

Cas clinique

Multiples défauts segmentaires et sous-segmentaires de perfusion discordants avec une angiographie pulmonaire normale et une forte suspicion de maladie veino-occlusive pulmonaire

Multiple segmental and subsegmental perfusion defects discordant with a normal pulmonary angiography and a high suspicion of veno-occlusive disease

A.-B. Zorzini^a, P. Mitsakis^a, F. Doenz^b, J.-M. Fellrath^c, J.O. Prior^{a,*}

^a Service de médecine nucléaire, centre hospitalier universitaire Vaudois, rue du Bugnon-46, 1011 Lausanne, Suisse

^b Service de radiodiagnostic et radiologie interventionnelle, centre hospitalier universitaire Vaudois, Lausanne, Suisse

^c Pneumologie, immuno-allergologie et médecine interne, hôpital Pourtalès, Neuchâtel, Suisse

Reçu le 10 septembre 2013 ; accepté le 13 septembre 2013

Disponible sur Internet le 17 octobre 2013

Résumé

Nous rapportons le cas clinique d'une patiente de 55 ans présentant une dyspnée de stade 3–4 sur les 5 dernières années, sans autre symptôme clinique. Une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) a été mise en évidence par une échocardiographie. Cependant, une angiographie pulmonaire n'a pas montré d'anomalie thromboembolique. Une scintigraphie pulmonaire de ventilation s'est révélée normale sur les deux plages pulmonaires, tandis que la perfusion a montré de multiples défauts segmentaires et sous-segmentaires bilatéralement. Cette configuration diagnostique d'angiographie pulmonaire normale avec de multiples anomalies de perfusion a conduit au diagnostic de maladie veino-occlusive pulmonaire (MVOP) en tenant compte du contexte clinique, des résultats de l'imagerie radiologique et scintigraphique, et des tests de laboratoire et des fonctions pulmonaires. La MVOP est une entité clinico-pathologique caractérisée par l'occlusion ; or, le rétrécissement des veines et veinules pulmonaires par du tissu fibreux entraînent des manifestations cliniques qui sont proches à bien des égards de l'HTAP. La MVOP reste mal caractérisée, difficile à diagnostiquer et à traiter. Cependant, la MVOP doit être connue des cliniciens et considérée dans le diagnostic différentiel de l'HTAP.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Scintigraphie de ventilation et perfusion pulmonaire ; Maladie veino-occlusive pulmonaire ; Dyspnée ; Hypertension artérielle pulmonaire ; Angiographie pulmonaire

Abstract

We report the case of a 55-year-old woman presenting stage-3-4 dyspnea over the last 5 years with no other clinical symptoms. Pulmonary arterial hypertension (PAH) was evidenced by echocardiography. However, there was no argument for chronic thromboembolic disease during pulmonary angiography. The pulmonary scintigraphy showed homogeneous ventilation on both lung fields, with multiple bilateral segmental and subsegmental perfusion defects, however. These perfusion abnormalities with a normal pulmonary angiography led to the diagnosis of pulmonary veno-occlusive disease (PVOD) taking into account the clinical context, imaging findings, and laboratory and functional assessments. PVOD is a clinicopathological entity characterized by the occlusion or narrowing of the pulmonary veins and venules by fibrous tissue, leading to clinical manifestations that are, in many ways similar to PAH. PVOD remains poorly understood and it is difficult to diagnose and treat. However, PVOD needs to be known by clinicians and considered in the differential diagnosis of PAH.

© 2013 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Ventilation/perfusion pulmonary scintigraphy; Pulmonary veno-occlusive disease; Dyspnea; Arterial pulmonary hypertension; Pulmonary angiography

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : John.Prior@chuv.ch (J.O. Prior).

1. Introduction

La maladie veino-occlusive pulmonaire (MVOP) est une forme rare d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) qui reste mal comprise et est à la fois difficile à diagnostiquer et à traiter. Décrite initialement par Hôra en 1934 [1], elle se caractérise par une vasculopathie fibrotique oblitérante, affectant principalement les petits vaisseaux de l'arbre veineux pulmonaire [2]. De multiples facteurs de risque pour la MVOP ont été décrits (infection, facteurs génétiques, expositions toxiques, diathèse thrombotique, troubles autoimmuns), mais la plupart sont basés sur des petites séries de cas [3]. Cliniquement, le symptôme le plus commun de la MVOP est la dyspnée, initialement à l'effort. La plupart des patients sont fatigués au moment du diagnostic. Quand la MVOP progresse, les signes et symptômes d'insuffisance cardiaque droite deviennent importants [4,5]. Un diagnostic définitif de MVOP exige un examen histologique d'échantillons pulmonaires. Cependant, une biopsie pulmonaire pour confirmation histologique de MVOP est une procédure à haut risque et n'est donc pas recommandée [6–9]. Une approche diagnostique non invasive utilisant la TDM à coupes fines, la gazométrie et le lavage bronchoalvéolaire à la recherche d'hémorragie occulte peuvent se révéler utiles pour la détection de MVOP chez les patients et éviter ainsi la réalisation de biopsie chirurgicale à haut risque pour obtenir une confirmation histopathologique.

