

traitement d'une dysfonction diaphragmatique

Dr Capucine Morélot-Panzini

Service de Pneumologie et Réanimation Médicale, Département R3S
Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière Charles Foix

UMR_S 1158
Neurophysiologie Respiratoire Expérimentale et Clinique
Université Paris 6 Pierre et Marie Curie
Paris, France



R3S



liens d'intérêts

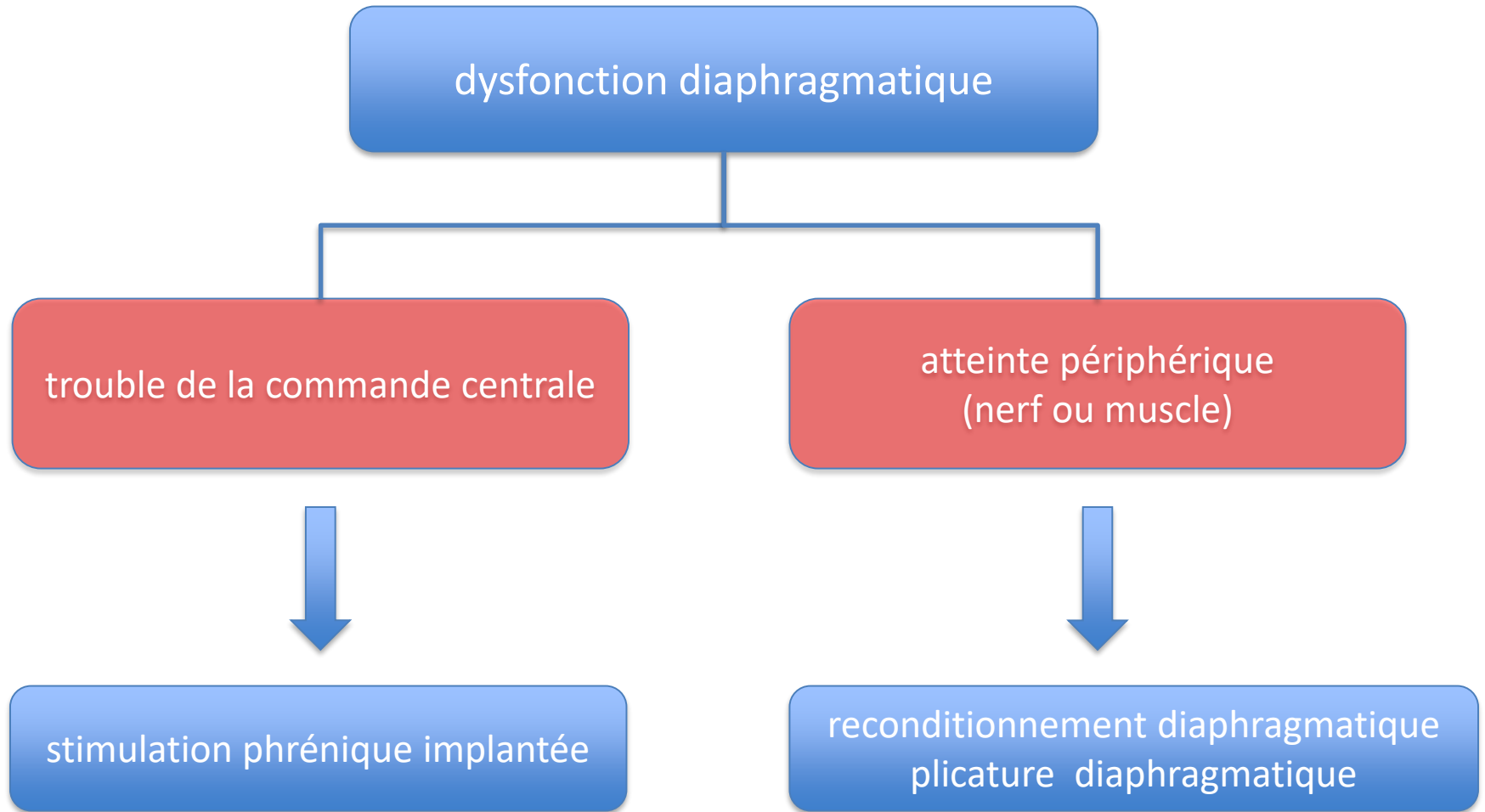
J'ai actuellement, ou j'ai eu au cours des deux dernières années, une affiliation ou des intérêts financiers ou des intérêts de tout ordre avec les sociétés commerciales suivantes en lien **avec la santé**

- Novartis
- Astra Zeneca
- Chiesi
- Boehringer Ingelheim
- ADEP
- Philips
- SOS oxygène

plan

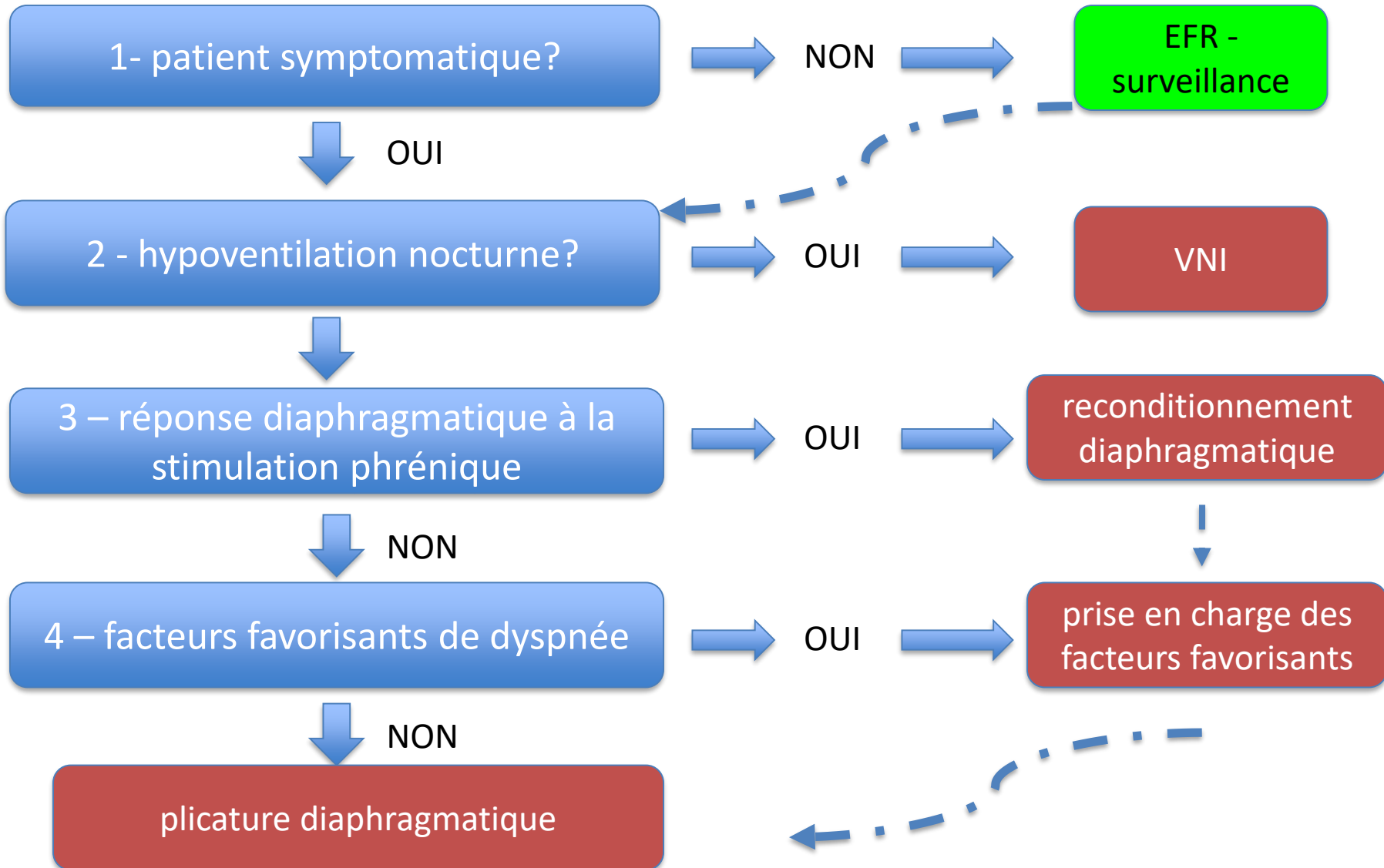
1. stratégie thérapeutique
2. suppléance ventilatoire
3. reconditionnement diaphragmatique
4. plicature diaphragmatique
5. stimulation phrénique implantée

