

# Cas de la semaine #94

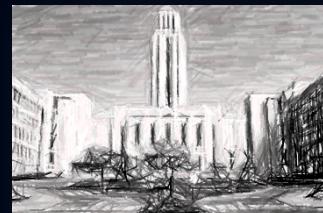
**24 septembre 2018   Médecine nucléaire #6**



Préparé par Dr Geneviève April, R5

Dr Frédéric Arsenault MD, MSc, FRCPC

CHUM

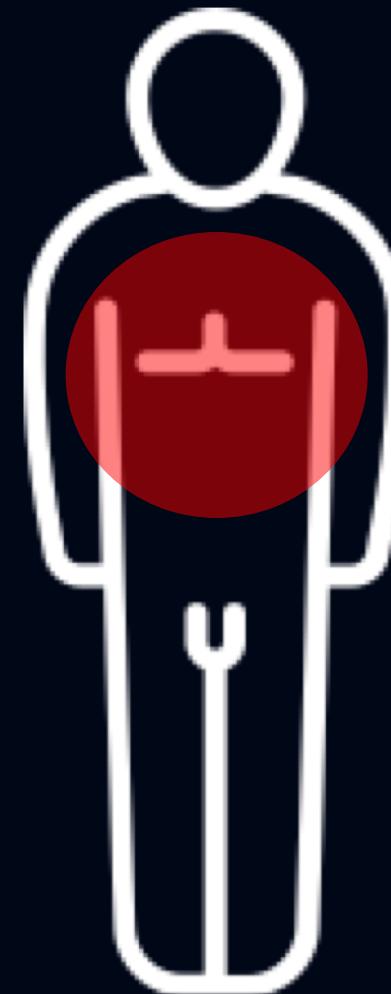


Université   
de Montréal

Faculté de médecine

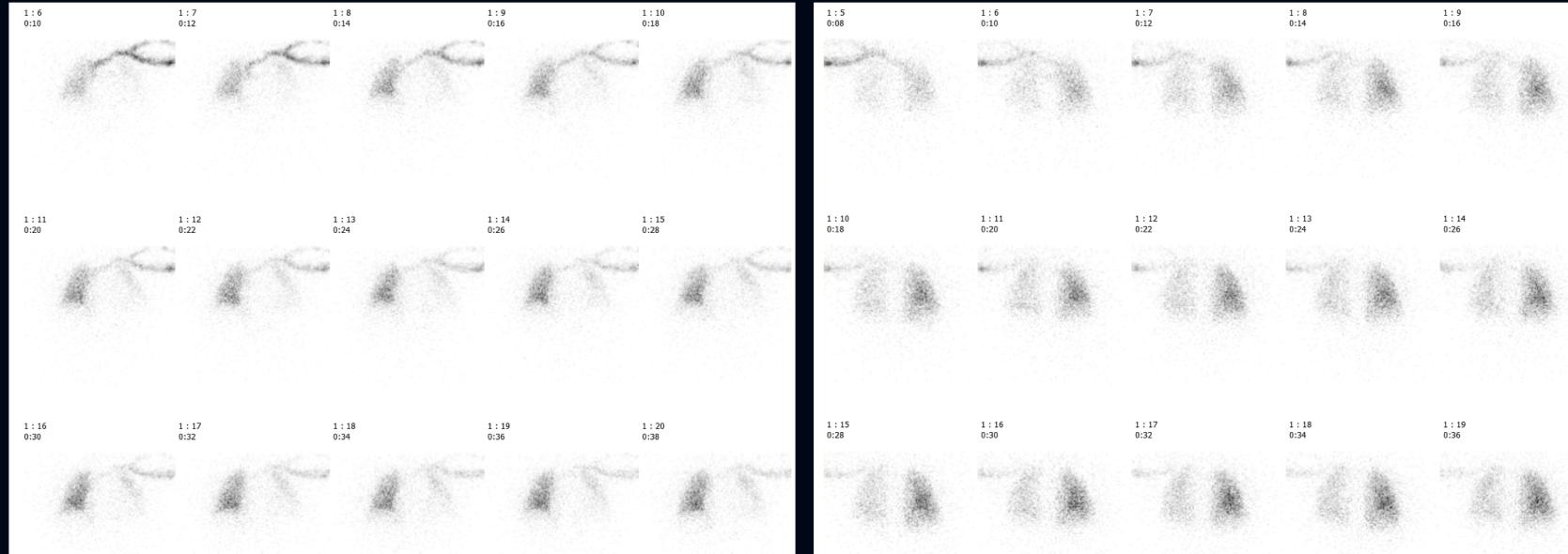
# Histoire Clinique

- Dyspnée
- Éliminer embolie pulmonaire
- ATCD de maladie d'Ebstein avec CIA multiples, insuffisance tricuspidienne et hypoplasie ventriculaire
- Chirurgie cardiaque en bas âge à l'Hôpital Sainte-Justine



