

Parésies et paralysies diaphragmatiques : approche diagnostique

T. Dreher
J.-P. Janssens

Les dysfonctionnements diaphragmatiques qu'ils soient unilatéraux ou bilatéraux constituent un groupe hétérogène d'affections dont le substrat anatomique peut impliquer le système nerveux central, les voies de conduction ou le muscle lui-même. Ils peuvent se présenter de manière isolée ou survenir dans le cadre d'une maladie systémique ou d'une pathologie neuromusculaire évolutive. Les atteintes les plus fréquentes résultent toutefois d'une inter-

vention cardiaque ou cervicale, les autres causes demeurant plus rares.

Devant la survenue d'une atteinte diaphragmatique isolée, l'anamnèse demeure un point clé ; le bilan initial (biologique, radiologique, fonctionnel et électromyographique) a pour but d'une part, de confirmer le diagnostic, de quantifier le degré de dysfonctionnement, de localiser le niveau de la lésion afin d'aboutir à un diagnostic et d'autre part, d'écarter une néoplasie sous-jacente.

Mots-clés :

- paralysie diaphragmatique
- maladies neuromusculaires
- évaluation des muscles respiratoires
- ventilation non invasive
- plicature du diaphragme

Diaphragmatic paralysis and paresis, diagnostic approach

Diaphragmatic dysfunctions, either unilateral or bilateral, can result from a broad spectrum of diseases, affecting either the brain, the medulla, the phrenic nerves or the diaphragm itself. They can present as an isolated feature or complicate chronic systemic or neuromuscular diseases. Most commonly they occur after a thoracic or cervical surgical procedure, other causes being seen less frequently. When dealing with a newly diagnosed diaphragmatic paralysis or paresis, the key-point remains a careful overview of past medical history and present symptoms. The aim of the initial work-up should be (through biological, radiological, functional and electromyographic testing) to confirm the diagnosis, to evaluate the degree and localisation of impairment, and to rule out an underlying neoplasm.

Med Hyg 2003 ; 61 : 2205-11

Introduction

Découverte le plus souvent fortuitement, la paralysie ou parésie diaphragmatique unilatérale est le plus souvent pauci-symptomatique. Les paralysies diaphragmatiques par contre constituent une cause souvent méconnue de dyspnée d'effort ou de repos et d'orthopnée, dont l'incidence exacte reste mal connue. Classiquement, elles surviennent après la chirurgie thoracique et notamment cardiaque, les autres causes étant plus rares et anecdotiques.

Cette revue propose une démarche diagnostique étiologique lors de la découverte d'une parésie ou paralysie diaphragmatique ; nous mentionnerons les diagnostics les plus fréquents, les investigations les plus pertinentes et les options thérapeutiques envisageables. Nous n'aborderons pas les causes de faiblesse diaphragmatique telles que la dénutrition sévère, l'insuffisance cardiaque, l'âge avancé, la corticothérapie systémique, causes qui doivent cependant rester à l'esprit du clinicien.

Etiologies des parésies et paralysies diaphragmatiques

On peut regrouper les causes de parésie ou paralysie diaphragmatique en sept catégories (tableau 1) :

- iatrogène ;
- post-traumatique ;
- effet de masse ou infiltration néoplasique ;
- post ou para-infectieuse ;
- associée à une maladie neuro-musculaire ;
- associée à une maladie systémique ;
- toxique.

Paralysies ou parésies diaphragmatiques iatrogènes

Les paralysies diaphragmatiques peuvent

survenir après chirurgie thoracique ou cervicale avec section ou lésion accidentelle d'un nerf phrénique. Classiquement, on observe une

• Iatrogène

- Chirurgie cervicale et thoracique
- Pose de voie veineuse centrale
- Embolisation d'une artère bronchique
- Radiothérapie médiastinale
- Manipulations cervicales

• Traumatique

- Traumatismes cervicaux
- Traumatismes thoraciques
- Traumatismes médullaires

• Effet de masse

- Néoplasie primitive ou métastase
- Neurofibromes

• Atteinte para-infectieuse

- Herpès zoster
- Maladie de Lyme
- Diphtérie
- Processus cicatriciels (post-empyème, post-tuberculose)

• Affections neuromusculaires (voir tableau 2)

• Maladies auto-immunes ou systémiques

- Lupus érythémateux disséminé
- Syndrome de Sjögren
- Polymyosite/dermatomyosite
- Sarcoidose

• Atteinte toxique

- Plomb, monoxyde de carbone, médicaments

• Divers

- Cervicarthrose, dysthyroïdie

Tableau 1. Etiologies impliquées dans les parésies et paralysies diaphragmatiques.

