



Imagerie du diaphragme

Mostafa EL HAJJAM
Dominique MOMPOINT
Saoussen HANTOUS



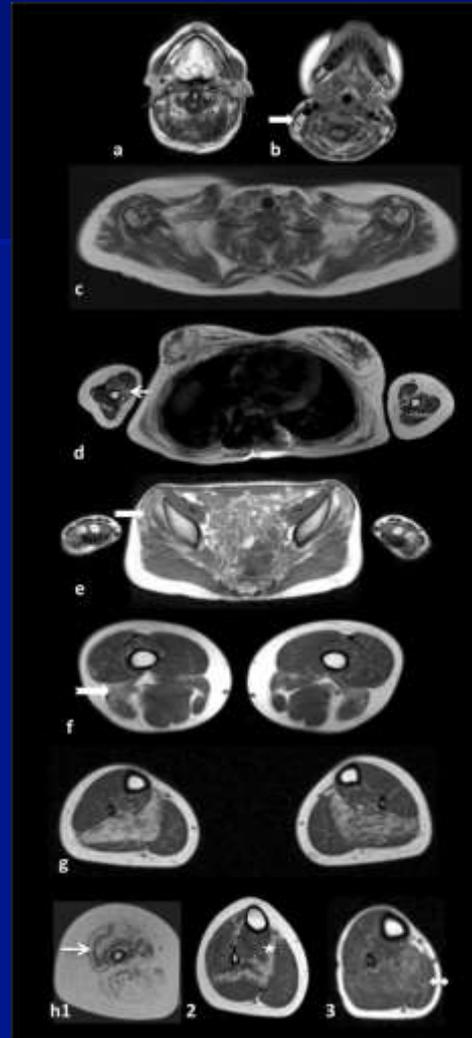
Pourquoi le diaphragme ?

- Méconnu du monde radiologique
Et des Radio thoraciques
- Le dysfonctionnement du diaphragme=
Cause sous estimée de troubles respiratoires
- Muscle principal de la respiration
(70% de l'air inspiré)
- Problèmes nosologiques
Hernie, Eventration, Paralysie
- Méthodes d'exploration invasives
- Arrivée Echo-IRM / Bonne Corrélation avec les EFR
Dystrophies Neuro-Musculaires

Imagerie musculaire corps entier bien codifiée / Myopathies

**Diaphragme
Oublié !**

Premier Muscle touché



[Eur Radiol](#). 2018 Dec;28(12):5293-5303. doi: 10.1007/s00330-018-5472-5. Epub 2018 May 25.

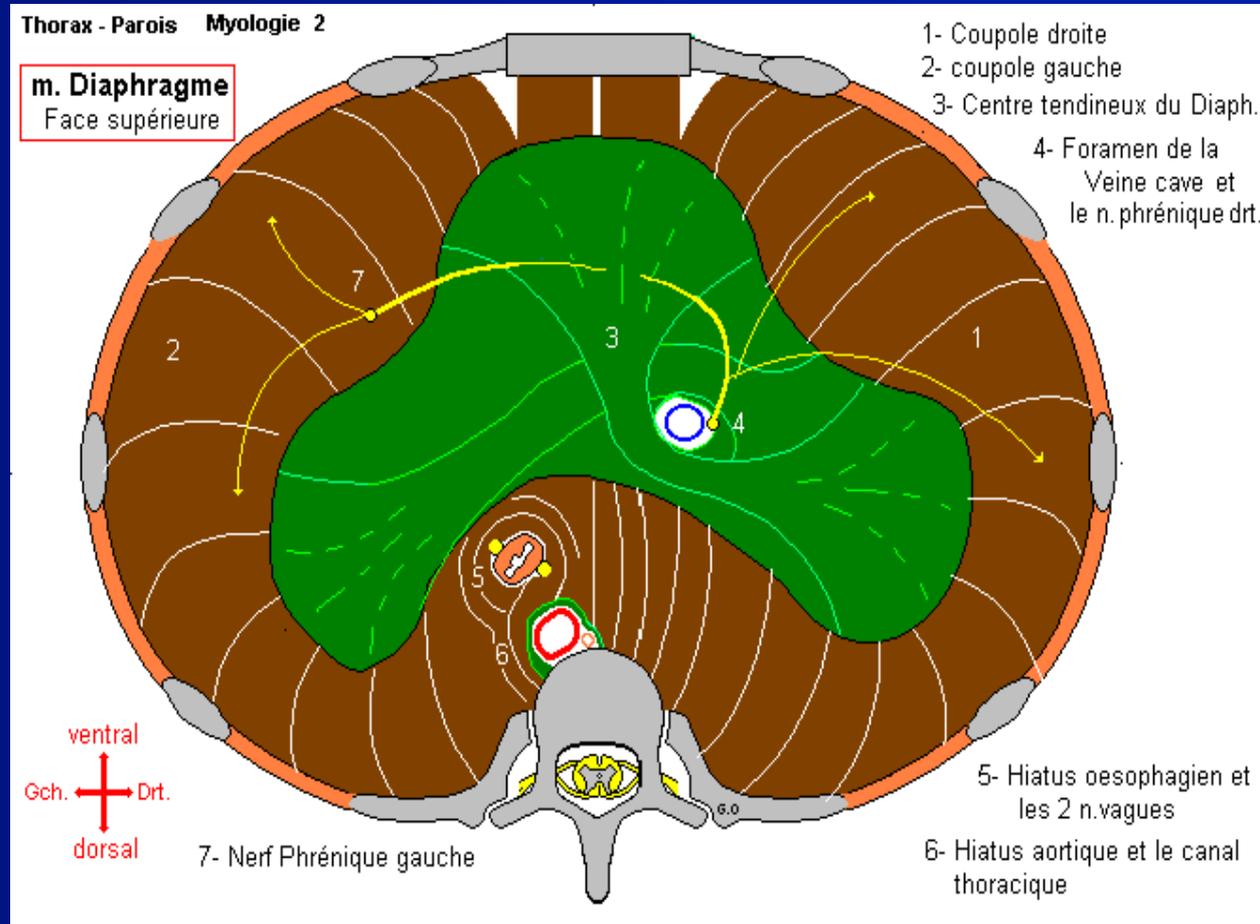
Muscular MRI-based algorithm to differentiate inherited myopathies presenting with spinal rigidity.

Tordjiman M¹, Dabaj I², Laforet P³, Felter A⁴, Ferreiro A⁵, Bivoukar M⁶, Law-Ye B⁴, Zanoteli E⁷, Castiglioni C⁸, Rendu J⁹, Beroud C¹⁰, Chamouni A¹¹, Richard P¹², Mompoin D⁴, Quijano-Rov S², Carlier RY⁴.

Muscle digastrique

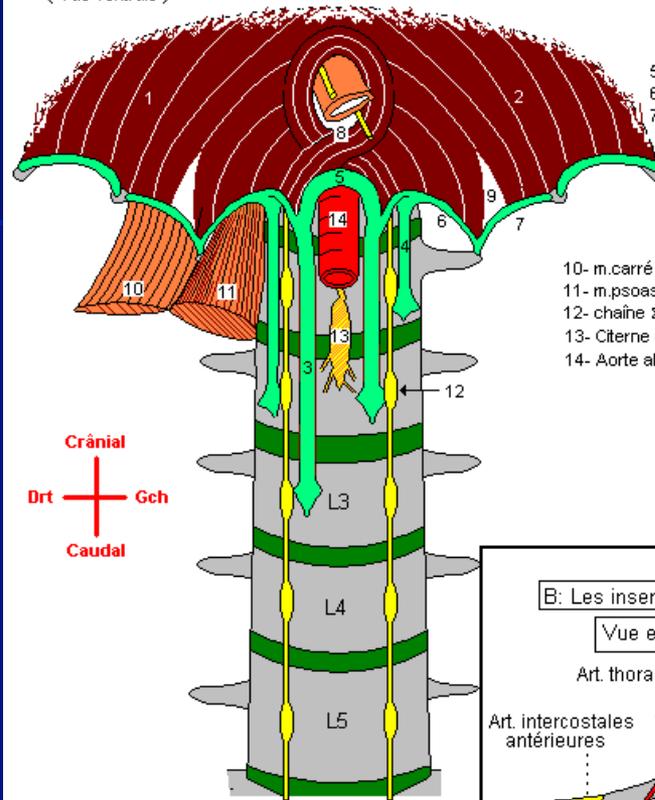
-Centre tendineux
lame aponévrotique
Trèfle à base post
3 folioles

-Périphérie musculaire



m. Diaphragme insertions périphériques :

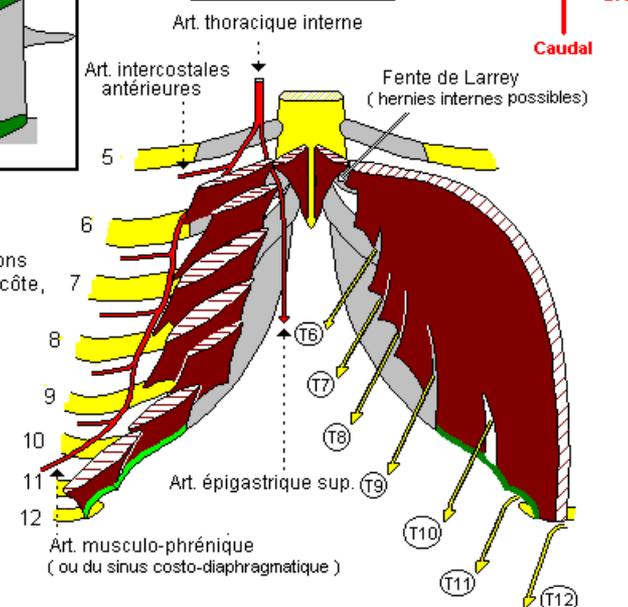
A : Insertions vertébrales
(Vue ventrale)



- 1- Coupole droite
- 2- Coupole gauche
- 3- Piliers principaux
- 4- Piliers accessoires
- 5- Ligament arqué médian (hiatus aortique)
- 6- Ligament arqué médial (arcade du psoas)
- 7- Ligament arqué latéral (arcade du carré des lombes)
- 8- hiatus oesophagien (contenant l'oesophage et les deux n. vagues)
- 9- hiatus costo-lombaire
- 10- m.carré des lombes
- 11- m.psoas
- 12- chaîne Σ lombaire
- 13- Citerne du chyle (ou de Pecquet)
- 14- Aorte abdominale

B: Les insertions chondro-costales :

Vue endo-thoracique



Ce sont des languettes musculaires qui s'insèrent sur la face interne de l'orifice inférieur du thorax, au niveau des articulations chondro-costales, de la 6ème à la 10ème côte, puis sur les arcades fibreuses, tendues entre l'extrémité des deux dernières côtes (arcades de Sénac).

Les 6 derniers nerfs intercostaux (T6 à T12) traversent les insertions thoraciques du m. diaphragme. Ils descendent dans les plans de la paroi musculaire abdominale qu'ils innervent.

3 insertions

- Rachidienne
- Sternale
- Costale



Echographie

Hernie de Morgagni

Foramen of Marfan

Foramen of Larrey

Location of congenital absence

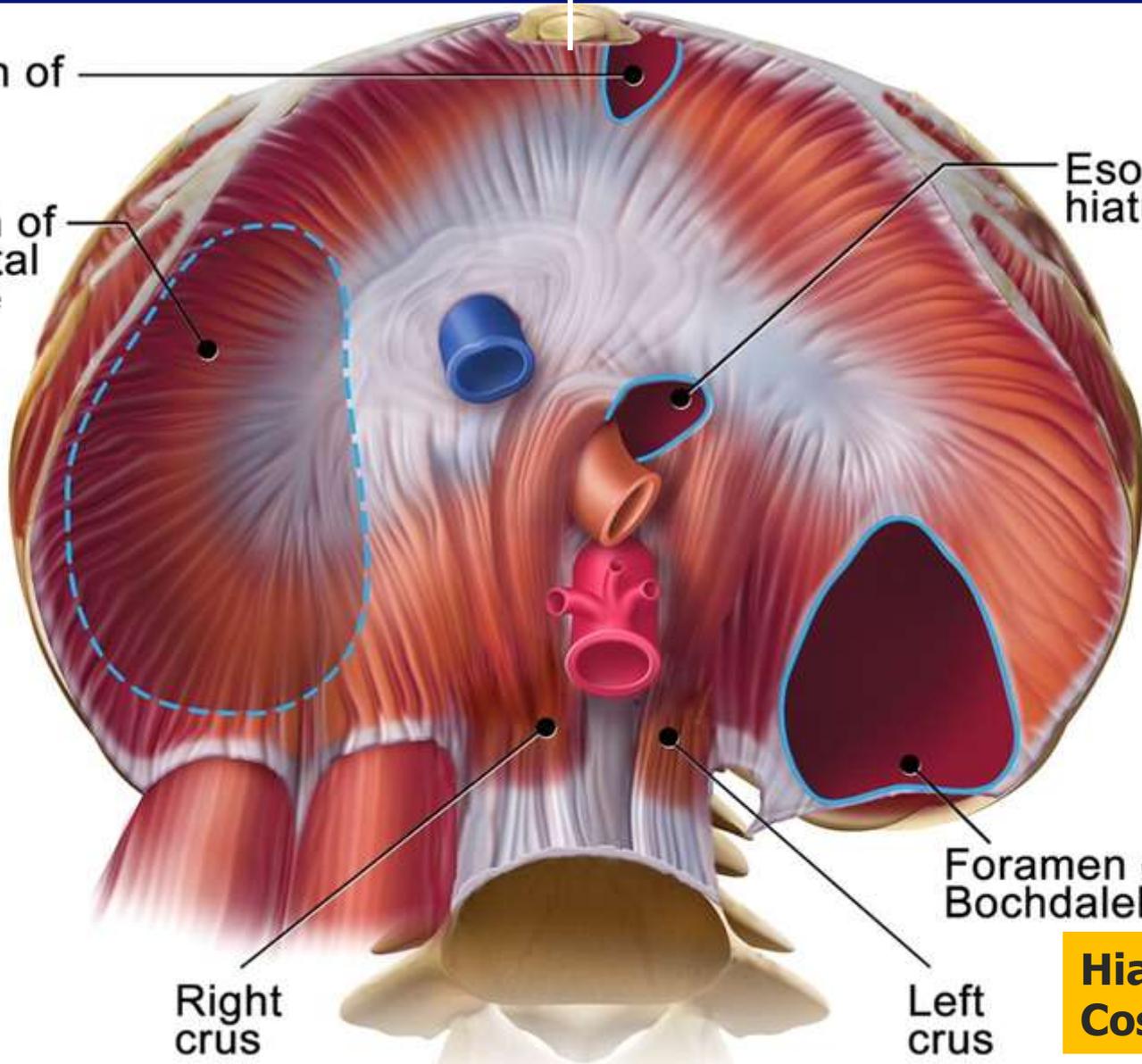
Esophageal hiatus

Foramen of Bochdalek

Right crus

Left crus

Hiatus Costo-lombaire



Quel est le rôle du diaphragme ?

Barrière Thorax - Abdomen

Muscle inspiratoire principal

Contraction pendant inspiration,
avec muscles inspiratoires accessoires
(intercostal externe, SCM, Scalènes)

Contraction agrandit la cavité thoracique,
décroit pression intra-tho. aspirant air ds poumons

Diaphragme : en augmentant pression intra-abdominale, aide pour vomir, uriner, déféquer

Aide à prévention du RGO en exerçant pression sur hiatus œsophagien (fibres du pilier droit coiffent œsophage : sphincter anatomique)



PATHOLOGIE PROPRE AU DIAPHRAGME

- 1- Eventration diaphragmatique
- 2- Rupture diaphragmatique
- 3- Tumeurs et pseudo tumeurs diaphragmatiques
- 4- Pathologie fonctionnelle: paralysies diaphragmatiques

PATHOLOGIE PAR CONTIGUITE

- 1- Tumorale
- 2- Empyème pleural avec extension diaphragmatique
- 3- Extension de kyste hydatique

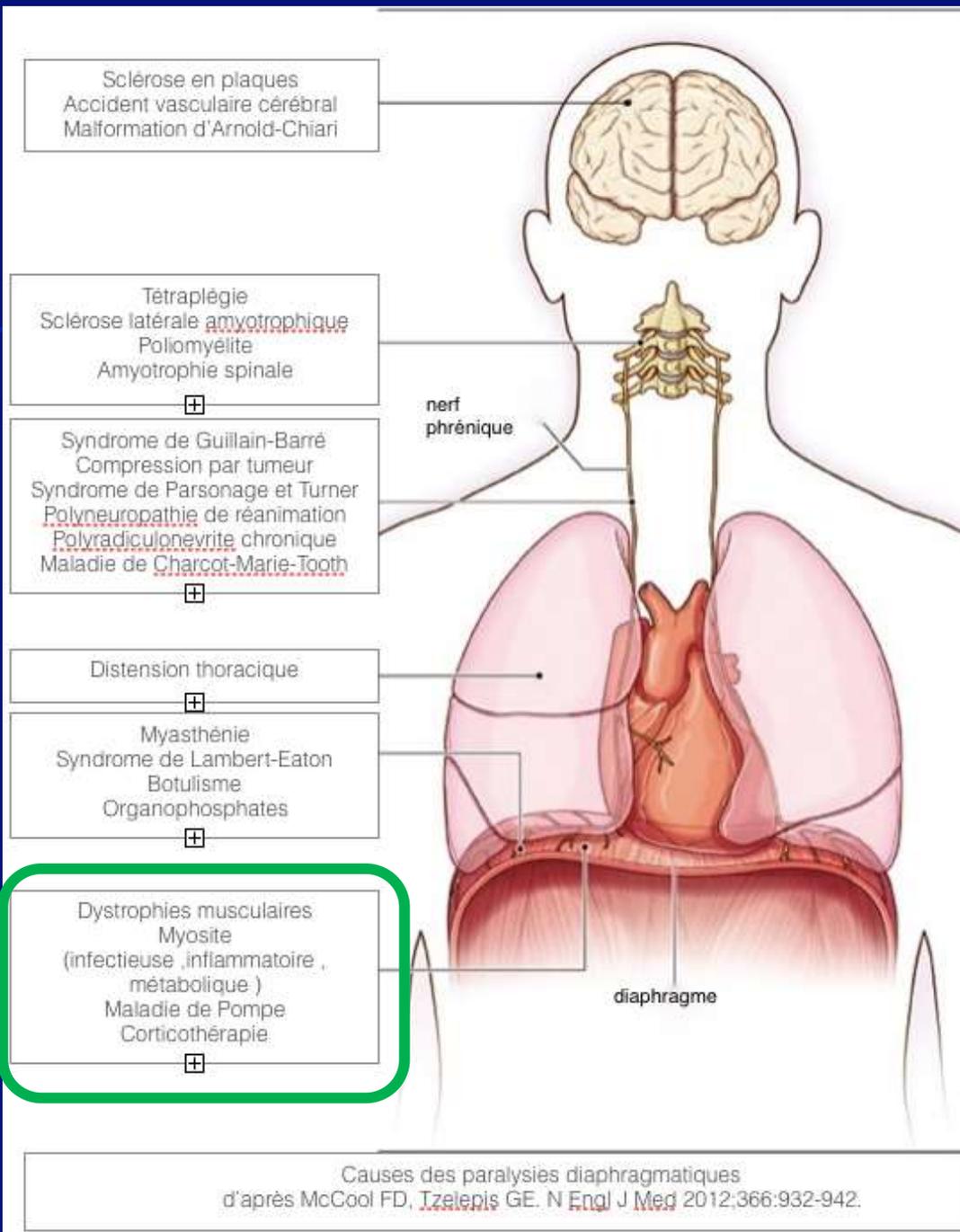
PATHOLOGIE PAR CONTINUITE

- 1- Hernies diaphragmatiques

Indications Etude Diaphragme

- **Surélévation de la coupole diaphragmatique**
 - Parésie ou paralysie ? : étude la mobilité
 - Hernie ou éventration ? : étude de la continuité
 - Epanchement sous pulmonaire
- **Brèche diaphragmatique ?**

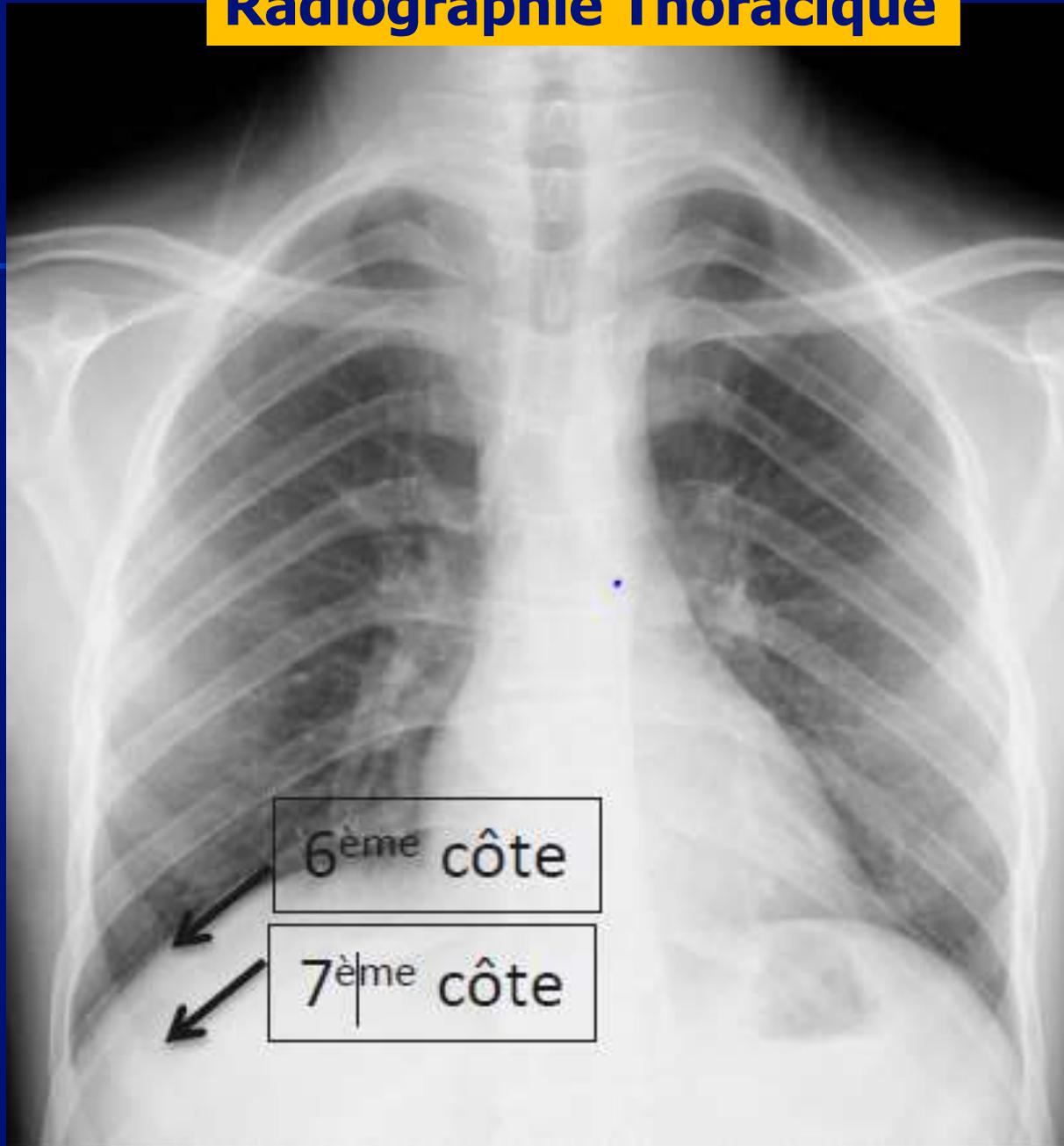
- **Réanimation:** Sepsis – Sevrage ventilation
- **Dystrophies neuro-musculaires:** Duchenne, Pompe...

