



HAL
open science

Aspect du diaphragme au scanner dans les fibroses pulmonaires

Fabrice Pinto

► **To cite this version:**

Fabrice Pinto. Aspect du diaphragme au scanner dans les fibroses pulmonaires. Médecine humaine et pathologie. 2021. dumas-03372761

HAL Id: dumas-03372761

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03372761v1>

Submitted on 11 Oct 2021

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UFR DE SANTE DE ROUEN NORMANDIE

ANNEE 2021

**THESE POUR LE DOCTORAT
EN MEDECINE**

(Diplôme d'Etat)

Par

Fabrice PINTO

Né le 5 Novembre 1991 à Paris

Présentée et soutenue publiquement à Rouen le 28 septembre 2021

**ASPECT DU DIAPHRAGME AU SCANNER DANS
LES FIBROSES PULMONAIRES**

Président du jury : Monsieur le Professeur Jean-Nicolas DACHER

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Matthieu DEMEYERE

Membre du jury : Monsieur le Professeur Ygal BENHAMOU

Membre du jury : Monsieur le Professeur Mathieu SALAUN

ANNEE UNIVERSITAIRE 2020 - 2021

U.F.R. SANTÉ DE ROUEN

DOYEN : **Professeur Benoît VEBER**

ASSESEURS : **Professeur Loïc FAVENNEC**
Professeur Agnès LIARD
Professeur Guillaume SAVOYE

I - MEDECINE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mr Frédéric ANSELME	HCN	Cardiologie
Mme Gisèle APTER	Havre	Pédopsychiatrie
Mme Isabelle AUQUIT AUCKBUR	HCN	Chirurgie plastique
Mr Jean-Marc BASTE	HCN	Chirurgie Thoracique
Mr Fabrice BAUER	HCN	Cardiologie
Mme Soumeya BEKRI	HCN	Biochimie et biologie moléculaire
Mr Ygal BENHAMOU	HCN	Médecine interne
Mr Jacques BENICHOU	HCN	Bio statistiques et informatique médicale
Mr Olivier BOYER	UFR	Immunologie
Mme Sophie CANDON	HCN	Immunologie
Mr François CARON	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Philippe CHASSAGNE	HCN	Médecine interne (gériatrie)
Mr Moïse COEFFIER	HCN	Nutrition
Mr Vincent COMPERE	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mr Jean-Nicolas CORNU	HCN	Urologie
Mr Antoine CUVELIER	HB	Pneumologie

Mr Jean-Nicolas DACHER	HCN	Radiologie et imagerie médicale
Mr Stéfan DARMONI communication	HCN	Informatique médicale et techniques de
Mr Pierre DECHELOTTE	HCN	Nutrition
Mr Stéphane DERREY	HCN	Neurochirurgie
Mr Frédéric DI FIORE	CHB	Cancérologie
Mr Fabien DOGUET	HCN	Chirurgie Cardio Vasculaire
Mr Jean DOUCET	SJ	Thérapeutique - Médecine interne et gériatrie
Mr Bernard DUBRAY	CHB	Radiothérapie
Mr Frank DUJARDIN	HCN	Chirurgie orthopédique - Traumatologique
Mr Fabrice DUPARC traumatologique	HCN	Anatomie - Chirurgie orthopédique et
Mr Eric DURAND	HCN	Cardiologie
Mr Bertrand DUREUIL	HCN	Anesthésiologie et réanimation chirurgicale
Mme Hélène ELTCHANINOFF	HCN	Cardiologie
Mr Manuel ETIENNE	HCN	Maladies infectieuses et tropicales
Mr Thierry FREBOURG	UFR	Génétique
Mr Pierre FREGER (<i>surnombre</i>)	HCN	Anatomie - Neurochirurgie
Mr Jean François GEHANNO	HCN	Médecine et santé au travail
Mr Emmanuel GERARDIN	HCN	Imagerie médicale
Mme Priscille GERARDIN	HCN	Pédopsychiatrie
M. Guillaume GOURCEROL	HCN	Physiologie
Mr Dominique GUERROT	HCN	Néphrologie
Mme Julie GUEUDRY	HCN	Ophtalmologie
Mr Olivier GUILLIN	HCN	Psychiatrie Adultes
Mr Claude HOUDAYER	HCN	Génétique
Mr Fabrice JARDIN	CHB	Hématologie
Mr Luc-Marie JOLY	HCN	Médecine d'urgence
Mr Pascal JOLY	HCN	Dermato – Vénérologie
Mme Bouchra LAMIA	Havre	Pneumologie
Mme Annie LAQUERRIERE	HCN	Anatomie et cytologie pathologiques
Mr Vincent LAUDENBACH	HCN	Anesthésie et réanimation chirurgicale

Mr Hervé LEFEBVRE	HB	Endocrinologie et maladies métaboliques
Mr Thierry LEQUERRE	HCN	Rhumatologie
Mme Anne-Marie LEROI	HCN	Physiologie
Mr Hervé LEVESQUE	HCN	Médecine interne
Mme Agnès LIARD-ZMUDA	HCN	Chirurgie Infantile
Mr Pierre Yves LITZLER	HCN	Chirurgie cardiaque
M. David MALTETE	HCN	Neurologie
Mr Christophe MARGUET	HCN	Pédiatrie
Mme Isabelle MARIE	HCN	Médecine interne
Mr Jean-Paul MARIE	HCN	Oto-rhino-laryngologie
Mr Loïc MARPEAU	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Stéphane MARRET	HCN	Pédiatrie
Mme Véronique MERLE	HCN	Epidémiologie
Mr Pierre MICHEL	HCN	Hépto-gastro-entérologie
M. Benoit MISSET (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation Médicale
Mr Marc MURAINÉ	HCN	Ophthalmologie
Mr Christian PFISTER	HCN	Urologie
Mr Jean-Christophe PLANTIER	HCN	Bactériologie - Virologie
Mr Didier PLISSONNIER	HCN	Chirurgie vasculaire
Mr Gaëtan PREVOST	HCN	Endocrinologie
Mr Jean-Christophe RICHARD (<i>détachement</i>)	HCN	Réanimation médicale - Médecine d'urgence
Mr Vincent RICHARD	UFR	Pharmacologie
Mme Nathalie RIVES	HCN	Biologie du développement et de la reproduction
Mr Horace ROMAN (<i>détachement</i>)	HCN	Gynécologie - Obstétrique
Mr Jean-Christophe SABOURIN	HCN	Anatomie – Pathologie
Mr Mathieu SALAUN	HCN	Pneumologie
Mr Guillaume SAVOYE	HCN	Hépto-gastrologie
Mme Céline SAVOYE-COLLET	HCN	Imagerie médicale
Mme Pascale SCHNEIDER	HCN	Pédiatrie
Mr Lilian SCHWARZ	HCN	Chirurgie Viscérale et Digestive
Mr Michel SCOTTE	HCN	Chirurgie digestive

Mme Fabienne TAMION	HCN	Thérapeutique
Mr Luc THIBERVILLE	HCN	Pneumologie
Mr Hervé TILLY (<i>surnombre</i>)	CHB	Hématologie et transfusion
M. Gilles TOURNEL	HCN	Médecine Légale
Mr Olivier TROST	HCN	Anatomie -Chirurgie Maxillo-Faciale
Mr Jean-Jacques TUECH	HCN	Chirurgie digestive
Mr Benoît VEBER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation chirurgicale
Mr Pierre VERA	CHB	Biophysique et traitement de l'image
Mr Eric VERIN	Les Herbiers	Médecine Physique et de Réadaptation
Mr Eric VERSPYCK	HCN	Gynécologie obstétrique
Mr Olivier VITTECOQ	HC	Rhumatologie
Mr David WALLON	HCN	Neurologie
Mme Marie-Laure WELTER	HCN	Physiologie

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES – PRATICIENS HOSPITALIERS

Mme Najate ACHAMRAH	HCN	Nutrition
Mme Elodie ALESSANDRI-GRADT	HCN	Virologie
Mme Noëlle BARBIER-FREBOURG	HCN	Bactériologie – Virologie
Mr Emmanuel BESNIER	HCN	Anesthésiologie - Réanimation
Mme Carole BRASSE LAGNEL	HCN	Biochimie
Mme Valérie BRIDOUX HUYBRECHTS	HCN	Chirurgie Vasculaire
Mr Gérard BUCHONNET	HCN	Hématologie
Mme Mireille CASTANET	HCN	Pédiatrie
Mme Nathalie CHASTAN	HCN	Neurophysiologie
M. Vianney GILARD	HCN	Neurochirurgie
Mr Serge JACQUOT	UFR	Immunologie
Mr Joël LADNER	HCN	Epidémiologie, économie de la santé
Mr Jean-Baptiste LATOUCHE	UFR	Biologie cellulaire
M. Florent MARGUET	HCN	Histologie
Mme Chloé MELCHIOR	HCN	Gastroentérologie

M. Sébastien **MIRANDA** HCN Chirurgie Vasculaire
Mr Thomas **MOUREZ** (*détachement*) HCN Virologie
Mr Gaël **NICOLAS** UFR Génétique
Mme Muriel **QUILLARD** HCN Biochimie et biologie moléculaire
Mme Laëtitia **ROLLIN** HCN Médecine du Travail
Mme Pascale **SAUGIER-VEBER** HCN Génétique
M. Abdellah **TEBANI** HCN Biochimie et Biologie Moléculaire
Mme Anne-Claire **TOBENAS-DUJARDIN** HCN Anatomie
Mr Julien **WILS** HCN Pharmacologie

PROFESSEUR AGREGÉ OU CERTIFIÉ

Mr Thierry **WABLE** UFR Communication
Mme Mélanie **AUVRAY-HAMEL** UFR Anglais

ATTACHE TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE à MI-TEMPS

Mme Justine **SAULNIER** UFR Biologie

II - PHARMACIE

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

Mr Jérémy BELLIEN (PU-PH)	Pharmacologie
Mr Thierry BESSON	Chimie Thérapeutique
Mr Jean COSTENTIN (Professeur émérite)	Pharmacologie
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Abdelhakim EL OMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie Organique
Mr Loïc FAVENNEC (PU-PH)	Parasitologie
Mr Jean Pierre GOULLE (Professeur émérite)	Toxicologie
Mme Christelle MONTEIL	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON (PU-PH)	Microbiologie
Mr Rémi VARIN (PU-PH)	Pharmacie clinique
Mr Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et Minérale
Mr Frédéric BOUNOURE	Pharmacie Galénique
Mr Thomas CASTANHEIRO MATIAS	Chimie Organique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Camille CHARBONNIER (LE CLEZIO)	Statistiques
Mme Elizabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie Catherine CONCE-CHEMTOB de la santé	Législation pharmaceutique et économie
Mme Cécile CORBIERE	Biochimie
Mme Nathalie DOURMAP	Pharmacologie

Mme Isabelle DUBUC	Pharmacologie
Mme Dominique DUTERTE- BOUCHER	Pharmacologie
Mr Gilles GARGALA (MCU-PH)	Parasitologie
Mme Nejla EL GHARBI-HAMZA	Chimie analytique
Mme Marie-Laure GROULT	Botanique
Mr Chervin HASSEL	Biochimie et Biologie Moléculaire
Mme Maryline LECOINTRE	Physiologie
Mme Hong LU	Biologie
Mme Marine MALLETER	Toxicologie
M. Jérémie MARTINET (MCU-PH)	Immunologie
M. Romy RAZAKANDRAINIBÉ	Parasitologie
Mme Tiphaine ROGEZ-FLORENT	Chimie analytique
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Malika SKIBA	Pharmacie galénique
Mme Christine THARASSE	Chimie thérapeutique
Mr Frédéric ZIEGLER	Biochimie

PROFESSEURS ASSOCIES

Mme Cécile GUERARD-DETUNCQ	Pharmacie officinale
Mme Caroline BERTOUX	Pharmacie

PAU-PH

M. Mikaël **DAOUPHARS**

PROFESSEUR CERTIFIE

Mme Mathilde GUERIN	Anglais
----------------------------	---------

ASSISTANTS HOSPITALO-UNIVERSITAIRES

Mme Alice MOISAN	Virologie
M. Henri GONDÉ	Pharmacie

ATTACHES TEMPORAIRES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE

Mme Soukaina **GUAOUA-ELJADDI** Informatique

Mme Clémence **MEAUSOONE** Toxicologie

ATTACHE TEMPORAIRE D'ENSEIGNEMENT

Mme Ramla **SALHI** Pharmacognosie

<h3>LISTE DES RESPONSABLES DES DISCIPLINES PHARMACEUTIQUES</h3>

Mme Cécile BARBOT	Chimie Générale et minérale
Mr Thierry BESSON	Chimie thérapeutique
Mr Abdeslam CHAGRAOUI	Physiologie
Mme Elisabeth CHOSSON	Botanique
Mme Marie-Catherine CONCE-CHEMTOB	Législation et économie de la santé
Mme Isabelle DUBUS	Biochimie
Mr Abdelhakim EL OMRI	Pharmacognosie
Mr François ESTOUR	Chimie organique
Mr Loïc FAVENNEC	Parasitologie
Mr Michel GUERBET	Toxicologie
Mme Martine PESTEL-CARON	Microbiologie
Mr Mohamed SKIBA	Pharmacie galénique
Mr Rémi VARIN	Pharmacie clinique
M. Jean-Marie VAUGEOIS	Pharmacologie
Mr Philippe VERITE	Chimie analytique

III – MEDECINE GENERALE

PROFESSEUR MEDECINE GENERALE

Mr Jean-Loup **HERMIL** (PU-MG)

UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCE MEDECINE GENERALE

Mr Matthieu **SCHUERS** (MCU-MG)

UFR Médecine générale

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS – MEDECINS GENERALISTE

Mr Pascal **BOULET**

UFR Médecine générale

Mr Emmanuel **LEFEBVRE**

UFR Médecine Générale

Mme Elisabeth **MAUVIARD**

UFR Médecine générale

Mr Philippe **NGUYEN THANH**

UFR Médecine générale

Mme Yveline **SEVRIN**

UFR Médecine générale

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS – MEDECINS GENERALISTES

Mme Laëtitia **BOURDON**

UFR Médecine Générale

Mme Elsa **FAGOT-GRIFFIN**

UFR Médecine Générale

Mr Emmanuel **HAZARD**

UFR Médecine Générale

Mme Lucile **PELLERIN**

UFR Médecine générale

ENSEIGNANTS MONO-APPARTENANTS

PROFESSEURS

Mr Paul MULDER (phar)	Sciences du Médicament
Mme Su RUAN (med)	Génie Informatique

MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sahil ADRIOUCH (med) Inserm 905)	Biochimie et biologie moléculaire (Unité Inserm 905)
Mme Gaëlle BOUGEARD-DENOYELLE (med)	Biochimie et biologie moléculaire (UMR 1079)
Mme Carine CLEREN (med)	Neurosciences (Néovasc)
M. Sylvain FRAINEAU (med)	Physiologie (Inserm U 1096)
Mme Pascaline GAILDRAT (med) 1079)	Génétique moléculaire humaine (UMR 1079)
Mr Nicolas GUEROUT (med)	Chirurgie Expérimentale
Mme Rachel LETELLIER (med)	Physiologie
Mr Antoine OUVRARD-PASCAUD (med)	Physiologie (Unité Inserm 1076)
Mr Frédéric PASQUET	Sciences du langage, orthophonie
Mme Anne-Sophie PEZZINO	Orthophonie
Mme Christine RONDANINO (med)	Physiologie de la reproduction
Mr Youssan Var TAN	Immunologie
Mme Isabelle TOURNIER (med)	Biochimie (UMR 1079)

DIRECTEUR ADMINISTRATIF : M. Jean-Sébastien VALET

HCN - Hôpital Charles Nicolle

HB - Hôpital de BOIS GUILLAUME

CB - Centre Henri Becquerel

CHS - Centre Hospitalier Spécialisé du Rouvray

CRMPR - Centre Régional de Médecine Physique et de Réadaptation

SJ - Saint Julien Rouen

Par délibération en date du 3 mars 1967, la faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

REMERCIEMENTS :

A mon Président de thèse,

Monsieur le Professeur Jean-Nicolas DACHER,

Vous me faites l'honneur de présider le jury de ma thèse. Je vous remercie pour votre accueil dans le service, votre disponibilité et le soutien que vous avez eu envers moi tout au long de mon internat. Recevez l'expression de mon profond respect.

A mon directeur de thèse,

Monsieur le Docteur Matthieu DEMEYERE

Je te remercie de m'avoir proposé ce sujet de thèse et pour le temps que tu m'as accordé tout au long de ce travail.

Je suis fier de partager la même passion que toi pour l'imagerie thoracique, et suis reconnaissant pour tous tes enseignements et ta patience dans tes explications.

Je te remercie infiniment.

A mon membre du jury,

Au Professeur Ygal BENHAMOU,

Je vous remercie infiniment d'avoir accepté de participer au jury de ma thèse. J'en suis très honoré. Je vous prie de trouver ici, l'expression de ma respectueuse gratitude.

A mon membre du jury,

Monsieur le Professeur Mathieu SALAUN,

Vous me faites l'honneur de juger ce travail en participant à ce jury. Je vous remercie de votre aide qui a grandement contribué à l'aboutissement de cette thèse. Recevez l'expression de ma profonde gratitude.

Aux manipulatrices et manipulateurs du service,

Aux secrétaires du service,

A l'équipe du PACS,

Aux coinernes du service,

Aux promos du dessous,

Aux futures promos,

Aux anciennes promos,

A mes plus vieux amis et amies,

A ma famille,

TABLE DES MATIERES :

I.	Contexte.....	18
	a. Introduction.....	18
	b. Diaphragme.....	19
	i. Anatomie.....	19
	ii. Fonction.....	20
	iii. Dysfonction.....	20
	1. Caractérisation.....	20
	2. Etiologies.....	21
	iv. Modalités d'exploration du diaphragme et de sa fonction.....	22
	1. Radiographie thoracique.....	22
	2. Fluoroscopie.....	23
	3. Echographie.....	25
	4. Scanner.....	26
	5. IRM.....	28
	6. Epreuves fonctionnelles respiratoires.....	29
	c. Sclérodermie.....	30
	i. Description.....	30
	ii. Pneumopathie interstitielle diffuse.....	31
	iii. Myopathie squelettique.....	33
	1. Description.....	33
	2. Présentation clinique, biologie et EMG.....	34
	3. Caractéristiques histologiques.....	35
	d. Myosites auto-immunes.....	36
	e. Fibrose pulmonaire idiopathique.....	37

II.	Notre étude.....	39
	a. Introduction.....	39
	b. Matériel et méthode.....	40
	i. Constitution des groupes.....	40
	1. Phase 1.....	40
	2. Phase 2.....	42
	ii. Méthode de mesure.....	45
	iii. Analyse statistique.....	48
	c. Résultats.....	49
	i. Phase 1.....	49
	ii. Phase 2.....	51
	1. Critère de jugement principal.....	51
	a. Résultat principal.....	51
	b. Résultats secondaires.....	51
	2. Critères secondaires.....	54
	3. Analyse en sous-groupe selon l'aspect subjectif du diaphragme.....	56
	4. Reproductibilité inter-observateur.....	59
	d. Discussion.....	59
	i. Principaux résultats.....	59
	ii. Limites.....	60
	e. Conclusion.....	63
III.	<u>Annexes</u>	64
IV.	<u>Références bibliographiques</u>	73

Abréviations :

- Dermatomyosite : DM
- Epreuves fonctionnelles respiratoires : EFR
- Fibrose pulmonaire idiopathique : FPI
- Myosites auto-immunes : MAI
- Pneumopathie interstitielle diffuse : PID
- Polymyosite : PM
- Sclérodermie systémique : ScS
- Tomodensitométrie : TDM

I. Contexte

a. Introduction

La fibrose pulmonaire est définie comme un excès de tissu conjonctif fibreux au sein des poumons. C'est une pathologie grave pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Si le diagnostic positif est facilement orienté par la description clinique et confirmé par les données paracliniques et notamment radiologiques, l'enquête étiologique afin de trancher entre une origine primitive ou secondaire est plus complexe ¹. Elle repose sur des données cliniques, anamnestiques, biologiques, scannographiques, et parfois anatomopathologiques.

De nombreuses pathologies peuvent aboutir à cet état lésionnel irréversible. Le traitement visant à ralentir la progression de la maladie, dépendra de l'existence d'une pathologie causale qui pourra alors faire l'objet de thérapeutiques spécifiques.

Les connectivites sont un groupe hétérogène de maladies inflammatoires altérant les tissus conjonctifs susceptibles d'entraîner une fibrose pulmonaire. L'atteinte musculaire squelettique y est décrite et fréquente ; celle-ci est retrouvée en anatomopathologie jusqu'à 57% des patients atteints de sclérodémie, connectivite volontiers responsable de fibrose pulmonaire ², dans l'article de Ranque et al. ³.

L'atteinte du muscle diaphragmatique a été rapportée comme élément pouvant orienter vers une fibrose pulmonaire secondaire (P.Y Brillet – Comment lire une TDM de PID) et des anomalies d'épaisseur ou de position du diaphragme font en pratique évoquer l'existence d'une connectivite au scanner par analogie avec les anomalies retrouvées au cours des explorations spécifiques du diaphragme. Dépister une atteinte du diaphragme est également intéressant en dehors du bilan étiologique, celle-ci pouvant également être une composante indépendante participant au retentissement clinique dans le cadre d'une fibrose pulmonaire. Les explorations spécifiques du diaphragme ne sont pas réalisées de façon systématique en pratique courante. L'étude du diaphragme est généralement mieux appréciée par des examens dynamiques tels que l'échographie ou l'IRM, or ces examens ne sont pas réalisés de façon systématique en routine clinique dans le bilan systématique d'une fibrose pulmonaire. En effet, si l'étude diaphragmatique ne peut à elle seule justifier la réalisation de ces examens, coûteux en temps-médecin, et de disponibilité plus limitée, on note que les patients bénéficient de façon quasi systématique d'un scanner thoracique visualisant le diaphragme à l'état inspiratoire dans le cadre du bilan initial d'une suspicion de fibrose, associée ou non à une connectivite.