stratégie thérapeutique

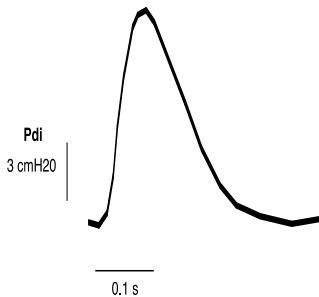
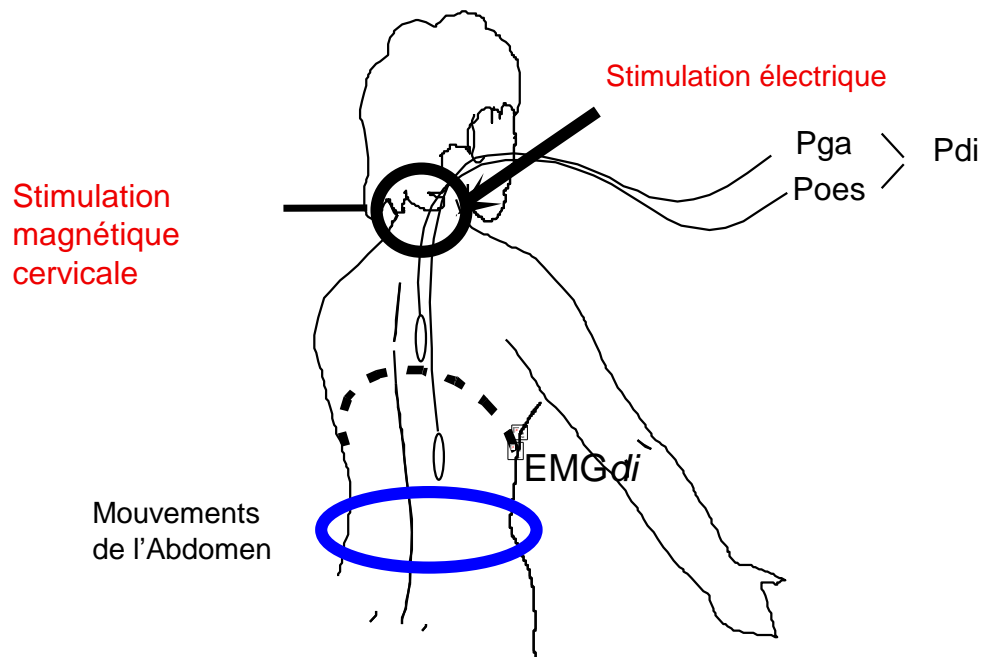


stratégie thérapeutique

Mise en évidence d'une ascension de coupole diaphragmatique



stratégie thérapeutique



$Pdi < 20 \text{ cmH}_2\text{O}$



dysfonction diaphragmatique

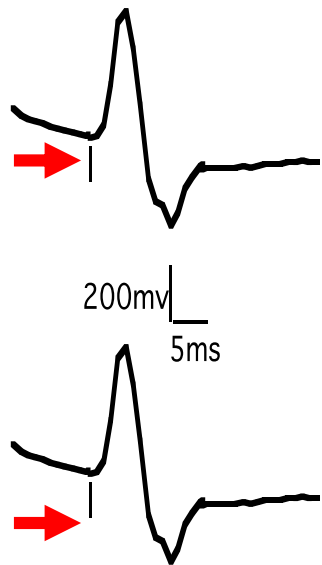
$Pdi < 10 \text{ cmH}_2\text{O}$



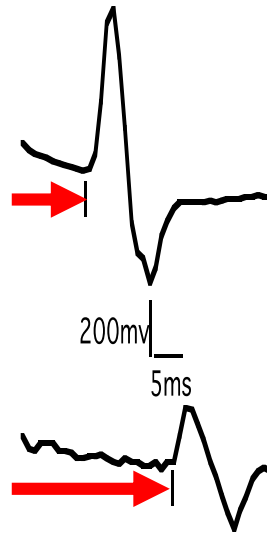
recherche d'une hypoventilation nocturne : PSG +++

stratégie thérapeutique

lésion phrénique
incomplète

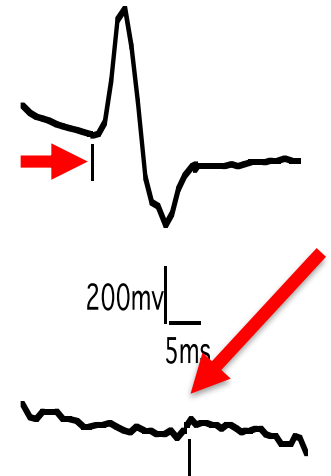


lat ES \leq 8,5 ms
lat CMS \leq 6,5 ms



reconditionnement
diaphragmatique

lésion phrénique
complète



pas de reconditionnement
plicature?

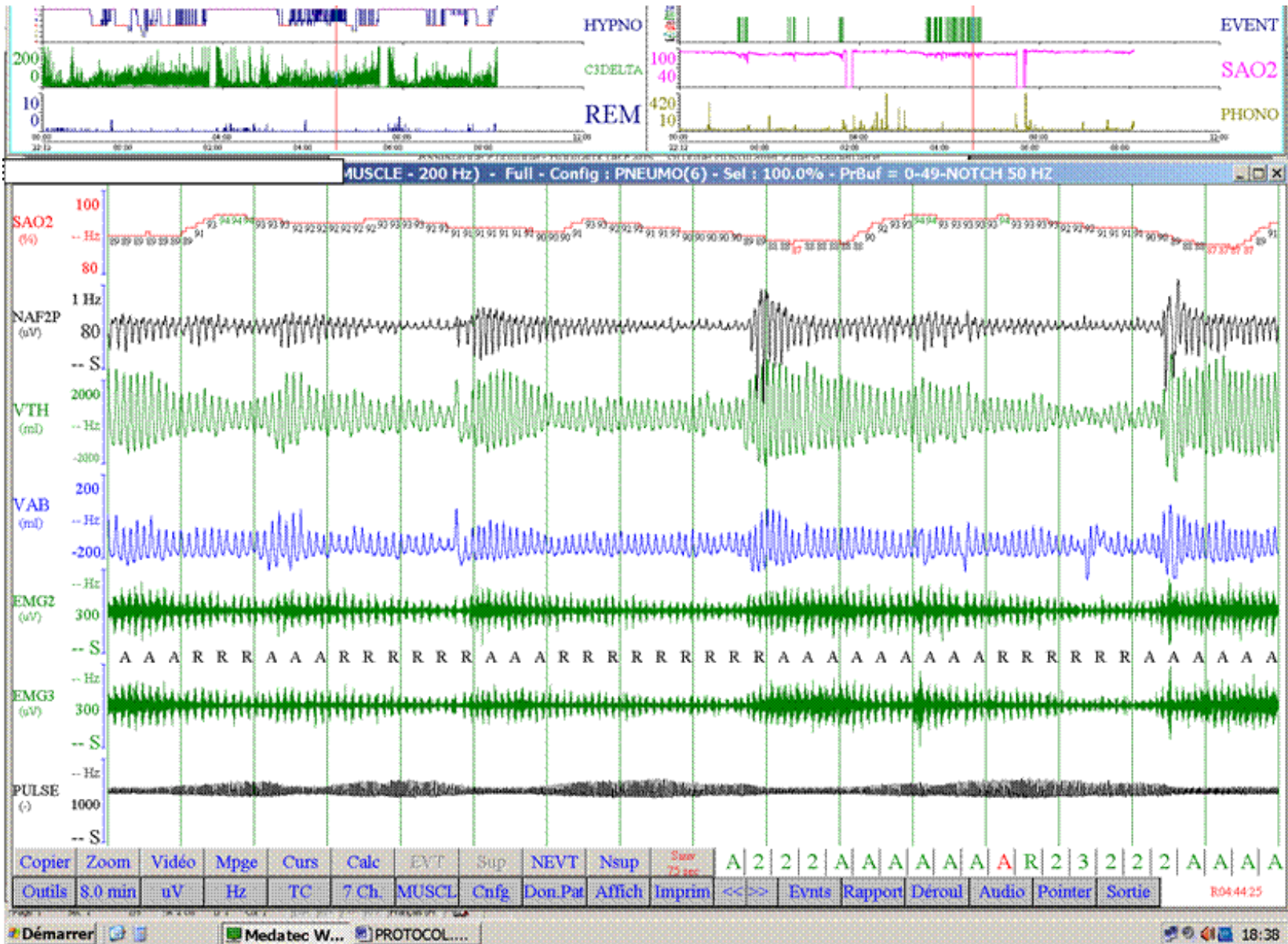
suppléance ventilatoire



indication d'une VNI nocturne :

- symptômes de :
 - ✓ dysfonction diaphragmatique : orthopnée ++
 - ✓ symptômes d'hypoventilation nocturne : dyssomnie avec réveils nocturnes, céphalées matinales, somnolence excessive
- hypoventilation alvéolaire diurne : $\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$
- désaturations nocturnes : $\text{SpO}_2 < 90\%$ pendant 10% du temps d'enregistrement – reflet de l'hypoventilation nocturne
- capnographie nocturne pathologique: $\text{PtcCO}_2 \geq 50 \text{ mmHg}$ pendant 10% du temps d'enregistrement
- **à suspecter devant $\text{Pdi} < 10 \text{ cmH}_2\text{O}$**

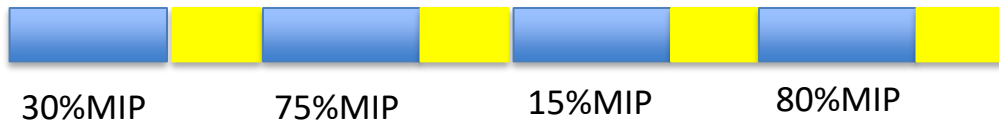
suppléance ventilatoire



reconditionnement diaphragmatique

reconditionnement diaphragmatique

- lésions phréniques en post-opératoire de chirurgie cardiaque (110/605 patients)
 - ✓ pontage coronarien (n=88)
 - ✓ remplacement valvulaire (n=9)
 - ✓ association des 2 chirurgies (n=13)
- protocole de réentraînement : IMT (Threshold loading))



quotidiennement pendant 1 an



reconditionnement diaphragmatique



- amélioration de la mobilité diaphragmatique radiologique à 12 mois (77,78% vs 12,5%)
- amélioration des pressions inspiratoires dès 3 mois

Maximal inspiratory pressure, cmH₂O			
	IMT group	Control group	<i>P</i>
Baseline	-68.0 ± 24.9	-58.7 ± 27.3	.233
3 mo	-84.3 ± 27.7	-64.4 ± 30.3	.025
6 mo	-94.4 ± 35.5	-66.8 ± 26.1	.008
12 mo	-102.7 ± 25.3	-80.3 ± 31.4	.019

- amélioration de la dyspnée à 6 mois et 12 mois (réduction mMRC : -2 ± 0,6 vs -0,3 ± 0,2 à 6 mois)
- amélioration des activités quotidiennes

reconditionnement diaphragmatique



- quel bénéfice dans les maladies neuromusculaires?
- maladie de Pompe substituée (adultes)
- protocole :
 - ✓ 2 séances de 15 min/j - 5 jours/sem – 8 semaines
 - ✓ 30% MIP, augmentation de 2 cmH₂O par semaine
- amélioration de la pression inspiratoire maximale
- pas d'effet sur la CV
- pas d'effet sur la qualité du sommeil
- pas d'effet sur questionnaire de qualité de vie à l'exception de l'isolement social ... amélioration de la dyspnée non mesurée dans cette étude ?

