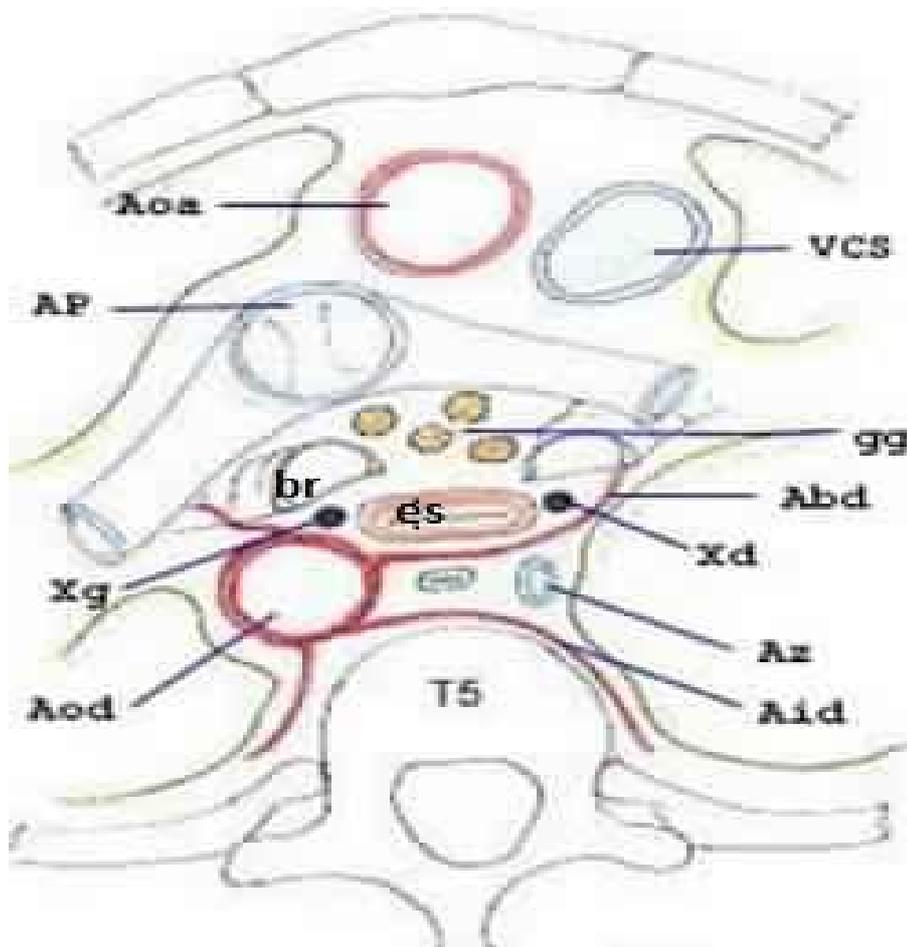


Figure 10 : Coupe transverse schématique montrant les rapports de l'aorte ascendante

L'aorte ascendante (Aoa) et la veine cave supérieure (VCS) sont refoulées en avant par la branche droite de l'artère pulmonaire.

L'œsophage forme une sorte de mur postérieur à l'espace interbifurcal qui est comblé par des ganglions (gg); ses flancs sont longés par les pneumogastriques (Xg-Xd); on retrouve plus en arrière l'aorte descendante (Aod) et la grande veine azygos (Az); la face postérieure est séparée du canal thoracique et du rachis par les artères bronchiques (Abd) & intercostales droites (Aid).

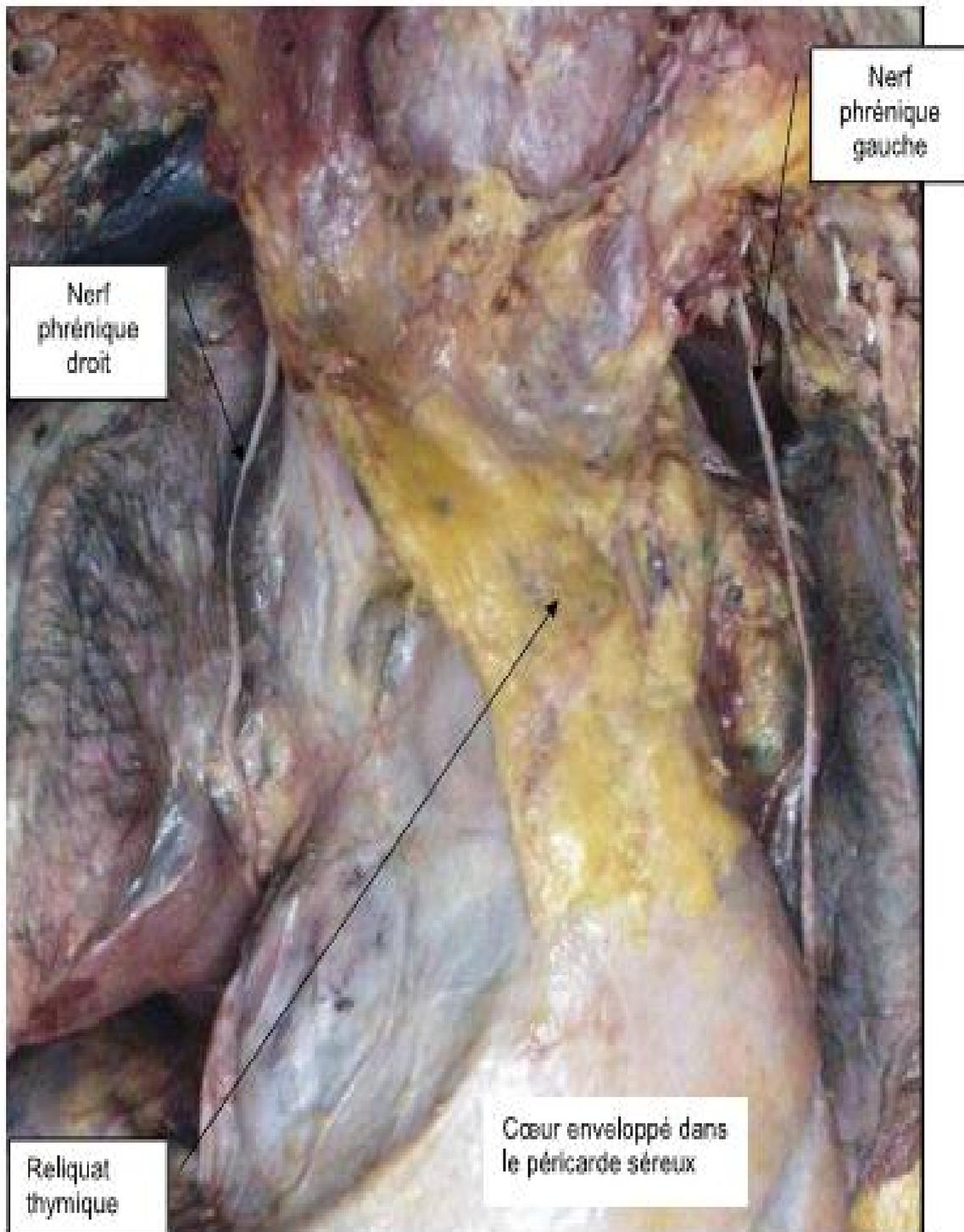


Figure 11 : Vue antérieure du mediastin: les plèvres médiastines et les franges graisseuses péricardiques sont reséquées

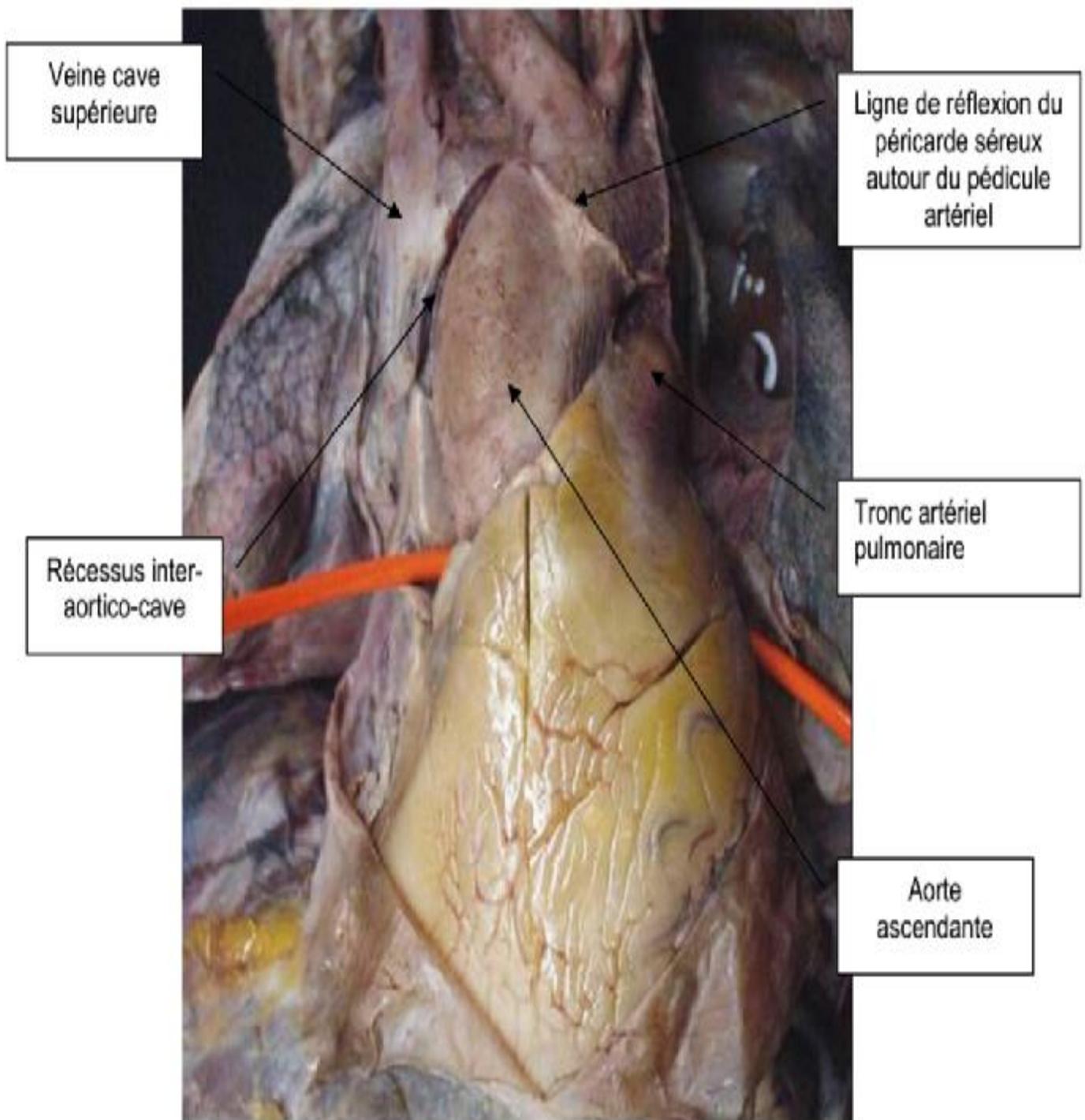


Figure 12 : Principaux rapports de la partie ascendante de la crosse aortique

Le flexible orange, introduit dans le sinus transverse du péricarde contourne complètement par l'arrière le pédicule artériel.

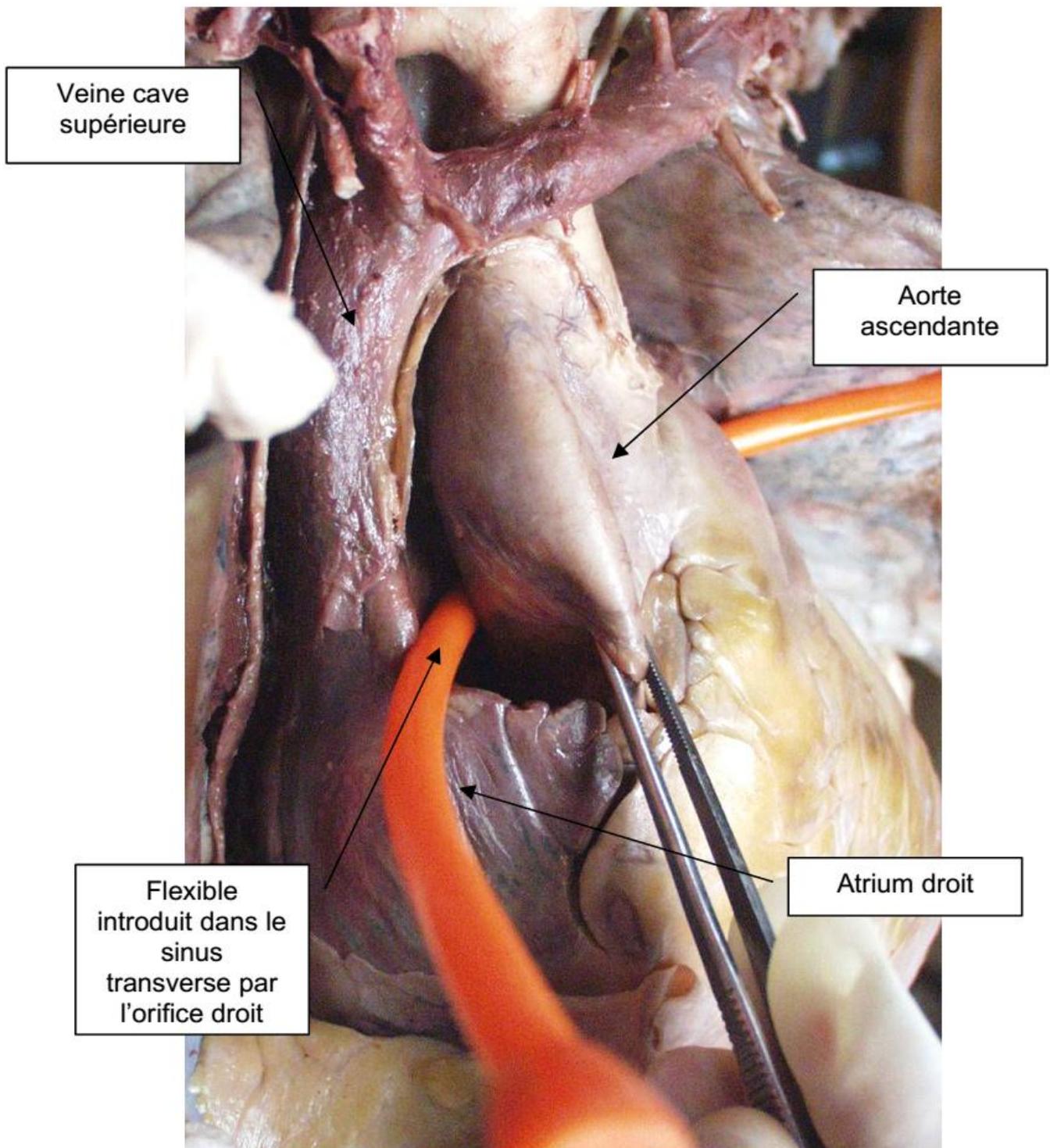


Figure 13 : Vue latérale droite du médiastin

2- Arc de l'aorte

Ø Rapports de la face inférieure

- Le tronc pulmonaire et ses deux branches de bifurcation
- La bronche souche gauche
- Le ligament artériel, qui unit l'aorte à l'artère pulmonaire gauche ou au tronc pulmonaire.
- Le nerf laryngé inférieur gauche, issu du vague, qui vient contourner l'arc par sa face inférieure en passant soit au-dessus, soit au-dessous du ligament artériel.

Notons aussi la présence du nœud lymphatique de l'anse du nerf laryngé inférieur gauche, qui lorsqu'il est le siège d'une adénopathie peut entraîner une dysphonie en paralysant ce nerf.

- Le ganglion cardiaque de Wrisberg est situé dans un espace losangique compris entre l'aorte en haut, l'artère pulmonaire en bas et le ligament artériel en dehors.

Ce ganglion est inclus dans les mailles du plexus sous-aortique, qui fait lui-même partie du plexus cardiaque.

Ø Rapports de la face supérieure

La gerbe aortique, avec d'avant en arrière :

- le tronc brachio-céphalique
- l'artère carotide commune gauche
- l'artère subclavière gauche
- En arrière de l'artère subclavière gauche :
- la plèvre et le poumon gauche qui s'enfoncent au dessus de l'arc (récessus pleural supra-aortique).

Ø Rapports de la face gauche et antérieure

- Le nerf vague gauche
- Le nerf phrénique gauche, qui descend en avant et latéralement par rapport au vague.
- Les ganglions lymphatiques de la chaîne médiastinale antérieure gauche ou préartico-carotidienne, sont contenus dans un amas graisseux, et s'interposent entre l'arc et la plèvre gauche.
- Les nerfs du plexus cardiaque antérieur .Ces nerfs vont participer à la formation du plexus cardiaque, constitué par les anastomoses unissant les rameaux cardiaques des nerfs vagues et du sympathique. De ce plexus émanent les filets qui vont innerver le cœur (il donne également des filets pour les parois aortique et pulmonaire).

Ø Rapports de la face droite postérieure

D'avant en arrière :

- La trachée
- Le nerf laryngé inférieur gauche avec sa chaîne lymphatique (lymphocentre trachéal gauche)
- L'œsophage et le conduit thoracique

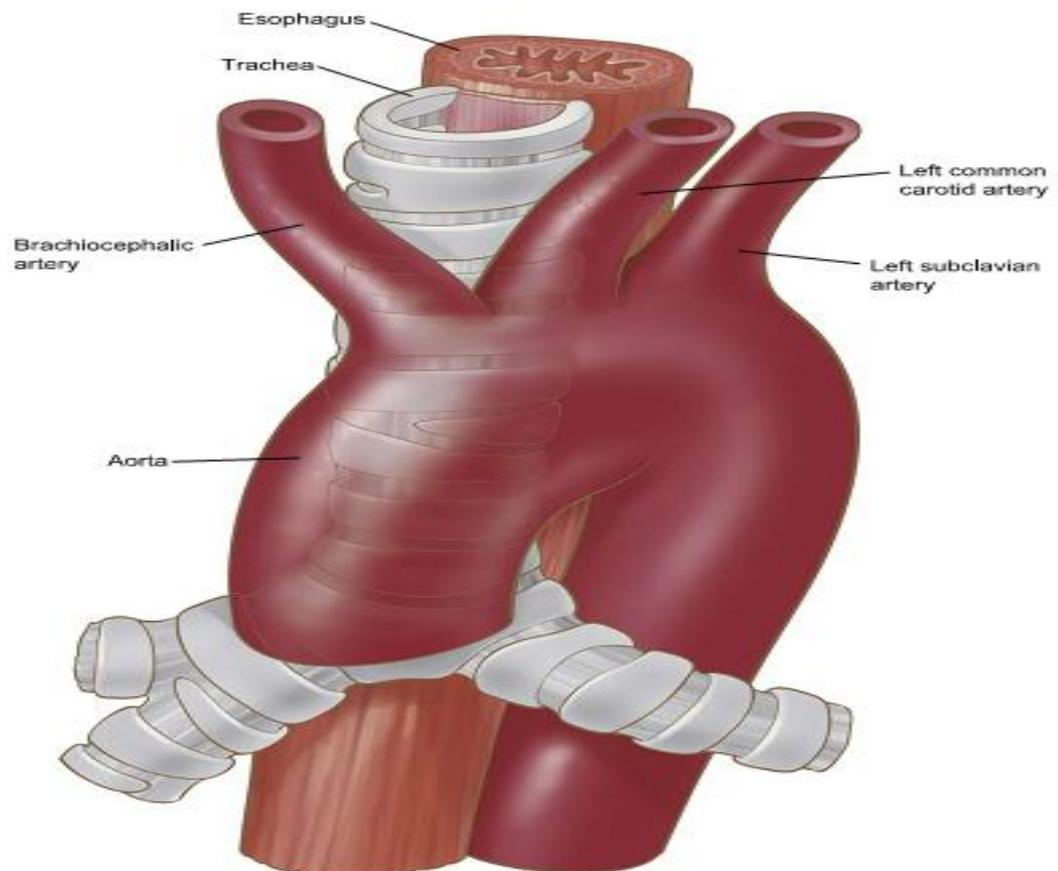


Figure 14 : Rapports de la face droite postérieure de la partie horizontale de la crosse aortique

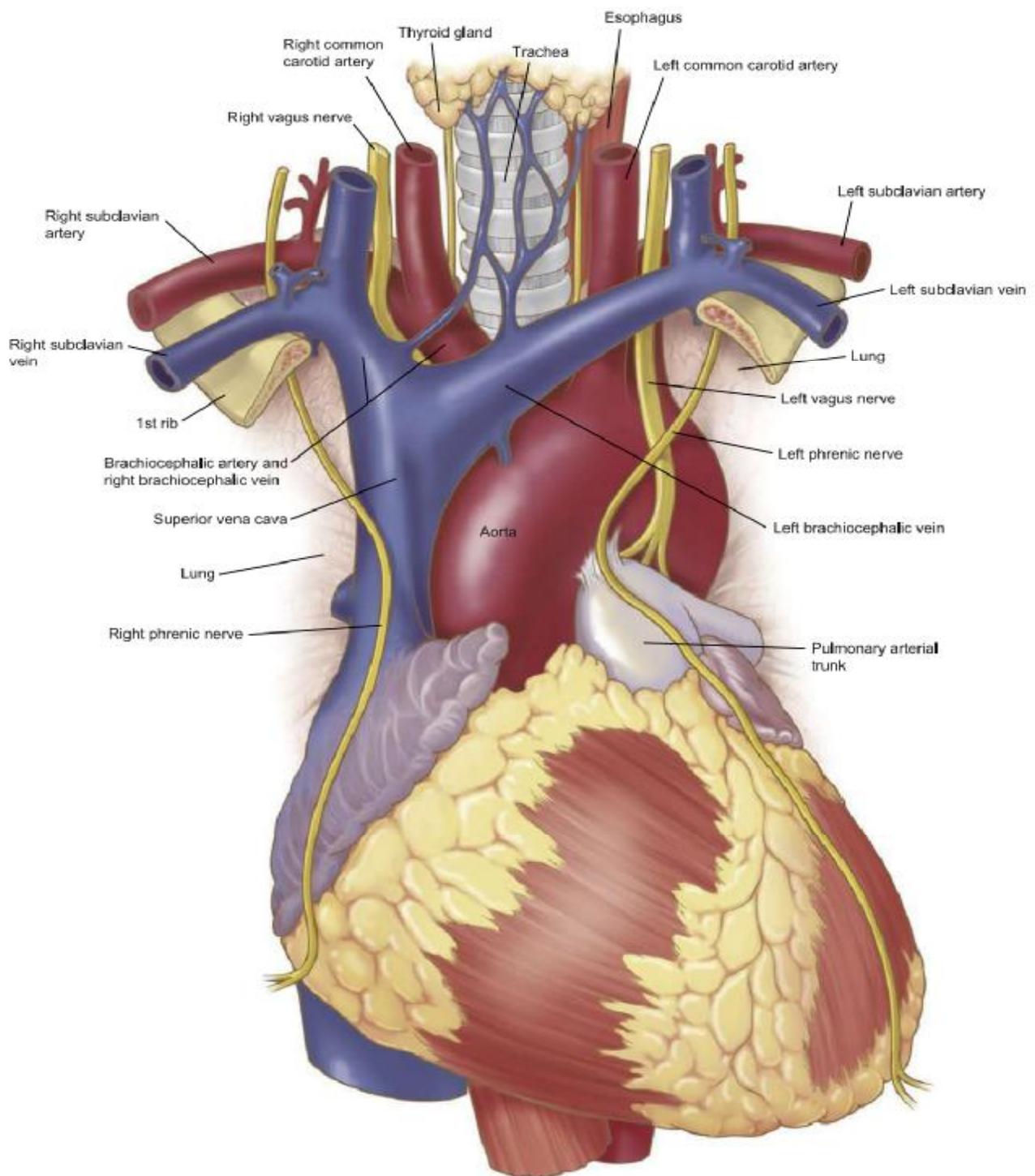


Figure 15 :Rapports de la face gauche et anterieure de l'arc aortique

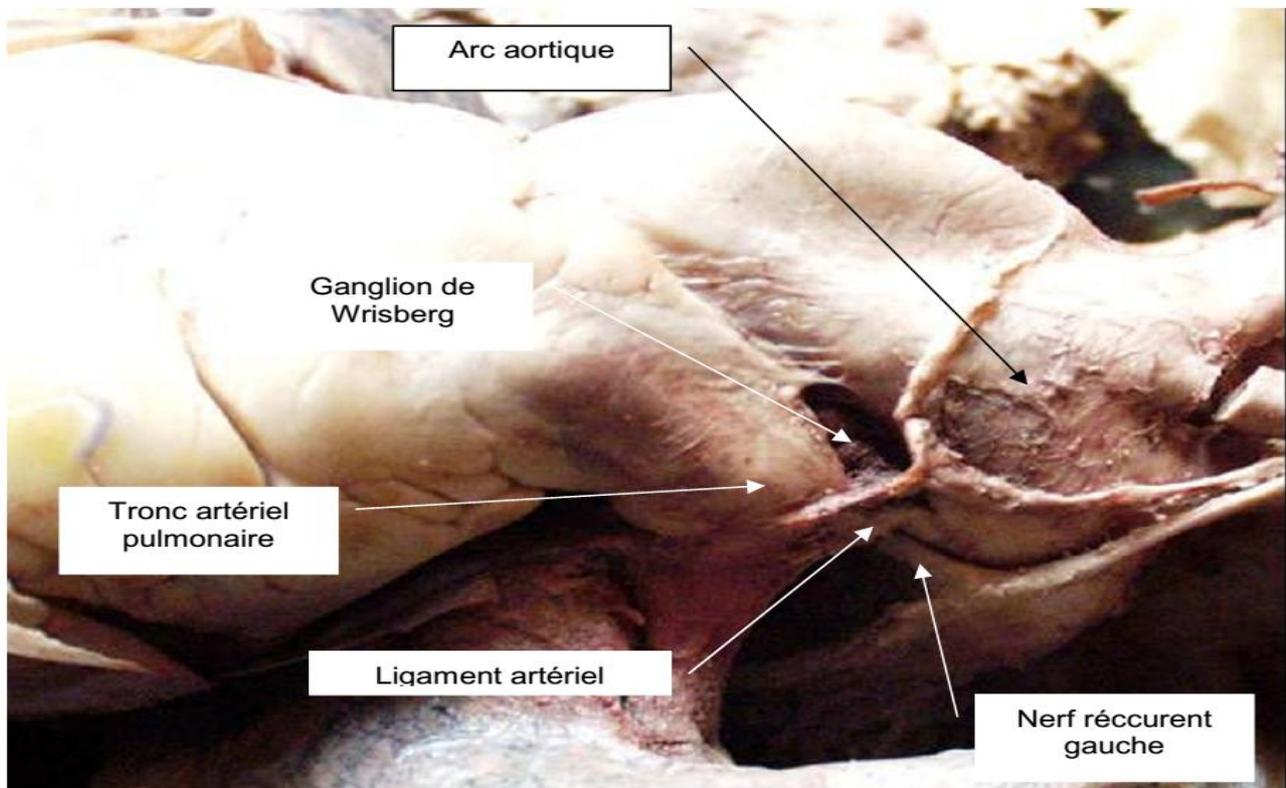


Figure 16 : Rapport de la face inferieure de l'arc avant la résection du ligament artériel