Nous avons émis l'hypothèse que cette atteinte diaphragmatique était susceptible d'être identifiée par des critères morphologiques, positionnels ou d'épaisseur sur les scanners thoraciques des patients atteints de fibrose pulmonaire liée à une sclérodermie ou à une myosite auto-immune.

Dans un premier temps, nous détaillerons les caractéristiques du muscle diaphragmatique, les moyens d'exploration permettant son analyse ainsi que les différentes pathologies abordées nécessaires à la compréhension de l'étude.

Nous présenterons ensuite notre étude et ses résultats.

b. Diaphragme

i. Anatomie

Le diaphragme est un muscle qui a plusieurs attaches à la paroi du corps. Il présente des attaches antérieures, latérales et postérieures. Les attaches antérieures et latérales comprennent la partie inférieure du sternum, le processus xiphoïde, les six côtes inférieures et le cartilage costal ⁴.

Les deux piliers diaphragmatiques fixent le diaphragme postérieurement aux corps vertébraux lombaires supérieurs et aux disques. Les deux piliers sont reliés par un ligament arqué médian fibreux ⁵. Ce dernier s'étend sur les muscles psoas antérieurs en tant qu'attaches fibreuses entre les processus transverses du corps vertébral L1 (parfois L2).

Les nerfs phréniques droit et gauche innervent le diaphragme. Ils proviennent des nerfs cervicaux C3-C4-C5 et sont responsables de la fonction sensorielle et motrice du diaphragme. Les nerfs sont situés dans le compartiment latéral du cou, à l'arrière, et se dirigent vers l'avant en traversant le thorax. Les nerfs phréniques se situent le long de la surface péricardique antérieure avant d'atteindre le diaphragme et commencent à se ramifier sur les surfaces inférieures et supérieures du diaphragme ⁶ (**Figure 1**).

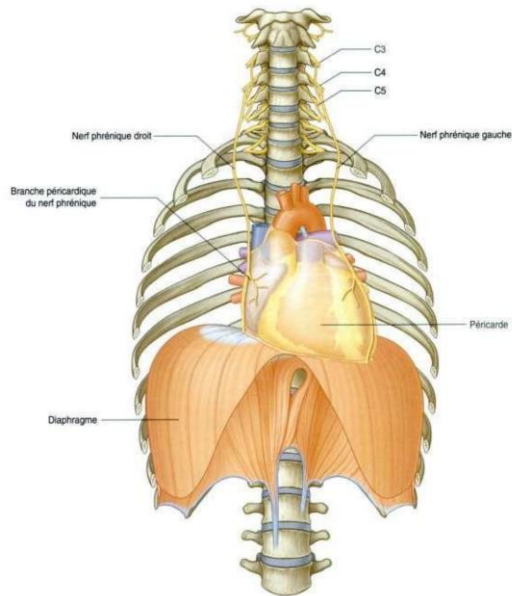


Figure 1 : le diaphragme et son innervation. *Source : Gray's Anatomie pour les étudiants, Richard L. Drake. Elsevier Masson 1^{ère} édition, 2006*

ii. Fonction

Le diaphragme est le principal muscle de la ventilation. D'autres muscles accessoires, notamment les muscles intercostaux externes, les muscles sternocléidomastoïdiens et les muscles scalènes, aident également le diaphragme pendant l'inspiration. L'inspiration étant un processus actif, la cavité thoracique se distend lors de la contraction du diaphragme créant une pression intrathoracique négative, qui facilite à son tour le mouvement de l'air dans les poumons. L'expiration est un processus passif. Elle se produit lorsque le diaphragme se détend, permettant ainsi aux poumons de diminuer de taille grâce à son recul élastique.

Le diaphragme a également plusieurs autres fonctions non respiratoires. En augmentant la pression intra-abdominale, le diaphragme peut aider à vomir, à uriner et à déféquer. En exerçant une pression au niveau de l'œsophage, il empêche le reflux gastro-œsophagien ⁷.

iii. Dysfonction

1. Caractérisation

Lors de l'interprétation des radiographies et autres études d'imagerie, il est important de garder à l'esprit que chez les individus normaux, l'hémi-diaphragme droit est un peu plus élevé

que l'hémi-diaphragme gauche. De plus, les parties antérieures et médianes du diaphragme sont normalement plus hautes que les parties postérieures et latérales ⁸.

Le dysfonctionnement diaphragmatique peut correspondre à une paralysie ou à une faiblesse. L'élévation diaphragmatique à la radiographie thoracique sera souvent le premier indice de dysfonctionnement. En général, l'hémi-diaphragme sera élevé en cas de paralysie ou de faiblesse. Celles-ci peuvent aboutir à une atrophie diaphragmatique.

Le dysfonctionnement peut être unilatéral ou, plus rarement, bilatéral.

Une atteinte unilatérale est souvent asymptomatique et découverte de manière fortuite à la radiographie thoracique. Cependant, certains patients peuvent être symptomatiques et se plaindre de dyspnée, notamment ceux ayant une maladie pulmonaire sous-jacente. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) évaluant la fonction pulmonaire traduisent un trouble ventilatoire restrictif, qui se manifeste par une réduction de la capacité pulmonaire totale (CPT) et de la capacité vitale (CV) tandis que la DLCO est normale ⁹.

Par opposition au dysfonctionnement diaphragmatique unilatéral, le dysfonctionnement diaphragmatique bilatéral est généralement symptomatique et conduit souvent à une insuffisance respiratoire volontiers hypercapnique ¹⁰. À ce stade, les muscles respiratoires accessoires vont suppléer le diaphragme dysfonctionnel.

Par ailleurs, il conviendra de distinguer la faiblesse et la paralysie diaphragmatique qui concernent l'ensemble d'un hémi-diaphragme de l'événement qui ne concerne qu'une partie d'un hémi-diaphragme. L'événement est un amincissement congénital d'un segment du diaphragme et se manifeste par une faiblesse focale qui n'entraîne pas de dysfonction diaphragmatique.

2. Etiologies

De nombreuses causes peuvent être responsables de faiblesse ou de paralysie diaphragmatique. Celles-ci sont listées selon la localisation anatomique de l'atteinte lésionnelle causale ¹¹ :

-Encéphalique : sclérose en plaques, accidents vasculaires cérébraux, malformation d'Arnold-Chiari.

-Moelle spinale : tétraplégie, sclérose latérale amyotrophique, poliomyélite, atrophie musculaire spinale, syringomyélie, etc.

-Nerf spinal : Syndrome de "Guillain-Barre", compression/envahissement tumoral, certaines polyneuropathies, maladie de Charcot-Marie-Tooth, infection (Lyme, VZV), diabète, après chirurgie thoracique notamment cardiaque, après radiothérapie.

-Jonction neuro-musculaire : myasthénie grave, botulisme, syndrome de Lambert-Eaton.

-Poumon : les maladies obstructives des voies respiratoires, telles que la bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) et l'asthme, peuvent entraîner une hyperinflation importante qui entraîne une faiblesse diaphragmatique.

-Muscle : dystrophies musculaires, myosites, glucocorticoïdes.

iv. Modalités d'exploration du diaphragme et de sa fonction

Il existe plusieurs outils pour aider au diagnostic de la faiblesse ou de la paralysie diaphragmatique.

1. Radiographie thoracique

C'est un examen systématiquement réalisé pour tous les patients avec fibrose pulmonaire, ainsi que chez la plupart des patients suivis pour connectivite, afin initialement de rechercher une cause parenchymateuse à la dyspnée avant de réaliser éventuellement un scanner, puis dans le cadre du suivi. Sur ces radiographies, la forme, la position et les contours du diaphragme peuvent être évalués.

C'est un examen peu irradiant, disponible et facilement réalisable.

Nous allons décrire les aspects normaux et pathologiques.

Sur une radiographie thoracique normale, le sommet de la coupole diaphragmatique droite se projette en avant de la 5ème côte, tandis qu'à gauche celle-ci se projette un espace intercostal plus bas que celui de la droite (**Figure 2**). Cependant, chez 10% des sujets sains, les coupoles diaphragmatiques sont à la même hauteur ¹².

En cas de paralysie diaphragmatique bilatérale, on observe généralement une élévation bilatérale et régulière des hémidiaphragmes avec diminution de la hauteur pulmonaire. Il faut cependant se méfier des diagnostics différentiels à cette élévation diaphragmatique bilatérale : mauvaise inspiration, une obésité avec une diminution de la compliance de la paroi thoracique, des épanchements pleuraux ou de l'ascite.

En cas de paralysie diaphragmatique unilatérale, la sensibilité de la radiographie pulmonaire simple peut atteindre 90 %, alors que sa spécificité est faible (44 %) ¹³.

Le signe le plus manifeste de dysfonction diaphragmatique est l'atélectasie basale en bande.



Figure 2 : Radiographie thoracique normale

2. Fluoroscopie

La fluoroscopie est un type d'imagerie fonctionnelle. Elle est généralement réalisée après qu'une élévation diaphragmatique ait été détectée sur la radiographie du thorax. L'examen est simple à réaliser et les résultats sont faciles à interpréter, permettant de caractériser paralysie, faiblesse et éventration à l'aide du sniff test. Nous décrivons ici les aspects normaux et pathologiques.

Technique du sniff test

Les anomalies du mouvement diaphragmatique peuvent devenir évidentes uniquement lors de l'inspiration forcée, qui est évaluée lors du sniff test (ou test de reniflement).

Pendant le reniflement, le patient inhale rapidement et brusquement par le nez avec la bouche fermée.

Le sniff test s'effectue par un effort inspiratoire court et aigu par les narines. Ensuite, et alors que la poitrine du patient est en position antérieure, le technicien enregistre deux ou trois respirations calmes, puis deux ou trois respirations profondes et enfin deux ou trois reniflements. Ensuite, la séquence de respirations calmes, profondes et avec reniflement, est répétée avec le patient en position de décubitus latéral. Cela permet une vue adéquate des parties antérieures et postérieures des hémidiaphragmes.

Aspect normal

En cas d'inspiration calme et profonde ainsi qu'en reniflant, les deux h mi-diaphragmes se d placent caudalement, vers le bas (**Figure 3**). L'amplitude du mouvement diaphragmatique est tr s variable chez les sujets sains, en moyenne de 3   5 cm mais varie de 2   10 cm ¹⁴. L'excursion normale chez l'adulte correspond   au moins un espace intercostal. L'excursion diaphragmatique peut  tre asym trique avec un l ger retard d'un c t , g n ralement   droite ¹⁵.

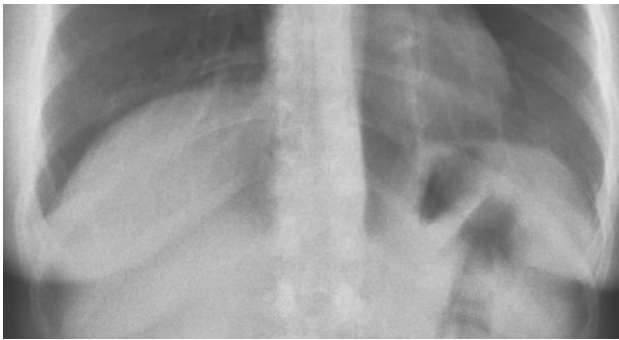


Figure 3 : Diaphragme normal en fluoroscopie

Aspect pathologique

En cas de faiblesse de l'un ou des deux h midiaphragmes, l'excursion est r duite ou retard e sur une inspiration calme et profonde ainsi que lors du reniflement.

En cas de paralysie d'un h midiaphragme, le mouvement caudal est absent en respiration calme et profonde, et le reniflement entra ne un mouvement paradoxal (mouvement cr nial) (**Figure 4**).

En cas de paralysie des deux h midiaphragmes, un mouvement paradoxal concerne les deux h mi-diaphragmes.



Figure 4 : Paralysie de l'h midiaphragme droit en fluoroscopie

Performance diagnostique

Bien que le sniff test par fluoroscopie puisse  tre positif dans plus de 90% des cas de faiblesse diaphragmatique unilat rale ¹⁶, le test n'est pas aussi performant pour diagnostiquer

une paralysie diaphragmatique bilatérale. Des résultats faussement positifs peuvent être observés chez 6% des patients sans paralysie diaphragmatique ¹⁷.

Les patients atteints de paralysie diaphragmatique bilatérale peuvent également avoir un résultat normal au test en raison d'une compensation par les muscles abdominaux, faussement interprété comme une contraction diaphragmatique active ¹⁸.

3. Echographie

L'échographie est un examen d'imagerie permettant à la fois une analyse morphologique et fonctionnelle du diaphragme. Elle est rarement réalisée en pratique courante car elle mobilise un opérateur, ce qui est coûteux en temps-médecin pour une application routinière, d'autant plus qu'elle nécessite un niveau d'expertise qui ne concerne qu'une faible proportion de radiologues. Cet examen peut être mis à défaut par un champ de vision souvent étroit et limité par l'air des poumons ou des intestins qui peuvent constituer un « barrage gazeux » empêchant l'analyse du diaphragme.

Toutefois, c'est un examen qui présente les avantages d'être non irradiant et transportable au chevet du patient.

Le principe est similaire à celui de l'analyse fluoroscopique grâce à l'excursion diaphragmatique.

Les deux hémidiaphragmes présentent une excursion similaire, bien que le mouvement de l'hémidiaphragme gauche puisse être légèrement supérieur à celui de l'hémidiaphragme droit. Un hémidiaphragme paralysé n'aura aucun mouvement caudal avec une respiration calme ou profonde et peut avoir un mouvement paradoxal.

Aux ultrasons, le diaphragme apparaît comme une épaisse ligne échogène à la sonde convexe à basse fréquence et hypoéchogène à la sonde superficielle à haute fréquence. Les ultrasons en mode TM peuvent être utilisés pour mesurer la direction du mouvement du diaphragme et l'amplitude de l'excursion ¹⁹. Les ultrasons peuvent également être utilisés en mode B pour mesurer les changements d'épaisseur du diaphragme pendant l'inspiration. L'épaississement du diaphragme avec l'inspiration est conforme au raccourcissement du diaphragme (**Figure 5**). Il s'ensuit que l'absence d'épaississement avec l'inspiration est évocatrice d'une paralysie diaphragmatique. L'échographie peut être utilisée pour diagnostiquer un dysfonctionnement diaphragmatique unilatéral ou bilatéral. De plus, l'échographie peut être

utilisée pour évaluer la guérison d'une faiblesse diaphragmatique. Encore une fois, cela se fait par la mesure de l'épaisseur du diaphragme ²⁰.

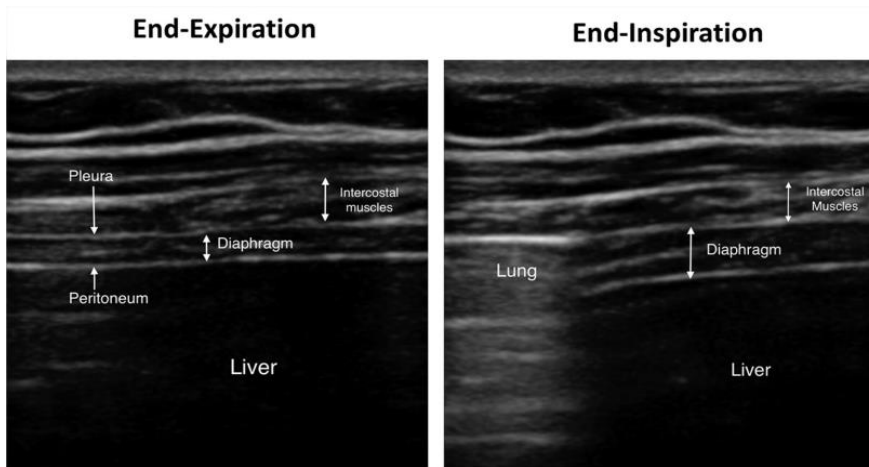


Figure 5 : Epaissement physiologique du diaphragme à l'inspiration en échographie mode B ²¹

4. Scanner

Le scanner est un examen systématiquement réalisé pour le bilan initial et le suivi des fibroses pulmonaires, afin d'en déterminer le type, l'extension, son évolution et ses complications.

La réalisation d'un scanner ne peut être justifiée uniquement par l'exploration de la morphologie diaphragmatique, notamment en raison de l'exposition aux rayonnements. En revanche, la réalisation systématique de scanner en contexte de fibrose pulmonaire permet d'avoir accès facilement aux données morphologiques diaphragmatiques.

Il peut cependant être utile pour évaluer les processus sous-diaphragmatiques contribuant au dysfonctionnement du diaphragme ou à l'élévation observée sur une simple radiographie du thorax. Ces processus comprennent l'abcès sous-diaphragmatique, l'ascite, l'organomégalie ou l'iléus.

Le scanner présente par ailleurs une bonne reproductibilité. En effet, le protocole standard d'acquisition d'une hélice thoracique sans injection ne diffère pas entre les centres d'examen : le patient est allongé sur le dos, en inspiration maximale, le manipulateur en radiologie lui donnant consigne de « gonfler les poumons et de bloquer » pour obtenir les images.

Le scanner est une technique qui permet de mesurer précisément l'épaisseur du diaphragme. En effet, plusieurs études décrivent des méthodes de mesures du diaphragme au scanner et en particulier une étude publiée par l'équipe de Ufuk et al. en 2019 ²² qui a cherché à définir les zones de mesure du diaphragme au scanner présentant la meilleure reproductibilité

intra- et inter-observateur. Dans cette étude, plusieurs mesures du diaphragme dans les plans axial et coronal ont été effectuées par 4 radiologues différents (reproductibilité inter-observateur) renouvelées à 3 mois d'intervalle (reproductibilité intra-observateur).

La mesure du diaphragme présentant le meilleur coefficient de corrélation était la mesure de l'épaisseur maximale du diaphragme à hauteur du tronc cœliaque en coupe axiale (coefficient de corrélation de 0,895) (**Figure 6**).

Les mesures dans le plan coronal sont moins fiables, la mesure de l'épaisseur maximale du diaphragme à hauteur du tronc cœliaque étant la mesure coronale la plus fiable dans cette étude, avec un coefficient de corrélation de 0,753.

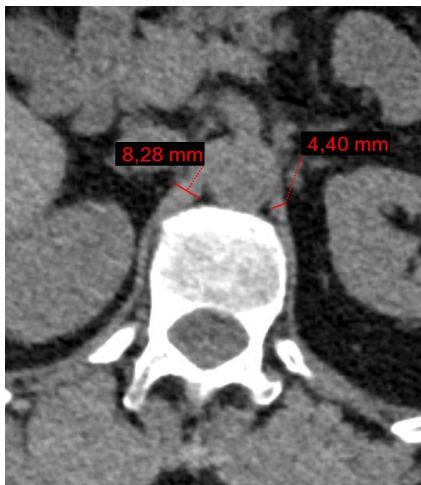


Figure 6 : Epaisseur maximale du diaphragme en coupe axiale à hauteur du tronc cœliaque.

Le scanner a déjà été utilisé pour évaluer le diaphragme mais pas dans des contextes de fibrose pulmonaire et de connectivite, on peut citer par exemple :

- Lee et coll. ²³ ont démontré que l'épaisseur diaphragmatique au scanner diminuait chez les patients en soins intensifs ayant subi une ventilation mécanique.
- La mesure de l'épaisseur diaphragmatique au scanner s'est avérée pertinente pour évaluer la réponse thérapeutique à la stimulation du diaphragme chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ²⁴.
- La détection de l'amincissement diaphragmatique dû à la ventilation mécanique et la septicémie ^{25 26}.
- Le diagnostic de paralysie unilatérale du diaphragme ²⁷.
- L'aspect du diaphragme au scanner chez les patients BPCO ²⁸ avec l'utilisation de paramètres morphologiques ainsi que des paramètres plus élaborés, à l'aide de modélisations automatiques 3D.

-Une étude portant sur une population pédiatrique a évalué l'excursion diaphragmatique au scanner dynamique (4D) dans les paralysies diaphragmatiques, et confirme son altération ²⁹.

5. IRM

L'IRM dynamique du diaphragme est un outil performant et prometteur encore peu répandu en routine clinique. Dans notre centre, elle est réalisée dans des problématiques spécifiques de réinnervation laryngée par la racine du nerf phrénique. Cette modalité a l'avantage d'obtenir des images séquentielles qui peuvent être arrangées pour ressembler à un film. Cela révèle des changements dynamiques du diaphragme pendant l'inspiration. L'évaluation quantitative par IRM peut permettre d'étudier l'excursion, la synchronicité et la vitesse du mouvement diaphragmatique ³⁰.

La réalisation de séquences spin-écho dites "ultra-rapides" permet l'acquisition de l'ensemble du plan de Fourier après une seule impulsion Rf de 90°, ce qui permet de réduire le temps d'acquisition d'une coupe à moins d'une seconde ; toutefois au détriment du signal sur bruit. Ces séquences permettent donc la réalisation de boucles cinétiques permettant l'analyse des mouvements diaphragmatiques (**Figure 7**).

L'IRM a l'avantage d'être exempte de rayonnements ionisants. Toutefois, l'utilité de ce mode d'imagerie est limitée par des considérations de coût et de disponibilité. Une expertise particulière dans l'interprétation des images est nécessaire et peut ne pas être disponible dans de nombreux centres en raison de la saturation actuelle des équipements IRM.

