



Anomalies des arcs aortiques

Compressions trachéo-bronchiques d'origine vasculaire

Damien Bonnet

Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE

Centre de Référence Maladies Rares
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C

Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN



Professeur Damien Bonnet

Head of Congenital and Pediatric Cardiology Department

Hôpital Necker Enfants malades - APHP

Université de Paris

M3C-Necker

Pilote national de la FST-CPC

Pilote Régional Ile-de-France de la FST-CPC

CRMR Malformations Cardiaques Congénitales Complexes

CRMR Maladies Cardiaques Héritaires

Centre de Compétences du CRMR Hypertension pulmonaires

INSERM Embryology & Genetics of Congenital Malformations





ACCUEIL

QUI SOMMES-NOUS ?

ACTUALITÉS M3C-
NECKER +

PROCÉDURES
INNOVANTES 2019

BANQUE D'ADN CARREG

ESSAIS & REGISTRES

ÉVÈNEMENTS

PLUS +



www.carpedemm3c.com

M3C

Centre de Référence

Malformations Cardiaques Congénitales Complexes



Anomalies des arcs aortiques

Damien Bonnet

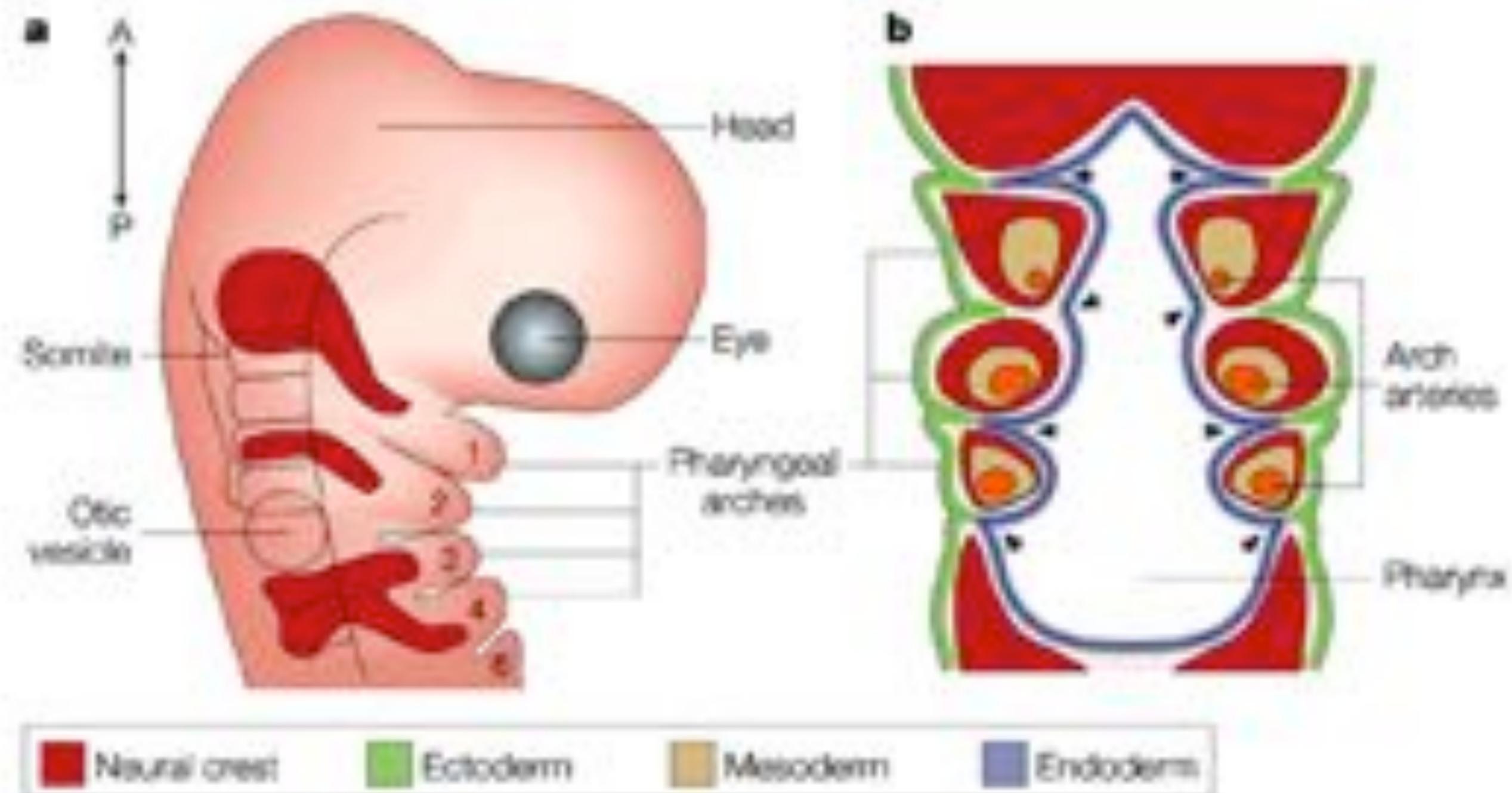
**Unité médico-chirurgicale de Cardiologie Congénitale et Pédiatrique
Hôpital Universitaire Necker Enfants malades – APHP, Université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité
IcarP Cardiology, Institut Hospitalo-Universitaire IMAGINE**

**Centre de Référence Maladies Rares
Malformations Cardiaques Congénitales Complexes-M3C**

**Centre de Référence Maladies Rares
Maladies Cardiaques Héritaires- CARDIOGEN**

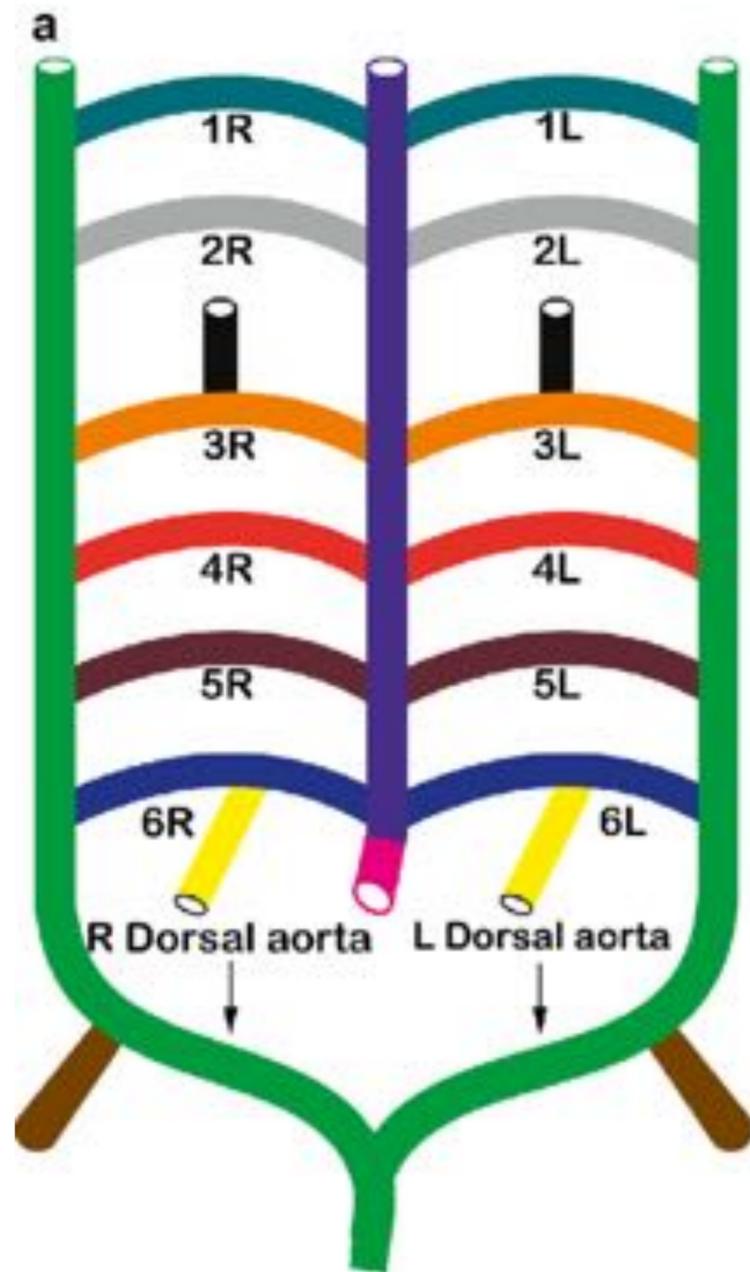


Embryology





RYAN K. TOLMAN 2013

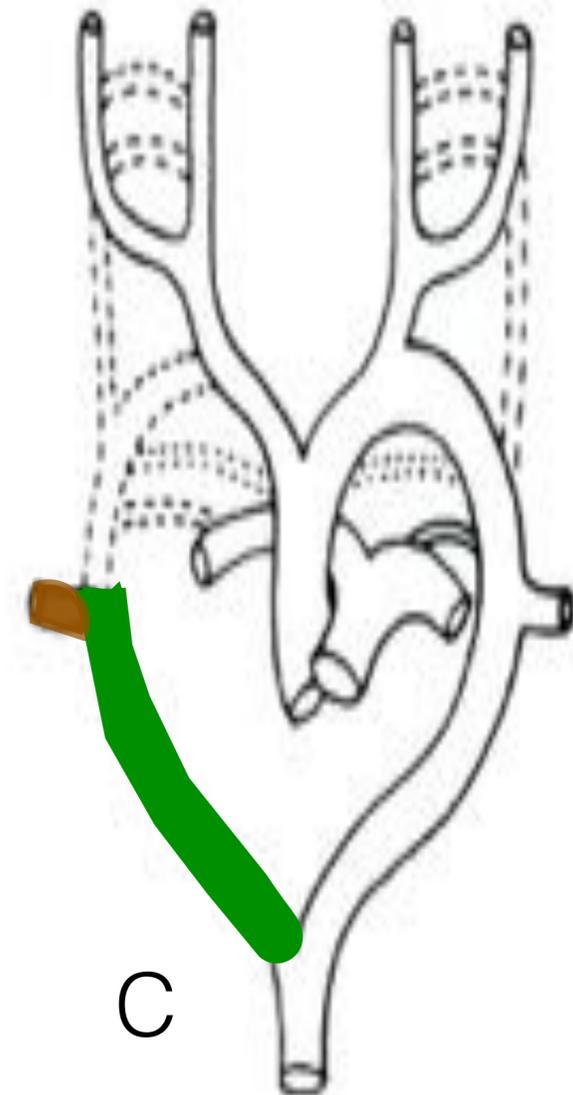
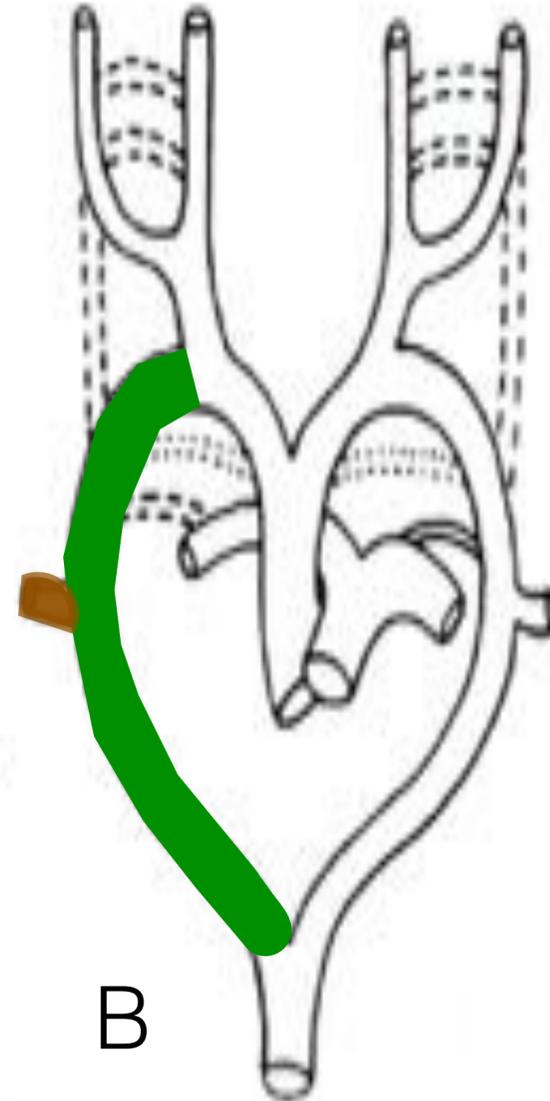
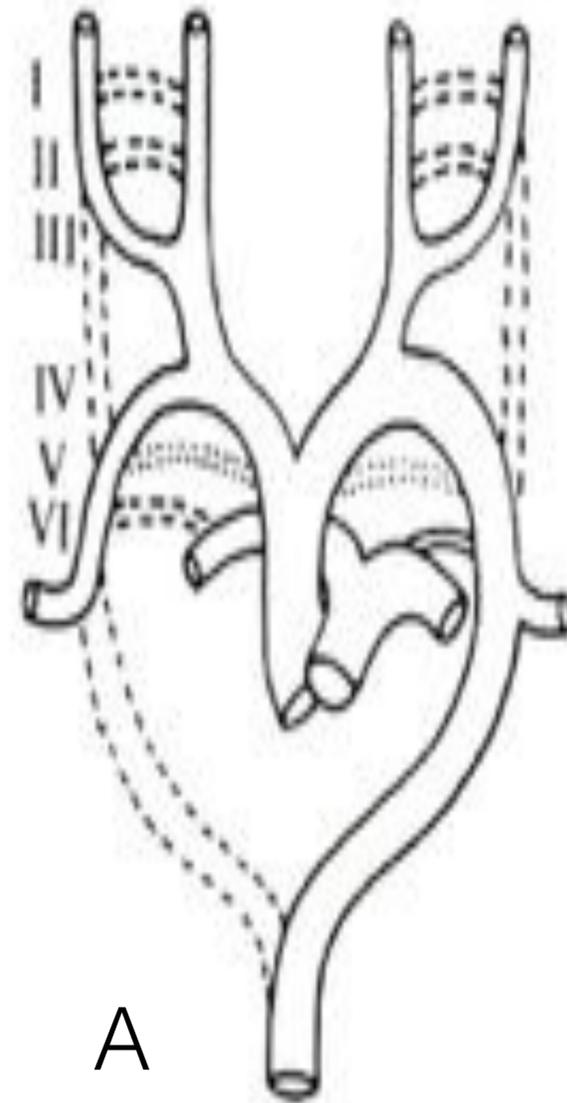
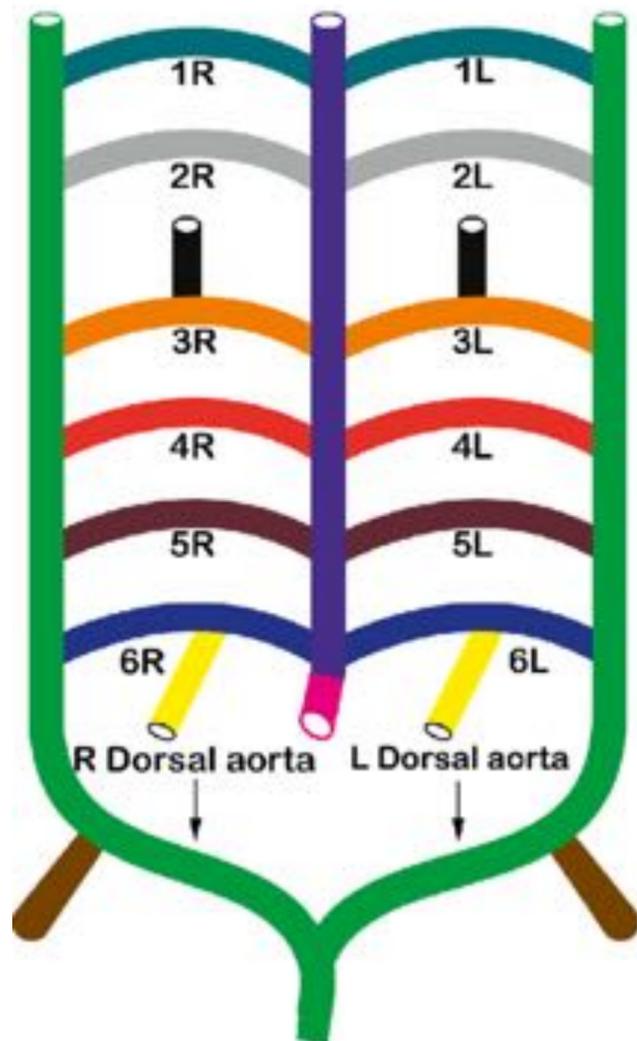


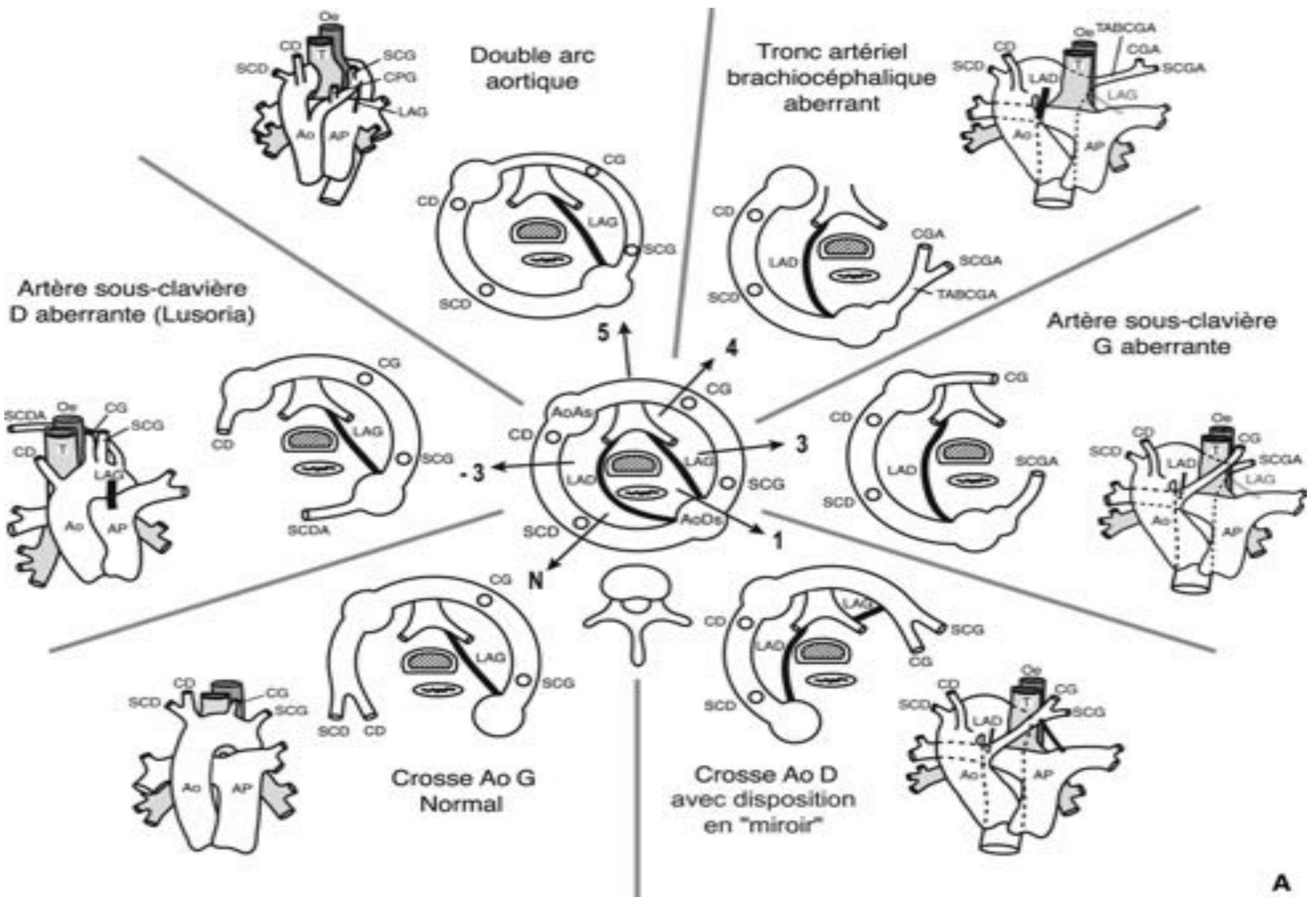
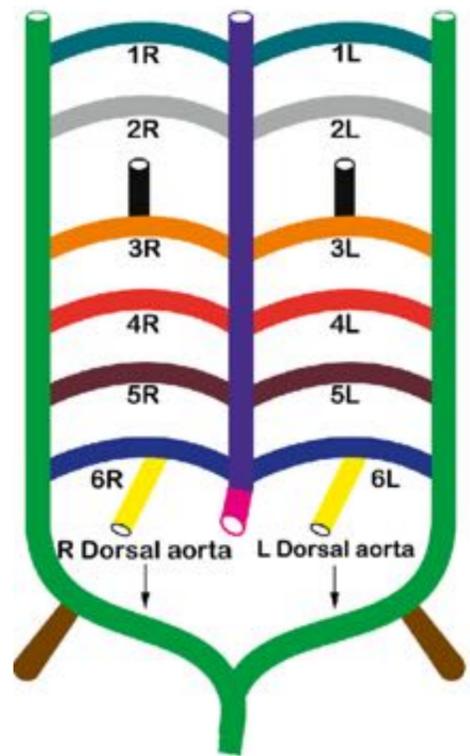
- Arcs aortiques numérotés dans le sens crânio-caudal (1 à 6)
- Modification des arcs au cours de l'embryogenèse (régression, changement de longueur, de position)
 - 1 et 2 disparaissent
 - 3 et 4 donnent la crosse et les gros vaisseaux à destinée cérébrale
 - 5 régresse
 - 6 à l'origine des artères pulmonaires et du canal artériel

Les artères segmentaires sont à l'origine des artères sous clavières

La régression ou persistance des certains segment expliquent les différentes anomalies des arcs aortiques

- Involution normale des arcs aortiques (a)
- Formation double arc aortique par persistance de l'aorte dorsale droite et du 6^{ème} arc aortique droit (b)
- Formation d'une artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne par persistance de l'aorte dorsale droite (c)



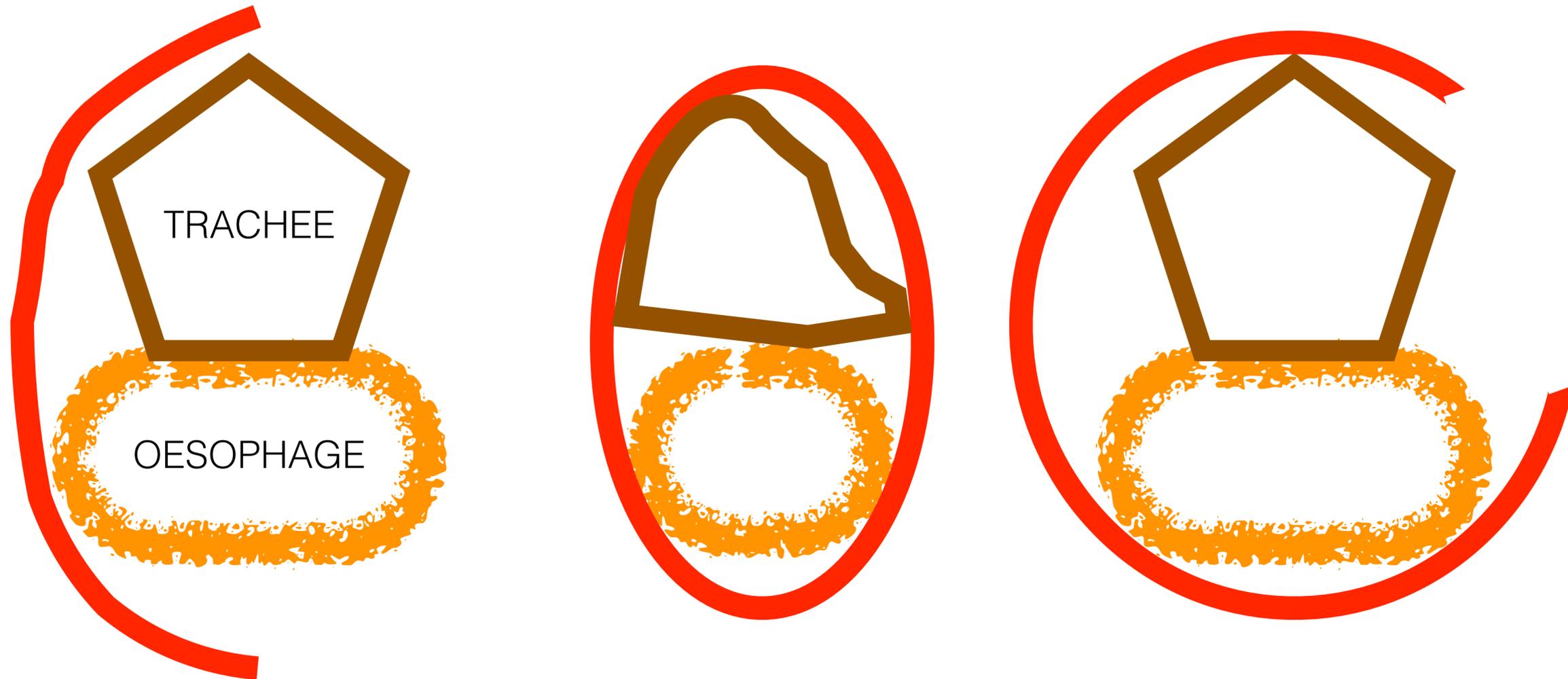


A

Les anomalies de coupure/régression du 4^{ème} arc

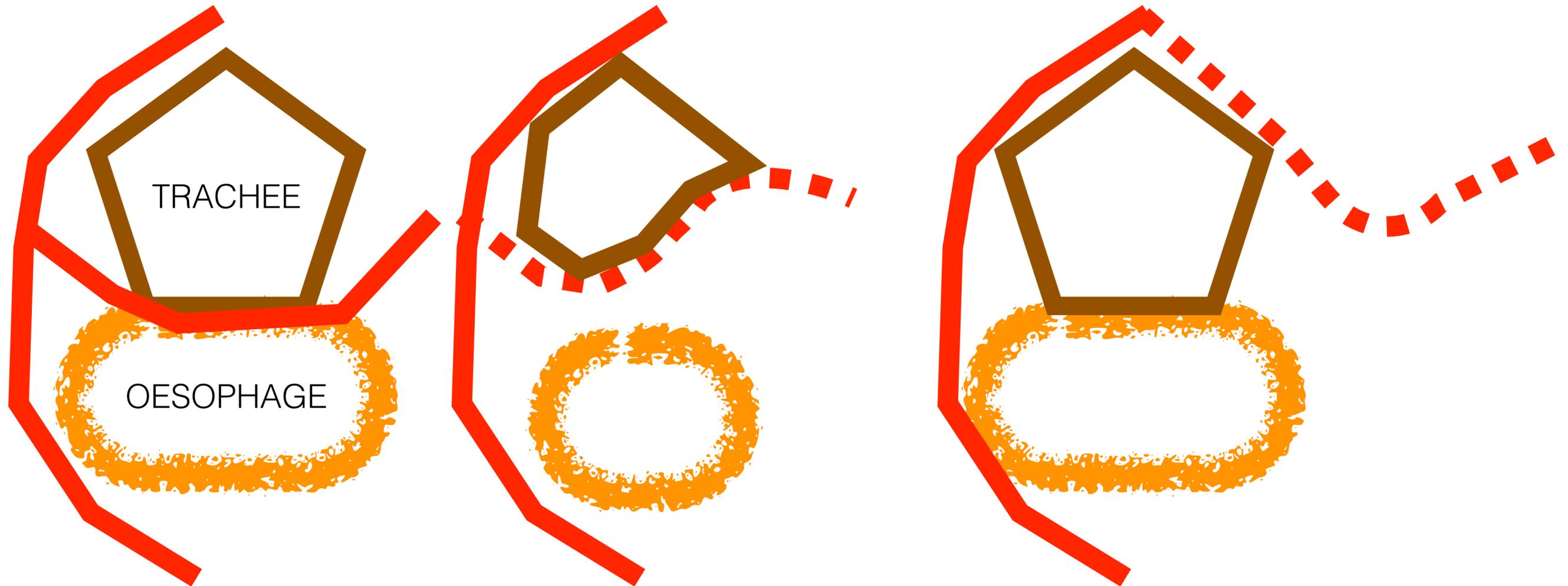
Ring or sling : RING

Section de l'anneau

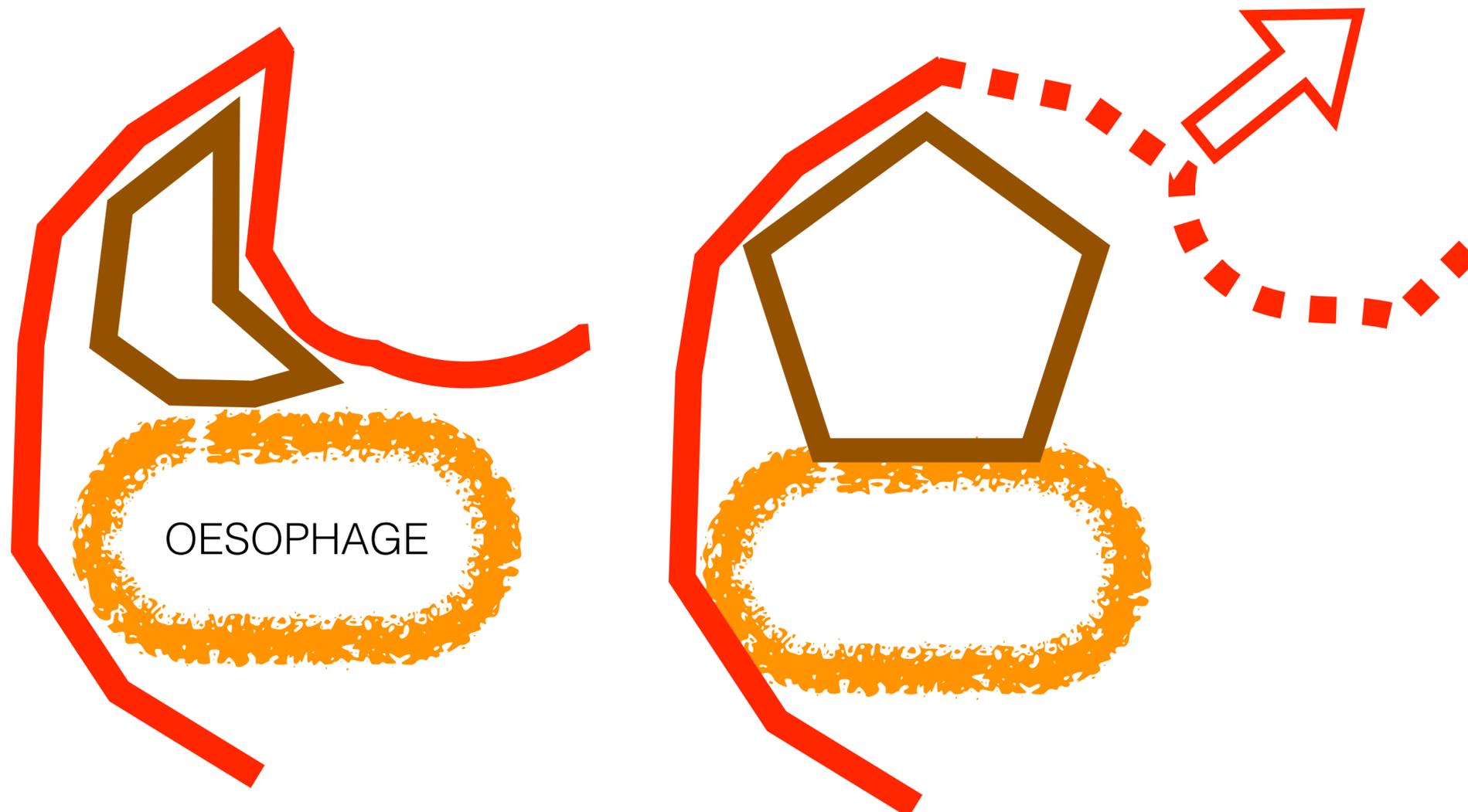


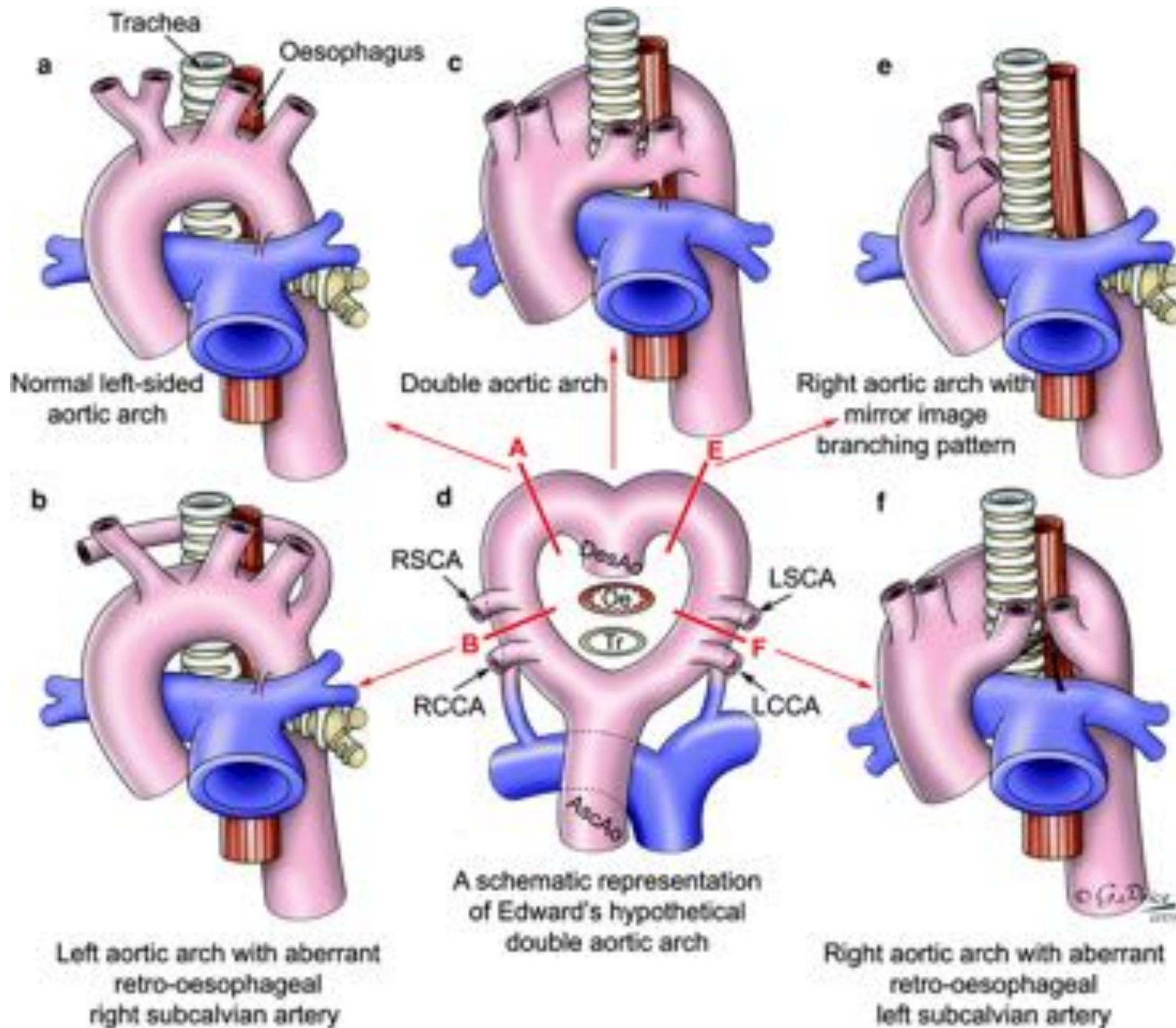
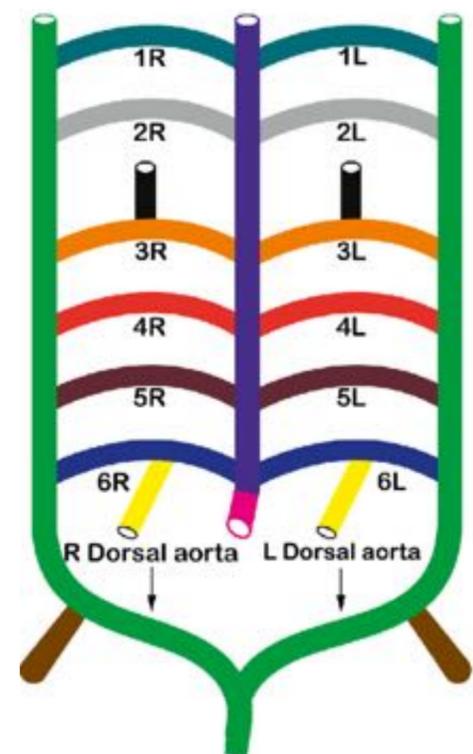
Ring or sling : SLING