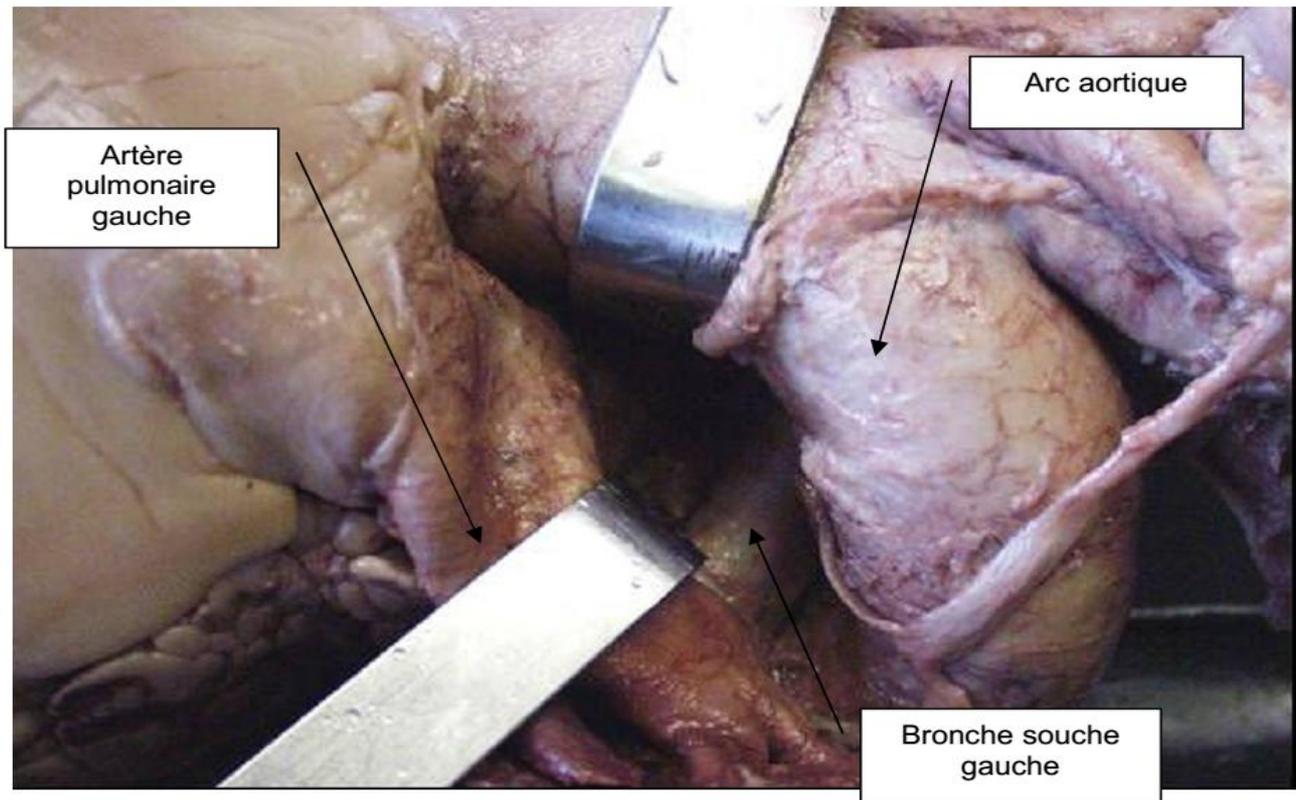


Figure 17: Visualisation de la branche souche gauche après résection du ligament artériel

C – Collatérales de la crosse de l'aorte

1-Collatérales de la partie ascendante de la crosse :

Les artères coronaires droite et gauche qui naissent au niveau des sinus de Valsalva.

2-Collatérales de l'arc :

La gerbe aortique :

- Le tronc artériel brachio-céphalique, qui se divise en artère carotide commune droite et artère subclavière droite en regard de l'articulation sterno-claviculaire droite.

L'origine de ce tronc marque la jonction entre l'aorte ascendante et l'arc aortique.

- L'artère carotide commune gauche.
- L'artère subclavière gauche, qui naît juste avant l'isthme aortique.

3-Trois collatérales inconstantes :

- Les rameaux bronchiaux qui naissent soit de la face inférieure de l'arc aortique, soit de la partie supérieure de l'aorte thoracique descendante.
- L'artère thyroïdienne inférieure, qui naît soit de l'arc entre le tronc brachio-céphalique et l'artère carotide commune gauche, soit de l'un de ces troncs.
- L'artère vertébrale gauche, qui peut naître de l'arc (son origine est classiquement l'artère subclavière gauche).

NB : Le tronc brachio-céphalique et l'artère carotide commune gauche naissent dans de rares cas d'un tronc commun.

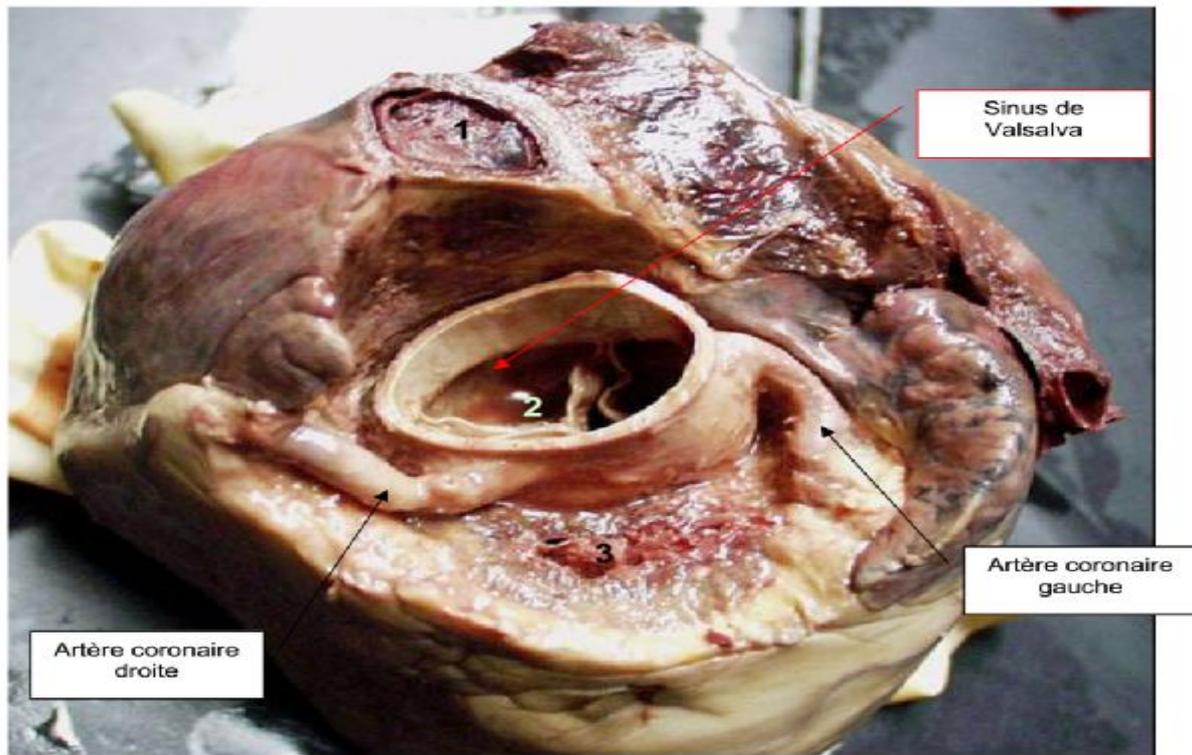


Figure n° 18 : Collatérales de l'aorte ascendante

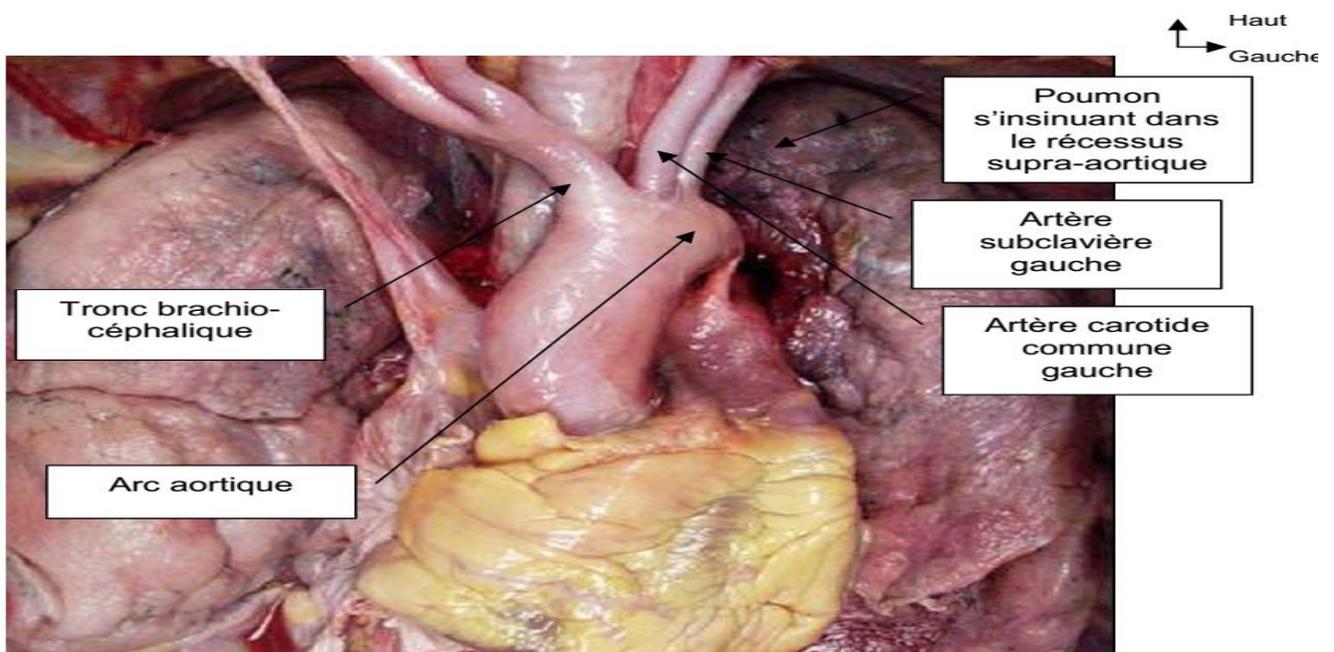


Figure 19 : Collatérales de l'arc aortique

III-DOUBLE ARC AORTIQUE

A-Historique :

En 1737, HOMMEL a publié la première description du double arc aortique [17].

Depuis, plus de 40 cas de double arc aortique prouvé ont été décrits.

En 1926, ARKIN [18], 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 [19], ont examiné les variations anatomiques qui peuvent se produire dans l'anatomie d'un double arc aortique.

En 1939, WOLMAN [20], 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 double arc aortique.

ABBOTT en 1931[21], SPRAGUE et al en 1933[22] et HERBUT et SMITH en 1943[23], ont suggéré la possibilité d'une intervention chirurgicale pour le soulagement des symptômes de cette malformation.

En 1945 ROBERT GROSS [24], 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 complété par un grand arc postérieur droit qui passe derrière l'œsophage pour rejoindre l'aorte descendante à gauche.

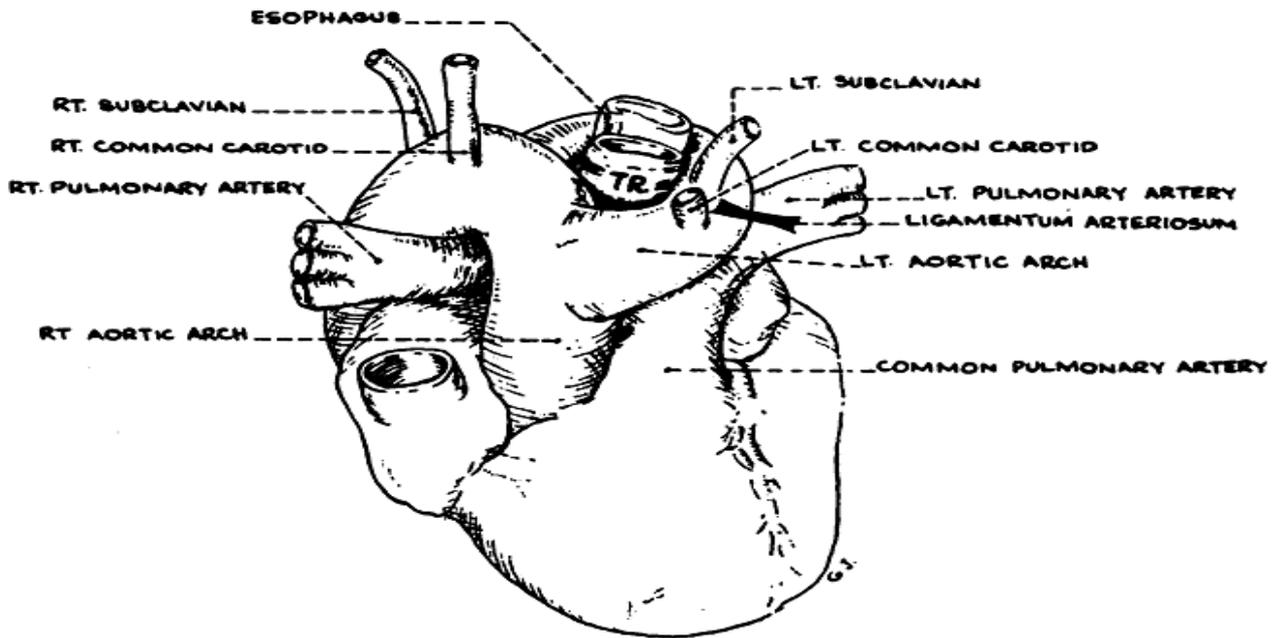


Figure 20 : Vue schématique antérieure du double arc aortique

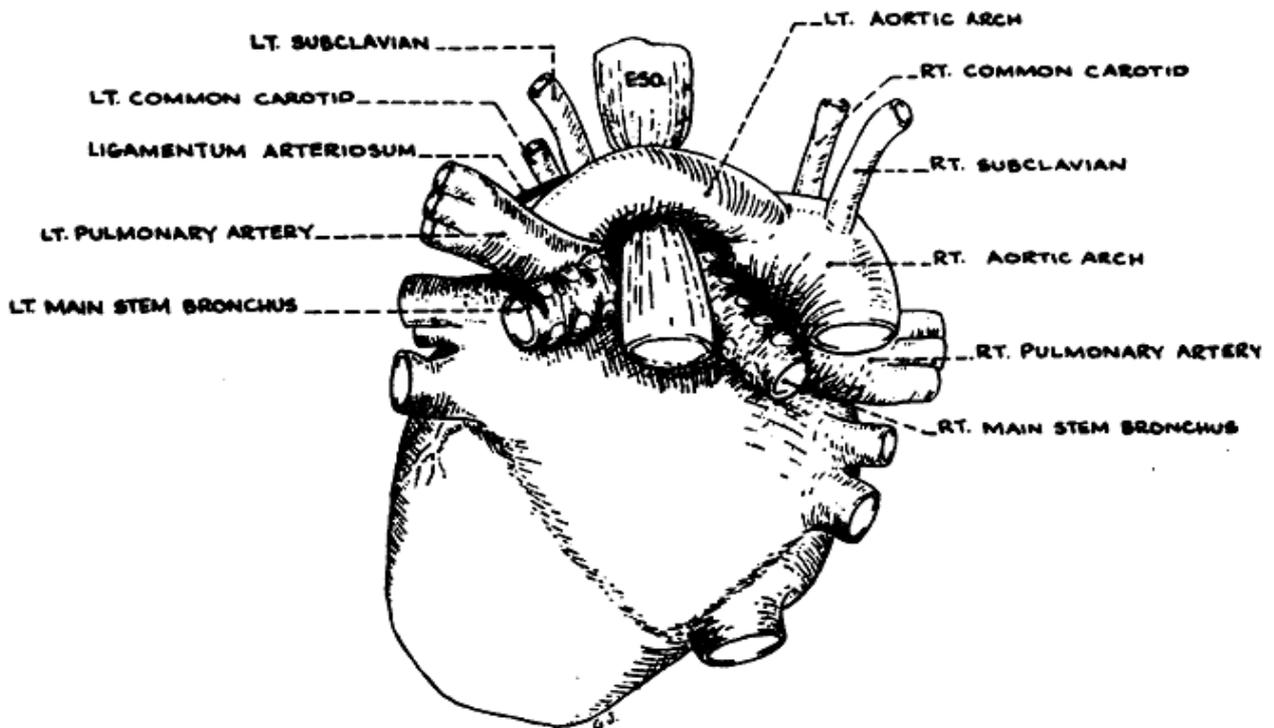


Figure 21 : Vue schématique postérieure du double arc aortique

B-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 [25].

Les anomalies de migration des crêtes neurales durant l'embryogenèse étaient largement liées à la délétion chromosomique 22q11[26], 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 [27],

Une microdélétion du chromosome 22q11 est observée chez 1/4 000 à 1/10 000 enfants vivants [28]. Elle correspond à la perte d'une portion comprenant environ 30 gènes, dont TBX1 impliqué dans la morphogenèse cardiovasculaire [29].

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 [30].

Cette anomalie génétique est transmise sur le mode dominant mais 90% des cas ou plus résultent d'une mutation de novo [31]. 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 [28]. 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 [32]. Cette fréquence est cependant peut-être surestimée, un nombre non négligeable de patients porteurs de la microdélétion mais indemnes de cardiopathie restant méconnus [29]. Ainsi, pour Shooner et al. [33], 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 :

- ü Tétralogies de Fallot •
- ü Atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO)
- ü Communication interventriculaire (CIV)
- ü Interruption de la crosse aortique (IAAo)
- ü Tronc artériel commun (TAC)
- ü 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 (tableau) [34].

Tableau 1: Probabilité d'observer une délétion 22q11 selon le type d'anomalie vasculaire associé à la cardiopathie (d'après [34]).

	Crosse gauche normale	Crosse droite en miroir	Crosse gauche + vaisseau anormal	Crosse droite + vaisseau anormal
Tétralogie de Fallot	6%	24%	31%	40%
TAC	16%	48%	56%	66%
CIV sous aortique	22%	56%	64%	73%
IAAo	36%	72%	78%	85%

Les anomalies de migration des crêtes neurales durant l'embryogenèse des porteurs du syndrome de microdélétion 22q11 expliquent les malformations cardiovasculaires des 3^{ème} et 4^{ème} arc aortiques 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 [26].

Afin de déterminer la fréquence de la délétion chromosomique 22q11 chez les patients présentant des anomalies isolées de la crosse de l'aorte et de ses branches. McElhinney et al [35], ont mené une étude sur 66 patients ayant des anomalies de la crosse de l'aorte et de ses branches sans autre malformation cardiaque associée et ils ont trouvés que 24 % des patients étaient porteurs de la délétion chromosomique 22q11 selon la répartition suivante :

- 14 % des patients avec un double arc aortique.
- 22% des patients ayant une crosse droite avec disposition en miroir.
- 32% des patients avec artère sous-clavière gauche aberrante sur crosse droite.

- 29% des patients avec artère sous-clavière aberrante sur crosse cosse gauche.

La fréquence de la délétion chromosomique pour les autres types d'anomalies est résumée dans le tableau suivant.

Tableau 2 : la fréquence de la délétion 22q11 dans les anomalies des arcs aortiques dans la série du McElhinney et al

Aortic Arch Abnormality	# of Patients	# (%) of Patients With 22q11 Deletion
Double aortic arch (ring)	22	3 (14%)
Right arch dominant	18	3 (17%)
Minor arch patent	11	0 (0%)
Minor arch atretic	7	3 (43%)
With obstructed right cervical arch	2	0 (0%)
With nonconfluent PAs, right PDA to RPA	1	1 (100%)
Left arch dominant	4	0 (0%)
Right aortic arch	37	11 (30%)
With mirror-image branching of brachiocephalic vessels	9	2 (22%)
With right/bilateral PDA and stenotic/atretic proximal LPA (No ring)§	3	2 (67%)
With bilateral PDA, atretic proximal LPA, distal LPA from left PDA (no ring)	1	0 (0%)
With PDA from DAo to LPA (ring)	5	0 (0%)
With aberrant LSCA from retroesophageal diverticulum and PDA to LPA (ring)	28	9 (32%)
With LPA hypoplasia	1	1 (100%)
With obstructed cervical arch	1	0 (0%)
Left aortic arch with aberrant RSCA (no ring)	7	2 (29%)
Total	66	16 (24%)

Indented abnormalities are subsets of the immediately preceding anomaly and may overlap, as in the case of double aortic arch with a dominant right arch, or represent only a fraction of the primary anomaly, as in the case of right aortic arch with aberrant LSCA from a retroesophageal diverticulum.

DAo = descending aorta; LPA = left pulmonary artery; LSCA = left subclavian artery; PAs = pulmonary arteries; PDA = ductus arteriosus/ligamentum arteriosum; RPA = right pulmonary artery; RSCA = right subclavian artery.

Parmi les patients porteurs d'un double arc aortique, la fréquence de la délétion chromosomique 22q11 chez était significativement plus élevée chez les patients ayant un arc mineur atrétique par rapport à ceux qui ayant un arc mineur perméable .cependant il n'y avait pas de différence liée à la dominance droite ou gauche du DAA.

Tableau 3 : Corrélation entre les variables anatomiques et la délétion 22q11

[d'après 35]

Variable	# of Patients	# (%) With 22q11 Deletion	Odds Ratio	p Value
Arch sidedness*				
Right	37	11 (30%)	1.1 (0.2–2.8)	0.46
Left	7	2 (29%)		
Double aortic arch				
Yes	22	3 (14%)	0.4 (0.1–1.6)	0.23
No	44	13 (29%)		
Dominance of double arch†				
Left dominant	4	0 (0%)	0.8 (0.6–1.0)	0.53
Right dominant	18	3 (17%)		
Minor arch patency‡				
Patent	15	0 (0%)	0.2 (0.1–0.5)	0.02
Atretic	7	3 (43%)		
Vascular ring				
Yes	55	12 (22%)	0.5 (0.1–2.0)	0.44
No	11	4 (36%)		
Cervical aortic arch				
Yes	4	1 (25%)	1.1 (0.1–10.8)	0.68
No	62	15 (24%)		
Coarctation of the dominant arch				
Yes	4	1 (25%)	1.1 (0.1–10.8)	0.68
No	62	15 (24%)		
Proximal branch PAs				
Abnormal	6	4 (67%)	8.0 (1.3–49)	0.03
Normal	60	12 (19%)		
Airway compression‡				
Yes	55	9 (16%)	1.0 (0.1–10.2)	0.89
No	6	1 (16%)		

*Among patients without a double aortic arch (n = 44); †among patients with a double aortic arch (n = 22); ‡data only available for 61 patients.

PAs = pulmonary arteries.

Ø 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 :

ü 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 (27, 36) peuvent ne pas être évidentes au cours de la petite enfance (37,38). En Particuliers des difficultés d'élocution et d'apprentissage.

ü un conseil génétique approprié

C-Embryologie du double arc aortique

Comme mentionné précédemment, 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 [39].

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 [39].

