



**Exploration non invasive  
des muscles respiratoires  
T. Perez**

Cerebral (upper motor neuron)	Cerebellar atrophy Hemiplegia (stroke)	Neuromuscular junction	Black widow spider bite Botulism Cholinergic crisis Drugs Aminoglycosides Anesthetics Barbiturates Beta blockers Chloroquine Chlorpromazine Colistin Clindamycin D-penicillamine Dilantin Haldol Lithium Polymixin B Procainamide Quinidine Tricyclics Trimethadione Eaton-Lambert myasthenic syndrome Myasthenia gravis Organophosphate poisoning Tetanus Tick paralysis Snake envenomation
Spinal cord	Carcinomatous encephalomyelitis Cervical cordotomy Cervical disk surgery Cervical spondylosis Multiple sclerosis Spinal cord trauma Spinal cord tumors Syringomyelia Transverse myelitis		
Anterior horn cells (lower motor neuron)	Amyotrophic lateral sclerosis Herpes zoster Poliomyelitis Postpoliomyelitis Spinal muscular atrophy		
Phrenic nerve	Abdominal laparoscopy Acute dystonia Acute intermittent porphyria Beriberi Cardiac surgery Charcot-Marie-Tooth disease Critical illness polyneuropathy Diabetes Diabetic ketoacidosis Diphtheria Drugs Acetylcholinesterase inhibitors Amiodarone Dapsone Dilantin Tetanus antibody Vincristine Local compression of phrenic nerve Aortic aneurysm Lung cancer Lymphoma Syphilis Tuberculosis Polyneuropathy Idiopathic polyneuritis Peripheral neuropathy Polyarteritis nodosum Systemic lupus erythematosus Toxins Alcohol Arsenic Lead Saxitoxin Thallium Triorthocresyl phosphate Guillain-Barré Idiopathic Lyme Disease Neuralgic amyotrophy Paraneoplastic Parkinson's disease Postinfectious neuritis Subclavian central line Upper abdominal surgery Vascular occlusion	Muscle	Acid maltase deficiency Acute viral respiratory infection Amyloid Anorexia nervosa Cardiogenic shock Carnitine palmityl transferase deficiency Chronic heart failure COPD Dermatomyositis Drugs Amiodarone Beta agonists Chloroquine Clofibrate Aminocaproic acid Steroids and paralytic agents Endotoxemic shock Influenza B Kyphoscoliosis Malnutrition Metabolic Acute hypercapnia Adrenal insufficiency Chronic renal failure Hyperparathyroidism Hypocalcemia Hypochloremia Hypoglycemia Hypokalemia Hypomagnesemia Hypophosphatemia Hypothyroidism Hypoxemia Periodic paralysis Metabolic acidosis Thyrotoxicosis Mitral valve disease Muscular dystrophy Myotonic dystrophy Obesity Pickwickian syndrome Polymyositis Pulmonary resection Rhabdomyolysis Rheumatoid arthritis Sarcoidosis Scleroderma Systemic lupus erythematosus Status epilepticus Trichinosis

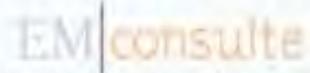
Liste non exhaustive.....

# Quelques causes d'atteinte musculaire respiratoire

<b>atteintes neurologiques centrales</b>	coma, accident vasculaire cérébral, maladie de Parkinson, opiacés, hypnotiques, sclérose en plaques
<b>atteintes spinales cervicales</b>	traumatisme, infarctus, tumeur compressive
<b>atteintes corne antérieure</b>	<b>sclérose latérale amyotrophique</b> , poliomyélite, amyotrophie spinale
<b>neuropathies périphériques</b>	<b>polyradiculonévrite aiguë</b> (syndrome de Guillain-Barré) ou chronique, polyneuropathie de réanimation, Lyme, toxique, porphyrie intermittente aiguë, lupus, polyarthrite rhumatoïde, traumatiques, envahissement tumoral, infectieux, diphtérie, Parsonage Turner
<b>atteinte jonction neuromusculaire</b>	<b>myasthénie</b> , syndrome de Lambert Eaton, botulisme, anticholinestérasiques et autres médicaments, toxiques, morsure de serpent ...
<b>myopathies</b> diaphragme, muscles de la paroi thoracique, muscles des voies aériennes supérieures, muscles de la paroi abdominale	Dystrophies (Duchenne, Steinert, Becker, myopathie facio-scapulo-humérale, dystrophie des ceintures) myopathies métaboliques ( <b>glycogénose type II</b> , déficit en carnitine, myopathies <b>mitochondriales</b> ) myopathies inflammatoires (polymyosite, dermatomyosite, lupus) myopathies iatrogènes (corticoïdes) myopathies congénitales



Disponible en ligne sur  
  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France  
  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



## RECOMMANDATIONS

# Recommandations pour la pratique clinique concernant les explorations fonctionnelles respiratoires 2008–2010

Société de pneumologie de langue française

Texte long dans les nuages !

# Indications principales

- Atteinte attendue chez un patient neuromusculaire connu
  - Duchenne, Becker, SLA, Steinert, métabolique, postpolio.....
- **Restriction ou dyspnée inexpliquée**
- Atteinte respiratoire inaugurale « isolée »
  - SLA (5-10 %)
  - Cytopathie mitochondriale
  - déficit en maltase acide (Pompe)
  - Parsonage Turner
- Limitation à l'effort, dyspnée
  - Ex BPCO pré réhabilitation, mucoviscidose.....
- Surélévation de coupole diaphragmatique
- Pathologie systémique
  - Sarcoïdose, lupus, myosites...
- Atteinte iatrogène
  - Ex corticothérapie, neuromyopathie de réanimation.....

# Ne pas oublier l'évaluation clinique

- **Dyspnée**
  - Orthopnée ++
- Examen: assis et décubitus dorsal
  - Déformation thoracique
  - Fréquence respiratoire: tachypnée, petit Vt
  - Paradoxe abdominal
    - Décubitus +++
  - Recrutement des muscles accessoires: palpation
  - Hypertrophie SCM/scalènes
  - Efficacité de la toux
    - Palpation abdominale
    - Auscultation
  - Encombrement laryngé
  - Autres signes bulbaires
  - Fermeture de bouche

# Evaluation nocturne

- **Compte tenu de la prévalence élevée des événements respiratoires nocturnes dans les MNM (hypoventilation, apnées obstructives et/ou centrales), les indications d'évaluation nocturne sont larges (avis d'experts) :**
  - **signes cliniques évocateurs d'évènements respiratoires nocturnes ou de syndrome des jambes sans repos, dyssomnie, somnolence diurne excessive, détérioration cognitive ou fatigue inexplicée**
  - **restriction modérée à sévère**
  - **faiblesse significative des muscles respiratoires**
  - **hypoventilation diurne ou élévation des bicarbonates (G1)**

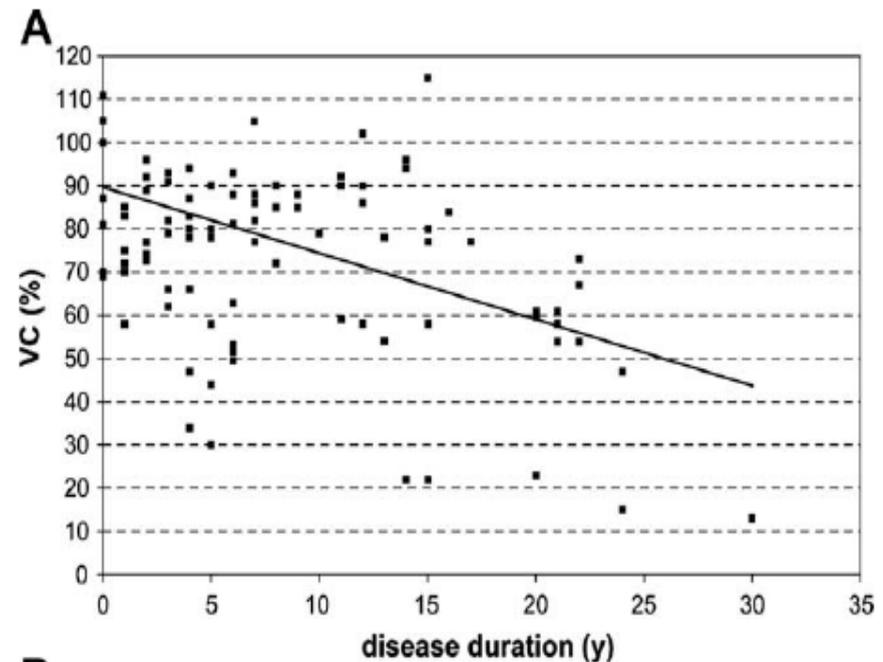
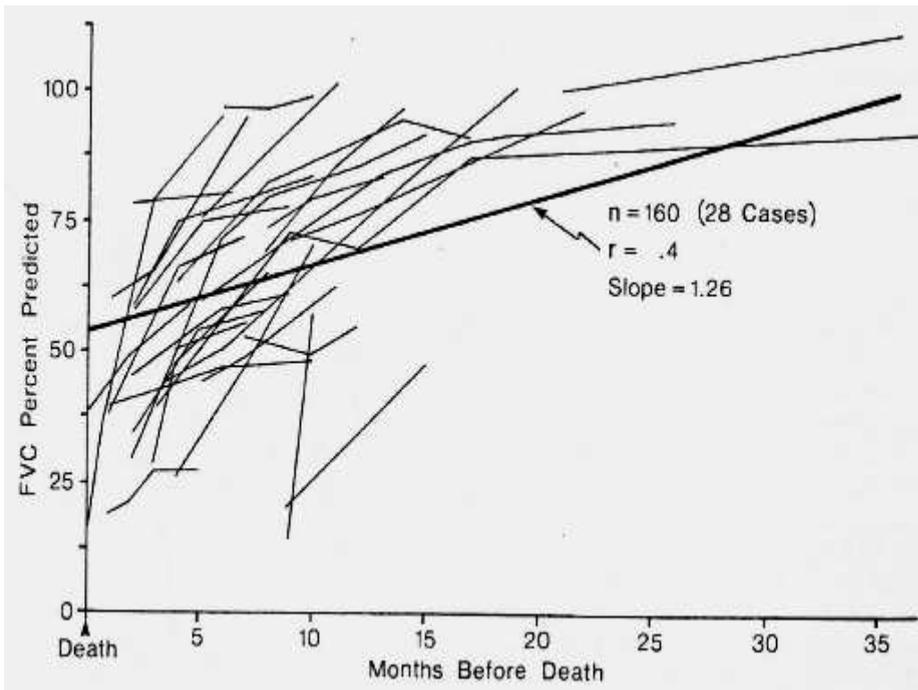
# Spirométrie

- **CV diminuée: paramètre principal**
  - CVF et CVL (CVF souvent >)
- Volumes
  - CRF préservée, VRE diminué, VR/CPT augmenté
    - Lié à l'atteinte des muscles expiratoires
    - peu d'intérêt dans le suivi
- Élément pronostique majeur ++ Duchenne, SLA.....
- Courbe débit volume
  - Aspect en dents de scie
    - dysfonction glottique, Parkinson

# CV: évolution très variable à moyen/long terme

SLA

Pompe de l'adulte

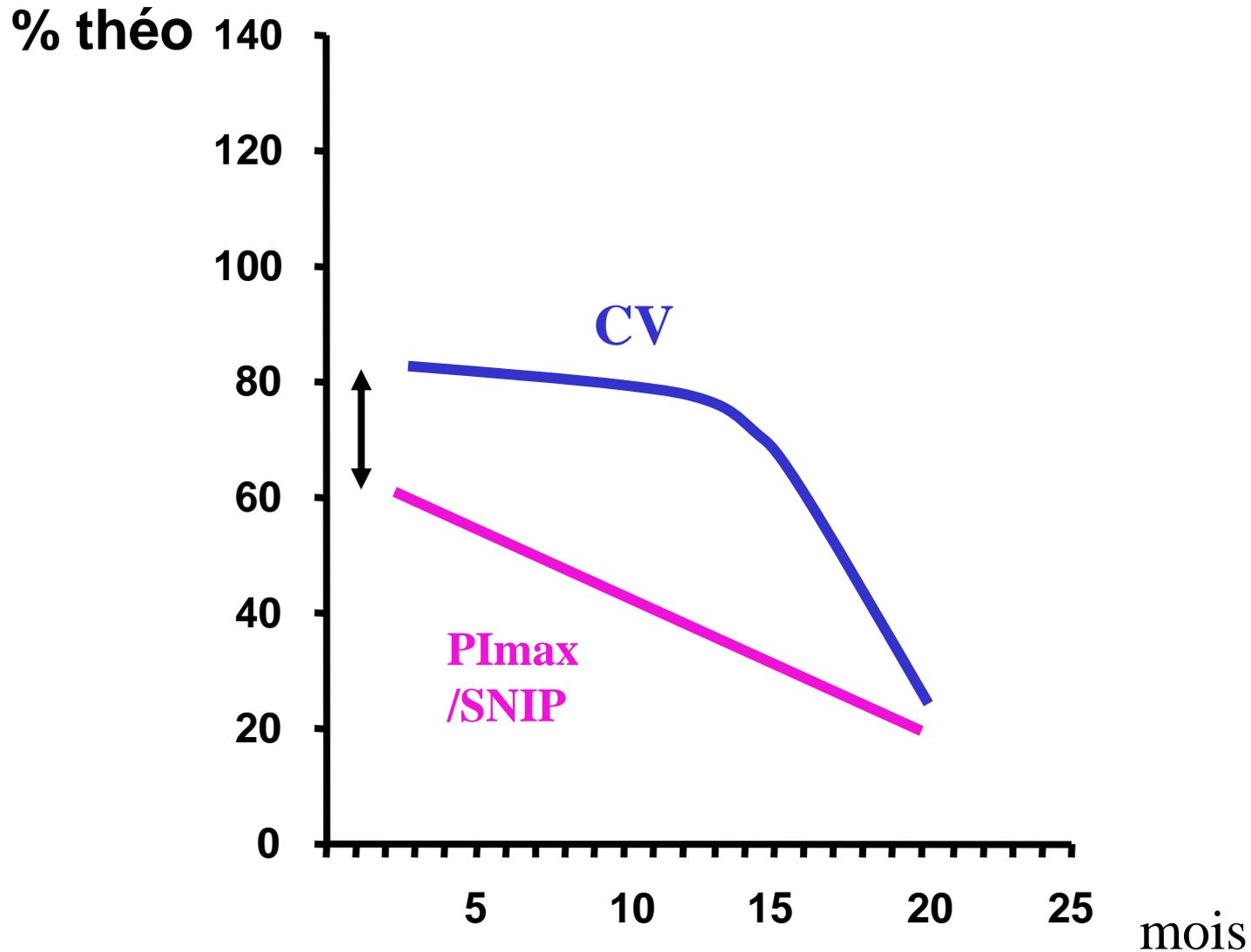


Fallat, Arch Neurol, 1979

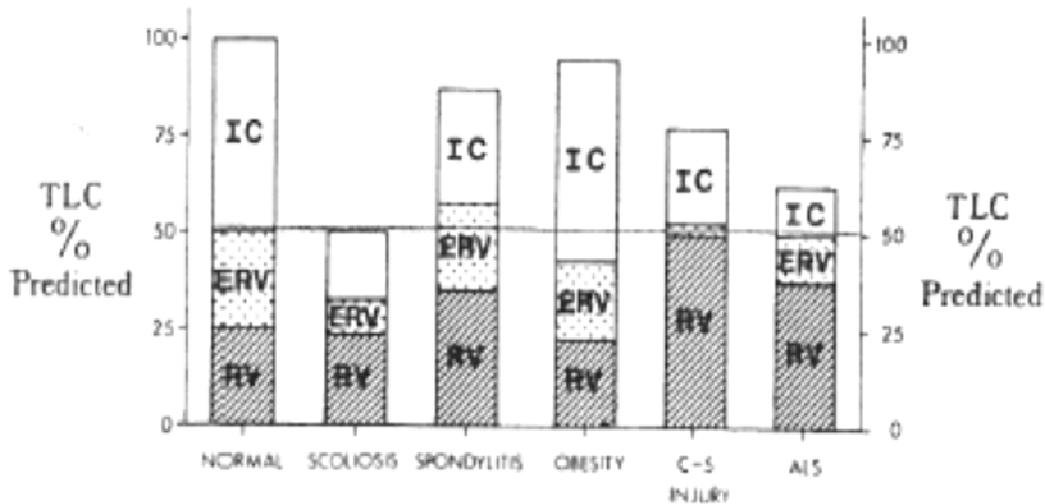
Van der Beek Neuromusc Dis 2009

Moyenne: - 3 à 4 % par mois !

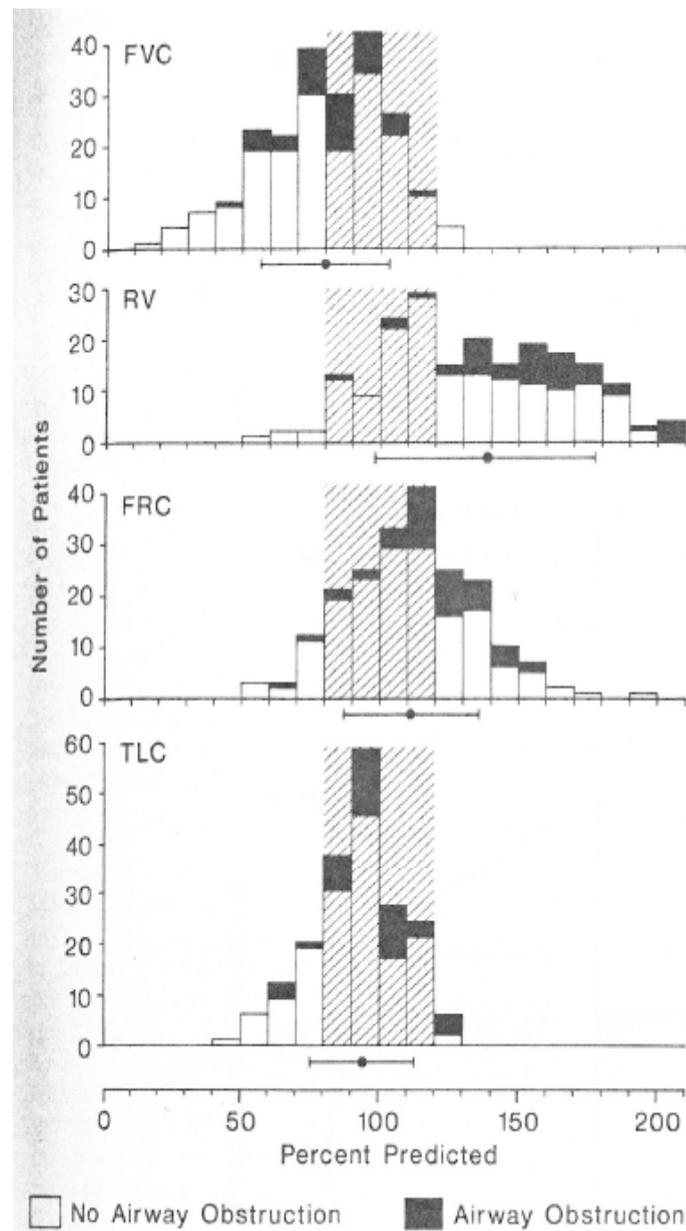
# Limites de la CV



# CPT: limites +++



Bergofsky, ARRD 1979

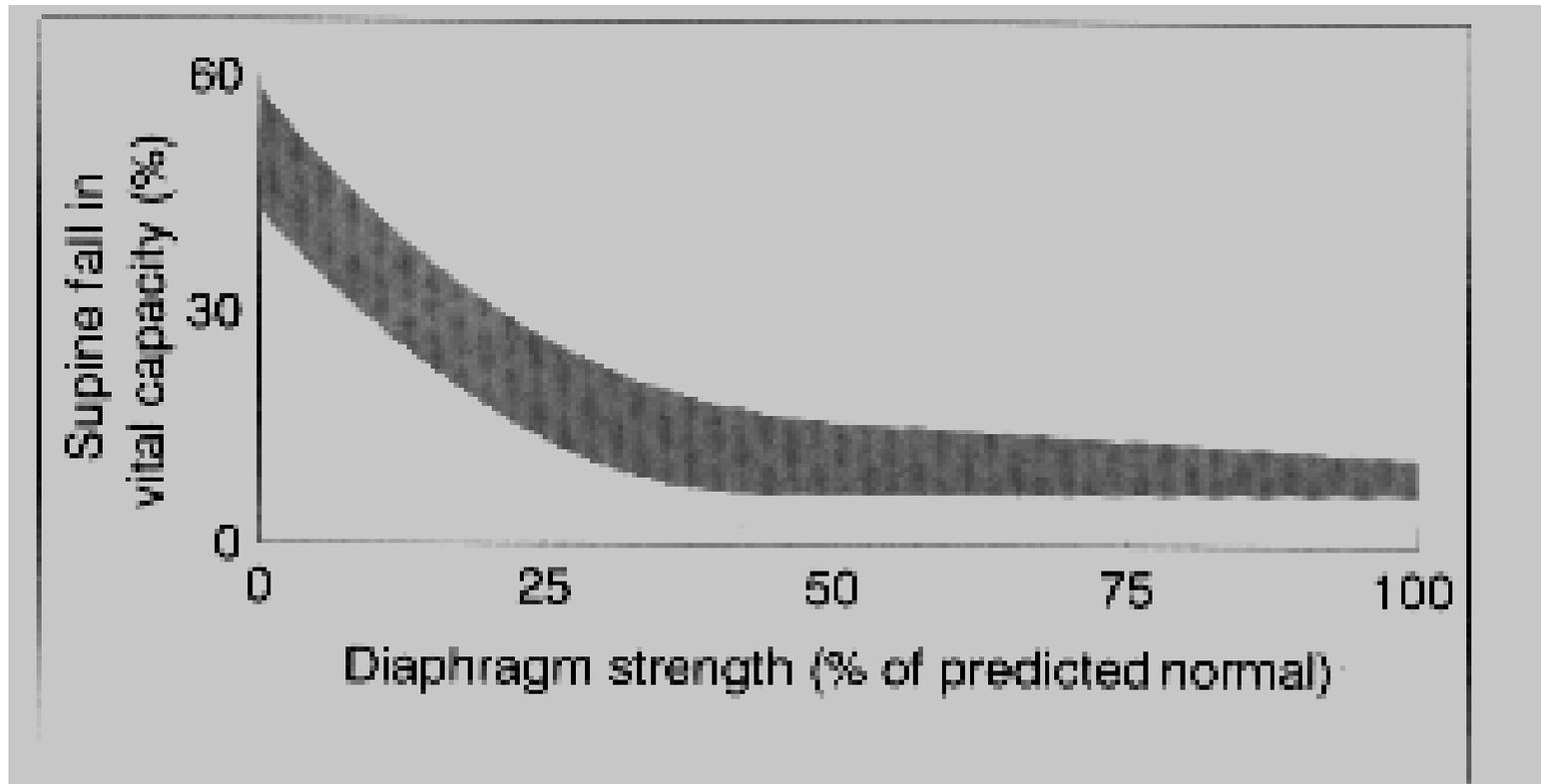


Fallat, Arch Neurol 1979

# CV en décubitus

- Comparaison CV assis-décubitus
  - CVF ou CVL
  - Normale: > 90 % de la CV assis
- Évocateur de faiblesse diaphragmatique
  - si chute > 20 %
  - Corrélée à la Pdi (Lechtzin)
  - Corrélée aux symptômes respiratoires (Varrato)
- Inconvénients
  - Parfois difficile (mobilisation du patient)
  - Reproductibilité ?
- Mieux que le paradoxe abdominal clinique  
???
- Recherche simultanée

# Corrélation chute CV en décubitus- faiblesse diaphragmatique



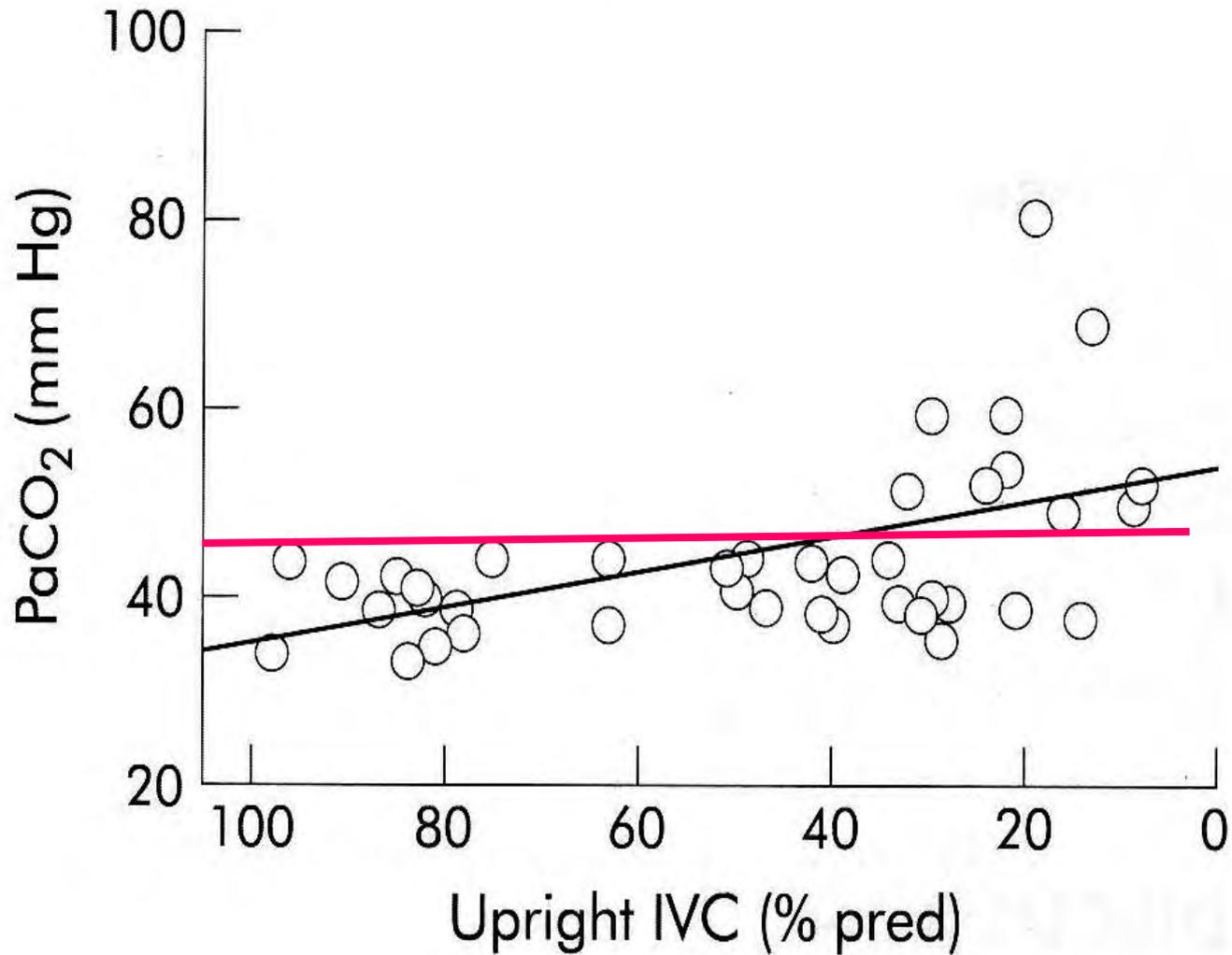
# Dépistage d'une faiblesse diaphragmatique (Pdi sniff < 70 cm H<sub>2</sub>O): SLA

	Se	Sp	VPP	VPN
CVF décu < 75 %	1	1	1	1
CVF décu < 50 %	0.53	1	1	0.18
CVF assis < 75 %	0.83	1	1	0.33
CVF assis < 50 %	0.3	1	1	0.5

25 patients

Optimiste !!!!