Déplacement - Réimplantation

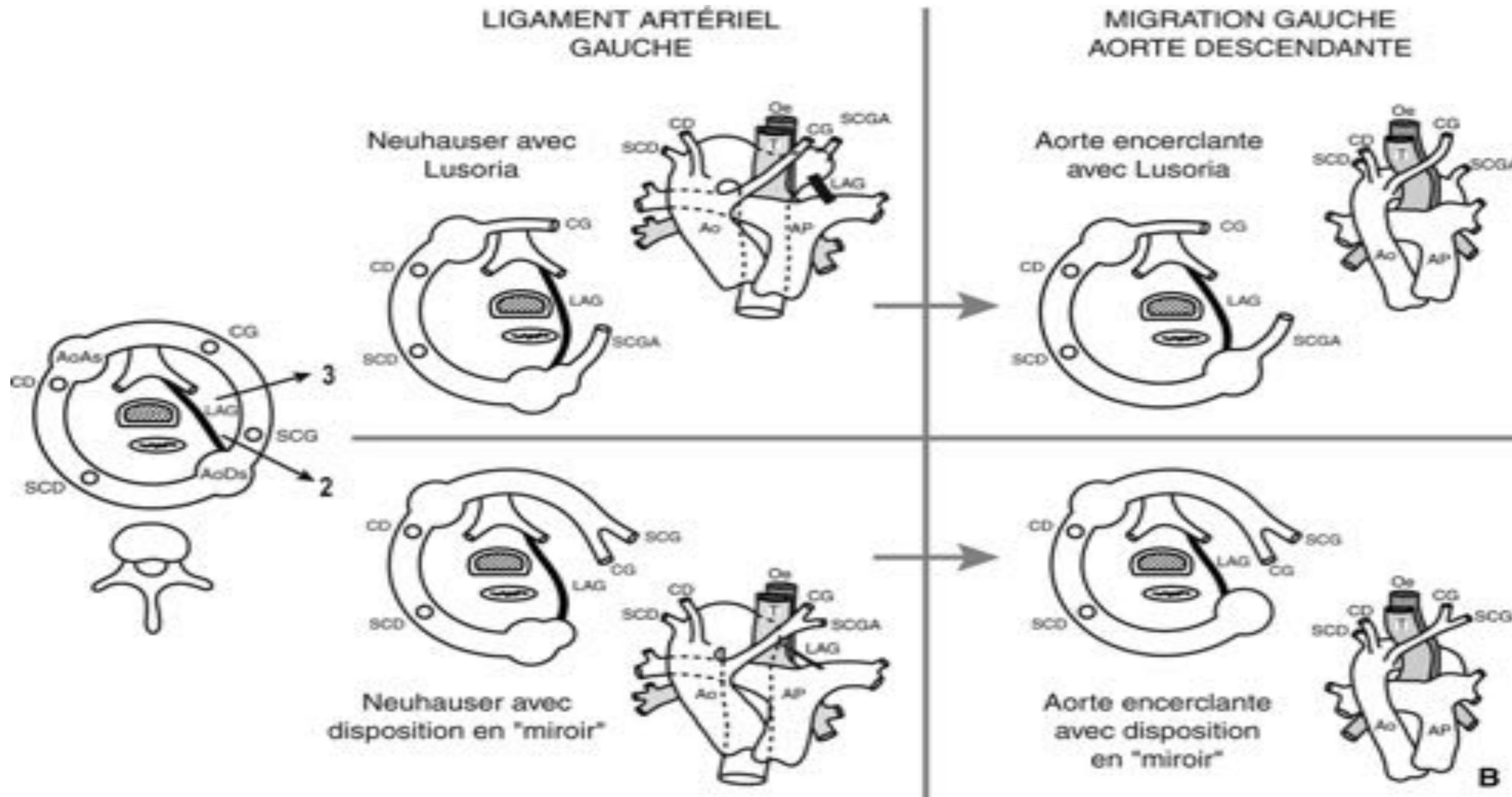


Ring or sling : SLING Pexie

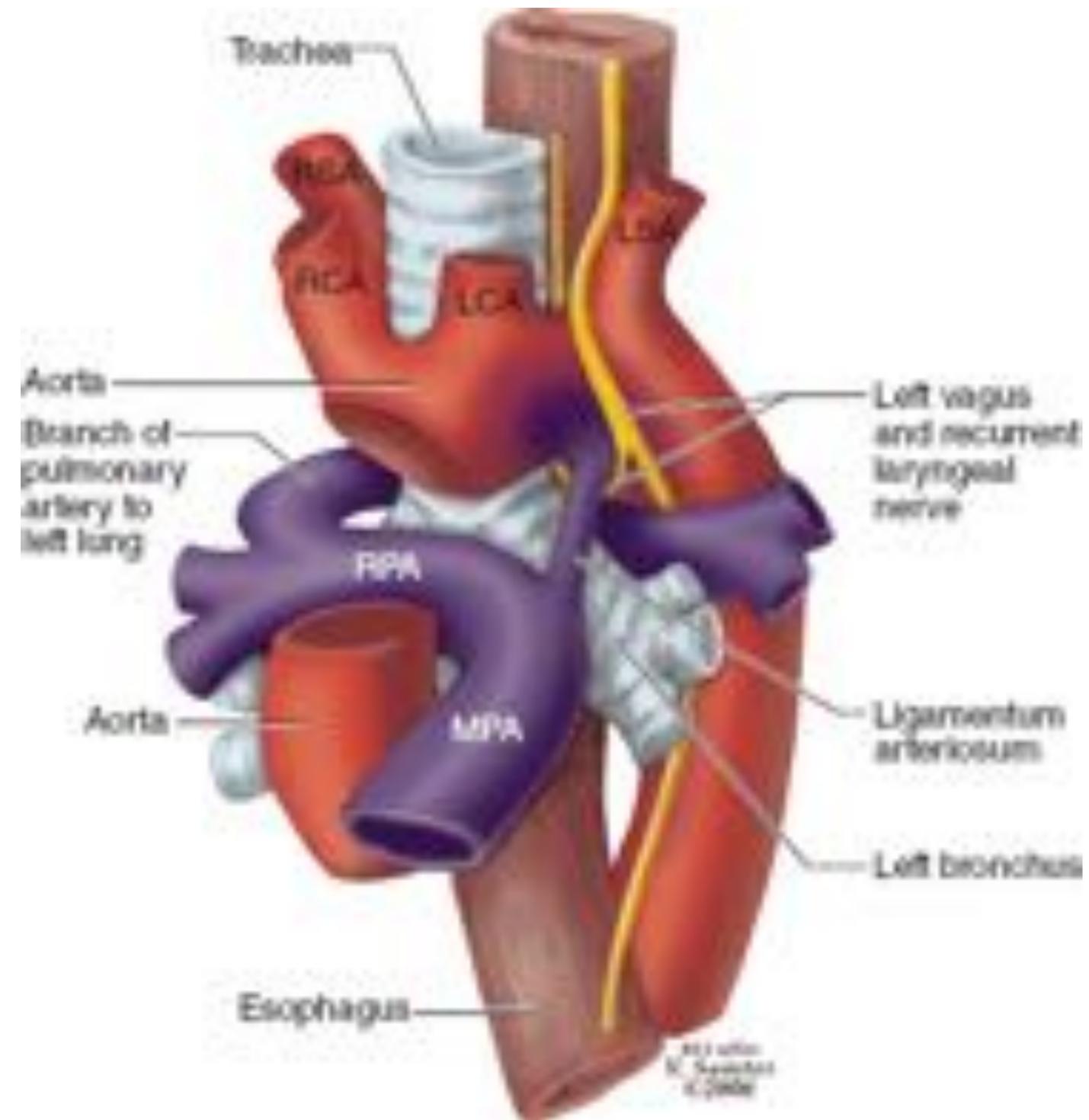




Les anomalies de coupure/régression des arcs en fonction de la position de l'aorte descendante



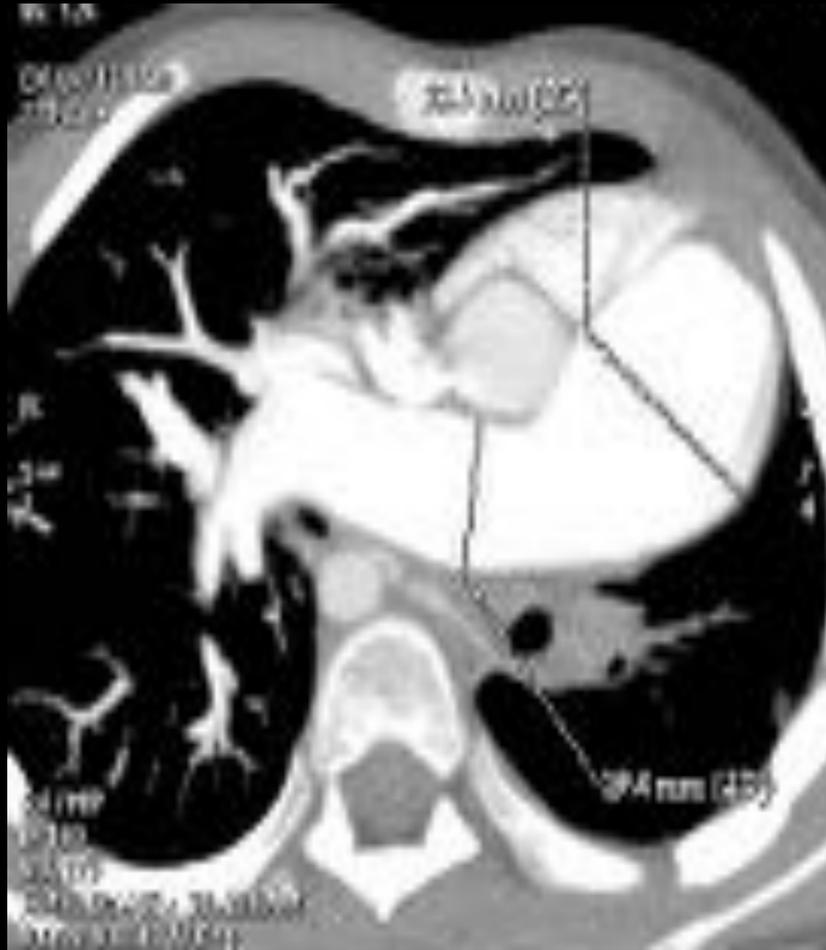
Les anomalies de naissance des artères pulmonaires



Artère pulmonaire gauche aberrante - Sling

Les anomalies de naissance des artères pulmonaires

HORIZONTAL NECKER ENFANT



Absence de l'artère pulmonaire gauche

Classification anatomique des anomalies des arcs aortiques

I = Double arc aortique

II = Arc aortique gauche

III = Arc aortique droit

IV = Autres

1964 Stewart classification*		Modifications of the Stewart classification			
Groups	Subgroups	LDA	RDA	Bilateral DA	Absence of bilateral DA
Group I (Double aortic arch)	A. Both arches patent	1 A1	1 A2	1 A3	1 A4
	B. Atresia in left arch	1 B1	1 B2	1 B3	1 B4
	C. Atresia in right arch	1 C1	1 C2	1 C3	1 C4
Group II (Left aortic arch)	A. Normal branch	II A1 (normal)	II A2	II A3	II A4
	B. Aberrant RSA	II B1	II B2	II B3	II B4
	C. Aberrant RIA	II C1	II C2	II C3	II C4
	D. Isolated RSA	--	II D2	II D3	--
	E. Isolated RIA	--	II E2	II E3	--
	F. Isolated RCA with aberrant RSA	--	II FB2	II FB3	--
Group III (Right aortic arch)	A. Mirror image branching	III A1	III A2	III A3	III A4
	B. Aberrant LSA	III B1	III B2	III B3	III B4
	C. Aberrant LIA	III C1	III C2	III C3	III C4
	D. Isolated LSA	III D1	--	III D3	--
	E. Isolated LIA	III E1	--	III E3	--
	F. Isolated LCA with aberrant LSA	III FB1	--	III FB3	--
Group IV (Other anomalies of the aortic arch system)	Circumflex retro-esophageal aortic arch	--			
	Coarctation of the aorta	--			
	Interrupted aortic arch	--			
	Persistent aortic arch V	--			
	Cervical aortic arch	--			
	Aberrant LPA (pulmonary artery sling)	--			
	Anomalous origin of pulmonary artery from ascending aorta and branching	--			

Black color designates original Stewart classification; blue designates modifications (additional subgroups).

* From reference [1] Stewart JR, Kincaid OW, Edwards JE. An atlas of vascular rings and related malformation of the aortic arch system. Springfield, IL: Charles C. Thomas, 1964. pp. 1-170.

Classification physiologique des anomalies des arcs aortiques

1-Sans compression

- Arc aortique droit
- Aorte cervicale
- Sous-clavière gauche isolée
- Persistance du 5ème arc

2-Avec compression (œsophage +/- trachée)

2.a-Arcs complets (ring)

- Double arc aortique
- Arc aortique droit avec ligament artériel gauche
- Arc aortique gauche avec ligament artériel droit
- Arc aortique droit avec aorte descendante à gauche : aorte encerclante

2.b-Arcs partiels (sling)

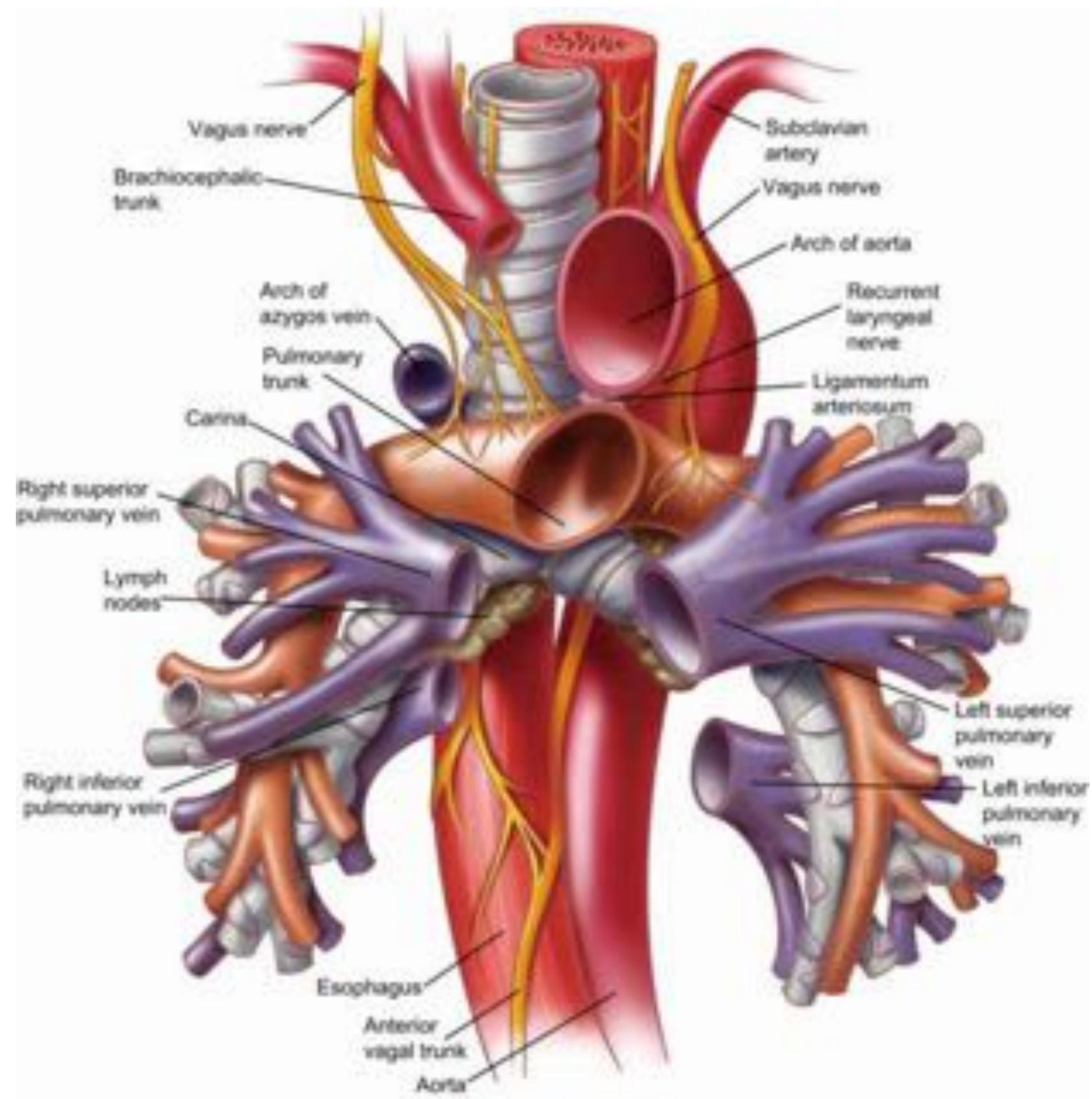
- sous-clavière rétro-oesophagienne
- TABC compressif
- APG aberrante (APGA)

Anomalies des arcs aortiques

Généralités

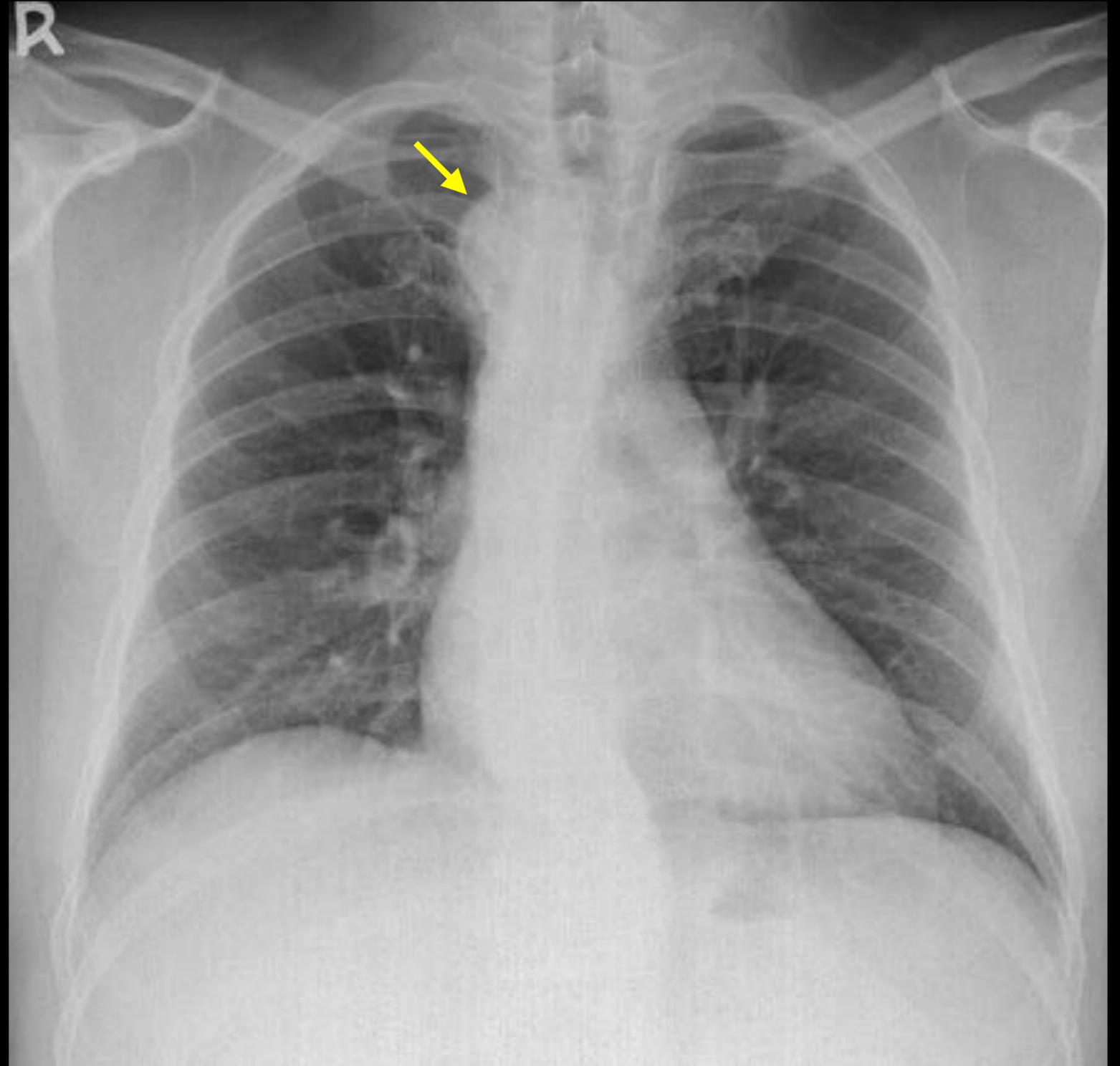
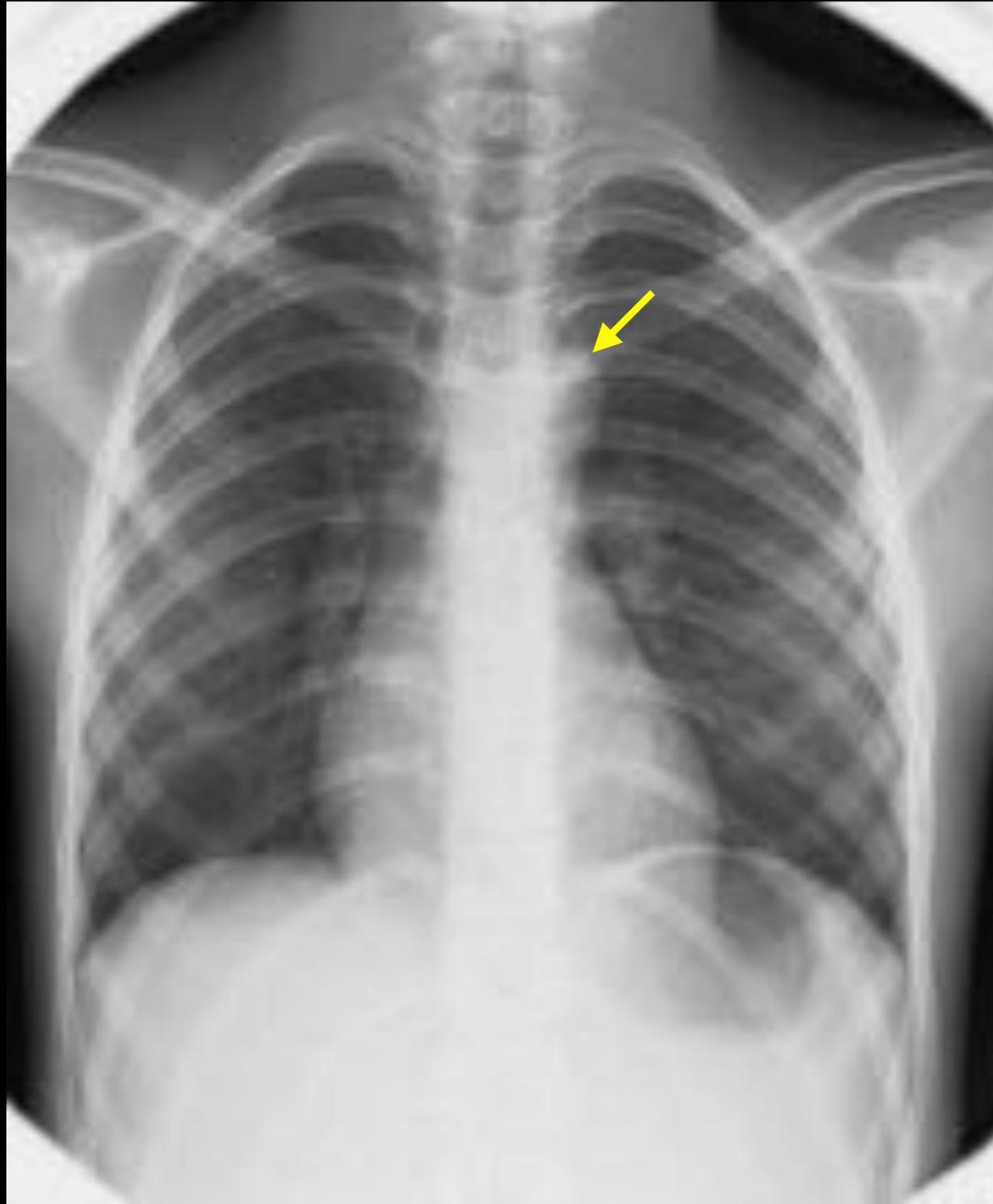
- Fréquence 1% des cardiopathies congénitales
- Isolées ou associées à des cardiopathies congénitales, le plus souvent de type cono-troncal
- Associées à la micro-délétion du chromosome 22q11
- Souvent asymptomatiques mais pouvant
 - comprimer la trachée et/ou les bronches
 - comprimer l'oesophage (dysphagie)
 - compliquer la chirurgie cardiaque

Imaging of aortic arches anomalies



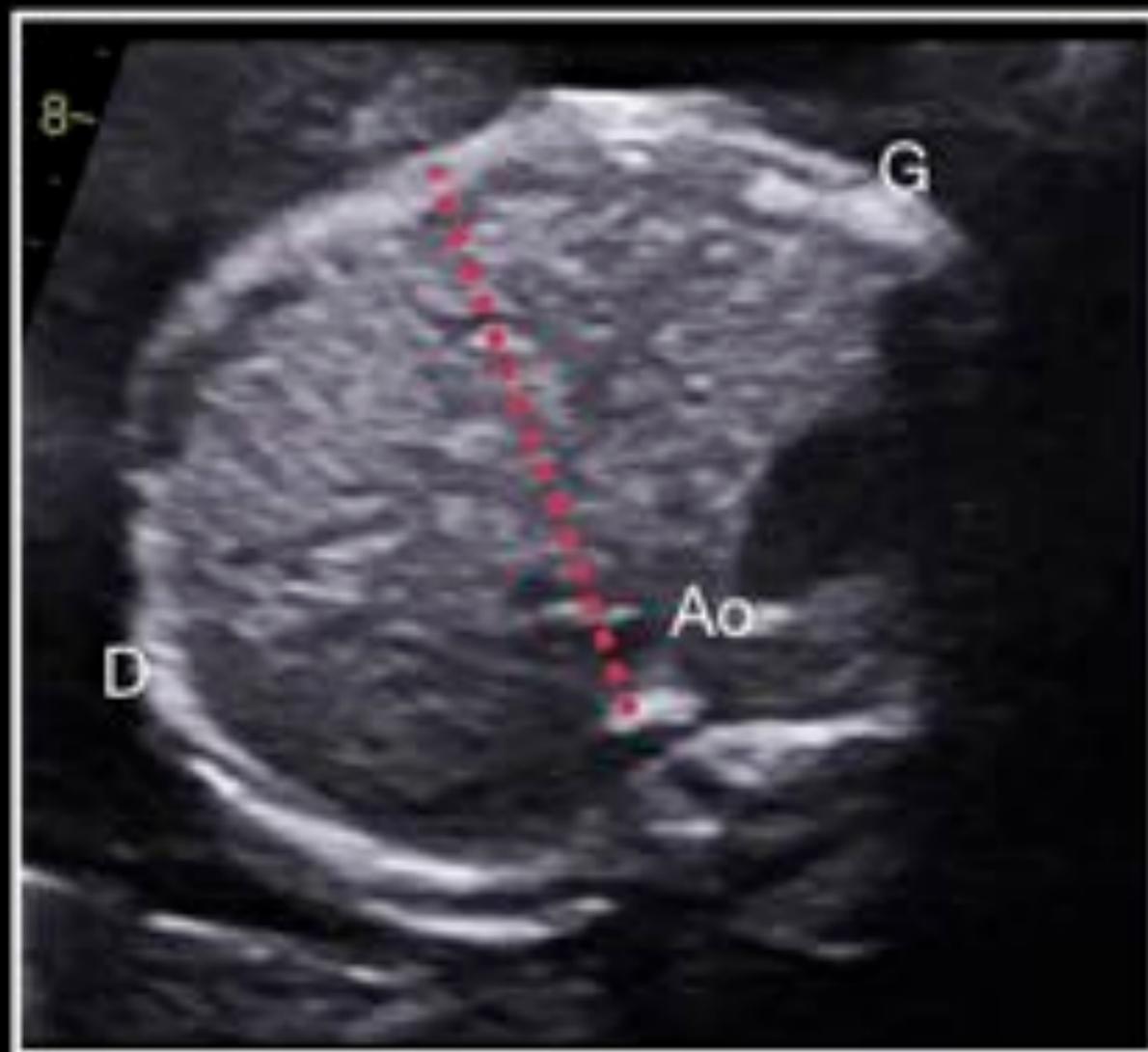
Différentes classifications des anomalies des arcs

- **Groupe 1 - Sans retentissement fonctionnel notable**
 - Arc aortique droit
 - Vols sous-claviers congénitaux (artères sous-clavières ou TABC suspendus)
 - Aorte cervicale
 - Coudure (kinking) ou pseudo-coarctation
 - Persistance du 5^{ème} arc



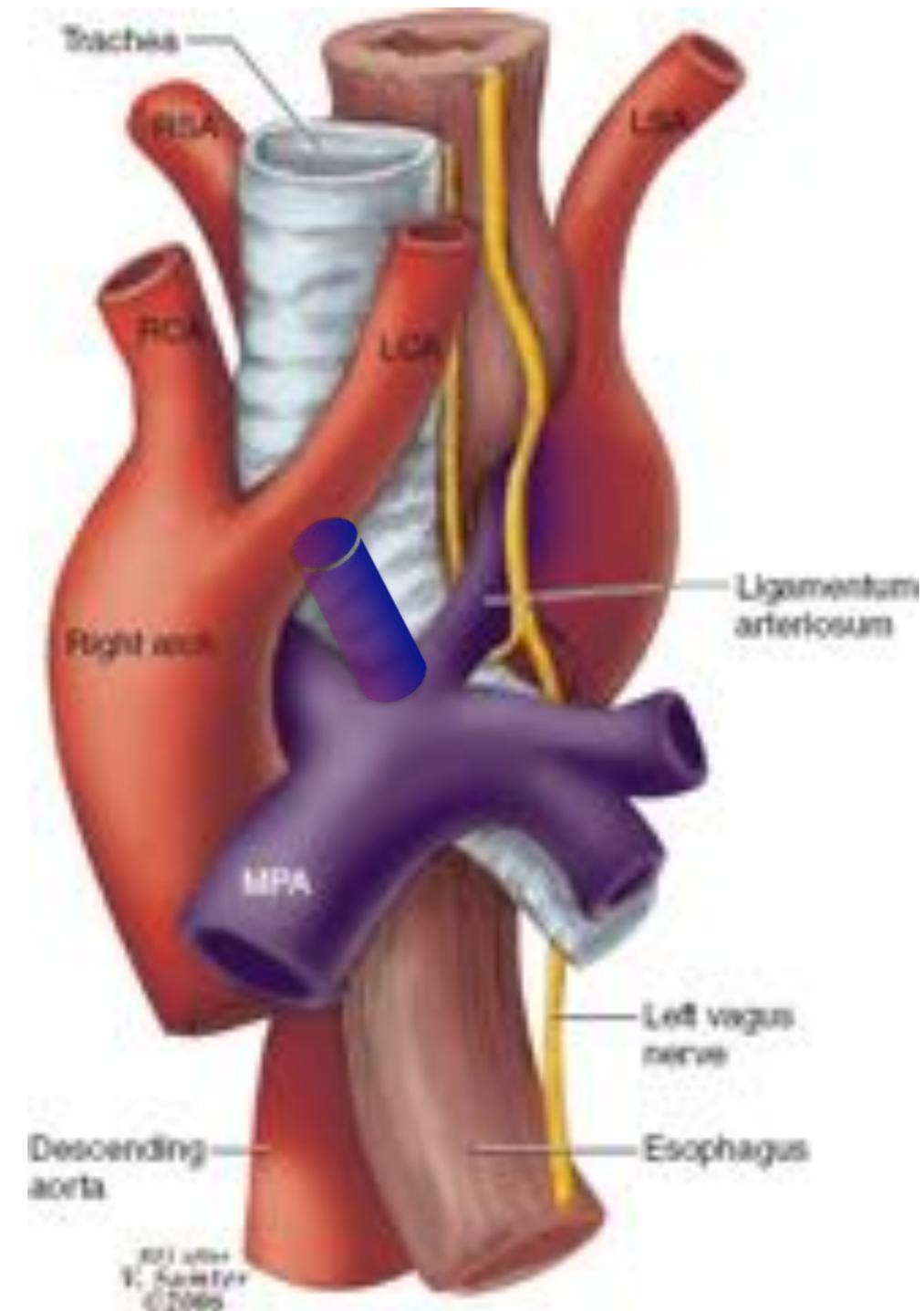
Right aortic arch

Crosse aortique : babord ou tribord ?
balayage



Arcs aortiques droits avec disposition en miroir des vaisseaux de la gerbe aortique

- Aucun retentissement fonctionnel
- Généralement, le ligament artériel est à gauche et ceci ne crée pas d'anneau vasculo-ligamentaire
- Cardiopathies congénitales associées :
 - TAC (30%)
 - Tétralogie de Fallot (25%)
 - CIV (5%)...





Arcs aortiques droits avec disposition en miroir des vaisseaux de la gerbe aortique

Arcs aortiques droits avec disposition en miroir des vaisseaux de la gerbe aortique

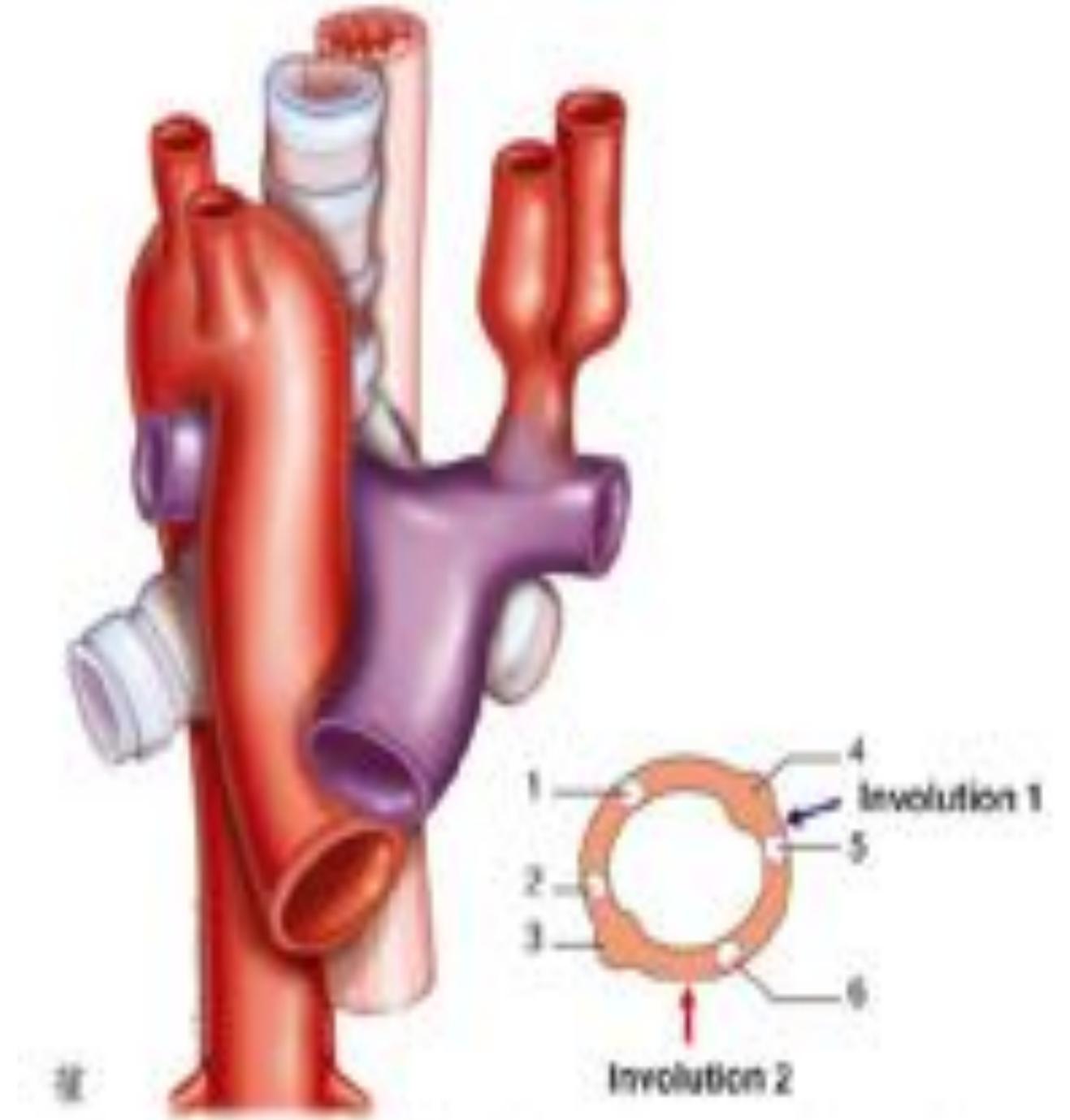


Arcs aortiques droits avec Sous-clavier gauche rétro-oesophagienne



Arcs aortiques droits avec vols sous-claviers

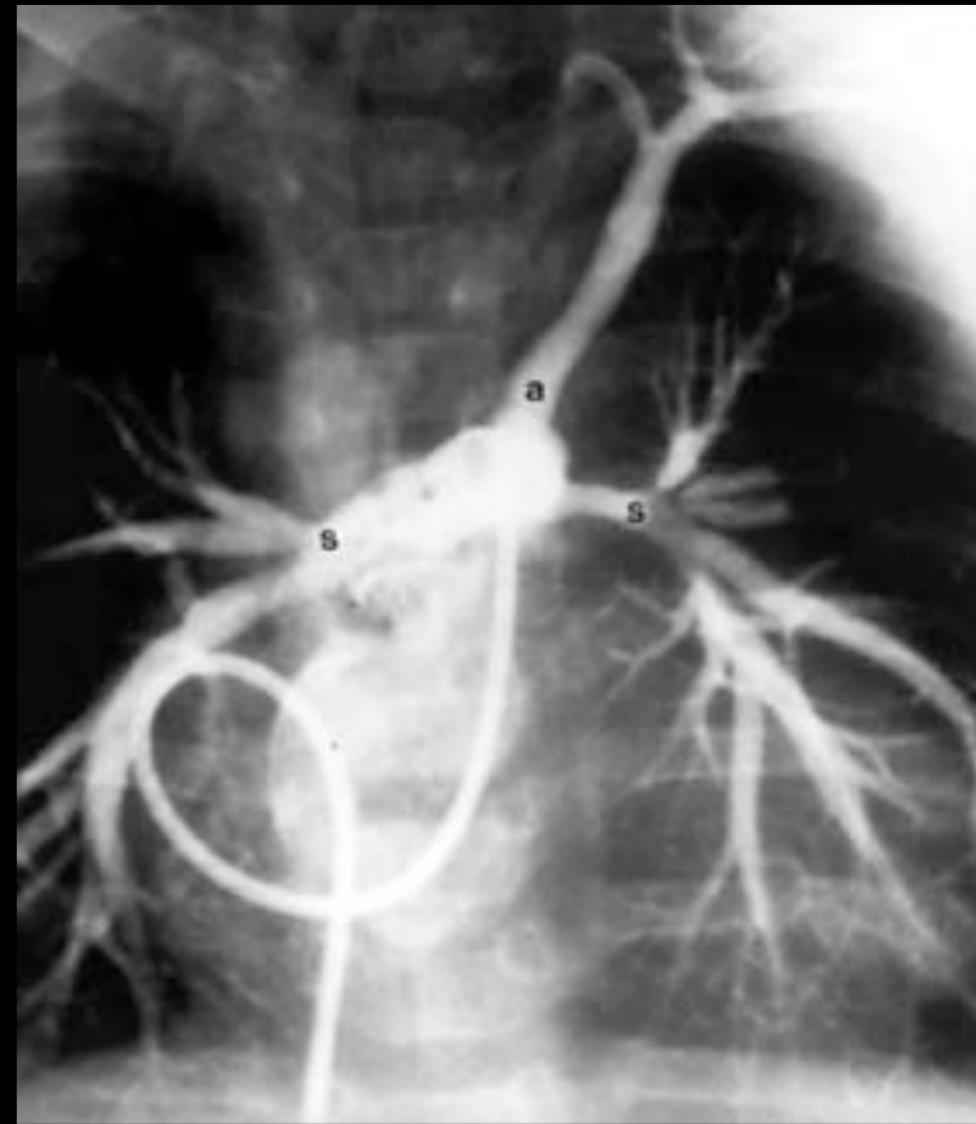
- Anomalie très rare, parfois associée à des cardiopathies type Fallot
 - Naissance du canal artériel du TABC ou de l'artère sous-clavière.
 - Pas de compression trachéo-bronchique
 - Shunt G-D via le canal avec inversion dans l'artère vertébral G et reprise des vaisseaux via le polygone de Willis créant un « vol » via l'artère sous-clavière vers l'artère pulmonaire à résistances basses
- **Origine embryologique**
- Involution de l'arc entre ASC et le canal artériel (crosse aortique à Droite et TABC Gauche)
 - Involution entre l'aorte ascendante et la carotide primitive gauche (déconnexion du TABC)
 - Correction par sternotomie médiane sans CEC



