



## Une coupole surélevée : que faire ? Pr Capucine Morélot

*Service de Pneumologie, Département R3S*  
GHU APHP-Sorbonne Université, site Pitié-Salpêtrière  
**UMR\_S 1158**  
*Neurophysiologie Respiratoire Expérimentale et Clinique*  
Sorbonne Université  
Paris, France



# *conflits d'intérêts*

---

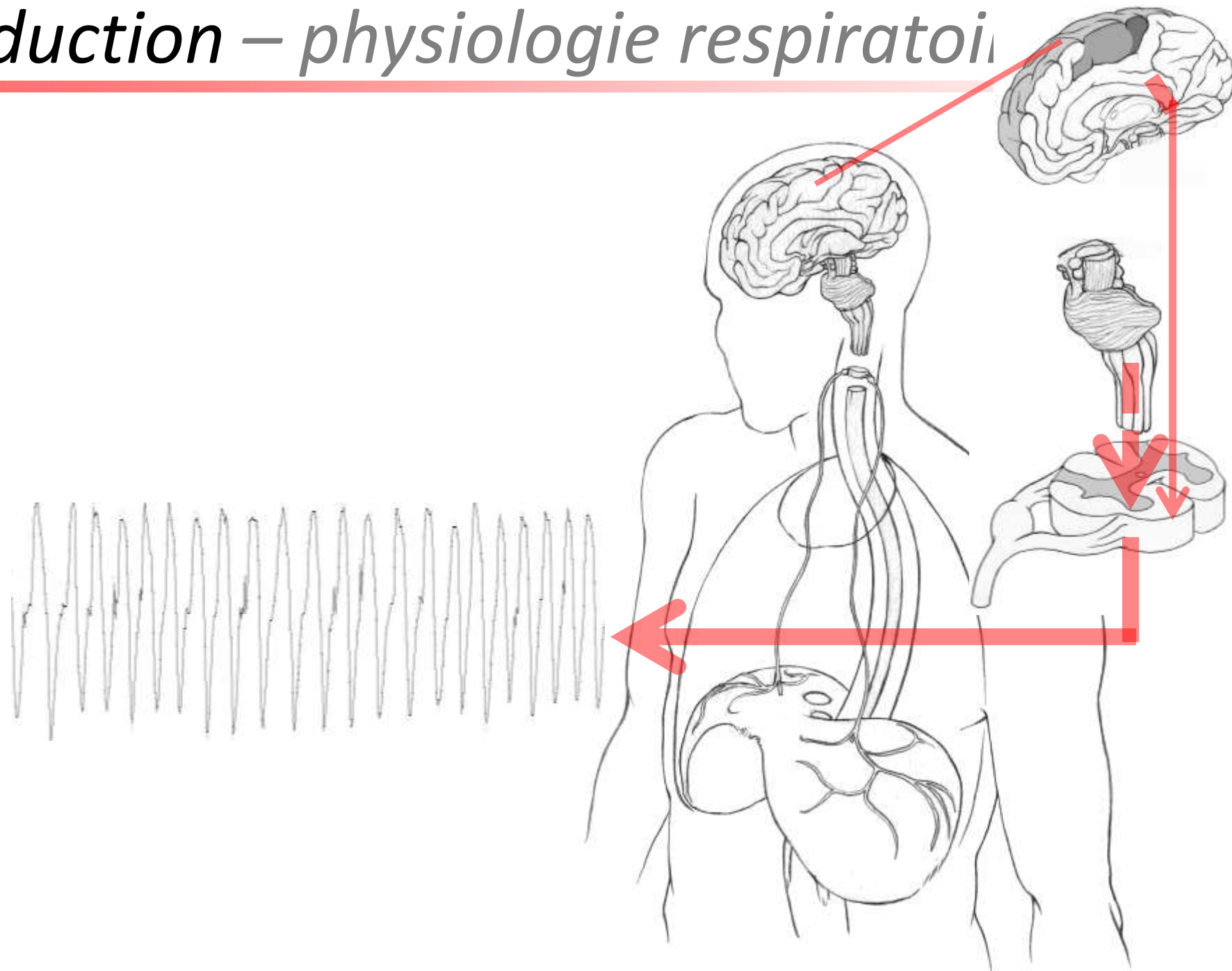
- Liens d'intérêt :

SOS oxygène, Astra Zeneca, Menarini, Sanofi, ResMed, Löwenstein, Breas, Isis, GSK, Chiesi, Asten, ASV, Orkyn, Air Liquide SI, Fisher & Paykel