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

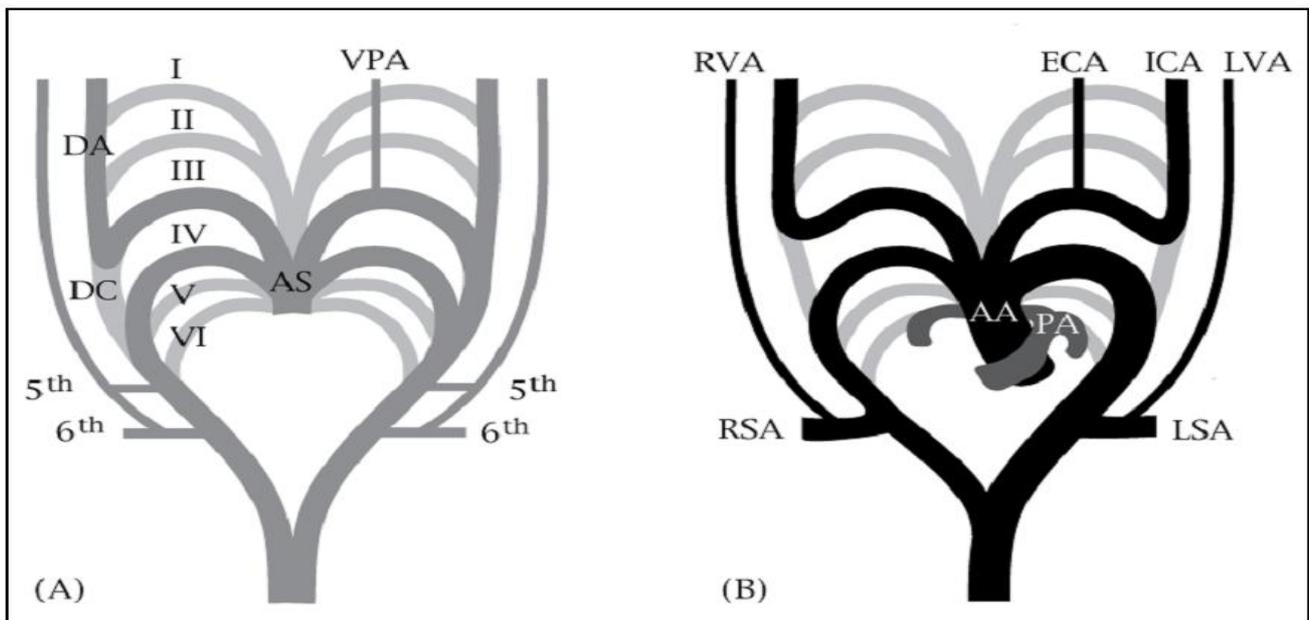


Figure 22 : Embryologie du double arc aortique [3]

A : Embryologie de la crosse aortique normale

B : Embryologie du double arc aortique

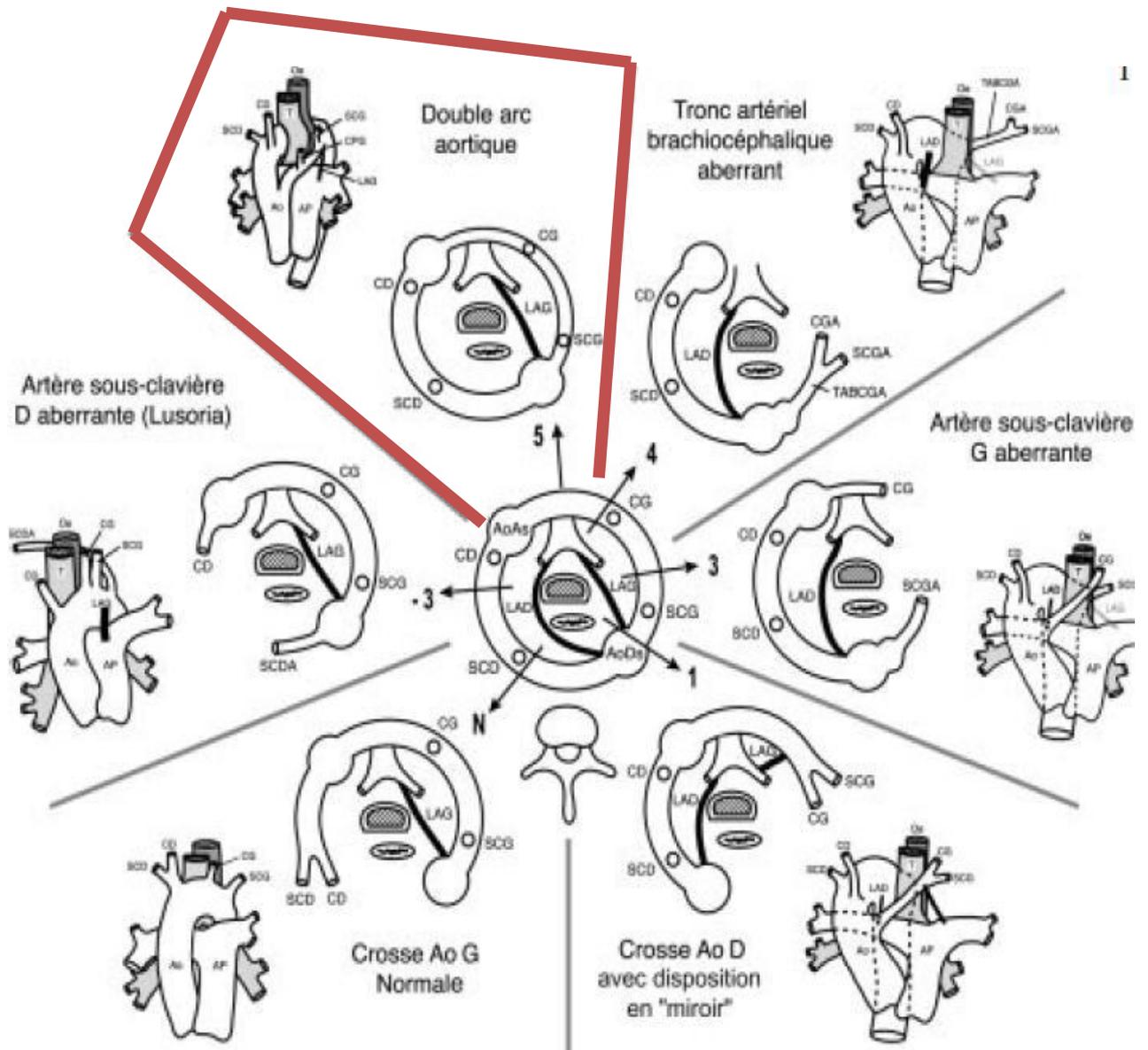


Figure 23 : Anomalie des arcs aortiques résumés dans le schéma de Corone

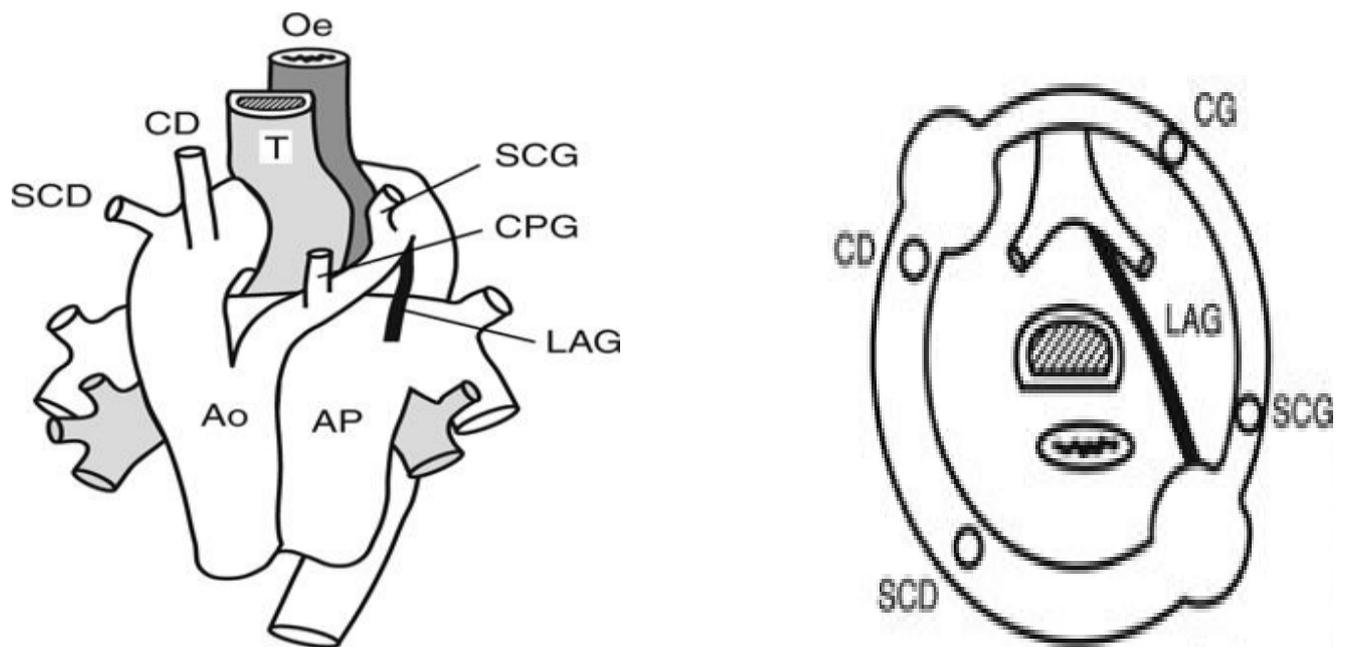


Figure 24 : Vue schématique du double arc aortique extraite du schéma de Corone

D-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.

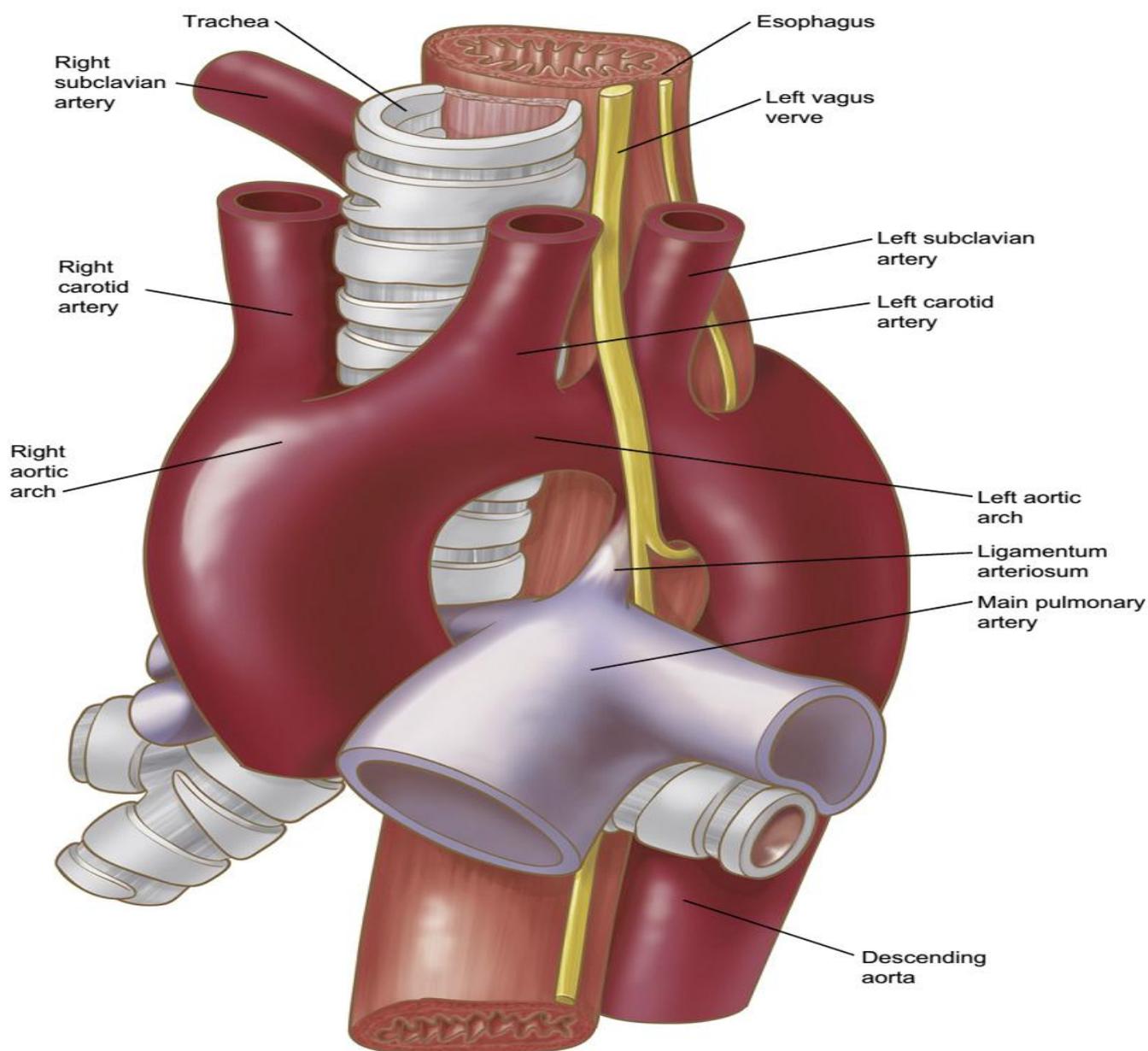


Figure 25 : Vue schématique montrant les rapports du double arc aortique avec l'arbre trachéo-œsophagien

L'arc aortique droit est souvent plus haut et plus grand que l'arc gauche [6 ,7]

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 [5 ,40].

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 [41]. Dans les deux cas, chaque arc donne l'artère carotide commune et l'artère sous-clavière de leur côté respectif.

E-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 [15].

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) [9,10].

Cette malformation peut être isolée ou associée à une cardiopathie congénitale, comme elle peut révéler une anomalie génétique sous-jacente, notamment la délétion chromosomique 22q11.

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 qui peut enlever la compression et libérer les voies respiratoires et digestives [10, 42].

La mortalité pèr et post opératoire est faible

L'évolution est marquée par une amélioration spectaculaire.

Les complications sont possibles mais rares.

PATIENTS

ET METHODES

I-Présentation du travail :

Nous rapportons une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur onze cas de double arc aortique colligés à l'hôpital d'enfant de Rabat du Centre Hospitalier Universitaire IBN SINA, sur une période de 16ans, allant du 1999 à 2015.

II. Méthode d'étude :

Nous avons recueilli et analysé les caractères épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient, à travers l'étude des dossiers médicaux, les comptes rendus opératoires des malades, les fiches d'anesthésies ainsi que les fiches de surveillance.

Les différentes données ont été regroupées dans des tableaux récapitulatifs.

OBSERVATIONS

Tableau 4 : les renseignements cliniques de nos patients

	AGE	SEXE	POIDS	signes cliniques
Cas 1	6 mois	M	6.2Kg	Stridor dysphagie Cyanose après tétés Suffocation
Cas 2	7mois et 1 /2	F	5Kg	Stridor Wheesing Détresse respiratoire
Cas 3	7mois	M	6.8Kg	Stridor Pneumopathies à répétition Détresse respiratoire
Cas 4	6mois et 1/2	M	7Kg	Wheesing Encombrement bronchique Pneumopathies à répétition
Cas 5	4mois	F	5Kg	Stridor Dysphagie Accès de cyanose au moment des tétés
Cas 6	5mois	F	5Kg	Stridor wheesing dysphagie
Cas 7	9mois	M	8Kg	Wheesing Infections respiratoires à répétition
Cas 8	7mois	M	7.5Kg	Stridor, Dysphagie Broncho alvéolites a répétition Accès de cyanose Détresse respiratoire
Cas 9	2ans	M	15Kg	Stridor Ronflement nocturne et diurne depuis la naissance
Cas 10	15mois	M	10Kg	Stridor Encombrement bronchique Pneumopathies à répétition
Cas 11	2ans	F	10Kg	Wheesing Pneumopathies à répétition Détresse respiratoire

Tableau 5 : les examens paracliniques réalisés dans notre série

	RT de face	TOGD	FTB	TDM thoracique	Artériographie
Cas1	Effacement du bouton aortique à gauche	empreinte extrinsèque sur 1/3 sup de l'œsophage	Non faite	DAA Prédominant à droite	Faite
Cas 2	laterodéviations de la trachée+distension thoracique	Empreinte extrinsèque à la hauteur de la carène	Non faite	DAA prédominant à droite	faite
Cas3	Effacement du bouton aortique à gauche + Trouble de ventilation	Empreinte extrinsèque à la hauteur du D3-D4	Non faite	DAA prédominant à droite	faite
Cas 4	Déviations latérales de la trachée	empreinte extrinsèque sur 1/3 sup de l'œsophage	Non faite	DAA prédominant à droite	Non faite
Cas 5	Distension thoracique	empreinte extrinsèque sur le 1/3 sup de l'œsophage	Non faite	DAA prédominant à droite	faite
Cas 6	Déviations latérales de la trachée	Empreinte extrinsèque à la hauteur de la carène	Non faite	DAA prédominant à droite	Non faite
Cas 7	Normale	Empreinte extrinsèque à la hauteur de la carène	Non faite	DAA prédominant à droite	faite
Cas 8	Normale	empreinte extrinsèque sur 1/3 sup l'œsophage	Non faite	DAA prédominant à gauche	faite
Cas 9	Sd alvéolaire basal droit	Non faite	compression extrinsèque de la trachée	DAA prédominant gauche	Non faite
Cas 10	normale	empreinte extrinsèque sur 1/3 sup de l'œsophage	compression extrinsèque de la trachée	DAA prédominant à droite+Kissing carotids	Non faite
Cas 11	Effacement du bouton aortique à gauche+ laterodéviations de la trachée	empreinte extrinsèque sur 1/3 sup de l'œsophage	Non faite	DAA prédominant à droite	Non faite

Tableau 6: Traitements instaurés chez tous les patients

	Kiné- respiratoire	TRAITEMENT CHIRURGICAL	
		Voie d'abord	Technique chirurgical
Cas1	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
cas2	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc Dominé et du ligament artériel
Cas 3	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas 4	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas 5	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas 6	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas 7	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas 8	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas 9	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé Et du ligament artériel
Cas 10	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel
Cas11	+	Thoracotomie postéro-latérale G	Section suture de l'arc dominé et du ligament artériel

Tableau 7 : évolution et principales complications retrouvées dans notre série

	Suite opératoire	Symptôme résiduels En post-op immédiat	Complication liée au DAA	Séjour En postopératoire	Suivi
Cas1	Simple	—	—	4jours	6ans et 1 / 2
Cas2	simple	stridor	Trachéomalacie	8jours	6ans
Cas3	simple	stridor	Trachéomalacie	7jours	3ans 4mois
Cas4	simple	—	—	4 jours	2ans 4mois
Cas5	simple	—	—	5jours	6mois
Cas6	simple	stridor	Trachéomalacie	9jours	3ans et 1 / 2
Cas7	simple	—	—	5 jours	4ans
Cas8	simple	—	—	7jours	5ans
Cas9	simple	—	—	4jours	8mois
Cas10	simple	—	—	4jours	6mois
Cas11	Infection respiratoire nosocomiale	—	—	23 jours	3mois

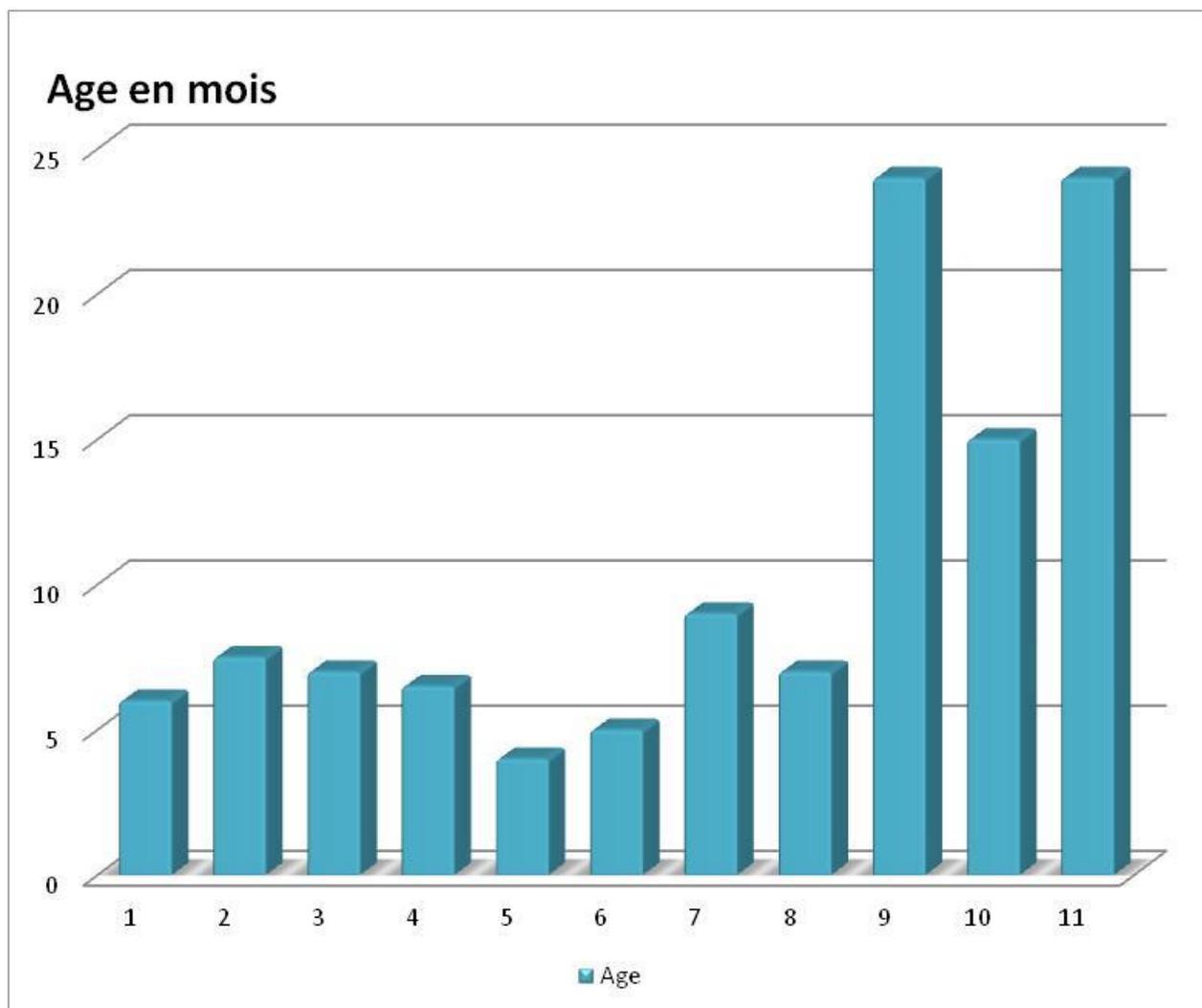
RESULTATS

I-Données épidémiologiques :

A-Répartition des malades selon l'âge :

Dans notre série :

L'âge moyen de nos malades était de 10 mois avec des extrémités allant de 4 mois à 24 mois

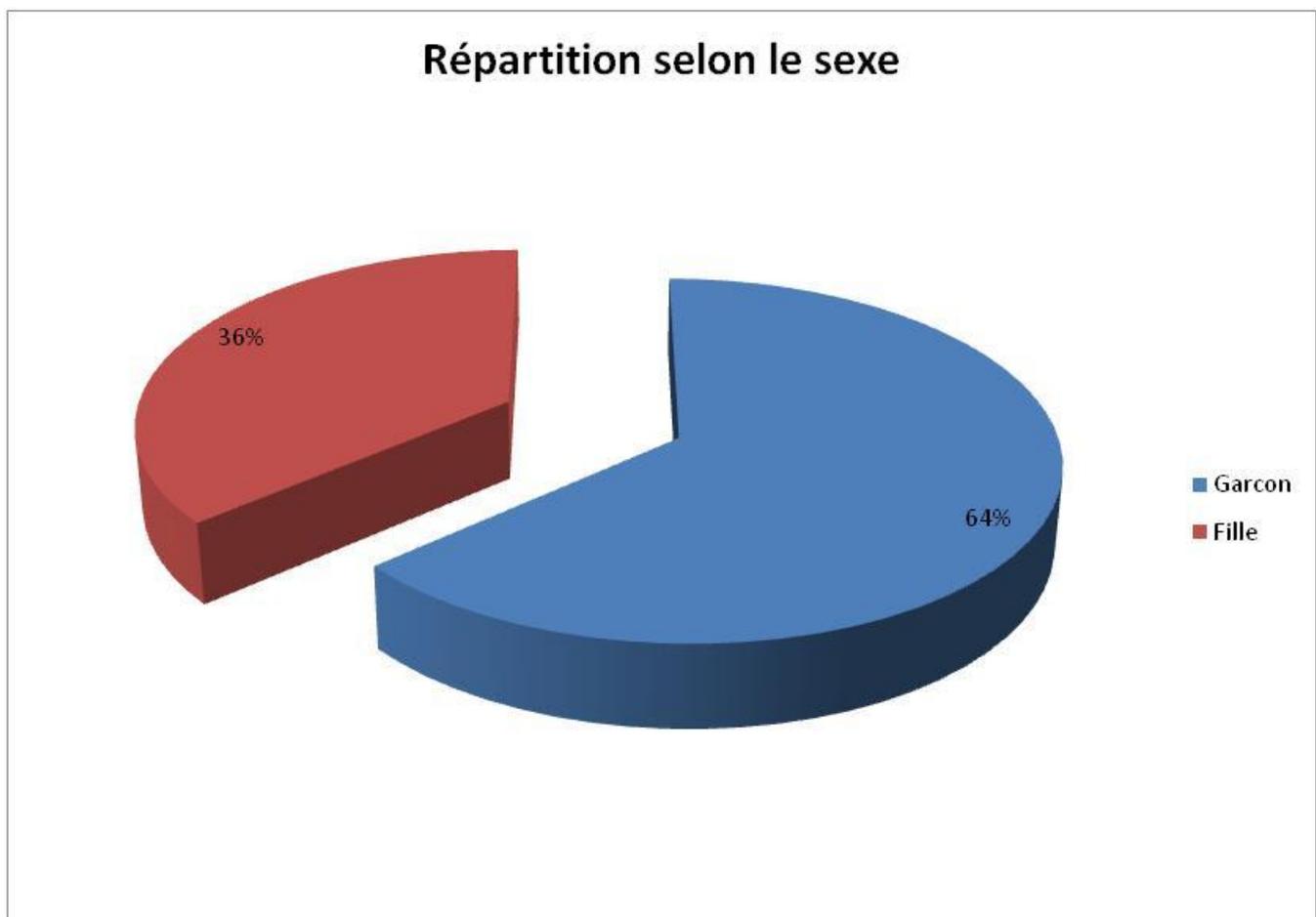


Graphique 1 : Répartition des malades selon l'âge

B- La répartition selon le Sexe :

La répartition de nos malades selon le sexe montre une prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,75. En effet parmi les 11 patients atteints du double arc aortique:

- ü 7 patients sont de sexe masculin, soit 64% des cas.
- ü 4 patients sont de sexe Féminin, soit 36% des cas.