La transplantation des poumons ou cœur-poumons est la seule option thérapeutique à but curatif. Les agents pharmacologiques ne sont que des soins de soutien en attendant la transplantation. Les traitements médicaux classiques tels que les diurétiques, les inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (IECA), les anticoagulants, les glycosides cardiaques et l'oxygène sont utilisés pour diminuer la résistance vasculaire pulmonaire, augmenter le débit cardiaque et réduire le volume de surcharge [3]. Des vasodilatateurs sélectifs et des médicaments immunosuppresseurs ont aussi été utilisés dans la MVOP [10].

Des essais randomisés n'ont pas été réalisés parce que la MVOP est une affection rare et, par conséquent, l'impact des traitements actuels n'est pas clair. La plupart des patients atteints de MVOP décèdent dans les deux ans qui suivent le diagnostic [11].

La scintigraphie pulmonaire de ventilation (\dot{V}) et de perfusion (\dot{Q}), également appelée scintigraphie pulmonaire $\frac{\dot{V}}{\dot{Q}}$ ou V/Q, utilise des isotopes médicaux pour évaluer la circulation de l'air et du sang à l'intérieur des poumons d'un patient, afin de déterminer le rapport ventilation/perfusion. La partie ventilatoire du test porte sur la capacité de l'air à atteindre toutes les parties des poumons, alors que la partie perfusionnelle évalue la façon dont le sang circule dans les poumons. Cet examen est le plus souvent effectué afin de vérifier la présence d'un caillot de sang ou de flux sanguin anormal dans les poumons (comme une embolie pulmonaire). La scintigraphie pulmonaire V/Q peut être réalisée en cas de maladie pulmonaire obstructive chronique (BPCO) ou de pneumonie et peut être un outil de quantification de la performance des poumons en pré- et post-lobectomie

pulmonaire. La scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion est d'une utilité diagnostique limitée dans la MVOP, car les résultats sont généralement normaux où peuvent présenter diverses atteintes non spécifiques ou même trompeuses [12,13]. En effet, la distribution du traceur peut être diffuse et patchée sans défaut segmentaire ou sous-segmentaire clair ou montrer l'absence unilatérale de perfusion en raison de l'implication asymétrique sévère des grandes veines pulmonaires, ce qui entraîne un diagnostic erroné d'hypertension artérielle pulmonaire thromboembolique idiopathique ou chronique [14].

2. Observation

Il s'agit d'une patiente de 55 ans présentant une dyspnée à l'effort, pour laquelle un bilan clinique complet, de laboratoire, d'imagerie et d'évaluation fonctionnelle a été réalisé afin de poser un diagnostic et de proposer un traitement optimal. L'examen clinique n'avait pas montré d'autres symptômes que la dyspnée de stade 3-4 selon la NYHA, qui évoluait depuis plusieurs années. Une échocardiographie avait montré une élévation de la PAP (pression artérielle pulmonaire) systolique à 55 mmHg. Le cathétérisme cardiaque droit avait révélé une hypertension pulmonaire ($PAP_{moyenne}$ à 40 mmHg) précapillaire (pression artérielle pulmonaire d'occlusion à 11 mmHg) et la TDM du thorax montrait un aspect de mosaïque du parenchyme pulmonaire.

Sur le plan fonctionnel respiratoire, la mécanique ventilatoire était normale alors que la DLCO était diminuée, de degré moyen. Une bronchoscopie avait révélé un aspect inflammatoire de la muqueuse à partir des bronches lobaires avec une formule bronchiolo-alvéolaire normale, mais une hémosidéropagie significative à 62 %. Une angiographie pulmonaire sélective était normale et n'avait révélé aucun signe de maladie thromboembolique chronique (Fig. 1). L'évaluation radiodiagnostique avait été complétée par une scintigraphie pulmonaire de perfusion (Fig. 2A) et de ventilation (Fig. 2B) qui montrait une ventilation globalement homogène dans les deux champs pulmonaires et de multiples défauts de perfusion segmentaires et sous-segmentaires bilatéraux.

3. Discussion

La scintigraphie de ventilation et de perfusion pulmonaire est une procédure d'imagerie diagnostique qui utilise à la fois la ventilation et la perfusion pour évaluer les troubles cardiovasculaires et pulmonaires. Son indication clinique la plus courante est de déterminer la probabilité d'une embolie pulmonaire.

Les indications cliniques moins courantes sont :

- documenter le degré de résolution de l'embolie pulmonaire ;
- quantifier la fonction pulmonaire avant lobectomie ou pneumectomie ;
- évaluer les transplantations pulmonaires ;
- évaluer les maladies cardiaque ou pulmonaire congénitales comme les shunts cardiaques, les sténoses artérielles

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4244143>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4244143>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)