

L'IMAGE DU MOIS

ARC AORTIQUE DROIT AVEC IMAGE EN MIROIR : UNE CAUSE RARE DE DYSPHAGIE

GRANATO R (1), KERZMANN A (1), CHANTRAINE F (2), DESIRON Q (1), RADERMECKER M (1),
SAKALIHASAN N (1), DEFRAIGNE J-O (1)

RÉSUMÉ : Nous rapportons le cas d'une patiente de 36 ans dont le tableau de dysphagie a permis de mettre en évidence une anomalie congénitale de l'aorte thoracique : l'arc aortique droit avec image en miroir. Il s'agit d'une anomalie de développement embryonnaire rare où l'aorte s'enroule autour de la bronche souche droite et où les troncs supra-aortiques émergent de la crosse dans l'ordre inverse et opposé à la normale. La grande majorité des patients est asymptomatique, à moins qu'il existe une compression des structures médiastinales. Une compression majeure de l'oesophage ou de la trachée, une maladie anévrysmale, une dissection de l'aorte thoracique ou la présence d'un diverticule de Kommerell de plus de 2 cm peuvent justifier une sanction chirurgicale. Il n'y a pas de traitement standard et celui-ci doit être adapté à la présentation clinique et à la configuration anatomique du patient. Notre patiente n'a bénéficié d'aucun traitement pour son affection.

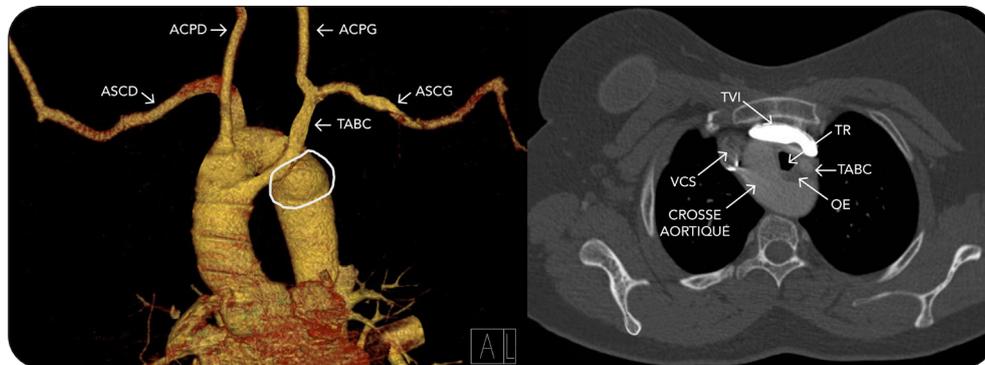
MOTS-CLÉS : Arc aortique droit - Anneau vasculaire - Dysphagie - Diverticule de Kommerell - Ligamentum arteriosum

RIGHT AORTIC ARCH WITH MIRROR IMAGE BRANCHING : A RARE CAUSE OF DYSPHAGIA

SUMMARY : We report the case of a 36-year-old female whose dysphagia revealed a congenital anomaly of the thoracic aorta: the right aortic arch with mirror image branching. This is a rare embryonic developmental anomaly where the aorta wraps around the right bronchus and the supra-aortic trunks emerge from the arch in the opposite order to normal. Most of the patients are asymptomatic unless there is a significant compression of mediastinal structures. Major compression of the esophagus or trachea, aneurysmal disease, dissection of the thoracic aorta, or the presence of a Kommerell diverticulum larger than 2 cm may require a surgical repair. There is no standard treatment and it must be adapted to the clinical presentation and the anatomic configuration of each patient. Our patient did not receive any treatment for her condition.

KEYWORDS : Right-sided aortic arch - Vascular ring - Dysphagia - Kommerell diverticulum - Ligamentum arteriosum

Figure 1. Tomodensitométrie d'arc aortique droit avec image en miroir des troncs supra-aortiques. À gauche image de reconstruction et à droite, coupe transversale montrant l'anneau autour du couple trachée-oesophage. Le diverticule de Kommerell est entouré en blanc.



ASCD = artère sous-clavière droite, ACPD = artère carotide primitive droite, ACPG = artère carotide primitive gauche, TABC = tronc artériel brachio-céphalique, ASCG = artère sous-clavière gauche, VCS = veine cave supérieure, TVI = tronc veineux innominé, TR = trachée, OE = oesophage

PRÉSENTATION DU CAS CLINIQUE

Il s'agit d'une patiente de 36 ans qui se plaint de troubles de la déglutition avec des douleurs

(1) Service de Chirurgie cardiovasculaire et thoracique, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Gynécologie-Obstétrique, CHR Citadelle, CHU Liège, Belgique.

cervicales et thoraciques hautes de longue date. Elle présente également un goître multinodulaire, sans autre antécédent notable.