atteinte du nerf phrénique après intervention pour *by-pass* aorto-coronarien, suite à l'hypothermie locale nécessaire à la cardioplégie. Cette atteinte affecte l'hémi-diaphragme gauche le plus souvent, probablement en raison de l'accumulation de la solution cardioplégique dans l'espace postéro-latéral du péricarde; elle est directement tributaire du temps de clampage aortique, donc autrement dit du temps de cardioplégie. Le pronostic semble en général bon avec un taux de résolution à deux ans entre 60 et 90% selon les auteurs.^{1,2} L'utilisation d'un patch de polystyrène isolant le nerf phrénique diminuerait l'incidence de cette complication.³

Plusieurs cas de paralysie diaphragmatique uni- ou bilatérale ont été décrits dans la littérature suite à des *manipulations cervicales*, par un mécanisme d'étirement du nerf phrénique dans sa portion cervicale.^{4,5} Ces paralysies s'accompagnent occasionnellement de douleurs au niveau de la ceinture scapulaire. Dans la littérature, seul un cas rapporté a fait l'objet d'un suivi prolongé, avec une récupération complète à trois ans, objectivée par mesures sériées des pressions transdiaphragmatiques.

Une complication, rare mais décrite, de la pose de *voies veineuses centrales* est celle de lésions du nerf phrénique aussi bien par un abord sous-clavier que jugulaire interne. Un cas publié fait état de la survenue d'une paralysie diaphragmatique droite chez un patient de 81 ans suite à la tentative infructueuse et répétée de pose d'un pacemaker provisoire.⁶ Le risque de cette complication augmente avec le nombre de tentatives de cathétérisation de la veine jugulaire interne, étant donné sa proximité du nerf phrénique. Des parésies transitoires sont possibles lors d'hématomes suite à une tentative de pose de voie centrale, ou à la diffusion de l'anesthésie locale.

La survenue d'une paralysie diaphragmatique post-radiothérapie a également été rapportée.⁷ Chez ce patient, une paralysie diaphragmatique bilatérale est survenue sept mois après la fin d'une radiothérapie de 44 Gy au total, chez un patient de 35 ans, une cause oncologique ou médicamenteuse ayant été raisonnablement exclue.

Enfin, la littérature médicale fait mention de la survenue d'une paralysie diaphragmatique unilatérale après embolisation de l'artère bronchique gauche pour hémoptysies et occlusion accidentelle de l'artère péricardio-phrénique, dont dépend le nerf phrénique.⁸

Paralysies ou parésies diaphragmatiques post-traumatiques

Tout traumatisme thoracique peut se compliquer d'une lésion du nerf phrénique, et en particulier les traumatismes thoraciques fermés (*blunt trauma* des Anglo-Saxons). Par ailleurs, un traumatisme médullaire au-dessus et au niveau

de C3-C5 se compliquera de paralysie diaphragmatique, les traumatismes à des niveaux inférieurs à C6-C8 épargnant le diaphragme et affectant essentiellement les muscles intercostaux.²

Le nerf phrénique peut également être lésé sur son trajet cervical notamment lors d'un décubitus prolongé avec étirement du plexus brachial homo-latéral; ceci se manifeste par une paralysie diaphragmatique unilatérale s'associant à un bras «tombant» (paralysie d'Erb).⁹

Effet de masse ou infiltration néoplasique

Un des diagnostics redoutés lors de la survenue d'une paralysie ou parésie diaphragmatique est celui d'une néoplasie sous-jacente. Dans une étude rétrospective portant sur 247 patients investigués pour paralysie diaphragmatique, à la Mayo Clinic (Rochester, Etats-Unis) entre 1960 et 1980, l'évaluation initiale a permis d'établir un diagnostic étiologique dans 105 cas (42,5%): un tiers de ces cas présentaient un carcinome pulmonaire.¹⁰ Par contre, sur les 142 patients sans diagnostic étiologique initial (57,5%), cinq cas seulement (3,5%) ont développé ultérieurement une néoplasie intrathoracique sur une période d'observation moyenne de huit ans. Cette étude suggère donc qu'en l'absence de tumeur intrathoracique lors du bilan initial, le nombre de néoplasies diagnostiquées lors d'évaluations subséquentes est faible.