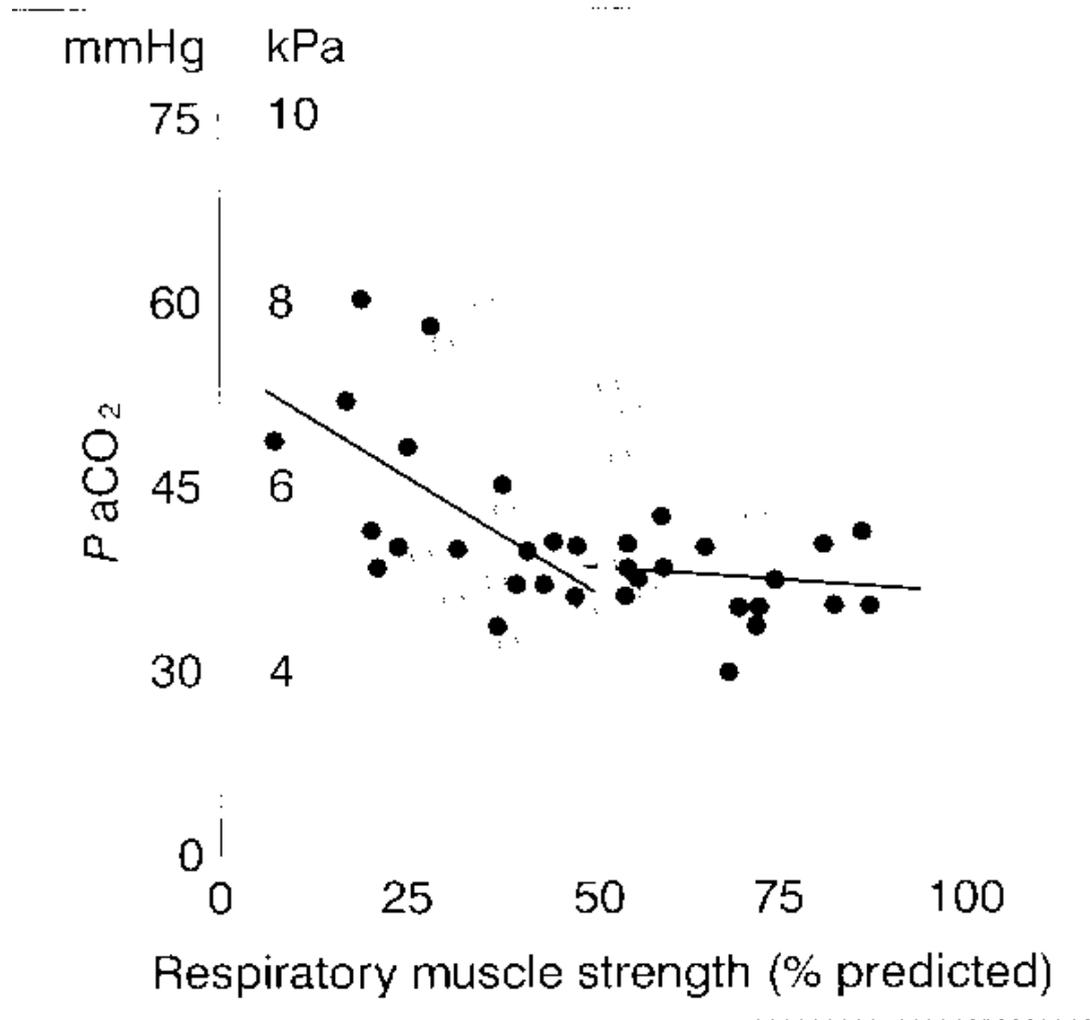
Lechtzin, Chest 2002



Myopathies diverses

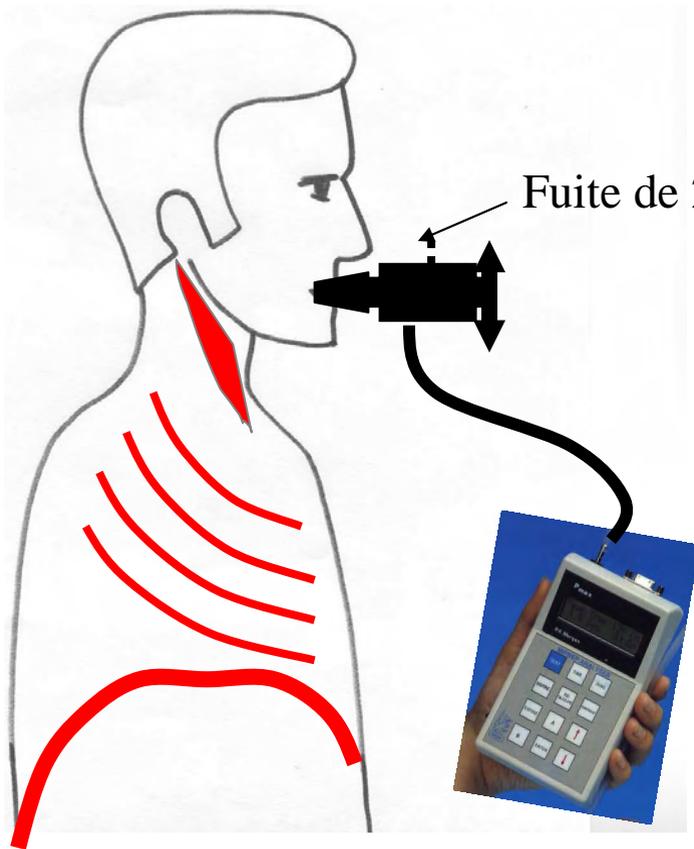
Ragette, Thorax 2002

# Relation force des muscles respiratoires- hypercapnie



Hypoventilation devient fréquente en dessous de 50 % de la théorique

# Force globale: PImax

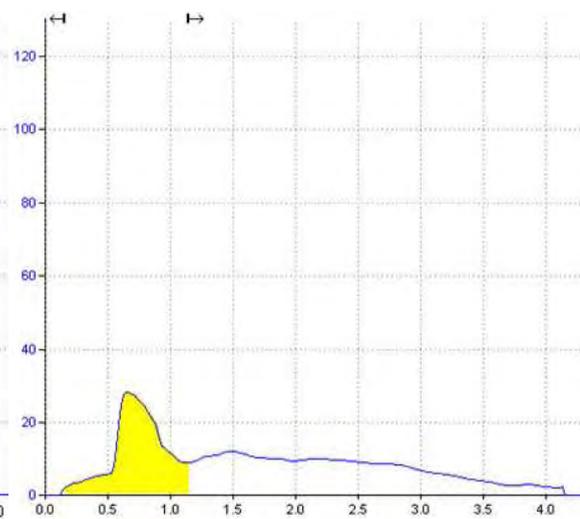


A



B

Neuromusculaire !



C

# Pressions maximales PI-PEmax, SNIP (« Pnas, sn »)

- Techniques spécifiques de première intention
- Relativement standardisées
- Matériel disponible hétérogène, perfectible
- Pneumologues « peu familiarisés »
- Nécessité d'une standardisation et de règles d'interprétation claires

# Matériel requis

- Capteur de pression électronique
  - Membrane métallique (Validyne): cher ++
  - Piézo électrique: le plus courant
  - Pression:  $\pm 200$  cm H<sub>2</sub>O (voire  $> P_{E_{max}}$  sujet sain)
- Logiciel
  - Visualisation des courbes
  - Feed back +
- Fixe sur spiro ou plethysmo
  - Avantage: contrôle du volume de mesure
- Portable
  - 1500 € avec logiciel

# RPM Viasys

- Mouth Pressure Measurements
  - MIP, MEP, Calculations of Fatigue
- Sniff Nasal Inspiratory Pressure
  - Why SNIP?, SNIP Measurement
- MicroRPM + Puma
  - Stand Alone Unit, PC Connection



Micro

Medical

# PImax: Interface patient

- Tuyau de raccord circuit patient-capteur
  - 1,4 à 1,9 mm (idem Pdi)
- Circuit muni d'une fuite: 2mm  $\varnothing$ , 20 à 30 mm
  - Fermeture de glotte
  - Recrutement muscles buccaux
- Interface:
  - Classiquement: tube (Black Hyatt)
  - Actuellement: pièce buccale type plongée
    - Intérêt: neuromusculaire

# PImax: CRF ou VR ?

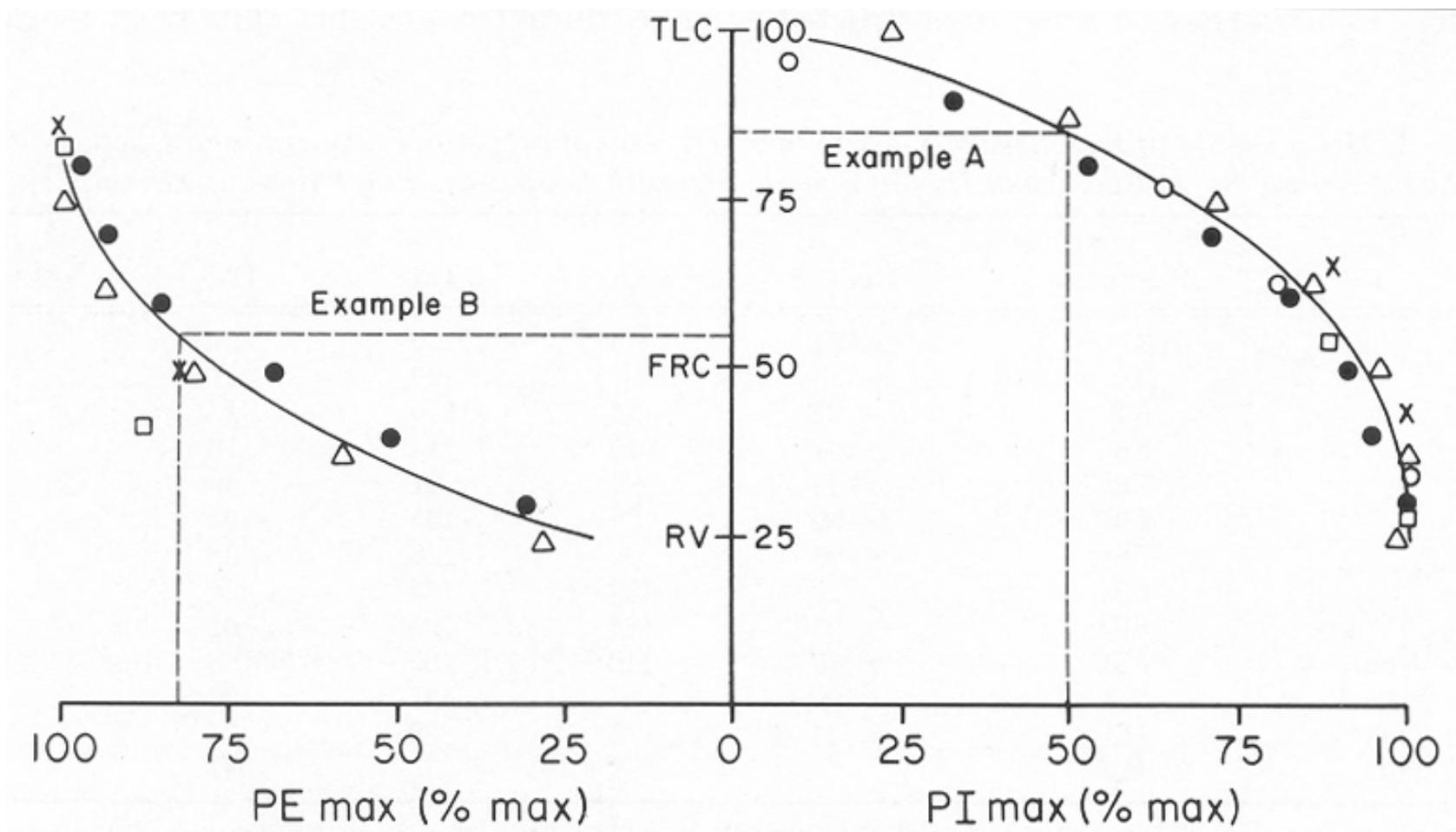
## VR

- Valeur maximale
- Plus « stimulante » ?
- Théoriques les plus nombreuses
- Manœuvre difficile (BPCO)
- Pression élastique
  - Jusqu'à 30 cm H<sub>2</sub>O
- PEEP<sub>i</sub>

## CRF

- Valeur plus basse
- Moins stimulante
- Théoriques moins nombreuses
- Contrôle facile
- Pression musculaire seule

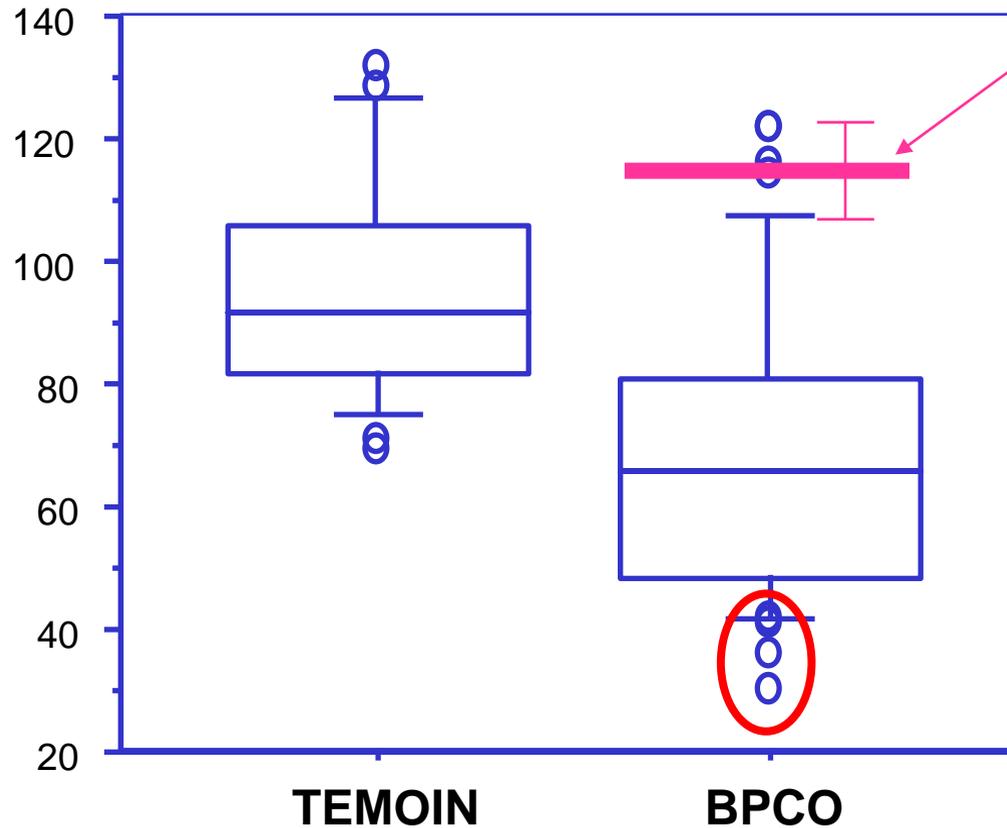
# CORRECTION de Rochester (Clin Chest Med, 1988)



Indispensable si distension sévère et PImax ↘

# BPCO stable: Force inspiratoire

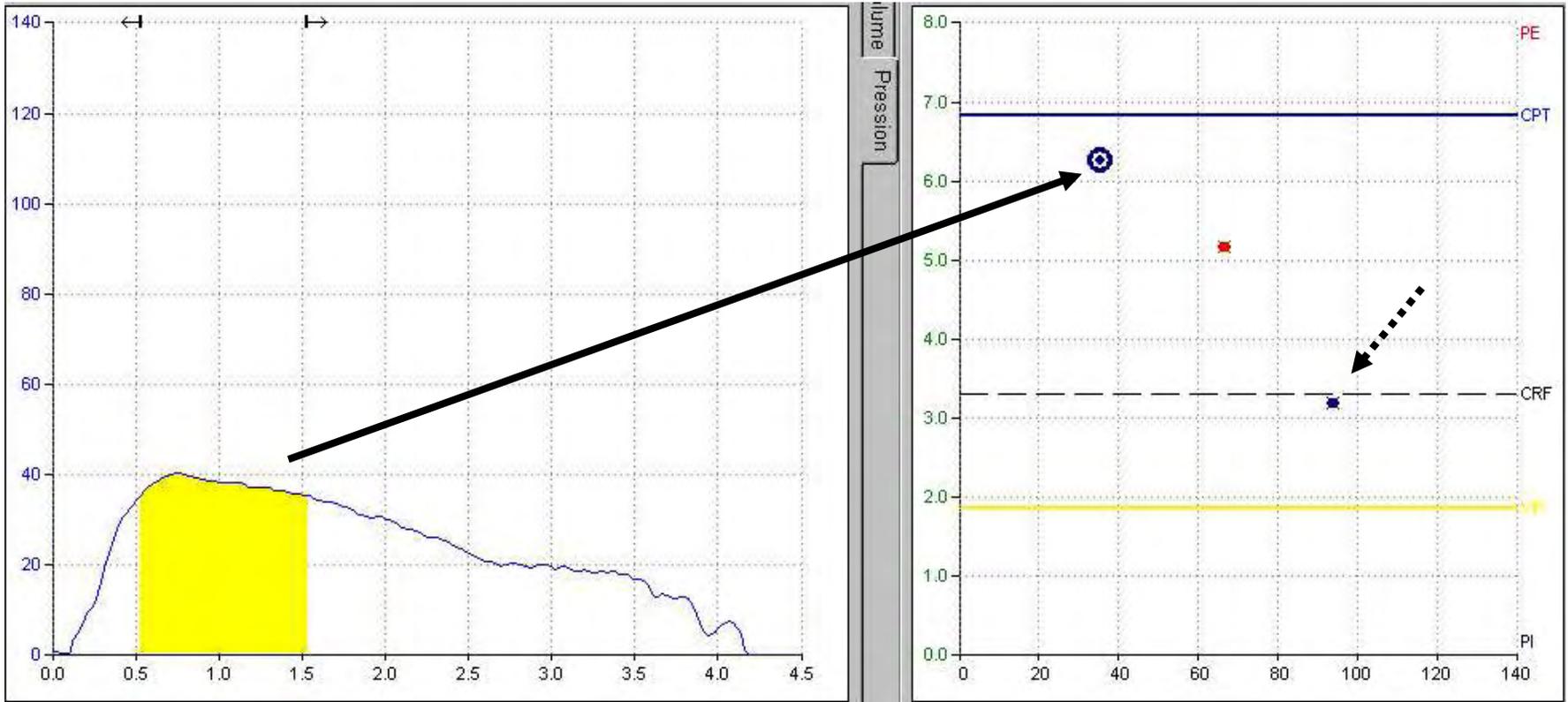
**P<sub>lmax</sub>**  
**%Théo**



Théorique  
corrigée

n = 38, VEMS moyen 36 %

# Acquisition à différents volumes: visualisation

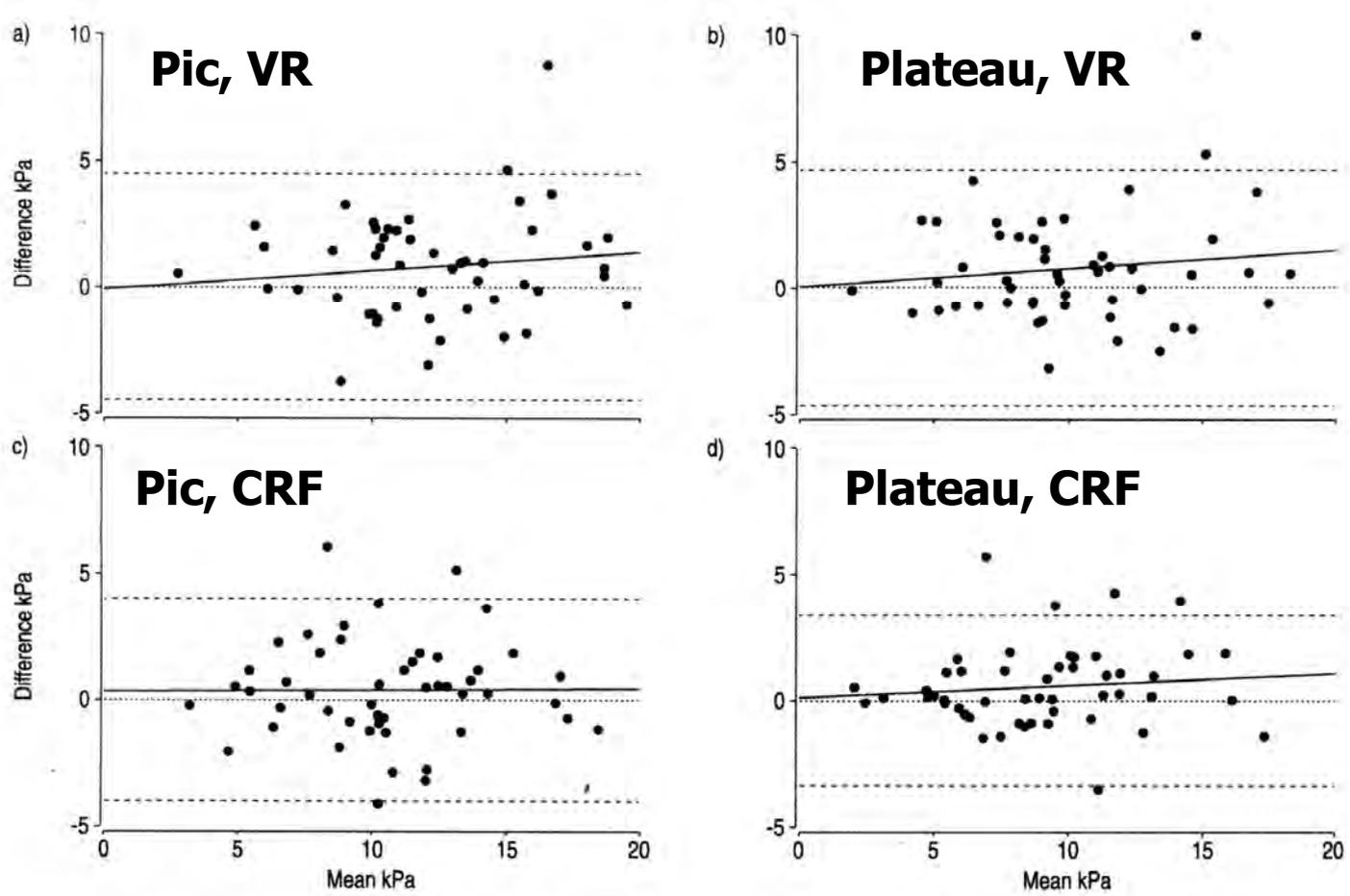


Intérêt ???

