

DOUBLE ARC AORTIQUE ASSOCIÉ À UNE ATRÉSIE PULMONAIRE À SEPTUM OUVERT : A PROPOS D’UN CAS

BAH MB, BALDE EY, KONE A, BALDE AT, DOUMBOUYA AD, CAMARA A, DIAKITE S, BARRY IS, Baldé MD.
Service de cardiologie, hôpital Ignace Deen

Introduction

Le double arc aortique (DAA) est la forme la plus courante d'anneau vasculaire et peut être défini comme une anomalie congénitale dans laquelle l'arc aortique et ses branches entourent complètement ou partiellement la trachée et l'œsophage, pouvant provoquer une compression de ces structures. Cette anomalie vasculaire congénitale peut être isolée ou associée à des malformations cardiaques comme l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO). Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 1 mois qui présente un double arc aortique associé à une APSO.

Observation

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

A l'examen, la fréquence cardiaque était à 160 battements/min, la saturation en oxygène était à 85%. Il pesait 3350 g pour une taille de 54 cm. Il n'y avait pas de souffle. Les pouls étaient perçus amples aux quatre membres. Les poumons étaient libres. L'abdomen était souple et sans masse palpable.

La biologie montrait des taux d'hématocrite à 49% et d'hémoglobine à 17,10 g/dl L'ECG inscrivait un axe hypergauche à -150°, une hypertrophie ventriculaire droite.

La radiographie du thorax de face montrait un rapport cardio-thoracique à 0,4 et une hypovascularisation périphérique. L'échocardiographie transthoracique avait conclu à une (APSO) avec des branches pulmonaires de bon calibre, confluentes.

Au terme de l'examen clinique et paraclinique, le diagnostic d'APSO a été retenu. Un angioscanner réalisé dans le cadre d'un bilan préopératoire avait conclu à une APSO associée à un double arc aortique avec un arc droit dominant, donnant l'aorte thoracique descendante et abdominale; l'arc gauche se termine en cul-de-sac par un canal artériel alimentant l'artère pulmonaire gauche (fig1,2). Dans l'attente de la chirurgie, le nourrisson est décédé dans un tableau de détresse respiratoire.

Discussion

Le double arc aortique associé à une APSO est une anomalie congénitale rare. La clinique de cette malformation est caractérisée par des symptômes respiratoires et/ou digestifs et dépend du degré de la striction de la trachée ou des bronches souches et de l'œsophage. Il s'agit de la dyspnée, du stridor, de la toux, des infections respiratoires et de la dysphagie. Dans de rares cas, le double arc aortique peut être asymptomatique. Notre patient faisait des épisodes de détresse respiratoire. L'échocardiographie transthoracique dans le diagnostic du double arc aortique a une capacité limitée de montrer clairement les structures de l'arc aortique atrétique et le ligament artériel. Cependant, elle reste une modalité accessible, utile, non invasive qui permet une délimitation anatomique complète et précise et l'exclusion d'autres anomalies cardiaques associées.

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

Le traitement du double arc aortique symptomatique est chirurgical. Les indications principales sont les anomalies complexes des arcs aortiques telles que l'arc aortique droit avec un ligament artériel ou un canal gauche, comme ce présent cas clinique; l'artère sous-clavière aberrante ; l'artère pulmonaire gauche aberrante. Notre patient était en attente de la chirurgie lorsqu'il est décédé dans un tableau de détresse respiratoire



Fig1:scanner coupe axiale montrant un double arc aortique avec un arc droit dominant



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

Conclusion

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