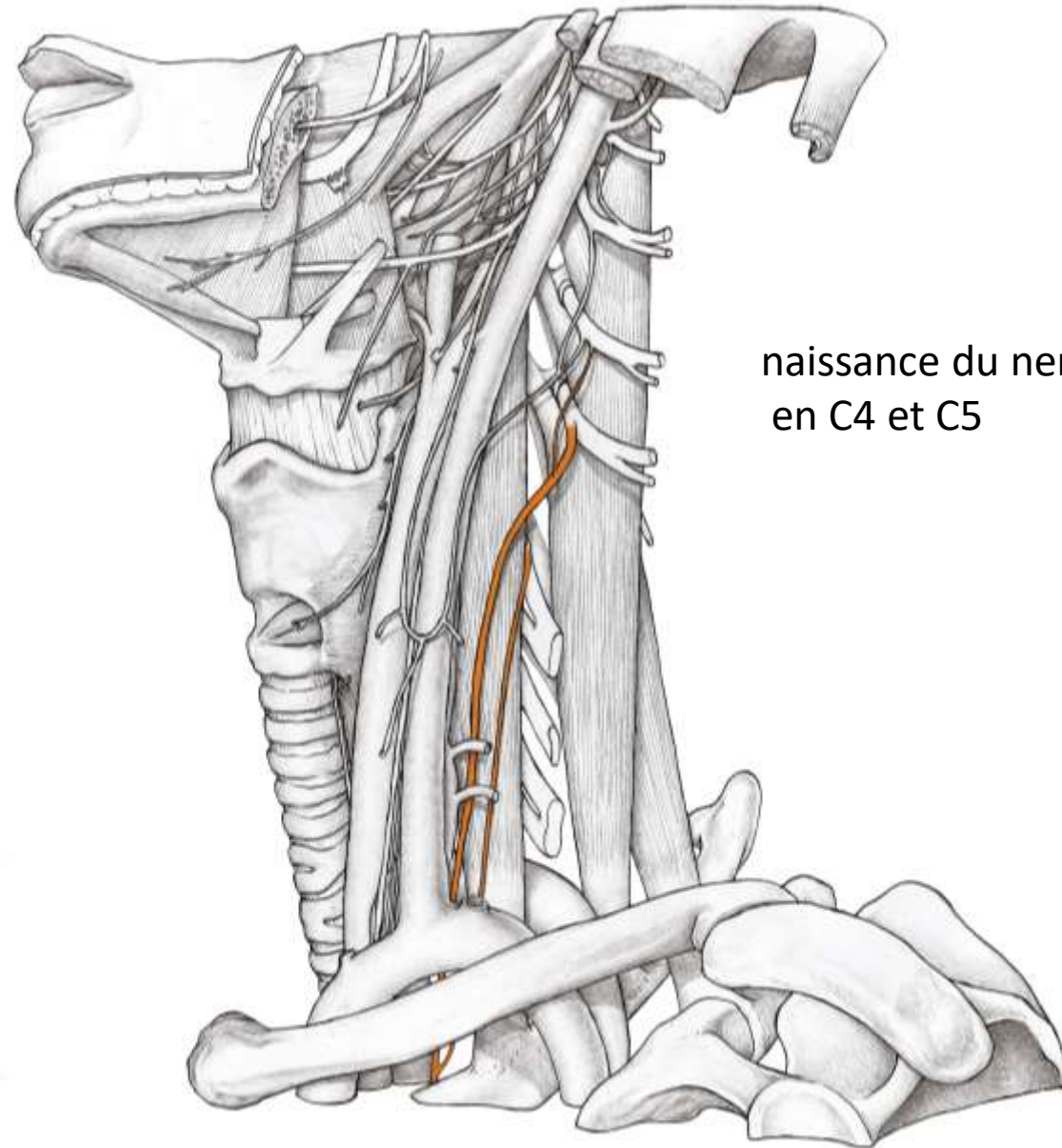
- Liens d'intérêt en relation avec la présentation :

Aucun

# *introduction – physiologie respiratoire*



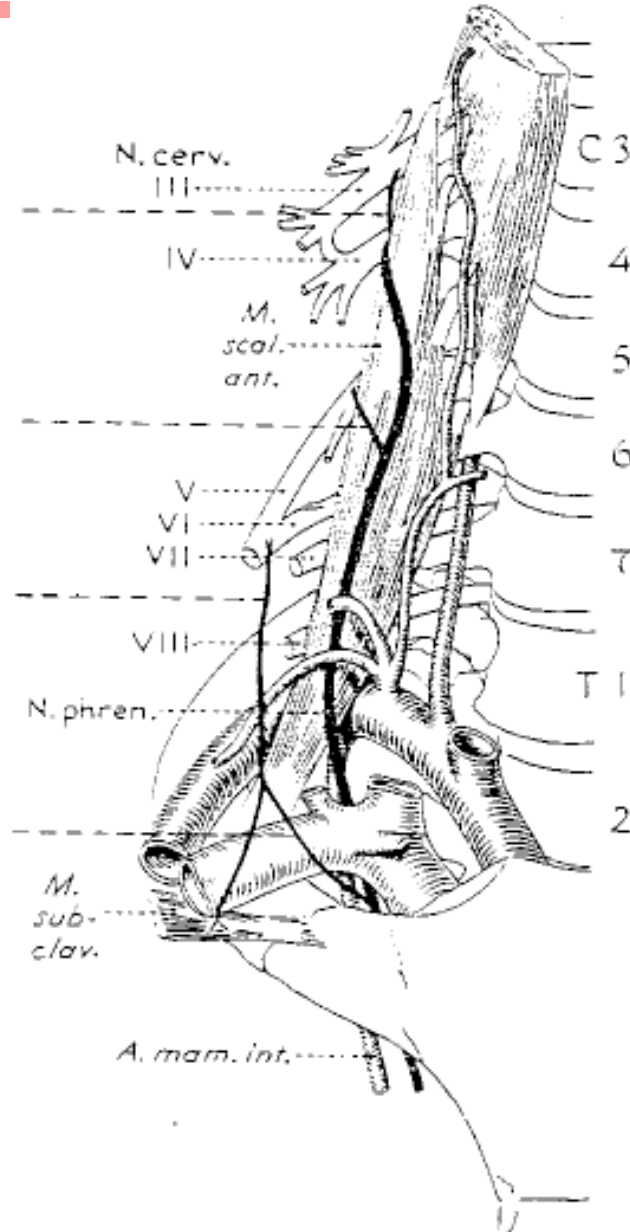
# *introduction - physiologie respiratoire*