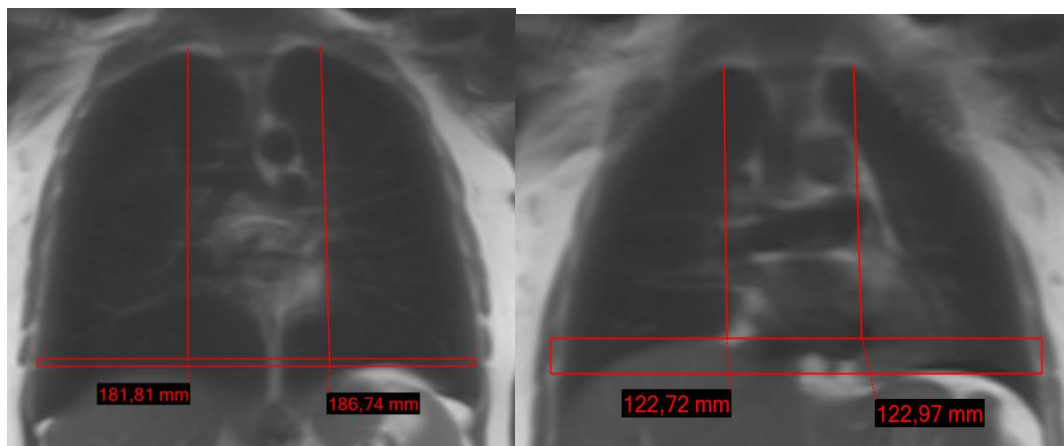


Figure 7 : séquences IRM ciné reflétant l'excursion diaphragmatique

6. Epreuves fonctionnelles respiratoires

La plupart des patients ayant une suspicion de fibrose pulmonaire bénéficient d'épreuves fonctionnelles respiratoires, qui participent au diagnostic mais également au suivi de la fonction respiratoire.

Elles sont composées d'un ensemble d'examens ayant pour objectif de quantifier et qualifier la fonction respiratoire, en particulier :

- l'étude des volumes pulmonaires mobilisables ou non,
- l'étude des débits inspiratoires et expiratoires,
- l'étude des échanges gazeux au repos ou à l'effort,
- l'étude de la fonction musculaire respiratoire.

En cas de suspicion de pathologie diaphragmatique, les EFR peuvent inclure la réalisation d'un sniff test (ou SNIP Sniff Nasal Inspiratory Pressure).

Celui-ci consiste en une mesure de la pression nasale au moyen d'un tampon nasal obstruant la narine. Il est réalisé une dizaine de manœuvres de reniflement avec inspiration intense et brutale en fin d'expiration normale ³¹.

La mesure des pressions nasales permet ainsi d'évaluer de façon indirecte la force des muscles respiratoires ³². Ainsi, la participation du diaphragme lors de l'inspiration peut être quantifiée (**Figure 8**). Cependant, la participation du sujet, sa compréhension et sa motivation, sont une limite à prendre en compte dans l'interprétation des résultats, et plus particulièrement des résultats faibles.

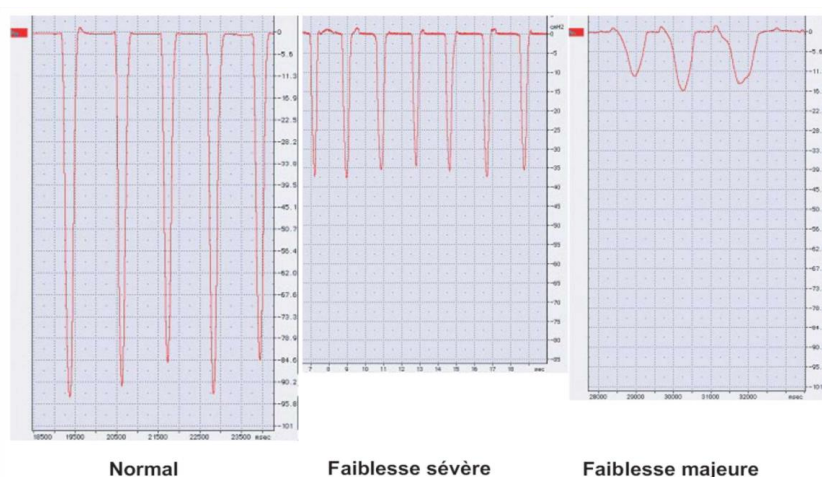


Figure 8 : Résultats graphiques du sniff test avec courbes pressionnelles. Extrait du poster du Pr Hélène Prigent (Exploration du diaphragme).

Si les EFR avec sniff test n'ont pas permis de conclure, elles pourront être complétés par des mesures demandant un appareillage plus complexe (stimulation phrénique, afin de s'affranchir de la coopération du patient, et mesure des pressions transdiaphragmatiques grâce à des ballonnets œsophagiens et gastriques) dans des centres spécialisés.

c. Sclérodermie

i. Description

La sclérodermie est une maladie qui appartient au groupe des connectivites, un ensemble de maladies inflammatoires chroniques du tissu conjonctif. La sclérodermie affecte avec prédilection les femmes de 45 à 65 ans, trois à huit fois plus souvent que les hommes^{33 34}. Elle se caractérise par une production excessive de collagène diffuse au sein des organes, qui conduit à une fibrose des poumons, de la peau, du système vasculaire et des organes viscéraux. On lui décrit des composantes inflammatoires, fibreuses, et vasculaires, intriquées. Ainsi les patients peuvent présenter un épaissement et un resserrement de la peau, des manifestations musculo-squelettiques, un phénomène de Raynaud, une fibrose des poumons, des reins et du tractus gastro-intestinal.

La classification de la sclérodermie oppose les formes localisées et systémiques^{35 36}.

Les sclérodermies localisées sont circonscrites, respectent en règle générale les mains et ne s'accompagnent ni de phénomène de Raynaud ni d'atteintes viscérales sauf de voisinage immédiat. Elles posent des problèmes essentiellement esthétiques, mais parfois fonctionnels.

Les sclérodermies systémiques (ScS) sont symétriques, touchent prioritairement les mains, avec un phénomène de Raynaud sévère. Elles peuvent être très invalidantes.

Le pronostic vital dépend essentiellement de la présence d'atteintes viscérales notamment les pneumopathies infiltrantes diffuses (PID) et l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), qui constituent les deux principales causes de décès (60%), d'où l'intérêt de les dépister à un stade précoce.

Les critères diagnostics de la sclérodermie systémique sont essentiellement cliniques, mais également biologiques. Ils sont définis par la classification ACR-EULAR (**Figure 9**).

Domaine	Critères *	Score #
Épaississement cutané (ne tenir compte que du score le plus élevé)	Épaississement cutané des doigts des mains s'étendant au-delà des articulations MCP	9
	Doigts boudinés	2
	Atteinte des doigts ne dépassant pas les articulations MCP	4
Lésions pulpaire (ne tenir compte que du score le plus élevé)	Ulcères pulpaire digitaux	2
	Cicatrices déprimées	3
	Télangiectasies	2
	Anomalies capillaroscopiques	2
	Atteinte pulmonaire	2
	Phénomène de Raynaud	3
Anticorps spécifiques de la ScS	Anti-topoisomérase I	3
	Anticorps anticentromères	
	Anti-ARN polymérase de type III	

Figure 9 : Critères de classification ACR-EULAR de la sclérodémie systémique

La sclérodémie s'explique en partie par des mécanismes auto-immuns, avec des anticorps spécifiques de la maladie mis en évidence.

Les anticorps anti-topo-isomérase 1 (anti-Scl 70), retrouvés chez 20 à 40 % des malades, sont plus fréquemment positifs dans les formes diffuses de la maladie et en association à une pneumopathie interstitielle diffuse (PID), tandis que les anticorps anti-centromères sont plus fréquemment positifs dans les formes cutanées limitées. Cependant, ces associations ne sont ni automatiques ni exclusives. Par exemple, un patient donné avec anticorps anti-Scl 70 peut n'avoir aucune atteinte viscérale notamment pulmonaire alors qu'un patient donné avec anticorps anti-centromère peut avoir une PID sévère.

Les anticorps anti-nucléaires sont fréquemment positifs (> 90% des patients ont des AAN à un titre >1/160 ou >1/200) ³⁷.

Pour les patients sans AAN ou sans spécificité identifiée, il est utile de les reconstrôler à distance car ils peuvent se positiver secondairement ou exprimer secondairement une spécificité.

ii. Pneumopathie interstitielle diffuse

Deux tiers des patients atteints de sclérodémie présentent des symptômes pulmonaires cliniques non spécifiques, dont les plus courants sont une dyspnée d'effort et une toux sèche. Il a été proposé de réaliser devant tout symptôme, voire à titre systématique, des EFR et un scanner thoracique chez ces patients.

L'exploration fonctionnelle respiratoire objective un trouble ventilatoire restrictif sévère et une capacité de diffusion du monoxyde de carbone (DLCO) abaissée.

La PID dans le cas de la sclérodermie est fréquente allant de 90% d'atteinte interstitielle dans certaines séries³⁸ à 14% d'atteinte interstitielle fibrosante³⁹, mais est rarement révélatrice de la maladie⁴⁰. Le diagnostic positif est aisé en présence d'autres atteintes systémiques, souvent présentes.

La PID apparaît généralement dans les trois premières années et les signes de fibrose sont souvent présents au moment du diagnostic, ainsi la présence d'un scanner normal au départ prédit une faible probabilité de développer une PID, car 85% de ces patients ont encore un scanner normal à un suivi moyen de 5 ans^{41 42}.

Le suivi clinique et des EFR est systématique et au moins annuel, volontiers complété par un scanner thoracique⁴³.

Les PID observées au cours de la ScS sont le plus souvent à type de pneumopathie interstitielle non spécifique (PINS) (**Figure 10**) suivie de la pneumopathie interstitielle commune (PIC)⁴⁴.

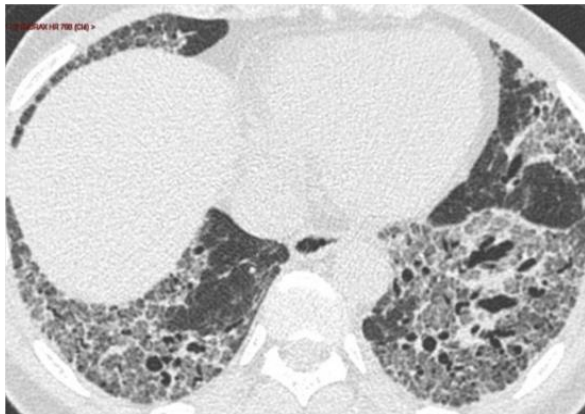


Figure 10 : Coupe axiale scannographique avec pattern de Pneumopathie interstitielle non spécifique

Les autres atteintes possibles sont le dommage alvéolaire diffus (DAD), la pneumopathie organisée (PO) et la pneumopathie interstitielle lymphoïde (PIL).

Le pronostic des PID de la ScS est meilleur que celui de la fibrose pulmonaire idiopathique⁴⁵. Ceci peut-être expliqué entre autres causes par un dépistage plus précoce de la PID lors du bilan et du suivi des patients⁴⁶.

Peu de biopsies pulmonaires chirurgicales sont réalisées au cours des PID de ScS, du fait de leur caractère invasif, et de l'absence de modification thérapeutique d'un diagnostic

histologique précis. En effet le typage de l'atteinte histologique entre PINS et PIC n'a que peu d'influence sur la survie ⁴⁷.

La décision thérapeutique émane d'une décision collégiale et il n'existe pas de consensus. Toutefois un Protocole National de Diagnostic et de Soins rédigé en 2017 et actualisé en 2020 propose une synthèse des traitements disponibles et efficaces dans la sclérodermie, avec en particulier des recommandations concernant la prescription d'immunosuppresseurs.

ii. Myopathie squelettique

1. Description

L'atteinte des muscles squelettiques chez les patients atteints de ScS a été rapportée pour la première fois en 1876, et a été considérée comme une composante mineure de la maladie dans la toute première série de ScS ⁴⁸. Cependant, la myopathie s'est avérée être une caractéristique commune dans les études suivantes, avec une prévalence allant de 16% à 81% ^{49 50 51}. Ce large éventail de prévalence reflète le degré élevé d'hétérogénéité des critères utilisés pour définir l'atteinte musculaire qui peut inclure des preuves cliniques, biologiques, électromyographiques (EMG) et/ou histologiques d'anomalies musculaires ⁵². Les critères cliniques eux-mêmes varient de simples myalgies ou fatigue à une faiblesse musculaire importante.

Un autre facteur de la prévalence variable peut être l'inclusion ou l'exclusion des syndromes de chevauchement sclérodermie-myosite ⁵³ car les myosites sont une caractéristique commune de ces syndromes ⁵⁴. En effet, la sclérodermie est la connectivite la plus fréquemment associée aux myopathies inflammatoires, représentant jusqu'à 42% des syndrome de chevauchement dans la série de Troyanov et al. ⁵⁵.

La myopathie survient plus fréquemment dans les sclérodermie diffuses que limitée ^{56 57 58}.

Concernant l'atteinte spécifique des muscles respiratoires au cours de la ScS, celle-ci semble être fréquente ⁵⁹.

L'étude de paramètres diaphragmatiques aux EFR, reflétant la puissance inspiratoire maximale, retrouve une diminution de celle-ci chez la majorité de patients atteints de ScS ⁶⁰.

Par ailleurs il existe des études de cas d'insuffisance respiratoire hypercapnique causée par une myopathie des muscles respiratoires survenue au cours de ScS ^{61 62}.

L'atteinte des muscles respiratoires est bien décrite chez les patients atteints du syndrome de chevauchement ScS-polymyosite/dermatomyosite ⁶³.

2. Présentation clinique, biologie et EMG

Les symptômes cliniques musculaires sont souvent bénins. La fatigue est l'une des principales plaintes chez les patients atteints de ScS et peut être au moins en partie imputable à une atteinte musculaire, même si plusieurs d'autres facteurs peuvent être impliqués. Lorsque la force musculaire a été systématiquement évaluée chez les patients atteints de ScS, une déficience motrice sévère a été mise en évidence chez une grande proportion de patients.

La présentation clinique de la myopathie associée à la ScS partage de nombreuses caractéristiques avec la polymyosite ou la dermatomyosite ⁶⁴.

La faiblesse est symétrique et concerne principalement les muscles proximaux, bien que la faiblesse distale puisse être difficile à évaluer en présence d'une sclérose cutanée sévère en raison de l'implication des tissus sous-jacents qui limitent le mouvement des articulations ^{65 66}. En revanche, les myalgies sont moins fréquemment signalées.

La myopathie étant relativement fréquente chez les patients atteints de ScS et pouvant être une manifestation précoce de la maladie, tous les patients doivent être dépistés pour une atteinte musculaire au début de la maladie ainsi qu'au cours du suivi.

Par conséquent, lorsque l'anamnèse ou l'examen physique suggèrent la possibilité d'une faiblesse musculaire proximale, des examens complémentaires peuvent être réalisés allant du dosage des enzymes musculaires et des auto-anticorps spécifiques en passant par l'électromyogramme, l'IRM et jusqu'à la biopsie musculaire.

L'élévation des enzymes musculaires est inconstante, allant de 38% chez les patients avec faiblesse musculaire ⁶⁷ à 66% dans les myopathies prouvées histologiquement ⁶⁸ et est souvent légère (<10 N). Leur normalité n'exclut donc pas la présence d'une myopathie associée à la ScS ⁶⁹.

Il a été démontré que plusieurs auto-anticorps sont associés à une myopathie squelettique chez les patients atteints de ScS.

L'anticorps antiPM / Scl a été décrit chez des patients présentant un chevauchement de sclérodermie et de polymyosite. Néanmoins, il faut souligner que les anticorps antiPM / Scl ne

sont pas spécifiques de ce syndrome car ils sont présents chez 3 à 10% des patients ScS sans myopathie et chez 5 à 8% des patients atteints de myosite sans ScS ⁷⁰.

Il y a toutefois un intérêt pratique à individualiser cette entité car elle répond très bien à des doses légères de corticostéroïdes.

L'électromyogramme (ou EMG) est anormal dans la grande majorité des cas ⁷¹. Ces anomalies sont similaires à celles mises en évidence dans les myosites auto-immunes.

C'est actuellement l'outil de diagnostic le plus fiable et le plus sensible pour détecter la myopathie associée à la ScS ⁷².

3. Caractéristiques histologiques

Les résultats histologiques musculaires sont hétérogènes dans la myopathie associée à la ScS et comprennent des caractéristiques typiques de la myopathie inflammatoire, ainsi que des caractéristiques spécifiques à la ScS, dans diverses proportions. La plupart des études pathologiques disponibles dans la littérature incluaient des patients ScS ayant subi une biopsie du quadriceps ou du deltoïde ⁷³.

Les lésions des tissus musculaires dans la ScS comprennent principalement une microangiopathie endomysiale, une fibrose interstitielle, et de l'inflammation.

Les caractéristiques histopathologiques spécifiques consistent principalement en une microangiopathie, qui peut être observée dans 0 à 57% des cas ⁷⁴.

La biopsie musculaire aide essentiellement à identifier les patients qui pourraient avoir une réponse thérapeutique bénéfique aux agents immunosuppresseurs.

L'un des problèmes les plus importants lors de l'évaluation de la myopathie dans la ScS est l'absence de critères de diagnostic précis. À l'heure actuelle, il n'y a pas de consensus sur la question de savoir si une myopathie inflammatoire dans la ScS devrait plutôt être considérée comme un symptôme de la maladie ou comme un chevauchement sclérodémie-myosite. Habituellement, la myopathie est considérée comme un chevauchement lorsqu'un patient avec une ScS satisfait également aux critères de diagnostic publiés pour la polymyosite / dermatomyosite (critères de Bohan et Peter) ⁷⁵.

La myopathie dans la sclérodémie (sans myopathie inflammatoire documentée) semble évoluer très lentement ou rester stable en l'absence de traitement spécifique, et présente un

pronostic similaire aux patients sans myopathie. Cependant, il existe un risque accru d'atteinte myocardique, ce qui peut conduire au développement de troubles de conduction à un stade avancé menaçant le pronostic vital ⁷⁶. Ces patients doivent donc être soigneusement dépistés pour une atteinte cardiaque, même en l'absence de troubles cardiaques.

d. Myosites auto-immunes

Les myopathies inflammatoires, définies par une inflammation chronique auto-immune des muscles squelettiques d'étiologie inconnue, sont souvent incluses dans le champ des connectivites. Parmi celles-ci la polymyosite (PM) et la dermatomyosite (DM) sont celles qui sont particulièrement associées à une atteinte pulmonaire.

Leur principale expression clinique est la faiblesse musculaire des membres.

L'atteinte pulmonaire peut précéder de plusieurs années les manifestations musculaires ou cutanées de la maladie, et peut survenir de façon simultanée (cas le plus fréquent) ou de façon retardée par rapport aux manifestations musculaires ⁷⁷.

Les critères diagnostiques (Bohan et Peter) sont les suivants :

- Faiblesse musculaire proximale symétrique
- Elévation des enzymes musculaires (CPK, aldolase, LDH)
- EMG : atteinte musculaire
- Biopsie musculaire : histologie inflammatoire caractéristique
- Atteinte cutanée typique (rash, papules) pour la dermatomyosite

Les femmes sont plus souvent touchées que les hommes, avec deux pics d'incidence (enfance et adulte moyen). Le résultat radiographique le plus courant est la pneumonie par aspiration secondaire à une faiblesse musculaire pharyngée. L'atteinte du diaphragme entraîne une élévation diaphragmatique, une réduction des volumes pulmonaires et une atélectasie basale.

La fibrose pulmonaire survient chez 5 à 30% des patients, avec atteinte préférentielle des bases pulmonaires ⁷⁸. La présence d'anticorps anti-synthétases est observée chez 40 à 80 % des patients ayant une PM avec atteinte pulmonaire, l'anticorps anti-Jo1 étant le plus fréquent (retrouvé chez 23 % des patients avec PM).

La DM, et beaucoup plus rarement la PM, peuvent être l'expression d'un syndrome paranéoplasique ⁷⁹.

Chez les patients atteints de myopathies inflammatoires sans atteinte pulmonaire parenchymateuse macroscopique et sans troubles respiratoires évidents, des tests diaphragmatiques spécifiques (mesure de pression buccale suite à une stimulation des nerfs phréniques par EMG) mettent en évidence une proportion élevée d'anomalies du diaphragme (prévalence estimée à plus de 75%) ⁸⁰.

e. Fibrose pulmonaire idiopathique

La fibrose pulmonaire idiopathique, bien qu'étant rare, est la plus fréquente des pneumopathies interstitielles diffuses idiopathiques ⁸¹. Il s'agit d'une maladie irréversible, de cause inconnue, dont l'évolution est habituellement progressive, survenant principalement à partir de 60 ans, avec prédominance masculine et limitée aux poumons.

Son diagnostic requiert l'élimination des autres causes de fibroses pulmonaires et un aspect scannographique évocateur voire une biopsie pulmonaire dans certains cas.

Le scanner réalisé systématiquement dans le bilan initial mais également dans le suivi de cette maladie retrouvera typiquement un aspect de « pneumopathie interstitielle commune » associant des réticulations intralobulaires, des bronchectasies et du rayon de miel, à prédominance topographique basale (**Figure 11**).

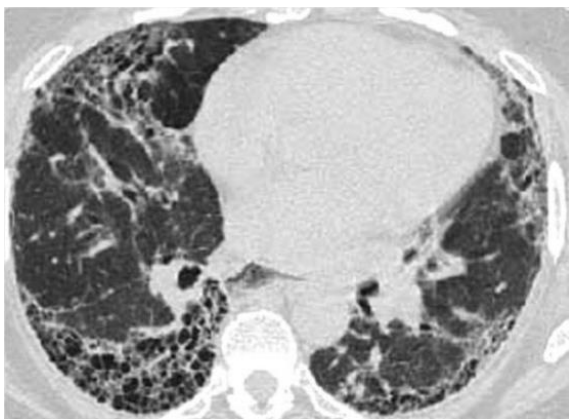


Figure 11 : Coupe axiale scannographique avec pattern typique de Pneumopathie interstitielle commune

Le scanner thoracique est répété de manière régulière afin d'évaluer l'extension et la progression de la maladie, celles-ci étant corrélées au pronostic.