Un transit oeso-gastro-duodénal est réalisé. Il met en évidence, après l'ingestion de baryte, une empreinte sur la partie postérieure et latérale droite de l'oesophage proximal, s'étendant sur 3,5 cm d'axe céphalo-caudal, avec une sténose oesophagienne maximale évaluée à 60 %. Un bilan par tomodensitométrie cervicale et tho-

racique décèle une anomalie congénitale de la crosse aortique : l'arc aortique droit avec image en miroir. Démarrant de sa racine, l'aorte thoracique chemine au-dessus de la bronche souche droite et donne naissance aux trois troncs supra-aortiques comme suit : le premier est le tronc artériel brachio-céphalique gauche (donnant lui-même naissance à la carotide primitive gauche et la sous-clavière gauche); ensuite viennent, respectivement, l'artère carotide commune droite et l'artère sous-clavière droite.

La crosse aortique s'insinue ensuite postérieurement par rapport à l'oesophage et donne, après son passage, une petite saccule antérieure de 1,3 cm, connue sous le nom de diverticule de Kommerell. Cette configuration forme un anneau autour du couple trachée-oesophage dont les bords se constituent postéro-latéralement à droite par la crosse aortique, postéro-latéralement à gauche par le diverticule de Kommerell, latéralement à gauche par le *ligamentum arteriosum* (ou ligament artériel) et antérieurement par le tronc artériel brachio-céphalique gauche.

Une gastroscopie confirme l'impact endoluminal de la compression extrinsèque.

Au vu des répercussions cliniques minimales et de l'absence de troubles nutritionnels, aucune cure chirurgicale n'est finalement réalisée. L'évolution est favorable avec, selon les dires de la patiente, un amendement spontané des symptômes.

DISCUSSION

L'arc aortique droit est une anomalie congénitale rare qui se caractérise par une crosse aortique s'enroulant autour de la bronche souche droite. Cette anomalie est, pour la première fois, décrite par plusieurs anatomistes du XVIII^{ème} siècle (1). Embryologiquement, l'arc aortique droit se développe à partir du 4^{ème} arc pharyngien et la portion droite de l'aorte dorsale. Il en résulte une altération du développement embryonnaire normal, avec régression du quatrième arc gauche ou de l'aorte dorsale gauche alors que le quatrième arc droit persiste (1-3). Sa prévalence est estimée entre 0,1 % et 0,5 % dans la population générale et s'associe dans 13 à 34 % des cas, à une tétralogie de Fallot (2, 3).

Il existe deux types d'arcs aortiques droits comme décrits initialement par Felson et Palayew (4). Le premier, et le plus courant, est l'arc aortique droit avec image en miroir (type 1) où l'arc aortique donne suc-

cessivement naissance au tronc artériel brachio-céphalique gauche, l'artère carotide commune droite et, enfin, l'artère sous-clavière droite (5, 6). Il compte pour environ 60 % des arcs aortiques droits. Il est illustré par l'image que nous rapportons. Le second (type 2) se caractérise par la présence d'une artère sous-clavière gauche aberrante, qui prend son origine sur la crosse aortique après les trois autres troncs supra-aortiques : la carotide primitive gauche, la carotide primitive droite et la sous-clavière droite (5).

En général, l'aorte thoracique conserve sa position à droite de la ligne médiane. Néanmoins, dans certains cas, l'aorte thoracique peut prendre une position médiane ou gauche en adoptant ainsi un trajet rétro-oesophagien (5).

Le caractère compressif de l'arc aortique droit avec image en miroir dépend, en grande partie, de la localisation du *ligamentum arteriosum*. Il peut soit s'étendre entre le tronc artériel brachio-céphalique gauche et l'artère pulmonaire, soit entre l'aorte descendante et l'artère pulmonaire. Dans ce dernier cas, il forme, avec les structures artérielles, un anneau complet autour du couple trachée-oesophage (3, 5, 7).

Il peut s'ajouter, comme cause additionnelle de compression, la présence d'un reliquat de la portion distale du 4^{ème} arc aortique qui est le diverticule de Kommerell (7). Pour les arcs aortiques droits, le diverticule de Kommerell peut se manifester soit par une dilatation anévrysmale à la base de l'artère sous-clavière gauche aberrante (arc aortique droit de type 2), soit par un diverticule à l'origine de l'aorte thoracique descendante (8), comme sur la **Figure 1** que nous présentons.