Homme  
39 ans

# Imagerie nucléaire: Scintigraphie VQ (1/3)

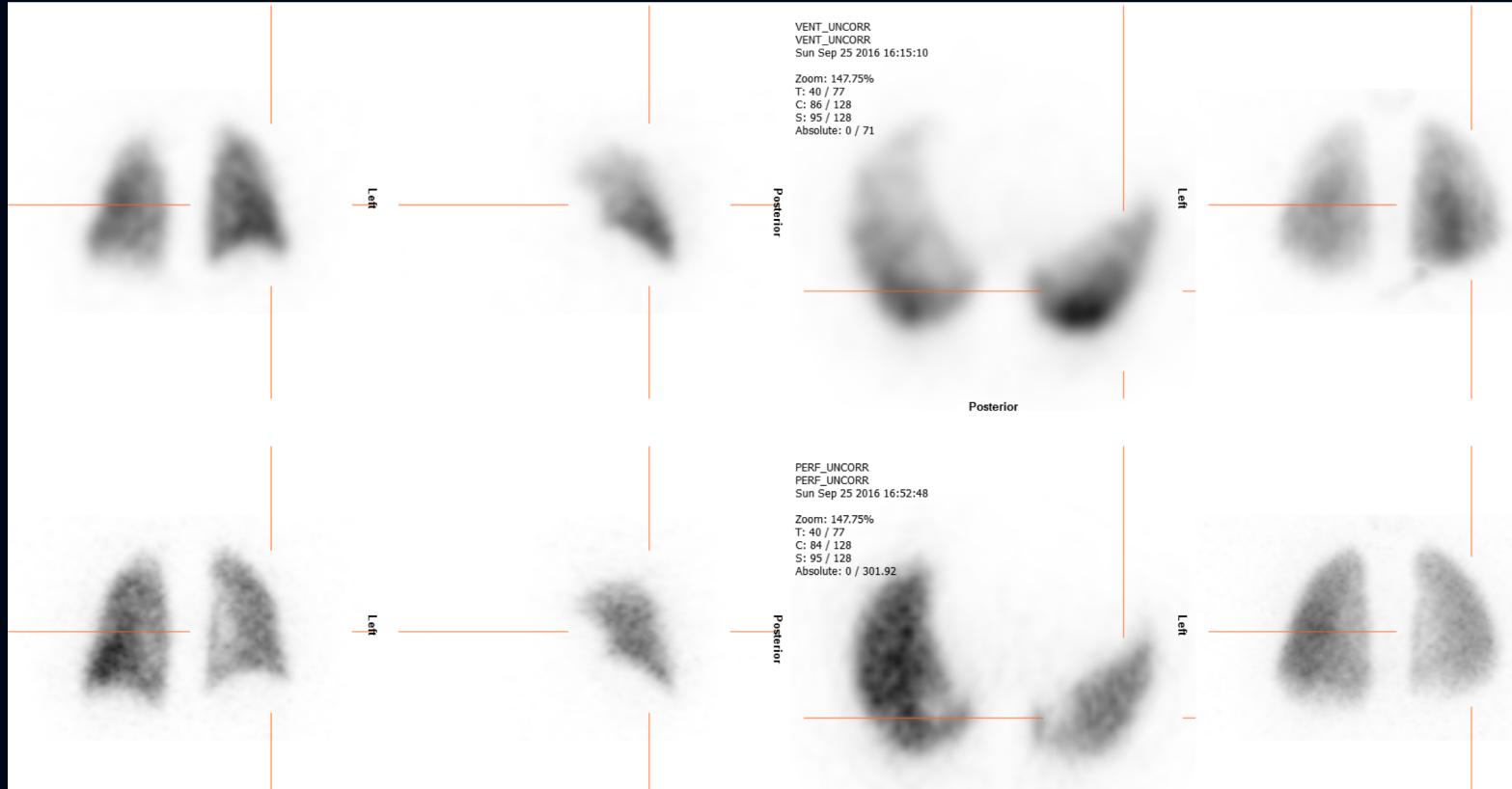


Étude de flot (antérieure):  
Injection membre supérieur gauche

Étude de flot (postérieure):  
Injection membre supérieur gauche