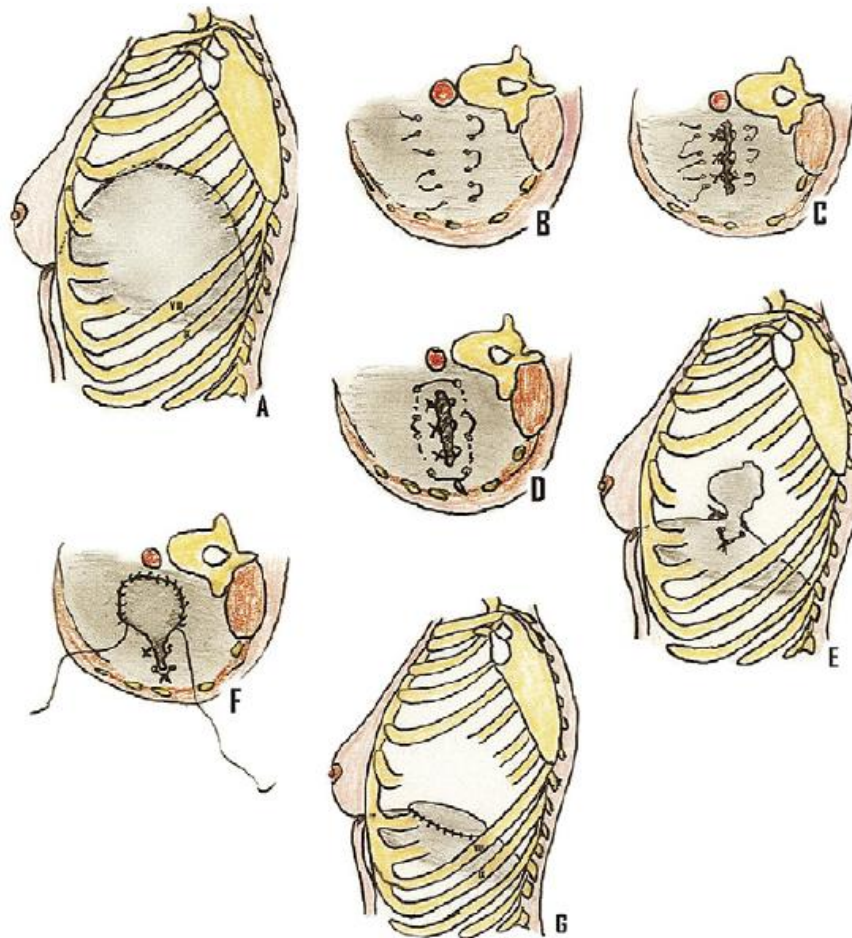
plicature diaphragmatique

plicature diaphragmatique - indications

- indication : éventration ou paralysie diaphragmatique
 - ✓ symptomatique : dyspnée positionnelle (***antépnée, ortopnée, dyspnée à l'immersion***)
 - ✓ sans espoir de récupération : explo +++
 - ✓ sans facteur favorisant
 - ✓ bascule médiastinale controlatérale (trouble du rythme cardiaque)
- contre-indications :
 - ✓ facteur favorisant : obésité +++, BPCO
 - ✓ syndrome de Parsonage-Turner : potentiel de récupération tardif(à rediscuter très à distance > 2 ans – *Odell, Ann Thorac Surg, 2011*)
 - ✓ carcinose pleurale

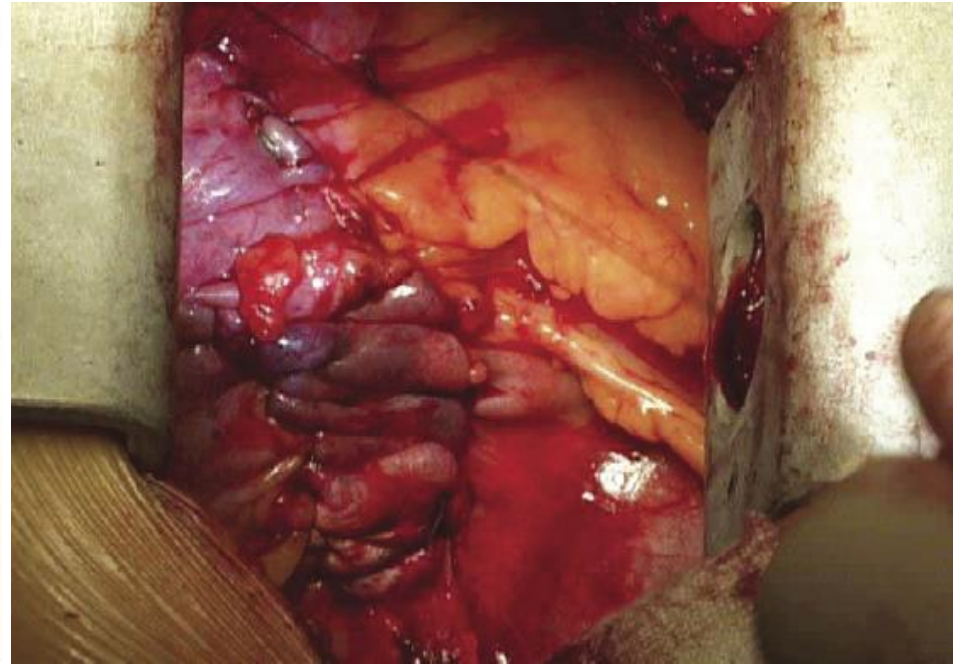
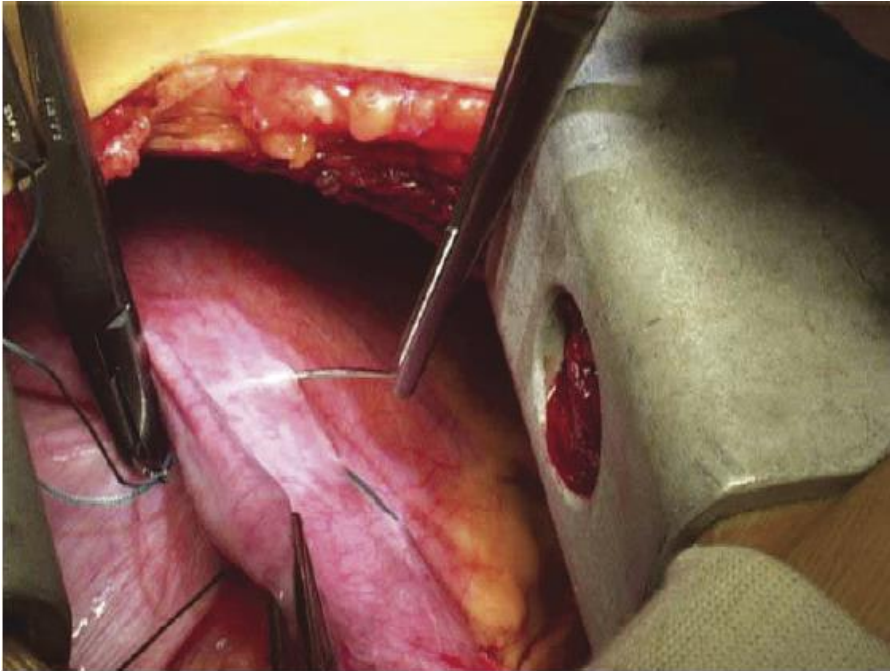
plicature diaphragmatique - technique

- objectif : remise en tension du muscle distendu
- par mini-thoracotomie (ou thoracoscopie)