# PI<sub>max</sub>: pic ou plateau 1s ?

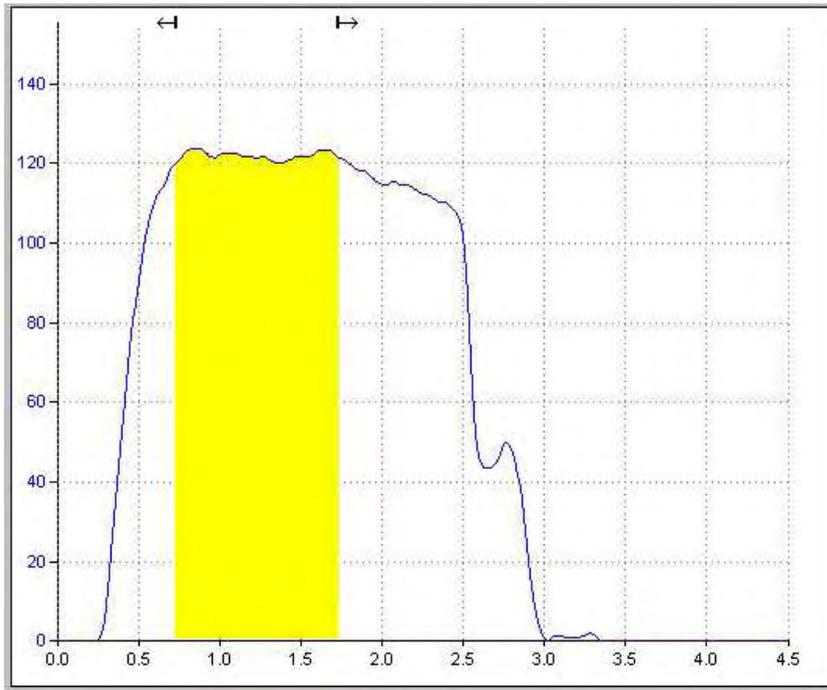
- Plateau d'une seconde:
  - Moyenne pendant 1 s
  - « plus reproductible » (ATS/ERS)
  - Non disponible sur de nombreux matériels
  - Problème: faiblesse sévère
    - Pas de plateau
  - En tenir compte pour les théoriques
  - Reproductibilité >: Controversé

# Reproductibilité P<sub>lmax</sub> (Windisch, ERJ 2003)



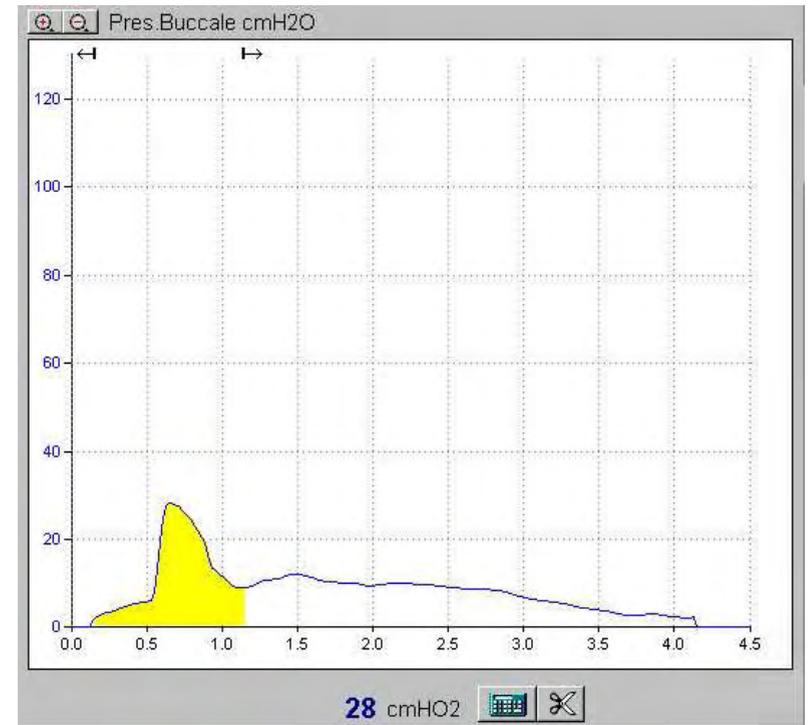
# PI max: pic vs plateau

cm H2O



Normale

cm H2O



Faiblesse inspiratoire sévère

# Pression sniff nasale (SNIP; « Pnas, sn »)

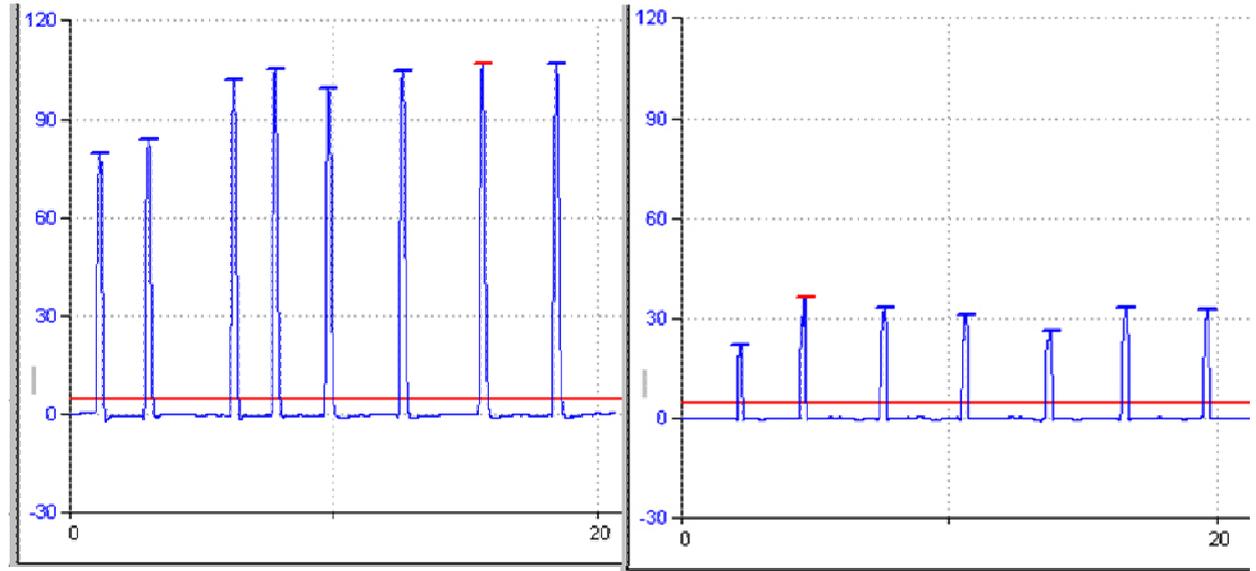
- Reniflement maximal bref < 500 ms
  - Réponse en fréquence suffisante
- 10 à 20 mesures
  - Acquisition continue
- Reproductibilité < 5 %
- Courbe de pression régulière
  - Zoom suffisant
- Vitesse de relaxation
  - indice de fatigue à haute fréquence (recherche)

# Force globale: SNIP

## Manœuvre « naturelle »



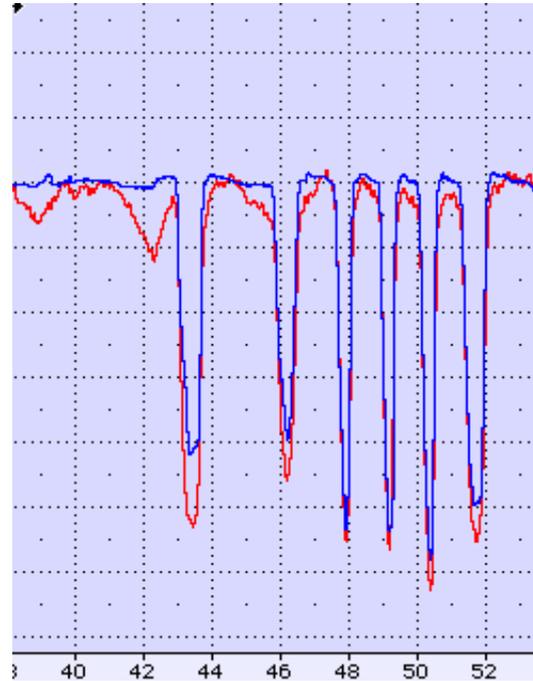
A



B

C

# PI sniff nasale (SNIP)



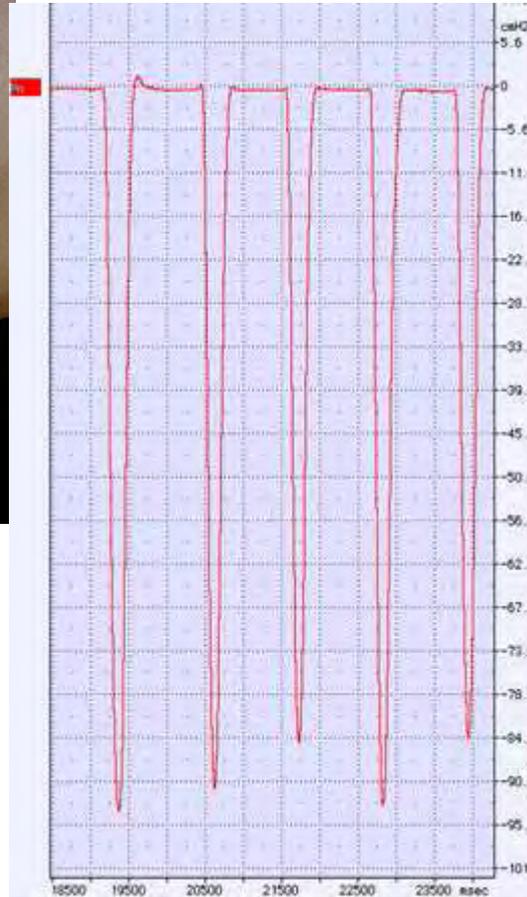
Sec et maximal,  
« comme un (sale) gosse »



# Pression inspiratoire sniff nasale: SNIP



cm H<sub>2</sub>O



Normale

Faiblesse inspiratoire



# SNIP et PImax: matériel

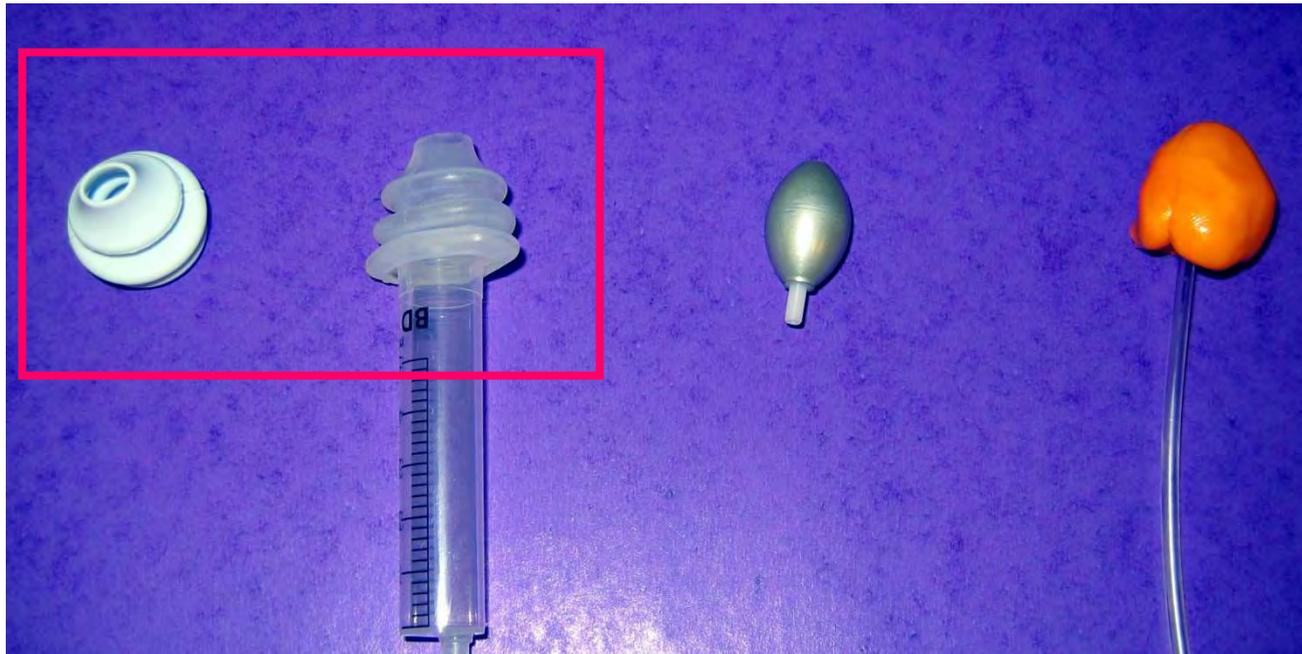


Micromédical/Viasys  
1350 euros avec logiciel

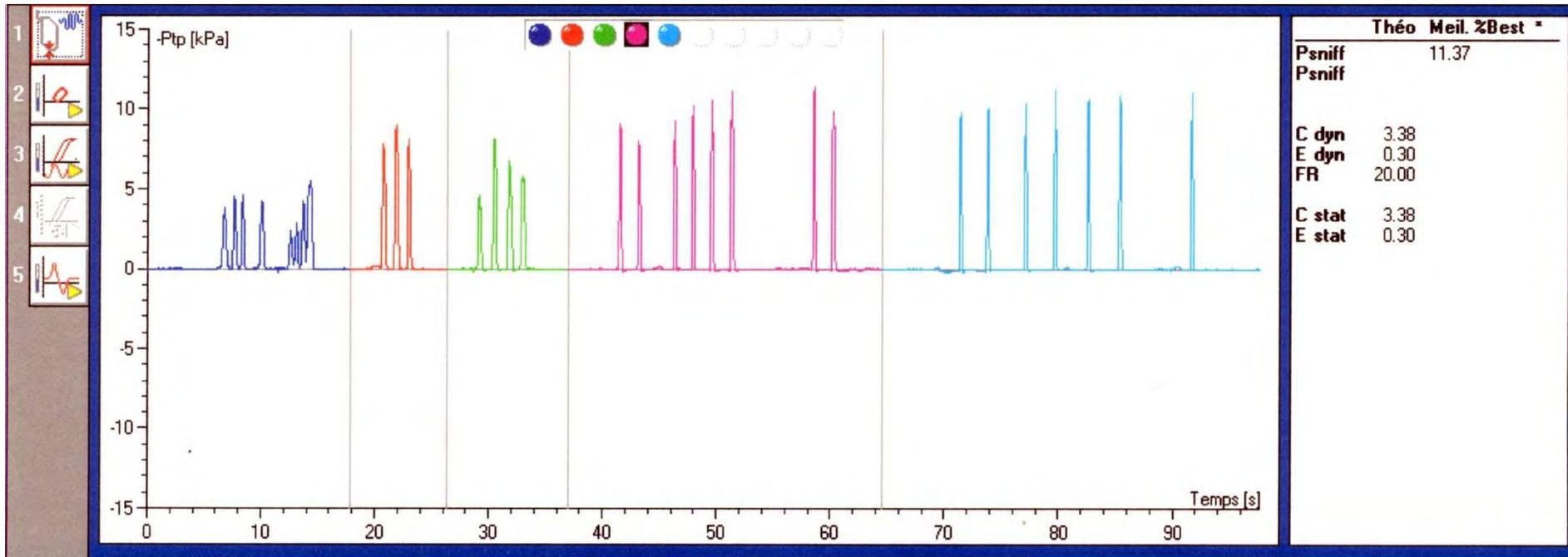


Coussinet de VNI Adams®  
Adapté de Chaudri, ERJ 2000

# SNIP: interfaces

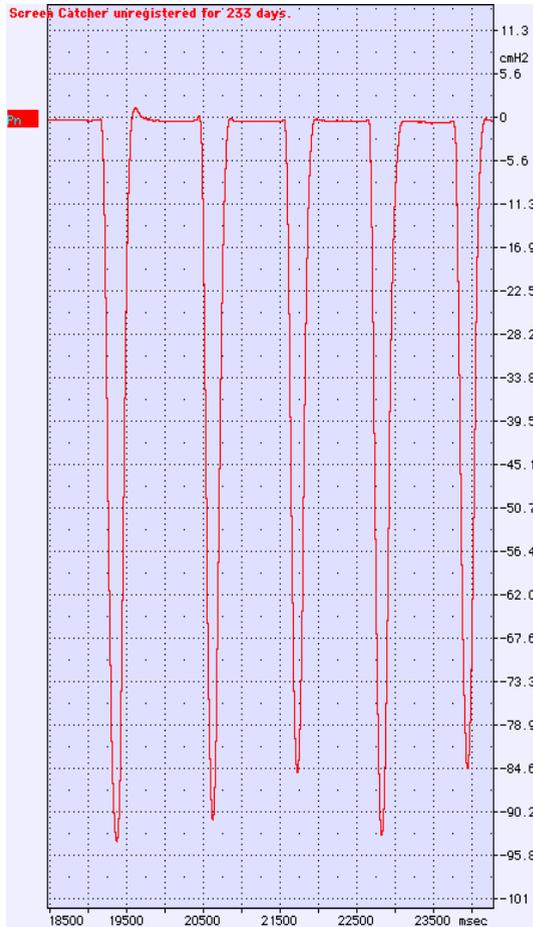


# SNIP: mesure

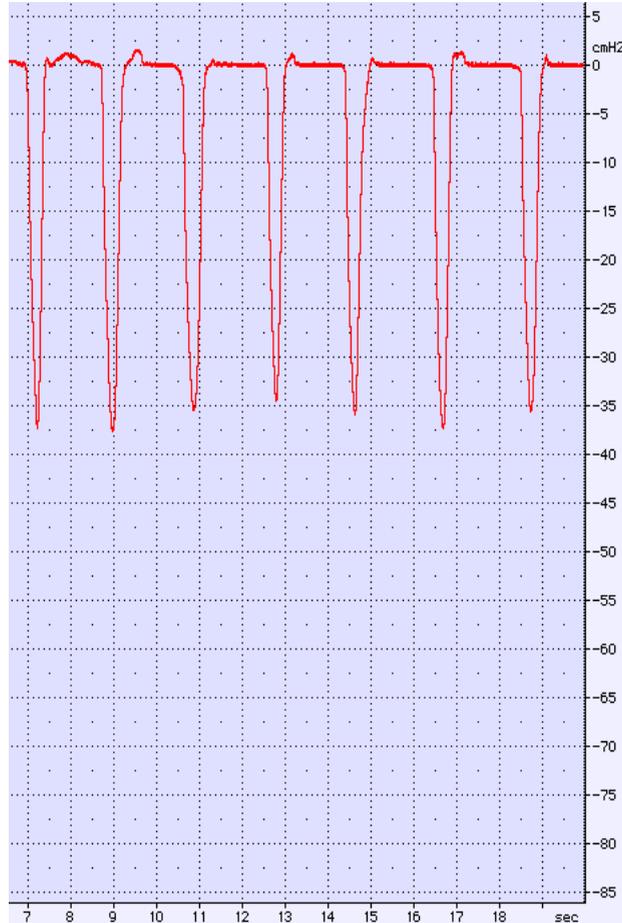


Jaeger (option compliance)

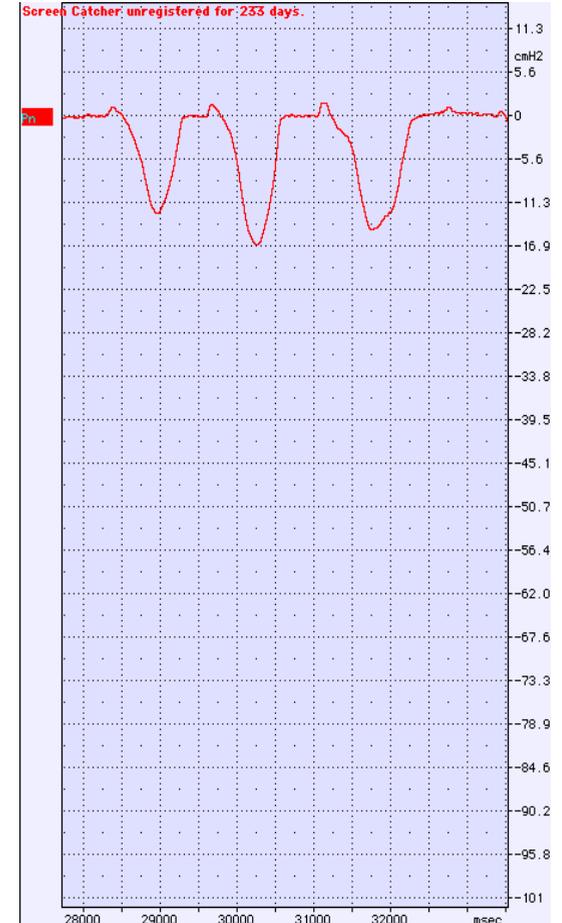
# SNIP



**Normal**



**Faiblesse modérée**



**Faiblesse sévère**

# RPM

- Slide Bar Settings
  - SNIP (Peak)
  - MIP/MEP (1 second average)
  - Off
- Results
  - cmH<sub>2</sub>O



# RPM Viasys

Puma - C:\Program Files\Micro Medical\Puma\databases\Puma Example.mdb

File Edit Data Setup Window Help

Search New Exam Exit Puma

### Database List View

Last Name	First Name	Patient ID	Exam ID:	Date	Test Type:	Test Type:	SNIP(cmH2O)	Base / Post	Date
Cross	Richard	10002	7	09/10/20...	SNIP	Snip Test	63	Base	09/10/20...
Griffin	Terry	10008	8	09/10/20...	MEP	Snip Test	74	Post1	09/10/20...
Hutton	Susan	10006				Snip Test	91	Post1	09/10/20...
Jones	Sue	10001				*Snip Test	94	Post2	09/10/20...
King	Adam	100010							
Oliver	Sarah	10005							

### Pressure Graph

### Results View

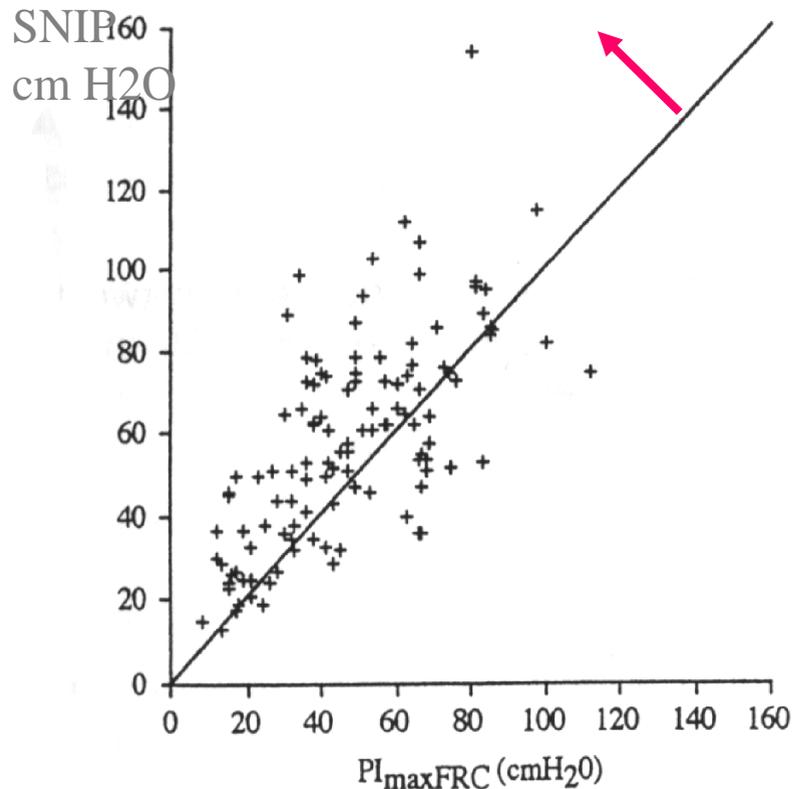
Parameter	Value	LLN	Pred	ULN	%Pred	Best	%Best
SNIP(cmH2O)	63	82	106	130	59	-	-
Base / Post	Base	-	-	-	-	-	-
Date	09/10/20...	-	-	-	-	-	-

### Incentive View

### Best Test Graphs

### All Test Graphs

# Corrélation P<sub>I</sub>max-SNIP en pathologie neuromusculaire



**Avantage SNIP**

# Intérêt d'associer les techniques

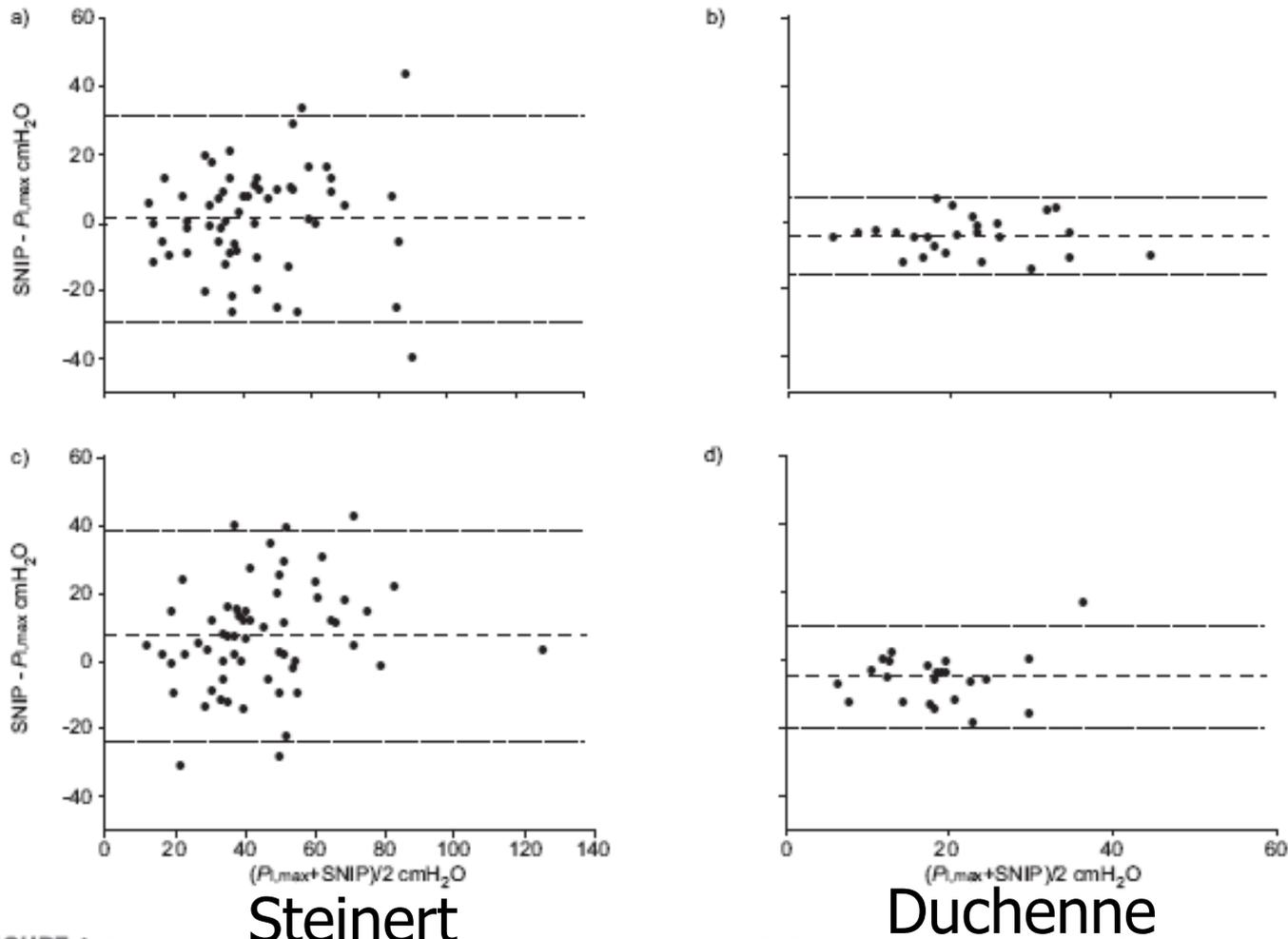
**Table 7** Combination of P<sub>imax</sub>, Sniff P<sub>nasal</sub> and Sniff P<sub>oes</sub> results

	Inspiratory muscle weakness	
	Diagnosed as weak (%)	SE (95% CI)
(1) P <sub>imax</sub>	40.1 (73/182)	3.64 (32.9 to 47.3)
(2) Sniff P <sub>nasal</sub>	41.8 (76/182)	3.67 (34.5 to 41.8)
(3) Sniff P <sub>oes</sub>	37.9 (69/182)	3.61 (30.8 to 45.0)
(4) P <sub>imax</sub> + Sniff P <sub>nasal</sub>	32.4 (59/182)	3.48 (25.6 to 39.3)
(5) P <sub>imax</sub> + Sniff P <sub>oes</sub>	29.7 (54/182)	3.40 (23.0 to 36.4)
(6) P <sub>imax</sub> + Sniff P <sub>nasal</sub> + Sniff P <sub>oes</sub>	29.1 (53/182)	3.38 (22.5 to 35.8)

P<sub>imax</sub>, maximum inspiratory pressure; P<sub>nasal</sub>, nasal pressure; P<sub>oes</sub>, oesophageal pressure; P<sub>di</sub>, transdiaphragmatic pressure, P<sub>Emax</sub>, maximum expiratory pressure; P<sub>gas</sub>, gastric pressure; SE, standard error of the mean; CI, confidence interval.