Scintigraphie  
de ventilation  
et de perfusion  
pulmonaire

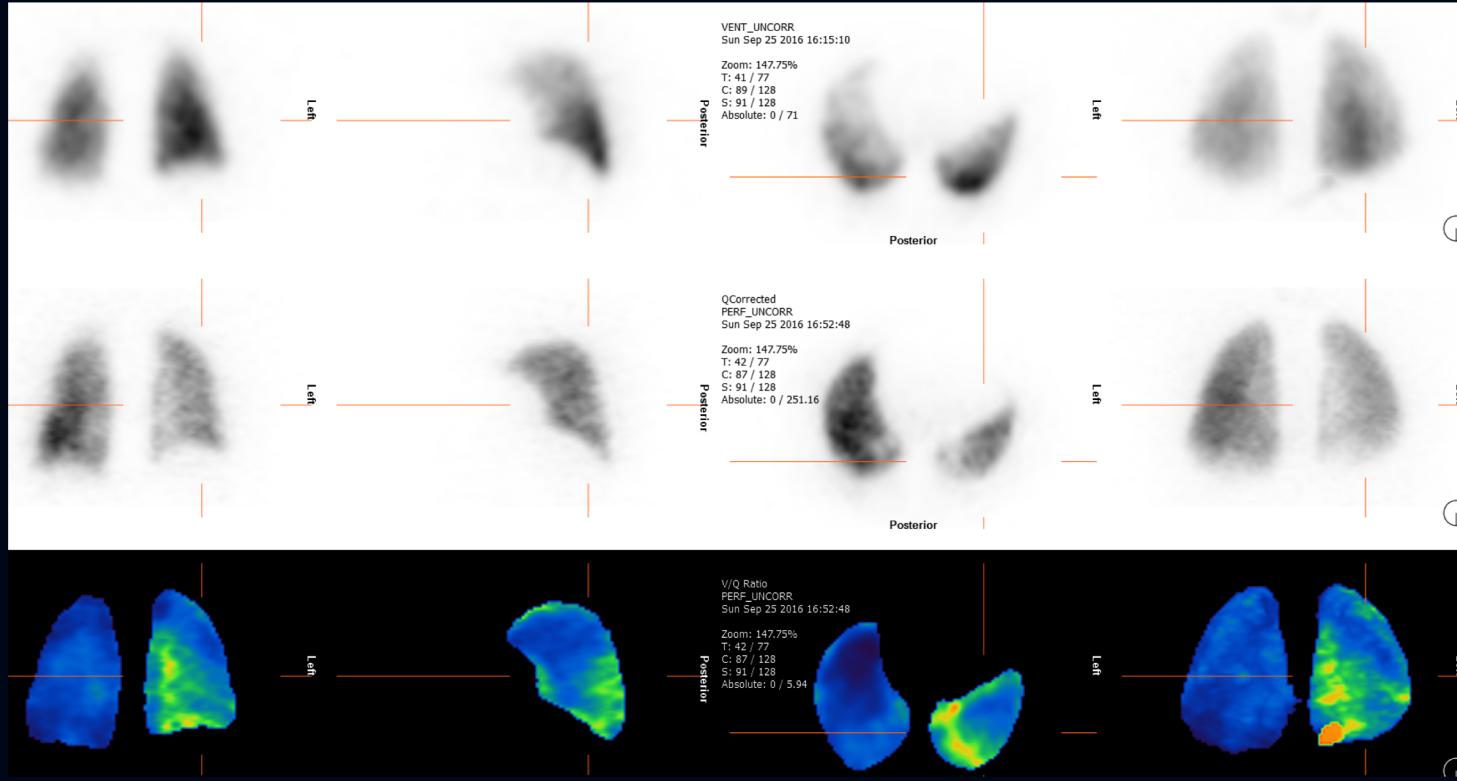
# Imagerie nucléaire: VQ (2/3)



Étude tardive:  
Post 2 injections (membres supérieur et inférieur gauches)