Graphique 2 : Répartition des malades selon le sexe

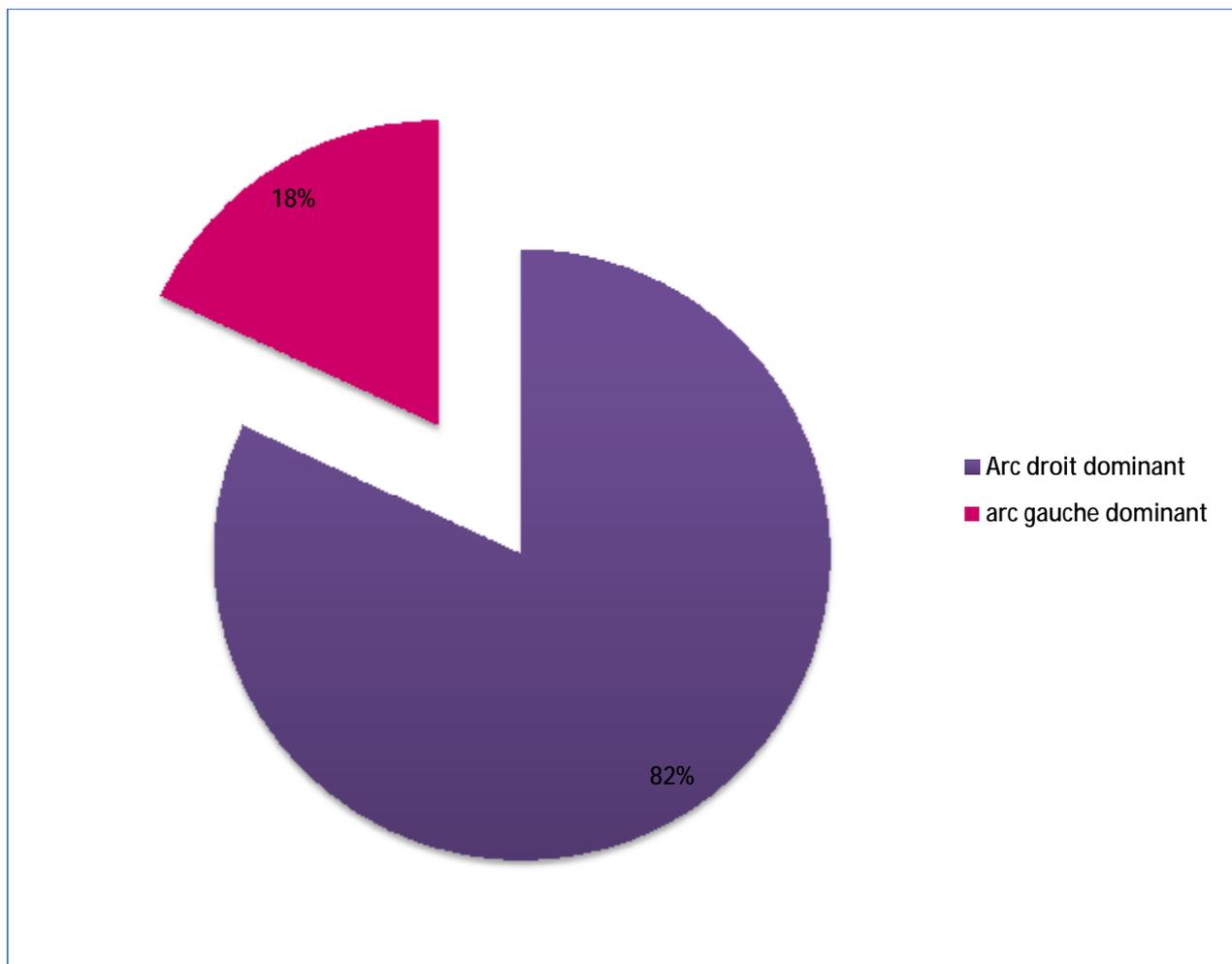
C-La répartition des malades selon l'arc dominant

Dans notre série :

La répartition de nos patients selon l'arc dominant montre une prédominance du double arc aortique à arc droit dominant ; en effet parmi les 11 cas atteints de double arc aortique :

- ü 9 patients ont un DAA à arc droit dominant ; soit 82% des cas.
- ü 2 patients ont un DAA à arc gauche dominant ; soit 18% des cas.

Par ailleurs on n'a pas noté des cas de codominance



Graphique 3 : La répartition des malades selon l'arc dominant

II-Etude radio-clinique :

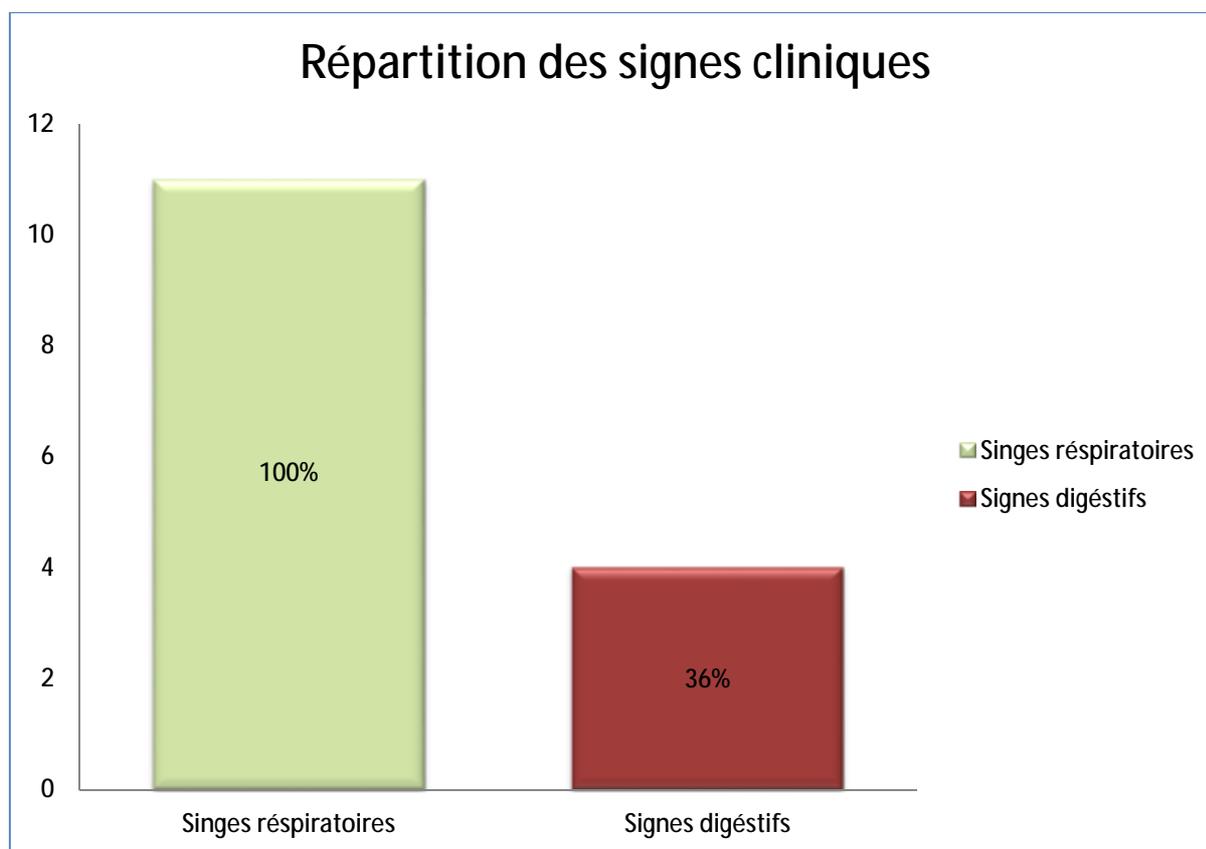
A- le mode de révélation :

Le double arc aortique provoque une compression extrinsèque de l'arbre trachéo-eosophagien ce qui entraine l'apparition des symptômes à un âge précoce dominés par des symptômes respiratoires et digestifs.

Le mode de révélation dans notre série était comme suit :

Les symptômes respiratoires étaient rapportés chez tous les patients, soit 100% des cas.

Alors que les symptômes digestifs étaient notés chez 4 patients seulement, soit 36 % des cas.

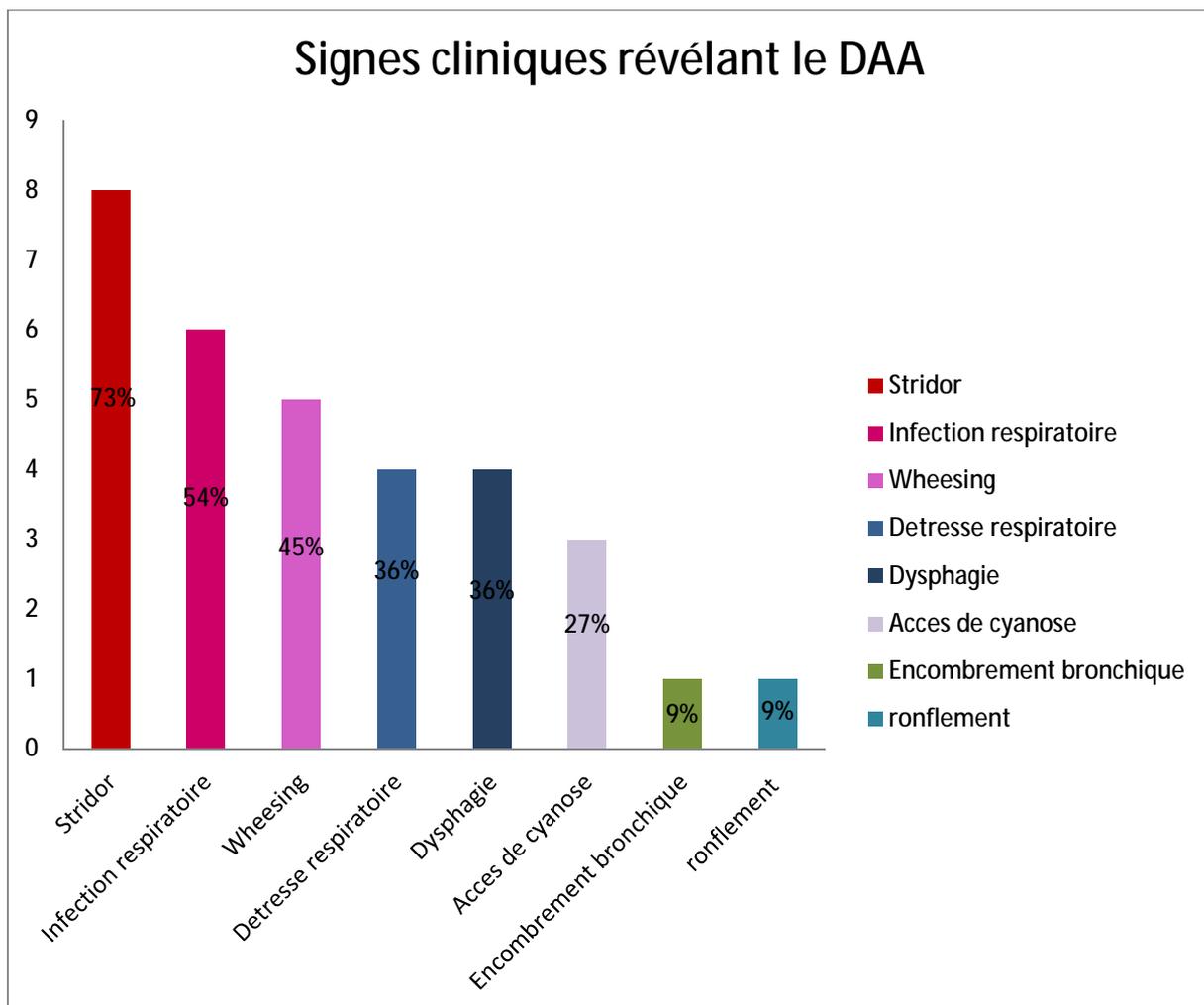


Graphique 4 : Répartition des signes cliniques

Dans notre série :

- ü Le stridor était le signe d'appel le plus fréquent, il a été rapporté chez 8 patients (73%).
- ü L'infection respiratoire à répétition était retrouvée chez 6 patients (54%).
- ü Le wheesing s'est observé chez 5 patients (45%).
- ü La détresse respiratoire ainsi que la dysphagie ont été retrouvées chez 4 patients.
- ü Les accès de cyanose ont été rapportés chez 3 patients.

Le reste des manifestations cliniques sont résumés dans le graphique suivant :



Graphique 5 : Mode de révélation du DAA chez nos patients

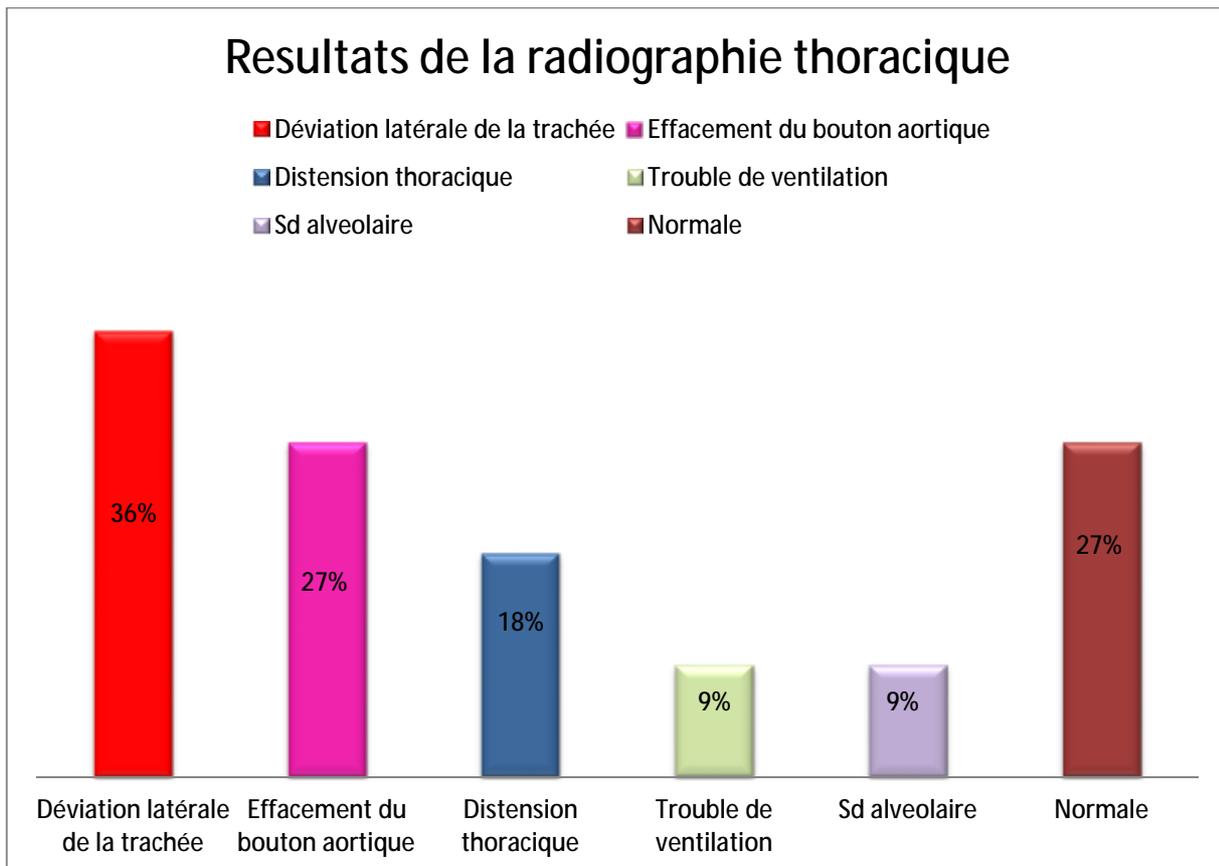
B-Les examens paracliniques :**1-La radiographie thoracique :**

La radiographie thoracique de face a été demandée chez tous nos patients.

Elle a objectivé :

- Ø Une déviation latérale de la trachée chez 4 patients (36%).
- Ø L'effacement du bouton aortique à gauche chez 3 patients (27 %).
- Ø Une distension thoracique chez 2 patients (18%).
- Ø Le trouble de ventilation à type d'atélectasie a été retrouvé chez un seul patient ainsi que le syndrome alvéolaire a été noté chez un seul patient.

Par ailleurs la radiographie thoracique était normale chez 3 patients (27%).



Graphiques 6 : Résultats de la radiographie thoracique



Figure 26: Effacement du bouton aortique à gauche
avec une distension thoracique

2-Le transit œsogastroduodéal :

Il reste l'examen de première intention en cas de suspicion d'une anomalie des arcs aortiques.

Il a été demandé chez tous nos 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.

Cependant, cet examen n'a pas précisé la nature de cette compression Extrinsèque.



Figure 27 : Image d'empreinte extrinsèque au TOGD

3-La fibroscopie trachéobronchique :

Dans notre série :

La FTB a été demandé chez 2 patients seulement.

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.

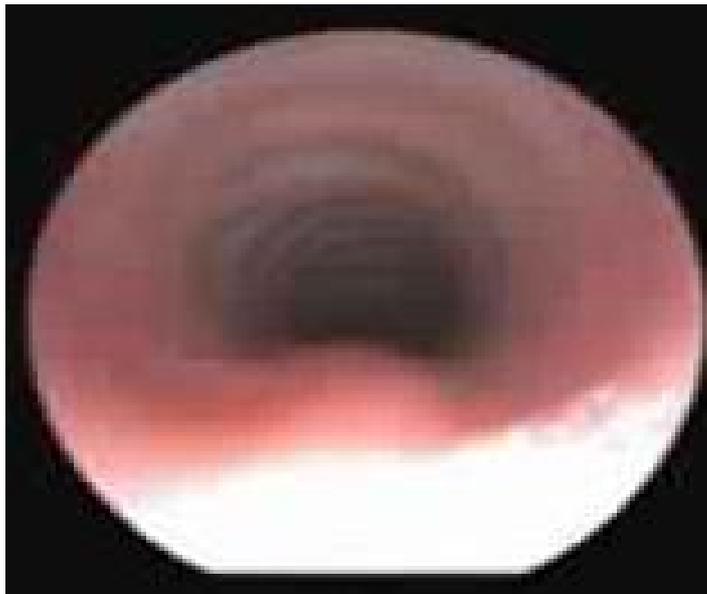


Figure 27 :FTB montrant une lumière trachéale normale

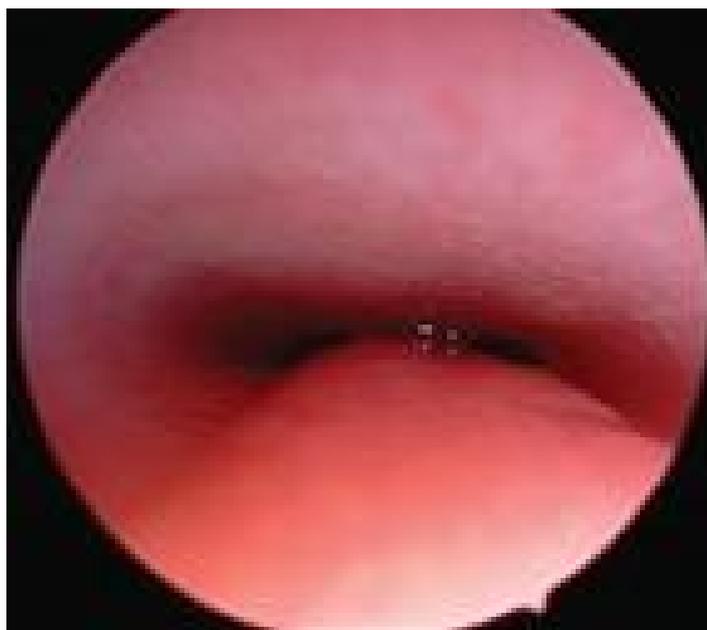


Figure 28 : Rétrécissement de la lumière trachéale par Une masse battante

4-La Tomodensitométrie

La TDM a été demandée chez tous nos patients, permettant ainsi de confirmer le diagnostic du double arc aortique, de préciser son type (prédominance) et ses rapports avec la trachée et l'œsophage.

Elle a mis en évidence 9 cas de double arc aortique à arc droit dominant et 2 cas de double arc aortique à arc gauche dominant avec toujours une aorte descendante à gauche.

Par ailleurs il n'y avait pas de cas de codominance.

La TDM a montrée la naissance des artères carotides communes et sous-clavières indépendamment chacune de leur crosse aortique chez 10 patients.

Cependant Elle a montrée la naissance des carotides communes et de l'artère sous-clavière droite de l'arc droit et la naissance de la sous-clavière gauche de l'arc gauche avec présence d'un kissing carotids chez un seul patient (Cas N°10).

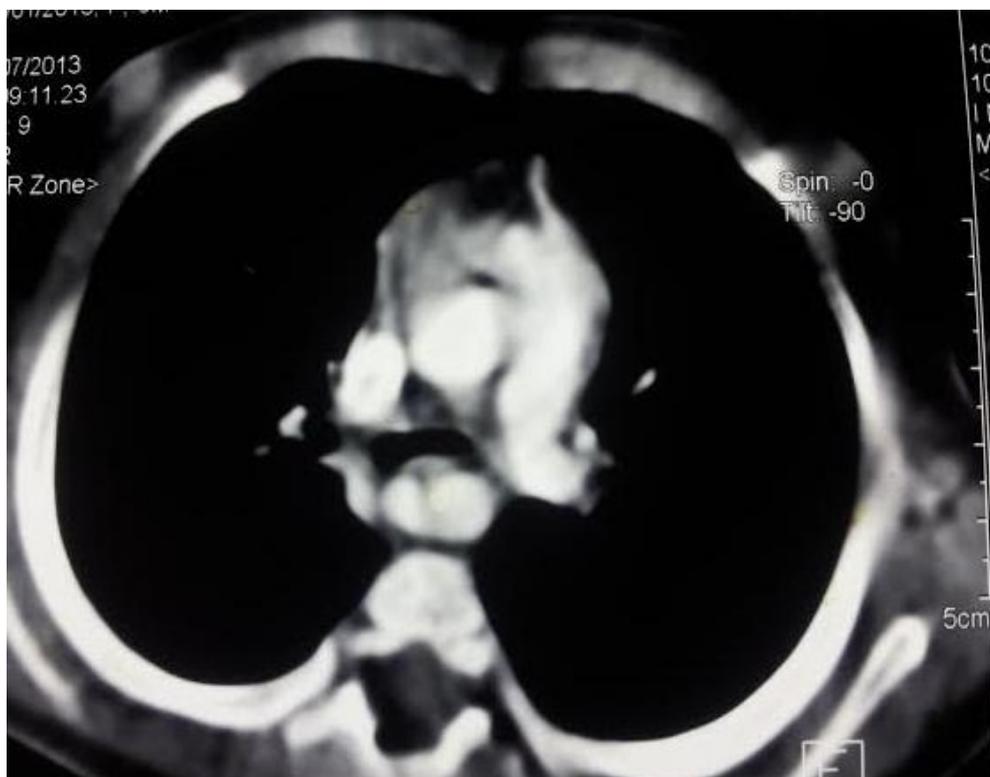


Figure 29 : Coupe scanographique axiale montrant un DAA

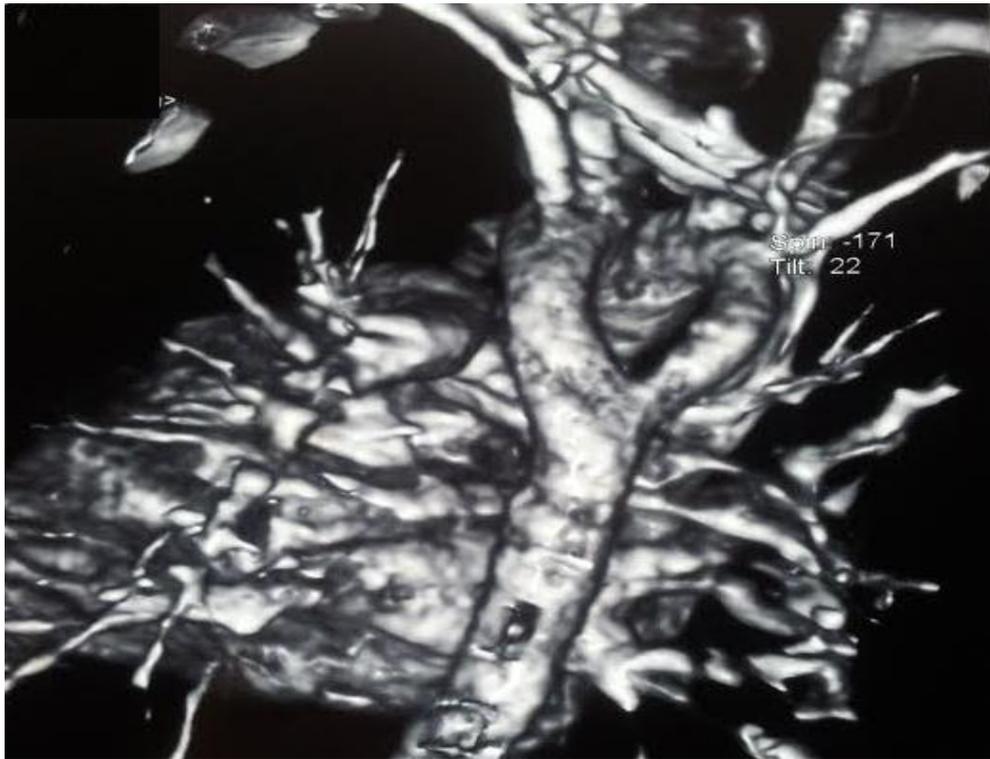


Figure 30 : Reconstruction 3D. TDM multibarette montrant un DAA



Figure 31: Angioscanner objectivant un DAA à arc gauche dominant

5-L'angiographie

Ancien gold standard, elle a été réalisée chez 6 patients dans la première partie de cette série.

L'exploration angiographique a confirmé le diagnostic du double arc aortique chez les 6 patients.

Elle a montré chez cinq patients, sur la ventriculographie gauche l'existence de deux crosses aortiques : une droite plus large et plus haute qui donne naissance à la sous-clavière droite et à la carotide droite ; et une gauche plus basse et plus étroite qui donne naissance à la carotide gauche et à la sous-clavière gauche.