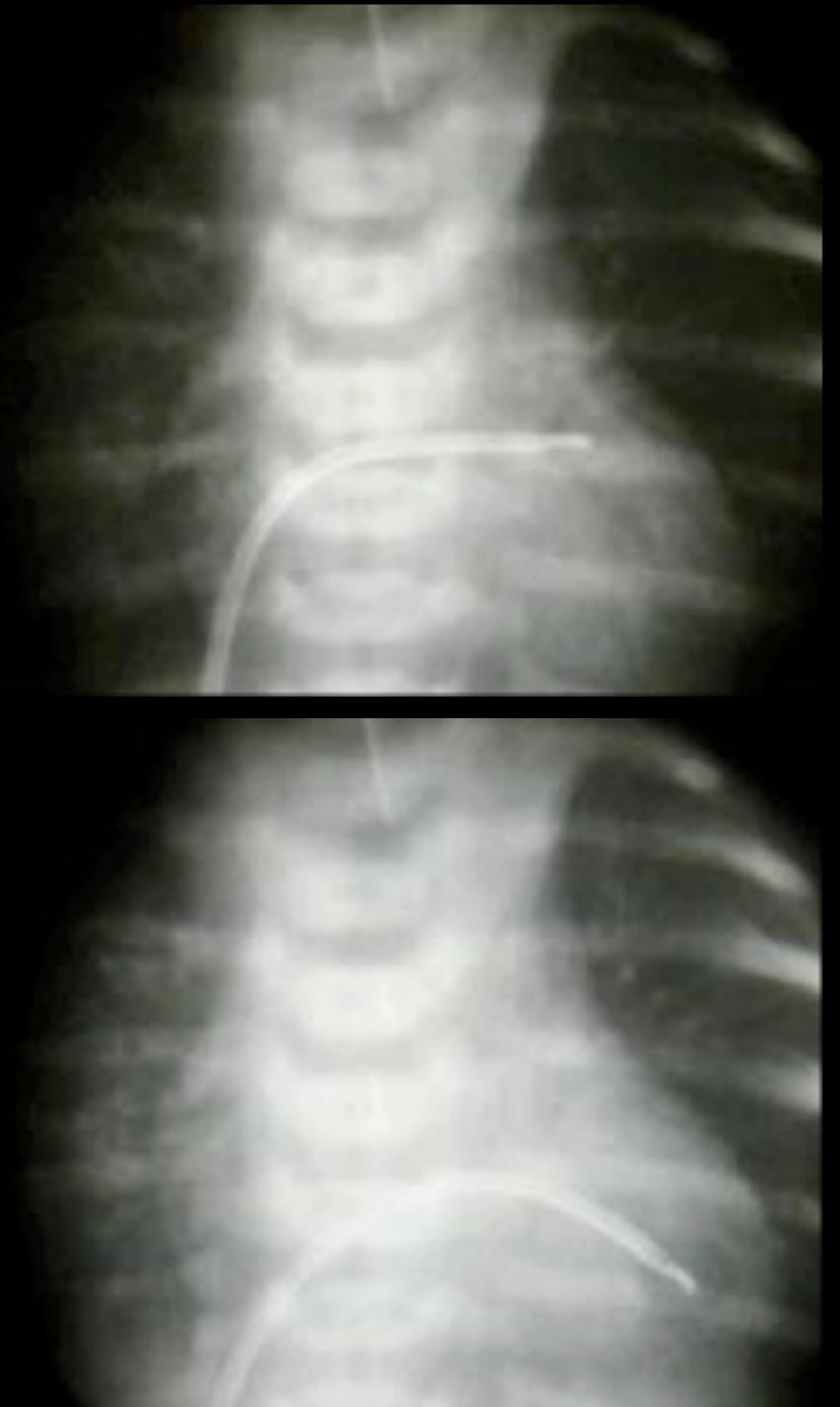
Arcs aortiques droits avec vols sous-claviers



**Left carotid from
the left pulmonary artery**

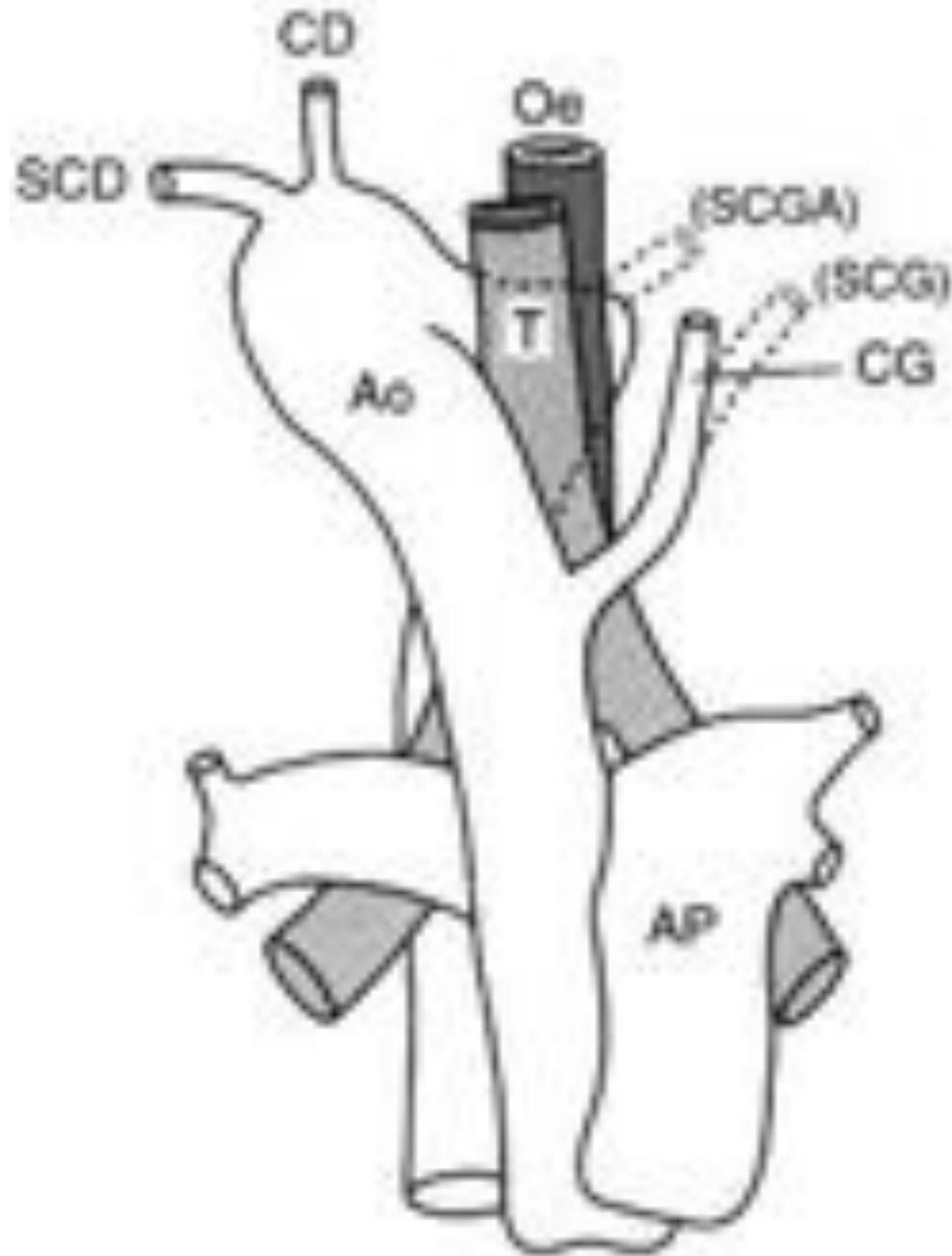


**Left subclavian artery from
the left pulmonary artery**



**Innominate artery from
the left pulmonary artery**

Aorte cervicale



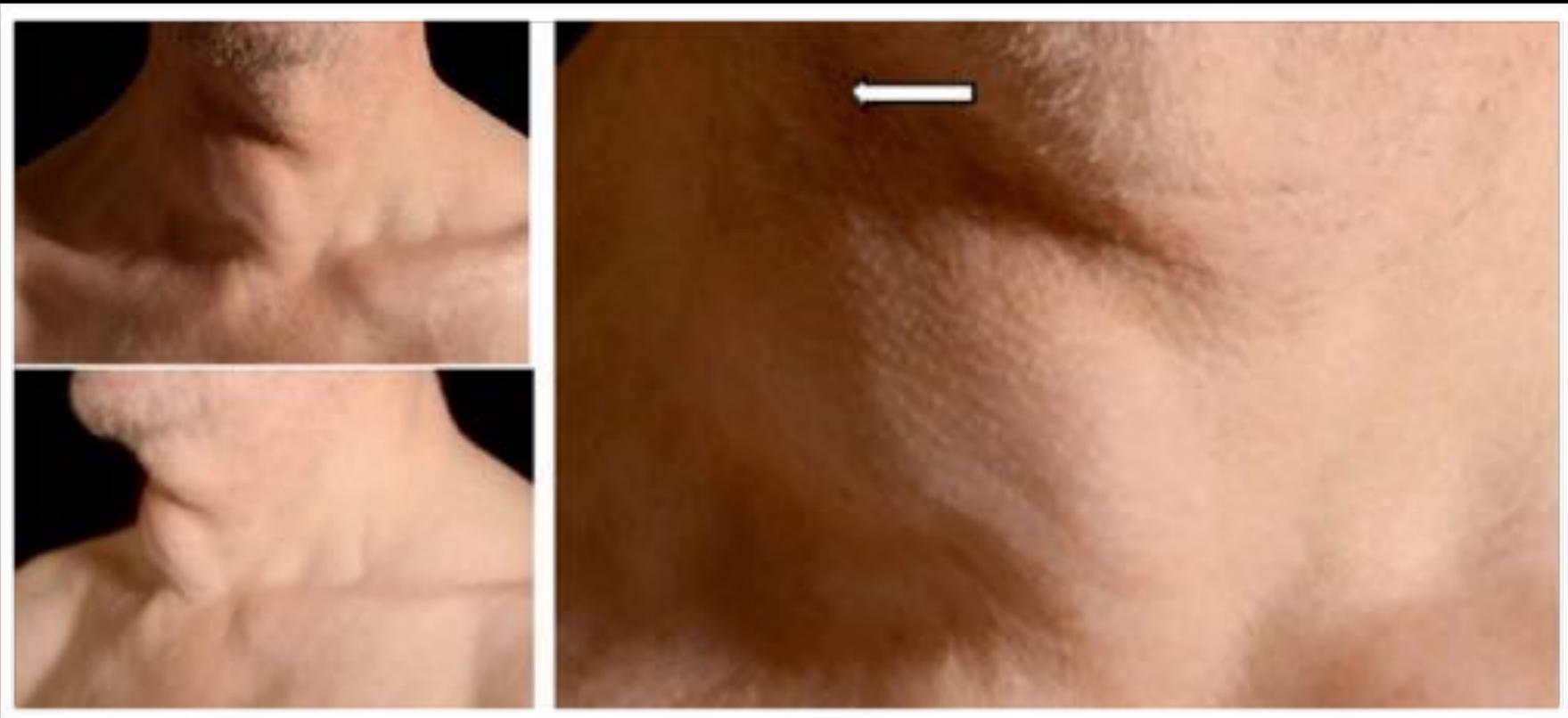
- Crosse aortique située plus haute dépassant parfois le manubrium sternal
- Hypothèses : Persistance du 1^{er} ou 3^{ème} arc aortique ou non descente de l'arc aortique dans le thorax?

Plus fréquent chez les femmes

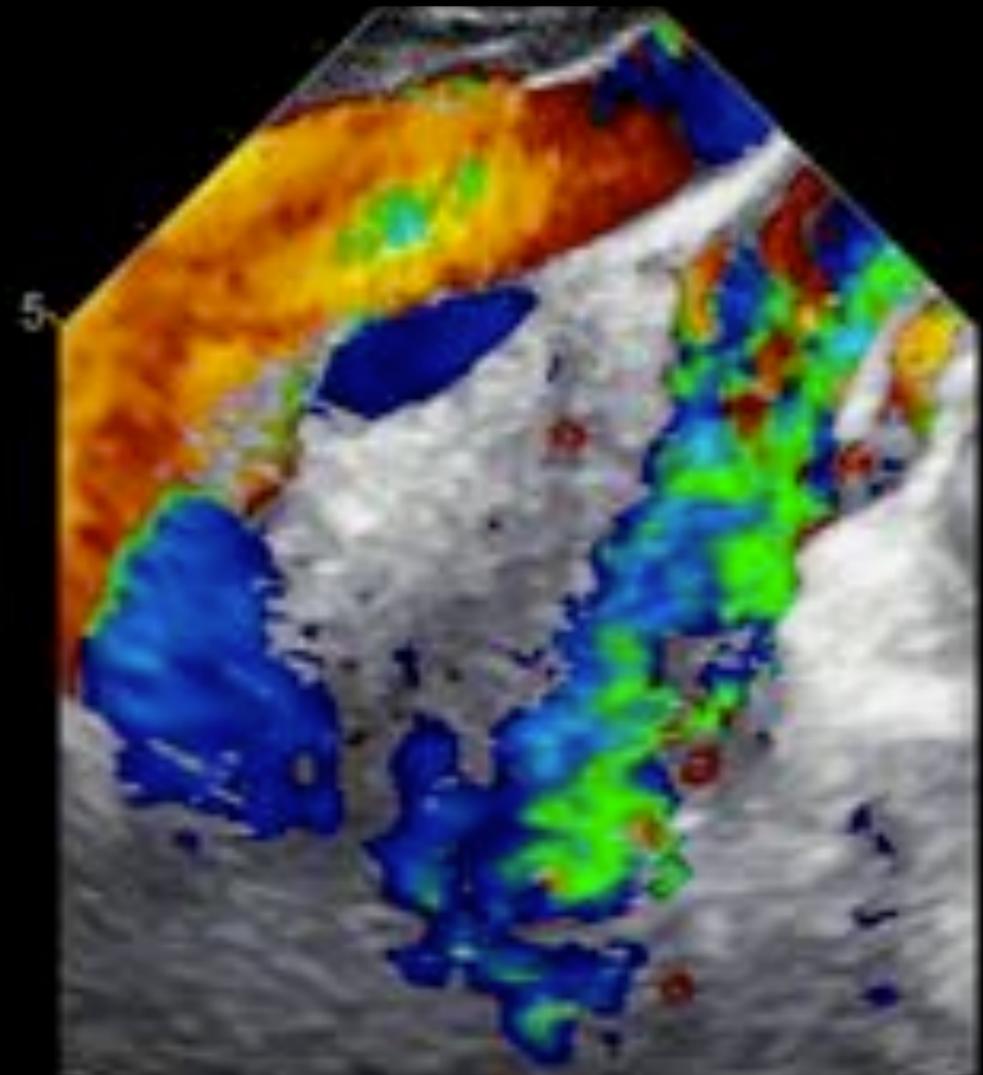
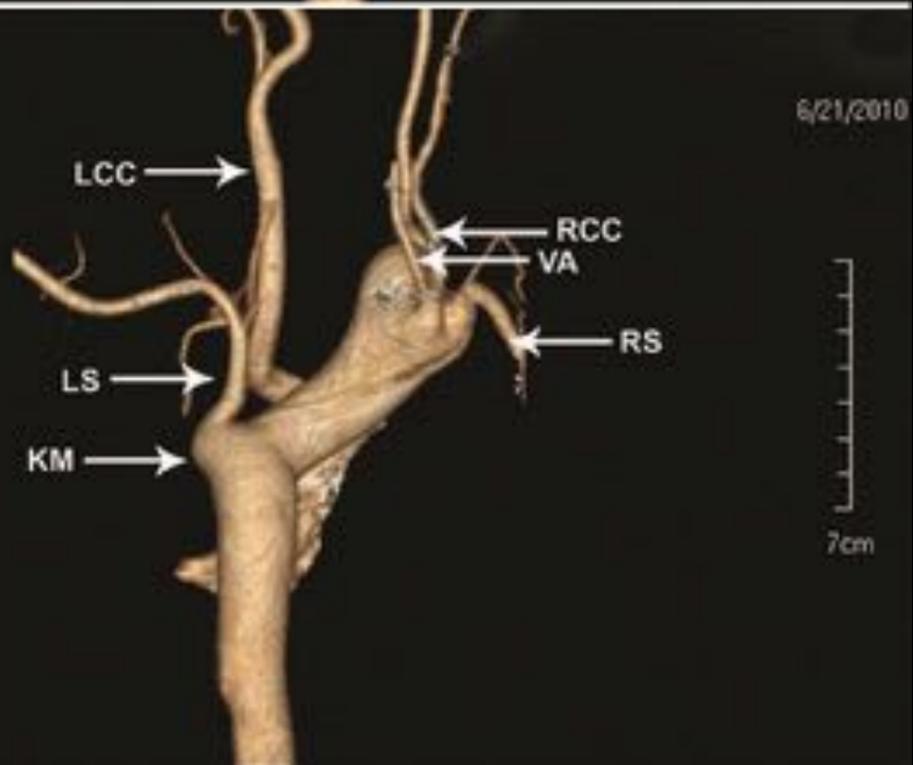
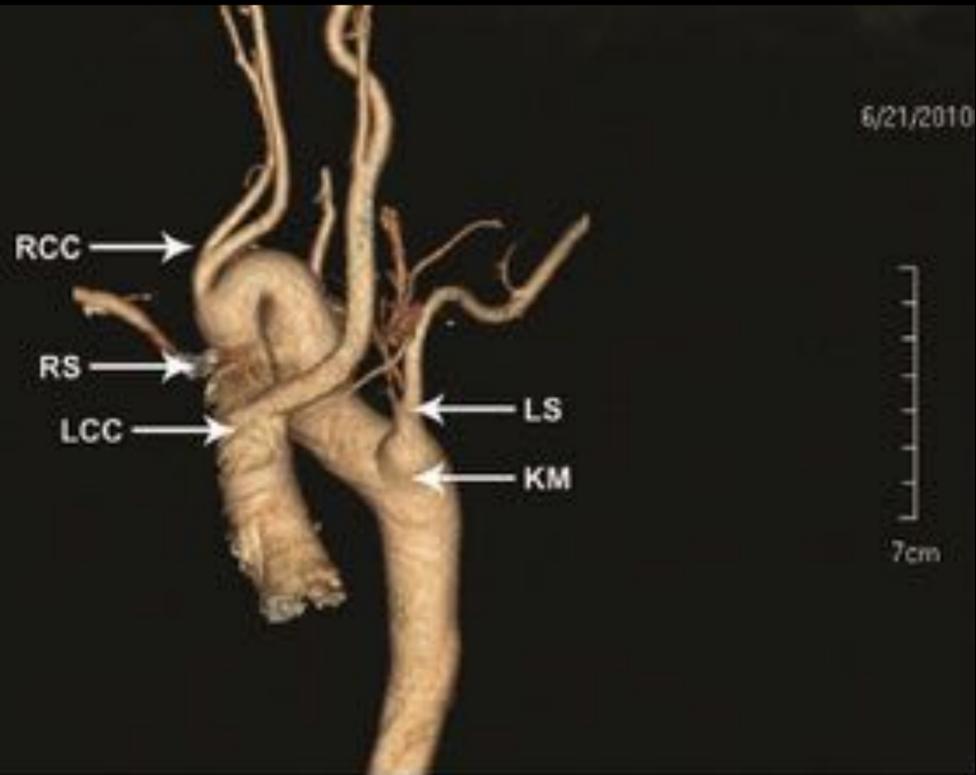
- Masse battante expansive dans le creux sus-claviculaire voire la région cervicale
- Crosse souvent à droite
- Anomalies de naissance des gros vaisseaux
- Pas de traitement particulier

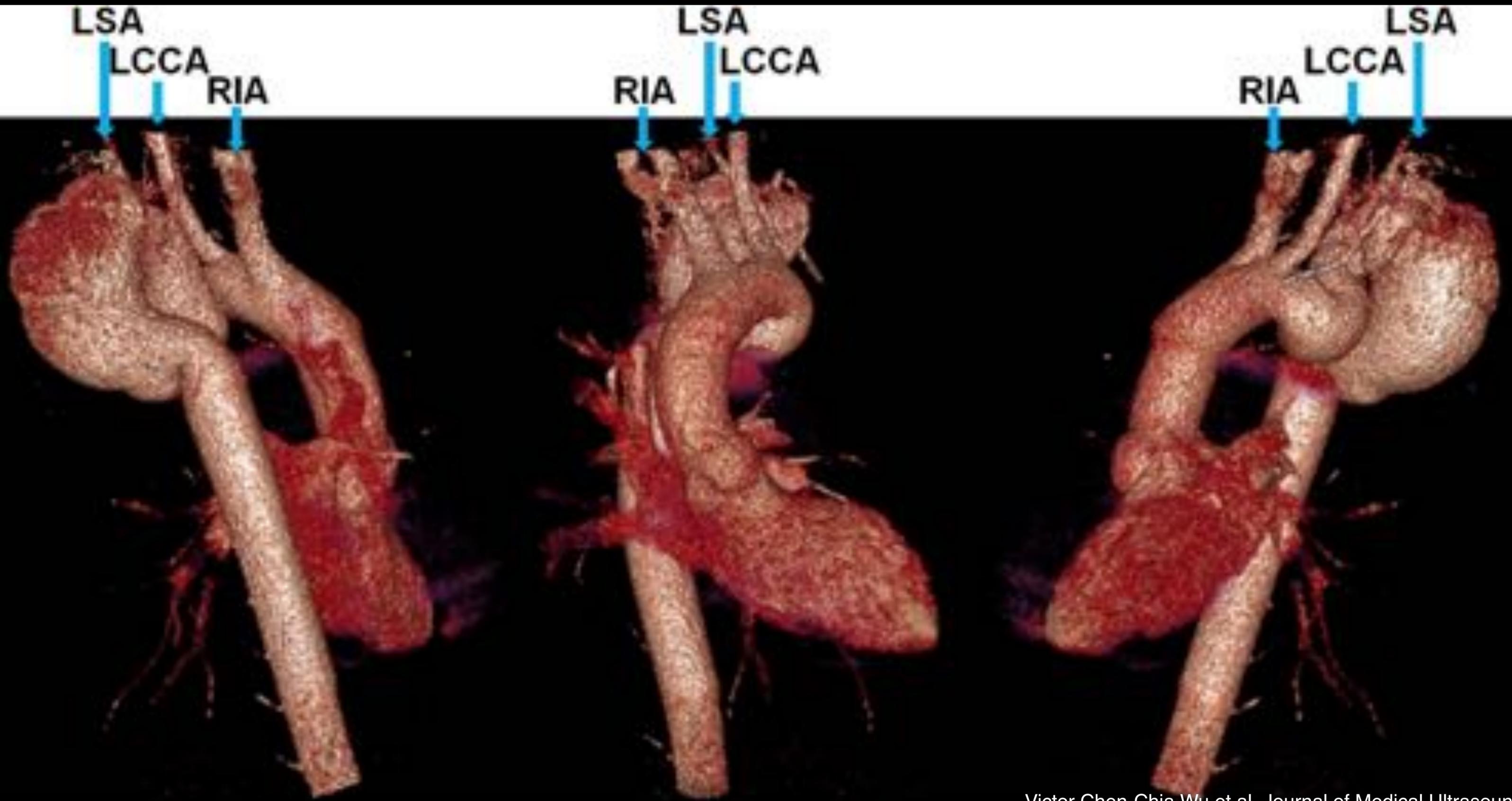
- Surveillance : 20% de formation anévrysmale (cure chirurgicale si taille de l'anévrisme > 50 mm)
- Association avec micro délétion 22q11

Aorte cervicale



Aorte cervicale



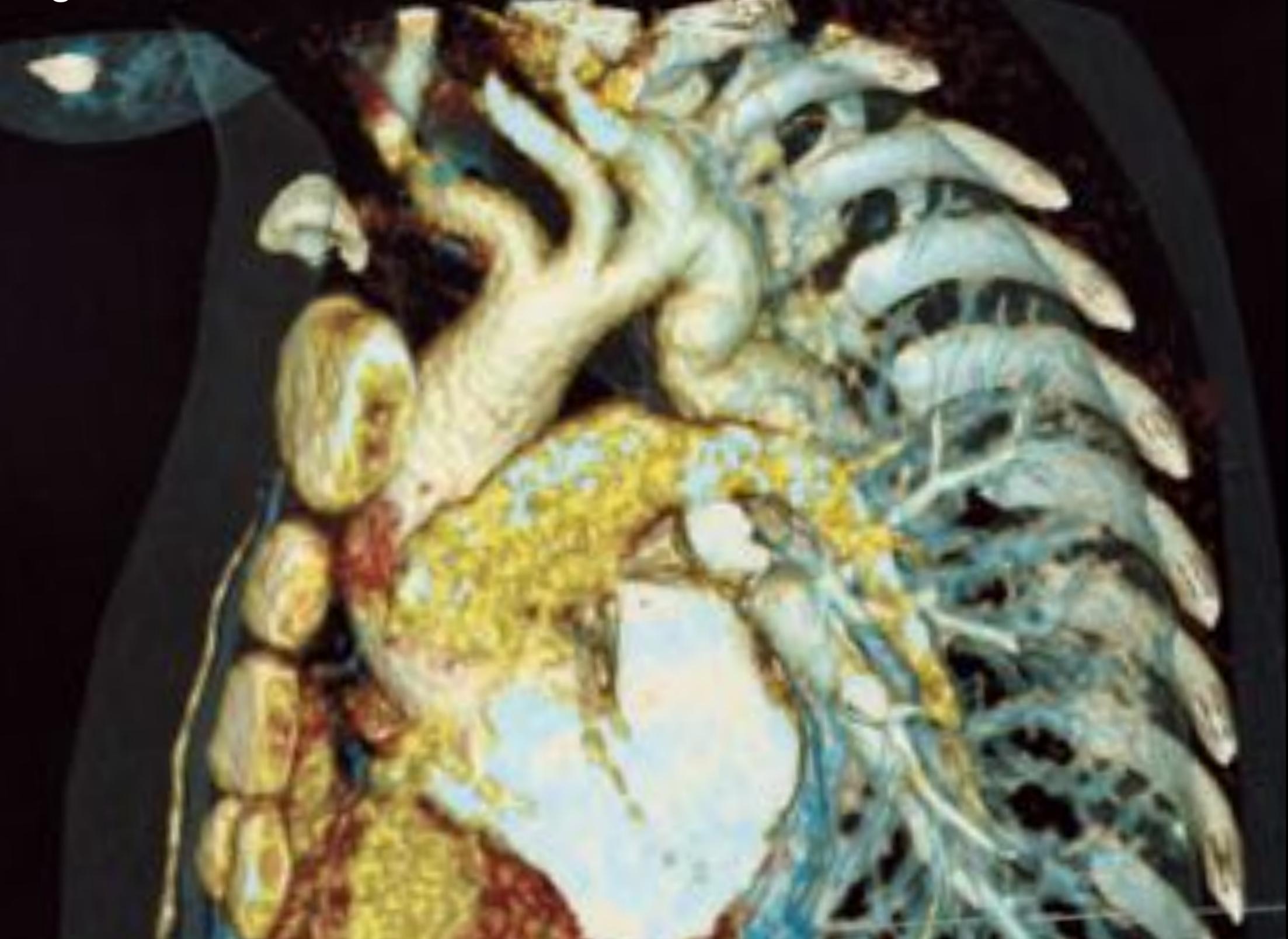


Pseudo-coarctation ou Kinking de l'aorte

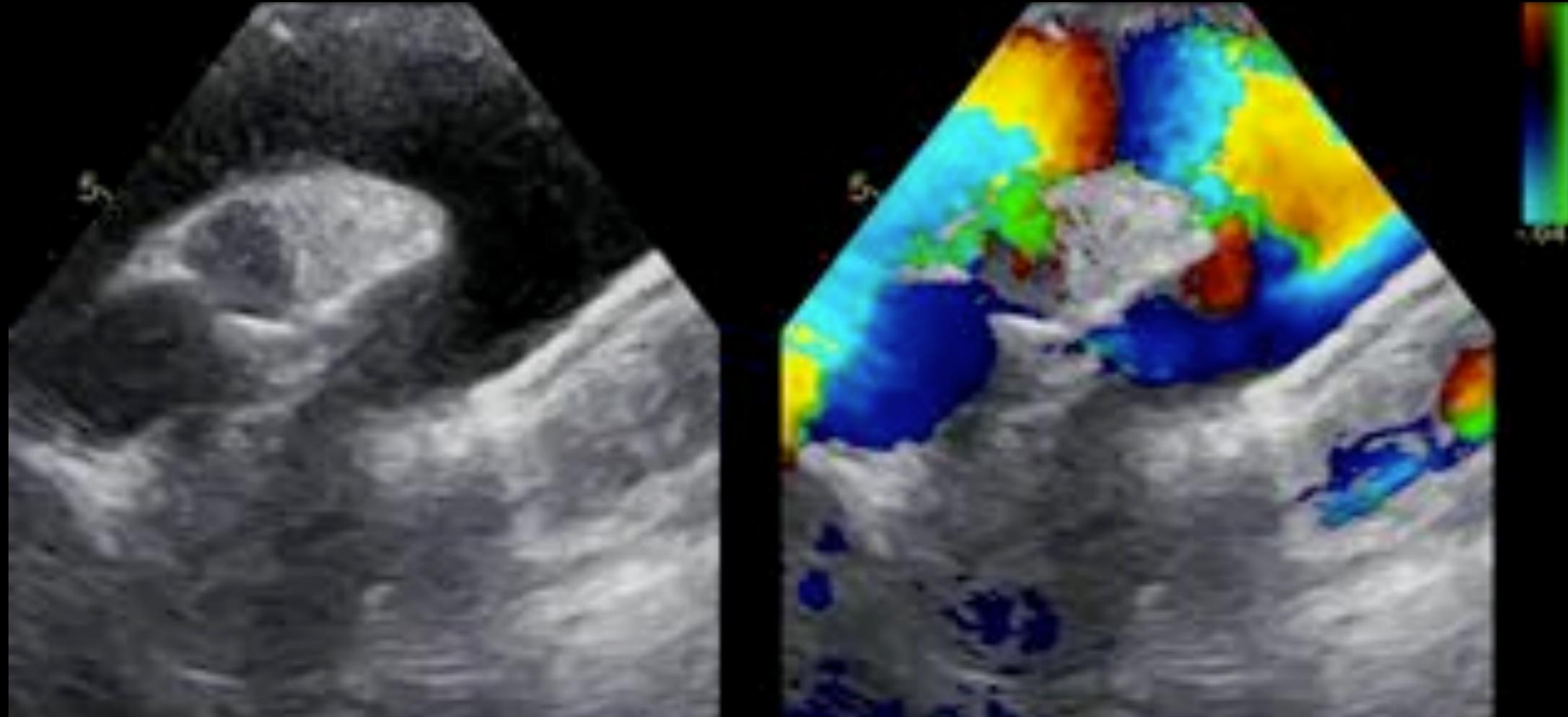
- Allongement excessif de l'aorte de part et d'autre de l'insertion du ligament artériel
- Constitution d'une «coudure» ou «marche d'escalier»
- Clinique : Possible souffle systolique dorsal
- Mais
 - pouls symétriques
 - pas d'asymétrie de la pression artérielle entre les membres supérieurs et inférieurs
 - pas de circulation collatérale



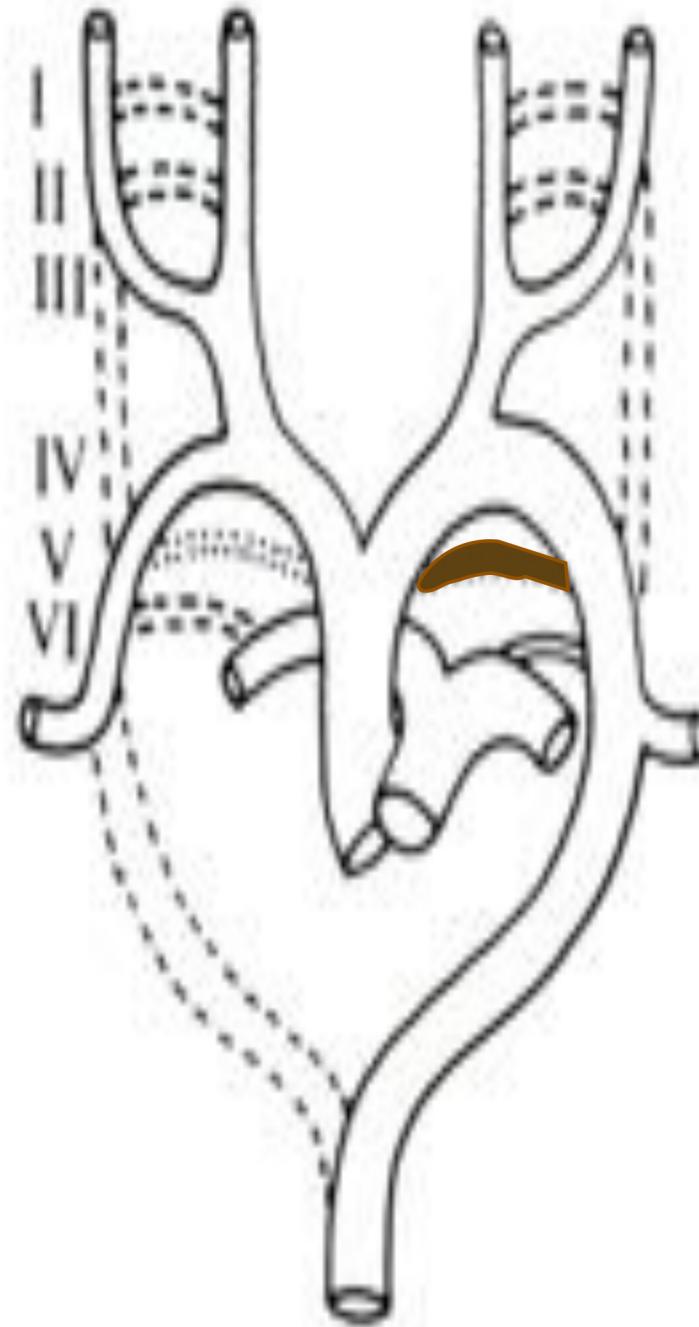
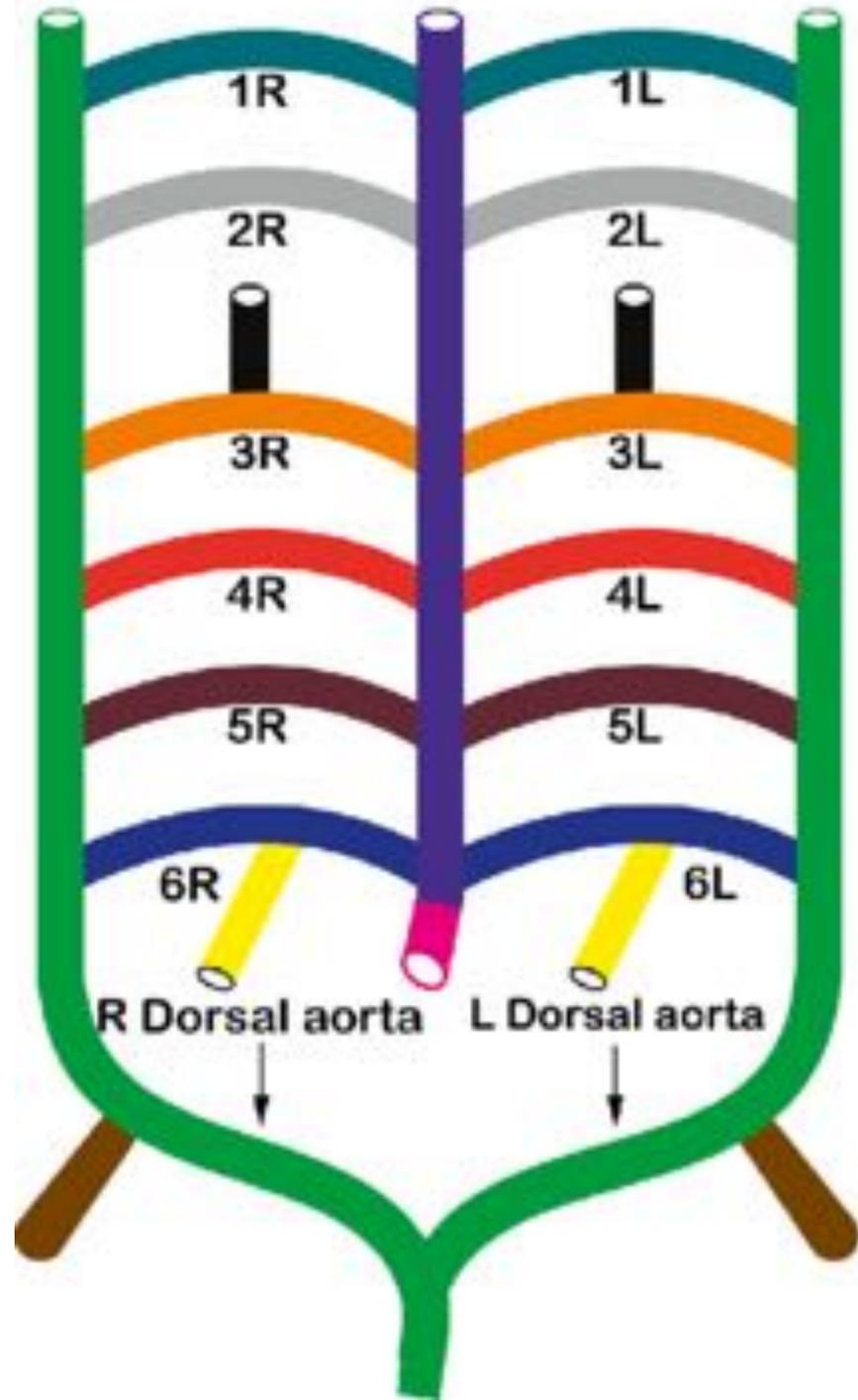
Pseudo-coarctation ou Kinking de l'aorte