Scintigraphie de  
ventilation et de  
perfusion  
pulmonaire

# Imagerie nucléaire: VQ (3/3)

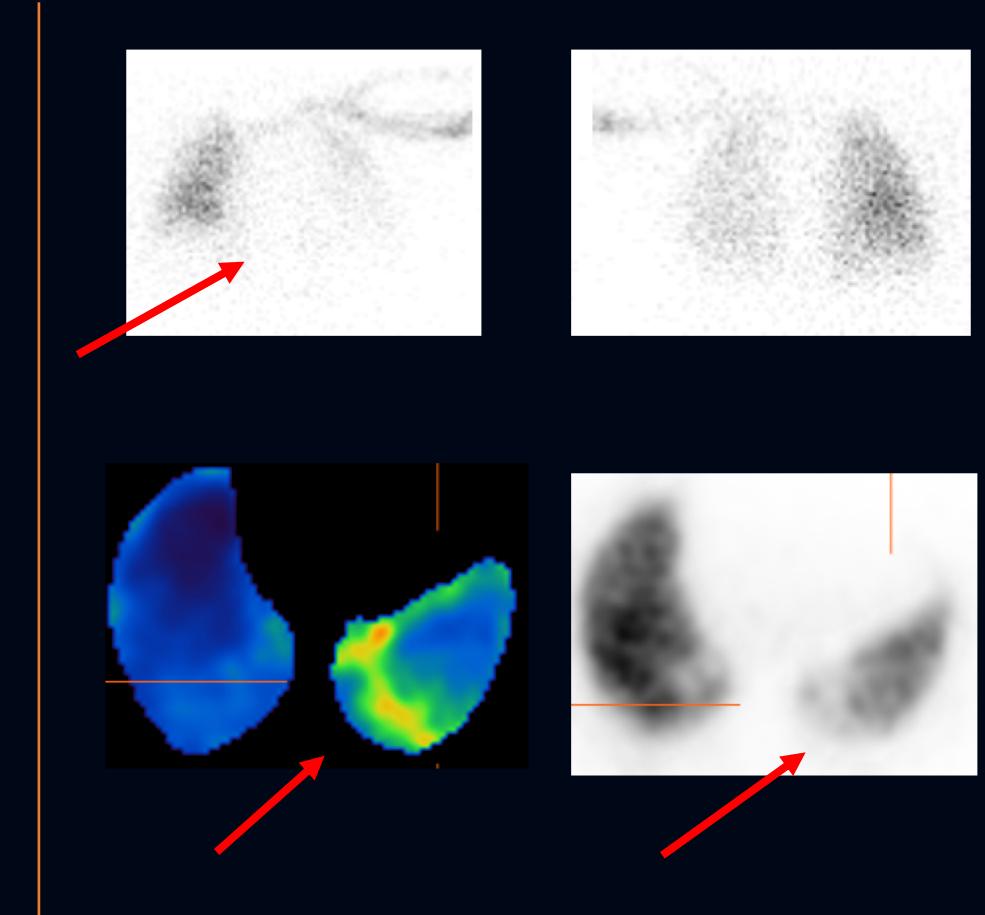


Étude tardive:  
Post 2 injections (membres supérieur et inférieur gauches)

Scintigraphie de  
ventilation et de  
perfusion  
pulmonaire

# Synthèse radioisotopique

- Distribution normale de la ventilation pulmonaire
- *Aucune visualisation des cavités cardiaques droites au flot initial* (injection au membre supérieur)
- Perfusion synchrone des poumons via le membre supérieur gauche
- *Asymétrie de perfusion pulmonaire avec hypoperfusion diffuse significative de la plage pulmonaire gauche (qui se corrige via seconde injection au membre inférieur gauche)*



# Diagnostic différentiel

## HYPOPERFUSION PULMONAIRE (poumon entier)

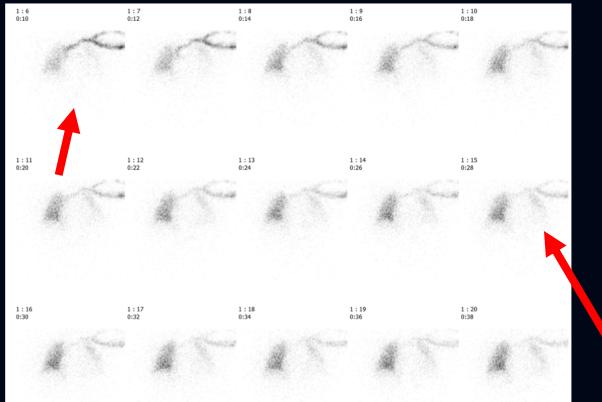
- Embolie pulmonaire très proximale →
- Tumeur ou adénopathie compressive →
- Anomalie vasculaire (congénitale ou iatrogénique) →
- Fibrose médiastinale →
- Pneumonectomie partielle →
- Swyer-James →
- Pneumothorax et/ou épanchement pleural massif →
- Bouchon muqueux et vasospasme associé →

- Moins probable (aucun compromis hémodynamique, mais ATCD cardiaque)
- Moins probable (aucune néoplasie ou infection active au dossier, aucun tabagisme)
- Suspectée (Ebstein, chirurgie cardiaque pédiatrique au dossier)
- Moins probable (aucune radiothérapie)
- Exclu aux antécédents
- Possible (atypique avec ventilation normale)
- Exclu (ventilation normale et poumon gauche de taille et morphologie normale)
- Exclu (ventilation normale)