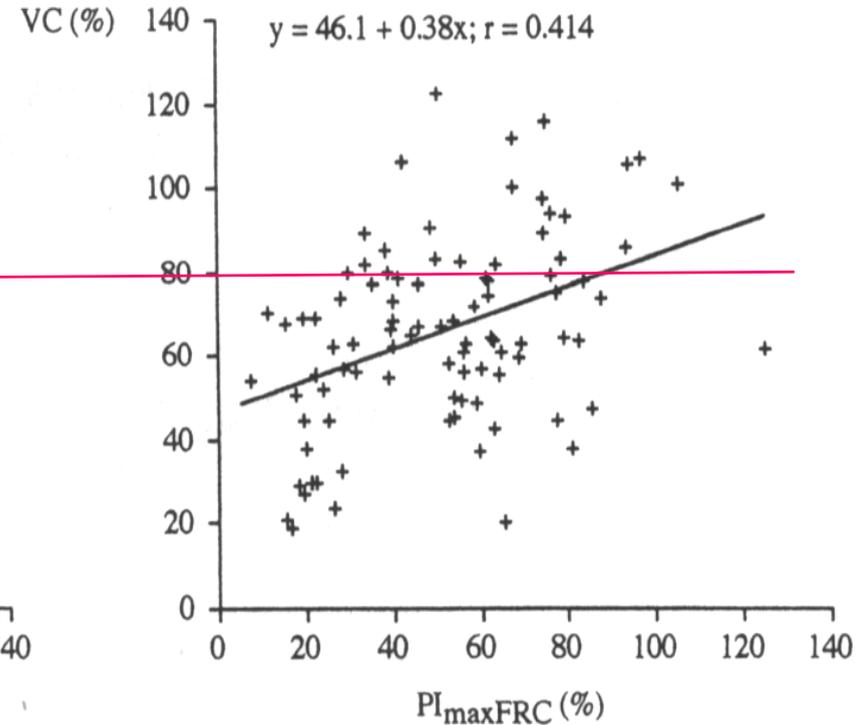
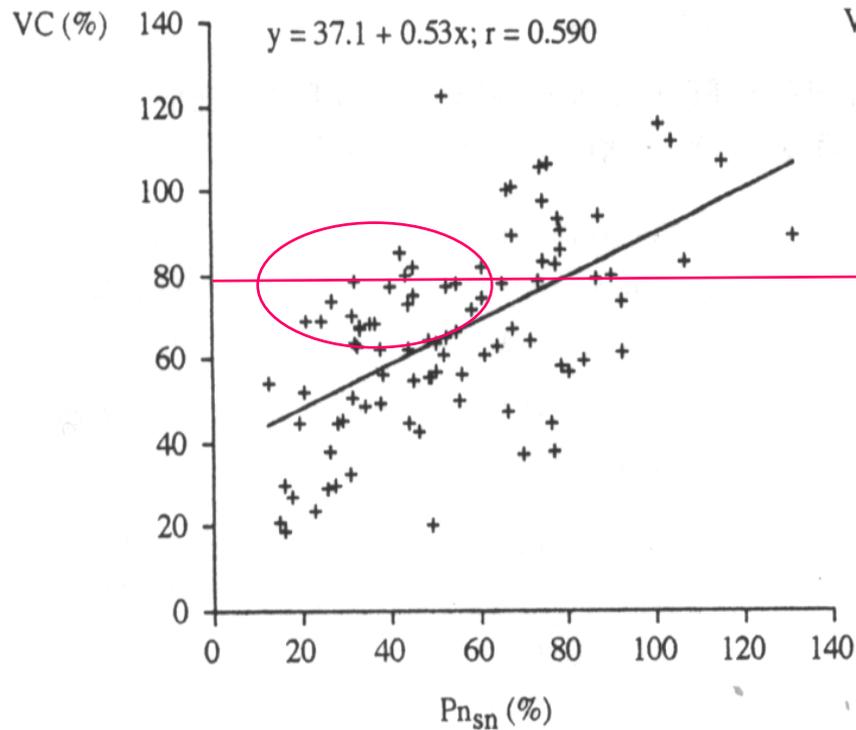
Combination of P<sub>imax</sub>, Sniff P<sub>nasal</sub> and Sniff P<sub>oes</sub> results reduces diagnosis of global inspiratory weakness to 29.1%. This is a relative reduction of 27.4% compared with P<sub>imax</sub> alone, 30.4% reduction compared with Sniff P<sub>nasal</sub> alone and 23.2% reduction compared with Sniff P<sub>oes</sub> alone. A combination of two tests (4 and 5) reduced the rate to 32.4% and 29.7%, respectively. There was no significant difference between the single tests. Performing all three tests achieved the highest precision.

# Discordances individuelles +++



**FIGURE 1.** Bland-Altman plots showing the difference between sniff inspiratory nasal pressure (SNIP) and maximal static inspiratory pressure ( $P_{max}$ ) plotted against the mean of these two variables in a, c) Steinert myotonic muscular dystrophy patients ( $n=61$ ) and b, d) Duchenne muscular dystrophy patients ( $n=25$ ) at baseline (a, b) and visit 2 (c, d). ---: mean; .....:  $\pm 2SD$ .

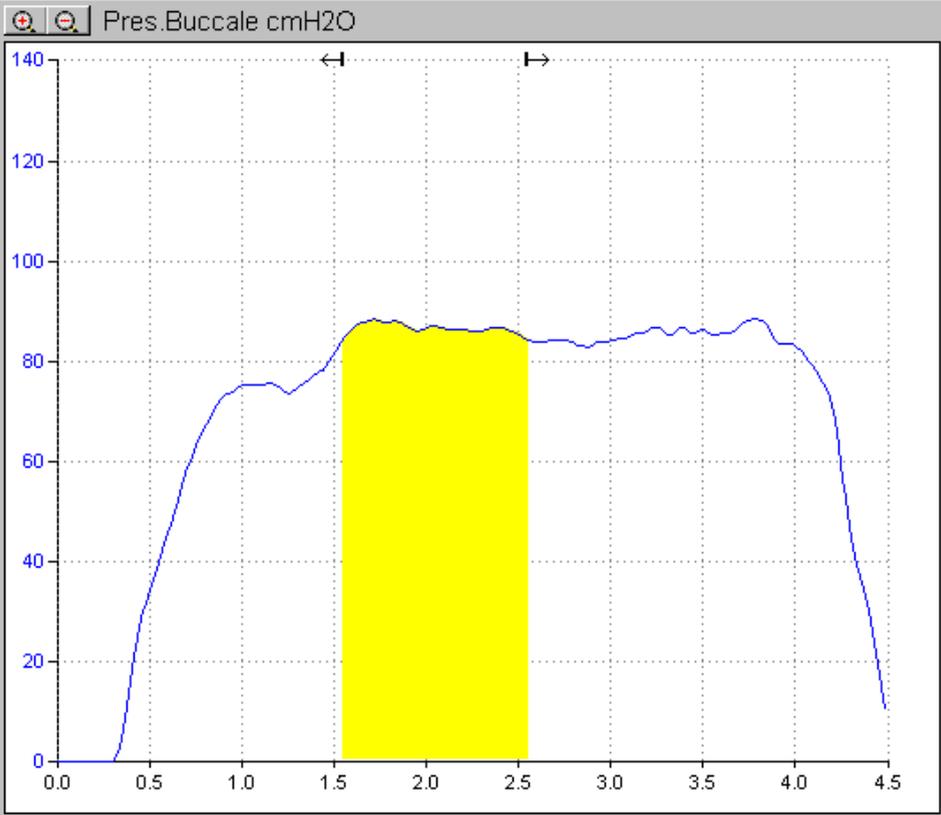
# Corrélation SNIP-CV en pathologie neuromusculaire



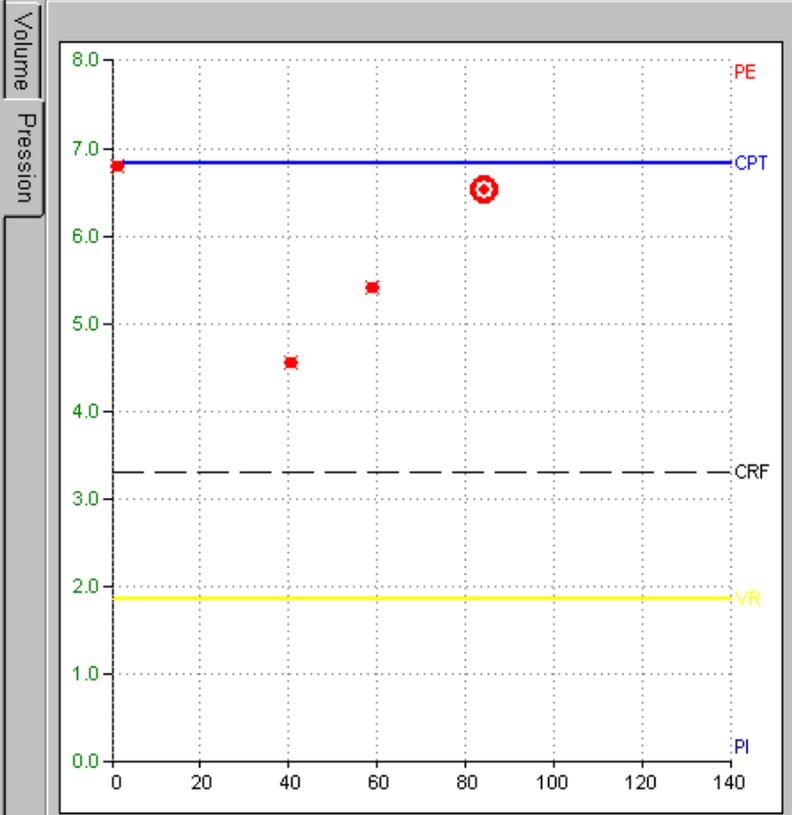
Stefanutti, AJRCCM, 2000

# PEmax

- « Peu naturelle »
- Pertinence:
  - Neuromusculaire
  - évaluation de la toux
- Mesure optimale: à la CPT
- Contribution de la cage thoracique ++
  - Jusqu'à 40 cm H<sub>2</sub>O
- Interface:
  - Classique: tube rond
  - En routine: Embout
- Concurrence
  - P gastrique à la toux
  - DEP à la toux



84 cmHO2



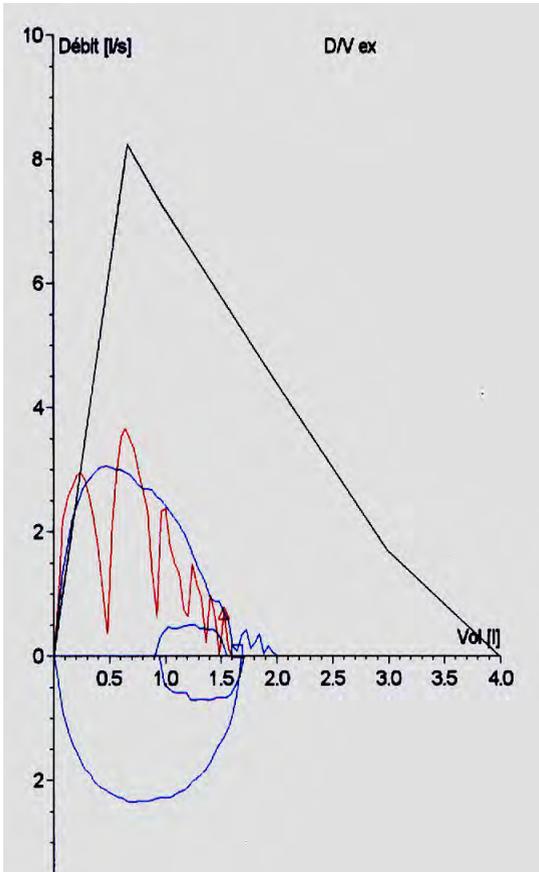
CPT : 6,82 L   
 CRF : 3,31 L  
 CV : 4,97 L

	Préd	Maxima	Pré-Test
PI VR cmH2O	0.0		
PI Max cmH2O	0.0		
PE Max cmH2O	143.0	84.4 59%	
PI CRF cmH2O	0.0		
PE CPT cmH2O	0.0	84.4	

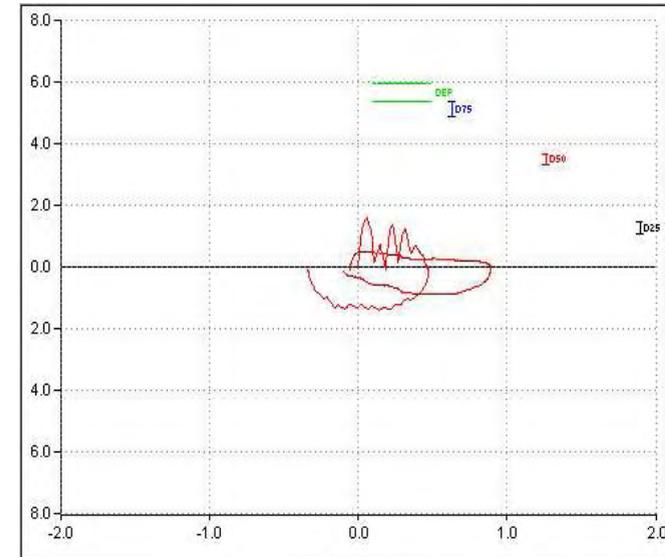
PI :   
 PE :  2/4

Pré-Test | Post 1 | Post 2  
 05/11/2004 16:12    Produit : 3    Dose : 0,000

# Courbe débit-volume à la toux



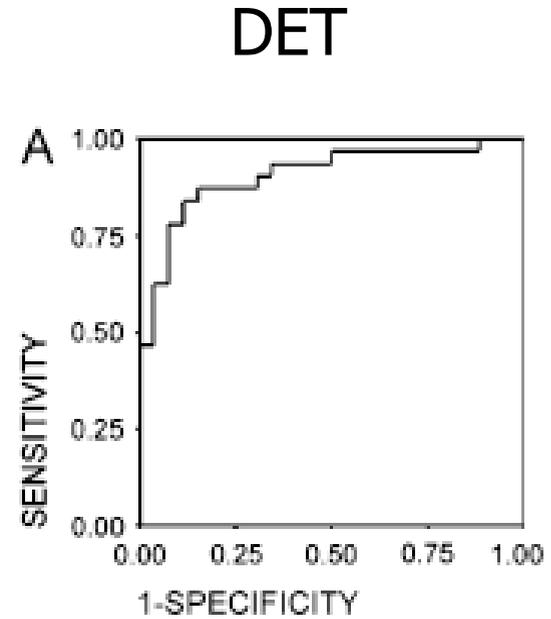
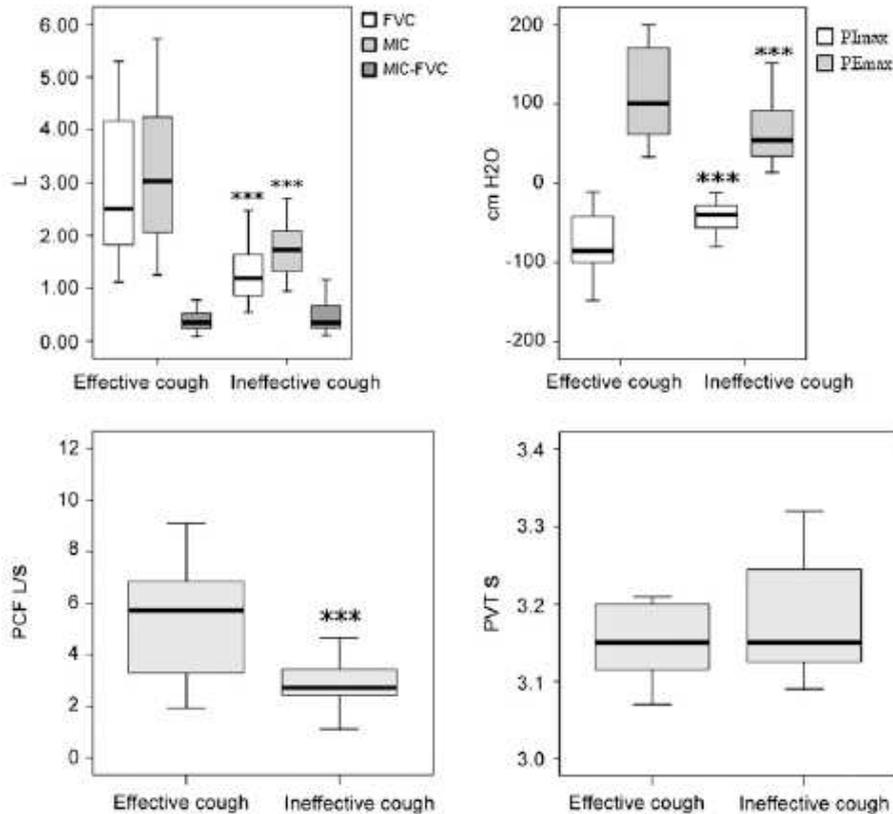
- Simple
- Evalue la force expiratoire et la fonction glottique
- Toux efficace: DET > 270 L/min (Bach)
- Inefficace < 160



# DET: matériel simple



# Efficacité de la toux: SLA



Cut off 4,25 L/s

# Conséquence: Aide à la toux instrumentale



# Recos EFR NM (2011)

- **Reco 2 : devant une suspicion d'atteinte diaphragmatique liée à une MNM, il faut rechercher une chute de la CV (CVF ou CVL) en décubitus (G1)**
- **Reco 3: il faut mesurer spécifiquement les pressions générées par les muscles respiratoires (reflet indirect de leur force) devant toute suspicion de MNM (G1+). Pour évaluer la force inspiratoire, il faut mesurer conjointement la P<sub>lmax</sub> et la SNIP si la première mesure est anormale (G1).**

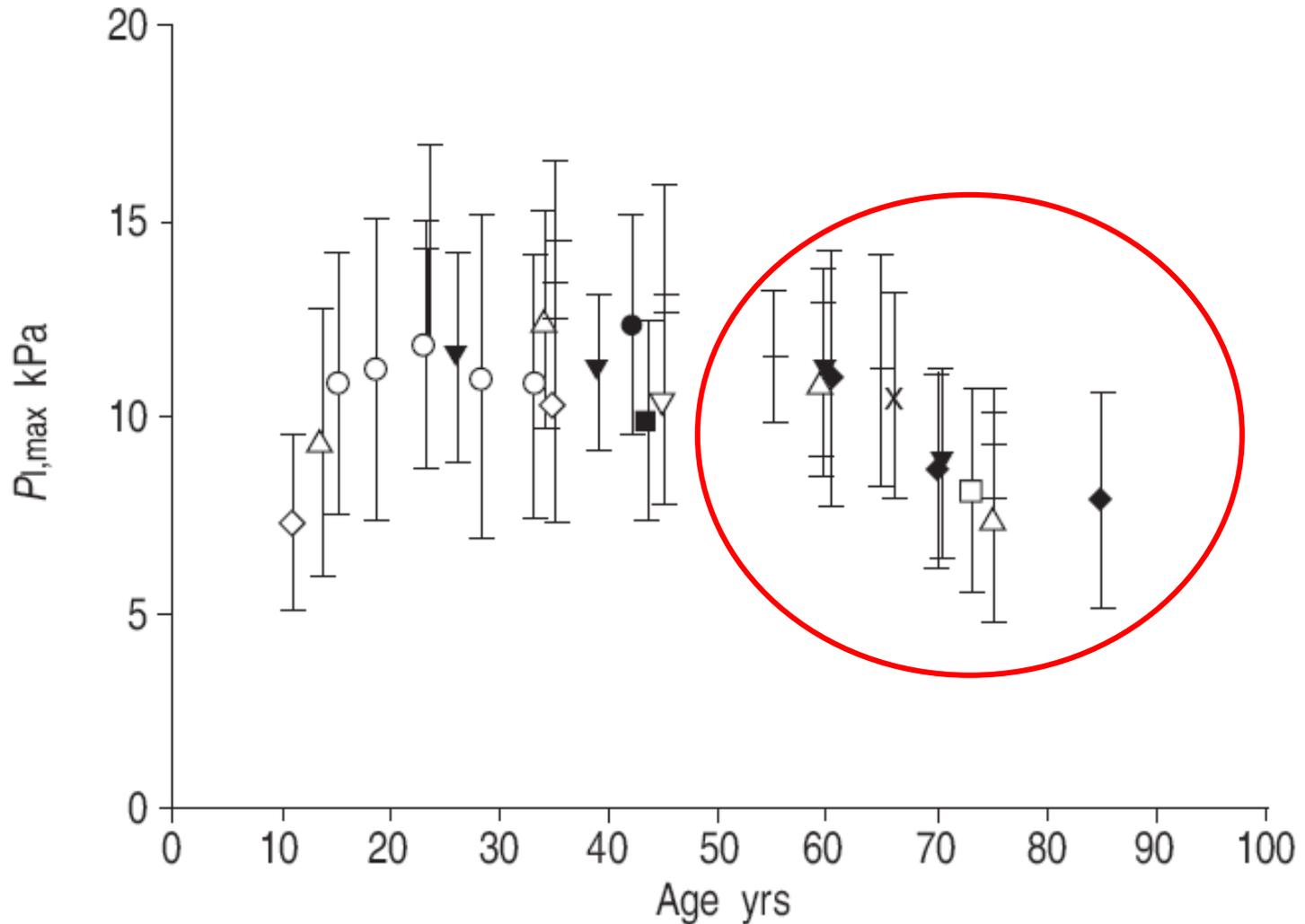
# Recos EFR NM (2011)

- **Reco 4: Les EFR sont systématiques, compte tenu du risque d'atteinte respiratoire dans les MNM (G1+)**
- **Il est recommandé d'associer lors du bilan initial :**
  - **- une spirométrie (avec si possible mesure de la CRF)**
  - **- une mesure de CV en décubitus**
  - **- une exploration spécifique des muscles respiratoires : P<sub>I</sub>max, et/ouSNIP (cf reco 3), P<sub>E</sub>max**

# Force inspiratoire: interprétation

- Beaucoup plus sensibles que la CV
- Corrélation aux événements nocturnes et à la gazométrie (non bulbaires)
  - Lyall 2001, Chaudri 2000, Just 2003
- Valeur pronostique élevée mais seuil variable, ex SLA
  - P<sub>I</sub>max < 60 cm H<sub>2</sub>O (Gay 1991)
  - SNIF oeso < 30 cm H<sub>2</sub>O (Vitacca ERJ 1997)
  - SNIP < 40 cm H<sub>2</sub>O (Morgan 2005)
  - P<sub>I</sub>max/SNIP < 60 % théo (consensus HAS, Bourke Lancet neurol 2006)

# Interprétation I: P<sub>I,max</sub> prédites



# Théoriques

Uldry et Fitting: soutenu 1s, CRF et CPT

	<b>PI<sub>max</sub> théo</b> (cm H <sub>2</sub> O)	<b>Ecart type</b> (cm H <sub>2</sub> O)
<b>Hommes</b>		
20-35 ans	109.5	27
36-50 ans	105	20.5
51-65 ans	103.5	21.5
66-80 ans	82.5	22.5
<b>Femmes</b>		
20-35 ans	77.5	18
36-50 ans	86.5	21
51-65 ans	79.5	17
66-80 ans	58	16

	<b>SNIP théo</b> (cm H <sub>2</sub> O)	<b>Ecart type</b> (cm H <sub>2</sub> O)
<b>Hommes</b>		
20-35 ans	117	29.5
36-50 ans	105	24.5
51-65 ans	111.5	15.5
66-80 ans	91	21.5
<b>Femmes</b>		
20-35 ans	84	14.5
36-50 ans	94	21
51-65 ans	83.5	18
66-80 ans	75.5	11

Recommandé par le GMR SPLF

# Interprétation II

- Théoriques
  - selon la technique (CRF, VR, pic ou plateau)
  - Correction si distension +++
- Polkey: Faiblesse « significative » peu probable si:
  - P<sub>lmax</sub> > 80 cm H<sub>2</sub>O (H), 70 cm H<sub>2</sub>O (F)
  - SNIP > 70 cm H<sub>2</sub>O (H), 60 cm H<sub>2</sub>O (F)
- Ecart types (Steier Thorax 2007)
  - Seuils très bas ! 
- Tenir compte du contexte clinique ++
  - Si doute: complément de bilan
  - P<sub>di</sub>, stimulation phrénique, EMG...

