ROYAUME DU MAROC

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES

INTERET DE L'ANGIOSCANNER DANS LA PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DES GROS VAISSEAUX DU MEDIASTIN:

EXPERIENCE DU SERVICE DE RADIOLOGIE, CHU HASSAN II DE FES

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur HALOUA MERIEM

Née le 11/02/1982 à Rabat

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : Radiologie

Sous la direction de:

Professeur BOUBBOU MERYEM

SESSION MAI 2017

SOMMAIRE

SOMMAIRE 1
LISTE DES ABREVIATIONS 6
PREMIERE PARTIE 8
I. INTRODUCTION 9
II. OBJECTIFS DU TRAVAIL 9
III. GENERALITES 10
A. AFFECTIONS DU CŒUR DROIT ET DE LA VOIE PULMONAIRE 10
1. Tétralogie de Fallot 10
a. Anatomie pathologique : 10
b. Hémodynamique 12
c. Clinique 12
d. Traitement 15
2. Atrésie pulmonaire 18
a. Anatomie pathologique 18
b. Hémodynamique 18
c. Clinique 19
d. Traitement 19
3. AUTRES : 20
a. Anévrysme congénital de l'artère pulmonaire 20
b. Agénésie des valves pulmonaires avec CIV 22
B. AFFECTIONS DU CŒUR GAUCHE ET DE L'AORTE 22
1. Interruption de l'arc aortique 22
2. Hypoplasie de l'aorte 24
3. Anomalies de naissance des coronaires 25
4. Anomalies de terminaison des coronaires 30
5. Autres : 31
a. Agénésie des veines pulmonaires 31
b. Sténoses congénitales des veines pulmonaires 32
c. Varices des veines pulmonaires 32
C. ANOMALIES DE CONNEXION 33
1. Malposition des gros vaisseaux 33
a. Anatomie pathologique 33
b. Hémodynamique 34
c. Clinique 34
d. Traitement 34
2. Persistance du canal artériel 37
3. Ventricule unique de type droit 38

4. Fenêtre, fistule ou patch aorto-pulmonaire 38
5. Tronc artériel commun 40
D. ANOMALIES DU RETOUR VEINEUX 43
1. Retour veineux systémique anormal :RVSA 43
2. Retour veineux pulmonaire anormal :RVPA 44
a. Retour veineux pulmonaire anormal total :RVPAT 44
i. RVPAT supra-cardiaque dans le système cave supérieur (type I) 45
ii. RVPAT cardiaque (type II) 46
iii. RVPAT infra-cardiaque (type III) 47
iv. RVPAT mixte 47
b. Retour veineux pulmonaire anormal partiel : RVPAP 47
Cas particulier : Le syndrome du Cimeterre 48
E. ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES 49
1. Rappel embryologique 49
2. Anomalies des 4èmes arcs aortiques 52
a. Double arc aortique 52
b. Coarctation aortique 54
c. Artère sous clavière de trajet aberrant (artéria lusoria) 57
d. Diverticule de Kommerell 58
e. Aorte king king 59
f. Aorte cervicale 59
g. Aorte circonflexe 60
h. Arc aortique droit 60
i. Anomalies des TSA 63
3. Anomalies des 6èmes arcs aortiques 63
a. Agénésie d'une artère pulmonaire 63
b. Naissance anormale de l'artère pulmonaire 65
c. Malformation de SLING et RING 66
IV. TECHNIQUE D'IMAGERIE 67
1. Radiographie thoracique 67
2. Echographie trans-thoracique et trans-œsophagienne 68
3. Transit œsophagien 70
4. Angio-TDM thoracique 70
5. Angio-IRM thoracique 71
6. Angiographie 72
DEUXIEME PARTIE 73
MATERIELS ET MÉTHODE 74

I. NOTRE SERIE 75
II. NOTRE PROTOCOLE D'ANGIOSCANNER 77
RESULTATS ET DISCUSSION 78
I. LES PRINCIPALES MALFORMATIONS CONGENITALES DES GROS VAISSEAUX DU MEDIASTIN 79
A. Tétralogie de Fallot 79
a. Apport du scanner 79
b. Résultats de l'étude 79
B. Atrésie pulmonaire 84
a. Apport du scanner 84
b. Résultats de l'étude 84
C. Transposition des gros vaisseaux 92
a. Apport du scanner 92
b. Résultats de l'étude 92
D. Anomalie du retour veineux 98
a. Apport du scanner 98
b. Résultats de l'étude 98
b.1 Anomalie du retour veineux pulmonaire 99
b.2 Anomalie du retour veineux systémique 107
E. Les anomalies congénitales des arcs aortiques 108
a. Les anomalies congénitales de l'aorte 108
i. Coarctation aortique 108
ii. Double arc aortique 113
iii. Aorte cervicale 115
iv. Arc aortique droit 115
b. Les anomalies des troncs supra-aortiques 117
i. Les variantes des anomalies de naissances des TSA. 117
ii. Artère lusoria 123
iii. Diverticule de kommerell 125
c. Les anomalies des artères pulmonaires 126
i. Malformations de SLING et RING 126
ii. Naissance anormale de l'artère pulmonaire 127
iii. Agénésie de l'artère pulmonaire 128
F. Autres anomalie aorto-pulmonaire : 129
1. Persistance du canal artériel 129
2. Tronc artériel commun 132
3. Hypoplasie de l'aorte 133

4. Interruption de la crosse aortique 133
5. Fenêtre aorto-pulmonaire 134
6. Anomalie de naissance des coronaires 136
II. IMAGERIE POST-OPERATOIRE 137
1. Les montages chirurgicaux 137
a. Cerclage de l'artère pulmonaire: 137
b. Le shunt de Blalock-Taussig: 137
c. Glenn shunt : 139
d. Intervention de Fontan : 139
2. Les complications post-opératoires 142
a. Complications post-opératoires précoces : 142
b. Complications post-opératoires tardives et lésions résiduelles 151
CONCLUSION 158
BIBLIOGRAPHIE 163

LISTE DES ABREVIATIONS

Ao : Aorte

AP : Artère pulmonaire

APD : Artère Pulmonaire Droite

APG : Artère Pulmonaire Gauche

APSO : Atrésie pulmonaire à septum intact

APSO : Atrésie Pulmonaire à Septum Ouvert

AVC : Accident vasculaire cérébral

CC : cardiopathies congénitales

CAV : Canal atrio-ventriculaire

CEC : Circulation extracorporelle

CIA : Communication inter auriculaire

CIV : communication interventriculaire

CMG : Cardiomégalie

HTA : Hypertension Artérielle

HTAP : Hypertension artérielle pulmonaire

HVD : Hypertrophie ventriculaire droite

IAA : Interruption de l'arc aortique

IC : Insuffisance cardiaque

IP : Insuffisance pulmonaire

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

IVA : artère inter ventriculaire antérieure

MIP : Minimum intensity projection

OD : Oreillette droite

OG : Oreillette gauche

PCA : Persistance du Canal Artériel

RSP : Retard staturo-pondéral

RVPA : Retour veineux pulmonaire anormal

RVSA : Retour veineux systémique anormal

SP : Sténose pulmonaire

TAP : Tronc de l'Artère Pulmonaire

TF : Tétralogie de Fallot

VCI : Veine cave inférieure

VCVD : voie de chasse du ventricule droit

VD : Ventricule droit

VG : Ventricule gauche

VR : Volume rendering

PREMIERE PARTIE

I. INTRODUCTION

- Les malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin sont dû à un développement anormal des structures cardiaques et vasculaires en intra-utérin, responsable de malformations plus ou moins complexes du cœur et des gros vaisseaux.
- La plupart des cardiopathies congénitales n'est pas syndromique. L'occurrence la plus importante est enregistrée pour le syndrome de Down, suivi du syndrome de Turner [1].
- Elles sont rares, avec une incidence entre 6 à 8 naissances pour 1000 naissances vivantes [1]. La moitié des patients présentent des anomalies mineures, sans impact fonctionnel, et nécessite exceptionnellement une prise en charge chirurgicale.
- L'évaluation morphologique précise de ces malformations est cruciale pour la prise en charge, surtout en cas de cardiopathie congénitale complexe.

II. OBJECTIFS DU TRAVAIL

- Connaitre l'apport de l'angioscanner thoracique dans le **diagnostic positif** et le **contrôle post-opératoire** des malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin.
- Connaitre les malformations congénitales les plus fréquentes des gros vaisseaux du médiastin.

III. GENERALITES :

A. AFFECTIONS DU CŒUR DROIT ET DE LA VOIE PULMONAIRE

1. Tétralogie de Fallot

Cardiopathie congénitale cyanogène la plus fréquente, avec une incidence d'environ 0,5/1000 naissances vivantes (5 à 7 % des cardiopathies congénitales) [12].

a. Anatomie pathologique :

Sur le plan embryologique, la tétralogie de Fallot résulte du sous-développement de l'infundibulum sous-pulmonaire ou d'une déviation antérieure et supérieure du septum conal (infundibulaire) qui ne fusionne pas avec le septum interventriculaire, selon les théories respectives de Van Praagh ou d'Anderson [12]. Ce défaut d'alignement du septum conal entraîne quatre caractéristiques anatomiques distinctes :

- Une sténose de l'artère pulmonaire (AP).
- Une communication inter-ventriculaire (CIV).
- Le chevauchement de l'aorte.
- Une hypertrophie ventriculaire droite (HVD).

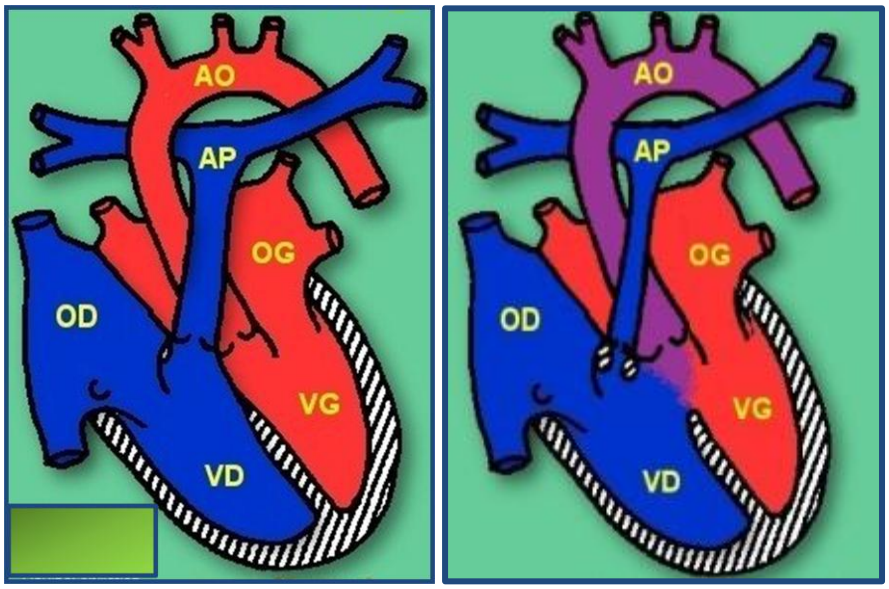
Le niveau de l'obstruction pulmonaire peut se trouver au niveau d'une ou plusieurs des structures cardiaques suivantes :

- ✓ Infundibulum (voie de chasse du ventricule droit VCVD),
- ✓ Valve pulmonaire,
- ✓ Tronc pulmonaire
- ✓ Et/ou artères pulmonaires.

Un large spectre de pathologies peut se manifester, pouvant aller d'une obstruction légère de la VCVD jusqu'à une obstruction sévère comme dans les cas de tétralogie de Fallot avec une atrésie pulmonaire.

L'atrésie pulmonaire à septum ouvert est considérée comme une forme extrême de TF avec interruption complète de la voie pulmonaire. Il existe 3 formes selon le degré d'hypoplasie:

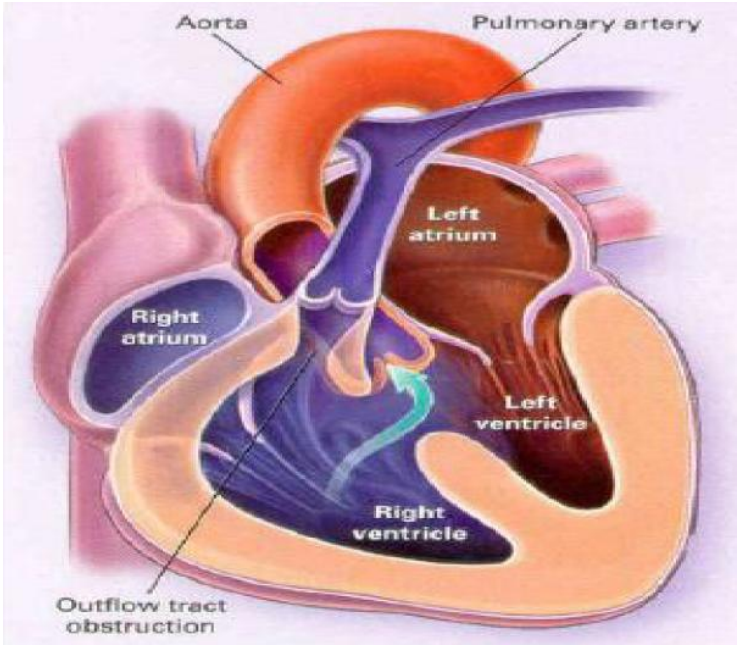
- Voie pulmonaire complète, vascularisée par un canal artériel.
- Voie pulmonaire hypoplasique, vascularisée par un canal artériel ou par des artères systémiques. Le pronostic reste réservé.
- Voie pulmonaire très hypoplasique, vascularisée par des artères systémiques naissant souvent de l'aorte.



Aspect normal Tétralogie de Fallot

b. Hémodynamique

Les anomalies anatomiques entrainent une égalisation des pressions dans les deux ventricules et l'existence d'un shunt droite-gauche exclusif ou prédominant.



Tétralogie de Fallot, pediatriebenimessous.wordpress.com

Le shunt droite- gauche dépend de l'importance de la sténose pulmonaire. Cette sténose est modérée à la naissance et s'accentue avec l'âge en raison de l'augmentation du débit cardiaque, de l'HVD réactionnelle et de l'épaississement progressif de l'endocarde de la zone sténosée.
Les deux caractéristiques physiopathologiques de la tétralogie de Fallot sont : la surcharge de pression au niveau du VD et le shunt droite-gauche.

c. Clinique

✓ **Chez le nouveau-né**

Souvent aucun symptôme à la naissance. La sténose pulmonaire est peu serrée, ce qui fait que le shunt droite-gauche ne s'installe pas. Lorsque les résistances pulmonaires baissent, cette sténose modérée peut empêcher l'établissement d'un shunt gauche-droit par la CIV, protégeant la circulation pulmonaire d'un grand débit. Ainsi, il n'y a ni cyanose ni insuffisance cardiaque, et le diagnostic s'établit lors de l'auscultation, qui révèle un long souffle systolique de haute fréquence.

Lorsque la sténose pulmonaire est peu serrée, elle ne prévient pas l'établissement d'un shunt gauche-droit à travers la CIV, permettant même parfois l'évolution vers l'insuffisance cardiaque après la chute des résistances pulmonaires.

Les cas de tétralogie comportant une sténose pulmonaire très sévère, voire une atrésie, avec un canal artériel persistant, la cyanose est peu importante jusqu'au moment où se ferme le canal artériel : on assiste à l'apparition brutale d'une cyanose et d'une hypoxémie sévères, nécessitant un traitement pour réouvrir le canal, dans l'attente d'une chirurgie. On dit que la circulation pulmonaire est « canal-dépendante ».

✓ **Chez le nourrisson**

Durant les premiers mois de vie, le nourrisson s'alimente correctement et prend du poids normalement. C'est au cours des 6 premiers mois qu'apparaît une cyanose lentement progressive. Les premières crises hypoxiques peuvent apparaître avant l'âge de 1 an.

✓ **Chez l'enfant**

Les manifestations cliniques de l'évolution spontanée sont moins souvent observées de nos jours :

▪ **Cyanose**

De plus en plus apparente. Elle touche les muqueuses et les téguments. Elle augmente à l'effort, aux pleurs, et apparaît plus nette au froid.

▪ **Hippocratisme**

Il se développe progressivement au cours de plusieurs mois. On observe d'abord une déformation des ongles qui s'incurvent en « verre de montre », puis apparaît l'élargissement des phalangettes, les doigts prennent un aspect de « baguettes de tambour ».

▪ **Accroupissement**

L'accroupissement *(squatting)* et la position génupectorale sont des moyens instinctifs de lutte contre l'hypoxie. L'accroupissement s'observe particulièrement après l'effort. Cette attitude diminue le shunt droite-gauche suite à une légère

augmentation de la résistance périphérique, et une augmentation du retour veineux, à l'origine d'une augmentation du débit pulmonaire.

▪ **Intolérance à l'effort**

L'intolérance à l'effort (dyspnée, fatigue) est due à l'impossibilité d'accroître le débit pulmonaire à l'effort, et d'une augmentation du shunt droite-gauche.

▪ **Crises hypoxiques**

Les crises (ou malaises) hypoxiques sont caractéristiques de la tétralogie de Fallot. Elles ont pour cause principale un spasme de l'infundibulum, fermant l'accès à la circulation pulmonaire. Elles peuvent apparaître dans la première année de vie, mais sont plus fréquentes après l'âge de 1 an. On observe une accentuation rapide de la cyanose, accompagnée de tachypnée, et une perte de connaissance dans les formes graves. Le souffle systolique disparaît à l'auscultation, ce qui témoigne d'une fermeture de l'infundibulum.

▪ **Retard staturopondéral**

Il est fréquent mais généralement modéré.

Les principales complications qui émaillent l'évolution spontanée sont :

Les accidents neurologiques :

- L'accident cérébrovasculaire : fréquent dans les deux premières années de
- vie. Il s'agit d'infarcissements cérébraux par hypoxie ou par embolie.
- L'abcès cérébral : survient plus tardivement, au-delà de l'âge de 2 ans. Le point de départ est souvent un petit foyer de ramollissement. Toute fièvre avec céphalées, même en l'absence de signes neurologiques, doit faire rechercher un abcès cérébral.

L'endocardite d'Osler :

Elle est peu fréquente dans les deux premières années de vie. Elle se rencontre souvent chez les adolescents et les adultes.

d. Traitement

La prise en charge chirurgicale de la TF ainsi que le moment de l'intervention prennent en compte le degré et le type d'obstruction pulmonaire. Sans intervention chirurgicale, la plupart des patients décèdent au cours de l'enfance, avec un taux de survie de 66 % à un an, 11 % à 20 ans et 3 % à 40 ans, la survie après une réparation complète est supérieure à 90 % à 40 ans [12]. Une réparation chirurgicale précoce et complète en un temps avant l'âge de 3 à 6 mois, ou même plus tôt, dans les cas symptomatiques est recommandée.

Un petit groupe de nourrissons avec des lésions complexes nécessite des interventions chirurgicales multiples, une assistance intensive et un monitorage attentif [1].

Tétralogie de Fallot régulières et irrégulières

- La plupart des TF sont de forme régulière, Elles nécessitent une chirurgie « standard ».
- Les formes irrégulières qui sont moins favorables sont multiples, elles nécessitent plusieurs interventions chirurgicales. les résultats opératoires dépendent de la complexité des lésions.
- Les tétralogies de Fallot sévère sont des formes compliquées.

Fallot régulier 2	Fallot irrégulier 2
➢ Une seule CIV ➢ Artères pulmonaires non sténosées ➢ Pas d'anomalie de naissance ou de trajet des artères coronaires	➢ CIV multiples ➢ Hypoplasie ou sténose des branches pulmonaires ➢ Malformation coronaire : IVA naissant de la coronaire droite

Les options chirurgicales comprennent :

- ✓ La palliation, suivie par la réparation complète
- ✓ Ou plus fréquemment, la réparation complète primaire en première intention.

La réparation complète est généralement effectuée entre 3 et 11 mois de vie. L'anastomose de **Blalock-Taussig** modifiée est la forme la plus fréquente de chirurgie palliative [12].

Elle est réalisée lorsque :

- L'hypoplasie des artères pulmonaires (AP) est sévère,
- Que le poids du nouveau-né est inférieur à 2 kg,
- Et/ou que le risque chirurgical est élevé.

Cette procédure réduit la cyanose clinique et permet la croissance des AP.

La réparation complète comprend la fermeture de la CIV et l'élargissement de la voie pulmonaire. La technique dépend du niveau et du degré de l'obstruction pulmonaire. Les trois techniques chirurgicales les plus fréquemment utilisées pour lever l'obstruction de la voie de chasse pulmonaire sont : l'**infundibulectomie** limitée avec valvuloplastie pulmonaire, la réparation par **patch trans-annulaire** et le placement d'un **conduit entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire**. [12].

- Si l'anneau pulmonaire est hypoplasique : une incision longitudinale est réalisée à travers le tronc pulmonaire, l'anneau pulmonaire et l'infundibulum du ventricule droit, puis reconstruite avec un patch trans-annulaire, entraînant une insuffisance de la valve pulmonaire et une dyskinésie de la paroi antérieure de la VCVD.

  L'IRM cardiaque : montrera un amincissement de la paroi antérieure de la VCVD et une saillie de la VCVD et du tronc pulmonaire. Le patch ne se contracte pas au cours du cycle cardiaque et apparaît comme une région

acinétique dans les images en ciné-IRM. Des images avec contraste intraveineux peuvent montrer des zones étendues de prise de contraste tardive dues au tissu fibreux enveloppant le patch et aux zones adjacentes de fibrose.

- Si l'anneau pulmonaire est de taille adéquate : le chirurgien essaye d'épargner la valve pulmonaire en élargissant le tronc pulmonaire et en pratiquant une résection musculaire sous-valvulaire ou une infundibulectomie limitée et la fermeture de la CIV.

  L'IRM cardiaque : après une infundibulectomie, il montre un myocarde intact au niveau de la VCVD, et peu ou pas de signes de fibrose sur les images avec prise de contraste tardive. La contractilité normale de la VCVD et le fonctionnement presque normal de la valve pulmonaire sont appréciés sur des images en ciné-IRM.
- En cas d'atrésie pulmonaire : l'approche chirurgicale dépendra de la taille des artères pulmonaires. Un conduit valvé VD-AP est mis en place lorsque les artères pulmonaires sont de bonne taille, et la CIV est fermée via l'infundibulectomie ou à travers l'oreillette droite. Le conduit deviendra de trop petite taille avec la croissance de l'enfant, et deux ou trois remplacements de ce conduit seront nécessaires avant l'âge adulte.
- Si une artère coronaire traverse l'infundibulum, la réparation s'effectue par un conduit VD-AP, vu le risque d'ischémie coronarienne en cas d'incision infundibulaire.
- En présence d'artères collatérales aorto-pulmonaires majeures qui alimentent le flux sanguin pulmonaire, la réparation chirurgicale est plus complexe et réalisée par étapes.

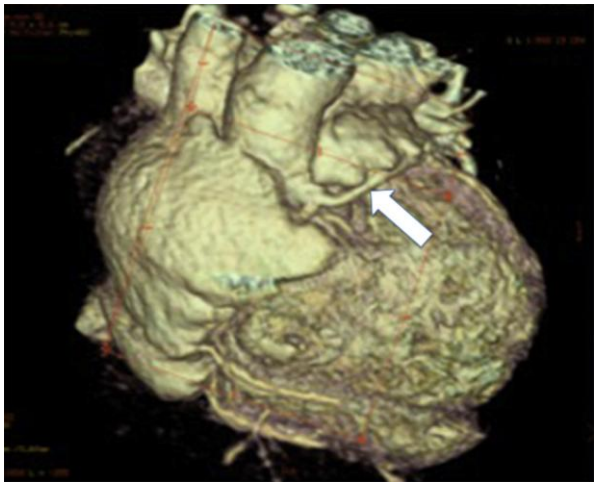


Figure1 : Angio-TDM préopératoire chez un nourrisson porteur d'une tétralogie de Fallot, reconstruction VR surfacique montrant l'anomalie coronarienne à type de coronaire unique avec branche gauche pré-infundibulaire (flèche) [13].

2. Atrésie pulmonaire

a. Anatomie pathologique

L'atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact (APSI) et la sténose pulmonaire critique qui en est une variante constituent une cardiopathie congénitale complexe et rare. L'incidence est de 4,5 cas pour 100 000 naissances. A la différence des sténoses valvulaires pulmonaires moins sévères, elle s'associe un degré variable à une hypoplasie du ventricule droit (VD) des anomalies structurelles de la valve tricuspide et de la circulation coronaire qui vont en grande partie conditionner le pronostic et le traitement [9].

L'atrésie pulmonaire à septum fermé n'est viable que par une CIA.

b. Hémodynamique

La perfusion des poumons est assurée depuis l'aorte. C'est d'abord le canal artériel persistant, qui permet la perfusion pulmonaire après la naissance. S'il n'existe pas d'autre source, la fermeture du canal entraîne le décès par hypoxie. Dans une majorité des cas, d'autres sources de perfusion pulmonaire permettent la

survie, comme les collatérales aorto-pulmonaires. Il s'agit souvent d'artères segmentaires fœtales qui n'ont pas involué ; elles prennent naissance de l'aorte thoracique, et parfois des artères sous clavières, pour aller rejoindre les artères pulmonaires à des niveaux variables : artère pulmonaire droite ou gauche, branches lobaires ou segmentaires. Les artères pulmonaires ne sont pas soumises à des pressions systémiques car, dans la plupart des cas, il existe des sténoses sur le parcours des collatérales ou sur les anastomoses avec les branches pulmonaires. Les artères bronchiques peuvent également participer à l'irrigation pulmonaire. Les artères pulmonaires droite et gauche sont confluentes ou non, avec ou sans tronc pulmonaire rudimentaire, toutes les artères lobaires ou segmentaires n'y sont pas nécessairement rattachées; certaines en sont séparées et reçoivent une alimentation par une collatérale individuelle [14].

c. Clinique

La présentation varie en fonction du débit pulmonaire assuré par les collatérales ou le canal. Il existe à peine une cyanose quand l'irrigation est satisfaisante, dans le cas contraire, le nouveau-né évolue vers l'hypoxie sévère et la mort dès la fermeture du canal artériel. L'auscultation de ces cas révèle un souffle continu, systolo-diastolique, audible sur différentes parties du thorax.

d. Traitement

La réparation d'une atrésie pulmonaire se fait souvent en deux ou trois temps. Le premier temps est un geste palliatif visant à augmenter le débit pulmonaire, ce qui sert non seulement à donner une meilleure oxygénation, mais doit permettre une croissance des artères pulmonaires, souvent hypoplasiques. Une anastomose de type Blalock peut être adéquate, mais bien des chirurgiens préfèrent rétablir une continuité entre l'infundibulum ventriculaire droit et l'artère pulmonaire, soit directement par une pièce de Dacron® si l'infundibulum est contigu à l'artère

pulmonaire principale, soit par un tube ou greffon de préférence valvé, reliant ces deux structures. Cette manière de procéder a pour résultat un flux antérograde plus physiologique et donne de meilleures chances à un développement harmonieux de l'arbre vasculaire pulmonaire. Elle facilite aussi l'accès aux artères pulmonaires pour le cathétériseur, soit en vue d'effectuer des mesures, soit pour dilater au ballon d'éventuelles sténoses pulmonaires périphériques. Bien souvent, lors d'atrésie pulmonaire, certaines artères lobaires sont irriguées par des collatérales aortopulmonaires, mais ne sont pas reliées aux artères pulmonaires centrales. Il faut alors tenter de les relier, par anastomose directe ou par un greffon, aux artères pulmonaires centrales, en supprimant les collatérales (« **unifocalisation**»). Ce n'est que lorsqu'un arbre artériel pulmonaire complet et de bonne dimension a été constitué que l'on passe à l'étape finale : la restitution de la voie droite par une homogreffe (ou tube valvulé). Les collatéraux venants de l'aorte, devenues inutiles si elles n'ont pas été reliées à l'arbre artériel pulmonaire, sont à supprimer, soit lors de la chirurgie, soit par cathétérisme interventionnel.

3. AUTRES :

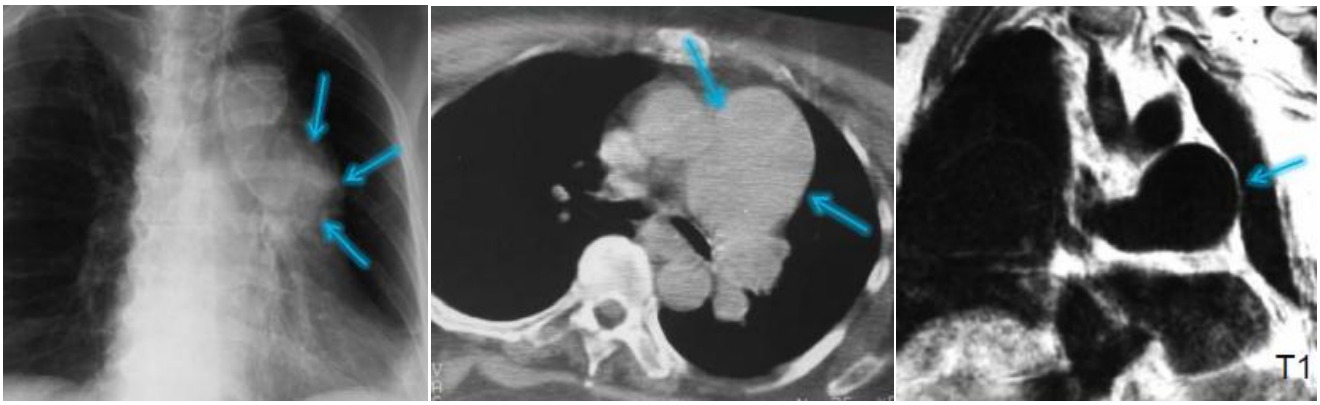
a. Anévrysme congénital de l'artère pulmonaire

L'anévrysme du tronc ou des branches proximales de l'artère pulmonaire est une affection rare. Les étiologies sont nombreuses, dominées par les cardiopathies congénitales et acquises, les valvulopathies et l'hypertension artérielle pulmonaire. Les infections bactériennes (syphilis, tuberculose) ou mycotiques, les artérites inflammatoires (artérite gigantocellulaire, behçet), ainsi que les traumatismes. Les formes primitives sont exceptionnelles, et le diagnostic doit être retenu si les autres étiologies ont été éliminées. Elles sont associées dans la moitié des cas à une malformation cardiaque : persistance du canal artériel, communication inter-auriculaire ou inter-ventriculaire. Elles sont rapportées à un défaut structurel de la

paroi artérielle (fibres élastiques). Souvent asymptomatique, de découverte fortuite, il peut se révéler par une dyspnée, des précordialgies, des troubles du rythme, hémoptysie, rupture et dissection. Le scanner et l'IRM permettent une surveillance efficace [16].

La radiographie standard objective un aspect de gros hile, et une opacité paracardiaque ou parahilaire.

L'angioscanner précise la topographie, le caractère unique ou multiple, les mensurations de l'anévrysme, et apprécie le parenchyme pulmonaire.



Homme de 75 ans, asymptomatique. Figure 2 : Cliché thoracique de face : saillie de l'arc moyen. TDM (axiale) et IRM (pondération T1 coro) : anévrisme du tronc de l'artère pulmonaire (étiqueté comme congénital devant l'absence de signe d'HTAP ou d'une vasculopathie sous-jacente). [16]

b. Agénésie des valves pulmonaires avec CIV

C'est une malformation rare, anciennement appelée «faux Fallot», qui comporte une communication inter-ventriculaire haute et un orifice pulmonaire hypoplasique, mais non gardé par une valve. Une dilatation massive du tronc de l'artère pulmonaire accompagne cette anomalie. Cliniquement, elle se caractérise par une faible cyanose, du à une régurgitation pulmonaire importante. Cette malformation se complique souvent d'une compression des bronches par les artères pulmonaires dilatées [14].

Le scanner montre une dilatation anévrysmale de l'artère pulmonaire et de ses branches, apprécie le retentissement parenchymateux pulmonaire (troubles de ventilation, emphysème), et recherche une anomalie de trajet des artères coronaires.

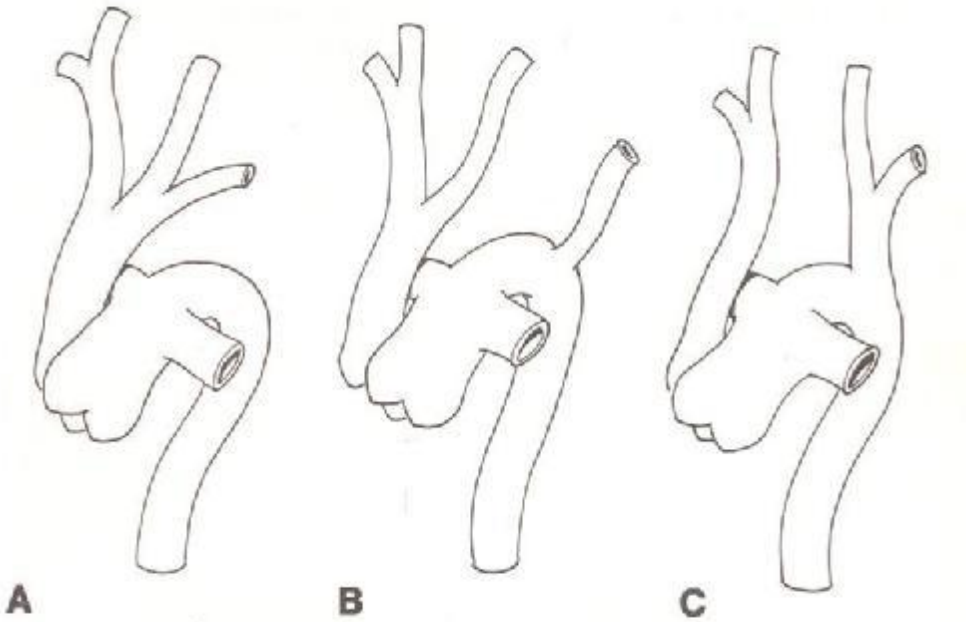
B. AFFECTIONS DU CŒUR GAUCHE ET DE L'AORTE

1. Interruption de l'arc aortique

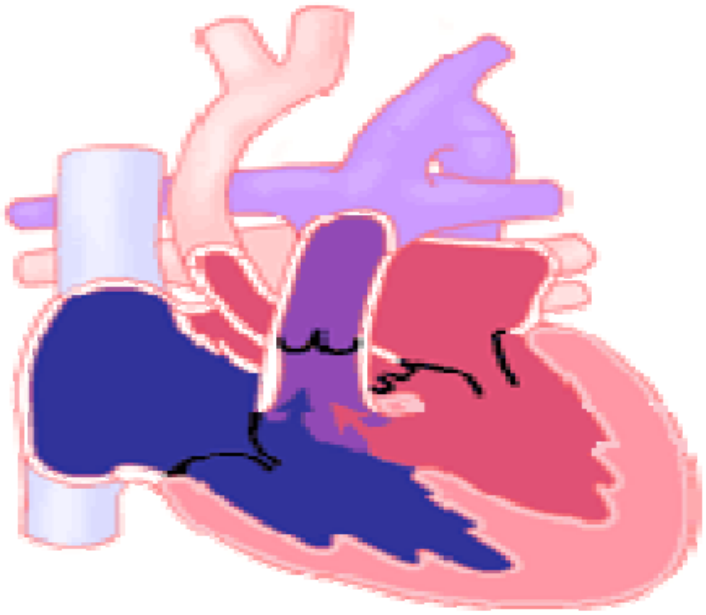
Anatomiquement, elle est caractérisée par une interruption complète de la lumière aortique entre l'aorte ascendante et l'aorte descendante, trois formes se distinguent selon le siège de cette interruption :

* **Type A** : après l'artère sous clavière gauche dans 45 % des cas.
* **Type B** : après la carotide primitive gauche dans 50 % des cas.
* **Type C** : après le tronc artériel brachio-céphalique dans 5 % des cas.

Son diagnostic est aisé, car l'aorte ascendante présente un trajet rectiligne vers le tronc brachio-céphalique et l'artère carotide gauche, la division donne une forme en V, dans l'immense majorité des cas elle s'associe à une CIV.



1 Classification de CELORIA et PATTON.



Sur le plan physiopathologique, les pressions dans les différentes cavités cardiaques et les débits systémiques sont fonction de la taille de la CIV, du degré de la sténose aortique, et du diamètre du canal artériel et des résistances vasculaires systémiques et pulmonaires.

L'interruption de l'arc aortique est donc une malformation qui détermine une hypertension pulmonaire sévère, et une obstruction aortique dont la tolérance dépend essentiellement de la perméabilité du canal artériel.

Le diagnostic clinique est orienté par la présence d'une défaillance cardiaque sans cyanose, avec une asymétrie des pouls. La cyanose de la partie inférieure du corps est un signe classique mais il n'est pas décelable cliniquement, car le shunt gauche-droite inter ventriculaire augmente la saturation dans l'AP et donc dans l'aorte descendante. En cas de fermeture du canal artériel, les pouls sont absents au niveau des membres inférieurs, mais aussi au niveau des membres supérieurs.

2. Hypoplasie de l'aorte

Malformation rare, correspond à une réduction tubulaire du calibre de l'aorte. L'étiologie de l'hypoplasie aortique est mal comprise. Les mécanismes possibles qui ont été proposés incluent des défauts congénitaux de développement d'une portion de l'aorte, ou bien une réponse anormale à l'infection et à l'inflammation. En effet, pour la plupart des auteurs, l'hypoplasie de l'aorte thoracique serait secondaire à un défaut de fusion des aortes dorsales embryonnaires qui devrait se produire au 25 ème jour de la vie intra-utérine. L'hypo-perfusion d'aval entraine une hypoplasie longue des segments qui suivent. L'autre constatation en faveur de l'origine congénitale de l'hypoplasie aortique est le fait que 70% des patients qui ont une hypoplasie de l'aorte abdominale ont une duplication des artères rénales. L'hypothèse avancée est hémodynamique, suggérant que l'augmentation du débit rénal entraine une hypo-perfusion d'aval de l'aorte abdominale amenant à son hypoplasie. D'un autre côté, certains auteurs pensent que le développement normal de l'aorte peut être influencé par un processus acquis (infectieux ou inflammatoire). Cette affection se manifeste typiquement entre la deuxième et la troisième décennie de la vie. Les symptômes révélateurs habituels sont l'HTA, la claudication

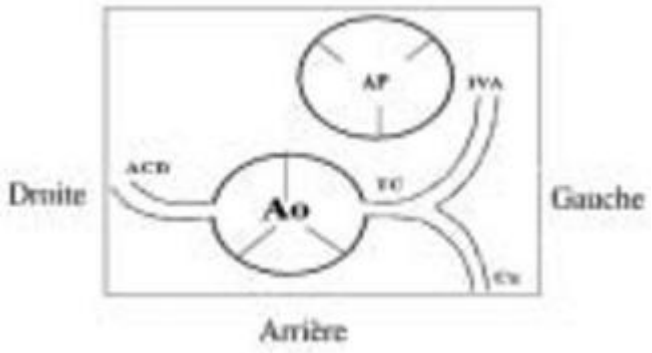
intermittente des membres inférieurs, l'angor mésentérique et parfois les complications neurologiques secondaires à l'HTA de la partie supérieure du corps rebelle au traitement médical. L'hypertension artérielle est probablement le résultat de l'hypo-vascularisation rénale et de l'activation du système rénine-angiotensine. L'hypertension est sévère pouvant aboutir à des complications très graves comme l'AVC, l'insuffisance cardiaque et l'insuffisance rénale. le diagnostic doit être évoqué devant tout sujet jeune hypertendu qui présente une asymétrie de la tension artérielle et des pouls entre la moitié supérieure et la moitié inférieure du corps, et ce après avoir éliminé une coarctation isthmique classique de l'aorte (4). Le pronostic de l'hypoplasie aortique non traitée est généralement mauvais et dépend de l'étendue des lésions aux artères rénales et viscérales et de la sévérité et des complications de l'HTA. Le traitement chirurgical s'impose afin de lever l'obstacle aortique, permettant ainsi de mieux contrôler l'HTA et de préserver la fonction rénale. Le pontage aorto-aortique est la technique de choix des formes étendues d'hypoplasie aortique. Les anastomoses termino-latérales proximales et distales permettent la conservation des branches importantes originaires du segment rétréci comme les artères intercostales [73].

3. Anomalies de naissance des coronaires

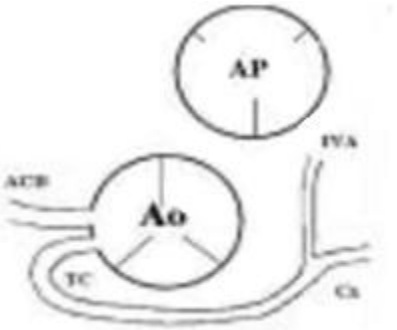
Elles sont rares et souvent asymptomatiques, retrouvées chez 0,3 à 1,5 % de la population générale [11]. Une incidence accrue de 11 % des anomalies des artères coronaires en connexion avec les cardiopathies congénitales est connue [1].

Les formes à risque comportent un trajet aberrant entre le tronc de l'artère pulmonaire et l'aorte, qui expose au risque de mort subite, et nécessite un traitement chirurgical préventif.

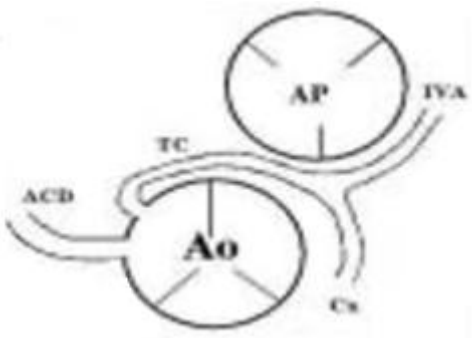
Représentation schématique des différentes variations anatomiques de naissance des artères coronaires [26]. Ao : Aorte. AP : Tronc de l'artère pulmonaire. TC : Tronc commun. IVA : Artère inter-ventriculaire antérieure. Cx : Artère circonflexe. CD : Artère coronaire droite.



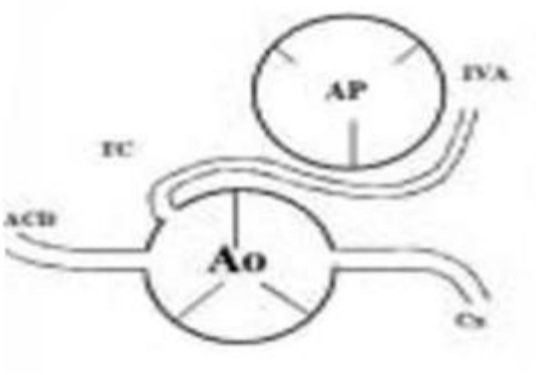
Naissance normale des artères coronaires.



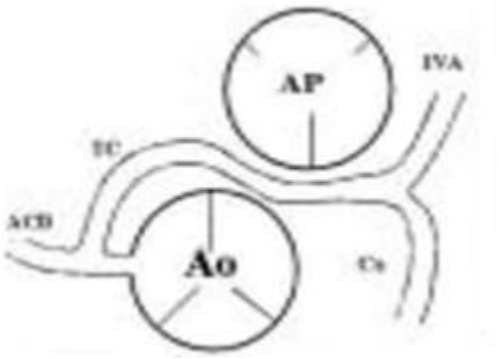
Naissance du TC du sinus de valsava droit. Trajet rétro-aortique.



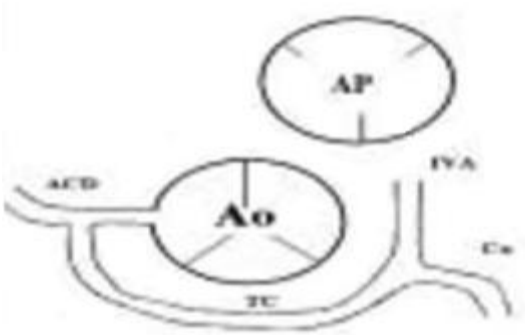
Naissance du TC du sinus de valsava droit. Trajet entre l'aorte et le TP.



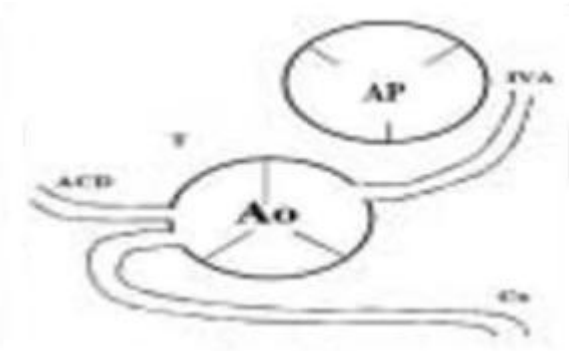
Naissance de l'IVA du sinus de valsava droit. Trajet inter-aorto-pulmonaire.



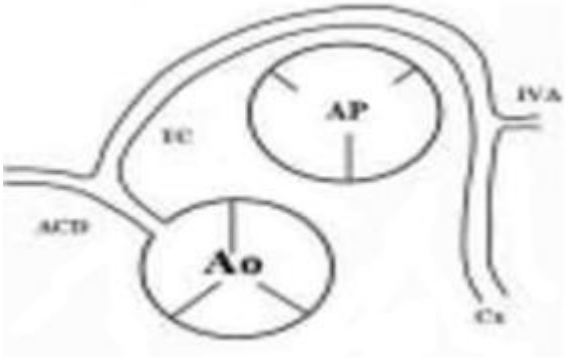
Naissance du TC de l'artère coronaire droite. Trajet inter-aorto-pulmonaire.



Naissance du TC de l'artère coronaire droite. Trajet rétro-aortique.

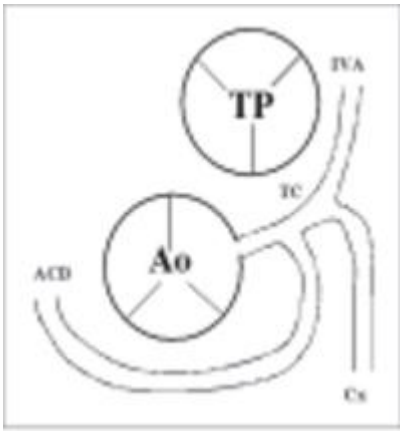


Naissance de la Cx de l'artère coronaire droite. Trajet rétro-aortique.

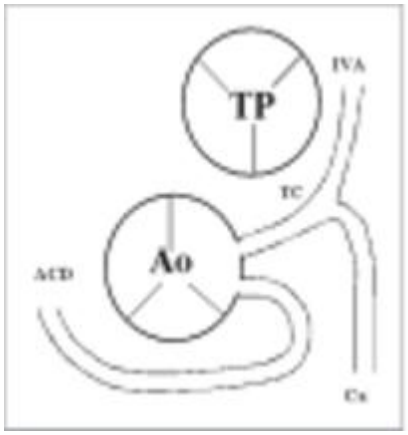


TC naissant de l'artère coronaire droite. Trajet en avant de l'artère pulmonaire.

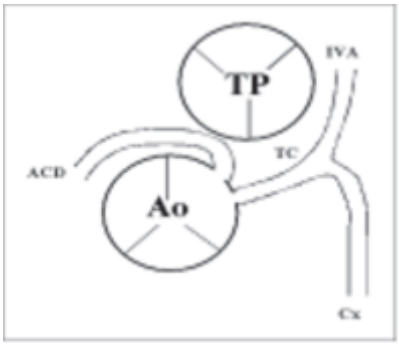
Naissance à droite du réseau coronarien gauche.



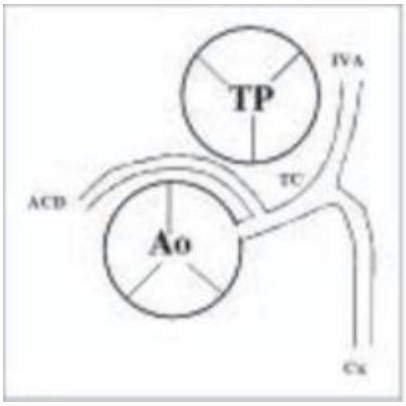
Naissance de l'artère coronaire droite du TC. Trajet rétro-aortique.



Naissance de l'artère coronaire droite du sinus de Valsalva gauche. Trajet rétro-aortique

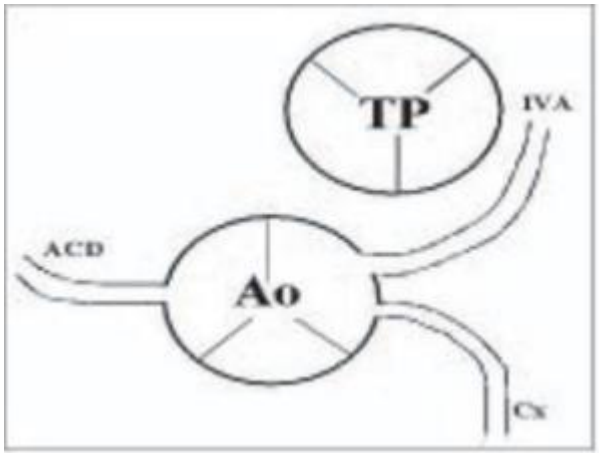


Naissance de l'artère coronaire droite du sinus de Valsalva gauche Trajet inter-aorto-pulmonaire.