Pseudo-coarctation ou Kinking de l'aorte

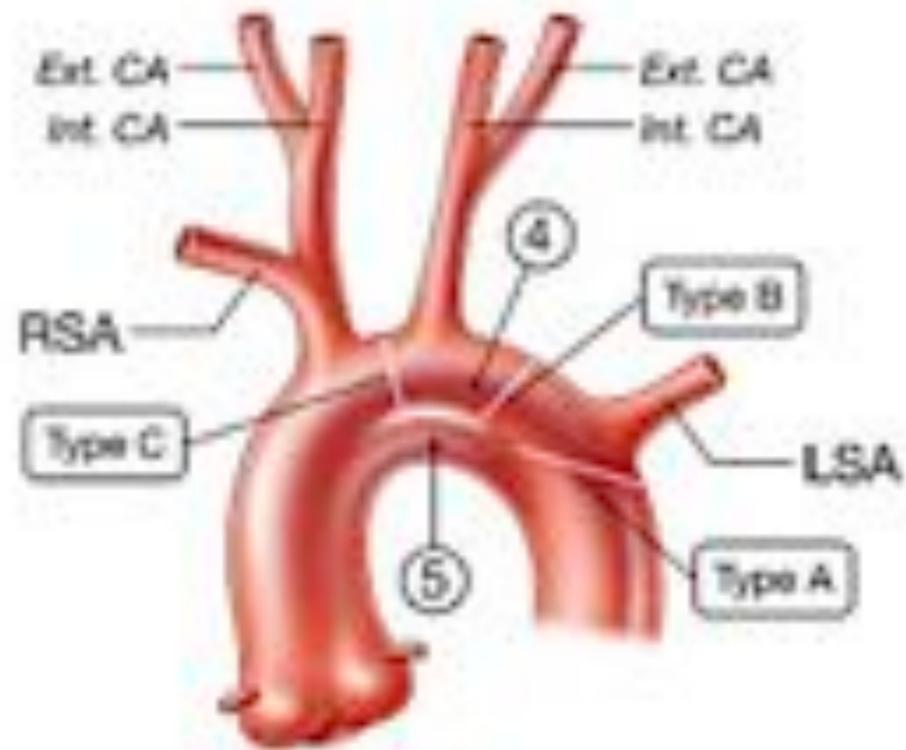


Persistance du 5^{ème} arc aortique

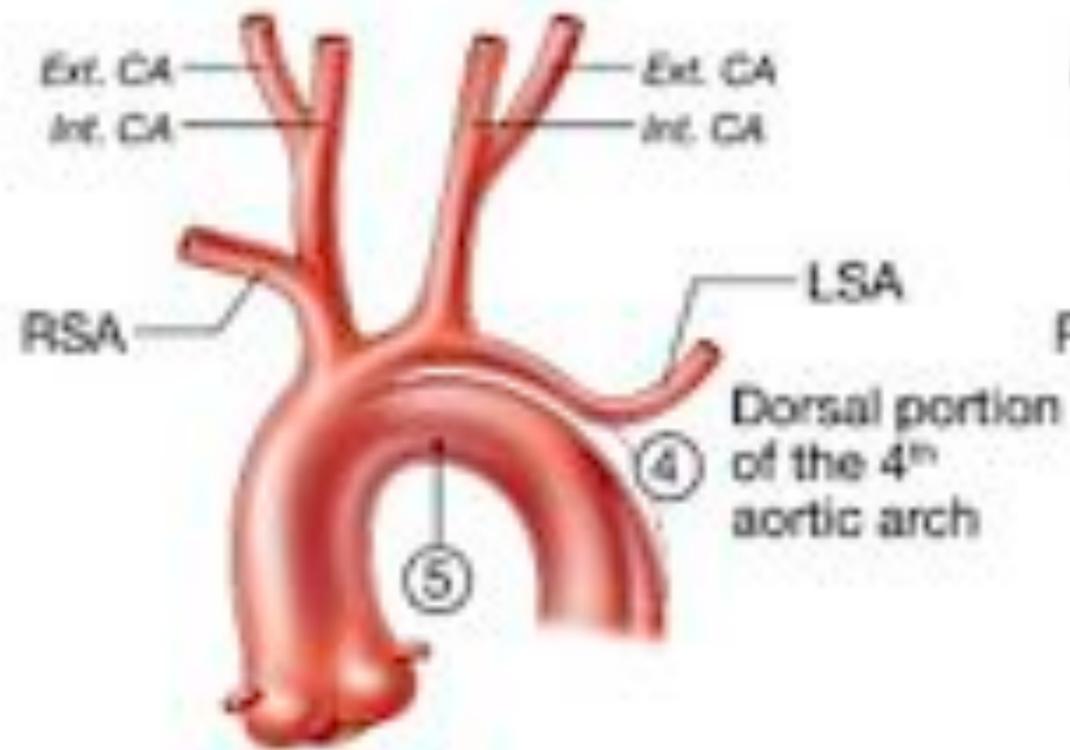


Persistance du 5^{ème} arc aortique

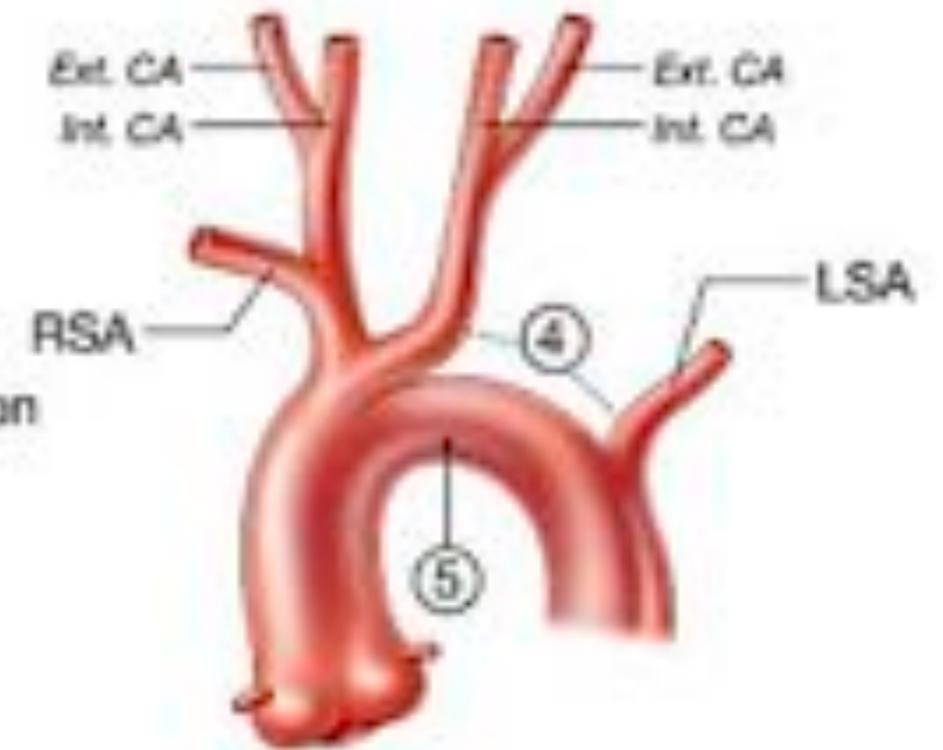
A Double-lumen aortic arch



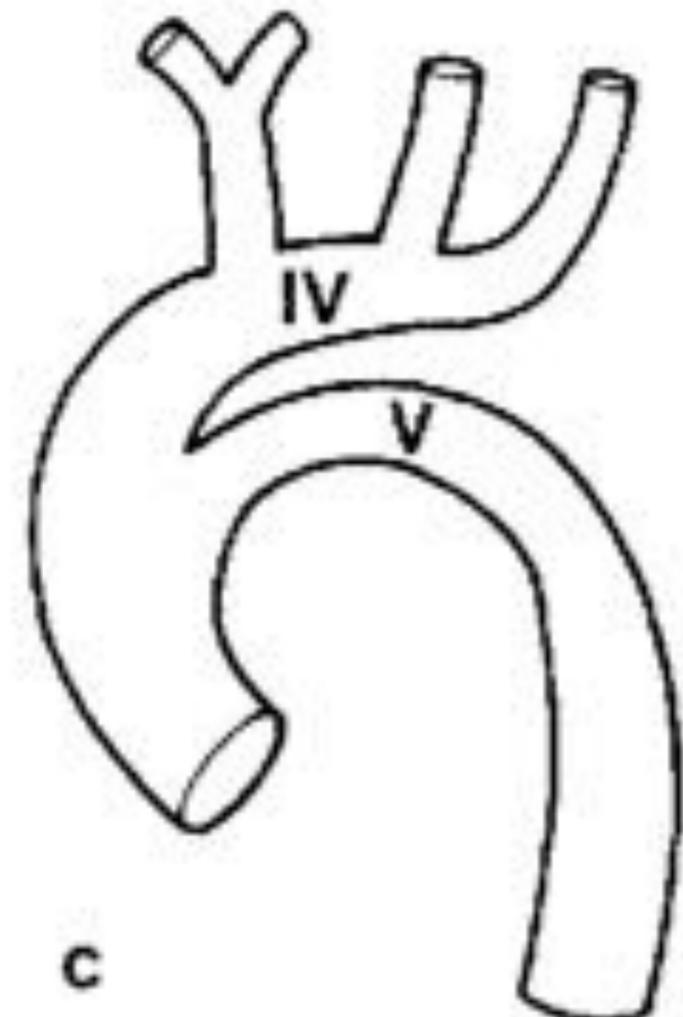
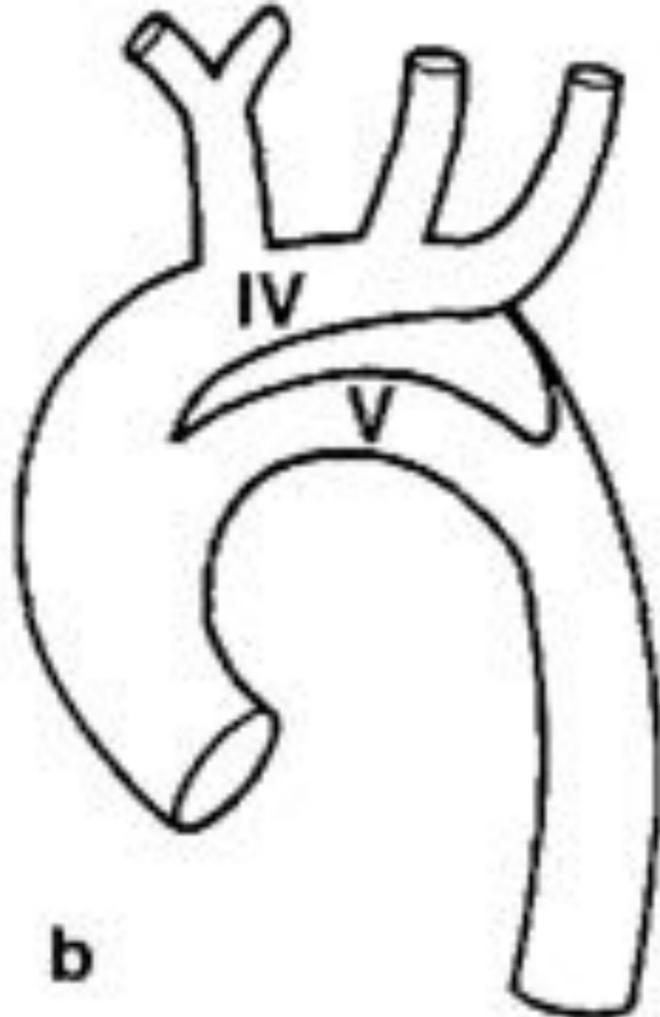
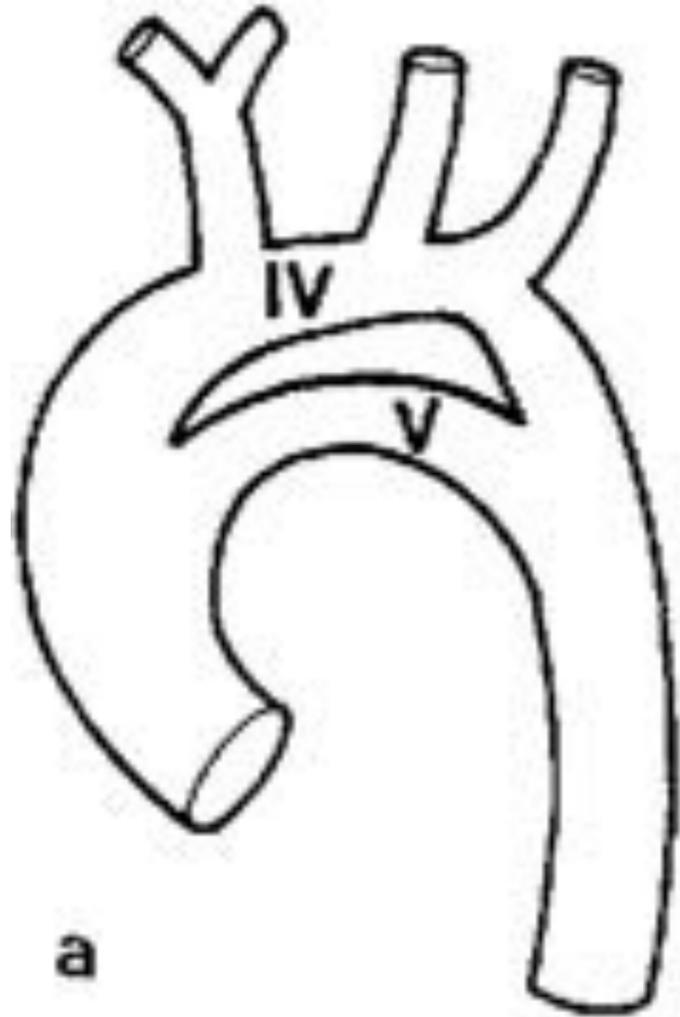
B Type I: True bovine aortic arch

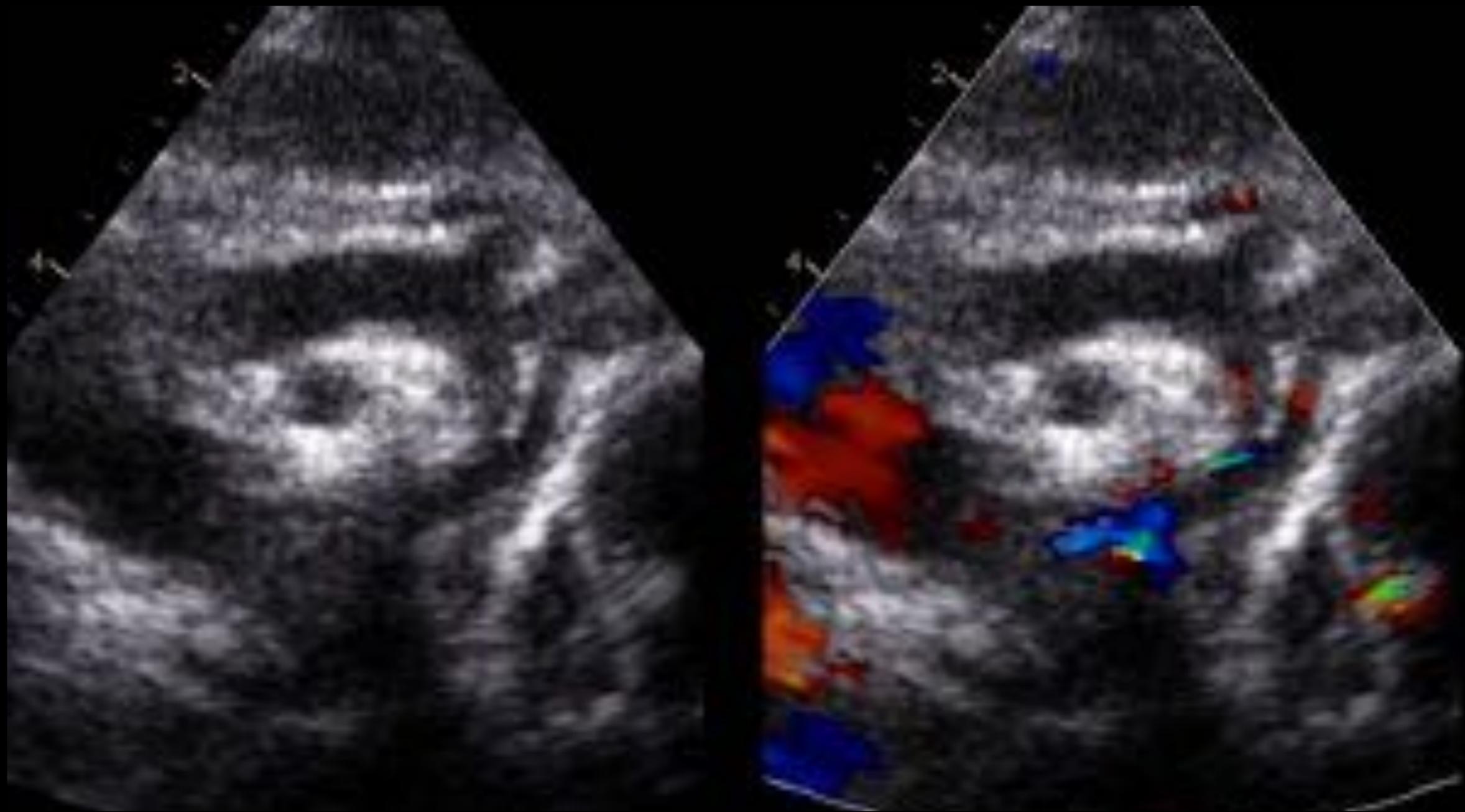


C Type II: False bovine aortic arch

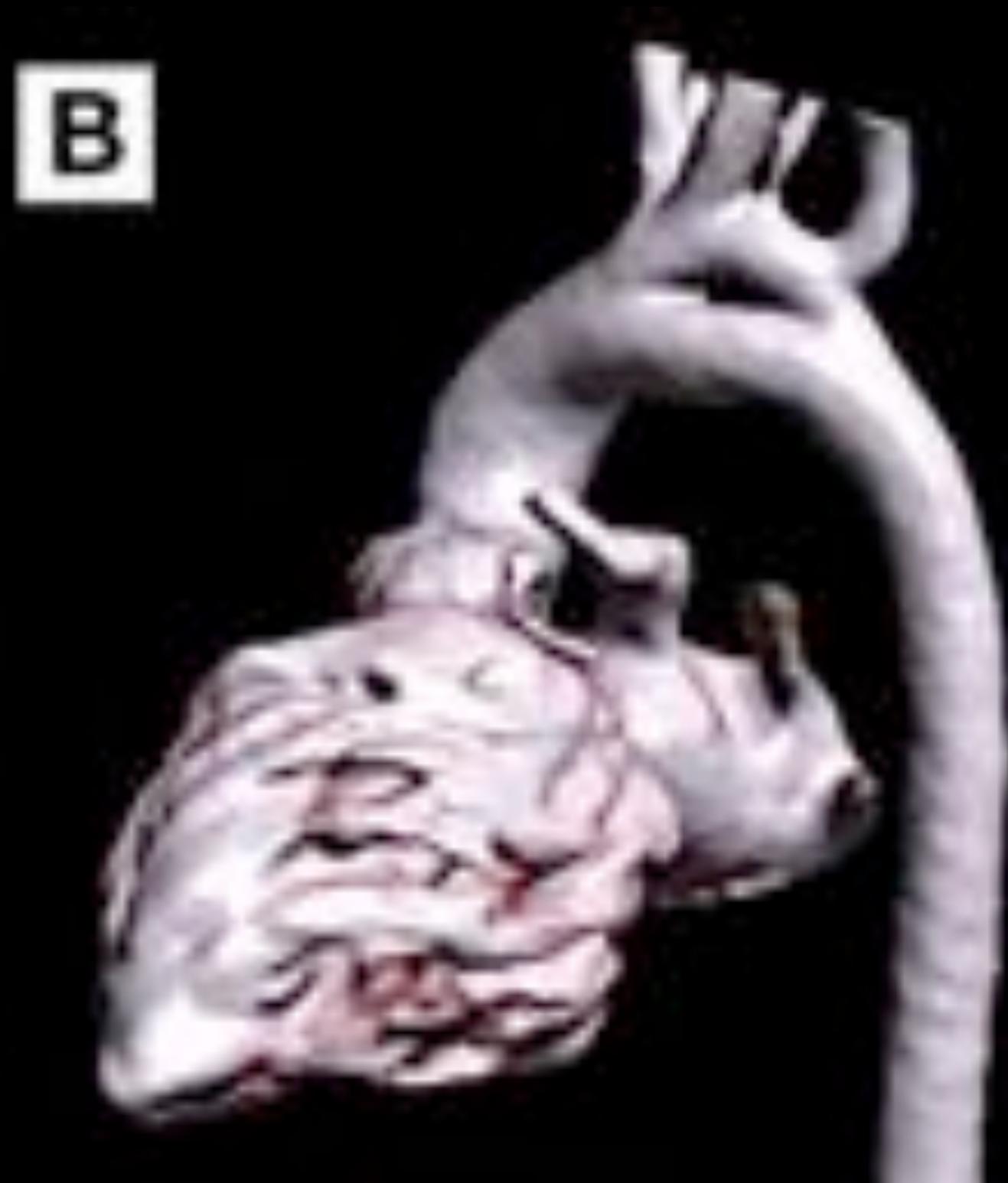


Persistance du 5^{ème} arc aortique

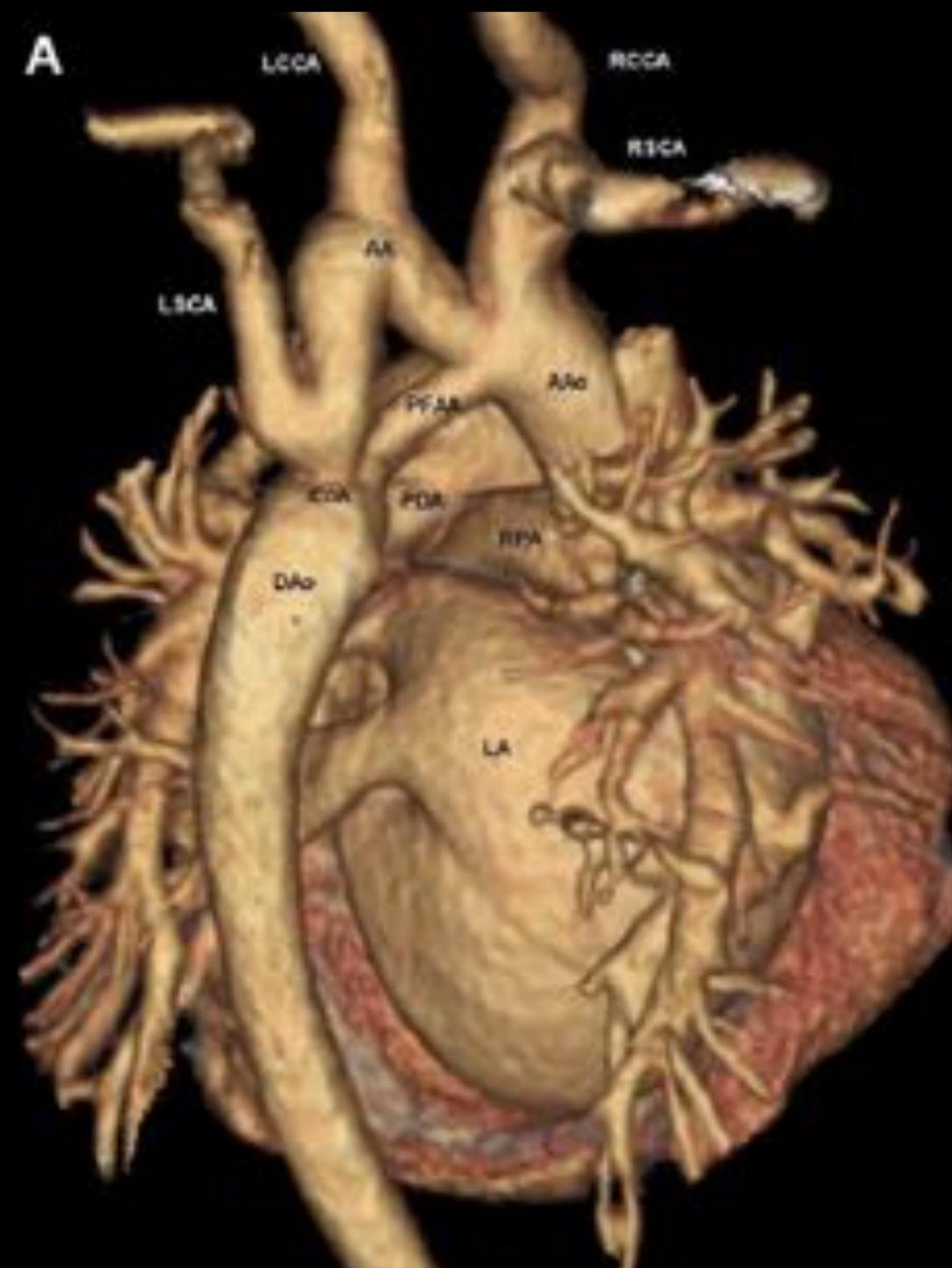
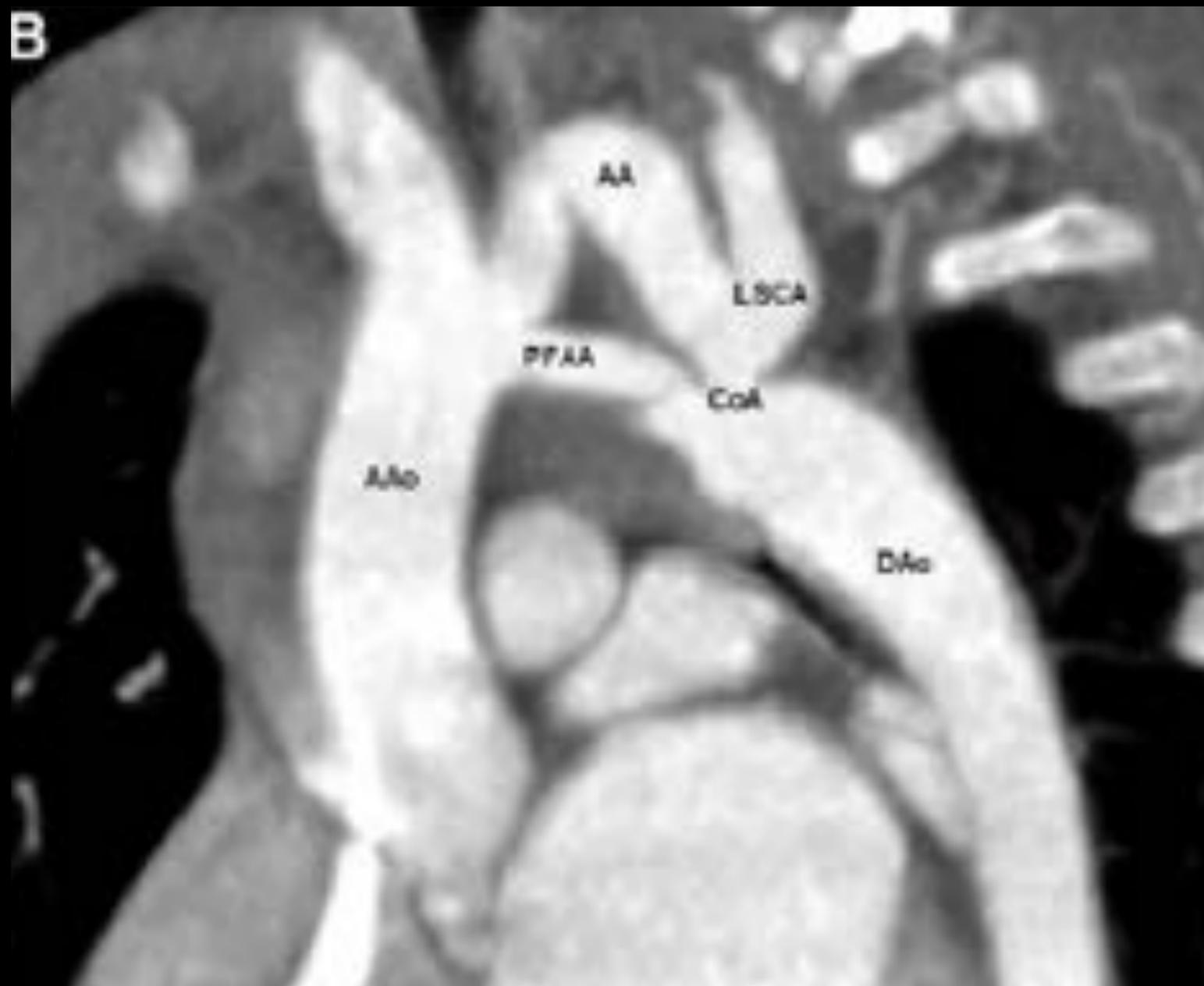




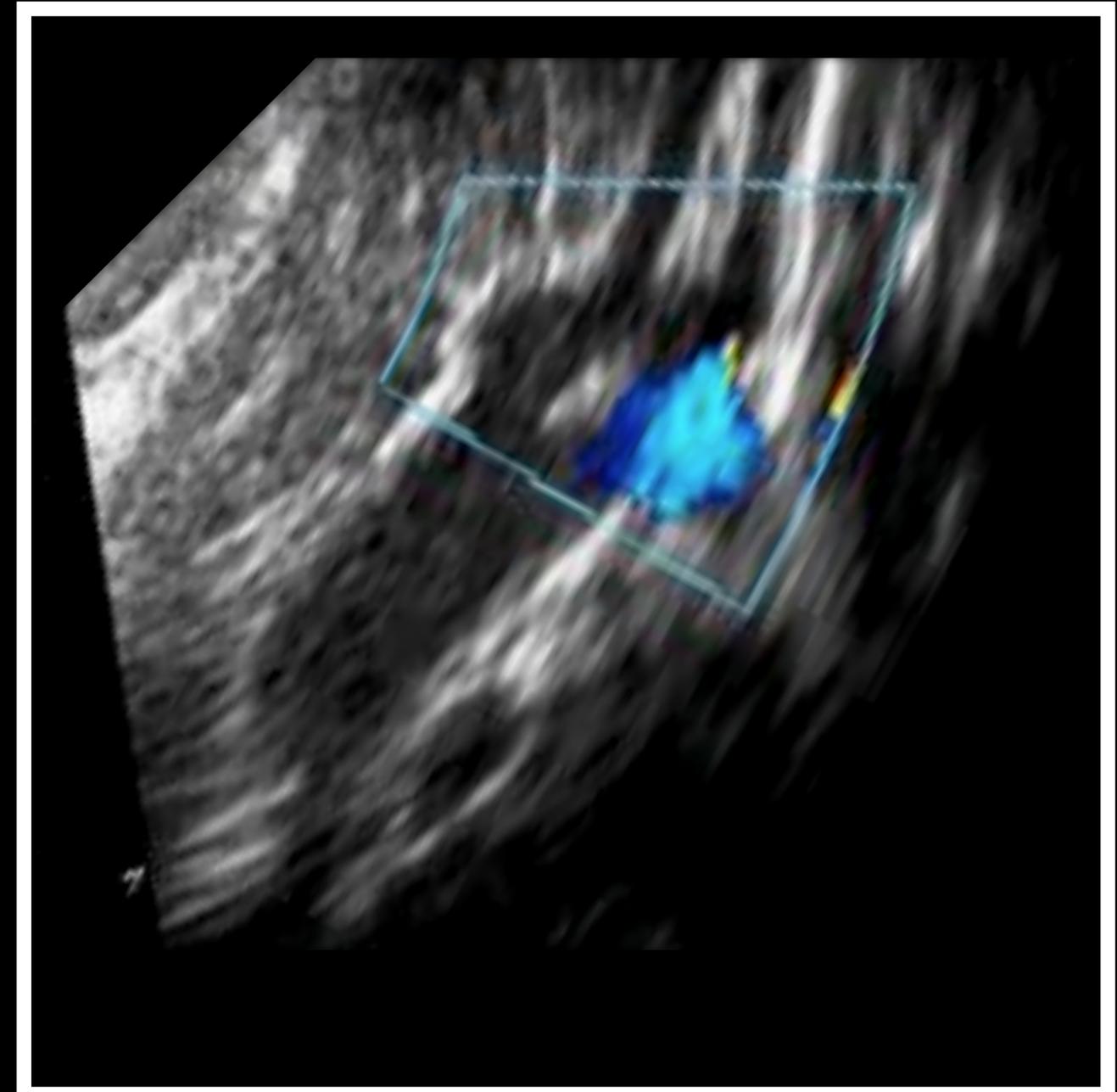
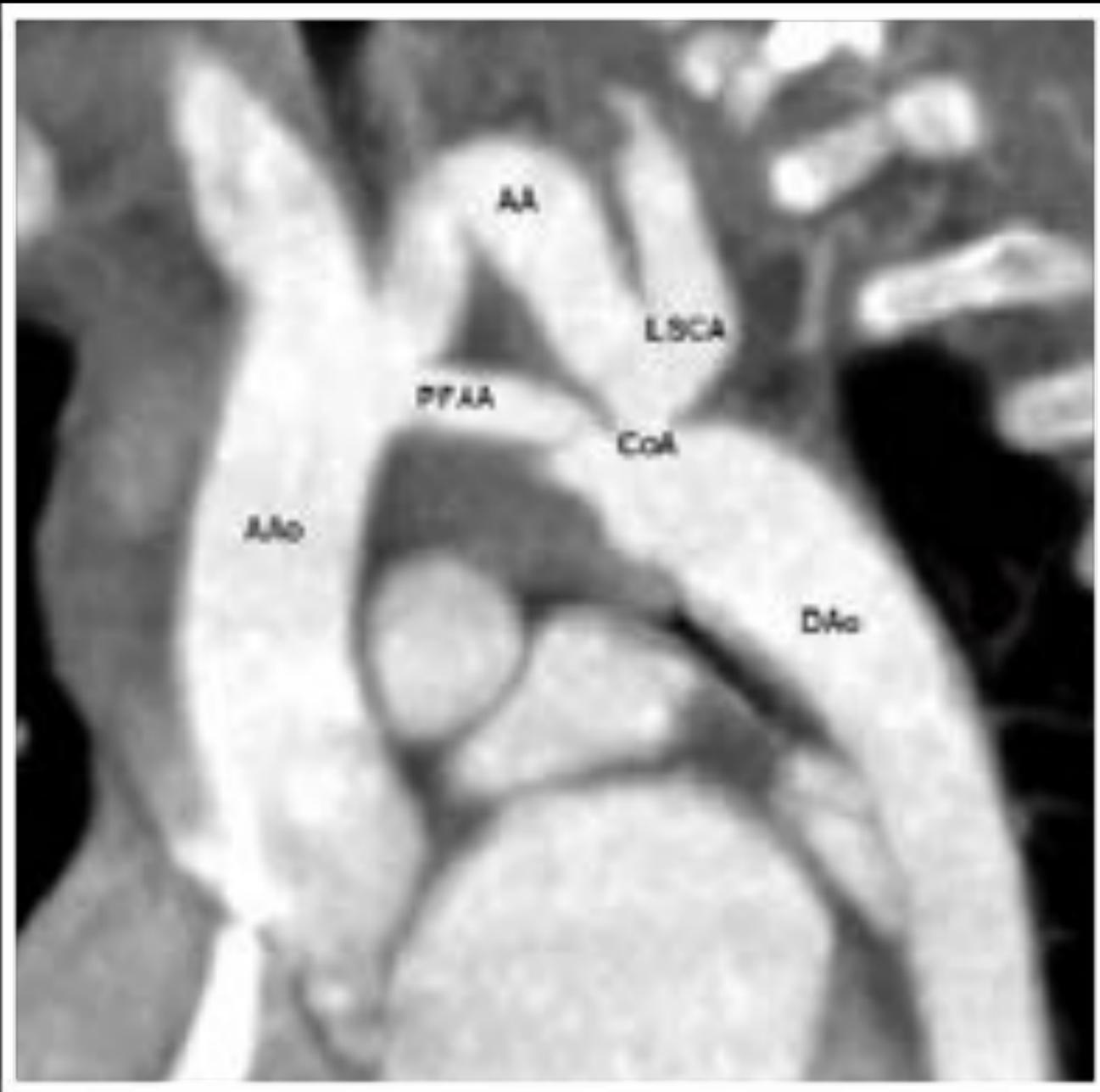
Persistance du 5^{ème} arc aortique