1,96 RSD

**Table 1** Cut off values for the diagnosis of weakness for each respiratory muscle test

Test	Sex	Calculation	Cut off (cm H <sub>2</sub> O)	Rounded (cm H <sub>2</sub> O)
P <sub>lmax</sub>	M	10.4-1.96 × 3.0 kPa	44.8	45
	F	7.2-1.96 × 2.1 kPa	31.6	30
Sniff Poes	M	105-1.96 × 26 cm H <sub>2</sub> O	54.0	55
	F	92-1.96 × 22 cm H <sub>2</sub> O	48.9	50
Sniff P <sub>nasal</sub>	M	0.91 × 55 cm H <sub>2</sub> O	50.1	50
	F	0.91 × 50 cm H <sub>2</sub> O	45.5	45
Sniff P <sub>di</sub>	M	148-1.96 × 24 cm H <sub>2</sub> O	101.0	100
	F	121-1.96 × 25 cm H <sub>2</sub> O	72.0	70
Twitch P <sub>di</sub>	M & F	28-1.96 × 5 cm H <sub>2</sub> O	18.2	18
P <sub>emax</sub>	M	14.4-1.96 × 3.3 kPa	80.5	80
	F	9.1-1.96 × 1.6 kPa	61.1	60
Cough P <sub>gas</sub>	M	214.4-1.96 × 42.2 cm H <sub>2</sub> O	131.7	130
	F	165.1-1.96 × 34.8 cm H <sub>2</sub> O	96.9	95
Twitch T10	M & F	x=1.6-1.96 × 0.20 re-transformation: y=10 <sup>x</sup>	16.1	16

P<sub>lmax</sub>, maximum inspiratory pressure; Poes, oesophageal pressure; P<sub>nasal</sub>, nasal pressure; P<sub>di</sub>, transdiaphragmatic pressure; P<sub>emax</sub>, maximum expiratory pressure; P<sub>gas</sub>, gastric pressure.

# Selon le contexte

- Exemple: P<sub>lmax</sub> **et** SNIP  $\cong$  50-60 % théo
- BPCO très distendu (CRF 160 % théo)
  - désavantage mécanique ( $\pm$  « myopathie » de la BPCO)
- Neuromusculaire à risque
  - début d'atteinte musculaire respiratoire
  - Surveillance selon pathologie (ex SLA: /3 mois)
- Restriction ou dyspnée inexpliquée, coupole surélevée
  - Poursuivre le bilan
  - Faux – des P<sub>lmax</sub> SNIP dans les paralysies unilatérales

# SLA: valeur pronostique de SNIP/PImax

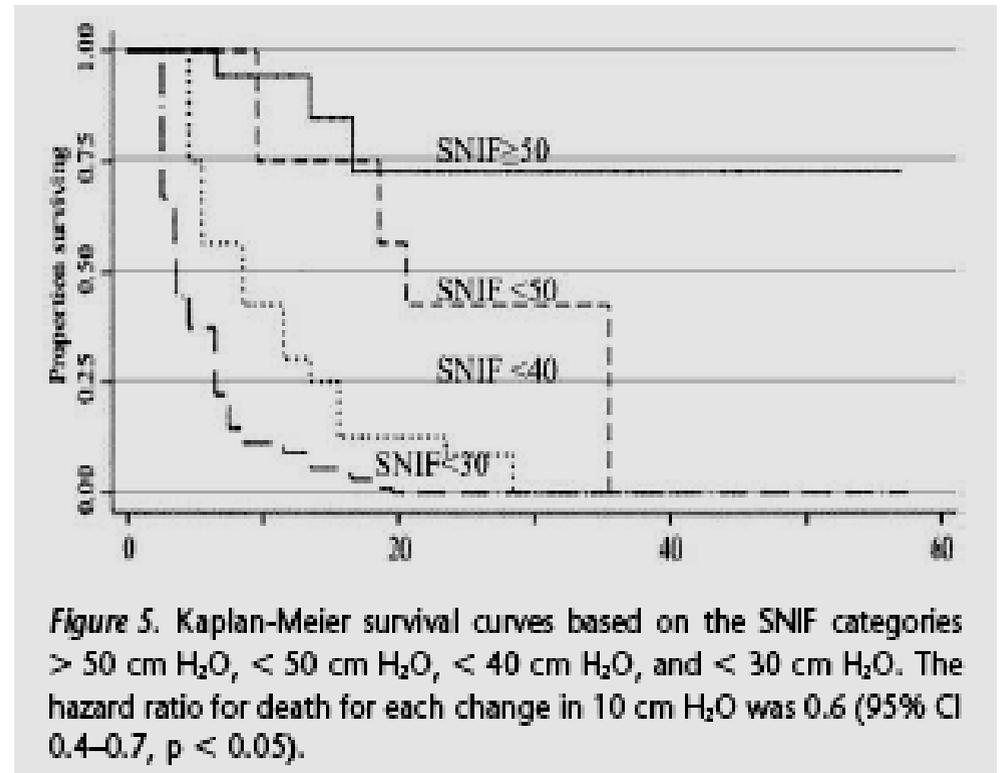
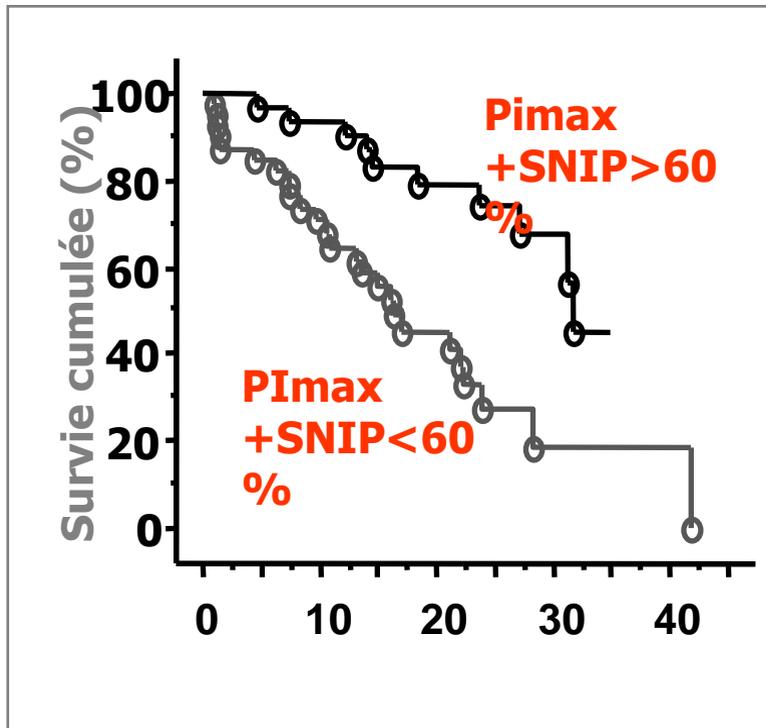


Figure 5. Kaplan-Meier survival curves based on the SNIF categories  $\geq 50$  cm H<sub>2</sub>O,  $< 50$  cm H<sub>2</sub>O,  $< 40$  cm H<sub>2</sub>O, and  $< 30$  cm H<sub>2</sub>O. The hazard ratio for death for each change in 10 cm H<sub>2</sub>O was 0.6 (95% CI 0.4–0.7,  $p < 0.05$ ).

# Critères de VNI en pathologie neuromusculaire Chest 99

- **Chez un patient symptomatique:**
- Hypercapnie diurne:  $\text{PaCO}_2 \geq 45$  mmHg
- $\text{CVF} < 50\%$  théorique
- $\text{SpO}_2 < 88\%$  + de 5 minutes consécutives
  - tardif +++
- $\text{PImax} < 60$  cm H<sub>2</sub>O

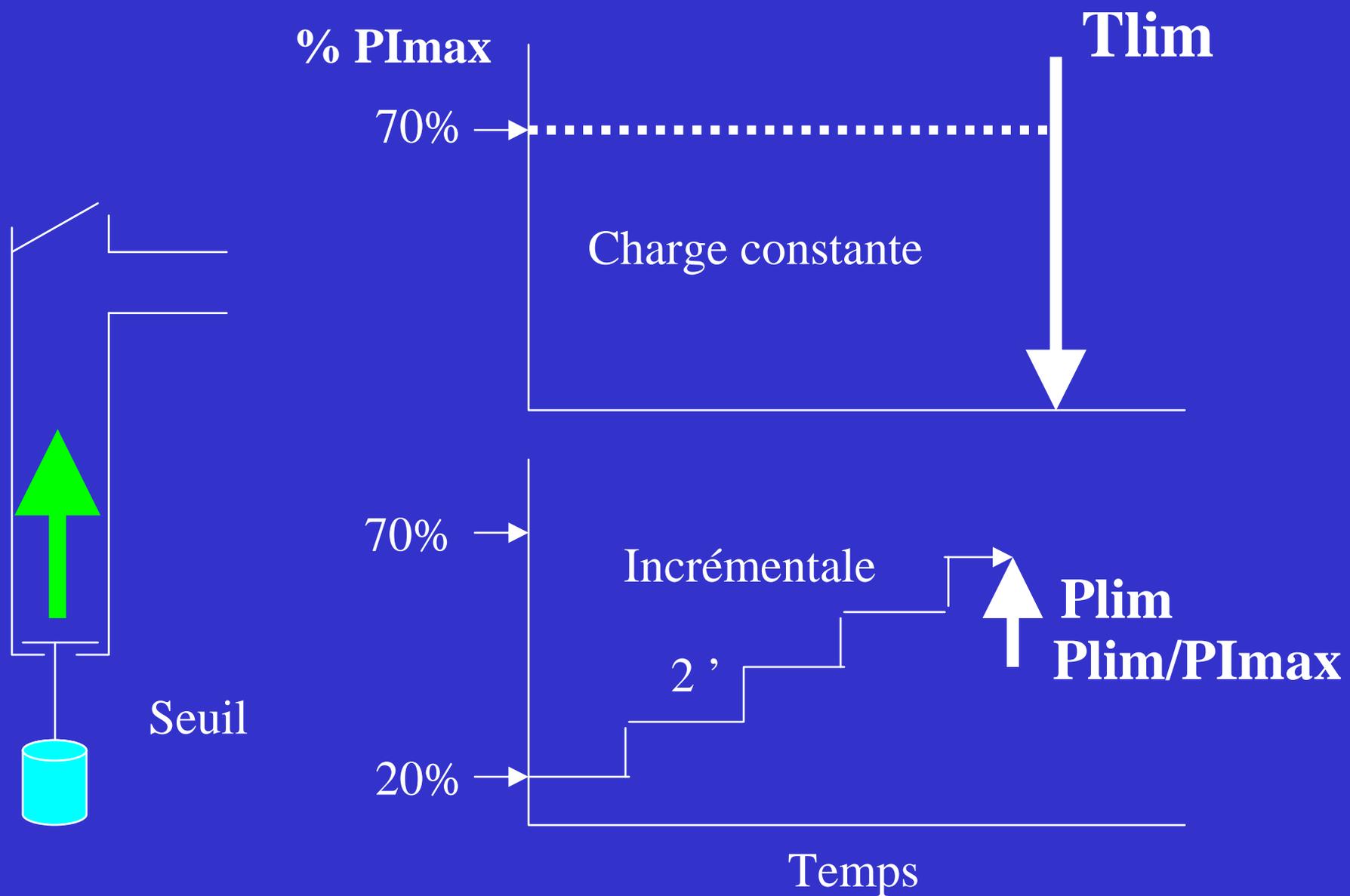
~~̄ ≈ théorique chez la Femme de 70 ans~~  
Nécessité de critères plus fins et adaptés à la pathologie



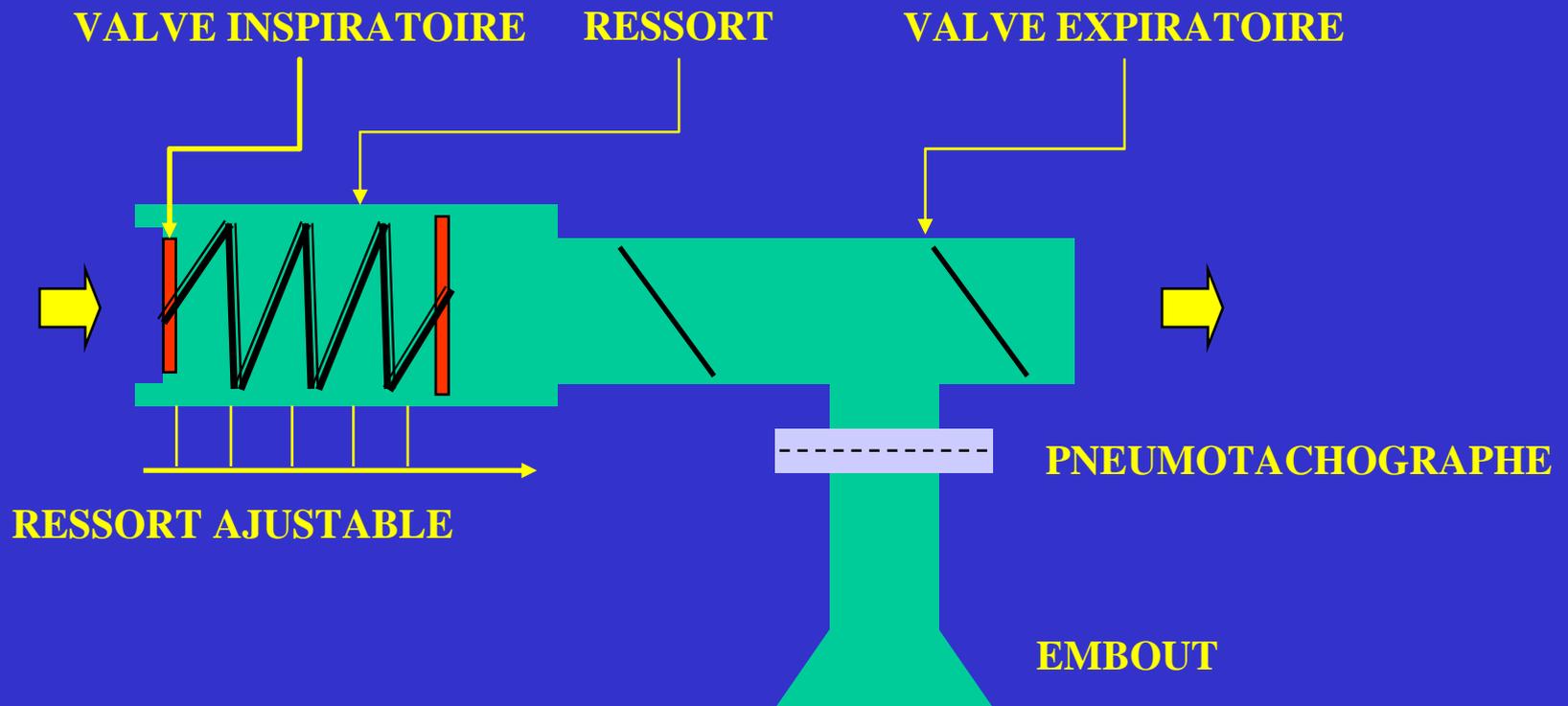
# Endurance des muscles inspiratoires

- Il est utile de tester non seulement la force mais aussi l'endurance des muscles inspiratoires
- L'endurance inspiratoire peut être altérée dans de nombreuses situations:
  - BPCO, asthme corticodépendant
  - Sarcoidose
  - Obésité
  - Myopathies
  - Myasthénie

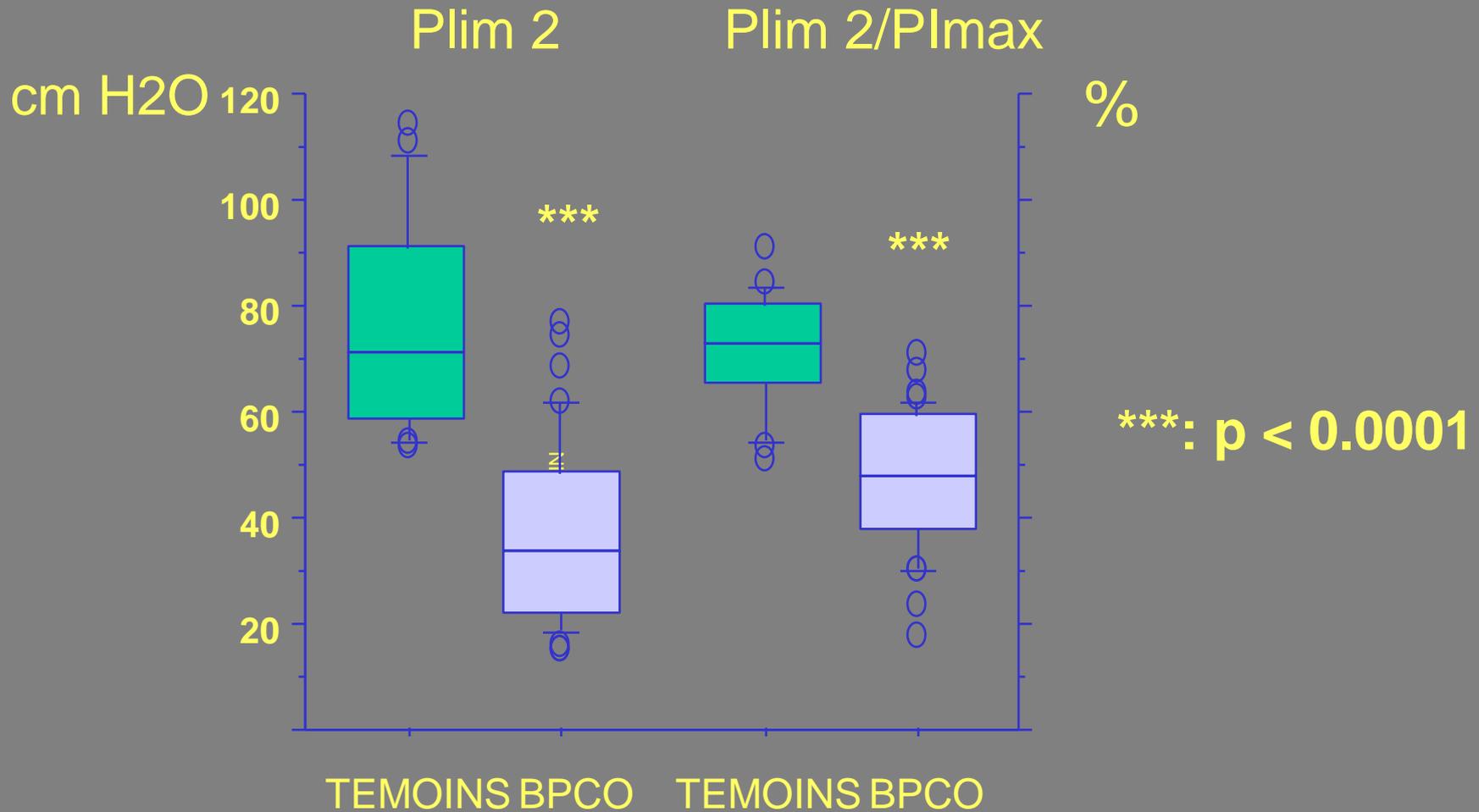
# Endurance des muscles inspiratoires



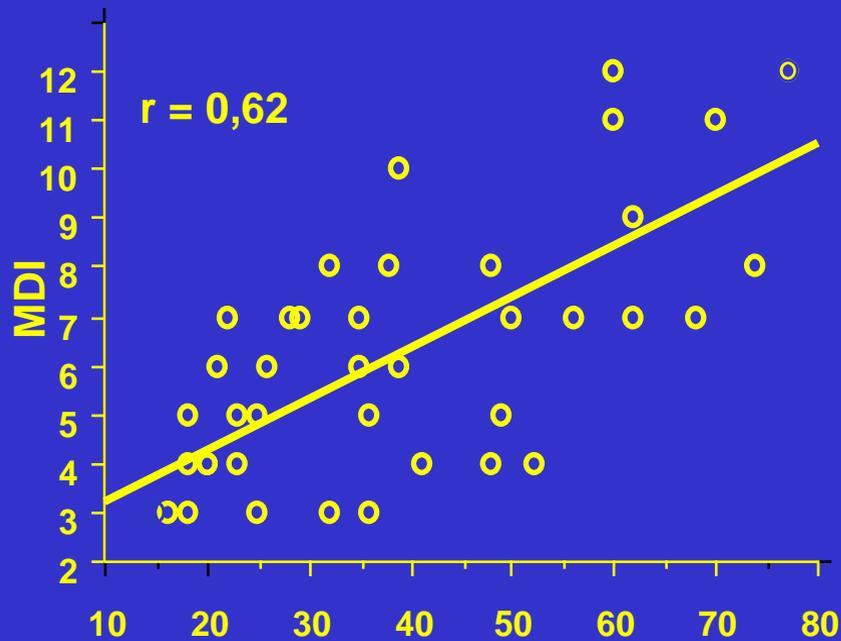
# Valve IMT<sup>®</sup> utilisable pour évaluer l'endurance inspiratoire et réentraîner !



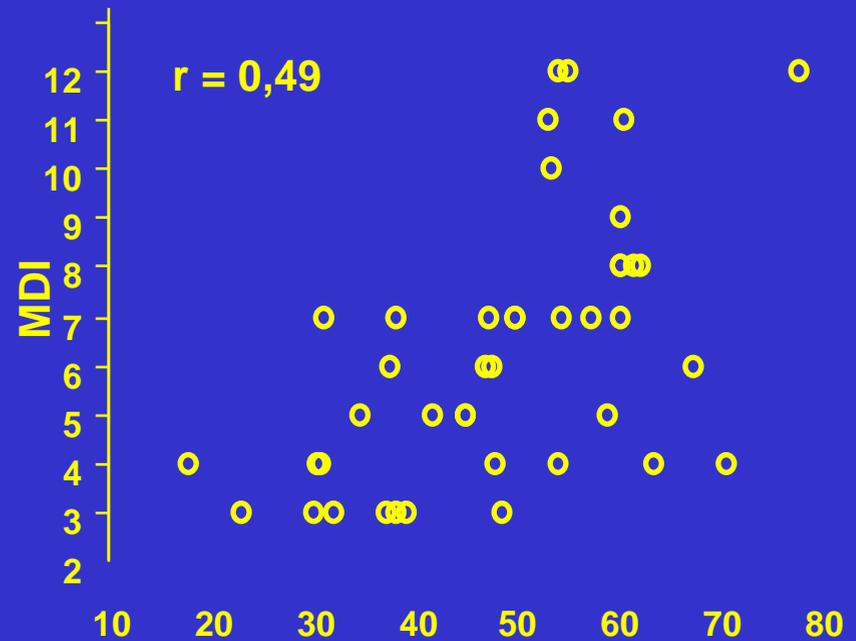
# Endurance inspiratoire



# BPCO: corrélation dyspnée-endurance



Plim2 cm H2O

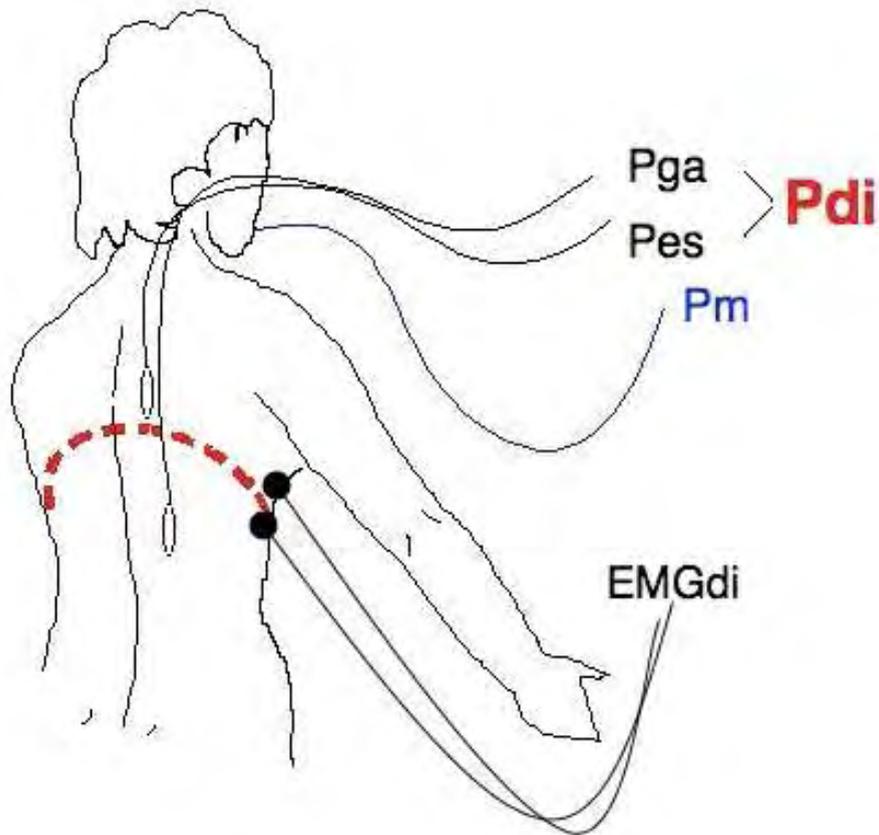


Plim2/Plmax %

# Explorations

- Imagerie
  - Fluoroscopie:
    - Mobilité et paradoxe en sniff test
  - TDM cervico thoracique
    - Recherche de pathologie compressive
      - Parfois inattendue !
    - Troubles de ventilation
    - Morphologie: difficile surtout à Droite
      - Solution de continuité
      - Reconstruction coronale-sagittale
  - EMG phrénique