Lors de tumeur intrathoracique, l'atteinte du nerf phrénique est consécutive à une infiltration directe soit par la tumeur, soit par des adénopathies médiastinales. Outre ces atteintes intrathoraciques, on peut également observer des atteintes par compression radiculaire entre C3 et C5, notamment dans le cadre d'une neurofibromatose de Von Recklinghausen.²

Paralysies ou parésies diaphragmatiques d'origine infectieuse

Une paralysie diaphragmatique unilatérale peut survenir dans le cadre d'un *zona* ayant affecté le dermatome C3-C5. Habituellement, elle survient dans les trois à quatre mois qui suivent l'épisode initial et peut s'accompagner d'une faiblesse des muscles rhomboïdes et trapèzes ipsi-latéraux. Les études électro-physiologiques mettent alors en évidence des signes de souffrance axonale. Le plus souvent, l'atteinte est irréversible bien que des récupérations complètes aient été décrites après plusieurs mois.¹¹

Notons encore la survenue possible de parésies diaphragmatiques lors de processus cicatriciels ou inflammatoires dans le cadre d'une tuberculose, ou d'une collection paramédiastinale (empyème). Enfin, la maladie de Lyme (infection à *Borrelia burgdorferi*), la mononucléose infectieuse et la diphtérie ont été associées à une atteinte diaphragmatique.

Paralysies ou parésies diaphragmatiques associées à des maladies neuro-musculaires (tableau 2)

La respiration volontaire est tributaire de faisceaux cortico-spinaux innervant le diaphragme controlatéral. Un accident vasculaire cérébral (AVC) cortical, du fait de la grande surface de distribution des motoneurons impliqués, n'aura que peu de conséquences sur la fonction diaphragmatique. Par contre, un *AVC capsulaire* pourra avoir des répercussions marquées sur l'hémi-diaphragme controlatéral. Cette observation est corroborée par une étude électro-physiologique (mesure des temps de conduction, potentiels d'action diaphragmatiques controlatéraux évoqués après stimulation magnétique transcrânienne) de patients ayant présenté un premier épisode d'AVC aigu dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne (sylvienne): l'atteinte la plus sévère est objectivée lors d'atteinte de la capsule interne.¹² Septante pour cent des patients étudiés avaient des potentiels évoqués anormaux après stimulation magnétique transcrânienne; dans 15% des cas, la stimulation transcrânienne n'élicitait aucun potentiel diaphragmatique controlatéral. Ces patients présentaient une diminution marquée des volumes mobilisables (VEMS et CVF), associée à l'atteinte diaphragmatique.

La *sclérose latérale amyotrophique* (SLA) est une pathologie affectant aussi bien les moto-

neurones supérieurs qu'inférieurs avec une atteinte progressive (à des degrés variables) des muscles respiratoires tant inspiratoires qu'expiratoires. De fait, dans la SLA, une diminution de la force des muscles inspiratoires est associée à une surmortalité à court terme. La survenue d'une dyspnée de repos ou d'une orthopnée est hautement suggestive d'une atteinte diaphragmatique. Celle-ci peut s'associer à des désaturations nocturnes en particulier durant le sommeil REM, en raison de l'inhibition de l'activité des muscles intercostaux et accessoires, le diaphragme étant alors le seul muscle inspiratoire actif; ces désaturations s'associent à une déstructuration du sommeil, qui est également associée à un moins bon pronostic vital.¹³ Dans la SLA, le suivi longitudinal de la capacité vitale et de la force des muscles inspiratoires est impératif pour dépister à temps les signes de dysfonction diaphragmatique.^{14,15} Dans cette indication, le SNIP (mesure non invasive de la force des muscles inspiratoires par voie nasale) s'avère sensible et facile à effectuer même lors d'une atteinte neuromusculaire avancée.

Le *syndrome post-poliomyélite* affecte également le motoneurone inférieur et survient en moyenne 35 ans après la poliomyélite aiguë chez environ 50% des patients. Le diagnostic est essentiellement clinique: fatigue générale, faiblesse musculaire nouvelle n'affectant pas nécessairement les territoires atteints initialement par la maladie, douleurs articulaires. Les facteurs de risque identifiés dans la littérature sont la sévérité de l'atteinte initiale, et l'âge de survenue de la poliomyélite (> 10 ans). L'étiologie de ce syndrome est encore mal connue, mais serait expliquée par un stress métabolique trop intense sur les motoneurons inférieurs restants après l'infection aiguë.² Ce syndrome constitue une indication classique à la ventilation non invasive, l'atteinte diaphragmatique pouvant s'associer à une atteinte des autres muscles respiratoires et à des troubles statiques de la cage thoracique contribuant à l'hypoventilation alvéolaire.^{16,17}

Le *syndrome de Parsonage-Turner* est une entité rare, probablement à médiation auto-immune, pouvant survenir après un épisode infectieux ou une vaccination. Il s'agit d'une atteinte du plexus brachial à prédominance axonale qui se traduit cliniquement par d'intenses douleurs au niveau de l'épaule et de la nuque, suivies d'une faiblesse musculaire et d'une atrophie musculaire dans le territoire C5-C6. Rarement cette affection se complique d'une paralysie diaphragmatique qui paradoxalement peut affecter les deux hémi-diaphragmes, voire l'un après l'autre. Bien que le pronostic de l'atteinte du membre supérieur soit bon avec 80% de récupération à deux ans, l'atteinte du nerf phrénique est de moins bon pronostic; en effet, une évaluation de quatorze patients atteints de ce syndrome n'a montré une récupération totale