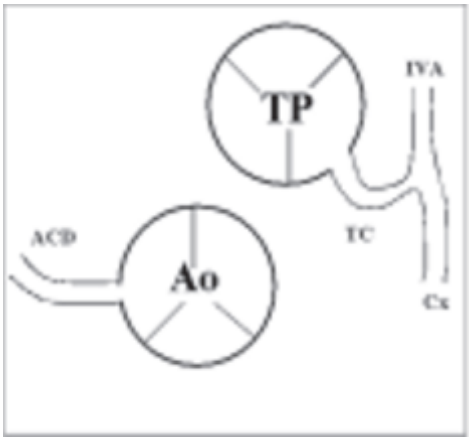


Naissance de l'artère coronaire droite de l'artère coronaire Gauche. Trajet inter-aorto-pulmonaire.

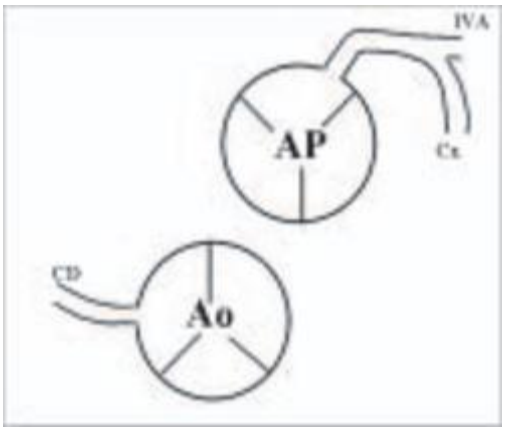
Naissance à gauche du réseau coronarien droit.



Naissance séparée de l'IVA et de la Cx au niveau du sinus de Valsalva gauche. Absence de tronc commun.



TC naissant de la face postérieure du tronc de l'artère pulmonaire.



TC naissant de la face antérieure du tronc de l'artère pulmonaire.

Naissance du tronc commun à partir de l'artère pulmonaire.

4. Anomalies de terminaison des coronaires

Description :

Les fistules coronaires (FC) sont les principales anomalies de terminaison coronariennes et correspondent à des communications anormales entre artères coronaires et cavités cardiaques (fistule coronarocamérale) ou avec la circulation systémique ou pulmonaire (fistule coronaire artério-veineuse).

Épidémiologie :

Elles représentent 0,2 à 0,4 % des malformations cardiaques congénitales, souvent découvertes dans l'enfance (souffle cardiaque).

Elles prédominent sur la coronaire droite (50-60%) et se jettent dans 90% dans le tractus cardiaque droit

(Ventricule D > atrium D > Sinus coronaire > AP). Il existe une association notable à certaines cardiopathies congénitales (sténose/atrésie pulmonaire à septum intègre, sténose d'une artère pulmonaire, atrésie ou coarctation de l'aorte).

Embryologie : elles dérivent des communications sinusoïdes reliant les lumières du tube cardiaque primitif. Il s'agit de communication à partir d'une collatérale, à plein canal ou par des perforations multiples avec la structure réceptrice.

Clinique : souvent asymptomatique, souffle mésocardiaque, dyspnée à l'effort, palpitations, voire douleurs angineuses. Les FC les plus graves provoquent une insuffisance cardiaque congestive et une ischémie myocardique.

Mécanisme : repose sur le vol du flux sanguin du territoire d'aval par la connexion fistuleuse pathologique. La réduction de perfusion est fonction du gradient de pression diastolique crée entre le lit coronaire et la cavité réceptrice (+/- shunt gauche-droit si drainage dans les cavités droites, +/- fuite diastolique si le drainage se fait dans les cavités gauches).

Avec le temps, le mécanisme compensateur habituel comprend la dilatation progressive de l'ostium et de la portion nourricière de l'artère. La FC va emprunter un trajet de plus en plus tortueux. Le territoire myocardique au-delà de la fistule peut alors souffrir d'ischémie notamment en cas d'augmentation des besoins en oxygène (à l'effort par exemple). L'évolution naturelle anévrismale peut conduire à d'autres complications tels l'ulcération ou la rupture intimale, l'endocardite bactérienne, l'athérome précoce, la thrombose ou plus rarement la rupture anévrismale.

5. Autres :

a. Agénésie des veines pulmonaires

Correspond à l'absence d'une ou de plusieurs veines pulmonaires. Découverte le plus souvent à l'âge pédiatrique suite à des infections récurrentes ou hémoptysies dues aux nombreuses collatérales systémiques. Elle est associée à des maladies congénitales cardiaques dans 50% des cas.

L'angioscanner montre l'absence de drainage veineux vers l'oreillette gauche, une artère pulmonaire ipsilatérale hypoplasique, due à une perfusion préférentielle du côté controlatéral, un petit champ pulmonaire homolatéral, et le déplacement du médiastin vers le côté atteint. L'atteinte prenchymateuse sous forme d'épaississement des septas interlobulaires, des parois bronchiques, et des opacités en verre dépoli, est secondaire à l'hypertension veineuse, et la stase lymphatique.

b. Sténoses congénitales des veines pulmonaires

Elles sont exceptionnelles et révélées le plus souvent dans la petite enfance. L'âge de révélation dépend de l'importance des sténoses veineuses. Elles sont révélées par des pneumopathies infectieuses, un œdème pulmonaire et/ou par des hémoptysies. Elles sont parfois révélées au stade avancé d'hypertension artérielle pulmonaire. Dans certains cas d'atrésie veineuse sévère, le retour veineux pulmonaire se fait par le réseau systémique, avec une hyperplasie des veines systémiques. Ces sténoses sont associées dans 50% des cas à d'autres malformations congénitales cardiaques. Le pronostic de cette affection rare est très sombre [45].

c. Varices des veines pulmonaires

Élargissement d'une veine pulmonaire, typiquement proche de son abouchement dans l'oreillette gauche. Les formes congénitales sont rares, asymptomatiques, découvertes le plus souvent de façon fortuite chez l'adulte. Elles sont rarement révélées par des complications (hémoptysies par rupture dans une bronche ou dans la plèvre), et constituent une source d'emboles systémiques.

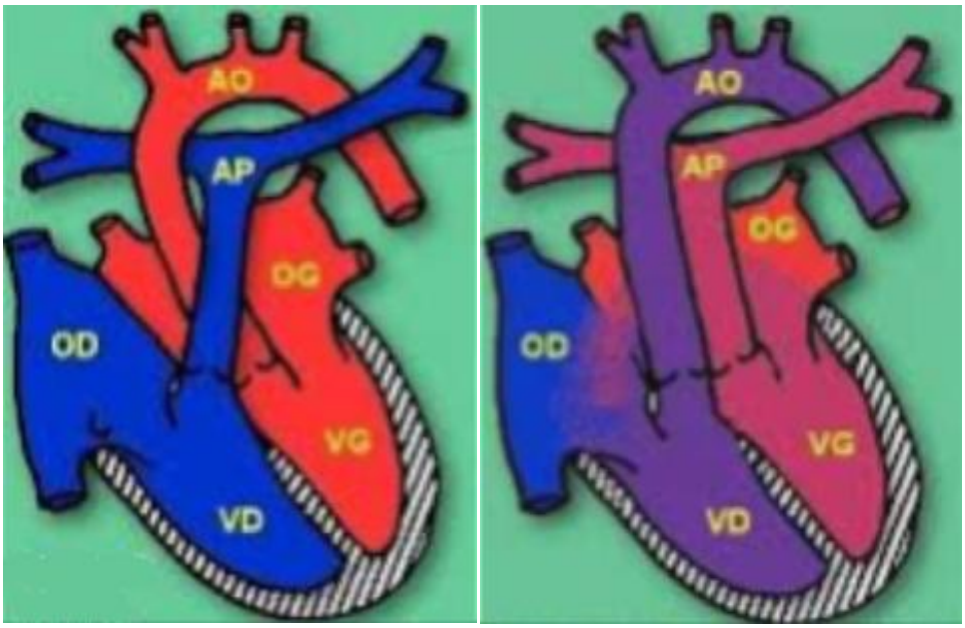
Sur le plan embryologique, elles sont dues à des anomalies de formation des capillaires pendant la vie embryonnaire. L'angioscanner montre une lésion oblongue en contiguïté avec la veine se rehaussant de façon identique et concomitante à celui des structures veineuses pulmonaires.

C. ANOMALIES DE CONNEXION

1. Malposition des gros vaisseaux

a. Anatomie pathologique

- C'est une discordance ventriculo-artérielle, avec l'aorte (AO) naissant du ventricule droit (VD) et l'artère pulmonaire (AP) du ventricule gauche (VG).
- Elle est fréquente, avec une incidence de 2 à 3 pour 10 000 naissances d'enfants vivants.



Aspect normal Transposition des gros vaisseaux

La D-Transposition	La L-Transposition
= transposition complète des gros vaisseaux ➢ 9% des cardiopathies congénitales ➢ Discordance ventriculo- artérielle ➢ Concordance atrio-ventriculaire	= transposition corrigée des gros vaisseaux ➢ 1% des cardiopathies congénitales ➢ Discordance ventriculo-artérielle ➢ Discordance atrio-ventriculaire

b. Hémodynamique

La L-transposition, ou transposition spontanément corrigée, avec double discordance atrio-ventriculaire et ventriculo-artérielle, donc asymptomatique si isolée.

La D-transposition, létale lors de la fermeture du canal artériel, car tout le sang désaturé, qui émane du retour veineux systémique, retourne à l'aorte, et tout le sang veineux pulmonaire à l'AP. De ce fait, l'évolution néonatale spontanée est désastreuse, imprévisible et létale à court terme dès la fermeture des communications physiologiques en période anténatale, canal artériel et communication inter-auriculaire (CIA), dont la tendance naturelle est la disparition. Contrairement aux autres cardiopathies cyanogènes qui ont une toute autre physiopathologie, le maintien d'une saturation systémique acceptable ne dépend pas de la seule perméabilité du canal artériel qui génère surtout un shunt de sang désaturé vers les poumons, mais essentiellement de la perméabilité de la CIA qui est le siège d'élection d'un shunt bidirectionnel indispensable à la survie. Cette «CIA dépendance» explique l'importance et l'urgence de la septostomie atriale néonatale [47].

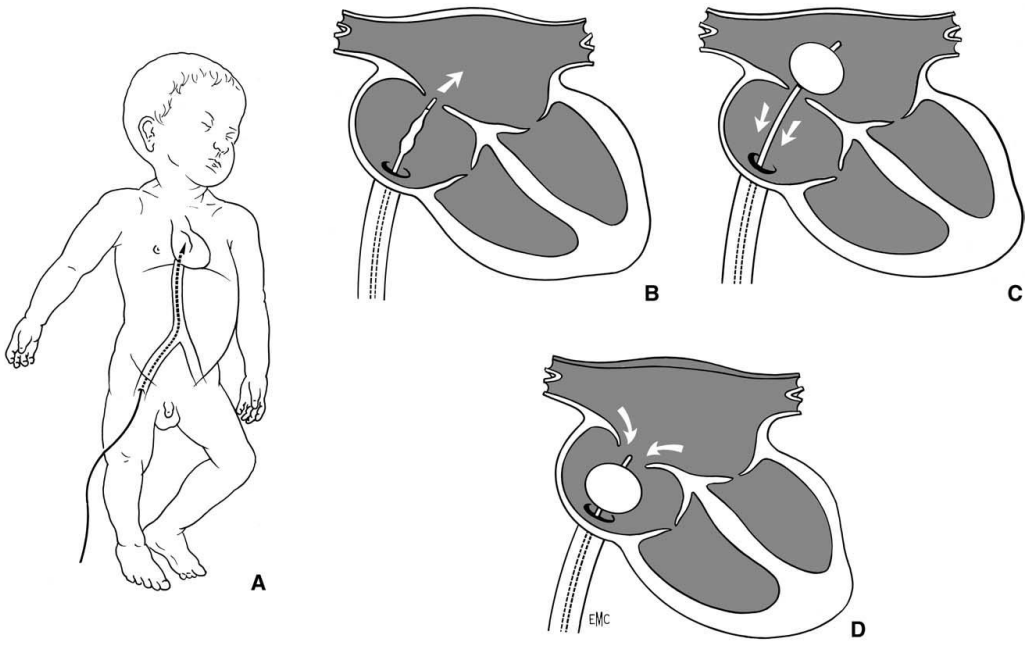
c. Clinique

La transposition complète est une urgence diagnostique. Elle se manifeste par une cyanose néonatale, pouvant apparaître après plusieurs heures de vie au moment de la fermeture du canal artériel, réfractaire à toute oxygénothérapie. Le diagnostic est confirmée par l'échocardiographie, et la thérapeutique est basé sur le cathétérisme cardiaque et la manœuvre de Rashkind (septostomie atriale au ballon).

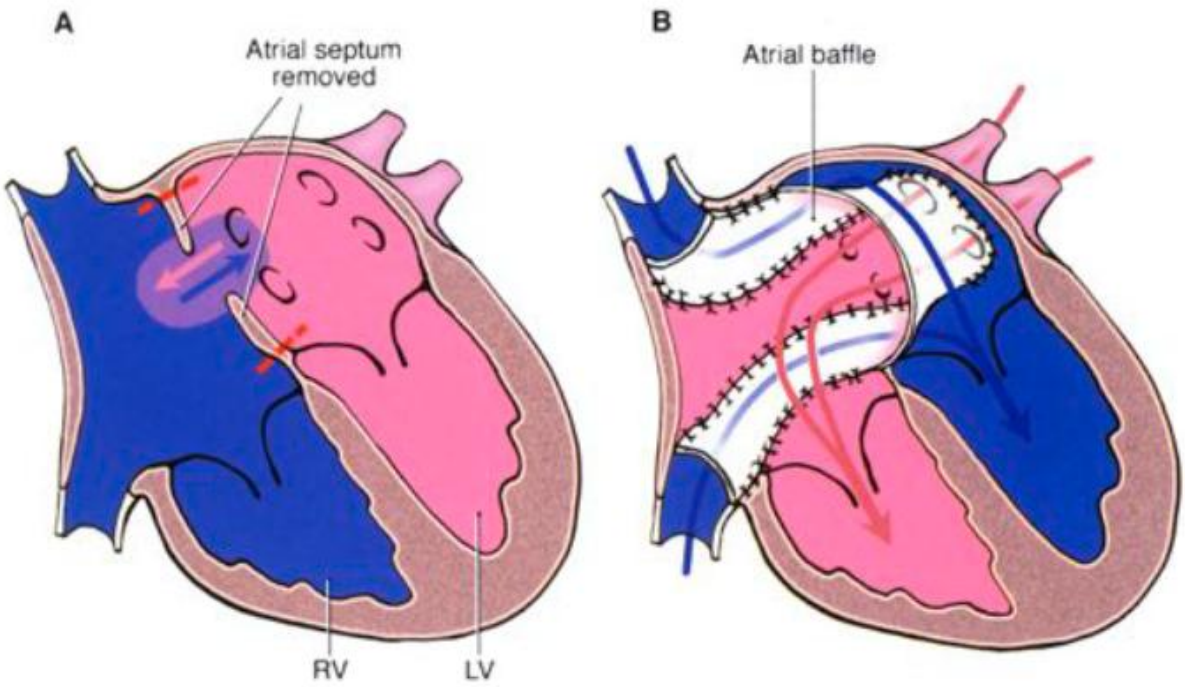
d. Traitement

La manoeuvre de Rashkind, ou septostomie atriale au ballon, permet de temporiser afin d'attendre une croissance du nourrisson avant de procéder à une

correction. Celle-ci se réalise par switch des troncs artériels. Autrefois, les techniques de correction chirurgicale consistaient en une détransposition à l'étage atrial, c'est-à-dire que les oreillettes étaient tunnellisées par un patch afin d'amener le retour veineux systémique vers l'OG et le retour veineux pulmonaire vers l'OD (technique de Mustard et de Senning). L'inconvénient majeur de ces techniques est de laisser le ventricule droit en position systémique, sous-aortique, alors qu'il n'est pas prévu pour travailler à ce régime de pression ; ceci conduit donc très souvent au développement d'une insuffisance ventriculaire droite (mais systémique). C'est également malheureusement l'évolution naturelle des transpositions dites spontanément corrigées, et ce qui amène à en faire le diagnostic.



Atrioseptostomie de Rashkind : un cathéter à ballonnet est introduit par voie veineuse fémorale jusqu'à l'oreillette droite [48]. **B**. Le cathéter est poussé à travers le foramen ovale jusqu'à l'oreillette gauche. **C**. Un repérage échographique permet de s'assurer de la bonne position du ballon qui est gonflé à l'aide d'une solution de contraste à 10 %. **D**. D'un geste brusque mais retenu, le ballonnet est ramené dans l'oreillette droite, entraînant la déchirure de la partie membraneuse de la fosse ovale.



Atrial switch

La manœuvre de Mustard à gauche, et la manœuvre de Senning à droite.

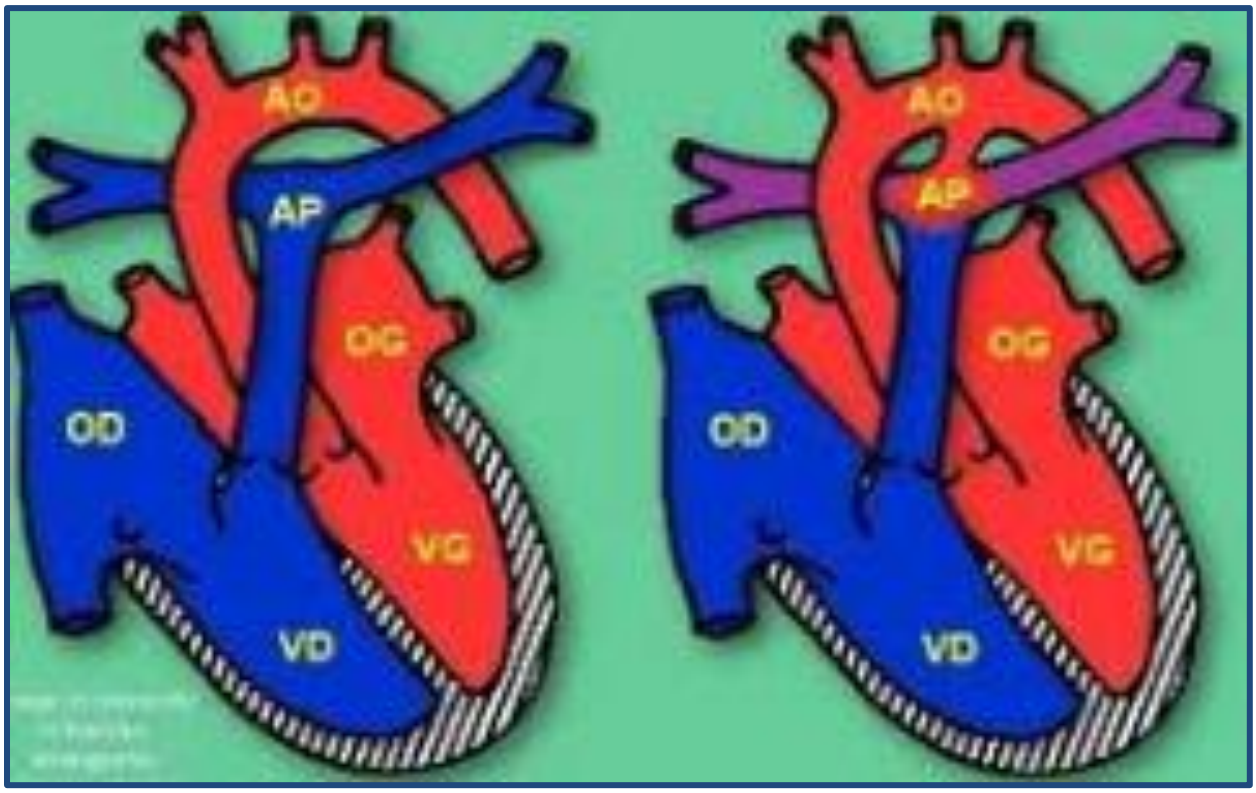
Le pronostic immédiat et à long terme de cette anomalie a été transformé depuis l'introduction et la maîtrise par les équipes médicochirurgicales de la détransposition artérielle en période néonatale en cas de D-transposition. Cette intervention a pour but le rétablissement d'une connexion ventriculo-artérielle normale, l'aorte à laquelle sont anastomosés les ostia coronaires à partir du ventricule gauche et l'artère pulmonaire à partir du ventricule droit. Au cours de la même séance chirurgicale, en fonction du contexte

anatomo-clinique, les lésions associées sont en général réparées. Le principal facteur de risque opératoire reste la variabilité anatomique des artères coronaires à réimplanter en sortie du ventricule gauche. Les résultats sont excellents puisque la mortalité péri-opératoire n'excède pas les 5 % quelle que soit la complexité anatomique et que la survie à plus de 15 ans postopératoire avoisine les 90 %. À distance, la grande majorité des enfants ont une vie strictement normale sans prise

médicamenteuse. Dans certains cas, des problèmes peuvent survenir essentiellement à trois niveaux : une sténose de la voie pulmonaire, une fuite valvulaire aortique et une ischémie d'origine coronarienne par sténose ostiale ou autre mécanisme. Ce qui justifie un suivi continu [48].

2. <u>Persistance du canal artériel</u>

- Le **canal artériel** reliant l'artère pulmonaire à l'aorte descendante se ferme normalement dans les heures qui suivent la naissance. Sa persistance est responsable de shunts gauche-droite.
- Il est associé à une légère dilatation du tronc de l'AP et de ses deux branches, et parfois à une hypoplasie de la crosse de l'aorte.



Aspect normal aspect anormal

3. Ventricule unique de type droit

Large catégorie de malformations cardiaques congénitales associant un massif atrial (un ou deux oreillettes) connecté entièrement (ou presque) à une cavité ventriculaire fonctionnellement unique. Le vrai ventricule unique est rare, il s'agit le plus souvent d'un ventricule bien développé, et d'une chambre accessoire.

4. Fenêtre, fistule ou patch aorto-pulmonaire

Communication de taille variable entre l'aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire juste au-dessus des valves sigmoïdes, par un accolement ou un canal. Elle réalise un shunt gauche droit artériel massif, à l'origine d'une insuffisance cardiaque néonatale sévère qui rend nécessaire une correction chirurgicale précoce [1].

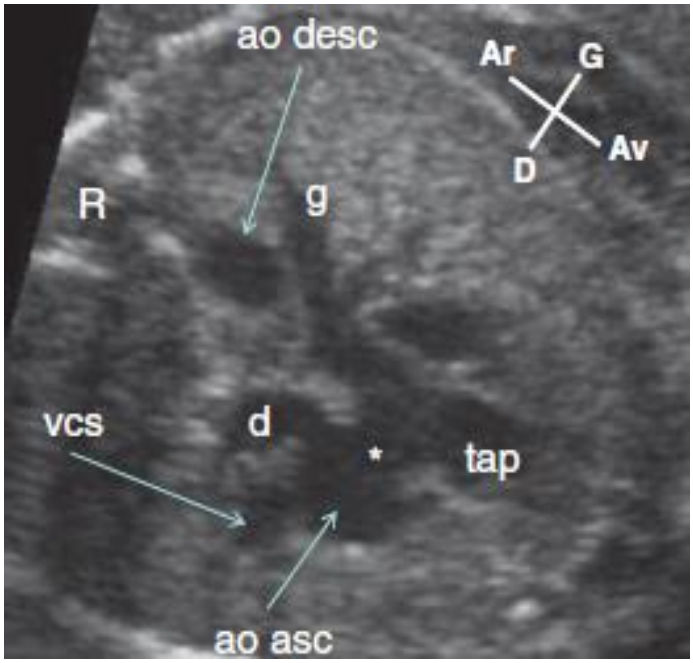
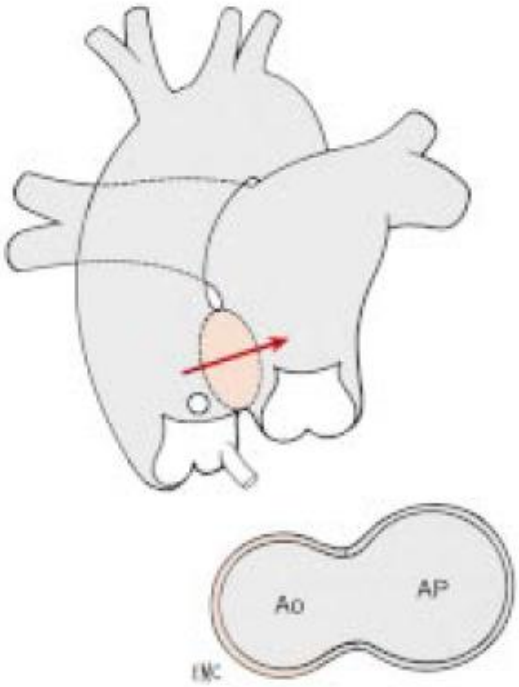
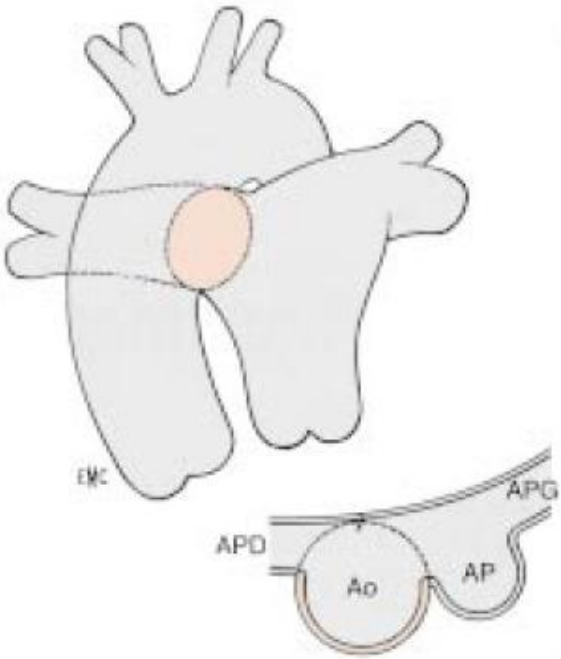


Figure 3 : Communication directe entre l'aorte ascendante (ao asc) et le tronc de l'artère pulmonaire (tap). Cette fenêtre aortopulmonaire (∗) s'associait chez ce foetus de 24 semaines d'aménorrhée à une naissance anormale de la branche droite de l'artère pulmonaire (d) à partir de l'aorte ascendante. R : rachis. [1]

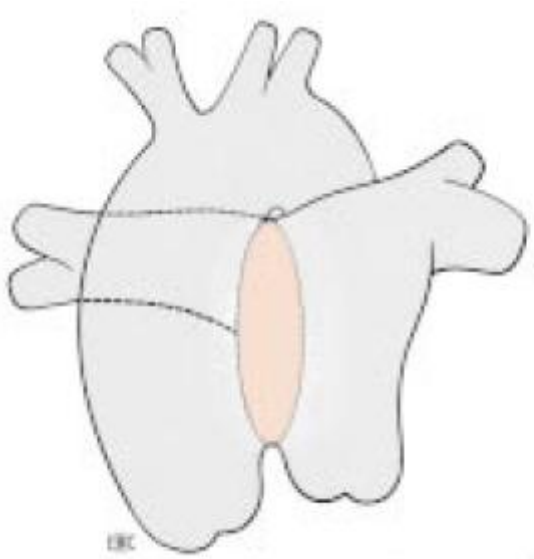
Il existe une classification morphologique établie par Berry et Mori [49,50].



Type I : la fistule est juste au-dessus du plancher sigmoïdien aortique ou des sinus de Valsalva.



Type II : plus distal, la fenêtré englobe la bifurcation pulmonaire. Il est caractérisé par la naissance aortique de l'artère pulmonaire droite.

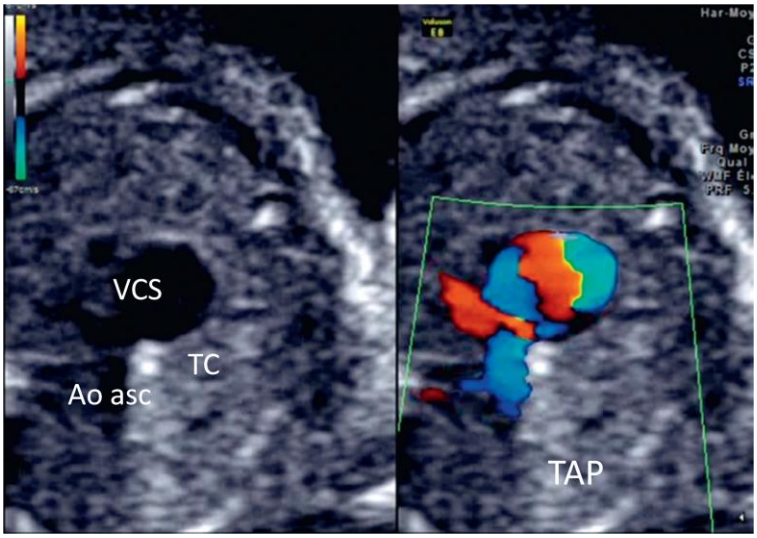


3 *Type III.*

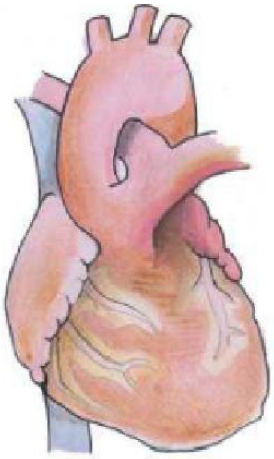
Type III : Forme très rare, absence totale de cloisonnement entre l'aorte ascendante et le tronc de l'artère pulmonaire. Il intéresse toute la hauteur du tronc pulmonaire jusqu'à la bifurcation, pouvant s'étendre jusqu'à l'origine de l'artère pulmonaire droite.

5. Tronc artériel commun

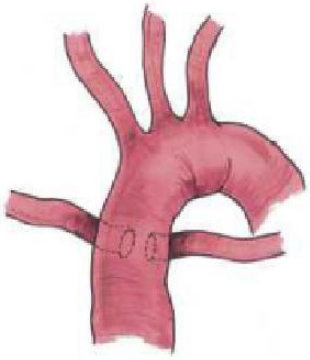
Le tronc artériel commun représente 1.4% des cardiopathies congénitales. Il correspond à un défaut de septation du truncus arteriosus qui doit normalement donner naissance aux deux gros vaisseaux. À l'échographie, un seul vaisseau de gros diamètre chevauchant le septum interventriculaire est visible. Il bifurque précocement pour donner naissance à la crosse de l'aorte, l'artère pulmonaire, et les artères coronaires.



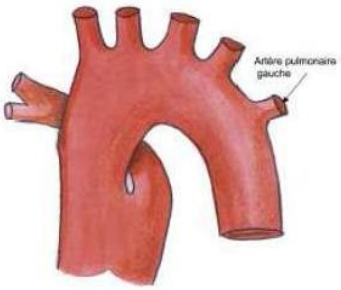
Tronc artériel commun en incidence transverse en mode 2D et Doppler couleur. Le tronc de l'artère pulmonaire (TAP) naît de la face postérieure du tronc commun (TC) .VCS : veine cave supérieure [2].



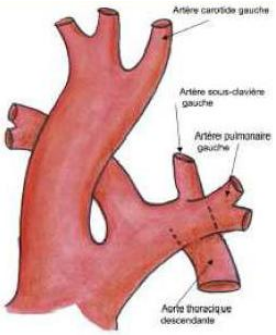
Type I : tronc de l'AP 65%



Type II : absence du tronc de l'AP 25%, deux bronches naissant séparément



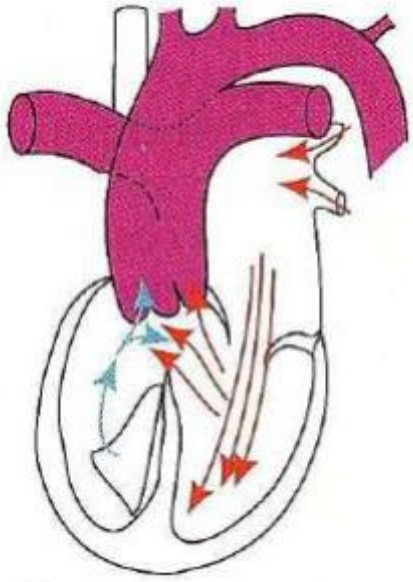
Type III : absence de l'APG, celle-ci pouvant provenir de l'aorte, du CA directement ou des collatérales Ao-Pulmonaires ; très rare



Type IV : Type I avec IAA

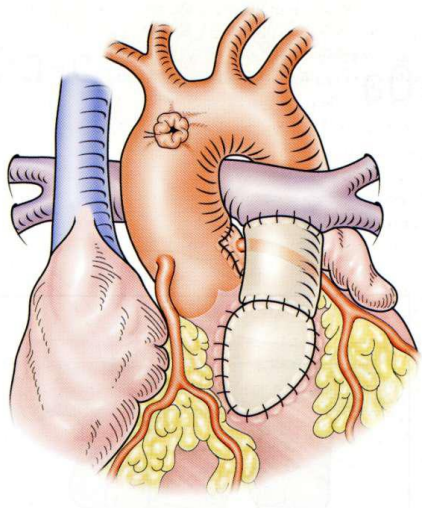
Classification de Van Praagh [51].

Physiopathologie :



C'est une cardiopathie à sang mélangé. Elle se manifeste par une cyanose modérée à la naissance. Le débit pulmonaire dépend des résistances vasculaires pulmonaires, il augmente avec la baisse des RVP pendant les premières semaines de vie. L'insuffisance cardiaque s'installe, vu la surcharge diastolique biventriculaire, et l'ischémie myocardique par vol.

L'âge idéal pour la réparation est entre 1 mois et 3 mois, car la maladie vasculaire pulmonaire se développe rapidement.

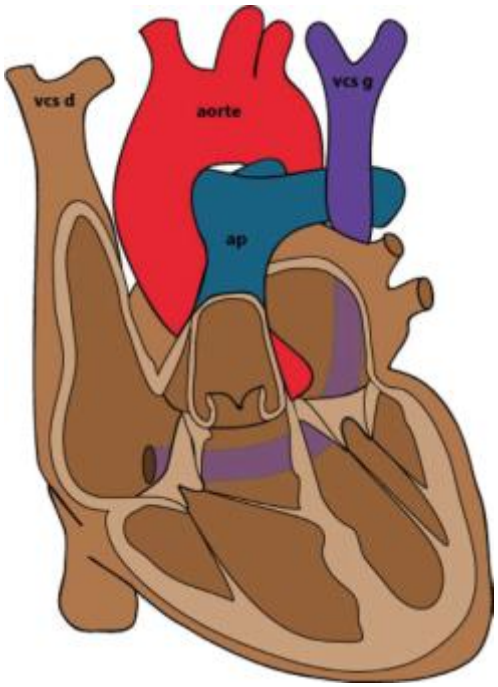


Le traitement repose sur la séparation de l'aorte et l'artère pulmonaire.

D. ANOMALIES DU RETOUR VEINEUX

1. Retour veineux systémique anormal :RVSA

Les anomalies les plus fréquentes sont la veine cave supérieure gauche et double VCS. Elles n'ont pas de conséquences cliniques propres, isolées elles restent méconnues, mais elles sont souvent associées à des cardiopathies complexes. Les autres anomalies sont rares : l'interruption de la veine cave inférieure avec continuation azygos, le tronc veineux innominé rétro-aortique, la VCI gauche, et le drainage de la VCI dans l'oreillette gauche [45].



Veine cave supérieure gauche :

Schéma [1] montrant le trajet d'une veine cave supérieure gauche (vcs g) se drainant dans le sinus coronaire. Elle draine le sang veineux. brachiocéphalique gauche.

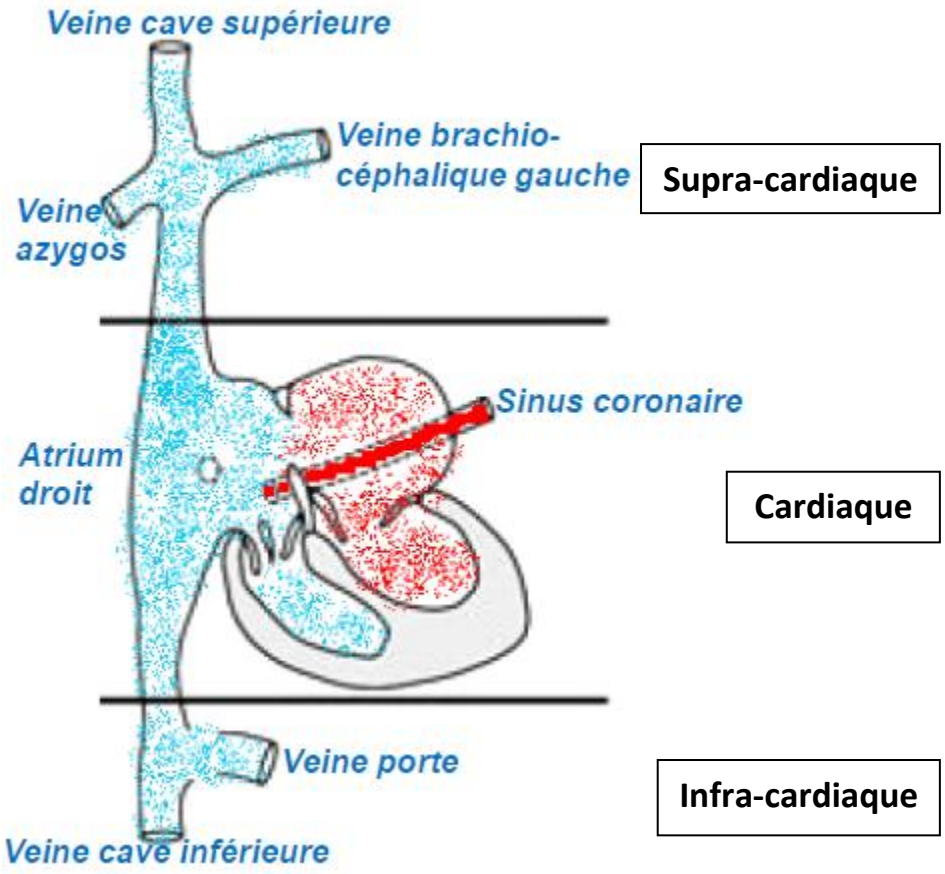
2. Retour veineux pulmonaire anormal :RVPA

Anomalies de connexion des veines pulmonaires à l'oreillette gauche. Il s'agit d'un drainage d'une ou de plusieurs veines pulmonaires autre que dans l'atrium gauche. Nombreuses variantes anatomiques sont rencontrées, allant du RVPA partiel de découverte fortuite au RVPA total bloqué (du à un obstacle à la traversée du diaphragme) qui constitue une urgence néonatale [52].

a. Retour veineux pulmonaire anormal total :RVPAT

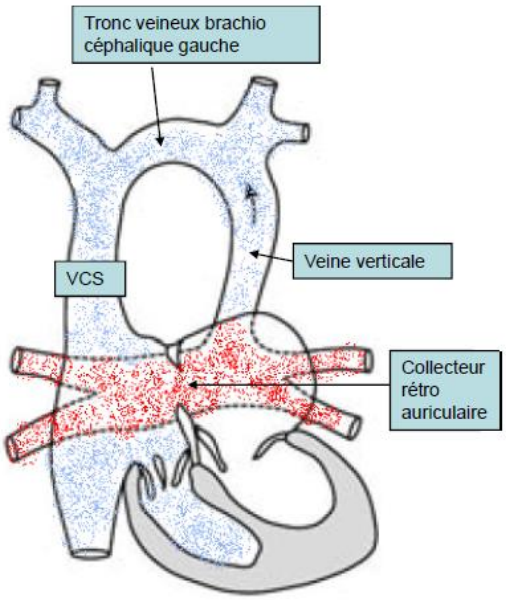
Il représente 2% de l'ensemble des cardiopathies congénitales, et 30 % des anomalies de retour veineux pulmonaire. Ce sont des malformations sévères dans lesquelles toutes les veines pulmonaires se drainent dans l'oreillette droite ou ses vaisseaux afférents. Cette anomalie est responsable d'une insuffisance cardiaque avec cyanose dès les premiers jours de vie. Une communication inter-auriculaire est obligatoirement associée.

Il existe quatre types de retour veineux anormal :



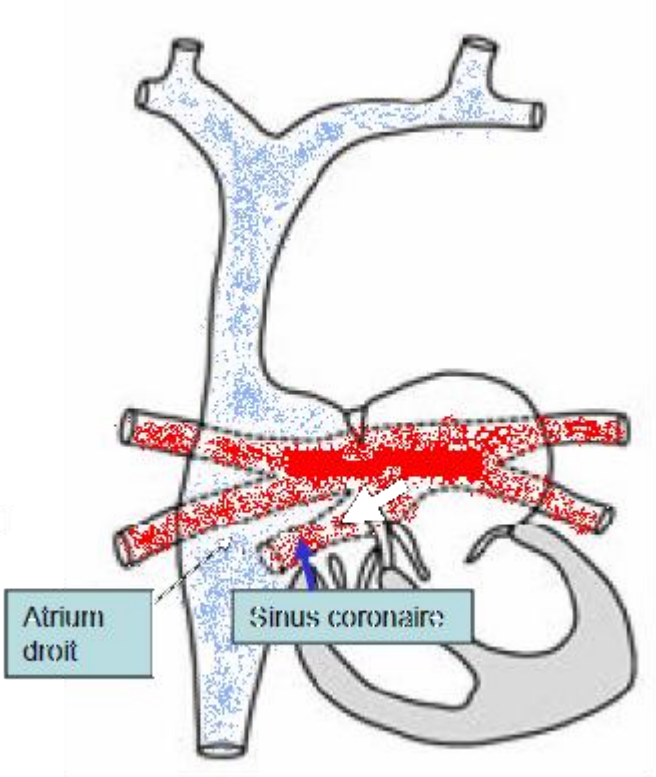
i. <u>RVPAT supra-cardiaque dans le système cave supérieur (type I)</u>

Représente 50% des RVPAT. Les veines pulmonaires se jettent par un collecteur commun rétro-auriculaire gauche dans 80% des cas dans le tronc innominé gauche, via une veine verticale. Elles se jettent rarement dans la veine cave supérieure droite ou la grande veine azygos.



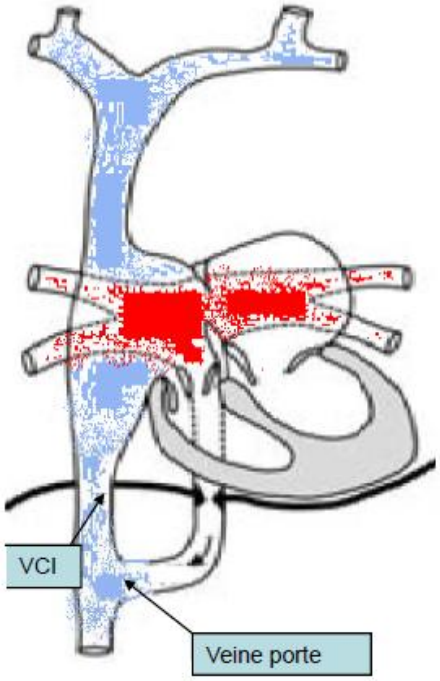
ii. RVPAT cardiaque (type II)

Représente 25% des RVPAT. Dans la forme la plus fréquente, les veines pulmonaires se jettent dans l'atrium droit via le sinus coronaire, ou directement dans la cavité atriale droite.



iii. RVPAT infra-cardiaque (type III)

Représente 20% des cas. Un collecteur trans diaphragmatique chemine à travers le hiatus œsophagien et se jette dans la veine porte ou à l'un de ses affluents.



iv. RVPAT mixte

Représente 5% des RVPAT

Le traitement consiste en l'implantation de la veine pulmonaire anormale dans l'oreillette gauche.

b. Retour veineux pulmonaire anormal partiel : RVPAP

Il représente **70%** des cas, découverte souvent de façon fortuite. L'anomalie concerne soit une veine pulmonaire soit les deux veines pulmonaires ipsilatérales.

Cas particulier : Le syndrome du Cimeterre

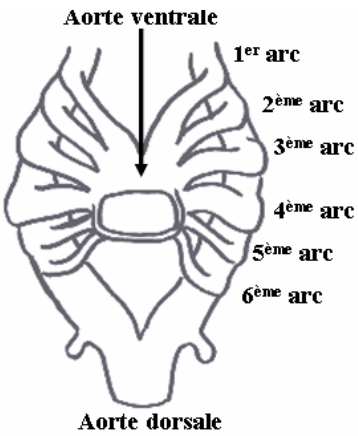
Le syndrome du Cimeterre est une forme particulière de retour veineux pulmonaire anormal partiel droit dans la veine cave inferieure, en général immédiatement sous le diaphragme. Il s'associe à une hypoplasie du parenchyme et de l'artère pulmonaire droites, et parfois une séquestration basale droite vascularisée par des artères venant de l'aorte abdominale. C'est une pathologie rare, et méconnue, qui survient chez 1 à 3 pour 100 000 naissance/ an avec un sex-ratio de 2/1 [37]. L'expression clinique est insidieuse, non spécifique et très variable, allant d'une intolérance dès les premiers jours de vie à une découverte fortuite chez l'adulte, elle dépend de l'importance de l'hypoplasie pulmonaire et de la fistule artério-veineuse à travers la séquestration, qui conduit a un tableau d'insuffisance cardiaque à haut débit dont la prise en charge est une urgence thérapeutique.

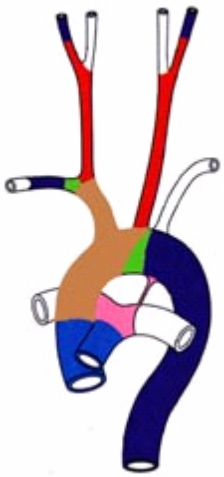
La chirurgie est réservée aux patients présentant des symptômes sévères en rapport avec une séquestration pulmonaire, des pneumopathies récidivantes ou un shunt gauche-droit supérieur a 50 %. Cette dernière notion a lieu notamment en cas d'association avec une communication inter-auriculaire. Plusieurs options thérapeutiques peuvent être envisagées. L'une d'entre elles consiste en l'implantation de la veine pulmonaire anormale dans l'oreillette gauche. Une seconde réalise une communication interauriculaire permettant le passage du flux sanguin entre de l'oreillette droite vers l'oreillette gauche. Certains choisissent d'emboliser radiologiquement la veine pulmonaire anarchique dès l'enfance. Toutes ces techniques sont sujettes à controverse, et peu de recommandations thérapeutiques sont actuellement proposées. En cas d'hémoptysie compliquant la séquestration, un traitement isolé par vaso-occlusion radiologique de l'artère responsable pourra être discutée. En cas de surinfections itératives, une lobectomie en dernier secours est possible [53].

E. ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

1. Rappel embryologique

- Les anomalies des arcs aortiques résultent d'une association à des degrés divers d'anomalies de rotation et d'interruption des arcs vasculaires embryonnaires [4]. Elles peuvent intéresser l'aorte, les vaisseaux de la racine aortique ou les artères pulmonaires.
- Il s'agit surtout d'anomalies de développement des quatrième et sixième arcs aortiques.
- Elles sont en rapport soit avec :
  - Les défauts d'interruption (double arc aortique).
  - Les anomalies de position de l'interruption qui englobent toutes les variantes de disposition de l'aorte et de ses branches [4].
- Elles sont généralement asymptomatiques, et parfois responsable de **signes respiratoires** ou **digestifs** par compression de la trachée et de l'œsophage dans le médiastin supérieur.





Au cours de la vie embryologique, il se produit une atrophie des 2 premiers arcs et du 5ème arc. Les 3èmes arcs donnent naissance aux axes carotidiens. Le 4ème arc droit et une partie du sac aortique donnent le TABC. Le 4ème arc gauche et une partie du sac aortique donnent la crosse aortique. Les 6 ème arcs forment le tronc pulmonaire et ses branches et le canal artériel.