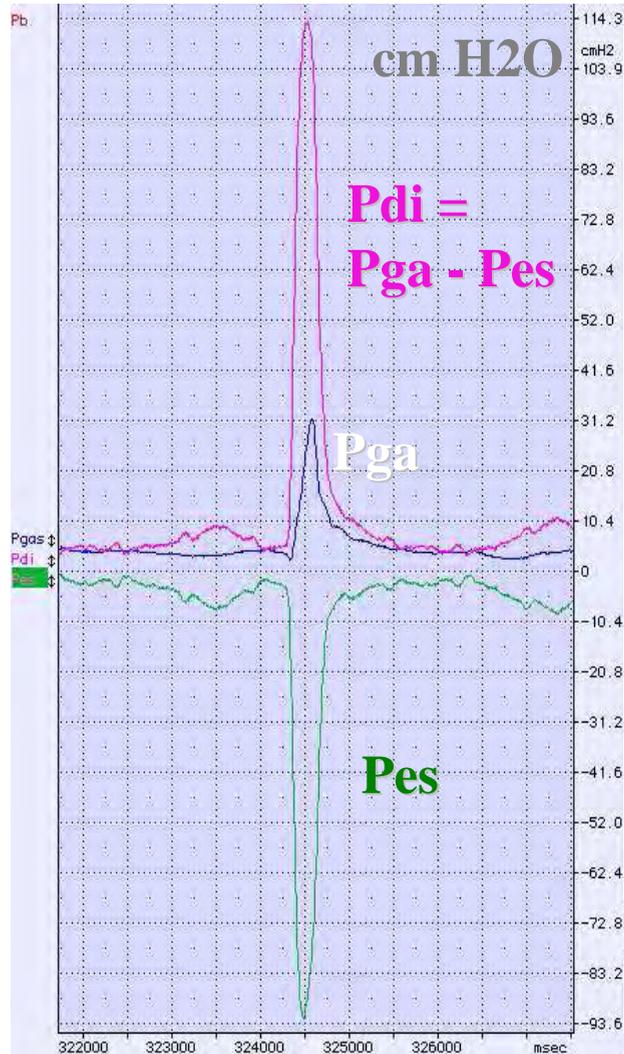
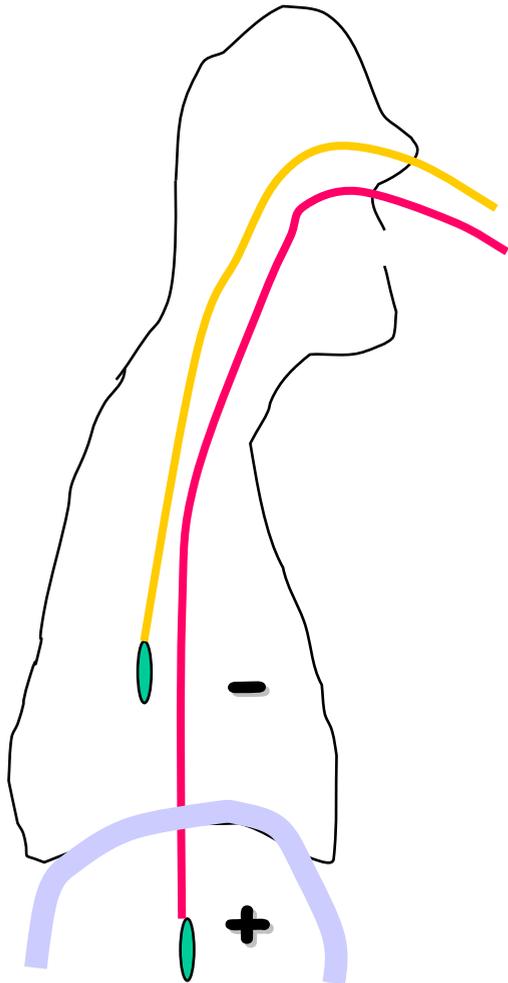
# Pressions trans diaphragmatiques et EMG



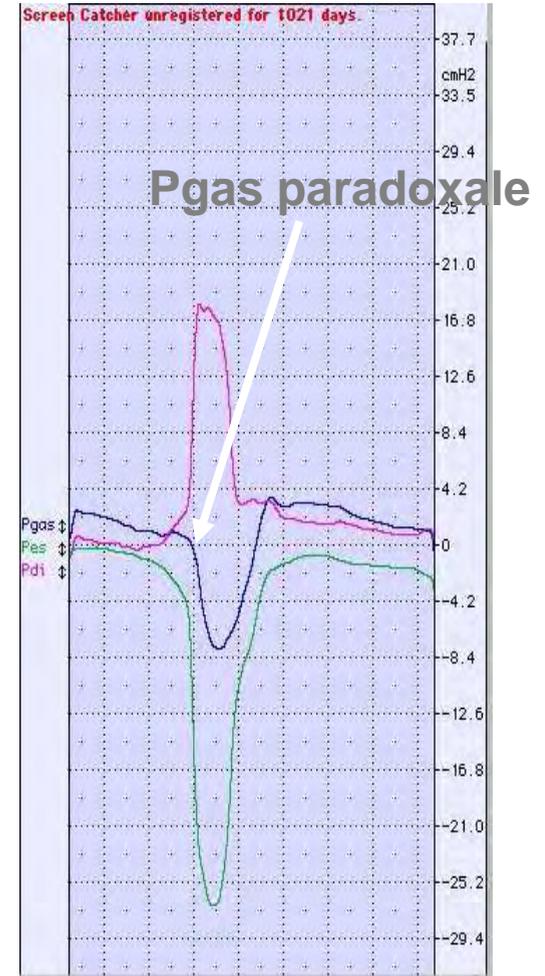
# Selon le contexte

- Exemple: P<sub>I</sub>max **et** SNIP  $\cong$  50-60 % théo
- BPCO très distendu (CRF 160 % théo)
  - désavantage mécanique ( $\pm$  myopathie de la BPCO)
- Neuromusculaire à risque
  - début d'atteinte musculaire respiratoire
  - Surveillance selon pathologie (ex SLA: /3 mois)
- Restriction inexpliquée, coupole surélevée
  - Poursuivre le bilan

# Pressions transdiaphragmatiques



## Paralyse

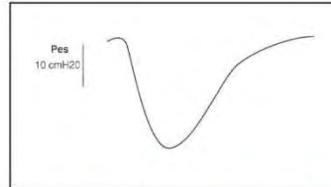
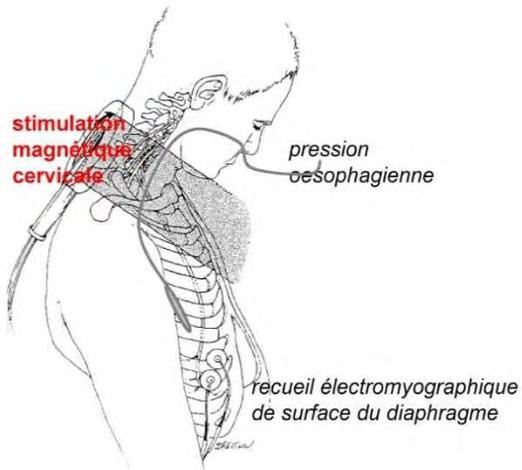


# Pdi

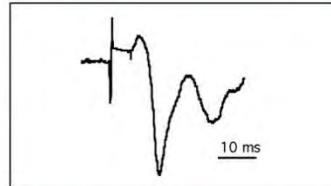
- **Seule spécifique du diaphragme**
- Invasive
- Stimulation magnétique:
  - Non volontaire
- Peu disponible
- Valeur pronostique
  - > mesures non invasives ???
- Pas d'indication en évaluation thérapeutique



# Exploration diaphragmatique spécialisée



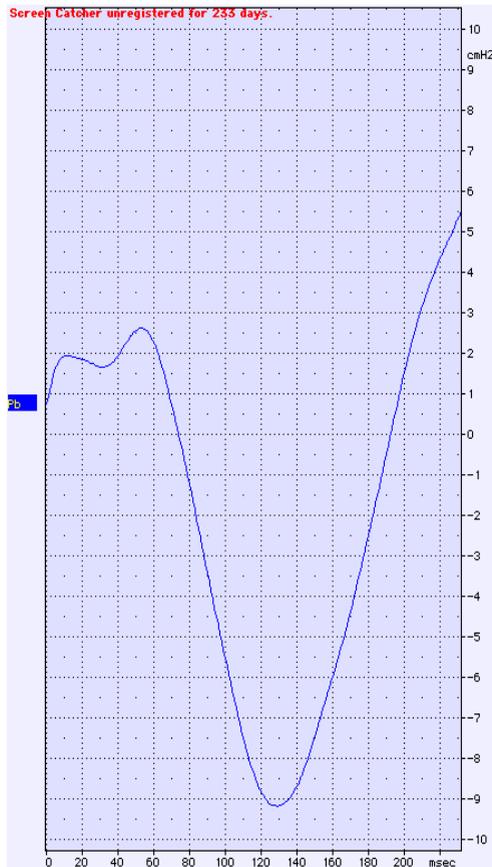
- une valeur inférieure à 10 cmH2O suggère une dysfonction diaphragmatique



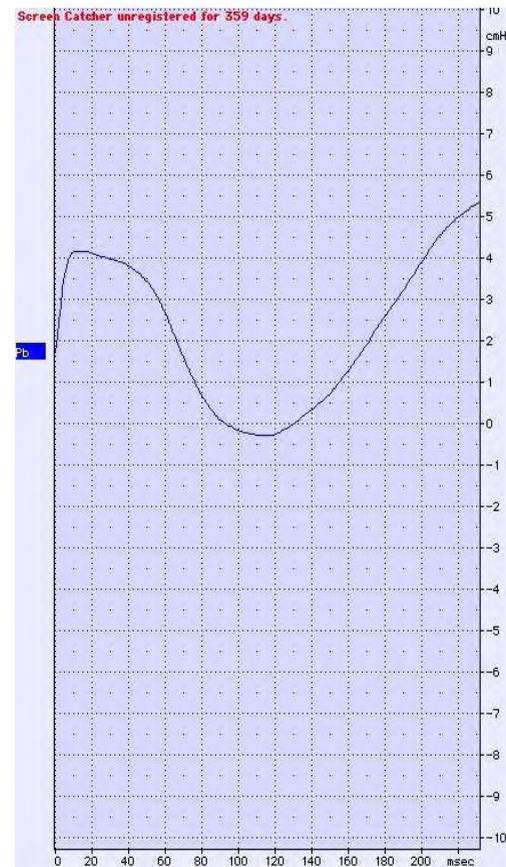
- conduction phrénique normale de 5,5 à 6 ms  
- l'amplitude de la réponse doit être grossièrement symétrique

Technique	Pression Oesophagienne <sup>2</sup> (cm H2O)	Pression Transdiaphragmatique (cm H2O)	Conduction Phrénique <sup>4</sup> (ms)
stimulation magnétique cervicale <sup>1</sup>	> 11 cm H2O	> 25 cm H2O	5,5-6,5 ms
stimulation phrénique focale au cou <sup>3</sup>	> 10 cm H2O	> 20 cm H2O	6,5 - 8 ms <sup>5,6</sup>
stimulation magnétique transcrânienne	- <sup>7</sup>	- <sup>7</sup>	16-19 ms

# Pression buccale « stim »



Normale



Faiblesse diaphragmatique

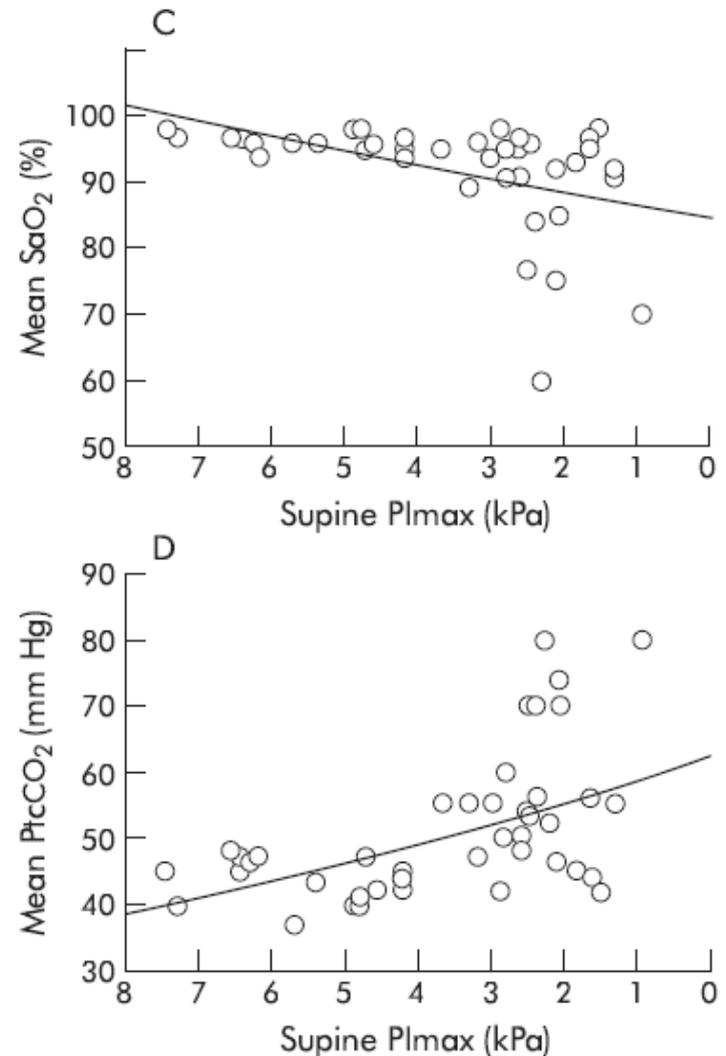
# MNM: EFR vs hypoventilation

**Table 1** Predictors of sleep disordered breathing (SDB) and diurnal respiratory failure

Predictors	Sensitivity (%)	Specificity (%)	AUC (%)
IVC (%)			
<60: SDB onset	91	89	97
<40: continuous HV	94	79	98
<25: dRF	92	93	96
P <sub>lmax</sub> (kPa)			
<4.5: SDB onset	82	89	85
<4.0: continuous HV	95	65	80
<3.5: dRF	92	55	81

IVC=inspiratory vital capacity; P<sub>lmax</sub>=maximal inspiratory pressure; HV=hypercapnic hypoventilation; dRF=diurnal respiratory failure; AUC=area under the curve.

N = 42



# SLA: Critères de VNI

## Consensus 2005

- Signes d'hypoventilation nocturne/diurne
- $CV < 50 \%$
- $P_{I_{max}}$  et  $SNIP < 60 \%$  théo
- $P_{aCO_2} > 45$  mmHg
- $SpO_2 < 90 \%$  plus de 5 % du temps (ou  $< 89 \%$  + de 5 min)

## EFNS task force, 2005

Table 9 Proposed criteria for NIV [modified from Leigh *et al.* (2003)]

- 1 Symptoms related to respiratory muscle weakness. At least one of the following:
  - (a) Dyspnoea
  - (b) Orthopnoea
  - (c) Disturbed sleep not because of pain
  - (d) Morning headache
  - (e) Poor concentration
  - (f) Loss of appetite
  - (g) Excessive daytime sleepiness (ESS > 9)
- 2 Signs of respiratory muscle weakness (FVC < 80% or SNP < 40 cm H<sub>2</sub>O)
- 3 Evidence of either:
  - (a) Significant nocturnal desaturation on overnight oximetry, *or*
  - (b) Morning blood-gas  $pCO_2 > 6.5$  Kpa.

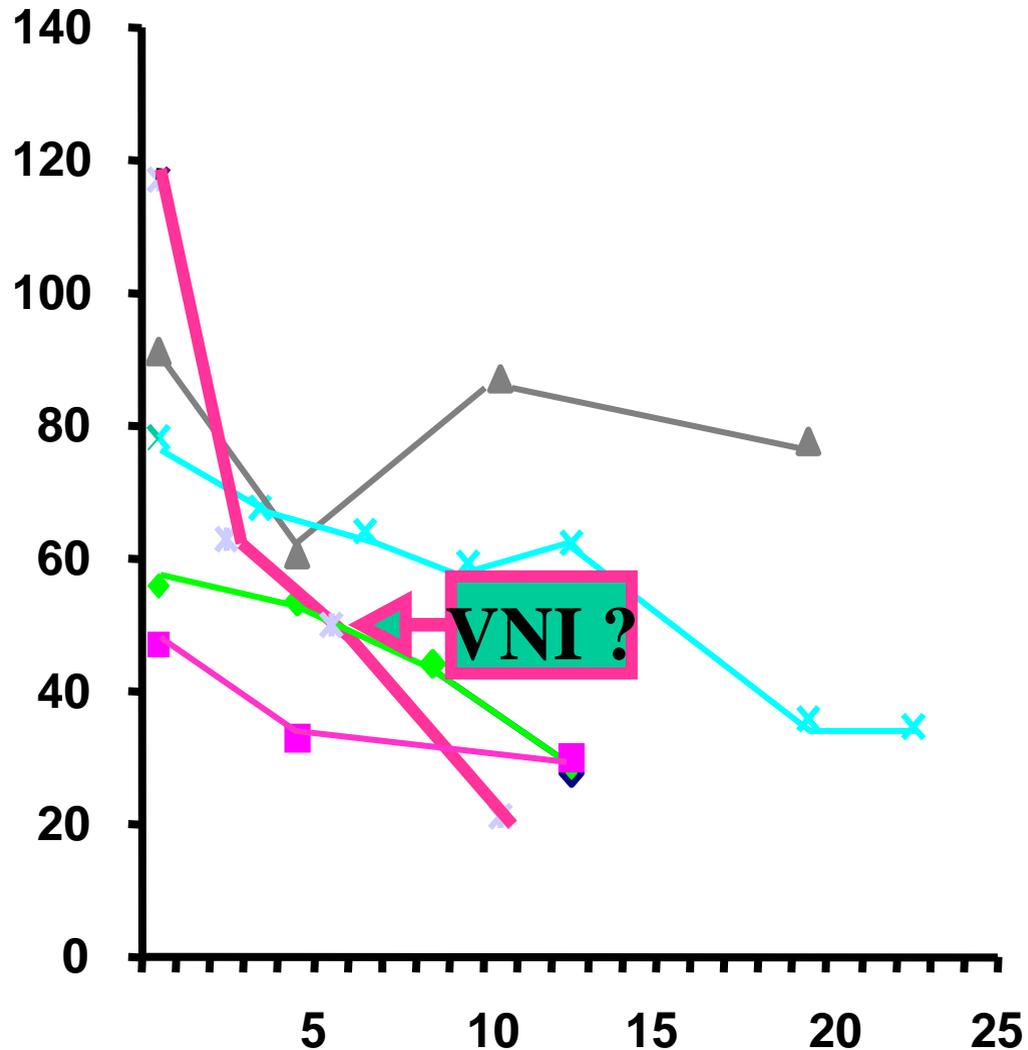
ESS, Epworth Sleepiness Score.

**Le rythme de surveillance est en règle annuel pour la plupart des pathologies hors SLA (3 mois) et la dystrophie de Duchenne chez l'adulte (6 mois). Il peut être plus espacé dans certaines pathologies lentement évolutives ou à moindre risque respiratoire (avis d'experts).**

- Le suivi clinique et EFR doit être rapproché en cas d'anomalie significative, de détérioration rapide des paramètres par rapport au bilan antérieur ou de signe clinique d'alerte (avis d'experts)**

# Evolutivité: variable !!

CV  
% théo



mois

# MNM: fréquence de la surveillance

- Selon la pathologie
  - SLA: trimestrielle (Centres français)
  - Duchenne: IR vers 15-18 ans
  - Becker: variable, plus tardif
  - Steinert: hypoventilation parfois précoce
- Selon la pente évolutive individuelle
- En moyenne: bilan / 6mois à 1 an
- Rapprocher la surveillance si
  - symptômes même discrets
  - $CV < 60 - 70 \%$  ?
  - $SNIP/PI_{max} < 60 \%$ ?
  - Chute rapide CV/muscles

# En pratique

- CV et DEP à la toux
- SNIP/PI<sub>max</sub>
- Gazométrie
  - Au moindre doute clinique/oxymétrie/bicarbonates
  - Si CV < 60-70 % ?
  - Si SNIP-PI<sub>max</sub> < 60 % ?
- Polysomnographie (Pb: disponibilité)
  - Suspicion de SAS, dyssomnie
  - systématique en Pré VNI ?
- Oxymétrie nocturne
  - Indications larges
  - Nécessité de critères

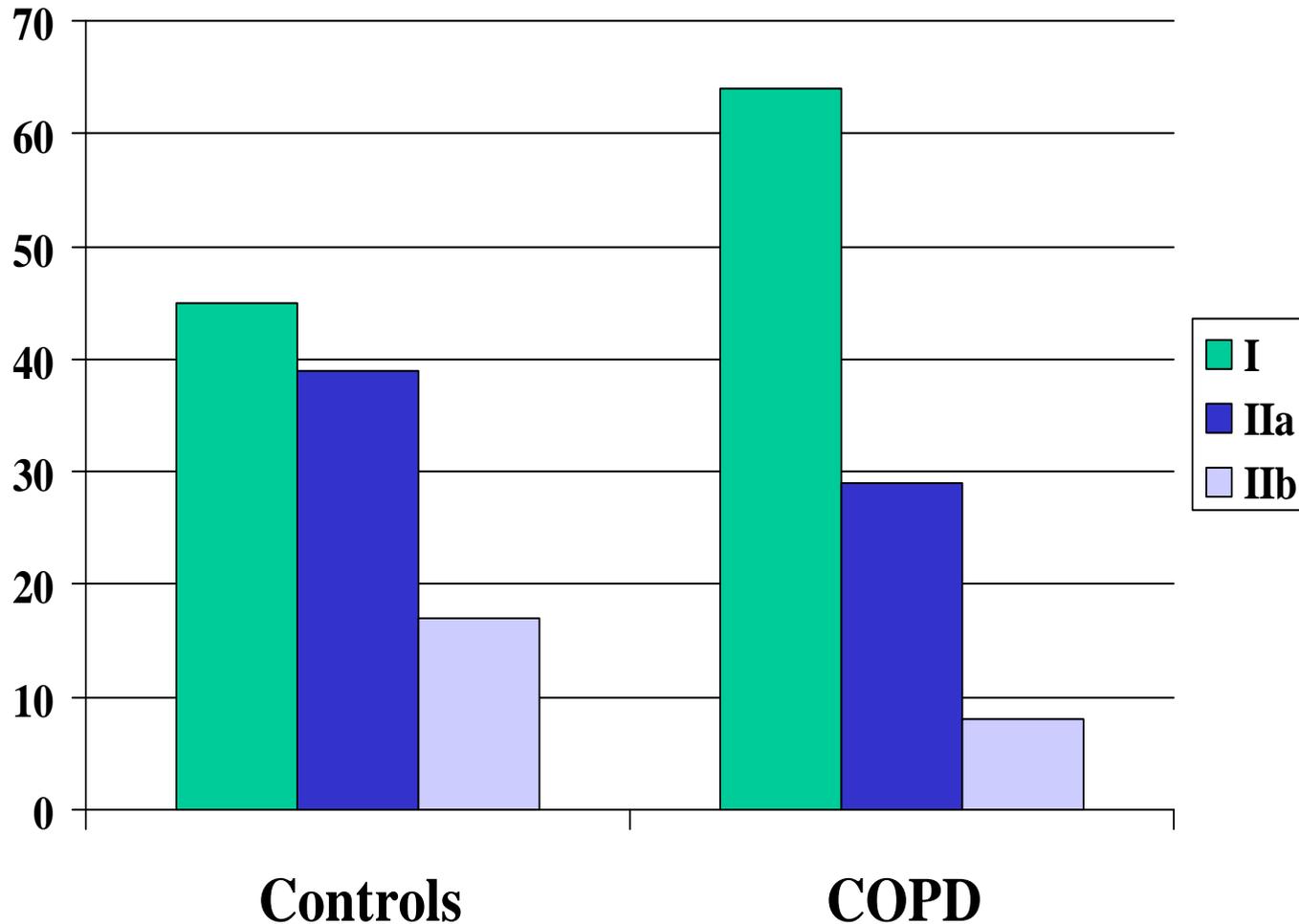
# BPCO: mécanismes de la dysfonction des muscles inspiratoires

- **Distension** statique et dynamique +++++
  - **Charge élevée**
    - ↗ Ventilation, ↘ compliance, ↗ résistances, PEEPi
  - **Dénutrition**
  - « Myopathie intrinsèque » ?
    - Lien avec l'inflammation
  - Hypercapnie
  - Corticothérapie itérative (exacerbations) ou continue
- **Faiblesse, diminution endurance, fatigue ?**

# BPCO: Adaptations des muscles inspiratoires

- Adaptation à la distension
    - ↘ de la longueur des sarcomères
      - Orozco-Levi, ERJ 1999
  - Adaptation à la charge
    - enrichissement en fibres de type I (Levine, Mercadier)
    - densité mitochondriale ↗ (Orozco-Levi)
    - Capacité oxydative ↗ (Ribera, 2003)
  - Dysfonction
    - Stress oxydatif ↗ (Barreiro,
    - ↘ contractilité individuelle des fibres
      - Levine, 2003, Ottenheijm 2005
- > Résultante individuelle ???