Le diaphragme dans cette maladie a essentiellement été étudié en échographie, sans qu'il n'ait été mis en évidence de réelle myopathie. Toutefois, les paramètres peuvent être altérés, en particulier l'excursion diaphragmatique qui est diminuée chez les patients ayant une FPI par rapport aux sujets sains ⁸². L'épaisseur diaphragmatique est également un paramètre qui a été étudié à l'échographie dans la FPI et son amincissement est corrélé à la dyspnée et à une CVF abaissée ⁸³.

Une partie des symptômes respiratoires pourraient être expliqués par une atteinte du diaphragme, d'autant plus que ces patients sont soumis à un déconditionnement respiratoire.

L'arrivée de traitements susceptibles de ralentir la progression de cette maladie rend un diagnostic et une prise en charge précoces indispensables ⁸⁴.

II. Article

a. Introduction

La mise en évidence d'une atteinte diaphragmatique musculaire nécessite des explorations complexes, et chronophages. Si elle est possiblement commune aux sclérodermies et myosites inflammatoires par des mécanismes proches, voire de chevauchement des pathologies, l'atteinte du diaphragme dans la fibrose pulmonaire est moins bien comprise. En effet, l'intrication avec les symptômes d'une atteinte musculaire diaphragmatique est d'autant plus complexe lorsque ces patients présentent une fibrose pulmonaire concomitante.

Certains auteurs ont suggéré que, dans un contexte de PID découverte au scanner, l'atteinte musculaire diaphragmatique pourrait orienter vers l'existence d'une connectivité sous-jacente. De plus l'authentification et le dépistage d'une atteinte diaphragmatique sous-jacente à une PID est également importante en termes d'implication thérapeutique, car la symptomatologie liée à l'atteinte pulmonaire et musculaire respiratoire peuvent se confondre, or les thérapeutiques sont différentes.

Tandis que les techniques d'exploration diaphragmatique en échographie, exploration fonctionnelle respiratoire dédiée, électrophysiologique et IRM diaphragmatique sont d'accès limité, et peu utilisées en routine, les patients suivis pour une pneumopathie interstitielle diffuse, susceptibles de présenter une atteinte diaphragmatique, sont quasi systématiquement explorés par scanner thoracique. Ce dernier contient des informations d'épaisseur et de morphologie du diaphragme corrélées à l'existence d'une atteinte diaphragmatique dans de nombreuses situations pathologiques. Cependant, bien que la mesure de l'épaisseur diaphragmatique au scanner semble fiable et reproductible en intra et interobservateur⁸⁵, il n'y a pas à ce jour de données dans la littérature permettant de définir au scanner un diaphragme normal ou pathologique dans un contexte de fibrose pulmonaire et de connectivité. Ces éléments pourraient être pertinents dans le cadre du diagnostic étiologique d'une fibrose pulmonaire, et du bilan étiologique de la dyspnée.

Dans un premier temps, notre étude a pour objectif de rechercher des signes au scanner thoracique associés à une dysfonction diaphragmatique attestée par une exploration spécifique.

Dans un deuxième temps, notre travail cherchera à décrire la fréquence de ces signes chez des patients suivis dans le cadre de la maladie fibrosante sans connectivité (FPI) et dans le cadre de la maladie fibrosante avec connectivité (ScS, MAI) et chez des sujets Sains.

b. Matériel et méthode

Notre étude rétrospective monocentrique concerne la période de Décembre 2014 à Avril 2021, au CHU de Rouen.

Plusieurs groupes ont été constitués de façon séquentielle pour répondre aux deux objectifs.

Schéma expérimental

Dans un premier temps (Phase 1) seront étudiées les mesures d'épaisseur du diaphragme chez une population de patients suivis pour une MAI avec atteinte diaphragmatique recherchée par sniff test (Groupe MAI-sniff test) et comparées chez un groupe témoin également explorés par sniff test (Groupe Témoin-sniff test). La mesure la plus déterminante sera retenue comme critère de jugement principal pour notre étude.

Dans un deuxième temps (Phase 2), ces paramètres seront étudiés chez des patients ayant une fibrose pulmonaire avec ou sans connectivité : il s'agira des Groupes Sclérodémie (Groupe Scl), Myosites Auto-Immunes (Groupe MAI) et Groupe Fibrose Pulmonaire Idiopathique (Groupe FPI).

i. Constitution des groupes

Les groupes suivants ont été obtenus grâce au système d'information du CHU de Rouen, ainsi que par le PACS (système d'archivage des imageries réalisées dans le service de radiologie).

1. Phase 1

Afin de pouvoir utiliser un paramètre scannographique pertinent pour refléter l'atteinte diaphragmatique, différents paramètres diaphragmatiques scannographiques ont été analysés sur une population ayant déjà une atteinte du diaphragme objectivée par des tests fonctionnels reflétant la fonction diaphragmatique chez des patients suivis pour MAI, comparée à une population de sujets témoins, sans pathologie pulmonaire ou musculaire sous-jacente, afin de

mieux discriminer le caractère anormal du diaphragme au scanner et ainsi déterminer les meilleurs paramètres témoignant d'une atteinte diaphragmatique.

a. Groupe MAI-sniff test

Il a été constitué à partir de plusieurs listes de patients (**Figure 12**) :

-Par les comptes-rendus issus du système d'information du CHU de Rouen, à partir des mots clés suivants : myosite, polymyosite, dermatomyosite, anti-synthétase, anti-JO1. Soit 42 patients.

-Cohorte BaMaRa (Base de Données des Maladies Rares) qui regroupe de nombreux patients suivis au CHU pour des maladies rares, notamment les MAI. Soit 26 patients.

-Par les comptes-rendus issus du PACS à partir des mots-clés « myosite auto-immune ». Soit 10 patients.

Après exclusion des patients n'ayant pas eu de scanner ou ayant un scanner n'ayant pas les critères de qualité requis (développés dans la partie méthode) ainsi que ceux n'ayant pas d'EFR avec sniff test, 43 patients ont pu être inclus dans l'étude, 19 ayant une fibrose pulmonaire.

Les résultats du sniff test ont été répartis en 3 catégories : absence d'atteinte, atteinte modérée, atteinte sévère (respectivement 0, 1, 2 dans le tableau de recueil).

Ainsi dans la phase 1, n'ont été étudiés que les patients avec atteinte sévère au sniff test, soit 4 patients dans le groupe MAI.

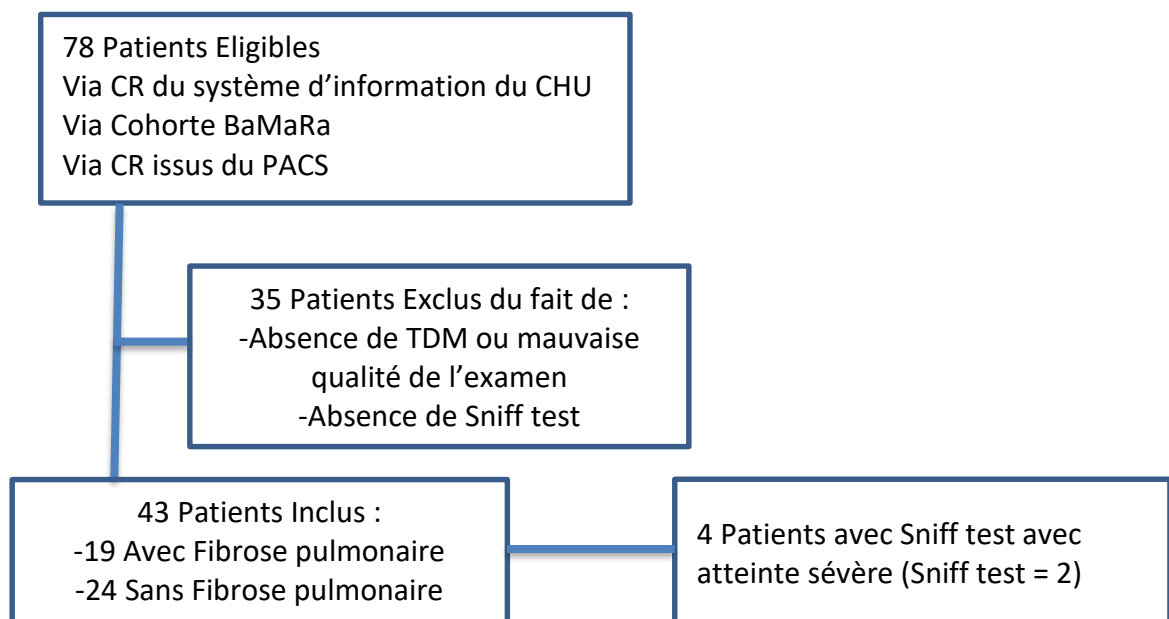


Figure 12 : Diagramme de flux du groupe MAI (incluant le groupe MAI-sniff test)

b. Groupe Témoin

Il a été constitué à partir de l'entrepôt de données du CHU intégrant le codage des EFR avec sniff test (LIQP002) (soit 446 patients). Ont été exclus les patients n'ayant pas eu de scanner thoracique issus du PACS (soit 178 patients exclus) ainsi que ceux ne présentant pas les critères de qualité scannographique (soit 15 patients), puis ceux ayant les critères d'exclusions cliniques décrits dans le précédent paragraphe (soit 242 patients exclus supplémentaires). Les résultats du sniff test chez les patients non exclus étaient normaux.

11 témoins ont pu être inclus par ce moyen. Le faible nombre de patients inclus par cette méthode s'explique par la faible réalisation de sniff test chez des patients « sains ». En effet, la plupart des patients ayant eu un sniff test et un scanner ont été exclus car atteints des maladies suivantes : sclérose latérale amyotrophique, myopathies génétiques, myasthénie, rééducation après accident de la voie publique, cancers évolutifs, tabagisme sévère.

Seuls les patients inclus par ce moyen avaient eu un sniff test et ont pu être intégrés à la validation de notre méthode de mesure diaphragmatique.

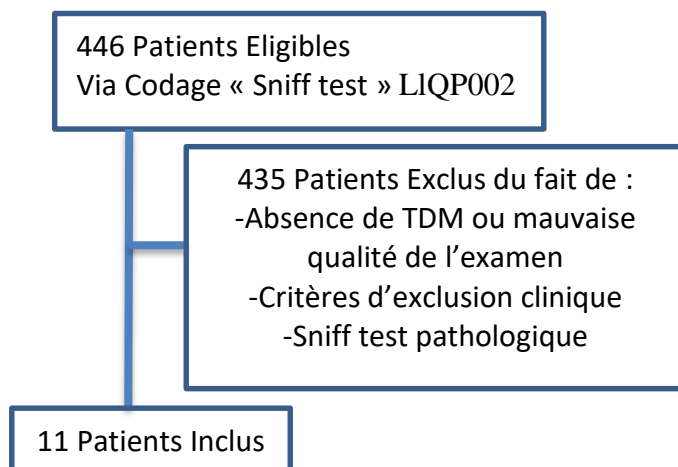


Figure 13 : Diagramme de flux du groupe témoin

2. Phase 2

Ces paramètres ont ensuite été appliqués chez des patients ayant une fibrose pulmonaire n'ayant pas d'exploration fonctionnelle diaphragmatique en routine, en particulier les patients ayant une sclérodémie et ceux ayant une fibrose pulmonaire idiopathique. Ces paramètres ont également été étudiés dans un groupe myosite auto-immune avec fibrose (groupe MAI) et un Groupe Témoin.

a. Groupe sclérodermie

A partir du système de codage (M349), nous avons obtenu la liste des patients suivis pour une sclérodermie et ayant eu un scanner thoracique et des EFR (**Figure 14**).

Les sniff test sont rarement réalisés dans le bilan ou suivi de la maladie.

Après analyse des scanners, les patients n'ayant pas de fibrose pulmonaire ont été exclus (soit 108 patients).

32 patients ont pu ainsi être inclus dans ce groupe.

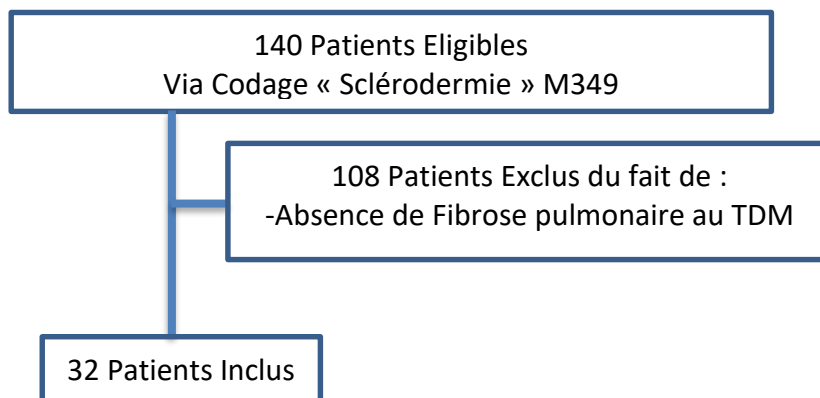


Figure 14 : Diagramme de flux du groupe sclérodermie

b. Groupe fibrose pulmonaire idiopathique

Il a été constitué à partir des comptes-rendus du système d'information du CHU, comprenant les termes suivants : FPI, fibrose pulmonaire, nintedanib, ofev, pirfenidone, esbriet.

Nous avons ainsi pu recruter 25 patients avec scanner et EFR (**Figure 15**).

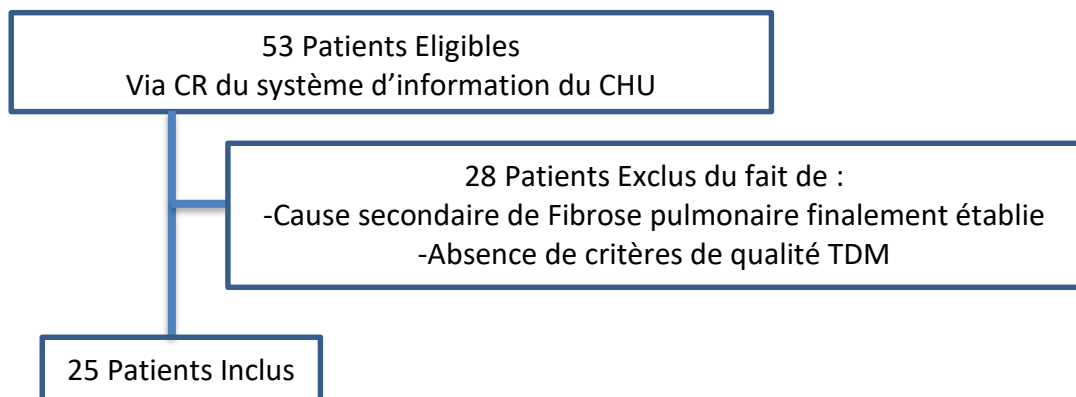


Figure 15 : Diagramme de flux du groupe fibrose pulmonaire idiopathique

c. Groupe MAI

Sa constitution est détaillée dans la Phase 1.

19 patients avec Fibrose pulmonaire ont pu être inclus.

d. Groupe Témoin

Il a été nécessaire de constituer un groupe composite de témoins devant la difficulté à avoir un nombre suffisant de patients homogènes sans pathologie respiratoire ou musculaire sous-jacente avec un scanner thoracique et des EFR (avec ou sans sniff test) (**Figure 13**) :

Une deuxième « source » de témoins a donc été constituée à partir des comptes-rendus de scanners issus du PACS pour lesquels le mot « nodule pulmonaire » était dans la conclusion (soit 1529 CR). Ont été exclus dans un second temps, les patients suivis pour cancer, BPCO, tabagisme, myopathies, fibrose pulmonaire ainsi que les scanners retrouvant des lésions d'emphysème pulmonaire, des dilatations bronchiques, des atelectasies ou un épanchement pleural.

45 témoins supplémentaires ont pu ainsi être inclus par ce moyen. Cependant, la plupart de ces patients n'ont pas d'EFR dans leur dossier, n'ayant pas de pathologie pulmonaire suspectée ou avérée.

Pour mémoire, ces patients avaient consulté au CHU pour des causes non susceptibles, a priori d'influer sur les paramètres diaphragmatiques : chirurgies « mineures » (appendicite aigue, fractures périphériques, cure de varicocèle), HTA, RGO, suivi ophtalmologique.

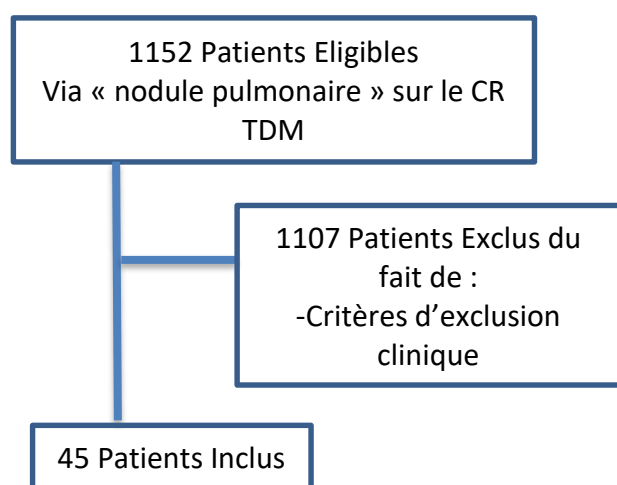


Figure 16 : Diagramme de flux du groupe témoin

ii. Méthodes de recueil et de mesure

L'étude systématique des dossiers informatisés cliniques et radiologiques a permis de recueillir avec comme point temporel la réalisation du scanner inclus :

- L'âge, le sexe et la taille du patient.
- La prescription d'immunosuppresseurs.
- Les résultats de l'EFR la plus proche à 3 ans et les résultats du sniff test lorsque réalisé.

Le scanner thoracique a été relu systématiquement en aveugle des données cliniques (pseudo-anonymisation et lecture par le NIP) pour rechercher :

- Facteurs d'exclusion : Flou cinétique / non respect des critères de qualité.
- Epaisseur du diaphragme mesurée selon la méthodologie définie dans l'annexe 1, répétée pour mesure de la variabilité intra et inter observateur.
- Paramètres subjectifs diaphragmatiques : aspect ascensionné, morphologie de la coupole, épaisseur du diaphragme, conséquence éventuelle de la fibrose.
- Fibrose pulmonaire : type, extension.
- Scout view : asymétrie entre les coupoles diaphragmatiques, hauteur des coupoles diaphragmatiques, hauteur des poumons.

Dans cette partie, nous détaillerons les différents paramètres cliniques, fonctionnels respiratoires et scannographiques recueillis.

1. Anamnèse

Les données cliniques du patient sont extraites du compte-rendu d'hospitalisation le plus proche chronologiquement du scanner utilisé dans l'étude.

-Age : il correspond à l'âge du patient à la date du scanner retenu dans l'étude. Il est arrondi à l'entier inférieur.

-Durée d'évolution de la maladie : exprimée en année.

-Traitements : prescription d'immunosuppresseurs sur le compte rendu d'hospitalisation le plus proche chronologiquement du scanner retenu dans l'étude.

2. EFR

Certains paramètres des épreuves fonctionnelles respiratoires ont été sélectionnés afin de corrélés les anomalies diaphragmatiques à d'éventuelles anomalies fonctionnelles respiratoires :

CVF (%M/T), CPT (%M/T), VEMS (%M/T), VEMS/CV max (%M), DLCOc/VA (%M/T).

Il a été sélectionné les EFR ayant été réalisées dans les 3 ans avant ou après le scanner étudié.

3. TDM

Certains patients ayant des difficultés pour comprendre et/ou appliquer les consignes d'inspiration maximale, il a été nécessaire d'exclure les patients dont les scanners montraient une acquisition réalisée en expiration, celle-ci pouvant faire varier de 30% l'épaisseur du diaphragme selon la phase du cycle respiratoire (minimale en fin d'expiration)⁸⁶ ; ainsi que les scanners réalisés en procubitus exclusif en raison de probables modifications morphologiques du diaphragme liées à la position.

Critères d'exclusion scannographiques

- Aspect non arrondi de la trachée (défini par un rapport du diamètre antéro-postérieur sur le diamètre transversal < 1,2).
- Aspect tortueux des vaisseaux au niveau des bases pulmonaires.
- Flou cinétique (liés aux artefacts respiratoires) au niveau des bases pulmonaires.
- Acquisition en procubitus.

Les scanners avec injection, à l'exception des angioscanners, ont été inclus dans l'étude à condition qu'ils ne présentaient pas les critères d'exclusion décrits plus haut.

En effet, les angioscanners sont parfois réalisés en respiration libre avec apnée (donc non en inspiration maximale) et induisent donc des modifications morphologiques diaphragmatiques⁸⁷.

Après exclusion des scanners ne respectant pas ces critères énoncés, il a été choisi comme scanner le premier scanner disponible sur le PACS (avant Décembre 2014, les scanners sont rarement disponibles en raison du déploiement d'un nouveau système PACS).

L'analyse des scanners dans l'étude a été effectuée en classant les patients par numéro d'identification patient (NIP) ne permettant pas de préjuger du groupe auquel appartient le patient en raison d'un ordre aléatoire des scanners étudiés.

Une seconde lecture a été réalisée en aveugle par un radiologue plus expérimenté (4 ans d'expérience en imagerie thoracique) sur les paramètres diaphragmatiques objectifs et subjectifs retenus pour l'étude de ma population d'intérêt initiale, afin de s'assurer d'une variabilité inter-observateur acceptable.

Les images ont été analysées en aveugle des données cliniques sur une console d'interprétation permettant des reconstructions multi planaires des séries parenchymateuses et médiastinales, avec des fenêtrages médiastinaux (centre : 60 UH ; largeur : 350 UH) et parenchymateux (centre : -600 UH ; largeur 1600 UH). Nous avons utilisé le même logiciel de traitement des images : PACS Carestream version 12.1.5.1156, Philips®, Amsterdam.

