

# Le syndrome hépatopulmonaire : Quand la fibrose pulmonaire et la cirrhose cohabitent à la scintigraphie de perfusion au <sup>99m</sup>Tc-MAA

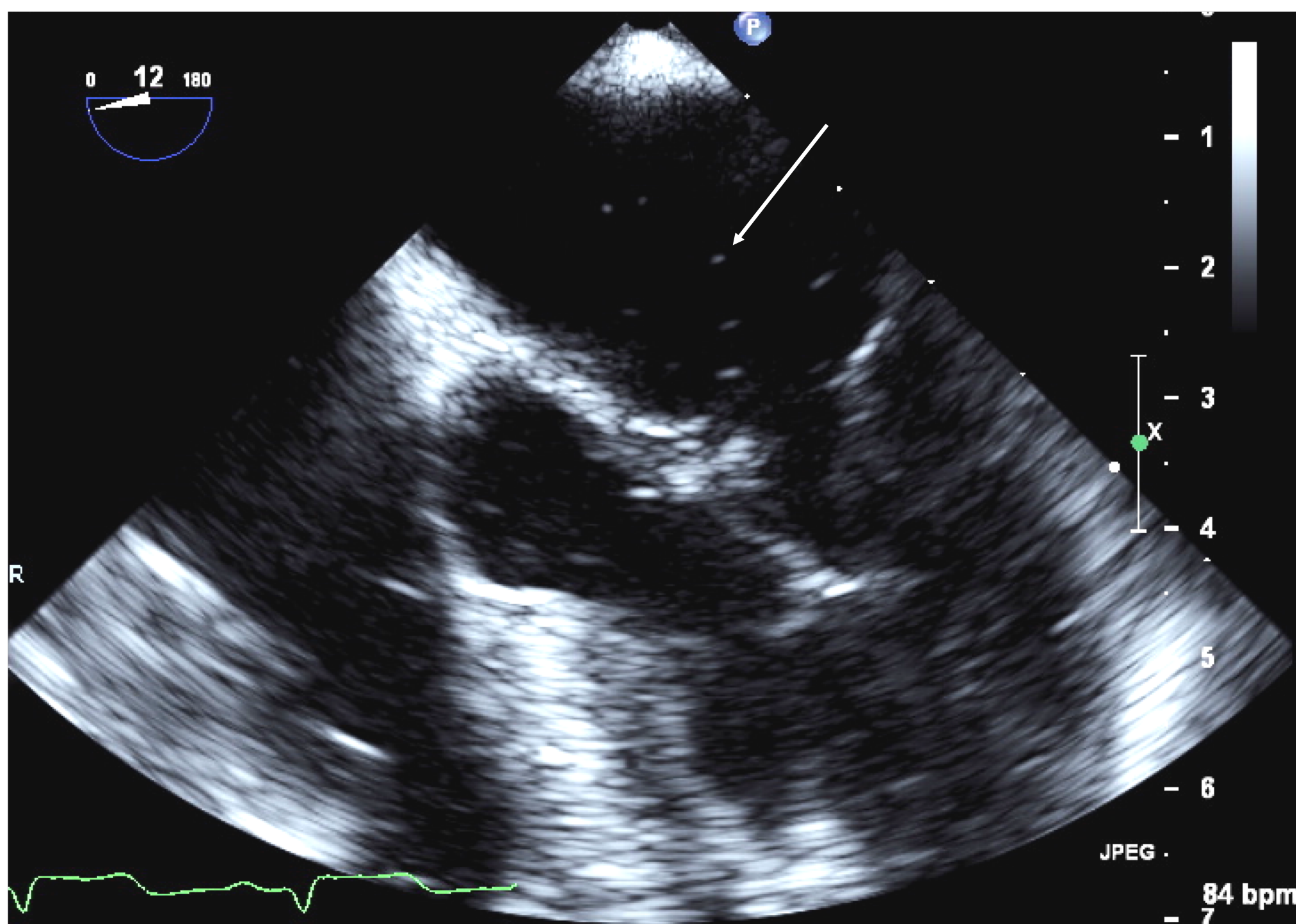
Mélanie Desaulniers, Yves Leclerc MD

## CONTEXTE CLINIQUE

Une dame de 79 ans, connue pour une fibrose pulmonaire légère à modérée et une cirrhose CHLD A secondaires au Méthotrexate reçu de 2005 à 2015 pour de l'arthrite psoriasique, a présenté une insuffisance respiratoire de novo. Le gaz artériel confirme la présence d'une hypoxémie significative à l'air ambiant avec une PaO<sub>2</sub> à 57 mm Hg. Les tests de la fonction respiratoire, quant à eux, démontrent un syndrome obstructif léger et une diminution sévère et disproportionnée de la diffusion : VEMS 118%, VEMS/CVF 87%, DLCO 38%. Devant ce tableau clinique, une échocardiographie de contraste (test aux microbulles) et une scintigraphie pulmonaire aux macroagrégats d'albumine marqués au technétium 99m (<sup>99m</sup>Tc-MAA) sont demandées afin d'éliminer un shunt droit-gauche.

## ÉCHOCARDIOGRAPHIE DE CONTRASTE

Le test aux microbulles est un examen **qualitatif** qui permet de localiser un shunt et distinguer si celui-ci est intracardiaque ou intrapulmonaire. Cet examen confirme la présence d'un shunt droit-gauche intrapulmonaire si les microbulles, d'une taille d'environ 90 µm, apparaissent dans les cavités cardiaques gauches après quatre battements cardiaques et plus suite à leur passage dans les chambres cardiaques droites. Par ailleurs, lorsque les microbulles sont observées précocement (en moins de quatre battements cardiaques), cela confirme la présence d'un shunt droit-gauche intracardiaque.