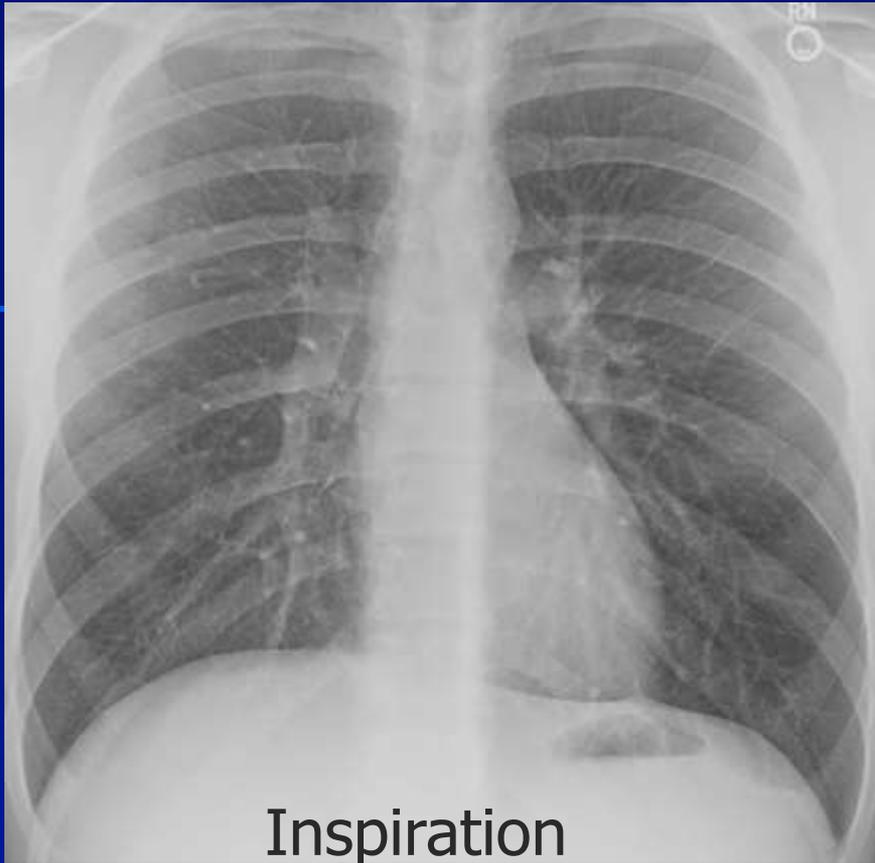


Causes des paralysies diaphragmatiques
 d'après McCool FD, Tzelepis GE. *N Engl J Med* 2012;366:932-942.

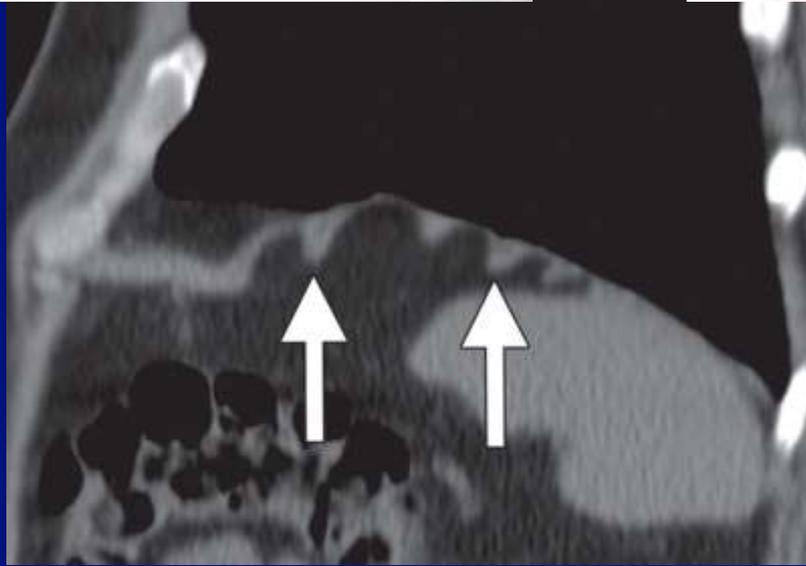
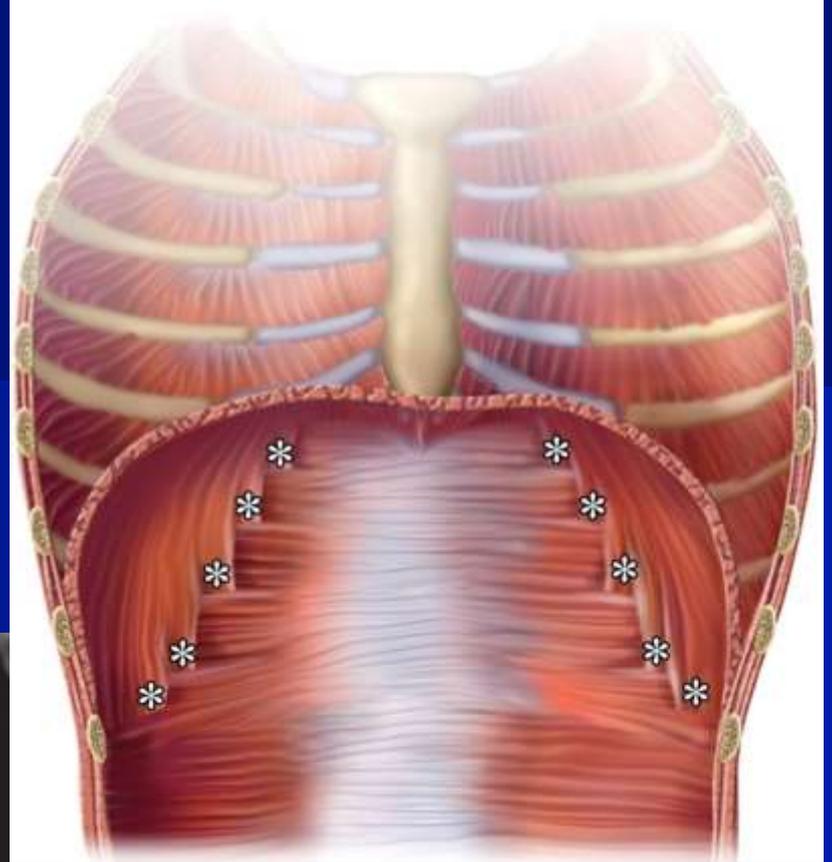
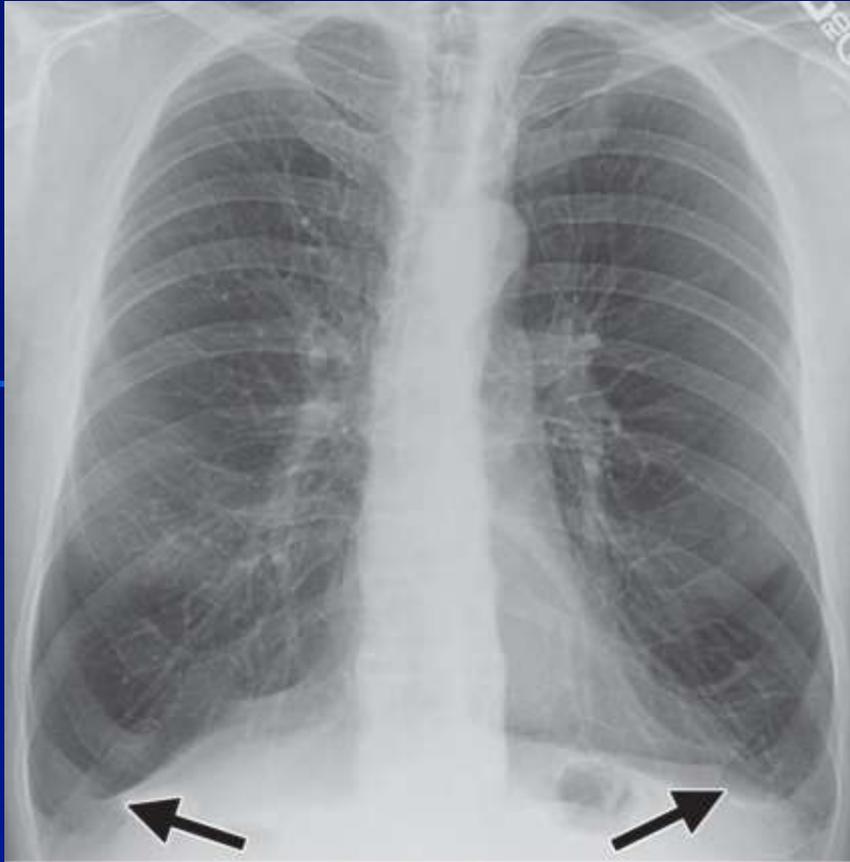
Méthodes d'Imagerie

Radiographie Thoracique





Déplacement des coupoles
diaphragmatiques jusqu'à 4 à 5 cm



Attaches
diaphragmatiques
costales antérieures
et latérales

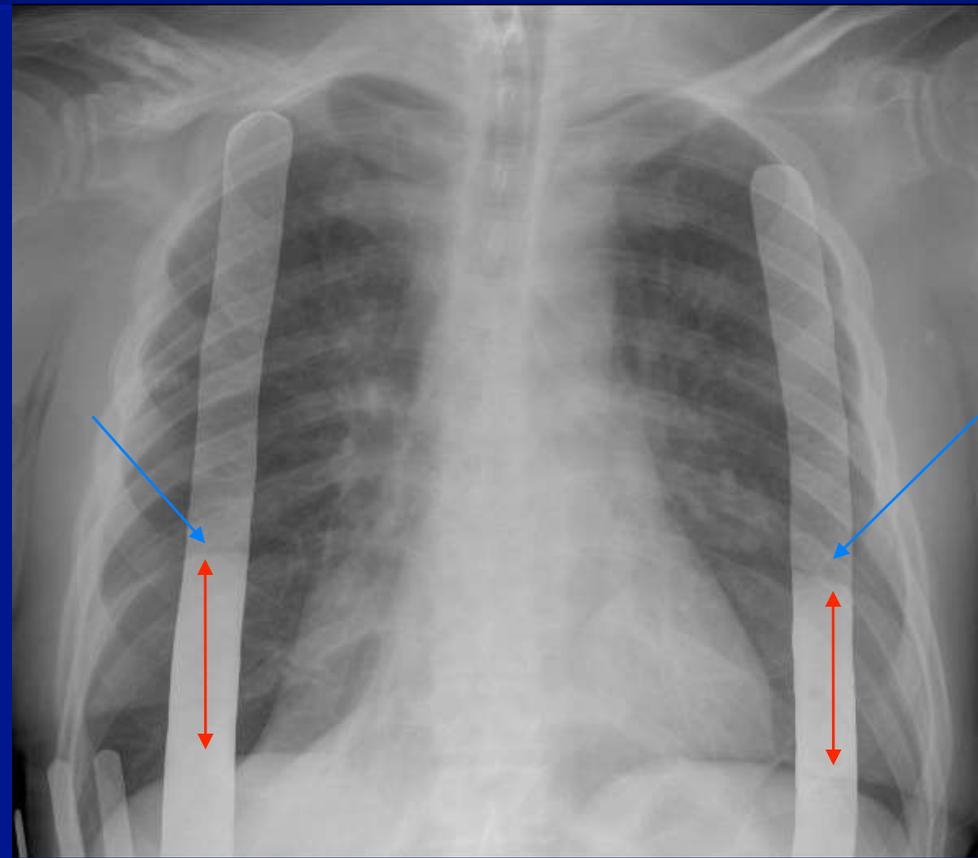
Sniff Test sous radioscopie

- ▣ Debout, Comparatif F+P
- ▣ Mouvement des 2 hémidiaphragmes vers bas
- ▣ . Parésie/Paralyse unilatérale:
réduction/absence excursion orthograde et
mvt paradoxal
- ▣ . Paralyse bilatérale: mvt passif paradoxal
bilatéral
- ▣ . Eventration : mvt réduit ou paradoxal focal

Digraphie



RT face couché AP

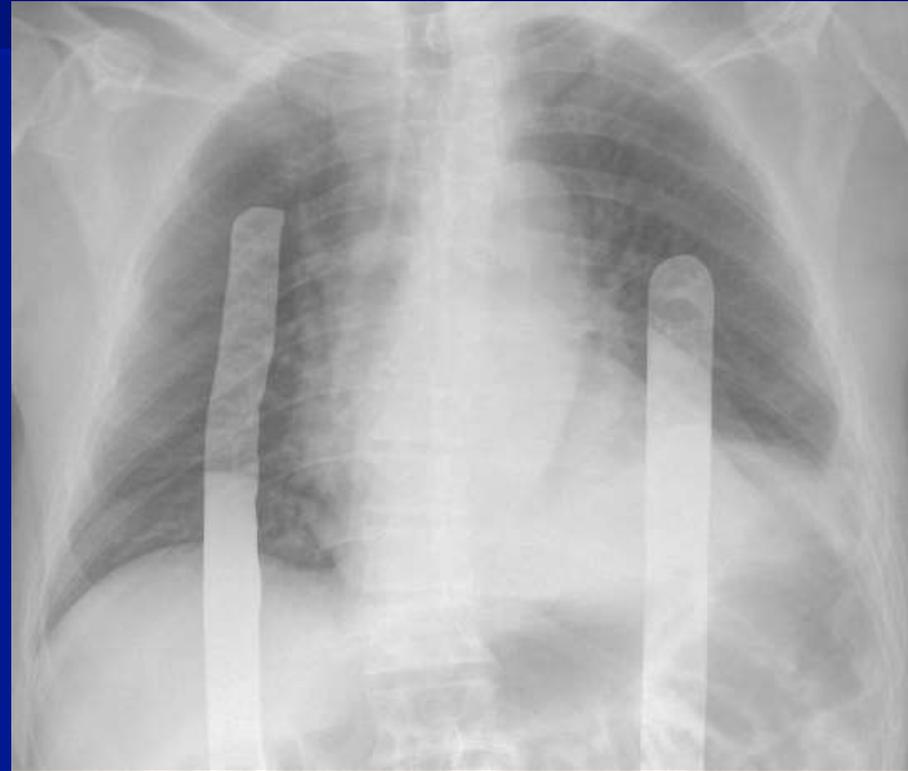
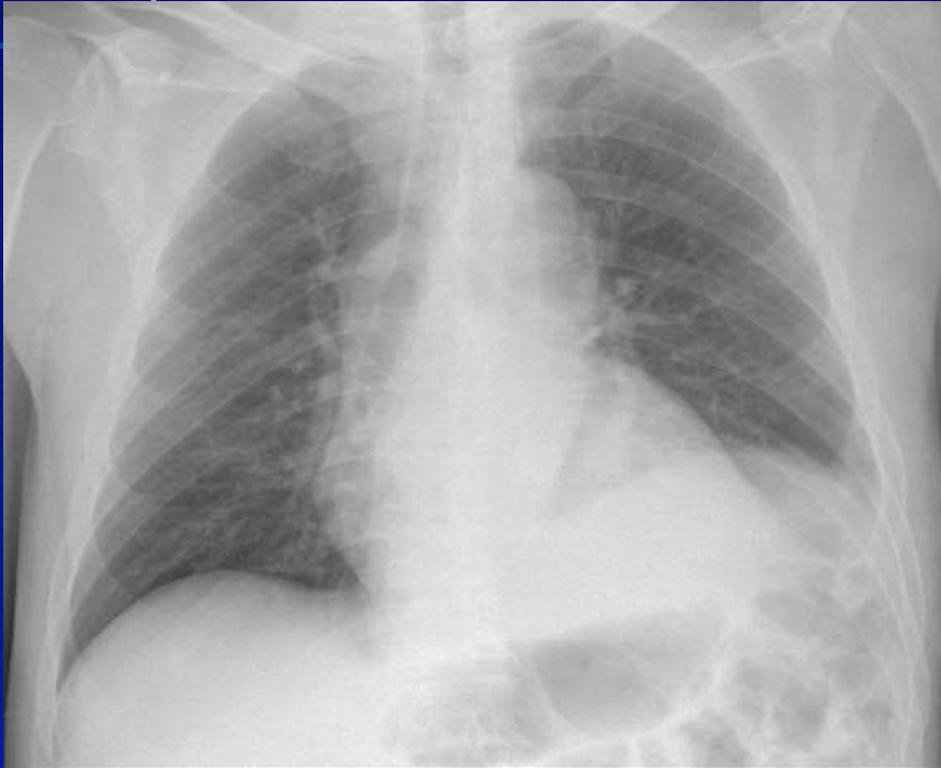


Digraphie thoracique normale

Grossiord A, et al.

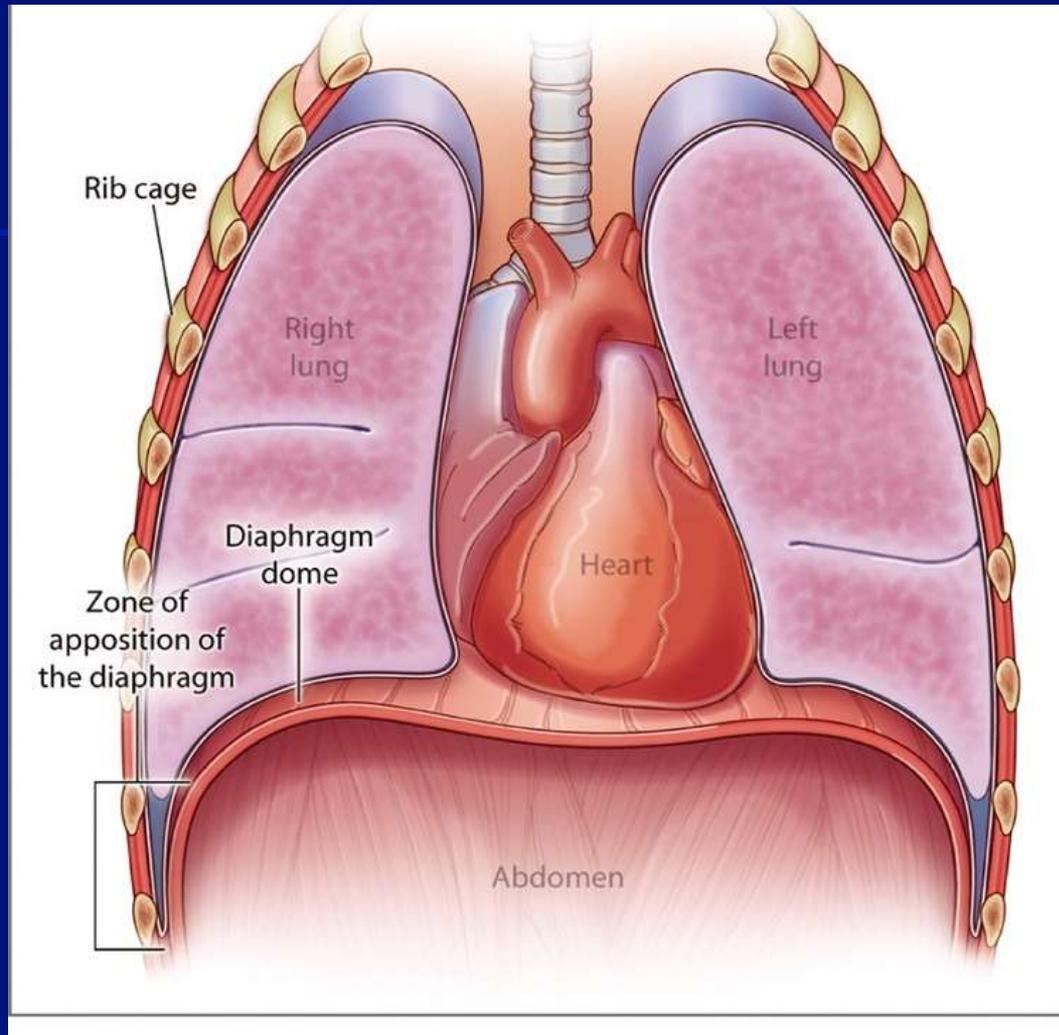
Chronic respiratory paralysis in poliomyelitis ; use of digraphy. Sem Hop.33(40) :2595-602 ,1957

Digraphie



Parésie diaphragmatique G

Echographie



Dôme : Mobilité - Excursion



Zone d'apposition : Epaisseur - Contraction

Review

Diaphragm: Pathophysiology and Ultrasound Imaging in Neuromuscular Disorders

Abdallah Fayssoil^{a,b,*}, Anthony Behin^b, Adam Ogn^c, Dominique Mompoin^a, Helge Amthor^{b,d},
Bernard Clair^a, Pascal Laforet^{b,d}, Arnaud Mansart^a, Helene Prigent^{a,d}, David Orlikowski^a,
Tanya Stojkovic^b, Stéphane Vinit^d, Robert Carlier^{a,d}, Bruno Eymard^b, Frederic Lofaso^{a,d}
and Djillali Annane^b

^aAPHP, Raymond Poincare University Hospital, Garches, France

^bMyology Institute, Pitié Salpêtrière Hospital, Paris, France

^cLausanne University Hospital, Lausanne, Switzerland

^dINSERM U1179, Versailles Saint-Quentin-en-Yvelines University, Montigny-le-Bretonneux, France

Statique

Dynamique



Dôme diaphragme

Mode B

Mode TM

HOPITAL AMBROISE PARE

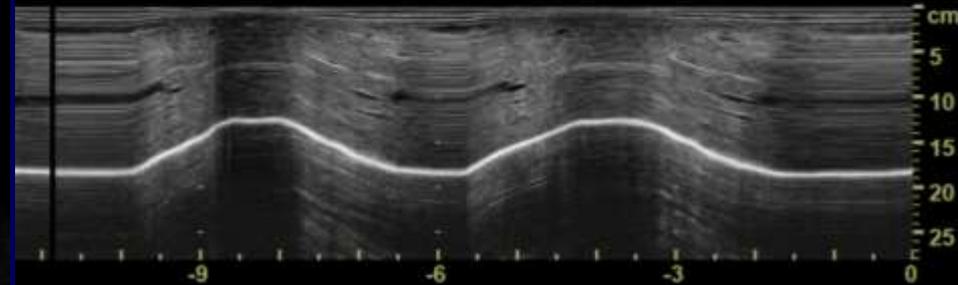
07/10/19 13:41:24

ADM

LOGIQ
E9

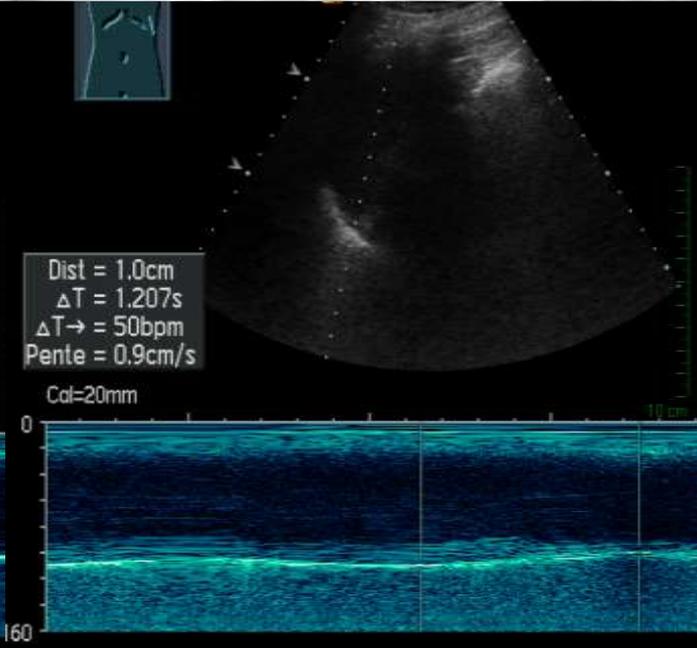
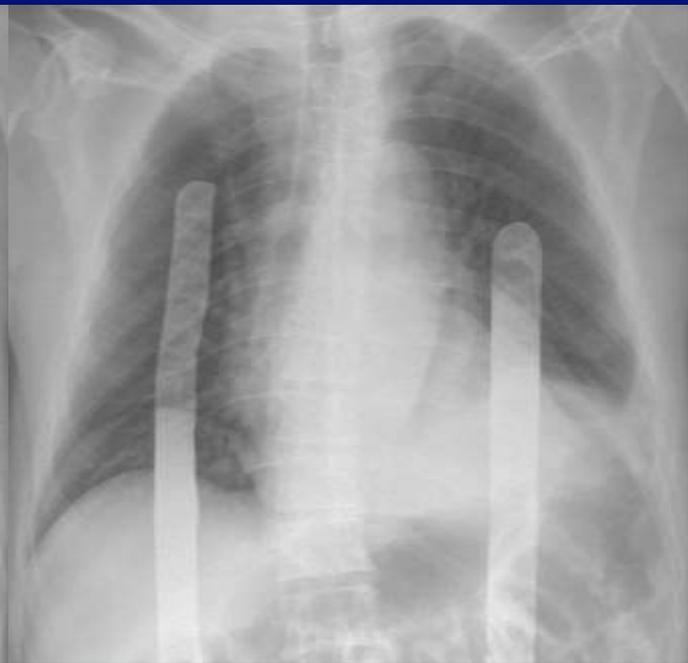
LOGIQ
E9