Diaphragme

Quatre mesures ont été effectuées sur les images axiales et coronales pour chaque hémidiaphragme (318 hémidiaphragmes).

La méthode de mesure du diaphragme est détaillée dans **l'annexe n°1**.

L'aspect subjectif du diaphragme était défini selon plusieurs paramètres afin de pouvoir établir éventuellement un lien avec une anomalie diaphragmatique quantitative ou une pathologie sous-jacente objectivée par les données des EFR. Sa caractérisation est détaillée dans **l'annexe n°2** et schématisée par la **Figure 17**.

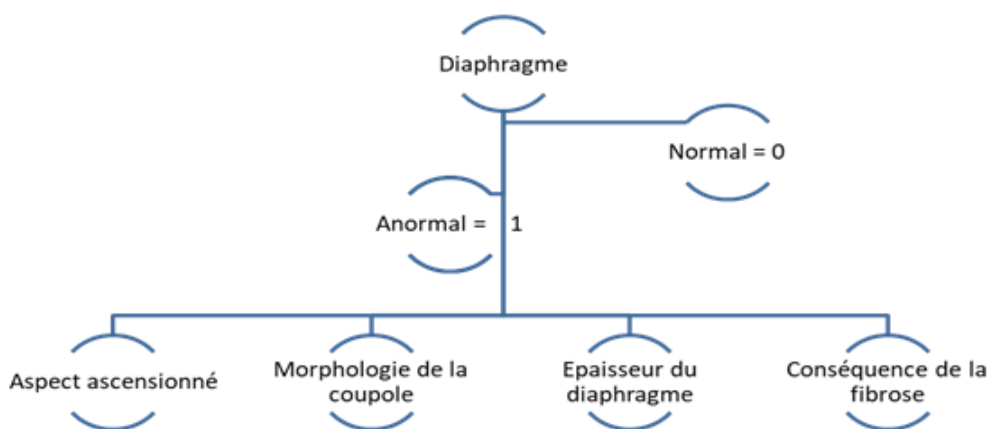


Figure 17 : Aspect subjectif du diaphragme

Fibrose

-Type : normal (ou 0), PIC, PINS, indéterminé

-Extension : celle-ci est détaillée dans **l'annexe n°3**.

Scout view

Les paramètres recueillis sont l'asymétrie entre les coupoles diaphragmatiques, la hauteur des coupoles diaphragmatiques ainsi que la hauteur des poumons. Leur mesure est détaillée dans **l'annexe n°4**.

Emphysème

Celui-ci est divisé en 3 groupes : minime, modéré, sévère.

Muscles respiratoires accessoires

La mesure du muscle dentelé antérieur a été réalisée afin d'avoir un témoin de la trophicité musculaire autre que celle du diaphragme. Celle-ci est détaillée dans **l'annexe n°5**.

Hernie et hypotonie œsophagienne

Il a été décrit les différents types de hernie pouvant être rencontrées : antérieure (Morgani), postérieure (Bochdalek), hiatale.

iii. Analyse statistique

Un test de Student a été réalisé pour la comparaison des épaisseurs diaphragmatiques entre les différents groupes (**Tableaux 2, 3, 4, 5**).

Concernant les critères secondaires (**Tableaux 6, 7, 8**) :

-Les variables quantitatives ont été comparées entre les groupes à l'aide d'une ANOVA ou d'un test de Kruskal-Wallis.

-Les variables qualitatives ont été comparées entre les groupes à l'aide d'un test du Chi².

Enfin, pour étudier la reproductibilité inter-observateur, un coefficient k de Cohen ont été calculés.

Le seuil de signification statistique était $p = 0.05$.

Toutes ces mesures ont été réalisées par un Data Analyst, avec le logiciel R Studio (version 1.4).

c. Résultats

i. Phase 1

Afin de déterminer des paramètres scannographiques corrélés à des anomalies du diaphragme objectivées par sniff test, nous avons donc comparé une population connue pour son atteinte musculaire, les myosites auto-immunes, avec une population témoin sans pathologie respiratoire ou musculaire sous-jacente. Ont été inclus 11 patients dans le groupe témoin avec un sniff test normal, et 4 patients parmi le groupe MAI avaient un sniff test avec atteinte sévère.

Le paramètre diaphragmatique scannographique pour lequel la plus grande différence entre ces deux groupes a été mise en évidence est la mesure de l'épaisseur diaphragmatique maximale dans le plan axial à hauteur du tronc cœliaque (3,25 mm de différence) (**Tableau 1**).

La mesure de l'épaisseur diaphragmatique dans le plan coronal dans un plan situé entre l'aorte et la vertèbre (niveau B) (2,2 mm de différence) est le meilleur paramètre dans le plan coronal.

Épaisseurs diaphragmatiques	Témoin-sniff test (n = 11)	MAI-sniff test (n = 4)
Axiale max Droite		
Moyenne (écart-type)	10,6 (3,0)	7,0 (3,6)
Médiane [Q1 ; Q3]	10,0 [8,0 ; 13,0]	6,0 [4,5 ; 9,5]
Axiale max Gauche		
Moyenne (écart-type)	7,7 (2,2)	4,8 (1,9)
Médiane [Q1 ; Q3]	8,0 [6,0 ; 10,0]	5,5 [3,5 ; 6,0]
Axiale min Droite		
Moyenne (écart-type)	4,4 (1,9)	2,5 (0,6)
Médiane [Q1 ; Q3]	4,0 [3,0 ; 6,0]	2,5 [2,0 ; 3,0]
Axiale min Gauche		
Moyenne (écart-type)	3,5 (1,6)	2,0 (1,4)
Médiane [Q1 ; Q3]	3,0 [3,0 ; 5,0]	2,5 [1,0 ; 3,0]
Coronal A		
Moyenne (écart-type)	2,9 (1,2)	1,8 (1,0)
Médiane [Q1 ; Q3]	3,0 [2,0 ; 3,0]	1,5 [1,0 ; 2,5]
Coronal B Droite		
Moyenne (écart-type)	8,9 (3,1)	5,8 (2,2)
Médiane [Q1 ; Q3]	8,0 [7,0 ; 12,0]	5,0 [4,5 ; 7,0]
Coronal B Gauche		
Moyenne (écart-type)	6,1 (2,3)	4,8 (3,2)
Médiane [Q1 ; Q3]	5,0 [4,0 ; 9,0]	6,0 [3,0 ; 6,5]
Coronal C Droite		
Moyenne (écart-type)	4,4 (1,9)	3,5 (1,9)
Médiane [Q1 ; Q3]	4,0 [3,0 ; 5,0]	3,0 [2,0 ; 5,0]
Coronal C Gauche		
Moyenne (écart-type)	4,2 (1,2)	2,5 (1,9)
Médiane [Q1 ; Q3]	4,0 [3,0 ; 5,0]	3,0 [1,0 ; 4,0]

Tableau 1 : Tableau comparatif des épaisseurs diaphragmatiques à différents niveaux de coupe entre le groupe MAI-sniff test et Témoin

Cette première étape a permis de déterminer le paramètre diaphragmatique scannographique le plus discriminant pour détecter une anomalie diaphragmatique authentique, son amincissement laissant supposer une dysfonction diaphragmatique.

Le critère de jugement principal retenu dans la suite de l'étude est donc l'épaisseur diaphragmatique maximale dans le plan axial à hauteur du tronc cœliaque.

ii. Phase 2

1. Critère de jugement principal

a. Résultat principal

	Sclérodermie	FPI	
Droite	(n = 32)	(n = 28)	p-value*
Moyenne (écart-type)	9,9 (2,9)	9,3 (2,2)	0,3562
Médiane [Q1 ; Q3]	9,5 [8,0 ; 12,0]	9,5 [8,0 ; 11,0]	
Gauche	(n = 32)	(n = 28)	p-value*
Moyenne (écart-type)	7,3 (2,3)	6,4 (2,2)	0,1137
Médiane [Q1 ; Q3]	7,0 [6,0 ; 9,0]	6,0 [5,0 ; 8,0]	

Tableau 2 : Comparaison de l'épaisseur maximale du diaphragme en axial entre les deux groupes : Sclérodermie avec fibrose pulmonaire vs. Fibrose pulmonaire idiopathique

L'épaisseur diaphragmatique maximale dans le plan axial était en moyenne à droite de 9,9 mm dans le groupe ScS contre 9,3 mm dans le groupe FPI (respectivement 7,3 mm et 6,4 mm à gauche) (**Tableau 2**). Cette différence n'était pas significative entre les deux groupes ($p = 0,3562$ à droite et $0,1137$ à gauche).

b. Résultats secondaires

Nous n'avons pas mis en évidence de différence significative de l'épaisseur maximale du diaphragme en axial à droite et à gauche entre les groupes sclérodermie ou FPI avec le groupe Témoin.

Concernant le groupe MAI, il y a une différence significative d'épaisseur diaphragmatique maximale en axial à droite et à gauche, amincie en comparaison avec le groupe Témoin : 2,1 mm en moyenne à droite ($p = 0,0157$) et 1,8 mm en moyenne à gauche ($p = 0,0305$) (**Tableau 3**).

	Total	MAI	Témoin	
Droite	(n=75)	(n=19)	(n=56)	p
Moyenne [Ecart-type]	10,2 (3,2)	8,6 (2,5)	10,7 (3,2)	0,0157*
Médiane [Q1;Q3]	10,0 [8,0 ; 12,0]	9,0 [6,0 ; 10,0]	10,0 [8,0 ; 13,0]	
Gauche	(n=75)	(n=19)	(n=56)	p
Moyenne [Ecart-type]	7,1 (2,8)	5,7 (2,8)	7,5 (2,7)	0,0305*
Médiane [Q1;Q3]	7,0 [5,0 ; 9,0]	6,0 [4,0 ; 8,0]	7,0 [5,0 ; 9,5]	

Tableau 3 : Comparaison de l'épaisseur axiale maximale du diaphragme entre les groupes MAI et Témoin

Nous n'avons pas mis en évidence de différence significative de l'épaisseur maximale du diaphragme en axial à droite et à gauche entre le groupe sclérodermie avec le groupe MAI. On note cependant une tendance non statistiquement significative à l'amincissement dans le groupe MAI en comparaison avec le groupe sclérodermie (en moyenne 1,3 mm à droite et 1,6 mm à gauche).

Enfin, la comparaison entre l'ensemble des groupes de Fibrose pulmonaire (Sclérodermie, FPI, MAI) retrouve une différence statistiquement significative en faveur d'un amincissement diaphragmatique dans le groupe Fibrose pulmonaire (**Tableau 4**).

	Total	Fibrose	Témoin	
Droite	(n=135)	(n=79)	(n=56)	p
Moyenne [Ecart-type]	9,9 (2,9)	9,4 (2,6)	10,7 (3,2)	0,0147*
Médiane [Q1;Q3]	10,0 [8,0 ; 12,0]	9,0 [8,0 ; 11,0]	10,0 [8,0 ; 13,0]	
Gauche	(n=135)	(n=79)	(n=56)	p
Moyenne [Ecart-type]	7,0 (2,6)	6,6 (2,4)	7,5 (2,7)	0,0439*
Médiane [Q1;Q3]	7,0 [5,0 ; 9,0]	6,0 [5,0 ; 8,0]	7,0 [5,0 ; 9,5]	

Tableau 4 : Comparaison de l'épaisseur axiale maximale du diaphragme entre les deux groupes (Fibrose vs. Témoins)

La répartition graphique en « essaim d'abeilles » (**Figure 18**) permet d'avoir une représentation visuelle des épaisseurs diaphragmatiques maximales en axial dans les différents groupes de Fibrose et le groupe Témoin. Les valeurs médianes et les 1^{er}/3^{ème} quartiles sont ainsi représentés respectivement par une ligne transversale épaisse et deux lignes transversales fines.

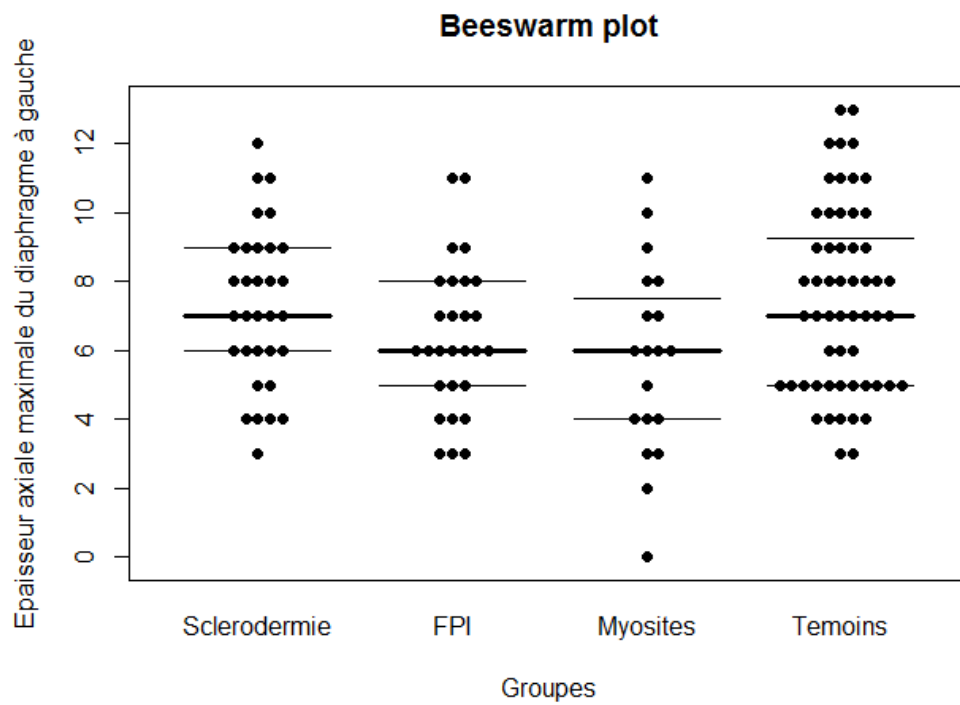
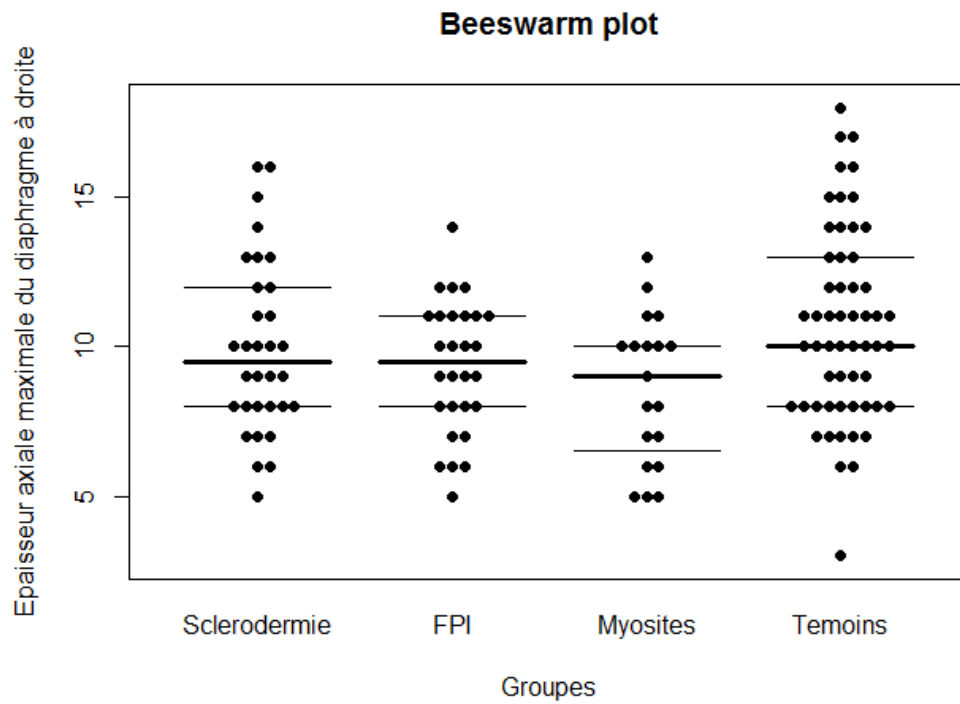


Figure 18 : Répartition en « essaim d’abeilles » des épaisseurs diaphragmatiques maximales en axial entre les différents groupes de Fibrose et les Témoins

2. Critères secondaires

	Sclérodermie	FPI	
Droite	(n = 32)	(n = 28)	p-value*
Moyenne (écart-type)	7,9 (2,6)	6,2 (2,2)	0,0043
Médiane [Q1 ; Q3]	8,0 [6,0 ; 9,5]	6,0 [5,0 ; 7,5]	
Gauche	(n = 32)	(n = 28)	p-value*
Moyenne (écart-type)	6,3 (2,1)	5,5 (1,9)	0,1295
Médiane [Q1 ; Q3]	7,0 [4,5 ; 8,0]	5,5 [4,5 ; 7,0]	

Tableau 5 : Comparaison de l'épaisseur coronale B entre les deux groupes : Sclérodermie avec fibrose pulmonaire vs. Fibrose pulmonaire idiopathique

Il y a une différence significative de l'épaisseur coronale B à droite entre les deux groupes. L'épaisseur coronale B à droite est plus élevée dans le groupe Sclérodermie (+ 1,7 mm, $p = 0,0043$). En revanche, à gauche aucune différence significative n'est retrouvée entre les deux groupes (**Tableau 5**).

L'aspect morphologique subjectif des coupes diaphragmatiques n'est pas significativement différent entre les différents groupes de fibrose pulmonaire.

Les patterns scannographiques de fibrose pulmonaire prédominants étaient la PIC pour la FPI, la PINS pour les ScS, et de pattern indéterminé pour les MAI ; ces données sont en cohérence avec celles de la littérature^{88 89}.

L'extension de la fibrose était plus importante dans le groupe FPI que dans les connectivites. L'aspect anormal subjectif du diaphragme n'est pas modifié par l'extension de la fibrose, également si elle est étendue aux bases pulmonaires.

La hauteur pulmonaire était significativement plus importante chez les patients ScS en comparaison avec les patients FPI (10 mm de différence en moyenne).

La CPT est significativement abaissée dans le groupe FPI en comparaison avec le groupe ScS (82,6% des patients ont une CPT < 80% dans le groupe FPI versus 43,7% dans le groupe ScS). Il n'y a pas de différence significative entre les différents groupes sur la CVF.

	Sclérodermie		FPI		MAI		
	(n = 32)		(n = 28)		(n = 19)		p-value
Epaisseur axiale max du diaphragme à droite							
Moyenne (écart-type)	9,9 (2,9)		9,3 (2,2)		8,6 (2,5)		0,1944
Médiane [Q1 ; Q3]	9,5 [8,0 ; 12,0]		9,5 [8,0 ; 11,0]		9,0 [6,0 ; 10,0]		
Epaisseur axiale max du diaphragme à gauche							
Moyenne (écart-type)	7,3 (2,3)		6,4 (2,2)		5,7 (2,8)		0,0734
Médiane [Q1 ; Q3]	7,0 [6,0 ; 9,0]		6,0 [5,0 ; 8,0]		6,0 [4,0 ; 8,0]		
Aspect subjectif droit							
Non	19	59,4	18	64,3	10	52,6	0,7268°
Oui	13	40,6	10	35,7	9	47,4	
Aspect subjectif gauche							
Non	19	59,4	13	46,4	10	52,6	0,6041°
Oui	13	40,6	15	53,6	9	47,4	
Age							
Moyenne (écart-type)	59,7 (12,9)		74,2 (8,8)		57,4 (16,3)		<0,0001*
Médiane [Q1 ; Q3]	60,5 [53,0 ; 68,0]		76,0 [68,0 ; 80,5]		62,0 [49,0 ; 70,0]		
Type de fibrose							
PIC	4	12,5	21	75,0	2	10,5	/
PINS	20	62,5	0	0	4	21,1	
Indéterminé	8	25,0	7	25,0	13	68,4	
Fibrose des bases (%)							
Moyenne (écart-type)	39,7 (22,8)		48,3 (19,4)		30,6 (24,5)		0,0171*
Médiane [Q1 ; Q3]	38,1 [22,5 ; 55,6]		51,9 [31,9 ; 65,6]		20,0 [12,5 ; 42,5]		
Fibrose globale (%)							
Moyenne (écart-type)	24,2 (15,2)		33,4 (14,9)		18,7 (14,4)		0,0049*
Médiane [Q1 ; Q3]	22,8 [11,6 ; 34,1]		32,8 [18,4 ; 43,4]		13,1 [6,3 ; 31,3]		
Hauteur pulmonaire droite (ratio avec la taille) (ratio H/t)							
Moyenne (écart-type)	109,1 (15,5)		98,7 (19,9)		99,0 (18,8)		0,0482*
Médiane [Q1 ; Q3]	111,0 [98,5 ; 118,5]		100,5 [88,0 ; 108,5]		103,0 [87,0 ; 109,0]		
Hauteur pulmonaire gauche (ratio avec la taille) (ratio H/t)							
Moyenne (écart-type)	116,7 (22,0)		106,9 (17,2)		108,3 (18,0)		0,0118*
Médiane [Q1 ; Q3]	123,0 [110,0 ; 128,5]		108,5 [95,5 ; 115,5]		111,0 [97,0 ; 120,0]		
CVF							
> 80%	20	62,5	12	44,4	7	38,9	0,2009°
< 80%	12	37,5	15	55,6	11	61,1	
CPT							
> 80%	18	56,3	4	17,4	7	38,9	0,0147°
< 80%	14	43,7	19	82,6	11	61,1	

Tableau 6 : Comparaison de plusieurs paramètres de l'étude entre les trois groupes : Sclérodermie avec fibrose pulmonaire, Fibrose pulmonaire idiopathique et Myosite avec fibrose.

