

Case report

Aspect tdm d'une anomalie de l'arc aortique: variante de Nehausser?



*CT scan imaging appearance of an aortic arch anomaly:
a variant of Neuhäuser syndrome?*

Aida Ida Tankoano^{1,&}, Milckisédek Judicaël Marouruana Somé², Dominique Bicaba¹, Gisèle Marie Ursule Tapsoba¹, Adama Jean Honoré Konaté¹, Denis Kontogom¹, Zakari Nikiéma¹

¹Service de Radiologie, CHU Souro Sanou, Bobo Dioulasso, Burkina Faso, ²Service de Radiologie, CHU Ouahigouya, Ouahigouya, Burkina Faso

[&]Corresponding author: Aida Ida Tankoano, Service de Radiologie, CHU Souro Sanou, Bobo Dioulasso, Burkina Faso

Mots clés: Sténose trachéale, anomalie arc aortique, angio-scanner

Received: 28/03/2018 - Accepted: 11/07/2018 - Published: 03/09/2018

Résumé

Les malformations congénitales par anomalie de position et de développement des arcs brachiaux primitifs représentent 1% des anomalies congénitales cardio-vasculaires. Nous rapportons le cas rare d'un nourrisson de 22 mois, né par voie basse d'une grossesse menée à terme qui a présenté une dyspnée intermittente depuis la naissance associée à une toux. L'angio-scanner cervico-thoracique a permis d'objectiver un arc aortique droit et une artère sub-clavière gauche pré-trachéo-oesophagienne prenant en pince l'oesophage et la trachée à environ 15 mm au-dessus de la carène entraînant une sténose d'environ 70% de la trachée sur une hauteur de 16 mm. Cette malformation complexe représente un type rare d'anomalie de l'arc aortique avec une variante inhabituelle du trajet de l'artère sub-clavière gauche. Elle pose un problème diagnostique et de traitement dans notre contexte du fait des difficultés d'accessibilité au scanner et à la chirurgie.

Pan African Medical Journal. 2018; 31:5 doi:10.11604/pamj.2018.31.5.15591

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/31/5/full/>

© Aida Ida Tankoano et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Congenital malformations due to anomalous position and development of primitive branchial arches account for 1% of congenital cardiovascular anomalies. We report the rare case of a 22-month old infant born full term by vaginal birth with intermittent dyspnea associated with cough. Cervicothoracic angioscanner allowed to detect right aortic arch as well as left pretracheoesophageal subclavian artery pinching the esophagus and the trachea approximately 15mm above the carina and causing a stenosis of the trachea of approximately 70% with a height of 16mm. This complex malformation is a rare type of aortic arch anomaly with an unusual variant of the left subclavian artery path. It poses a diagnostic and therapeutic problem in our environment due to difficulty associated with access to scanner and surgery.

Key words: Tracheal stenosis, anomaly aortic arc, angio-scanner

Introduction

Les anomalies congénitales des arcs aortiques sont les plus fréquentes des pathologies congénitales de naissance et de développement des arcs brachiaux primitifs avec de nombreuses formes asymptomatiques. Elles peuvent entraîner des signes cliniques respiratoires et ou digestives variables en fonction du degré de compression de la trachée et de l'oesophage. Leur traitement est souvent chirurgical. Dans notre contexte, ces malformations posent une difficulté diagnostique et de prise en charge. Nous rapportons un cas d'anomalie des 4^e arcs aortiques avec une crosse aortique droite et une artère sub-clavière gauche aberrante naissant à droite de la crosse avec un trajet inhabituel pré trachéo-oesophagien chez un nourrisson de 22 mois.

Patient et observation

Il s'est agi d'un nourrisson de 22 mois de sexe féminin né par voie basse d'une grossesse menée à terme, qui a présenté une dyspnée et une toux depuis la naissance et suivi au service de pédiatrie pour un syndrome asthmatiforme avec un examen physique par ailleurs normal. Devant l'amendement de la symptomatologie clinique lors de l'alimentation et l'apparition d'une dénutrition, elle est référée au service d'ORL qui recherchait à l'imagerie un corps étranger ou une malformation des voies aériennes inférieures. Nous avons réalisé une Tomodensitométrie cervico-thoracique low dose sur un modèle siemens émotion 64 barettes après une sédation légère, suivie d'une acquisition hélicoïdale axiale sans et avec injection de 2cc/kg de Iopamiron au temps artériel en bolus avec des reconstructions multiplanaires et 3D. Nous avons objectivé: une crosse aortique droite (Figure 1); une naissance aberrante de l'artère sub-clavière gauche de la crosse aortique droite avec un trajet inhabituel pré-trachéo-oesophagien (Figure 1); une compression en pince de la trachée et de l'oesophage à 15mm au dessus de la carène (Figure 1); une sténose d'environ 70% de la trachée sur 16mm de long (Figure 2); le reste du bilan cardio-vasculaire était sans anomalie; un transit oeso-gastro-duodénal a montré une empreinte oesophagienne (Figure 3).