Artéfact Miroir



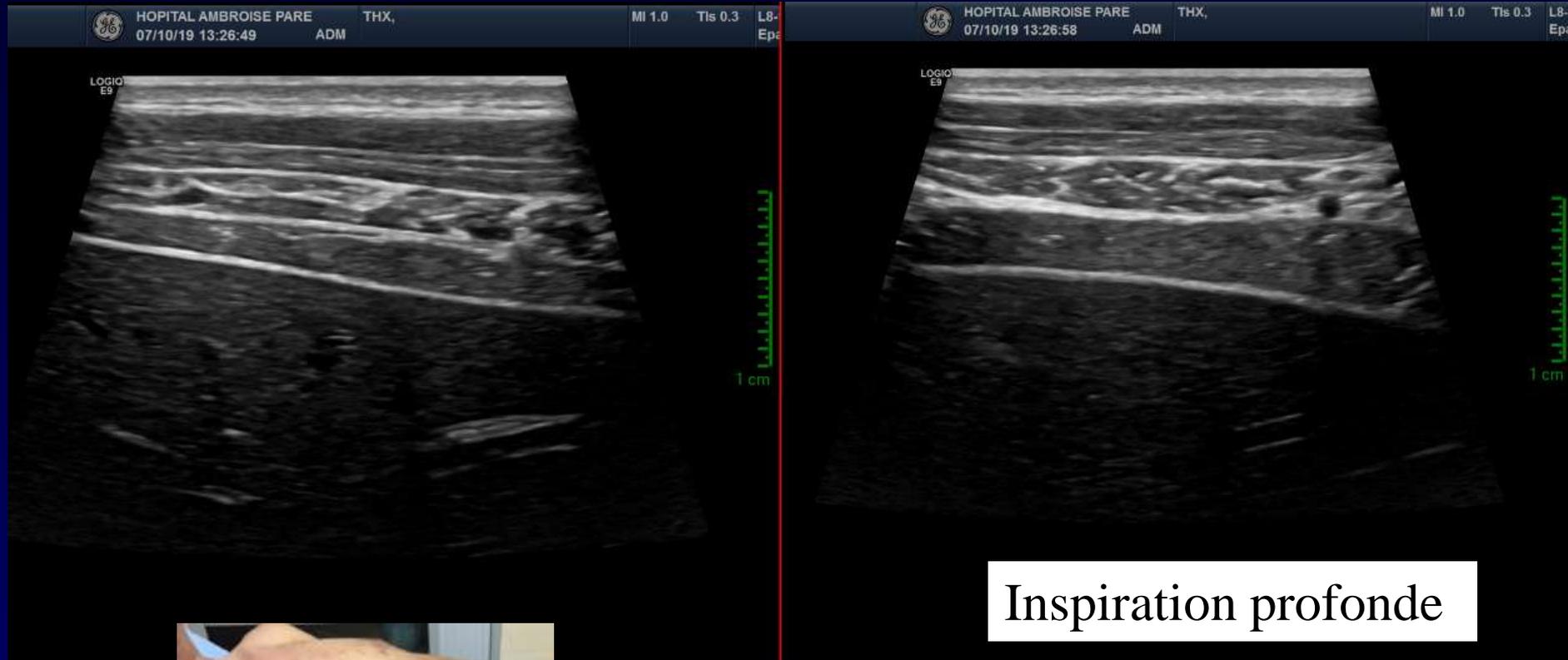
- Sens physiologique ou non
- course diaphragmatique : bien corrélée à la CV chez sujet sain; myopathie Duchenne





Parésie diaphragmatique G

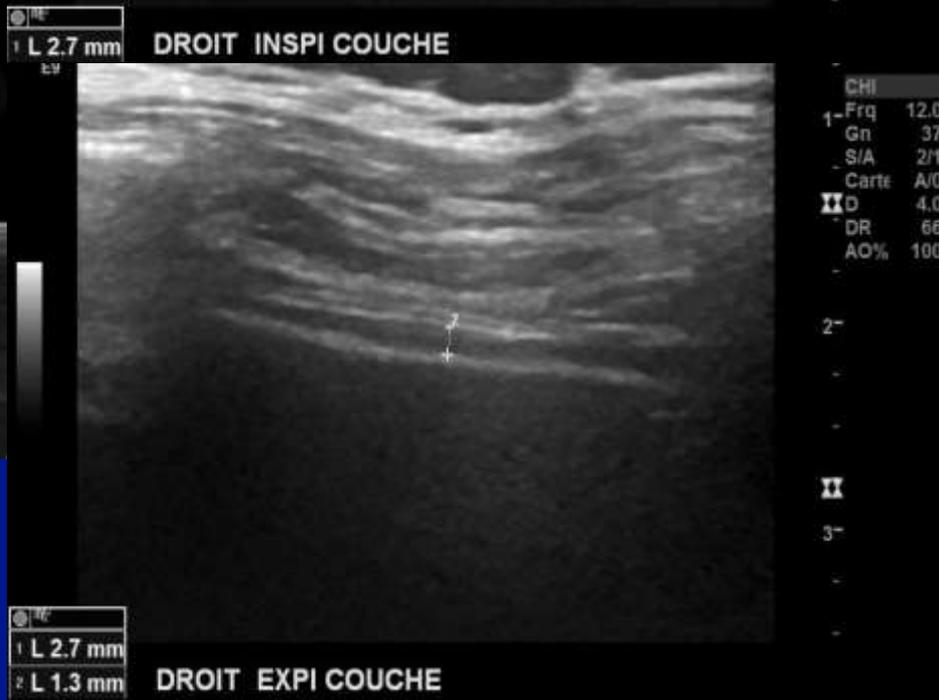
Epaisseur diaphragme et DTF en fonction de la respiration



Épaisseur moyenne sujet sain: 2,2 à 2,8 mm
Delta I-E > 20 %



CHI
1- Frq 12.0
Gn 37
S/A 2/1
Carte A/0
II D 4.0
DR 66
AO% 100



DROIT INSPI COUCHE

DROIT EXPI COUCHE

CHI
1- Frq 12.0
Gn 37
S/A 2/1
Carte A/0
II D 4.0
DR 66
AO% 100

Normal

- **Paralyse : épaissement absent ou insuffisant ($\Delta I-E < 20 \%$)**
- **Paralyse chronique: atrophie (épaisseur musculaire inférieure à 2mm)
+ épaissement inspiratoire $< 20 \%$**



Evaluation directe échographique de la contraction permet

- diagnostic de paralysie uni ou bilatérale,
- appréciation de la trophicité du muscle
- suivi de la récupération de la fonction diaphragmatique

Dans études chez patients de **réanimation ventilés**

(prévalence très élevée de dysfonction diaphragmatique),

une baisse de l'activité contractile est corrélée

➤ à *l'atrophie*, fréquente et de survenue rapide

➤ encore plus à l'augmentation de la pression

ventilatoire c'est à dire au *niveau d'effort inspiratoire*

➤ voire la *durée de la ventilation*

Méthode attractive:

- mobilisation aisée de l'échographe autorisant son utilisation répétée au lit du patient, notamment en réanimation
- son caractère non invasif et non irradiant, pas cher
- néanmoins *un certain apprentissage*, comme pour toute technique échographique requis

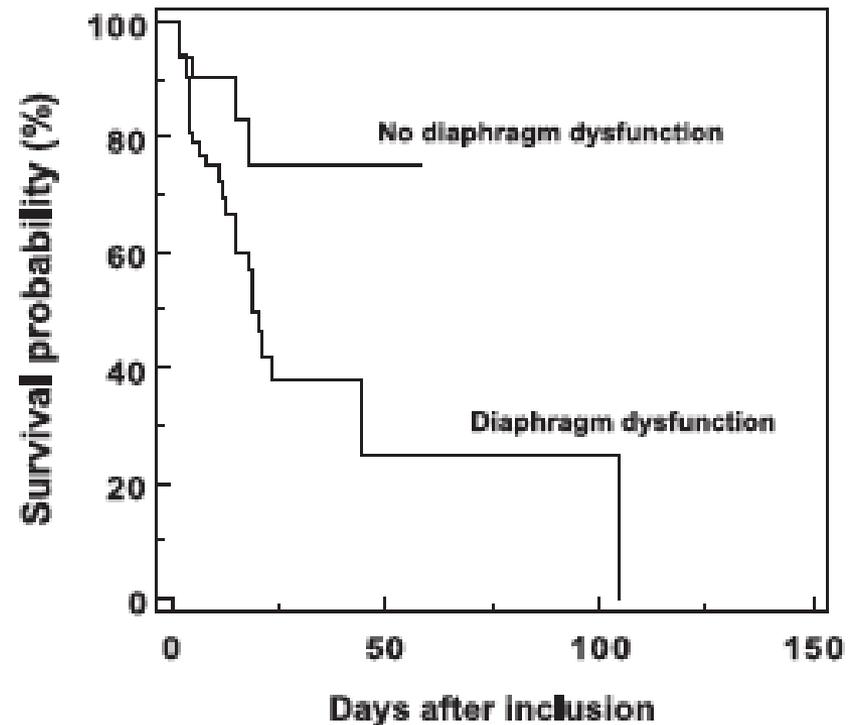
TABLE 3. CLINICAL OUTCOMES

	Diaphragm Dysfunction (Defined as $Ptr_{stim} < 11 \text{ cm H}_2\text{O}$)				Ptr _{stim} as a Quantitative Variable		
	All Patients (n = 85)	Yes (n = 54)	No (n = 31)	P Value	Linear Regression Coefficient	Standard Error	P Value
Duration of MV, d	6 (4–15)	6 (3–15)	6 (4–15)	0.846	–0.05	0.06	0.334
Tracheostomy, n (%)	9 (11)	6 (11)	3 (10)	0.836	–1.43	1.99	0.474
ICU mortality, n (%)	31 (36)	26 (48)	5 (16)	0.003	–3.19	1.23	0.011
Hospital mortality, n (%)	37 (44)	29 (54)	8 (26)	0.013	–3.00	1.20	0.014
ICU LOS, d	10 (6–19)	11 (6–19)	10 (7–22)	0.916	–0.05	0.04	0.200
Hospital LOS, d	19 (10–38)	19 (7–38)	19 (14–44)	0.539	0.01	0.02	0.739

Definition of abbreviations: ICU = intensive care unit; LOS = length of stay; MV = mechanical ventilation; Ptr_{stim} = twitch tracheal pressure in response to bilateral phrenic nerve stimulation.

Continuous variables are expressed as median (interquartile range).

Dysfonction diaphragme associée à mortalité + élevée



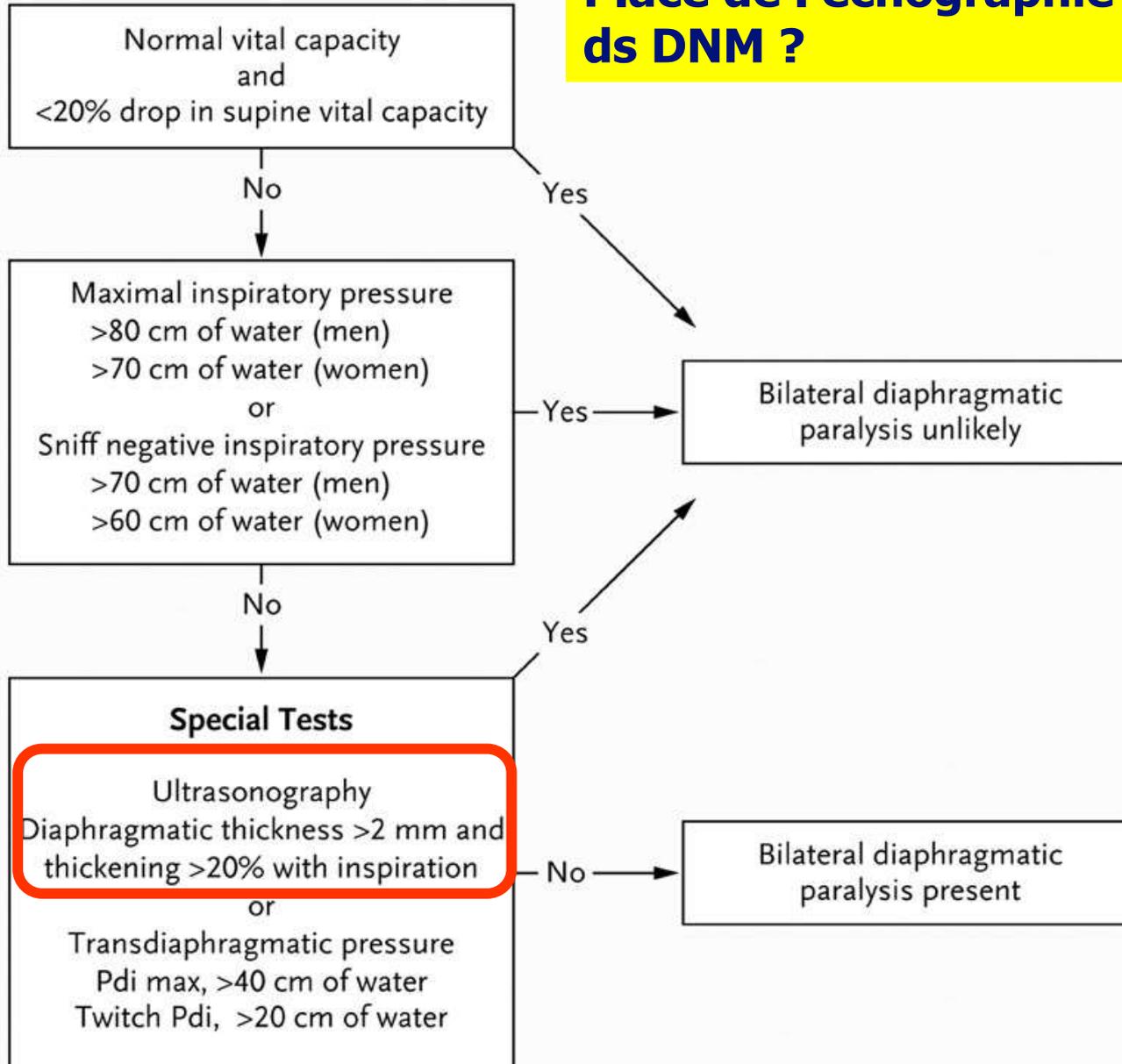
Dysfonction diaphragme: mauvais pronostic

Demoule A et al. Diaphragm Dysfunction on Admission to the Intensive Care Unit. Prevalence, Risk Factors, and Prognostic Impact—A Prospective Study. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(2):213–9.

- Bonne répétabilité mesure épaisseur intra et inter observateur chez sujets normaux
- Diminution significative de l'épaisseur chez patients ayant DNM
- Sensibilité pour détection anomalie hémidiaphragmatique 93%, spécificité 100 %
- Corrélation significative avec capacité vitale
- Duchenne non évolué: épaisseur augmentée (pseudohypertrophie graisseuse), mais épaissement inspiratoire diminué

- Boon A et al. Two dimensional ultrasound imaging of the diaphragm: quantitative values in normal subjects
- O'Gorman CM et al. Utility of diaphragm ultrasound and myopathy. Muscle Nerve 2017; 55(3): 427-9
- Noda Y et al. Ultrasonographic diaphragm thickness correlates with compound muscle action potential amplitude and vital capacity. Muscle Nerve 2016; 53:522-7
- De Bruin et al. Diaphragm thickness and inspiratory strength in patients with Duchenne muscular dystrophy. Thorax 1997;52:472-5

Place de l'échographie ds DNM ?



Valeurs de références

- **Epaisseur normale > 2mm**
- **Fonction diaphragmatique normale**

DTF 28-96%

Excursion (respiration profonde)

Homme 7 +/- 1.1cm

Femme 5.7 +/- 1cm

- **Dysfonction diaphragme**

DTF < 20%

Excursion < 25 mm

*Summerhill Chest 2009
Boussuge Chest 2008
Lerolle Chest 2009*

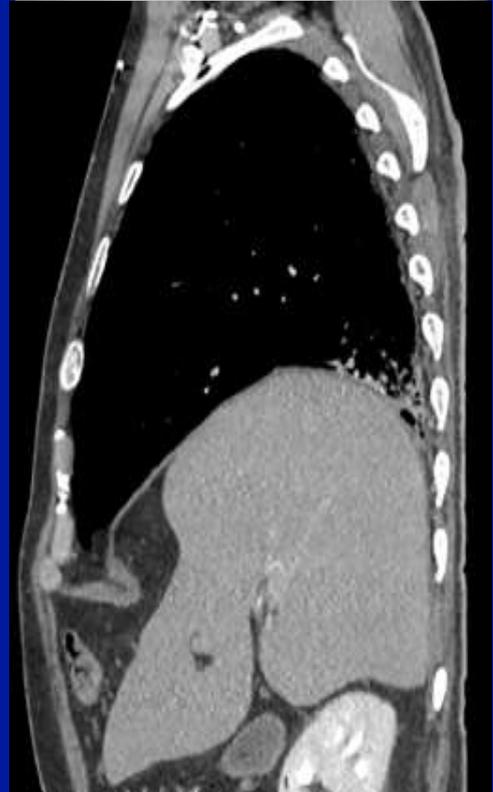
TDM

Éventration

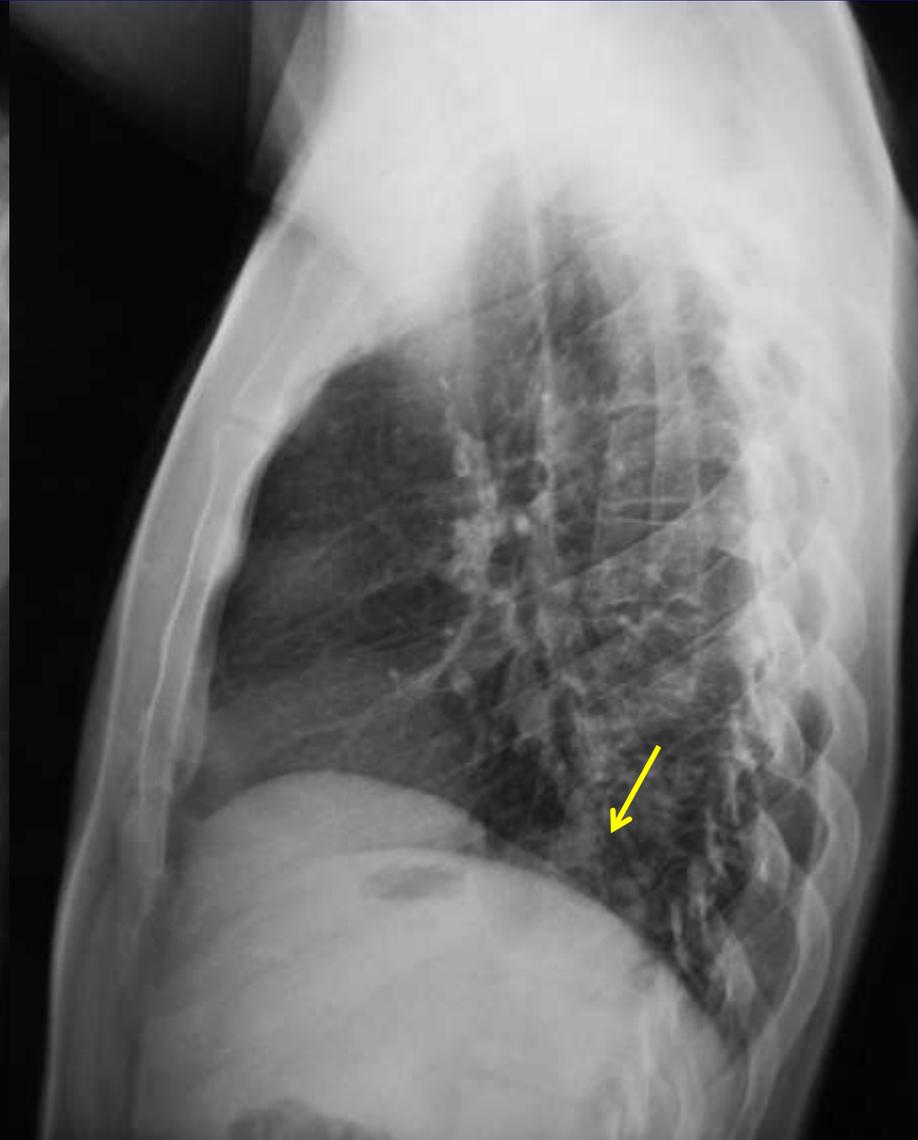
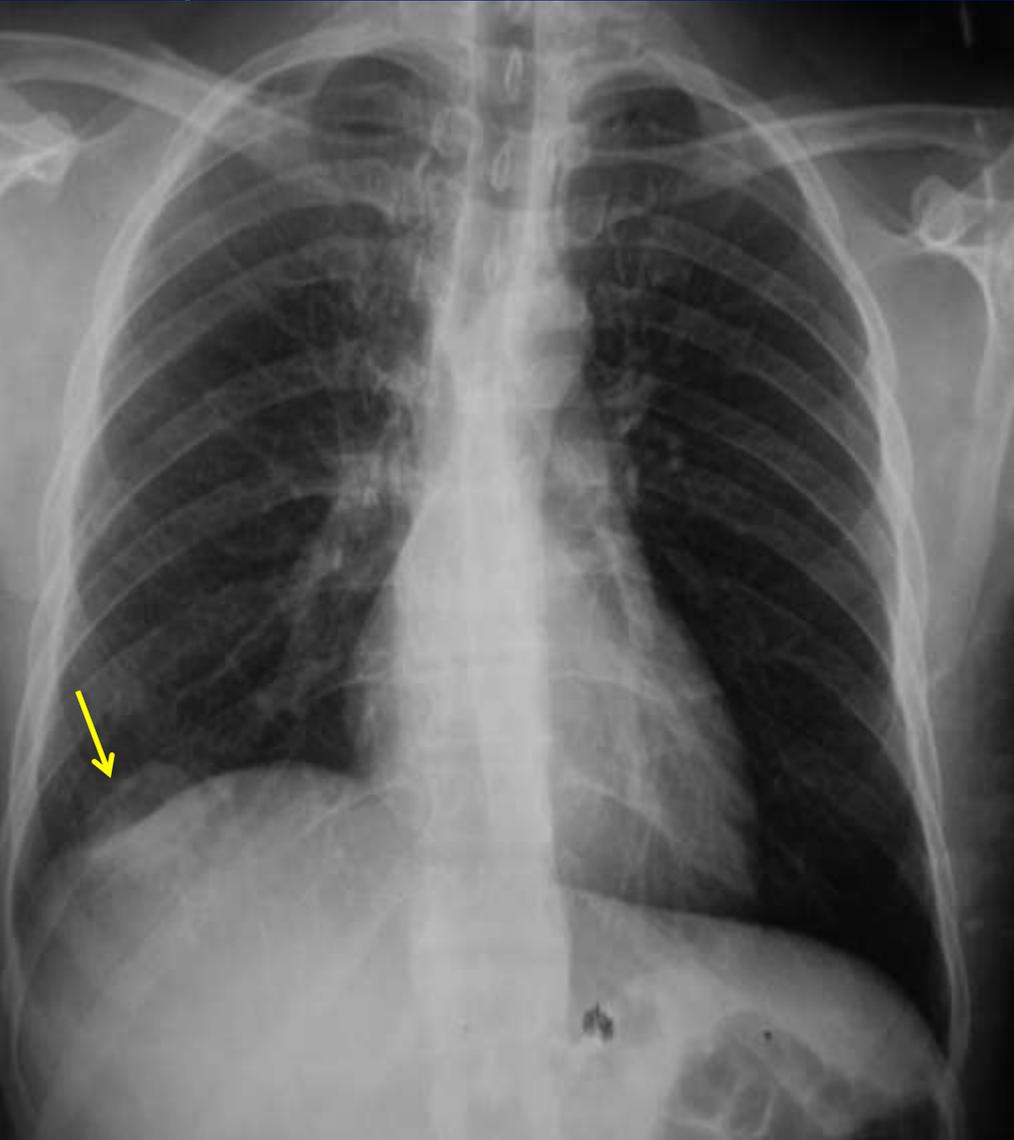
Seule une portion
hémidiaphragme
concernée