Coupure du 4éme arc droit entre l'ASC droite en avant et l'aorte descendante en arrière

Involution de l'arc aortique droit

Accroissement de l'arc aortique gauche

7ème semaines d'aménorrhée SA

CG: Artère carotide gauche

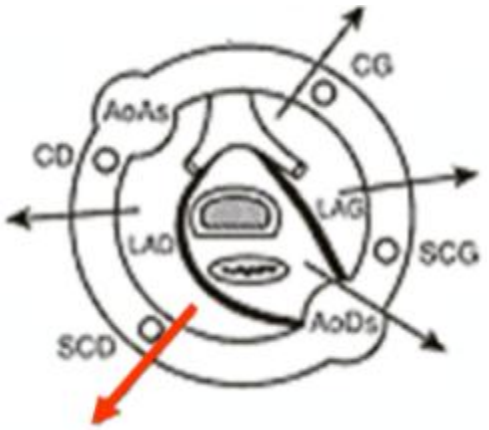
CD: A. carotide droite

SCG: A. sous clavière gauche

SCD: A. sous clavière droite

AoAs: Aorte ascendante

AoDs: Aorte descendante



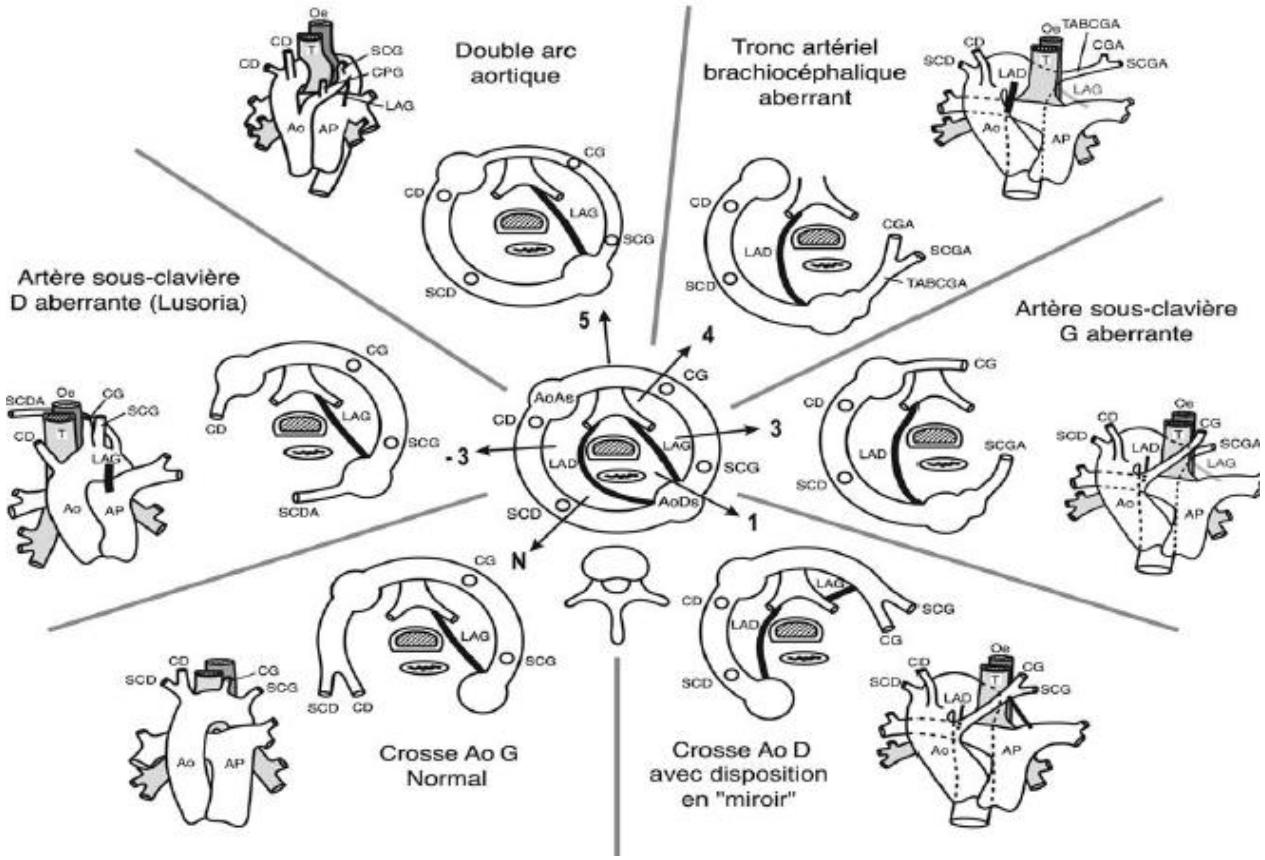
La classification

Elle se base sur le schéma de Corone qui s'appuie sur les différents sites de coupure possibles des quatrièmes arcs aortiques primitifs.

Le site normal de coupure, noté N, est entre l'artère sous-clavière droite et l'aorte descendante.

Les sites de coupures sont numérotés dans le sens inverse des aiguilles d'une montre à partir du site normal de coupure, par des chiffres croissants pour les sites de coupure sur l'arc gauche. Les sites de coupure sur l'arc droit sont numérotés en négatif.

Rappel embryologique des principales malformations

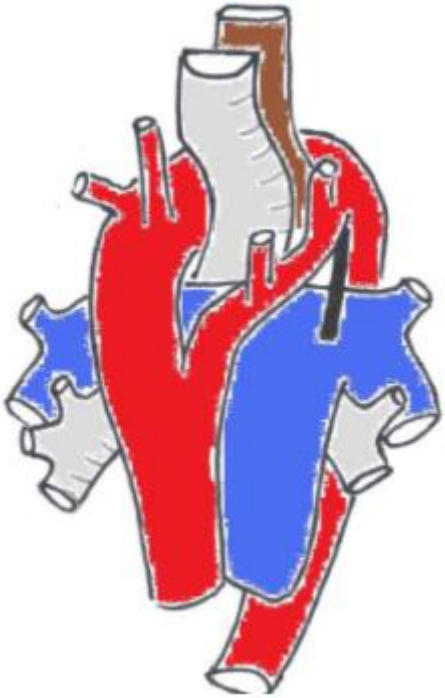


Anomalies des arcs aortiques: approche schématique des différents niveaux de coupure possible sur les quatrièmes arcs aortiques primitifs droit et gauche selon le schéma de Corone [21]. AoAs: aorte ascendante, AoDs: aorte descendante, C: carotide commune, SC: sous-clavière.

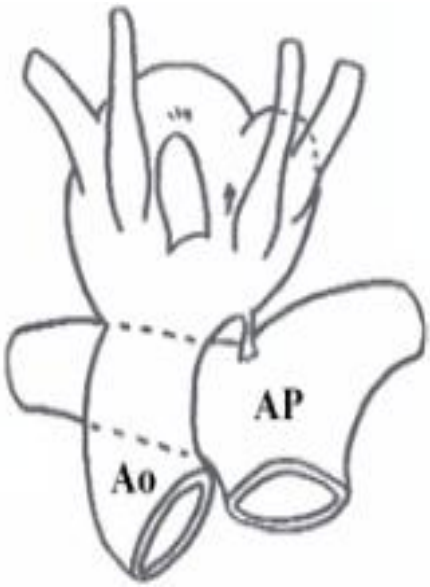
2. Anomalies des 4èmes arcs aortiques

a. Double arc aortique

- Il correspond à une absence de régression totale ou partielle des deux 4èmes arcs. Avec une naissance indépendante des carotides communes et des artères sous-clavières.
- L'aorte ascendante se prolonge par deux arcs de part et d'autre de la trachée, Ils encerclent et compriment la trachée et l'œsophage et se rejoignent en distalité pour former une aorte descendante en général située à gauche mais qui peut être médiane ou droite [4].
- Il s'associe à une cardiopathie congénitale dans environ 20 % des cas (tétralogie de Fallot, coarctation aortique) [4]. Environ 40% des anneaux vasculaires sont symptomatiques.
- Généralement symptomatique dans les 6 premiers mois de vie: stridor, dysphagie, infections respiratoires.
- Les arcs aortiques sont soit du même calibre et c'est la forme la plus fréquente, ou atrésie de l'arc aortique gauche.



Double arc fonctionnel à prédominance droite

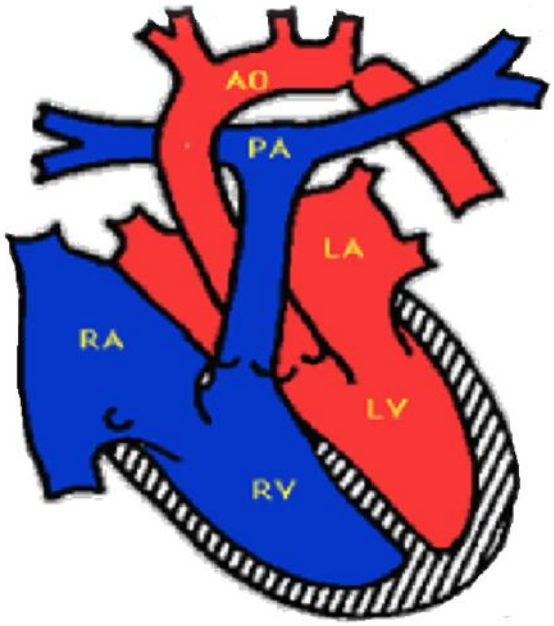


- 4 troncs supra-aortiques:
    - Artères carotide et sous clavière droites naissant directement de l'arc aortique droit.
    - Artères carotide et sous clavière gauches naissant directement de l'arc aortique gauche.

Le traitement consiste en une séparation du double arc de l'œsophage et de la trachée avant la section.

b. Coarctation aortique

- C'est une sténose isthmique à la jonction aorte horizontale et aorte descendante en aval de la sous clavière gauche à proximité de l'origine du canal artériel.
- Elle constitue 7 % des malformations cardiaques congénitales [5]. C'est une anomalie acyanogène entraînant une surcharge en pression du ventricule gauche.



Le diagnostic est avant tout clinique, avec un tableau de détresse cardiaque engageant le pronostic vital avant la première année dans plus de 50% des cas, ou de découverte fortuite à un âge variable sans critère de gravité immédiat.

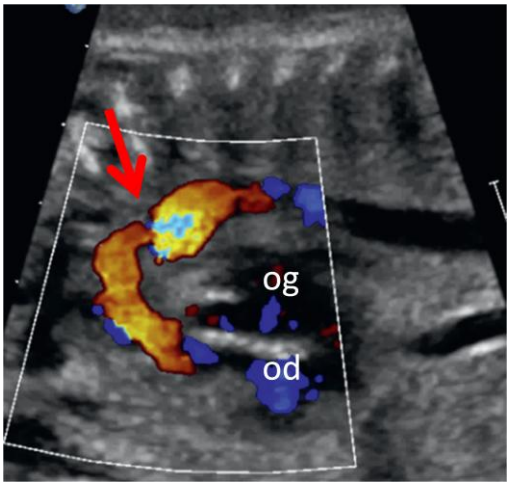
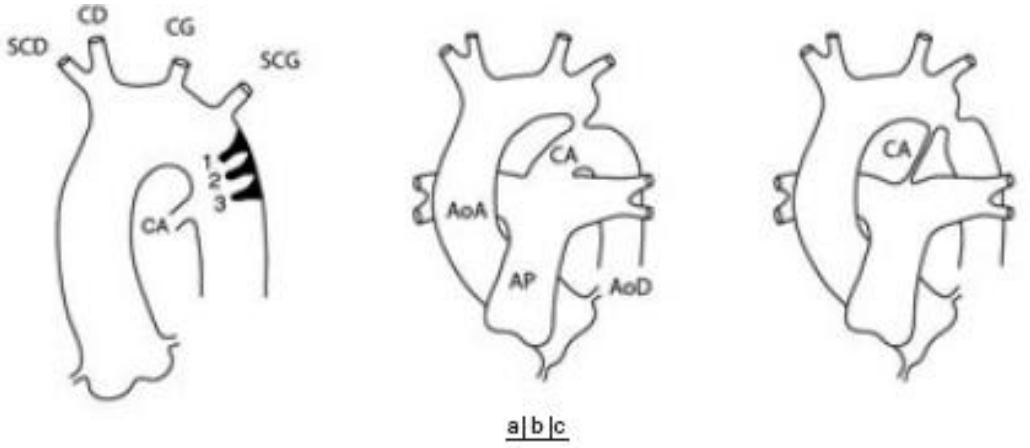


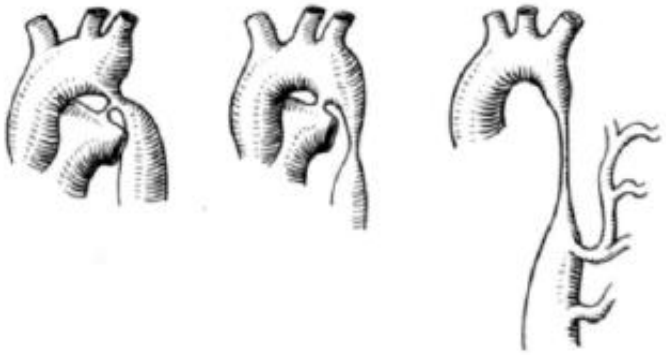
Figure 4 : Coarctation de l'aorte en incidence sagittale. L'aorte descendante est encochée (→). od : oreillette droite ; og : oreillette gauche. [1]

- Il existe différentes formes en fonction de la position de la coarctation par rapport au canal artériel:
  - **Préductale** : chez le nourrisson et le nouveau-né (en amont du canal artériel), associée constamment à une persistance du canal artériel et souvent d'autres malformations cardiaques habituellement symptomatique dés la naissance.
  - **Juxta-dutale** : proche de la forme post ductale avec un canal artériel souvent partiellement ouvert.
  - **Post-ductale** : chez le grand enfant et l'adulte, le plus souvent courte, isolée avec un canal artériel refermé.



a|b|c

Site de la coarctation par rapport au canal artériel : Pré-ductal (A-1 et B), juxta-ductal (A-2) et post-ductal (A-3 et C). Canal artériel et type de coarctation obtenue.



Il existe deux formes en fonction de l'intensité et la longueur de la striction [22]:

La forme typique localisée : Rétrécissement abrupt, parfois un diaphragme laissant un passage excentré au flux sanguin. Le degré de rétrécissement peut varier de l'atrésie complète à une sténose peu marquée

La Forme atypique tubulaire : **Plus** rarement observée, sous forme d'un rétrécissement allongé, sorte d'hypoplasie d'un segment de l'aorte isthmique.

Physiopathologie :

En amont: HYPERTENSION	En Aval: HYPOTENSION
▪ HTA des membres supérieurs ▪ Hémorragie cérébrales, anévrysmes ▪ Céphalées ▪ Épistaxis ▪ Hypertrophie ventriculaire gauche	▪ Fatigabilité des membres inférieurs ▪ Crampes à l'effort ▪ Membres inférieurs grêles ▪ Abolition des pouls fémoraux ▪ Circulation collatérale à jour frisant

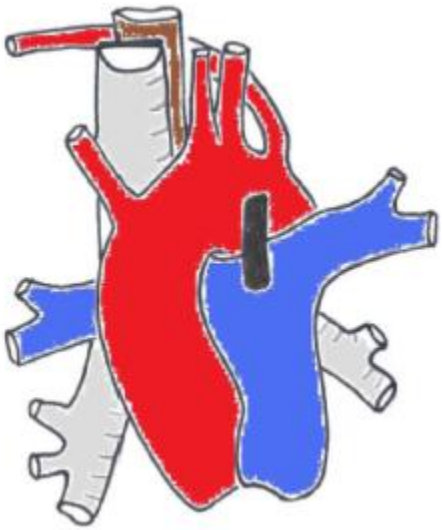
La coarctation de l'aorte abdominale est une anomalie rare, souvent étendue à l'aorte descendante, qui se manifeste per une hypertension aux membres supérieurs et une hypotension aux membres inférieurs.

L'imagerie affirme le diagnostic et précise son extension au segment thoracique et aux artères rénales.

Les options thérapeutiques incluent la réparation chirurgicale ou l'angioplastie aortique avec ou sans mise en place d'endo-prothèse. Ces deux options thérapeutiques peuvent être compliquées de recoarctation ou d'anévrisme et justifient une surveillance à vie [57].

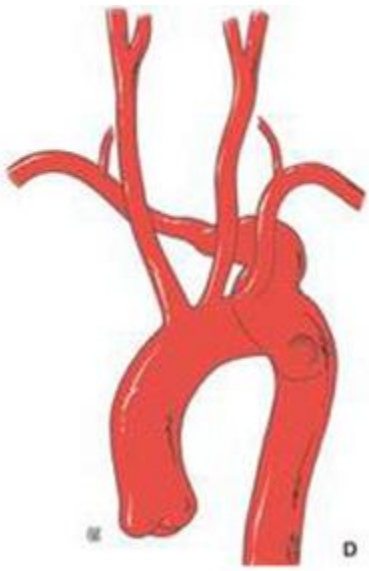
c. Artère sous clavière de trajet aberrant (artéria lusoria)

Elle est fréquente, présente chez environ 1 % de la population. Elle correspond à une coupure anormale entre l'artère carotide droite en avant et l'artère sous clavière droite en arrière. Elle peut être responsable de dysphagie par compression de l'œsophage (Dysphagia lusoria), d'une dyspnée ou d'une toux chronique, par compression de la trachée du fait de tortuosités, d'une ectasie ou de remaniements athéromateux.



d. Diverticule de Kommerell

Le diverticule de Kommerell est un diverticule de la partie initiale de l'aorte descendante situé en arrière de l'oesophage. C'est un reliquat du quatrième arc aortique droit. Avec possible naissance au niveau de ce diverticule de l'artère sous clavière qui est considérée comme anormale.



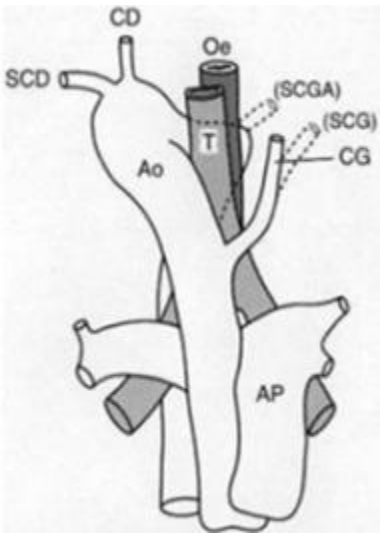
e. Aorte king king

Aorte « king-king » ou coudure ou pseudo-coarctation de l'aorte est un allongement excessif de l'aorte de part et d'autre de l'insertion du ligament artériel, à l'originr de la constitution d'une «coudure» ou «marche d'escalier».

L'angioscanner montre une crosse aortique anormalement longue et sinueuse sans anomalie de position des troncs supra-aortiques.

f. Aorte cervicale

- Elle est rare, correspond à une situation anormalement haute de la crosse aortique, le plus souvent à droite (au dessus du manubrium sternal).
- Elle peut se révéler sous forme d'une masse pulsatile cervicale ou sus-claviculaire.
- Des associations avec une tétralogie de Fallot, un pseudo-truncus, un VD à double issue ou un défect ventriculaire sont possibles.



Les origines embryologiques évoquées :

- la régression anormale du 4ème arc dominant associée à une persistance anormale des 1er, 2ème et 3ème arcs.
- la fusion du 3ème et 4ème arcs et/ou défaut de migration du 4ème arc à la 7ème semaine.

Pas de traitement particulier, dans 20 % des cas elle se complique de formation anévrysmale opérée si le diamètre est supérieur à 5cm.

g. Aorte circonflexe

L'aorte circonflexe ou l'aorte encerclante est rare. Elle correspond à une aorte descendante controlatérale à la crosse de l'aorte, avec un croissement de la ligne médiane en rétro-œsophagien. Elle est souvent associée à une artère sous-clavière droite rétro œsophagienne.

h. Arc aortique droit

L'arc aortique droit est une anomalie de développement des arcs aortiques primitifs, présente chez l'adulte dans 0,05 à 0,1 % des cas, caractérisé par la situation du bouton aortique à droite de la trachée en rapport avec la persistance de la racine aortique droite et la régression de son homologue gauche contrairement au sujet normal [58]. Et il existe trois formes principales.

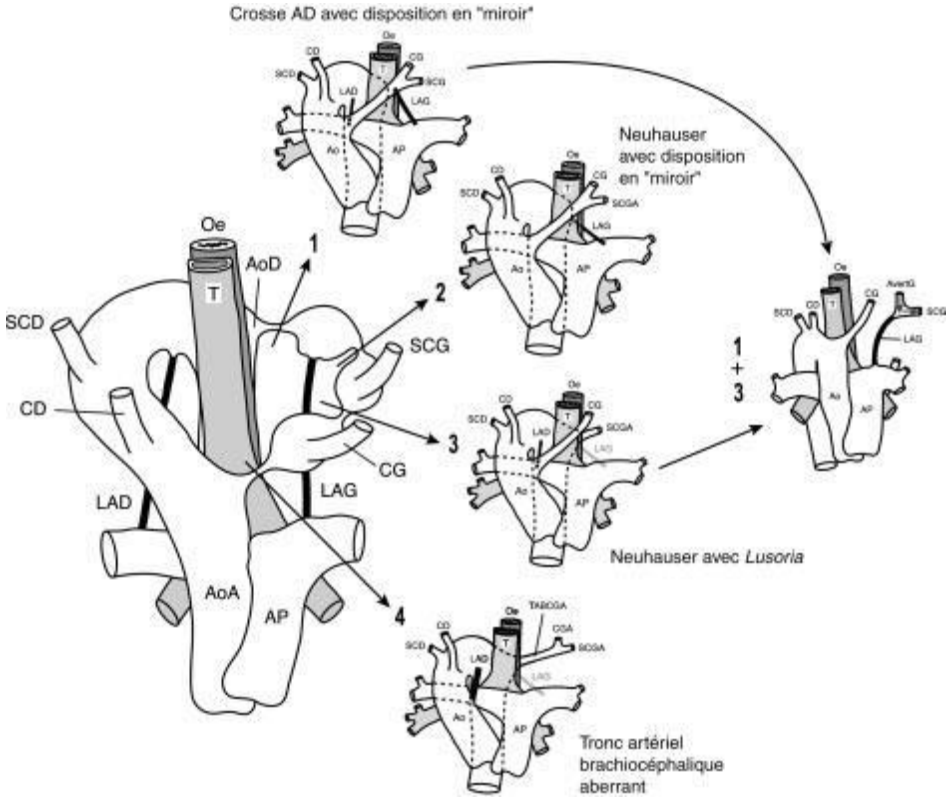


Schéma récapitulatif des différents sites d'interruption de l'arc gauche avec crosse droite [19].

1. <u>Arc aortique droit avec disposition en miroir des vaisseaux de la gerbe:</u>

Il s'agit d'une Involution complète de l'arche gauche (entre la sous-clavière gauche et l'aorte descendante), avec un TABC gauche, l'aorte descendante à droite et le ligament artériel est généralement à droite. La radiographie thoracique montre un bouton aortique droit. Le TOGD objective une empreinte latéro-œsophagienne droite sans empreinte postérieure anormale.

2. <u>Anomalies de Neuhauser :</u>

Représente 15 à 20% des arcs aortiques symptomatiques par encerclement de l'axe trachéo-œsophagien.

La forme habituelle est un arc aortique droit avec une artère sous-clavière gauche aberrante. Un anneau vasculo-ligamentaire formé par la crosse de l'aorte

droite, le diverticule de Kommerel d'où emergent la sous-clavière gauche rétro-œsophagienne et le ligament artériel est responsable d'une symptomatologie respiratoire. La **radiographie du thorax** montre des troubles ventilatoires obstructifs, et l'absence du bouton aortique et de ligne para-aortique. Le **Transit œsophagien** de face montre une large empreinte droite en D3 (crosse aortique) et une encoche triangulaire gauche plus bas située (ligament compressif).
De profil, il objective une empreinte postérieure triangulaire (ligament compressif) et/ou volumineuse empreinte (diverticule de Kommerel).

3. **Crosse droite avec aorte descendante gauche de type aorte encerclante (ou circonflexe)**:

La crosse de l'aorte à droite de la trachée et l'aorte descendante croise la face postérieure de l'œsophage pour se mettre du coté gauche. Souvent associée à une artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne.

Le **TOGD** Face montre une volumineuse empreinte oblique en bas et à gauche (portion rétro-œsophagienne de l'aorte). De profil il objective une empreinte postérieure en regard de D5.

i. Anomalies des TSA

Crosse aortique normale

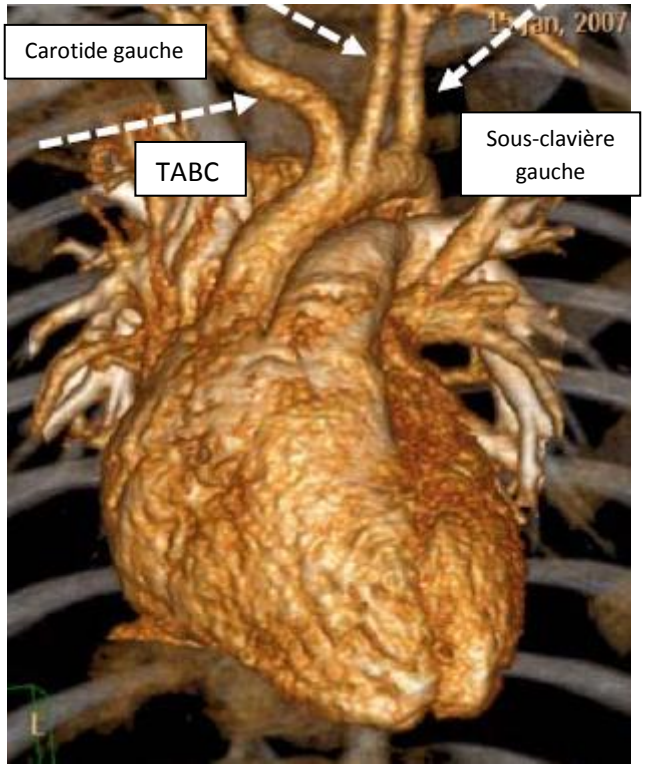


Figure 5 : TDM en reconstruction 3D Rendu de volume

Elles sont souvent de découverte fortuite dans le cadre de l'exploration d'une cardiopathie. Parmi les combinaisons retrouvées (naissance commune du TABC et de la carotide primitive gauche, TABC gauche, naissances communes des artères carotides, anomalie de naissance de l'artère vertébrale).

3. Anomalies des 6èmes arcs aortiques

a. Agénésie d'une artère pulmonaire

Définition :

Correspond à l'interruption proximale de l'artère pulmonaire droite ou gauche. C'est une malformation congénitale rare (1/200 000 personnes, 1% des cardiopathies congénitales), pouvant être la source de complications graves [36]. Le poumon homolatéral peut être absent ou hypoplasique.

Elle intéresse souvent le côté droit (côté opposé de l'arc aortique gauche normal), si elle apparaît du côté gauche, elle est souvent associée à des maladies congénitales cardiaques (tétralogie de Fallot, arc aortique droit, communication inter auriculaire). La vascularisation artérielle est assurée par des branches systémiques (multiples collatérales aorto-pulmonaires supra et infra diaphragmatiques et hypertrophie des artères bronchiques), le retour veineux est normal, le poumon atteint est absent ou hypoplasique, l'anatomie bronchique est normale, et les vaisseaux du poumon controlatéral sont élargis.

Embryologie :

La portion proximale de l'artère pulmonaire ne se développe pas, elle se forme normalement dans les premières 16 semaines de vie embryonnaire à partir du 6éme arc aortique).

Signes cliniques :

La majorité des cas sont découverte pendant l'enfance. Ils peuvent être asymptomatiques pendant plusieurs dizaines d'années. Les signes d'insuffisance cardiaque congestive et d'hypertension pulmonaire sont retrouvés dans 19 à 25% des cas. Les infections pulmonaires, la dyspnée et l'hémoptysie par rupture des collatérales hypertrophiées sont fréquentes.

La radiographie standard :

Elle objective un petit champ pulmonaire, une diminution de la trame vasculaire, et un petit hile du côté atteint, et une hyperinflation du poumon controlatéral.

L'angioscanner :

Il objective une artère pulmonaire qui se termine à 1 cm de son origine, un poumon homolatéral hypoplasique , des collatérales artérielles aorto-pulmonaires,

une artère pulmonaire du côté opposé élargie, un déplacement du médiastin vers le côté atteint, et des bronchectasies si infections à répétition.

b. Naissance anormale de l'artère pulmonaire

Artère pulmonaire gauche aberrante

Embryologiquement, il est du à une agénésie ou oblitération du sixième arc aortique gauche primitif, qui est à l'origine de l'artère pulmonaire gauche. Dans ce cas, l'artère pulmonaire gauche se développe à partir de l'artère pulmonaire droite, passe entre la trachée et l'œsophage et provoque un anneau vasculaire compressif : Artère pulmonaire gauche rétrotrachéale.

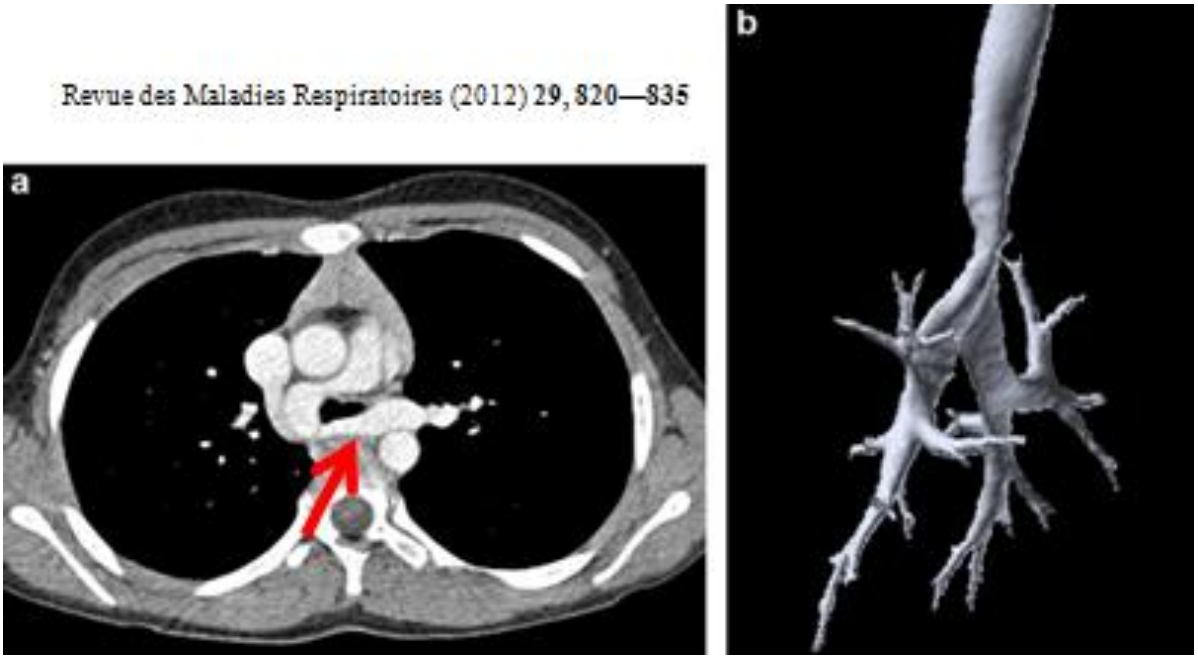


Figure 6 :

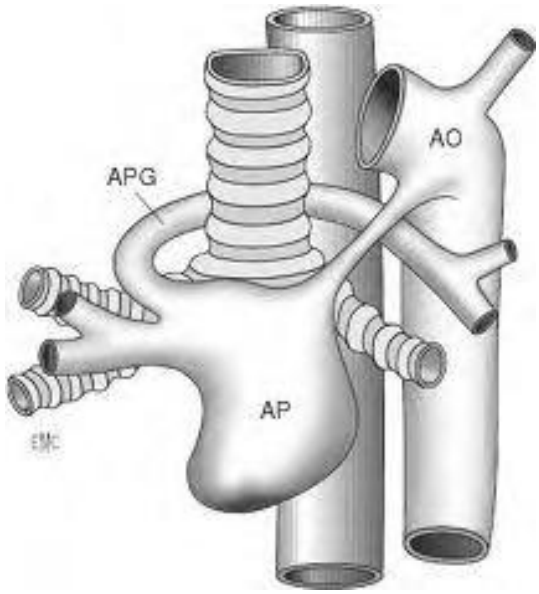
a. Trajet anormal de l'artère pulmonaire gauche (flèche rouge) responsable d'une compression postérieure de la trachée au niveau de la carène et de la bronche souche droite et d'une compression antérieure de l'œsophage.

b. reconstruction en rendu de volume de l'arbre trachéo-bronchique, vue oblique antérieure droite.

c. Malformation de SLING et RING

Artère pulmonaire rétro trachéale ou « Arterial sling » :

Anomalie rare, qui correspond à la naissance de l'APG un peu plus à droite que d'habitude avec un trajet de l'APG entre la trachée en avant et l'œsophage en arrière. Les symptômes sont précoces avec stridor qui s'accentue en fin d'expiration. La compression est surtout trachéo-bronchique plus qu'œsophagienne. L'imagerie objective une bifurcation pulmonaire anormale. Le traitement chirurgical dans les formes sévères est une réimplantation de l'APG sous CEC en avant de l'axe trachéal.



IV. TECHNIQUE D'IMAGERIE

1. Radiographie thoracique

Peut être utilisée pour évaluer l'indice cardio-thoracique de manière régulière.

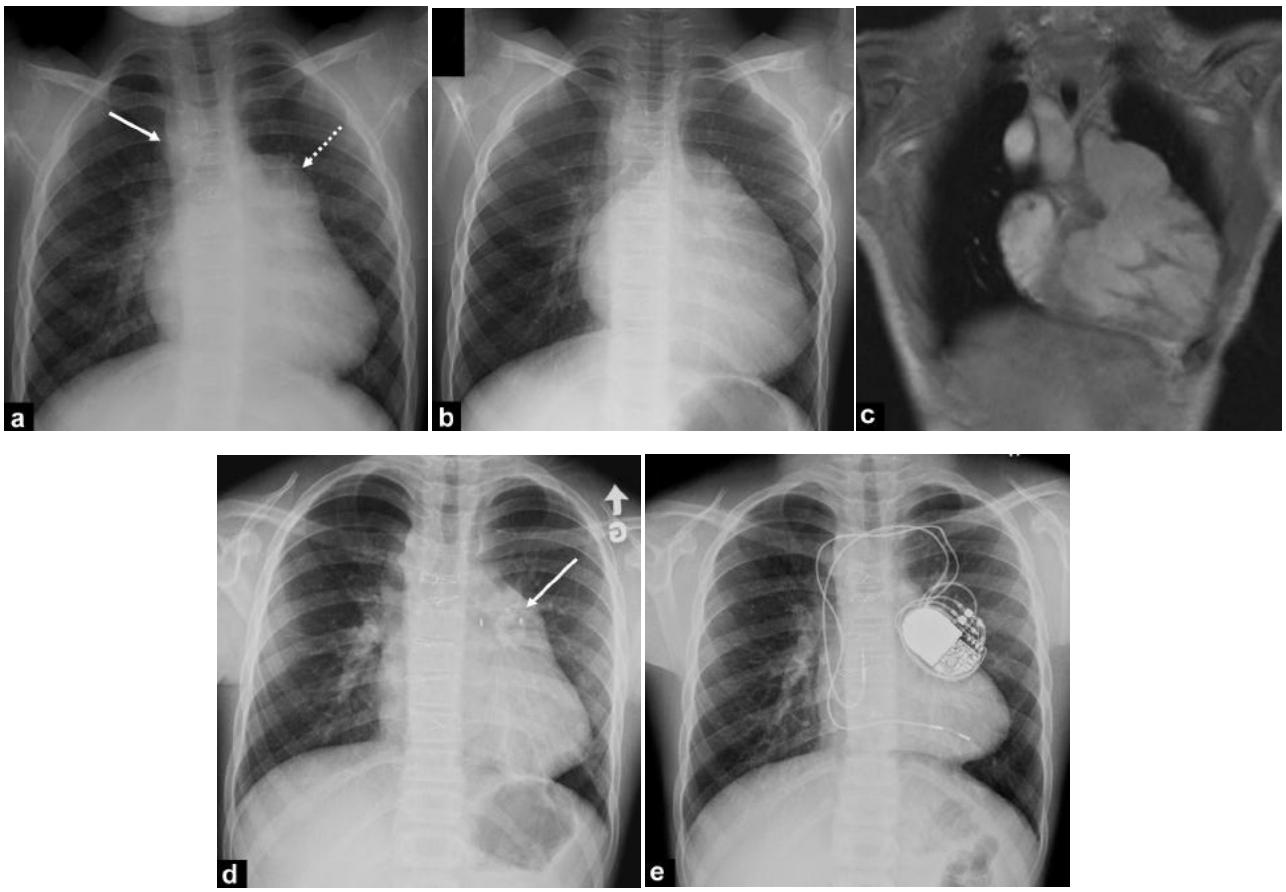


Figure 7 : Séries de radiographies après réparation complète d'une TF avec patch trans-annulaire à six mois [12]: **a** : crosse aortique droite (flèche blanche), dilatation de la VCVD (flèche en pointillés) et légère cardiomégalie à quatre ans ; **b** : cardiomégalie progressive secondaire à une insuffisance pulmonaire sévère à six ans ; **c** : IRM réalisée à six ans. Une coupe coronale oblique en mode ciné montre une dilatation du tronc pulmonaire et du ventricule droit; **d** : à neuf ans, la radiographie thoracique montre trois points radiodenses indiquant un remplacement de la valve pulmonaire (flèche) ; **e** : à 11 ans, une diminution de la taille du cœur après l'installation d'un cardiostimulateur pour traiter une arythmie.

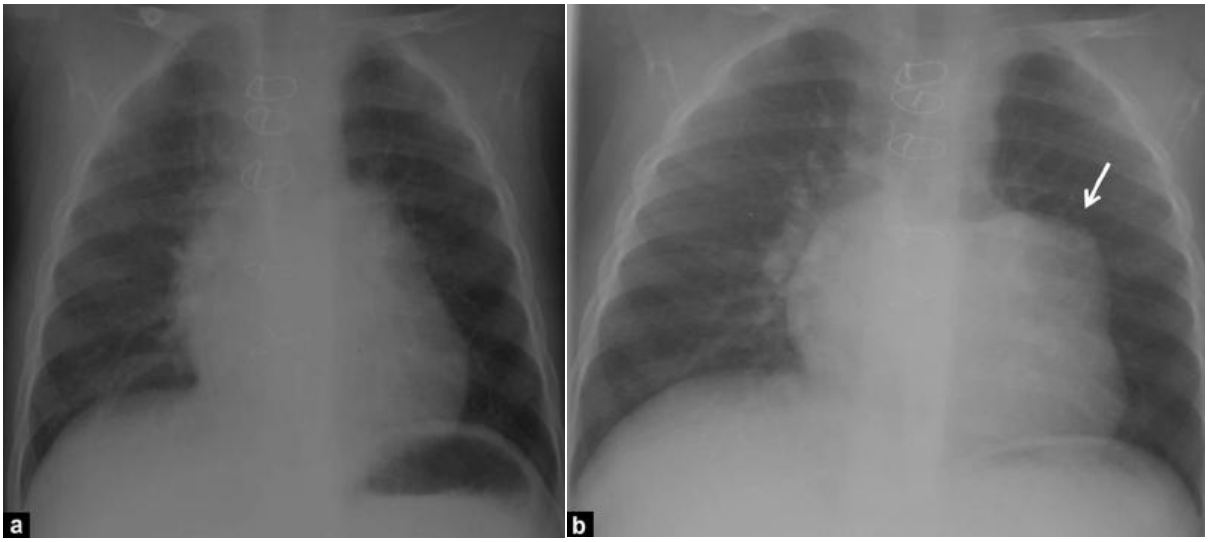


Figure 8 : Séries de radiographies thoraciques de face montrant une dilatation progressive de la VCVD (flèche) après la réparation complète d'une TF par patch trans-annulaire à : **a** : deux ans et **b** : trois ans respectivement [12].

2. Echographie trans-thoracique et trans-œsophagienne

L'échocardiographie est l'examen de première ligne pour le diagnostic et le suivi des cardiopathies congénitales, surtout en pédiatrie où la fenêtre acoustique est bonne. Cependant, son rôle est plus limité pour évaluer les vaisseaux extracardiaques. L'imagerie en coupes (l'angio-scanner et l'angio-IRM), est une alternative moins invasive que le cathétérisme cardiaque et qui fournit les informations nécessaires au diagnostic et à la planification chirurgicale.

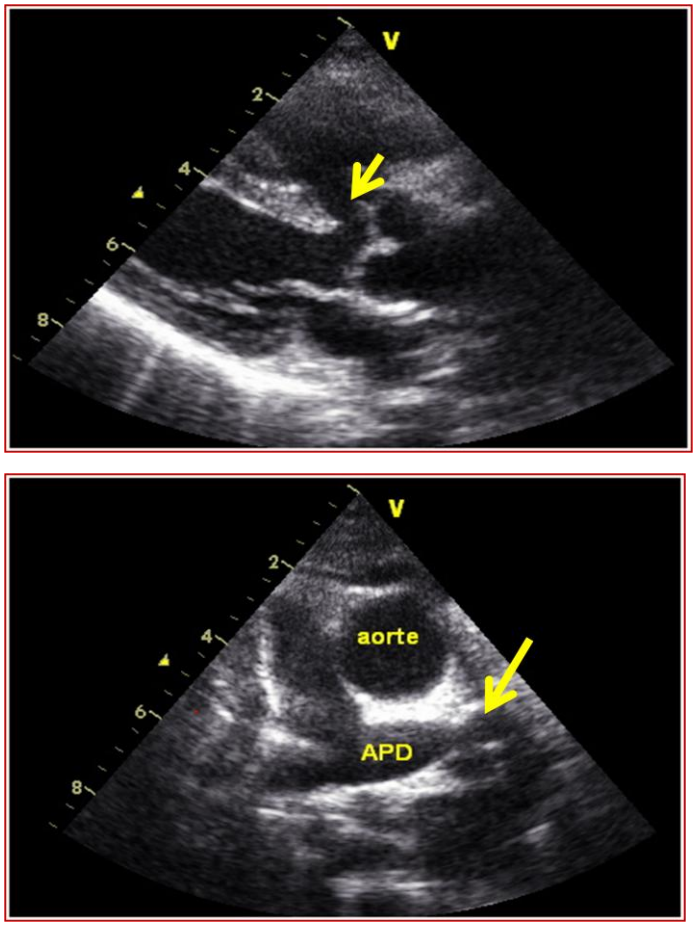


Figure 9 :

Garçon de 8 ans ayant une Tétralogie de Fallot régulière.

ETT :

* **CIV** large par malalignement de 20 mm,
* **Dilatation du VD,**
* **Sténose pulmonaire sévère** par hypoplasie sténosante à l'origine qui prend un calibre normal au-delà.

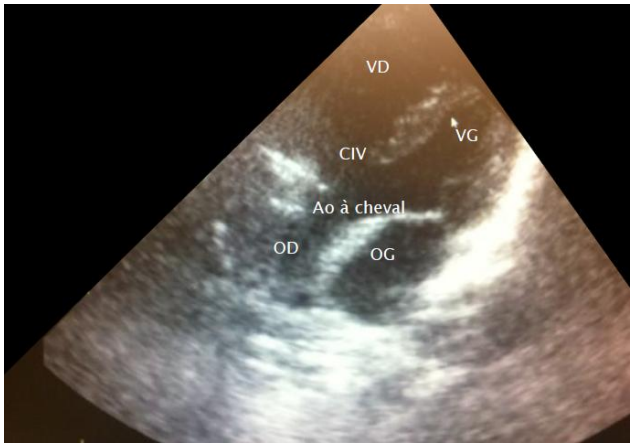


Figure 10 : Coupe en 5 cavités montrant la CIV par malalignement du septum conal avec l'aorte à cheval sur les deux ventricules.

3. Transit œsophagien

Examen important, réalisé en semi réplétion, car si l'œsophage est trop plein ou mal rempli, les empreintes anormales peuvent être masquées. On recherche des empreintes sur l'œsophage, sur 4 incidences (face, profil, oblique antérieure droit OAD et oblique antérieur gauche OAG) dont on précise le siège, la taille et le caractère pulsatile. L'empreinte est petite si elle est liée à une artère sous-clavière rétro-œsophagienne ou un ligament artériel, et grosse en cas de crosse aortique. Cet examen ne permet pas de spécifier le type anatomique exact de l'anomalie.

Tout enfant symptomatique, dont le TOGD met en évidence une empreinte œsophagienne anormale doit bénéficier d'un bilan par imagerie en coupes.

4. Angio-TDM thoracique

Examen irradiant, son utilisation est justifiée par le fait qu'elle apporte la meilleure information diagnostique. L'optimisation de la machine de TDM implique l'adoption des constantes les moins irradiantes pour une qualité d'image optimale, par région anatomique et par poids des patients selon les recommandations **ALARA** (as low as reasonably achievable).

Par sa nature non invasive, la durée réduite de balayage et la haute résolution spatiale qui lui sont caractéristiques, l'angioscanner permet de réaliser des reconstructions 3D et fournit des informations précises concernant l'anatomie des malformations cardio-vasculaires.

Le recours à des expositions multiples doit être évalué pour limiter l'exposition des patients au rayonnement ionisant.

L'angioscanner synchronisé avec des reconstructions dédiées en mode dynamique multiphasique pourrait démontrer la nature dynamique de la sténose [1].

Le recours à une sédation reste souvent nécessaire, après l'âge de 6 mois pour TDM et IRM, et jusqu'à 4 ans environ pour la TDM, et 5—6 ans pour l'IRM.

5. Angio-IRM thoracique

L'imagerie par résonance magnétique(IRM) apporte une meilleure qualité d'image de l'anatomie, un choix illimité de plans d'imagerie, et une évaluation de la fonction ventriculaire, sans utilisation de radiations ionisantes. L'IRM en contraste de phase (velocity mapping) peut mesurer la vitesse maximale à travers une surface sténosée, comme avec un Doppler pulsé, permettant l'évaluation du jet sanguin, quelle que soit sa direction, ce qui est souvent difficile à obtenir avec l'échocardiographie Doppler, en particulier en cas de sténose et/ou de distorsion des vaisseaux. L'évaluation du débit dans les artères pulmonaires peut être également réalisée par IRM en contraste de phase, apportant des informations sur la perfusion pulmonaire.

Elle doit être préférée chaque fois que l'interrogation portera majoritairement sur des données fonctionnelles. En prenant l'exemple de la tétralogie de Fallot, l'IRM est l'examen de choix dans le suivi à long terme de ces patients : les éléments clés sont l'estimation du volume télédiastolique du ventricule droit et la quantification de l'insuffisance pulmonaire.

6. Angiographie

Le cathétérisme cardiaque est un examen invasif. Il a une grande valeur en cas de doute sur l'arborisation des artères pulmonaires. L'aortographie, voire la coronarographie, précisent l'existence d'éventuelles anomalies de l'origine et de la distribution des artères coronaires.

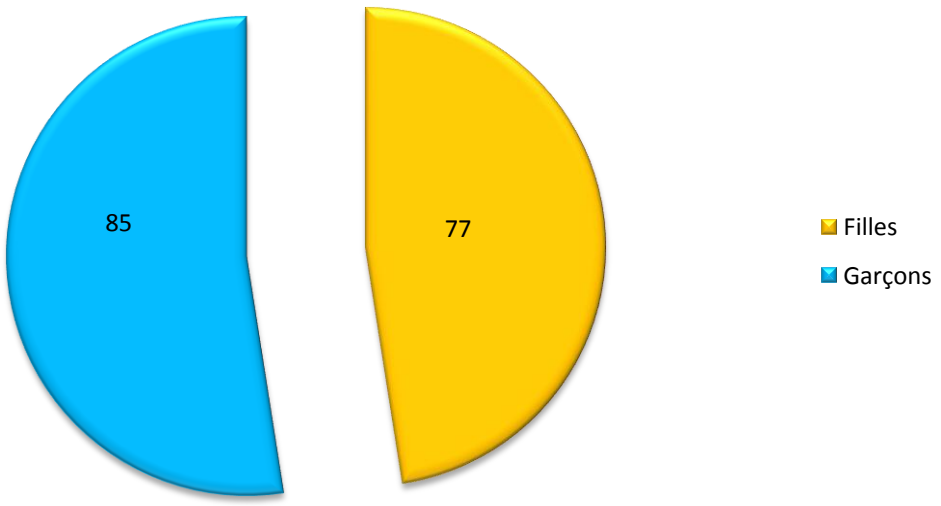
Il permet une étude hémodynamique, dans la tétralogie de Fallot par exemple, il révèle une égalisation des pressions systoliques dans les deux ventricules, une pression basse inférieure à la normale dans l'artère pulmonaire, et un gradient souvent étagé, valvulaire puis infundibulaire. La ventriculographie droite sélective, montre la voie de chasse droite ainsi que la dimension du tronc de l'artère pulmonaire et de ses branches. Et l'aorte dilatée et chevauchée se remplit simultanément à travers la communication interventriculaire.

DEUXIEME PARTIE

MATERIELS ET MÉTHODE

I. NOTRE SERIE

- Revue de **162** cas de malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin, colligés au service de radiologie du CHU HASSAN II de Fès sur une période de **5 ans** (entre janvier 2011 et décembre 2015).



162 enfants explorés sur une période de cinq ans **(2011-2015).**

L'âge moyen de nos patients est de 4 ans et 5 mois, avec des extrêmes allant de un jour à 24 ans. Une discrète prédominance masculine voire une égalité de l'atteinte (85 garçons contre 77 filles) est retrouvée dans notre série, avec un sexe ratio ≈ 1,1. Les circonstances de découverte étaient la cyanose, la dyspnée, les infections respiratoires, et un souffle à l'auscultation chez les patients symptomatiques. Presque Tous les patients ont bénéficié d'une échocardiographie initiale.

Nos résultats

Le diagnostic des malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin est la première étape de la prise en charge de ces anomalies. Surtout les malformations complexes qui associent plusieurs anomalies.