Discussion

L'ensemble des travaux d'Edwards [1] nous a permis de comprendre l'embryogenèse, décrivant de façon schématique 6 paires d'arcs brachiaux primitifs apparaissant successivement et formant une jonction entre le sac aortique du tube cardiaque primitif et la paire d'aortes dorsales. Il s'en suit une régression au cours de la croissance des I^{er}, II^e et V^e arcs. L'ensemble des pathologies malformatives vasculaires concerneraient les III^e, IV^e et VI^e arcs. Le

schéma de Corone [2] nous illustre les différents mécanismes de coupure de l'arc aortique lors de l'embryogenèse et les sites responsables d'anomalie. Notre cas rentrerait dans le cadre des anomalies des IV^e arcs aortiques. Les pathologies des arcs aortiques sont rares et sous diagnostiquées du fait de la diversité clinique respiratoire et ou digestive. Dans notre cas, la dyspnée et la toux étaient les signes révélateurs. En fonction du degré et du site de la compression on peut avoir d'autres signes comme un wheezing, des infections broncho-pulmonaires à répétitions surtout au cours des premières années de vie, une détresse respiratoire et des difficultés d'alimentation [1]. L'amendement des signes cliniques est observé entre le 18^e et le 24^e mois du fait de la croissance et de la fermeté de la trachée [3]. Dans notre contexte d'exercice, l'angio-scanner est le gold standard pour faire un diagnostic anatomique avec une bonne résolution spatiale mais irradiante pour les enfants. Nous avons rapporté l'association d'un arc aortique droit et d'une artère sub-clavière gauche réalisant un trajet inhabituel pré trachéo-oesophagien. Dans la littérature la majorité des auteurs rapportaient dans ce type d'association un trajet retro-trachéo-oesophagien de l'artère sub-clavière gauche [3-5]. Cette particularité pourrait être une variante de la maladie de Nehausser qui associe une crosse aortique droite, un diverticule de Kommerl duquel naît une artère sub-clavière gauche avec un trajet retro trachéo-oesophagien et un ligament artériel. Ailleurs dans les pays développés, l'IRM est l'examen de référence apportant une meilleure description anatomique et fonctionnelle par des séquences dynamiques [6-9]. Toutefois la radiographie standard et le transit oeso-gastro-duodénal constituent des examens rapides, accessibles orientant par des signes indirects comme une crosse aortique à droite et une empreinte oesophagienne. L'association à d'autres malformations est à rechercher avec un caryotypage à type de délétion 22q11 [10] responsable de malformation cardio-vasculaire mais n'a pu être réalisé dans notre cas. La correction de ces pathologies vasculaires est chirurgicale en cas de symptomatologie franche et ou si le pronostic vital est en jeu [3]. La difficulté dans nos pays subsahariens réside dans l'insuffisance du plateau technique, du manque de spécialistes cardio-thoraciques et vasculaires et du cout très élevé de la chirurgie. Notre nourrisson a été référé pour une meilleure prise en charge de sa pathologie.

Conclusion

Les anomalies congénitales de l'aorte sont rares, variées parfois asymptomatiques. Certaines peuvent être à l'origine d'une symptomatologie respiratoire et/ou digestive. Devant toute symptomatologie respiratoire ou digestive chez le nourrisson, il faut savoir évoquer une malformation des arcs aortiques. La tomodensitométrie est l'examen de référence dans notre contexte mais reste tout de même inaccessible rendant difficile la prise en charge de ces pathologies.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: Coupe axiale avec injection de PDC d'une TDM thoracique d'un nourrisson de 22 mois montrant une crosse aortique droite + artère sub-clavière gauche aberrante naissant de la crosse droite avec un trajet pré-trachéo-oesophagien (flèches noires). Pince de l'oesophage et la trachée à environ 15mm au-dessus de la carène

