

Imagerie de l'atrésie pulmonaire à septum ouvert à l'aire du scanner multibarettes

Imaging of pulmonary atresia with ventricular septal defect with 64-mdct

H. Mizouni*, F.Ghdira**, H. Riahi*, M. Mahmoud*, F. Ouarda***, A. Khayati**, E. Menif*.

*: Service de Radiologie. Centre Hospitalo Universitaire La Rabta, Tunis, Tunisia.

** : Service de Chirurgie Cardio Vasculaire. Centre Hospitalo Universitaire La Rabta, Tunis, Tunisia.

***: Service de Cardio Pédiatrie. Centre Hospitalo Universitaire La Rabta, Tunis, Tunisia.

Université de Tunis El Manar

Résumé

La prise en charge et le pronostic de l'atrésie pulmonaire à septum ouvert (APSO) dépendent essentiellement de la morphologie des artères pulmonaires et des sources d'apport artériel pulmonaire. L'échocardiographie est l'examen à réaliser de première intention dans l'exploration des APSO. Cependant, elle peut être limitée dans l'étude des structures vasculaires extra cardiaques et des montages chirurgicaux. Grâce aux développements récents en tomодensitométrie et notamment à la rapidité d'acquisition et aux possibilités de reconstruction 2D et 3D offertes, le scanner est devenu un moyen d'exploration supplémentaire des APSO. Sa principale limite est son caractère irradiant.

Cet article se propose d'illustrer l'intérêt du scanner multi détecteurs dans l'évaluation de la vascularisation artérielle pulmonaire et des anomalies associées ainsi que dans l'évaluation post opératoire.

Mots-clés

Cardiopathie
Congénitale, Atrésie
Pulmonaire,
Echocardiographie,
Cathétérisme Cardiaque,
Tomodensitométrie,
Chirurgie Cardiaque.

Summary

The management of pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA-VSD) is largely determined by the morphology of pulmonary arteries and the extracardiac sources of pulmonary blood supply.

Echocardiography is typically the initial imaging technique used for PA-VSD; however, some thoracic regions are beyond the imaging scope of echocardiography, particularly after surgical revision. The recent developments in multi detector computed tomography (CT) techniques are characterized by faster speed, longer anatomic coverage and a lower radiation dose. MDCT can be used to obtain isotropic volume data, and high-quality two- and three-dimensional multiplanar reformatted images. MDCT plays an important supplementary role in the evaluation of patients with this condition. The main limitation of MDCT is radiation.

This article shows, through a series of illustrative cases, the usefulness of MDCT to describe the anatomic variations in pulmonary arterial circulation and other associated anomalies, and to describe the postoperative evaluation of this condition.

Keywords

Congenital Heart
Disease, Pulmonary
Atresia,
Echocardiography,
Cardiac Catherisation,
Computed Tomography,
Cardiac Surgery.

Correspondance

Habiba Mizouni

Service de Radiologie.

Centre Hospitalo Universitaire La Rabta

1007 Jebbari, Tunis, Tunisia

Tel: 00 216 98 24 94 50

Fax: 00 216 71 56 22 17

Email: habiba_mizouni@yahoo.fr

INTRODUCTION

L'atrésie pulmonaire à septum inter ventriculaire ouvert (APSO) est une cardiopathie congénitale complexe qui associe une large communication inter ventriculaire (CIV), une dextroposition aortique, une hypertrophie du ventricule droit (VD) et une atrésie de l'infundibulum pulmonaire (1).

Elle constitue 2p.100 de l'ensemble de cardiopathies congénitales (2). La vascularisation pulmonaire dépend de la présence ou non d'artères pulmonaires natives, de l'apport systémique assuré essentiellement par un canal artériel persistant ou par des collatérales aorto pulmonaires (3).

L'échographie est l'examen de choix dans le diagnostic et le bilan des cardiopathies congénitales. Cependant, l'échographie surtout chez les grands enfants peut être gênée par l'interposition de structures osseuses. Elle peut être limitée dans l'étude des structures vasculaires extra cardiaques, du parenchyme pulmonaire et des montages chirurgicaux. (4). Le cathétérisme cardiaque avec injections sélectives peut être requis dans le bilan pré opératoire des APSO (5). En plus des données anatomiques, le cathétérisme fournit des informations hémodynamiques et physiologiques et constitue le premier temps d'une intervention per cutanée. L'angiographie est cependant un examen invasif, non dénué de complications, nécessitant une ponction artérielle et le recours à l'anesthésie (6).

Grâce à leur rapidité d'acquisition et aux possibilités de post traitement, les scanners modernes multi détecteurs permettent désormais de réaliser une cartographie pré opératoire des APSO.