Par ailleurs elle a montré un double arc aortique à arc gauche dominant chez un seul patient ; les artères carotides communes et sous-clavières naissent indépendamment chacune de leur crosse aortique.



Figure 32: DAA sur artériographie de face

6-L'échocardiographie transthoracique

Elle a été réalisée chez tous nos patients à la recherche d'une cardiopathie congénitale associée, revenant quasiment normale.

7-L'IRM Thoracique :

N'a pas été demandé chez aucun malade vue que la TDM et l'artériographie étaient suffisantes pour bien décrire le DAA

III-La prise en charge thérapeutique

A- Traitement médical :

Dans notre série :

Ø 4 patients ont été mis sous corticothérapie à courte durée après avoir bénéficié des séances de nébulisation par l'adrénaline au moment des crises d'asphyxie.

Ø 5 patients ont été mis sous antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée.

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.

B- Le traitement chirurgical

1-Préparation anesthésique - Installation:

Tous les malades ont été opérés en décubitus latéral droit et sous anesthésie générale.

Chaque patient a bénéficié de :

- Monitoring : Cardioscope, oxymétrie de pouls, brassard à tension automatique.
- Prise de deux VVP, une VVC jugulaire interne droite et une ligne artérielle.
- Pré remplissage et pré oxygénation.
- Induction.
- Intubation oro-trachéale.
- Antibio-prophylaxie systématique

2-Intervention chirurgicale

Tous les patients ont bénéficié d'une exclusion vasculaire de l'arc dominé selon les étapes suivantes :

- -La réalisation d'une thoracotomie postéro-latérale gauche au niveau du 4ème EIC chez tous les patients.
- Ouverture de la plèvre médiastinale, et identification des différents éléments anatomiques.
- Réalisation du test de clampage de l'arc dominé (la pression de l'artère fémorale reste inchangée et bien pulsée chez tous les patients)
- Section suture de l'arc dominé ainsi qu'une section suture du ligament artériel avec libération l'axe aéro-digestifs.
- Contrôle d'hémostase,
- Fermeture de la plèvre médiastinale avec mise en place d'un drain pleural
- Fermeture du thorax plan par plan.

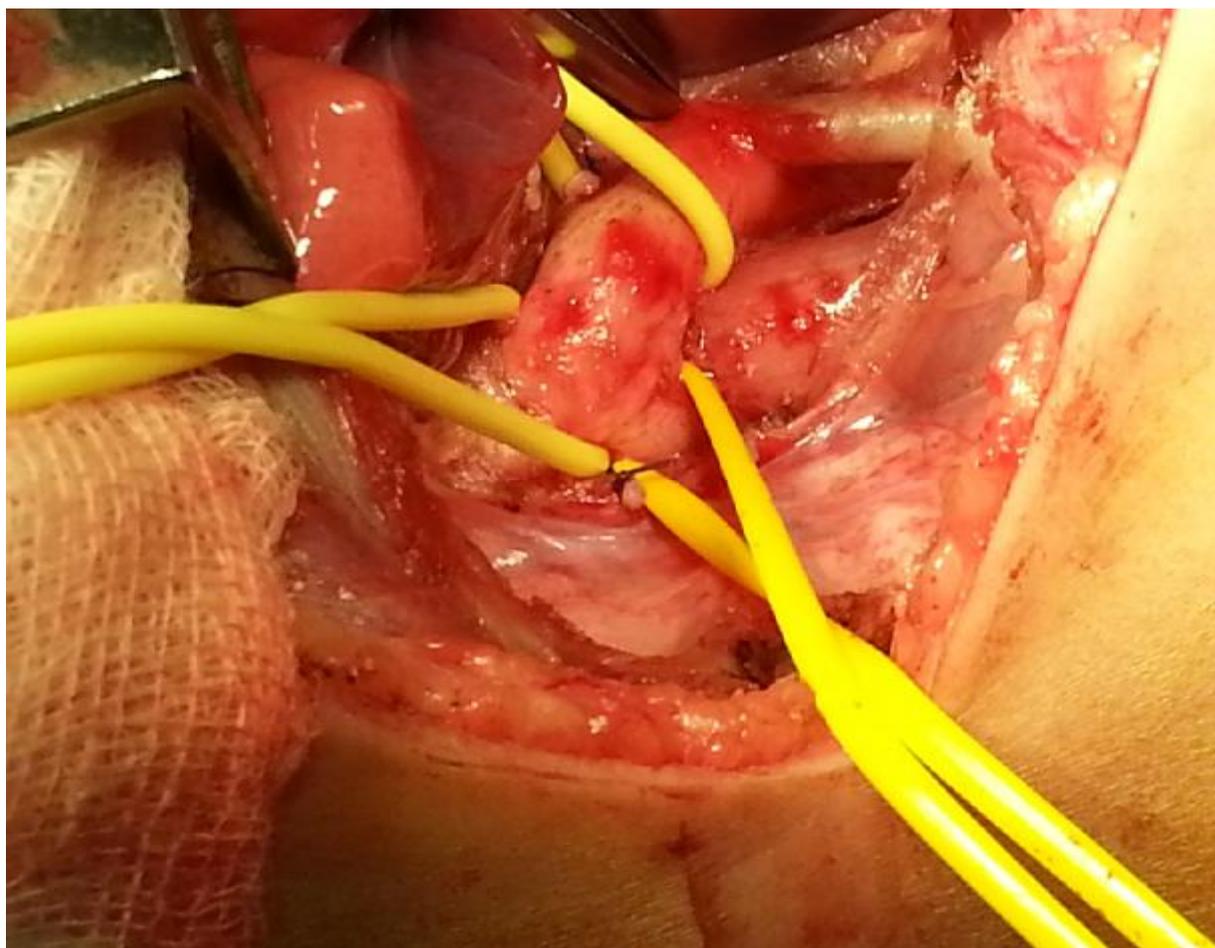


Figure 33: Vue préopératoire objectivant un double arc aortique à arc gauche dominant

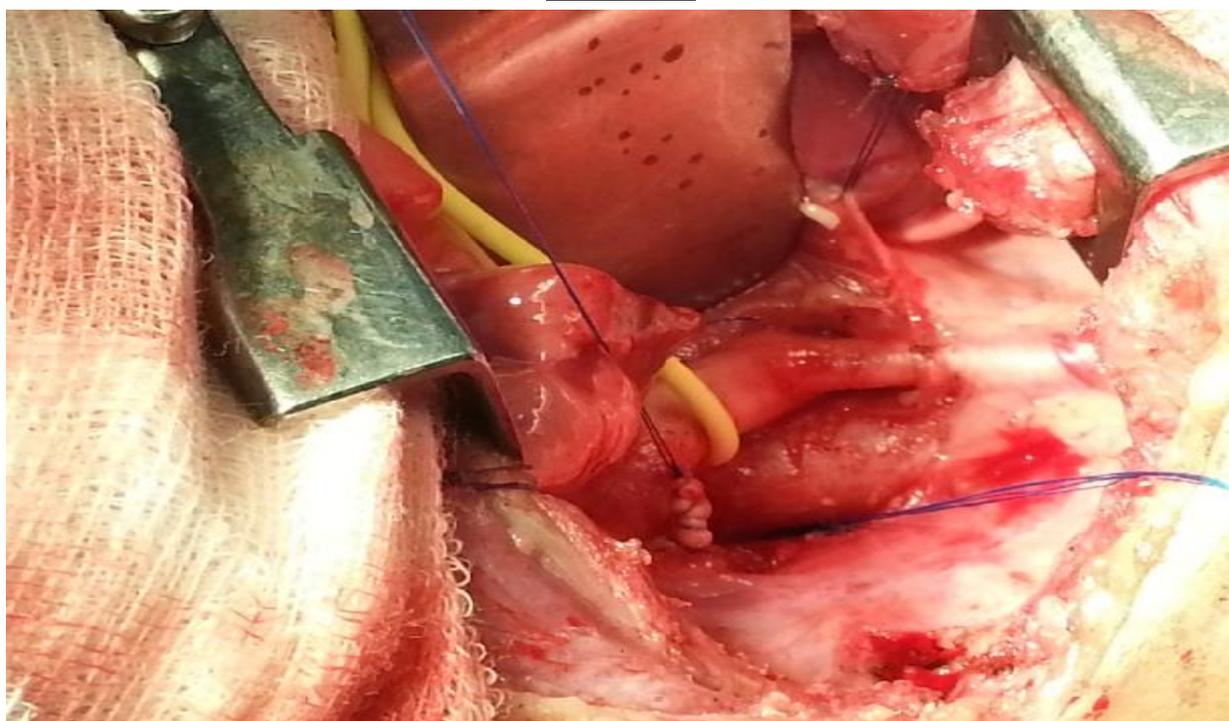


Figure 34 : Vue préopératoire montrant la section suture de l'arc droit

3- Les incidents per-opérateurs

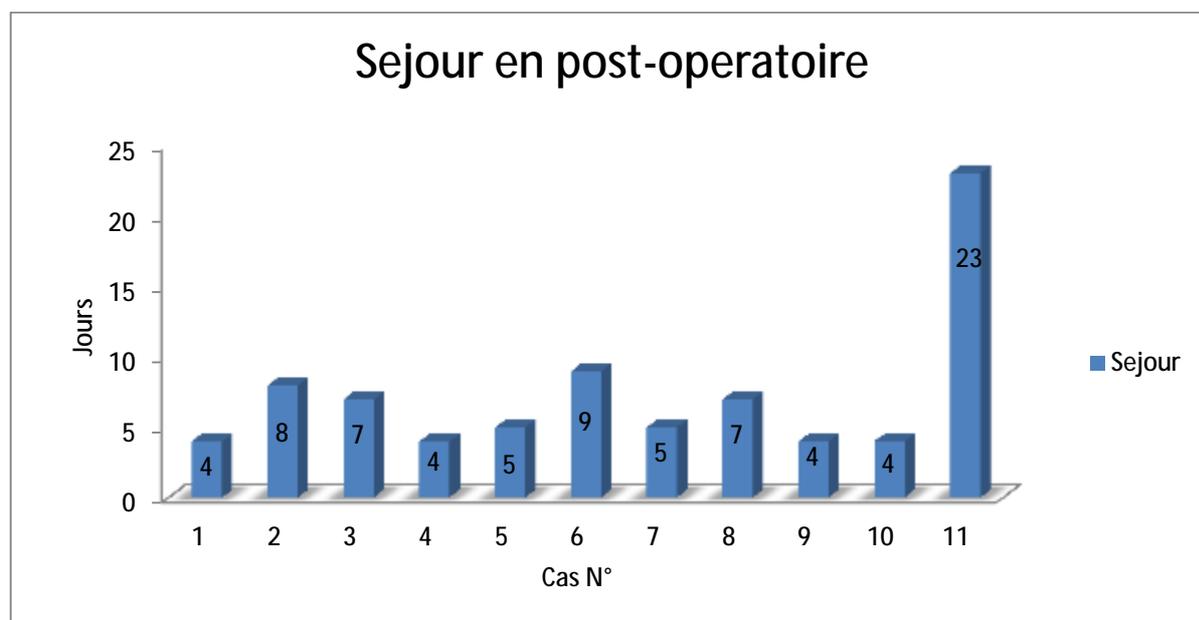
Aucune complication per-opérateurs n'a été déplorée

4- Les suites opératoires

Les suites opératoires étaient simples sauf chez une seule patiente qui a présenté une infection respiratoire nosocomiale en milieu de réanimation gérée par une bi-antibiothérapie.

5- La durée d'hospitalisation en postopératoire

La durée moyenne de séjour en postopératoire était de 7 jours avec des extrêmes de 4 et 23 jours.



Graphique 7 : Durée d'hospitalisation en postopératoire

C- La kinésithérapie respiratoire

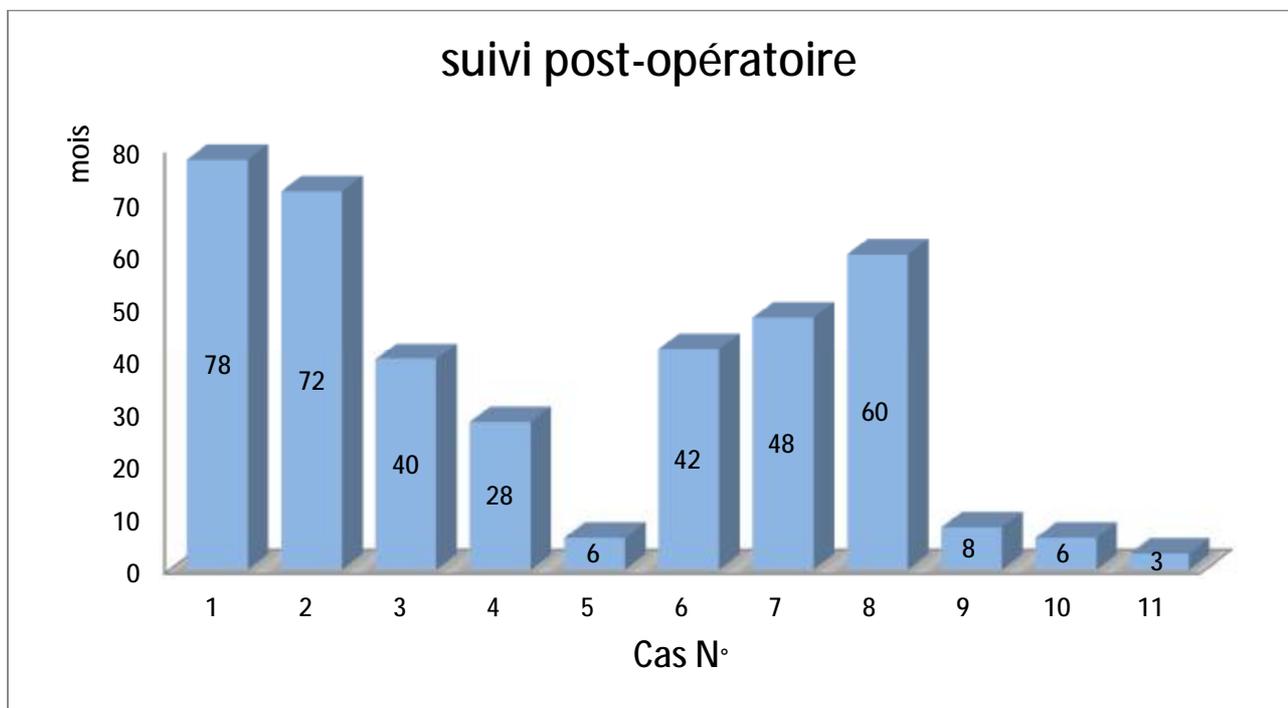
Tous les patients ont bénéficié d'une bonne kinésithérapie respiratoire en pré et postopératoire.

Elle constitue un support indispensable à la levée d'obstacle, permettant la diminution de l'encombrement bronchique et l'amélioration de la fonction respiratoire.

IV-Evolution

Cette chirurgie a été entreprise avec succès chez tous les patients avec un suivi postopératoire moyen de 28 mois avec des extrêmes de 3mois à 6ans et 1/-2.

Les signes digestifs disparaissent immédiatement après l'acte chirurgical alors que les signes respiratoires sont levés progressivement avec persistance d'un stridor chez 3 patients (27%) en rapport avec une Trachéomalacie.



Graphique 8 : Suivi postopératoire

DISCUSSION

Dans ce chapitre, nous allons procéder à une comparaison des résultats de notre série et celle des autres séries de la littérature et essayer de tirer des conclusions fondées sur l'expérience de notre service et celle des autres auteurs étrangers.

I-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. Des variations bénignes sont fréquentes et sans conséquence. Cependant des variations plus complexes comme le double arc aortique, peuvent produire une compression trachéo-œsophagienne [3].

Le double arc aortique représente moins de 0.1% des variantes de l'arc aortique [2].

A-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 [3], bien que dans 25% des cas, le diagnostic est réalisé à un âge adulte [16].

Dans la série d'Alsenaidi [43], malgré que la limite supérieure d'âge était de 10,3 ans, la plupart des patients avaient des manifestations cliniques avant l'âge de 3ans.

Dans la série de Shanmugam [44], la majorité des cas ont été diagnostiqués avant l'âge d'un an selon la répartition suivante :

- 2 nouveaux nés avec un âge moyen de 7,5 jours et des extrêmes d'âge de 5 à 10 jours.
- 18 nourrissons avec un âge moyen de 5,7 mois et des extrêmes d'âge de 1 mois à 12 mois.
- 9 enfants avec un âge moyen de 4,3 ans.

Dans notre série, on a eu un diagnostic précoce chez tous les patients avant l'âge de 24 mois, avec un âge moyen de 10 mois ce qui semble concordant avec la littérature cependant on n'a pas eu des cas dans la période néonatale.

Afin de comparer l'âge de nos patients aux autres séries, Nous avons regroupé nos résultats ainsi que les données retrouvées dans les séries récentes dans le tableau suivant.

Tableau8 : l'âge de nos patients comparé aux autres séries

Auteur	PAYS	Nombre des cas	Age extrême	Age moyen
Alsenaidi [43] (1964-2005)	Canada	81	0 – 10,3 ans	5mois
Shanmugam [44] (1987-2003)	RU	29	5jours-8ans	20 mois
Backer [45] (1946-2003)	USA	113	-	16,8 mois
Ruzmetov [46] (1970-2008)	USA	67	-	18mois
Notre série (1999-2015)	Maroc	11	4- 24 MOIS	10 MOIS

B-Sexe

Dans notre série nous avons constaté une légère prédominance masculine, ce qui est en concordance avec les données retrouvées dans les séries récentes dont les résultats sont schématisés dans le tableau suivant.

Tableau 9 : Répartition des patients selon le sexe

auteur	Nombre de cas	Sexe masculin	Sexe féminin	Sexe ratio (G/F)
Alsenaidi [43] (1964-2005)	81	67%	33%	2
Shanmugam [44] (1987-2003)	29	58.6%	41.4 %	1,4
Backer [45] (1946-2003)	113	56,6%	43,4%	1,3
Notre série (1999-2015)	11	64%	36%	1,75

C-La répartition selon l'arc dominant

Comme nous l'avons déjà mentionné le double arc aortique est du a 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 [47].

Selon la littérature, les 2 arcs sont généralement perméable par ailleurs l'arc droit est dominant dans 70 % des cas [48 ; 49 ; 50 ; 51].

Dans notre série, on a eu des résultats concordant avec celle de la littérature en effet parmi les 11 cas atteints de double arc aortique :

ü 9 patients ont un DAA à arc droit dominant ; soit 82% des cas

ü 2 patients ont un DAA à arc gauche dominant ; soit 18% des cas

Cependant on n'a pas noté des cas de codominance

Tableau 10: La répartition selon l'arc dominant

auteur	Nombre des cas	DAA à arc droit dominant	DAA à arc gauche dominant	Codominance
Alsenaidi [43] (1964-2005)	81	58(71%)	16(20%)	7(9%)
Shanmugam [44] (1987-2003)	29	25(86%)	2(7%)	2(7%)
Backer [45] (1946-2003)	113	85(75%)	20(18 %)	8(7%)
Ruzmetov [46] (1970-2008)	67	55(82%)	12(18%)	0%
Notre série (1999-2015)	11	9(82%)	2(18%)	0%

D-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-Les cardiopathies congénitales associées : les cardiopathies les plus fréquemment associées sont : la tétralogie de Fallot, communication interventriculaire, persistance du canal artériel, truncus arteriosus, 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 atrioventriculaire, ventricule unique, transposition des gros vaisseaux, communication interauriculaire, 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 transthoracique 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

Tableau11 : Pourcentage des patients ayant une cardiopathie congénitale

série	Nombre total de cas	Pourcentage des patients ayant une cardiopathie associée
Alsenaidi [43] (1964-2005)	81	14(17%)
Shanmugam [44] (1987-2003)	29	7(24%)
Backer [45] (1946-2003)	113	8(7%)
Ruzmetov [46] (1970-2008)	67	7(10%)
Notre série (1999-2015)	11	0%

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 vélocardiofacial de Shprintzen.

Dans notre série aucun patient n'avait une malformation cliniquement décelable par ailleurs un simple kissing carotids a été retrouvé de façon fortuite chez un seul patient ; à savoir qu'aucune stratégie de dépistage bien codifiée n'a été instaurée.

II-Etude radio-clinique

A- 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 microdeletion 22q11mais 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 est le signe principal, très souvent précoce dès la période néonatale.

Il est inspiratoire s'exagérant aux cris, lors des repas et s'aggravant lors des infection respiratoire .Ce stridor diminue lors de l'hyperextention du cou par augmentation du calibre de l'anneau constrictif d'où l'intérêt de mettre un boudin sous forme d'un petit traversin cylindrique derrière le cou pour accentuer cette hyperextention que l'enfant cherche spontanément, ce stridor peut se compliquer d'une crise d'asphyxie lors d'un repas , d'une fausse route alimentaire ou d'une surinfection trachéobronchique.

Le stridor en lui-même inquiétant pour les parents, n'est pas une indication à la chirurgie mais la crise d'asphyxie qui peut se compliqué d'arrêt respiratoire

puis cardiaque est une indication formelle à la chirurgie précédée ou non par une intubation qui est alors maintenue jusqu'à la chirurgie car l'extubation est souvent très difficile.

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 [47].

Dans notre série, les signes respiratoires ont été retrouvés chez 100% des cas cependant les signes digestifs ont été présents chez 4 patients seulement soit 36% des cas, ce qui semble en concordance avec la littérature.

Le stridor est le signe d'appel le plus fréquents, il a été retrouvé chez 73% des cas ce qui concorde avec les autres séries.

Les infections respiratoires sont le plus souvent récidivantes et traitées par une antibiothérapie à l'aveugle, elles ont été présentes chez 54% des cas alors que dans les autres séries ce pourcentage est beaucoup moindre sauf dans la série de Ruzmetov [46] où les infections de l'arbre trachéobronchique représentent 42 % des cas.

D'autres signes peuvent s'observer au cours de cette pathologie à savoir le wheesing, 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 12 : Le mode de révélation du DAA dans les différentes séries

Série	Nombre de cas	Signes respiratoires				Signes digestifs
		stridor	Infection respiratoire	wheesing	Détresse respiratoire	
Alsenaidi [43]	81	62(77%)	14(17%)	33(41%)	6(7%)	32(40%)
Shanmugam [44]	29	17(59%)	5(17%)	6(21%)	5(17%)	8(27%)
Backer [45]	113	46(57 %)	22(27%)	–	8(10%)	12(15%)
Ruzmetov [46]	67	43(64%)	28(42%)	–	–	11(16%)
Notre série	11	8(73%)	6(54%)	5(45%)	4(36%)	4(36%)

B - Les examens paracliniques

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.

Les moyens dont on dispose pour l'exploration d'un syndrome de compression œsotrachéale chez l'enfant sont nombreuses :

- ü La radiographie thoracique
- ü Le transit œsogastroduodéal
- ü La fibroscopie bronchique
- ü L'échocardiographie

- ü la TDM thoracique
- ü L'angiocardographie
- ü L'IRM

Tous ces examens n'ont pas le même impact sur le diagnostic. Il faut privilégier les examens les moins invasifs qui peuvent être obtenus facilement et rapidement tout en apportant le maximum d'information.

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.

Chez le jeune enfant, on s'aide surtout des signes indirects. Normalement l'axe trachéal est dévié vers la droite ; cette déviation est secondaire à la position de la crosse aortique normalement à gauche ; ceci est en faveur d'une crosse aortique à droite [47], avec parfois effacement du bouton aortique et de la ligne para-aortique ainsi qu'un rétrécissement tracheale localisé, qui sont de grande valeur diagnostic.

La radiographie thoracique montre souvent une distension thoracique, des troubles de la ventilation à type d'atélectasie ou un syndrome alvéolaire évoquant une pneumopathie sous jacente [45].

Sur la radiographie thoracique, on peut facilement calculer la taille du cœur en mesurant l'index cardiothoracique à la recherche d'une cardiomégalie évoquant une cardiopathie congénitale associée

On parle de cardiomégalie quand l'ICT est supérieur à 0,60 jusqu'à 1 mois, supérieur à 0,55 de 1 mois à 2 ans et supérieur à 0,50 de 2 à 12 ans[52]

Dans notre serie, tous les patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique de face .Elle a objectivé :

- ü Une déviation latérale de la trachée chez 4 patients (36%).
- ü L'effacement du bouton aortique à gauche chez 3 patients (27 %).
- ü Une distension thoracique chez 2 patients (18%).
- ü Le trouble de ventilation à type d'atélectasie a été retrouvé chez un seul patient ainsi que le syndrome alvéolaire était présent chez un seul patient.

Par ailleurs la radiographie thoracique était normale chez 3 patients soit 27 % des cas, ce qui concorde avec la série d'Alsenaidi [43], où la radiographie thoracique était normale chez 26% des cas ; par ailleurs elle a montré un rétrécissement de la trachée chez 47% des cas.



Figure 35: Radiographie thoracique de face montrant un effacement du bouton aortique [53]

2-Le transit œsogastroduodéal

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

Il doit être réalisé par des médecins expérimentés afin d'éviter les fausses routes, si possible en radiocinéma, incidence face et profil, l'œsophage étant en semi-réplétion.

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

Dans notre série le TOGD a été réalisé chez tous les 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 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 19 patients (65%) ont bénéficié d'un TOGD qui a aussi montré des images caractéristiques dans 95% des cas.