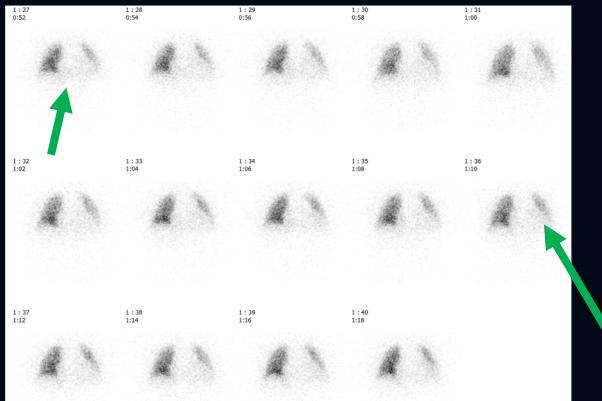
- Anomalie vasculaire iatrogénique:  
Glenn bidirectionnel initial puis  
procédure de Fontan

## **Diagnostic final**

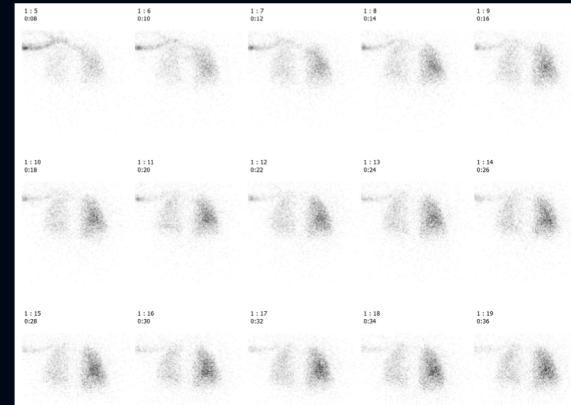
# Imagerie nucléaire: VQ (retour)



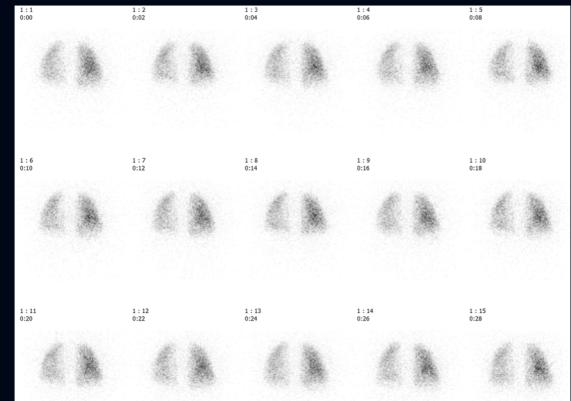
Étude de flot (antérieure):  
Injection membre supérieur gauche, sans  
cavités cardiaques



\*\*\* Reprise de flot (antérieure):  
Injection membre inférieur gauche, avec  
circulation cardiaque



Étude de flot (postérieure):  
Injection membre supérieur gauche, sans  
cavités cardiaques

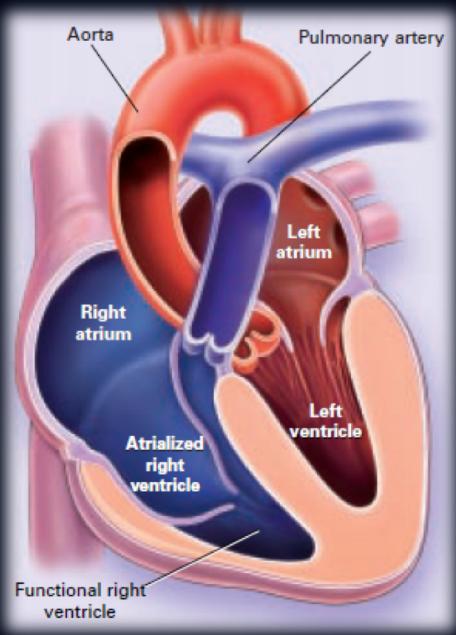


\*\*\* Reprise de flot (postérieure):  
Injection membre inférieur gauche, avec  
circulation cardiaque

Scintigraphie  
de ventilation  
et de perfusion  
pulmonaire

# Anomalie d'Ebstein

- Cardiopathie congénitale cyanogène (shunt droit-gauche)
- Anomalie de la valve tricuspidé: feuillet septal +/- feuillet postérieur déplacés vers l'intérieur du ventricule droit (VD), malformation du feuillet antérieur
- Une partie du ventricule droit devient donc « auricularisée » avec petit volume fonctionnel ventriculaire droit
- 80% des patients ont aussi une communication interauriculaire (CIA): shunt droit-gauche
- Dysfonction valvulaire et défaillance cardiaque droite