Persistance du 5^{ème} arc aortique



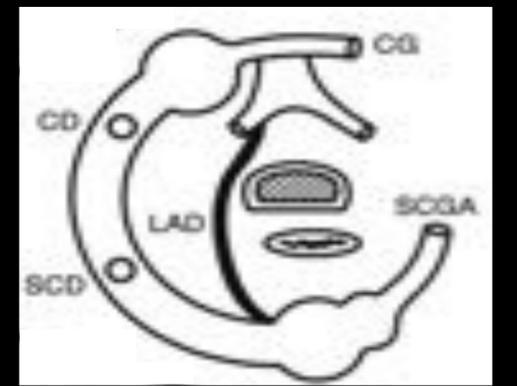
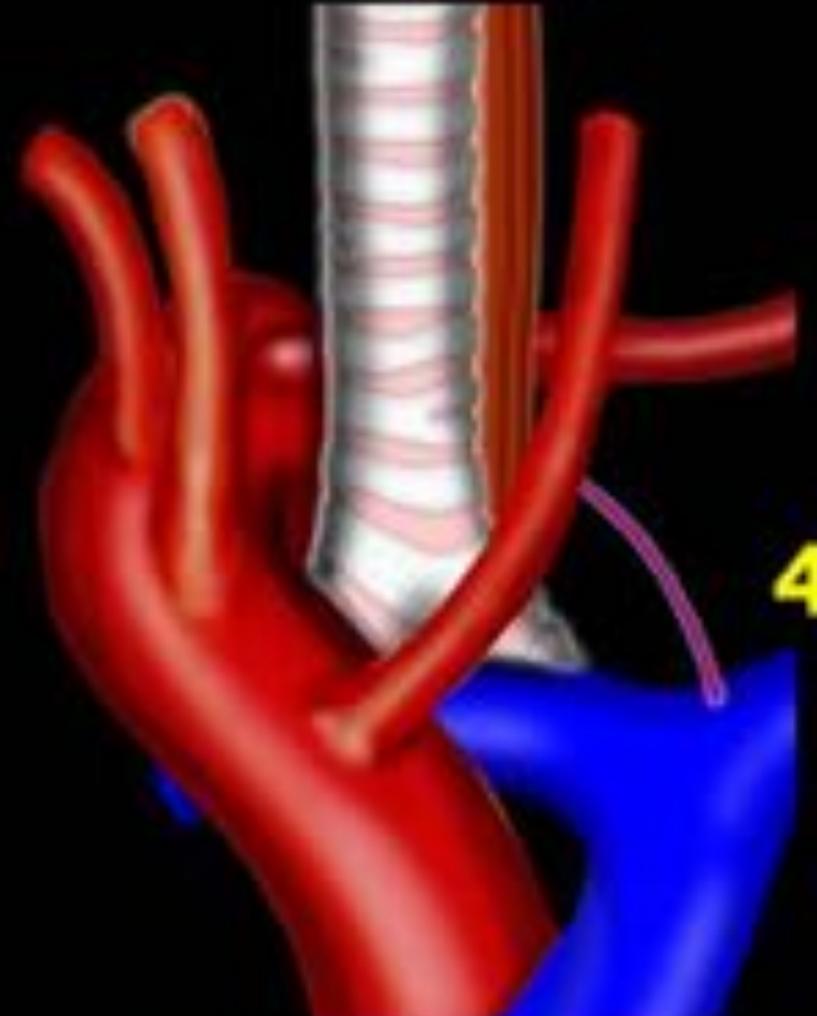
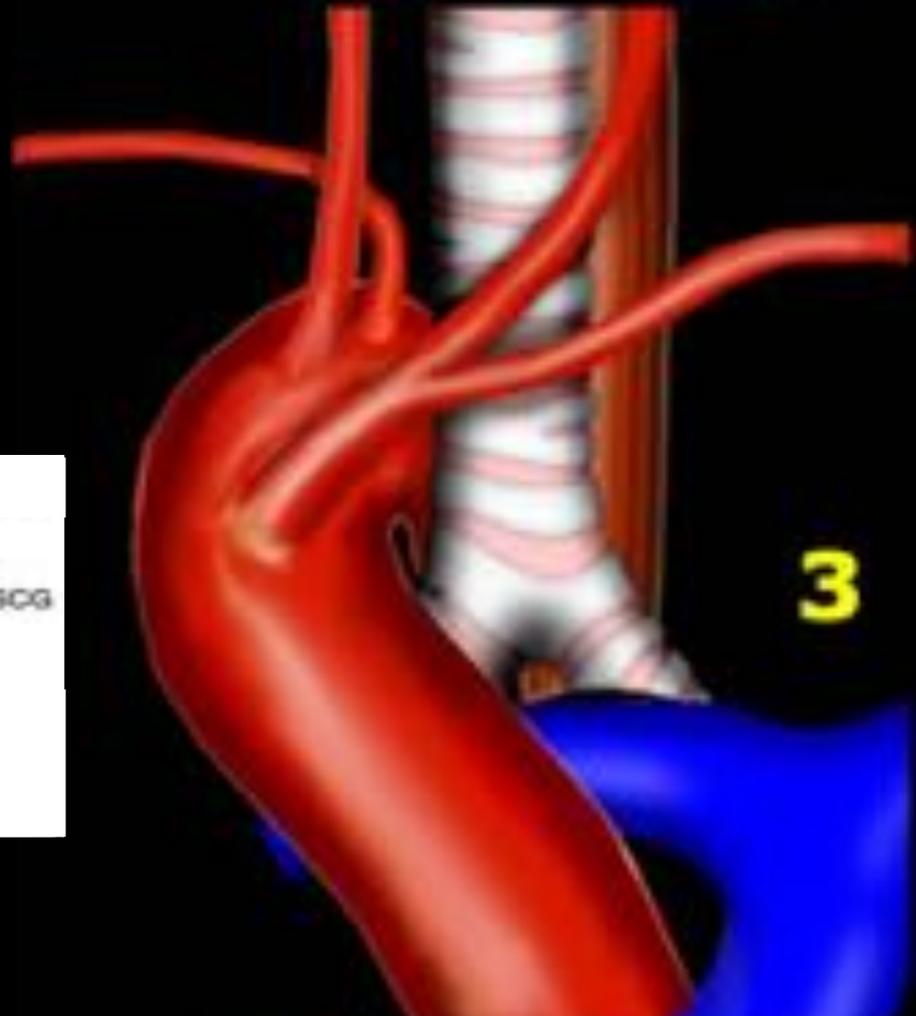
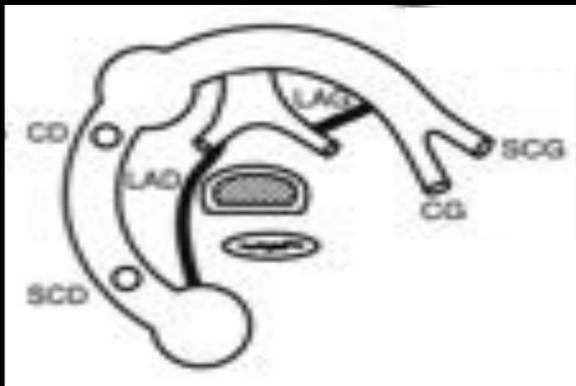
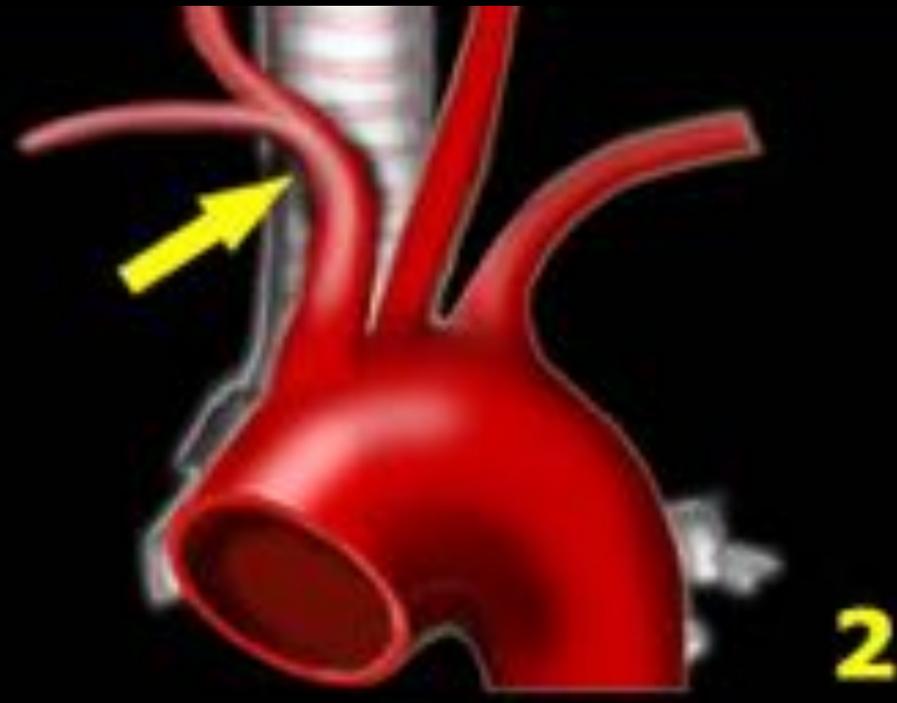
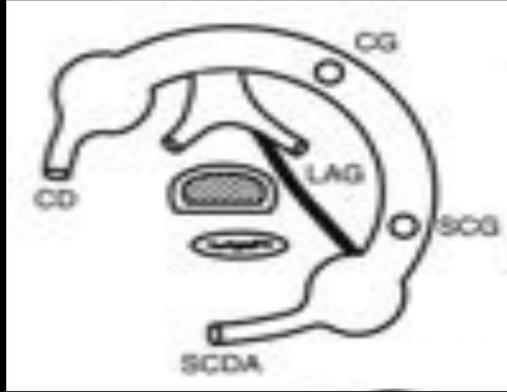
Persistance du 5^{ème} arc aortique



Persistance du 5^{ème} arc aortique

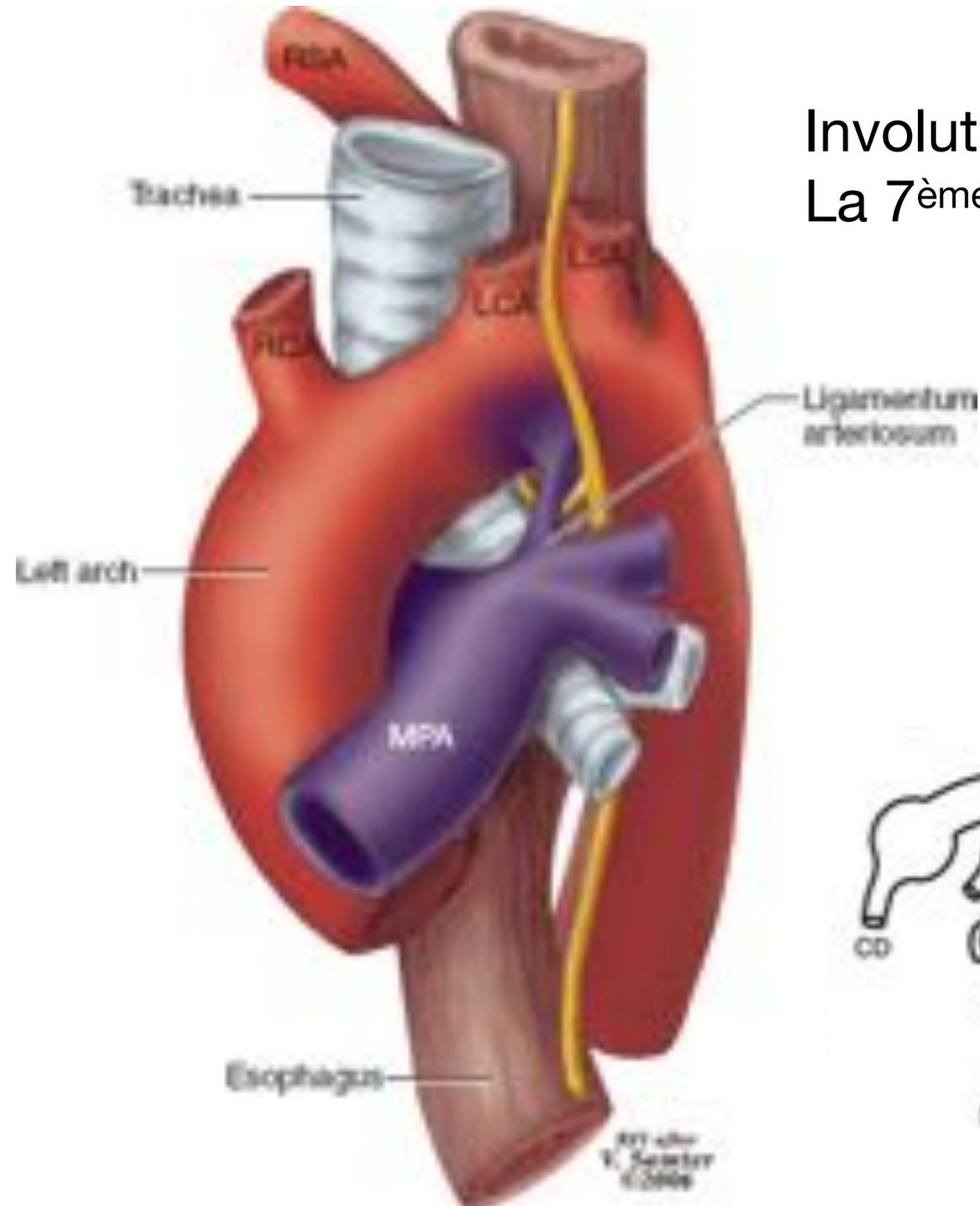
Différentes classifications des anomalies des arcs

- **Groupe 2 - Anomalies des arcs réalisant un anneau incomplet** avec un possible retentissement fonctionnel sur l'arbre trachéo-bronchique ou sur l'oesophage ou potentiel sling
 - Artère sous-clavière droite rétro-oesphagienne
 - TABC aberrant



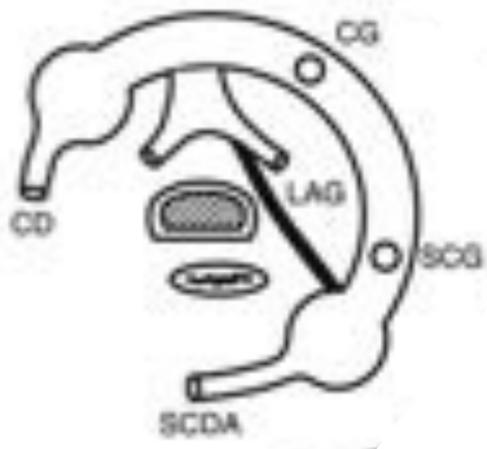
Artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne

Lusoria



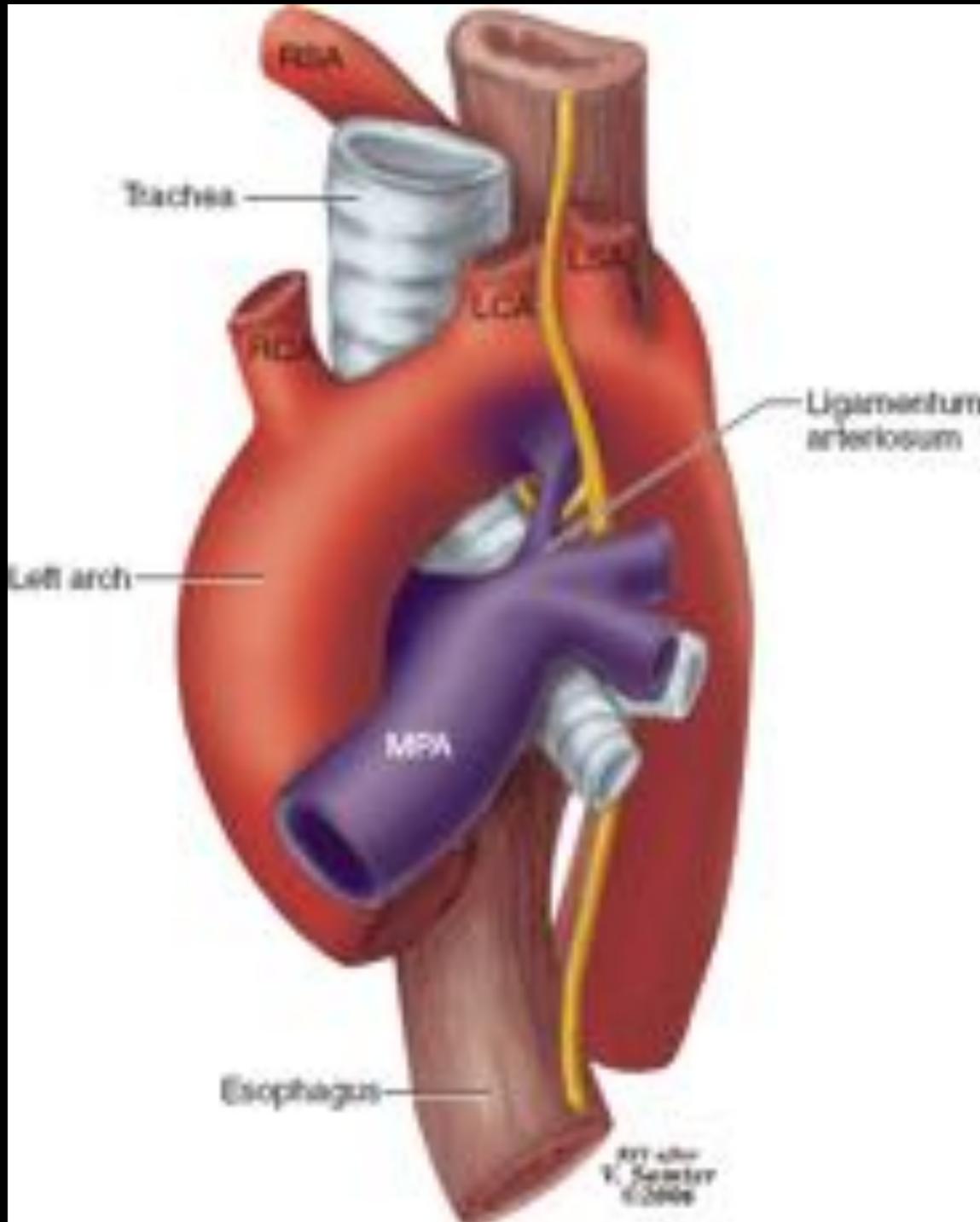
Involution du 4^{ème} arc Droit et partie crâniale de l'aorte dorsale Droite
La 7^{ème} artère intersegmentaire reste reliée à l'aorte descendante

- L'artère sous-clavière droite aberrante ou Lusoria est une malformation mineure relativement fréquente.
- Incidence 0,5 à 2,5% (ASC droite rétro)
- Incidence 0,1% (ASC gauche rétro)
- Découverte fortuite ou associée à une cardiopathie congénitale.
- Si symptômes : Signes digestifs plus fréquents que respiratoires



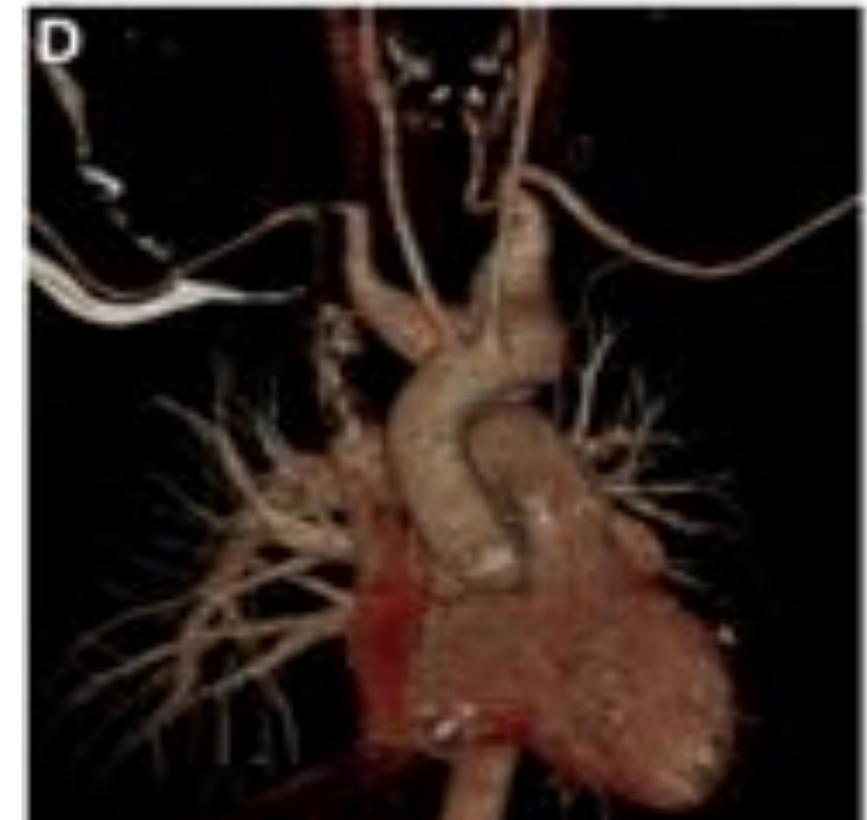
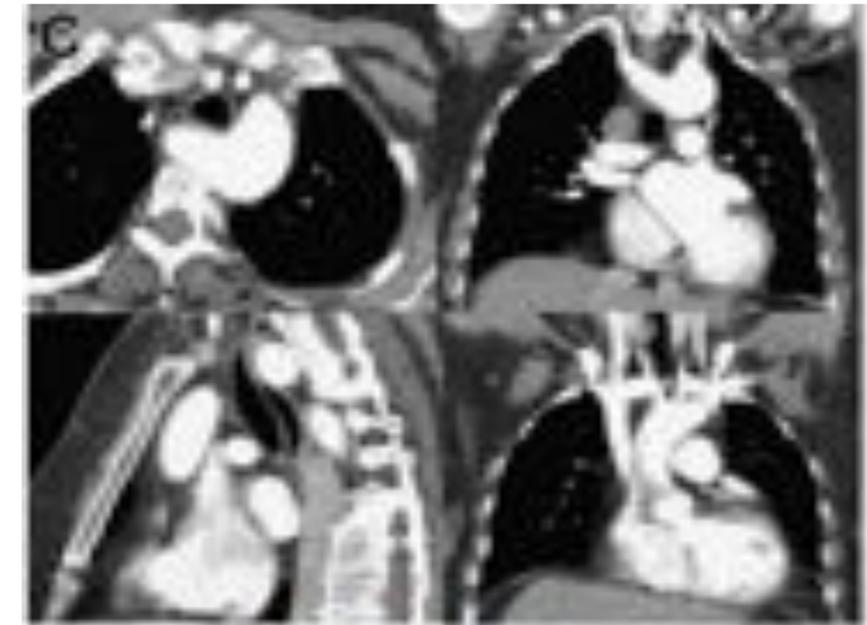
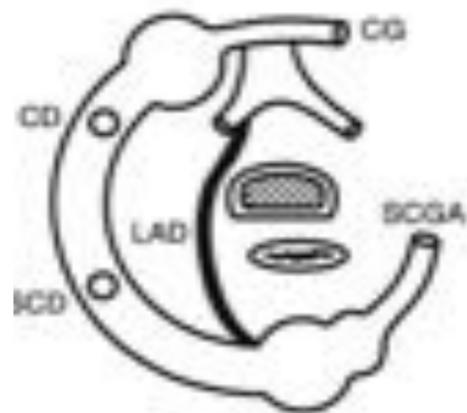
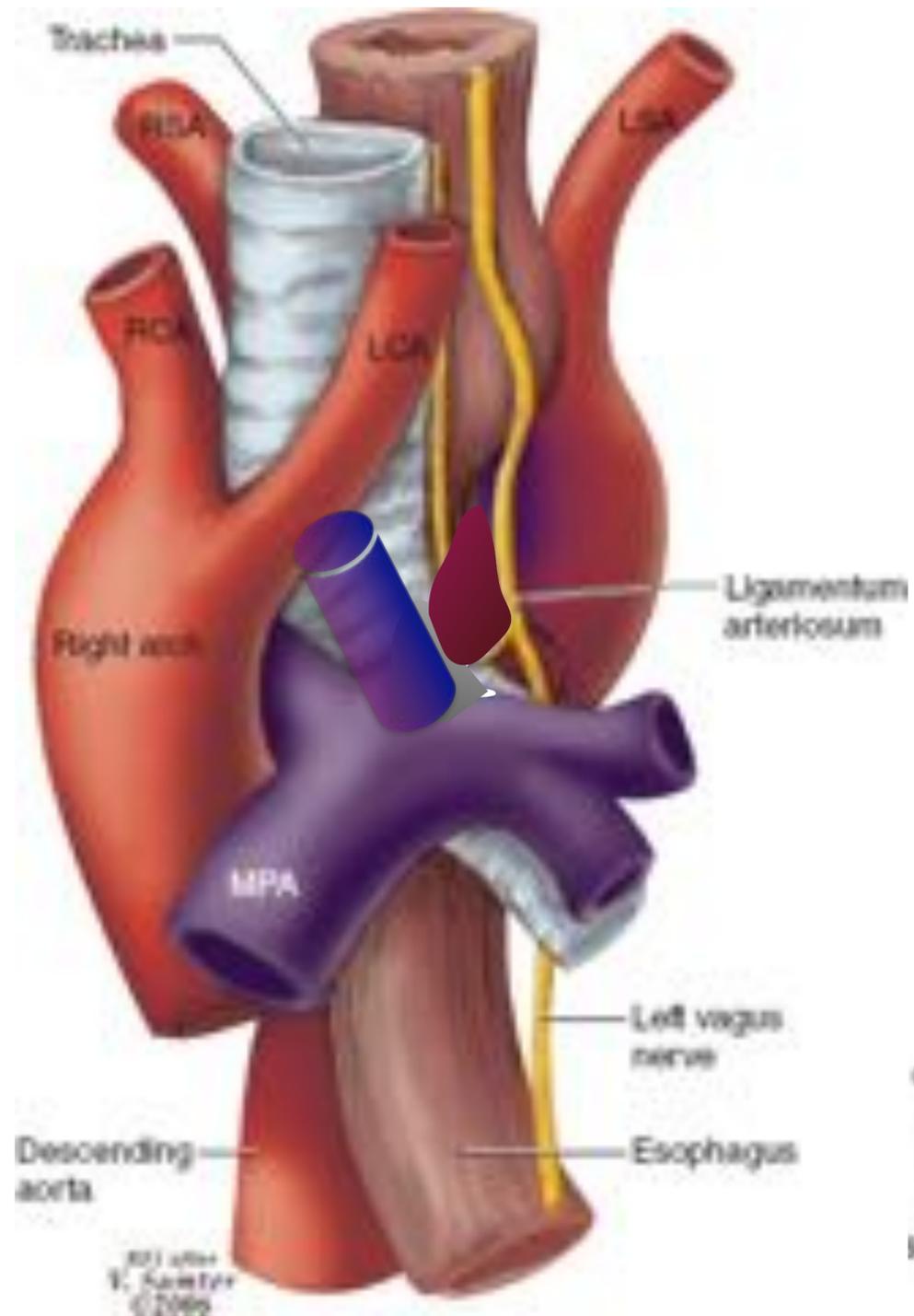
Artère sous-clavière droite rétro-oesphagienne

Lusoria



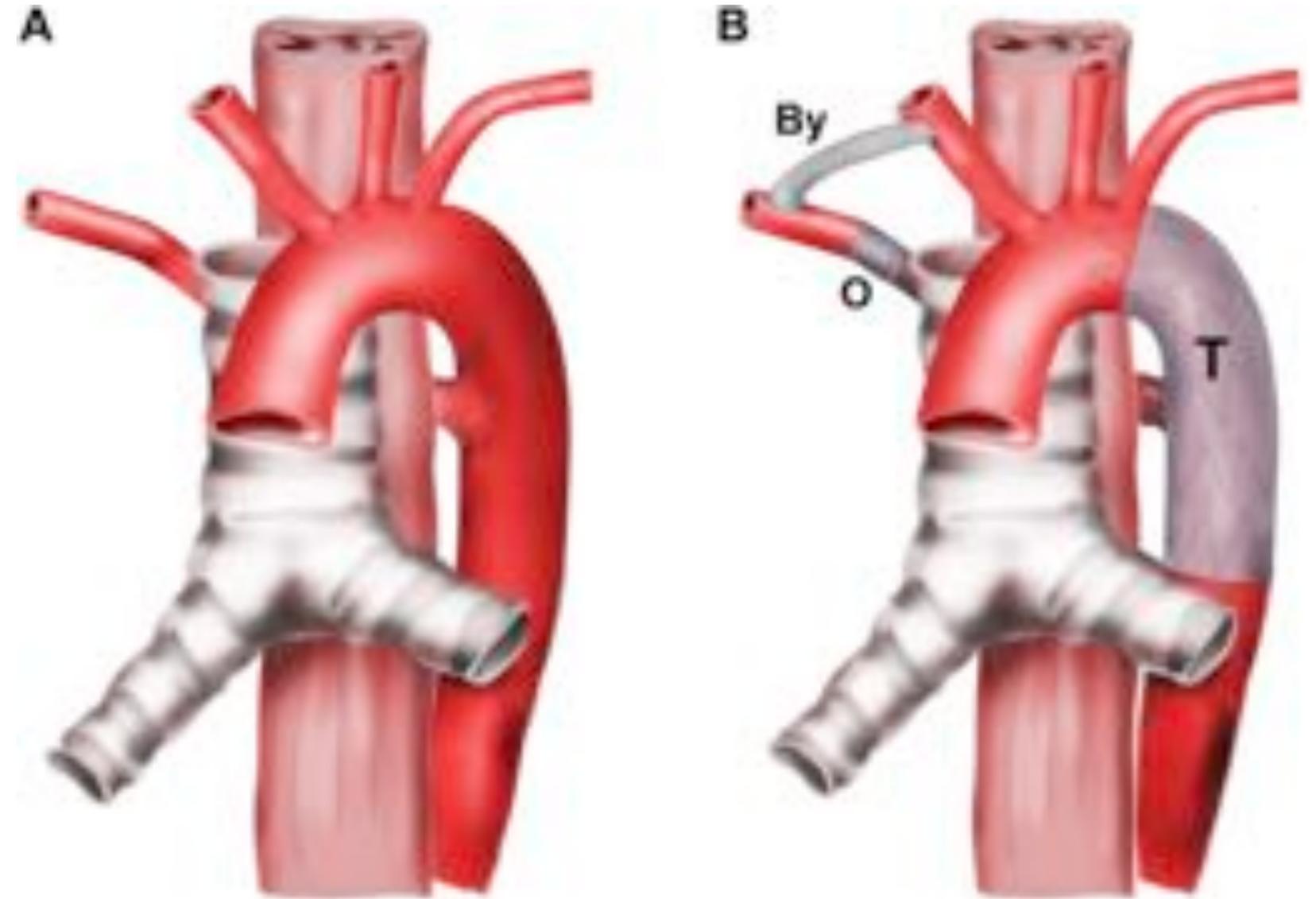
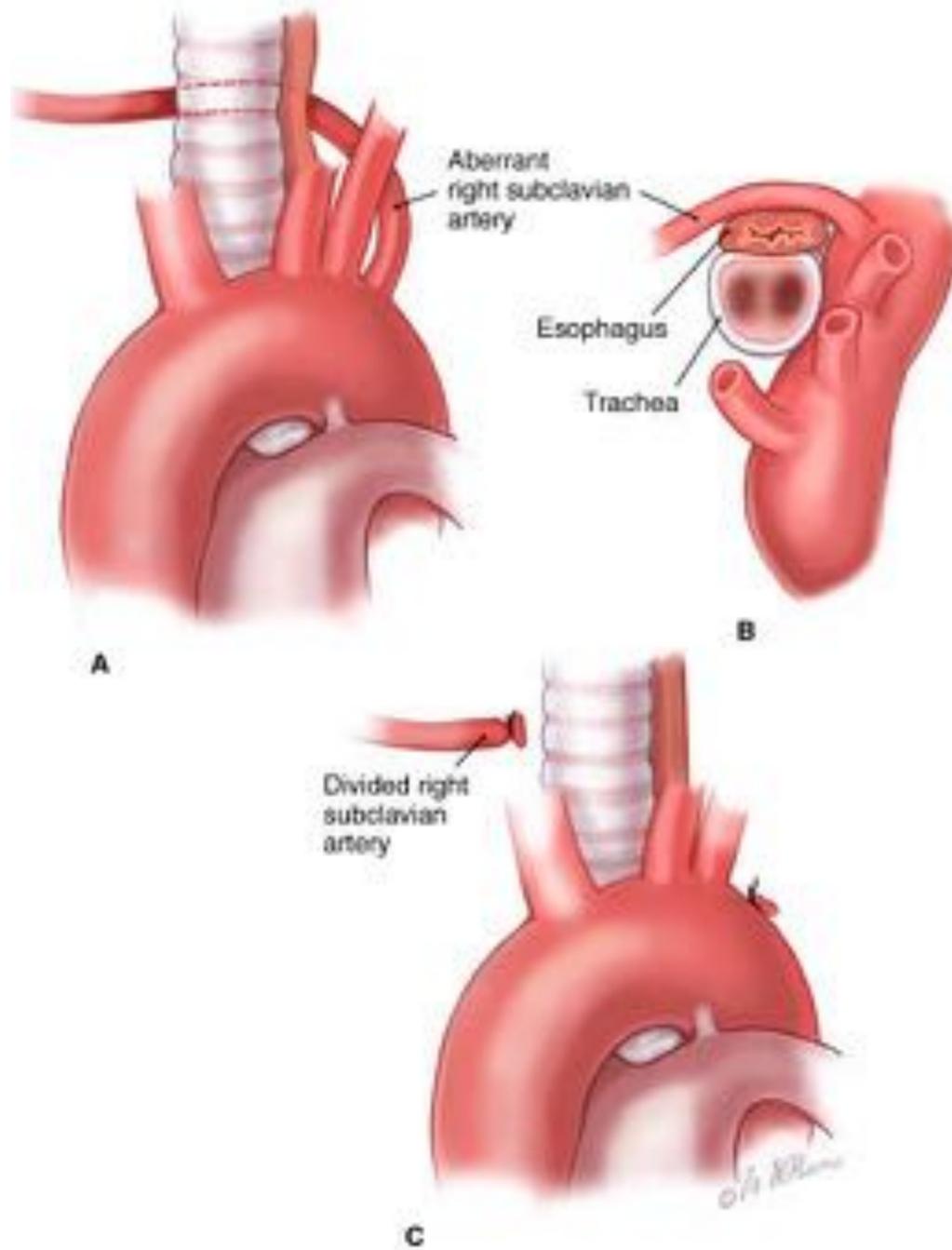
Artère sous-clavière rétro-oesophagienne