**Figure 1 : Échocardiographie de contraste démontrant un shunt droit-gauche**  
Présence de microbulles dans les cavités cardiaques gauches cinq battements cardiaques après leur passage dans les cavités cardiaques droites, ce qui confirme la présence d'un shunt droit-gauche intrapulmonaire.

## SCINTIGRAPHIE PULMONAIRE AU <sup>99m</sup>Tc-MAA

En plus d'identifier la présence d'un shunt droit-gauche sans toutefois le localiser, cet examen de médecine nucléaire permet une analyse **quantitative** du shunt.

Chez les sujets normaux, en l'absence de per technétate libre, les macroagrégats d'albumine radiomarqués et injectés par voie intraveineuse s'embolisent au sein des artérioles précapillaires pulmonaires. Puisqu'il y a un minime risque théorique d'embolisation systémique, un nombre réduit entre 100 000 et 200 000 particules de <sup>99m</sup>Tc-MAA, mesurant entre 10 et 90 µm chacune, est injecté aux patients chez qui un shunt droit-gauche est suspecté. En présence d'un shunt droit-gauche, les MAA se retrouvent dans la circulation systémique et s'embolisent au cerveau et aux reins. La présence d'activité cérébrale est **l'indicateur le plus sensible** d'un shunt droit-gauche.

### Analyse quantitative

$$\text{Quantification du shunt droit-gauche (\%)} = \frac{(\text{comptes corps entier} + \text{bruit fond}) - \text{comptes poumons}}{(\text{comptes corps} + \text{bruit fond})} \times 100$$

Normale < 10% (absence de shunt droit-gauche)



**Figure 2 : Shunt droit-gauche présent à la scintigraphie pulmonaire au <sup>99m</sup>Tc-MAA et calcul du shunt**  
Captation extrapulmonaire des macroagrégats d'albumine marqués au technétium 99m dans le cerveau, la rate, les reins et les tissus mous confirmant un shunt droit-gauche évalué à 29% à l'analyse quantitative.