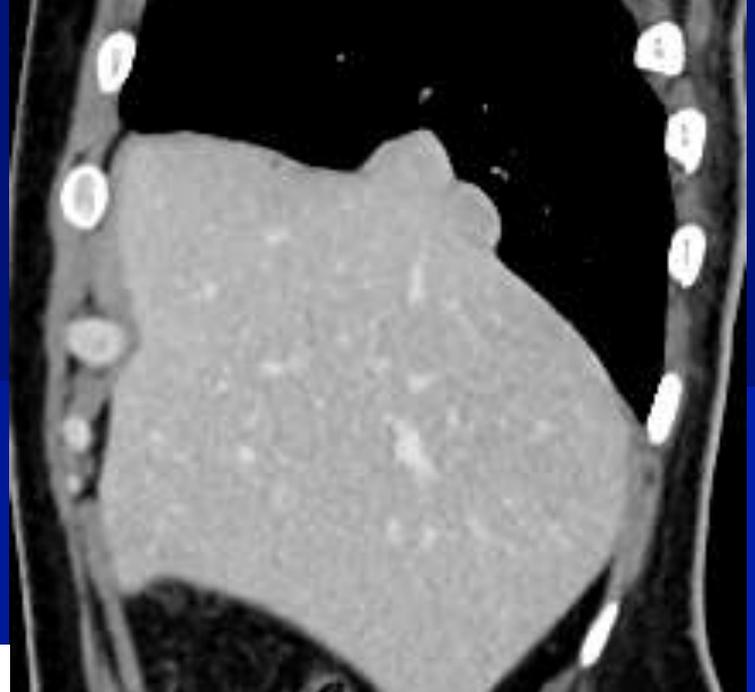
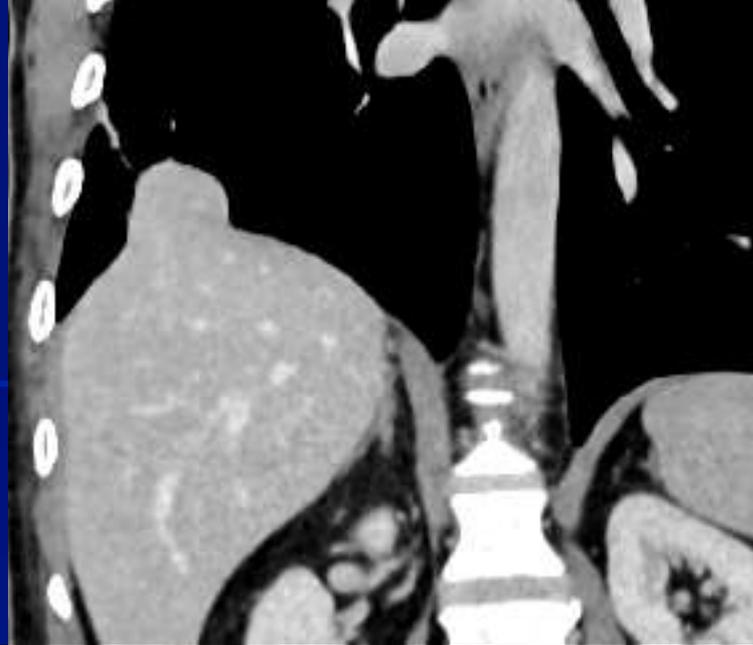
Diaph. continu

Éventration post

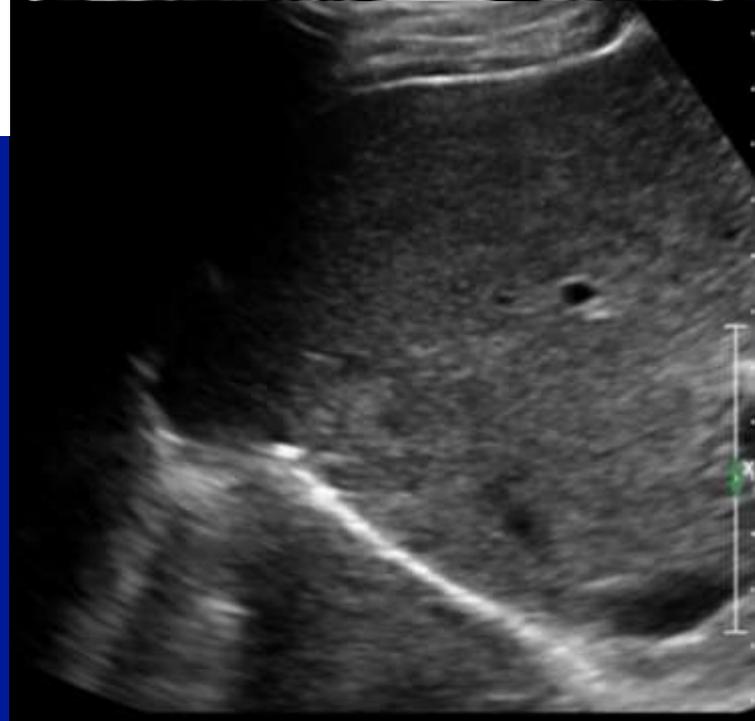


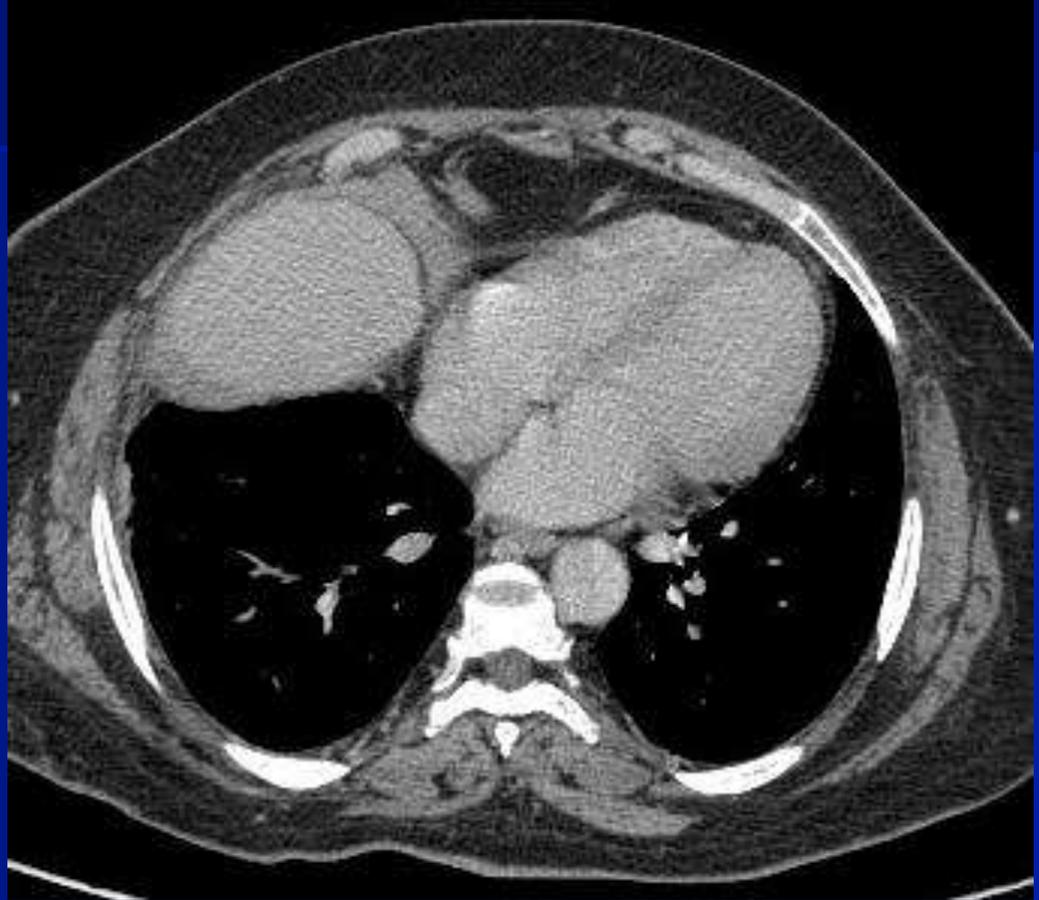
Jeune homme de 37 ans opéré d'un kyste hydatique du LID dans son enfance





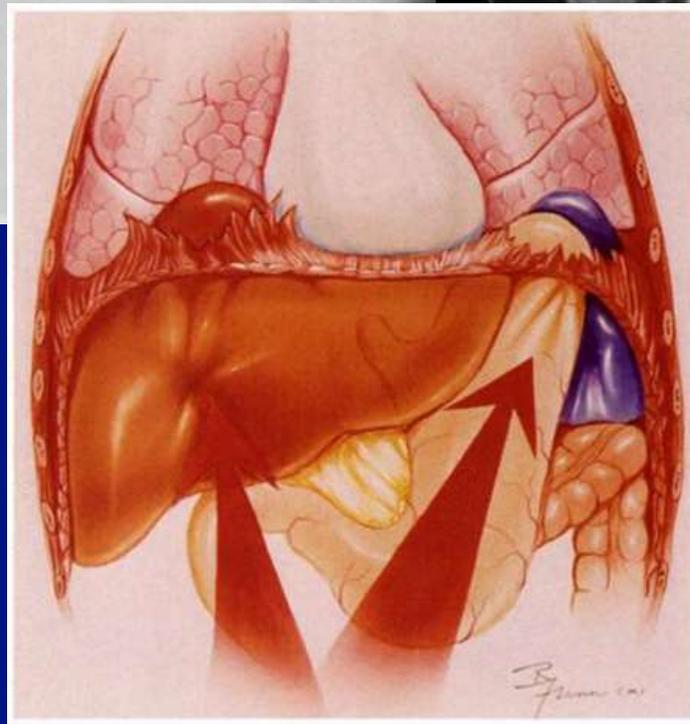
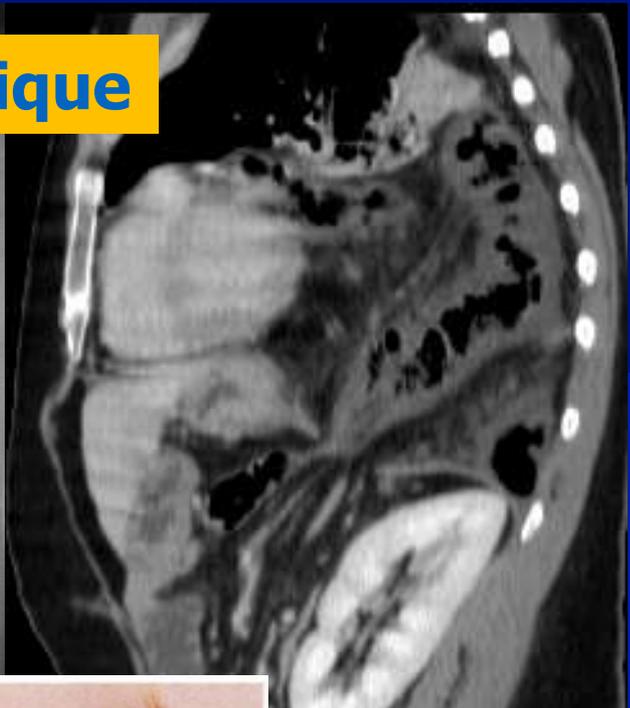
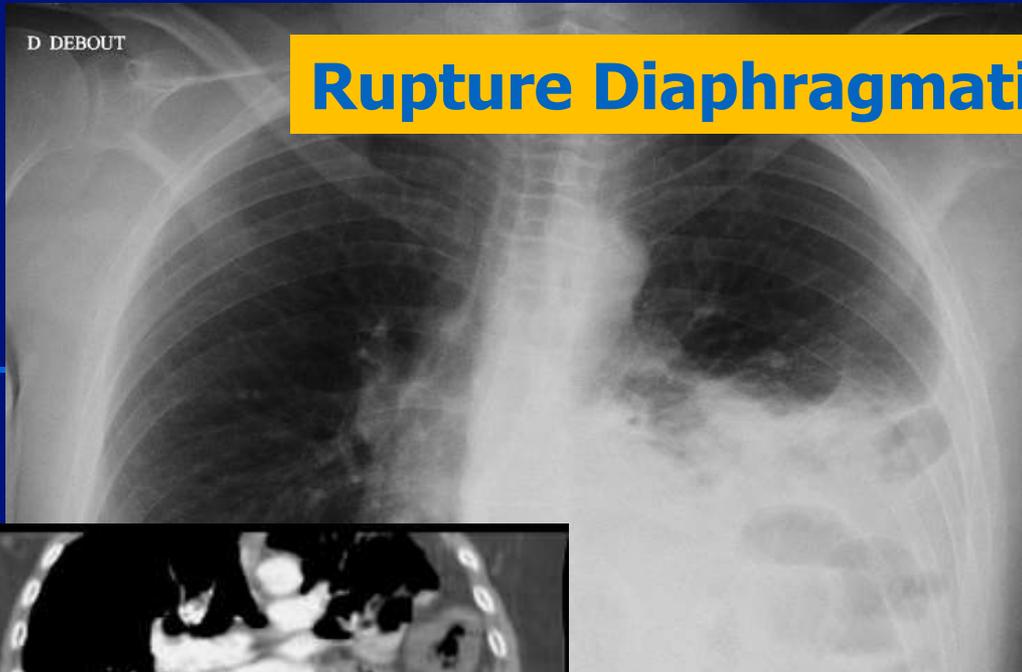
Eventration
Diaphragmatique
post-opératoire





Hernie de Morgagni à travers la fente de Marfan

Rupture Diaphragmatique



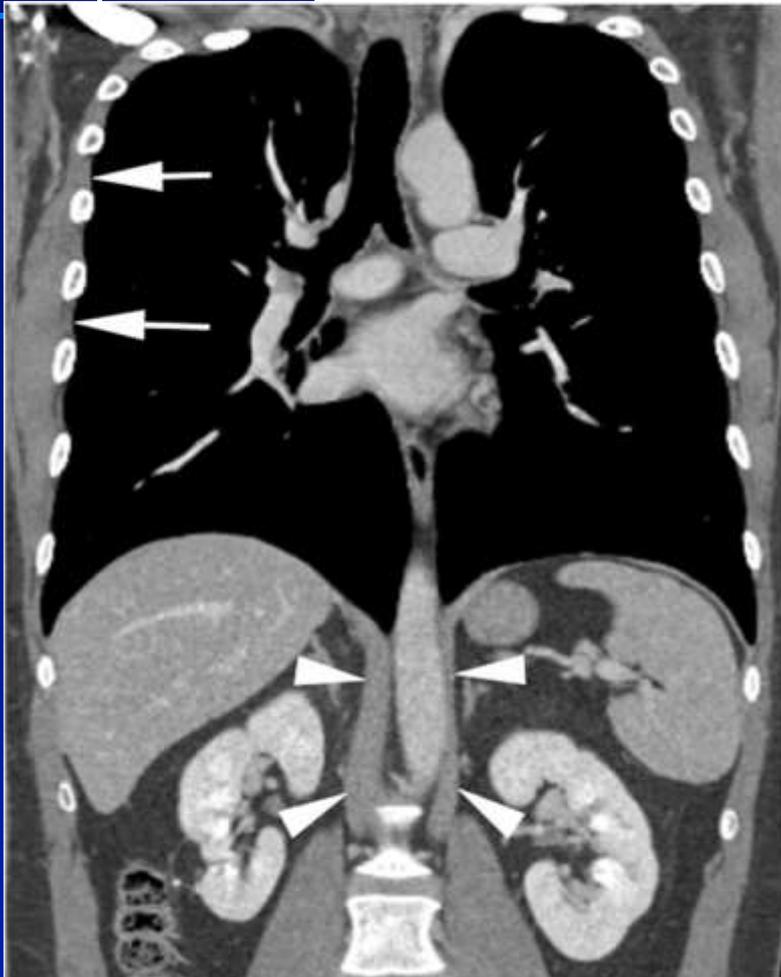
SCANNER Epaisseur du diaphragme

grade 1 normal (thickness > 4.5 mm on the right and > 3.5 mm on the left);

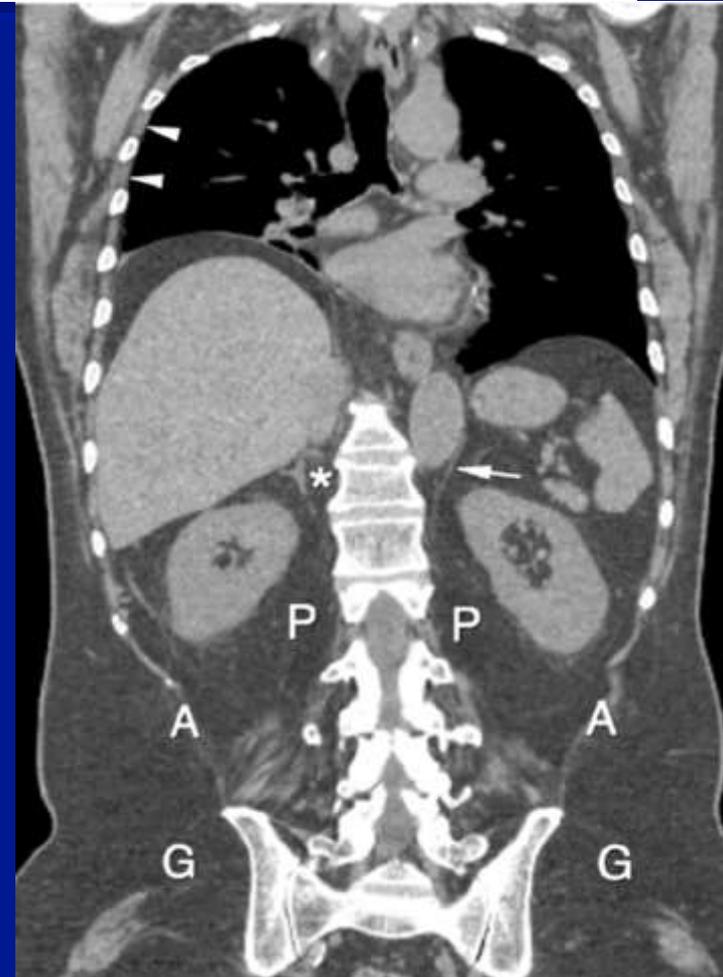
grade 2 moderate atrophy (less than normal but > 2 mm);

grade 3 advanced atrophy with only thin residual muscle (< 2 mm);

grade 4 complete atrophy (muscle no more visible).



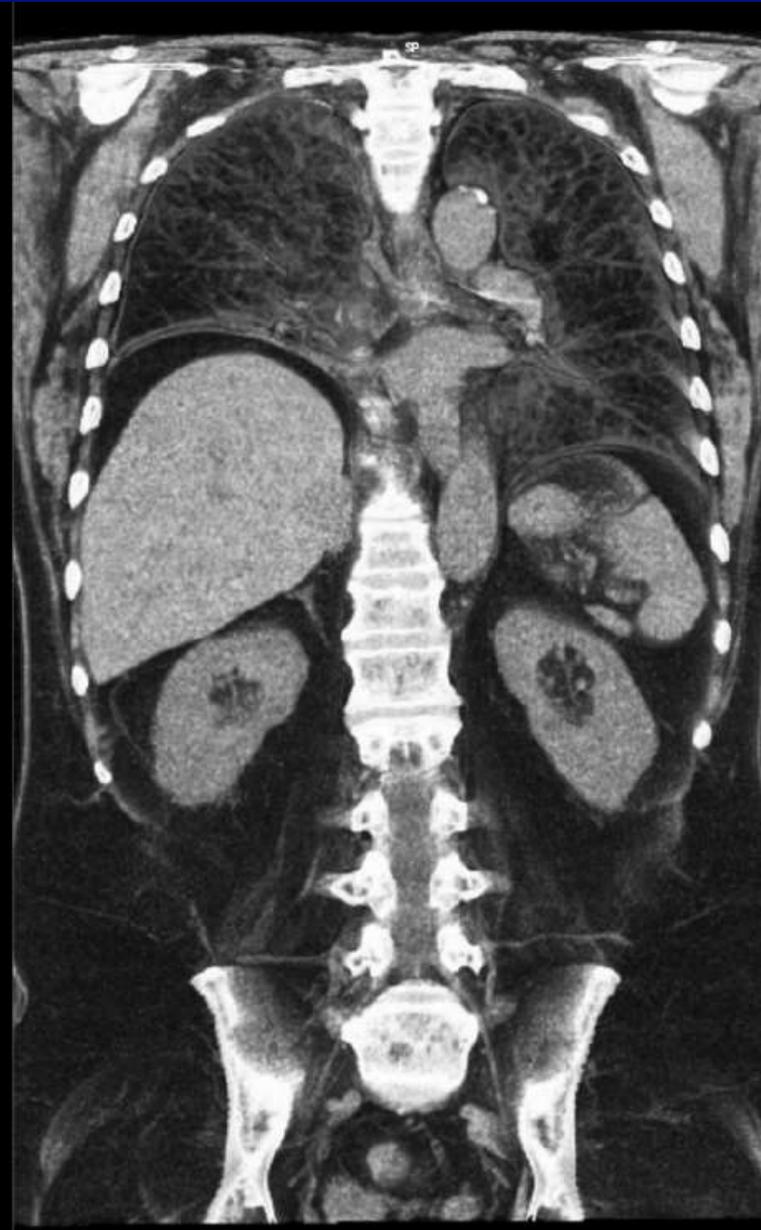
Sujet sain



Mdie POMPE



Sujet sain



Mdie POMPE

- Regarder les muscles sur scanners
- Onco et Myopathies: **Sarcopénie**

- Ds l'urgence traumatique: revoir le scanner
Rupture diaphragme en 2 temps

IRM

Troubles fonctionnels respiratoires

-La faiblesse du diaphragme est la principale et la plus précoce cause de dysfonctionnement respiratoire chez les patients atteints de maladies neuro-musculaires.

-L'insuffisance respiratoire étant la principale cause de décès chez les patients adultes, il est nécessaire de détecter l'atteinte des muscles respiratoires **tôt** afin d'instaurer le traitement à temps et éventuellement prévenir des dommages irréversibles.