3. Analyse en sous-groupe selon l'aspect subjectif du diaphragme

L'aspect subjectif anormal du diaphragme n'était pas retrouvé de façon significativement différente entre les différents groupes de fibrose pulmonaire.

Il n'y avait pas de différence d'extension de la fibrose que le diaphragme soit normal ou anormal.

De plus, il n'y avait pas de différence d'épaisseur diaphragmatique maximale en axial entre les diaphragmes d'aspect normaux et anormaux.

Les patients ayant un aspect subjectif anormal du diaphragme étaient significativement plus jeunes (7,7 ans d'écart en moyenne).

Ils avaient également une hauteur pulmonaire moindre (10 mm de moins en moyenne qu'en cas d'aspect normal).

La CPT est significativement abaissée en cas d'aspect anormal du diaphragme droit (54% des patients ont une CPT < 80% contre 31% en cas d'aspect normal).

La CVF est significativement abaissée en cas d'aspect anormal du diaphragme gauche (54% des patients ont une CVF < 80% contre 30% en cas d'aspect normal).

Le caractère anormal du diaphragme était lié à un aspect subjectif aminci (72% des diaphragmes anormaux), une morphologie anormale (43%), un aspect ascensionné (34%). L'aspect anormal diaphragmatique était dans 33% des cas attribué à la fibrose pulmonaire sous-jacente.

	Aspect subjectif normal droite		Aspect subjectif anormal droite		
	(n=108)		(n=51)		p-value
Epaisseur axiale max du diaphragme à droite					
Moyenne (écart-type)	9,9 (3,0)		9,7 (2,9)		0,9763
Médiane [Q1 ; Q3]	10,0 [8,0 ; 12,0]		10,0 [8,0 ; 11,0]		
Age					
Moyenne (écart-type)	54,7 (17,0)		64,7 (12,6)		<0,0001*
Médiane [Q1 ; Q3]	56,0 [46,0 ; 67,0]		67,0 [58,0 ; 71,0]		
Fibrose des bases (%)	(n = 45)		(n = 34)		
Moyenne (écart-type)	42,6 (22,9)		37,8 (22,8)		0,4138
Médiane [Q1 ; Q3]	43,8 [21,2 ; 58,8]		33,1 [20,0 ; 56,3]		
Fibrose globale (%)	(n = 45)		(n = 34)		
Moyenne (écart-type)	26,4 (14,8)		25,7 (17,3)		0,6920
Médiane [Q1 ; Q3]	28,8 [13,1 ; 35,0]		19,1 [11,9 ; 41,9]		
Hauteur pulmonaire droite (ratio avec la taille) (ratio H/t)					
Moyenne (écart-type)	111,2 (18,1)		99,7 (20,9)		0,0006*
Médiane [Q1 ; Q3]	111,0 [101,5 ; 122,5]		101,0 [81,0 ; 116,0]		
Hauteur pulmonaire gauche (ratio avec la taille) (ratio H/t)					
Moyenne (écart-type)	119,4 (16,4)		108,0 (22,2)		0,0009*
Médiane [Q1 ; Q3]	120,5 [111,0 ; 130,0]		109,0 [97,0 ; 125,0]		
CVF					
> 80%	55	68,7	22	52,4	0,0750
< 80%	25	31,3	20	47,6	
CPT					
> 80%	55	68,7	18	46,2	0,0175°
< 80%	25	31,3	21	53,8	

Tableau 7 : Comparaison de différents paramètres selon l'aspect morphologique subjectif de la coupole diaphragmatique droite

	Aspect subjectif normal gauche (n=115)		Aspect subjectif anormal gauche (n=44)		p-value
Epaisseur axiale max du diaphragme à gauche					
Moyenne (écart-type)	7,0 (2,6)		6,7 (2,7)		0,5583
Médiane [Q1 ; Q3]	7,0 [5,0 ; 9,0]		6,0 [5,0 ; 8,5]		
Age					
Moyenne (écart-type)	56,4 (16,8)		61,8 (14,8)		0,0501
Médiane [Q1 ; Q3]	58,0 [48,0 ; 68,0]		65,0 [53,0 ; 71,0]		
Fibrose des bases (%)	(n = 52)		(n = 27)		
Moyenne (écart-type)	41,2 (22,7)		39,3 (23,6)		0,7761
Médiane [Q1 ; Q3]	41,3 [21,3 ; 56,9]		32,5 [20,0 ; 62,5]		
Fibrose globale (%)	(n = 52)		(n = 27)		
Moyenne (écart-type)	26,3 (15,9)		25,8 (16,1)		0,9505
Médiane [Q1 ; Q3]	25,0 [12,5 ; 35,0]		19,4 [11,9 ; 41,9]		
Hauteur pulmonaire droite (ratio avec la taille) (ratio H/t)					
Moyenne (écart-type)	109,1 (18,4)		103,4 (22,4)		0,1282
Médiane [Q1 ; Q3]	110,0 [98,0 ; 120,0]		105,5 [86,5 ; 122,5]		
Hauteur pulmonaire gauche (ratio avec la taille) (ratio H/t)					
Moyenne (écart-type)	118,0 (18,7)		109,8 (19,2)		0,0095*
Médiane [Q1 ; Q3]	120,0 [110,0 ; 130,0]		113,0 [95,5 ; 126,0]		
CVF					
> 80%	61	70,1	16	45,7	0,0115°
< 80%	26	29,9	19	54,3	
CPT					
> 80%	55	65,5	18	51,4	0,1516
< 80%	29	34,5	17	48,6	

Tableau 8 : Comparaison de différents paramètres selon l'aspect morphologique subjectif de la coupole diaphragmatique gauche

4. Reproductibilité inter-observateur du paramètre subjectif

La reproductibilité inter-observateur concernant l'aspect diaphragmatique subjectif est de $k=0,27$ pour la coupole diaphragmatique droite et de $k=0,20$ pour la coupole diaphragmatique gauche.

	droite	Observateur n°2 (FP)		
		0	1	
Observateur n°1 (MDM)	0	91	30	121
	1	17	21	38
		108	51	159
Observateur n°1 (MDM)	gauche	Observateur n°2 (FP)		
		0	1	
Observateur n°1 (MDM)	0	89	25	114
	1	26	19	45
		115	44	159

Tableau 9 : Concordance inter-observateur concernant l'aspect subjectif des diaphragmes

d. Discussion

i. Principaux résultats

La mesure de l'épaisseur maximale du diaphragme en axial est décrite comme reproductible dans la littérature ⁹⁰. Dans notre phase 1, ce paramètre s'est montré performant avec une différence de 3 mm soit 30% (**Tableau 1**) entre les témoins à sniff test négatifs, des MAI avec sniff test positifs. On note dans la population des MAI, que cette différence est également retrouvée dans la phase 2 chez les patients avec MAI avec fibrose, témoignant possiblement d'une atteinte indépendante de la présence ou non de fibrose, décelable au scanner.

Notre étude n'a, par contre, pas mis en évidence de différence significative d'épaisseur du diaphragme entre les patients FPI et Sclérodémie. La tendance à l'amincissement (- 0,75mm en moyenne) dans le groupe FPI ne semble par ailleurs pas pertinente en pratique, sans parler du recoupement majeur des valeurs des deux groupes (**Figure 18**).

La différence d'épaisseur diaphragmatique retrouvée dans l'étude regroupée de l'épaisseur maximale du diaphragme entre les patients avec Fibrose regroupant les MAI, FPI, et ScS, et le groupe Témoin (9,4 vs 10,7 mm à droite, $p = 0,0147$; 6,6 vs 7,5 mm à gauche, $p = 0,0439$) est

explicable, en partie, par des diaphragmes en moyenne plus fins dans les FPI et ScS, mais en particulier, de façon majeure, dans le groupe MAI comparativement aux témoins.

Concernant les autres paramètres quantitatifs secondaires étudiés, le paramètre le plus pertinent semble être l'épaisseur coronale gauche dans le plan entre l'aorte et la vertèbre, également reproductible d'après les données de la littérature ⁹¹. Cette mesure montre une différence statistiquement significative entre le groupe Sclérodémie et FPI, inférieure de 1,7 mm en moyenne dans le groupe FPI ($p = 0,0043$). Cette différence n'est toutefois pas retrouvée à droite.

Il n'existe pas de consensus clair pour définir un diaphragme normal ou anormal dans la littérature. Le kappa inter observateur est en effet mauvais ($k : 0,20-0,27$). Les paramètres quantitatifs les plus souvent retrouvés associés à un diaphragme défini comme anormal étaient une hauteur pulmonaire moindre, et des volumes pulmonaires diminués (CPT/CVF plus basse) (**Tableau 6**). L'épaisseur n'était pas différente entre les diaphragmes normaux et anormaux. L'aspect anormal du diaphragme n'est pas associé à la présence de fibrose, et ne permet pas de différencier l'étiologie de la fibrose pulmonaire.

ii. Limites

Afin d'inclure un nombre suffisant de patients, il a été nécessaire d'avoir des cohortes ayant un recrutement hétérogène, en particulier pour les groupes MAI et Témoins.

La validation du scanner comme reflet de la fonction diaphragmatique repose sur un faible effectif (4 patients avec sniff test pathologiques sévères, 11 témoins). Afin d'avoir le paramètre diaphragmatique scannographique le plus robuste pour détecter l'atteinte diaphragmatique, il n'a été sélectionné que les patients ayant un sniff test sévèrement altéré ce qui exclut ceux ayant une atteinte diaphragmatique modérée.

Dans le groupe témoin, le faible effectif de patients s'explique par la faible réalisation de sniff test chez des patients « sains », notre étude excluant d'une part, les patients n'ayant pas de scanner ou d'EFR avec sniff test et d'autre part, les patients ayant un sniff test normal mais ayant une pathologie musculaire connue, généralement une sclérose latérale amyotrophique ou une myopathie non inflammatoire.

Une différence de 3 mm a été mise en évidence sur l'épaisseur moyenne des diaphragmes, ce qui constitue une différence de 30% en moyenne qui semble significative en terme de pertinence. Cependant elle n'a pas pu être testée statistiquement en raison du faible effectif.

Tous les autres paramètres diaphragmatiques quantitatifs retrouvent également une épaisseur plus importante chez les patients Témoins que chez les patients MAI-sniff test.

Nous avons utilisé comme gold standard le sniff test, or d'autres techniques plus performantes sont disponibles telles que l'EMG diaphragmatique ou la mesure des pressions trans-diaphragmatiques ; mais leur faible réalisation dans notre centre, en raison d'une disponibilité limitée et du caractère invasif de ces techniques, ne permet pas de constituer une cohorte avec un effectif suffisant de patients.

La myopathie diaphragmatique peut ne pas être détectée au scanner tandis que les données de la littérature convergent vers une réelle atteinte diaphragmatique dans les connectivites. Il est possible que l'épaisseur diaphragmatique soit normale, ou s'amincisse tardivement alors que la fonction diaphragmatique est déjà altérée ; la durée d'évolution de la maladie n'étant pas recueillie dans notre étude.

Les situations cliniques principales ayant motivé notre étude sont d'une part, de savoir si un diaphragme anormal au scanner pouvait orienter vers l'existence d'une connectivite. Nos données semblent montrer qu'il n'y a pas de différence entre la FPI et la ScS, et MAI, bien que les diaphragmes soient significativement plus fins que les témoins chez les patients MAI. On notera que l'aspect anormal subjectif du diaphragme, s'il est corrélé à des profils restrictifs de façon indépendante à l'extension de la fibrose, n'est pas retrouvé de façon plus fréquente dans l'une ou l'autre des pathologies fibrosantes.

D'autre part, nous cherchions à savoir si l'aspect au scanner du diaphragme, pouvait permettre de dépister l'existence d'une atteinte diaphragmatique susceptible d'expliquer des symptômes en particulier chez les patients chez qui s'associe une fibrose pulmonaire. Il semble que dans le groupe MAI, les diaphragmes soient significativement plus fins que chez les témoins, qu'il existe ou non une fibrose pulmonaire. On pourrait supposer qu'une part non négligeable puissent être expliquée par le diaphragme, y compris chez ces patient porteurs d'une maladie fibrosante associée.

L'aspect anormal est plus souvent associé à des faibles volumes pulmonaires (CVF basse et une CPT basse) sans pour autant présenter une fibrose plus étendue. Ces anomalies pourraient s'expliquer par une atteinte diaphragmatique mais qui n'est pas traduite par l'épaisseur car elle est corrélée par une atteinte aux EFR.

Une tendance a été retrouvée sur les épaisseurs diaphragmatiques entre ScS, FPI et témoin, qui aurait pu être statistiquement significative avec des effectifs plus importants.

D'autres paramètres tel que l'âge plus élevé au diagnostic peuvent expliquer en partie, les différences d'épaisseurs diaphragmatiques entre les groupes de fibrose, notamment la tendance à un amincissement diaphragmatique dans le groupe FPI. La moyenne d'âge dans le groupe FPI est de 14,5 ans plus élevée que dans le groupe sclérodémie, et de 24 ans dans le groupe Témoin.

L'exclusion des patients ne respectant pas les critères de qualité scannographique en raison de leur incapacité à maintenir une inspiration optimale nécessaire à la bonne réalisation du scanner, peut également constituer un biais de sélection par l'exclusion de patients ayant possiblement les atteintes les plus graves.

L'influence des traitements sur la trophicité diaphragmatique n'a pas été étudiée dans notre étude, or les corticoïdes souvent utilisés dans les connectivites peuvent être responsables de dégénérescence musculaire et orienter à tort vers une atteinte diaphragmatique propre à la maladie.

Notre étude est rétrospective, et nos résultats, en raison du faible effectif, sont à confirmer de façon prospective.

Le recrutement est uniquement monocentrique, ce qui peut impliquer un biais de sélection.

Le scanner n'est a priori pas l'outil le plus performant pour détecter l'atteinte diaphragmatique car nous avons montré qu'il y a des recouvrements entre les patients ayant des sniff test normaux ou pathologiques. Toutefois, quand les patients ont une atteinte objectivée par sniff test dans les MAI, il y a quand même une différence d'épaisseur diaphragmatique, donc cela peut être un argument pour une réelle atteinte diaphragmatique, mais il semble préférable de faire confirmer cette suspicion par un sniff test.

L'amincissement du diaphragme au scanner peut donc fournir un argument pour poursuivre les investigations vers des tests spécifiques du diaphragme, en particulier le sniff test.

Par extension, en cas de réalisation d'un scanner thoracique pour une dyspnée dans un contexte de connectivite, l'absence de fibrose pulmonaire pouvant expliquer la dyspnée et un amincissement diaphragmatique peut faire supposer, après confirmation par des tests spécifiques, que la dyspnée est liée à la myopathie diaphragmatique, ce qui permet d'axer la prise en charge thérapeutique en ce sens, en particulier la rééducation musculaire, voire le reconditionnement diaphragmatique.

Dans notre étude, nous avons dû recruter les patients avec ScS sans connaissance de leur phénotype et il est possible que des résultats différents soient observés en sélectionnant une sous-population de patients ScS plus à risque d'avoir une atteinte musculaire inflammatoire, en particulier selon certains anticorps spécifiques (Anti-PM-Scl, Anti-U1 RNP, Anti-Ku). Une autre étude s'intéressant à ces sous-populations de sclérodermie avec atteinte musculaire fréquente permettrait peut-être de mettre en évidence des différences statistiquement significatives dans les mensurations diaphragmatiques.

e. **Conclusion**

Notre étude n'a pas permis de différencier l'étiologie d'une fibrose pulmonaire selon l'épaisseur ou l'aspect diaphragmatique au scanner, aucune différence statistiquement significative n'ayant été retrouvée entre les fibroses sur sclérodermie et FPI sur le paramètre diaphragmatique le plus pertinent défini dans la première partie de l'étude.

III. Annexes

Annexe 1 : Méthode de mesure du diaphragme au scanner

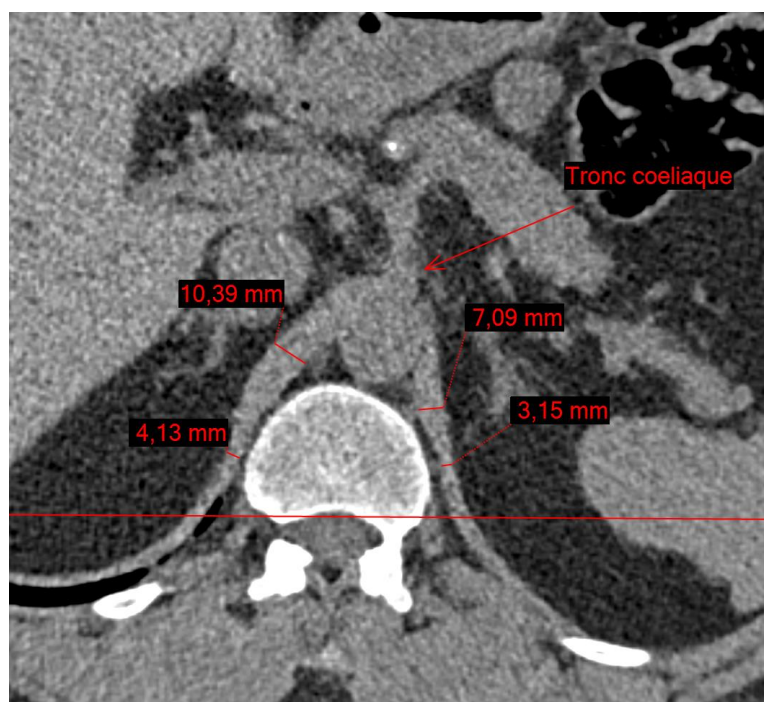
L'analyse diaphragmatique a été réalisée en fenêtre médiastinale (centre de la fenêtre, 60 HU; largeur de la fenêtre, 350 HU) et le grossissement était librement modifiable. Afin de limiter les biais intra- et inter-observateur, les mesures avec décimales obtenues ont été arrondies à l'entier inférieur. Ainsi, 7,2 mm ou 7,7 mm sont arrondis à 7 mm.

Mesure en axial

Dans un premier temps, on détermine la coupe axiale de référence. Celle-ci doit être à hauteur du tronc coeliaque, représentative de l'épaisseur des piliers diaphragmatiques et présenter une résolution acceptable pour une mesure précise. La hauteur du tronc coeliaque étant limitée (en moyenne entre 5 et 10 mm), ce repère semble pertinent en permettant une mesure reproductible.

Dans un second temps, une fois la coupe axiale de référence obtenue, on détermine l'épaisseur maximale et minimale des piliers diaphragmatiques dans l'espace entre la jonction entre l'aorte et les piliers diaphragmatiques, facilement identifiable grâce à la présence d'une interface grasseuse et une ligne horizontale passant par le mur vertébral postérieur.

Il conviendra de repérer l'insertion supérieure du muscle psoas qui peut chez certains patients être proche des piliers diaphragmatiques et conduire à des erreurs de mesure.



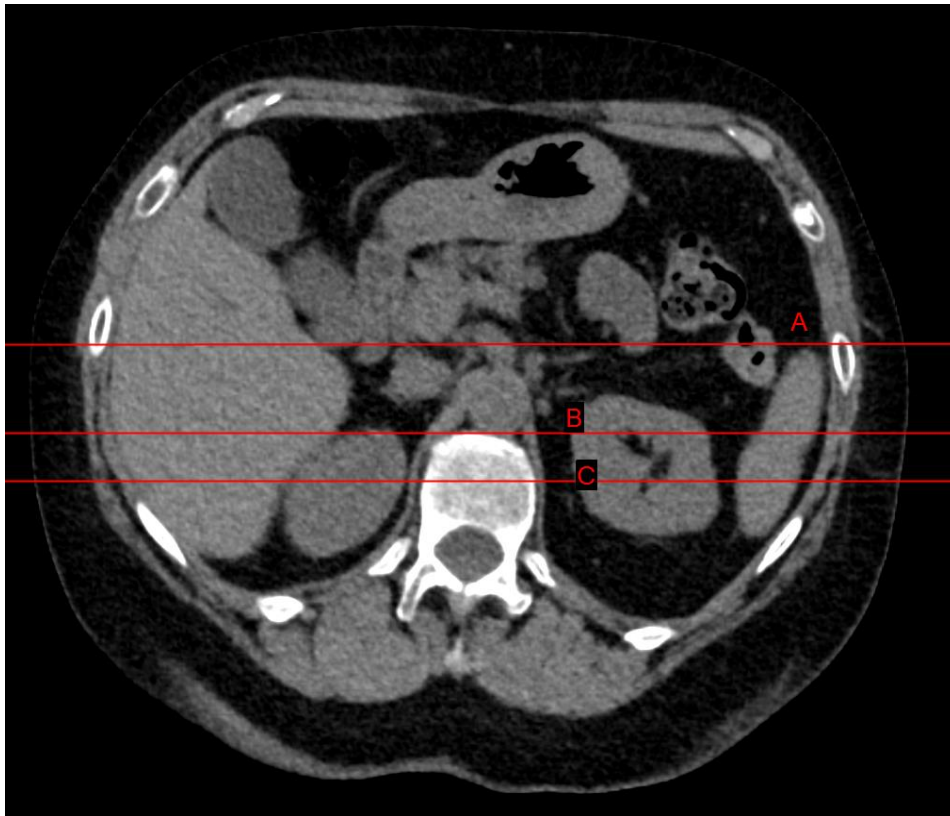
Mesure en coronal

Dans un premier temps 3 repères de coupe ont été définis sur la coupe axiale de référence.

Le repère A est au bord antérieur de la rate.

Le repère B est entre l'aorte et le bord antérieur de la vertèbre.

Le repère C est au milieu du diamètre antéro-postérieur du corps vertébral.



Dans un second temps, les repères définis serviront à déterminer les niveaux de coupe pour les mesures dans le plan coronal.