Dans notre série, les malformations décelées étaient comme suit:

- Atrésie pulmonaire: 46 cas
- Tétralogie de Fallot: 37 cas
- Transposition des gros vaisseaux: 35 cas
- Anomalie du retour veineux: 31 cas
- Coarctation de l'Aorte: 13 cas
- Double arcs Aortiques: 3cas
- Anomalie de naissance des TSA: 52 cas
- Persistance du canal artériel: 15 cas
- Anomalie de naissance de l'artère pulmonaire : 8 cas
- Autre anomalie aorto-pulmonaire:
  * **tronc artériel commun 10 cas,**
  * **hypoplasie de l'aorte : 6 cas,**
  * **communication aorto-pulmonaire : 2 cas,**
  * **anomalie de naissance des coronaires : 4 cas.**

II. NOTRE PROTOCOLE D'ANGIOSCANNER

Un angioscanner thoracique a été réalisée chez tous les patients, avec un scanner 4 barettes , et 64 barettes pour quelques cas, les constantes ont été adaptées au poids et à la taille de l'enfant (basses doses : 80KV, 30mA). La préparation du patient est fondamentale, avec la mise en confiance de l'enfant et de ses parents, la mise en place et la vérification d'une voie d'abord veineuse périphérique de bon calibre. Le protocole comportait 02 acquisitions en temps artériel et veineux, après injection du produit de contraste à la dose de 2cc/kg (injection automatique ou manuelle avec débit et pression adaptables). Une contention sur une planche sans sédation était nécessaire chez les nouveau-nés et les nourrissons. Des reconstructions fines de 1.25 et de 0.625 mm ont été établies à partir des coupes natives épaisses permettant une étude morphologique précise dans les différents plans.

RESULTATS ET DISCUSSION

I. LES PRINCIPALES MALFORMATIONS CONGENITALES DES GROS VAISSEAUX DU MEDIASTIN

A. Tétralogie de Fallot

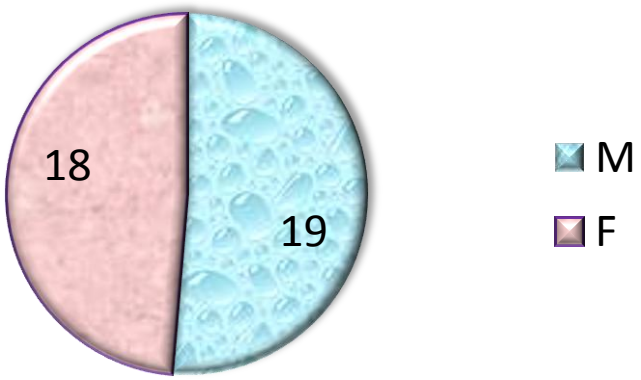
a. Apport du scanner

- Il permet une évaluation de façon tridimensionnelle de la topographie et du degré de la sténose pulmonaire (infundibulaire, valvulaire, artérielle), la taille des artères pulmonaires proximales et distales en mm (infundibulum et valve mesurés sur une reconstruction sagittale, artères pulmonaires mesurées sur des coupes axiales), la présence de collatérales et /ou d'un canal artériel persistant, la présence d'une anomalie du trajet des artères coronaires, les autres anomalies cardiaques associées (CIA, VCS gauche), et l' état de l'arbre trachéo-bronchique.
- Il assure la vérification post-opératoire du bon positionnement du stent dans les artères pulmonaires.

b. Résultats de l'étude

37 cas ont été diagnostiqués, avec des extrêmes d'âges allant de 3mois à 15 ans, et une égalité de la répartition selon le sexe.

Répartition selon le sexe



Exemples des anomalies morphologiques constatés sur la TDM

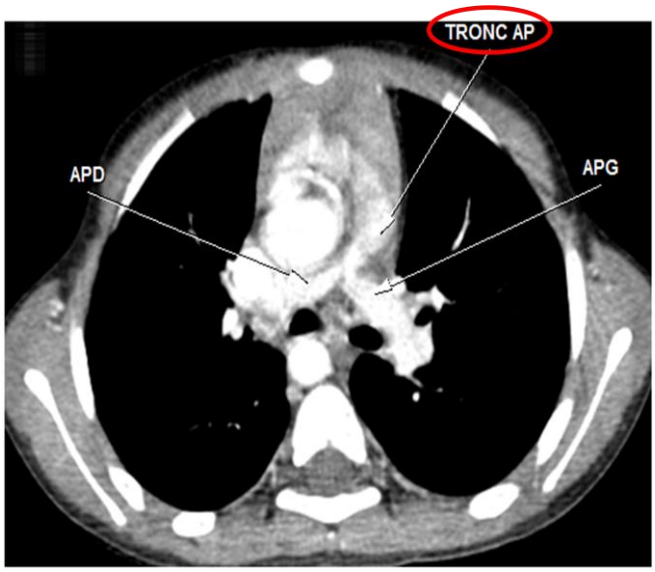


Figure 11 : Coupe axiale d'un scanner thoracique C+ au temps artériel : Sténose du tronc de l'artère pulmonaire (**AP)** et de la partie proximale des artères pulmonaires (forme irrégulière).

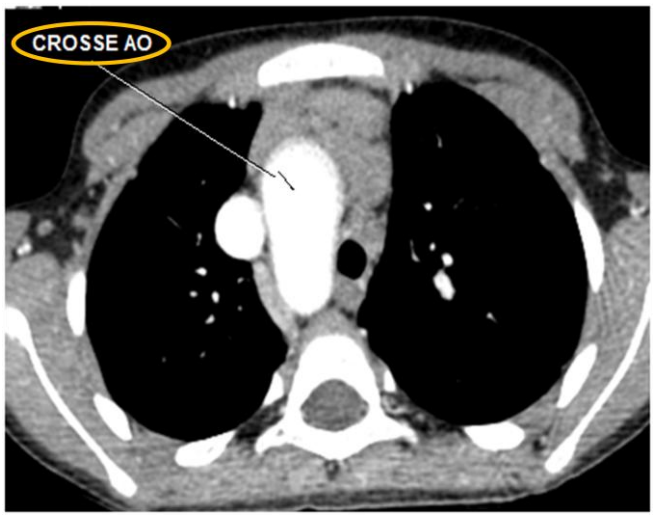


Figure 12 : Coupe axiale au temps artériel montrant un arc aortique à droite

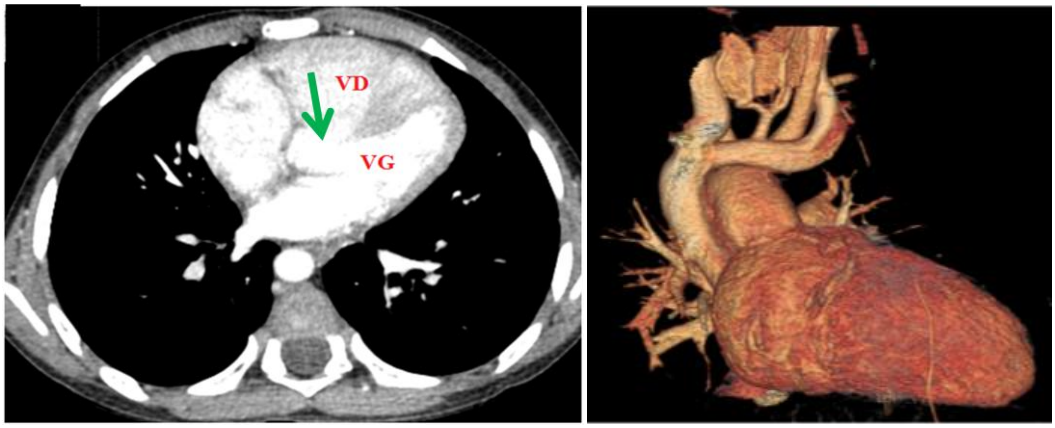


Figure 13 : Scanner thoracique au temps artériel en coupe axiale et reconstruction VR, montrant une hypertrophie du VD, et une CIV (flèche verte).

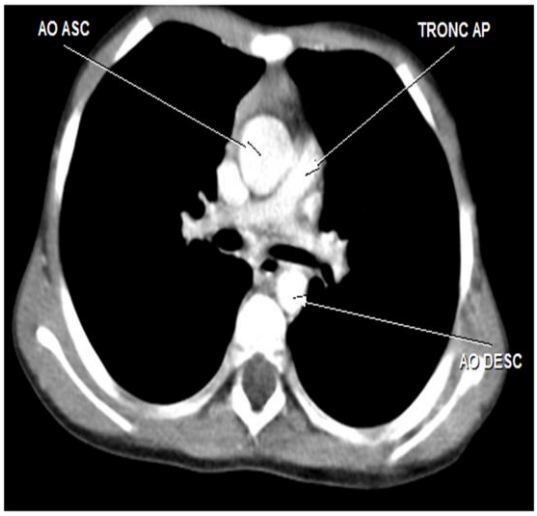


Figure 14 : Enfant de 3 ans ayant une TF : Scanner thoracique en coupe axiale au temps artériel montrant une Hypoplasie du tronc de l'AP ainsi que de ses deux branches (forme irrégulière).

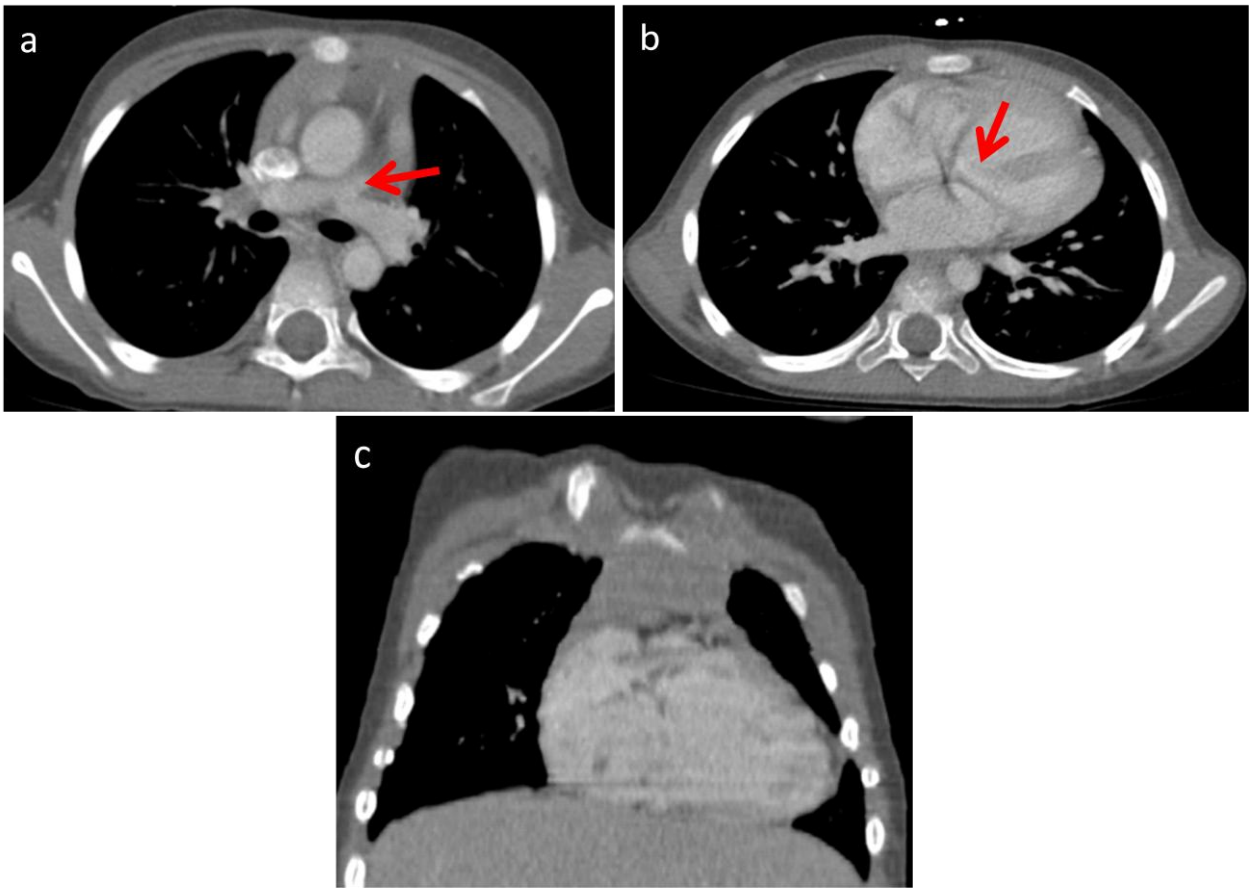


Figure 15 : 03 ans, Tétralogie de Fallot :

Scanner injecté en coupe axiale (a,b), et reconstruction coronale.

a. Hypoplasie du système artériel pulmonaire.
b. CIV par malalignement septal.
c. Hypertrophie des cavités cardiaques droites.

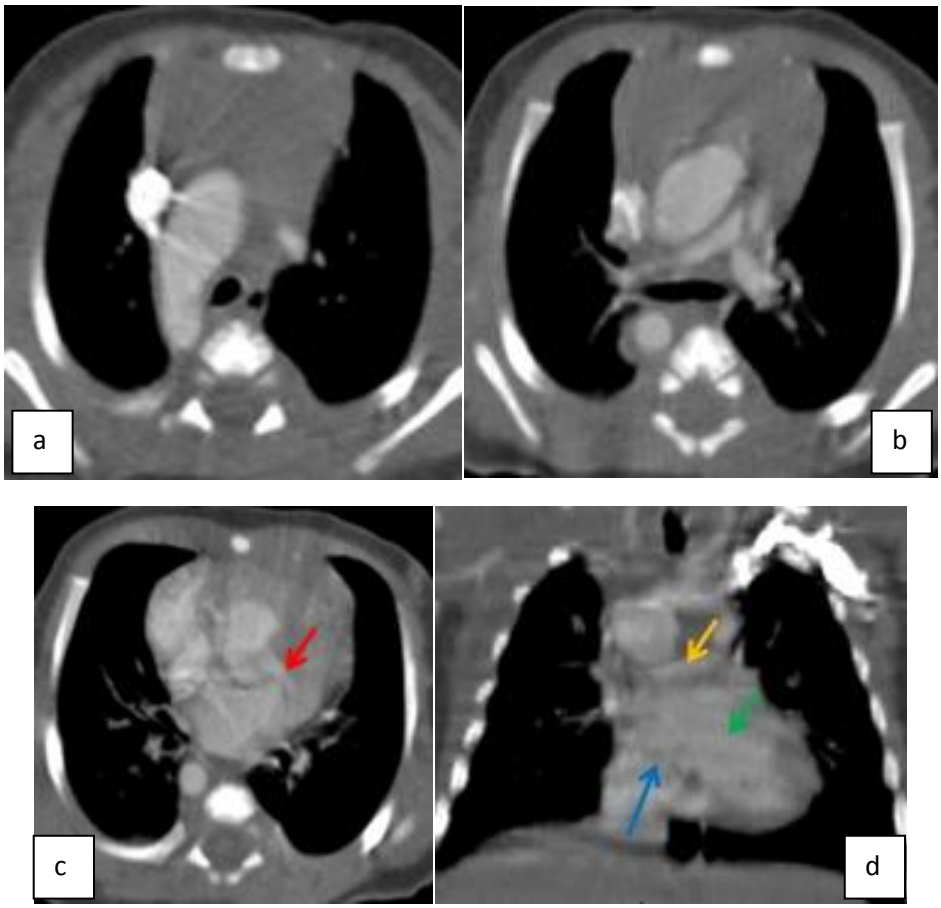


Figure 16 : Scanner injecté en coupe axiale (a,b,c) et reconstruction coronale (d).

- **Tétralogie de Fallot**
  - a : La crosse de l'aorte est située à droite
  - b : l'artère pulmonaire qui est très hypoplasique associé à une hypoplasie de la branche droite de l'artère pulmonaire.
  - c,d : Légère dilatation du VD, avec communication inter-ventriculaire CIV par mal alignement septal.
- légère dilatation des 02 artères coronaires surtout à gauche.
- Présence d'un canal artériel.

Le scanner est performant dans le diagnostic morphologique de l'atteinte pulmonaire. Sa précision pour les anomalies pulmonaires est d'environ 90 %. Il évalue de façon tridimensionnelle la topographie exacte des sténoses artérielles pulmonaires (intéressant pour la pose de Stent). Il permet de préciser l'anatomie des artères coronaires, information essentielle pour le chirurgien, surtout en cas de coronaire aberrante barrant l'infundibulum. Ces valeurs sont très proches de celles obtenues par cathétérisme cardiaque, mais cette méthode n'est utilisée que rarement dans le cas des enfants en raison du risque élevé de lésion vasculaire, d'hémorragie ou d'infection [1].

B. Atrésie pulmonaire

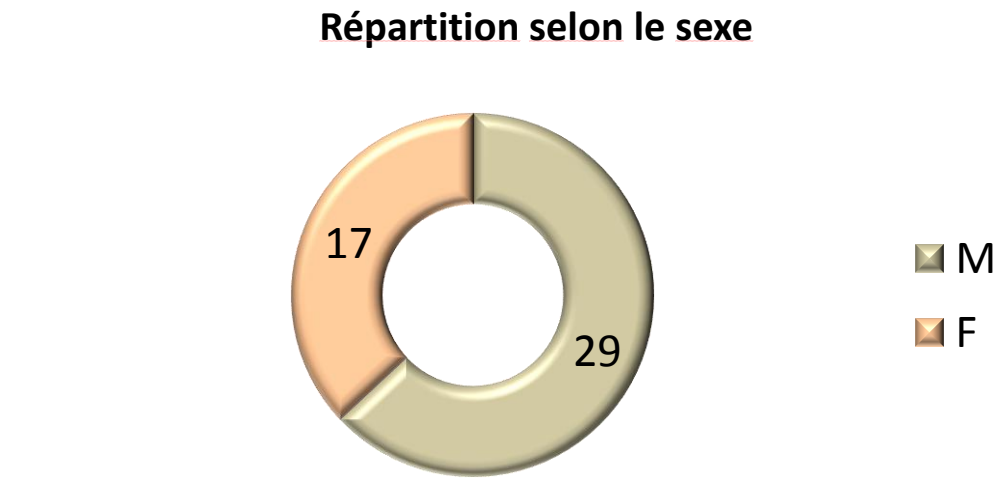
a. Apport du scanner

Permet de préciser le niveau et l'étendue de l'atrésie pulmonaire, de mettre en évidence les sources d'irrigation pulmonaire, la taille des artères pulmonaires, leur confluence ou non-confluence.

Il fournit une cartographie de la perfusion pulmonaire indispensable avant toute tentative chirurgicale.

b. Résultats de l'étude

46 cas ont été diagnostiqués, avec des âges extrêmes allant de 10 jours à 17 ans, et une prédominance masculine (sexe ratio $\approx$ 1,7).



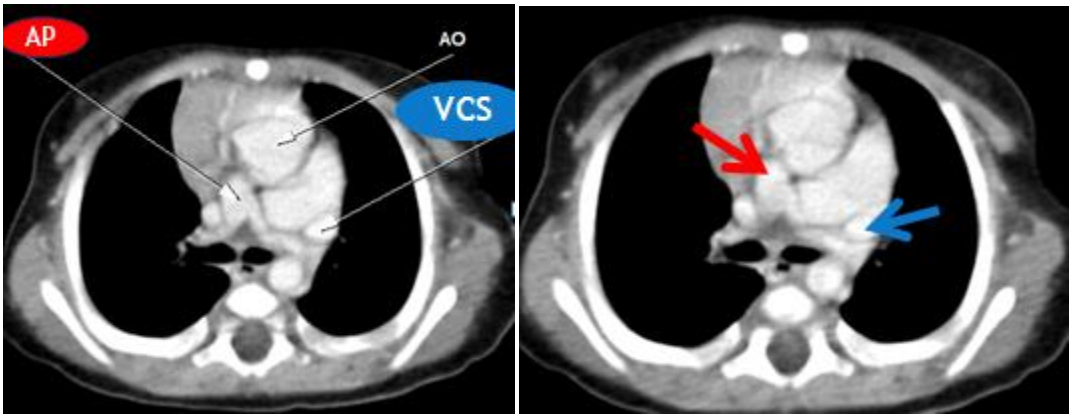


Figure 17 : TDM thoracique c+ au temps artériel en coupe axiale montrant une hypoplasie du système artériel pulmonaire chez un enfant, associée à une VCS gauche.

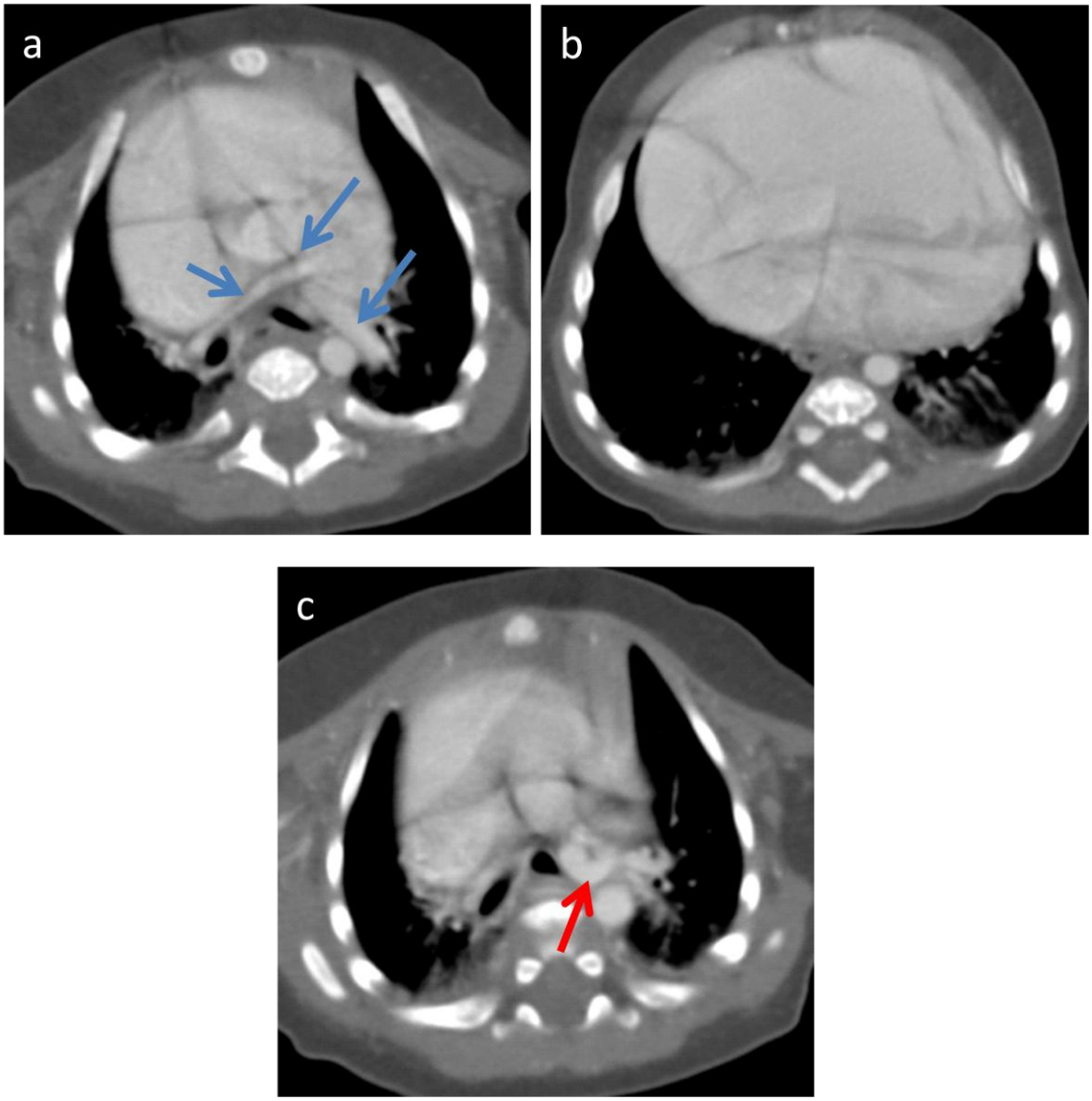


Figure 18 : Scanner thoracique injecté en coupe axiale :

a. Hypoplasie sévère du tronc de l'artère pulmonaire et ses branches pulmonaires.
b. Dilatation des cavités cardiaques droites avec CIA et CIV.
c. L'artère pulmonaire gauche est interrompue avec individualisation d'un canal artériel naissant de la crosse de l'aorte semblant vascularisé cette artère pulmonaire gauche.

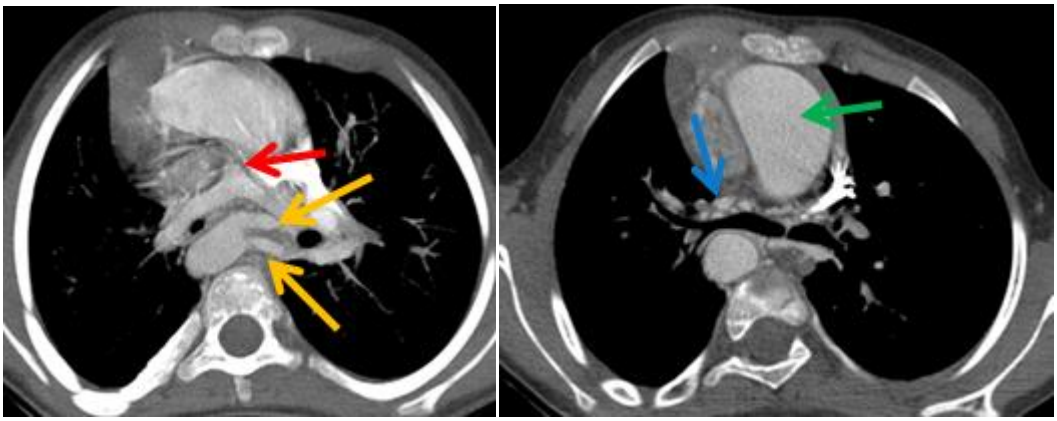


Figure 19 : Scanner thoracique injecté en coupe axiale : Dextrocardie

- **Atrésie du tronc de l'artère pulmonaire** dans sa portion proximale avec hypoplasie de ses deux branches principales.
- **L'aorte horizontale ectasique** au niveau de sa ponction proximale
- Présence de multiples **collatéraux** artériels et veineux dont certaines proviennent de l'aorte
- Naissance de **collatérales artérielles, à partir de l'aorte descendante** se dirigeant vers le poumon gauche.

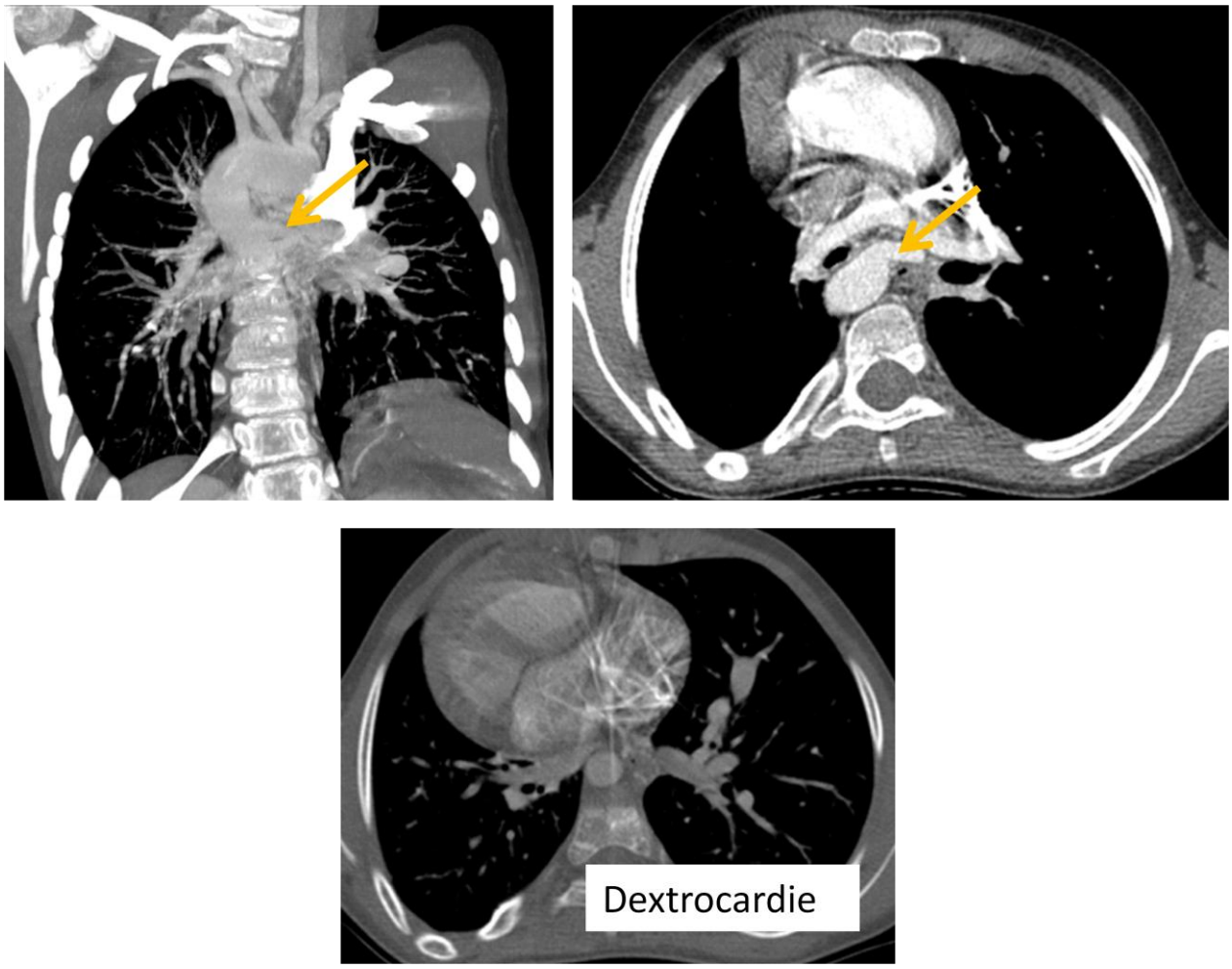


Figure 20: Coupe scannographique axial et coronale: Naissance de **collatérales artérielles, à partir de l'aorte descendante** se dirigeant vers le poumon gauche.

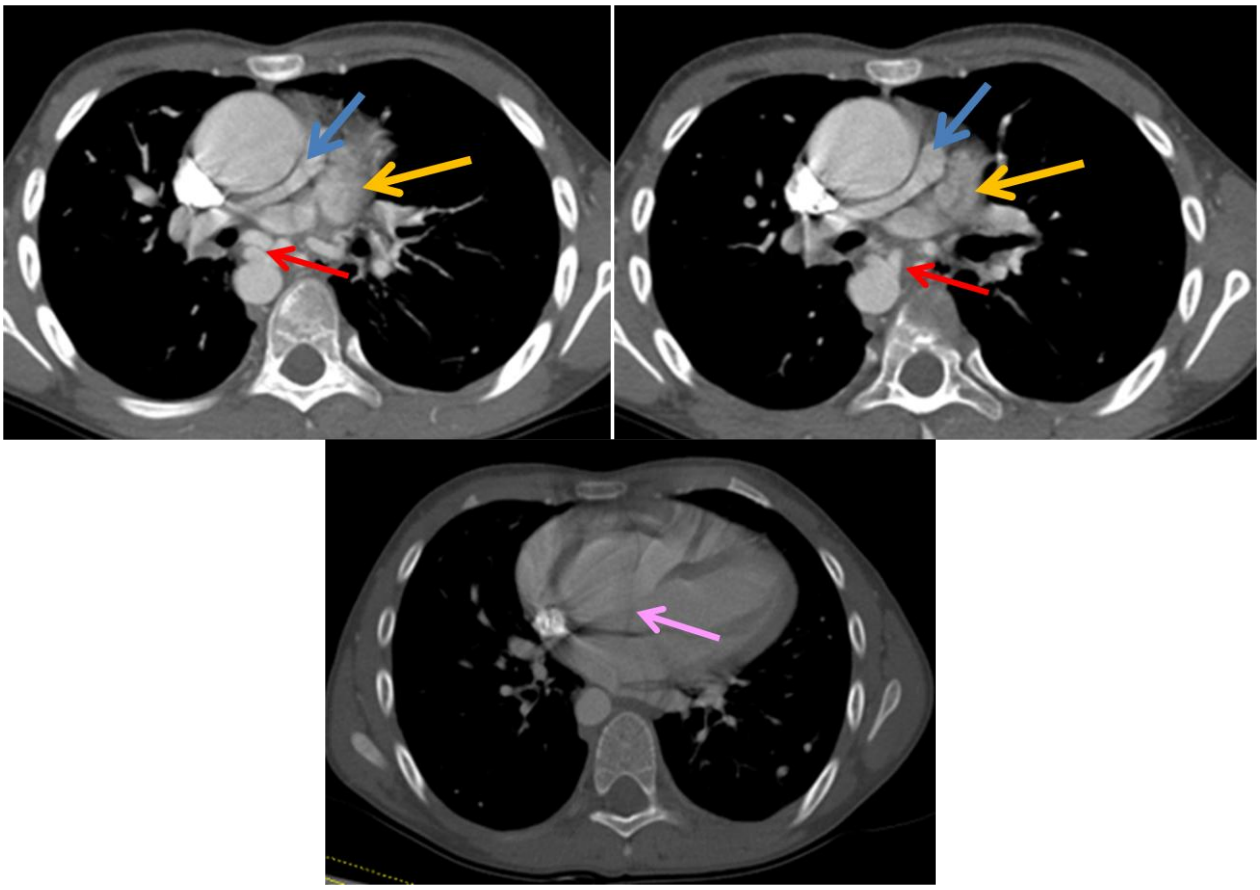


Figure 21 : Scanner thoracique injecté en coupe axiale :

- Hypoplasie du tronc de l'artère pulmonaire et de ses 02 branches
- 02 VCS à droite et à gauche.
- CIV par mal alignement du bord supérieur du septum inter ventriculaire
- multiples collatéraux artériels naissant de l'aorte descendant.

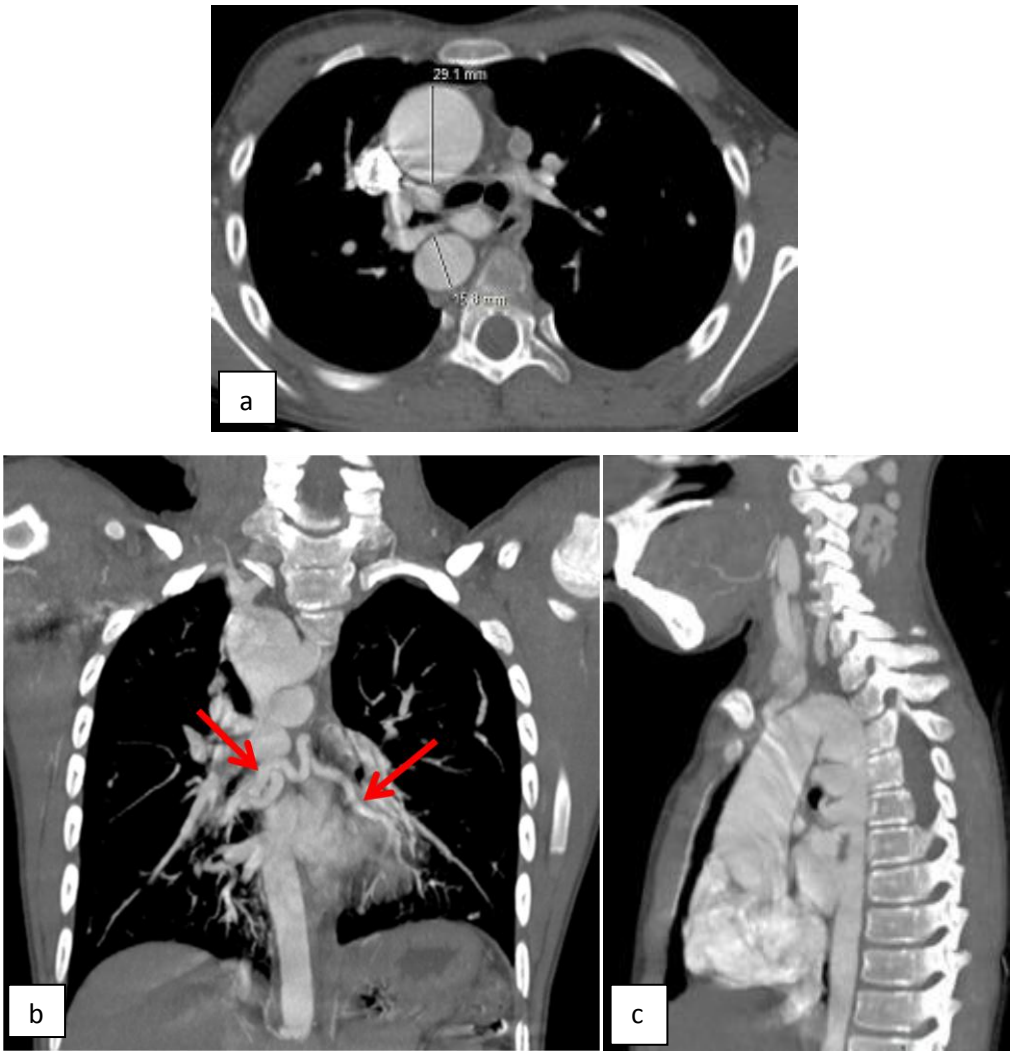


Figure 22 : Scanner thoracique injecté en coupe axiale (a) reconstruction coronale (b) et sagittale (c).

- La crosse de l'aorte est tortueuse d'aspect gothique situé à droite
- L'aorte ascendante est ectopique
- Existence de multiples **collatéraux artériels** naissant de l'aorte descendant qui semblent vascularisé les lobes pulmonaires inférieurs.

Figure 23 : Scanner thoracique C+ montrant une atrésie du tronc de l'artère pulmonaire.

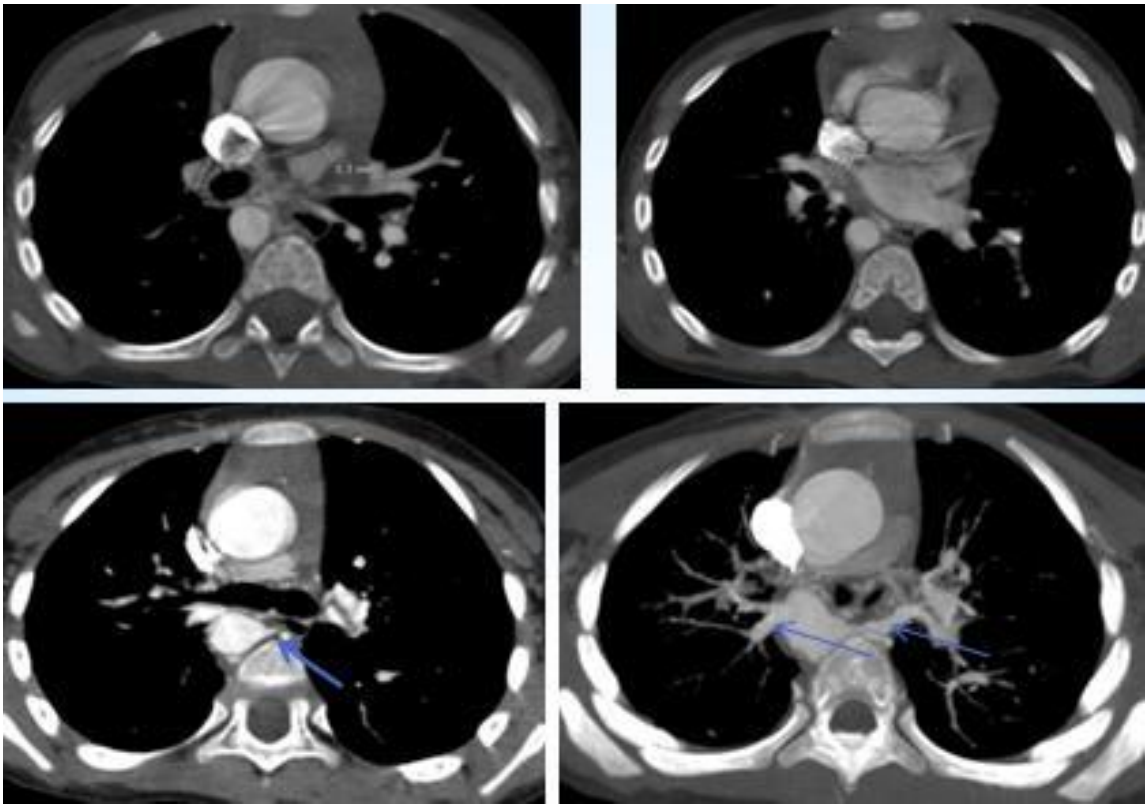


Figure 24 : Scanner thoracique injecté en coupes axiales :

- ✓ Atrésie sévère du tronc de l'artère pulmonaire mesurant 05 mm ainsi que de ses branches de division mesurant 03 mm en bilatéral.
- ✓ Circulation pulmonaire assurée par des artères collatérales aorto pulmonaires.

L'angioscanner permet la visualisation des branches pulmonaires, des voies de dérivation aorto-pulmonaires, et des coronaires.

C. Transposition des gros vaisseaux

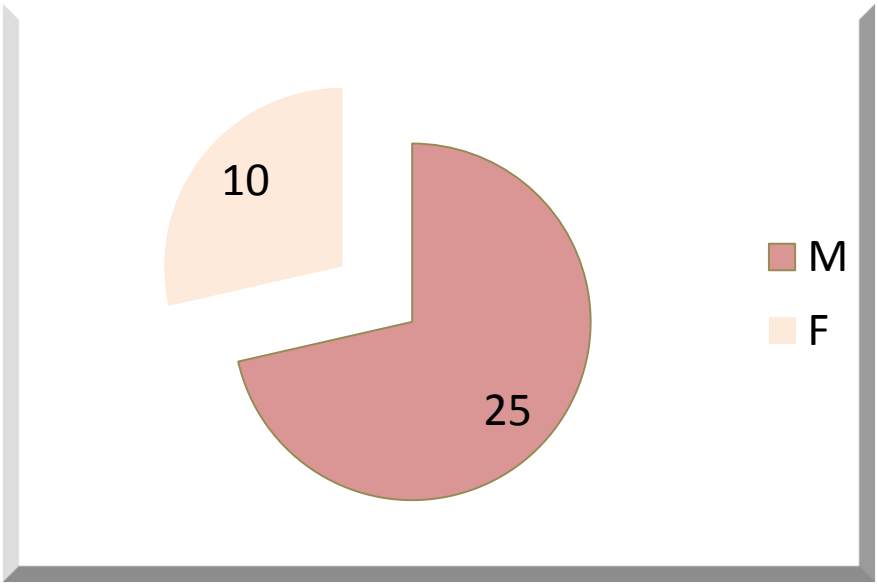
a. Apport du scanner

Le scanner permet le diagnostic d'une transposition corrigée devant l'installation d'une insuffisance systémique, de faire un bilan pré-opératoire précis, et d'évaluer indirectement les fonctions ventriculaires.

b. Résultats de l'étude

35 cas ont été diagnostiqués, avec des âges extrêmes allant de 7 jours à 17 ans, et une nette prédominance masculine (sexe ratio ≈ 2.5).

Répartition selon le sexe



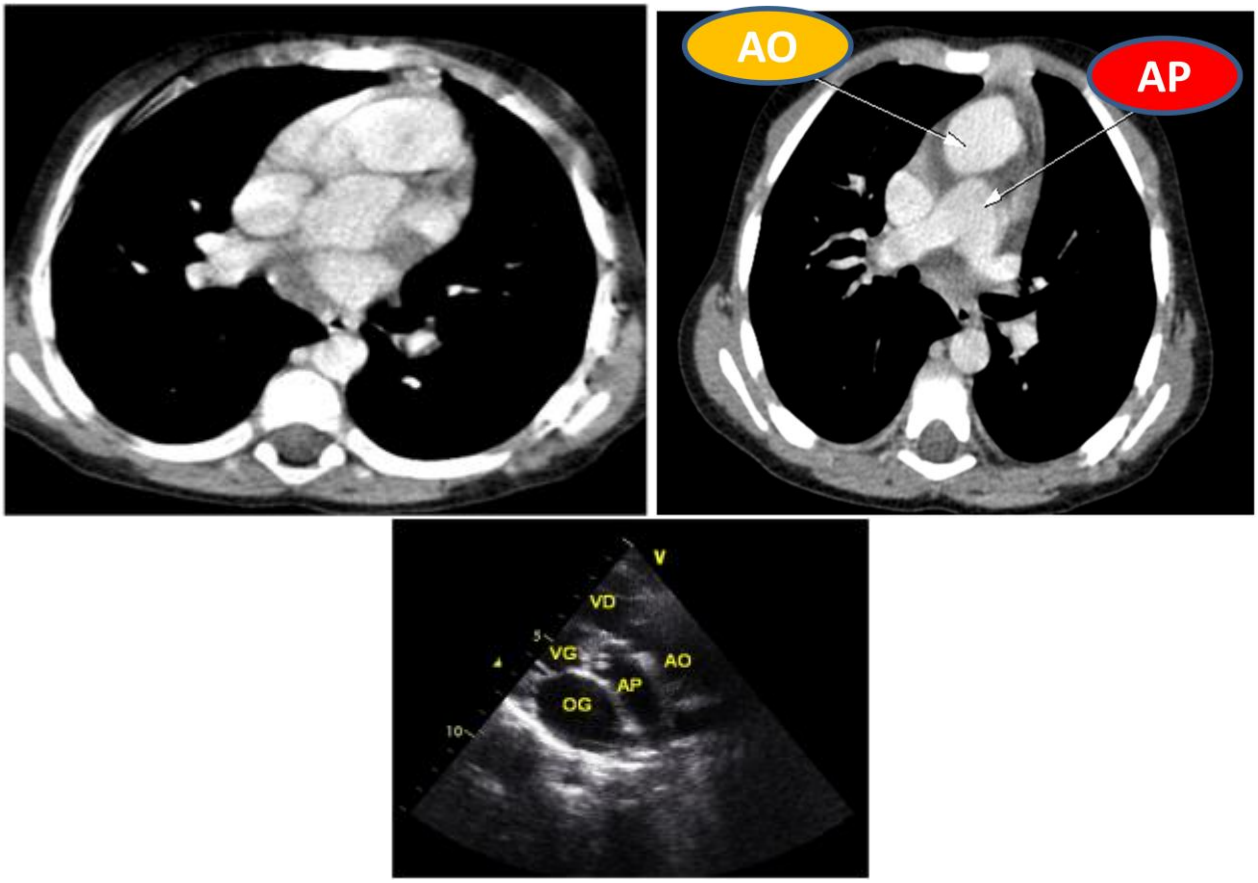


Figure 25 : Transposition des gros vaisseaux chez un enfant de 4 ans. Scanner thoracique c+ au temps artériel en coupe axiale, et échographie, montrant une sténose de la portion proximale du tronc de l'artère pulmonaire (AP).

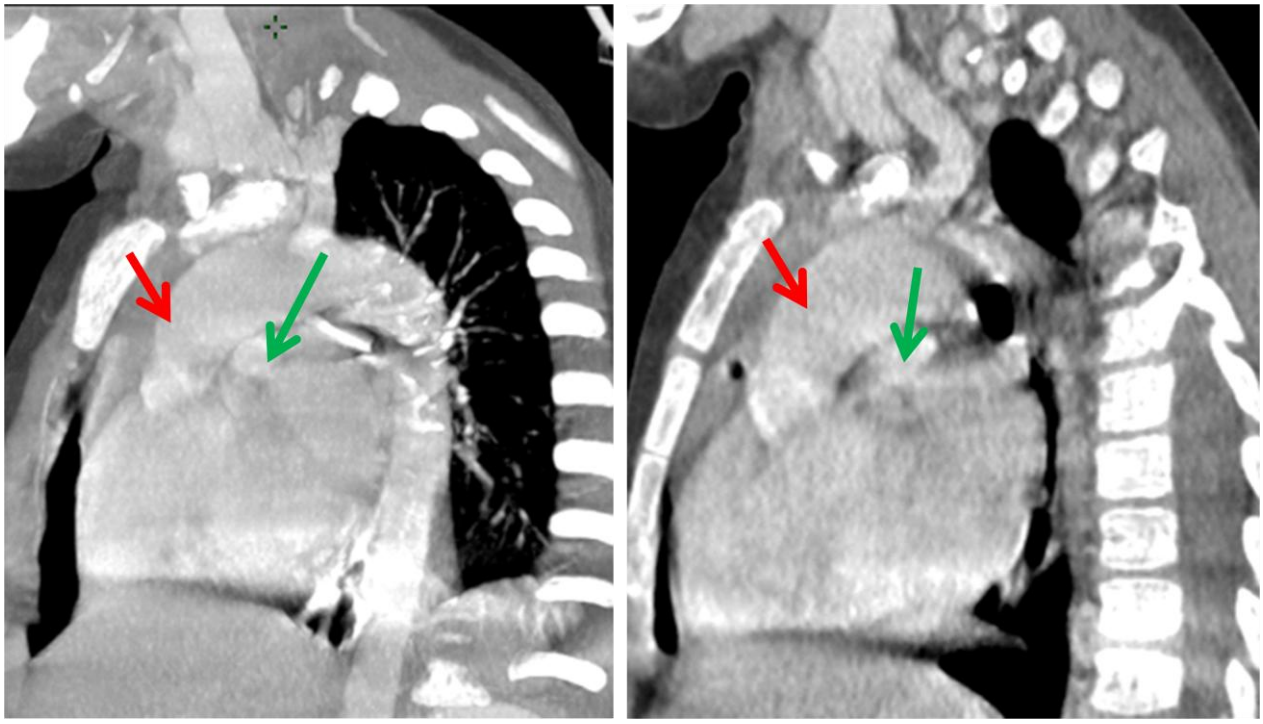


Figure 26 : Scanner thoracique c+ en reconstruction sagittale :

- Naissance anormale de l'aorte thoracique du VD.
- Naissance de l'AP du VG qui est hypoplasique.
- Aspect hypoplasique du tronc de l'artère pulmonaire.