Une attention particulière doit être apportée à la dose d'irradiation dans cette population pédiatrique. Les paramètres d'acquisition doivent être adaptés au poids du patient. L'anesthésie générale, le jeûne et la synchronisation à l'électrocardiogramme (ECG) ne sont pas nécessaires. Une injection de produit de contraste intraveineux iodé de basse osmolarité, non ionique est nécessaire à la dose de 1.5 ml/kg.

Le but de notre article est d'illustrer l'intérêt du scanner multi détecteurs dans l'évaluation pré et post opératoire des patients porteurs d'APSO.

IMAGERIE SCANOGRAPHIQUE PRE OPERATOIRE DES APSO

La réalisation d'une cartographie complète de la vascularisation artérielle pulmonaire dans les APSO est un temps capital de leur bilan. Ce sont les données de cette étude qui conditionnent l'opérabilité des patients et le choix des techniques à mettre en œuvre. Le scanner permet:

L'évaluation des artères pulmonaires : Le scanner multi détecteurs est aujourd'hui un examen dont la fiabilité est clairement démontrée dans l'évaluation des artères pulmonaires, permettant de préciser :

-La présence ou non d'une confluence artérielle pulmonaire : Dans les mauvaises formes, il est primordial de ne pas méconnaître une artère pulmonaire centrale. Cette mouette, aussi minuscule soit-elle ; est précieuse car elle peut servir de tuteur à partir duquel le chirurgien tentera de reconstruire séquentiellement un arbre artériel.

-Le calibre du tronc de l'artère pulmonaire, des artères pulmonaires droite et gauche de façon précise sur des coupes strictement orthogonales à l'axe du vaisseau.

-La détection des sténoses et en précise le nombre, siège, longueur et sévérité.

L'étude des collatérales systémico-pulmonaires (Fig. 1 et fig. 2) : Le scanner multi barettes permet d'avoir une cartographie exacte de ces collatérales: leurs origines, trajets, terminaisons intra-pulmonaires et la présence éventuelle de dilatations anévrysmales ou de sténoses à leurs niveaux (7).



Figure n°1 : Reconstruction 3D en volume rendering montrant la présence d'une confluence pulmonaire, des artères pulmonaires hypoplasiques (tête de flèche) reprises par des MAPCA (flèche).



Figure n°2 : Reconstructions en 3D VR: Sténose à l'origine d'une grosse MAPCA droite (tête de flèche).

La persistance d'un canal artériel (Fig. 3) : Le canal artériel quand il est présent constitue une source importante d'apport artériel. Dans ce cas, le plus souvent, les artères pulmonaires natives sont bien développées de bon calibre, la distribution artérielle pulmonaire est normale sans mise en évidence de collatérales systémico-pulmonaires. Il existe un fort risque de sténose au niveau des artères pulmonaires au niveau de l'insertion du canal artériel.



Figure n°3 : Reconstructions en 3D VR : Les artères pulmonaires natives sont présentes et sont suppléées par la persistance du canal artériel (tête de flèches) : APSO de Type A. A noter la sténose sur la terminaison du canal artériel.

La distribution artérielle pulmonaire : Avant une correction chirurgicale majeure, une cartographie de la vascularisation artérielle doit être réalisée en précisant l'apport artériel pour chaque segment. Si une partie du poumon est vascularisée à la fois par des collatérales systémico-pulmonaires et des artères pulmonaires natives, la ligature des collatérales systémico-pulmonaires pourra être réalisée. Si en revanche, un segment pulmonaire est exclusivement alimenté par des collatérales systémico-pulmonaires, alors une unifocalisation sera réalisée.

Les anomalies Aortiques : Le scanner multi barrettes permet une étude fiable des anomalies aortiques qui peuvent être associées à une APSO (8). Ces anomalies sont importantes à considérer car peuvent modifier l'approche chirurgicale notamment avant la réalisation d'un shunt.

Les anomalies coronaires : Ces anomalies peuvent être de différents types : une naissance anormale des artères coronaires droite ou gauche depuis le sinus coronaire contre latéral, naissance haute des artères coronaires, naissance aberrante de l'artère inter ventriculaire antérieure à partir de l'artère coronaire droite (9). L'important est de détecter une artère coronaire droite

ou gauche, barrant l'infundibulum. La recherche de ces anomalies coronaires sur un angio scanner réalisé dans un but pré opératoire doit être systématique. La sensibilité dans la recherche d'anomalies congénitales des artères coronaires du scanner multi barrettes réalisée avec synchronisation au rythme cardiaque avoisine les 100% (10). Même s'il est limité dans l'étude en distalité des artères coronaires, le scanner 64 barrettes réalisé sans synchronisation à l'ECG permet une identification fiable de l'origine et du trajet des principales artères coronaires (11).