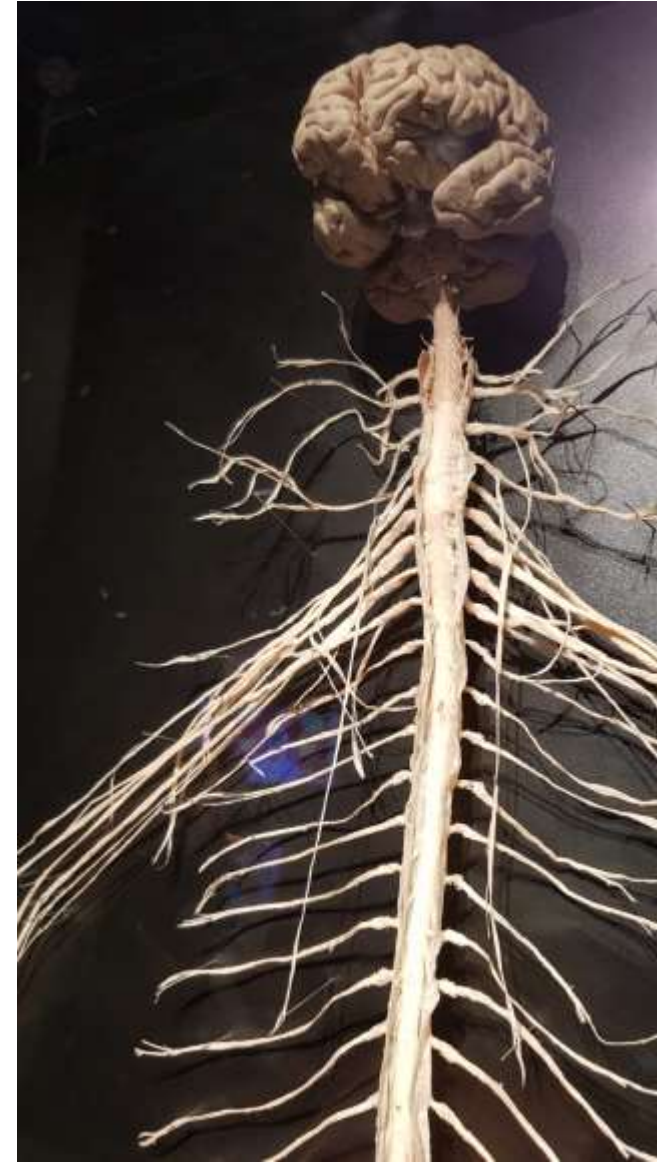
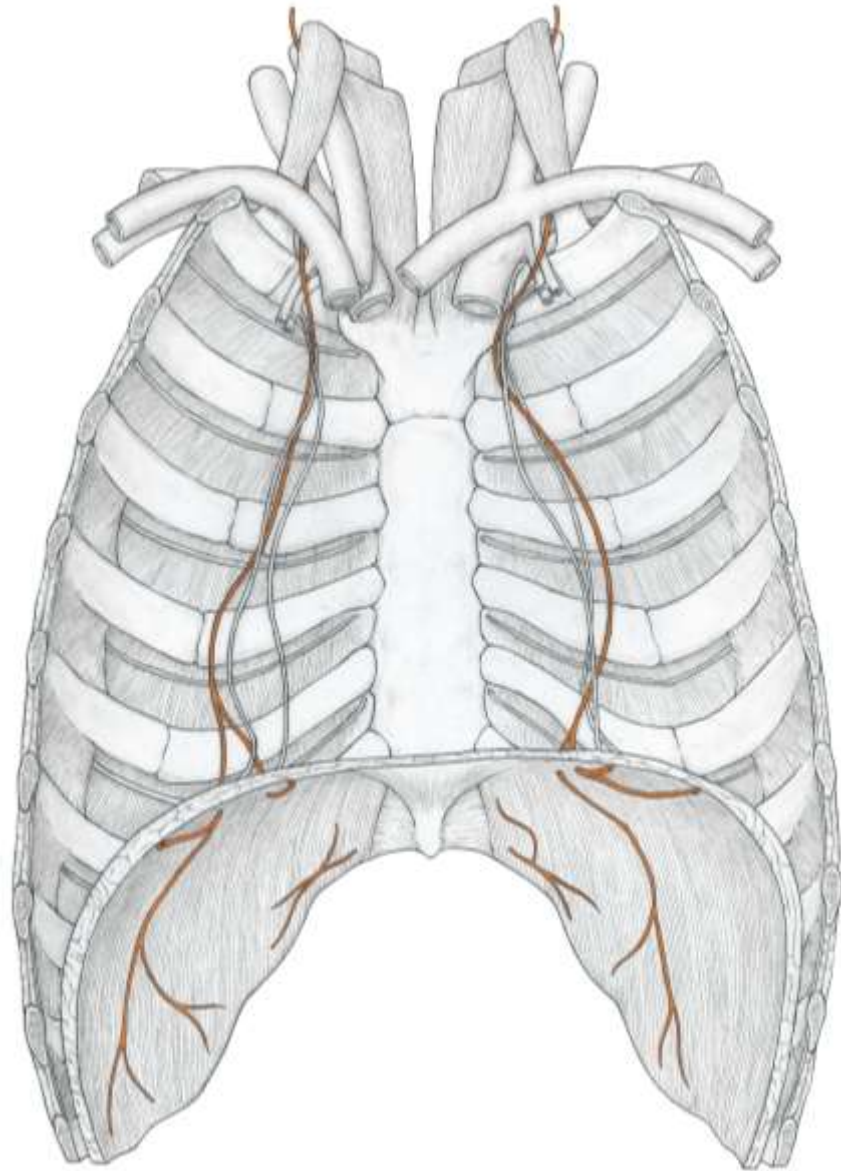
naissance du nerf phrénique  
en C4 et C5