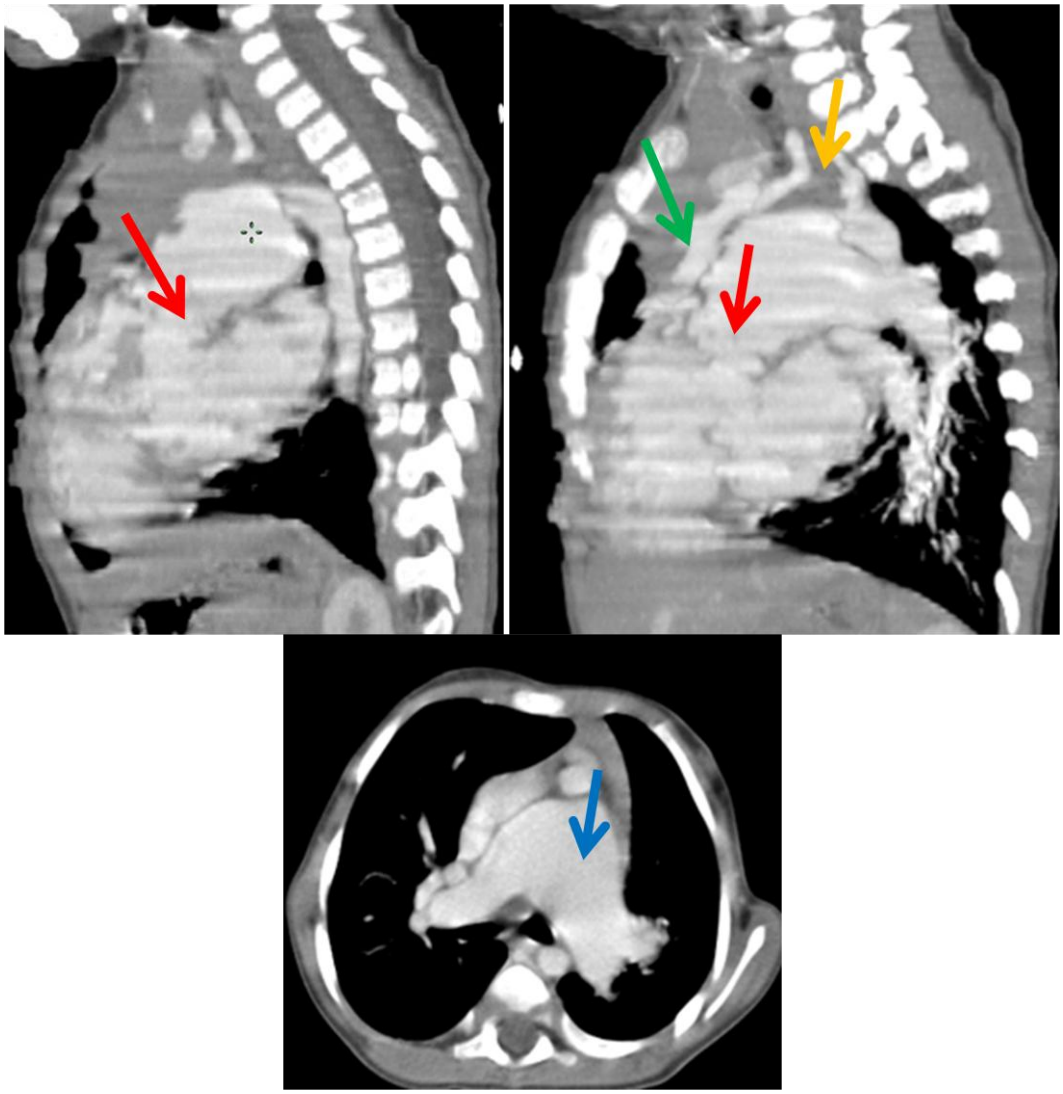


Figure 27 : Scanner thoracique c+ au temps artériel en reconstruction sagittale et coupe axiale :

- Naissance de l'AP du VG avec une ectasie du système artériel pulmonaire
- Aorte ascendante diminuée de calibre nait du VD.
- Interruption de l'arche aortique.

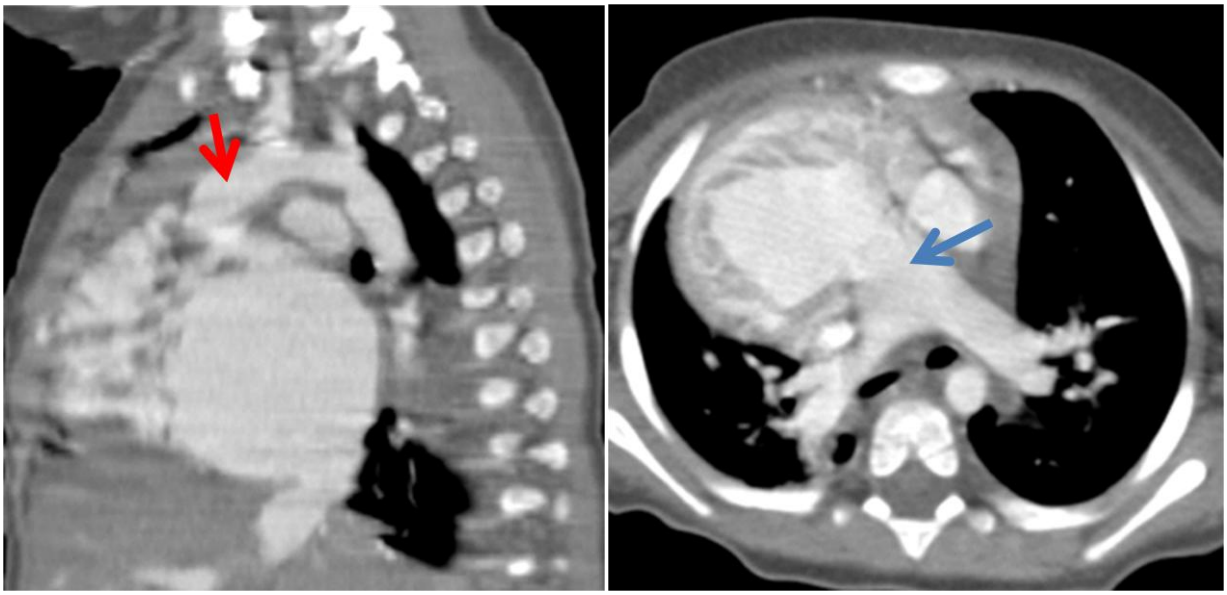


Figure 28 : J8 de vie, echodoppler cardiaque : **ventricule unique type droit**

Scanner thoracique c+ au temps artériel en reconstruction sagittale et coupe axiale

- Le cœur est latéro dévié à droite.
- La crosse de l'aorte est située à gauche avec naissance commune à partir du VD de l'aorte et de l'AP.
- Ectasie du système artériel pulmonaire secondaire à une HTAP.

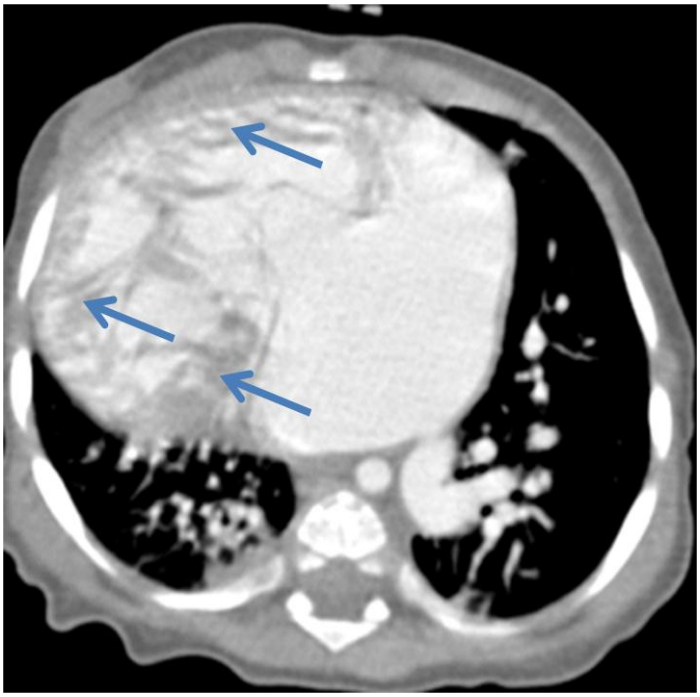


Figure 29: Scanner thoracique injecté en coupe axiale : dilatation et hypertrophie du VD avec développement des **trabéculations** et de la bandelette arciforme.

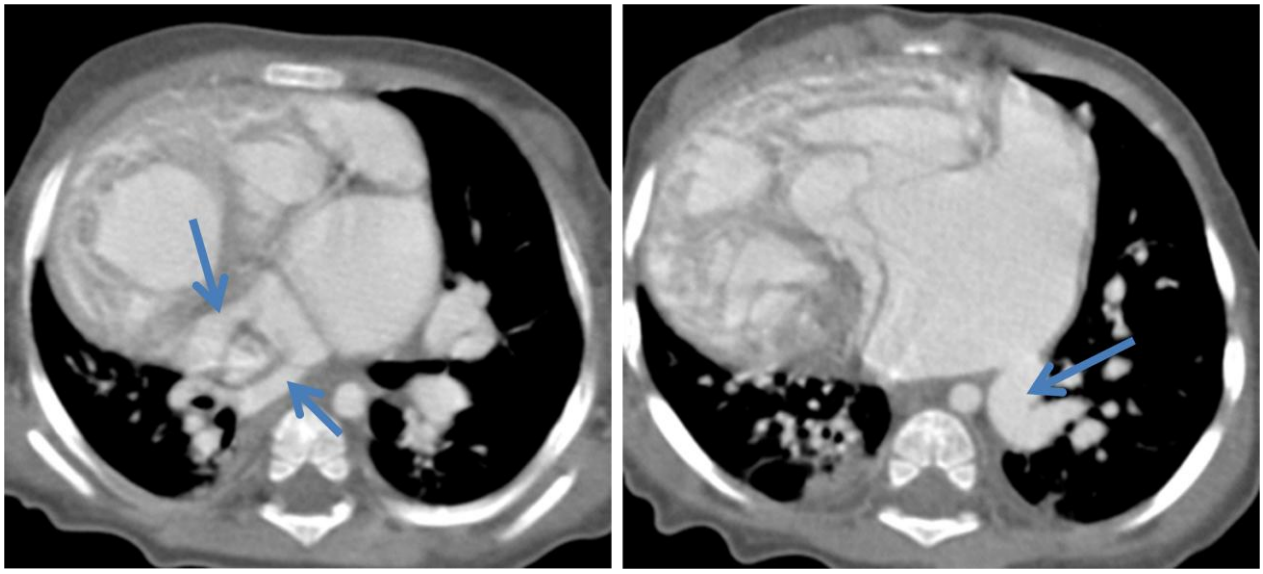


Figure 30 : Scanner thoracique injecté en coupe axiale, dilatation des **veines pulmonaires** plus marquée à gauche, avec veines pulmonaires gauches se jettent dans l'oreillette droite, et les veines pulmonaires droites se jettent dans l'oreillette gauche

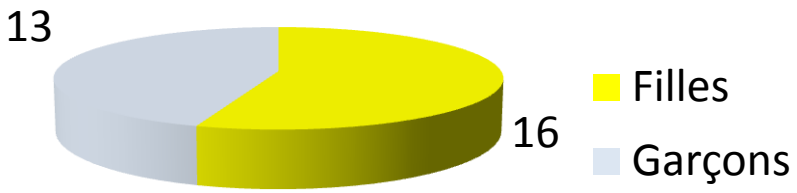
D. Anomalie du retour veineux

a. Apport du scanner

L'angioscanner thoracique permet de visualiser avec précision le trajet des veines anormales et d'évaluer la distance de leurs abouchements respectifs, ce qui aide à définir la stratégie thérapeutique.

b. Résultats de l'étude

31 cas ont été diagnostiqués, avec des âges extrêmes allant de 7 jours à 13 ans, et une légère prédominance féminine (sexe ratio ≈ 1.23).



Répartition selon le sexe

b.1 Anomalie du retour veineux pulmonaire

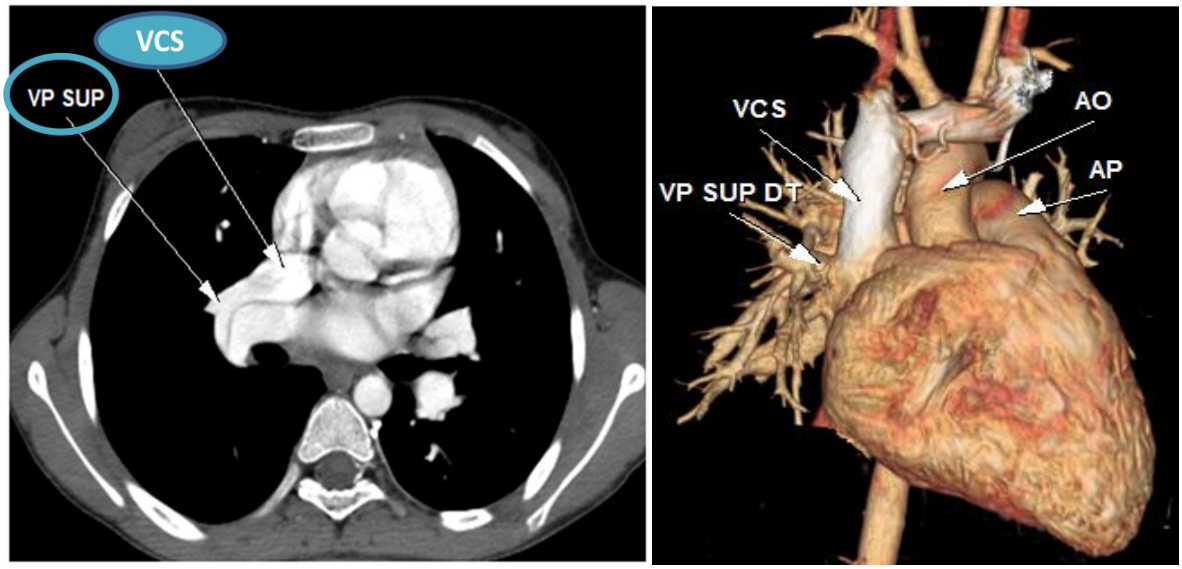


Figure 31 : Scanner thoracique c+ au temps artériel en coupe axiale et reconstruction VR, montrant une veine pulmonaire supérieure droite se jetant dans la veine cave supérieure (VCS). **RVPAP type 1**.

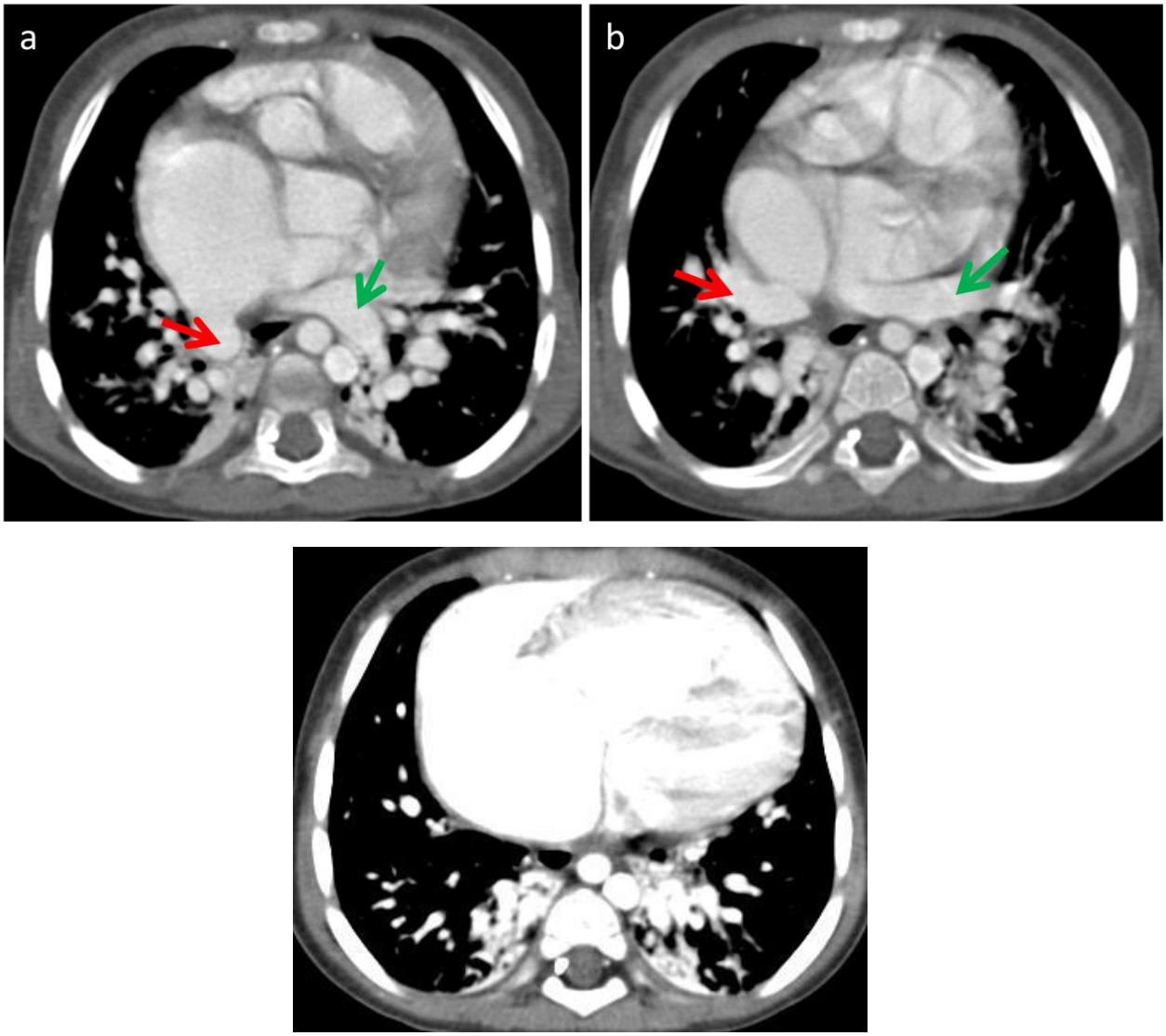


Figure 32 : Scanner thoracique c+ au temps artériel, en coupe axiale.

a,b :Les veines pulmonaires droites (flèche rouge) se jettent au niveau de l'oreillette droite et les veines pulmonaires gauches (flèche verte) se jettent à gauche. **RVPAP type 2.**

c: Importante cardiomégalie au dépend des cavités droites.

Figure 33: 4 mois, Signes d'insuffisance cardiaque faite de gêne et difficultés alimentaires.

Hypertrophie des oreillettes.

Anomalie du retour veineux pulmonaire partielle type 2 :

- Les veines pulmonaires droites se jettent dans l'oreillette droite par un tronc commun.
- les veines pulmonaires gauches sont réunies également en tronc commun et se jettent dans l'oreillette gauche.

Cas particulier : syndrome de cimeterre (2cas)

Cas 1:

Un nourrisson de 14 mois admis aux urgences pour dyspnée, fièvre et une fatigabilité au moment des tétées. L'examen clinique note un hémithorax droit moins développés que le gauche. Il a été mis sous traitement symptomatique d'une bronchiolite, avec persistance des difficultés alimentaires. **La radiographie du thorax** a montré une distension parenchymateuse du poumon gauche, et une cardiomégalie avec dextroposition cardiaque. **L'échocardiographie** a retrouvé un retour veineux pulmonaire anormal partiel droit dans l'oreillette droite, une HTAP et des signes d'hyperdébit. **L'angioscanner** a mis en évidence une hypoplasie du poumon droit,

sans individualisation du lobe supérieure (aplasie du lobe supérieur droit), avec une hernie médiastinale antérieure du poumon gauche **[Figure34a]**. Le tronc de l'artère pulmonaire mesuré à 17 mm de diamètre transverse avec une artère pulmonaire droite très hypoplasique mesurant 06 mm et une artère pulmonaire gauche mesurant 12 mm **[Figure34b]**. Par ailleurs, absence de visualisation de l'artère pulmonaire supérieure droite, l'artère pulmonaire inférieure droite est présente mais très hypoplasique. On notait également une cardiomégalie aux dépens des cavités droites avec dextroversion. Il s'y associe une anomalie du retour veineux pulmonaire partiel droite avec une veine pulmonaire droite inférieure qui se jette dans la VCI sus diaphragmatique **[Figure34c]**. La Vascularisation systémique destiné au poumon droit provenait du tronc cœliaque qui est de calibre augmenté mesurant 08 mm de diamètre. L'ensemble des anomalies radiologiques ont orienté vers un syndrome de cimeterre.

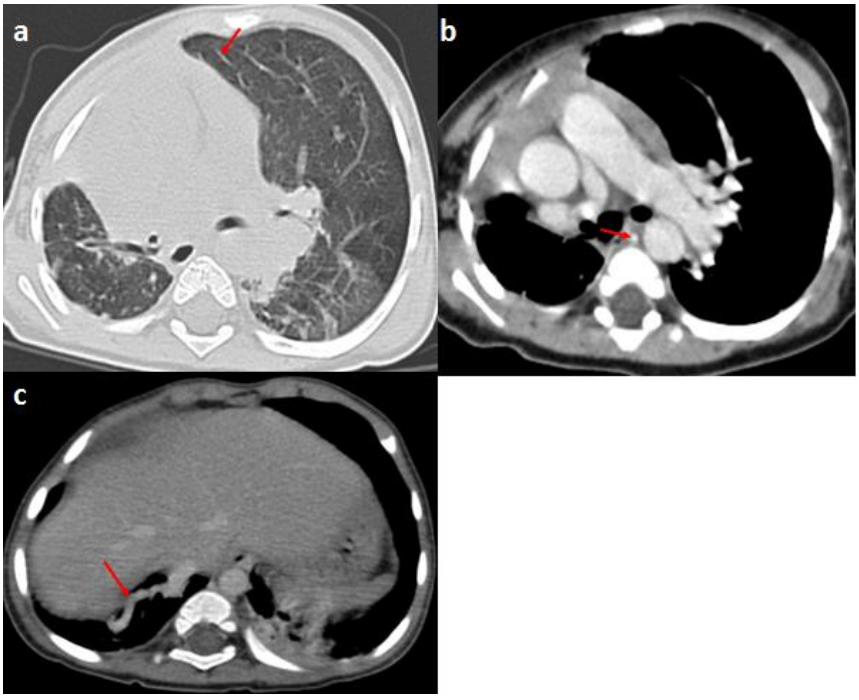


Figure 34

Cas 2:

Nourrisson de 6 mois, admis aux urgences pour détresse respiratoire. L'examen clinique trouvait un enfant fébrile, polypneique avec tirage sus sternal, balancement thoraco-abdominal, et cyanose labiale. Sur la radiographie du thorax de face, on a observé une distension thoracique importante (poumon gauche emphysémateux), et un syndrome alvéolo-interstitiel diffus. Le patient a été mis sous antibiothérapie et corticothérapie sans amélioration. L'échocardiographie a montré une dextroposition cardiaque, une dilatation ventriculaire droite, et une HTAP. La tomodensitométrie a mis en évidence une artère partant de l 'aorte abdominale **[Figure 35(a,b,d)]** et vascularisant un séquestre pulmonaire inférieur droit avec retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave inférieure **[Figure 35c]**, ce qui affirme le diagnostic du syndrome du cimeterre.

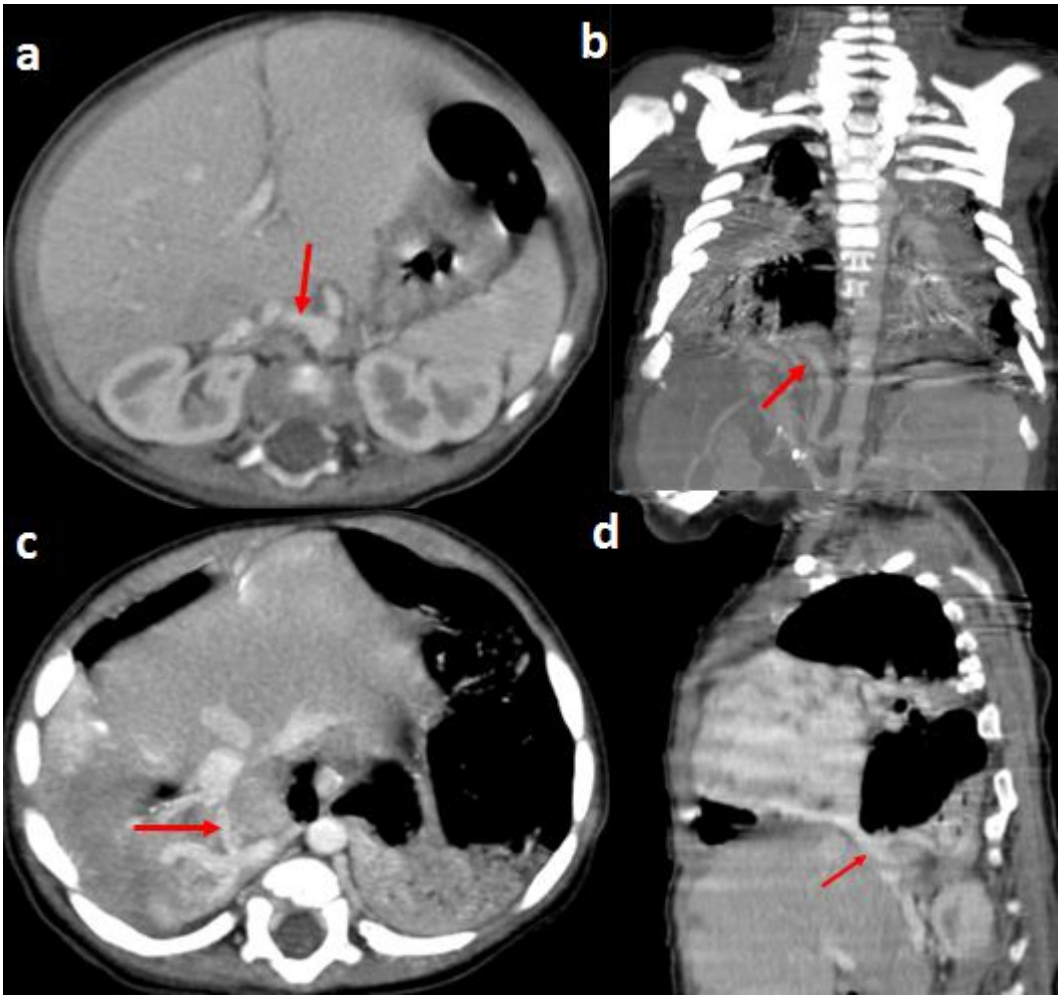


Figure 35: Scanner en coupe axiale **(a)** , reconstruction coronale **(b)**, et sagittale **(d)** à l'étage abdominal au temps artériel, montrant l'émergence et le trajet de l'artère systémique, qui vascularise la séquestration pulmonaire basale droite.

Scanner en coupe axiale, au temps artériel **(c)**, montrant la veine de drainage de la séquestration pulmonaire au niveau de la veine cave inférieure.

Le syndrome du cimeterre (syndrome veinolobaire congénital ou syndrome pulmonaire droit hypogénétique) est caractérisé par un retour veineux pulmonaire anormal se drainant dans la veine cave inférieure. La veine pulmonaire droite a généralement un aspect incurvé vers le dedans, d'où le nom de syndrome du cimeterre [38]. Il est rarement associé à des anomalies cardiaques, mais souvent associé à des anomalies du poumon droit, de sa systématisation bronchique et de sa

vascularisation (hypoplasie pulmonaire droite de degré variable), dextrocardie, et vascularisation systémique de la base du poumon droit par des artères anormales provenant de l'aorte abdominale (séquestration pulmonaire). Une concurrence entre la circulation pulmonaire qui provient du cœur droit et la circulation d'origine systémique qui peut être très importante, peut être à l'origine d'une inversion du flux dans l'artère pulmonaire, et donc d'un shunt artério-veineux entre les artères systémiques et le retour veineux pulmonaire anormal. L'artère pulmonaire droite est souvent de petit calibre comme dans notre première observation, ce qui diminue le shunt gauche-droite du au retour veineux anormal.

Il existe deux formes cliniques principales [38]:

- **Une forme infantile** : (le cas de nos deux patients) l'artère pulmonaire droite est de taille réduite avec un shunt artère pulmonaire-veine pulmonaire-veine cave inférieure peu important, mais avec une très importante vascularisation systémique provenant de l'aorte abdominale qui détermine un shunt gauche-droit parfois énorme avec hypertension artérielle pulmonaire sévère et insuffisance cardiaque précoce. Le traitement consiste en une embolisation ou ligature des vaisseaux systémiques anormaux.
- **Une forme pédiatrique ou adulte** : sans hypertension artérielle pulmonaire, bien tolérée. La circulation pulmonaire est peu perturbée. le sang artériel pulmonaire est drainé par les veines pulmonaires dans la veine cave inférieure, mais la circulation artérielle pulmonaire droite est plus faible que la gauche et le shunt réalisé est généralement peu important. Le replacement chirurgical de la veine pulmonaire droite sur l'oreillette gauche est discutable, vu le risque de thrombose post-opératoire de l'anastomose, qui se complique d'hémoptysies récidivantes et une HTAP, rendant parfois

nécessaire une pneumonectomie droite. Parfois une séquestration pulmonaire est associée, mais sans retentissement majeur.

Une sténose au niveau de l'abouchement de la veine pulmonaire droite dans la veine cave inférieure, a été décrite [39]. Elle crée un obstacle au retour veineux pulmonaire droit, à l'origine d'une HTAP, si elle est serrée.

Dans certains cas, l'artère pulmonaire droite est absente, et le poumon droit est vascularisé par des vaisseaux systémiques. Dans d'autres, l'artère pulmonaire droite est hypoplasique, et la circulation pulmonaire se fait à contre-courant à partir des vaisseaux systémiques, le sang passe dans l'artère pulmonaire droite puis va dans le tronc de l'artère pulmonaire, et peut même atteindre l'artère pulmonaire gauche.

L'angioscanner thoracique est un examen non invasif, qui a permis dans nos cas de reconnaitre le syndrome du cimeterre, d'identifier les anomalies de systématisation du poumon droit, de montrer la présence anatomique de l'artère pulmonaire droite, et de préciser si elle a été opacifié normalement dans le sens antérograde au temps artériel pulmonaire, ou anormalement dans le sens rétrograde au temps artériel systémique, a partir d'une artère systémique provenant de l'aorte abdominale.

b.2 <u>Anomalie du retour veineux systémique</u>

Veine cave supérieure gauche

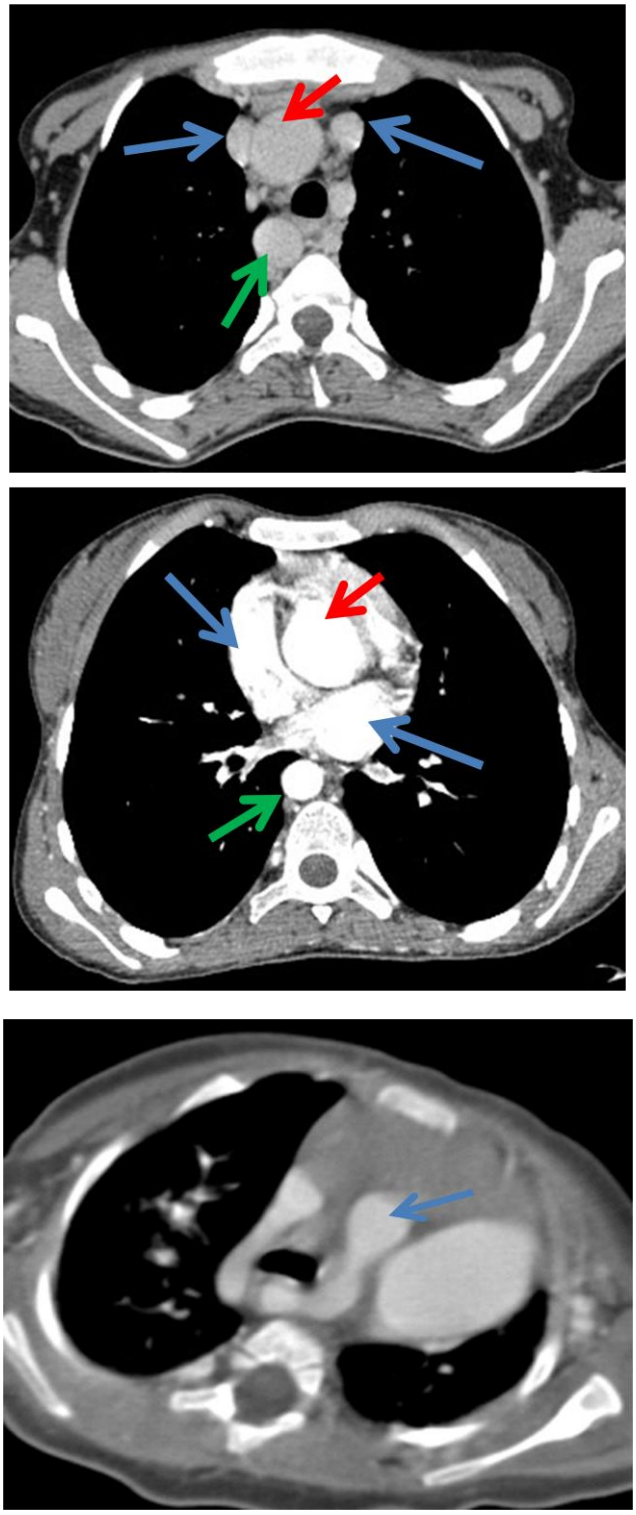


Figure 36: Scanner thoracique c+ en coupe axiale.

RVSA

La crosse de l'aorte est située à droite : aorte ascendante (**flèche rouge**), aorte descendante (**flèche verte**), 02 VCS droite et gauche (**flèche bleu**).

E. Les anomalies congénitales des arcs aortiques

a. Les anomalies congénitales de l'aorte

i. Coarctation aortique

i.1 Apport du scanner :

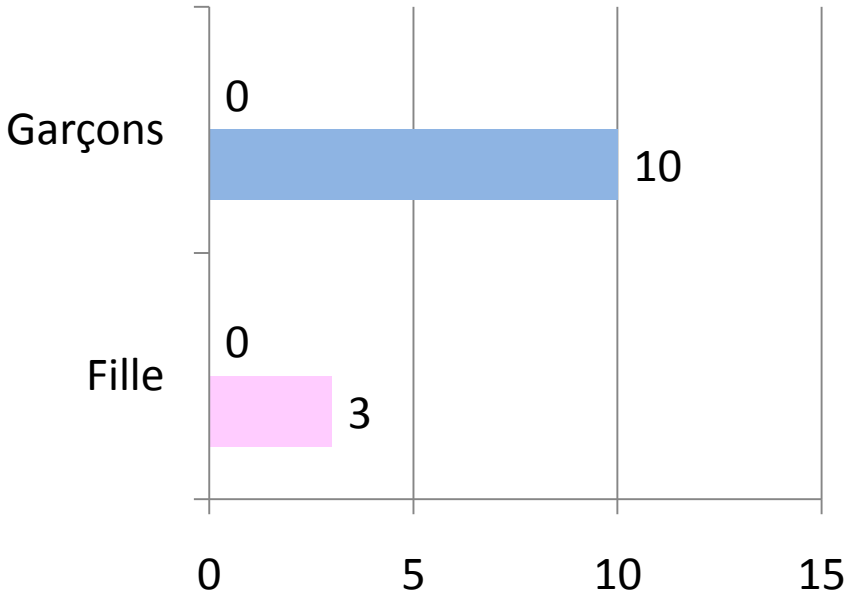
L'angioscanner thoracique permet de préciser:

- Le type de coarctation en avant ou en arrière du canal artériel.
- Le degré de la coarctation.
- Les voies de dérivation.
- Les anomalies associées de la crosse de l'aorte.
- La présence d'un thrombus au niveau de la coarctation.

Il permet une évaluation pré-opératoire tridimensionnelle, qui peut aider au choix de la voie d'abord chirurgicale (sternotomie médiane ou thoracotomie latérale). Il détecte mieux la circulation collatérale et les anomalies associées (notamment de l'arc aortique) alors que **l'échographie** permet l'évaluation fonctionnelle, surtout de la fonction ventriculaire gauche.

i.2 Résultats de l'étude :

13 cas ont été diagnostiqués, avec des âges extrêmes allant de 1 mois à 16 ans, et une nette prédominance masculine (sexe ratio $\approx$ 3,33).



Répartition selon le sexe

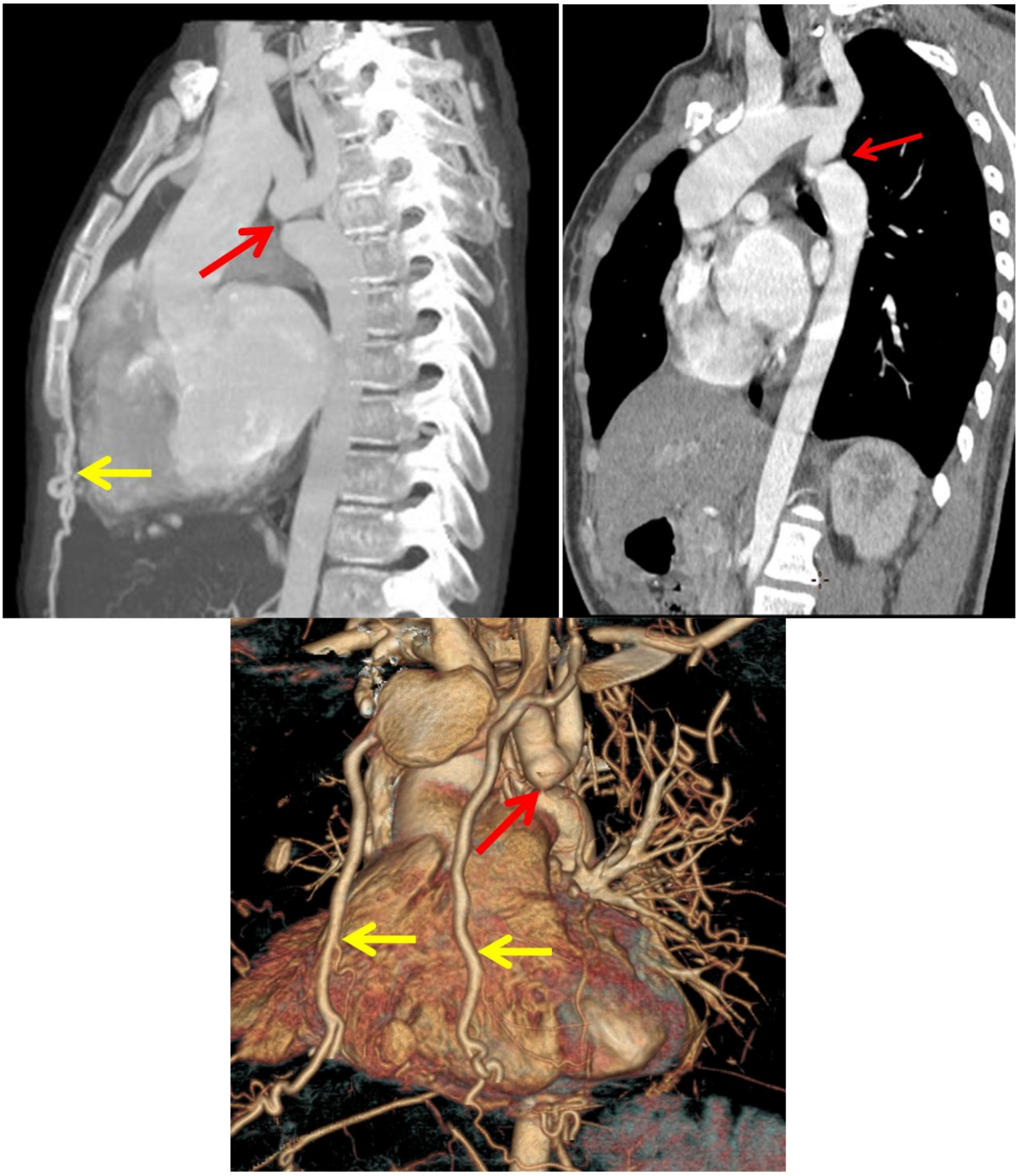


Figure 37: Scanner thoracique c+ au temps artériel en reconstruction sagittale (MIP), et reconstruction VR.

- Coarctation aortique très sévère courte en aval de l'origine de la sous clavière gauche = Coarctation post ductale (flèche rouge).
- Dérivations intercostales pariétales et mammaires internes (flèche jaune).

Figure 38: Scanner thoracique c+ en coupe axiale et reconstruction sagittale : Sténose serrée de l'isthme aortique situé juste après l'émergence de l'artère sous clavière gauche qui est bas située.

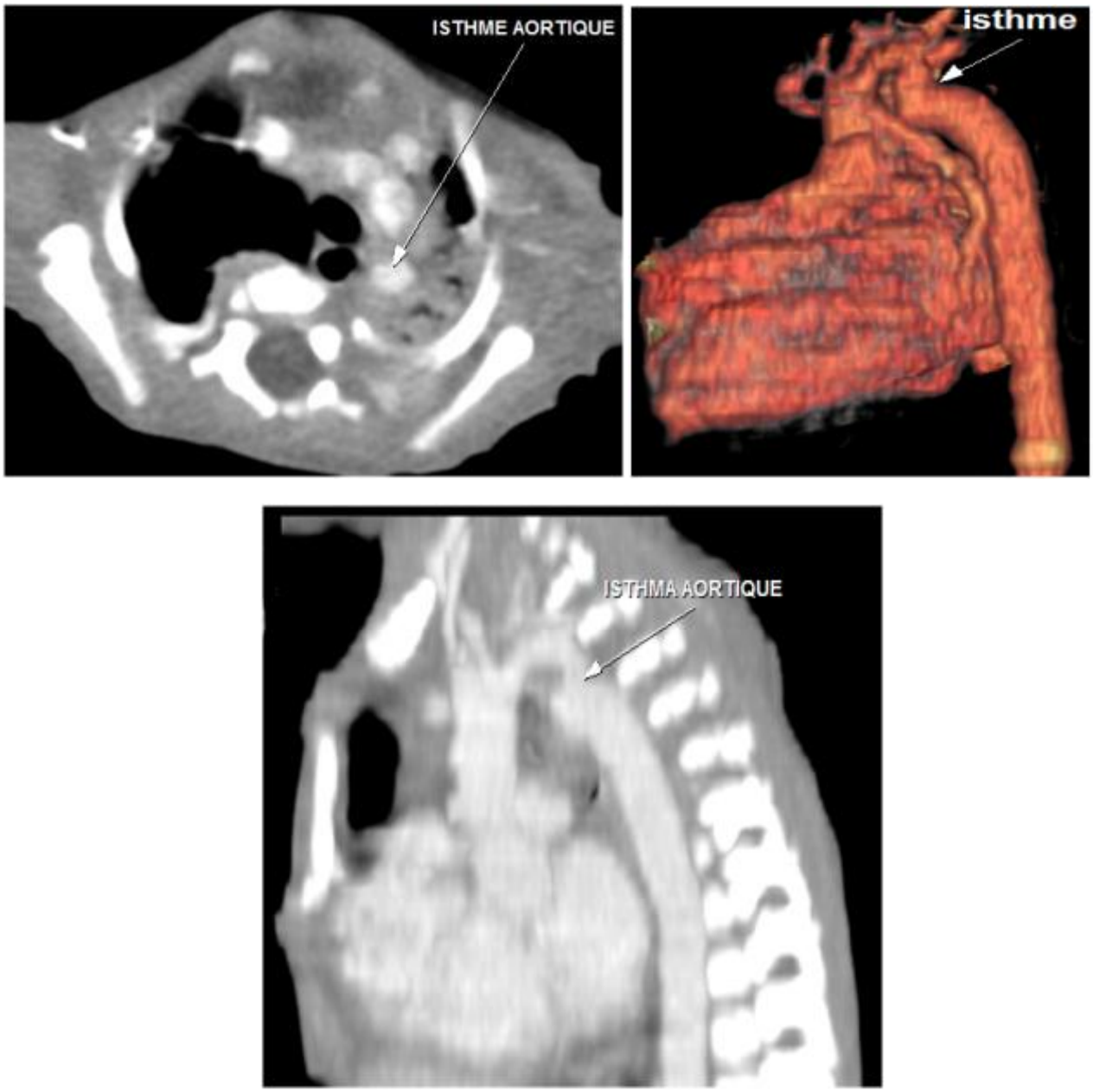


Figure 39: Scanner thoracique c+ au temps artériel en coupe axiale, reconstruction sagittale, et VR : Rétrécissement de **l'isthme aortique** (jonction de sa partie horizontale et descendante de l'aorte chez un nourrisson de 5 mois.

ii. Double arc aortique

3 cas de sexe féminin ont été diagnostiqués, avec un âge moyen de 1 an.

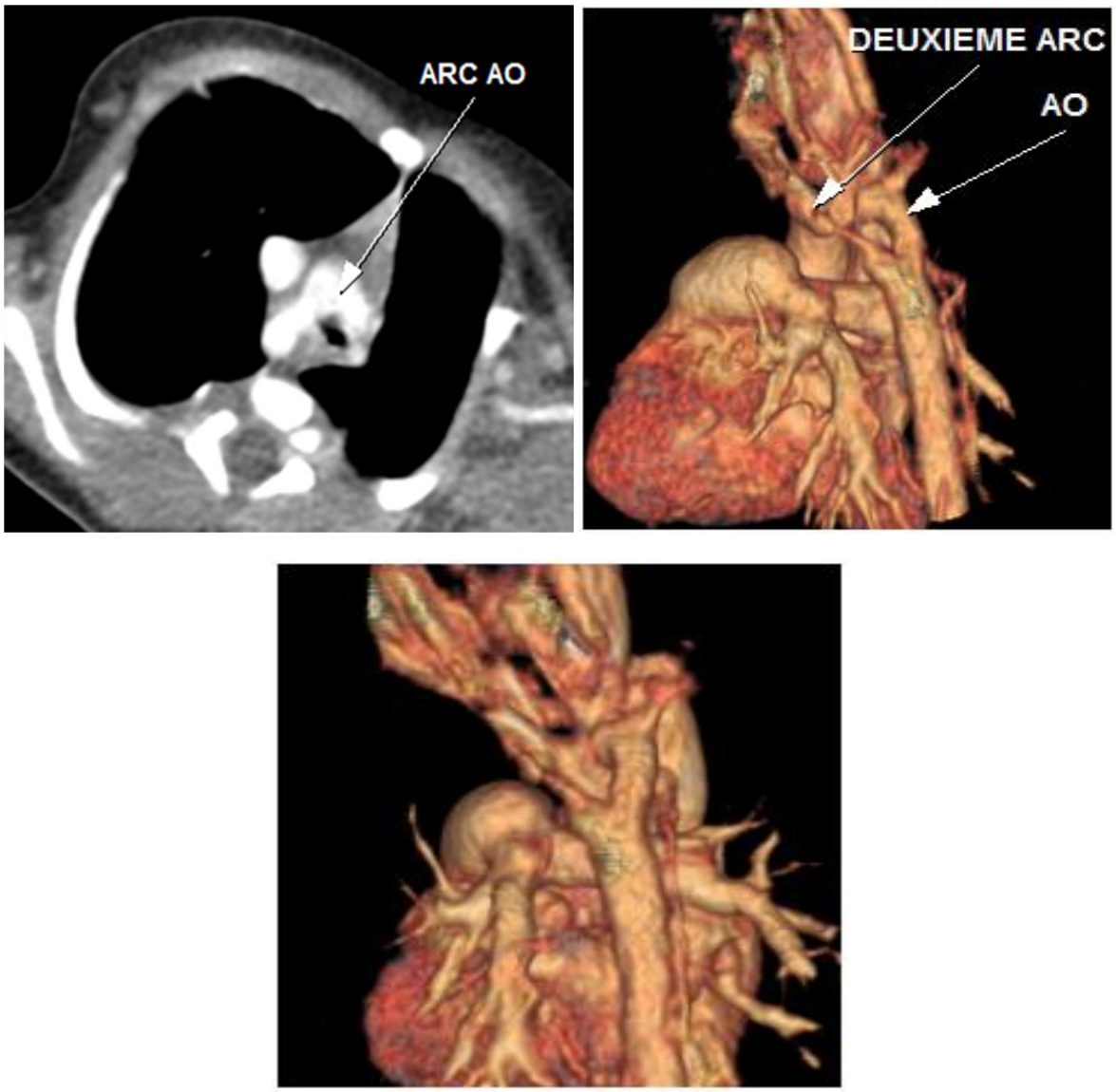


Figure 40: Scanner thoracique c+ au temps artériel, en coupe axiale, et reconstruction VR : double arc aortique chez un nouveau né.