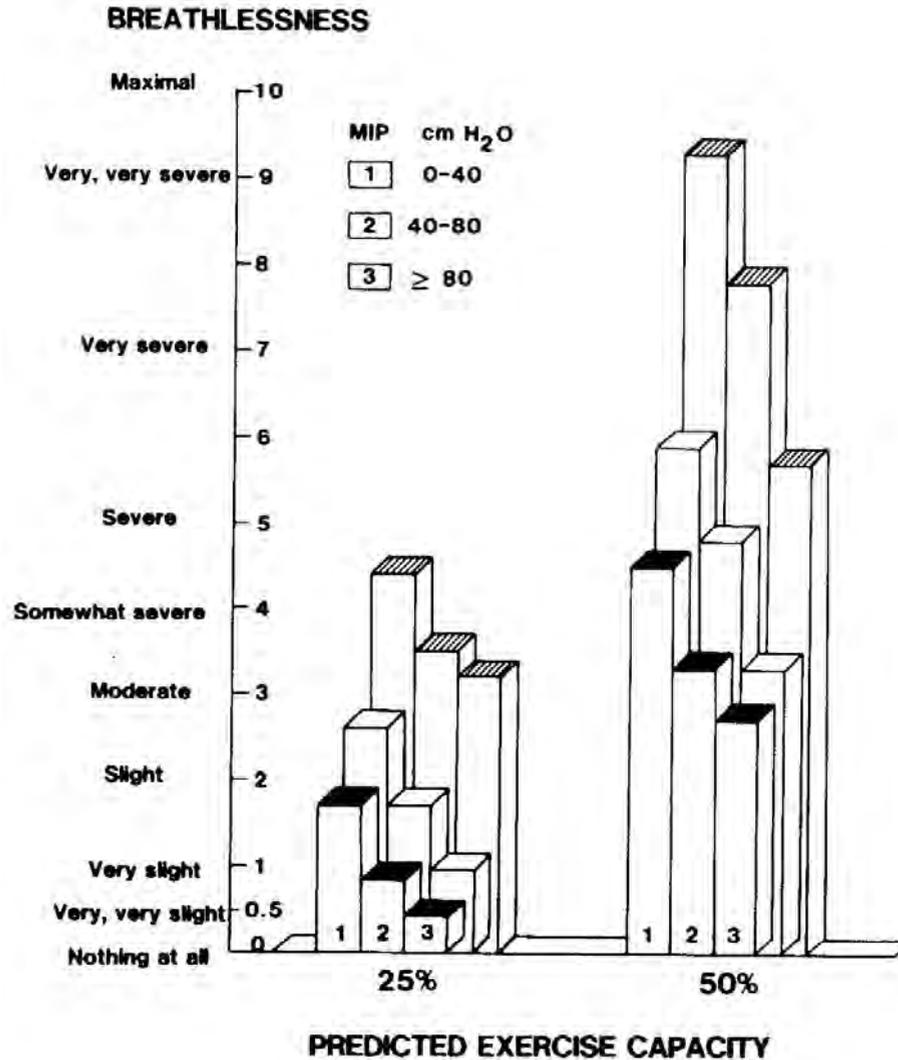
# BPCO: Adaptation des fibres musculaires diaphragmatiques



# BPCO: indications

- Dyspnée ou hypercapnie mal expliquée par la spirométrie
  - Dénutrition patente
  - Faiblesse musculaire périphérique
  - Corticothérapie systémique
    - Prolongée/itérative (moins fréquente)
  - Réhabilitation: SPLF 2010
    - Réentraînement inspiratoire recommandé chez les patients présentant une diminution de la force des muscles respiratoires (grade B)\*
    - À au moins 30 % de la P<sub>I</sub>max, valve à seuil (IMT) (grade C)
- \* On se garde bien de la définir !*

# BPCO: dyspnée vs P<sub>Imax</sub>



# BPCO: muscles inspi et TM6

**Table 2—Significant Correlations Between 6MWD and the Variables Studied\***

Variables	6MWD	
	r	p Value
Weight	0.32	< 0.05
BDI	0.50	< 0.01
FEV <sub>1</sub> , % of predicted	0.33	< 0.05
P <sub>imax</sub>	0.53	< 0.01
Lat pull down	0.52	< 0.01
Bench press	0.47	< 0.01
Leg press	0.38	< 0.01
Leg extension	0.48	< 0.01
Handgrip strength	0.45	< 0.01
BorgF-6MWT	- 0.29	< 0.05
SGRQ activity score	- 0.45	< 0.01
SGRQ impact score	- 0.34	< 0.05
Total SGRQ score	- 0.40	< 0.01

\*BorgF-6MWT = Borg scale dyspnea score at the end of the 6MWT.

**Table 3—Results of Multiple Regression Analysis of the 6MWD and the Independent Determinants\***

Determinants	Dependent Variable 6MWD	
	Coefficient	p Value
Weight	- 2.095	0.041
BDI	41.802	< 0.001
P <sub>imax</sub>	1.806	0.002
Lat pull down	3.458	0.022

\*Adjusted R<sup>2</sup> = 0.589.

# BPCO: valeur pronostique de la SnIP

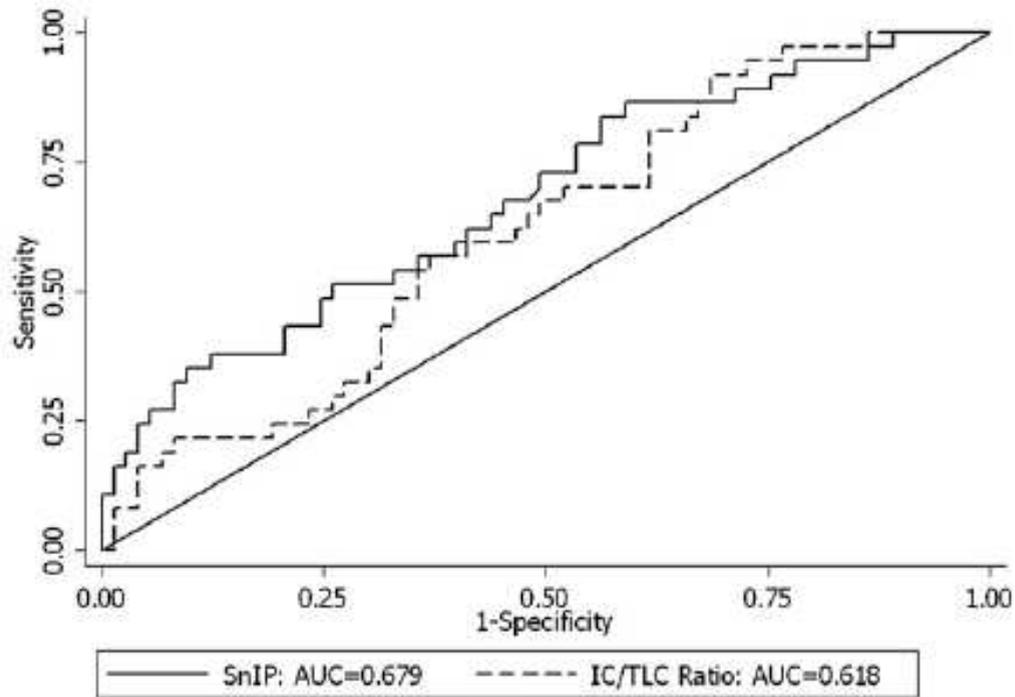
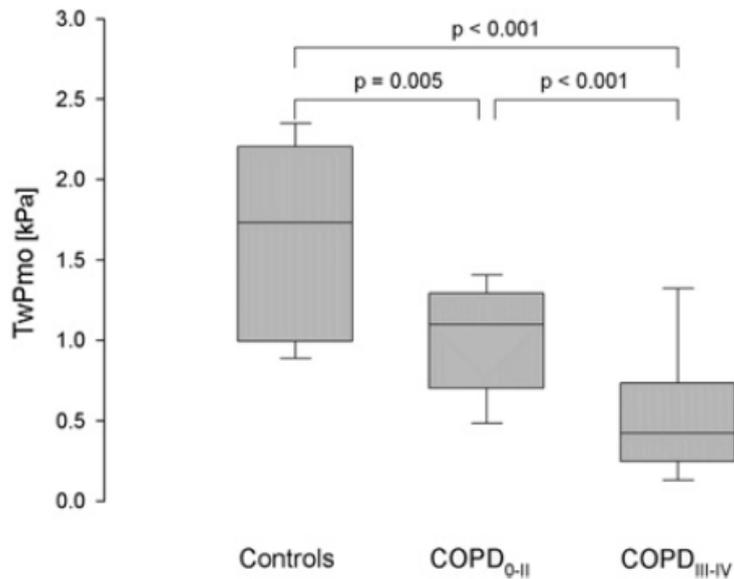
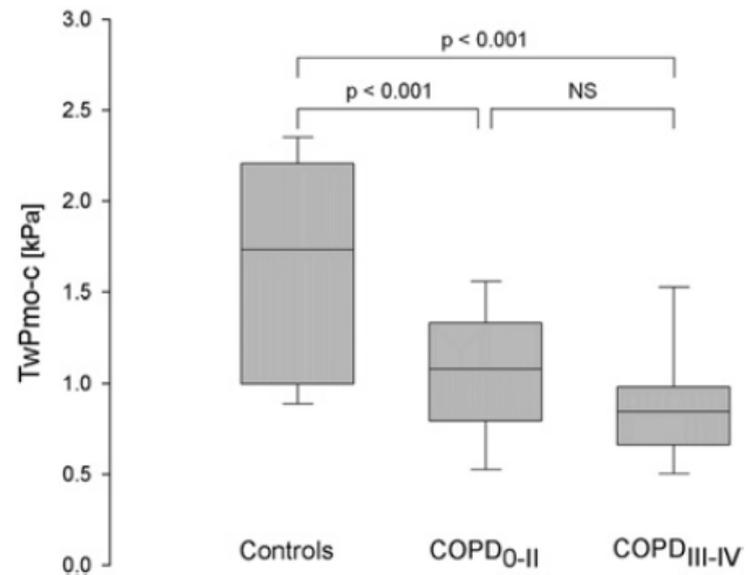


Figure 2 ROC curves comparing predictive power of SnIP and IC/TLC.

# BPCO: Pb twitch

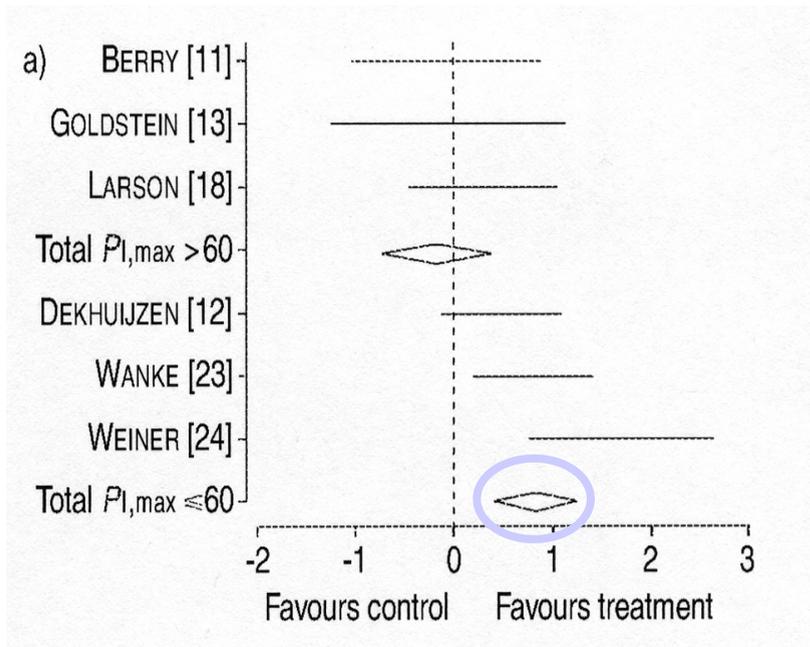


**Figure 1** Box plots for TwPmo in patients with COPD<sub>0-II</sub>, COPD<sub>III-IV</sub> and controls



**Figure 2** Box plots for TwPmo-c in patients with COPD<sub>0-II</sub>, COPD<sub>III-IV</sub> and controls

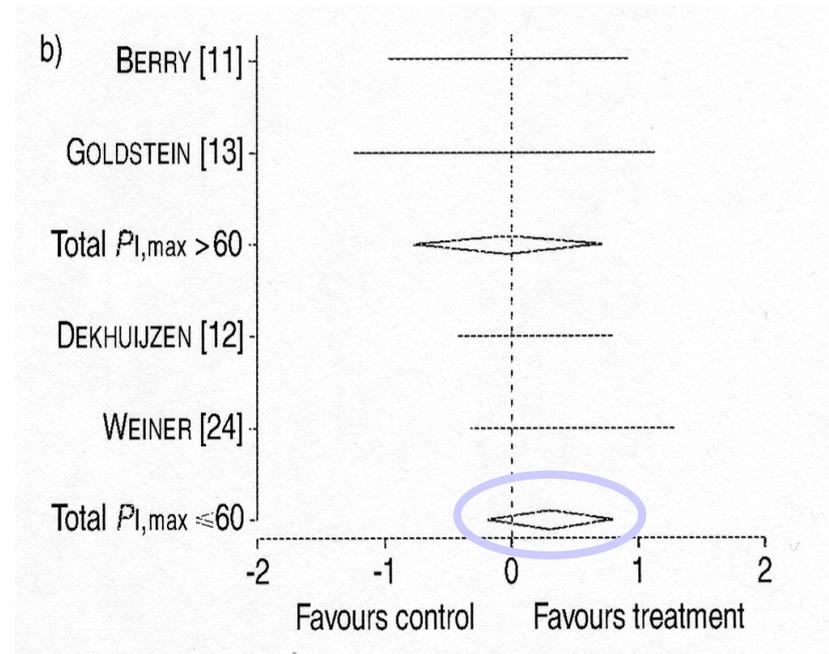
# BPCO: effets du réentraînement inspiratoire selon la P<sub>I,max</sub> initiale



Force inspiratoire

Selon endurance ?

Sûrement plus pertinent



Exercice (marche)

Lotters, ERJ 2002

# Effets de la réduction d'emphysème

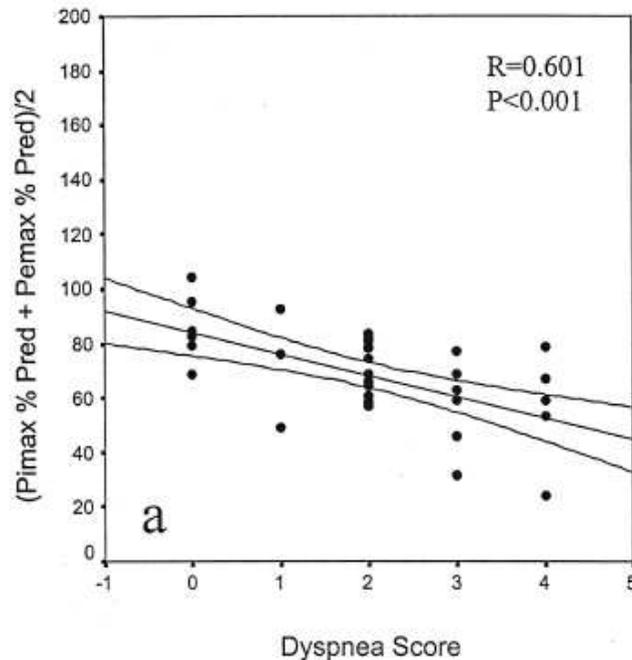
**TABLE 9**  
**MOUTH AND TRANSDIAPHRAGMATIC PRESSURES**  
**BEFORE AND 3 mo POST-LVRS**

	Baseline (n = 16)	3 mo Post-LVRS (n = 16)	p Value
P <sub>I,max</sub> , cm H <sub>2</sub> O	50 ± 18	74 ± 28	0.002
P <sub>E,max</sub> , cm H <sub>2</sub> O	80 ± 31	86 ± 38	0.39
P <sub>di,max,combined</sub> <sup>a</sup> , cm H <sub>2</sub> O	56 ± 29	80 ± 25	0.007
P <sub>di,max,sniff</sub> <sup>†</sup> , cm H <sub>2</sub> O	46 ± 27	71 ± 17	0.007
P <sub>di,max</sub> , cm H <sub>2</sub> O	51 ± 23	78 ± 30	0.001
P <sub>di,twitch</sub> <sup>‡</sup> , cm H <sub>2</sub> O	6.7 ± 5	15 ± 5	0.007
P <sub>di TT</sub> <sup>‡</sup>	0.09 ± 0.03	0.07 ± 0.02	0.03

<b>Spirometry</b>					
FVC, L	2.4 ± 0.77	67 ± 17	2.9 ± 0.67	80 ± 16	0.001
FEV <sub>1</sub> , L	0.64 ± 0.19	26 ± 9	0.86 ± 0.2	36 ± 10	0.001
FEV <sub>1</sub> /FVC	0.31 ± 0.11		0.30 ± 0.07		0.8
<b>Body plethysmography</b>					
TLC, L	7.5 ± 1.9	138 ± 21	6.5 ± 1.4	120 ± 20	0.001
RV, L	5.0 ± 1.7	257 ± 70	3.6 ± 1.1	189 ± 59	0.001
FRC, L	6.0 ± 1.6	193 ± 30	4.6 ± 1.3	150 ± 30	0.001
FRC, L (helium dilution) <sup>*</sup>	4.4 ± 1.3	140 ± 34	3.8 ± 1.2	124 ± 30	0.001

# Sarcoidose

Variables	Sarcoidosis (n = 36)	Control Subjects (n = 25)	p Value†
Age, yr	49 ± 12	41 ± 11	< 0.001
Male/female gender, No.	13/23	13/12	
Height, cm	168 ± 8	168 ± 10	NS
Weight, kg	71 ± 13	63 ± 10	< 0.05
FVC, L (% predicted)	3.0 ± 1.1 (86 ± 17)	4.8 ± 0.6 (106 ± 12)	< 0.0001
FEV <sub>1</sub> , L (% predicted)	2.3 ± 0.9 (85 ± 19)	3.9 ± 0.4 (107 ± 12)	< 0.0001
FEV <sub>1</sub> /FVC, % (% predicted)	78 ± 10 (100 ± 13)	85 ± 5 (103 ± 10)	< 0.0001‡
MVV	79 ± 24	100 ± 19	< 0.0001
TLC, L (% predicted)	5.0 ± 1.5 (84 ± 15)	7.1 ± 1.0 (106 ± 14)	< 0.0001
FRC, L (% predicted)	2.8 ± 1.0 (72 ± 15)	3.2 ± 0.7 (87 ± 21)	< 0.001
RV, L (% predicted)	1.6 ± 0.5 (75 ± 10)	2.2 ± 1.0 (104 ± 28)	< 0.0001
RV/TLC, % (% predicted)	33 ± 6 (88 ± 16)	30 ± 7 (98 ± 17)	< 0.0001‡
Dl <sub>CO</sub>	70 ± 21	83 ± 13	< 0.006
P <sub>emax</sub> , cm H <sub>2</sub> O (% predicted)	102 ± 42 (59 ± 20)	168 ± 48 (85 ± 18)	< 0.0001
P <sub>imax</sub> , cm H <sub>2</sub> O (% predicted)	72 ± 25 (77 ± 19)	115 ± 33 (109 ± 24)	< 0.0001

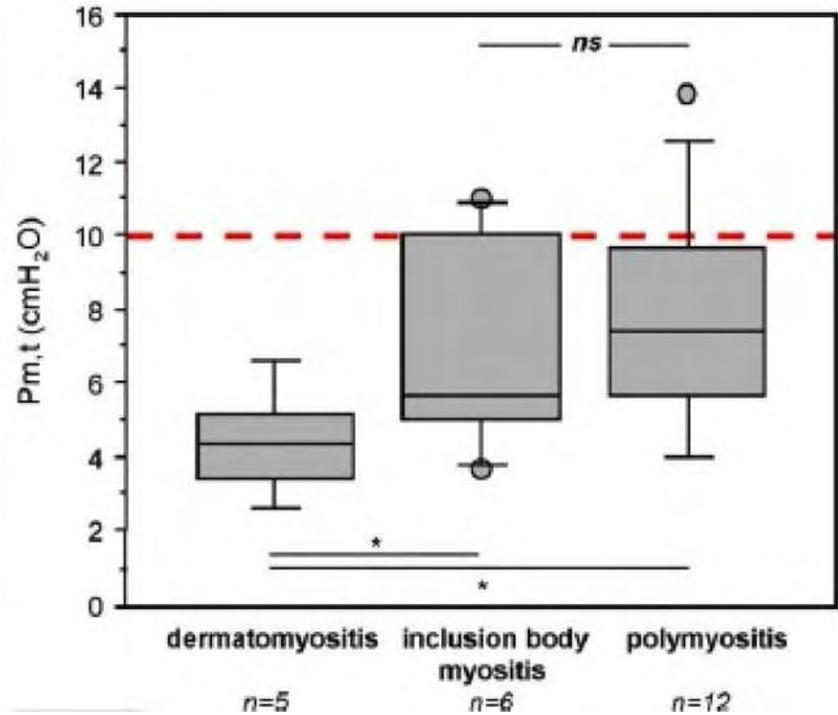
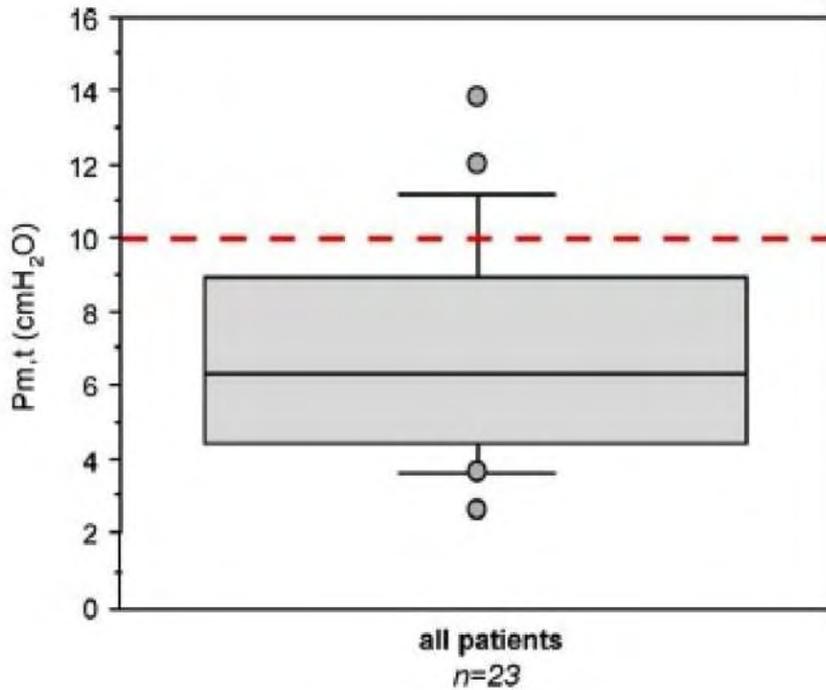


+ corrélation à la CV

Kabitz: idem (Chest 2006)

Baydur, Chest 2002

# Myosites



# Autres pathologies

- Lupus: shrinking lung syndrome
  - Atteinte diaphragmatique bilatérale myogène ou neurogène
  - Jusque 25 % ?
- Endocrinopathies
  - Cushing ? (<<< iatrogène)
  - Hyper et hypothyroïdie
  - Diabète (musculaire ou neuropathie): rare
- Obésité
  - Faiblesse peu fréquente
  - Endurance plus pertinente

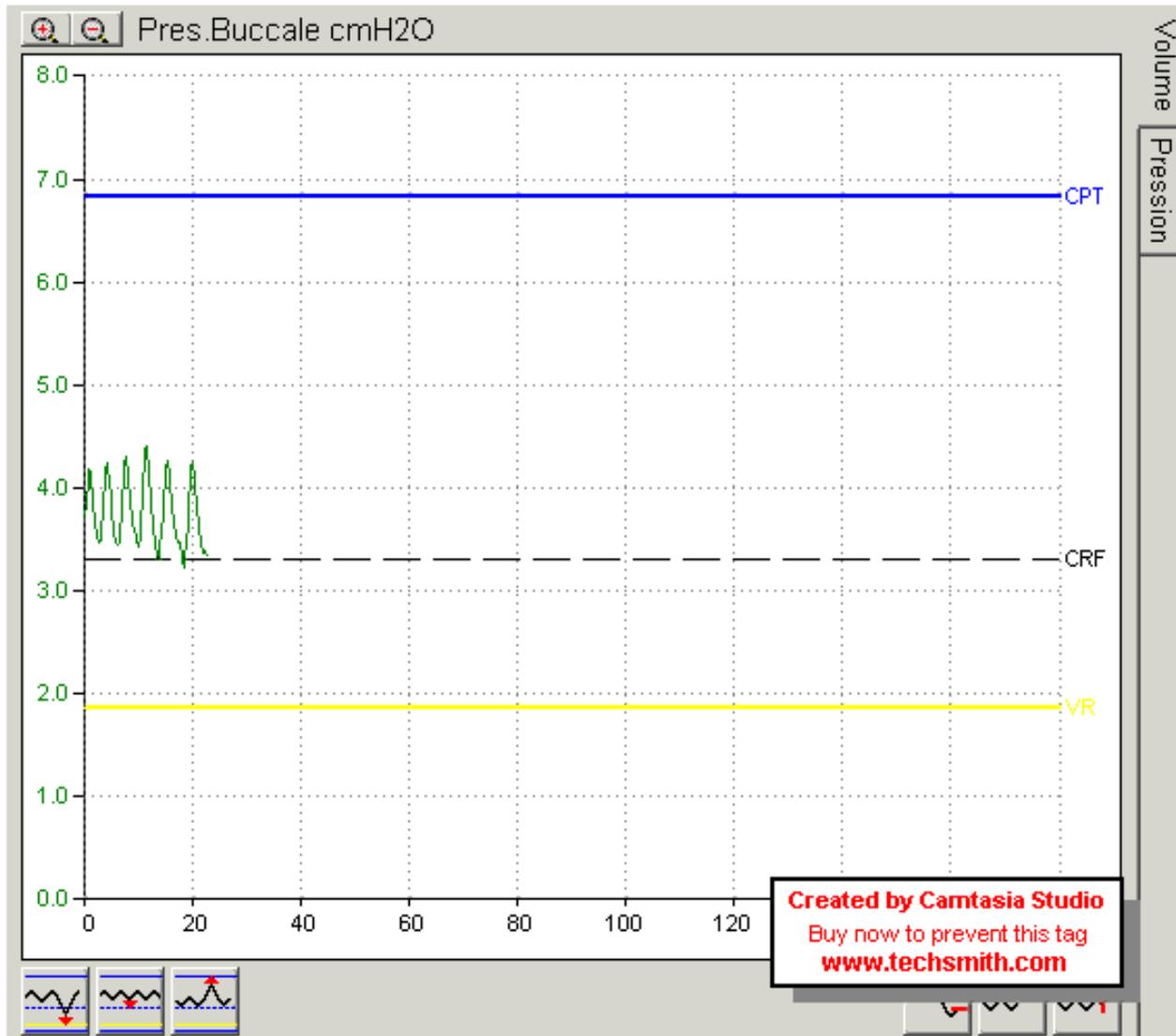
Table 3 Inspiratory muscle function in the 55 patients

	Total (n = 55)	BMI $\leq$ 49 kg/m <sup>2</sup> (n = 27)	BMI > 49 kg/m <sup>2</sup> (n = 28)
P <sub>lmax</sub> (% pred)	106.5 ± 30.6	115.4 ± 28.0	98.0 ± 31.0*
Inspiratory muscle weakness <sup>a</sup> (%)	4/55 (7%)	1/27 (4%)	3/28 (11%)
P <sub>lim2</sub> (cm H <sub>2</sub> O)	52.2 ± 16.8	55.2 ± 19.3	49.4 ± 13.8
P <sub>lim2</sub> /P <sub>lmax</sub> (%)	57.1 ± 19.0	55.1 ± 19.7	58.9 ± 18.4
Decreased IME <sup>b</sup>	33 (60%)	16 (59%)	17 (61%)