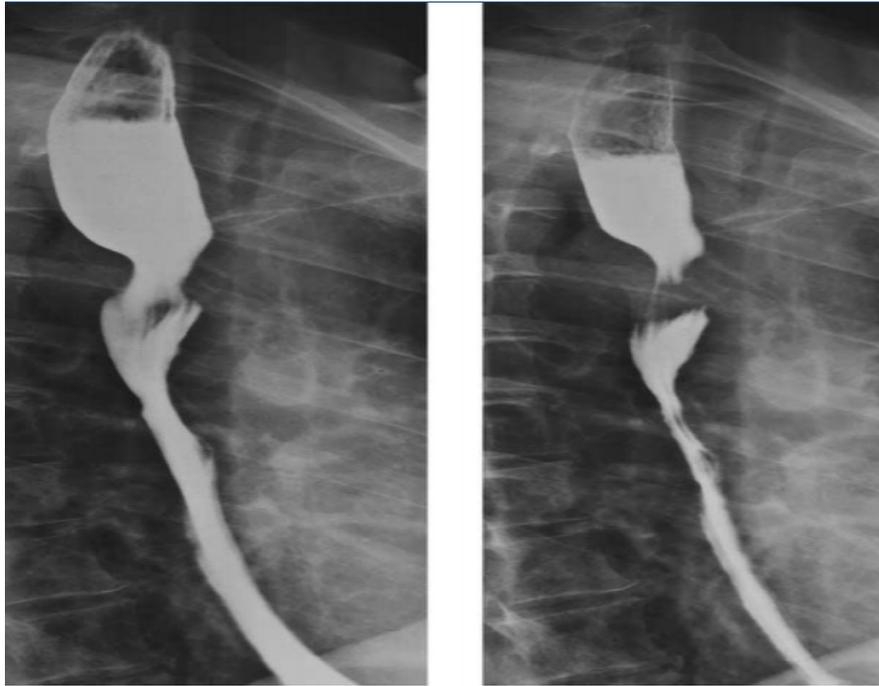


Figure 36: TOGD montrant une image de double empreinte [53]

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 2 patients (18%) 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 sans signes en faveur de trachéomalacie contrairement la série de Shanmugam[44] où la FTB a été demandée chez 14 patient (48%) tout en montrant une Trachéomalacie dans 64 % des cas ce qui montre l'intérêt de la FTB avant l'acte

chirurgicale pour définir les malades à risque d'extubation difficile et de détresse respiratoire en postopératoire .



Figure 37: FTB montrant une trachée normale (étage sous glottique) chez un enfant de 18 mois [54]



Figure38 : FTB montrant un rétrécissement antérieur du tiers moyen de la trachée par compression vasculaire chez un nourrisson de 1 an [54]



Figure 39: FTB montrant une tracheomalacie chez un enfant porteur d'un DAA

4-La tomodensitométrie

L'angioscanographie 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.

Cet examen, couramment réalisé, qui donne des renseignements précis est malheureusement une technique irradiante et nécessitant une injection de produit de contraste [55].

Cependant actuellement grâce la nouvelle technologie un angioscanner peut être effectuée en moins de 5 secondes et donner d'excellentes images avec application des techniques de reconstruction [56,57]

Dans la série de Backer [45] et Ruzmetov [46], 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.

Elle a mis en évidence 9 cas de double arc aortique à arc droit dominant et 2 cas de double arc aortique à arc gauche dominant avec toujours une aorte descendante à gauche.

Par ailleurs il n'y avait pas de cas de codominance.

La TDM a montrée la naissance des artères carotides communes et sous-clavières indépendamment chacune de leur crosse aortique chez 10 patients ce qui concorde avec les données de la littérature.

Cependant Elle a montrée la naissance des carotides communes et de l'artère sous-clavière droite de l'arc droit et la naissance de la sous-clavière gauche de l'arc gauche avec présence d'un kissing carotids chez un seul patient (Cas N°10).

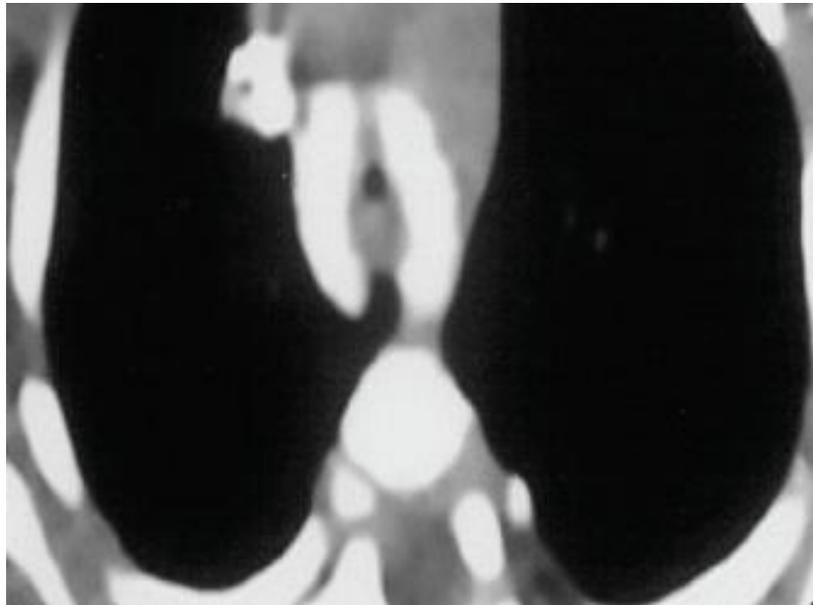


Figure 40: Coupe scanographique axiale montrant un DAA encerclant l'axe oesotrachéal [45].



Figure 41 : Coupe scanographique axiale montrant la répartition des TSA chez un patient porteur d'un DAA [3]

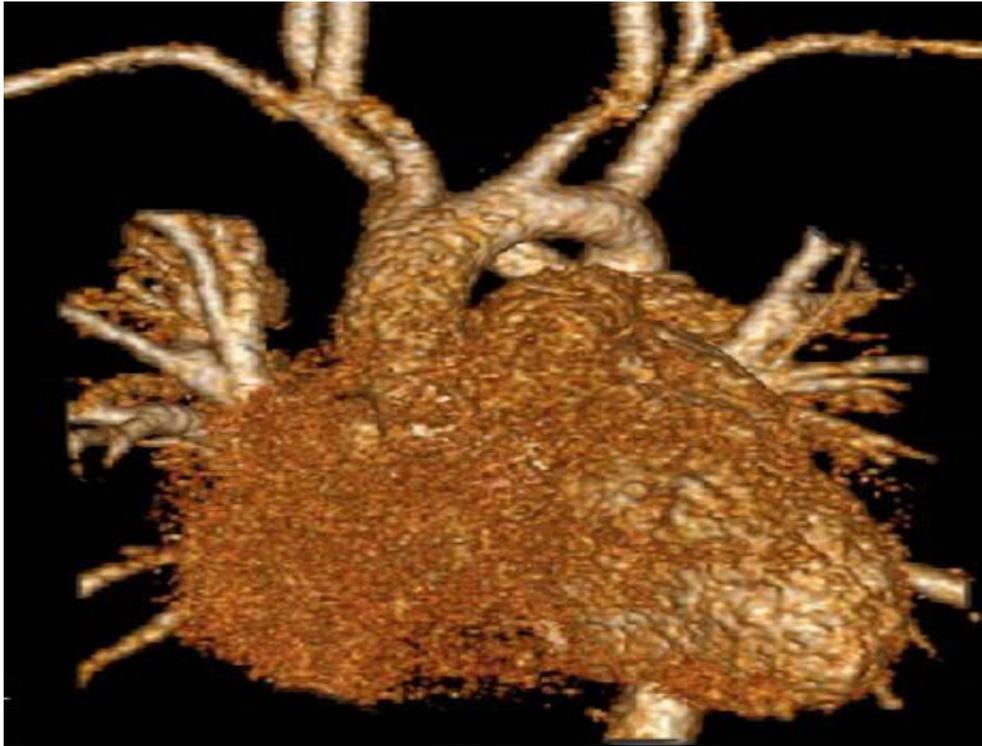


Figure 42 : TDM reconstruction 3D volumique montrant un DAA



Figure 43 : TDM hélicoïdale avec reconstruction 3D montrant L'aorte ascendante qui se divise en 2 arcs droit et gauche.

Les 2 arcs vont se réunir pour former l'aorte descendante [44]

5-L'angiographie

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

Chez le nouveau né et le nourrisson on profite le plus souvent du foramen ovale pour réaliser des ventriculographies gauches sous de nombreuses incidences pour affirmer le type d'anomalie vasculaire. Ce n'est que chez le nourrisson âgé de plusieurs mois que l'on est amené à réaliser une aortographie avec parfois injection sélective des vaisseaux de la crosse aortique par ponction de l'artère fémorale droite [47].

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 contrast [58]

L'angiographie a été réalisée chez 6 patients dans la première partie de notre série.

L'exploration angiographique a confirmé le diagnostic du double arc aortique chez les 6 patients.

Elle a montré chez les 5 patients, sur la ventriculographie gauche l'existence de deux crosses aortiques : une droite plus large et plus haute qui donne naissance à l'artère sous-clavière droite et à la carotide droite ; et une gauche plus basse et plus étroite qui donne naissance à la carotide gauche et à la sous-clavière gauche.

Par ailleurs elle a montré un double arc aortique à arc gauche dominant chez un seul patient ; les artères carotides communes et sous-clavières naissent indépendamment chacune de leur crosse aortique.

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.

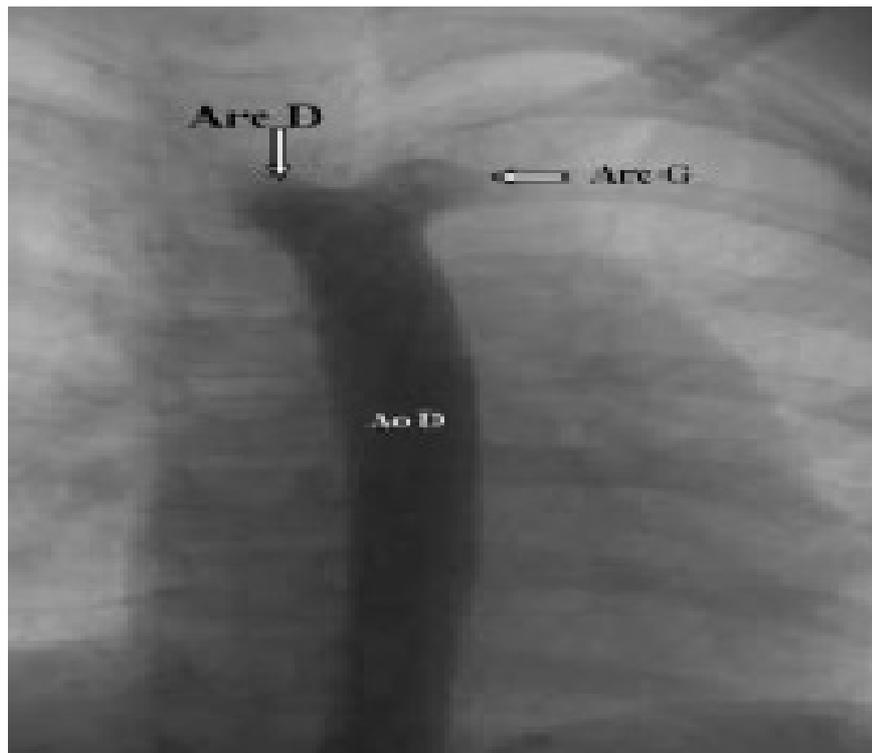


Figure 44 : Angiocardiographie objectivant un DAA par opacification de la crosse aortique et de l'aorte descendante (AoD), on voit au niveau de la crosse les deux arcs : l'arc droit et l'arc gauche se réunissant pour former l'aorte thoracique descendante [47]

6-L'imagerie par résonance magnétique

Elle permet, comme la TDM et l'angiocardographie, 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 ; elle ne peut se faire que dans des centres bien équipés. L'exploration se fait en IRM conventionnelle en écho de spin, en coupes axiale et frontale avec éventuellement coupes sagittales et frontales obliques pour mieux visualiser la trachée ; les coupes sont de 3 à 5 mm d'épaisseur. On peut éventuellement compléter l'examen par une séquence dynamique en ciné-IRM et parfois injection de gadolinium.

L'IRM, outre les anomalies des arcs aortiques, permet également d'analyser les anomalies cardiaques parfois associées (tétralogie de Fallot, communication inter ventriculaire, canal artériel, etc.). Il est certain que, non pas à court terme mais à moyen terme, l'IRM sera l'examen de référence et aura détrôné l'angiocardigraphie et la TDM, surtout avec les progrès de la technologie qui permettront des séquences rapides écourtant la durée de l'examen, et des progrès dans l'acquisition des images. Mais actuellement, l'IRM n'est pas encore accessible à tous les services de pédiatrie.

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'une IRM à cause de son cout élevé et sa non disponibilité à l'hôpital d'enfant, à fortiori que l'angioscanner et l'angiographie étaient suffisants pour confirmer le diagnostic d'un DAA , préciser l'arc dominant ,de quel coté est l'aorte descendante et décrire les rapports avec l'axe oesotrachéal.

Dans la série d'Alsenaidi [43], l'IRM est devenue dernièrement un examen de référence, elle a été réalisée chez 10 patients ,tout en offrant une cartographie préopératoire détaillée sans divergence avec les résultats chirurgicaux ;cependant elle n'a été réalisée que chez 3 patients dans la série de Shanmugam [44].



Figure 45 : IRM objectivant un double arc aortique.

Au niveau de la flèche, on voit très bien la division de l'aorte ascendante en arc droit et arc gauche d'où naissent les artères carotides et sous-clavières respectives [47].

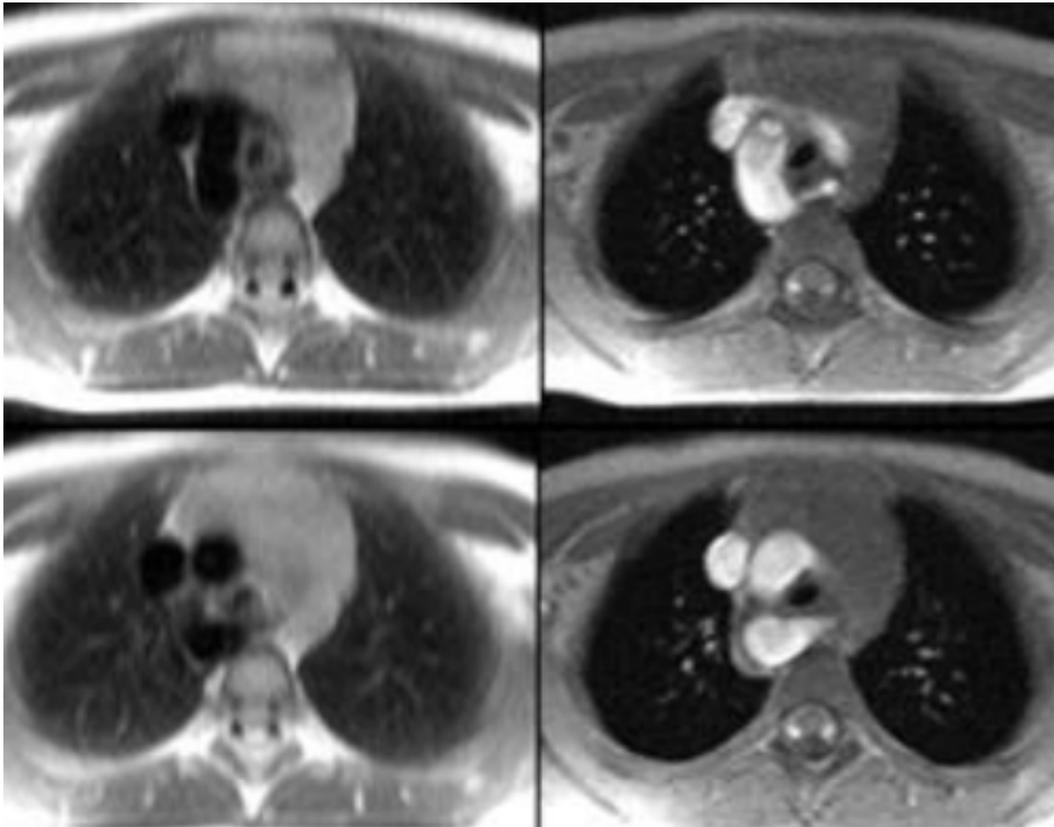


Figure 46 : IRM montrant un DAA encerclant la trachée et l'œsophage. L'aspect en hyposignal en écho de spin et en hypersignal en écho de gradient (ciné) permet de bien distinguer les voies aériennes des structures vasculaires (qui restent en hyposignal dans toutes les pondérations) [59].

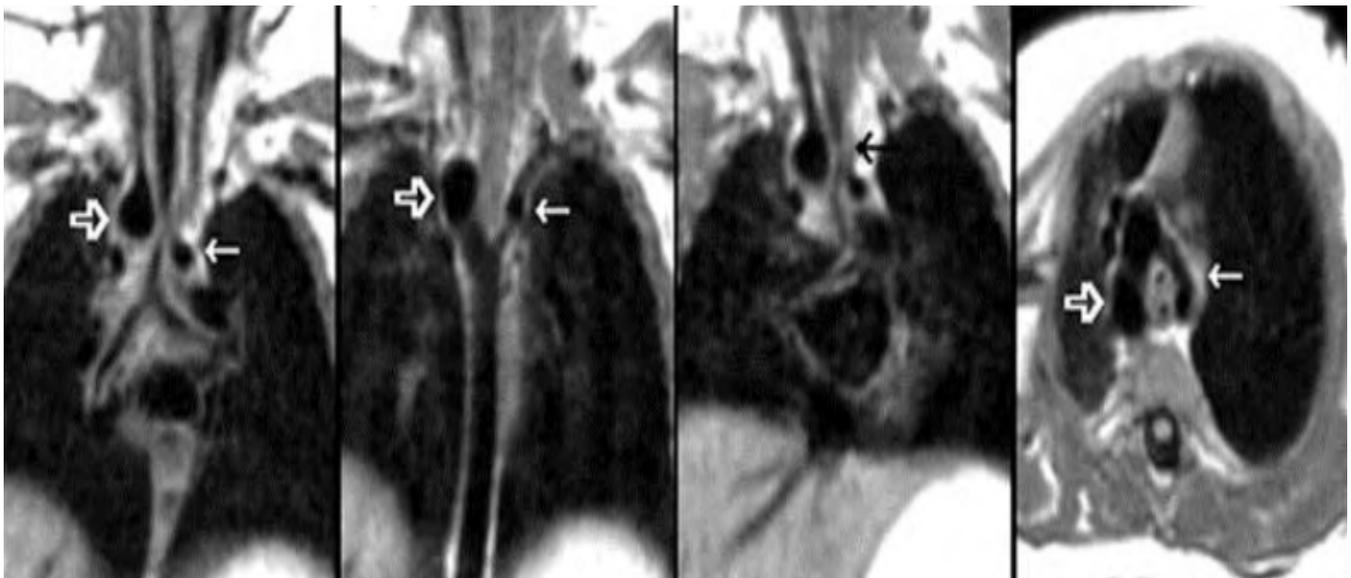


Figure 47 : IRM montrant un DAA à arc droit dominant (flèche large) refoulant la trachée vers la gauche (flèche noire)[59]

7-L'échocardiographie

Il s'agit d'une méthode non invasive par voie transthoracique 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 tomодensitométrie (TDM), l'IRM ou l'angiocardographie, 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 transthoracique, revenant sans anomalie.

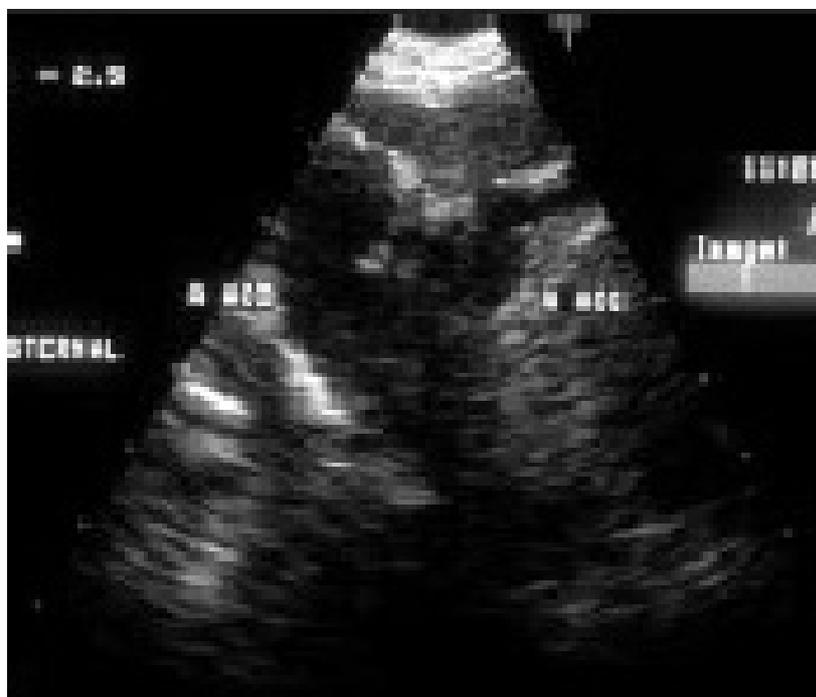


Figure 48 : Echocardiographie en coupe suprasternale transverse avec mise en évidence d'un DAA, l'aorte ascendante se divise en un arc droit et un arc gauche plus petit [47].

III-Etude thérapeutique :

A- Le Traitement médicale :

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

1-Les mesures générales :

ü L'Hydratation et la nutrition :

Le fractionnement des repas, voire éventuellement l'épaississement des biberons sont recommandés.

Les apports hydriques doivent être adaptés aux besoins quotidiens du nourrisson et majorés en présence de fièvre (+ 12 % par degré au-delà de 37°C) ou de polypnée.

Les difficultés alimentaires peuvent conduire à une alimentation par sonde gastrique ou par voie parentérale.

ü Le Couchage

La position idéale est le proclive dorsal à 30°, en veillant à maintenir la tête en légère extension.

ü La désobstruction nasale

La respiration du nourrisson étant à prédominance nasale, il est essentiel de maintenir la perméabilité des fosses nasales. Les instillations nasales (narine par narine, le nourrisson en décubitus dorsal, la tête tournée sur le côté) avec du sérum salé physiologique doivent être associées au désencombrement rhinopharyngé. Cette technique doit être apprise aux parents.

2-L'oxygénothérapie :

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

Dans les cas les plus sévères le recours à une ventilation manuelle au masque voire à une intubation oro-trachéale est parfois nécessaire dans le but d'assurer une bonne oxygénation.

L'intubation en situation d'urgence est un « challenge » nécessitant sa réalisation par un urgentiste confirmé ou un anesthésiste réanimateur entraîné. Étant donné la diminution de calibre des voies aériennes par l'obstruction extrinsèque, l'intubation sera effectuée avec un tube endotrachéal de diamètre inférieur à ce qui serait habituellement utilisé chez ce patient en des circonstances normales. Le fibroscope et le bronchoscope rigide peuvent être utiles pour visualiser le degré de sténose, mais leur emploi ne doit pas retarder l'acte d'intubation.

Les valeurs cibles à atteindre au cours d'une oxygénothérapie sont :

- SpO₂ > 94% à l'éveil et SpO₂ > 91% au sommeil.

En cas de mesure de SpO₂ non fiable, l'oxygénothérapie est indiquée si la PaO₂ est < 60 mmHg. Les valeurs cibles à atteindre sont :

- une PaO₂ > 70 mmHg à l'éveil et 62 mmHg au sommeil ou au biberon.

3-Autres :

Parallèlement à l'administration d'O₂, d'autres médicaments sont d'utilisation courante afin de diminuer l'œdème des muqueuses :

L'aérosol d'adrénaline : L'adrénaline entraîne une vasoconstriction et une diminution de l'œdème en quelques minutes, avec une amélioration clinique dans les 30 minutes ; sa durée d'action est d'environ 2 heures.

La Corticothérapie : par aérosol ou par voie parentérale peut également être envisagée.

L'antibiothérapie curative : n'est prescrite qu'en cas de présence de signes clinique, radiologie et ou biologique en faveur d'une infection respiratoire bactérienne.

Dans notre série :

Ø 4 patients ont été mis sous corticothérapie a courte durée après avoir bénéficié des séances de nébulisation par l'adrénaline au moment des crises d'asphyxie.

Ø 5 patients ont été mis sous antibiothérapie à base d'amoxicilline protégée.

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.

B- Le Traitement chirurgical :

Le traitement du double arc aortique est chirurgical [51, 60, 61]

Gross [24] a défini la réparation chirurgicale du double aortique arc en 1945 et la prise en charge chirurgicale des autres anomalies vasculaire en 1946 [62],

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.

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.

Chaque patient doit bénéficier d'une surveillance continue de la pression artérielle et de la pression veineuse centrale car il s'agit d'une chirurgie à risque hémorragique élevé.

Pour un monitoring et une surveillance périopératoire d'autres paramètres sont nécessaires :

- La sonde gastrique : mise après intubation afin d'éviter une distension gastrique
- Le Sondage vésical : pour surveiller la diurèse.
- Electrocardioscopie,
- Oxymétrie de pouls,
- Capnographie,
- Pression artérielle non invasive,
- Température centrale, Moniteur de curarisation,
- Analyse des gaz ventilés et de la pression des voies aériennes.

2- La voie d'abord [46 ; 63]

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

- La thoracotomie posterolaterale gauche

Elle représente la voie la plus utilisée, car elle permet un meilleur accès au médiastin moyen et postérieur surtout en cas du double arc aortique à arc droit dominant.

- La thoracotomie droite :

Elle est essentiellement utilisée en cas du double arc aortique à arc gauche dominant

- La stérnotomie médiane :

Cette voie est préconisée pour les patients ayant une cardiopathie congénitale associée

3-L'intervention chirurgicale :

L'acte opératoire se déroule selon les étapes suivantes :

- Repérage des différents éléments anatomiques :

Après une thoracotomie posterolaterale gauche au 4eme EIC et l'ouverture ventrale de la plèvre médiastinale, le chirurgien procède à l'identification des différents éléments anatomiques afin d'éviter un traumatisme iatrogène notamment celui des éléments vasculo-nerveux

- 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 [45].
- 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 a 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 œsotrachéal et risque de le comprimé [45].

A coté 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.

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'une section suture de l'arc dominé et du ligament artériel par une thoracotomie posterolaterale gauche ce qui semble en concordance avec la procédure établie dans les autres séries où la thoracotomie droite et la stérnotomie médiane ont été rarement utilisées.