Figure 2: Reconstruction volumique coronale en mode MiniMIP d'une TDM cervico thoracique montrant une sténose d'environ 70% de la trachée sur une hauteur de 16mm (flèche blanche)

Figure 3: TOGD empreinte oesophagienne (flèche blanche)

Références

1. Edwards JE. Anomaly of the derivations of the aortic arch system. *Med Clin Am.* 1948; 32(4): 925-49. **PubMed** | **Google Scholar**
2. Corone P, Vernant P. Anomalies des arcs aortiques: *encycl Med Chir, Cardiologie.* Elsevier SAS Paris. 1970; 11-040-M-50: 1-8.
3. Bonnet C. **Anomalies des arcs aortiques.** Accédé le 03 avril 2018.
4. Linard M, Arrot-Massot M, Goupil J, Pineau V, Belloy F, Richer B. Diagnostic scanographique des anomalies des 4^e et 6^e arcs aortiques. *J Radiol.* 1989; 89(10): 1617.
5. Chaabouni S, Abid H, Kobbi I et al. **Anomalies congénitales de l'aorte à propos de 23 cas.** Accédé le 03 Novembre 2018.
6. Kastler B, Livolsi A, Clair C, Delabrousse E et al. Malformations de l'aorte: aspects IRM: anomalies des arcs aortiques. *EMC Radiodiagnostic-Coeur-Poumon.* 2002; 32-015-F-65: 19.
7. Kastler B, Livolsi A, Germain P, Bernard Y, Michalakis D, Rodiere E, Louis G, Litzler JF, Vignaux O. Apport de l'IRM dans l'exploration des anomalies cardiaques congénitales et des gros vaisseaux. *J Radiol.* 2004; 85(10 pt 2): 1821-1850.
8. Malik TH, Bruce IA, Kaushik V, Willatt DJ, Wright NB, Rothera MP. The role of magnetic resonance imaging in the assessment of suspected extrinsic tracheobronchial compression due to vascular anomalies. *Arch Dis Child.* 2006; 91(1): 52-5. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Oddone M, Granata C, Vercellino N, Bava E, Toma P. Multi-modality evaluation of the abnormalities of the aortic arches in children: techniques and imaging spectrum with emphasis on MRI. *Pediatr Radiol.* 2005; 35(10): 947-60. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Law MA, Bhimji SS. Aortic, right arches. *StatPearls.* 2017. **PubMed**

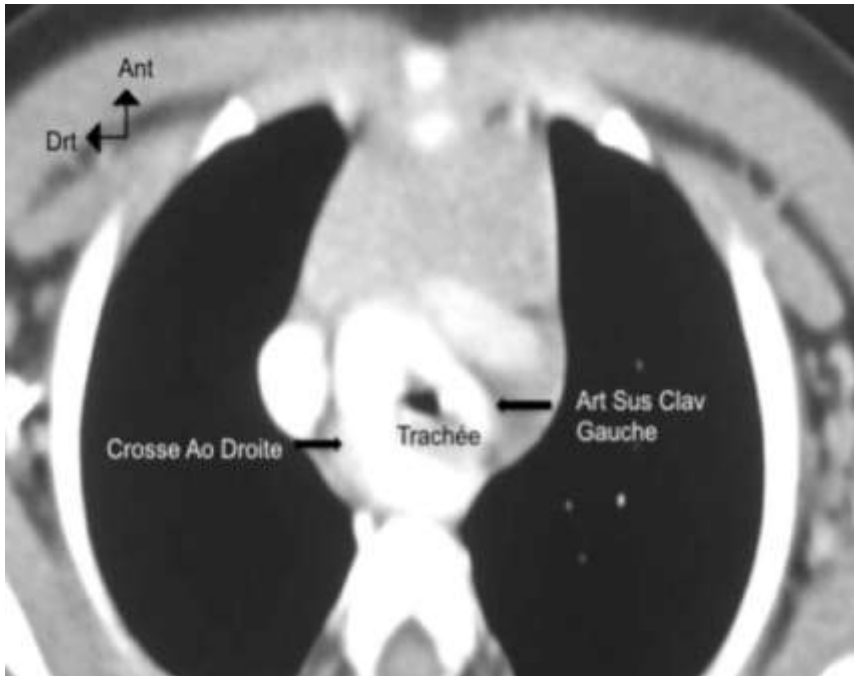


Figure 1: Coupe axiale avec injection de PDC d'une TDM thoracique d'un nourrisson de 22 mois montrant une crosse aortique droite + artère sub-clavière gauche aberrante naissant de la crosse droite avec un trajet pré-trachéo-oesophagien (flèches noires). Pince de l'œsophage et la trachée à environ 15mm au-dessus de la carène