Méthodes d'explorations du Diaphragme

- Tests volontaires et non volontaires
- Méthodes invasives et non invasives
- Techniques spécifiques et non spécifiques

➔ Tests spirométriques

➔ **Mesure des pressions trans-diaphragmatiques**
= **Examen de référence « Gold Standard »**
pour déterminer la fonction diaphragmatique

Assessing Diaphragm Function in Chest Wall and Neuromuscular Diseases



Taro Minami, MD^a, Kamran Manzoor, MD^b,
F. Dennis McCool, MD^{a,*}

Clin Chest Med 39 (2018) 335–344



ELSEVIER



Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Neuromuscular Disorders 28 (2018) 246–256



www.elsevier.com/locate/nmd

Review

Imaging of respiratory muscles in neuromuscular disease: A review

L. Harlaar^{a,b}, P. Ciet^{c,d}, A.T. van der Ploeg^{b,e}, E. Brusse^{a,b}, N.A.M.E. van der Beek^{a,b},
P.A. Wielopolski^c, M. de Bruijne^{f,g}, H.A.W.M. Tiddens^{c,d}, P.A. van Doorn^{a,b,*}

^a Department of Neurology, Erasmus MC, Rotterdam, The Netherlands

^b Center for Lysosomal and Metabolic Diseases, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam, The Netherlands

^c Department of Radiology and Nuclear Medicine, Erasmus MC, Rotterdam, The Netherlands

^d Department of Paediatrics, Respiratory Medicine and Allergology, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam, The Netherlands

^e Department of Paediatrics, Division of Metabolic Diseases and Genetics, Erasmus MC-Sophia, Rotterdam, The Netherlands

^f Biomedical Imaging Group Rotterdam, Departments of Radiology and Medical Informatics, Erasmus MC, Rotterdam, The Netherlands

^g Department of Computer Science, University of Copenhagen, Copenhagen, Denmark

Received 14 July 2017; received in revised form 1 November 2017; accepted 20 November 2017

**26 études : 573 patients neuromusculaires
204 témoins**

Techniques d'étude des muscles respiratoires

-Statiques : Topographie et Epaisseur

*Rx thorax	122 patients
*US mode B	292
* CT	44
* IRM	31

-Dynamiques: Mobilité

* Sniff test	35
* US mode TM	184
* IRM	12

**IRM 3D évaluation précoce
fonction pulmonaire
TTT Maladies Neuro-musculaires**

Technical Developments

Philippe Cluzel, MD
Thomas Similowski, MD,
PhD
Carl Chartrand-Lefebvre,
MD
Marc Zelter, MD, PhD
Jean-Philippe Derenne, MD
Philippe A. Grenier, MD

Index terms:

Diaphragm, 66.92, 795.92
Diaphragm, MR, 66.121412,
66.12144, 75.12144
Lung, function, 60.919
Magnetic resonance (MR), motion
studies, 66.12144, 75.12144
Thorax, MR, 47.121412, 47.12144

Radiology 2000; 215:574-583

Abbreviations:

FRC = functional residual capacity
RV = residual volume
TLC = total lung capacity
3D = three-dimensional

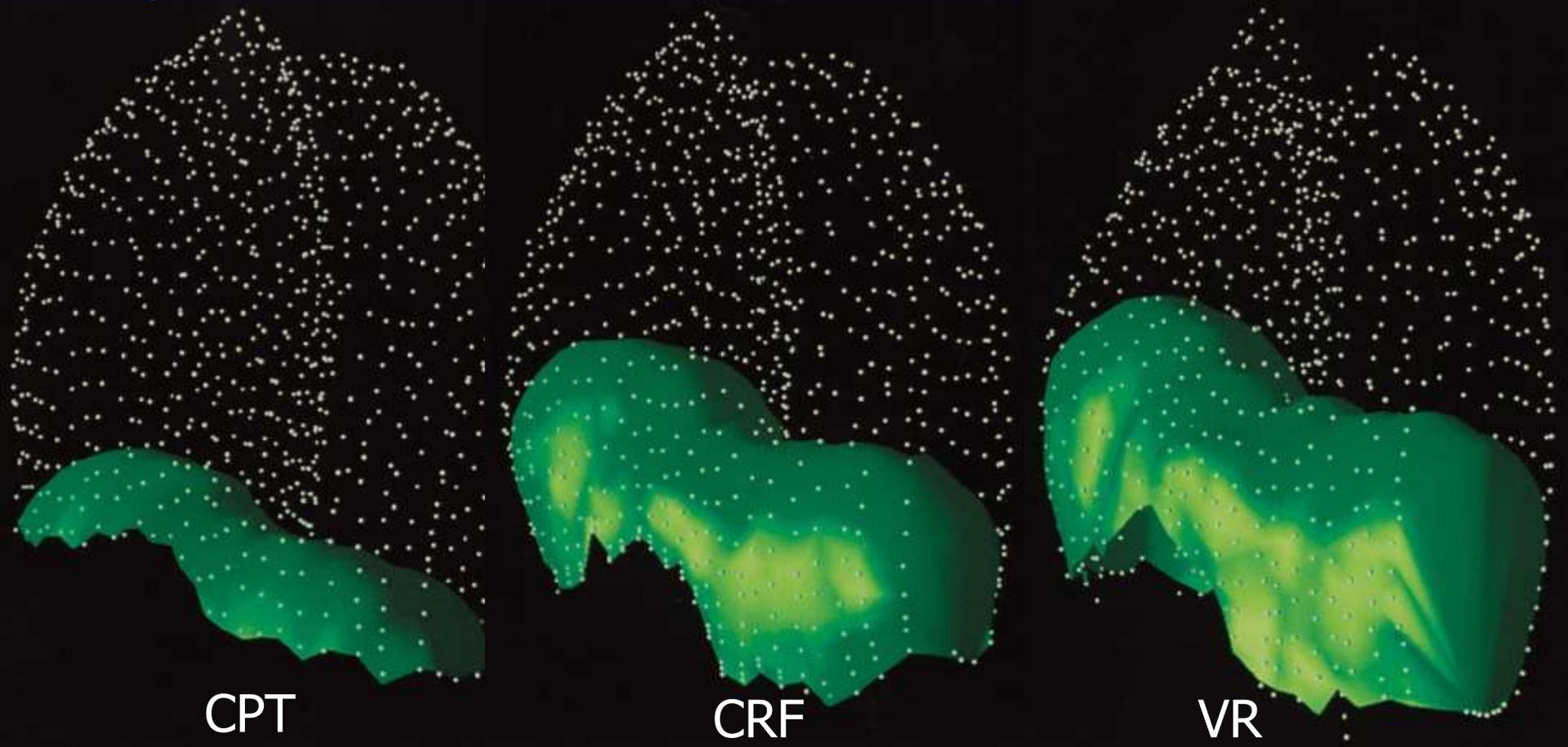
Diaphragm and Chest Wall: Assessment of the Inspiratory Pump with MR Imaging— Preliminary Observations¹

Magnetic resonance (MR) imaging of the thorax with three-dimensional (3D) reconstruction and functional quantification was evaluated as a tool for structure-function evaluation of chest-wall mechanics. Good agreement was found between the corresponding spirometric and MR imaging values of lung volumes. Fast MR imaging of the thorax with 3D reconstruction should improve the ability to evaluate the inspiratory pump in clinical and research investigations.

IRM et étude de la pompe inspiratoire

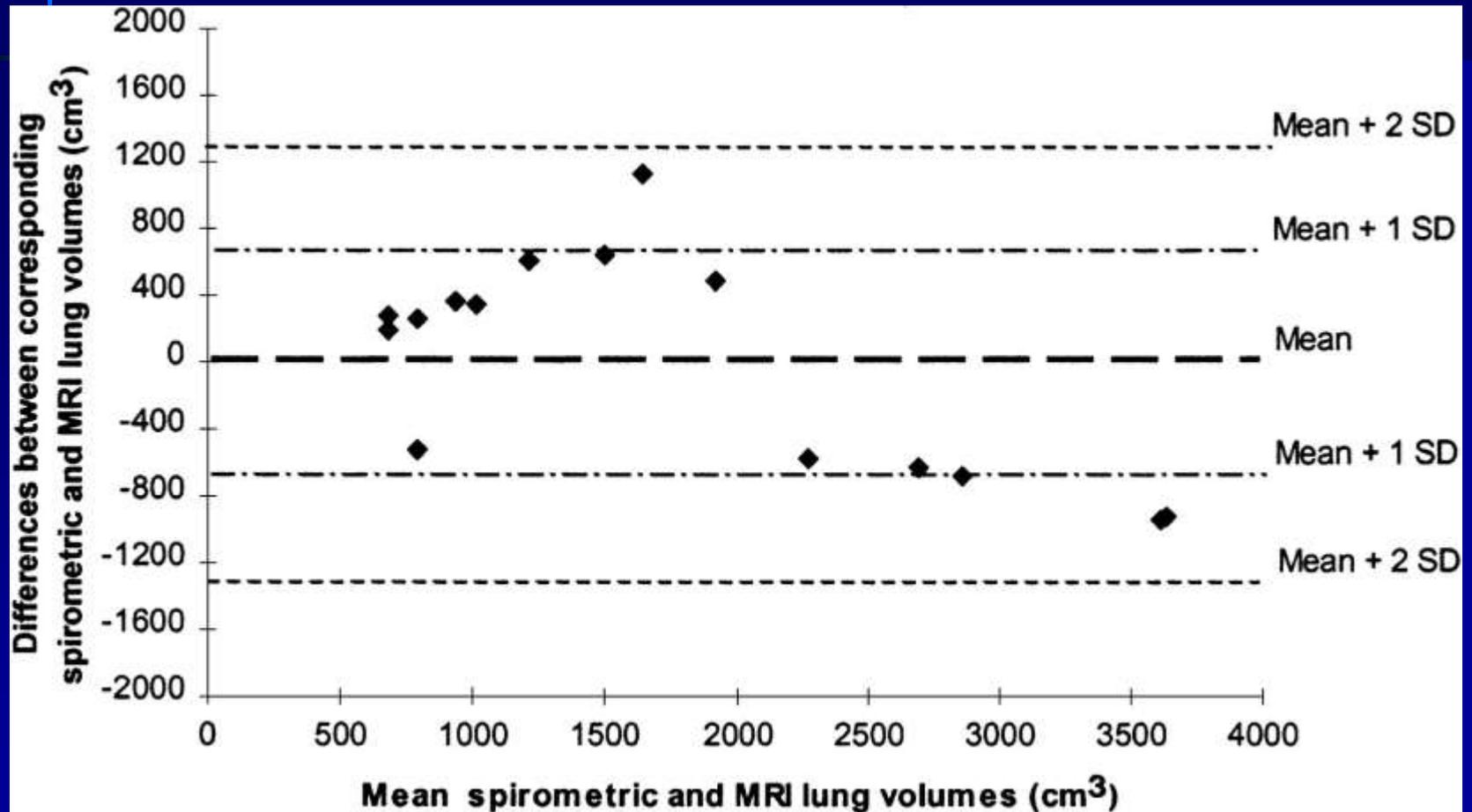
- 5 sujets sains
- Faisabilité
 - reconstruction 3D :morphologie diaphragme et cage thoracique (côtes)
 - démonstration volumes déplacés par cage thoracique (côtes) et diaphragme
 - Relation entre ces volumes et zones diaphragmatique
- Couplage spirométrique :mesures à différents volumes pulmonaires CPT CRF VR

3D reconstruction images of the diaphragm (in green) and rib cage
(as dots)

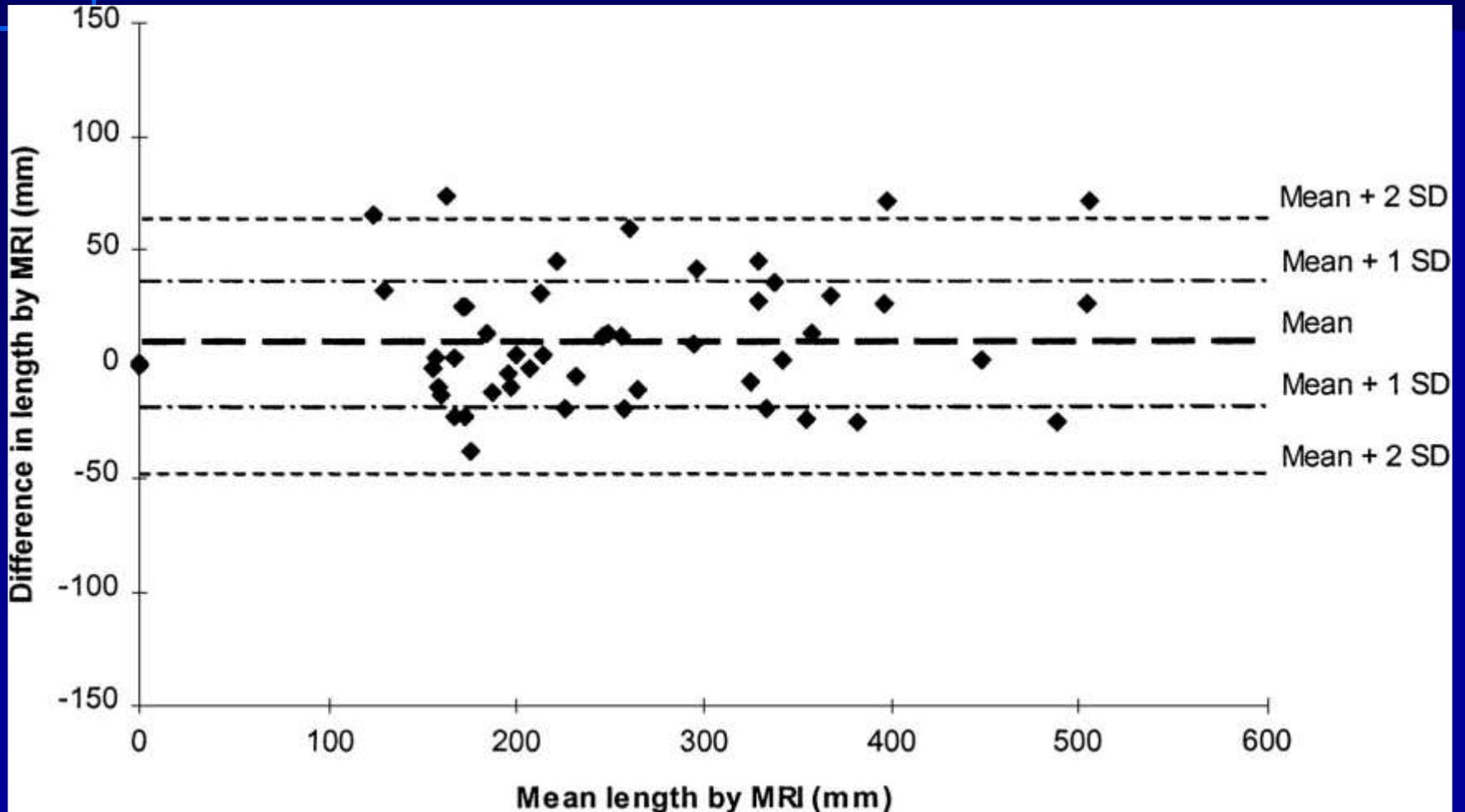


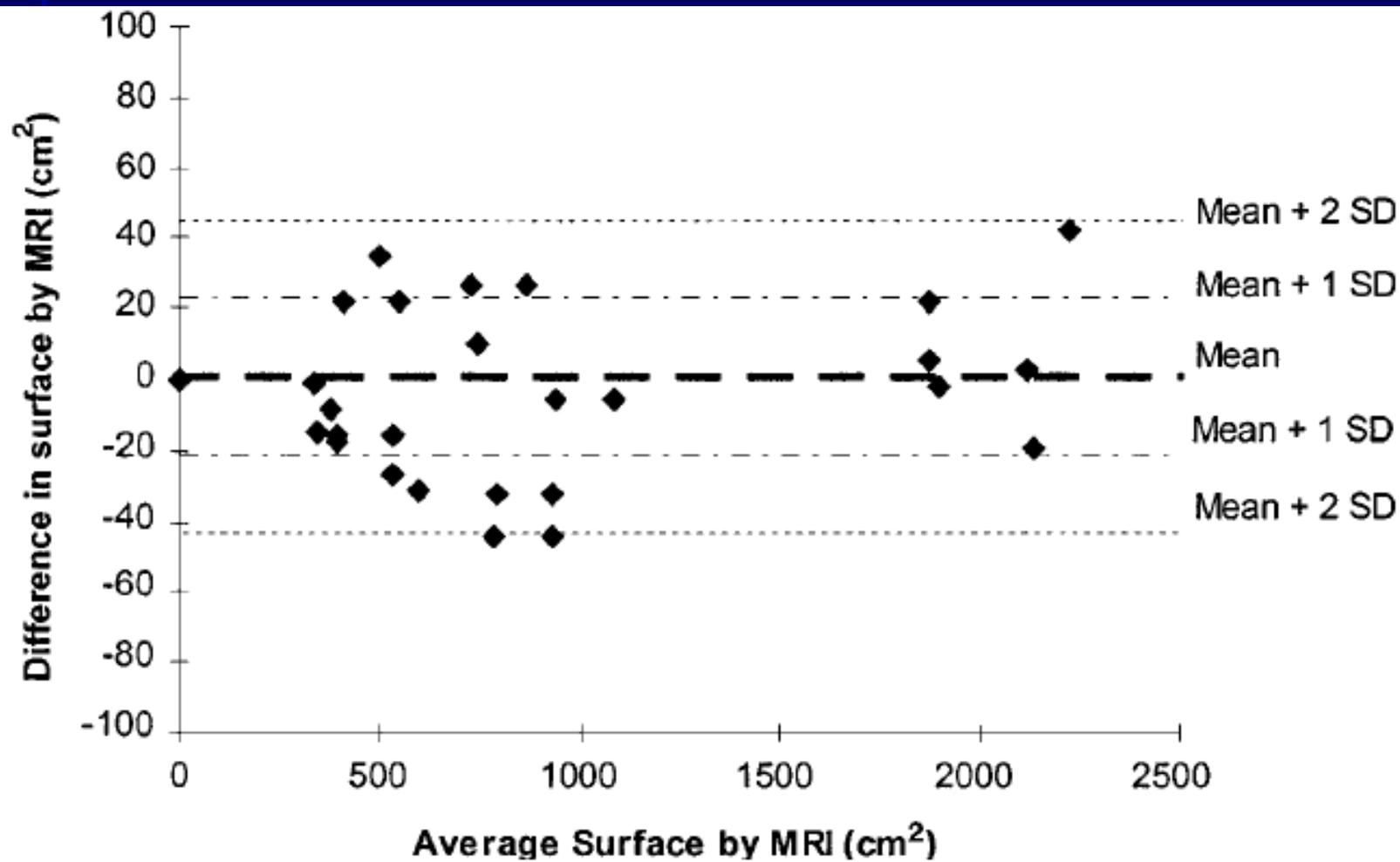
Vue OAG

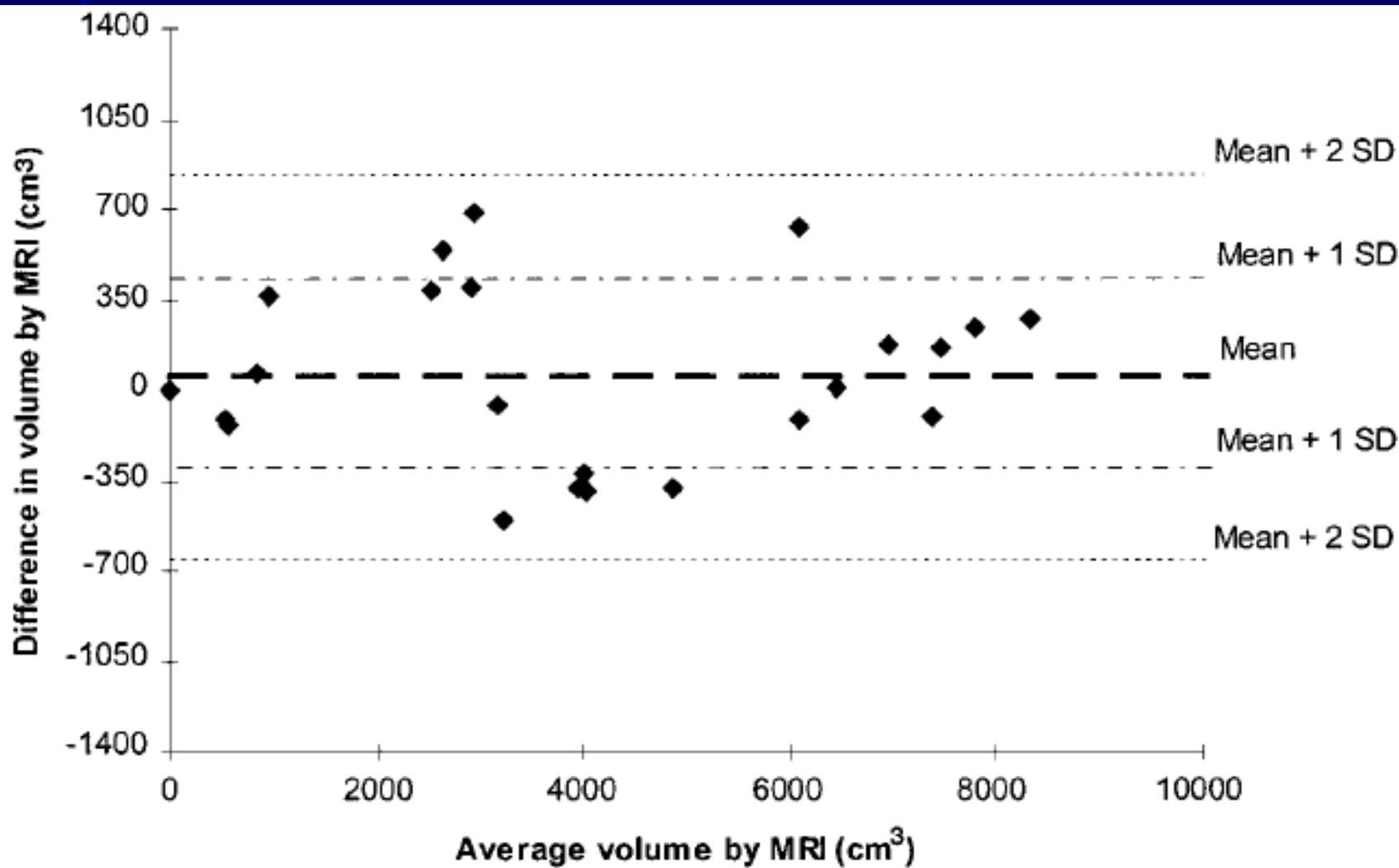
Corrélation IRM - SPIROMETRIE



Reproductibilité des mesures en IRM







Protocole IRM 1.5T

Séquences 2D dans les 3 plans T1 - T2
Séquences avec ou sans saturation de la graisse
Séquence DIXON (déplacement chimique)
Séquences ultra-rapides ZTE ou PETRA

Séquences volumiques 3D - LAVA
Séquences dynamiques FIESTA (frontal, sagittal D-G)
Corps entier

➔ **Etude morphologique**

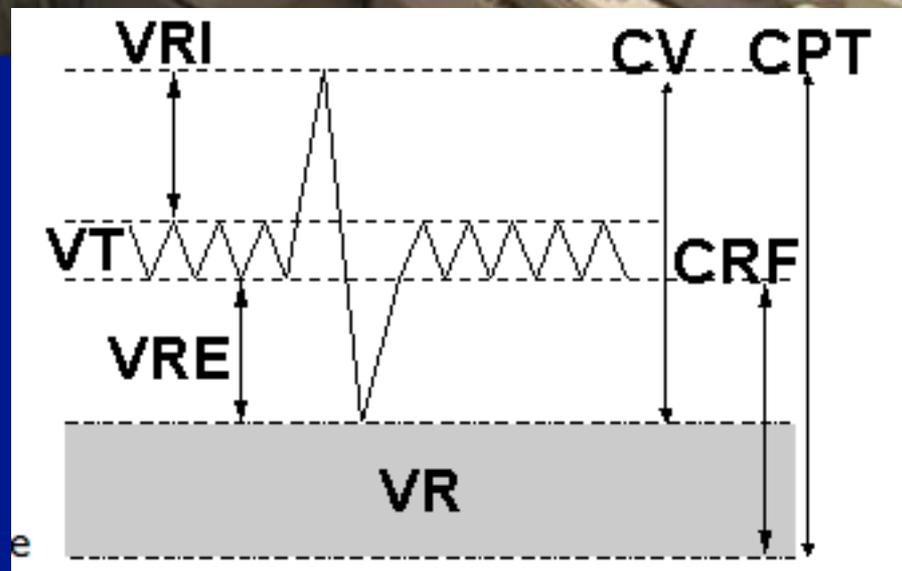
➔ **Etude dynamique**

Respiration spontanée ou avec spiromètre MR-compatible

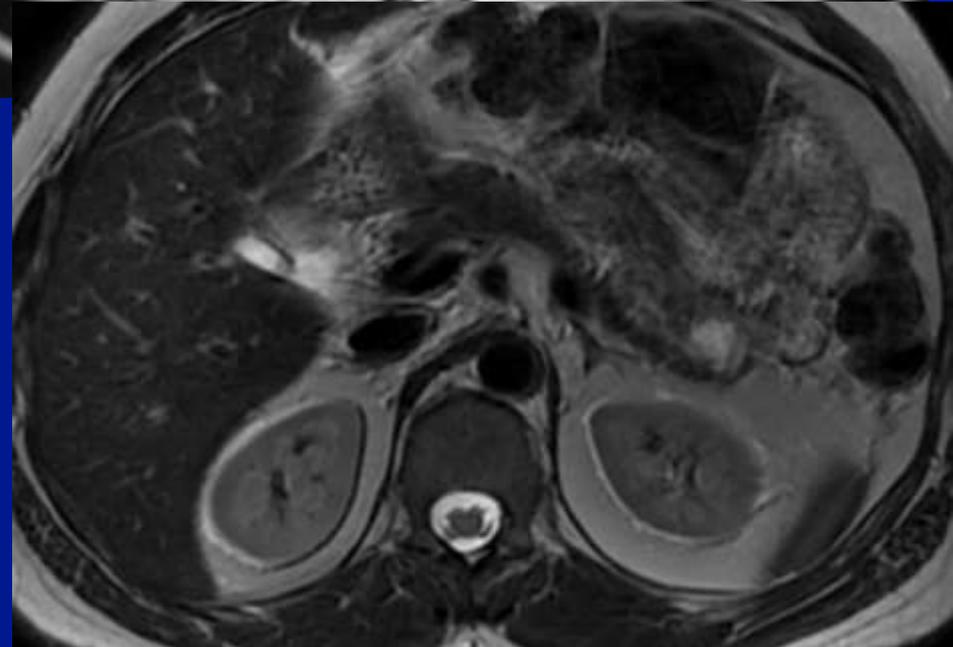
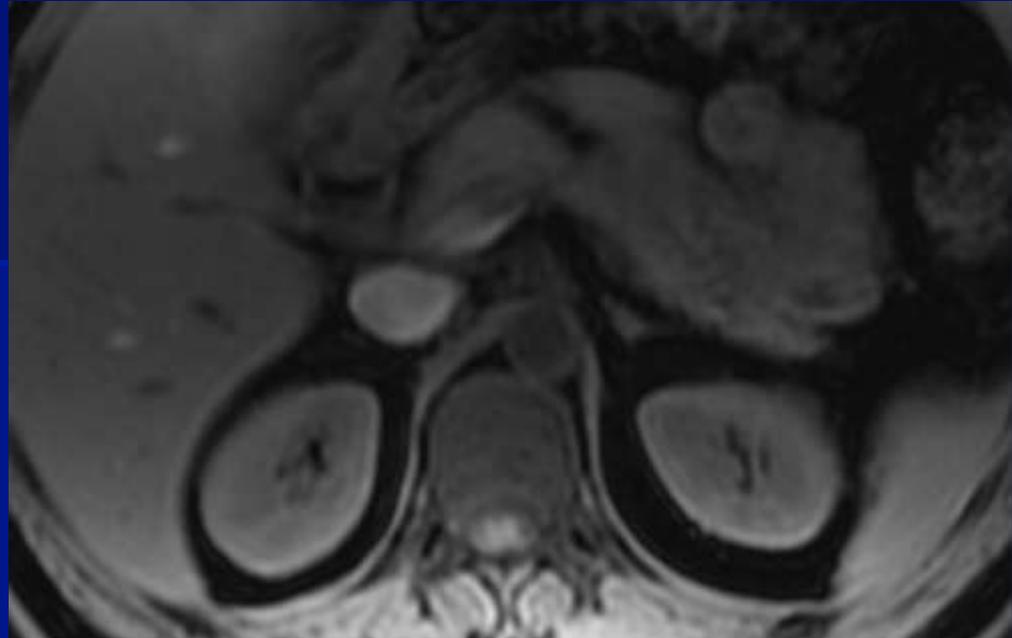