# introduction - physiologie respiratoire

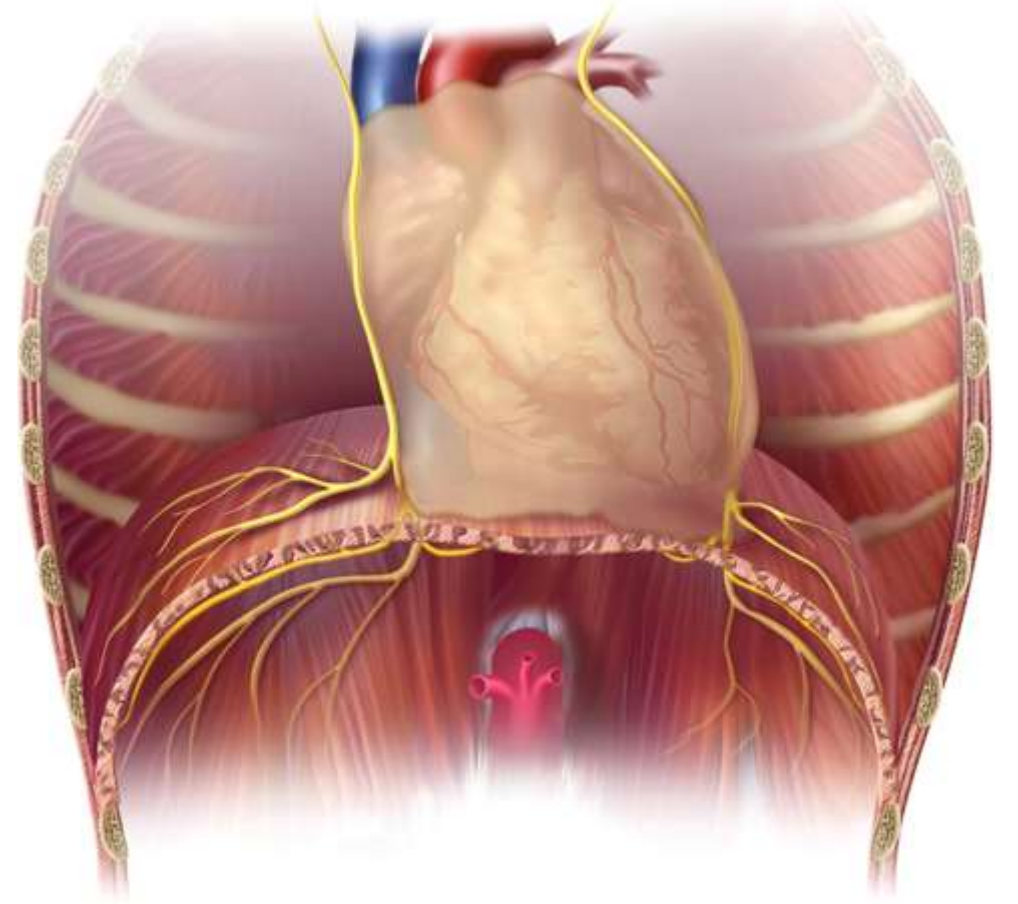
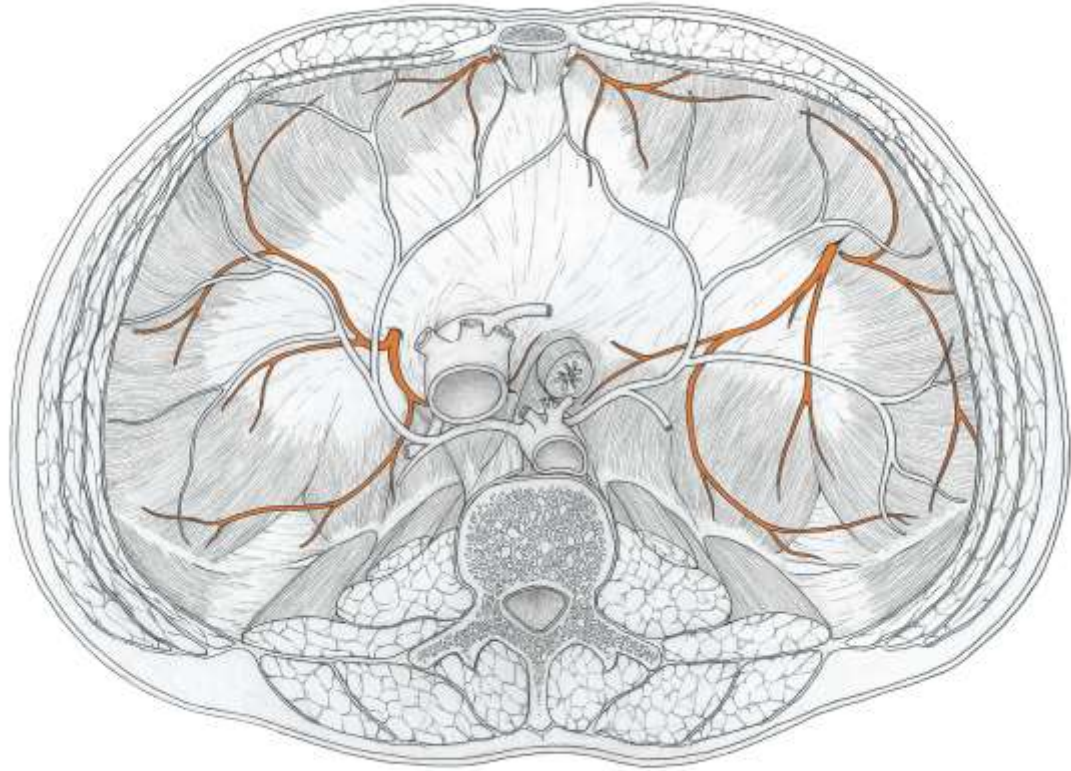
nerf phrénique accessoire