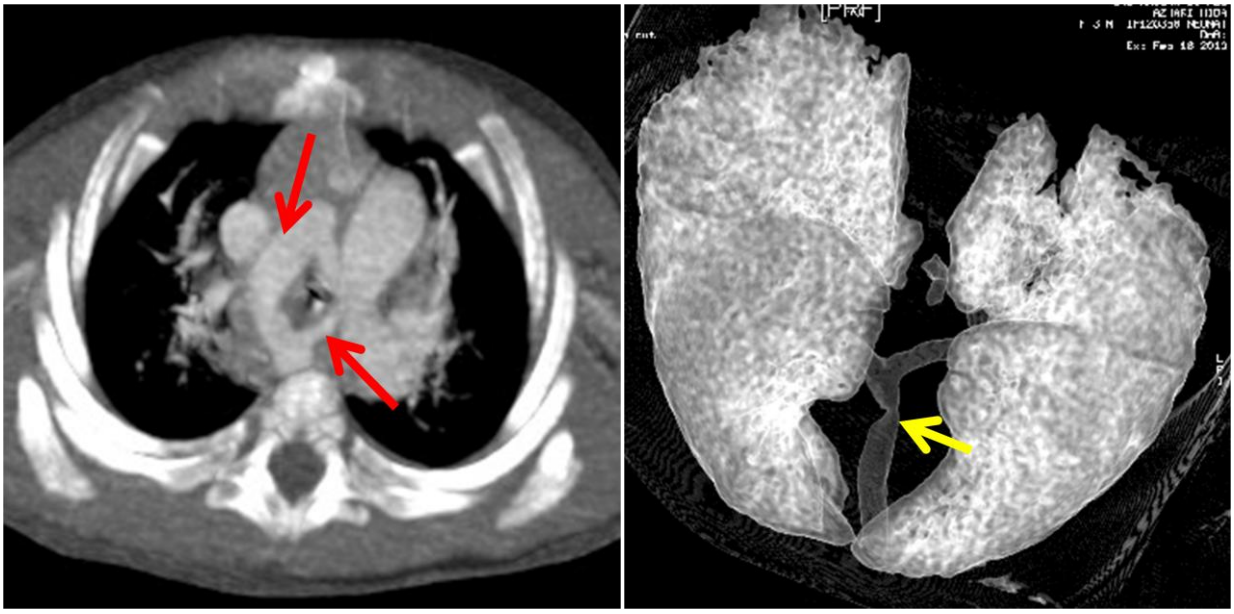


Figure 41: Coupes scannographiques montrant deux arcs aortiques asymétriques (flèche rouge) créant un anneau vasculaire complet encerclant la trachée et l'œsophage qui sont comprimés avec important rétrécissement trachéal (**flèche jaune**) responsable d'une détresse respiratoire chez une petite fille de 3 mois.

Figure 42: Reconstruction 3D VR : Montrant le double arc aortique, avec un arc droit dominant

L'angioscanner précise l'anatomie détaillée du double arc aortique : les dimensions et position de chaque arc, la dominance de l'un par rapport à l'autre, les rapports entre l'anneau vasculaire et la trachée, le degré de compression trachéale et œsophagienne, et la position des troncs supra-aortiques sur les arcs.

iii. Aorte cervicale

Rare, un seul cas dans notre étude.

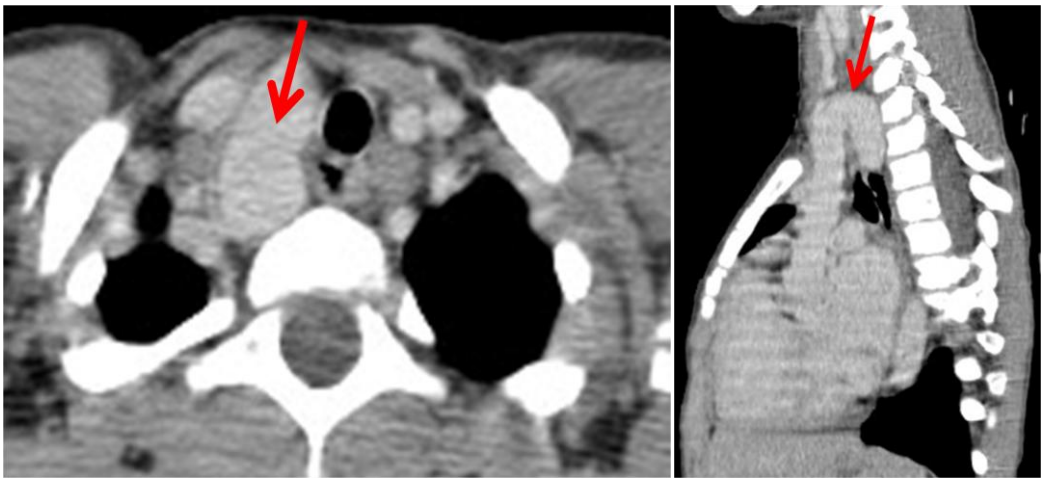
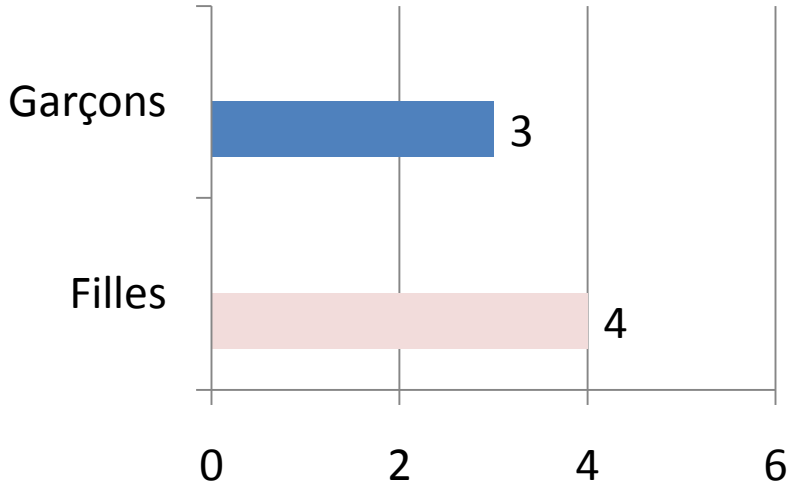


Figure 43: Scanner thoracique c+ en coupe axiale et reconstruction sagittale : La crosse de l'aorte est située à droite et au dessus du manubrium sternal chez une fille de 5 ans.

iv. Arc aortique droit

7cas d'arc aortique droit isolé ont été observés, avec des âges extrêmes allant de 4 mois à 1ans.



Répartition selon le sexe.

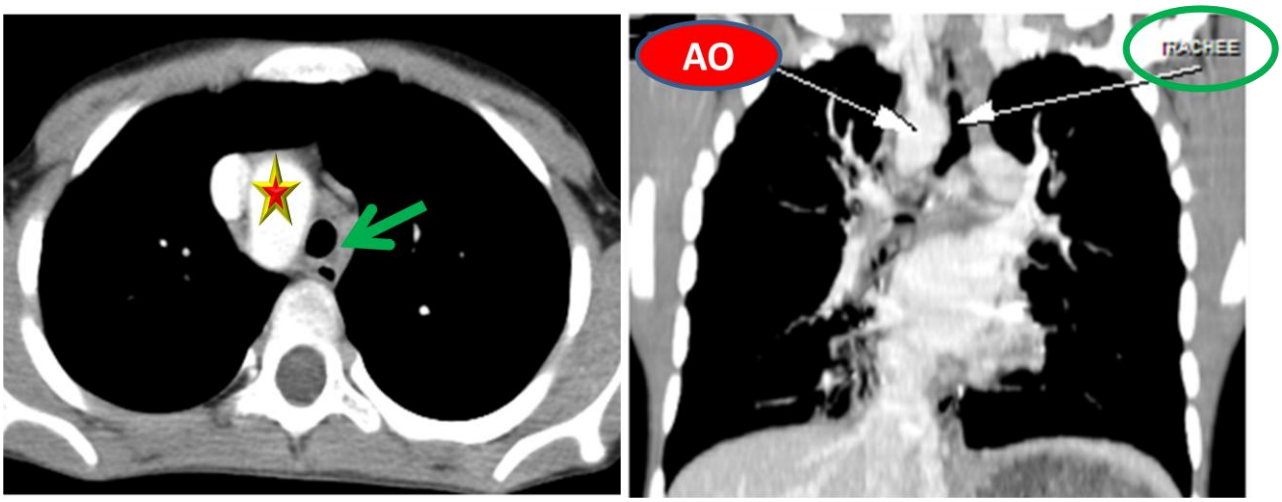


Figure 44: Scanner thoracique c+ au temps artériel en coupe axiale et reconstruction coronale : Crosse aortique à droite chez un nourrisson de 8 mois, responsable d'une légère déviation trachéale en regard.

b. Les anomalies des troncs supra-aortiques

i. Les variantes des anomalies de naissances des TSA.

52 cas ont été observés, avec des âges extrêmes allant de 8 jours à 17 ans.

Naissance commune TABC et carotide primitive gauche

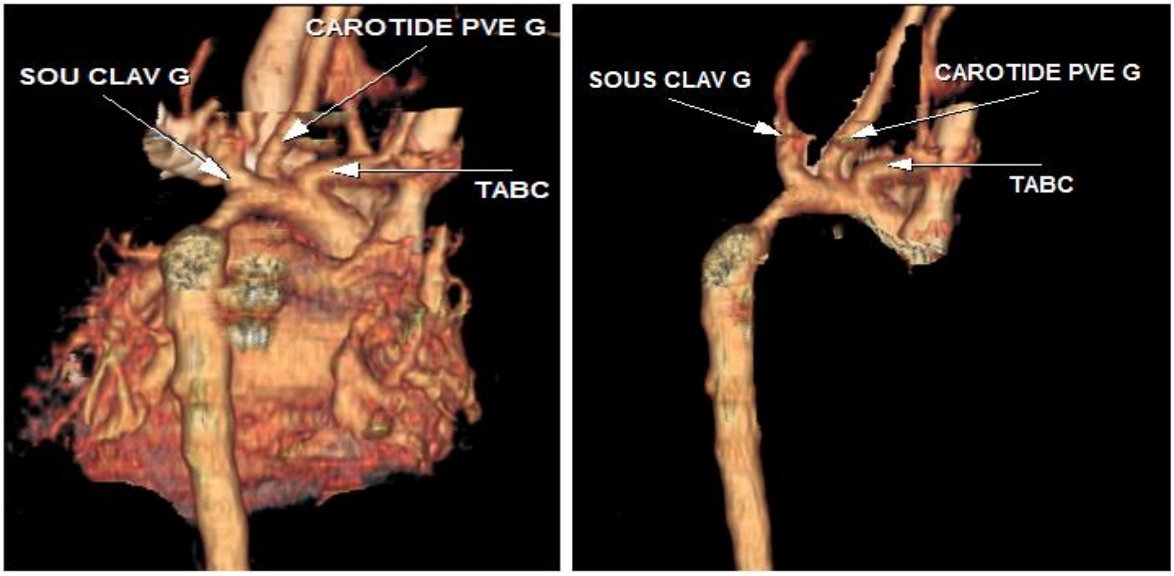


Figure 45: Reconstruction 3D VR : Naissance commune du **TABC** et de **la carotide primitive gauche**, associé à une hypoplasie de l'aorte horizontale.

TABC gauche

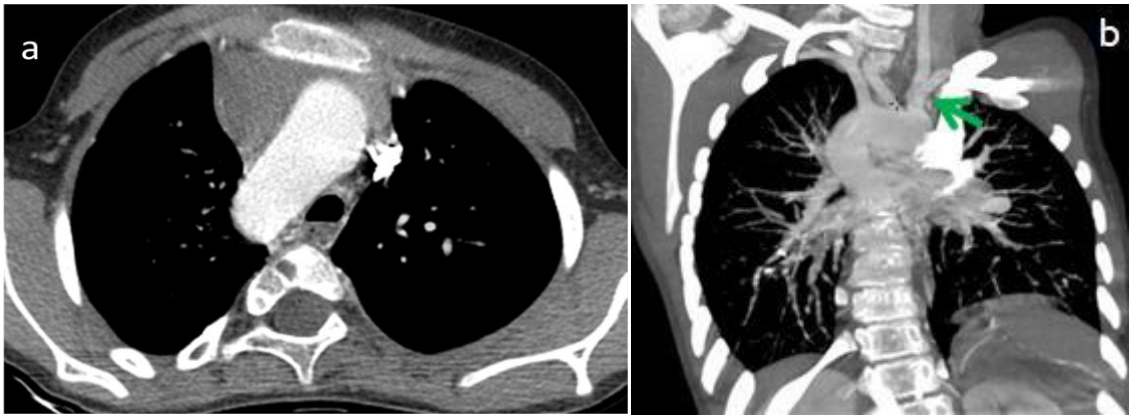


Figure 46: Scanner thoracique au temps artériel

A coupe axiale : crosse de l'aorte située à droite

B reconstruction coronale: Anomalie de naissance des TSA de l'aorte horizontale:

- Emergence direct de l'artère carotide commune (ACC) droite et de l'artère sous claviculaire de la crosse de l'aorte.
- Emergence du tronc artériel brachio-céphalique TABC gauche donnant l'ACC gauche et l'Artère sous claviculaire gauche.

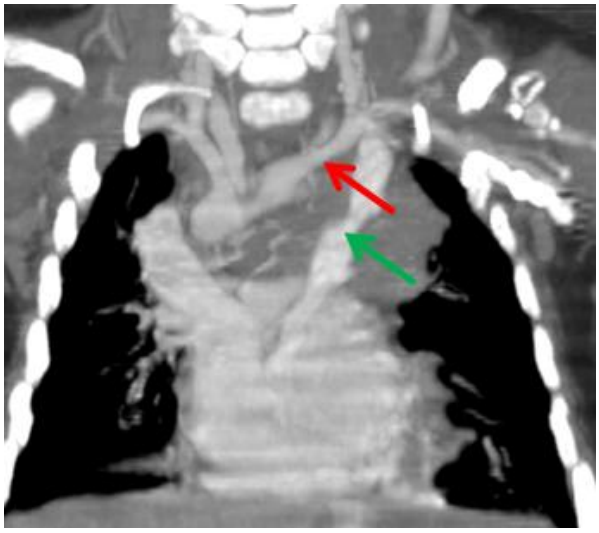


Figure 47 : Scanner thoracique c+ en reconstruction coronale :

- Présence de deux VCS droite et gauche (la gauche se draine dans l'OG).
- TABC à gauche avec naissance directe de la sous Clavière et de la carotide primitive droites directement de l'aorte.

Naissance des TSA directement de l'aorte

Figure 48: Scanner thoracique c+ au temps artériel, en reconstruction coronale et sagittale

- L'ACC droite nait de la face supérieure de la crosse de l'aorte.
- L' Artère sous clavière droite nait de la face supéro-postérieure de la crosse de l'aorte.

Figure 49: Scanner thoracique c+ au temps artériel, en reconstruction sagittale :

- L'ACC gauche nait de la face antérieure de la crosse de l'aorte.
- L'Artère sous clavière gauche nait de l'aorte descendante en rétro œsophagienne.

Naissance anormale de l'artère vertébrale

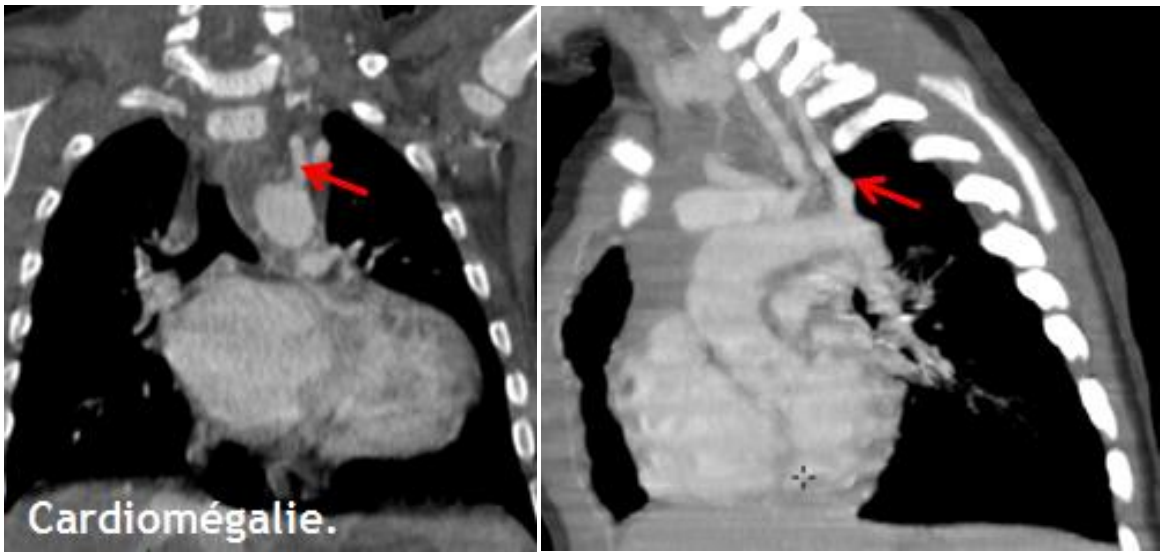


Figure 50: Scanner thoracique c+ au temps artériel, en reconstruction coronale et sagittale : Naissance directe de l'artère vertébrale gauche de la crosse de l'aorte.

Naissance commune des TSA

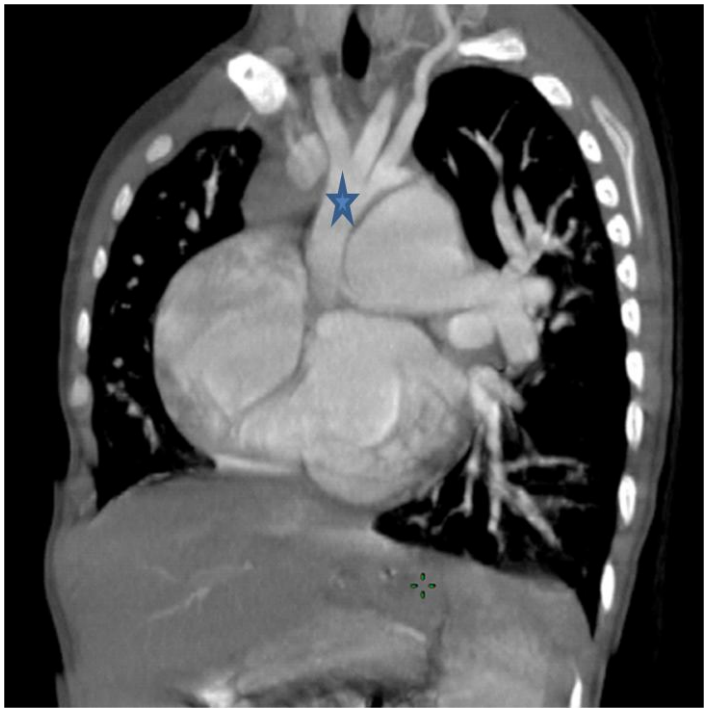


Figure 51: Scanner thoracique c+ au temps artériel en reconstruction sagittale oblique : l'aorte ascendante nait du ventricule gauche avec émergence commune du TABC de l'artère carotide commune gauche et de l'artère sous clavière gauche.

Naissance commune des carotides communes :

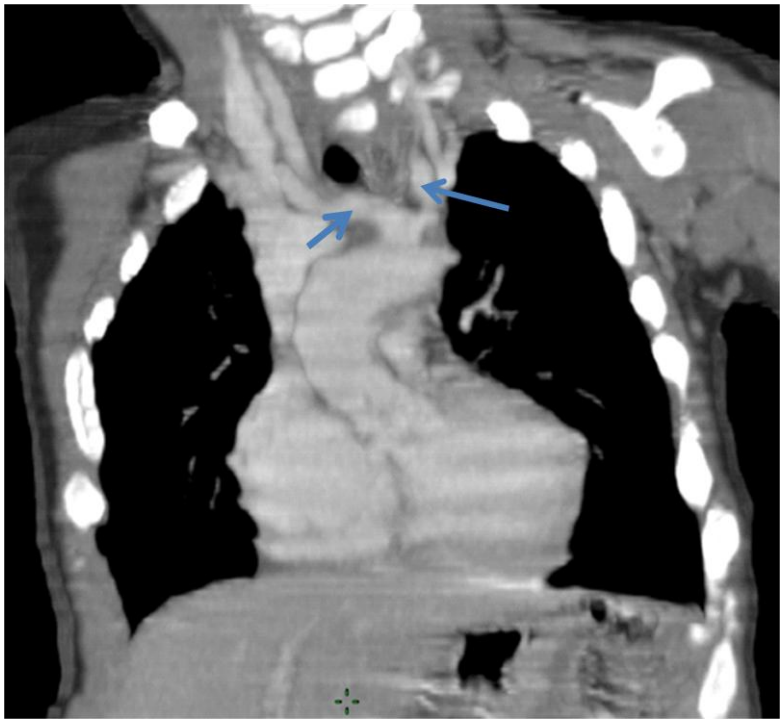
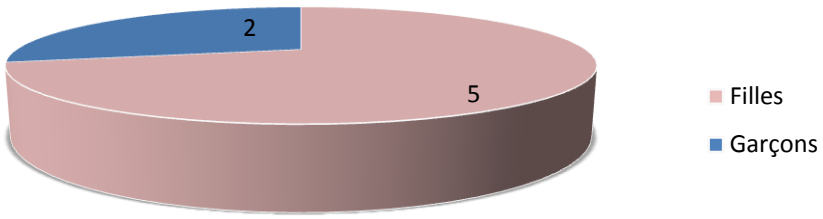


Figure 52

ii. Artère lusoria

7 cas ont été observés, avec des âges extrêmes allant de 3mois à 8 ans, et une prédominance féminine (sexe ratio ≈2.5).



Répartition selon le sexe

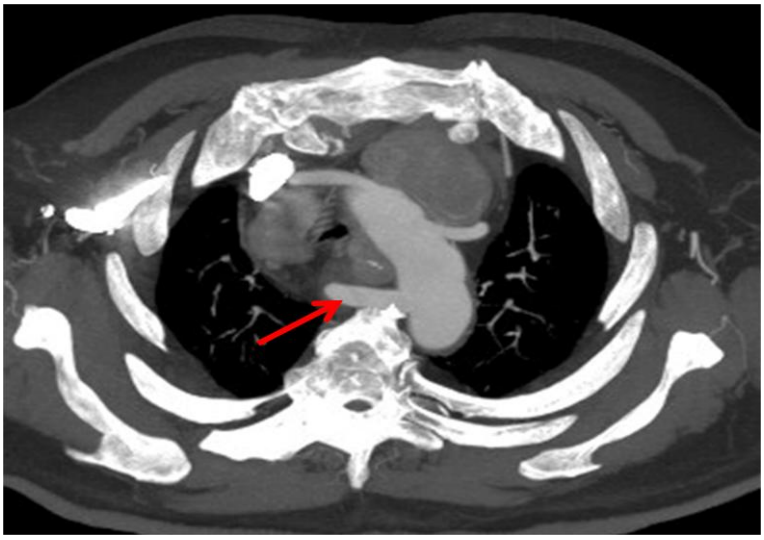


Figure 53: Scanner thoracique c+ au temps artériel : Artère sous clavière droite rétro-œsophagienne = **ARTERIA LUSORIA**

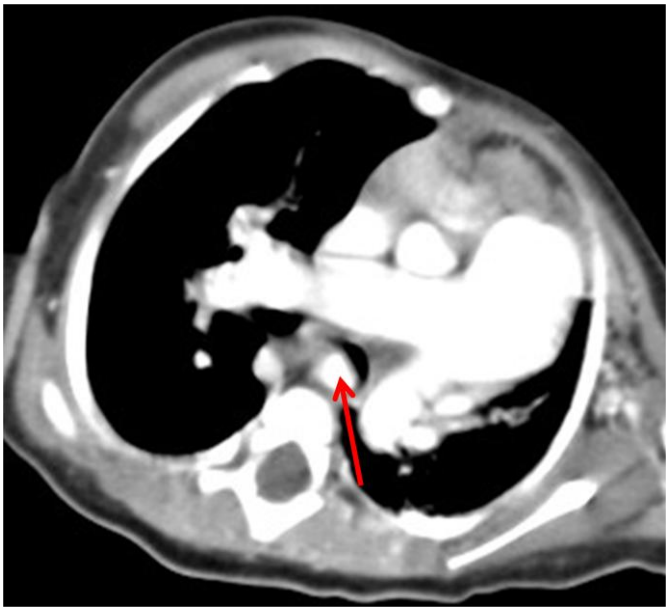


Figure 54 :

- 02 ans, CIV+ HTAP
- dysphagie

Le calibre de l'artère pulmonaire ainsi que ses branches droite et gauche sont augmentées de calibre.

L'artère sous clavière droite présente un trajet rétro œsophagien : **artère lusoria.**

Sur l'angioscanner l'artère sous-clavière droite est le vaisseau le plus postérieur. Elle naît comme dernière branche de la crosse aortique avec un trajet oblique en haut et à droite. Elle peut émerger d'un diverticule de Kommerell (reliquat de la portion la plus distale de l'arc aortique droit).

iii. Diverticule de kommerell

Un seul cas dans notre étude, une fille de 11ans.

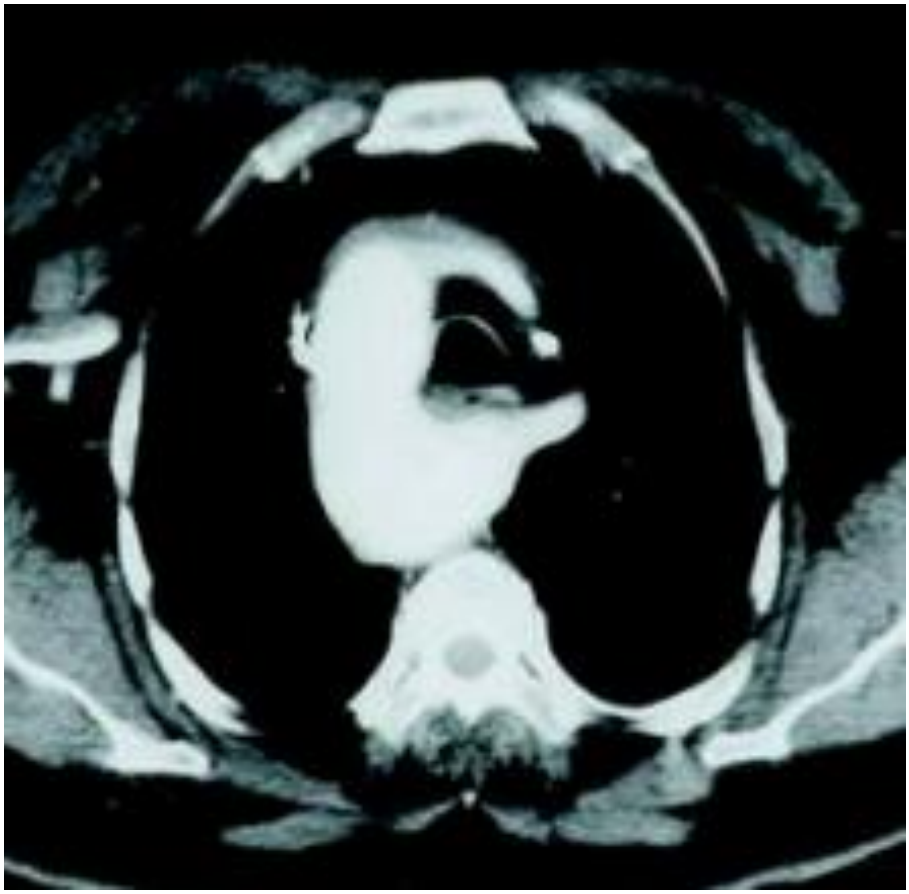


Figure 55: Angioscanner thoracique au temps artériel, dilatation à l'origine de l'artère sous clavière gauche rétro-œsophagienne sur crosse aortique droite.

c. Les anomalies des artères pulmonaires

i. Malformations de SLING et RING

02 cas dans notre étude de sexe féminin

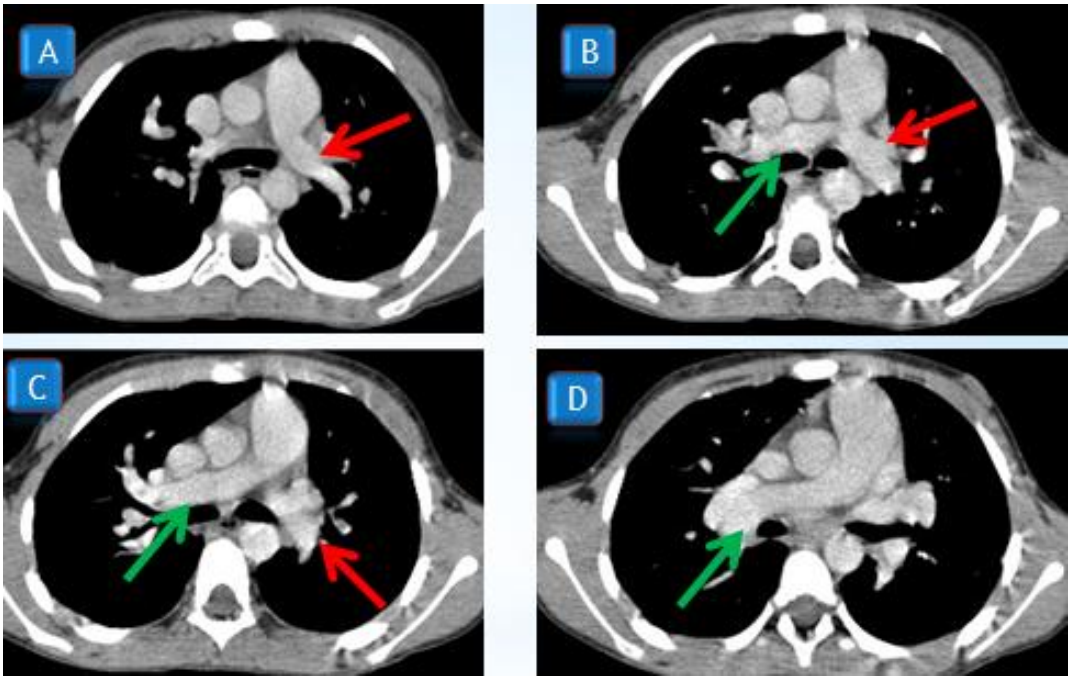


Figure 56: Enfant de 03 ans, présentant un syndrome poly-malformatif.

Angioscanner thoracique au temps artériel :

- Aspect croisé des deux artères pulmonaires: **l'artère pulmonaire droite** irrigue le poumon gauche et **l'artère pulmonaire gauche** irrigue le poumon droit.

Figure 57 : J12 de vie, CIA, prolapsus de la grande valve et de la petite valve. Angioscanner thoracique au temps artériel.

- Ectasie du système artériel pulmonaire, avec signes d'HTAP secondaire à une CIA et un croisement des artères pulmonaires au niveau de leur émergence.
- Le tronc de l'artère pulmonaire et ses branches lobaires et segmentaires sont ectasiques, croisées au niveau de la bifurcation avec un **diamètre rétrécie de l'APD**
- Le rapport aorte/AP=0,5<1.

ii. Naissance anormale de l'artère pulmonaire

8 cas dans notre étude 04 filles et 04 garçons

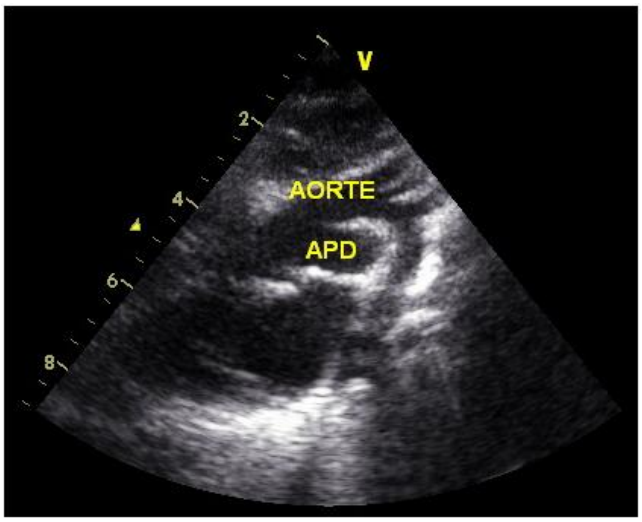


Figure 58: ETT : Nourrisson de deux mois. Naissance de l'artère pulmonaire droite de l'aorte ascendante

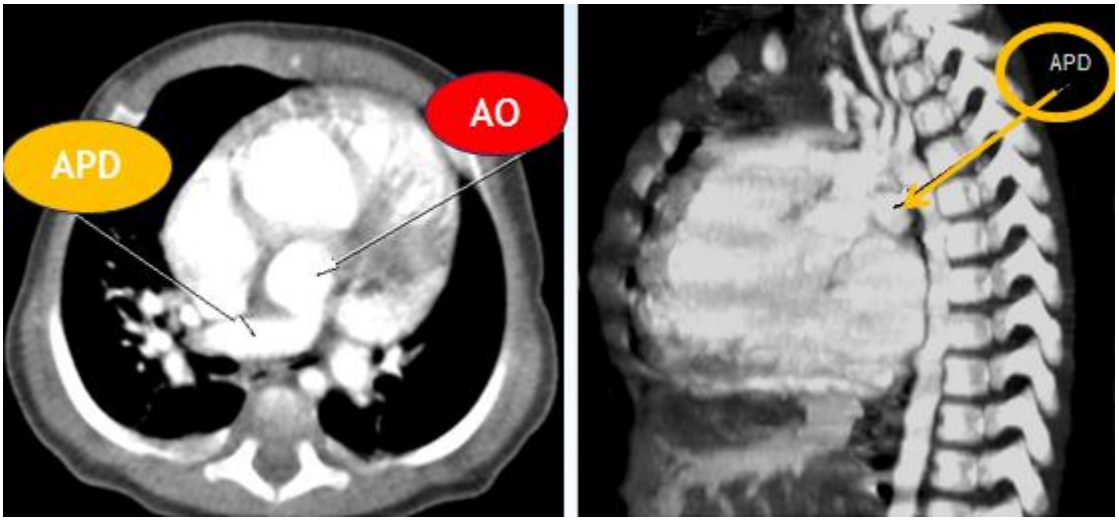


Figure 59: Angioscanner thoracique au temps artériel , en coupe axiale et reconstruction sagittale : Naissance de l'artère pulmonaire droite de l'aorte ascendante.

iii. Agénésie de l'artère pulmonaire

Un seul cas de notre étude

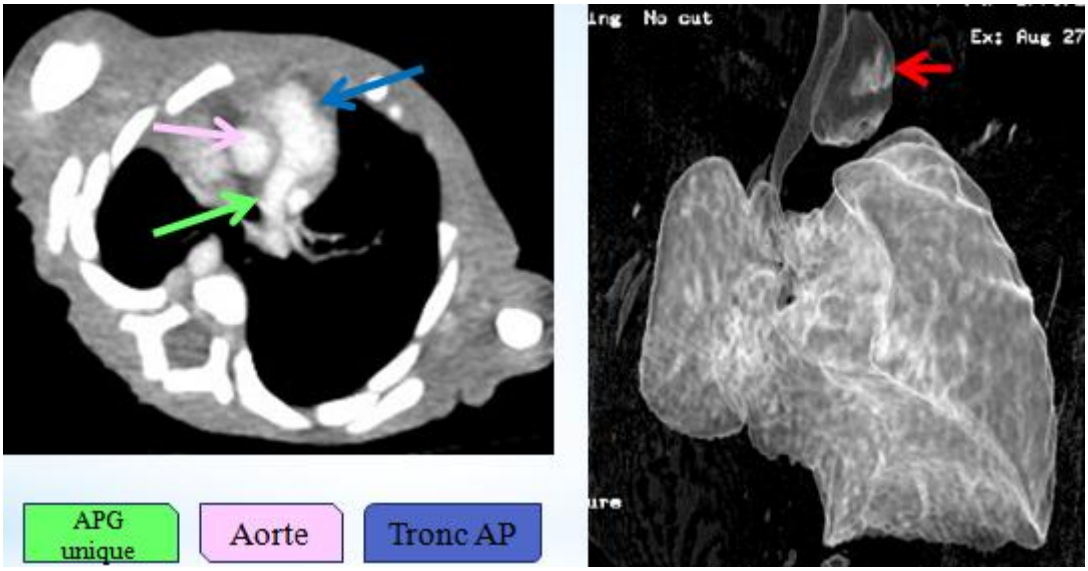


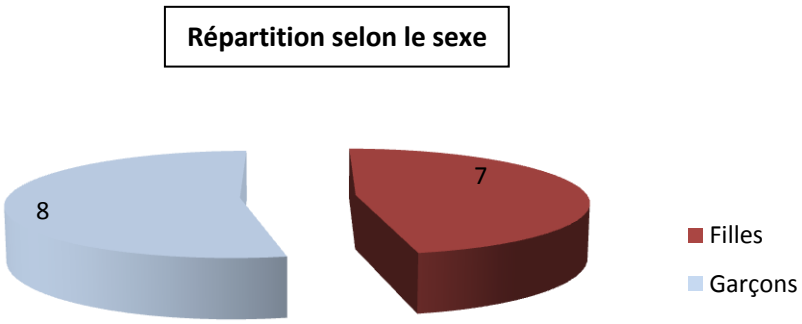
Figure 60: Angioscanner thoracique au temps artériel en coupe axiale, et reconstruction 3D VR : Agénésie de l'artère pulmonaire droite avec hypertrophie compensatrice du poumon controlatéral, et un poumon droit rudimentaire.

L'angioscanner permet de visualiser l'agénésie de l'artère pulmonaire, la reprise en charge vasculaire systémique ainsi que d'éventuelles anomalies parenchymateuses.

F. Autres anomalie aorto-pulmonaire :

1. Persistance du canal artériel

15 cas ont été observés, avec des âges extrêmes allant de 2 jours à 13 ans.



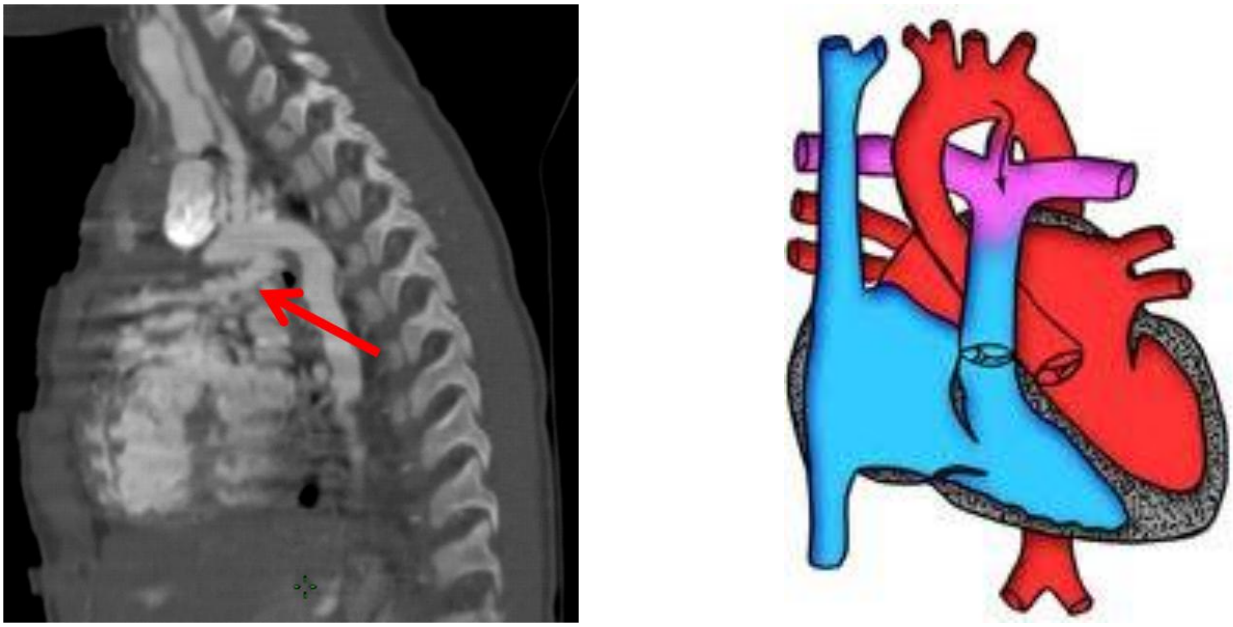


Figure 61: Angioscanner thoracique au temps artériel, en reconstruction sagittale : montrant la persistance du canal artériel.

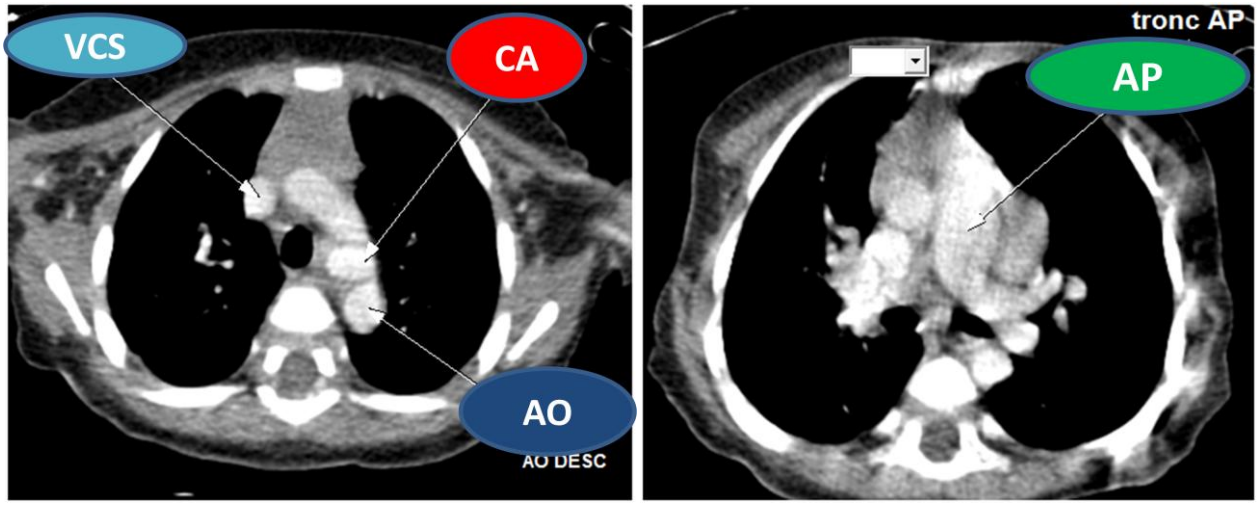


Figure 62: Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale, **Canal artériel** large entre le tronc de **l'artère pulmonaire** et l'**aorte**, associé à une légère dilatation du tronc de l'AP.

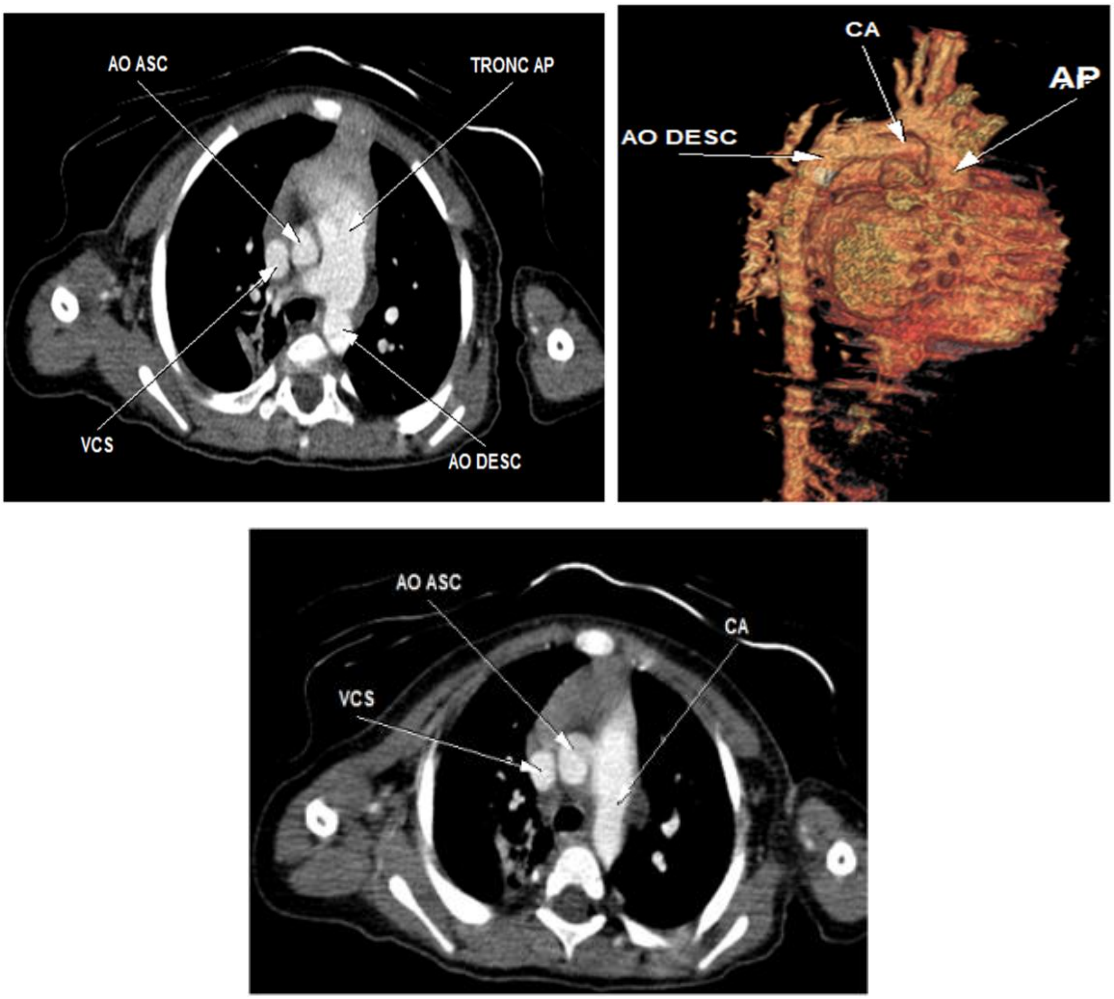


Figure 63: Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale et reconstruction 3D VR : Communication entre la portion proximale de l'**aorte descendante** et le tronc de l'artère pulmonaire **(AP),** associée à une hypoplasie de la crosse de l'aorte.

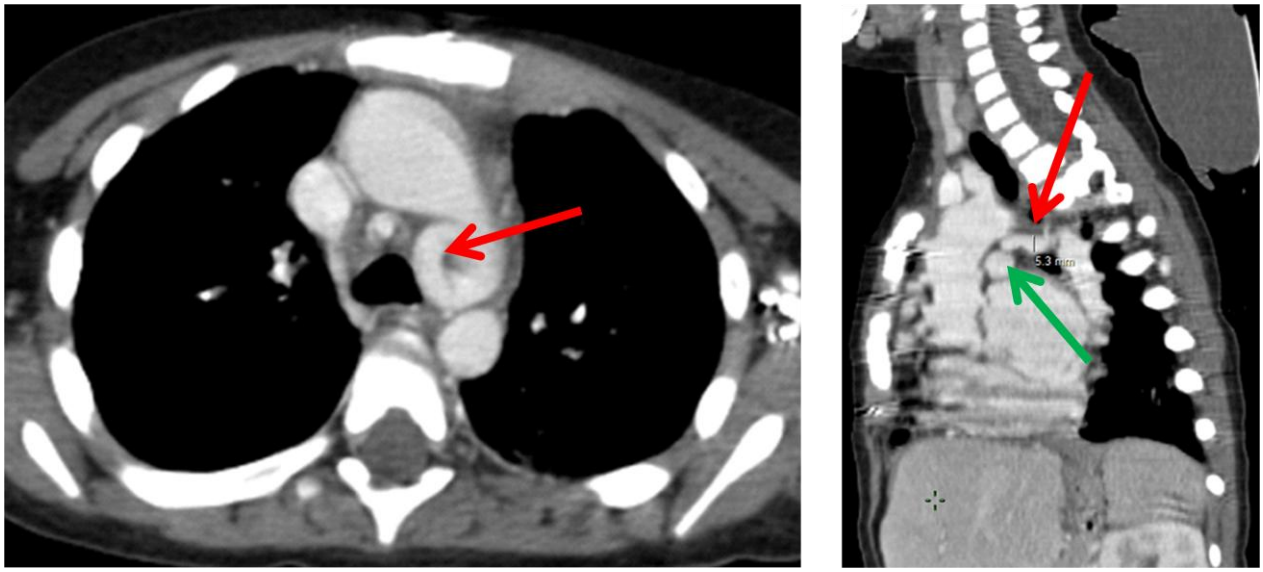


Figure 64: Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale, et reconstruction sagittale : **Communication** (canal artériel mesuré à 5 mm de diamètre) entre la portion proximale de l'**aorte descendante** et le tronc de l'**AP**, qui est modérément hypoplasique.