- **Atteinte centrale et/ou médullaire**
 - Accident vasculaire cérébral
 - Maladie de Parkinson
 - Sclérose en plaques
 - Sclérose latérale amyotrophique
 - Syndrome postpoliomyélite
- **Atteinte radiculaire ou atteinte nerveuse périphérique**
 - Syndrome de Guillain-Barré
 - Polyradiculopathie chronique inflammatoire démyélinisante
 - Syndrome de Parsonage et Turner
 - Anticorps antigangliosides (anti-GM1, anti-Mag)
- **Atteinte de la jonction neuromusculaire**
 - Myasthénie grave
 - Syndrome de Lambert-Eaton
 - Botulisme
- **Myopathies (non exhaustif)**
 - Maladie de Duchenne ou de Becker
 - Dystrophie myotonique (maladie de Steinert)
 - Dystrophies musculaires progressives

Tableau 2. Affections neurologiques pouvant s'associer à une parésie ou paralysie diaphragmatique.

Bibliographie

- 1 Large SR, Heywood LJ, Flower CD, et al. Incidence and aetiology of a raised hemidiaphragm after cardiopulmonary bypass. *Thorax* 1985; 40: 444-7.
- 2 Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 10-48.
- 3 Wilcox P, Baile EM, Hards J, et al. Phrenic nerve function and its relationship to atelectasis after coronary artery bypass surgery. *Chest* 1988; 93: 693-8.
- 4 Pandit A, Kalra S, Woodcock A. An unusual cause of bilateral diaphragmatic paralysis. *Thorax* 1992; 47: 201.
- 5 Schram DJ, Vosik W, Cantral D. Diaphragmatic paralysis following cervical chiropractic manipulation: Case report and review. *Chest* 2001; 119: 638-40.
- 6 Vest JV, Pereira MB, Senior RM. Phrenic nerve injury associated with venipuncture of the internal jugular vein. *Chest* 1980; 78: 777-9.
- 7 De Vito EL, Quadrelli SA, Montiel GC, Roncoroni AJ. Bilateral diaphragmatic paralysis after mediastinal radiotherapy. *Respiration* 1996; 63: 187-90.
- 8 Chapman SA, Holmes MD, Taylor DJ. Unilateral diaphragmatic paralysis following bronchial artery embolization for hemoptysis. *Chest* 2000; 118: 269-70.
- 9 Biberstein MP, Eisenberg H. Unilateral diaphragmatic paralysis in association with Erb's palsy. *Chest* 1979; 75: 209-10.
- 10 Pehler JM, Pailero PC, Gracey DR, Bernatz PE. Unexplained diaphragmatic paralysis: A harbinger of malignant disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 861-4.
- 11 Soler JJ, Perpina M, Alfaro A. Hemidiaphragmatic paralysis caused by cervical herpes zoster. *Respiration* 1996; 63: 403-6.
- 12 Khedr EM, El Shinawy O, Khedr T, Aziz Ali YA, Awad EM. Assessment of corticodiaphragmatic pathway and pulmonary function in acute ischemic stroke patients. *Eur J Neurol* 2000; 7: 323-30.
- 13 Amulf I, Similowski T, Salachas F, et al. Sleep disorders and diaphragmatic function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161: 849-56.
- 14 Fitting JW, Paillex R, Hirt L, Aebischer P, Schluep M. Sniff nasal pressure: A sensitive respiratory test to assess progression of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1999; 46: 887-93.
- 15 Stefanutti D, Benoist MR, Scheinmann P, Chaussain M, Fitting JW. Usefulness of sniff nasal pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorders. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1507-11.
- 16 Truffert A, Lalive PH, Janssens JP, Sinnreich M, Magistis MR. Endplate dysfunction causing respiratory failure in a patient with prior para-

que chez deux patients après un suivi moyen de 55 mois.¹⁸

La présence d'*anticorps anti-gangliosides* (IgG anti-GM1), que l'on peut rencontrer dans certaines formes de Guillain-Barré et qui sont spécifiques d'atteintes axonales, peut s'associer à une atteinte phrénique (uni- ou bilatérale) isolée. Un cas publié associant un taux élevé d'anticorps anti-GM1 et une paralysie diaphragmatique droite a évolué favorablement après cinq plasmaphérèses.¹⁹

Une paralysie diaphragmatique uni- ou bilatérale peut aussi survenir dans le cadre d'un diabète sous forme de *mononeuropathie*; dans ce cas, il n'y a pas d'évidence de corrélation entre la durée du diabète et l'apparition de la paralysie phrénique; en effet, un *case report* mentionne l'apparition d'une paralysie diaphragmatique inaugurale bilatérale chez un patient de 51 ans au stade initial de sa maladie.