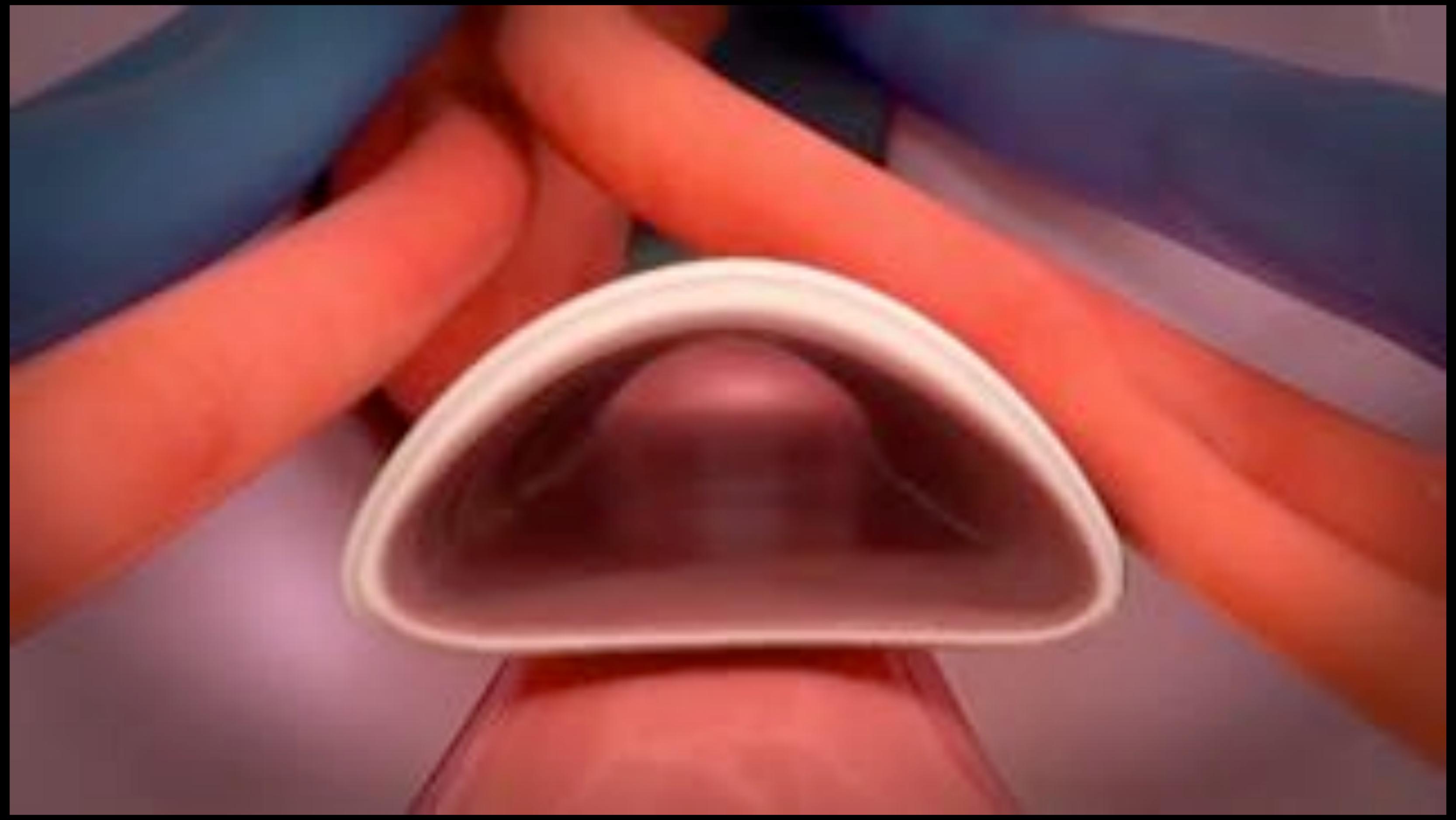
Lusoria gauche



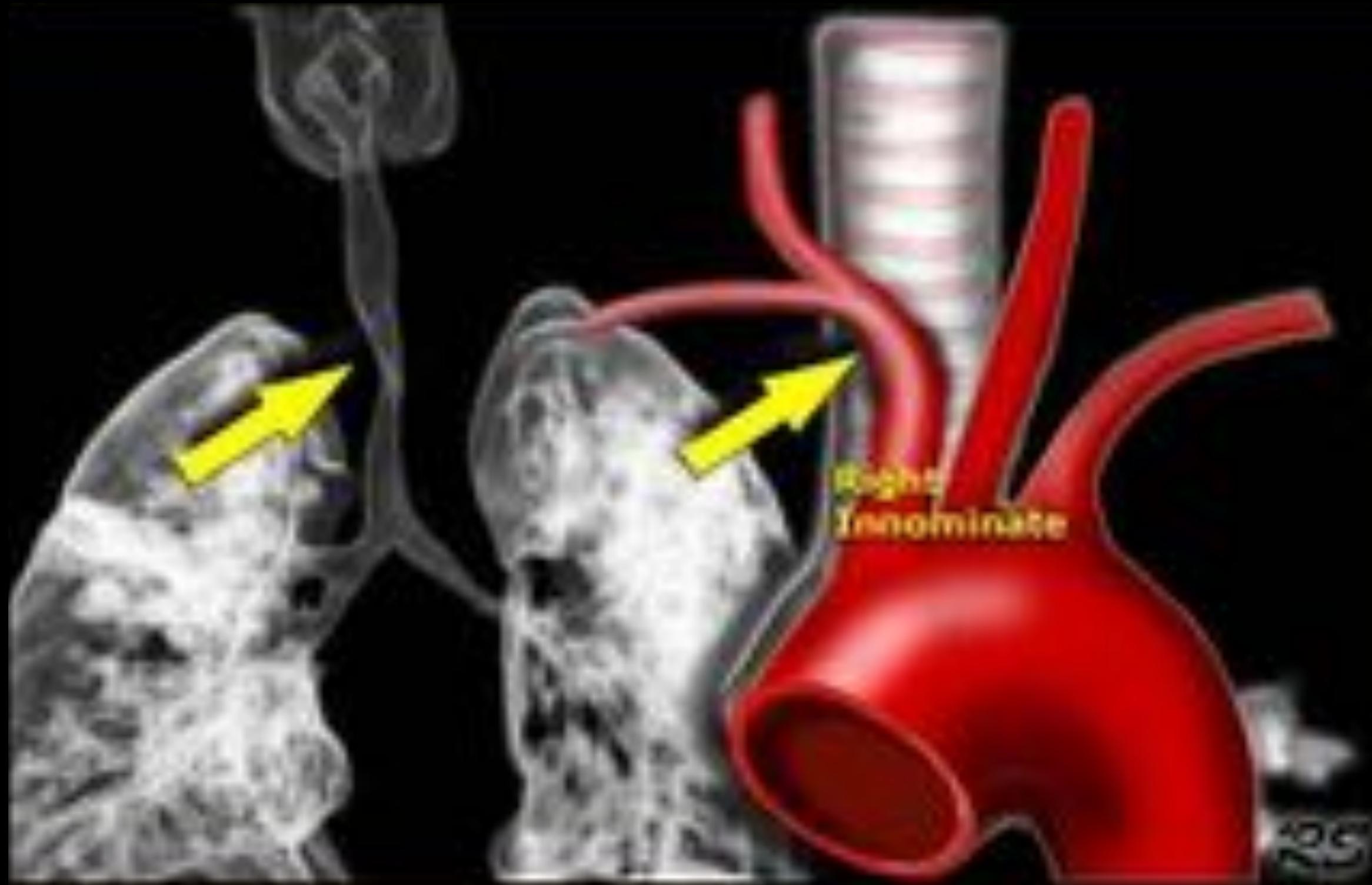
Artère sous-clavière rétro-oesphagienne

Chirurgie

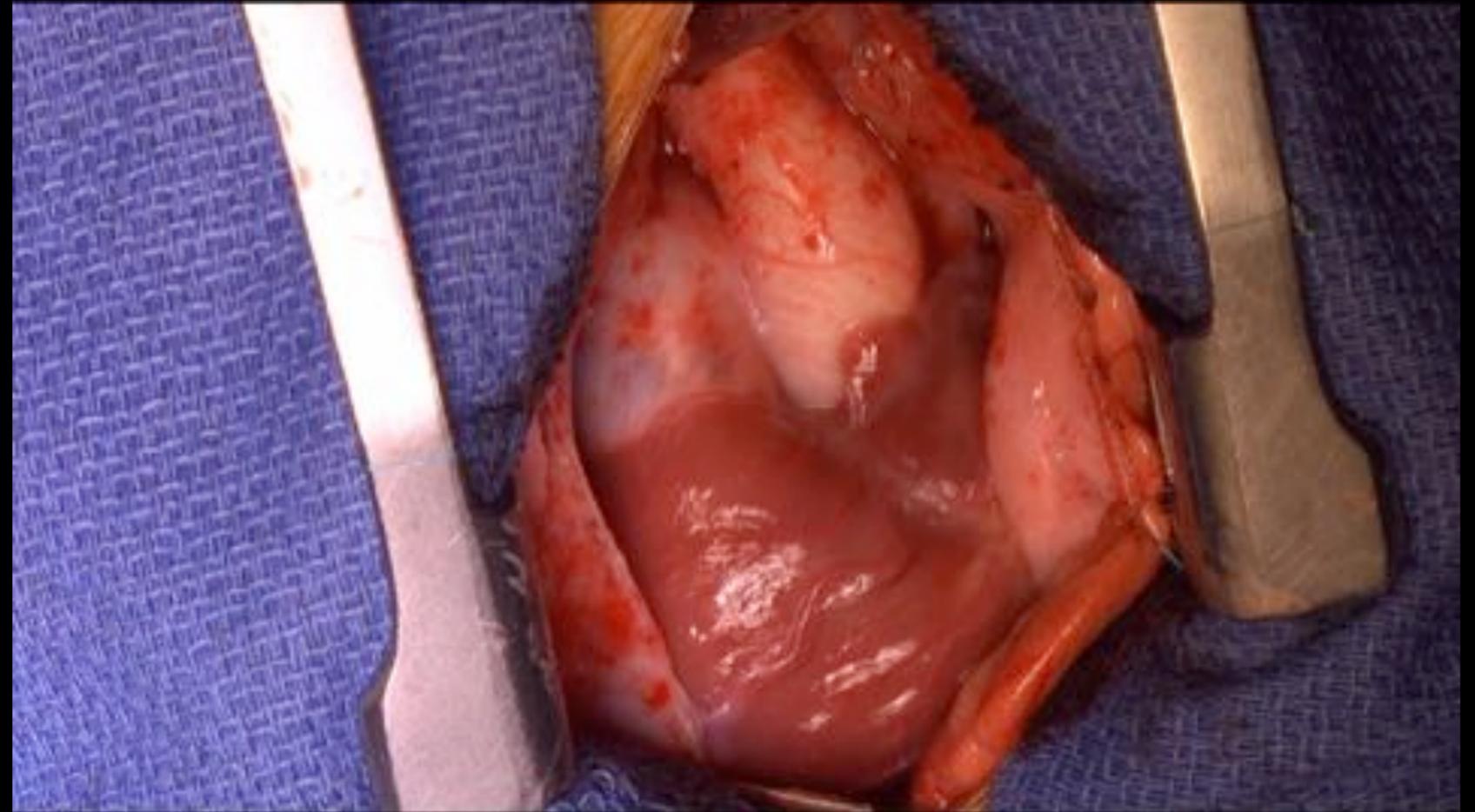




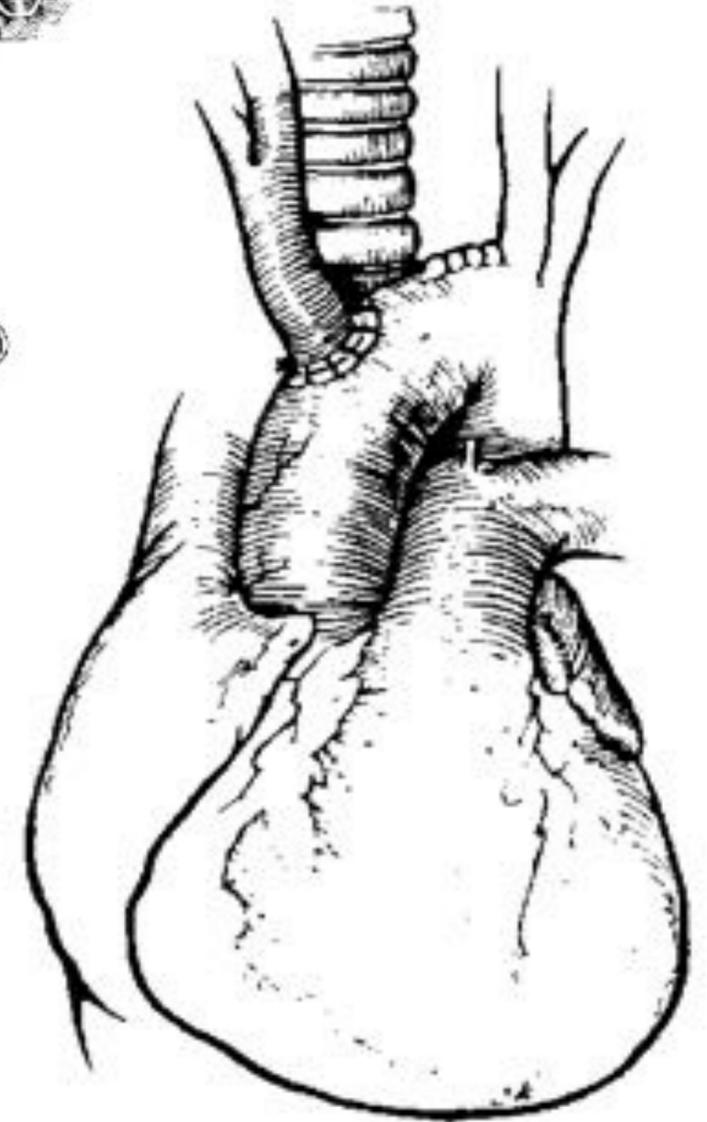
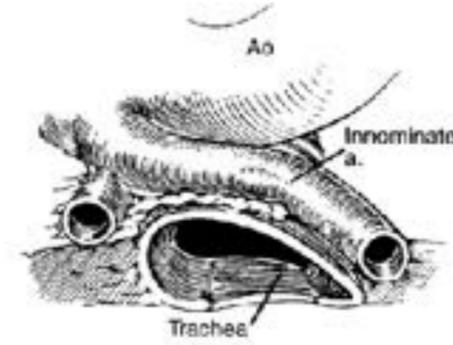
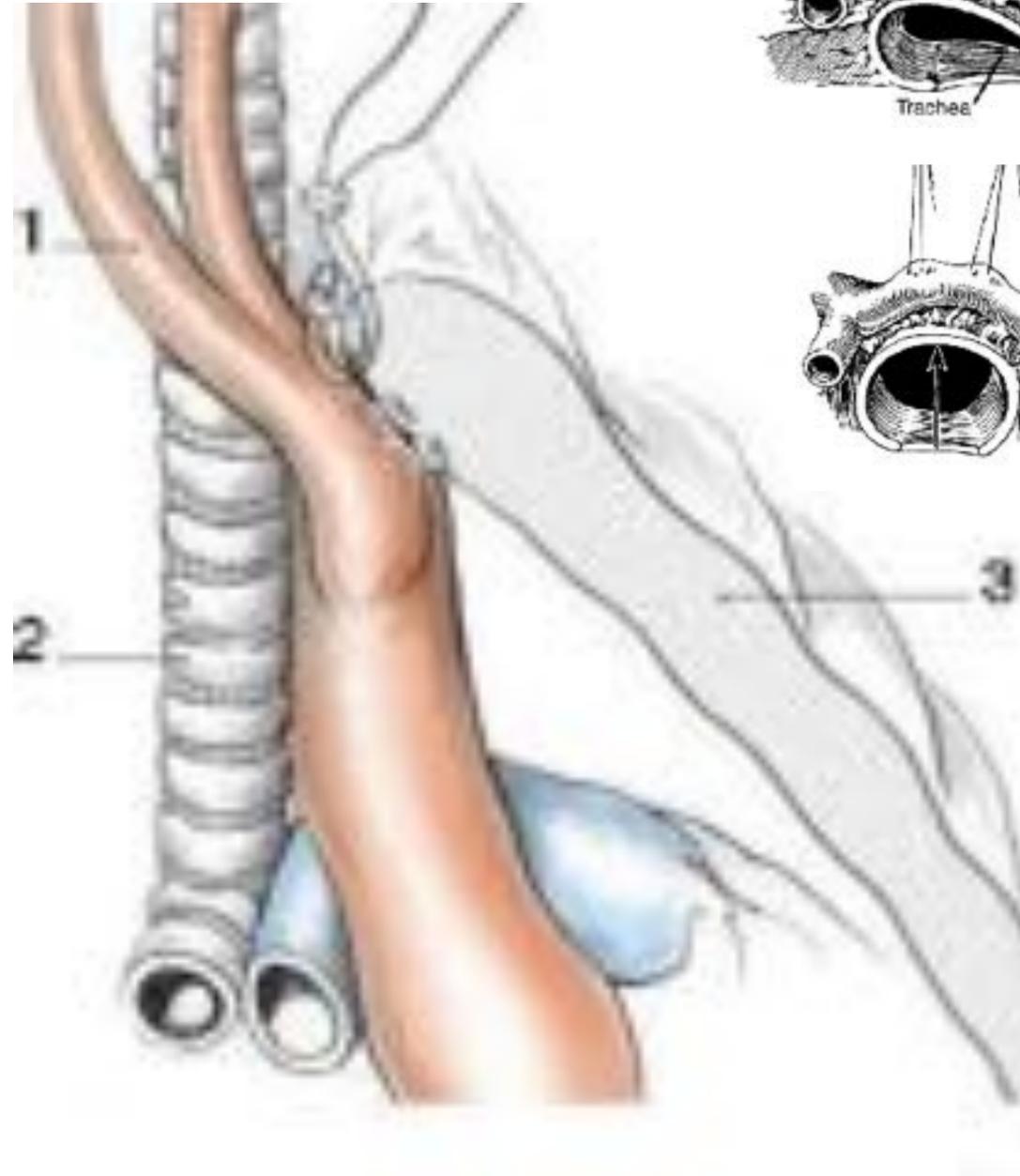
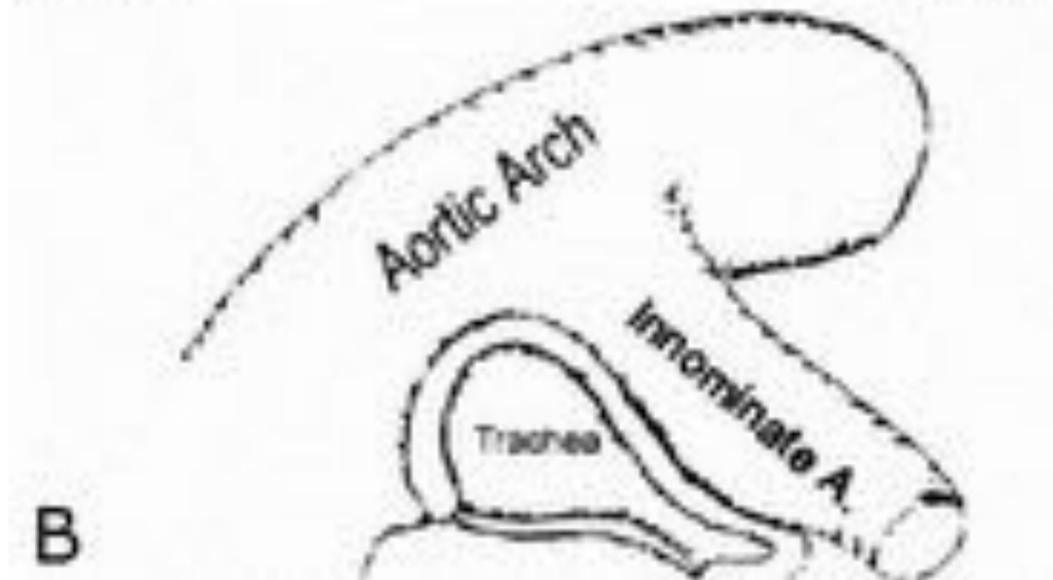
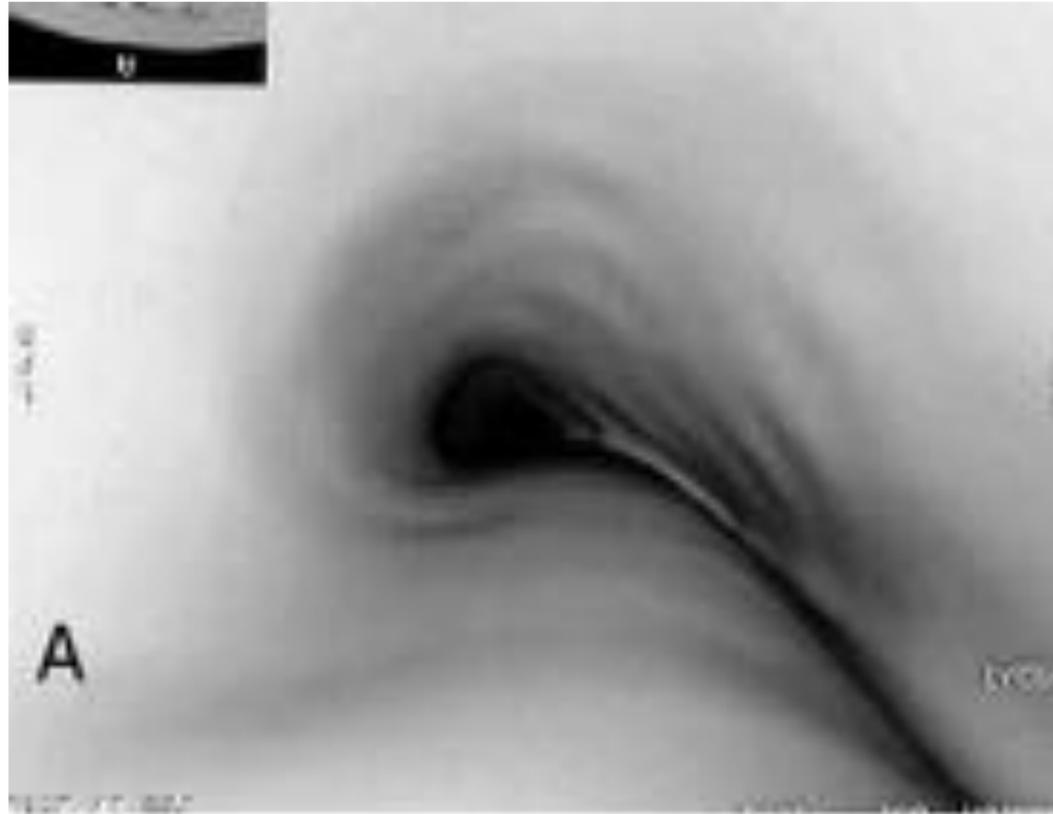
TABC compressif



TABC compressif



TABC compressif *Chirurgie*



Pexie

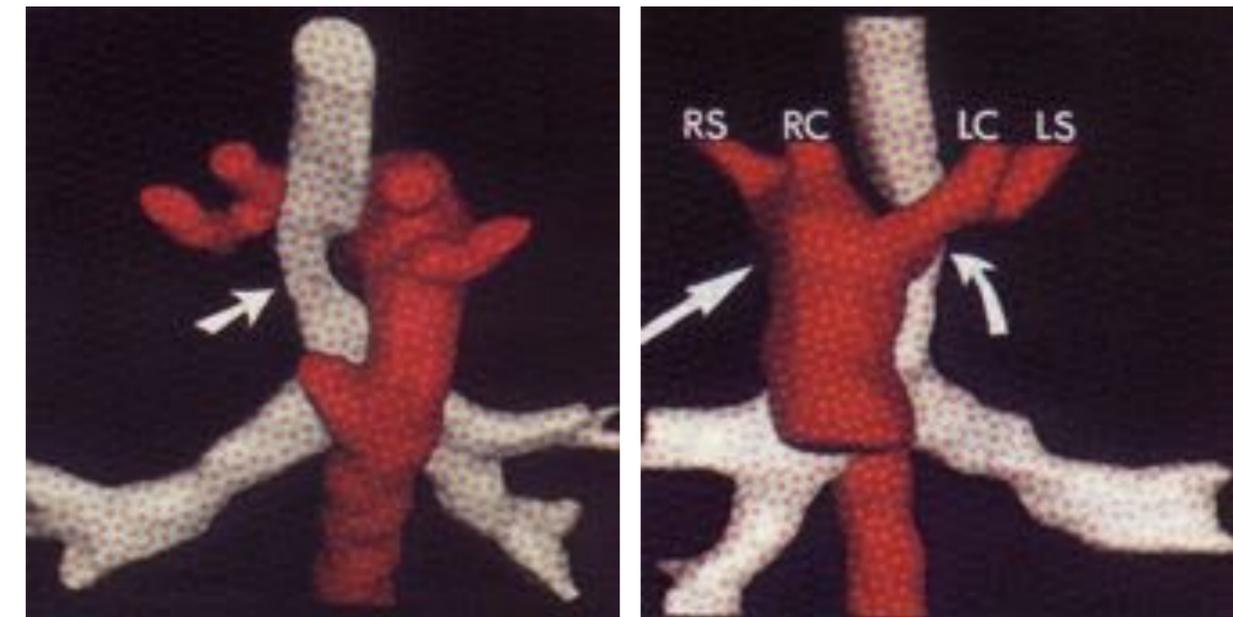
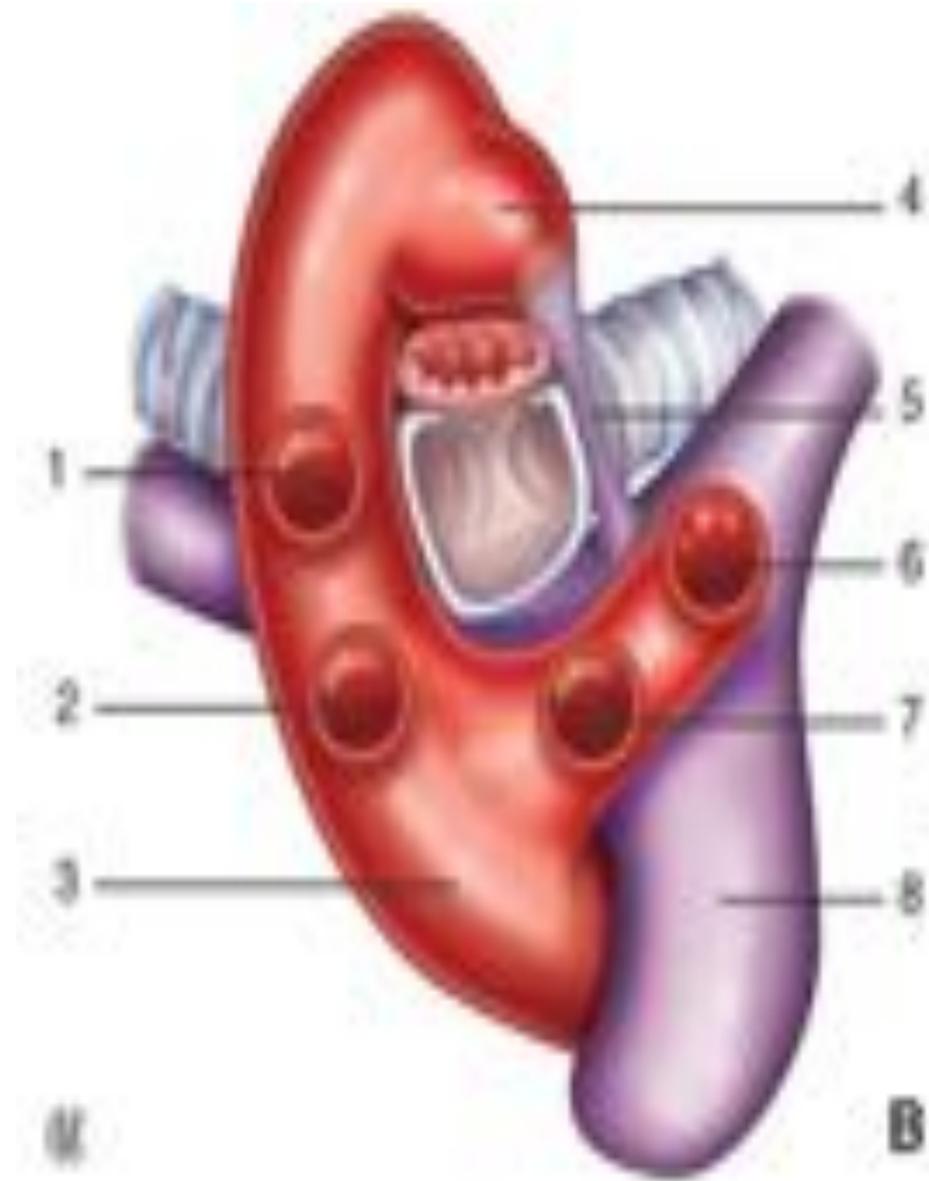
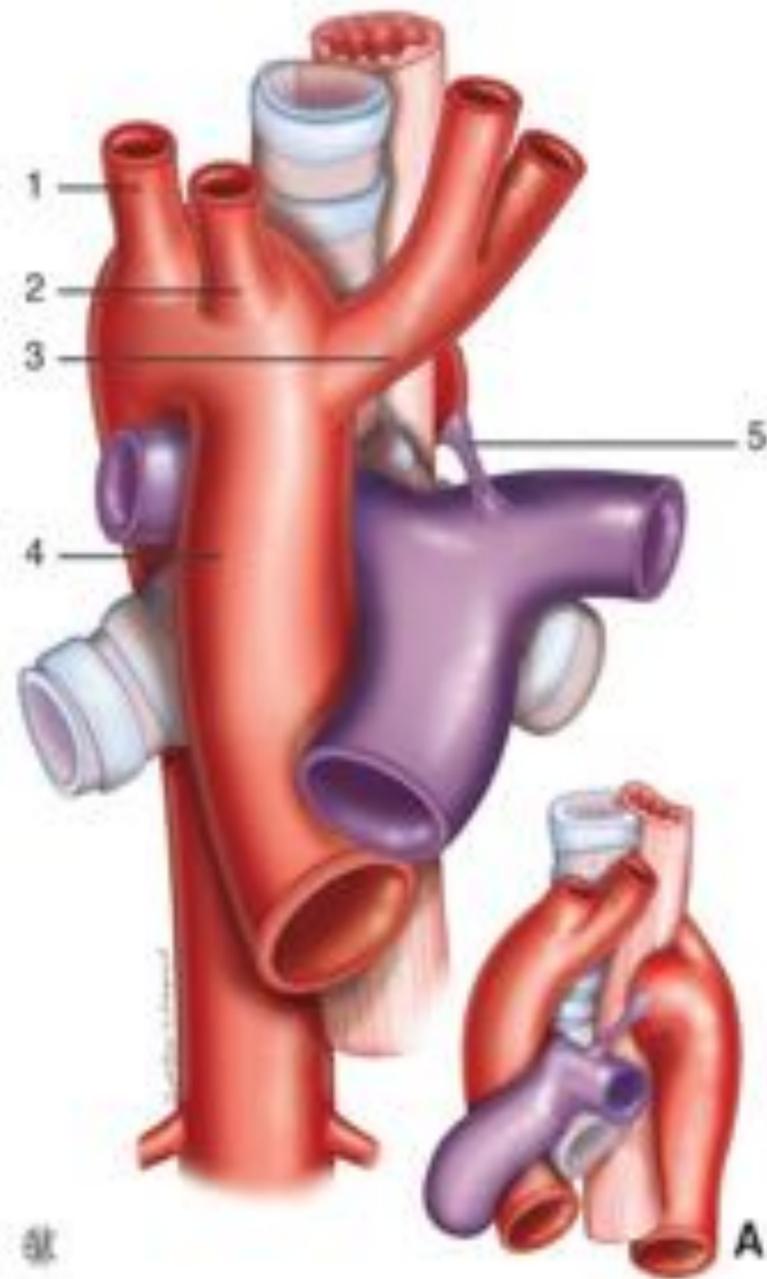
Transposition

Différentes classifications des anomalies des arcs

- **Groupe 2 - Anomalies des arcs réalisant un anneau complet** avec un possible retentissement fonctionnel sur l'arbre trachéo-bronchique ou sur l'oesophage
 - Diverticule de Kommerel
 - Anomalie de Neuhauser
 - Aortes encerclantes
 - Double arc aortique

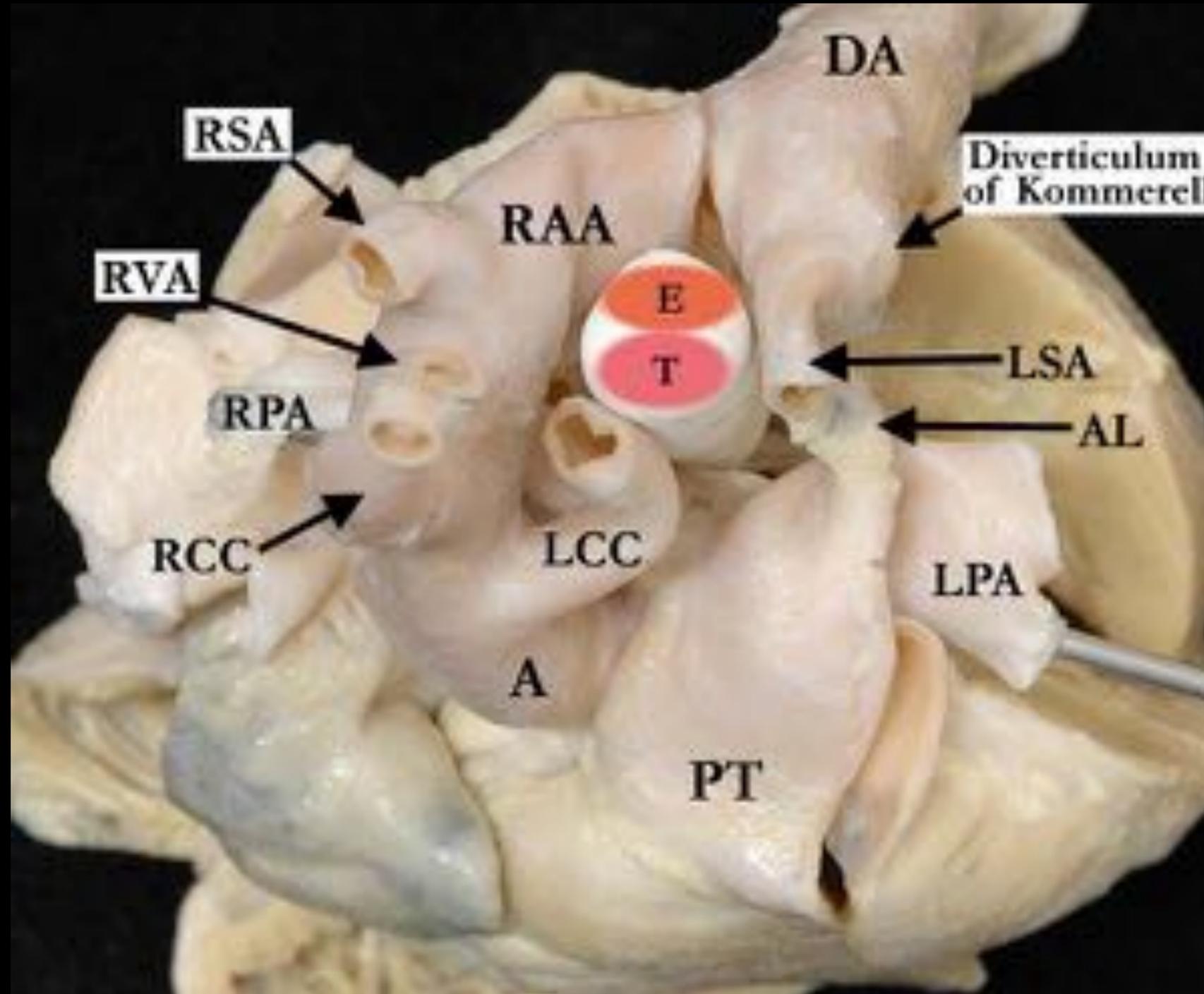
Diverticule de Kommerel

Crosse droite, A. Sous-clavière gauche normale, diverticule de Kommerel (reliquat du 4ème arc), ligament artériel



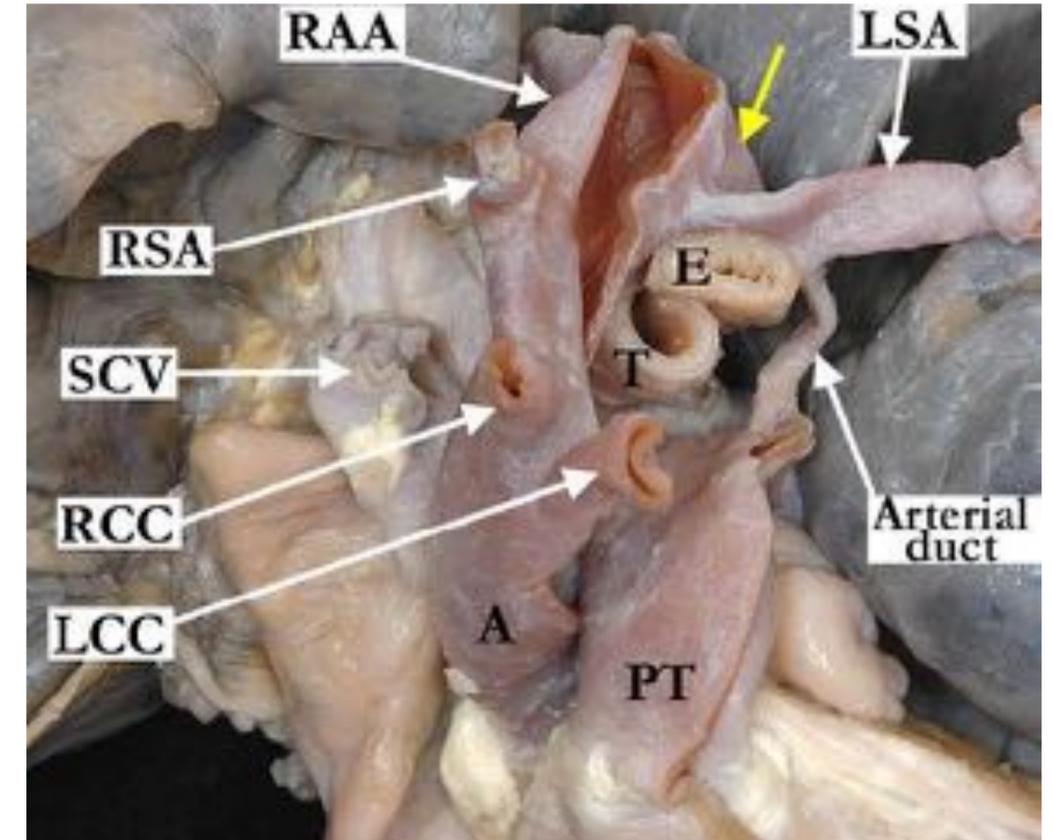
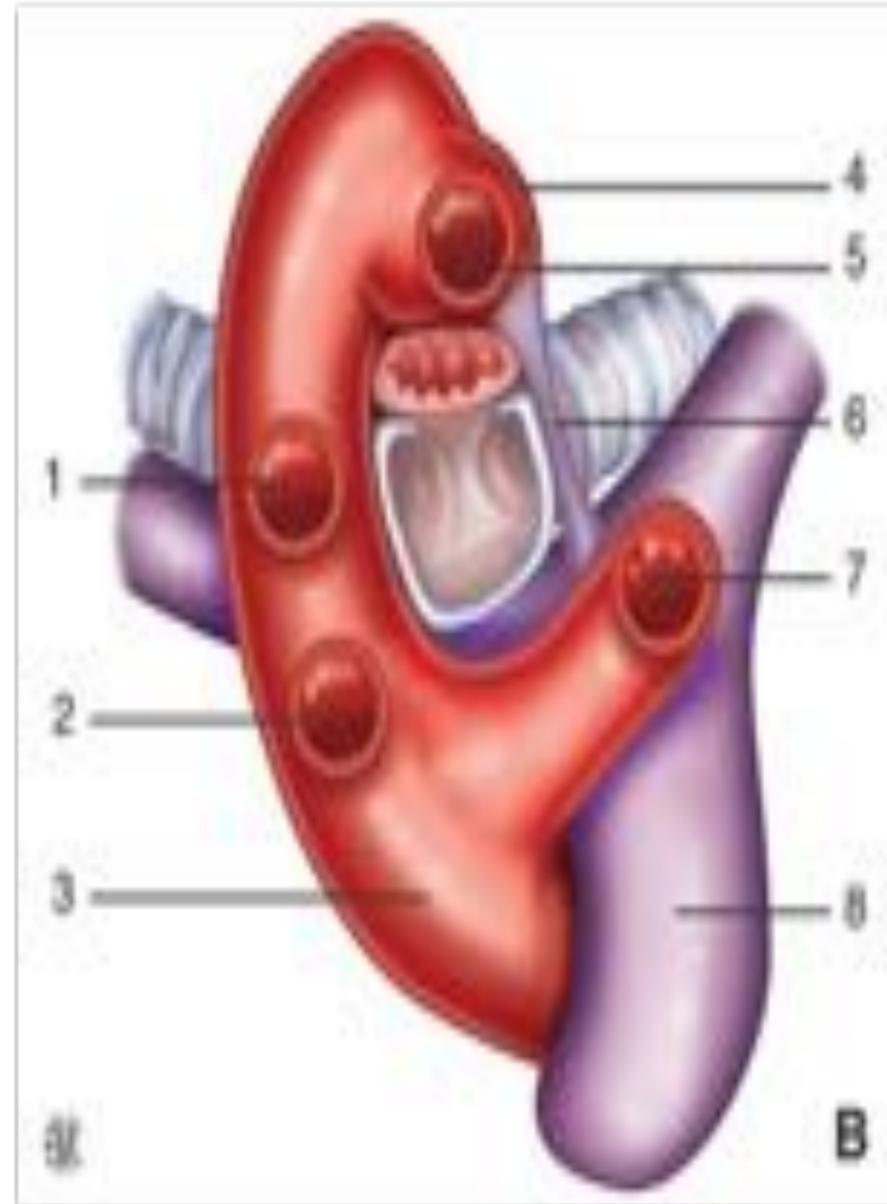
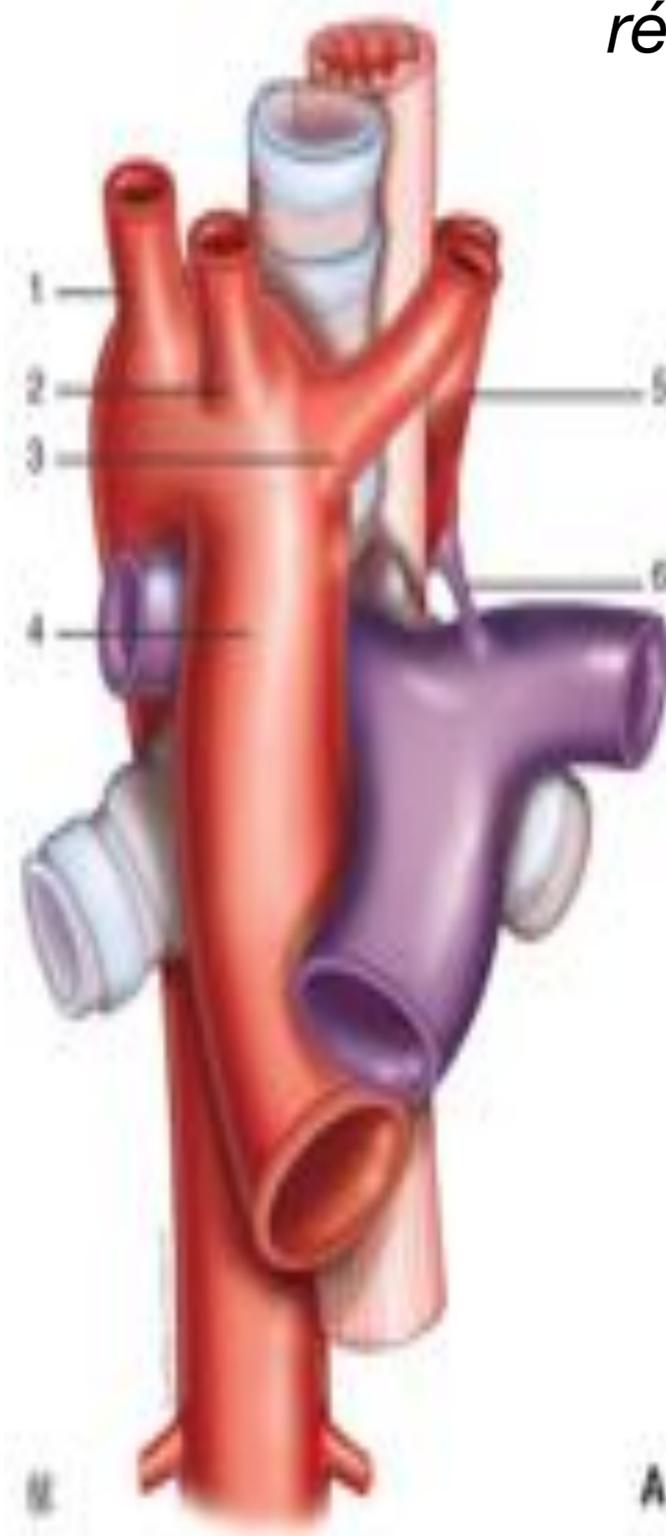
Diverticule de Kommerel