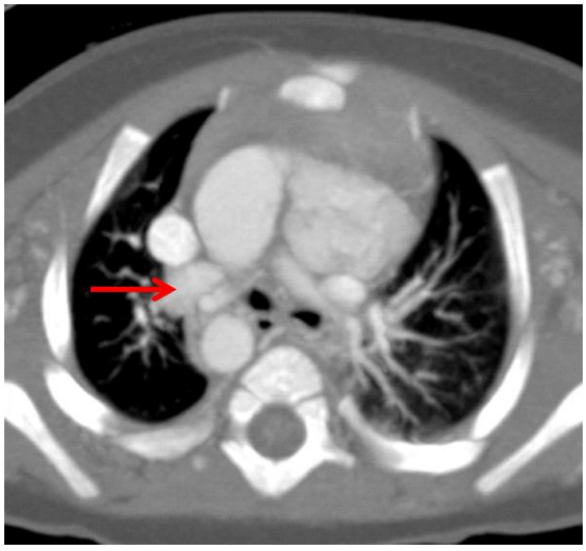


Figure 65: Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale :

- Hypoplasie du tronc de l'artère pulmonaire associé à une hypoplasie sévère de la branche droite de l'artère pulmonaire prise en charge par le **canal artériel**.
- Présence de deux VSC droite et gauche.

2. Tronc artériel commun

10 cas ont été diagnostiqués.

L'angioscanner objective un tronc artériel unique qui émerge de la base du cœur au dessus d'une valve artérielle unique, et donne naissance aux artères coronaires, à l'aorte et aux artères pulmonaires.

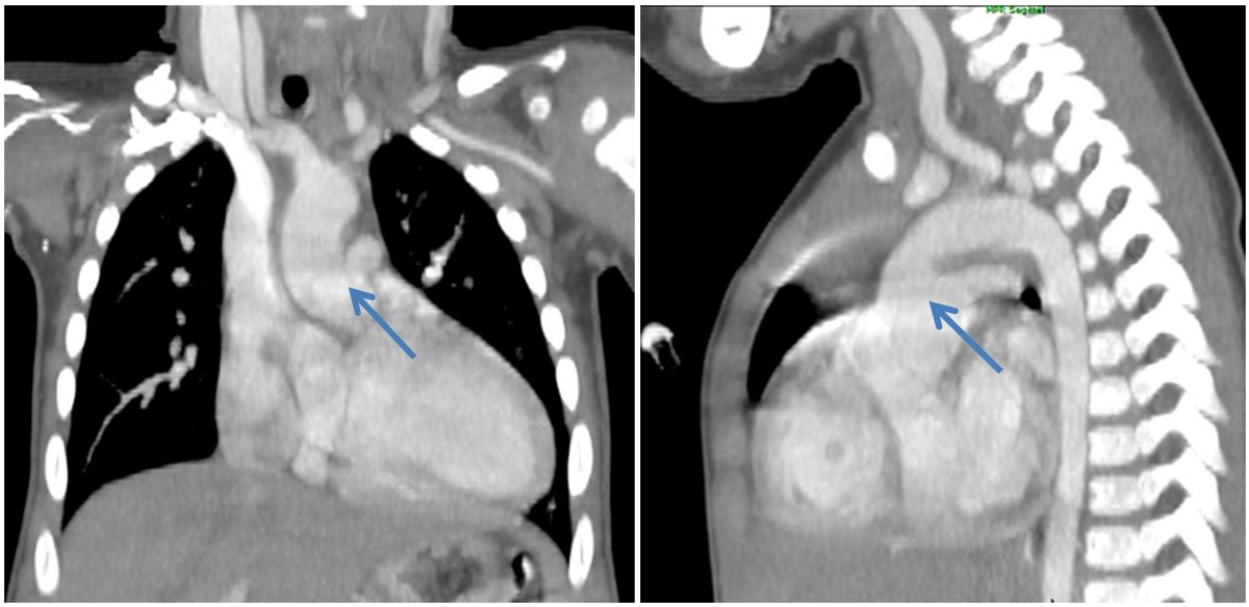


Figure 66 : Angioscanner thoracique au temps artériel, en reconstruction coronale et sagittale : Présence d'une communication entre la partie distale de l'artère pulmonaire et l'aorte ascendante en rapport avec un Tronc artériel commun.

3. Hypoplasie de l'aorte

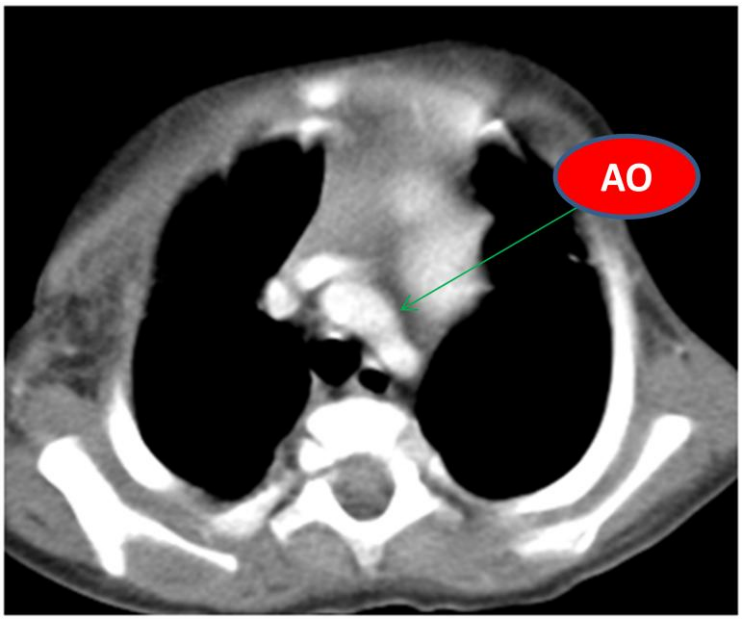


Figure 67 : Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale : Hypoplasie de la **branche horizontale de l'aorte** chez un nourrisson de 18 mois.

4. Interruption de la crosse aortique

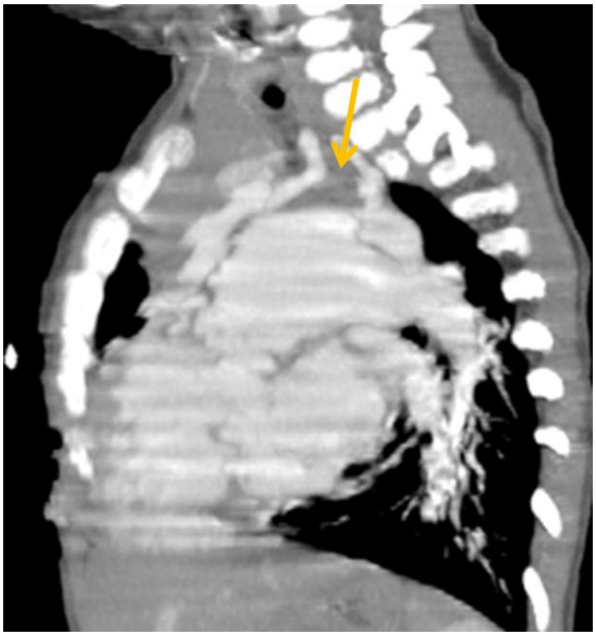


Figure 68: Angioscanner en reconstruction sagittale montrant l'interruption de la crosse aortique (flèche jaune).

Le scanner permet un bilan lésionnel complet, montre la topographie exacte de l'interruption par rapport aux troncs supra-aortiques. Les reconstructions obliques montrent une aorte ascendante rectiligne hypoplasique se prolongeant par les différents vaisseaux du cou, et une interruption de l'arche aortique. Les reconstructions frontales et les coupes axiales montrent une absence de continuité au niveau de la crosse aortique.

5. Fenêtre aorto-pulmonaire

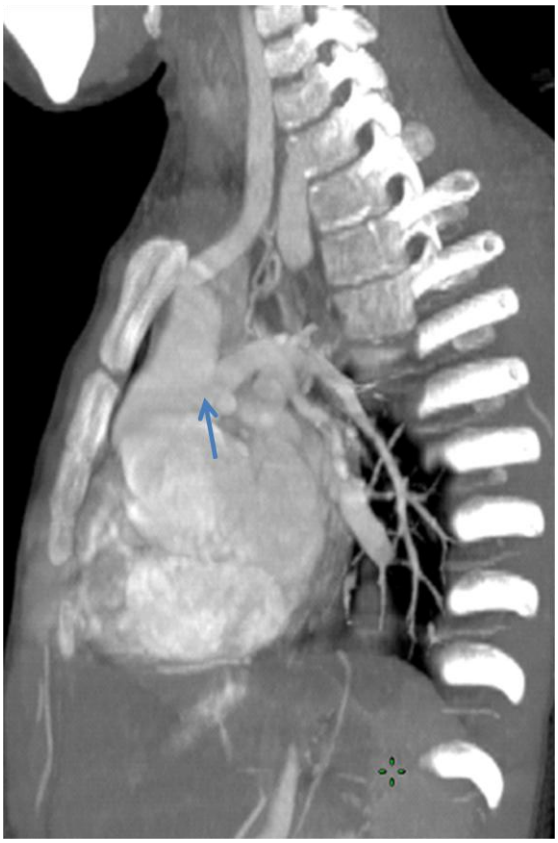


Figure 69 : Angioscanner thoracique au temps artériel, en reconstruction sagittale avec MIP : Communication direct de l'aorte avec le tronc de l'artère pulmonaire.

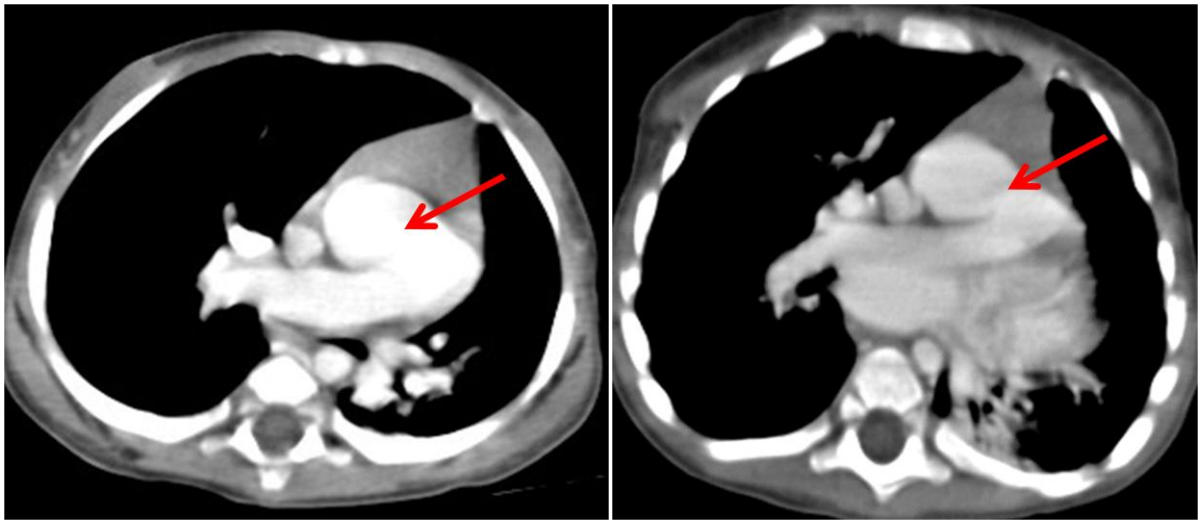


Figure 70: Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale : L'aorte ascendante et l'artère pulmonaire communiquent entre eux au niveau de leur émergence.

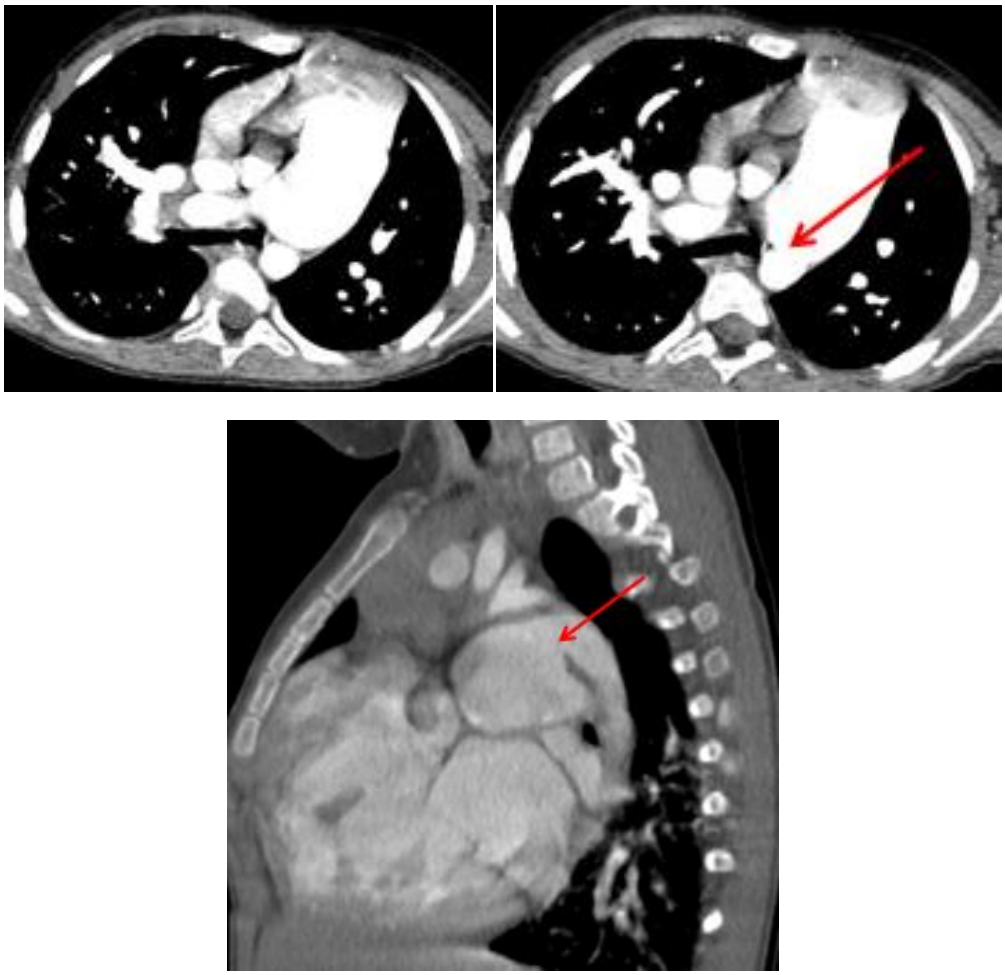


Figure 71 : Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale et reconstruction sagittale : L'aorte descendante, présente une communication avec le tronc de l'artère pulmonaire.

6. Anomalie de naissance des coronaires

4 cas dans notre étude.

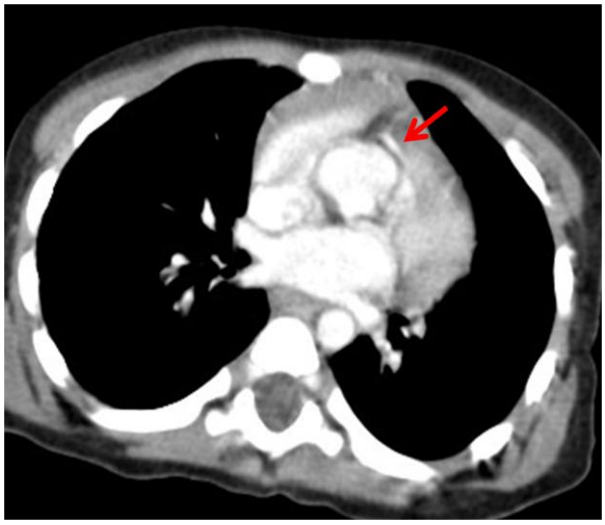


Figure 72: Anomalie de naissance de la coronaire droite à partir de la gauche cravatant l'anneau aortique et barrant l'infundibulum.

L'angioscanner permet d'explorer les vaisseaux en 3D, d'apprécier les anomalies de naissance et le trajet aberrant des artères coronaires, et les rapports qu'elles entretiennent avec l'aorte et l'artère pulmonaire, et ainsi d'identifier les formes à risque susceptible de se compliquer d'ischémie myocardique et de mort subite, candidates à un traitement chirurgical préventif. Elle présente l'avantage par rapport à la coronarographie d'être un examen moins invasif, et nécessitant une injection moindre de produit de contraste iodé.

II. IMAGERIE POST-OPERATOIRE

1. Les montages chirurgicaux

Nos patients ont bénéficié d'une chirurgie palliative vue le risque de mortalité associée à une chirurgie correctrice définitive.

Les procédures palliatives les plus utilisées sont: le cerclage de l'artère pulmonaire, le shunt de Blalock-Taussig, le Glenn shunt, et Fontan.

Les chirurgies palliatives ont pour but de régulariser un flux pulmonaire:

- soit excessif: par cerclage ou banding du tronc de l'artère pulmonaire;
- soit insuffisant: par un shunt systémico-pulmonaire,

L'interprétation de l'imagerie post-opératoire nécessite la connaissance des **montages chirurgicaux.**

a. Cerclage de l'artère pulmonaire:

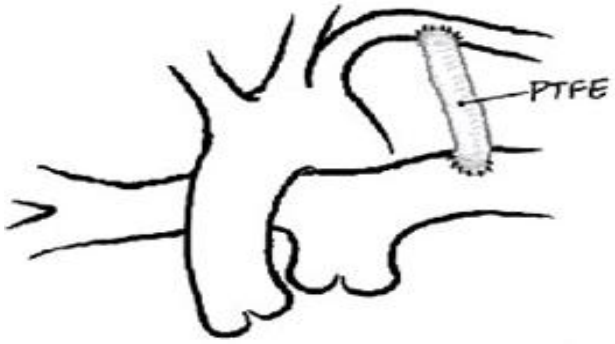
Correspond à la création d'une sténose pulmonaire. Indiqué en cas d'hypertension artérielle pulmonaire.

b. Le shunt de Blalock-Taussig:

- Réalise une anastomose termino-latérale entre une artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale. Cette anastomose prive le bras de son principal affluent artériel, mais ceci est bien toléré chez le nourrisson et le petit enfant. L'anastomose ne grandit pas avec l'enfant, de ce fait la durée de son efficacité est limitée. Il est indiqué dans les formes irrégulières de la tétralogie de Fallot chez le nouveau-né de moins de 3 mois symptomatique.
- Il existe donc 2 types de shunt de **Blalock-Taussig**:
  - classique: qui consiste à une anastomose directe entre l'artère sous-clavière et l'artère Pulmonaire.
  - Et modifié: par l'interposition d'un greffon de matériau synthétique entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire droite ou gauche. Il

l'avantage de pouvoir être calibrées selon l'âge du patient et de laisser intact l'apport artériel au bras.

Risque de **sténose sur l'artère pulmonaire** augmente avec le temps. D'où la nécessité d'un délai court entre l'anastomose palliative et la réparation précoce.



L'anastomose Blalock-Taussig modifié par un tube PTFE entre l'artère sous clavière droite et l'artère pulmonaire droite.

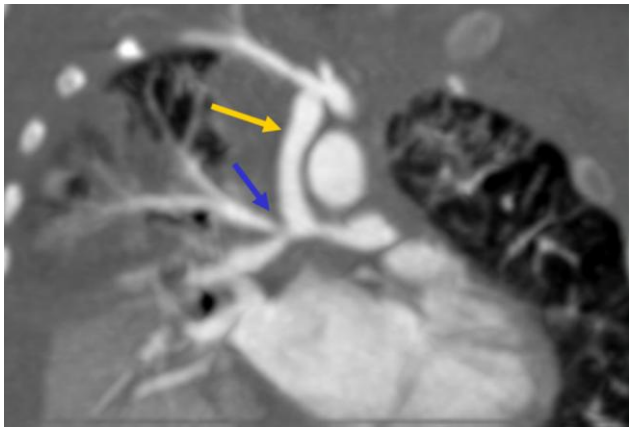
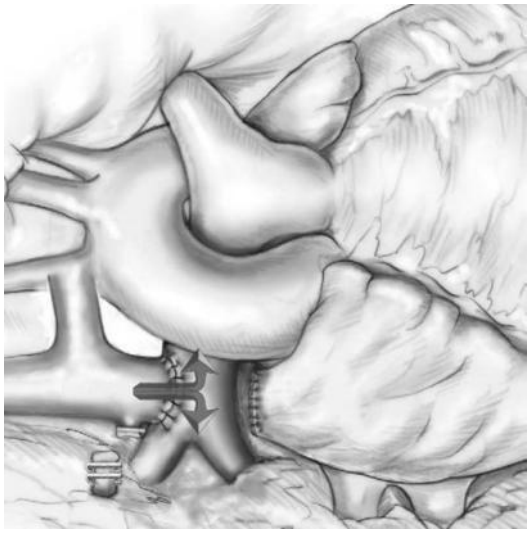


Figure 73 : Shunt de Blalock-Taussig modifié. Angio-CT thoracique. Coupe en plan coronal montrant le shunt (flèche jaune) entre l'artère sous-clavière droite et l'artère pulmonaire droite avec des sténoses anastomotiques proximale légère et distale modérée qui implique aussi l'origine de l'artère lobaire supérieure (flèche bleue) [15].

c. Glenn shunt :

Réalise une anastomose entre l'artère pulmonaire droite et la veine cave Supérieure. Indiqué chez le nourrisson avant 2 ans, avec cyanose importante due à un bas débit pulmonaire.

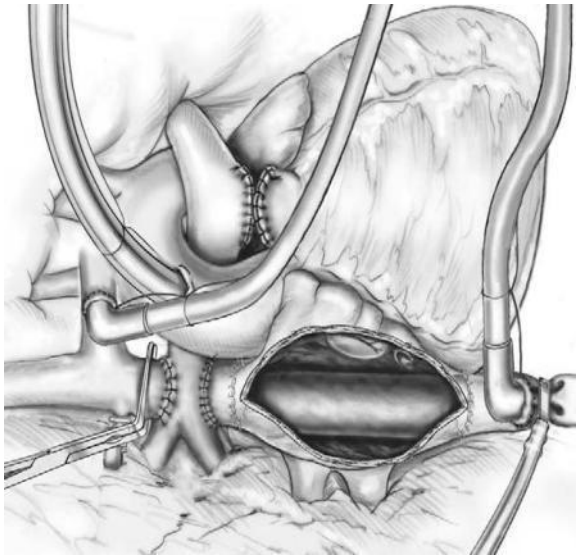


Glenn shunt bidirectionnel entre la veine cave supérieure et l'artère pulmonaire.

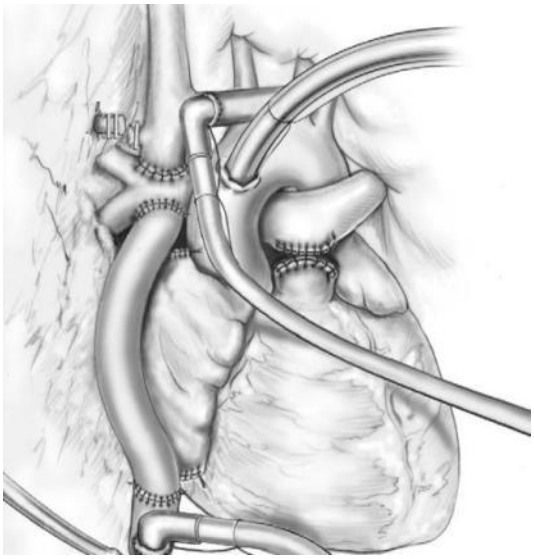
d. Intervention de Fontan :

Association de l'intervention de Glenn, d'une homogreffe entre l'oreillette droite et l'extrémité proximale de l'artère pulmonaire gauche, d'une valvulation de la veine cave inférieure et d'une fermeture de la communication interauriculaire.

Elle consiste à drainer la totalité du sang des veines caves vers les artères pulmonaires, et à supprimer le mélange des sangs veineux et artériels.



L'intervention de Fontan avec tube intra-atrial.



Intervention de Fontan avec tube extra-atrial.

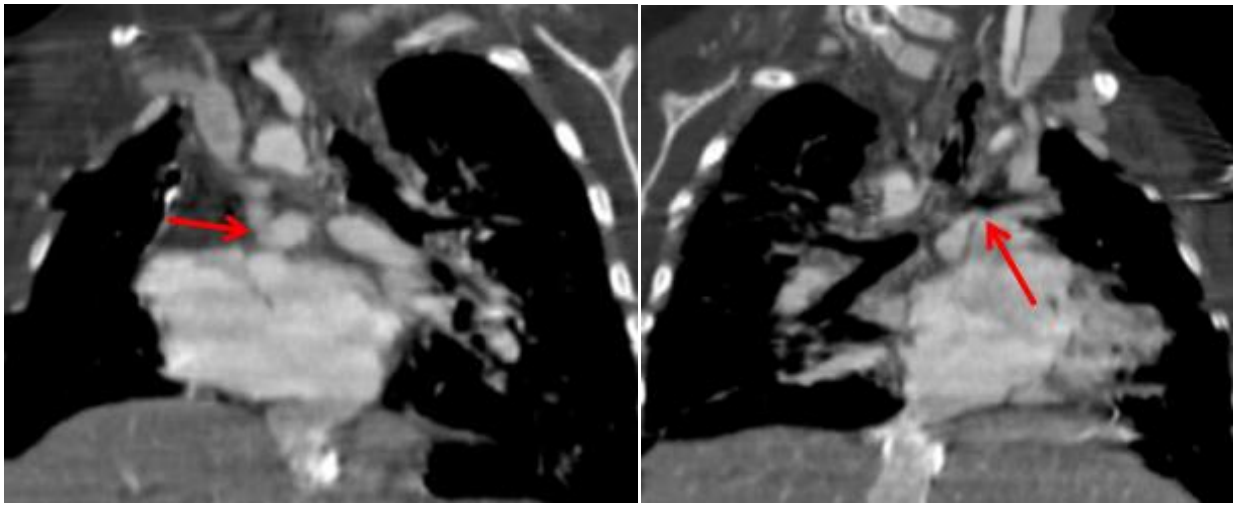


Figure 74 : Dérivation cavo-pulmonaire. Angioscanner au temps artériel: Reconstructions coronales montrant les 02 anastomoses cavo-pulmonaire sténosée à gauche.

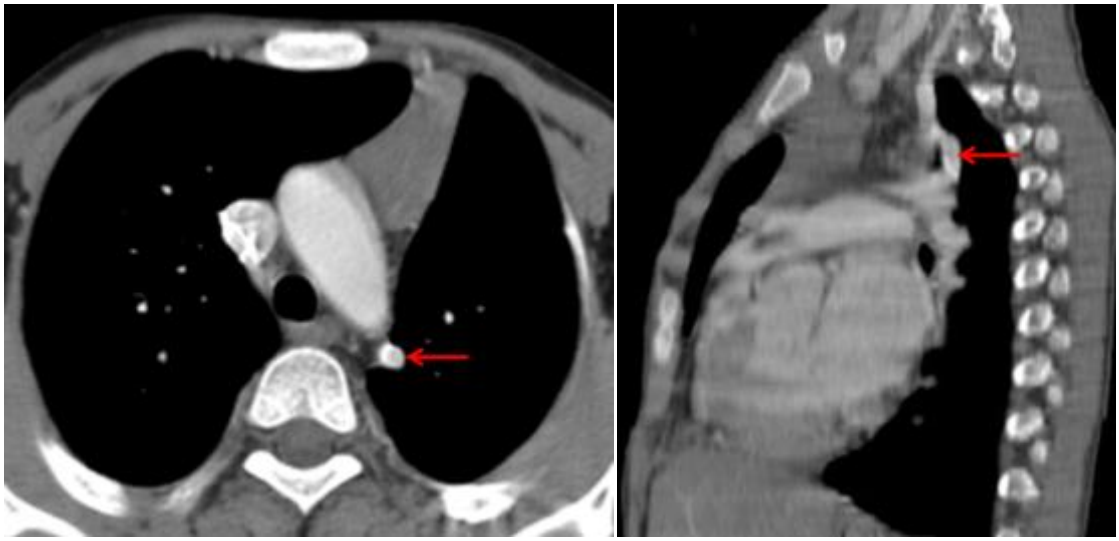


Figure 75 : Shunt de Blalock-Taussig

Enfant de 6 ans suivi pour atrésie tricuspide, il a bénéficié d'un **blalock** sous clavière gauche et artère pulmonaire homolatérale.

Scanner C+: coupe axiale à gauche et reconstruction sagittale à droite montrant le tube PTFE, entre l'artère sous clavière gauche et l'artère pulmonaire homolatérale perméable.

Figure 76 : Shunt de Blalock-Taussig

Scanner C+: Reconstruction coronale montrant le tube PTFE, entre l'artère sous clavière gauche et l'artère pulmonaire homolatérale perméable.

2. Les complications post-opératoires

Les complications post-opératoires sont par ordre de fréquence : les complications infectieuses (les pneumopathies), les complications cardio-vasculaires, et les complications emboliques périphériques (respiratoire, rénale, neurologique, et digestive).

L'angioscanner thoracique permet à l'aide des reconstructions multi-planaires et des données de l'échocardiographie d'évaluer les corrections chirurgicales et de guider la prise en charge des complications immédiates.

Les dérivations cavopulmonaires peuvent être compliquées par le syndrome cave supérieur, les trouble de rythme auriculaire, les thromboses, l'entéropathie exsudative, les obstructions sous-aortiques, l'insuffisance ventriculaire gauche, la circulation collatérale systémopulmonaire et les fistules artérioveineuses pulmonaires.

Les complications précoces de l'intervention de Fontan sont le chylothorax, l'épanchement pleural et péricardique, l'ascite, et l'hépatomégalie qui est en rapport avec une élévation veineuse systémique. Et le syndrome cave supérieur en cas de Gleen shunt.

a. Complications post-opératoires précoces :

Les complications post-opératoires précoces sont : l'hémorragie, l'hématome, la tamponnade, la dissection vasculaire, l'abcès, les fuites, les infections, les thromboses, mais de façon plus fréquente des sténoses pulmonaires secondaires soit à la technique chirurgicale, soit tardivement suite à une prolifération endothéliale interne excessive ou encore à une plicature secondairement à la croissance du patient.

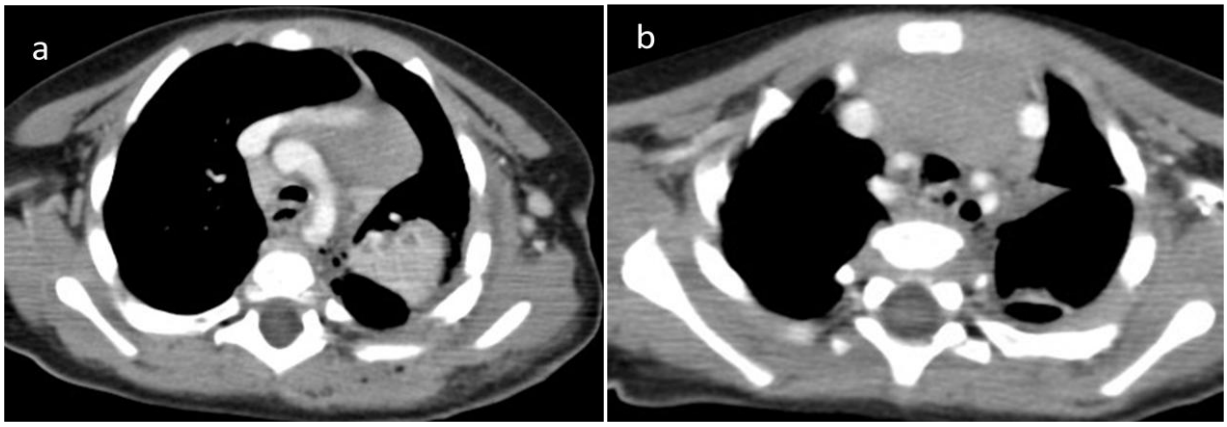


Figure 77: Contrôle post-opératoire d'un double arc aortique :

Angioscanner thoracique au temps artériel, en coupe axiale

a. résection de l'arc droit.

   Condensation parenchymateuse pulmonaire gauche en rapport avec le geste opératoire.

b. naissance de l'ASC droite, la carotide commune droite, la carotide commune gauche, et l'ASC gauche directement de l'aorte.

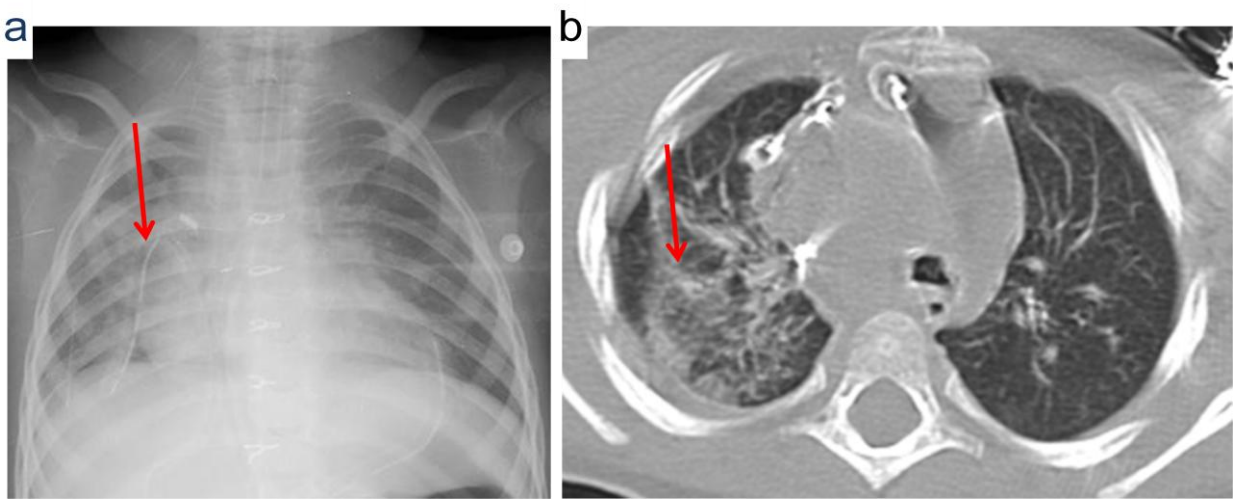


Figure 78: Complication infectieuse : broncho-pneumopathie

a. Radiographie du thorax de face: opacité pulmonaire droite.

b. Scanner thoracique, coupe axiale en fenêtre parenchymateuse:

- plage en verre dépoli, avec des micronodules péri-brochovasculaires.
- Épanchement pleural droit de faible abondance avec condensation parenchymateuse passive en regard.

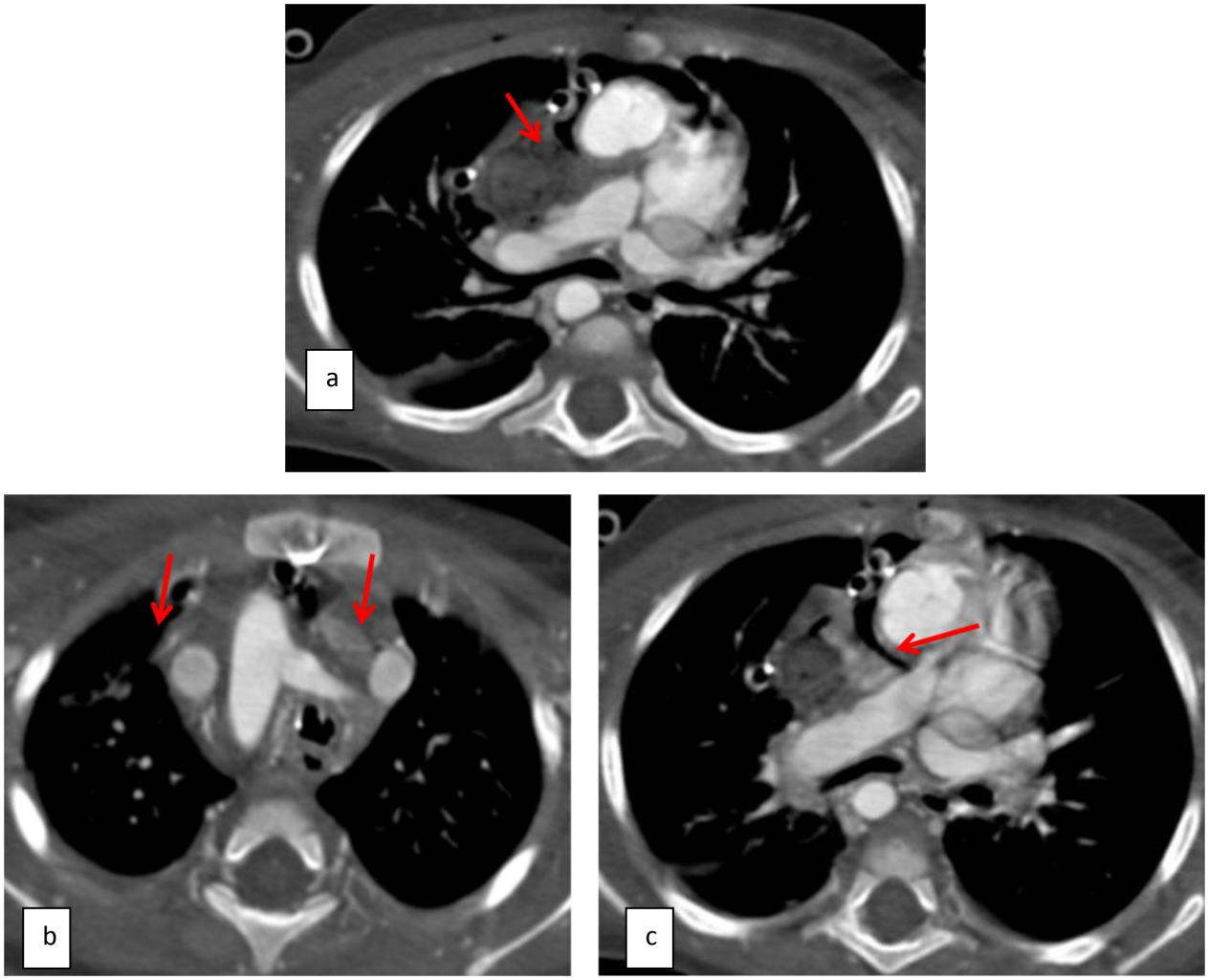


Figure 79: Hématome médiastinal.

Enfant de 4 ans, suivie pour CAV complet type Fallot, elle a bénéficié d'une dérivation cavo-pulmonaire.

Angioscanner au temps artériel: coupes axiales montrant 02 VCS (b), une sténose du tronc de l'artère pulmonaire (c), et un hématome médiastinal (a).

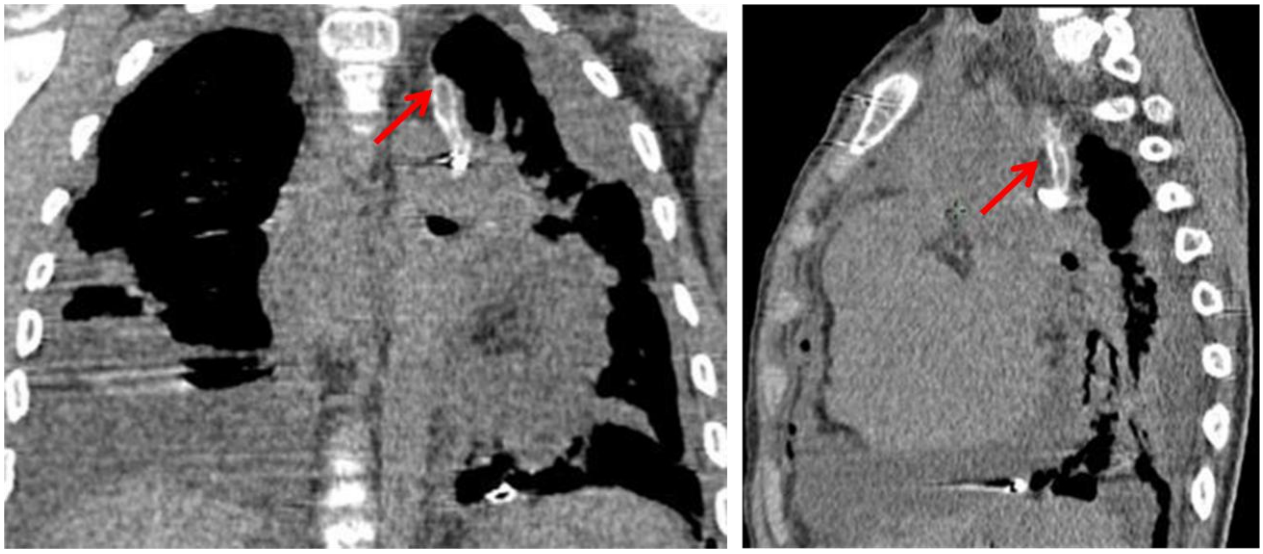


Figure 80 : A l'âge de 10 ans le patient de la figure x a été admis pour complément de PEC de la cure chirurgicale de l'atrésie tricuspide pour laquelle il bénéficié d'une dérivation cavo-pulmonaire totale + élargissement de sa CIA.

Scanner c-: Reconstruction coronale et sagittale montrant à gauche un clip sur l'ancienne dérivation. Épanchement pleural bilatéral de moyenne abondance avec condensation parenchymateuse pulmonaire associée.

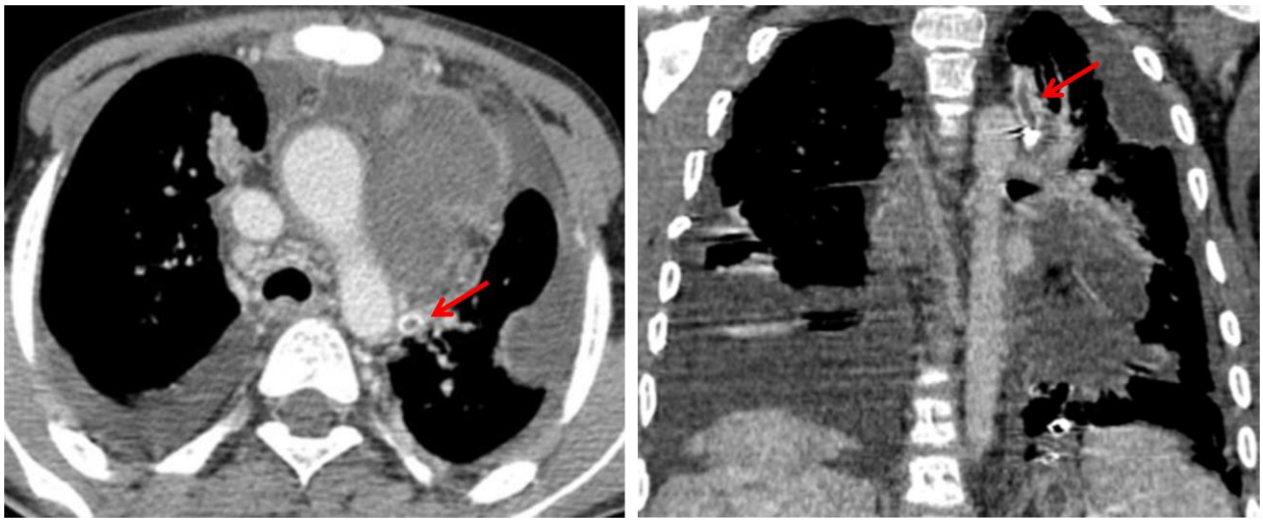


Figure 81 : Scanner c+, coupe axiale à gauche et reconstruction coronale à droite montrant une **thrombose** de la lumière de l'ancienne BLALOCK. Épanchement pleural bilatéral, enkysté du coté gauche avec condensation parenchymateuse associée, et épanchement péricardique.

Figure 82: Scanner c+, coupe axiale montrant un épanchement pleural bilatéral, avec condensation parenchymateuse en regard, et épanchement péricardique.

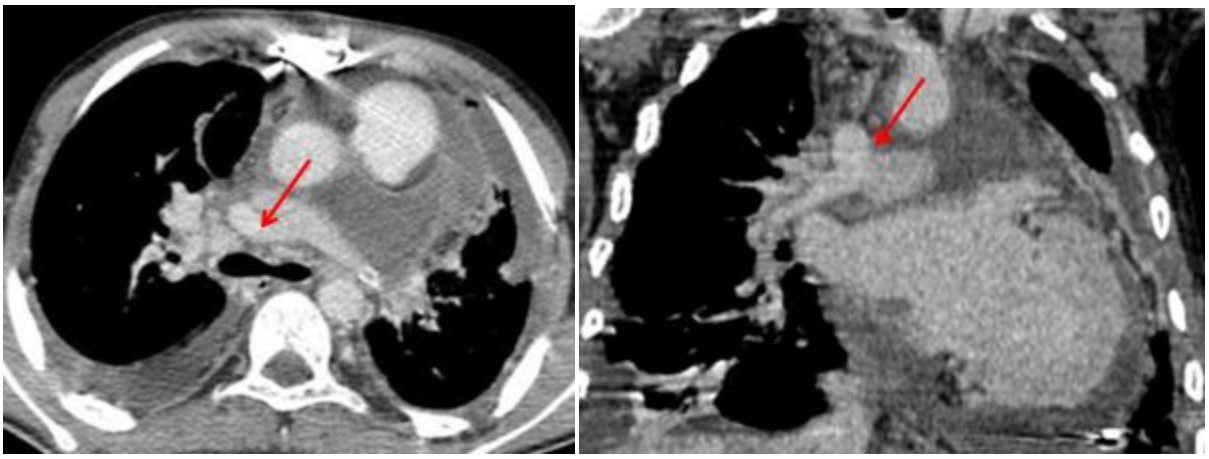


Figure 83: Scanner c+, coupe axiale à gauche et reconstruction coronale à droite montrant l'anastomose entre la VCS droite et l'artère pulmonaire homolatérale.

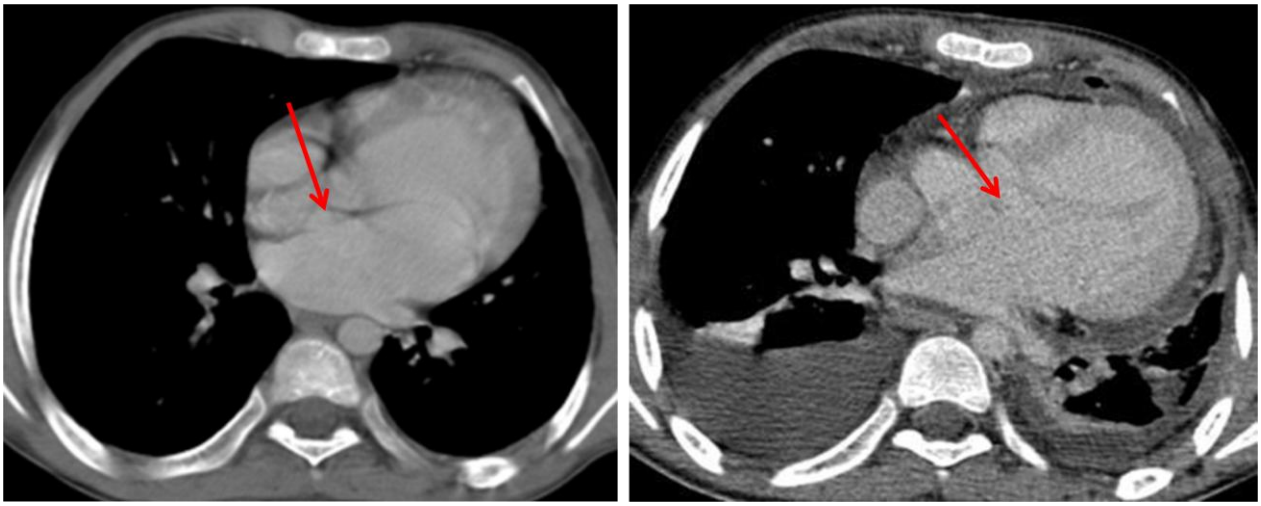


Figure 84: Scanner c+, coupes axiales avant et après l'opération montrant l'élargissement de la CIA.