Mentionnons encore la survenue de paralysies diaphragmatiques lors de la dystrophie myotonique de Steinert (fig. 1) (justifiables d'une assistance ventilatoire), ou de neuropathies toxiques (voir plus loin).

Atteintes diaphragmatiques et maladies systémiques

L'atteinte la plus connue dans le cadre d'une connectivité est le *Shrinking lung syndrome* qui peut compliquer l'évolution d'un lupus érythémateux disséminé et qui se traduit radiologiquement par de petits volumes pulmonaires, et fonctionnellement par un syndrome restrictif habituellement sans atteinte parenchymateuse pulmonaire. Son incidence est toutefois rare: 0,2% des patients souffrant d'un LED. Cette entité regroupe probablement deux types d'atteinte: certaines études suggèrent une atteinte des nerfs phréniques, d'autres une atteinte de type myopathique. Une observation anatomopathologique a permis de documenter, dans ce contexte, une atteinte diffuse et fibrosante du diaphragme. Des cas apparentés au *Shrinking lung syndrome* ont également été documentés dans le cadre du syndrome de Sjögren.²⁰

La dermatomyosite peut aussi se compliquer d'une atteinte diaphragmatique bilatérale, le diaphragme pouvant même être le seul muscle atteint par le processus inflammatoire.²¹

Atteintes diaphragmatiques d'origine toxique

Outre l'intoxication au plomb, l'intoxication au CO, connue pour provoquer essentiellement des neuropathies périphériques confinées aux membres inférieurs, peut également être impliquée dans la survenue d'une paralysie diaphragmatique, probablement par un effet d'ischémie nerveuse, dont le pronostic semble favorable.²²

Un rapport de cas publié dans notre institu-

tion évoque le rôle éventuel des *inhibiteurs de la calcineurine* (FK 506, ou Prograf®) dans la survenue d'une paralysie diaphragmatique bilatérale chez un patient diabétique et transplanté rénal, d'évolution très partiellement favorable après cinq plasmaphérèses. Un effet toxique du Prograf® et un diabète compliqué sont probablement intriqués dans la survenue de cette paralysie.

Enfin, en particulier chez un patient d'âge avancé se présentant avec une paralysie unilatérale, il faut envisager la présence d'une *cervicarthrose*. En effet, plusieurs cas de paralysies diaphragmatiques causés par la présence de becs ostéophytaires au niveau C3-C5 ont été rapportés. Le pronostic postopératoire semble bon pour autant qu'il n'y ait pas de myélopathie cervicale sous-jacente.²³⁻²⁵

Approche diagnostique

L'*anamnèse* doit cibler d'une part les symptômes habituels tels que l'apparition d'une dyspnée d'effort ou d'une orthopnée et d'autre part, les facteurs déclenchants potentiels (en précisant leur chronologie par rapport à la survenue des symptômes): infection récente, douleurs cervicales et/ou scapulaires, interventions cervicales ou thoraciques, radiothérapie cervicale ou médiastinale, ou manipulations cervicales. La présence d'une dysphonie peut évoquer une néoplasie sous-jacente avec atteinte récurrentielle concomitante.

Alors que la survenue d'une dyspnée d'effort peut s'associer à une atteinte diaphragmatique unilatérale, la présence d'une orthopnée suggère en principe une atteinte diaphragmatique bilatérale (parésie ou paralysie).

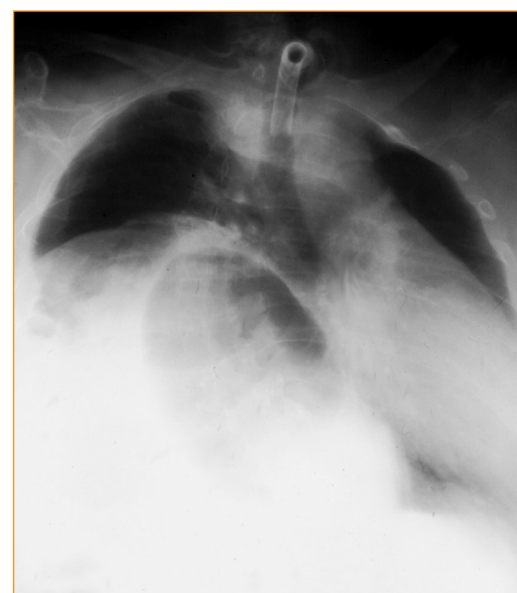


Fig. 1. Paralysie diaphragmatique bilatérale chez un patient souffrant d'une dystrophie myotonique de Steinert, ayant développé une insuffisance respiratoire nécessitant une ventilation invasive par trachéostomie.