## SYNDROME HÉPATOPULMONAIRE

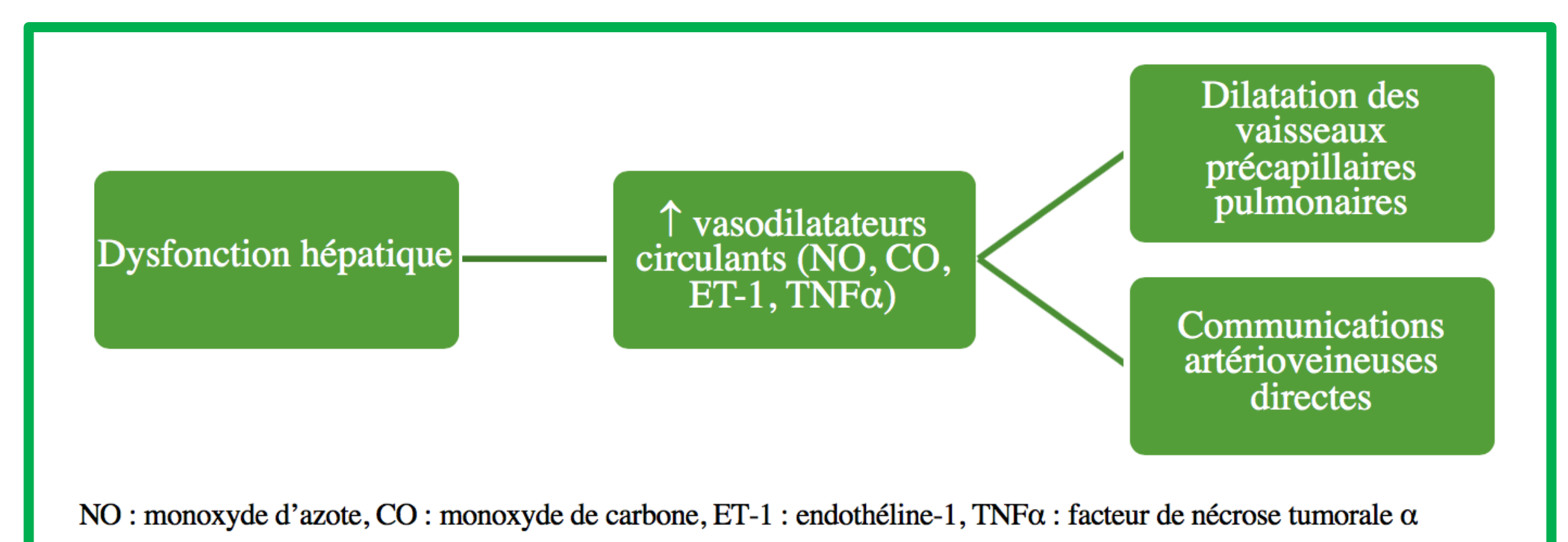
Finalement, le diagnostic porté fut un shunt droit-gauche intrapulmonaire à 29% induit par un syndrome hépatopulmonaire sévère (PaO<sub>2</sub> à 57 mm Hg).

Le syndrome hépatopulmonaire est défini par la triade suivante :

- Hépatopathie chronique avec ou sans hypertension portale
- ↑ de la différence alvéolo-artérielle > 15 mm Hg (DAAO<sub>2</sub>) avec ou sans hypoxémie
- Dilatations vasculaires intrapulmonaires (provoquant un shunt droit-gauche)

Le degré d'hypoxémie permet de déterminer la sévérité du syndrome, qui eux, ne sont pas corrélés à la sévérité de l'atteinte hépatique.

Stades de sévérité	Léger	PaO <sub>2</sub> ≥ 80 mm Hg
	Modéré	PaO <sub>2</sub> < 60-79 mm Hg
	Sévère	PaO <sub>2</sub> < 50-59 mm Hg
	Très sévère	PaO <sub>2</sub> < 50 mm Hg



**Figure 3 : Physiopathologie du shunt droit-gauche dans le syndrome hépatopulmonaire**

Les vaisseaux précapillaires pulmonaires, habituellement d'un diamètre de 8 µm, peuvent se dilater jusqu'à 150 µm. Ceci permet la visualisation du shunt droit-gauche à l'imagerie puisque les particules injectées par voie intraveineuse (microbulles et <sup>99m</sup>Tc-MAA) mesurent en moyenne 90 µm.

## TRAITEMENT ET ÉVOLUTION CLINIQUE

Le seul traitement curatif du syndrome hépatopulmonaire demeure la transplantation hépatique. Une PaO<sub>2</sub> < 60 mm Hg en présence ou non de cirrhose constitue une indication à la greffe hépatique. Par contre, il a été démontré qu'une PaO<sub>2</sub> < 50 mm Hg et qu'un shunt ≥ 20% à la scintigraphie au <sup>99m</sup>Tc-MAA sont des facteurs prédictifs majeurs de mortalité postopératoire.

Étant donné l'âge avancé de la patiente et la fibrose pulmonaire, il était irréaliste d'opter pour la greffe. Cette dernière a plutôt bénéficié d'un traitement palliatif, soit l'oxygène à domicile et la morphine au besoin.