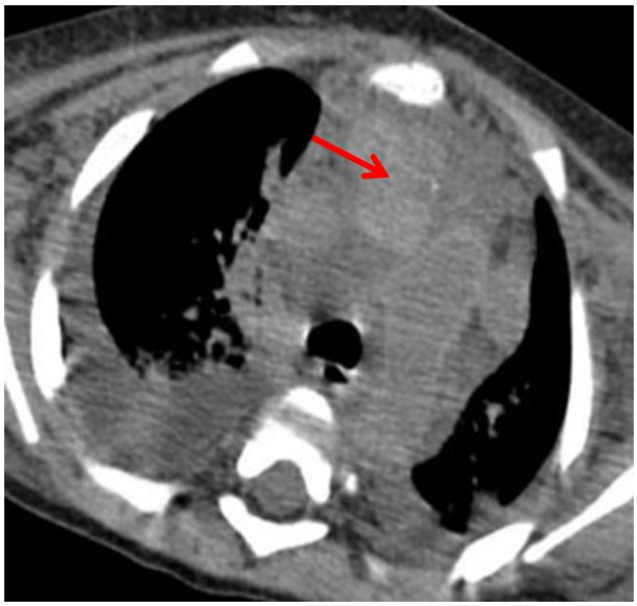


Figure 85 : Enfant de 3ans suivi pour cardiopathie congénitale complexe: Dextrocardie , CIA large postérieur de 13 mm, VCSG dilaté , TVI petit voir inexistant, hypoplasie sévère du ventricule situé à droite, atrésie tricuspide ,D-transposition des gros vaisseaux , sténose pulmonaire complexe , branches pulmonaire hypoplasique surtout à droite.

le patient a été opéré: **anastomose bicavo-bipulmonaire** (VCSG -APG) (VCSD-APD), il a séjourné en reanimation pendant 6j.

Scanner c-: coupe axiale montrant l'hématome médiastinale supérieur.

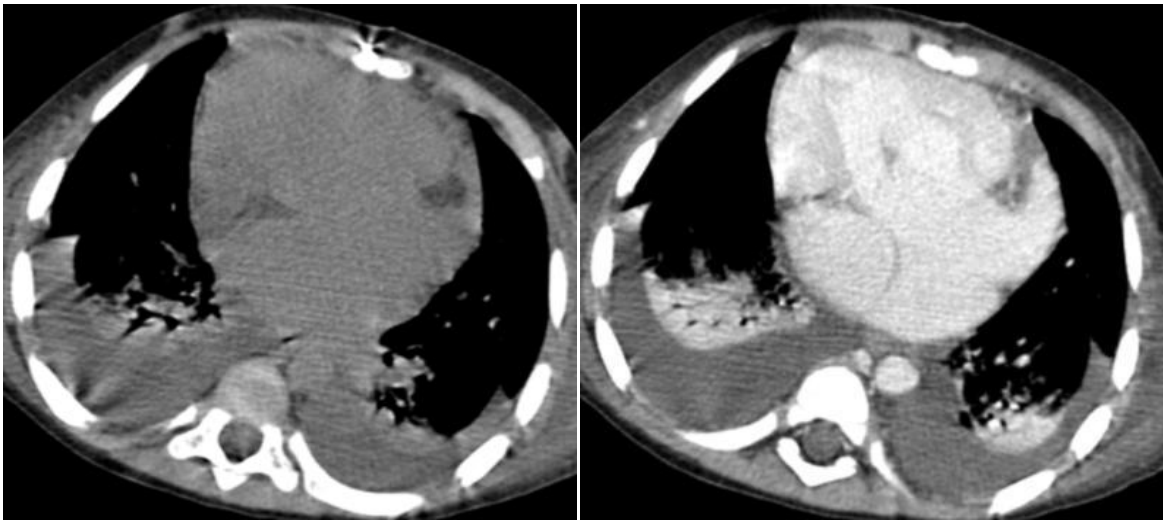


Figure 86: Scanner c- et c+, coupes axiales montrant une pleurésie bilatérale, avec condensation parenchymateuse en regard.

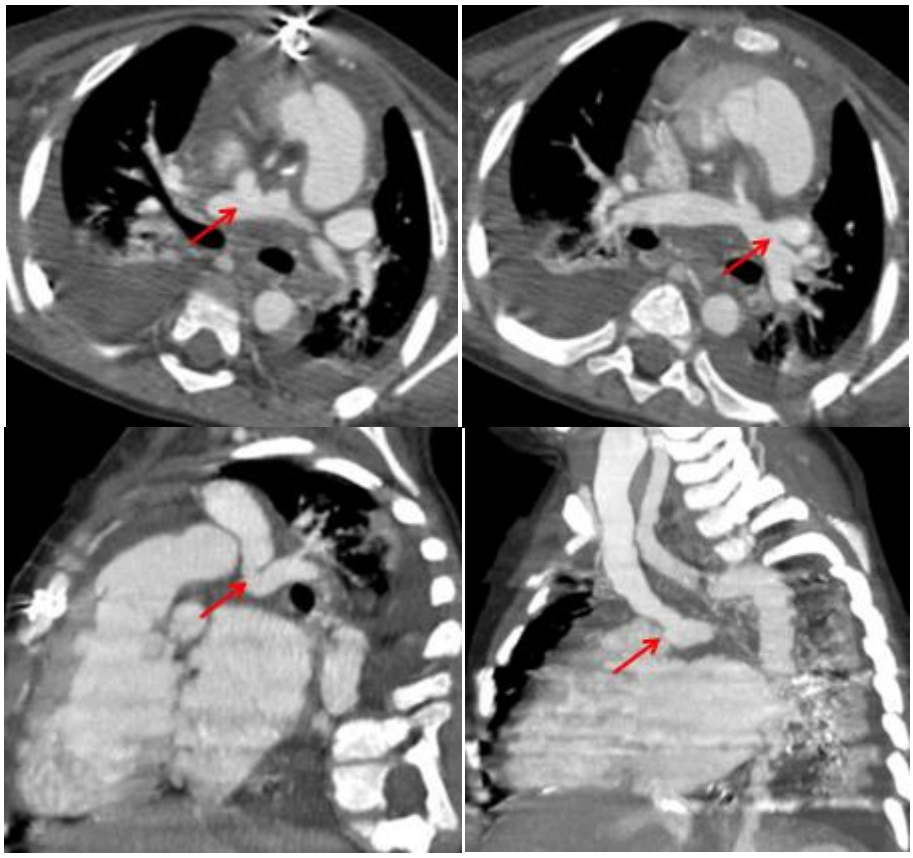


Figure 87 : Dérivation bicavo-bipulmonaire. Angioscanner thoracique au temps artériel: coupes axiales en haut et reconstructions sagittales en bas montrant l'anastomose cavo-pulmonaire en bilatéral.

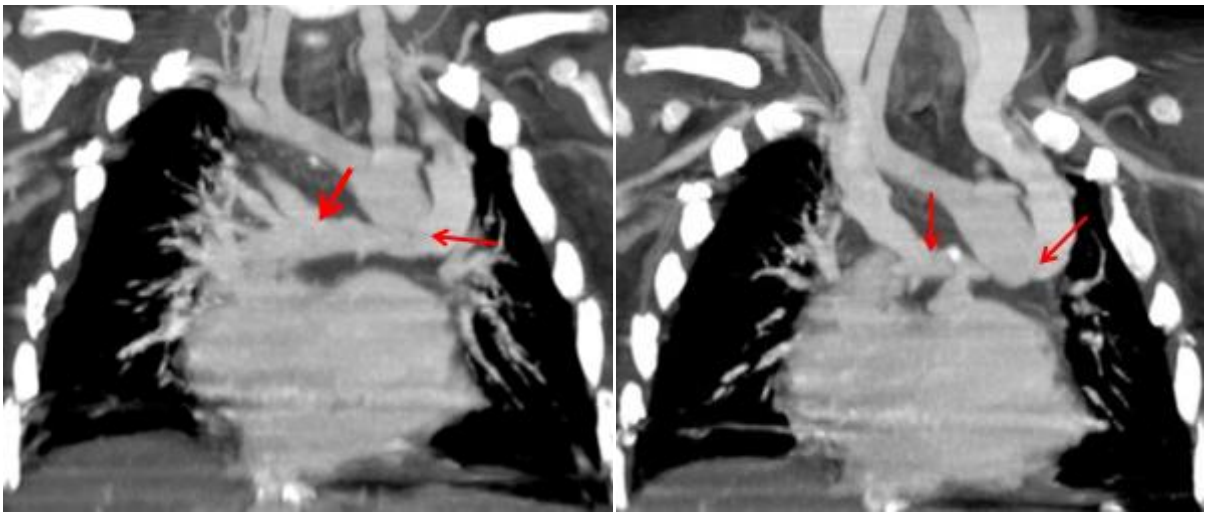


Figure 88: Angioscanner thoracique au temps artériel: reconstructions coronales montrant l'anastomose cavo-pulmonaire en bilatéral.

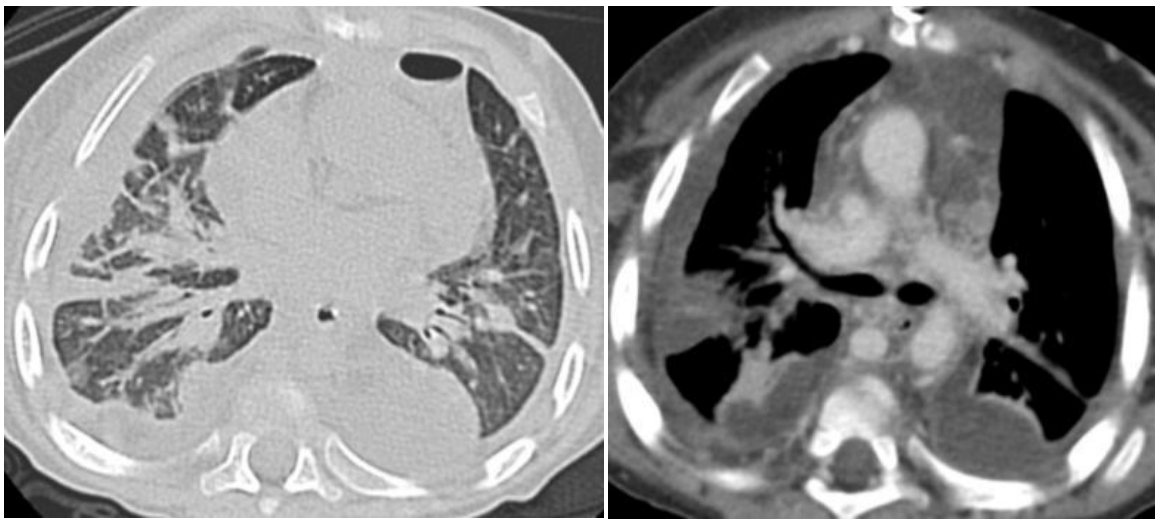


Figure 89: Enfant de 5 ans, opéré pour atrésie tricuspide, ayant bénéficié d'une dérivation cavopulmonaire partiel compliqué de chylothorax.

TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse et médiastinale c+: pleurésie enkystée bilatérale, avec foyer de condensation droit.

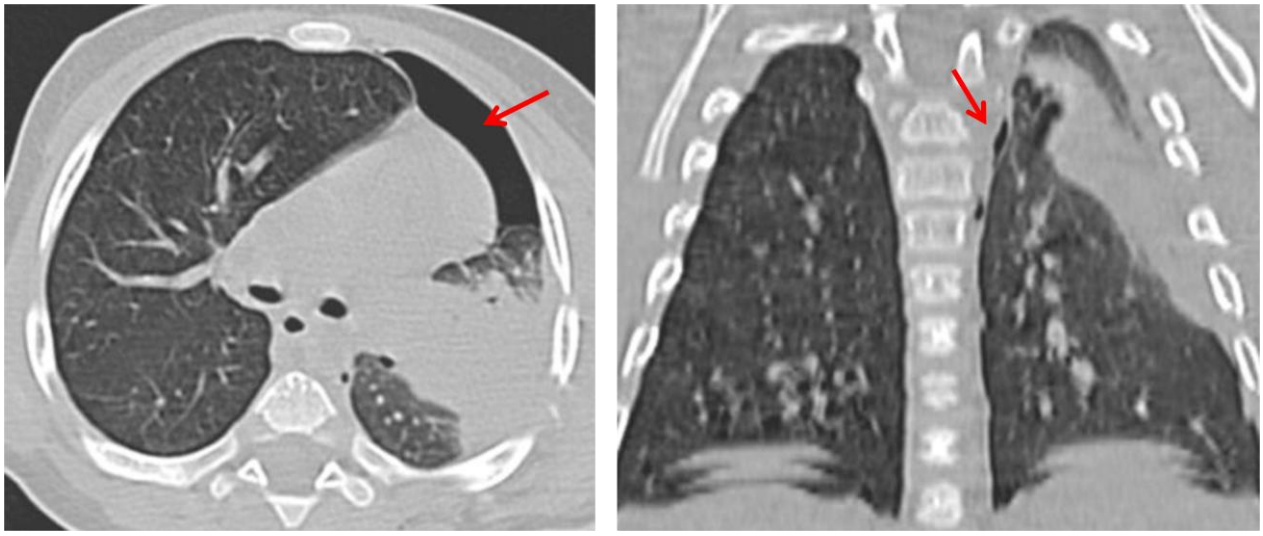


Figure 90: Enfant de 2 ans, suivi pour double arc aortique, opéré ayant bénéficié d'une ligature section de l'arc aortique gauche.

TDM thoracique c- objectivant un pneumothorax avec des bulles de pneumomédiastin, et un foyer de condensation parenchymateux pulmonaire gauche.

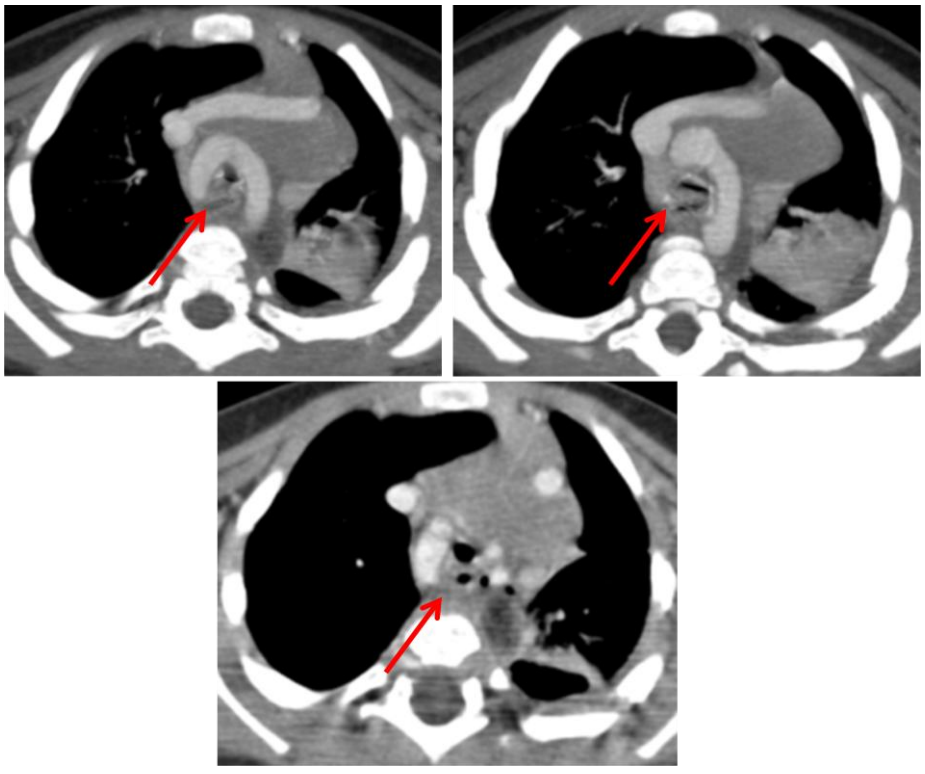


Figure 91: Angioscanner thoracique au temps artériel, résection de l'arc aortique droit, hématome et infiltration du médiastin avec quelques bulles de pneumo-médiastin, et condensation parenchymateuse pulmonaire gauche.

b. Complications post-opératoires tardives et lésions résiduelles :

Exemple des affections du cœur droit et de la voie pulmonaire :

- ✓ **Insuffisance valvulaire pulmonaire (IP) avec dilatation et dysfonction ventriculaire droite** : Après la réparation chirurgicale d'une TF une IP au moins modérée à sévère est retrouvée chez plus de 80 % des patients ,entraînant une surcharge puis une dilatation et un dysfonctionnement progressif du VD[12]. L'IP a tendance à augmenter avec l'âge. De plus, la dilatation progressive du VD entraîne souvent un étirement de l'anneau de la valve tricuspide et une insuffisance aggravant la dilatation du VD, qui nécessite un remplacement de la valve pulmonaire (RVP).
- ✓ **Anévrismes infundibulaires pulmonaires** : L'incidence des anévrismes (vrais et faux) après la réparation d'une tétralogie de Fallot est comprise entre 2 et 25 %.

- Les vrais anévrismes liés à la mise en place d'un patch trans-annulaire ou dans la VCVD. La paroi du vrai anévrysme est formée par un myocarde fin ou un matériel de patch trans-annulaire intact, généralement lisse et représente un élargissement progressif de la structure concernée, sans collet défini.
- Les faux anévrismes correspondent à une fuite de sang à travers la VCVD, généralement depuis la ligne de suture. la paroi est formée par les structures entourant le cœur (le péricarde, la plèvre ou des adhérences), et la dilatation est sacculaire avec collet. Il constitue une urgence qui nécessite une réintervention rapide à cause du risque de rupture.

L'intervalle moyen entre l'opération et le diagnostic des anévrysmes est de 15 mois (8 mois à 3 ans). La cause principale est une augmentation de la pression dans

le VD due à une obstruction persistante de la VCVD. Les autres facteurs favorisant la formation d'anévrysmes sont :

- un shunt gauche-droite résiduel ;
- un bloc cardiaque complet ;
- une IP significative ;
- une technique de suture défectueuse ;
- une infection ou un traumatisme ;
- une résection importante des muscles infundibulaires et lésions ischémiques

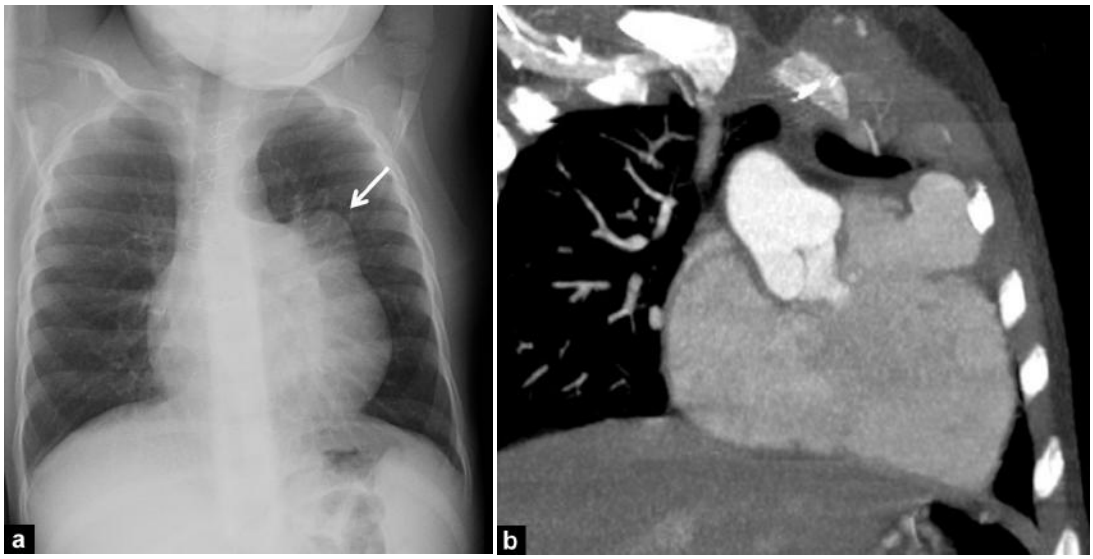


Figure 92: Faux anévrisme de la VCVD ; **a** : une radiographie thoracique de face montre une dilatation focale de la VCVD (flèche) neuf mois après la réparation complète d'une TF par patch trans-annulaire chez un garçon de deux ans ; **b** : une angio-TDM en coupe coronale oblique montre une dilatation focale de la VCVD avec collet, confirmant le diagnostic de faux anévrisme. Une réintervention chirurgicale a été réalisée rapidement [12].

✓**Sténose résiduelle des artères pulmonaires, de la valve pulmonaire ou de l'infundibulum :** survient chez 10 à 15 % des patients. La sténose peut se trouver de la VCVD jusque dans les branches pulmonaires distales. Une sténose valvulaire ou des artères pulmonaires périphériques peuvent être prises en charge avec une dilatation percutanée par ballonnet et/ou la mise en place d'un stent.

Figure 93: Coupe sagittale en mode ciné écho de gradient montrant une sténose musculaire résiduelle de l'infundibulum (flèche) un an après réparation complète d'une TF (infundibulectomie ventriculaire droite avec élargissement par patch et fermeture de la CIV) chez un garçon de deux ans [12].

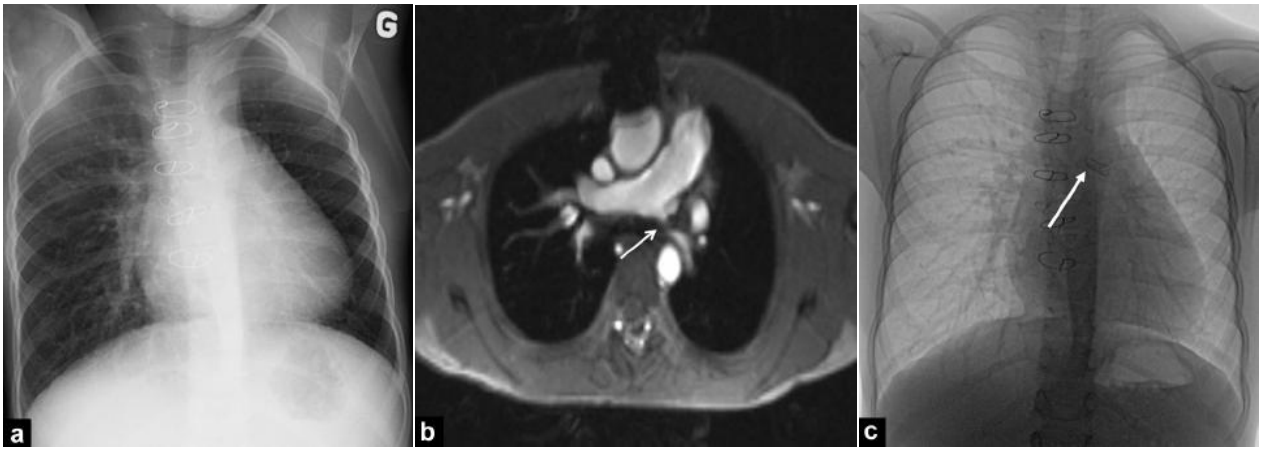


Figure 94: Sténose de l'artère pulmonaire ; **a** : une radiographie thoracique de face montrant une diminution de la vascularisation pulmonaire gauche chez un garçon de six ans après réparation complète d'une TF avec patch trans-annulaire et réimplantation de l'artère pulmonaire gauche ; **b** : une coupe axiale oblique en mode ciné écho de gradient montre une sténose proximale sévère de l'artère pulmonaire gauche (flèche), associée à une hypoplasie distale ; **c** : même patient. Radiographie thoracique de face réalisée après la mise en place d'un stent endovasculaire (flèche).

- ✓ **Calcifications et sténoses des conduits :**

Les nourrissons subissent de multiples réinterventions, à cause de l'obstruction progressive du conduit due à un disparité de taille entre le patient et la prothèse, une sténose de l'anastomose , une plicature du conduit, une prolifération intimale importante et des calcifications, une compression sternale extrinsèque et/ou une détérioration valvulaire, associée à une insuffisance. Les calcifications sont détectées au cours de la deuxième année postopératoire, évoluant progressivement vers une dilatation anévrismale du greffon. Il existe d'autres complications comme l'endocardite du greffon, la fibrose, la désinsertion et détérioration structurelle de la prothèse et la formation de thrombus à l'intérieur du conduit.

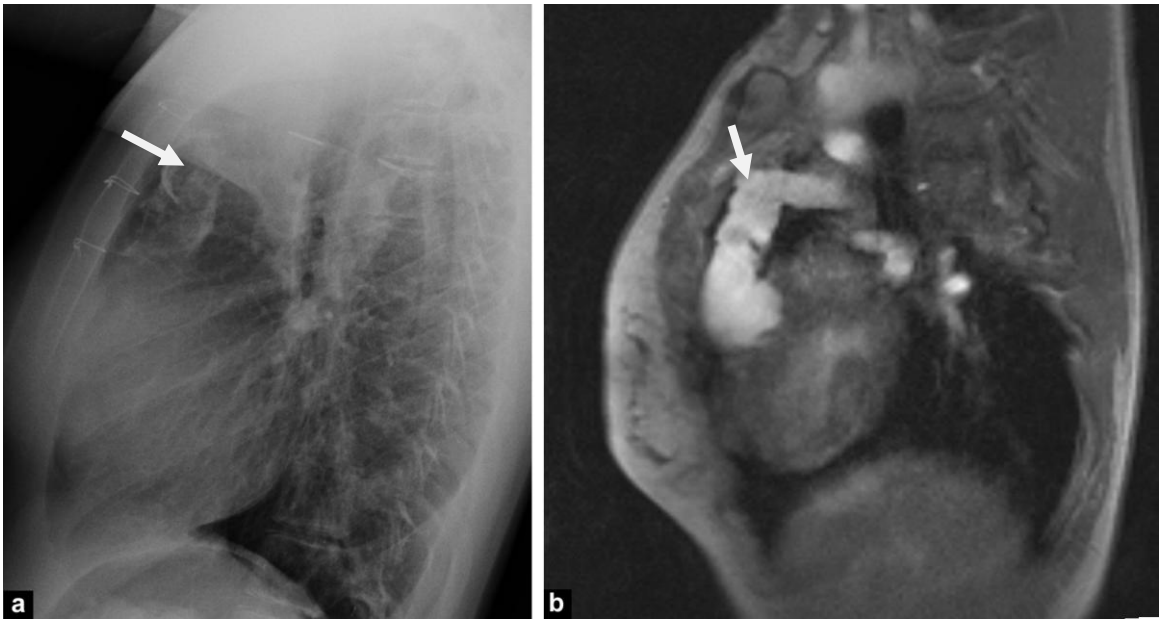


Figure 95: Plicature d'un conduit VD-AP ; **a** : une radiographie thoracique de profil ; **b** : une coupe sagittale oblique en mode ciné écho de gradient montrant un conduit VD-AP calcifié et coudé chez un patient opéré pour une TF [12].

Figure 96 : Coupe axiale oblique en mode ciné écho de gradient montrant une sténose distale (flèche noire) du conduit VD-AP valvé, proximalement à la bifurcation des artères pulmonaires. À noter l'artéfact créé par l'anneau métallique de la valve à l'intérieur du conduit (flèche blanche).

- ✓ **Communication interventriculaire résiduelle :**

Une échocardiographie trans-œsophagienne permet la détection d'une CIV résiduelle au bloc opératoire. Un tiers des patients présentent une CIV résiduelle après la chirurgie, mais elle se fermera spontanément avant la sortie de l'hôpital, chez deux tiers d'entre eux. Les CIV postopératoires significatives sur le plan hémodynamique nécessitent une révision chirurgicale immédiate, tandis que les petites CIV résiduelles dans la zone supérieure du patch doivent être suivies afin de détecter un élargissement ultérieur et un shunt tardif significatif. L'écho-cardiographie transthoracique et l'IRM permettent le diagnostic des CIV résiduelles.

- ✓ **Dilatation de la racine aortique et insuffisance aortique :**

Une dilatation progressive de la racine aortique peut conduire à une insuffisance et prédispose à une dissection et une rupture. Elle nécessite souvent une chirurgie de la valve aortique et/ou de la racine aortique. Elle est due à des anomalies intrinsèques de la média et/ou elle est secondaire à une surcharge volumique chronique de l'aorte ascendante.

- ✓ **Dysfonction ventriculaire gauche :**

Une dysfonction du VD avec surcharge de volume et/ou de pression, des shunts systémo-pulmonaires et une hypoxie peropératoire influencent la fonction du septum inter-ventriculaire, laquelle entraîne ensuite une dysfonction du VG, qui constitue un facteur prédictif d'un pronostic défavorable à long terme.

- ✓ **Compression des voies aériennes :**

Les artères pulmonaires sont adjacentes aux bronches, par conséquent une dilatation importante des artères pulmonaires peut comprimer les voies aériennes (La partie inférieure de la trachée et les bronches souches droite et gauche). Une compression extrinsèque prolongée peut entraîner une trachéomalacie et/ou une bronchomalacie. Une compression des voies aériennes peut entraîner des infections

fréquentes des voies respiratoires supérieures, une respiration sifflante, une pneumonie, une atélectasie et une hyperinflation. L'imagerie objective un piégeage aérien, dans les cas d'obstruction incomplète, et une atélectasie, en cas d'obstruction totale. Ces altérations de la ventilation peuvent ressembler à l'asthme, à une inhalation de corps étranger ou à une pneumonie. La TDM ou l'IRM précisent la localisation et l'étendue de la compression des voies aériennes.

CONCLUSION

- **L'angioscanner thoracique** fait partie a coté de l'IRM des moyens d'imagerie cardiaque non invasifs, qui sont complémentaires à l'échocardiographie.
- Grâce à son excellente résolution spatiale, le scanner multidétecteurs tend à remplacer l'angiographie dans le bilan de plusieurs malformations cardio-vasculaires et ce pour plusieurs raisons : Il est moins invasif que l'angiographie. Il offre une imagerie 3D d'excellente qualité utile au chirurgien. Il établit le diagnostic anatomique, apprécie la compression trachéo-bronchique, évalue les lésions pulmonaires et fait le bilan d'éventuelles malformations associées. Il permet également l'évaluation des corrections chirurgicales. L'irradiation constitue son seul inconvénient.
- Ces malformations sont souvent complexes, nécessitant une prise en charge multidisciplinaire avec collaboration étroite entre le cardiologue, le radiologue, le chirurgien cardiovasculaire et le réanimateur.
- En pratique, la prise en charge d'un enfant ayant une cardiopathie congénitale comporte selon le contexte clinique, une échocardiographie pour les anomalies intra-cardiaques, un angio-scanner ou angio-IRM pour les anomalies extra-cardiaques, et un cathétérisme cardiaque pour la mesure des pressions.

Résumé

INTERET DE L'ANGIOSCANNER DANS LA PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DES GROS VAISSEAUX DU MEDIASTIN:

EXPERIENCE DU SERVICE DE RADIOLOGIE MERE ET ENFANTS, CHU HASSAN II DE FES

Introduction :

- Les malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin sont des pathologies rares, dû à un développement anormal des structures cardiaques et vasculaires en intra-utérin, responsable de malformations plus ou moins complexes du cœur et des gros vaisseaux. L'évaluation morphologique précise de ces malformations est cruciale pour la prise en charge, surtout en cas de cardiopathie congénitale complexe. La coopération entre radiologues et cardio-pédiatres, fait de l'angioscanner thoracique un examen performant complémentaire à l'échocardiographie.
- Le but de notre travail est de connaitre les malformations congénitales les plus fréquentes des gros vaisseaux du médiastin, et l'apport de l'angioscanner thoracique dans le diagnostic positif et le contrôle post-opératoire de ces malformations.

MATERIELS ET METHODES :

Revue de 160 dossiers de malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin, colligés au service de radiologie du CHU HASSAN II de Fès sur une période de 5 ans (entre janvier 2011 et décembre 2015). L'âge moyen de nos patients est de 4 ans et 5 mois, avec des extrêmes allant de un jour à 24 ans. Une discrète prédominance masculine voire une égalité de l'atteinte (84 garçons contre 76 filles) est retrouvée dans notre série, avec un sexe ratio ≈ 1,1. Les circonstances de découverte étaient la cyanose, la dyspnée, les infections respiratoires, et un

souffle à l'auscultation chez les patients symptomatiques. Presque Tous les patients ont bénéficié d'une échocardiographie initiale. Un angioscanner thoracique a été réalisée chez tous les patients, avec un scanner 4 barettes , et 64 barettes pour quelques cas, les constantes ont été adaptées au poids et à la taille de l'enfant (basses doses : 80KV, 30mA). Le protocole comportait 02 acquisitions en temps artériel et veineux, après injection du produit de contraste à la dose de 2cc/kg (injection automatique ou manuelle avec débit et pression adaptables). Une contention sur une planche sans sédation était nécessaire chez les nouveau-nés et les nourrissons. Des reconstructions fines de 1.25 et de 0.625 mm ont été établies à partir des coupes natives épaisses permettant une étude morphologique précise dans les différents plans.

RESULTATS ET DISCUSSION:

Le diagnostic des malformations congénitales des gros vaisseaux du médiastin est la première étape de la prise en charge de ces anomalies. Surtout les malformations complexes qui associent plusieurs anomalies.

Dans notre série, les malformations décelées étaient comme suit:

- Atrésie pulmonaire: 46 cas
- Tétralogie de Fallot: 37 cas
- Transposition des gros vaisseaux: 35 cas
- Anomalie du retour veineux: 29 cas
- Coarctation de l'Aorte: 13 cas
- Double arcs Aortiques: 3cas
- Anomalie de naissance des TSA: 52 cas
- Persistance du canal artériel: 15 cas
- Anomalie de naissance de l'artère pulmonaire : 8 cas
- Autre anomalie aorto-pulmonaire:

*** tronc artériel commun 10 cas,**

*** hypoplasie de l'aorte : 6 cas,**

*** communication aorto-pulmonaire : 2 cas,**

*** anomalie de naissance des coronaires : 4 cas.**

CONCLUSION :

L'angioscanner thoracique fait partie a coté de l'IRM des moyens d'imagerie cardiaque non invasifs, qui sont complémentaires à l'échocardiographie. L'angioscanner thoracique permet le diagnostic de la malformation vasculaire, ainsi que des malformations associées, et un bilan morphologique complet, avec des reconstructions multiplanaires, nécessaire à la décision thérapeutique. Il permet également d'évaluer les corrections chirurgicales et de guider la prise en charge des complications immédiates. L'irradiation constitue son seul inconvénient.

BIBLIOGRAPHIE

1. A. Hrusca, A.L. Rachisan, P. Gach, H. Pico, C. Sorensen, B. Bonello, C. Ovaert, P. Petit, V. Fouilloux, L. Mace, G. Gorincour. Morphologie artérielle pulmonaire et coronaire par angioscanner non synchronisé chez des enfants porteurs de tétralogie de Fallot. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2016) 97, 176—181.
2. G.Vaksmann, Y.Robert, D.Vandendriessche, A.Richard. Pathologie cardiaque. Échographie en pratique obstétricale 2014. Elsevier Masson.
3. M. Lederlin, V. Latrabe, X. Iriart, N. Laborde, O. Corneloup, M. Montaudon, F. Laurent. Imagerie TDM et IRM des cardiopathies cyanogènes JFR 2007.
4. V. Lambert Transposition des gros vaisseaux 2008 Elsevier Masson.
5. L. Berteloot, A. Bobbiob, E. Millischer-Bellaïche, K. Lambot, S. Breton, F. Brunelle. Malformations pulmonaires congénitales, le point de vue du radiologue. Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 820—835.
6. Guy Vaksmann, Adélaïde Richard. Prise en charge de la coarctation de l'aorte chez l'adulte. Presse Med. 2011; 40: 726–731 , 2011 Elsevier Masson.
7. J.-F. Paul, Virginie Lambert. Exploration tomodensitométrique des cardiopathies congénitales. Cardiologie Angéiologie 1 (2004) 114–122.
8. Isabelle Van Aerschot, Laurence Iserin . Surveillance d'une tétralogie de Fallot opérée. Presse Med. 2011; 40: 740–747, 2011 Elsevier Masson.
9. F. El Louali, C. Villacampa, P. Aldebert, A. Dragulescu, A. Fraisse. atrésie pulmonaire à septum interventriculaire intact. Archives de Pédiatrie 2011;18:331–337.
10. E. Quarello,b, J.P. Bault , R. Chaoui . 10 Coupe des trois vaisseaux et de la trachée en période prénatale : aspects anormaux. Gynécologie Obstétrique & Fertilité 42 (2014) 273–289.

11. F Clarençon, O Vignaux, O Varenne, S Silvera, E Bruguière, S Weber et P Legmann. Anomalies d'implantation et de trajet des artères coronaires : apport du scanner multicoupe . J Radiol 2007;88:39-46

12. L. Vaujois, G. Gorincour, M. Alison, J. Déry, N. Poirier, C. Lapierre. Imagerie postopératoire après réparation complète d'une tétralogie de Fallot. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2016) 97, 182—194.

13. C. Sorensen, P. Gach, H. Pico, N. Hugues, A. Dabadie, C. Desvignes, B. Bourlière, A. Aschero, N. Colavolpe, P. Petit, G. Gorincour. TDM ou IRM cardiaque en pédiatrie : comment choisir ?. jradio.2016.02.008.

14. B. Friedli. Tétralogie de Fallot. EMC-Pédiatrie 1 (2004) 365-378.

15. C. Lapierre, J. Dubois, F. Rypens, M.J. Raboisson,J. Déry. Tétralogie de Fallot : quel bilanpréopératoire en IRM ?. jradio.2016.02.006.

16. V. André, M. André, P. Le Dreff, Ph. Rivière, M.Nonent, JF.Garcia. Anévrisme congénital du tronc de l'artère pulmonaire. J.RADIOL 1999 ;80 : 391-393.

17. H. Tebere, B. Moifo, E. Fongang, M. Fokou, A. Menanga, E. Guegang, A.G. Juimo. Anévrisme géant de l'artère pulmonaire : à propos d'un cas. Journal des Maladies Vasculaires (2013) 38, 201-205.

18. V. Fouilloux, B. Bonello, I. Kammache, A. Fraisse, L. Macé, B. Kreitmann. Management of patients with pulmonary atresia, ventricular septal defect, hypoplastic pulmonary arteries and major aorto-pulmonary collaterals: Focus on the strategy of rehabilitation of the native pulmonary arteries. Archives of Cardiovascular Disease (2012) 105, 666—675.

19. Shuford WH, Sybers G. The aortic arch and its malformations.With emphasis on its angiocardiographic features.Springfield : CC Thomas, 1973.

20. Kastler B, Livolsi A, Clair C, Delabrousse E, Sarlieve P, Michalakis D, Hussein HH, Vetter D et Germain P. Malformations de l'aorte : aspects IRM. Anomalies des arcs aortiques.Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Radiodiagnostic - Coeur-Poumon, 32-015-F-65, 2002, 19 p.

21. Corone P, Vernant P. Anomalies des arcs aortiques. EncyclMéd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS,Paris), Cardiologie, 11-040-M-50, 1970 : 1-8.

22. Kastler B, Livolsi A, Papavero R, Clair C, Litzler JF, Sohm O, Hussein HH, Vetter D, Germain P et Bernard Y. Malformations de l'aorte : aspects IRM. Coarctation et autres malformations. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Radiodiagnostic - Coeur-Poumon, 32-015-F-66, 2002, 16 p.

23. B.Stos, J. Li bidois, L. Fermont, D.Bonnet. le diagnostic anténatal de la coarctation de l'aorte est-il posssible ?. Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, tome 100, n° 5, mai 2007.

24. F. Walylo, S. Menacer, P. Mesnildrey, J.-M. Montély. Sténose aortique, hypoplasie de la sigmoïde antérogauche et obstruction de l'ostium coronaire gauche par une membrane congénitale. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 57 (2008) 303-306.

25. Victor Grech, Martin J. Elliott, Joseph DeGiovanni, Guardamangia, Malte, Londres et Birmingham, Royaume-Uni. Sténoses des troncs supra-aortiques associées à une coarctation et à une interruption de la crosse aortique. Ann Vasc Surg 2008; 21: 801-803.

26. F.Clarençon, O.Vignaux, O.Varenne, S.Silvera, E.Bruguière, S.Weber, P. Legmann. Anomalies d'implantation et de trajet des artères coronaires : apport du scanner multicoupe. J Radiol 2007 ;88 : 39-46.

27. B. Chkirate, A. Bentahila, A. Gaouzi, F. Jabourik, H. Ait Ouamar, A. Rouichi, A. Mouhid Belhadj. Anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire : à propos de quatre observations. Ann Cardiol Angéiol 2001 ; 50 : 279-84.

28. N. Nakle, S. Biscardi , V. Lambert, A. Sigal-Cinqualbre, R. Epaud, F. Madhi. Anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire révélée par une bronchiolite. Revue des Maladies Respiratoires (2012) 29, 912—915.

29. Pascal VOUHÉ. Les anomalies de naissance des artères coronaires à partir de l'aorte : une cause fréquente et évitable de mort subite. Bull. Acad. Natle Méd., 2014, 198, no 3, 465-471.

30. W. Sdiri, H. Ben Slima, H. Mizouni, H. Ben Ahmed, E. Menif, M.R. Boujnah. Apport du scanner multibarrettes dans la détection des anomalies de naissance des artères coronaires avec trajet inter-aortopulmonaire : à propos de deux cas et revue de la littérature. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie 62 (2013) 273–277.

31. S Tissier, A Codreanu, L Meyerbisch, V Laurent, E Aliot, D Regent. Quel est votre diagnostic ?. J Radiol 2005;86:1055-8.

32. A.Richard, F.Godart, G. M Brevière, C.Francart, C.Foucher, C.Rey. Anomalie de naissance de la coronaire gauche à partir de l'artère pulmonaire : étude rétrospective de 36 patients.Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, tome 100, n°5, mai 2007.

33. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. Am Heart J 2004;147 : 425-439.

34. Schmitt R, Froehner S, Brunn J, et al. Congenital anomalies of the coronary arteries: imaging with contrast-enhanced, multidetector computed tomography. Eur Radiol 2005;15 : 1110-1121.

35. Kini S et al. Normal and variant coronary arterial and venous anatomy on high-resolution CT angiography. Am J Roentgenol. 2007;188(6):1665-74.

36. E Ukkola-Pons, G Weber-Donat, J Potet, F Minvielle, J Baccialone, G Bonardel, C Teriitehau. Agénésie unilatérale d'une artère pulmonaire, à propos d'un cas. J Radiol 2010;91:723-5.

37. I. Gargouri, H. Ayedi, F. Marwen, S. Msaaed, W. Ketata, I. Yangui, K.W. Rekik, S. Kammoun, A. Ayoub. Le syndrome de Cimeterre : à propos d'une observation. Revue des Maladies Respiratoires Vol 26, N° HS1 - janvier 2009 p. 106.

38. C Dupuis j, J Remy , M Remy-Jardin , C Rey , GM Brevière , A Kerkoub. Le syndrome du cimeterre avec absence anatomique ou fonctionnelle de l'artère pulmonaire droite : A propos de quatre observations. Arch Pédiatr (1995) 3,17-352 347© Elsevier, Paris.

39. Gao YA. Burrows PRE, Benson LN, Rabinovitch M. Freedom RM. Scimitar syndrome in infancy. JAm Coll Cardiol. 1993;22:873-82.

40. B. Orsini, C. Doddoli, G. Brioude, X.-B. D'Journo, D. Trousse, J.-Y. Gaubert, P.-A. Thomas. Pathologie vasculaire pulmonaire non tumorale de l'adulte. Revue de Pneumologie clinique (2012) 68, 146—151.

41. C Nedelcu, A Khalil. Un syndrome de cimeterre de découverte fortuite.J Radiol 2009,90 :239-41.

42. Elsie T. Nguyen, C. Isabela S. Silva, Jean M. Seely. Pictorial Essay Pulmonary Artery Aneurysms and Pseudoaneurysms in Adults: Findings at CT and Radiography AJR 2007; 188:W126–W134.

43. Endo M, Yamaki S, Ohmi M, Tabayashi K. Pulmonary vascular changes induced by congenital obstruction of pulmonary venous return. Ann Thorac Surg 2000;69:193–197.

44. Vanherreweghe E, Rigauts H, BogaertsY,Meeus L. Pulmonary vein varix: diagnosis with multislice helical CT. Eur Radiol 2000;10:1315–1317.

45. B.Degano, G.Deslée. sténose des veines pulmonaires. Rev Mal Resp 2007 ;24 :79–81.

46. H.Djilani, Y.Thibout. Anévrismes artériels pulmonaires. Rev Mal Resp 2007 ;24 :82–84.

47. Y Maingourd, E Bourges-Petit, FM Caron, A Saygili. Cadre actuel de réflexion de la transposition simple des gros vaisseaux. Arch Pediatr 1998 ; 5 (Suppl2): 1095–19s.

48. A. Serraf, E. Belli,C. Planché. Traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux. EMC-Chirurgie 1 (2004) 125–160.

49. S. Chauvaud. Chirurgie de la fenêtre aorto-pulmonaire. EMC. 42-765, 2002, 3p.

50. S Magnier, G Richard. Fistules aorto-pulmonaires en cardiologie pédiatrique Encycl Méd Chir Cardiologie, 11-940-C-60, 2002, 5 p.

51. O.Raisky, P.Vouhé. Tronc artériel commun. Traitement chirurgical. EMC 2007, 42-825.

52. Francart C. Retours veineux pulmonaires anormaux. Encycl Méd Chir, Cardiologie, 11-940-E-80, 2003, 11 p.

53. N. Alberti, F. Espérabe, E. Stéphant, A. Lamblin, R. Barbot, H. Vanquaethem, H. Pétriat, G. Comat, C. Debiton, P. Schoenenberger, A. Cuguillère. Découverte fortuite d'un syndrome du cimeterre au cours d'une visite systématique : à propos d'un cas médecine et armées, 2011, 40, 2, 111-114.

54. M. Toussaint, S. Gonin, R. Nedjar. Anomalies du retour veineux systémique. EMC, cardiologie, 11-940-F-40,2009.

55. P. Gach, A. Dabadie, C. Sorensen, E. Quarello, B. Bonello, H. Pico, N. Hugues, P. Petit, G. Gorincour. Imagerie multi-modalités de la coarctation aortique, du foetus à l'adolescent. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2016) 97, 215—225.

56. Guy Vaksmann, Adélaïde Richard. Prise en charge de la coarctation de l'aorte chez l'adulte. Presse Med. 2011; 40: 726-731.

57. Youssef Touma, Anthony N'Guyen, Nadia N'Guyen, Patrick Assayag, Matthias Kirsch. Traitement de la coarctation native de l'aorte de l'adulte. Presse Med (2013), http:// dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2012.11.016.

58. Mohamed Caidi, Fahd Ouchen, Abdellatif Benosman. Goitre multi-hétéronodulaire et arc aortique droit asymptomatique. À propos de 2 cas chez l'adulte. Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire 2014 ; 18(4) : 245-247.

59. 1. 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 Jan;91(1):52-5.

60. Greil GF, Kramer U, Dammann F, Schick F, Miller S, Claussen CD, et al. Diagnosis of vascular rings and slings using an interleaved 3D double-slab FISP MR angiography technique. Pediatr Radiol. 2005 Apr;35(4):396-401.

61. Azarow KS, Pearl RH, Hoffman MA, Zurcher R, Edwards FH, Cohen AJ. Vascular ring: does magnetic resonance imaging replace angiography? Ann Thorac Surg. 1992 May;53(5):882-5.

62. Beekman RP, Beek FJ, Hazekamp MG, Meijboom EJ. The value of MRI in diagnosing vascular abnormalities causing stridor. Eur J Pediatr. 1997 Jul;156(7):516-20.

63. 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 Oct;35(10):947-60.

64. G.K. Atkin, P.P. Grieve, V.R. Vattipally, K.H. Raveıkumar, S.K. Das, Hillingdon. Royaume-Uni Traitement chirurgical des anomalies des arcs aortiques chez l'adulte Ann Vasc Surg 2007; 21: 140-150.

65. T. Kalfat, F.Ghedira, M.Hakim, J.Ziedi, B.Garali, S.Sahraoui, S.Mleyhi, I.Meddeb Z.Chaabene, S.Ben Omrane, R.Denguir, A.Khayati. La dérivation cavo-pulmonaire totale : à propos de 21 cas. Cardiologie tunisienne - Volume 09 n°02 - 2eme trimestre 2013 -98-102.

66. Baudet E. Chirurgie des cardiopathies congénitales. Archives de pédiatrie 2004;11:642-4.

67. Yuan S-M. Jing H. Palliative procedures for congenital heart defects. Archives of Cardiovascular Disease 2009;102:549-57.

68. KRON I-L. NOLAN S-P. FLANAGAN T-L. GUTGESELL H-P. MULLER W-H. Pulmonary Artery Banding Revisited. Annals of Surgery 1989; 209:642-7.

69. erraf A. Belli E. Planché C. Traitement chirurgical de la transposition complète des gros vaisseaux. EMC Chirurgie 2004;1:125-60.

70. Chauvaud S. Chirurgie palliative de la tétralogie de Fallot et des atrésies pulmonaires à septum interventriculaire ouvert. EMC Techniques chirurgicales-Thorax 2003;42-810:8.

71. Chauvaud S. Atrésie tricuspide. Intervention de Fontan et dérivations cavopulmonaires. EMC Chirurgie 2004;1:5-17.

72. Kandakure P-R. Dharmapuram A-K. Ramadoss N. Babu V. Rao I-M. Sternotomy Approach for Modified Blalock-Taussig Shunt: Is It a Safe Option?. Asian Cardiovascular Thoracic Annals 2010;18:368-72.

73. hakim M, hakim K, ouerchfeni A, ouarda f, Boussaada r, Khayati A. Hypoplasie congénitale de l'aorte thoracique descendante. A propos de deux cas opérés et revue de la littératutre. Cardiologie Tunisienne - Volume 09 N°04 - 4eme Trimestre 2013 -259-263.