- lytic poliomyelitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 370-2.
- 17 Janssens JP, Derivaz S, Breitenstein E, et al. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: A 7-year prospective study in the Geneva Lake Area. *Chest* 2003; 123: 67-79.
- 18 Hughes PD, Polkey MI, Moxham J, Green M. Long-term recovery of diaphragm strength in neuralgic amyotrophy. *Eur Respir J* 1999; 13: 379-84.
- 19 Dozier CE, Sztajzel R, Kohler A, et al. Diaphragmatic paralysis with monoclonal gammopathy and antiganglioside GM1 antibodies. *Neurology* 1999; 52: 1715-6.
- 20 Tavoni A, Vitali C, Cirigliano G, et al. Shrinking lung in primary Sjogren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 2249-50.
- 21 Schiavi EA, Roncoroni AJ, Puy RJ. Isolated bilateral diaphragmatic paresis with interstitial lung disease. An unusual presentation of dermatomyositis. *Am Rev Respir Dis* 1984; 129: 337-9.
- 22 Joiner TA, Sumner JR, Catchings TT. Unilateral diaphragmatic paralysis secondary to carbon monoxide poisoning. *Chest* 1990; 97: 498-9.
- 23 Buszek MC, Szymke TE, Honet JC, et al. Hemidiaphragmatic paralysis: An unusual complication of cervical spondylosis. *Arch Phys Med Rehabil* 1983; 64: 601-3.
- 24 Mellem H, Johansen B, Nakstad P, Russell D, Seim H. Unilateral phrenic nerve paralysis caused by osteoarthritis of the cervical spine. *Eur J Respir Dis* 1987; 71: 56-8.
- 25 Dromer C, Sixou L, Fournie B. Unilateral phrenic paralysis due to hypertrophic cervical osteoarthropathy. *Presse Med* 1991; 20: 519.
- 26 Polkey MI, Green M, Moxham J. Measurement of respiratory muscle strength. *Thorax* 1995; 50: 1131-5.
- 27 Gottesman E, McCool FD. Ultrasound evaluation of the paralyzed diaphragm. *Am J Respir Crit Care Med* 1997; 155: 1570-4.
- 28 Hamnegard CH, Wragg S, Kyroussis D, et al. Portable measurement of maximum mouth pressures. *Eur Respir J* 1994; 7: 398-401.
- 29 Héritier F, Rahm F, Pasche P, Fitting J. Sniff nasal inspiratory pressure: A noninvasive assessment of inspiratory muscle strength. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150: 1678-83.
- 30 Stolk J, Versteegh MI. Long-term effect of bilateral plication of the diaphragm. *Chest* 2000; 117: 786-9.



Fig. 3. Mesure non invasive du SNIP (Sniff Nasal Inspiratory Pressure) via un cathéter nasal obstruant une narine, selon la technique décrite par F. Héritier et coll.²⁹

A l'examen clinique, les signes majeurs sont l'orthopnée (qui peut être très marquée, un décubitus de plus de quelques secondes étant impossible), la présence d'un paradoxe abdominal (dépression de l'abdomen lors de l'inspiration, visible surtout en décubitus dorsal), et le recrutement des muscles accessoires lors de la ventilation de repos (muscles de la ceinture scapulaire). A ces signes peuvent s'associer en phase de décompensation aiguë ceux de l'hypoventilation alvéolaire (fatigue, anxiété, cyanose, sudations, somnolence). La respiration paradoxale survient lorsque la force du diaphragme est fortement réduite: ce n'est donc pas un signe sensible en particulier lors d'une parésie ou d'une atteinte d'un hémidiaphragme.²⁶

La radiographie de thorax standard à la recherche d'une surélévation d'une ou des coupes diaphragmatiques n'est ni sensible ni spécifique pour ce diagnostic: une radiographie normale ne permet en aucun cas d'exclure une atteinte diaphragmatique cliniquement significative.²

Les fonctions pulmonaires (spirométrie simple) effectuées en position debout et couchée sont très utiles en cas de suspicion de paralysie diaphragmatique: une chute de plus de 25% de la capacité vitale (CV) lors du décubitus dorsal signe la présence d'une dysfonction diaphragmatique. A l'inverse, une CV normale en décubitus dorsal permet d'exclure une atteinte diaphragmatique cliniquement significative. En cas de paralysie unilatérale, l'effet du décubitus est plus marqué en présence d'une atteinte de l'hémidiaphragme droit, ce qui s'explique par le poids du foie. L'évaluation fonctionnelle doit aussi comprendre: une gazométrie artérielle, une oxymétrie et une capnographie nocturnes.