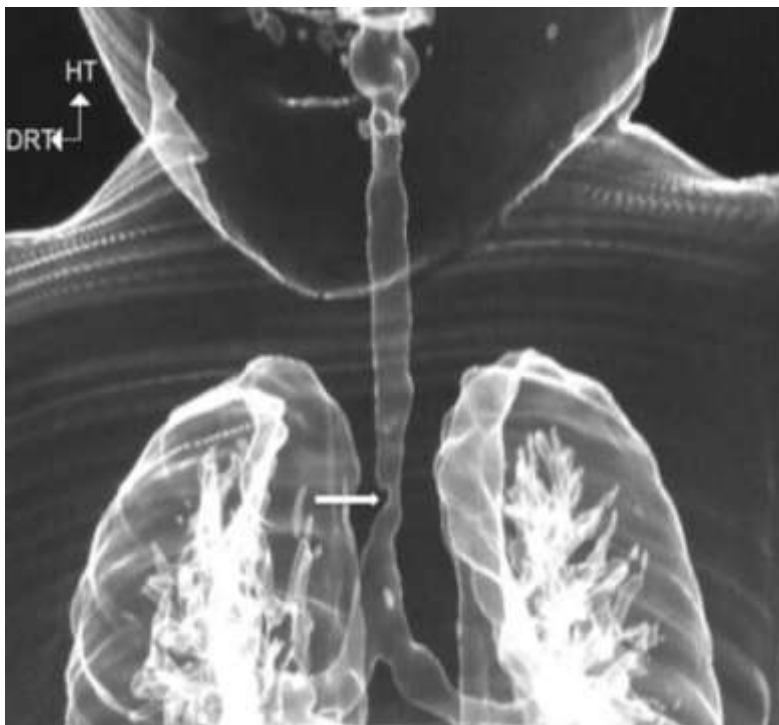


Figure 2: Reconstruction volumique coronale en mode MiniMIP d'une TDM cervico thoracique montrant une sténose d'environ 70% de la trachée sur une hauteur de 16mm (flèche blanche)

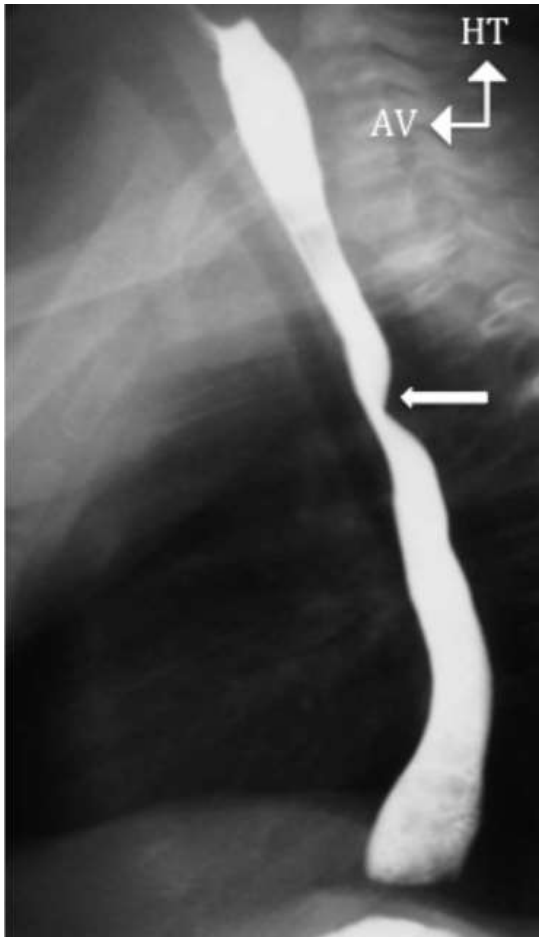


Figure 3: TOGD empreinte oesophagienne (flèche blanche)