# *introduction - physiologie respiratoire*



# *introduction - physiologie respiratoire*



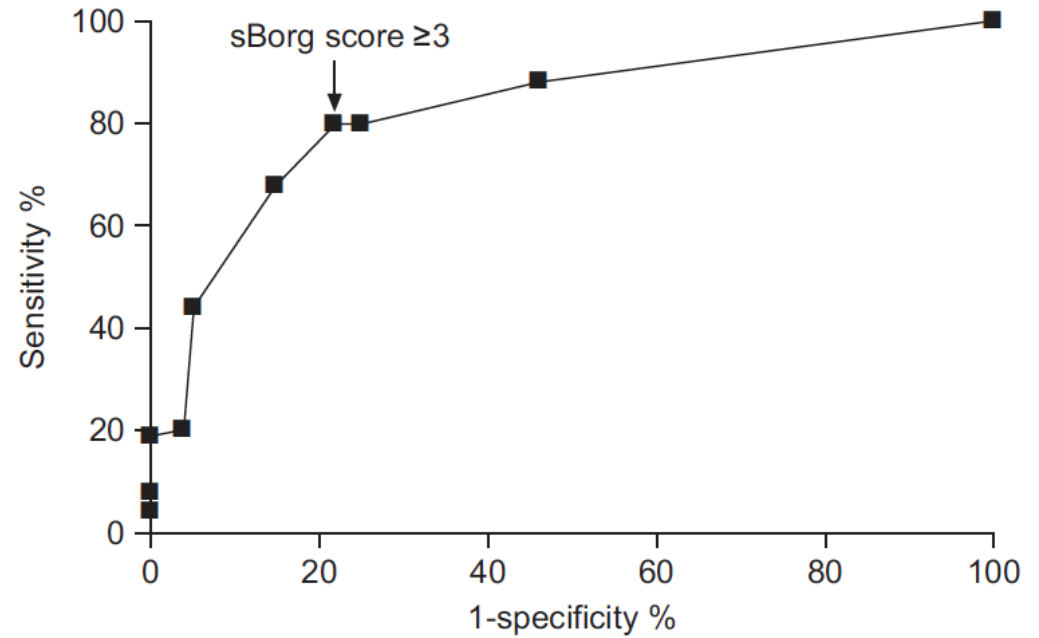
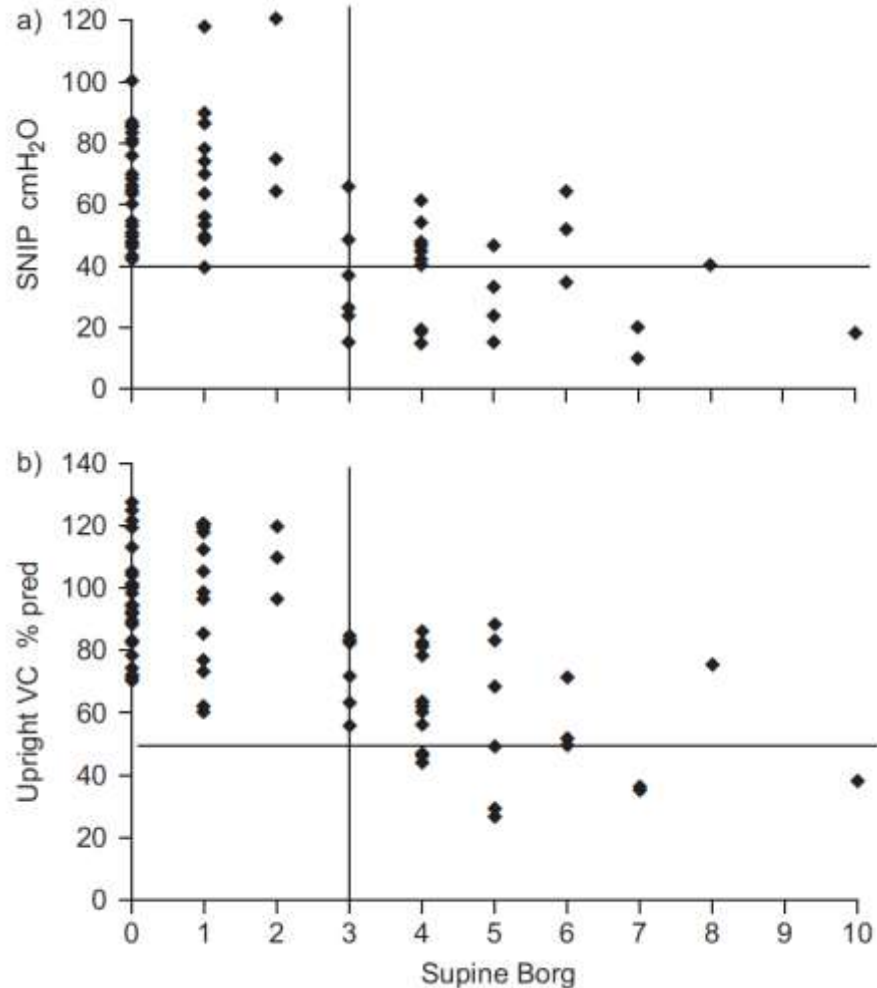
# *diagnostic - clinique*