Mesure des volumes pulmonaires
en même temps

Gating respiratoire

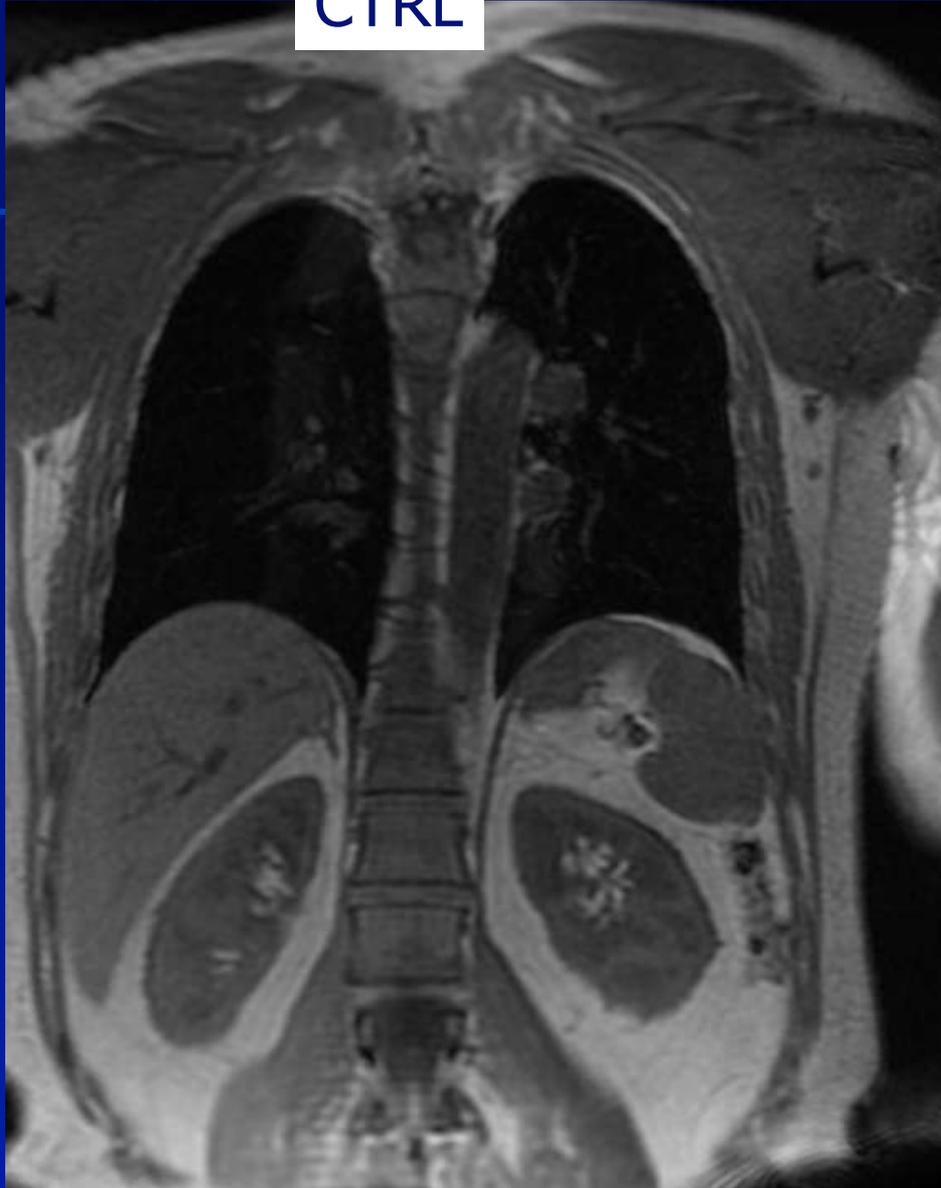


Analyse morphologique

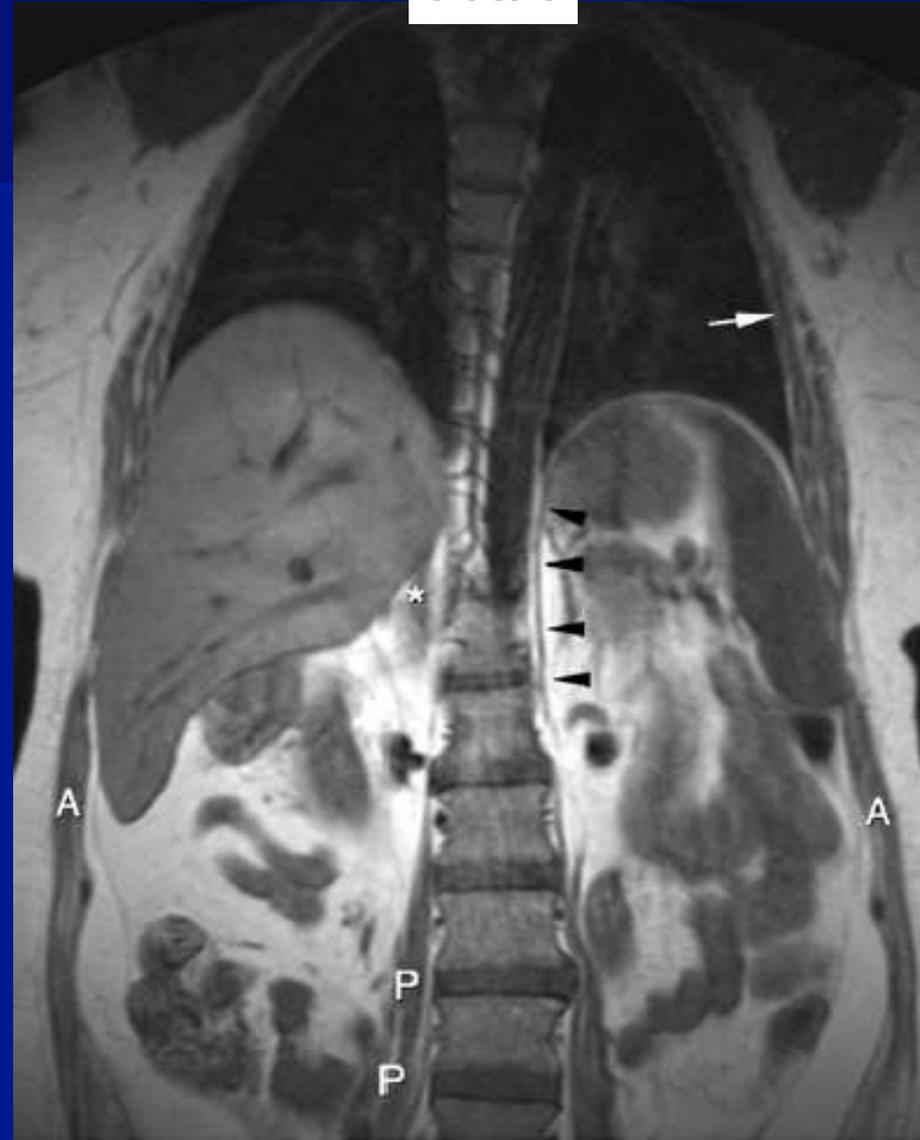


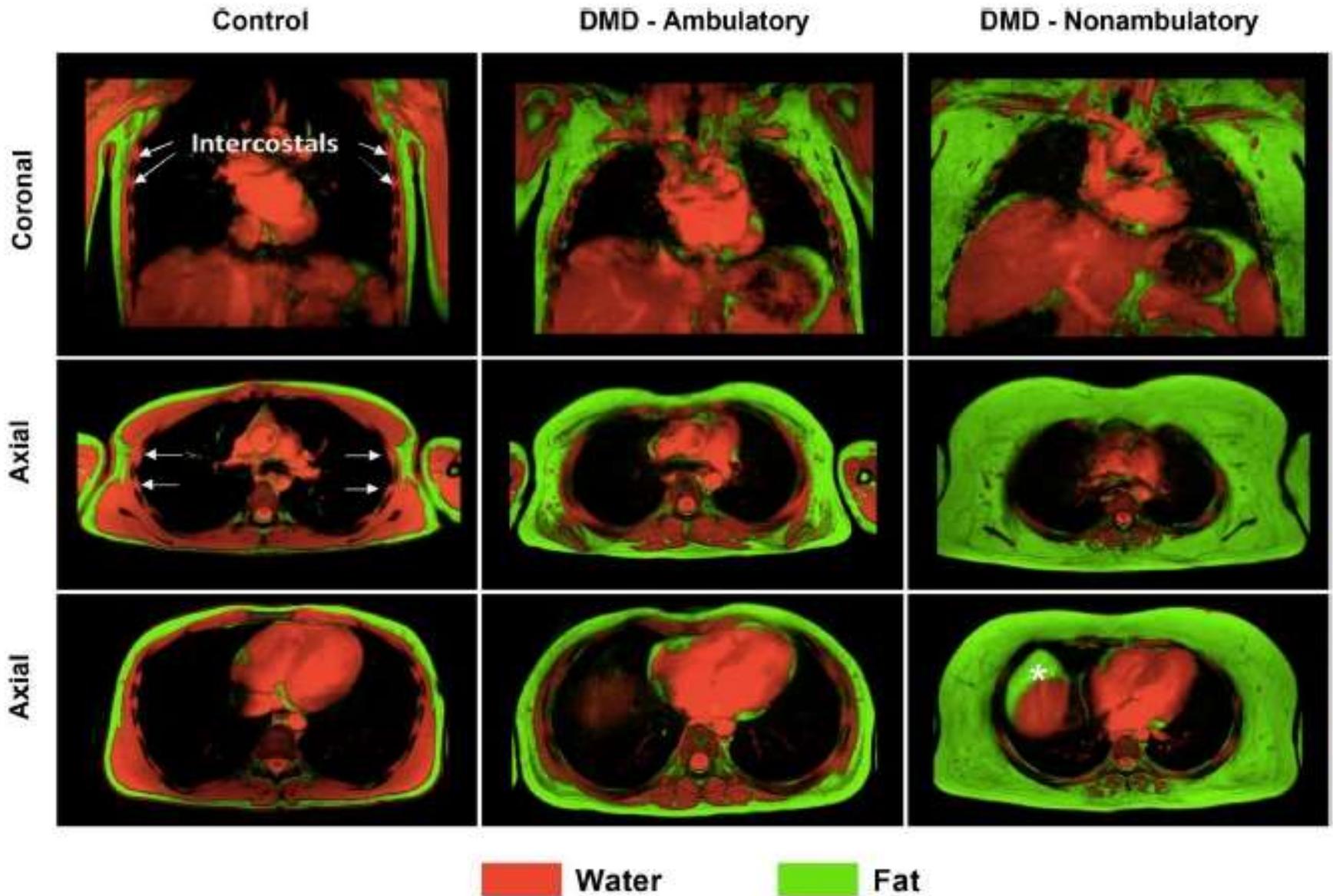
Analyse morphologique

CTRL



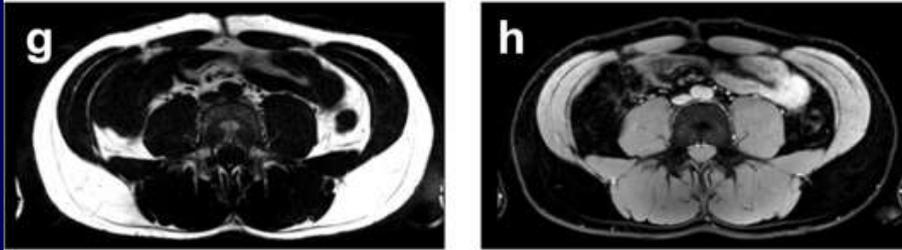
PNM





Barnard AI et al. Imaging respiratory muscle quality and function in Duchenne muscular dystrophy. (DMD)
 Journal of Neurology 2019

CHEMICAL SHIFT-ENCODED MRI



Dixon
Imagerie de
déplacement
chimique

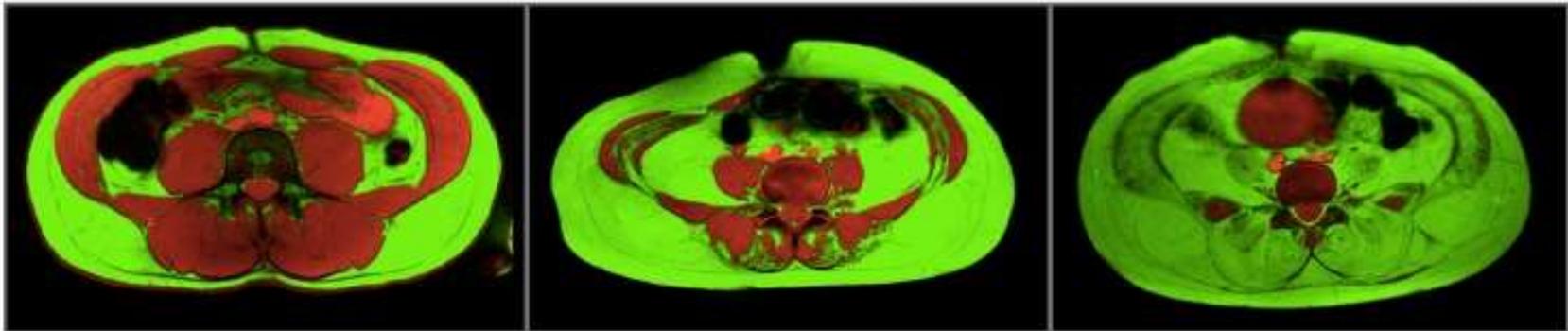
IRM
3T

a

Control

DMD - Ambulatory

DMD - Nonambulatory



Diaphragm Involvement in Duchenne Muscular Dystrophy (DMD): An MRI Study

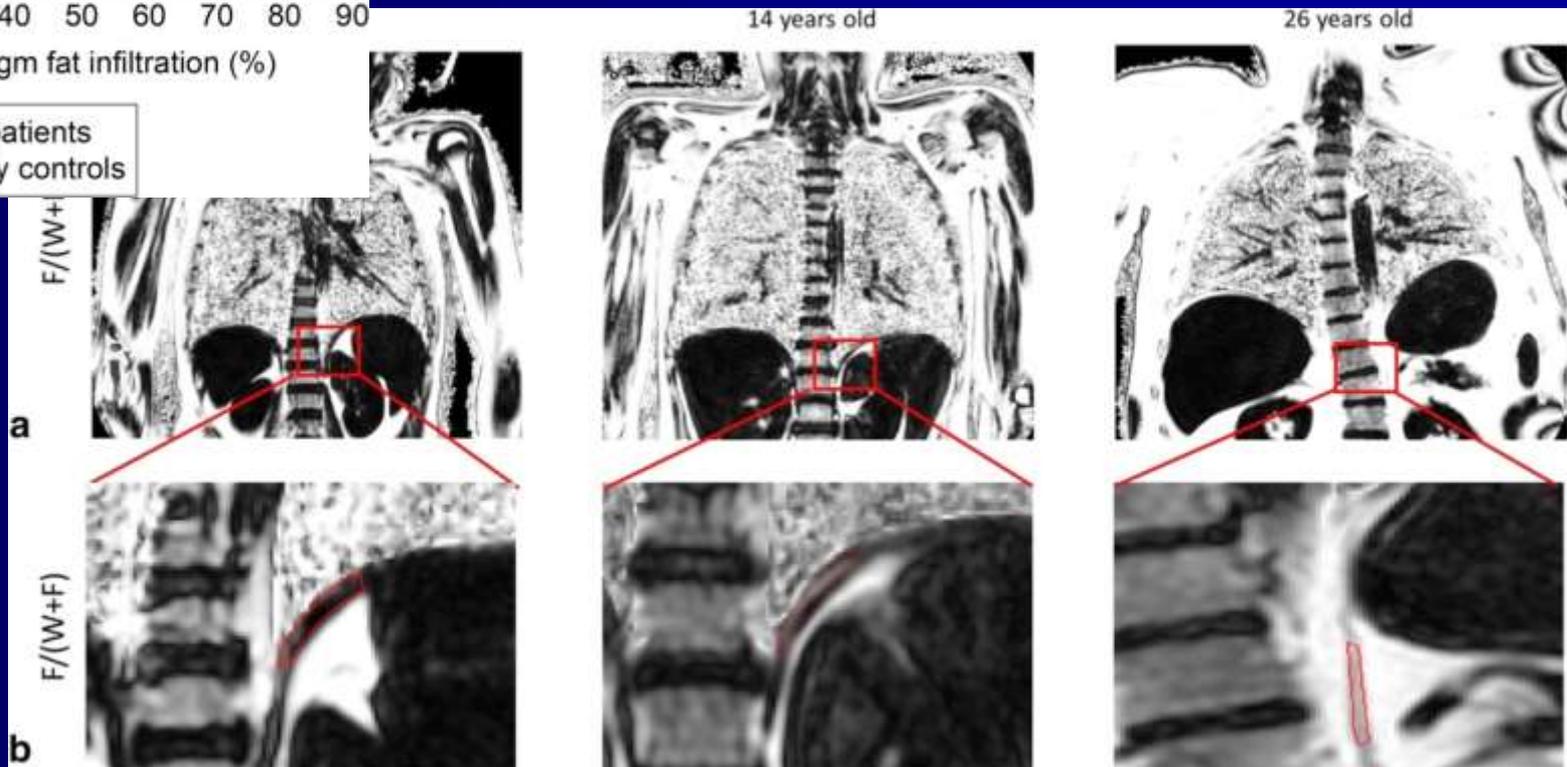
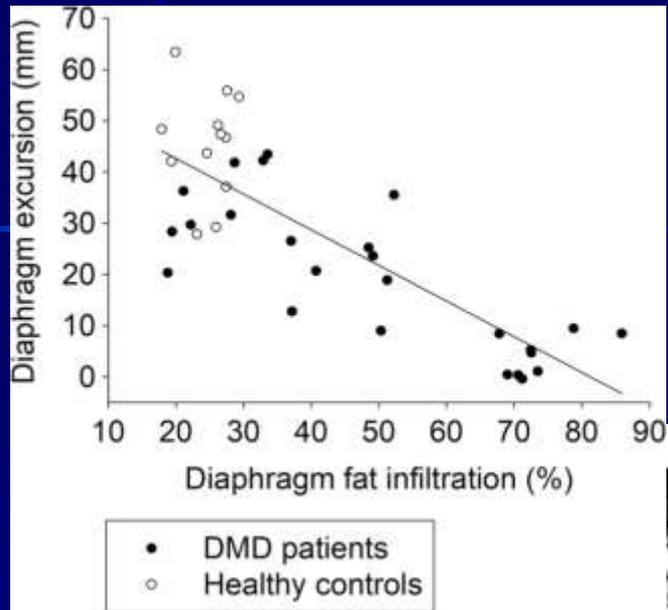
Francesca Pennati, PhD,^{1,2*}  Filippo Arrigoni, MD,² Antonella LoMauro, MSc,¹ Sandra Gandossini, MD,² Annamaria Russo, MD,² Maria G. D'Angelo, MD,² and Andrea Aliverti, PhD¹

- 26 DMD, 12 contrôles
- séquence Dixon au niveau diaphragme lombaire et costal : mesure de fraction grasseuse
- Progression de chute de course et de fraction grasseuse avec âge
- Forte corrélation de fraction grasseuse avec capacité fonctionnelle du diaphragme mesurée par course (longueur cranio caudale)
- Dégradation structurelle et fonctionnelle bien corrélée aux EFR (CVF,VEF)

Etude de la composante graisseuse

IRM 3T

*Relation
structure/fonction*



Analyse Fonctionnelle Dynamique

Sujet contrôle

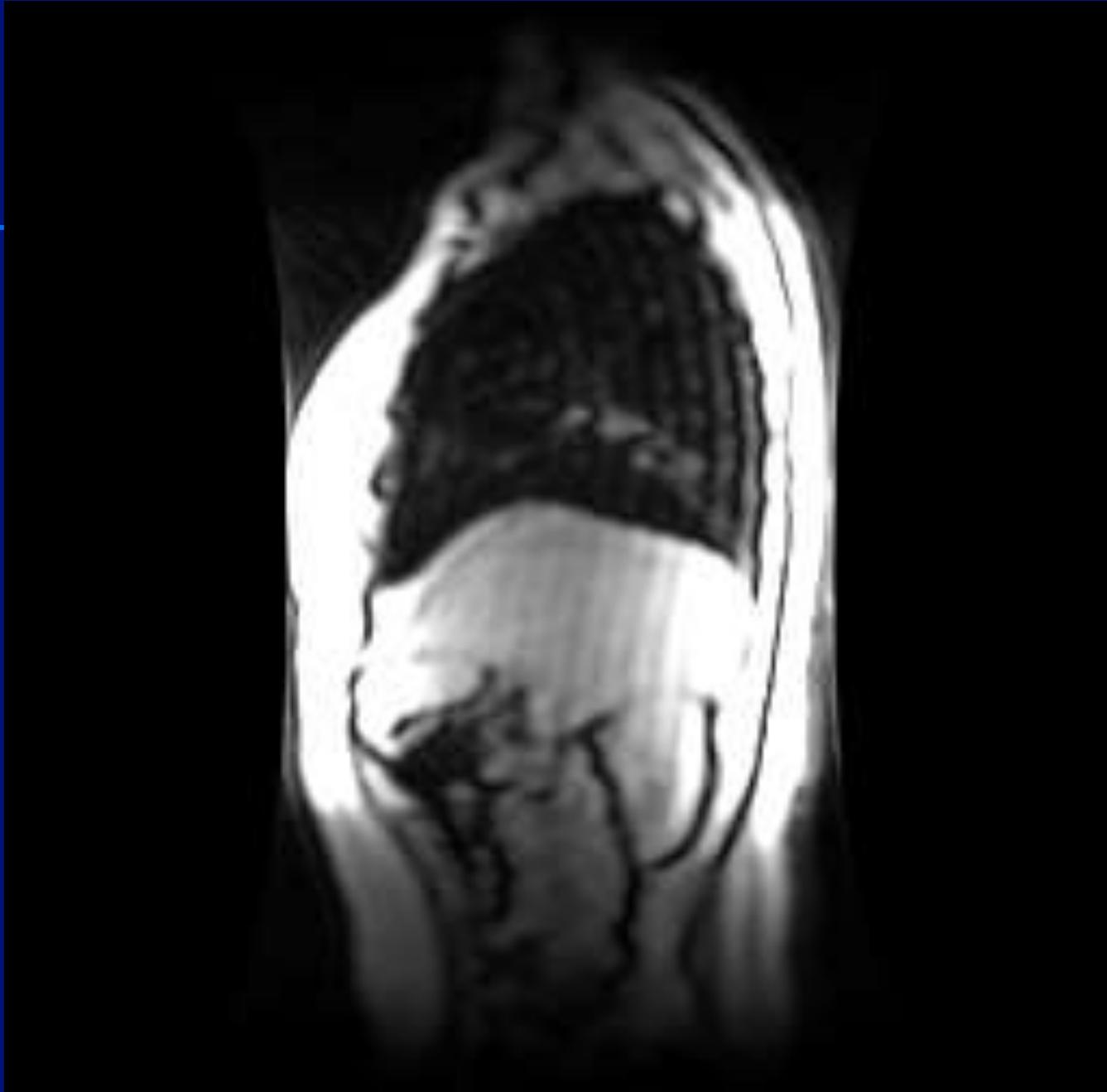
Séquence T1 Fat Sat frontale

Expiration

Inspiration



Patient Maladie de POMPE





Available online at www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Neuromuscular Disorders 25 (2015) 852–858



www.elsevier.com/locate/nmd

Clinical and pathophysiological clues of respiratory dysfunction in late-onset Pompe disease: New insights from a comparative study by MRI and respiratory function assessment