Tableau 13: Voies d'abord utilisées dans les différentes séries

Série	Nombre de cas	Thoracotomie gauche	Thoracotomie droite	Stérnotomie médiane
Alsenaidi *[43]	79	72(92%)	-	5(6%)
Shanmugam [44]	29	25(86%)	2(7%)	2(7%)
Backer [45]	113	108(95%)	2(2%)	3(3%)
Ruzmetov [46]	67	67(100%)	0%	0%
Notre série	11	11(100%)	0%	0%

*Dans la série d'Alsenaidi, 2 patients, porteur d'un arc droit dominant, n'ont pas bénéficié d'une réparation chirurgicale :

- ü Le premier était asymptomatique sur le plan cardiovasculaire
- ü Et le deuxième est décédé à j+4 de vie

4-Les incidents pèroopératoires

Malgré la complexité de l'acte chirurgical, aucun n'incident pèroopératoire n'a été déploré dans notre série et celles des autres auteurs, et cela grâce au progrès des moyens d'imagerie qui permettent une excellente cartographie préopératoire, ainsi que l'amélioration des techniques chirurgicales ces deux dernière décennies.

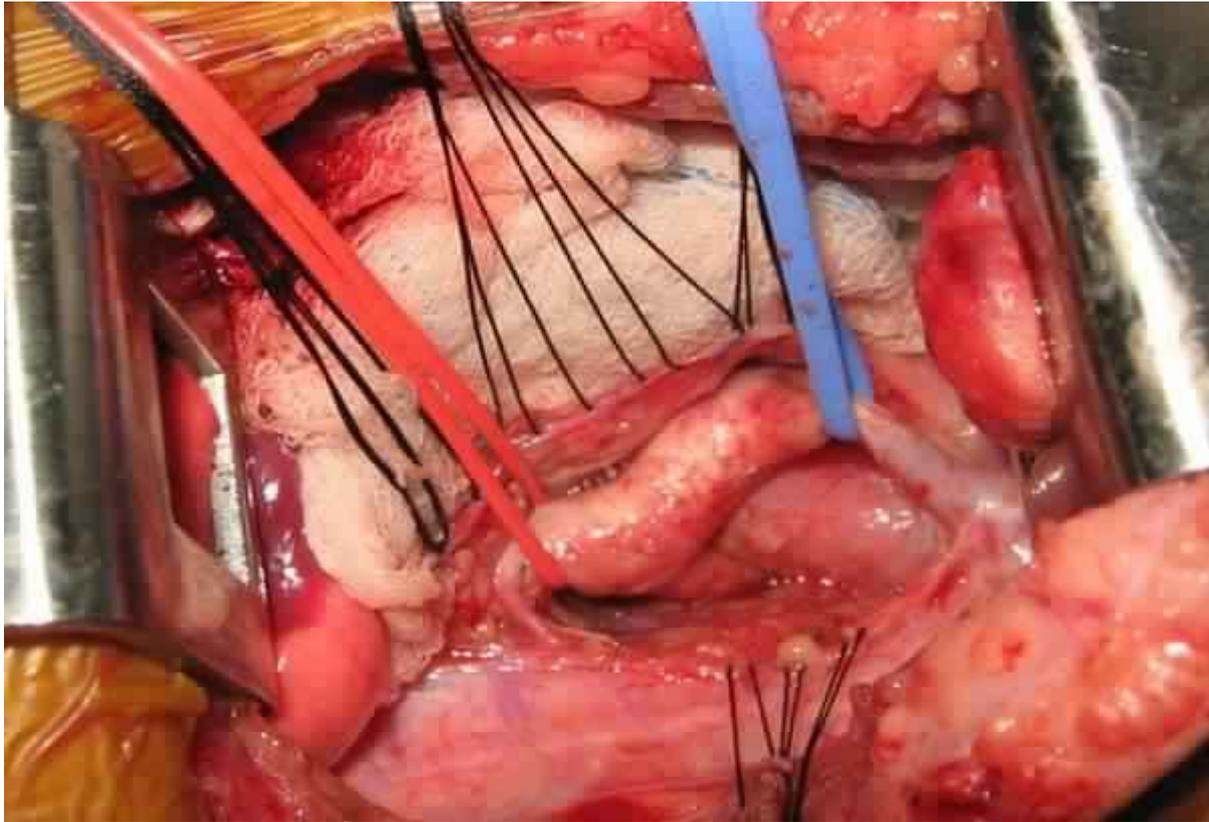


Figure 49 : Vue préopératoire d'un DAA encerclant l'œsophage [64]

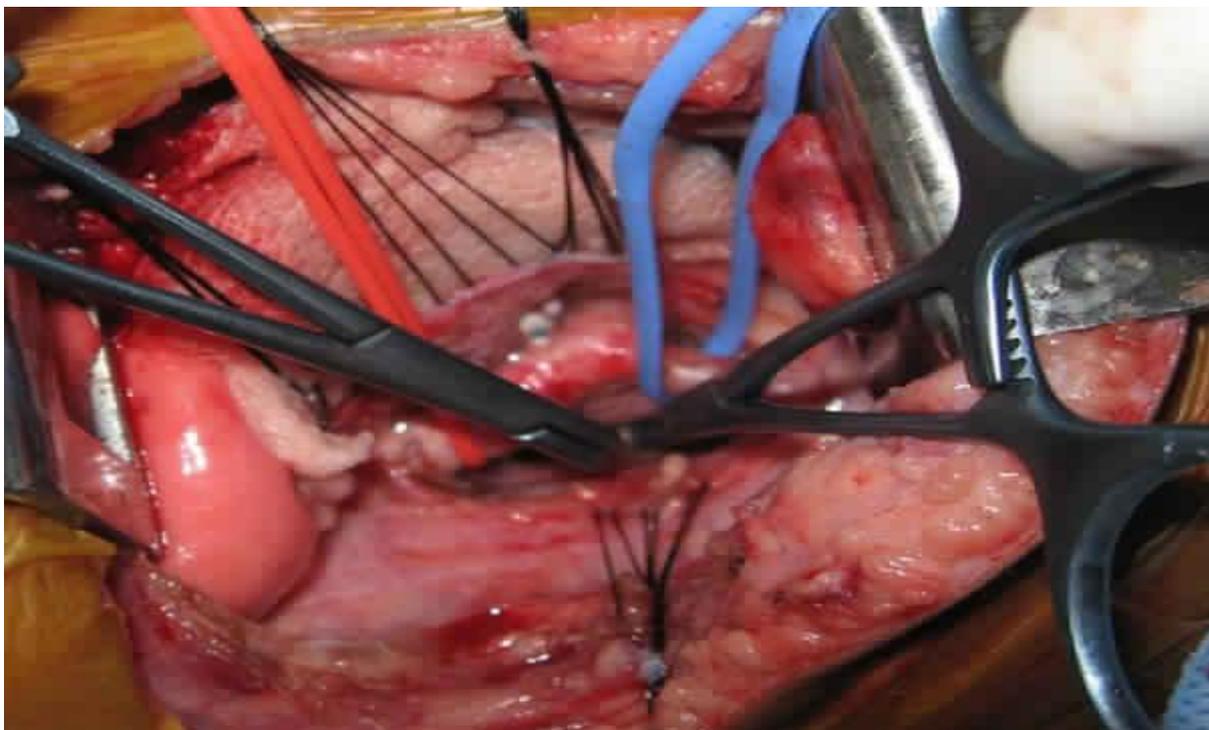


Figure 50 : Vue préopératoire montrant la section de l'arc postérieur droit [64].



Figure 51 : Vue pèroopératoire montrant la rétraction de l'arc sectionné derrière l'œsophage [64].



Figure 52: Cicatrice d'une thoracotomie posterolaterale gauche chez un nourrisson

5-Mortalité et principale complication

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.

5-1-Mortalité

Dans notre série et celles 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 postopératoire, 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 a avait une cardiopathie congénitale ainsi qu'une trachéomalacie sévère. Le nourrisson est décédé par une insuffisance respiratoire.

5-2-Complications:

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

Les principales complications sont :

L'œdème laryngé, le pneumothorax, le chylothorax, l'infection nosocomiale, L'hémorragie, ainsi que le traumatisme du nerf phrénique, pneumogastrique ou du nerf récurrent.

5-2-1-L'œdème laryngé

L'œdème laryngé est une des causes d'échec d'extubation est le plus souvent localisé en sous-glottique [65].Un rétrécissement même modéré à la hauteur du cartilage cricoïde peut entraîner une dyspnée inspiratoire parfois sévère chez l'enfant. Le traitement initial de choix est, à ce moment, de l'adrénaline par nébulisation ; des corticoïdes sont ensuite prescrits. Même si certaines données de la littérature sont encourageantes, l'administration prophylactique et systématique de corticoïdes ne peut être proposée à tous les enfants [66] ; ses bénéfices et risques doivent encore être appréciés, notamment chez les patients cardiaques. La place de la ventilation non invasive doit aussi être démontrée en cas d'œdème laryngé.

5-2-2- La paralysie des cordes vocales

Est du à une atteinte du nerf laryngé récurrent. Les signes cliniques sont la faiblesse des pleurs, une voix enrouée, la présence d'un stridor et d'une détresse respiratoire après l'extubation, la survenue de fausses déglutitions. Seule une fibroscopie permet d'en poser le diagnostic. Dans un tiers des cas, une récupération

est possible après une durée médiane de 6,5 mois. Cette pathologie nécessite la plupart du temps une ventilation mécanique et une gastrostomie prolongées [67].

5-2-3-Atélectasies

Les atélectasies sont une des plus fréquentes anomalies radiologiques découvertes en postopératoire [68,69]. Elles peuvent être asymptomatiques si elles sont localisées. Leurs étiologies sont diverses : une obstruction des voies aériennes par des sécrétions ou une perte de volume pulmonaire sur dysfonction diaphragmatique ou hypoventilation, un déficit en surfactant secondaire à une pneumonie ou un œdème pulmonaire en sont des exemples. Il serait vain de penser que la kinésithérapie respiratoire peut améliorer toute forme d'atélectasies [70]. La littérature, surtout pédiatrique, est très pauvre malgré la fréquence du sujet ; elle est même surprenante [68]. Les recommandations actuelles se basent ainsi plus sur des convictions d'experts que sur des évidences scientifiques [71, 72,73]. La ventilation non invasive permet de recruter des territoires atélectasies et de diminuer le travail respiratoire de patient en détresse. Ses indications et aspects pratiques doivent encore être précisés.

5-2-4-Complications infectieuses

Une étude récente rapporte un taux de pneumonie de 6 % chez des enfants opérés cardiaques et souligne certains facteurs de risque, dont le jeune âge [74]. Diminuer l'incidence de cette complication est donc une priorité.

Une antibiothérapie synergique ainsi qu'une kinésithérapie précoce pourraient être efficaces.

5-2-5-Épanchement pleural

En postopératoire, les drains thoraciques sont indispensables afin de libérer les espaces péricardiques et pleuraux de liquide sérohématique et/ou d'air éventuel [75]. Leur présence peut être le siège de douleurs responsables d'hypoventilation

alvéolaire. Leur retrait est généralement possible en moins de 24 heures ; la persistance de pertes pleurales doit faire évoquer la possibilité d'un chylothorax.

Le traitement analgésique doit être optimal, y compris lors des séances de kinésithérapie.

ü Chylothorax

Un chylothorax complique 2 à 5 % des chirurgies cardiaques pédiatriques. Il peut résulter de lésions de petits vaisseaux lymphatiques thoraciques ou d'une lésion directe du canal thoracique ou de ses branches. Le diagnostic est posé en moyenne au sixième jour postopératoire, à moins que l'enfant n'ait toujours des drains et n'ait été réalimenté précocement par voie entérale [75,76].

La prise en charge est complexe [76, 77,78]. L'alimentation doit être remplacée par un lait qui ne contient que des triglycérides à chaînes moyennes ou courtes. Si le chylothorax persiste après cinq jours, une alimentation parentérale est débutée. En cas d'épanchement symptomatique, un drainage pleural est requis ; il complique la kinésithérapie postopératoire [75,76].

Les complications liées à une perte importante de liquide lymphatique sont, entre autres, une dénutrition et une lymphocytopénie, ce qui expose l'enfant à des risques infectieux et une fragilité sur le plan respiratoire. En l'absence d'amélioration après une mise à jeun complète, différents traitements, médicaux ou chirurgicaux, sont proposés selon divers algorithmes [76,78].

5-2-6-Complications hémorragiques

Elles peuvent être d'origine chirurgicale et nécessitent alors une réintervention pour hémostase. Elles peuvent également être secondaires à un trouble de coagulation ou survenir dans le cadre d'une coagulation intravasculaire disséminée consécutive à un choc cardiogénique ou à un état septique.

L'amélioration des techniques chirurgicales a rendu les hémorragies postopératoires beaucoup moins fréquentes.

5-2-7-Paralysie diaphragmatique

L'incidence de la paralysie diaphragmatique au décours d'une chirurgie cardiaque est d'environ 2 % chez l'enfant. Certains cas d'atteinte bilatérale sont rapportés. Le nerf phrénique peut être lésé en périopératoire par un traumatisme chirurgical direct, par traction ou section [75,79]. Les signes cliniques sont une détresse respiratoire survenant lors du sevrage de la ventilation en pression positive ou après l'extubation ; la respiration est essentiellement intercostale et l'abdomen se creuse en inspiration, donnant un tableau de respiration paradoxale. L'enfant est souvent agité, pâle et transpirant. Une fluoroscopie ou une échographie en ventilation spontanée confirme le diagnostic. Les enfants de moins d'un an seraient particulièrement fragiles : lors de l'inspiration, ils utilisent essentiellement leur diaphragme étant donné la faiblesse de leurs muscles intercostaux et l'horizontalité de leurs côtes. Le degré de la détresse respiratoire dépend aussi de l'atteinte uni ou bilatérale du nerf [75,79]. Le choix du traitement, conservateur ou chirurgical, fait toujours l'objet de controverses. Une récupération spontanée est possible mais après plusieurs semaines (de 1, 5 à huit semaines). Cette attente nécessite une ventilation assistée prolongée ; celle-ci peut être invasive ou non invasive. La ventilation invasive est associée à des complications, notamment infectieuses et d'inconfort. La ventilation non invasive à deux niveaux de pression est de plus en plus souvent proposée en première intention [80,81]. Ses bénéfices doivent encore être démontrés par une étude clinique. La plicature du diaphragme est indispensable si le sevrage de toute aide ventilatoire est impossible, si l'atteinte phrénique est mal tolérée ou s'il est évident qu'une section du nerf a eu lieu.

Dans notre série, on a eu un seul cas d'infection nosocomiale qui a été traité par une biantibiothérapie synergique avec bonne évolution.

Dans la série de Backer et celle de Ruzmetov aucune complication postopératoire n'a été mentionnée.

Cependant dans la série de Shanmugam, 4 patients (13,8%) ont eu des complications postopératoires :

- 3 patients ont développé un chylothorax
- 1 patient a présenté une septicémie avec insuffisance rénale transitoire.

Le taux de complication était légèrement élevé dans la série d'Alsenaidi, où 15% des patients, ont développé des complication postopératoires :

- 7 patients (9%) ont développé un chylothorax.
- 2 patients (3%) ont présenté une paralysie partielle des cordes vocales.
- 3 patients (4%) avaient une hypertension artérielle transitoire.

6-La durée d'hospitalisation en postopératoire :

En cas de cure chirurgical d'un double arc aortique, le séjour postopératoire permet de :

- Détecter une éventuelle complication en postopératoire immédiat
- Assurer une bonne analgésie
- Démarrer une kinésithérapie respiratoire le plus tôt possible afin d'éviter l'encombrement bronchique et lutter contre les complications respiratoires.

Dans notre série, la durée moyenne du séjour postopératoire était de 7 jours avec des extrêmes de 4 et 23 jours ce qui semble proche à la série de Shanmugam où la durée moyenne d'hospitalisation était de 8 jours.

Par ailleurs la durée d'hospitalisation dans la série de Backer, a diminué au fil du temps, en passant de 6 ,9 à 2,5 jours.

Tableau 14: Durée d'hospitalisation postopératoire dans les différentes séries

série	Nombre de cas	Durée moyenne d'hospitalisation	Extrêmes
Alsenaidi [43]	79	-	2-69j
Shanmugam [44]	29	8 j	3-30j
Backer [45]	113	2,5j	-
Notre série	11	7j	4-23J

Dans les différentes séries, le séjour prolongé de certains patients était du a plusieurs facteurs:

- la persistance des manifestations respiratoires, le plus souvent secondaire à une trachéomalacie sous-jacente.
- la révélation d'une complication postopératoire nécessitant une prise en charge adapté.
- La présence d'une cardiopathie congénitale associée.

C-La kinésithérapie respiratoire [75]

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. Elle nécessite, de la part de celui qui la pratique, une bonne connaissance de cette malformation et de l'évolution respiratoire de chaque patient.

Les mêmes traitements ne peuvent en effet être proposés à tous les enfants. Une oxygénothérapie, une aspiration endotrachéale, une technique de désencombrement et/ou un support respiratoire en pression(s) positive(s) peuvent être mal toléré ou contre indiqué.

Des complications respiratoires sont souvent observées au décours d'une chirurgie cardiaque. Elles peuvent être mal tolérées par des patients à risque, déjà en raison de leur âge et de leurs particularités physiologiques sur le plan respiratoire. La kinésithérapie est régulièrement prescrite pour leur traitement mais très peu d'études en démontrent l'efficacité.

1-La place de la kinésithérapie respiratoire

L'utilité de la kinésithérapie respiratoire dans la prévention des complications respiratoires après chirurgie cardiaque chez l'adulte n'est toujours pas prouvée [69]. La même conclusion pourrait ne pas être tirée chez l'enfant. Celui-ci présente, en effet, des particularités au niveau des voies aériennes et de la dynamique respiratoire ; il collabore rarement à des soins et subit d'autres interventions que l'adulte. Des études cliniques contrôlées devraient donc être réalisées afin de déterminer si des aspects développementaux interviennent, justifiant ainsi un autre type de prise en charge chez l'enfant cardiaque [71].

Chez le nouveau-né non cardiaque, la kinésithérapie respiratoire de routine ne réduit en tout cas pas l'incidence des complications respiratoires [82]. En présence de complications, la place de la kinésithérapie fait toujours l'objet de controverses. Elle est acceptée en cas d'atélectasie lobaire aiguë mais discutée dans les autres indications [71, 72,73]. Son association avec une technique de support ventilatoire en pression(s) positive(s) est intéressante sur le plan théorique mais doit encore faire ses preuves en clinique chez l'enfant. Les bénéfices et risques potentiels de la

kinésithérapie doivent être évalués avec discernement. Quand elle se produit, l'amélioration de la fonction pulmonaire n'est souvent que transitoire et n'influence pas le pronostic à moyen ou long terme. Cette fonction peut aussi se détériorer de manière significative et être accompagnées de complications hémodynamiques, neurologiques et métaboliques [73,75]. Une étude pédiatrique récente, incluant 50 enfants cardiaques et 33 présentant une pathologie respiratoire, a ainsi montré qu'un tiers des enfants se détérioraient, même après une «simple» aspiration endotrachéale, sans qu'aucun facteur prédictif ne puisse être identifié [83]. Même si les techniques de kinésithérapie utilisées dans cette étude peuvent influencer les résultats, la prudence reste de mise tant que d'autres études ne sont pas disponibles [84].

2-Les techniques de désencombrement

Les techniques de désencombrement sont nombreuses et varient souvent selon les pays, les écoles et ceux qui les pratiquent. Les comparaisons sont difficiles, d'autant qu'aucune d'entre elles n'a été validée après chirurgie cardiaque pédiatrique.



Figure 53 : manœuvre de kinésithérapie respiratoire permettant un désencombrement bronchique

2-1-L'aspiration endotrachéale

L'aspiration endotrachéale est un des gestes invasifs les plus fréquemment effectués en réanimation. Il est parfois banalisé alors qu'il comporte des risques, notamment sur les plans cardiorespiratoires [75, 83,85]. Une grande prudence s'impose donc chez l'enfant cardiaque qui doit bénéficier d'abord d'une analgosedation adaptée à son état, puis d'une préoxygénation d'une minute et, enfin, d'un geste de moins de 15 secondes. Ce geste doit être fait si nécessaire et non selon une systématique de soins. Les reprises au ballon doivent éviter l'hyperinsufflation et l'hyperventilation qui compromettent l'hémodynamique ; l'idéal est de reconnecter l'enfant le plus rapidement possible à son respirateur.

2-2-Chest physiotherapy et augmentation du flux expiratoire

Sous le terme chest physiotherapy est repris un ensemble de techniques utilisées essentiellement dans les pays anglo-saxons, associant percussions, vibrations et drainage postural. Ce type de kinésithérapie ne fait pas l'unanimité au sein de la communauté scientifique puisqu'il se révèle inefficace en préventif, comme écrit précédemment, et est source potentielle de complications propres. Les percussions et les douleurs qu'elles entraînent pourraient être responsables de collapsus des voies aériennes, d'hypoventilation alvéolaire et donc d'atélectasies [68]. Des fractures de côtes sont également possibles. La technique d'augmentation du flux expiratoire est proposée principalement dans le monde francophone. Elle se base sur le principe du déplacement du point d'égalité de pression [86]. Malgré des arguments physiologiques très convaincants, elle n'a pas encore fait, à notre connaissance, l'objet d'études cliniques qui en démontrent l'efficacité.

En postopératoire, le kinésithérapeute doit tenir compte de la plaie, de thoracotomie ou de stérnotomie, ainsi que des drains. Les manœuvres doivent être douces et l'appui thoracique doit être symétrique de part et d'autre de la cicatrice

sternale afin d'éviter les chéloïdes et une dislocation du sternum. En cas d'assistance ventriculaire extracardiaque, le kinésithérapeute doit être particulièrement vigilant aux canules en place et au risque d'hémorragie lié à l'indispensable anticoagulation [75,87]. Souvent, dans cette situation, les séances se résument à une aide à l'aspiration endotrachéale

2-3-Le Percussionnaire™

Le Percussionnaire™ permet l'administration d'une ventilation à percussion intrapulmonaire. La fréquence des percussions est comprise entre 80 et 650 cycles par minute. Cette technique faciliterait le drainage des sécrétions et augmenterait la ventilation alvéolaire [75,86]. Une étude clinique pédiatrique randomisée rapporte, chez des enfants ventilés, une amélioration du score radiologique des atélectasies ainsi qu'une durée de traitement plus courte chez les patients traités par Percussionnaire™ par rapport à ceux bénéficiant de chest physiotherapy [88]. Sa tolérance chez l'enfant cardiaque n'est pas connue.

IV-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 [44].

La persistance des signes respiratoires est le plus souvent secondaire à une trachéomalacie voire une sténose trachéale nécessitant parfois une intubation prolongée [42].

Les enfants présentant des symptômes respiratoires persistants malgré la réparation du DAA, doivent bénéficier d'une nouvelle enquête, afin de déterminer si un traitement supplémentaire est nécessaire [89, 90,91].

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

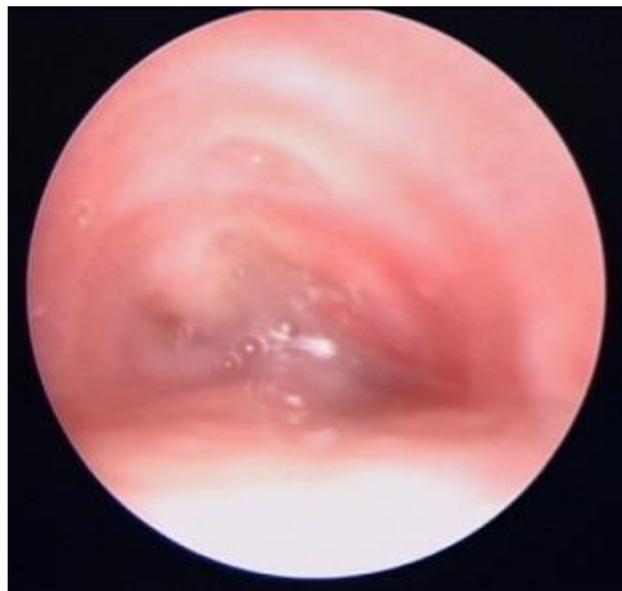


Figure 54: FTB montrant une obstruction totale de la lumière trachéale à cause d'une trachéomalacie chez un enfant qui n'a pas pu être extubé après correction du DAA .IL a été facilement extubé après aortopexie [92]

Fraga et al [92] 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 tous les patients, avec un suivi postopératoire moyen de 28 mois et des extrêmes de 3mois à 6ans et demi.

L'évolution a été marquée par la disparition complète des symptômes chez 73% des cas.

Cependant 3 patients (27%) ont gardé un stridor modéré en rapport avec une trachéomalacie peu avancée.

Dans la série d'Alsenaidi: le délai médian entre la réparation chirurgicale et le plus récent suivi était de 6,5 mois avec des extrêmes de 3jours à 16 ans :

-Dans le dernier suivi, 54% des cas ont gardé des manifestations respiratoires ;

alors qu'un seul patient qui a été réopéré pour un stridor sévère compliqué d'une détresse respiratoire.

Dans la série de Shanmugam, le suivi postopératoire moyen était de 7ans avec des extrêmes de 6mois à 16 ans :

- 76% des patients ont présenté une résolution complète des symptômes.
- 6 patients ont gardé des manifestations respiratoires, dont 3 avait un stridor modéré en rapport avec une trachéomalacie.

Contrairement à la série précédente où aucun patient n'a été réopéré, Backer a rapporté 2 cas de trachéomalacie qui ont bénéficiés d'une aortopexie à un intervalle de 2 et 5 mois après la première intervention.