- signes de dysfonction diaphragmatique
  - dyspnée d'effort
  - dyspnée à l'immersion
  - antepnée et orthopnée
  - respiration abdominale dans le Vt (en décubitus)
  - hypertrophie et recrutement inspiratoire des muscles du cou (repos/parole)
- signes d'hypoventilation nocturne :
  - dyssomnie avec réveils nocturnes
  - sommeil non réparateur
  - somnolence diurne
  - céphalées matinales



# diagnostic - clinique

échelle de Borg en décubitus dorsal: prédit le déficit des muscles inspiratoires



# diagnostic - clinique

score SINQ-5 (pathologique si supérieur à 5)

Do you feel breathless, if			
you lie down? (e.g. on your bed)	Yes (2)	Sometimes (1)	No (0)
you bend forward? (e.g. to tie your shoelaces)	Yes (2)	Sometimes (1)	No (0)
you swim in water or lay in a bath?	Yes (2)	Sometimes (1)	No (0)
Have you changed your position when in bed?	Yes (2)	No (0)	
Have you noticed a change in your sleep (waking more, getting up, poor quality sleep)?	Yes (2)	No (0)	

Characteristic	Group 1	Group 2	Group 3
Subjects n	32	35	58
Age yrs	56 ± 12	43 ± 16*	60 ± 13
Males/females n	21/11	19/16	43/15
BMI kg·m <sup>-2</sup>	31.0 ± 7.5	30.5 ± 9.9	33.1 ± 7.9
ESS <sup>#</sup>	10.0 ± 5.6	4.4 ± 3.1***	8.7 ± 5.4
SINQ-5 <sup>†</sup>	6.8 ± 2.3	1.0 ± 2.0***	2.5 ± 2.3***

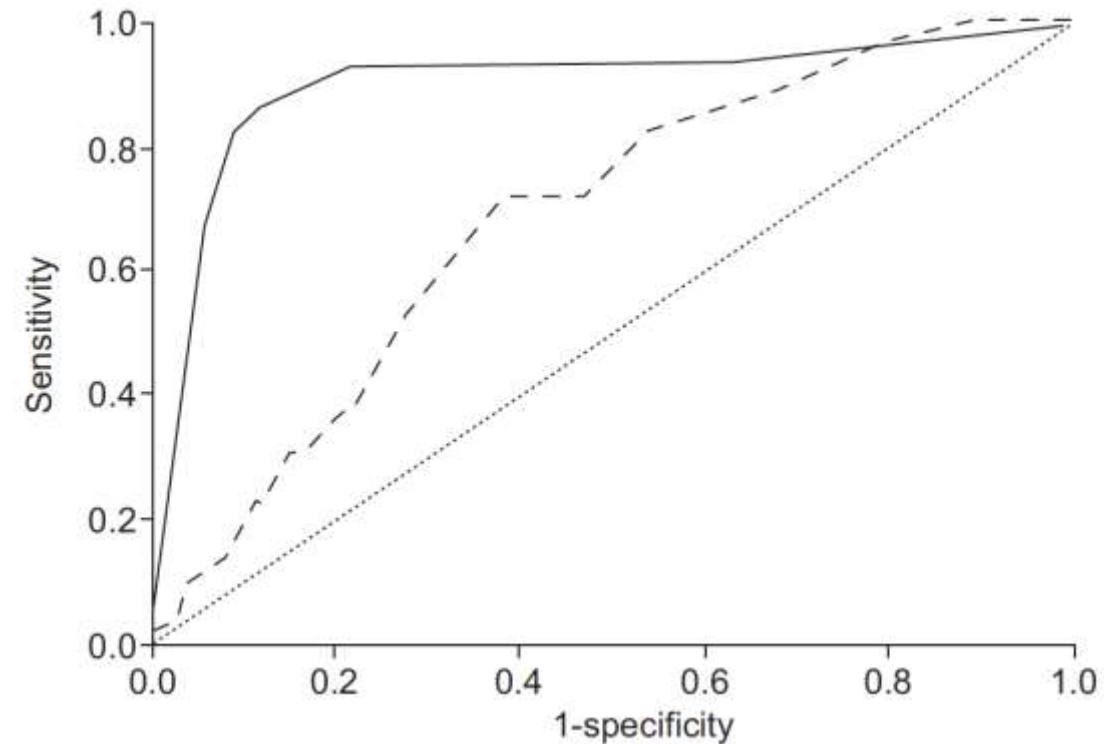
Diagnosis	Subjects n
Neuralgic amyotrophy	22
Facial scapular humeral muscular dystrophy	3
Myasthenia gravis	2
Mitochondrial myopathy	2
Myotonic dystrophy	2
Charcot–Marie–Tooth syndrome type Ia	1

# diagnostic - clinique

score SINQ-5 (pathologique si supérieur à 5)

Test	Group 1	Group 2	Group 3 <sup>#</sup>
<b>Sniff <math>P_{di}</math> cmH<sub>2</sub>O</b>	54.1 ± 28.9	129.1 ± 34.7***	115.0 ± 33.4***
<b>Bilateral twitch <math>P_{di}</math> cmH<sub>2</sub>O</b>	12.0 ± 6.7	27.2 ± 4.3***	NA
<b>Unilateral twitch <math>P_{di}</math> cmH<sub>2</sub>O</b>			
Weaker side	3.4 ± 1.9	10.6 ± 2.0***	NA
Stronger side	7.8 ± 4.3	13.7 ± 2.9***	NA
<b>PE<sub>max</sub> cmH<sub>2</sub>O</b>	91.0 ± 17.2	106.5 ± 24.6**	99.6 ± 22.0