La fluoroscopie lors de manœuvres de reniflements répétés (sniff) peut s'avérer utile dans le diagnostic d'une paralysie diaphragmatique unilatérale en recherchant, en décubitus dorsal, un mouvement paradoxal de l'hémidiaphragme affecté d'au moins 2 cm; toutefois, cette méthode n'est pas spécifique et comporte de nombreux faux positifs.² Elle n'est de plus pas utile dans le diagnostic d'une parésie d'un hémidiaphragme ou d'une paralysie bilatérale. De plus, elle ne donne aucun renseignement quantitatif. Par contre, l'ultrason serait contributif pour la détection d'atteintes uni- ou bilatérales: la mesure de l'épaisseur du diaphragme dans la zone d'apposition et de l'augmentation de l'épaisseur du diaphragme à l'inspiration permet une bonne discrimination entre diaphragme normal et paralytique.²⁷

Sur le plan fonctionnel, l'examen de choix est la mesure non invasive de la force des muscles inspiratoires. Bien que ces tests soient du ressort du spécialiste, il s'agit toutefois de mesures simples, facilement réalisables au cabinet médical, en particulier pour les pressions inspiratoires maximales à la bouche (PI_{MAX}) et les pressions inspiratoires nasales lors d'un renifle-



Fig. 2. Mesure des pressions inspiratoires et expiratoires maximales à la bouche, selon la technique décrite par Hamnegard et coll.

A l'aide d'un Mouth Pressure Meter.²⁸

ment maximal (SNIP) (fig. 2 et 3).^{28,29} Des tests plus élaborés, et pour certains, indépendants de la collaboration des patients, sont du ressort de laboratoires d'exploration fonctionnelle spécialisés et permettent une analyse plus fine du type de lésion neuronale, et donc de son pronostic et de son évolution (ventilation maximale volontaire, stimulation magnétique ou électrique des nerfs phréniques, avec mesure des pressions à la bouche, des pressions œsophagiennes ou transdiaphragmatiques, ou encore des potentiels diaphragmatiques évoqués).²⁶

Le bilan étiologique doit comprendre un CT-scan thoracique, voire, en cas de suspicion clinique de lésion ou de processus expansif cervical, une imagerie cervicale par résonance magnétique.

Enfin, le bilan biologique doit comprendre une glycémie, un dosage des hormones thyroïdiennes, un bilan immunologique avec dosage des anticorps antinucléaires et anticorps antigangliosides et, en cas de doute, des sérologies pour herpès zoster et *B. burgdorferi*.

Traitements

Une discussion détaillée des traitements des différentes affections mentionnées dépasse le cadre de cette revue. Il existe toutefois deux axes de traitement une fois la paralysie diaphragmatique reconnue et son impact fonctionnel documenté:

- un traitement à visée étiologique (c'est-à-dire, majoration du traitement immunosuppresseur dans le cadre d'une LED, plasmaphérèses dans le cadre d'un «syndrome antigangliosides»);
- un traitement visant à compenser la défaillance de la pompe respiratoire: ventilation assistée ou placentation chirurgicale du diaphragme.

La ventilation non invasive (VNI) (fig. 4) est une mesure immédiate permettant de corriger les symptômes liés à l'hypoventilation alvéolaire, l'orthopnée, et de rétablir une architecture du sommeil physiologique. A long terme, il s'agit d'un traitement le plus souvent nocturne, qui offre un soulagement symptomatique partiel



Fig. 4. Ventilation non invasive par masque nasal.

Elle est utilisée pour le traitement symptomatique de la paralysie diaphragmatique bilatérale et la correction de l'hypoventilation alvéolaire.

mais qui n'influe pas sur l'évolution de l'atteinte diaphragmatique.

La *plicature chirurgicale du diaphragme* a pour but de diminuer les atelectasies et l'éventuel mouvement paradoxal de l'hémicoupe diaphragmatique touchée lors d'une paralysie. Son indication initialement réservée aux paralysies unilatérales, pourrait être étendue aux atteintes bilatérales: en effet, trois patients avec un syndrome de Parsonage-Turner opérés des deux côtés ont présenté en postopératoire une amélioration marquée tant de la capacité vitale que des échanges gazeux, avec amendement de l'orthopnée.³⁰

Mentionnons encore, lors de lésions médullaires hautes sans atteinte du nerf phrénique, le *pacing* (stimulation électrique) des nerfs phréniques permettant d'assurer une ventilation de repos, dont la mise en route n'est possible que dans des centres spécialisés.