## CAS PARTICULIER

Le cas de cette patiente fait partie des très rares cas associant le syndrome hépatopulmonaire à une pneumopathie interstitielle qui ont été décrits dans la littérature. Il devient alors très délicat de se prononcer sur la question de la greffe hépatique, puisqu'il est difficile d'établir avec certitude le pronostic lié à la maladie pulmonaire.

Toutefois, d'après l'étude d'Abrams et al., en présence d'une PaO<sub>2</sub> < 60 mm Hg, il semble que la scintigraphie pulmonaire au <sup>99m</sup>Tc-MAA distingue avec une spécificité de 100% l'hypoxémie attribuable au syndrome hépatopulmonaire. Donc dans les cas où l'hypoxémie secondaire au syndrome hépatopulmonaire est prédominante à l'atteinte pulmonaire causée par une pneumopathie, la scintigraphie pulmonaire au <sup>99m</sup>Tc-MAA pourrait orienter la conduite en faveur d'une transplantation hépatique.

Par ailleurs, il y a peu de données soutenant l'indication d'une double greffe de foie et de poumons chez ces patients.

## POINTS-CLÉS

	Imagerie pour évaluer un shunt droit-gauche	
	Échocardiographie de contraste	Scintigraphie pulmonaire au <sup>99m</sup> Tc-MAA
<b>Spécificité</b>	-	+
<b>Sensibilité</b>	+	-
<b>Particularité</b>	Qualitatif	Quantitatif (N < 10%)
<b>Shunt droit-gauche +</b>	Microbulles dans les cavités cardiaques gauches (si après ≥ 4 battements, shunt intrapulmonaire)	Captation extrapulmonaire au cerveau (indicateur le plus sensible) et des reins
<b>Examens complémentaires !</b>		

## RÉFÉRENCES

- 1 ABRAMS Gary A., Navin C. NANDA, Eva V. DUBOVSKY, Michael J. KROWKA et Michael B. FALLON (1998), « Use of Macroaggregated Albumin Lung Perfusion Scan to Diagnose Hepatopulmonary Syndrome : A New Approach », *Gastroenterology*, vol. 114, n° 2, p. 305-310.
- 2 BENNETT Paige et Umesh D. OZA (2016), « Right-to-Left Shunt », *Diagnostic Imaging Nuclear Medicine*, Philadelphie, Elsevier, 2<sup>e</sup> édition, p. 20-21.
- 3 CADRANEL J. et C. TAILLE' (2004), « Prise en charge thérapeutique du syndrome hépatopulmonaire », *Revue des Maladies Respiratoires*, vol. 21, n° 3, p. 608-620.
- 4 ITO Kimiteru, Kyoko KURIHARA, Akihiko ISHIBASHI, Miyako MOROOKA, Takuya MITSUMOTO, Ryogo MINAMIMOTO et Kazuo KUBOTA (2011), « Cut-off value for normal versus abnormal right-to-left shunt percentages using <sup>99m</sup>Tc-macroaggregated albumin », *Nuclear Medicine Communications*, vol. 32, n° 10, p. 936-940.
- 5 MACDONALD Anita et Steven BURRELL (mars 2009), « Infrequently Performed Studies in Nuclear Medicine : Part 2 », *Journal of Nuclear Medicine Technology, Society of Nuclear Medicine and Molecular Imaging*, vol. 37, n° 1, p. 132-143.
- 6 MAZZA-STALDER J. et A. SAUTY (novembre 2003), « Le syndrome hépatopulmonaire (SHP) », *Revue Médicale Suisse*, vol. 1, n° 2458.
- 7 SURASI Devaki Shilpa, Padma MANAPRAGADA et Pradeep BHAMBHAVANI (2015), « Lung perfusion imaging in hepatopulmonary syndrome using <sup>99m</sup>Tc macroaggregated albumin », *Journal of Nuclear Cardiology*, vol. 22, n° 3, p. 586-588.
- 8 TERCÉ G., L. STERVINOU-WEMEAU, S. LEROY, A.L. HACHULLA-LEMAIRE et B. WALLAERT (2010), « Syndrome hépatopulmonaire et pneumopathie interstitielle diffuse idiopathique », *Revue des Maladies Respiratoires*, vol. 27, n° 9, p. 1114-1118.
- 9 ZIESSMAN Harvey A., Janis P. O'MALLEY, James H. THRALL et Frederic H. FAHEY (2014), « Pulmonary System », *The Requisites : Nuclear Medicine*, Philadelphie, Elsevier, 4<sup>e</sup> édition, p. 204-226.