IMAGERIE SCANOGRAPHIQUE POST OPERATOIRE DES APSO

Les APSO avec un bel arbre artériel pulmonaire sont habituellement réparables complètement par la chirurgie. Ailleurs le pronostic est beaucoup plus aléatoire. La cure complète n'est pas toujours possible et il faut se contenter de gestes palliatifs plus au moins complexes, associant la réalisation de shunts systémico-pulmonaires et des procédures de cathétérisme interventionnel séquentielles.

Il existe plusieurs types de shunts systémico-pulmonaires avec deux possibilités d'apport : soit par une artère systémique, soit par voie antérograde à partir d'une ou des veine(s) cave(s). Les anastomoses de Blalock-Taussig sont le plus utilisés.

L'anastomose de Blalock-Taussig classique entre l'artère sous-clavière et l'artère pulmonaire homolatérale et l'anastomose de Blalock-Taussig modifiée où un greffon de matériau synthétique (tube de Gore Text en polytétrafluoroéthylène (PTFE)) est interposé entre ces vaisseaux. (12, 13)

Les complications post opératoires des shunts (sténoses, thromboses et distorsion de l'artère pulmonaire au site d'insertion du shunt) sont facilement diagnostiquées grâce au scanner multi-coupes (14, 15) (Fig. 4,5,6).

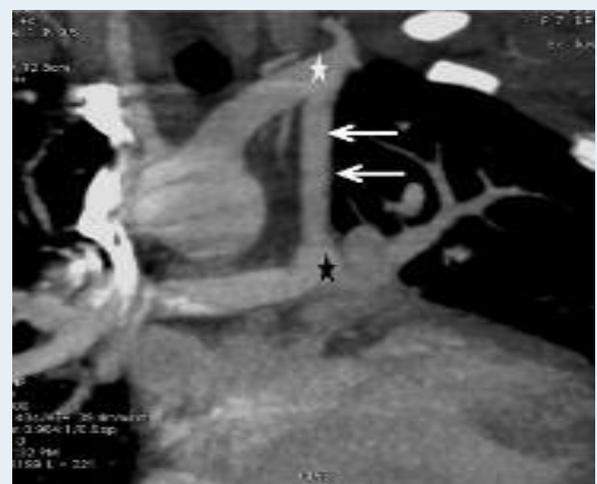


Figure n°4 : Reconstructions coronale en MIP chez un enfant de 7ans atteint d'APSO opéré avec réalisation d'un shunt type Blalock-Taussig (flèche blanche) entre l'artère sous Clavière gauche (étoile blanche) et l'artère pulmonaire gauche (étoile noire).



Figure n°5 : Reconstruction curvilignes chez un nourrisson de 4 mois : Thrombose du shunt type Blalock-Taussig (flèche)



Figure n°6 : Reconstructions coronale oblique en MIP: sténose de la terminaison du shunt Blalock-Taussig (flèche)

LIMITES DU SCANNER : L'irradiation délivrée au patient est une limite importante à considérer à l'usage du scanner particulièrement à un âge pédiatrique. Même s'il n'existe pas d'étude épidémiologique à large échelle et avec le recul nécessaire concernant le risque réel de cancers radio induits, de véritables efforts doivent être

fournis pour minimiser l'irradiation des populations pédiatriques. Plusieurs moyens techniques sont à notre disposition pour diminuer la dose délivrée au patient sans dégrader la qualité de l'examen. Il est important de réduire le champ d'acquisition au maximum, d'adapter le kilovoltage et les milliampères au morphotype du patient et d'éviter de recourir à des acquisitions avec synchronisation au rythme cardiaque (16).

La tomodensitométrie multi-coupes sans synchronisation cardiaque ne permet pas une étude satisfaisante des structures intracardiaques (valves, oreillettes et ventricules) et ceci à cause des artefacts de mouvement. Le scanner n'offre qu'une étude purement morphologique et ne donne pas de renseignements sur les gradients de pressions, la fonction ventriculaire, la fraction d'éjection, fuite valvulaire et la cinétique de la paroi ventriculaire.

IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNÉTIQUE

Du fait de son caractère non irradiant, son excellent contraste spontané, son approche fonctionnelle et la possibilité d'étude multi planaire, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut constituer une alternative intéressante dans l'exploration des cardiopathies congénitales en général et des APSO en particulier. L'IRM fournit des informations à la fois fonctionnelles et morphologiques.