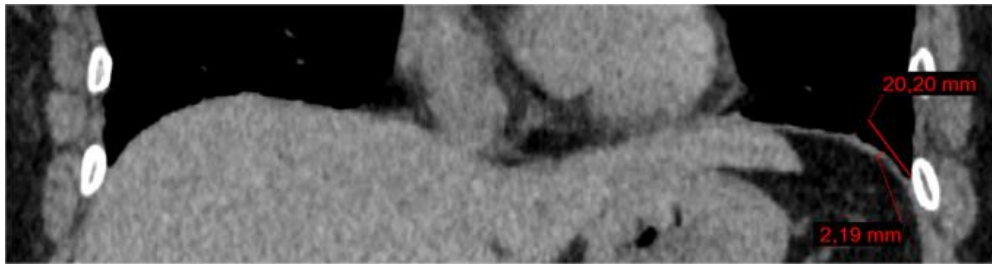
Le niveau de coupe coronal correspondant au repère A permettra la mesure de l'épaisseur du diaphragme au niveau du cul-de-sac costo-diaphragmatique gauche, à son insertion latérale.

Il ne sera pas réalisé dans l'étude de mesure de l'épaisseur diaphragmatique au niveau du cul-de-sac costo-diaphragmatique droit en raison de l'absence fréquente d'interface entre le foie et le diaphragme rendant impossible l'individualisation du diaphragme.

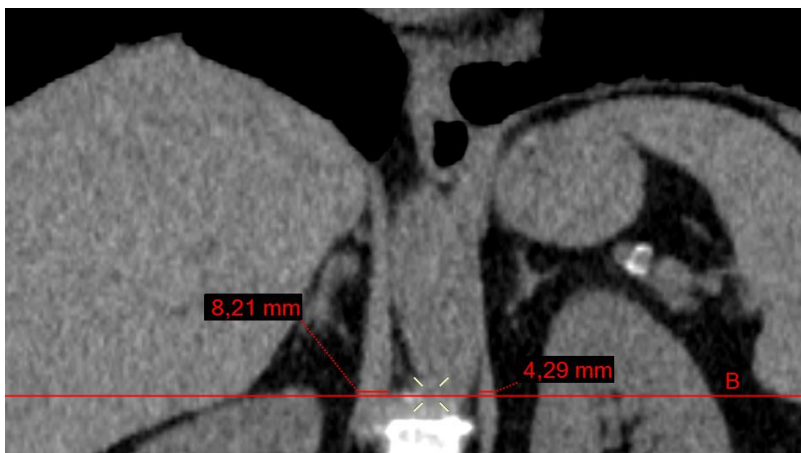
A gauche nous ne sommes pas limités par cette contrainte en raison de la présence d'un contenu graisseux intra-péritonéal pré-splénique.

On choisira l'épaisseur diaphragmatique maximale dans les 2 cm à proximité du cul-de-sac costo-diaphragmatique gauche. En effet il a été défini cette distance de 2 cm afin de ne pas

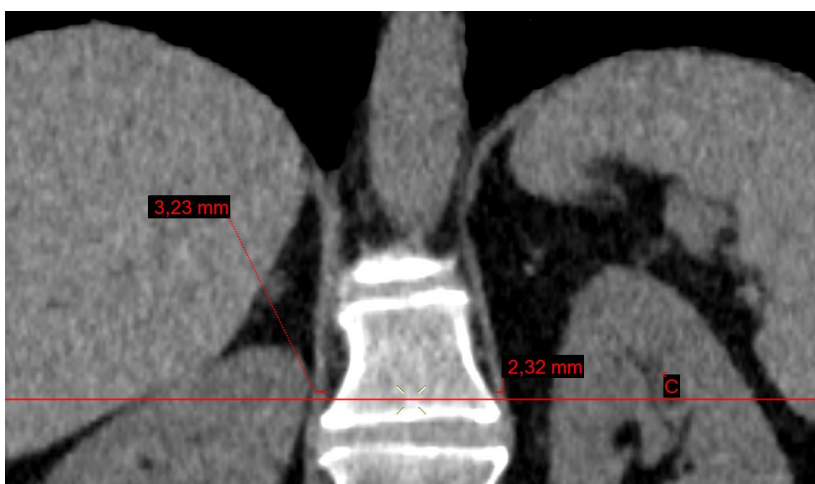
mesurer le contenu fibreux du centre de la coupole diaphragmatique, ce qui serait peu pertinent pour la mesure de la trophicité diaphragmatique.



Le niveau de coupe coronal correspondant au repère B permettra la mesure du diamètre diaphragmatique à hauteur du tronc cœliaque à droite et à gauche



Le niveau de coupe coronal correspondant au repère C permettra la mesure du diamètre diaphragmatique à hauteur du tronc cœliaque à droite et à gauche



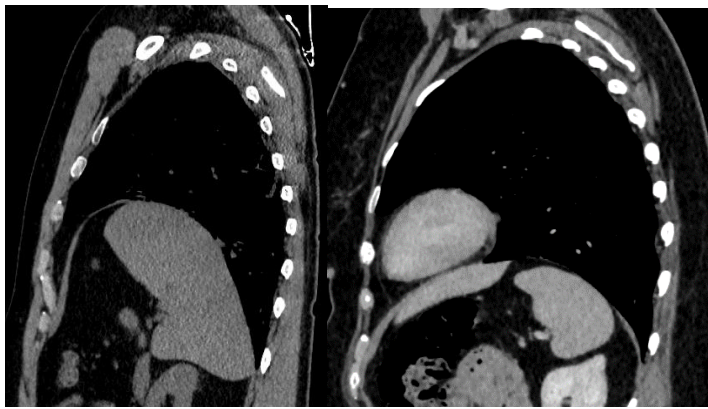
Annexe 2 : Méthode de caractérisation de l'aspect subjectif diaphragme au scanner

- Aspect ascensionné (1) ou non (0) des coupoles diaphragmatiques :

Celui-ci est idéalement apprécié sur le scout view (cliché de repérage établi au scanner en début d'examen). En effet la projection radiographique de la coupole permet une meilleure représentation de la morphologie des coupoles diaphragmatiques.

- Courbure en sagittal normale (0) ou non (1) des coupoles diaphragmatiques :

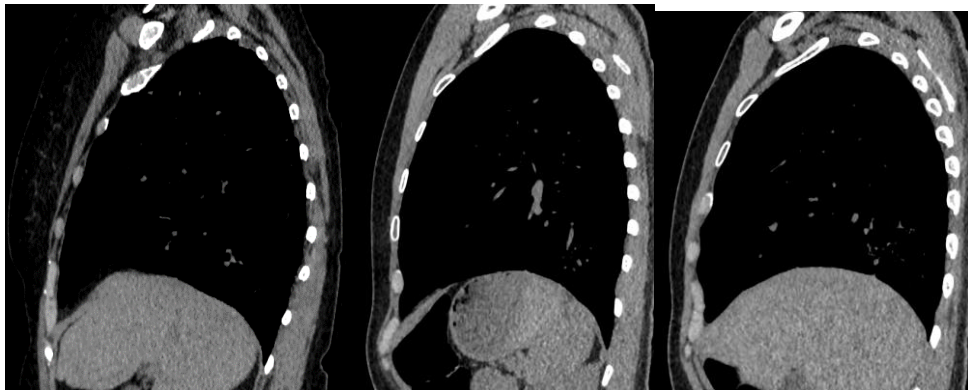
Une coupole diaphragmatique anormale pourra présenter un caractère convexe trop marqué ou au contraire un caractère aplati trop marqué comme dans les exemples ci-dessous.



Courbure convexe



Courbure aplatie



Courbure normale

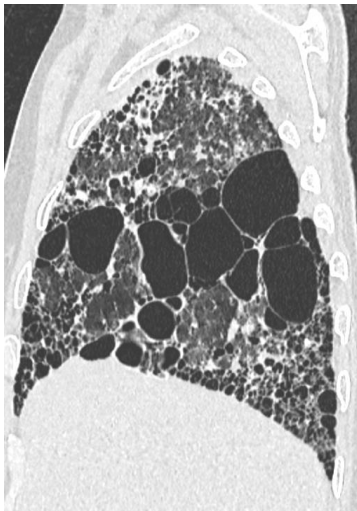
- Aspect anormalement fin du diaphragme

Celui-ci est apprécié qualitativement sans outil de mesure.



- Conséquence de la fibrose pulmonaire

En cas d'ascension diaphragmatique ou de courbure anormale, l'anomalie diaphragmatique peut être ou non imputée à une fibrose sous-jacente.



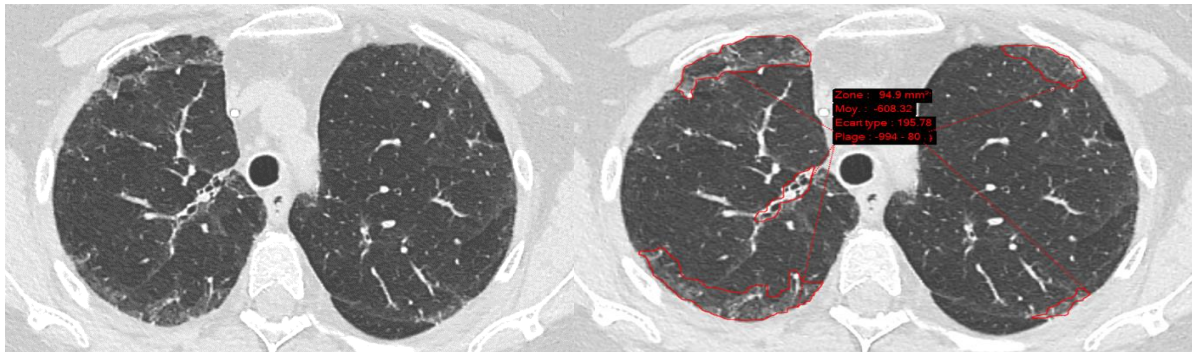
Annexe 3 : Méthode de mesure de l'extension de la fibrose

Pour chaque poumon, à quatre niveaux de coupes axiales différents, on estime visuellement le pourcentage d'atteinte fibrosante.

Celle-ci est étudiée en fenêtre pulmonaire [centre -600UH ; largeur 1600UH] avec un FOV de 38*44,4 cm.

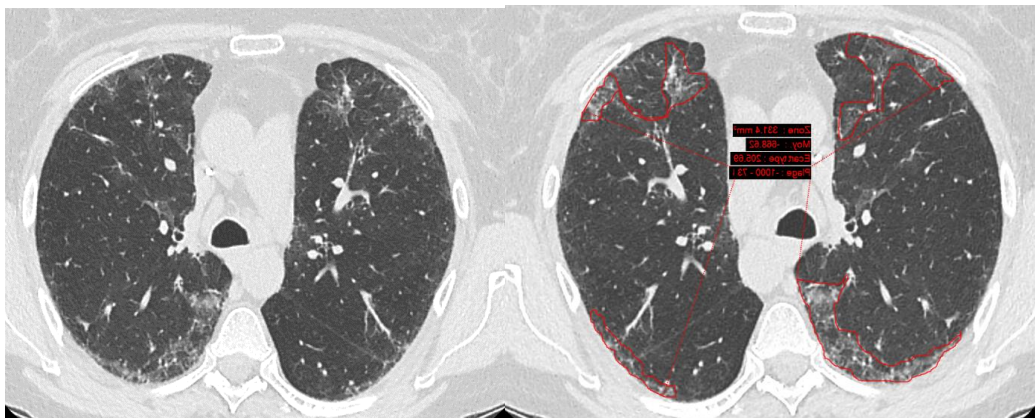
L'atteinte fibrosante - délimitée sur les exemples suivants - correspond aux lésions en rayons de miel, aux réticulations intra-lobulaires, aux dilatations bronchiques, mais également aux plages en verre dépoli.

Le niveau de coupe supérieur (A) est fixé à l'émergence des troncs supra-aortiques, généralement le TABC étant de topographie la plus supérieure



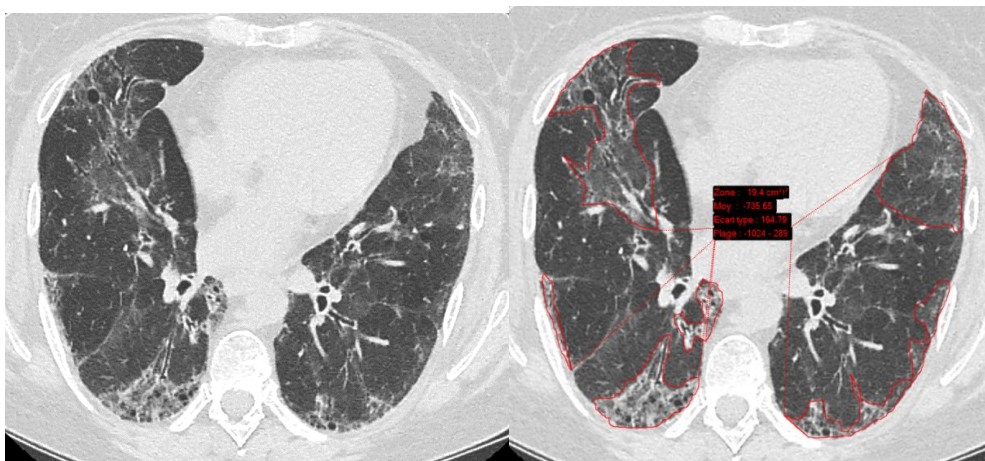
Visuellement on estime à droite une surface atteinte par la fibrose à 20% et à gauche 5%

Le niveau de coupe B correspond à la coupe la plus représentative de l'atteinte fibrosante entre l'émergence des TSA et la carène.



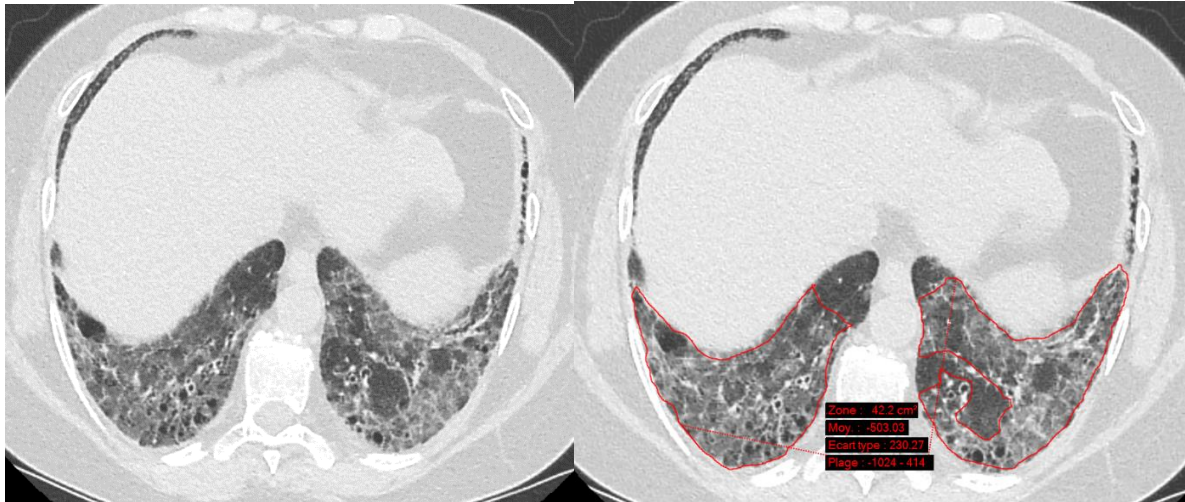
Visuellement on estime à droite une surface atteinte par la fibrose à 20% et à gauche 10%.

Le niveau de coupe C correspond à la coupe la plus représentative entre la carène et la partie inférieure de l'émergence de la veine pulmonaire droite.



Visuellement on estime à droite une surface atteinte par la fibrose à 30% et à gauche 15%.

Le niveau de coupe D correspond à la coupe la plus représentative de l'atteinte fibrosante la partie inférieure de l'émergence de la veine pulmonaire droite et les culs-de-sac pleuraux.



Visuellement on estime à droite une surface atteinte par la fibrose à 85% et à gauche 85%.

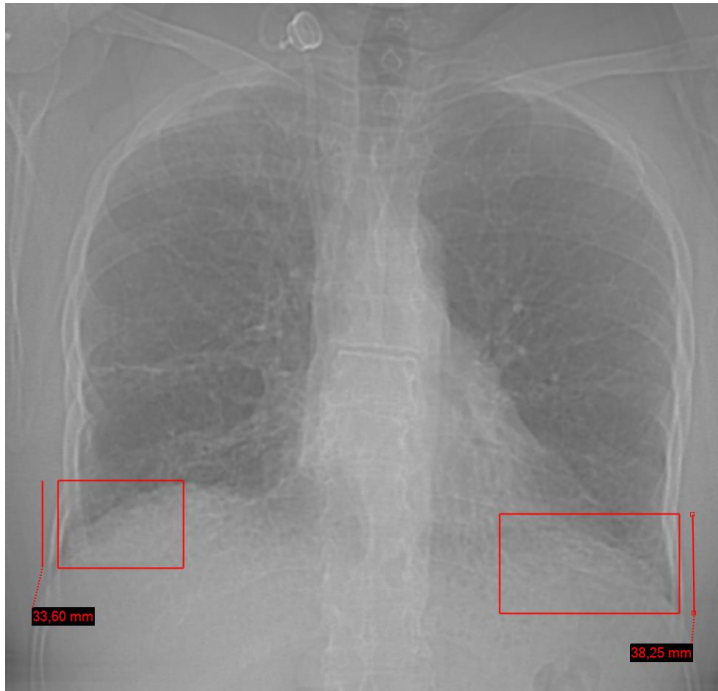
Annexe 4 : Mesure des paramètres issus du scout view

-Distance entre les sommets de chaque coupole diaphragmatique (asymétrie).

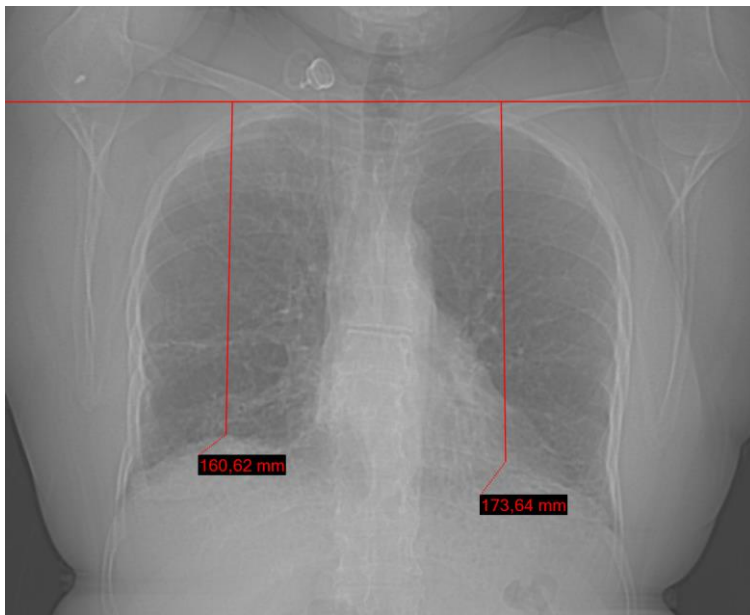


-Différence entre le cul-de-sac costo-diaphragmatique et le sommet de la coupole diaphragmatique (caractère bombant ou plat du diaphragme).

Il a été exclu les patients ayant un épanchement pleural (car limite la reproductibilité).

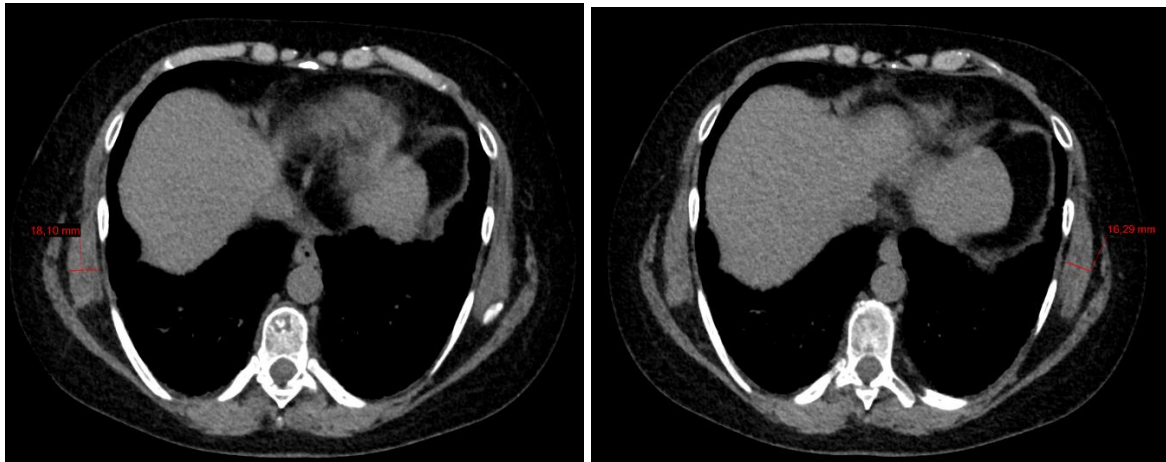


-Hauteur pulmonaire : distance entre le sommet de la coupole diaphragmatique et l'apex.



Annexe 5 : Mesure de l'épaisseur du muscle dentelé antérieur

L'épaisseur maximale du muscle dentelé antérieur est mesurée sur une coupe axiale passant sous la pointe inférieure de la scapula.