SinQ-5 score	Sensitivity	Specificity	PPV	NPV
≥ 4 points	0.931	0.781	0.563	0.974
≥ 5 points	0.862	0.885	0.694	0.955
≥ 6 points	0.828	0.906	0.727	0.946



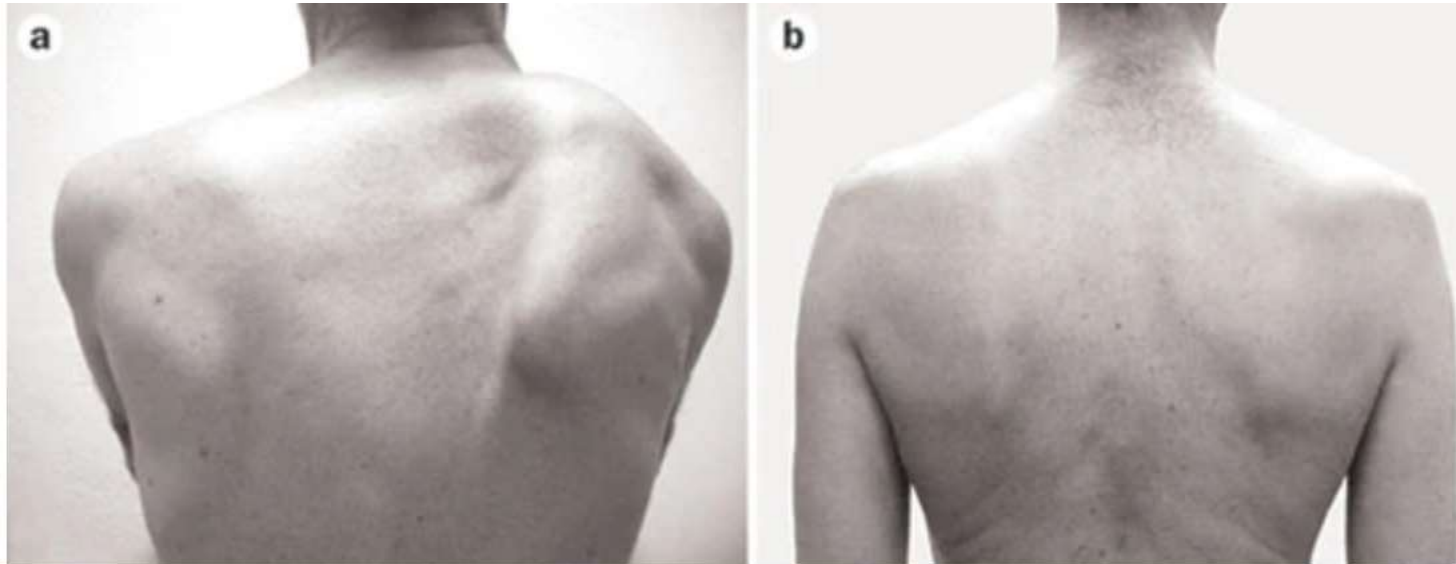
# *diagnostic - étiologique*

---

- traumatisme cervical (chute, AVP, sport, profession)
- traumatisme abdominal
- lésion iatrogène (chirurgie cardiaque, thyroïdienne, médiastinale, hépatique ... , réanimation (cathéter veineux central))
- antécédent de radiothérapie thoracique
- endométriose (localisation diaphragmatique)
- cervicarthrose : atteinte sensitivo-motrice et douleur de topographie radiculaire
- signes cliniques en faveur d'une atteinte neuromusculaire

# *diagnostic – Syndrome de Parsonage & Turner*

- atteinte idiopathique ou héréditaire (gène SEPT-9) 2-3 cas/100000/an (mais 20-30 cas probablement/100000/an)
- mécanisme auto-immun (facteur déclenchant : infection, vaccination, chirurgie, grossesse, accouchement, immunothérapie - 50%)
- douleur brutale d'un membre supérieur, cervicale latéralisée, ou du tronc (96%) pendant 4 semaines
- atteinte motrice plutôt proximale du plexus brachial (76%) avec amyotrophie
- atteinte bilatérale ou asymétrique dans 30% des cas
- atteinte sensitive moins fréquente (paresthésie, hyper-esthésie)