Brickner et al. 2000

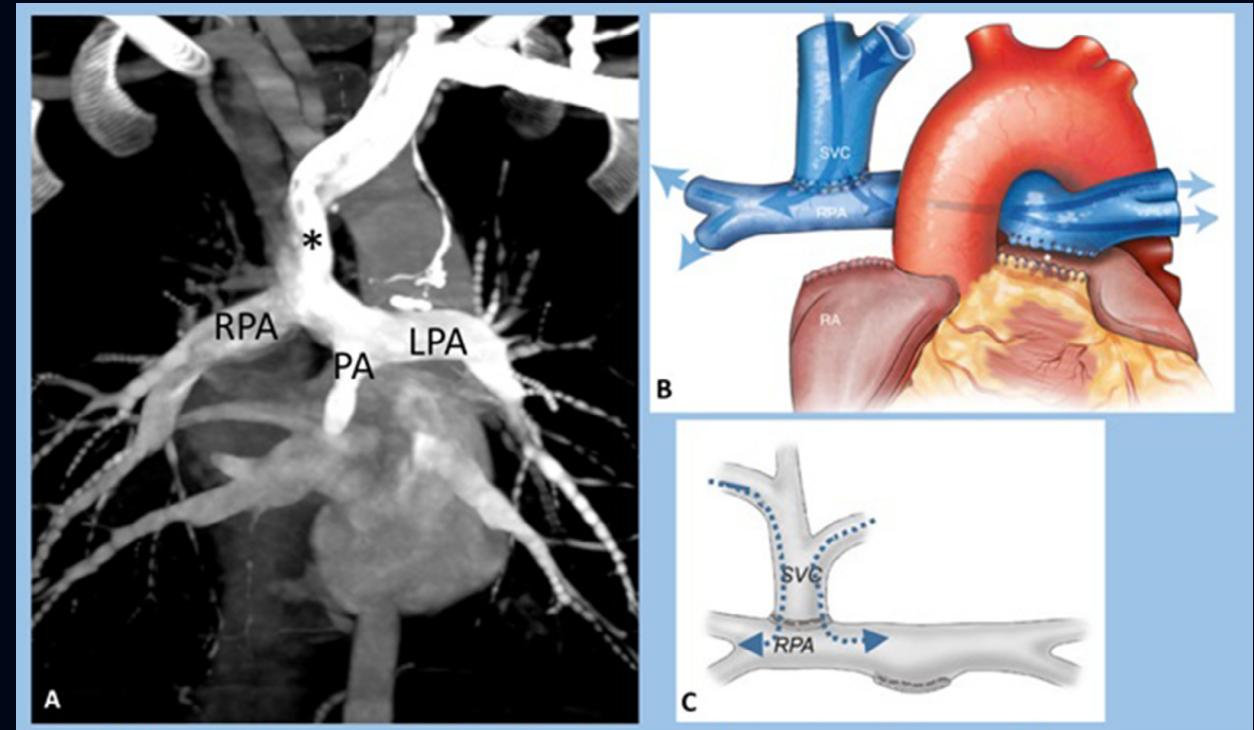
# Pronostic + traitement

- Haut taux de mortalité spontanée intra-utérine
  - Chez l'adulte: risque d'arythmie supraventriculaire, avec exacerbation de la défaillance cardiaque
  - Prophylaxie contre l'endocardite recommandée
- 
- TRAITEMENT:
    - ✓ Création initiale d'un shunt systémique à pulmonaire pour diminuer la cyanose chez l'enfant (diminution de la précharge ventriculaire droite)
    - Techniques: Blalock-Taussig, Waterson and Potts Shunts, Glenn classique et Glenn bidirectionnel (GBD)
    - ✓ Par la suite:
      - Chez le nouveau-né: création d'un ventricule unique (Fontan)
      - Chez l'adulte: remplacement de valve tricuspidienne et fermeture de la CIA

# Traitements:

## Glenn bidirectionnel

- Technique plus courante que Glenn original
- **Anastomose termino-latérale entre la veine cave supérieure (détachée de l'oreillette droite) et l'artère pulmonaire droite** (qui n'est pas séparé du tronc pulmonaire).
- Le **flot de la veine cave supérieure (VCS) est donc dirigé vers les deux artères pulmonaires, avec souvent flot préférentiel latéralisé**
- Nécessite une faible résistance artérielle pulmonaire (flot passif de la VCS) que l'on retrouve chez les patients de 3-9 mois d'âge.