Du point de vue clinique, la majorité des patients sont asymptomatiques. L'arc aortique droit peut se déclarer durant l'enfance lorsque des anomalies cardiaques congénitales sont présentes ou qu'il existe une compression des structures médiastinales (6). Les symptômes peuvent apparaître plus tardivement résultant, la plupart du temps, d'une maladie athéromateuse des vaisseaux aberrants, de dissection ou de la dilatation anévrysmale avec compression des structures adjacentes. L'anomalie anatomique peut causer dysphagie, dyspnée, stridor, wheezing, toux, pneumonies récurrentes, emphyseme obstructif ou douleurs thoraciques (6).

Le diagnostic d'arc aortique droit se fait aisément par échocardiographie et le bilan doit être complété d'une tomodensitométrie avec injection intraveineuse de produit de contraste en

cas de symptômes compressifs afin d'exclure la présence d'anneau vasculaire (3).

Chez les patients symptomatiques, une chirurgie peut être indiquée en cas de compression oesophagienne ou trachéale importante. Chez les patients asymptomatiques, les indications de traitement, dans certaines séries, sont la dilatation anévrysmale, la dissection de l'aorte thoracique descendante ou la présence d'un diverticule de Kommerell de plus de 2 cm ou de volume croissant (6).

Le traitement chirurgical est complexe et la voie d'abord ainsi que le geste à réaliser dépendent grandement de la configuration anatomique de l'aorte et de ses branches.

Il n'existe pas de traitement de référence reconnu à ce jour (1). Plusieurs modalités chirurgicales ont été décrites dans la littérature. Pour les types 2, après la réalisation d'un pontage carotido-sous-clavier gauche, une thoracotomie postéro-latérale droite permet la ligature de l'artère sous-clavière aberrante à sa base, ainsi que la résection du diverticule de Kommerell, avec un éventuel remplacement de l'aorte thoracique descendante (9). Pour ce qui est des types 1, c'est une thoracotomie gauche qui est le plus communément réalisée afin de sectionner le *ligamentum arteriosum*, mobiliser l'oesophage et la trachée, réséquer le diverticule de Kommerell et remplacer l'aorte thoracique descendante si elle est anévrysmale ou que le défaut pariétal lié à la résection du diverticule est trop grand pour être fermé par un patch.

Les objectifs de ces modalités sont communs : ouvrir l'anneau vasculaire afin de permettre la bonne mobilité des structures médiastinales, la résection du diverticule de Kommerell ou de la dissection/anévrysmale aortique, et la revascularisation des troncs supra-aortiques (6).

CONCLUSION

L'arc aortique droit est une affection peu fréquente qui ne s'accompagne que rarement de symptômes qui, s'ils sont présents, sont de nature compressive. Le traitement chirurgical est rarement nécessaire et les modalités doivent être évaluées au cas par cas. Chez notre patiente, l'absence de répercussion significative de ses symptômes et le faible volume du diverticule de Kommerell n'ont pas justifié de sanction chirurgicale.

BIBLIOGRAPHIE

1. Barr JG, Sepehrpour AH, Jarral OA, et al. A review of the surgical management of right-sided aortic arch aneurysms. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2016;**23**:156-62.
2. Prabhu S, Mehra S, Kasturi S, et al. Anatomic classification of the right aortic arch. *Cardiol Young* 2020;**30**:1694-701.
3. Questiaux JF, Farhat N, Kempeneers C, et al. A late diagnosis of vascular ring: right-sided aortic arch with Kommerell diverticulum and aberrant left subclavian artery in an adolescent. *Acta Cardiol* 2023;**78**:474-5.
4. Felson B, Palayew MJ. The two types of right aortic arch. *Radiology* 1963;**81**:745-59.
5. Sakalihassan N, Defraigne JO, Limet R. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery. Report of two cases. *Surg Radiol Anat* 1991;**13**:327-31.
6. Albacker TB, Roselli EE, Pettersson GB, et al. Surgical management of right aortic arch with tailored surgical approach. *J Card Surg* 2012;**27**:511-7.
7. Biermann D, Holst T, Hüners I, et al. Right aortic arch forming a true vascular ring: a clinical review. *Eur J Cardiothorac Surg* 2021;**60**:1014-21.
8. Bhatt TC, Muralidharan CG, Singh G, et al. Kommerell's diverticulum: a rare aortic arch anomaly. *Med J Armed Forces India* 2016;**72**(Suppl 1):S80-S83.
9. Robinson BL, Nadolny EM, Entrup MH, et al. Management of right-sided aortic arch aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2001;**72**:1764-5.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Kerzmann A, Service de Chirurgie cardiovasculaire et thoracique, CHU Liège, Belgique.
Email : akerzmann@chuliege.be