Crosse droite, A. Sous-clavière gauche normale, diverticule de Kommerel (reliquat du 4ème arc), ligament artériel



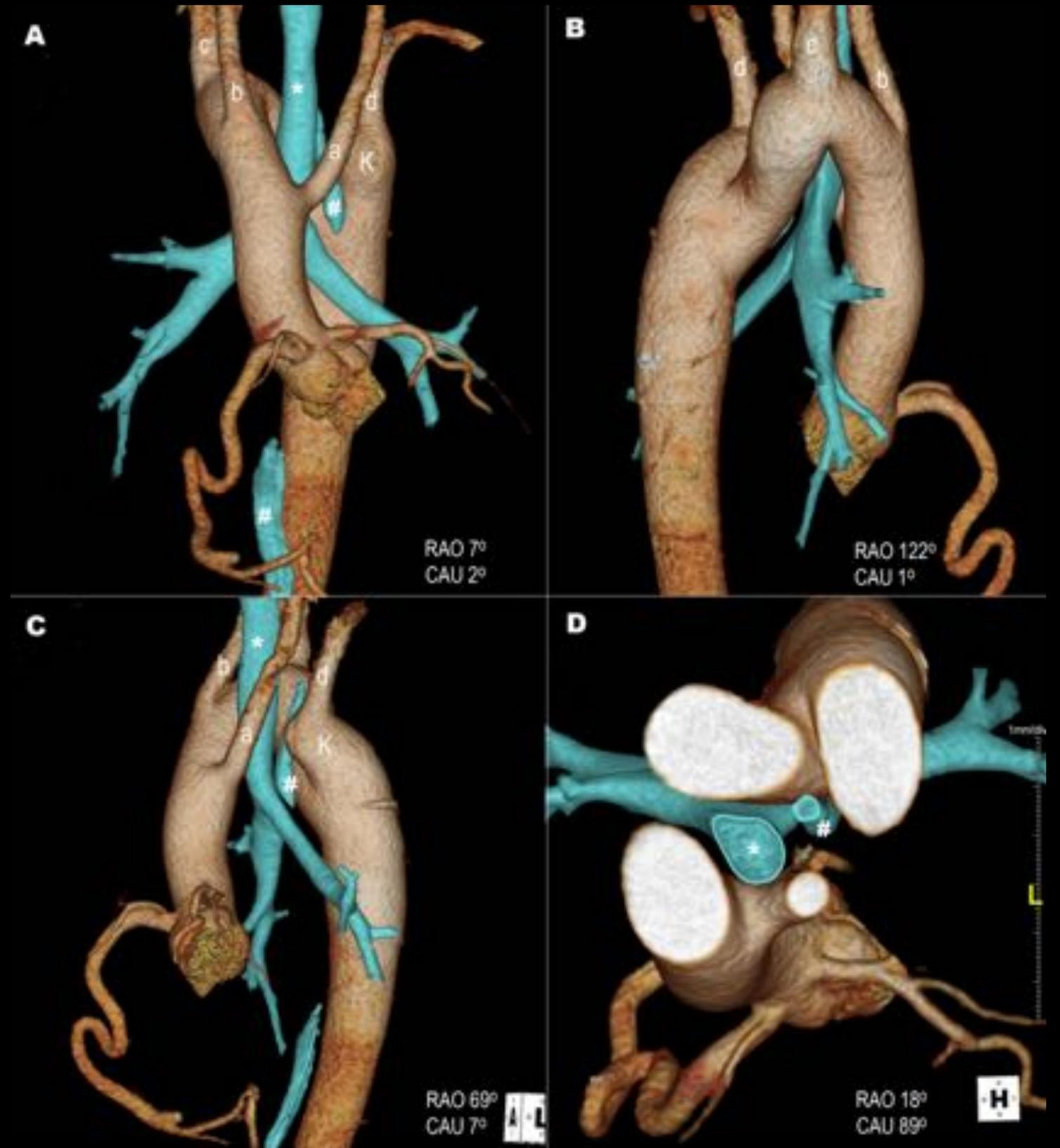
Anomalie de Neuhauser

Crosse droite, A. Sous-clavière gauche rétro-oesophagienne, ligament artériel



Anomalie de Neuhauser

*Crosse droite, A. Sous-clavière gauche
rétro-oesophagienne, ligament artériel*

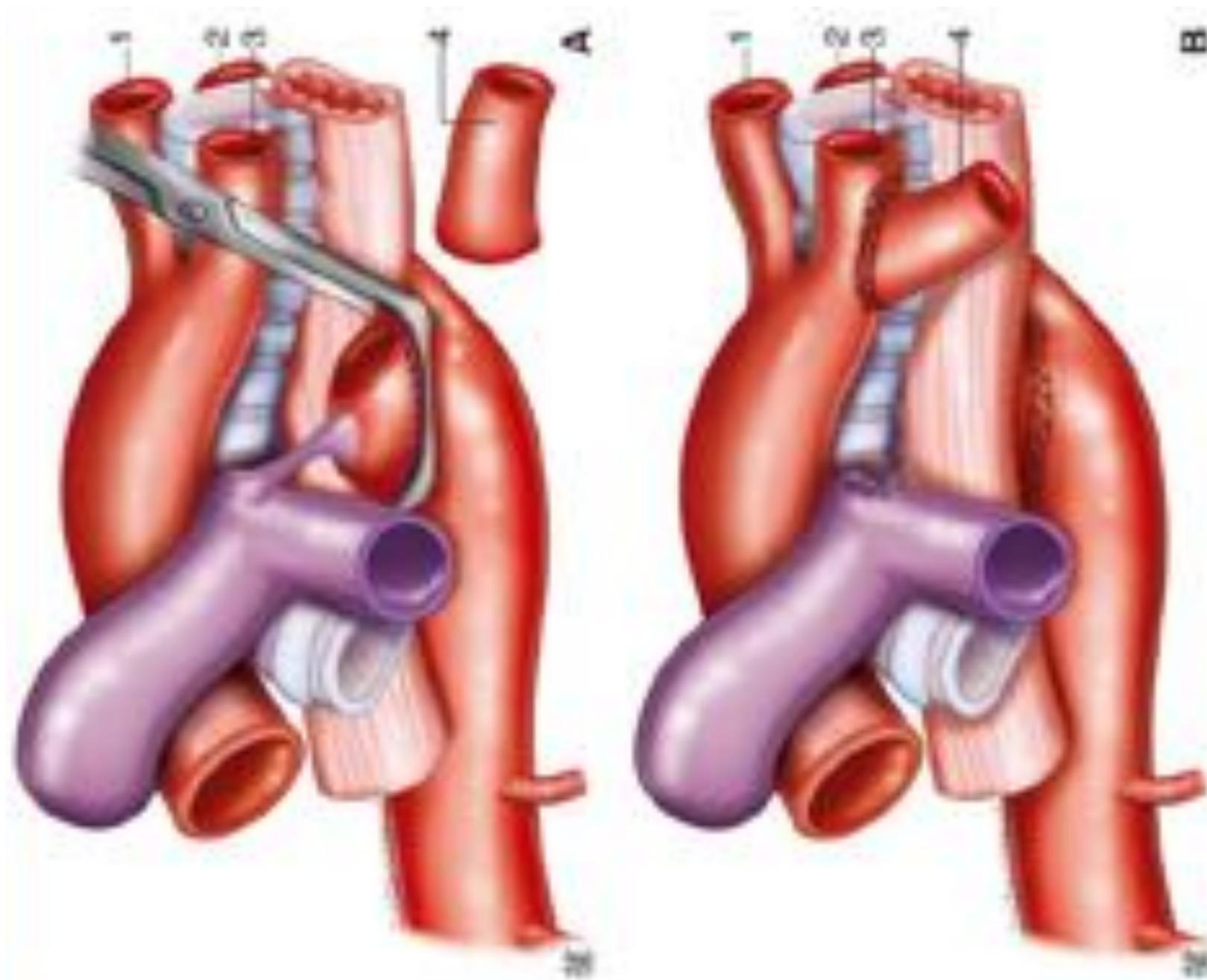


TABC Aberrant naissant en arrière sur une crosse à droite

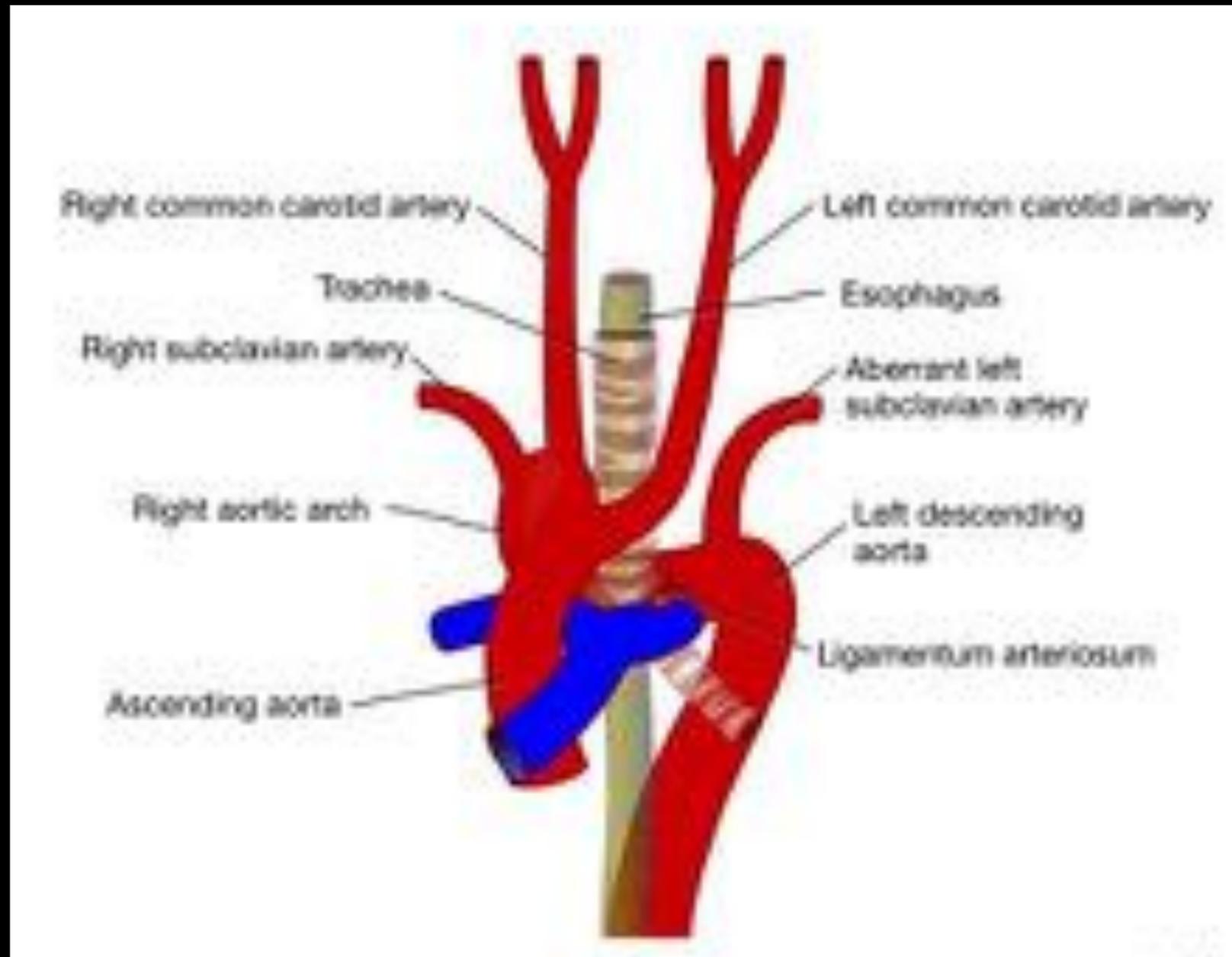


Anomalie de Neuhauser

Chirurgie



Aortes encerclantes Avec arc aortique droit



3D
Ex: 16500
Ser: 2
Volume Rendering: No cut

DFOV 10.6cm
STND+

R
4
9

No VOI
lv 00
auA. Mbd.
Rot 0.40s/NE+ 39.4mm/hot
0.6mm 0.904:1 /0.5ap
Tt: 0.0
09:16:15 PM
W = 4095 L = 2048

5-36

HORTAL NECKER ENFANT



R
4
9

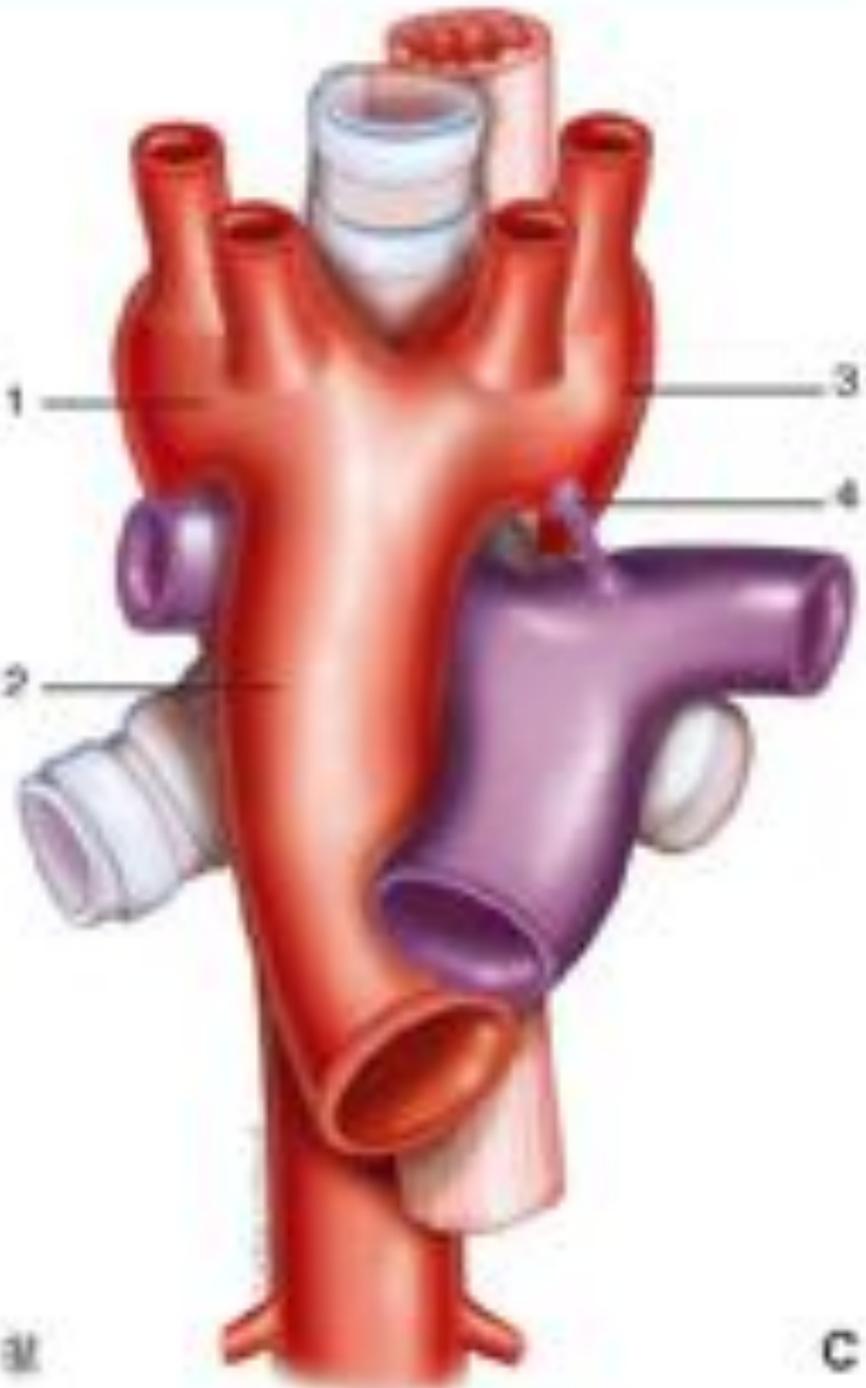
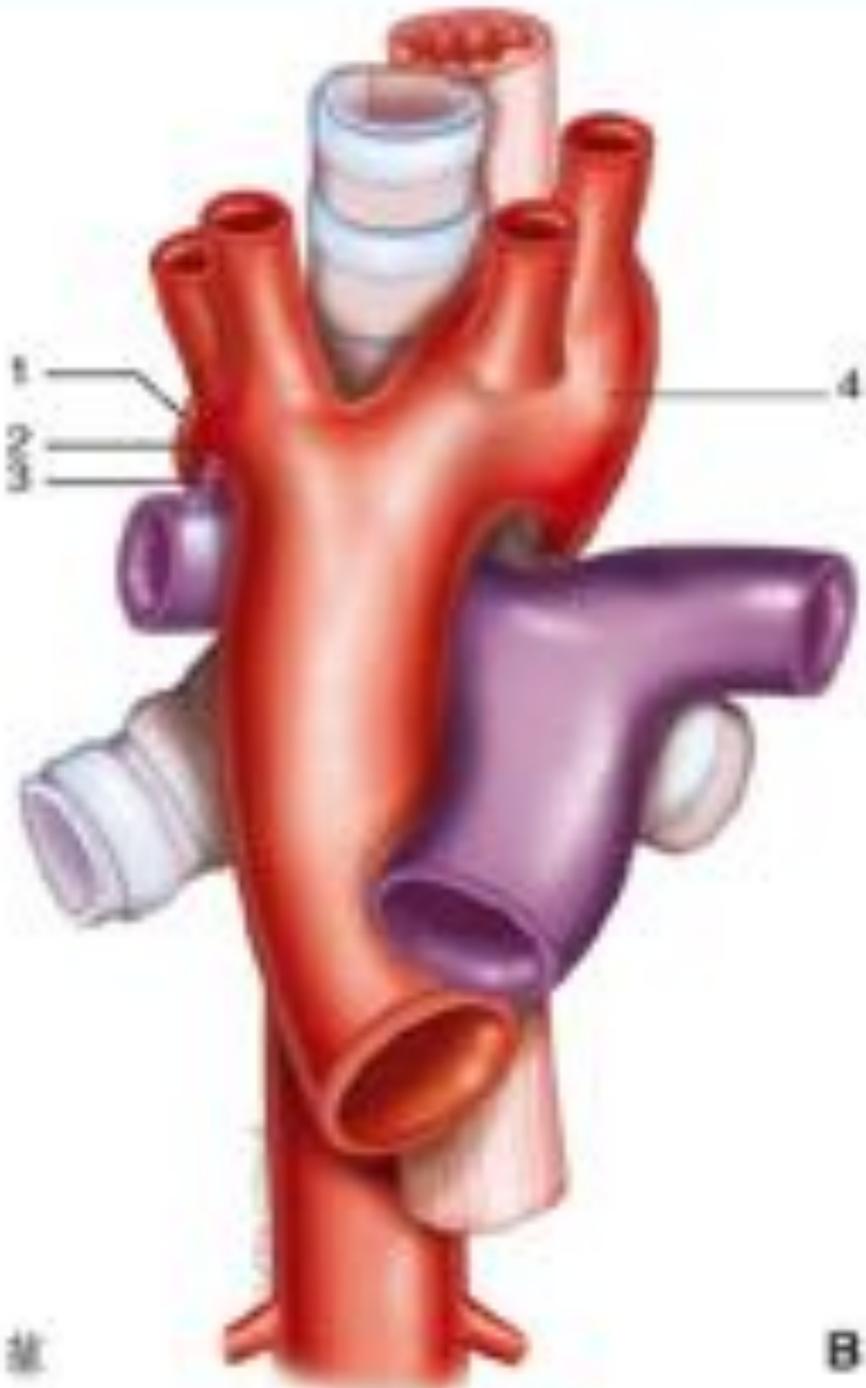
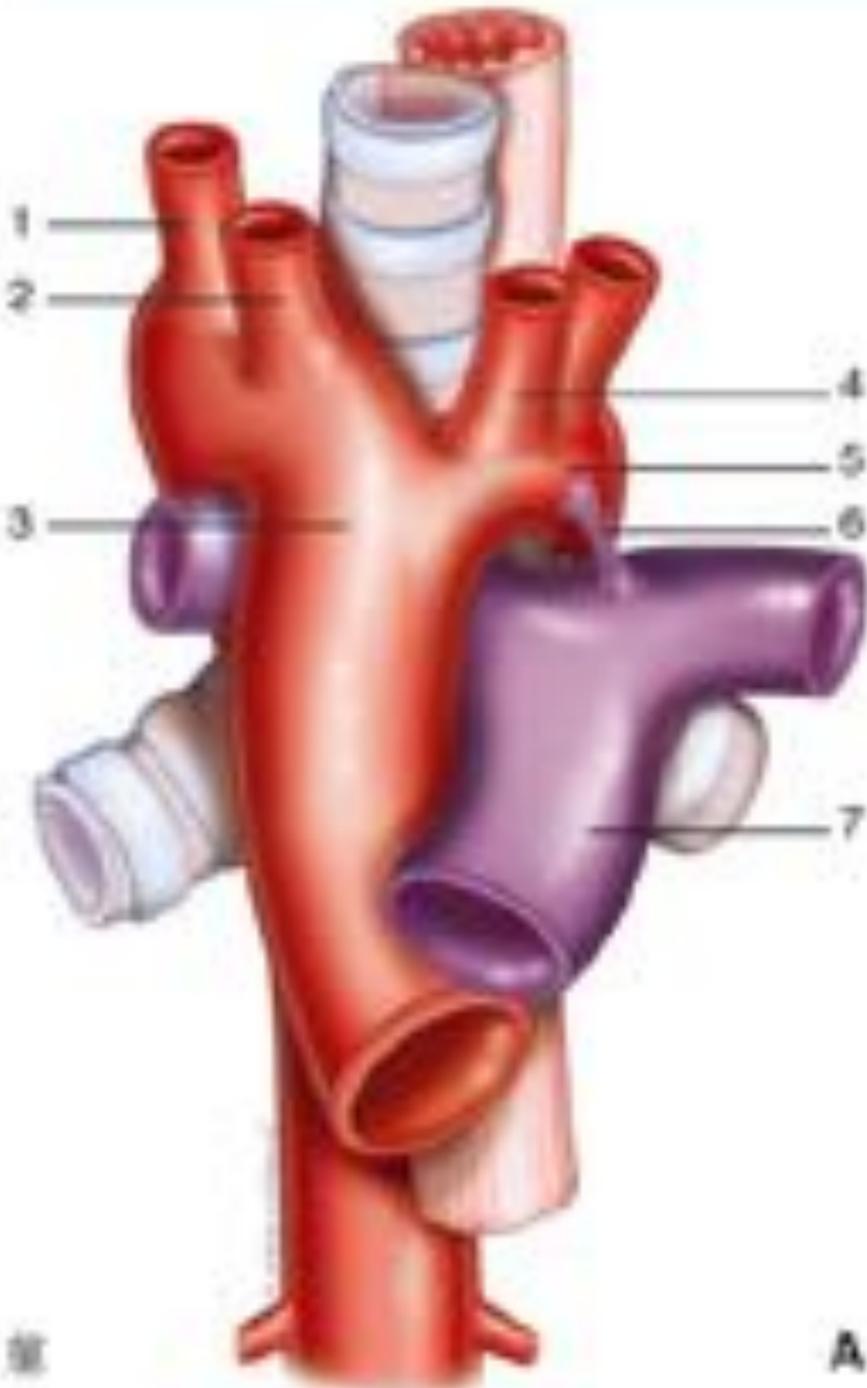
Aortes encerclantes

Avec arc aortique gauche

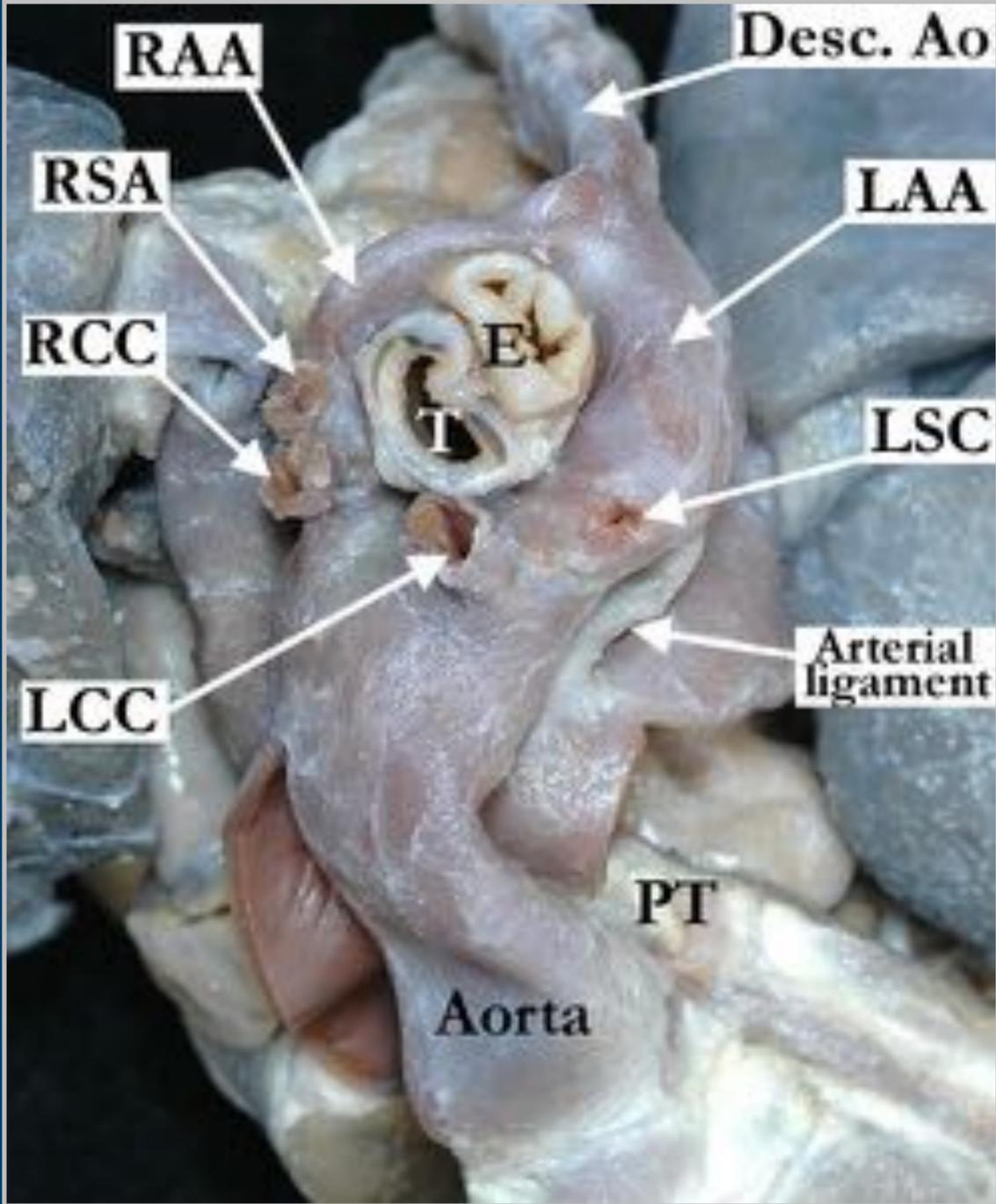




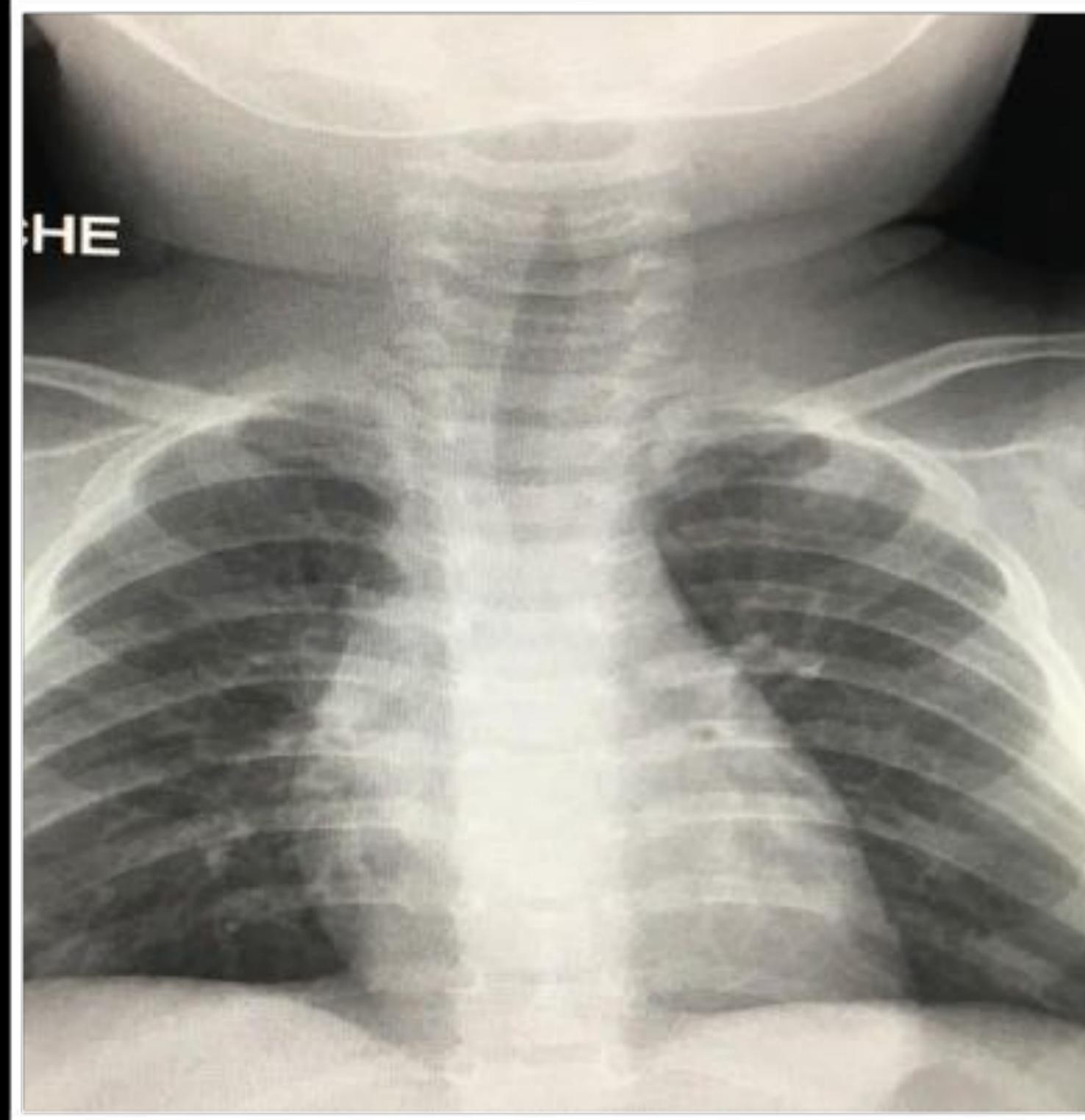
Doubles arcs



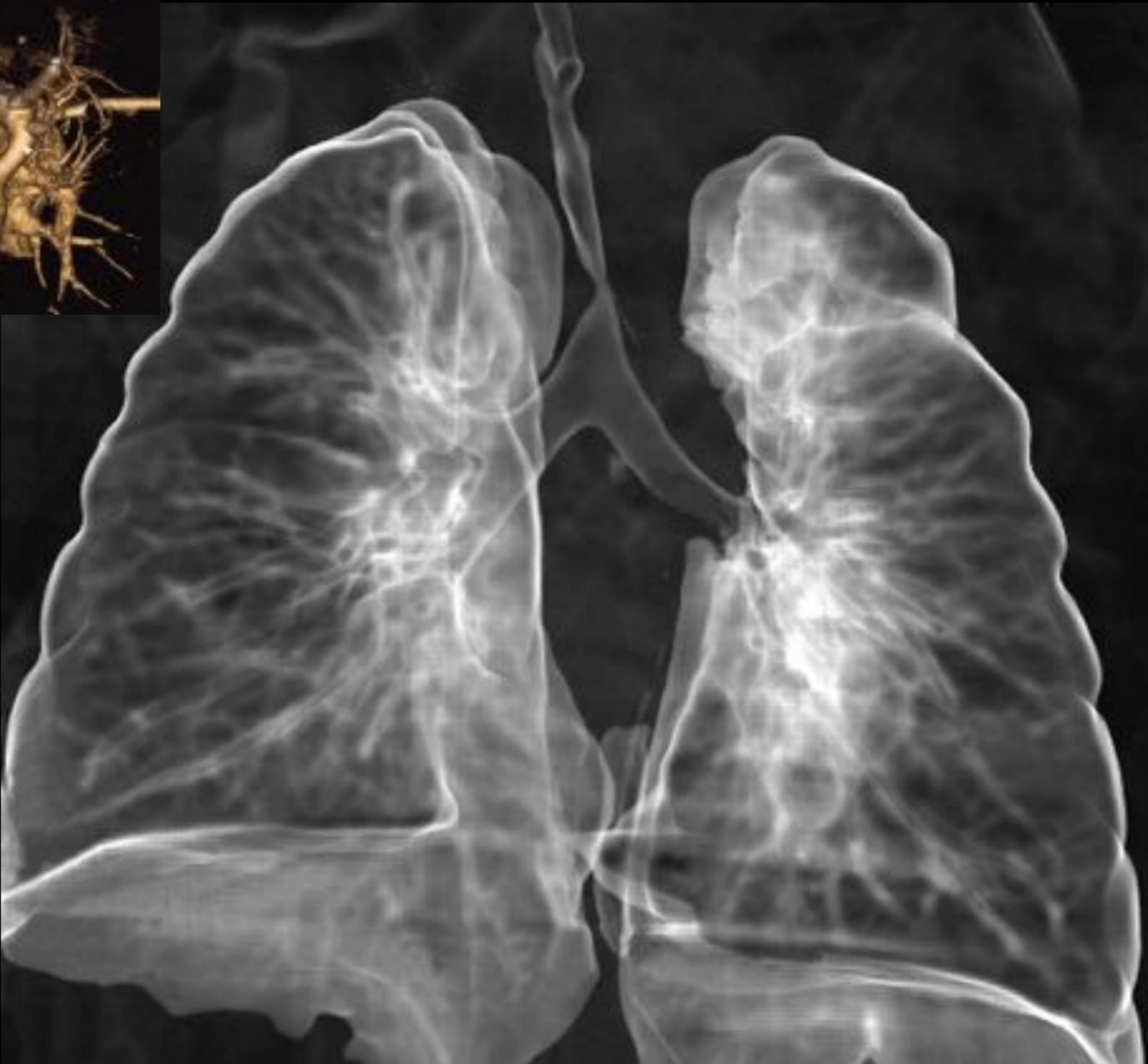
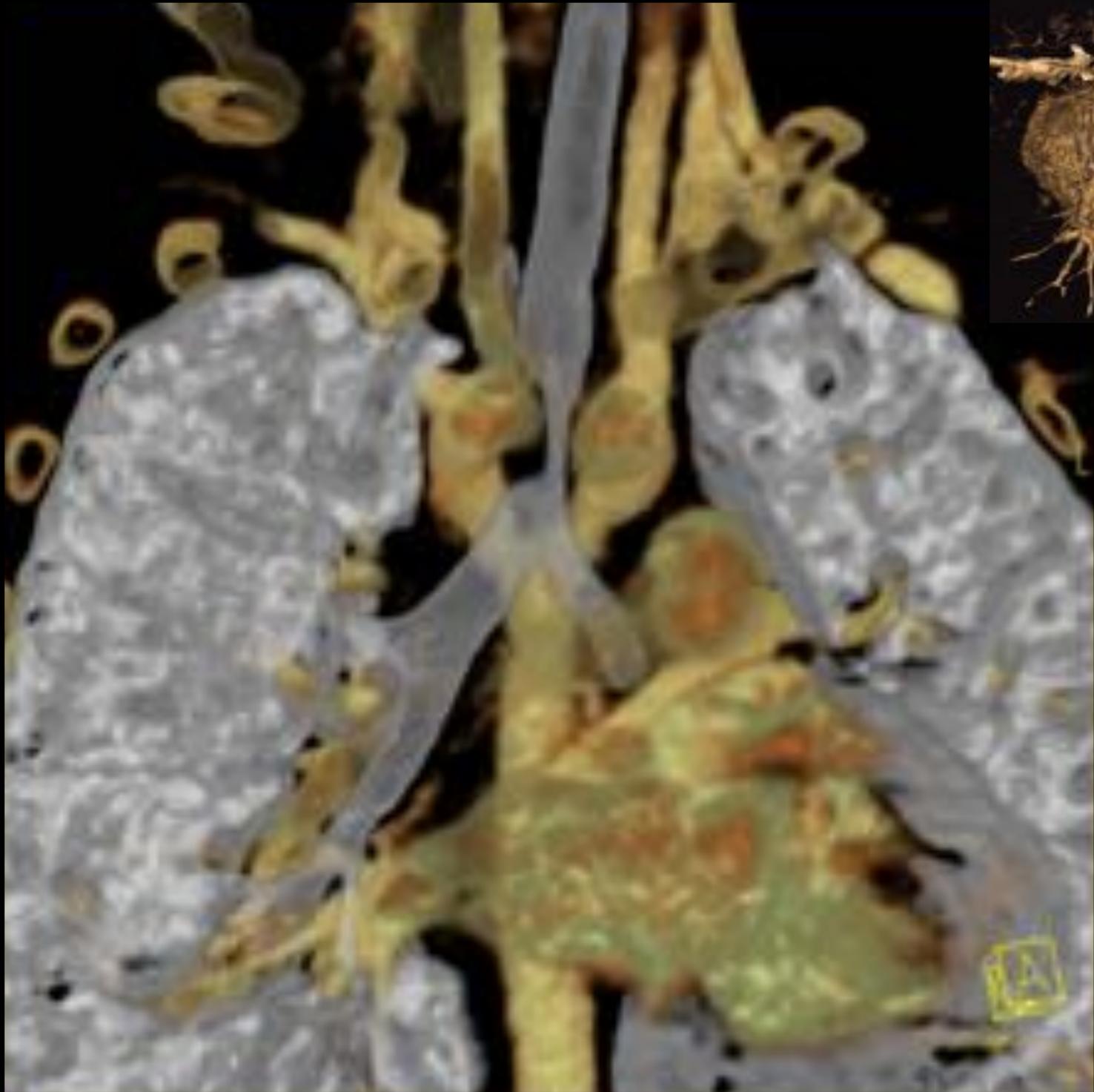
Doubles arcs