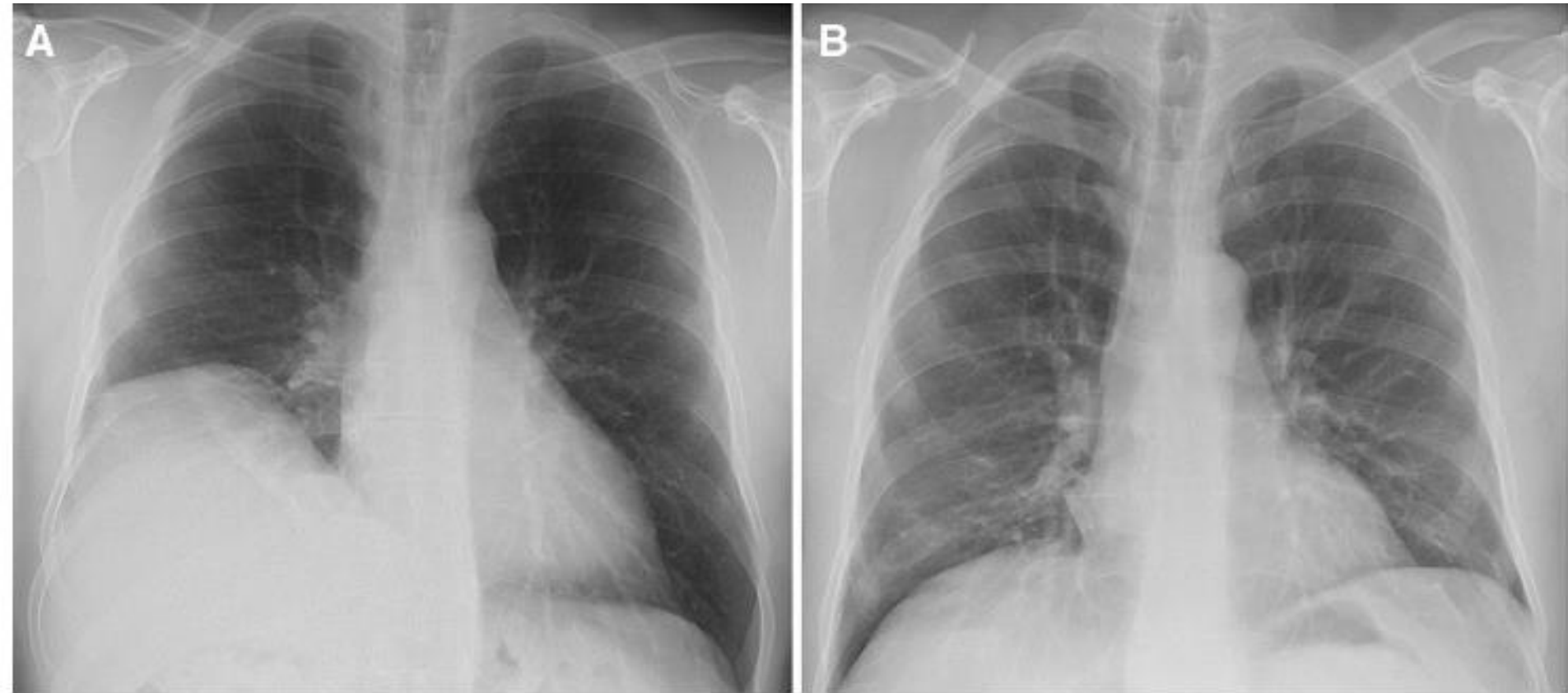
plicature diaphragmatique - technique

- objectif : remise en tension du muscle distendu
- par mini-thoracotomie (ou thoracoscopie)



plicature diaphragmatique - technique

- objectif : remise en tension du muscle distendu
- par mini-thoracotomie (ou thoracoscopie)





plicature diaphragmatique - résultats

- amélioration de la dyspnée : 96 – 100%
- amélioration fonctionnelle respiratoire :
CVF augmentation de 17 à 40%
- sevrage de la PPC dans certaines séries

Auteurs	Résultats immédiats	Résultats tardifs		
	Amélioration des symptômes	Nombre de patients	Délai	Amélioration dyspnée (%)
McNamara et al. [1]	92 %	/	/	/
Wright et al. [24]	100 %	7	4 à 56 mois	100
Graham et al. [10]	100 %	6	5 à 7 ans	100
Ribet et Linder [4]	100 %	11	3 mois à 18 ans	100
Simanski et al. [25]	100 % ↘ dyspnée 25 % sevrage	7	11 à 114 mois	100
Higgs et al. [26]	95 %	15	7 à 14 ans (moyenne 7)	87
Mouroux et al. [27]	100 % 100 % sevrage	6	> 5 ans	100
Freeman et al. [28]	100 %	/	/	/
Versteegh et al. [11]	100 %	17	4,9 ans (1,2–8,7)	100

plicature diaphragmatique - complications

Auteurs, année	n	Âge moyen (extrêmes)	Symptôme respiratoire (%)	Voie d'abord	Mortalité (%)
McNamara et al., 1968 [1]	13	48 (4–/)	70	TPL	0
Wright et al., 1985 [24]	7	53 (37–67)	100	TPL	0
Graham et al., 1990 [10]	17	54 (28–74)	100	TPL	0
Ribet et Linder, 1992 [4]	11	43 (18–57)	100	TPL 10Laparotomie 1	0
Simanski et al., 2002 [25]	11	65 (37–76)	100 (dont IVA n = 4)	TLL	9 (1/4 IVA)
Higgs et al., 2002 [26]	19	55 (24–73)	100	TPL	0
Mouroux et al., 2005 [27]	12	57,7	100 (dont IVA, n = 2)	VATS	0
Freeman et al., 2006 [28]	25	49	100	VATS (3 conversions)	0
Versteegh et al., 2007 [11]	22	62 (37–89)	100	TLL	13,6

TPL: thoracotomie postéro-latérale; TLL: thoracotomie latérale limitée; IVA: intubation avec ventilation assistée; VATS: minithoracotomie vidéo assistée.

- mortalité : 0 à 13% **attention aux co-morbidités**
- morbidité : douleur chronique – 2 à 18%

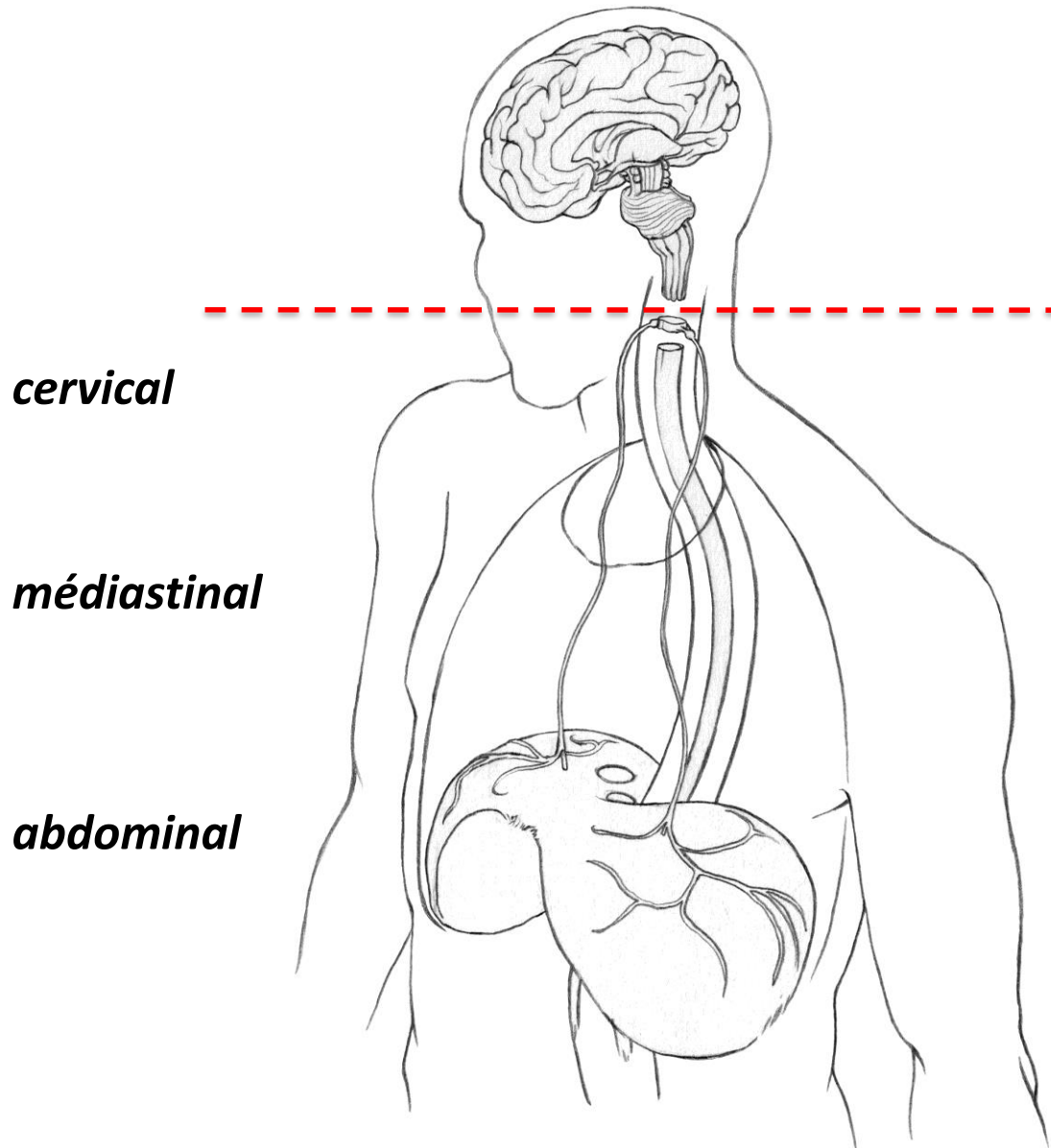
quand la proposer?