Michele Gaeta ^a, Olimpia Musumeci ^{b,*}, Stefania Mondello ^b, Paolo Ruggeri ^c,
Federica Montagnese ^b, Maria Cucinotta ^b, Sergio Vinci ^a, Demetrio Milardi ^a, Antonio Toscano ^b

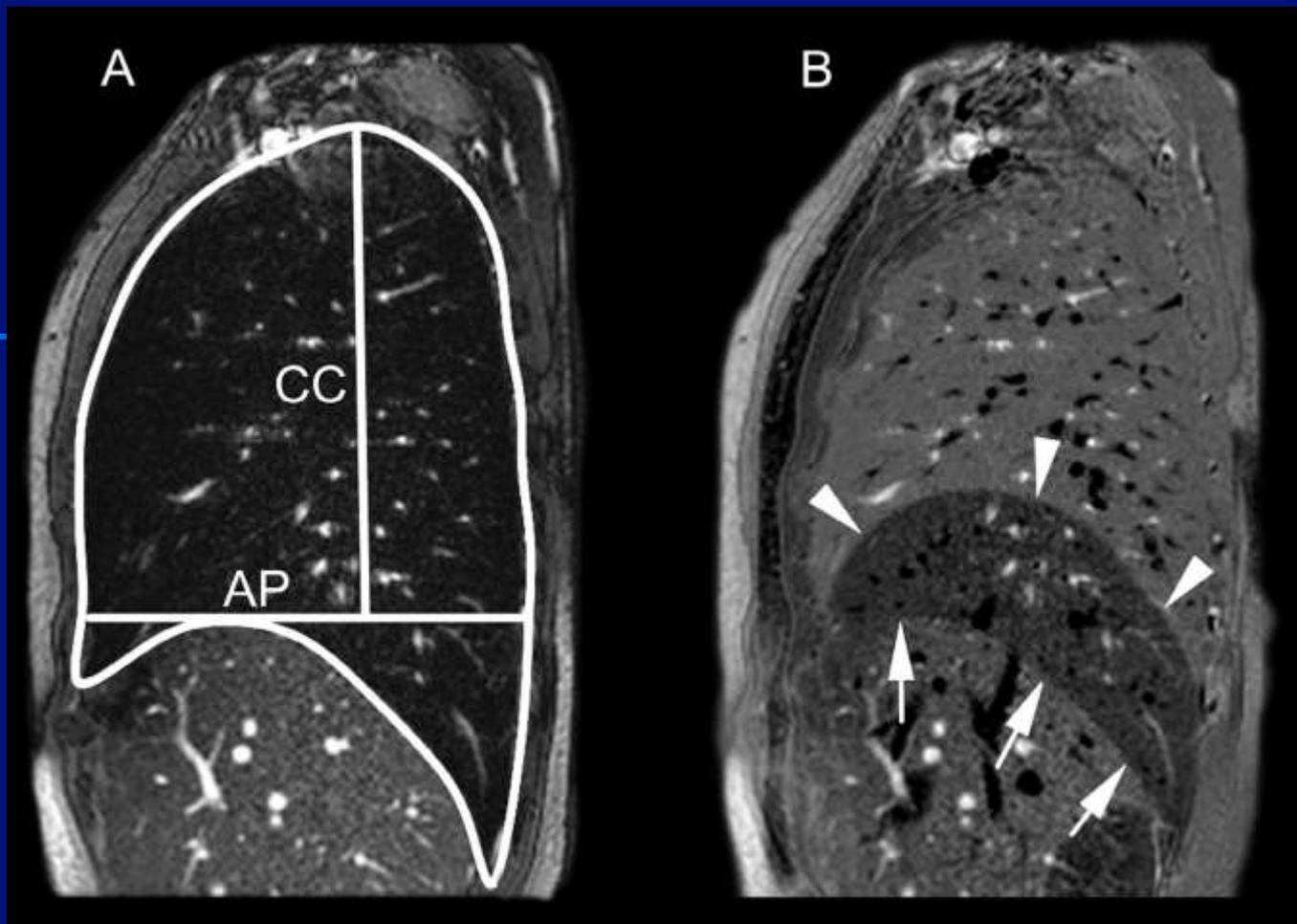
^a *Department of Biomedical Sciences and of Morphologic and Functional Images, University of Messina, Messina, Italy*

^b *Department of Neurosciences, University of Messina, Messina, Italy*

^c *Department of Specialist Medical-Surgical Experimental Sciences and Odontostomatology, University of Messina, Messina, Italy*

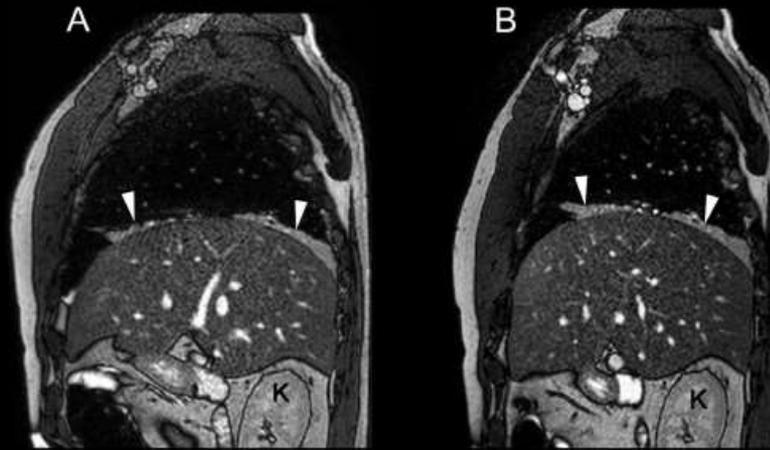
Received 14 March 2015; received in revised form 8 July 2015; accepted 2 September 2015

11 Patients
5 volontaires sains

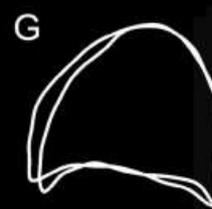
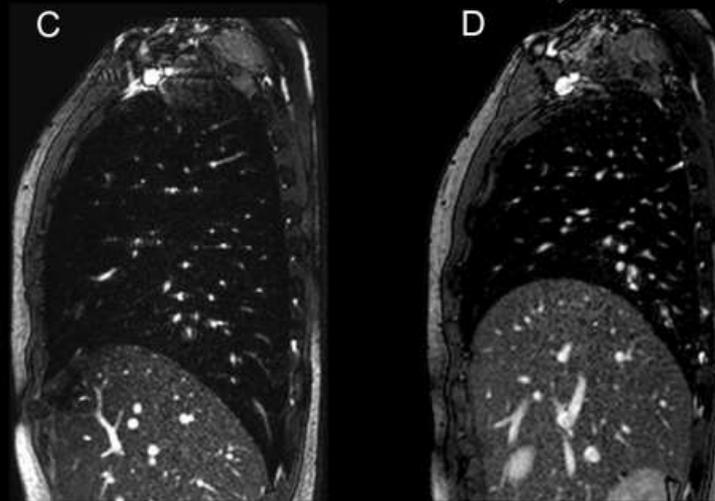


- Diamètres cranio-caudal, antéro-postérieur
- Surface
- Aire de déplacement semi-lunaire

Patient NM



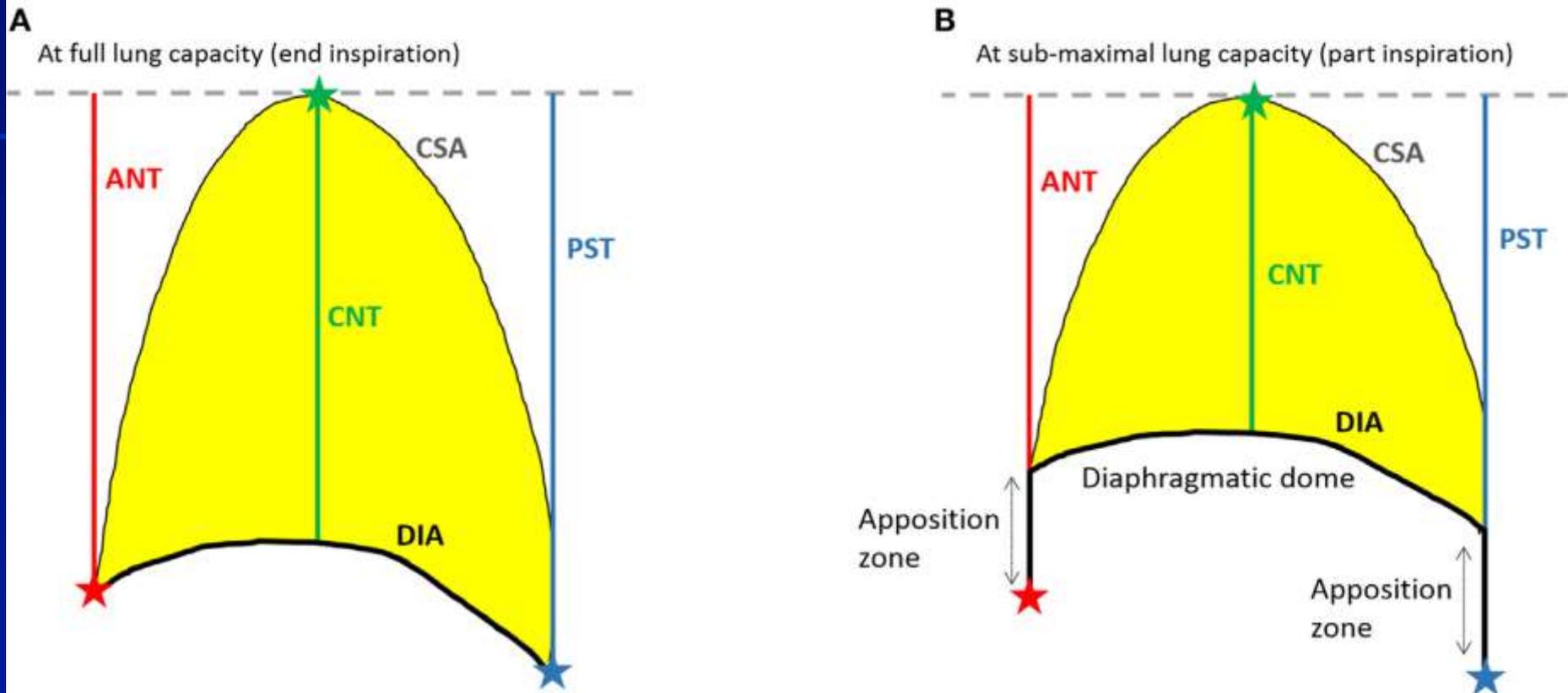
CTRL



Sain

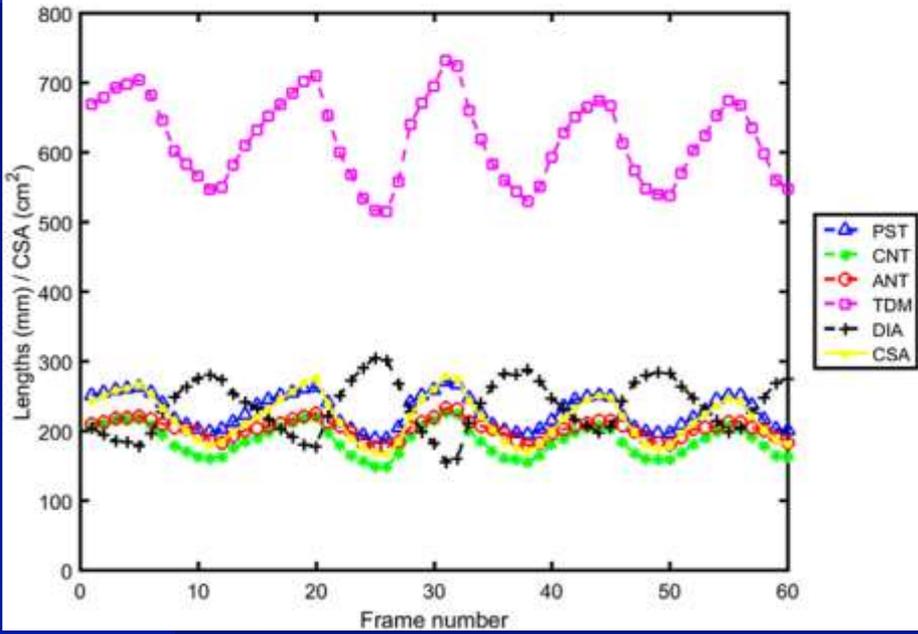
Patients

Length and CSA Measurements

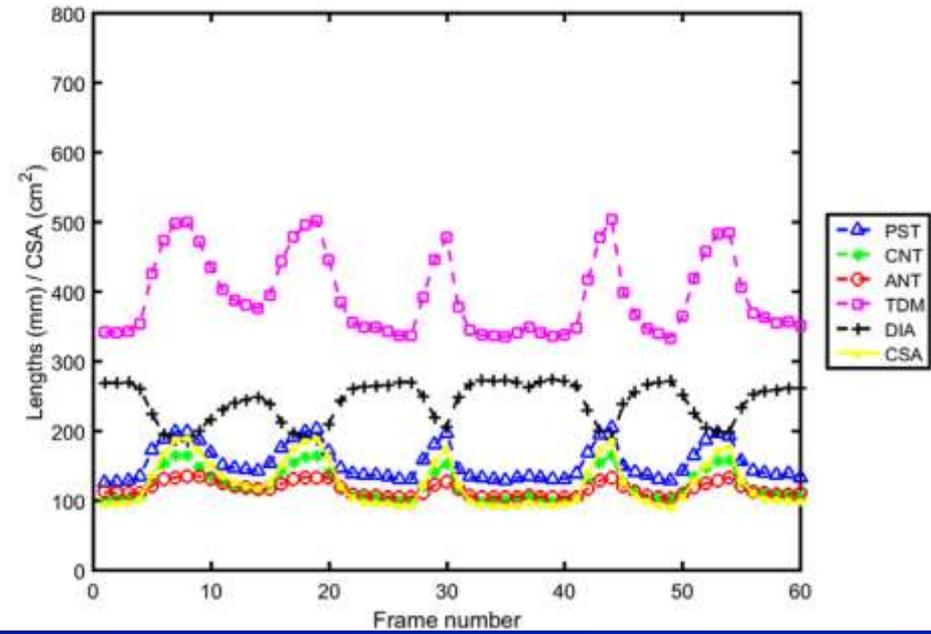


Bishop CA. Analyse IRM semi-automatique . Frontiers in Neurology 2018
13 Myopathies Duchenne – 10 témoins

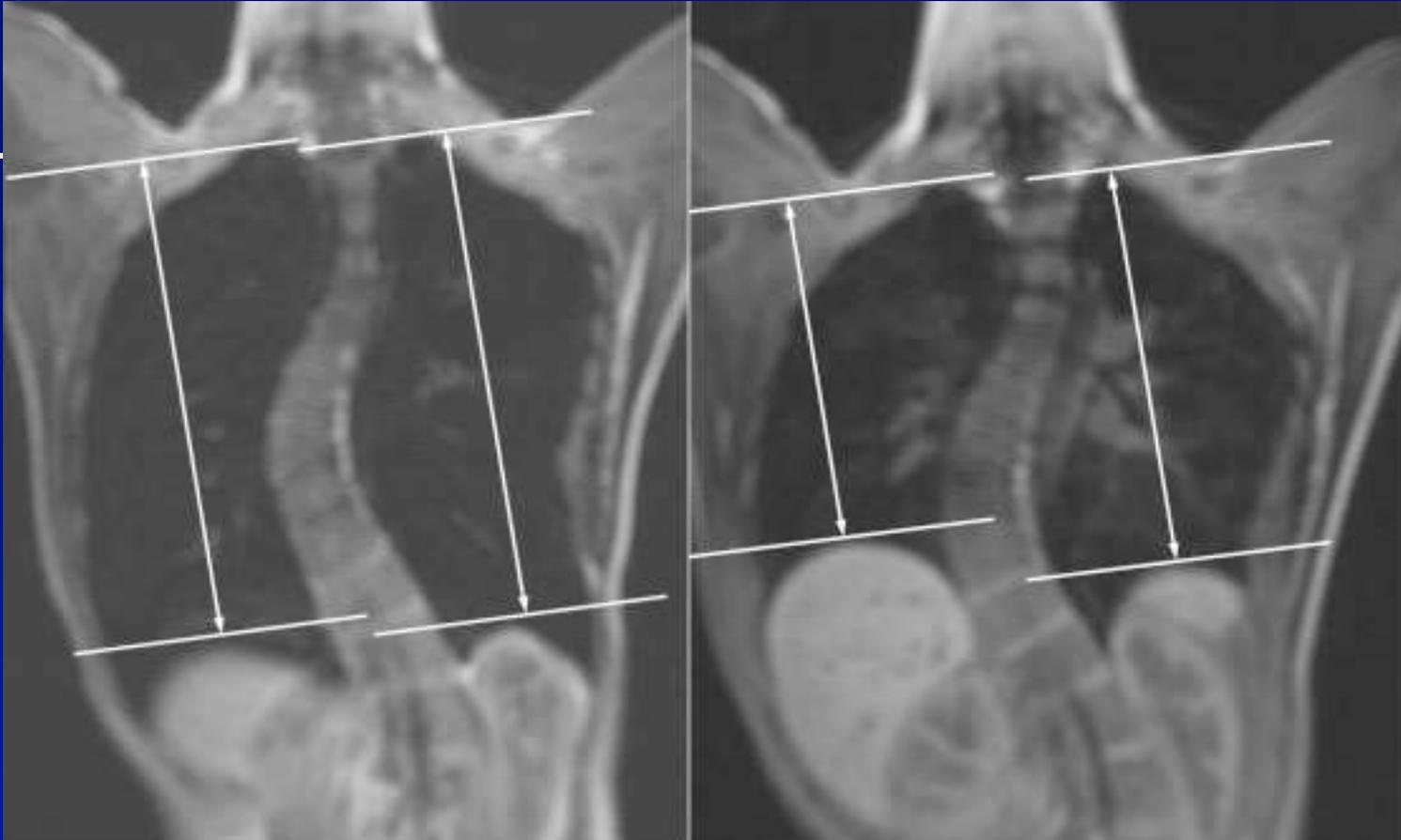
CON



DMD



IRM ds scoliose idiopathique de l'adolescent



Dynamic magnetic resonance imaging in assessing lung volumes, chest wall, and diaphragm motions in adolescent idiopathic scoliosis versus normal controls. Chu WC et al. Spine 2006 Sep 1;31 (19) :2243-9

Dynamic magnetic resonance imaging in assessing lung function in adolescent idiopathic scoliosis: a pilot study of comparison before and after posterior spinal fusion. Chu WC et al. J Orthop Surg Res. 2007 Nov 19;2:20

An analysis of chest wall and diaphragm motions in patients with idiopathic scoliosis using dynamic breathing MRI. Kotani T et al. Spine 2004 Feb 1;29 (3): 298-302

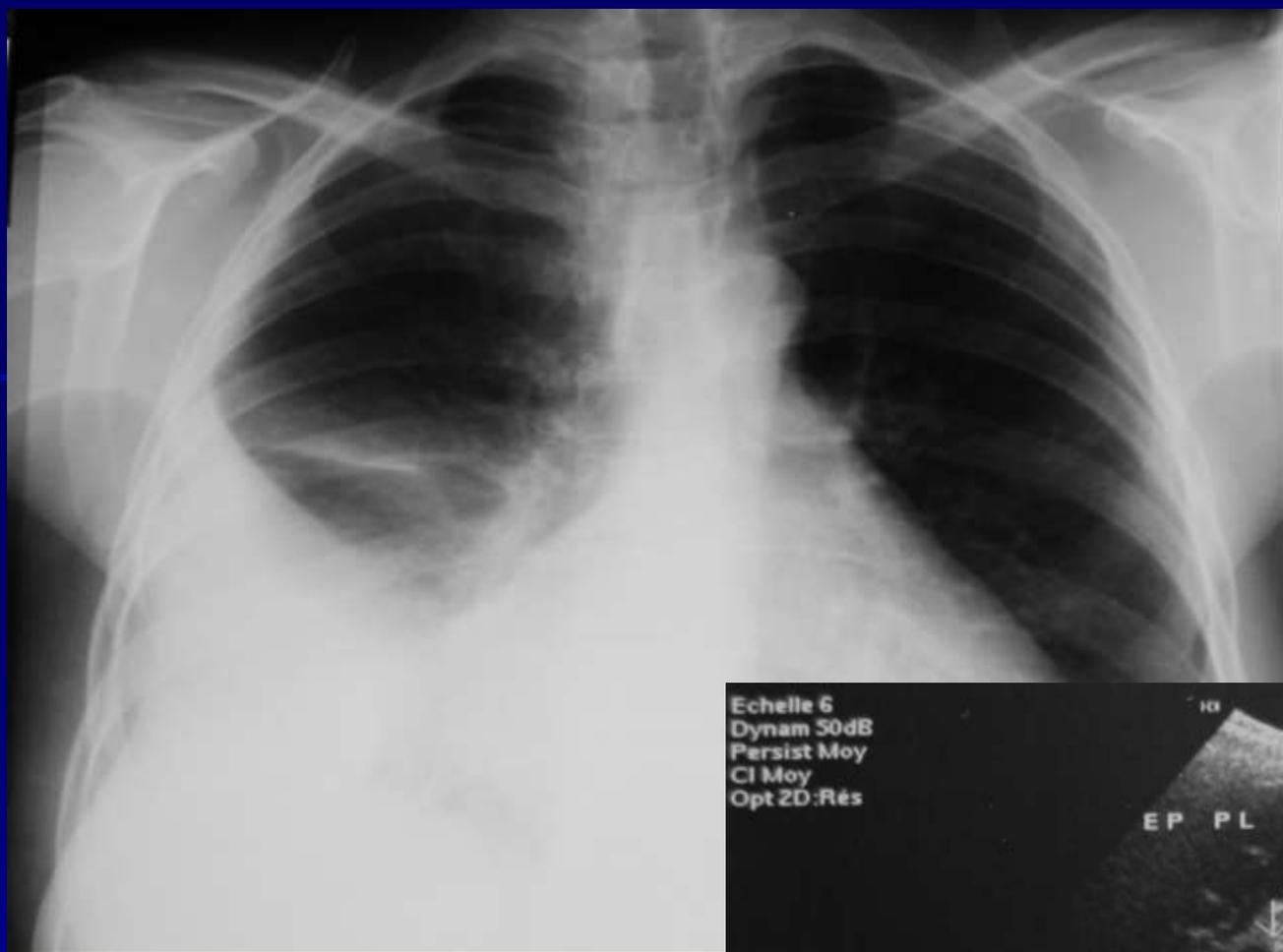
- 16 filles
- IRM dynamique avant et 6 mois après chirurgie
- EG coronales apnée inspiratoire et expiratoire maximales
- Amélioration mobilité paroi thoracique et diaphragme après chirurgie
- Pas d'amélioration des volumes pulmonaires