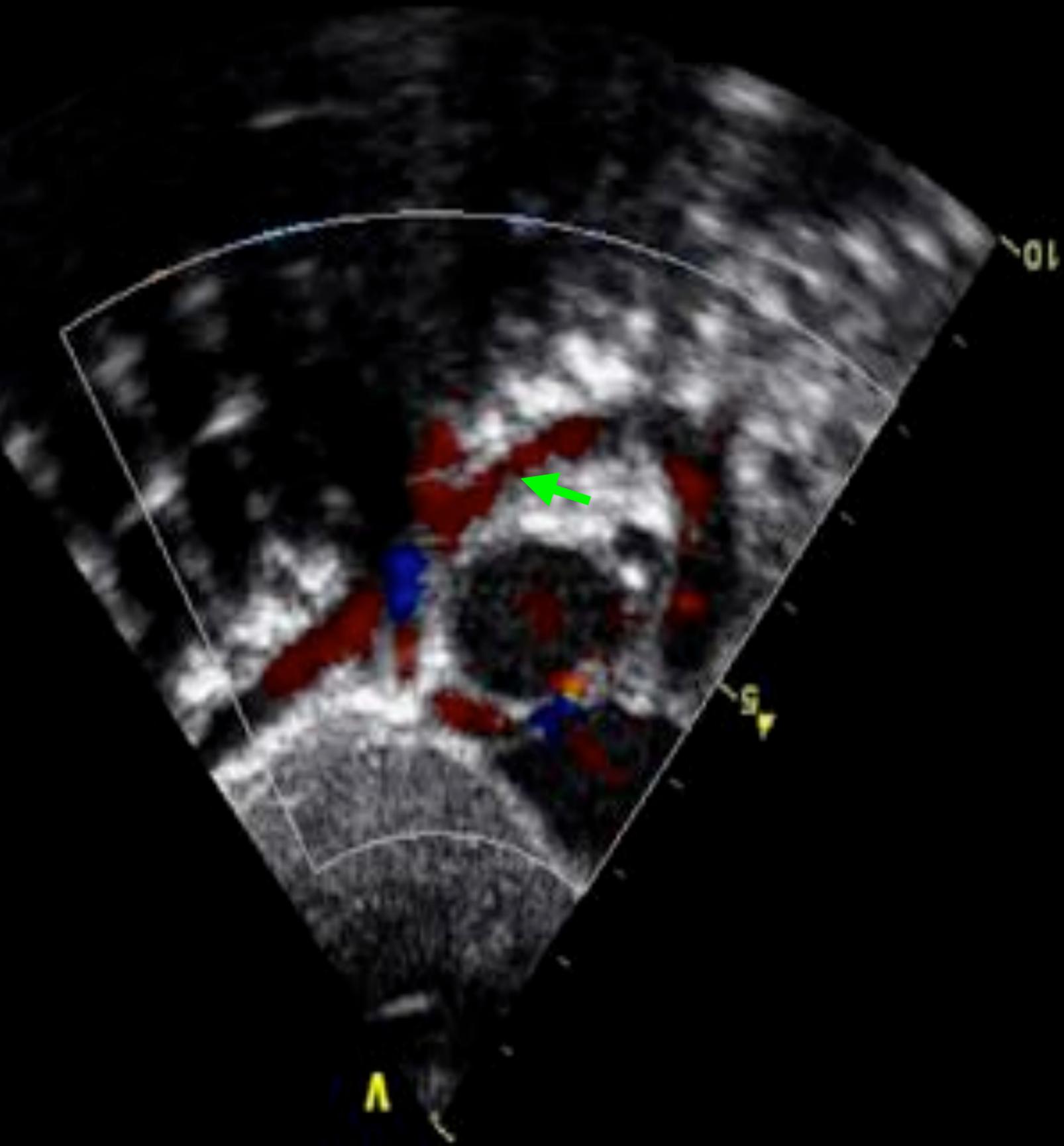
Doubles arcs



Doubles arcs

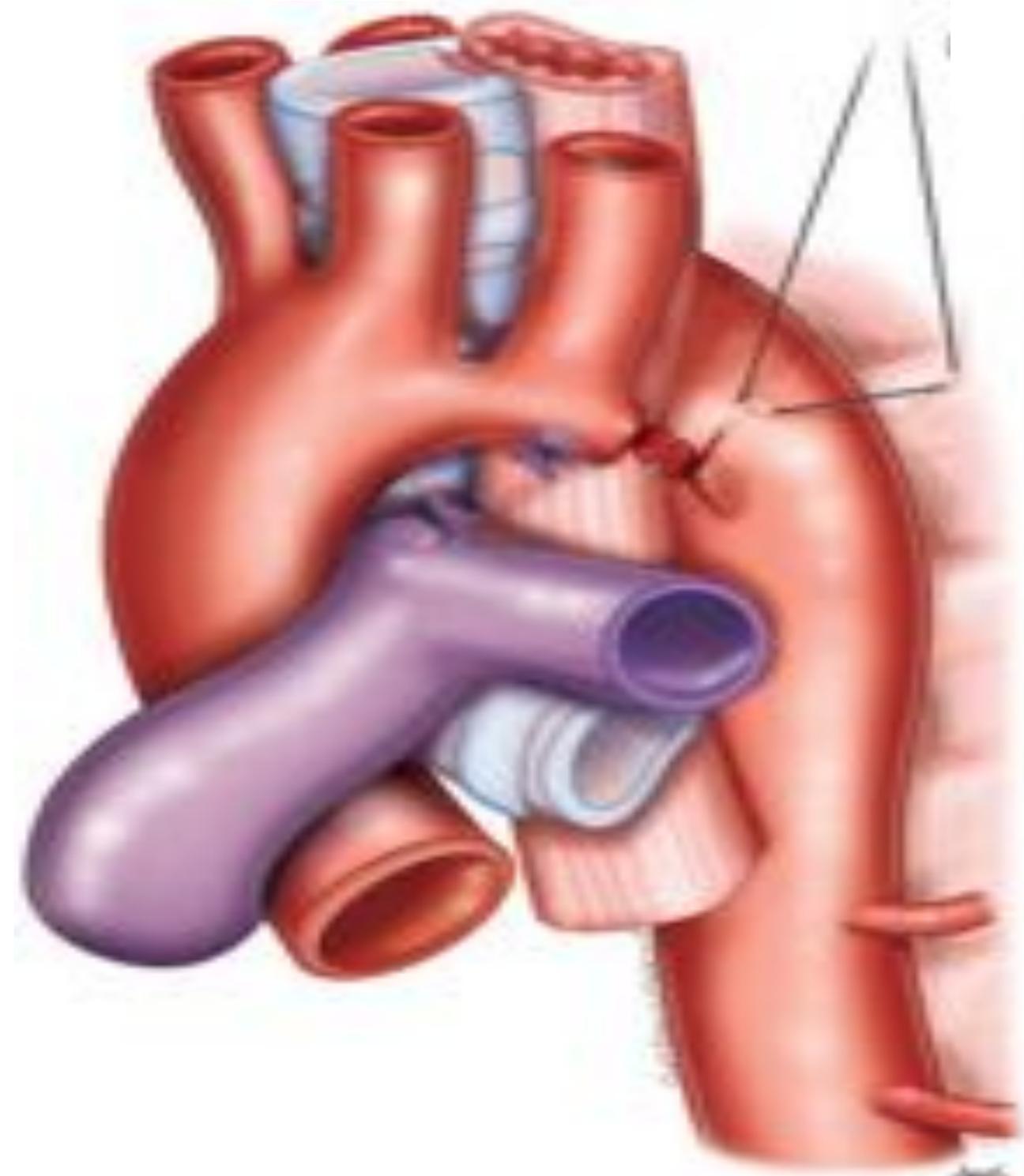
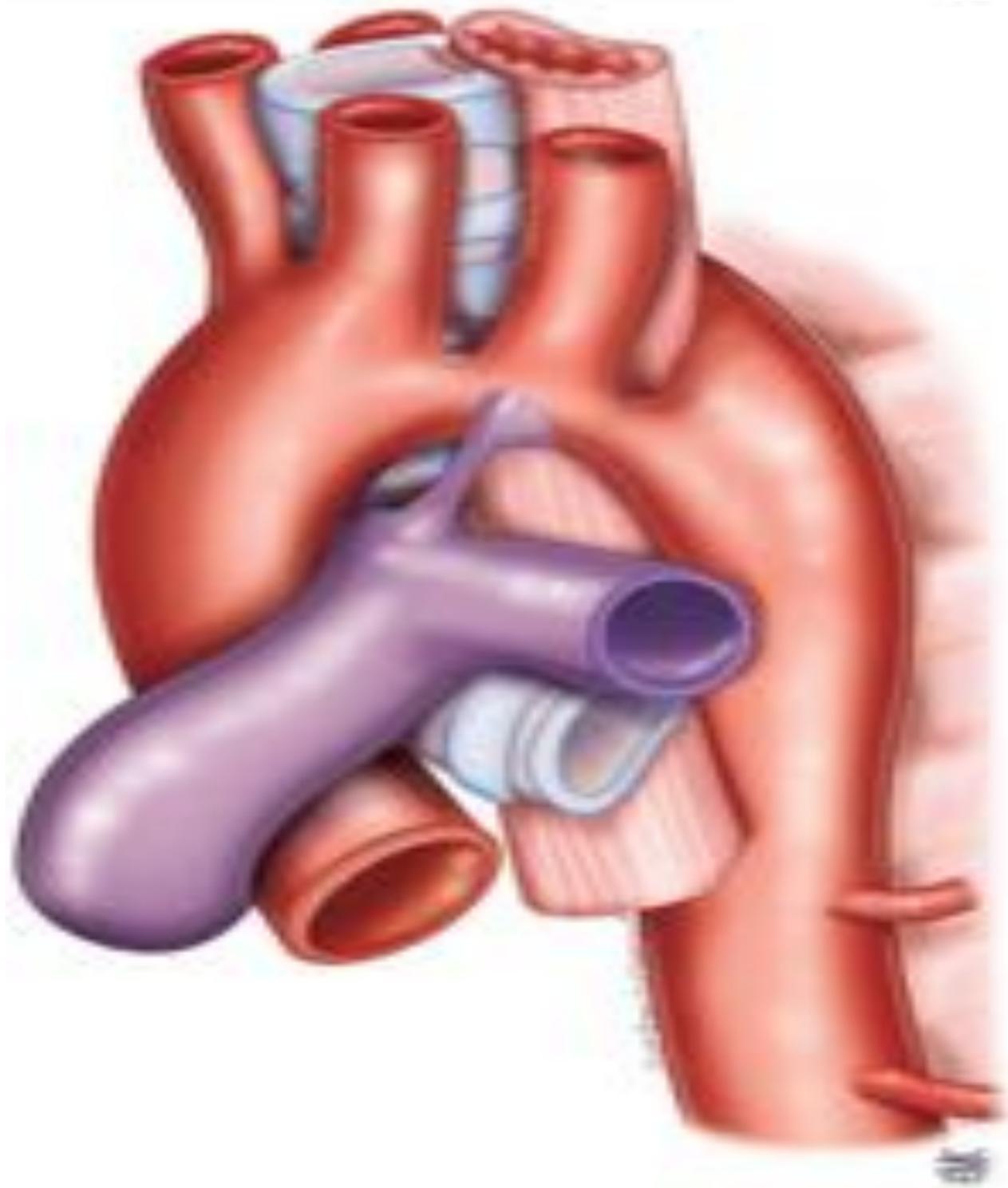


Double aortic arch with tracheal compression



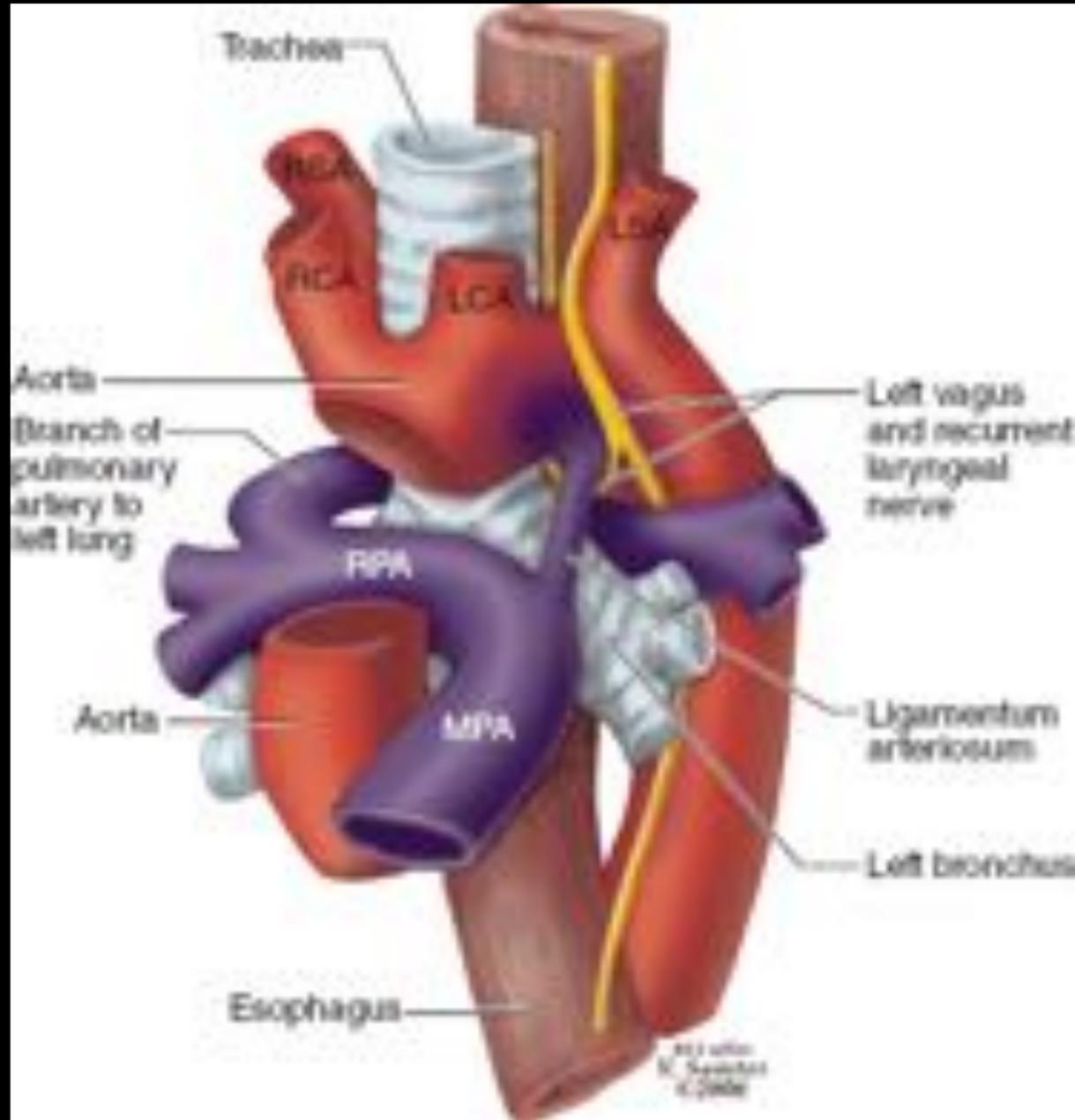
Doubles arcs

Chirurgie

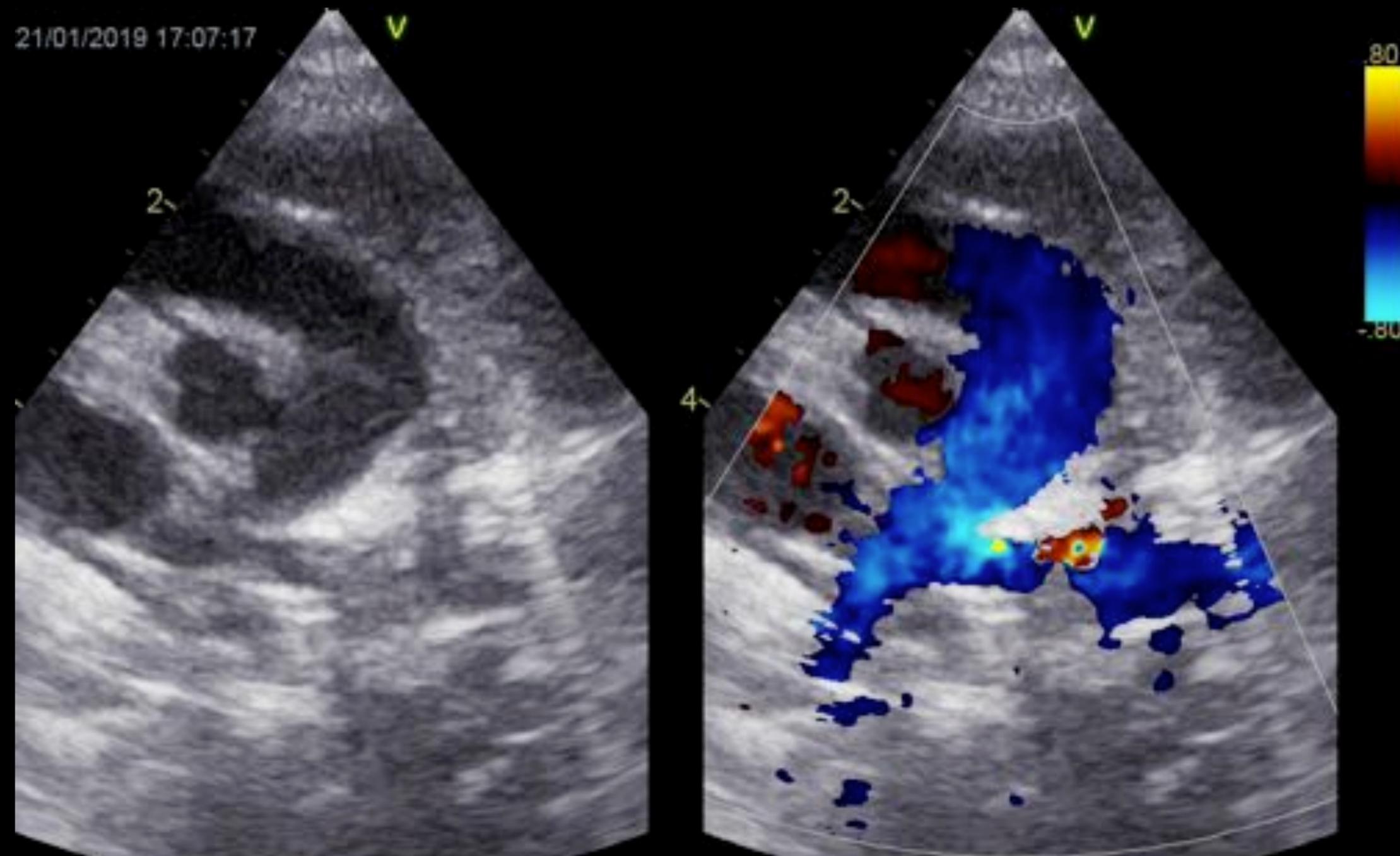


Artère pulmonaire gauche aberrante

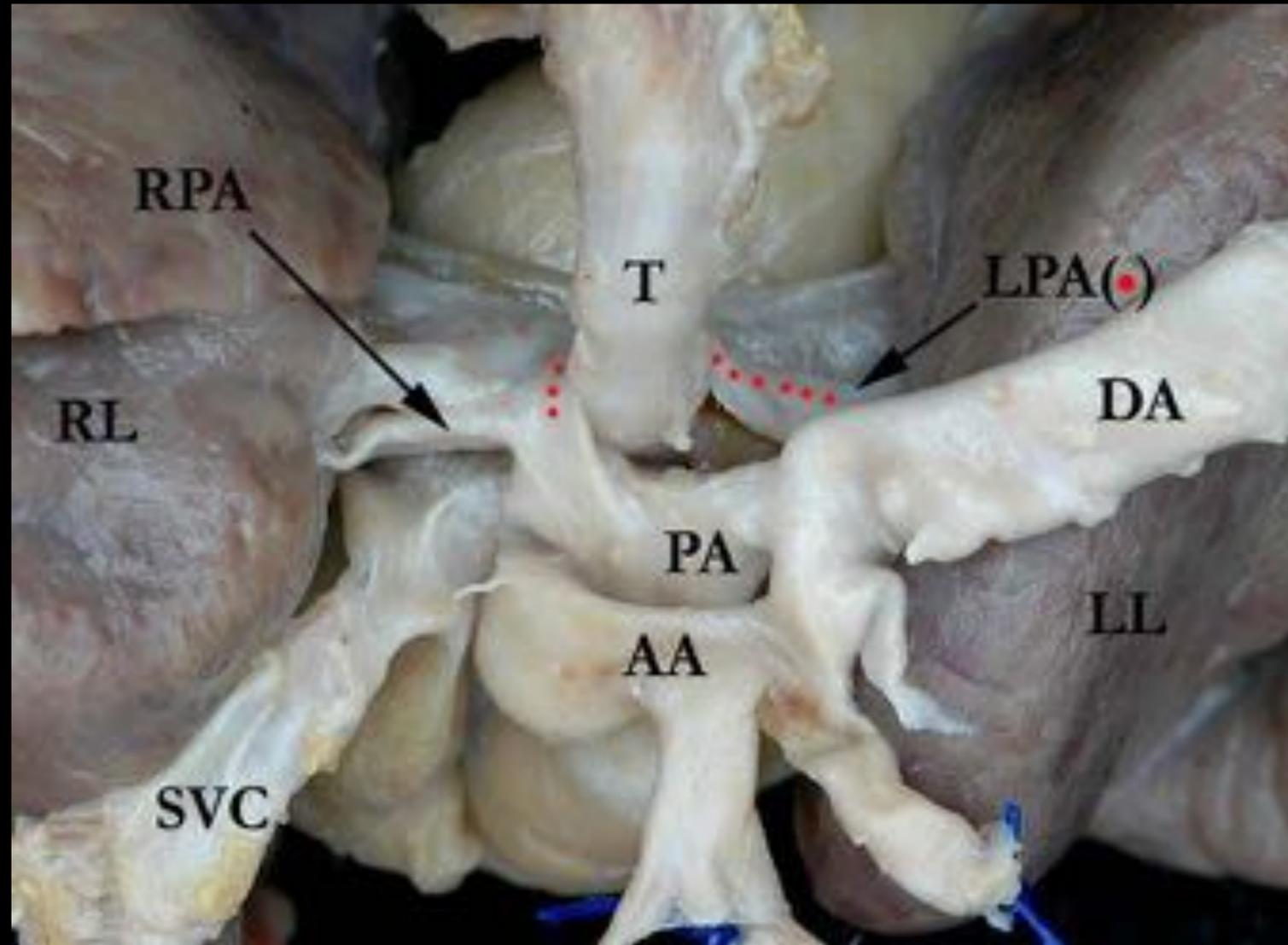
Sling



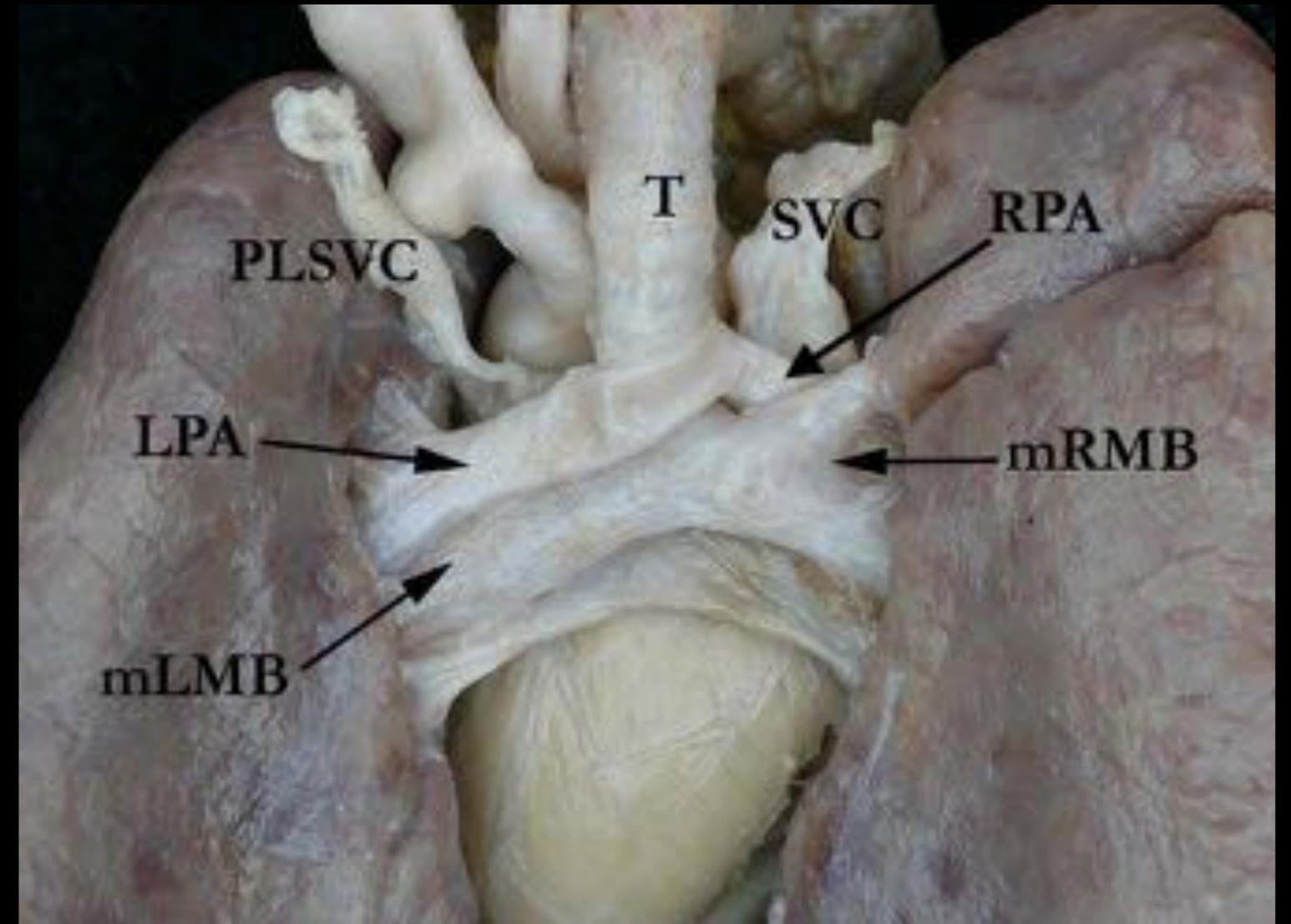
Artère pulmonaire gauche aberrante *Sling*



Artère pulmonaire gauche aberrante *Sling*



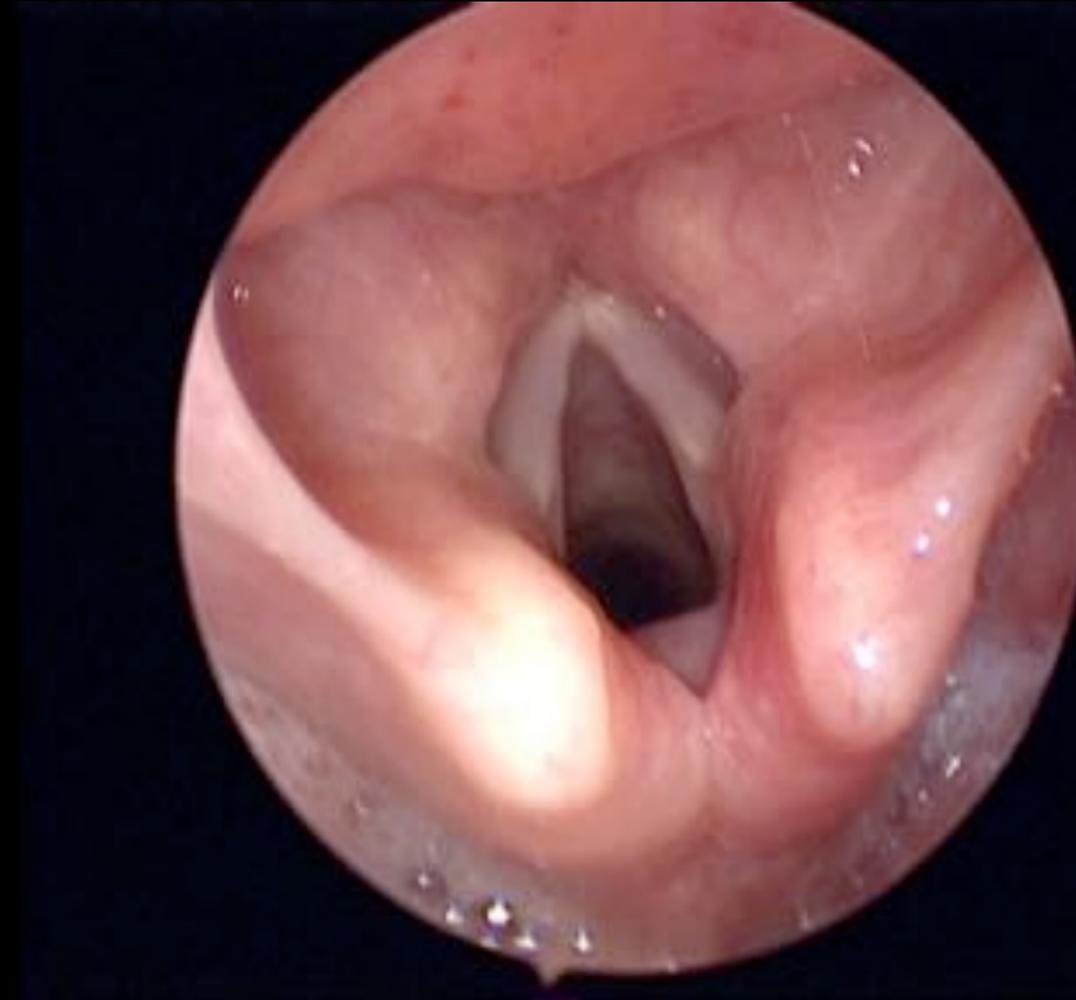
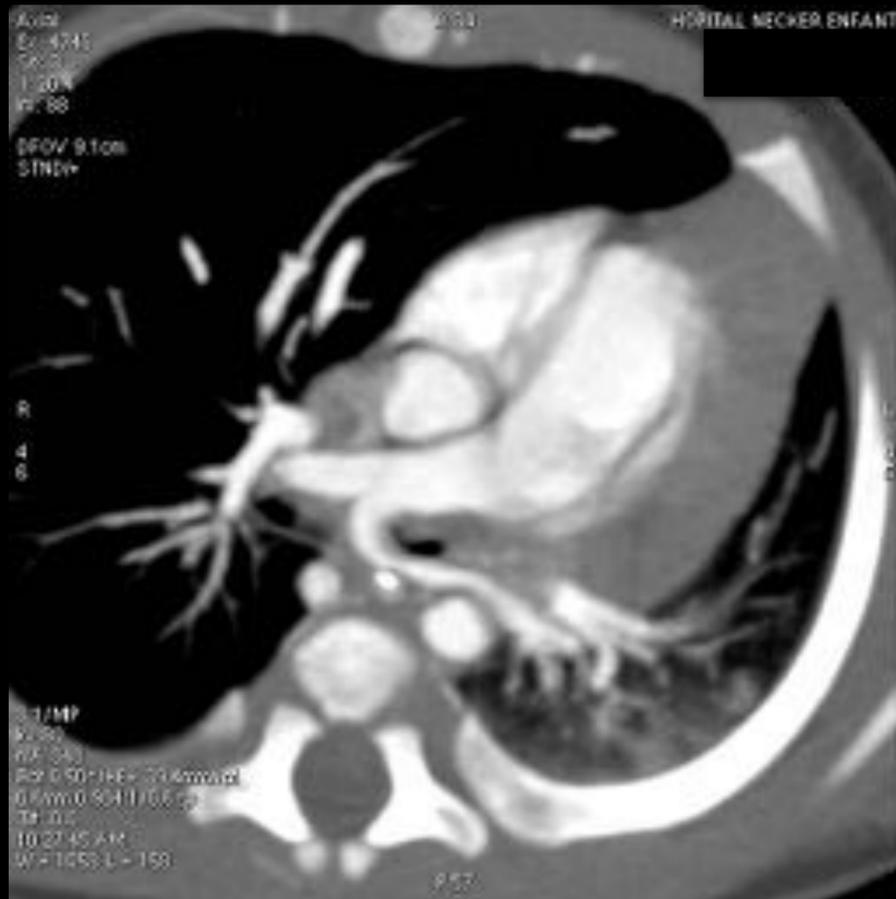
Anterior view



Posterior view

Artère pulmonaire gauche aberrante

Sling



30
Ex: 4740

ie Rendering No out

13.4cm
+

N

IB
50s/mE+ 30.4mmrot
1 0.984.1 / 0.6 sp

0

45 AM

W = 4095 L = 2048

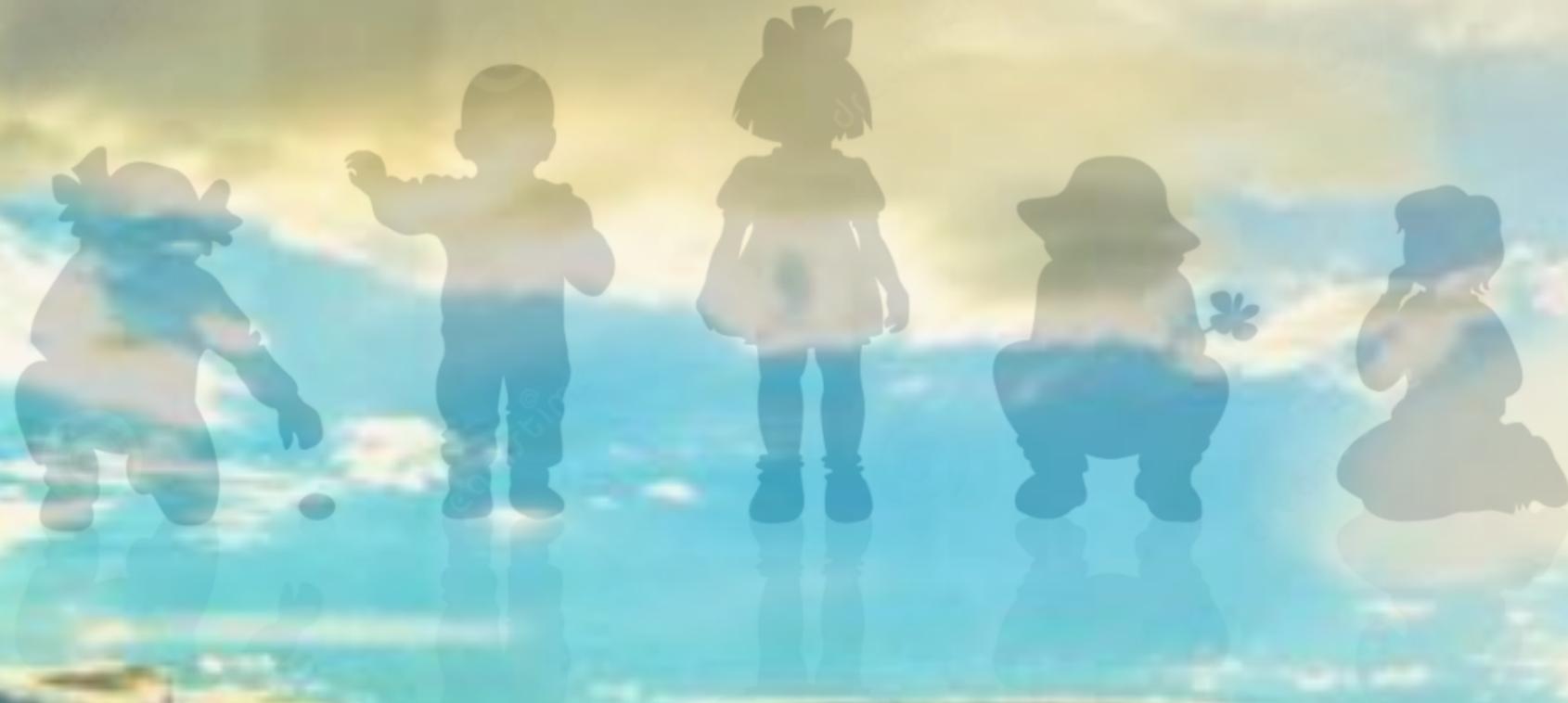
SRP

HORIZONTAL NECKER ENFANT



LA

Thank you



Collective ignorance is the motivation
Curiosity is the strength
Research is the path

Individual experience is the brake
Indifference is the weakness
Authority argument is the threat