- ✓ lésion phrénique sans potentiel de récupération et symptomatologie invalidante : **sans délai**

- ✓ lésion phrénique partielle ou éventration : **à distance**
 1. prise en charge des facteurs favorisants
 2. reconditionnement diaphragmatique
 3. évaluation du potentiel évolutif : 2 EMG diaphragmatiques à 6-12 mois d'intervalle

stimulation phrénique implantée

stimulation phrénique - indications



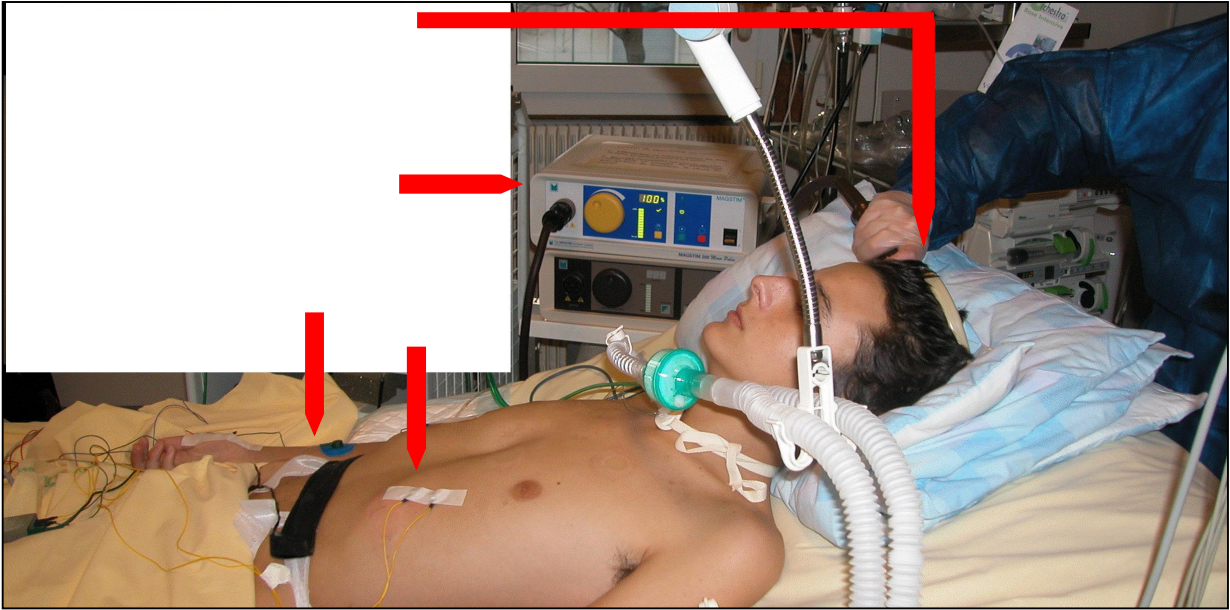
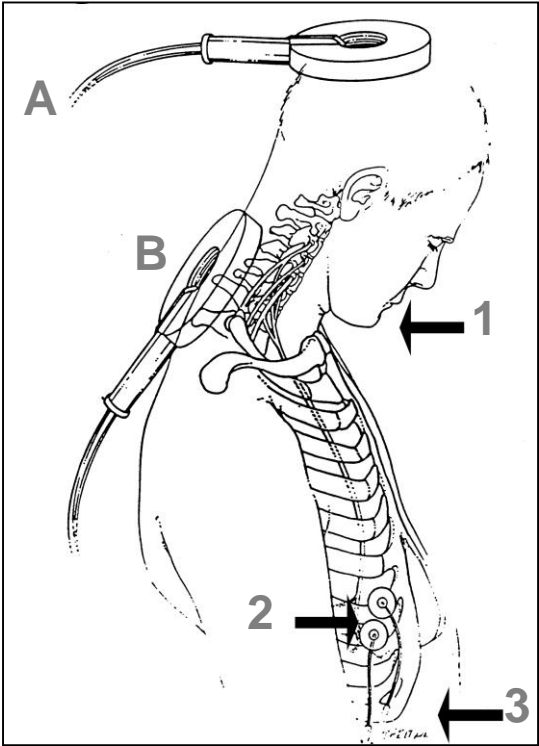
**1- hypoventilation
alvéolaire centrale**
*congénitale ou acquise
permanente ou intermittente*

**2- lésions médullaire cervicales
hautes (au-dessus de C4)**

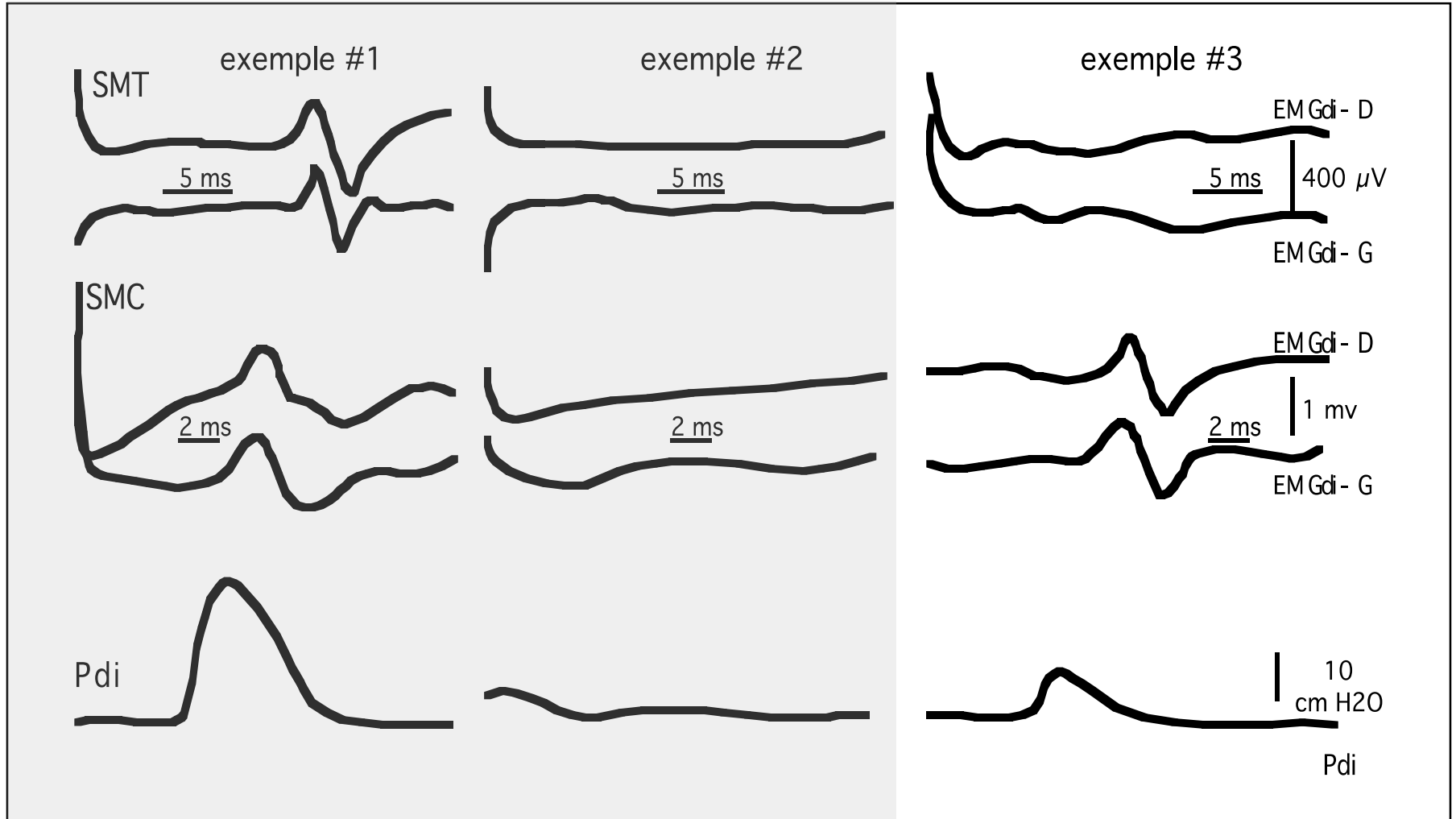
**avec une réponse
diaphragmatique à la
stimulation phrénique
diagnostique**

~ 10 patients / an en France

stimulation phrénique - indications



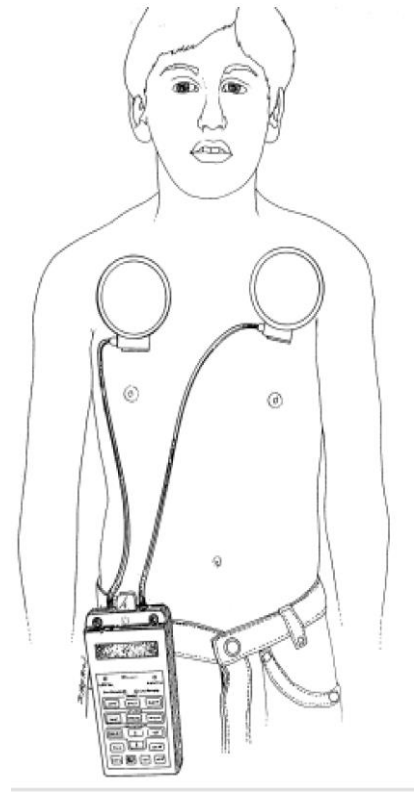
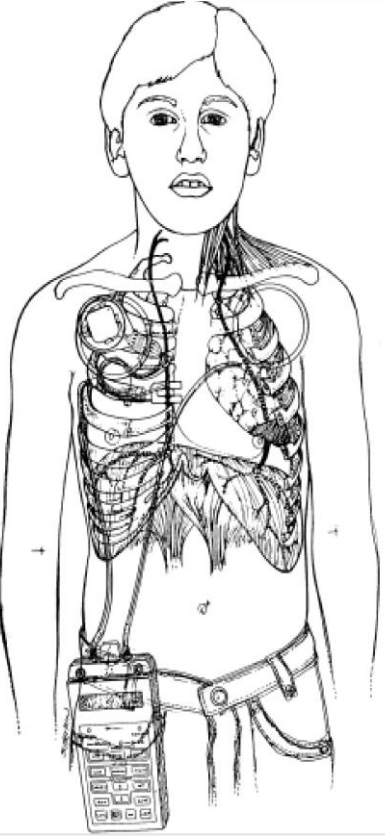
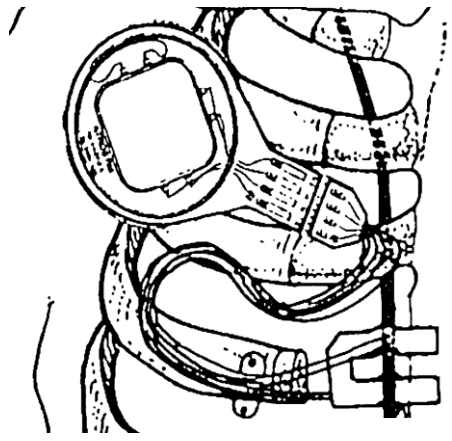
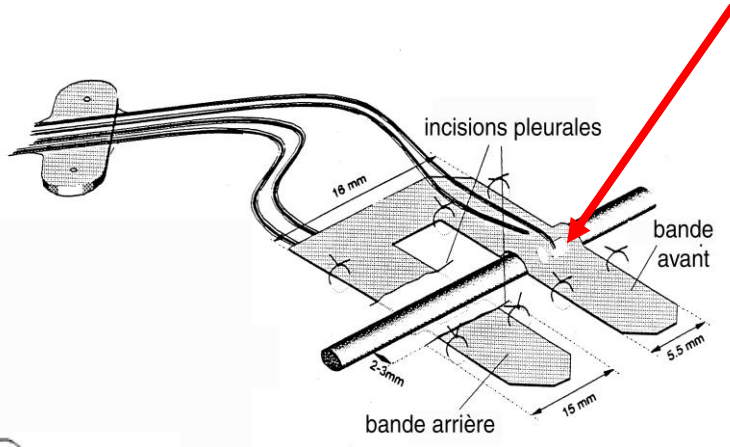
stimulation phrénique - indications