Tableau 15 : Les différents symptômes dans la série d'Alsenaidi avant et après la correction du DAA

Symptom	Presentation (n = 81)		Early Follow-up (n = 79) ^a		Recent Follow-up (n = 79) ^b	
	n	%	n	%	n	%
Respiratory	74	91	44	56	43	54
Stridor	62	77	43	54	27	34
Wheezing	33	41	7	9	10	13
Coughing	28	35	2	3	1	1
Choking	19	23	1	1	2	3
Recession	16	20	0		0	
Bronchiolitis	14	17	1	1	1	1
Croup	13	16	0		4	5
Recurrent chest	8	10	0		10	13
Recurrent upper respiratory tract infections	8	10	0		3	4
Tachypnea	7	9	0		1	1
Apnea	7	9	0		3	4
Pneumonia	7	9	1	1	11	14
Asthma	7	9	0		3	4
Respiratory arrest	6	7	0		1	1
Shortness of breath	1	1	0		4	5
Aspiration	1	1	0		1	1
Increased oral secretions	0		0		1	1
Gastrointestinal	32	40	3	4	5	6
Choking with feeds	26	32	1	1	3	4
Dysphagia	4	5	2	3	2	3
Failure to thrive	4	5	0		2	3
Emesis	3	4	0		1	1
Cyanosis with feeds	3	4	1	1	1	1
Cardiac	23	28	2	3	4	5
Murmur	15	19	2	3	3	4
Cyanosis	10	12	0		1	1
Chest pain	1	1	0		1	1
Congestive heart failure	1	1	0		1	1

^a Early follow-up period includes signs and symptoms manifested before discharge from hospital.

^b Recent follow-up period includes signs and symptoms manifested on the date of last clinical follow-up.

Tableau 15 : Complications et évolution des différentes séries

série	pays	Nombre de cas	mortalité	complications	Suivi	Symptômes respiratoires résiduels
Alsenaidi [43] (1964-2005)	Canada	79	3(4%)	12(15%)	3jours- 16ans	54%
Shanmugam [44] (1987-2003)	RU	29	1(3%)	4(13,8%)	6mois- 16ans (7ans)	6(20%)
Backer [45] (1946-2003)	USA	113	0%	0%	—	2%
Ruzmetov [46] (1970-2008)	USA	67	0%	0%	1mois- 35ans (9ans)	—
Notre série (1999-2015)	MAROC	11	0%	1(9%)	3mois- 6ans et demi	3(27%)

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 isolée mais il peut être associé à des malformations cardiaques ou 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 ya des épisodes d'asphyxie.

La mortalité pèr 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.

La correction chirurgicale du double arc aortique permet une résolution complète des symptômes chez 64% à 81% des cas ; cependant la persistance des manifestations respiratoires chez certains patients est le plus souvent du à une trachéomalacie sous-jacente.

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.

RESUME

Résumé

Titre : Le double arc aortique à propos de 11 cas

Mots clés : DAA - Anneau vasculaire -Stridor -Thoracotomie-Trachéomalacie

Objectifs : rapporter l'expérience de l'hôpital d'enfant du CHU IBN SINA de Rabat dans la prise en charge du double arc aortique et mettre le point sur cette pathologie rare.

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

Le double arc aortique 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.

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

Cette malformation est le plus souvent isolée mais peut être associée à d'autres malformations, notamment cardiaques.

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

Actuellement l'angio-TDM est le gold standard en matière du DAA, mais il est certain que, non pas à court terme mais à moyen terme, l'IRM sera l'examen de référence et aura détrôné l'angio-TDM et l'angiocardigraphie.

Seul le traitement chirurgical du double arc aortique permet de lever la compression sur l'axe œsotrachéal.

Matériel et méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur 11 patients ayant bénéficié d'une chirurgie du double arc aortique à l'hôpital d'enfant au CHU IBN SINA de Rabat durant une période de 16ans du 1999 à 2015. Les caractéristiques cliniques, les données des différents examens complémentaires, les moyens thérapeutiques, ainsi que les résultats du traitement ont été analysés.

Résultats : Notre série est caractérisé par une prédominance masculine avec un sex-ratio H /F =1,75 .L'âge de nos patient varie de 4mois à 24 mois avec une moyenne de 10mois .les signes respiratoires sont retrouvés chez 100% des cas alors que les signes digestifs sont présents seulement chez 36 % des cas .le stridor est le signe d'appel le plus fréquent ,l'angio-TDM a objectivé un double arc aortique à arc droit dominant chez 9 patients(82%) et un double arc aortique a arc gauche dominant chez 2 patients(18%) cependant on a pas eu des cas de codominance.

L'échocardiographie transthoracique a été réalisé chez tous les patients mais aucune anomalie cardiaque n'a été retrouvée .

Tous les patients ont bénéficié d'une section suture de l'arc dominé et du ligament artériel à travers une thoracotomie posterolaterale gauche.

La mortalité opératoire était nulle, les suites opératoires ont été marquées par une infection respiratoire nosocomiale chez un seul cas, qui a été jugulé par une biantibiotherapie synergique.

Le suivi moyen est de 28 mois, L'évolution a été marquée par la disparition complète des symptômes chez 73% des cas, cependant 3 patients (27%) ont gardé un stridor modéré.

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

Seul le traitement chirurgical permet des meilleurs résultats avec une faible morbi-mortalité.

L'évolution postopératoire est spectaculaire dans la majorité des cas en dehors des complications.

Abstract

The title: Double aortic arch of 11 cases

Keywords: DAA , Vascular ring ,stridor, thoracotomy, tracheomalacia.

Objectives: To report the experience of the Children's Hospital of IBN SINA UHC in Rabat in the management of the double aortic arch and to shed light on this rare disease.

Introduction: The aortic arch anomalies represent a group of congenital birth defects united by a common embryological origin whose double aortic arch is the most common cause of symptomatic complete vascular ring.

Double aortic arch is the result of the lack of involution of the caudal dorsal aorta with the persistence of two aortic arches which arise from the ascending aorta; the two arches pass on either side of the trachea and esophagus to join each other in the upper mediastinum and form the descending aorta.

According to previous research, the two arches are generally permeable, and the right arch is dominant in 70% of the cases.

This defect is most of the time isolated but can be associated to other abnormalities, mainly heart defects. Clinically, the syndrome is characteristic with stridor, respiratory distress episodes with frequent suffocation. The digestive symptoms are often unknown and in the background.

Currently, the CT angiography is the gold standard in the ADF, but it is certain that, not in the short term but in the medium term, MRI will be the reference exam and will dethrone the angioCT and angiocardiography.

Only surgical treatment of the double aortic arch can lift the compression on the axis œsotrachéal

Material and method: This is a retrospective study involving 11 patients who underwent a surgery of the double aortic arch in the Children's Hospital in UHC of IBN SINA in Rabat during a period of 16 years, from 1999 to 2015. The clinical characteristics, data from different complementary tests, therapeutic means and treatment outcomes were analyzed.

Results: Our series is characterized by a male predominance with a sex ratio M / F = 1.75. The age of our patients varies from 4 months to 24 months with an average of 10 months. The respiratory signs are found in 100% of the cases whereas gastrointestinal symptoms are present only in 36% of the cases. The stridor is the most frequent sign, the CT angiography objectified a double aortic arch to a right dominant arch in 9 patients (82%) and a double aortic arch to a left dominant arch in 2 patients (18%) ; however, we didn't have cases of codominance. Transthoracic echocardiography was performed with all patients, but no cardiac abnormality was found. All patients benefited from a suture section of the dominated arch and arterial ligament through a left posterolateral thoracotomy. Operative mortality was none, the postoperative outcomes were marked by a nosocomial respiratory infection in a single case, which was curbed by a synergistic biantibiotherapy. The average followup is 28 months, the evolution was marked by the complete disappearance of symptoms in 73% of the cases; however, 3 patients (27%) kept a moderate stridor.

Conclusion: the double aortic arch is a major cause of respiratory symptoms among children of early age that should not be overlooked.

Only surgical treatment that allows better results with low morbimortality.

The postoperative evolution is spectacular in most cases without complications.

وقد تم من خلال هذا بحث حولي الصائلي سريرية للمرضى بما نلتخ تالذ تبارتخافة الى وسالى الوعلاج تائجها .

النتائج: تشمليندنا البغدية كورية حديث نسدبة الذيكالزسدبة للإاثتس لوي 75 1. ترواح سن المرضى بين 4 و 24 شهرا مع توسط قدره 10 شهرا فدين ان 100% من المرضى ما نوا من الاضطرنفسية ينما 36% فقط نعتنهم اعرض في الجهازالهضوي تير الطرير علامكة تشاف المض لاكثر صادفة وقد سميت لاشعالمقطعية قولا بهر المزوج مع هيمنة القن لايمن عدد 9 حالات في حينها نتهيمنة القن لايسر في ال تين فقط . كما تم إجراء فحص القلب بالصدى بر الصدر لجميع المرضى ولتم العثور على لي خلى في القلب.

وقد تفاد جميع المرضى من جراحة قطع وربط القنالمهيمنة الى قطع البشرياني من خلال عملية ضع الصدر من الجهة الجانبية لدية ليسى وقتك لتجملهم ليلتبا لنجحت لم تسجل اي حادثة فالتلالعملية فنسج لتحاولة حدت تعقل لجهازل ننفسي بلعملهم ليقودتم لاجها بنجاح بفضل مضاد للتدوية .

وقد بلغ توسط مدة لتابعة 24 شهرا لذي تفتج مع الاغرض عدد 73% من المرضى فن ان ثلاث مرضى فقط ظنوا بصروم توسط .

الخلاصة : قوس الأبولمز دوج هو لحد الاسباب المهمة للأعوطال تنفسية عند الاطفال في سن مبكرة اولذي لا يجب الاغفال عنه.

العلاج لحي هولود يالذي يعطي نتائج يدة مع انخفيل معدلالاعوتلال لو فيلت . التطوير بعد لحة يكون ذه لافي معظم الحالات .

BIBLIOGRAPHIE

- 1- M. Zerraghi, Z. Benhacine, H. Amazit, L. Ouboudinar, H. Sebia, M. Bouhabib, A. Sellahi, N. Amara, L. Lahchili, H. Djeghri
Archives de Pédiatrie, Volume 17, Issue 6, Supplement 1, June 2010, Page 75
- 2- lippert h, pabst r. Arterial variations in man. München: j. F. Bergmann verlag; 1985.
- 3-MYERS, Patrick Olivier. L'Arc Aortique: embryologie, anatomie & variantes anatomiques pour le clinicien. Thèse de doctorat : Univ. Genève, 2009, no. Méd. 10583
- 4- knight I, edwards je. Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies. Circulation 1974;50:1047-51.
- 5- han mt, hall dg, manche a, rittenhouse ea. Double aortic arch causing tracheoesophageal compression. Am j surg 1993;165:628-31.
- 6- blizcoe h, lowance mi, venable j. A double aortic arch in man. Anat rec 1936;66:505-17.
- 7- mathey j, binet jp, denis b. Anomalies du développement des arcs aortiques. J chir (paris) 1959;77:505-26.
- 8- Maxime iakoveley .
registre nantais des endoprotheses thoraciques .
Thèse de medecine: université de nantes N°180 /2013
- 9- Alsenaidi K, Gurofsky R, Karamlou T, Williams WG, McCrindle BW. Management and outcomes of double aortic arch in 81 patients. Pediatrics 2006;118:e1336-41.
- 10- Backer CL, Ilbawi MN, Idriss FS, DeLeon SY. Vascular anomalies causing tracheoesophageal compression. Review of experience in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1989;97:725-31.
- 11-MYERS P.O., FASEL J.H.D., KALANGOS A., GAILLOUD P. Arteria lusoria: Developmental anatomy, clinical, radiological and surgical aspects, Annales de Cardiologie et d'Angéiologie, 2010, vol. 59, n° 3, 147-154.
- 12-Congdon ED. Transformation of the aortic arch system during the development of the human embryo. Contributions to Embryology 1922;14:47-110.

13-Fanette JEANNON

Arteria lusoria etude morphodensitométrique de 150 Cas applications cliniques

These de medecine :UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY I N°-/2011

14- LANGMAN – SADLER

Embryologie médicale

15- Florent MAILLARD

LA CROSSE DE L'AORTE

LABORATOIRE D'ANATOMIE DE LA FACULTE DE MEDECINE DE NANTES 2003-2004

16- François Dagenais

Anatomy of the Thoracic Aorta and of Its Branches

Thoracic Surgery Clinics Volume 21, Issue 2, May 2011: 219–227

17- Hommel, cited by Poynter, C. W. M.: "Arterial Anomalies Pertaining to Aortic Arches and Branches Arising from Them," *Nebraska Univ., Univ. Studies*, 16:229, 1916.

18- 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.

19-Blincoc, H., Lowance, M. I., and Venable, J., Double aortic arch in man, *Anat. Rec.* 66:505, 1936.

20-Wolman, I. J.: "Syndrome of Constricting Double Aortic Arch in Infancy," *J. Pediat.*, 14:527, 1939.

21-Abbott, Maude E.: "Congenital Heart Disease," in *Nelson's Loose Leaf Medicine*, N. Y., *Thos. Nelson and Sons*, 1931, Chap. 4, p. 306.

22- Sprague, H. B., Ernlund, C. H. and Albright, F.: "Clinical Aspects of Persistence of Right Aortic Root," *New Eng. J. Med.*, 209:679, 1933.

23- Herbut, P. A. and Smith, T. T.: "Constricting Double Aortic Arch," *Arch. Otolaryng.*, 37:558, 1943.

24-Gross, R. E.: "Surgical Relief for Tracheal Obstruction from Vascular Ring," *New Eng. J. Med.*, 233:586, 1945.

- 25-ZANI A , MORINI F,PAOLANTONIO P ,COZZI DA.NOT all symptoms disappear after vascular ring division .A pathophysiological interpretation.
Pediatr cardiol,2008;29:676-678
- 26- Nicolas BELTRAMO
Syndrome de DI GEORGE (micro-délétion 22q11.2) et particularités oro-faciales:
Présentation de cas
Thèse de médecine : UNIVERSITE HENRI POINCARE-NANCY 1, FACULTE
D'ODONTOLOGIE N°1201/2006
- 27-Ryan AK, Goodship JA, Wilson DI, Philip N, Levy A, Seidel H" et al. Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions : a european collaborative study. J. Med. Genet.; 1997. 34: p. 798-804
- 28-Picone O, Brisset S, Senat MV, et al. Risque d'absence de diagnostic prénatal d'une délétion 22q11.2 associée à une autre anomalie chromosomique dans une malformation cardiaque conotruncale. J Gyn Obstet Biol Reprod 2008 ; 37 : 299-301.
- 29-A. Guichet et E. Colin
CŒUR ET ANOMALIES CHROMOSOMIQUES
ECHOCARDIOGRAPHIE FŒTALE ,2013 ,pages 391-403
- 30- Bouvagnet P Bases moléculaire de la délétion 22q11. Arch Pédiatr; 2002.2(2): p. 97-9.
- 31- Philp N. Le syndrome de DiGeorge ou microdélétion 22q11. Encyclopédie Orphanet (mars 2002). [http:// www.orpha.net/data/patho/FR/fr-22q11.html](http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-22q11.html).
- 32-Botto LD, May K, Fernhoff PM, et al. A populationbased study of the 22q11.2 deletion : phenotype, incidence, and contribution to major birth defects in the population. Pediatrics 2003 ; 112 : 101-7
- 33- Shooner KA, Rope AF, Opkin RJ, et al. Genetic analyses in two extended families with deletion 22q11 syndrome : importance of extracardiac manifestations. J Pediatr 2005 ; 146 : 382-7
- 34-Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiol 1998 ; 32 : 492-8.

35-McElhinney et al

Association of Chromosome 22q11 Deletion With Isolated Anomalies of Aortic Arch Laterality and Branching

Journal of the American College of Cardiology, Volume 37, Issue 8, 15 June 2001, Pages 2114-2119

36- McDonald-McGinn DM, LaRossa D, Goldmuntz E, et al. The 22q11.2 deletion: screening, diagnostic workup and outcome of results; report on 181 patients. *Genet Testing* 1997;1:99-108.

37-Trainer AH, Morrison N, Dunlop A, Wilson N, Tolmie J. Chromosome 22q11 microdeletions in tetralogy of Fallot. *Arch Dis Child* 1996;74:62-3.

38- Digilio MC, Marino B, Giannotti A, Dallapiccola B. Search for 22q11 deletion in nonsyndromic conotruncal cardiac defects. *Eur J Pediatr* 1996;155:619-24.

39-WILLIAM LARSENE

EMBRYOLOGIE HUMAINE ,3^{eme} édition,2011 , page 223

40-Knight L, Edwards JE. Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies. *Circulation* 1974;50:1047-51

41-Midulla PS, Dapunt OE, Sadeghi AM, Quintana CS, Griep RB. Aortic dissection involving a double aortic arch with a right descending aorta. *Ann Thorac Surg* 1994;58:874-5

42-Ten Berge M, van der Laag J, van der Ent CK, Beek FJ. Clinical, radiological and functional follow-up after surgical decompression of double aortic arch. *Pediatr Radiol* 2002;32:561-6

43-Khalfan Alsenaidi, MDa, Rebecca Gurofskya, Tara Karamlou, MDb, William G. Williams, MDb, Brian W. McCrindle, MD, MPHa.

Management and Outcomes of Double Aortic Arch in 81 Patients

Pediatrics 2006;118:e1336; originally published online September 25, 2006

44-Ganesh Shanmugam, MCh, Kenneth Macarthur, FRCS, James Pollock, FRCS

Surgical Repair of Double Aortic Arch: 16-year Experience

ASIAN CARDIOVASCULAR & THORACIC ANNALS, 2005, VOL. 13, NO.

- 45-Carl L. Backer, MD,^a Constantine Mavroudis, MD,^a Cynthia K. Rigsby, MD,^b and Lauren D. Holinger, MD^c. Trends in vascular ring surgery
The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery ● Volume 129, Number 6
- 46-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
- 47-Breviere GM. Anomalies des arcs aortiques .Encycl Med chir (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS .Paris tous droit réservés)Cardiologie,11-940-D-80,2003,9p.
- 48-Wychulis AR, Kincaid ON, Weidman WH, Danielson GK, Congenital vascular ring : Surgical consideration and results of operation. Mayo clin. Proc. 1971;46:182-188
- 49-Lincoln JC, Deverell PB, Stark J, Aberdeen E, Waterson DJ. Vascular anomalies compressing the oesophagus and trachea. Thorax. 1969;24:295-306
- 50-Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler JH, Farooki ZQ, Green EW .Surgical management of congenital vascular ringd . J Thorac Cardiovasc Surg .1979;77:721-727
- 51-Binet JP, Langlois J .Aortic arch anomalies in children and infants .Thoracic Cardiovasc Surg .1977;73:248-252
- 52-Safae Maouni
La coartation de l'aorte
Thèse de médecine de rabat N°13 /2014
- 53 Baraldi et al, Eur J Radiol
extra 2005;52 : 21-24
- 54 Anne Mornand et al
Evaluation d'un stridor chez l'enfant. Paediatrica Vol. 24 No. 1 2013
- 55-kalifa G ,Merzoug V, boussard JM. Irradiation médicale en pédiatrie .Consequences des nouvelles directives europeenes ,evolution des pratiques .In :journées parisiennes de pediatrie. Paris :flammarion Medecine - Sciences ,2000 :157-160

- 56-katz M konen E,Rozenman J,Szeinberg A,Itzchak y .Spiral CT and 3-D image reconstruction of vascular rings and associated tracheobronchial anomalies .J comput Assist Tomogr 1995;19: 564-568
- 57-Paul JF ,Serraf A .Images in cardiovascular medicine truncus arteriosus and double aortic arch .Circulation 2002 ;105:e170
- 58- Rajae el mamoun
La persistance du canal arteiel .
these de medecine de rabat N°14/2014
- 59- Kastler B.
IRM des malformations cardiovasculaires. Paris : Elsevier,2001
- 60-Chun K,Colombani PM,Dudgeon DL,Haller JAJr.Diagnosis and management of congenital vascular rings:a22-year experience.AnnThoracSurg 1992;53:597 - 602
- 61- RobertsCS,Othersen HB Jr,Sade RM,Smith CD3rd ,Tagge EP,Crawford FA Jr.Tracheoesophageal compression from aortic arch anomalies: analysis of 30 operatively treatedchildren. JPediatrSurg 1994;29:334 - 338
- 62- Gross RE, Ware PF. The surgical significance of aortic arch anomalies. Surg Gynecol Obstet 1946;83(2):435-7
- 63-McFaul R, Millard P, Nowicki E. Vascular rings necessitating right thoracotomy. J Thorac Cardiovasc Surg 1981;82(1):306-9
- 64-Anto Sahayaraj et al
Double aortic arch. The cardiothoracic surgery network,september 2009
- 65-Harrison AM, Cox AC, Davis S, Piedmonte M, Drummond-Webb JJ, Mee RBB. Failed extubation after cardiac surgery in young children: prevalence, pathogenesis, and risk factors. Pediatr Crit Care Med 2002;3:148—52.
- 66- Khemani RG, Randolph A, Markovitz B. Corticosteroids for the prevention and treatment of post-extubation stridor in neonates, children and adults. Cochrane Database Syst Rev 2009, (Issue 3). Art. No.: CD001000. DOI:10.1002/14651858.CD001000.pub3.
- 67- Truong MT, Messner AH, Kerschner JE, Scholes M, WongDominguez J, Milczuk HA, et al. Pediatric vocal fold paralysis after cardiac surgery: rate of recovery and sequelae. Otolaryngol Head Neck Surg 2007;137:780—4.

- 68- Reines HD, Sade RM, Bradford BF, Marshall J. Chest physiotherapy fails to prevent postoperative atelectasis in children after cardiac surgery. *Ann Surg* 1982;195:451—5.
- 69- Pasquina P, Tramer MR, Walder B. Prophylactic respiratory physiotherapy after cardiac surgery: systematic review. *BMJ* 2003;327:1379.
- 70- Schindler MB. Treatment of atelectasis: where is the evidence? *Crit Care* 2005;9:341—2.
- 71- Wallis C, Prasad A. Who needs chest physiotherapy? Moving from anecdote to evidence. *Arch Dis Child* 1999;80:393—7.
- 72- Stiller K. Physiotherapy in intensive care: towards an evidencebased practice. *Chest* 2000;118:2801—13.
- 73- Jelic S, Cunningham JA, Factor P. Clinical review: airway hygiene in the intensive care unit. *Crit Care* 2008;12:209.
- 74- Grisaru-Soen G, Paret G, Yahav D, Boyko V, Lerner-Geva L. Nosocomial infections in pediatric cardiovascular surgery patients: a 4-year survey. *Pediatr Crit Care Med* 2009;10:202—6.
- 75- D. Moerman, S. Clément de Cléty
La kinésithérapie respiratoire chez l'enfant après chirurgie cardiaque congénitale. Elsevier Masson France 2010
- 76- Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1864—71
- 77- Houde C, Biarent D, Da Cruz E, Toledano B, Vobecky S, Lacroix J. Soins postopératoires de chirurgie cardiaque. In: Lacroix J, Gauthier M, Hubert P, Leclerc F, Gaudreault P, editors. Urgences et soins intensifs pédiatriques. Montréal, Éditions du CHU Sainte-Justine Paris: Masson; 2007. p. 483—513.
- 78- Cormack BE, Wilson NJ, Finucane K, West TM. Use of Monogen for pediatric postoperative chylothorax. *Ann Thor Surg* 2004;77:301—5.
- 79- Dagan O, Nimri R, Katz Y, Birk E, Vidne B. Bilateral diaphragm paralysis following cardiac surgery in children: 10-years' experience. *Intensive Care Med* 2006;32:1222—6.

- 80-Hoch B, Zschocke A, Barth H, Leonhardt A. Bilateral diaphragmatic paralysis after cardiac surgery: ventilatory assistance by nasal mask continuous positive airway pressure. *Pediatr Cardiol* 2001;22:77—9.
- 81- Tokuda Y, Matsumoto M, Sugita T, Nishizawa J. Nasal mask bilevel positive airway pressure ventilation for diaphragmatic paralysis after pediatric open-heart surgery. *Pediatr Cardiol* 2004;25:552—3.
- 82- Hough JL, Flenady V, Johnston L, Woodgate PG. Chest physiotherapy for reducing respiratory morbidity in infants requiring ventilatory support. *Cochrane Database Syst Rev* 2008, (Issue 3). Art No:CD006445. DOI:10.1002/14651858.CD006445.pub2.
- 83- Min E, Castle R, Newham D, Stocks J. Respiratory physiotherapy vs. suction: the effects on respiratory function in ventilated infants and children. *Intensive Care Med* 2004;30:1144—51.
- 84- Argent AC, Morrow BM. What does chest physiotherapy do to sick infants and children *Intensive Care Med* 2004;30:1014—6.
- 85-Morrow BM, Argent AC. A comprehensive review of pediatric endotracheal suctioning: effects, indications, and clinical practice. *Pediatr Crit Care Med* 2008;9:465—77.
- 86-Contal O, Dethise G, Gaudin C, Portuesi V. Kinésithérapie du désencombrement des voies aériennes. In: Reychler G, Roeseler J, Delguste P, editors. *Kinésithérapie respiratoire*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier-Masson; 2009. p. 137—52.
- 87-Vincignon C, Fausser C. L'application à la pathologie pulmonaire. In: Vincignon C, Fausser C, editors. *Kinésithérapie respiratoire en pédiatrie*. Paris: Masson; 1993.p. 91—132.
- 88- Deakins K, Chatburn RL. A comparison of intrapulmonary percussive ventilation and conventional chest physiotherapy for the treatment of atelectasis in the pediatric patient. *Respir Care* 2002;47:1162—7.
- 89-Erwin EA, Gerber ME, Cotton RT. Vascular compression of the airway: indications for and results of surgical management. *Int J Pediatr Otorhino Laryngol* 1997;40:155-62.

- 90-Horvath P, Hucin B, Hruda J. Intermediate to late results of surgical relief of vascular tracheobronchial compression. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992;6:366-71.
- 91-Han MT, Hall DG, Manchete A, et al. Double aortic arch causing tracheoesophageal compression. *Am J Surg* 1993;165:628-31.
- 92- J.C. Fraga et al.
Aortopexy for tracheal obstruction after double arch repair .*Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 1454-1457.