La séquence dynamique est indispensable pour l'analyse de la contraction globale et segmentaire ainsi que pour le calcul de la masse et volume ventriculaires. L'IRM, en utilisant la vélocimétrie dans le tronc de l'artère pulmonaire est maintenant reconnue comme la méthode de référence pour estimer l'insuffisance pulmonaire. Les séquences d'angiographie permettent une évaluation multi planaire des artères pulmonaires, établit une cartographie des collatérales aorto-pulmonaires et analyse l'aorte thoracique (17).

Toutefois, comme dans toutes les explorations pédiatriques en IRM, il peut s'avérer nécessaire de recourir à la sédation, voire à l'anesthésie générale. Elle ne peut être réalisée chez les patients insuffisants cardiaques et respiratoires qui ne peuvent pas supporter une position couchée prolongée et de longues apnées. Son coût élevé, sa faible disponibilité, la présence de multiples contre indications telles que la présence d'implants métalliques, de pacemaker, ou la claustrophobie sont aussi des limites non négligeables.

CONCLUSION

Le scanner est d'un grand intérêt dans le diagnostic et le suivi des cardiopathies congénitales en complément à l'échocardiographie et de plus en plus comme une alternative à l'angiographie.

L'échocardiographie, grâce à son excellente résolution et sa simplicité, est la technique d'exploration à réaliser

de première intention. L'angiographie est rarement utilisée dans un but uniquement diagnostique.

Actuellement, des informations supplémentaires sur l'anatomie cardiaque des enfants et jeunes adultes peuvent être apportées par l'IRM et le scanner. Le choix

de la technique scanner versus IRM dépend de la disponibilité du matériel, l'expérience de l'équipe et de la coopération du patient.

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt

REFERENCES

1. Tchervenkov CI, Roy, N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia–ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 2000; 69:S97-S105
2. Depuis C, Kachner J, Freedom M, Davignon A. *Cardiologie pédiatrique 2ème édition Médecine-Sciences*. Flammarion.
3. Diethelm E, Soto B, Nath PH, Barger LM, Kirklin JK. The pulmonary vascularity in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *RadioGraphics* 1985; 5:243-254
4. Smyllie JH, Sutherland GR, Keeton BR. The value of Doppler color flow mapping in determining pulmonary blood supply in infants with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14:1759-1765
5. Greil GF, Kuettner A, Schoebinger M, et al. Visualization of peripheral pulmonary artery stenosis using high resolution multidetector computed tomography. *Vasc Med* 2005; 10:235-236.
6. Rouault F. Cathétérisme cardiaque, angiographies du petit enfant et de l'enfant. *Encycl Méd Chir, Cardiologie*, 11-940-A-95, 2003, 9 p
7. Greil GF, Schoebinger M, Kuettner A, et al. Imaging of aortopulmonary collateral arteries with high-resolution multi-detector CT. *Pediatr Radiol* 2006; 36:502-509
8. Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF, Gutierrez FR, Bhalla S, and Fallah JH. MDCT evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young adults: comparison of axial, multiplanar, and 3D images. *AJR* 2004; 182:777-784
9. Bharati S, Paul MH, Idriss FS, Potkin RT, Lev M. The surgical anatomy of pulmonary atresia with ventricular septal defect: pseudotruncus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69:713-721
10. Manghat NE, Morgan-Hughes GJ, Marshall AJ, Roobottom CA. Multidetector row computed tomography: imaging congenital coronary artery anomalies in adults. *Heart* 2005; 91:1515-1522
11. Rajeshkannan R, Moorthy S, Sreekumar KP, Ramachandran PV, Kumar RK, Remadevi KS. Role of 64-MDCT in evaluation of pulmonary atresia with ventricular septal defect. *AJR Am J Roentgenol*. 2010; 194:110-8
12. Rodefeld MD, Reddy VM, Thompson LD, et al. Surgical creation of aortopulmonary window in selected patients with pulmonary atresia with poorly developed aortopulmonary collaterals and hypoplastic pulmonary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123:1147-1154
13. Chauvaud S. Tétralogie de Fallot: généralités. *Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales - Thorax*, 2003; 42-800.
14. Siegel MJ, Bhalla S, Gutierrez FR, Billadello JB. MDCT of postoperative anatomy and complications in adults with cyanotic heart disease. *AJR* 2005; 184:241-247
15. Spevak PJ, Johnson PT, Fishman EK. Surgically corrected congenital heart disease: utility of 64-MDCT. *AJR* 2008; 191:854-861
16. Brenner DJ, Hall EJ. Computed tomography: an increasing source of radiation exposure. *N Engl J Med* 2007; 357:2277-2284
17. Prasad SK, Soukias N, Hornung T, et al. Role of magnetic resonance angiography in the diagnosis of major aortopulmonary collateral arteries and partial anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation* 2004; 109:207-214.