Conclusions

Les paralysies diaphragmatiques qu'elles soient unilatérales ou bilatérales résultent de pathologies très diverses: le plus souvent iatrogènes (postchirurgicales) ou idiopathiques, elles surviennent aussi lors de traumatismes, de maladies systémiques, de pathologies infectieuses, ostéo-articulaires, d'affections neuromusculaires ou néoplasiques.

L'évaluation diagnostique doit permettre de définir la sévérité et le niveau du dysfonctionnement (central, périphérique ou musculaire). Le traitement d'abord étiologique repose sur la ventilation non invasive chez des sujets très symptomatiques ou sur la plicature chirurgicale.

Adresse des auteurs:

Dr Tobias Dreher
Division de pneumologie
Tobias.Dreher@hcuge.ch
Dr Jean-Paul Janssens
Centre antituberculeux
Hôpital cantonal universitaire
1211 Genève 14

Implications pratiques

- L'examen clinique et la radiologie standard ne sont pas assez sensibles pour détecter une paralysie diaphragmatique
- En cas de suspicion de paralysie diaphragmatique, une chute de la capacité vitale de plus de 20% entre la position debout et couchée est fortement suggestive du diagnostic
- Devant la survenue d'une paralysie diaphragmatique, il est important d'exclure une néoplasie sous-jacente
- Le *Sniff test* (fluoroscopie) n'a d'utilité que dans les paralysies unilatérales

QCM D'AUTOÉVALUATION

(Suite à la page 2236)

QCM interactifs

→ Venez sur notre site www.medhyg.ch
Choisissez la zone formation puis cliquez, dans la colonne de gauche, la rubrique QCM.
→ Vous pourrez choisir les thèmes et tirer des questions au hasard. Vous pourrez aussi obtenir un score personnalisé et retrouver l'article lié à chaque question.

Les réponses se trouvent à la page 2239

• Syndrome respiratoire aigu après inhalation de sprays imperméabilisants

(voir article p. 2175)

1. L'exposition à certains sprays imperméabilisants:

(Plusieurs réponses correctes)

- A. Peut entraîner des symptômes simulant une infection respiratoire haute ou basse
- B. Peut entraîner une hypoxémie sévère
- C. N'est pas toujours signalée spontanément par le patient exposé et symptomatique, ce qui peut orienter vers des hypothèses diagnostiques erronées
- D. Peut être facilement évitée en ouvrant une fenêtre pour aérer la pièce, lors d'une utilisation à l'intérieur
- E. Devrait être évitée en cas de maladie respiratoire préexistante

• Pneumonie du sujet très âgé

(voir article p. 2180)

2. Les facteurs suivants sont associés à

un risque d'infection pulmonaire par des bacilles Gram négatifs, sauf:

- A. Provenance d'un établissement médico-social (EMS)
- B. Notion de contact dans l'entourage
- C. Présence de multiples comorbidités
- D. Présence de bronchiectasies
- E. Etat fonctionnel diminué

• Syndrome hépatopulmonaire (SHP)

(voir article p. 2189)

3. Quel est l'examen de choix pour diagnostiquer la présence de vasodilatations intrapulmonaires dans le syndrome hépatopulmonaire ?

- A. La scintigraphie pulmonaire avec macro-agrégats d'albumine radiomarqués au ^{99m}Tc
- B. Le test de shunt sous 100% d'oxygène
- C. L'échocardiographie de contraste
- D. L'angiographie pulmonaire
- E. Le CT-scan pulmonaire en haute résolution

Revue

Parésies et paralysies diaphragmatiques : approche diagnostique

T. Dreher et J.-P. Janssens

Med Hyg 2003 ; 61 : 0000-0000

Les dysfonctionnements diaphragmatiques qu'ils soient unilatéraux ou bilatéraux constituent un groupe hétérogène d'affections dont le substrat anatomique peut impliquer le système nerveux central, les voies de conduction ou le muscle lui-même. Ils peuvent se présenter de manière isolée ou survenir dans le cadre d'une maladie systémique ou d'une pathologie neuromusculaire évolutive. Les atteintes les plus fréquentes résultent toutefois d'une intervention cardiaque ou cervicale, les autres causes demeurant plus rares.

Devant la survenue d'une atteinte diaphragmatique isolée, l'anamnèse demeure un point clé ; le bilan initial (biologique, radiologique, fonctionnel, et électromyographique) a pour but d'une part, de confirmer le diagnostic, de quantifier le degré de dysfonctionnement, de localiser le niveau de la lésion afin d'aboutir à un diagnostic et d'autre part, d'écarter une néoplasie sous-jacente.