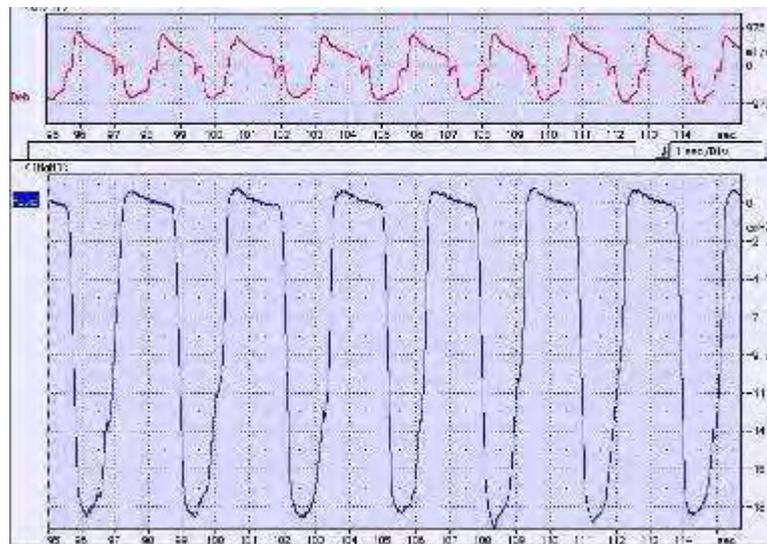
# Conclusion

- Technique PI/PEmax bien standardisées
- Indications larges
  - Restriction, suspicion MNM...
  - Iatrogène
  - Systémique
- Interprétation
  - Choix des théoriques ++++++
  - Correction volume si distension
- Pneumologue de terrain
  - Techniques encore « ésotériques »
  - Nécessité d'appropriation ++++

# P<sub>I</sub>max: manoeuvre (CRF)



# Réentraînement inspiratoire contrôlé: IMT (Respironics)



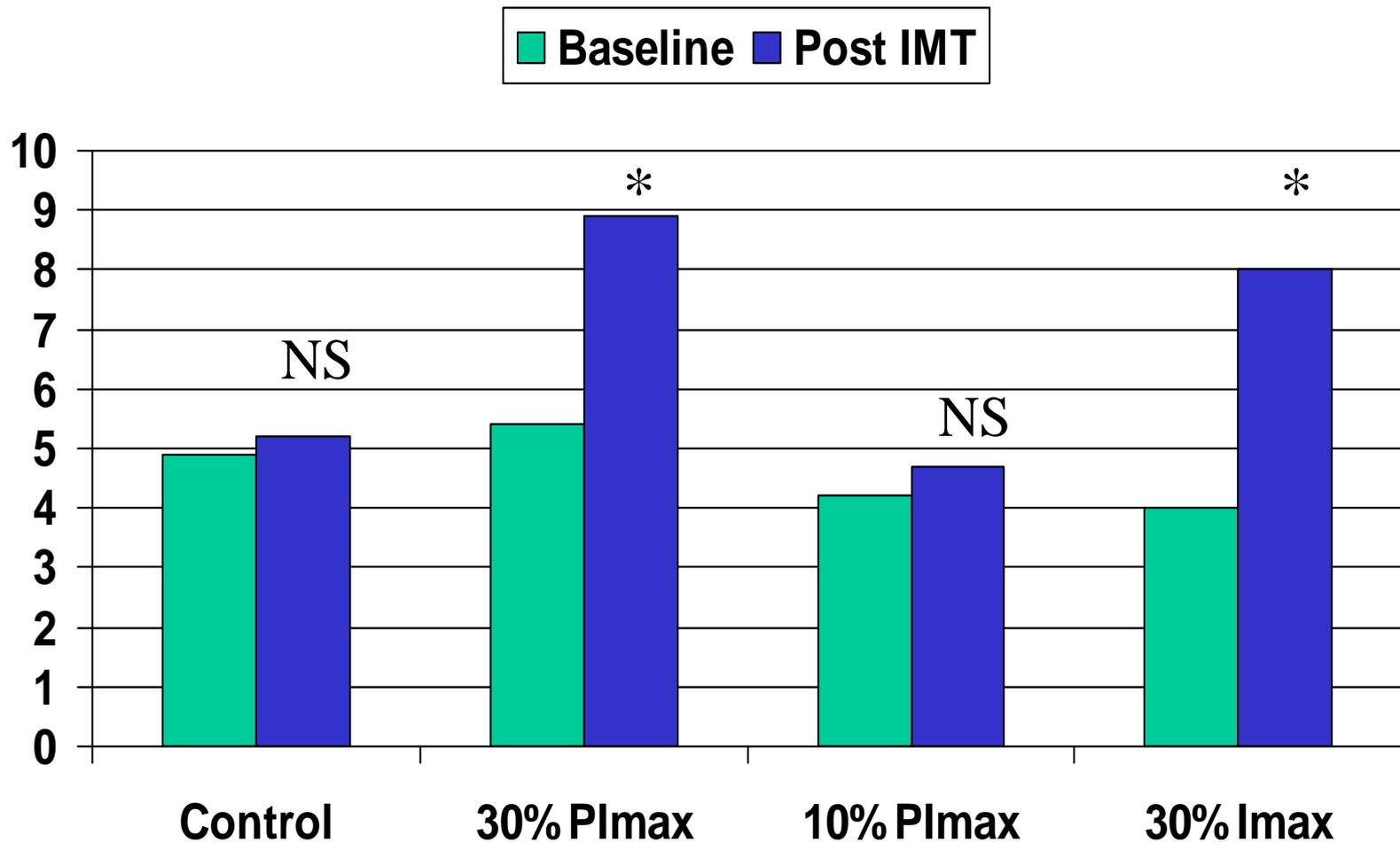
# Protocole d'entraînement

- Assez bien codifié
- Charge: 30 à 60 % de la P<sub>I</sub>max
  - < 30 %: inefficace
  - Interval training ?
- Durée
  - 30 minutes par jour, 5 à 7 J/7
  - En 2 séances
- Mise en œuvre
  - Supervision pendant une réhabilitation +++
  - Contrôle du kiné
- Compliance
  - Bonne dans la BPCO (80-90 %)
- Entretien à long terme ?

# BPCO: Méta analyses de l'ESMI

- Smith, ARRD 1992
  - 13 essais
  - **11 avec résistance**
    - Dont 4 à débit contrôlé
  - Effet modéré sur la force inspiratoire
  - Marche :
    - Pas d'effet global
    - Petit effet dans les études améliorant la force inspiratoire
  - Globalement peu d'efficacité
  - **Nécessité d'autres études avec charge contrôlée**
- Lötters, ERJ 2002
  - 15 essais contrôlés
  - **200** traités
  - Effets positifs sur
    - Force inspiratoire
      - + 10.5 cm H<sub>2</sub>O
    - Endurance inspiratoire
      - + 10.3 cm H<sub>2</sub>O
    - **Dyspnée**
      - TDI: 2.7 (seuil: 1)
  - Effet limite sur l'exercice  $p = 0.11$

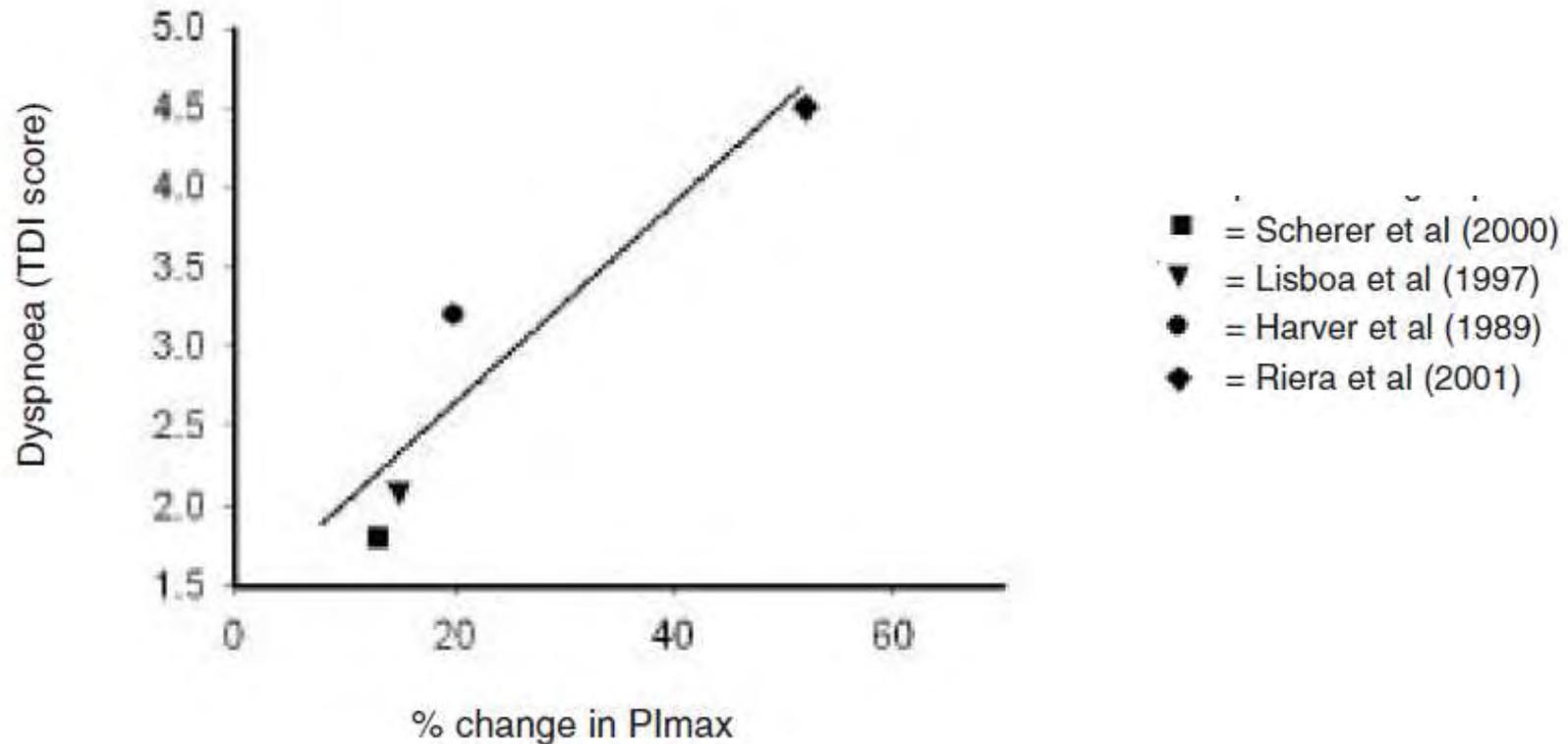
# Effets sur la dyspnée (BDI/TDI)



Harver  
Ann Intern Med, 1989

Lisboa  
ERJ, 1997

# Impact sur la dyspnée



# IMT en interval training (seul)

**TABLE 2** The effects of training on inspiratory muscle function and health-related quality of life

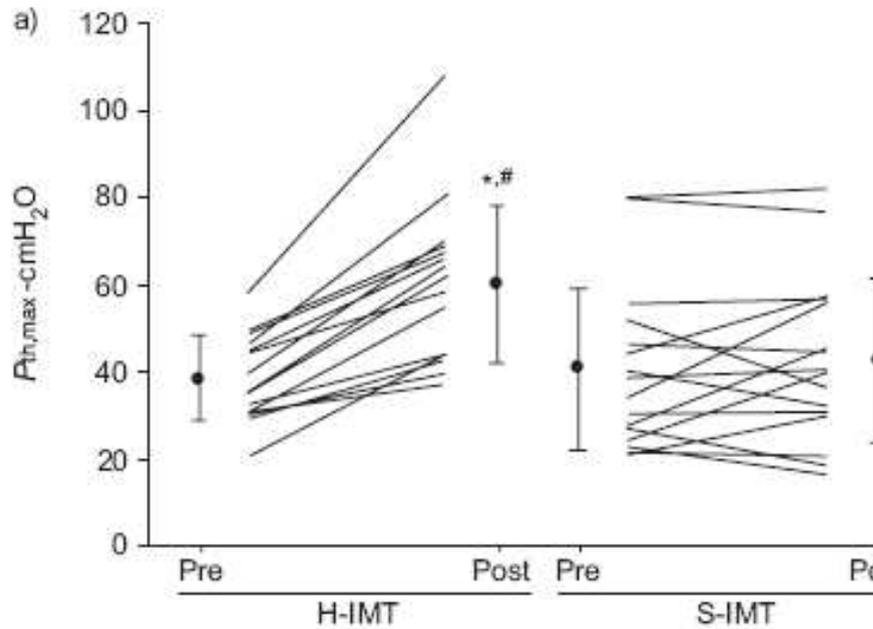
	H-IMT <sup>#</sup>		S-IMT <sup>†</sup>	
	Baseline	Post-training	Baseline	Post-training
<b>Inspiratory muscle function</b>				
$P_{I,max}$ -cmH <sub>2</sub> O	62.7 ± 16.5	80.7 ± 17.8* <sup>‡</sup>	66.5 ± 19.0	71.7 ± 18.7*
$P_{I,max}$ % predicted	79.4 ± 26.4	101.3 ± 25.6* <sup>‡</sup>	83.4 ± 26.6	89.7 ± 24.7*
$P_{th,max}$ -cmH <sub>2</sub> O	38.5 ± 9.7	60.1 ± 18.0* <sup>‡</sup>	40.5 ± 18.3	42.8 ± 18.6
$P_{th,max}/P_{I,max}$	62.9 ± 13.4	75.0 ± 15.5* <sup>‡</sup>	61.8 ± 20.4	58.7 ± 16.7
Dyspnoea at end of PTL	5.2 ± 2.9	5.2 ± 2.6	5.5 ± 3.2	5.4 ± 3.6
Respiratory effort at end of PTL	6.3 ± 2.1	6.0 ± 2.6	6.5 ± 2.6	7.3 ± 2.5*
Inspiratory capacity L	1.8 ± 0.3	2.0 ± 0.4	1.7 ± 0.6	1.8 ± 0.7
<b>Health-related quality of life<sup>*</sup></b>				
Total score	4.5 ± 0.9	5.3 ± 0.7*	4.1 ± 1.0	4.5 ± 0.9*
Dyspnoea	3.4 ± 1.1	4.9 ± 0.7* <sup>‡</sup>	2.8 ± 0.8	3.7 ± 1.0*
Fatigue	3.9 ± 0.9	4.8 ± 0.8* <sup>‡</sup>	3.7 ± 1.0	4.0 ± 1.0
Emotional function	5.1 ± 1.0	5.6 ± 0.8*	4.6 ± 1.2	4.9 ± 1.2
Mastery	5.0 ± 1.1	5.7 ± 0.8*	4.8 ± 1.5	5.3 ± 1.3*

Data are presented as mean ± sb. H-IMT: high-intensity inspiratory muscle training; S-IMT: sham inspiratory muscle training;  $P_{I,max}$ : maximum inspiratory pressure;  $P_{th,max}$ : maximum threshold pressure; PTL: progressive threshold loading test. #: n=16; †: n=17; \*: all results for health-related quality of life are presented as points per item. \*: p<0.05 compared with baseline measures; ‡: p<0.05 versus change seen in S-IMT group.

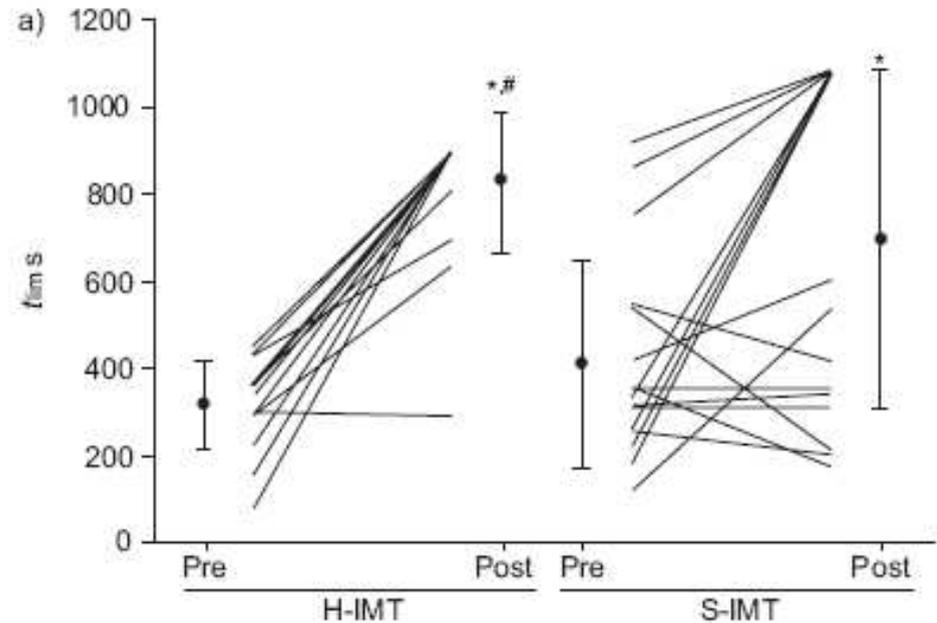
TM6: + 27 m

Hill K, ERJ 2006

# ESMI: ↗ endurance inspiratoire



Incremental



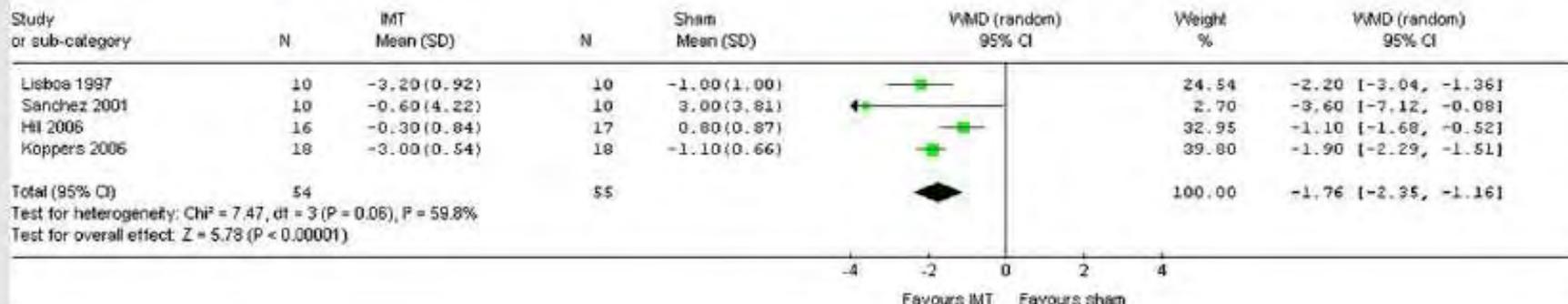
Plateau

Hill, ERJ 2007

# Borg et TM6

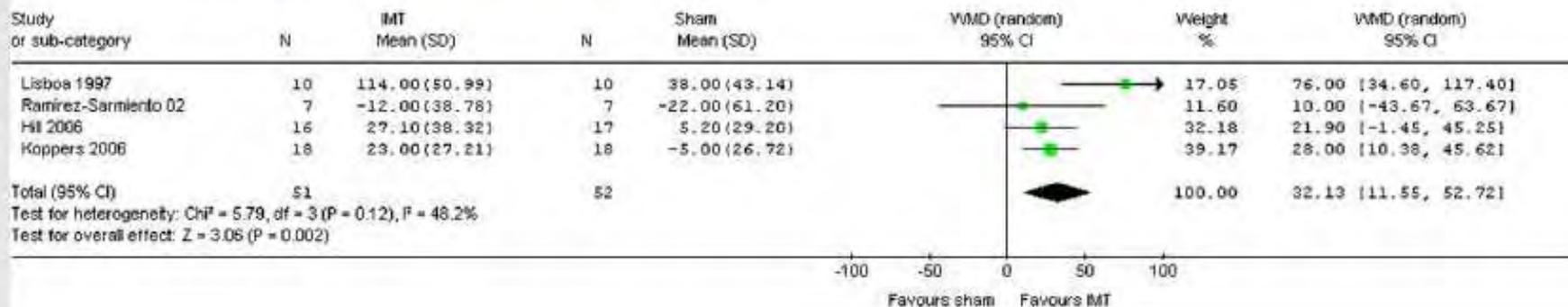
## Borg scale for respiratory effort (modified Borg scale)<sup>a,c</sup>

Review: Inspiratory Muscle Training in Adults with COPD: A Systematic Review  
 Comparison: 01 Targeted Inspiratory Resistive IMT or Threshold IMT Versus Sham  
 Outcome: 07 Borg Score for Respiratory Effort



## 6-minute walk test (metres)<sup>a</sup>

Review: Inspiratory Muscle Training in Adults with COPD: A Systematic Review  
 Comparison: 01 Targeted Inspiratory Resistive IMT or Threshold IMT Versus Sham  
 Outcome: 14 Six Minute Walk Test (m)



Pas les « sacro saints » 54 m !

Geddes, Respir Med 2008

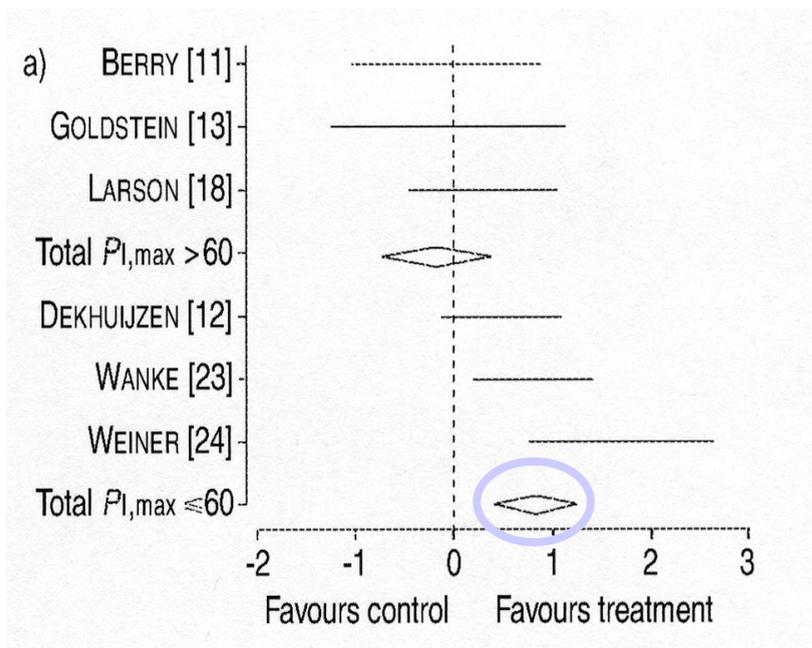
# Effet additif réhabilitation –ESMI ??

Table 3. – Subgroup analysis of general exercise reconditioning plus inspiratory muscle training *versus* general exercise reconditioning alone using the fixed-effect model

Outcome measure	Studies n	Weighted averaged effect-size	Natural units	95% CI	Z-statistic	Homogeneity Q-statistic
Inspiratory muscle strength $P_{I,max}$	6	0.47	6.7 cmH <sub>2</sub> O	0.15–0.79	2.88**	13.28*
Inspiratory muscle endurance MVV	2	-0.03	-0.95 L·min <sup>-1</sup>	-0.77–0.72	-0.07	0.14
Inspiratory muscle endurance in s	3	0.55	164.4 s	0.14–0.97	2.61**	0.09
Functional exercise capacity 6- or 12MWD	4	0.20	54 m	-0.21–0.61	0.95	0.79
Laboratory exercise capacity $V'_{O_2,max}$	3	-0.17	-0.01 L·min <sup>-1</sup>	-0.69–0.35	-0.63	0.16
Laboratory exercise capacity $V'_{E,max}$	3	-0.10	1.2 L·min <sup>-1</sup>	-0.61–0.42	-0.38	0.01

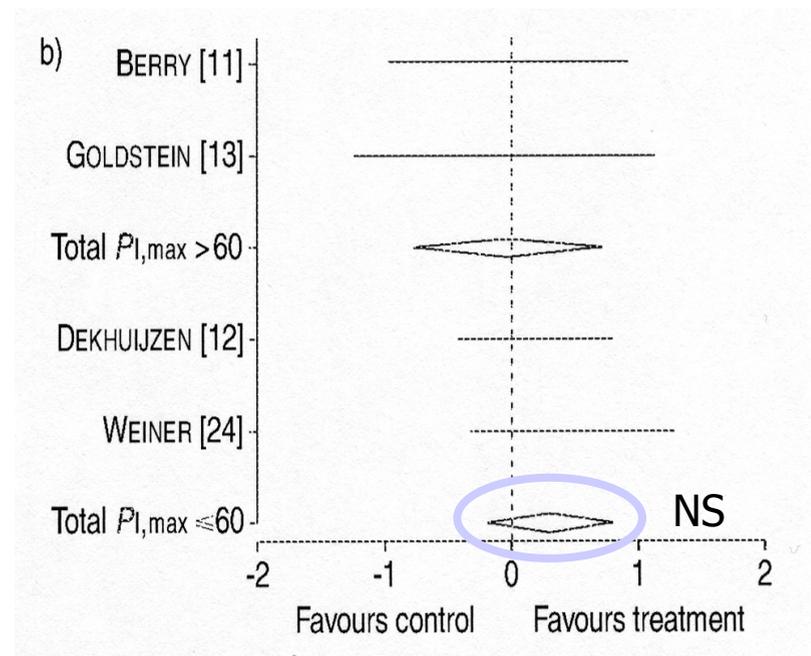
CI: confidence interval;  $P_{I,max}$ : maximum static inspiratory alveolar pressure; MVV: maximal voluntary ventilation; 6- or 12MWD: 6- or 12-min walking distance;  $V'_{O_2,max}$ : maximal oxygen consumption;  $V'_{E,max}$ : maximal minute ventilation. \*: p<0.05; \*\*: p<0.01.

# Méta-analyse BPCO: effets selon la P<sub>I,max</sub> initiale



Force inspiratoire

**Selon endurance ??**



Exercice (marche)

Lötters, ERJ 2002