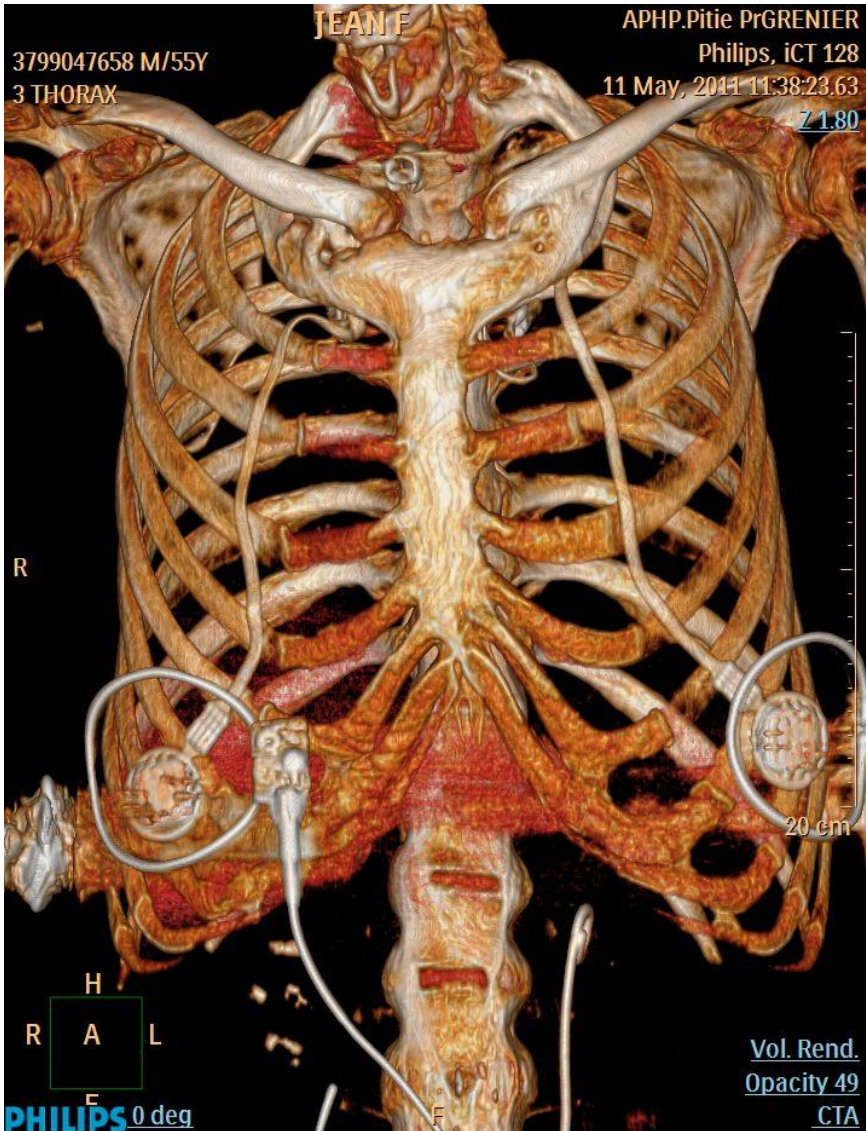
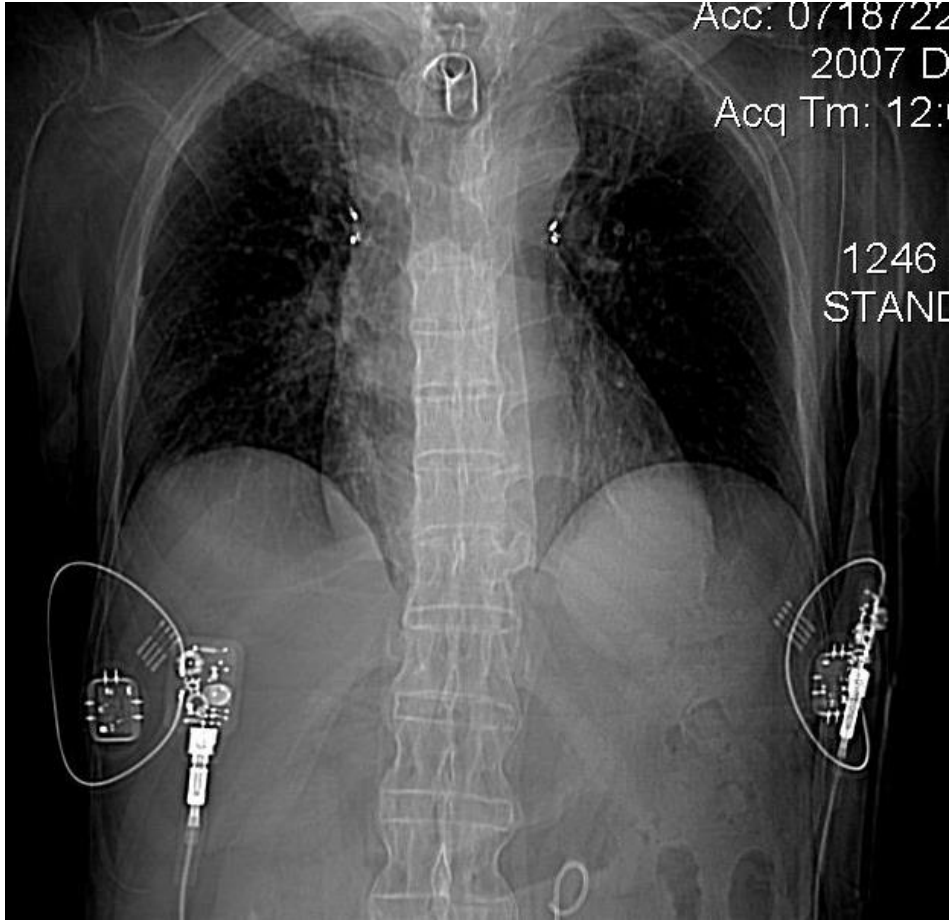
1. stimulation phrénique intrathoracique

- dissection bilatérale des nerfs phréniques dans leur trajet thoracique
(veine cave supérieure à droite, artère pulmonaire à gauche)
- électrodes quadripolaires de platine
- connectées à des récepteurs sous-cutanés
- transmission par radiofréquence de l'énergie et des paramètres
- Atrostim[®], Atrotech, Tampere, Finlande
- **~ 40 ans de recul, ~ 50 patients implantés en France**