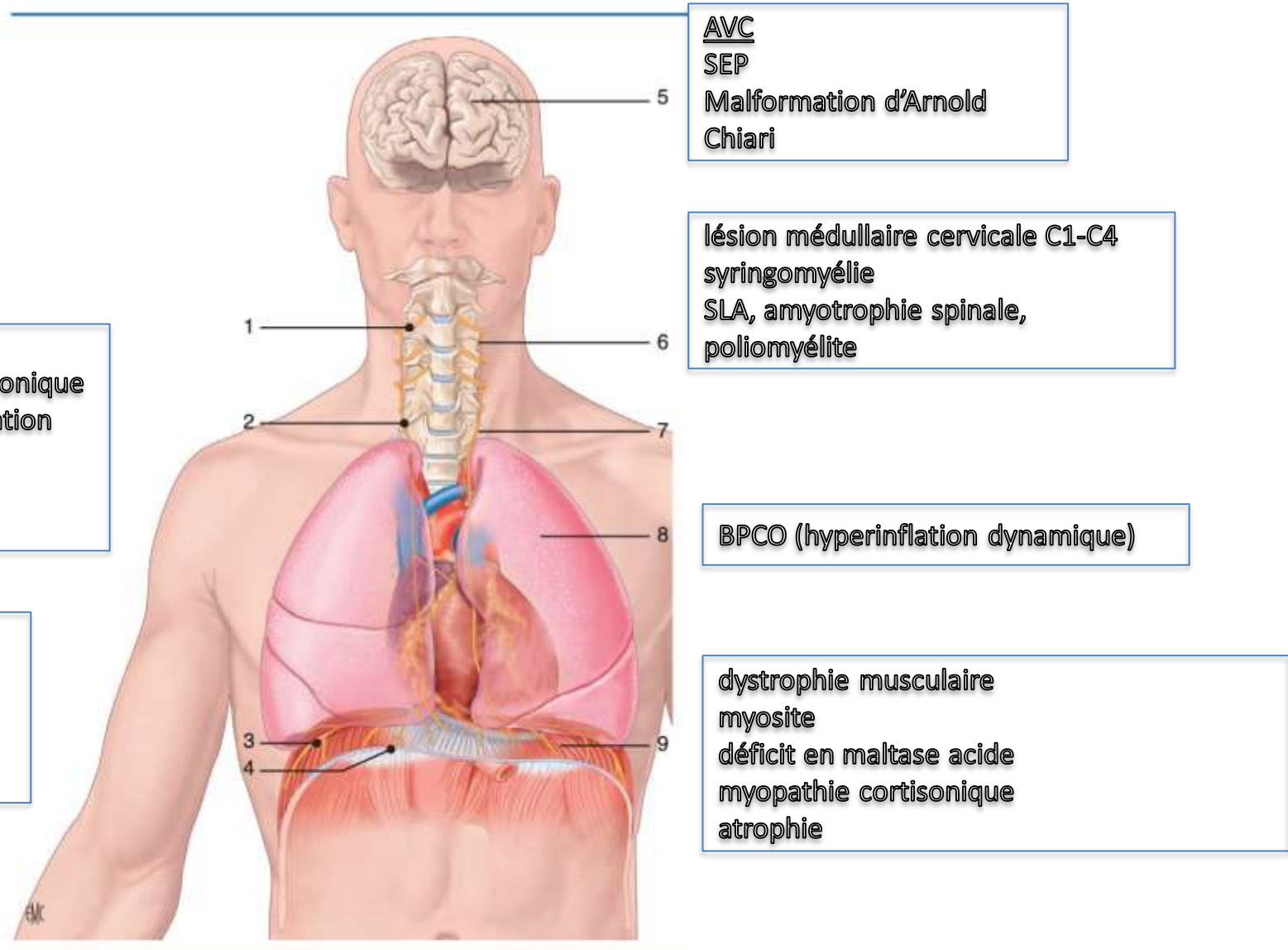


# diagnostic – Syndrome de Parsonage & Turner

- atteinte phrénique dans 7% des atteinte idiopathique et 14% des atteintes héréditaires
- parfois isolée sans atteinte motrice plexique
- âge médian : 50 ans , ratio homme-femme 3/1
- bilatérale (28%)
- atteinte droite (75%), gauche (52%)
- délai diagnostique : 20 semaines
- dyspnée d'effort (91%), trouble du sommeil (89%), orthopnée (88%)

	Percentage of total	Abnormal result, % patients tested
Pulmonary function test	89 (83/93)	87
Chest x-ray	79 (65/82)	89
Fluoroscopy	53 (36/68)	81
Chest CT	66 (21/32)	52
Phrenic nerve NCS	22 (15/69)	33
Diaphragm ultrasound	29 (19/65)	100

# conclusions



adapté de Mc Cool & Tzelepis, NEJM, 2012

# conclusions

Diagnostic Tools and Treatment	Bilateral Diaphragmatic Paralysis	Unilateral Diaphragmatic Paralysis
Presentation	Dyspnea at rest, unexplained dyspnea, exercise limitation, orthopnea, dyspnea when bending, constitutional symptoms, dyspnea when entering water, respiratory failure, prolonged mechanical ventilation	Asymptomatic, unexplained dyspnea; exercise limitation, incidental radiographic finding
History	Neck or shoulder pain, chest or neck surgery, neck injury, manipulation of the cervical spine, neuromuscular disease	Neck or shoulder pain, chest or neck surgery, neck injury, manipulation of the cervical spine, neuromuscular disease
Examination	Abdominal paradox	No abdominal paradox
Laboratory tests		
Vital capacity (% of predicted value)	<50	>70
Decline in supine vital capacity (%)	30–50	10–30
MIP (% of predicted value)	<30	>60
Fluoroscopy	Not helpful	Sniff test positive
Thickening of diaphragm on inspiration†	No change	No change
Pdi max (cm of water)	<40	>70
Twitch Pdi (cm of water)	<20	<10
Complications	Frequent hypoventilation during sleep, atelectasis, pneumonia, respiratory failure	Occasional hypoventilation during sleep, atelectasis
Treatment		
Observation period for recovery (yr)	1.5–3	1.5–3
Treatment for coexisting conditions	Yes	Yes
Reversal of metabolic disturbance	Yes	Yes
NIPPV	Often indicated	Usually not indicated
Plication of diaphragm	Not indicated	May be helpful
Phrenic pacing	Yes, in patients with high SCI	No

Mc Cool & Tzelepis, NEJM, 2012