# Traitements: Complétion par Fontan

- Circulation de Fontan: **Via ventricule unique**, le sang veineux systémique entre directement dans la circulation pulmonaire (court-circuite le VD hypoplasique)
- Technique actuelle:
  - Glenn bidirectionnel pour diriger le sang de la VCS vers les poumons (souvent asymétrique)
  - Tunnel intra auriculaire droit ou un conduit latéral pour diriger le sang de la VCI aux poumons via artères pulmonaires
  - **Fenestration CIA** de calibre variable entre la tunnelling du réseau pulmonaire et la circulation systémique (diminution de la pression pulmonaire) entraînant **% variable de shunt droit-gauche résiduel**, souvent fermée éventuellement mais possibilité de perméabilité résiduelle augmentant l'hypoxie

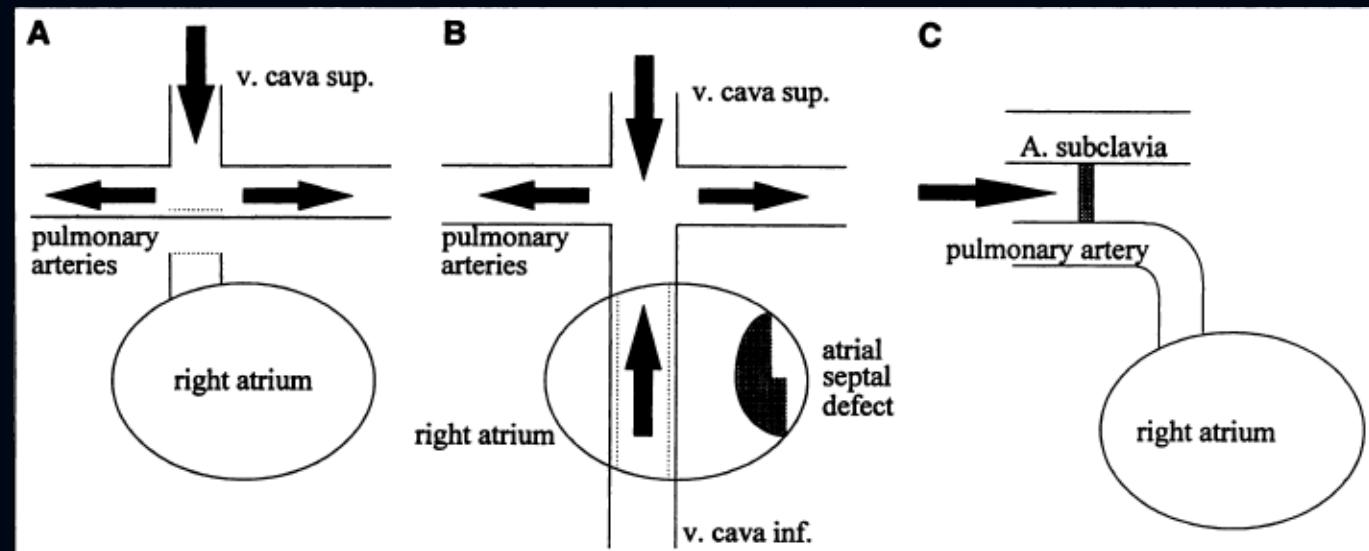
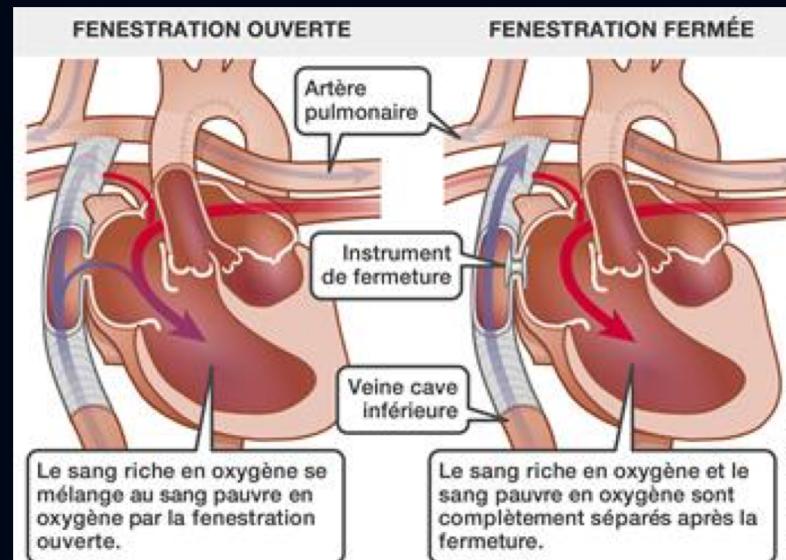


FIGURE 1. (A) Schematic illustration of bidirectional Glenn shunt, superior vena cava-to-pulmonary artery shunt; right atrium is separated from connected right and left pulmonary artery. (B) Schematic illustration of Fontan procedure, connection from inferior vena cava (through right atrium) to pulmonary arteries (after Glenn procedure). (C) Schematic illustration of Blalock-Taussig shunt (BTS), connection from subclavian artery to pulmonary artery (right, left or bilateral); modified BTS uses Goretex vascular graft.