stimulation phrénique - techniques



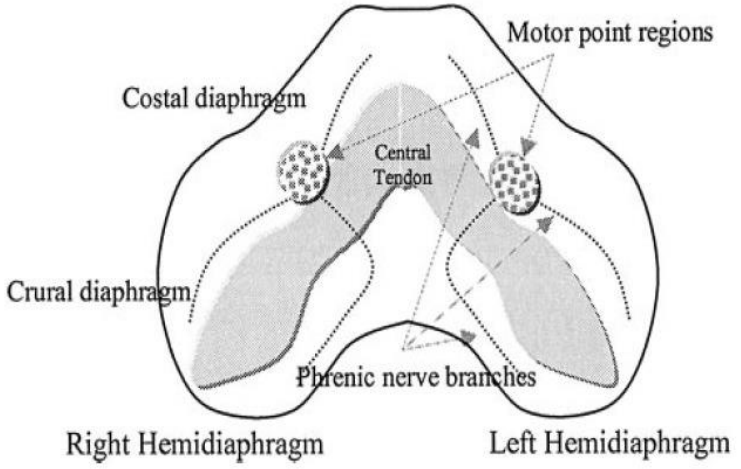
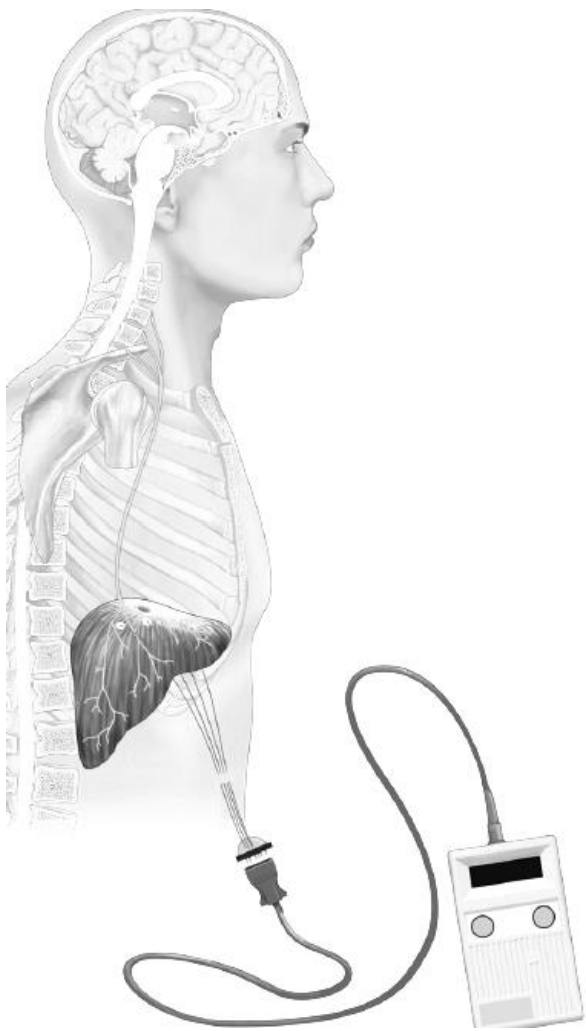
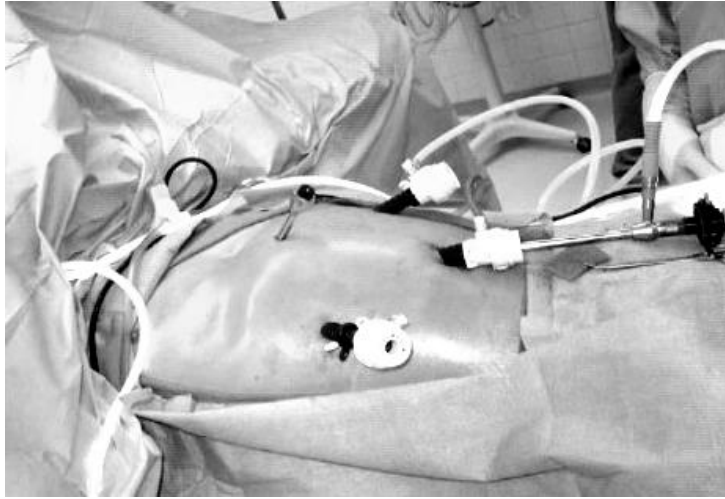
stimulation phrénique - techniques



2. stimulation phrénique intradiaphragmatique

- implantation coelioscopique d'électrodes-harpon dans le diaphragme
(après cartographie du point moteur)
- connexion filaire percutanée au stimulateur
- implantabilité totale envisageable
- NeurRxDP4[®], Synapse, Oberlin, Ohio, USA
- **~ 10 ans experience, ~ 10 patients in France**

stimulation phrénique - techniques



stimulation phrénique - bénéfiques

1. sevrage de la ventilation mécanique

✓ série française 1997-2011

La Pitié-Salpêtrière – HEGP — H^{al} marin d'Hendaye

- ~ 60 implantations « cliniques », 50 tétraplégiques
- 1 décès avant stimulation
- 6 échecs de sevrage (*malnutrition, atrophie extrême, indication « risquée »*)
- autonomie ventilatoire au moins 12h complète dans les autres cas après 6 semaines de reconditionnement
(*même après de très longs délais*)
- la plupart des patients retournent au domicile, à l'école, au travail

✓ revue sur stimulation intradiaphragmatique

40-73% de sevrage ventilatoire (délai implantation : 40 jours -9,7 ans)

Le Pimpec-Barthes et al., J Thorac Cardiovasc Surg, 2011

Garara et al., Injury, 2016

stimulation phrénique - bénéfiques

1. sevrage de la ventilation mécanique – **sources d'échec**

✓ **altération de la conduction phrénique**

✓ **atrophie extrême (délai ; dénutrition)**

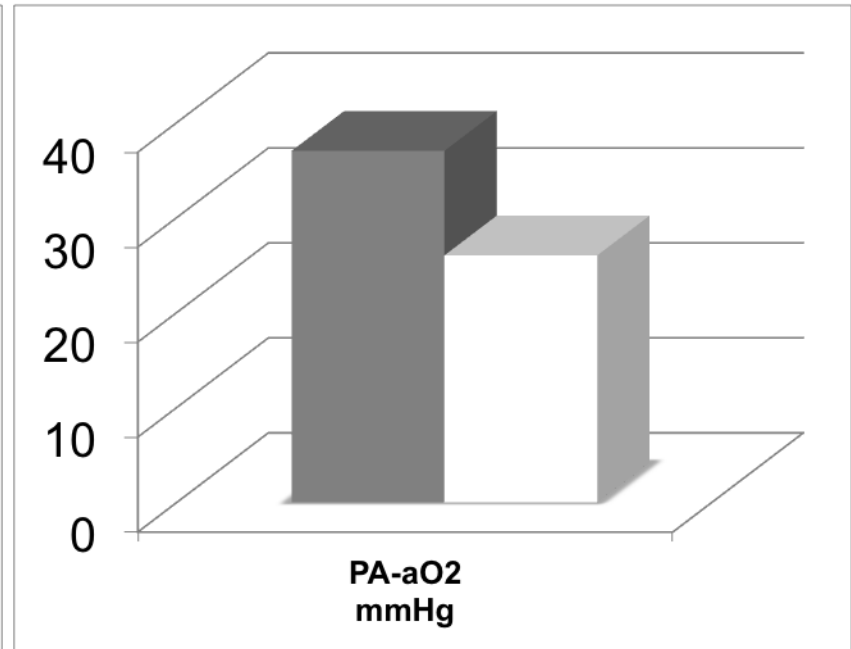
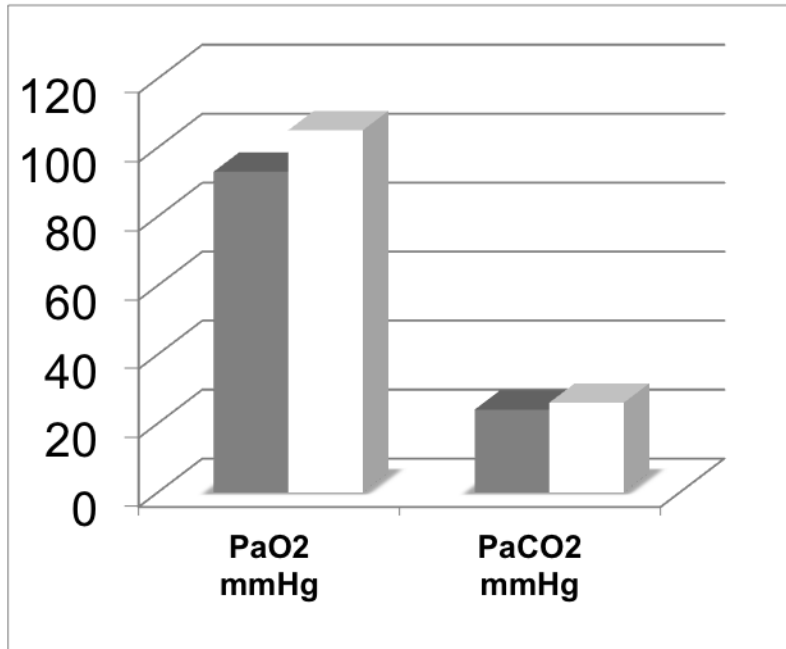
✓ **altération de la compliance pariétale**

- **obésité**
- **spondylarthrite ankylosante**

✓ **douleurs neuropathiques** : stimulation phrénique intradiaphragmatique par stimulation à forte intensité des fibres IV diaphragmatiques

stimulation phrénique - bénéfiques

1bis. amélioration des échanges gazeux



1ter. régression d'une hypertension pulmonaire

cas clinique (syndrome d'hypoventilation alvéolaire central congénital sévère)