IV. Références bibliographiques

- 1 W. Skouri et al., « Profil étiologique des fibroses pulmonaires dans un service de médecine interne », La Revue de Médecine Interne, 79e congrès français de médecine interne, Montpellier, du 5 au 7 juin 2019, 40 (1 juin 2019): A151-52, <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2019.03.192>.
- 2 W. El Khattabi et al., « Pneumopathie infiltrante diffuse (PID) de la sclérodermie. Analyse de la sémiologie radioclinique et fonctionnelle », Revue de Pneumologie Clinique 69, no 3 (1 juin 2013): 132-38, <https://doi.org/10.1016/j.pneumo.2013.02.003>.
- 3 Brigitte Ranque et al., « Systemic Sclerosis-Associated Myopathy », Annals of the New York Academy of Sciences 1108 (juin 2007): 268-82, <https://doi.org/10.1196/annals.1422.029>.
- 4 P. K. Kleinman et V. Raptopoulos, « The Anterior Diaphragmatic Attachments: An Anatomic and Radiologic Study with Clinical Correlates », Radiology 155, no 2 (mai 1985): 289-93, <https://doi.org/10.1148/radiology.155.2.3983375>.
- 5 M. S. Shin et L. L. Berland, « Computed Tomography of Retrocrural Spaces: Normal, Anatomic Variants, and Pathologic Conditions », AJR. American Journal of Roentgenology 145, no 1 (juillet 1985): 81-86, <https://doi.org/10.2214/ajr.145.1.81>.
- 6 Mary S. Maish, « The Diaphragm », The Surgical Clinics of North America 90, no 5 (octobre 2010): 955-68, <https://doi.org/10.1016/j.suc.2010.07.005>.
- 7 Laura K. Nason et al., « Imaging of the Diaphragm: Anatomy and Function », Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc 32, no 2 (avril 2012): E51-70, <https://doi.org/10.1148/rg.322115127>.
- 8 Frederick W. O'Brien, « Elevation of the Diaphragm », Radiology 10, no 3 (1 mars 1928): 226-33, <https://doi.org/10.1148/10.3.226>.
- 9 A. De Troyer, S. Borenstein, et R. Cordier, « Analysis of Lung Volume Restriction in Patients with Respiratory Muscle Weakness », Thorax 35, no 8 (août 1980): 603-10, <https://doi.org/10.1136/thx.35.8.603>.
- 10 Asher Qureshi, « Diaphragm Paralysis », Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine 30, no 3 (juin 2009): 315-20, <https://doi.org/10.1055/s-0029-1222445>.
- 11 Nadir Khurma, « Dysfunction of the Diaphragm: Imaging as a Diagnostic Tool », Current Opinion in Pulmonary Medicine 19, no 4 (juillet 2013): 394-98, <https://doi.org/10.1097/MCP.0b013e3283621b49>.

- 12 E. A. Lennon et G. Simon, « The Height of the Diaphragm in the Chest Radiograph of Normal Adults », *The British Journal of Radiology* 38, no 456 (décembre 1965): 937-43, <https://doi.org/10.1259/0007-1285-38-456-937>.
- 13 Alfredo Chetta et al., « Chest Radiography Cannot Predict Diaphragm Function », *Respiratory Medicine* 99, no 1 (janvier 2005): 39-44, <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2004.04.016>.
- 14 Heidi C. Roberts, « Imaging the Diaphragm », *Thoracic Surgery Clinics* 19, no 4 (novembre 2009): 431-50, v, <https://doi.org/10.1016/j.thorsurg.2009.08.008>.
- 15 C. Alexander, « Diaphragm Movements and the Diagnosis of Diaphragmatic Paralysis », *Clinical Radiology* 17, no 1 (janvier 1966): 79-83, [https://doi.org/10.1016/s0009-9260\(66\)80128-9](https://doi.org/10.1016/s0009-9260(66)80128-9).
- 16 Alexander.
- 17 Franco Laghi et Martin J. Tobin, « Disorders of the Respiratory Muscles », *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 168, no 1 (1 juillet 2003): 10-48, <https://doi.org/10.1164/rccm.2206020>.
- 18 J. Davis et al., « Diaphragm Function and Alveolar Hypoventilation », *The Quarterly Journal of Medicine* 45, no 177 (janvier 1976): 87-100.
- 19 P. Richard, « Exploration du diaphragme : l'échographie est incontournable », *Revue des Maladies Respiratoires* 34, no 6 (1 juin 2017): 645-60, <https://doi.org/10.1016/j.rmr.2017.02.005>.
- 20 D. S. Gierada, R. M. Slone, et M. J. Fleishman, « Imaging Evaluation of the Diaphragm », *Chest Surgery Clinics of North America* 8, no 2 (mai 1998): 237-80.
- 21 Taro Minami, Kamran Manzoor, et F. Dennis McCool, « Assessing Diaphragm Function in Chest Wall and Neuromuscular Diseases », *Clinics in Chest Medicine* 39, no 2 (juin 2018): 335-44, <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2018.01.013>.
- 22 Furkan Ufuk et al., « Diaphragm Thickness Measurement in Computed Tomography: Intra- and Inter-Observer Agreement », *Istanbul Medical Journal* 20 (1 mars 2019): 101-6, <https://doi.org/10.4274/imj.galenos.2018.65471>.
- 23 Gi Dong Lee et al., « Computed Tomography Confirms a Reduction in Diaphragm Thickness in Mechanically Ventilated Patients », *Journal of Critical Care* 33 (2016): 47-50, <https://doi.org/10.1016/j.jcrc.2016.02.013>.
- 24 Sanli A et al., « Importance of Diaphragm Thickness in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients with Diaphragm Pacing System Implantation. », *Surgical Endoscopy* 30, no 1 (25 mars 2015): 154-58, <https://doi.org/10.1007/s00464-015-4175-0>.

- 25 Lee et al., « Computed Tomography Confirms a Reduction in Diaphragm Thickness in Mechanically Ventilated Patients ».
- 26 Boris Jung et al., « Sepsis Is Associated with a Preferential Diaphragmatic Atrophy: A Critically Ill Patient Study Using Tridimensional Computed Tomography », *Anesthesiology* 120, no 5 (mai 2014): 1182-91, <https://doi.org/10.1097/ALN.000000000000201>.
- 27 Warawut Sukkasem et al., « Crus Atrophy: Accuracy of Computed Tomography in Diagnosis of Diaphragmatic Paralysis », *Journal of Thoracic Imaging* 32, no 6 (novembre 2017): 383-90, <https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000276>.
- 28 Yongjun Chang et al., « Three-Dimensional Quadratic Modeling and Quantitative Evaluation of the Diaphragm on a Volumetric CT Scan in Patients with Chronic Obstructive Pulmonary Disease », *Medical Physics* 43, no 7 (juillet 2016): 4273, <https://doi.org/10.1118/1.4953451>.
- 29 Hyun Woo Goo, « Four-Dimensional CT of the Diaphragm in Children: Initial Experience », *Korean Journal of Radiology* 19, no 1 (février 2018): 111-18, <https://doi.org/10.3348/kjr.2018.19.1.111>.
- 30 Shigeru Kiryu et al., « Quantitative Analysis of the Velocity and Synchronicity of Diaphragmatic Motion: Dynamic MRI in Different Postures », *Magnetic Resonance Imaging* 24, no 10 (décembre 2006): 1325-32, <https://doi.org/10.1016/j.mri.2006.08.009>.
- 31 Pr Prigent, « Exploration du diaphragme ».
- 32 F. Héritier et al., « Sniff Nasal Inspiratory Pressure. A Noninvasive Assessment of Inspiratory Muscle Strength », *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 150, no 6 Pt 1 (décembre 1994): 1678-83, <https://doi.org/10.1164/ajrccm.150.6.7952632>.
- 33 J. P. Mayberry, S. L. Primack, et N. L. Müller, « Thoracic Manifestations of Systemic Autoimmune Diseases: Radiographic and High-Resolution CT Findings », *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc* 20, no 6 (décembre 2000): 1623-35, <https://doi.org/10.1148/radiographics.20.6.g00nv031623>.
- 34 Pr Eric Hachulla et Pr Luc Mouthon, « Protocole National de Diagnostic et de Soins », 2020.
- 35 W. El Khattabi et al., « Pneumopathie infiltrante diffuse (PID) de la sclérodémie. Analyse de la sémiologie radioclinique et fonctionnelle », *Revue de Pneumologie Clinique* 69, no 3 (1 juin 2013): 132-38, <https://doi.org/10.1016/j.pneumo.2013.02.003>.
- 36 Joshua J. Solomon et al., « Scleroderma Lung Disease », *European Respiratory Review: An Official Journal of the European Respiratory Society* 22, no 127 (1 mars 2013): 6-19, <https://doi.org/10.1183/09059180.00005512>.
- 37 Pr Eric Hachulla et Pr Luc Mouthon, « Protocole National de Diagnostic et de Soins ».

- 38 Erica L. Herzog et al., « Interstitial Lung Disease Associated With Systemic Sclerosis and Idiopathic Pulmonary Fibrosis », *Arthritis & rheumatology* (Hoboken, N.J.) 66, no 8 (août 2014): 1967-78, <https://doi.org/10.1002/art.38702>.
- 39 Ranque et al., « Systemic Sclerosis-Associated Myopathy ».
- 40 El Khattabi et al., « Pneumopathie infiltrante diffuse (PID) de la sclérodermie. Analyse de la sémiologie radioclinique et fonctionnelle », 1 juin 2013.
- 41 Solomon et al., « Scleroderma Lung Disease ».
- 42 S. Riviere et al., « Suivi d'une cohorte de patients atteints de sclérodermie systémique ayant un scanner thoracique normal au diagnostic », *La Revue de Médecine Interne*, 77ème congrès français de médecine interne, Lyon, du 27 au 29 juin 2018, 39 (1 juin 2018): A85, <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2018.03.319>.
- 43 Pr Eric Hachulla et Pr Luc Mouthon, « Protocole National de Diagnostic et de Soins ».
- 44 Elsevier Masson, « Pneumopathie infiltrante diffuse de la sclérodermie systémique », EM-Consulte, consulté le 22 novembre 2020, <https://www.em-consulte.com/article/146538/pneumopathie-infiltrante-diffuse-de-la-sclerodermi>.
- 45 Elsevier Masson, « Sclérodermie systémique : critères diagnostiques et de suivi », EM-Consulte, consulté le 22 novembre 2020, <https://www.em-consulte.com/article/253490/sclerodermie-systemique-criteres-diagnostiques-et->.
- 46 P. Y. Brillet et al., « [CT imaging features of pulmonary involvement in connective tissue disorders] », *Journal De Radiologie* 90, no 11 Pt 2 (novembre 2009): 1854-68, [https://doi.org/10.1016/s0221-0363\(09\)73288-3](https://doi.org/10.1016/s0221-0363(09)73288-3).
- 47 Kevin K. Brown, « Rheumatoid Lung Disease », *Proceedings of the American Thoracic Society* 4, no 5 (15 août 2007): 443-48, <https://doi.org/10.1513/pats.200703-045MS>.
- 48 D. L. Tuffanelli et R. K. Winkelmann, « Systemic Scleroderma, A Clinical Study of 727 Cases », *Archives of Dermatology* 84 (septembre 1961): 359-71, <https://doi.org/10.1001/archderm.1961.01580150005001>.
- 49 T. A. Medsger et al., « Skeletal Muscle Involvement in Progressive Systemic Sclerosis (Scleroderma) », *Arthritis and Rheumatism* 11, no 4 (août 1968): 554-68, <https://doi.org/10.1002/art.1780110405>.
- 50 P. J. Clements et al., « Muscle Disease in Progressive Systemic Sclerosis: Diagnostic and Therapeutic Considerations », *Arthritis and Rheumatism* 21, no 1 (février 1978): 62-71, <https://doi.org/10.1002/art.1780210111>.

- 51 Yoshihiro Mimura et al., « Clinical and Laboratory Features of Scleroderma Patients Developing Skeletal Myopathy », *Clinical Rheumatology* 24, no 2 (avril 2005): 99-102, <https://doi.org/10.1007/s10067-004-0975-7>.
- 52 N. J. Olsen, L. E. King, et J. H. Park, « Muscle Abnormalities in Scleroderma », *Rheumatic Diseases Clinics of North America* 22, no 4 (novembre 1996): 783-96, [https://doi.org/10.1016/s0889-857x\(05\)70301-x](https://doi.org/10.1016/s0889-857x(05)70301-x).
- 53 Yves Troyanov et al., « Novel Classification of Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Overlap Syndrome Features and Autoantibodies: Analysis of 100 French Canadian Patients », *Medicine* 84, no 4 (juillet 2005): 231-49, <https://doi.org/10.1097/01.md.0000173991.74008.b0>.
- 54 Janet E. Pope, « Scleroderma Overlap Syndromes », *Current Opinion in Rheumatology* 14, no 6 (novembre 2002): 704-10, <https://doi.org/10.1097/00002281-200211000-00013>.
- 55 Troyanov et al., « Novel Classification of Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Overlap Syndrome Features and Autoantibodies ».
- 56 R. E. Tager et M. Tikly, « Clinical and Laboratory Manifestations of Systemic Sclerosis (Scleroderma) in Black South Africans », *Rheumatology (Oxford, England)* 38, no 5 (mai 1999): 397-400, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/38.5.397>.
- 57 Mimura et al., « Clinical and Laboratory Features of Scleroderma Patients Developing Skeletal Myopathy ».
- 58 S. G. West, P. J. Killian, et O. J. Lawless, « Association of Myositis and Myocarditis in Progressive Systemic Sclerosis », *Arthritis and Rheumatism* 24, no 5 (mai 1981): 662-68, <https://doi.org/10.1002/art.1780240506>.
- 59 Omar A. Minai, Raed A. Dweik, et Alejandro C. Arroliga, « Manifestations of Scleroderma Pulmonary Disease », *Clinics in Chest Medicine* 19, no 4 (1 décembre 1998): 713-31, [https://doi.org/10.1016/S0272-5231\(05\)70112-X](https://doi.org/10.1016/S0272-5231(05)70112-X).
- 60 D. S. McCarthy et al., « The Lungs in Systemic Sclerosis (Scleroderma): A Review and New Information », *Seminars in Arthritis and Rheumatism* 17, no 4 (mai 1988): 271-83, [https://doi.org/10.1016/0049-0172\(88\)90012-1](https://doi.org/10.1016/0049-0172(88)90012-1).
- 61 Gerald D Iliffe et Norman M Pettigrew, « Hypoventilatory respiratory failure in generalised scleroderma », *British Medical Journal (Clinical research ed.)* 286, no 6362 (29 janvier 1983): 337-38.
- 62 A. M. Chausow et al., « Reversible Hypercapnic Respiratory Insufficiency in Scleroderma Caused by Respiratory Muscle Weakness », *The American Review of Respiratory Disease* 130, no 1 (juillet 1984): 142-44, <https://doi.org/10.1164/arrd.1984.130.1.142>.

- 63 I. Marie et al., « Long-Term Outcome of Patients with Polymyositis/ Dermatomyositis and Anti-PM-Scl Antibody », *The British Journal of Dermatology* 162, no 2 (1 février 2010): 337-44, <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2009.09484.x>.
- 64 R. A. Ringel et al., « Muscle Involvement in the Scleroderma Syndromes », *Archives of Internal Medicine* 150, no 12 (décembre 1990): 2550-52.
- 65 Clements et al., « Muscle Disease in Progressive Systemic Sclerosis ».
- 66 Medsger et al., « Skeletal Muscle Involvement in Progressive Systemic Sclerosis (Scleroderma) ».
- 67 A. Hietaharju et al., « Peripheral Neuromuscular Manifestations in Systemic Sclerosis (Scleroderma) », *Muscle & Nerve* 16, no 11 (novembre 1993): 1204-12, <https://doi.org/10.1002/mus.880161110>.
- 68 Ringel et al., « Muscle Involvement in the Scleroderma Syndromes ».
- 69 Ulrich A. Walker et al., « Muscle involvement in systemic sclerosis: points to consider in clinical trials », *Rheumatology (Oxford, England)* 56, no Suppl 5 (septembre 2017): v38-44, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kex196>.
- 70 C. V. Oddis et al., « Serum Autoantibody to the Nucleolar Antigen PM-Scl. Clinical and Immunogenetic Associations », *Arthritis and Rheumatism* 35, no 10 (octobre 1992): 1211-17, <https://doi.org/10.1002/art.1780351014>.
- 71 I. Hausmanowa-Petrusewicz et al., « Electromyographic Findings in Various Forms of Progressive Systemic Sclerosis », *Arthritis and Rheumatism* 25, no 1 (janvier 1982): 61-65, <https://doi.org/10.1002/art.1780250110>.
- 72 Hausmanowa-Petrusewicz et al.
- 73 M. Scarpelli et al., « Quantitative Analysis of Quadriceps Muscle Biopsy in Systemic Sclerosis », *Pathology, Research and Practice* 188, no 4-5 (juin 1992): 603-6, [https://doi.org/10.1016/S0344-0338\(11\)80064-6](https://doi.org/10.1016/S0344-0338(11)80064-6).
- 74 Ringel et al., « Muscle Involvement in the Scleroderma Syndromes ».
- 75 Walker et al., « Muscle involvement in systemic sclerosis ».
- 76 Mimura et al., « Clinical and Laboratory Features of Scleroderma Patients Developing Skeletal Myopathy ».
- 77 Brigitte Bader-Meunier et Olivier Benveniste, « Protocole National de Diagnostic et de Soins, Dermatomyosite de l'enfant et de l'adulte », s. d.
- 78 Mayberry, Primack, et Müller, « Thoracic Manifestations of Systemic Autoimmune Diseases ».

- 79 B. Duxbury et T. Rochat, « [Interstitial lung disease in connective tissue diseases] », *Revue Medicale Suisse* 11, no 495 (18 novembre 2015): 2170-72, 2174-75.
- 80 Antonio Teixeira et al., « Diaphragmatic Dysfunction in Patients with Idiopathic Inflammatory Myopathies », *Neuromuscular Disorders: NMD* 15, no 1 (janvier 2005): 32-39, <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2004.09.006>.
- 81 N. Petitpierre et al., « Fibrose pulmonaire idiopathique: nouveautés diagnostiques et thérapeutiques », *Rev Med Suisse* 10 : 2208-13 (2014).
- 82 Andrea Boccatonda et al., « Ultrasound Evaluation of Diaphragmatic Mobility in Patients with Idiopathic Lung Fibrosis: A Pilot Study », *Multidisciplinary Respiratory Medicine* 14, no 1 (décembre 2019): 1, <https://doi.org/10.1186/s40248-018-0159-y>.
- 83 Pauliane Vieira Santana et al., « Diaphragmatic Ultrasound Findings Correlate with Dyspnea, Exercise Tolerance, Health-Related Quality of Life and Lung Function in Patients with Fibrotic Interstitial Lung Disease », *BMC Pulmonary Medicine* 19, no 1 (21 octobre 2019): 183, <https://doi.org/10.1186/s12890-019-0936-1>.
- 84 N. Petitpierre et al., « Fibrose pulmonaire idiopathique: nouveautés diagnostiques et thérapeutiques ».
- 85 Ufuk et al., « Diaphragm Thickness Measurement in Computed Tomography ».
- 86 B. R. Williamson et al., « Variation in the Thickness of the Diaphragmatic Crura with Respiration », *Radiology* 163, no 3 (juin 1987): 683-84, <https://doi.org/10.1148/radiology.163.3.3575714>.
- 87 Claire E. Baldwin, Jennifer D. Paratz, et Andrew D. Bersten, « Diaphragm and Peripheral Muscle Thickness on Ultrasound: Intra-Rater Reliability and Variability of a Methodology Using Non-Standard Recumbent Positions », *Respirology (Carlton, Vic.)* 16, no 7 (octobre 2011): 1136-43, <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2011.02005.x>.
- 88 N. Petitpierre et al., « Fibrose pulmonaire idiopathique: nouveautés diagnostiques et thérapeutiques ».
- 89 Masson, « Pneumopathie infiltrante diffuse de la sclérodémie systémique ».
- 90 Ufuk et al., « Diaphragm Thickness Measurement in Computed Tomography ».
- 91 Warawut Sukkasem et al., « Crus Atrophy: Accuracy of Computed Tomography in Diagnosis of Diaphragmatic Paralysis », *Journal of Thoracic Imaging* 32, no 6 (novembre 2017): 383-90, <https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000276>.

RESUME

ASPECT DU DIAPHRAGME AU SCANNER DANS LES FIBROSES PULMONAIRES

Introduction : Le scanner thoracique est un examen réalisé en routine dans le bilan et le suivi des fibroses pulmonaires. Celui-ci présente des informations sur la morphologie et l'épaisseur du diaphragme. Se pose la question devant toute fibrose pulmonaire de l'origine primitive ou secondaire aux connectivites, or des anomalies diaphragmatiques sont décrites pour ces dernière, et pourraient également expliquer une partie des symptômes. L'objectif de notre étude est de décrire la fréquence des anomalies diaphragmatiques au scanner chez des patients suivis dans le cadre de la maladie fibrosante sans connectivite (FPI) et dans le cadre de la maladie fibrosante avec connectivite (sclérodermie, myosite) et chez des sujets Témoins.

Matériel et Méthodes : Il s'agit d'une étude monocentrique réalisée au centre hospitalier de Rouen, rétrospective, observationnelle. Le recueil de paramètres diaphragmatiques au scanner thoracique a été effectué sur plusieurs groupes de patients sans et avec fibrose pulmonaire (FPI, sclérodermie, myosite).

Résultats : 159 patients ont été inclus entre Décembre 2014 et Avril 2021.

L'épaisseur maximale du diaphragme en axial est en moyenne 3 mm plus fine chez les MAI avec sniff test positifs que chez les témoins, et en moyenne plus fine chez les patients MAI avec fibrose que chez les témoins. L'aspect diaphragmatique et l'épaisseur ne sont par contre pas significativement différents selon l'origine de la fibrose.

Conclusion : L'analyse de l'aspect diaphragmatique au scanner ne semble pas permettre d'orienter l'étiologie d'une fibrose pulmonaire vers une cause secondaire, en particulier la sclérodermie.

Mots clés : diaphragme, scanner, fibrose pulmonaire, connectivite, sclérodermie, FPI, myosite auto-immune