Pruckmayer  
et al. 1999

# Distribution à la VQ

Table Expected Appearance of Perfusion Scintigraphy ( $^{99m}$ Tc-MAA) and Literature Review Regarding Injection Technique Modification in Patients with Repaired Congenital Cardiac Disease

Type of Procedure	Perfusion Scan Expected Appearance	Modified Injection Techniques
Unidirectional Glenn	Only right lung visualized if upper limb injection	Upper and lower limb injection*
Bidirectional Glenn (hemi-Fontan)	Preferential drainage into one lung depending on the arm injection (Fukuda et al <sup>34</sup> ; Seliem et al <sup>31</sup> )	Both upper extremities injection for R:L differential perfusion or assessment for PE
Modified bilateral Glenn	One lung less uptake if only one arm only injection (Salas Fragomeni et al <sup>33</sup> ; Si et al <sup>32</sup> )	Upper and lower limb injection for right-to-left shunt evaluation (intrapulmonary shunt evaluation-arm injection and intracardiac shunt evaluation lower limb injection)
Fontan	Preferential drainage into one lung if only upper limb injection (Pruckmayer et al <sup>26</sup> )	Both upper limb injection for R:L differential perfusion or assessment for PE
Blalock-Taussig-Thomas shunt with Glenn or Fontan	<ol style="list-style-type: none"> <li>Upper lobe defect on the corresponding site of the shunt when <math>^{99m}</math>Tc-MAA injected only in the upper limb (Pruckmayer et al<sup>26</sup>)</li> <li>Decreased perfusion in the entire lung, the same side as the shunt (Boothroyd et al<sup>30</sup>)</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>Upper and lower limb for right-to-left shunt quantification of intracardiac shunt</li> <li>Upper and lower limb vein injection</li> <li>Consider lower limb vein injection also</li> </ol>

PE, pulmonary embolism; R, right; L, left.

\*Differences between upper and lower limb injection in patient with unilateral and bidirectional Glenn procedure have been described by some authors.<sup>26</sup>

Itani et al. 2018

- VQ ADULTE: Changements résiduels
- ✓ Souvent présence d'un flot sanguin préférentiel de la VCS vers l'artère pulmonaire droite
- ✓ Flot sanguin de la veine cave inférieure (VCI) généralement symétrique ou dominance gauche

# Distribution à la VQ

## 1. Perfusion pulmonaire relative:

- Presque tous les patients avec shunt Glenn démontrent un drainage préférentiel de la VCS vers le poumon droit
- Perfusion symétrique aux 2 poumons via VCI

## 2. Shunt droit-gauche résiduel:

### • Glenn seul :

24.7% en moyenne si injection au bras  
56% en moyenne si injection au pied

### • Post-Fontan:

19.2% en moyenne si injection au bras  
26.4% en moyenne si injection au pied

## 3. En résumé:

- ✓ Injection au pied et au bras peut donner une meilleure image de la perfusion pulmonaire globale
- ✓ Un shunt droit-gauche peut être sous-évalué par l'injection au bras isolée

# Références

1. Itani M et al. « The Role of Pulmonary Scintigraphy in the Evaluation of Adults with Congenital Heart Disease ». *Seminars of Nuclear Medicine*, 2018; 47: 660-670
2. Fathala A. “Quantitative Lung perfusion Scintigraphy in Patients with Congenital Heart Disease” *Heart Vews*. 11(3) 2010: 109-114
3. Gaca A., Jagers J. et al. “Repair of Congenital Heart Disease: A primer- Part 1.” *Radiology* 247 (2008):617-631
4. Brickner M et al. “Congenital Heart Disease in Adults – Second of Two Parts” *N Engl J Med* 2000; 342:334-342.
5. Pruckmayer et al. Scintigraphic assessment of pulmonary and w hole-body blood flow patterns after surgical intervention in congenital heart disease. *J Nucl Med*, 1999; 40:1477–83.
6. Tamir A, Melloul M, Berant M, Horev G, Lubin E, Blieden LC, et al. Lung perfusion scans in patients with congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol*. 1992; 19:383–8.
7. SickKids Toronto Hospital: Patient’s information > <https://www.aboutkidshealth.ca/Article?contentid=58&language=French>