stimulation phrénique - bénéfiques

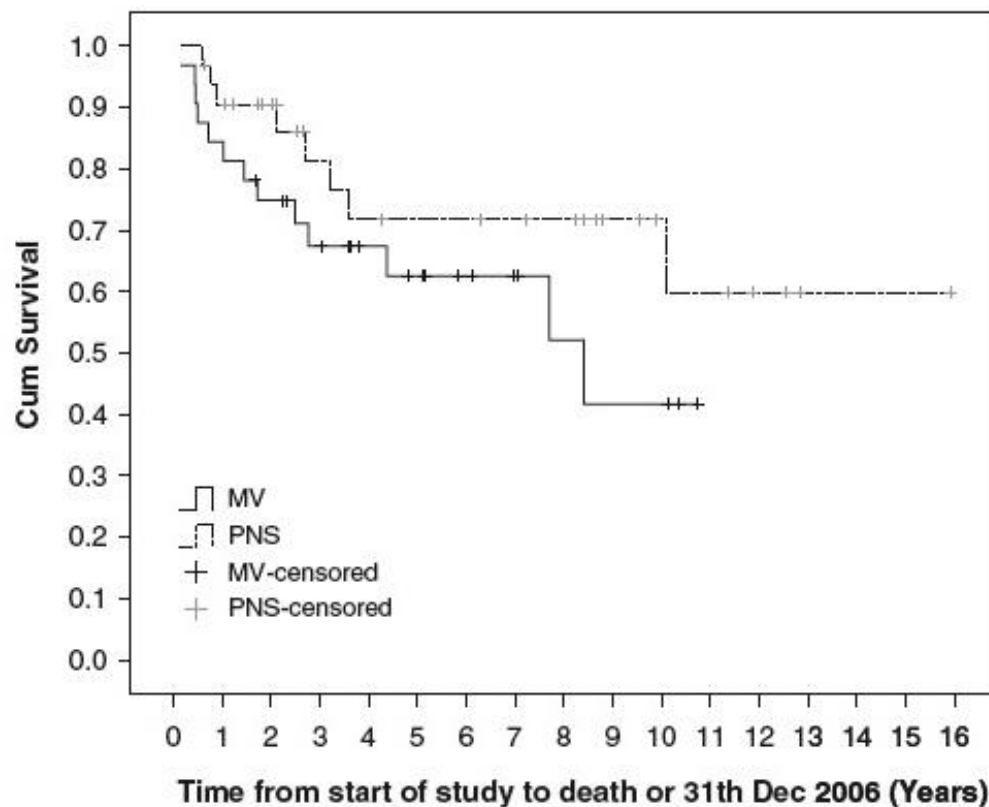
2. réduction de la fréquence des infections respiratoires

<i>Mode of ventilation</i>	<i>Period 1</i>	<i>Period 2</i>	<i>Period 3</i>	<i>P₁</i>	<i>P₂</i>
PNS	1.43 (0.05–3.92)	0 (0–0.92)	0 (0–0.02)	<0.001	0.002
MV	1.33 (0.89–2.21)	2.07 (1.49–4.19)	0.14 (0–0.31)	<0.001	<0.001
<i>P₃</i>	0.888	<0.001	<0.001		

- données disponibles pour la technique intrathoracique seulement
- « impression » similaire pour la technique intradiaphragmatique
(*fréquence des aspirations trachéales*)

stimulation phrénique - bénéfiques

3. augmentation de la durée de vie



- données disponibles pour la technique intrathoracique seulement

stimulation phrénique - bénéfices

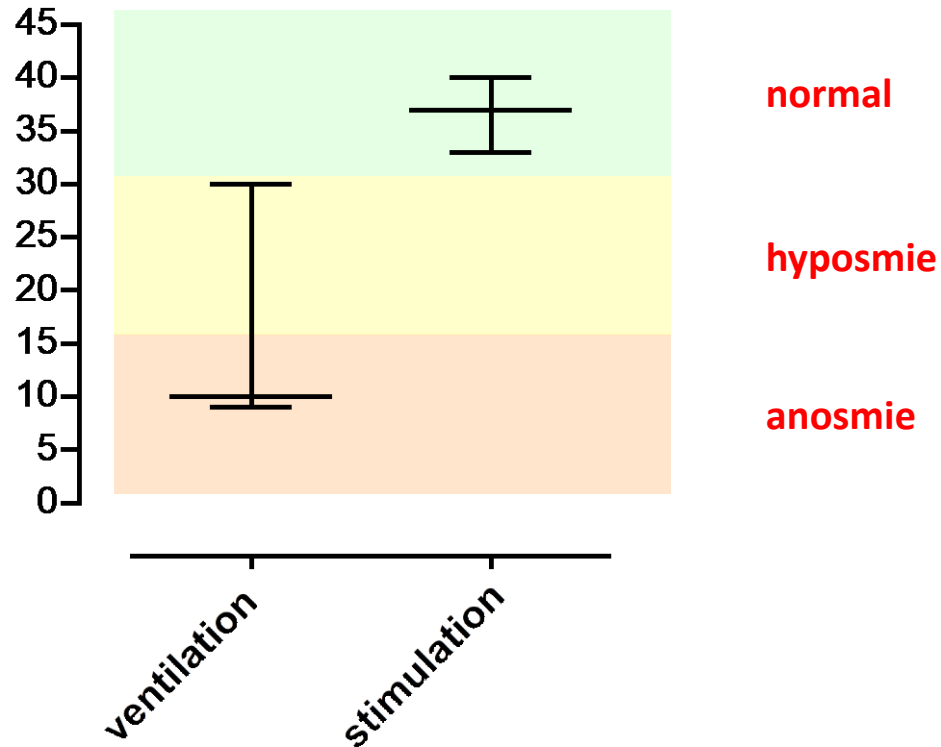
4. amélioration de la qualité de vie / **mobilité et sécurité**



stimulation phrénique - bénéfiques

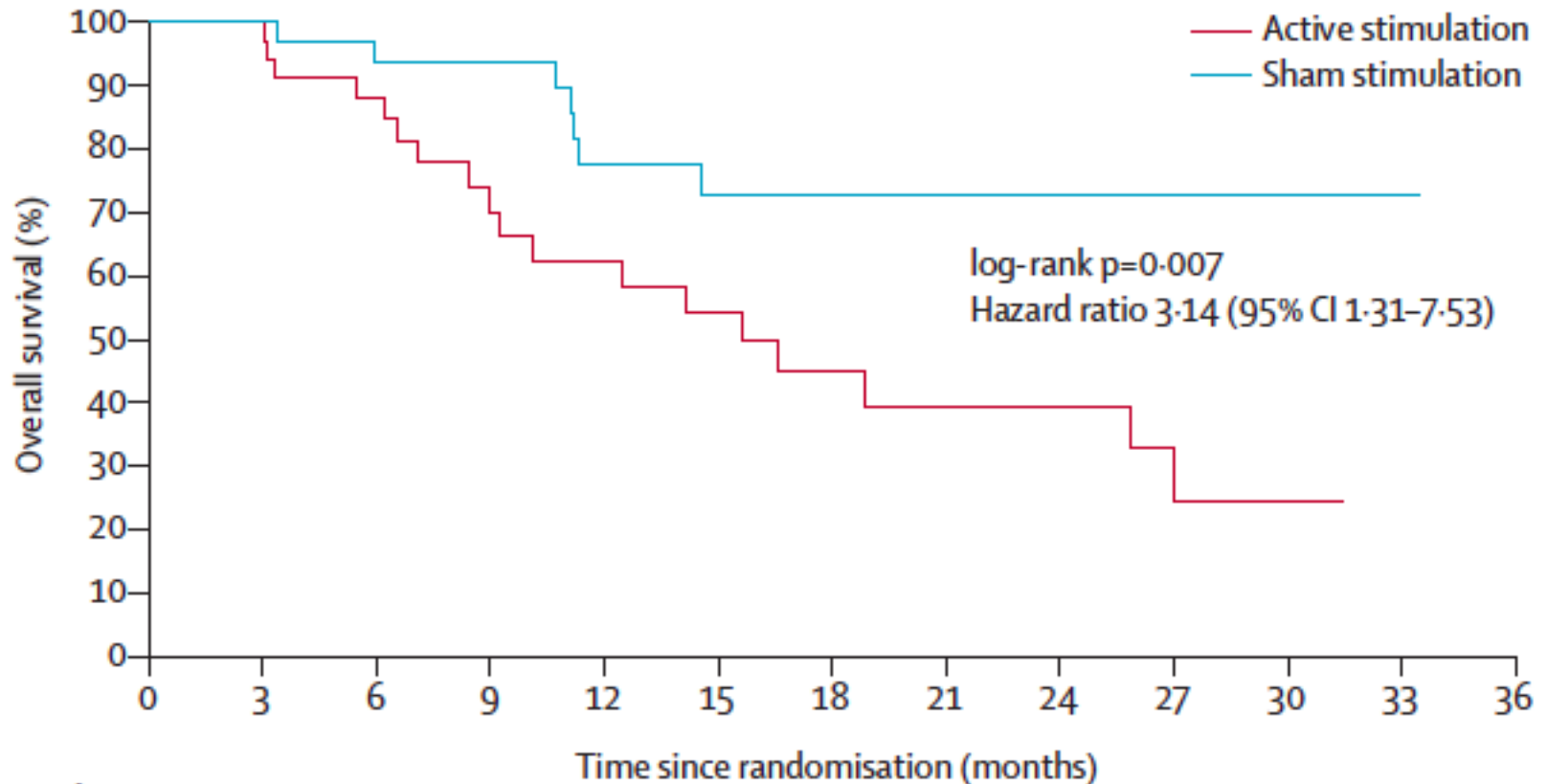
4. amélioration de la qualité de vie / olfaction

*performance olfactive
(UPSIT score)*



stimulation phrénique – maladie neuromusculaire

SLA : retarder l'insuffisance respiratoire ?



Number at risk	0	3	6	9	12	15	18	21	24	27	30	33	36
Active stimulation	37	35	26	18	16	12	9	7	7	3	2	0	0
Sham stimulation	37	35	29	25	18	14	12	10	9	7	1	1	0

NON surmortalité

conclusions

- prise en charge thérapeutique guidée par la clinique et l'exploration diaphragmatique
- urgence : recherche d'une hypoventilation nocturne
- reconditionnement diaphragmatique par Threshold Loading (IMT) pendant 8 semaines
- plicature diaphragmatique uniquement en l'absence de potentiel de récupération et de facteurs favorisants
- stimulation phrénique implantée - 2 indications :
 - ✓ blessés médullaires hauts
 - ✓ hypoventilation alvéolaire centrale