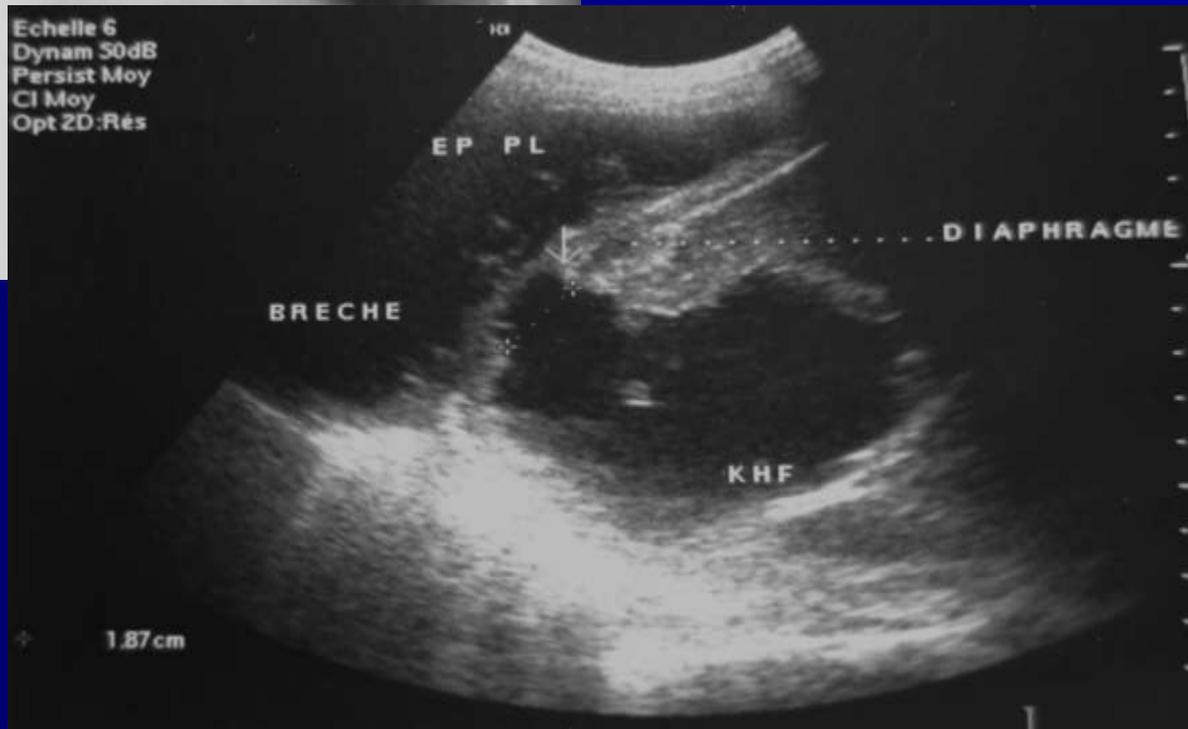
Fig 1a

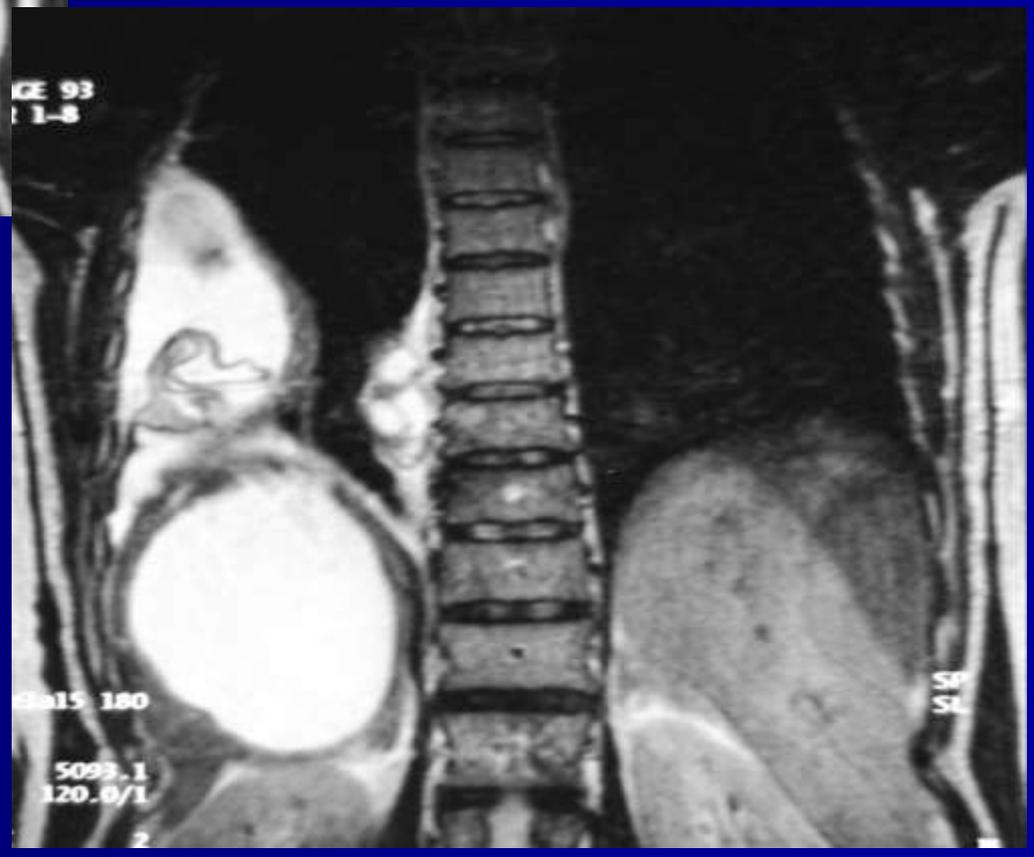


Fig 1b



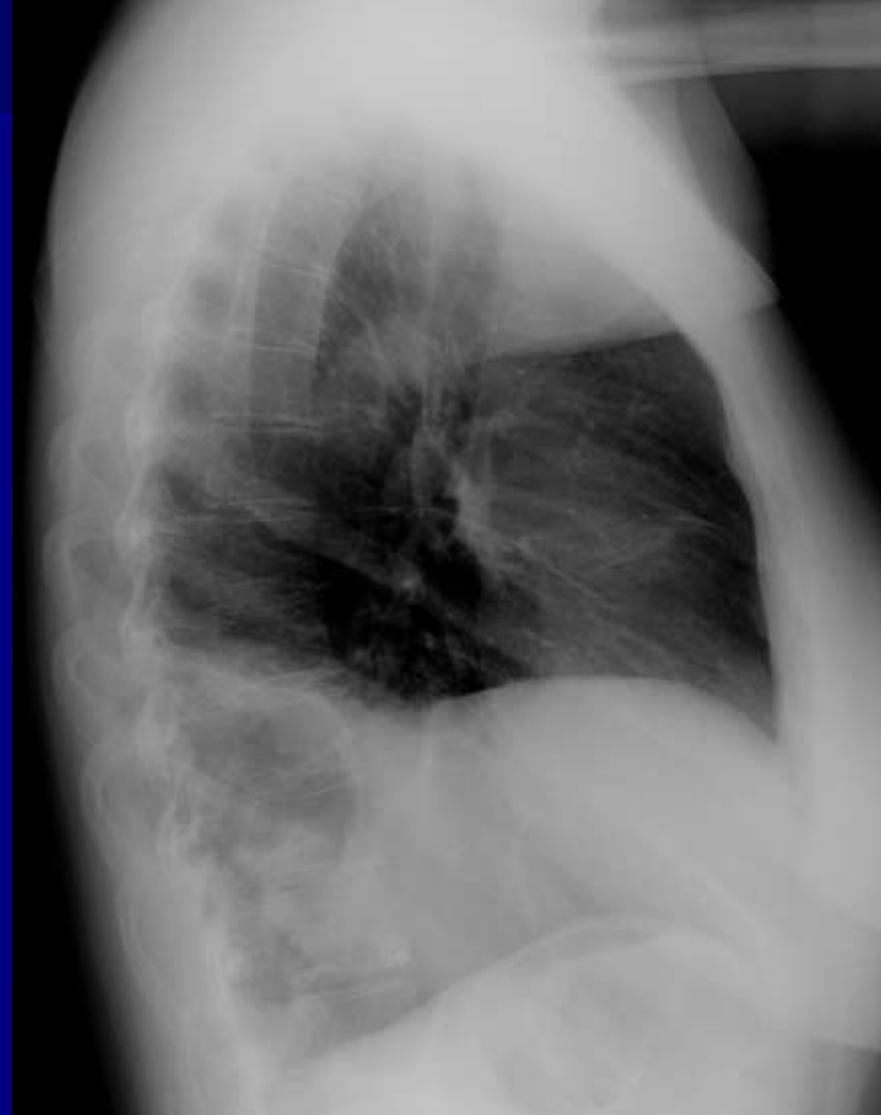
Echelle 6
Dynam 50dB
Persist Moy
CI Moy
Opt ZD:Rés





**Kyste hydatique
du foie ouvert
dans la plèvre**

F. 48ans, Douleurs thoraciques droites. Fièvre
Hyperleucocytose. CRP élevée





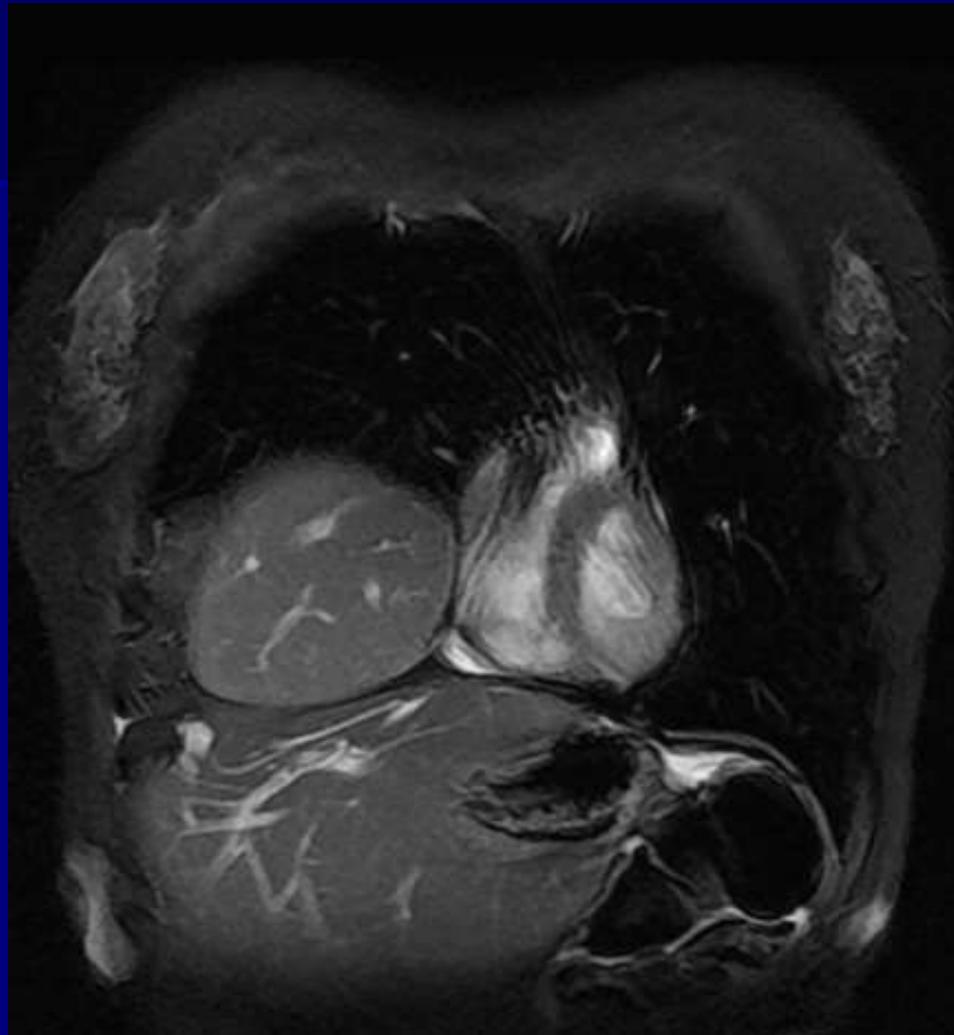
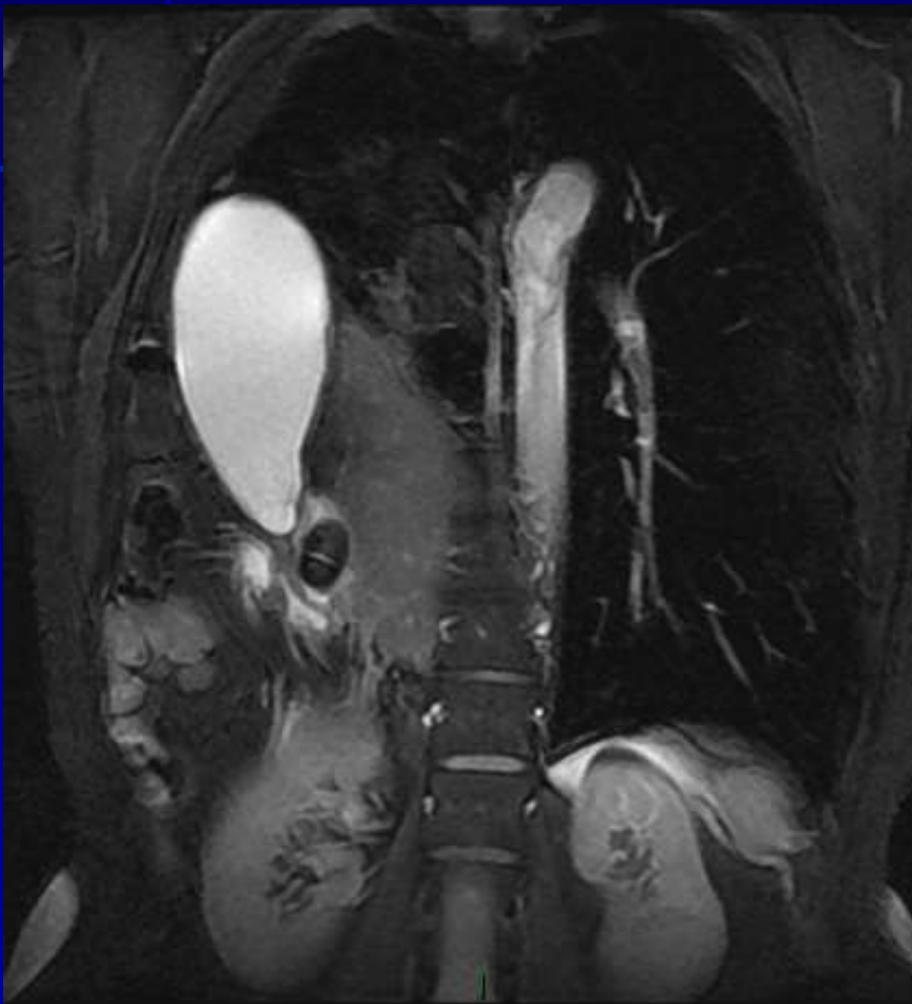
TDM



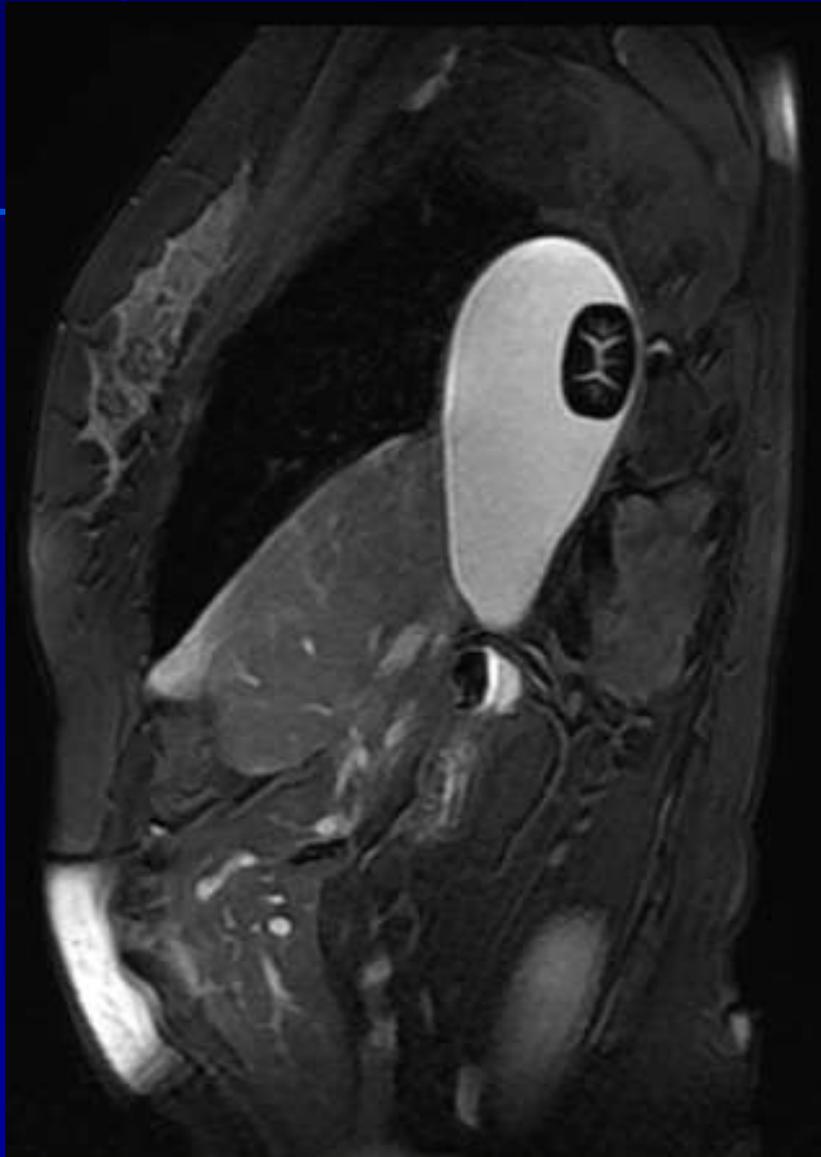
TDM



IRM Fiesta



IRM Fiesta

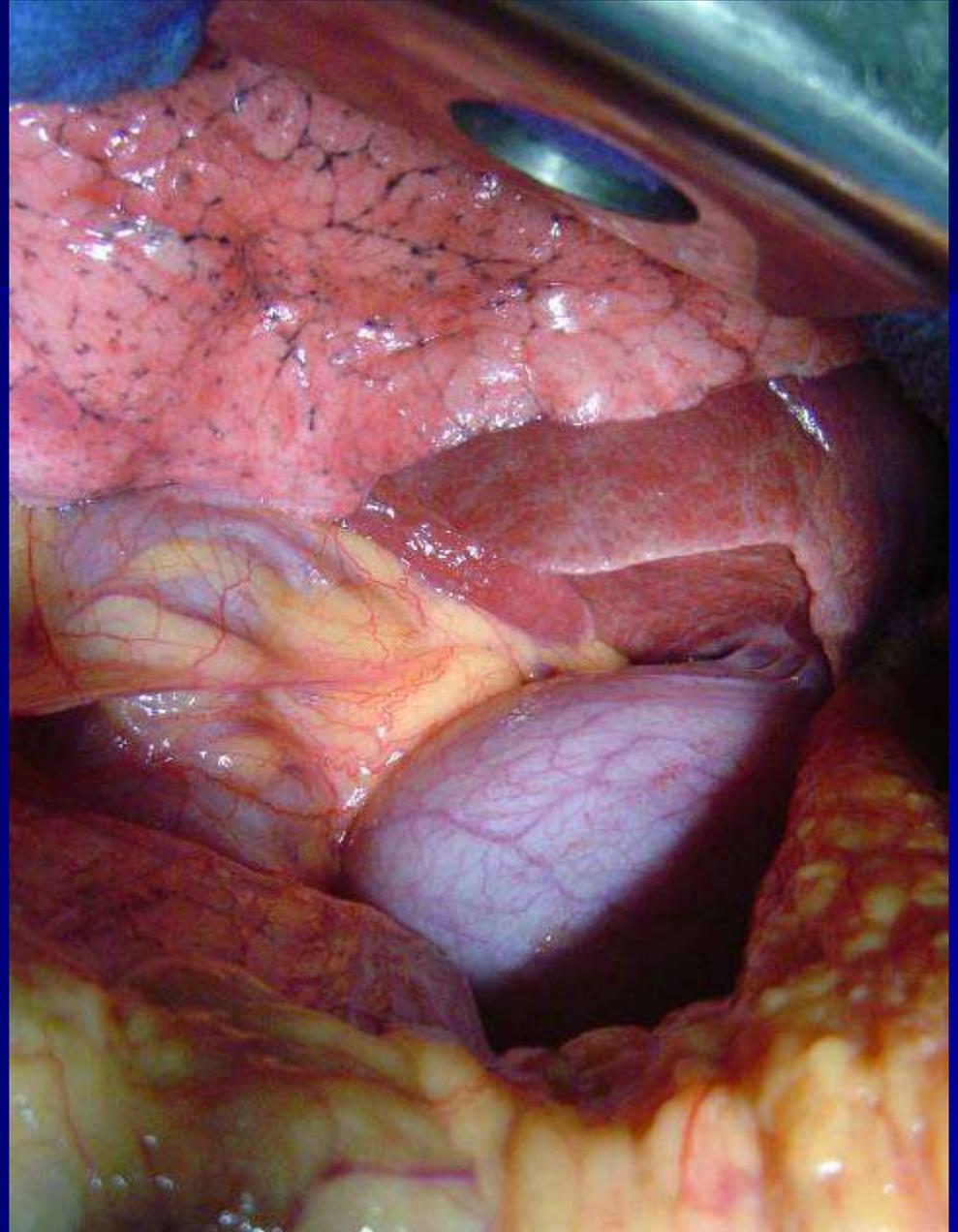


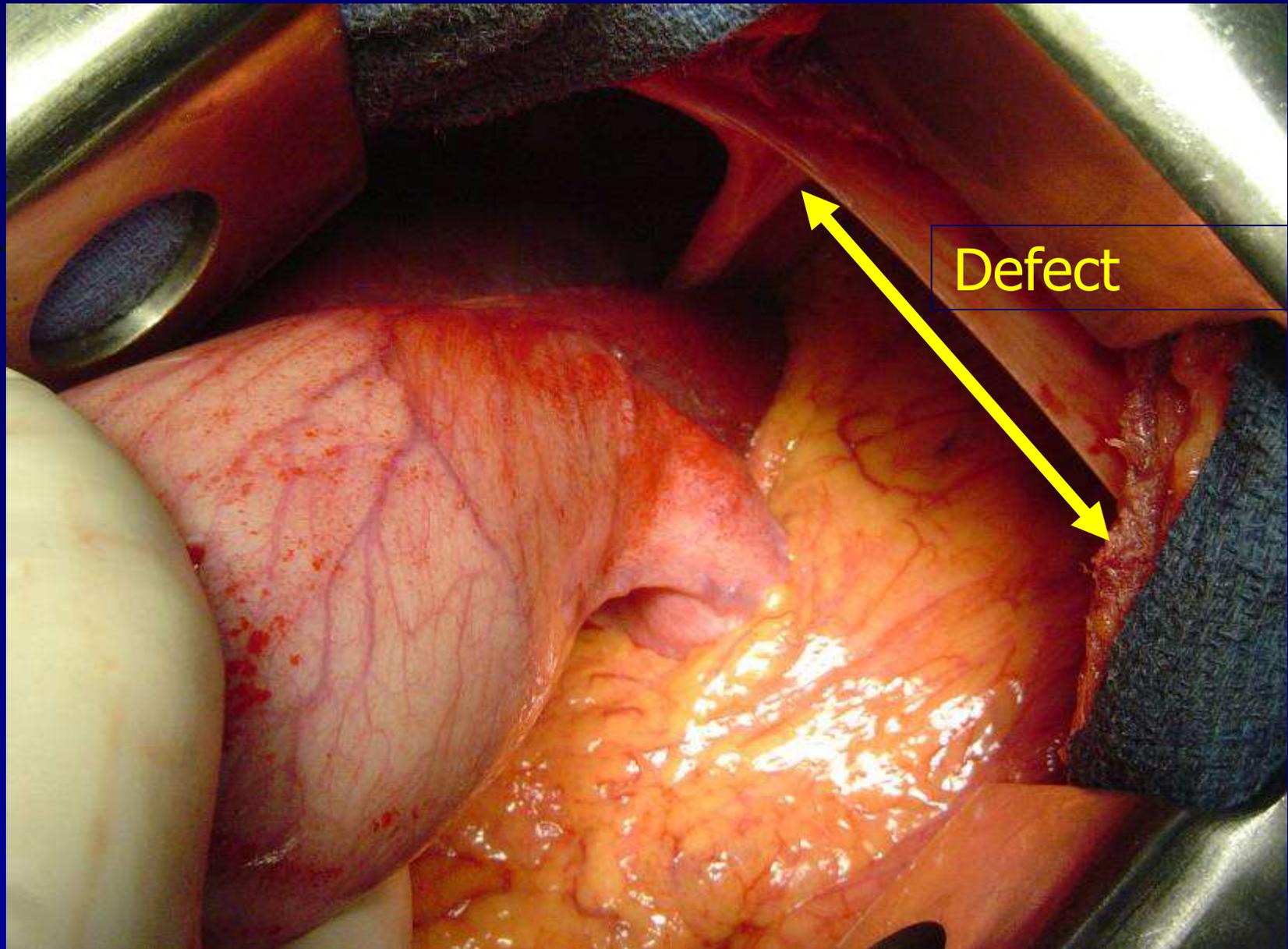
Diagnostic

Rupture diaphragmatique droite
Cholécystite aiguë lithiasique intra-thoracique

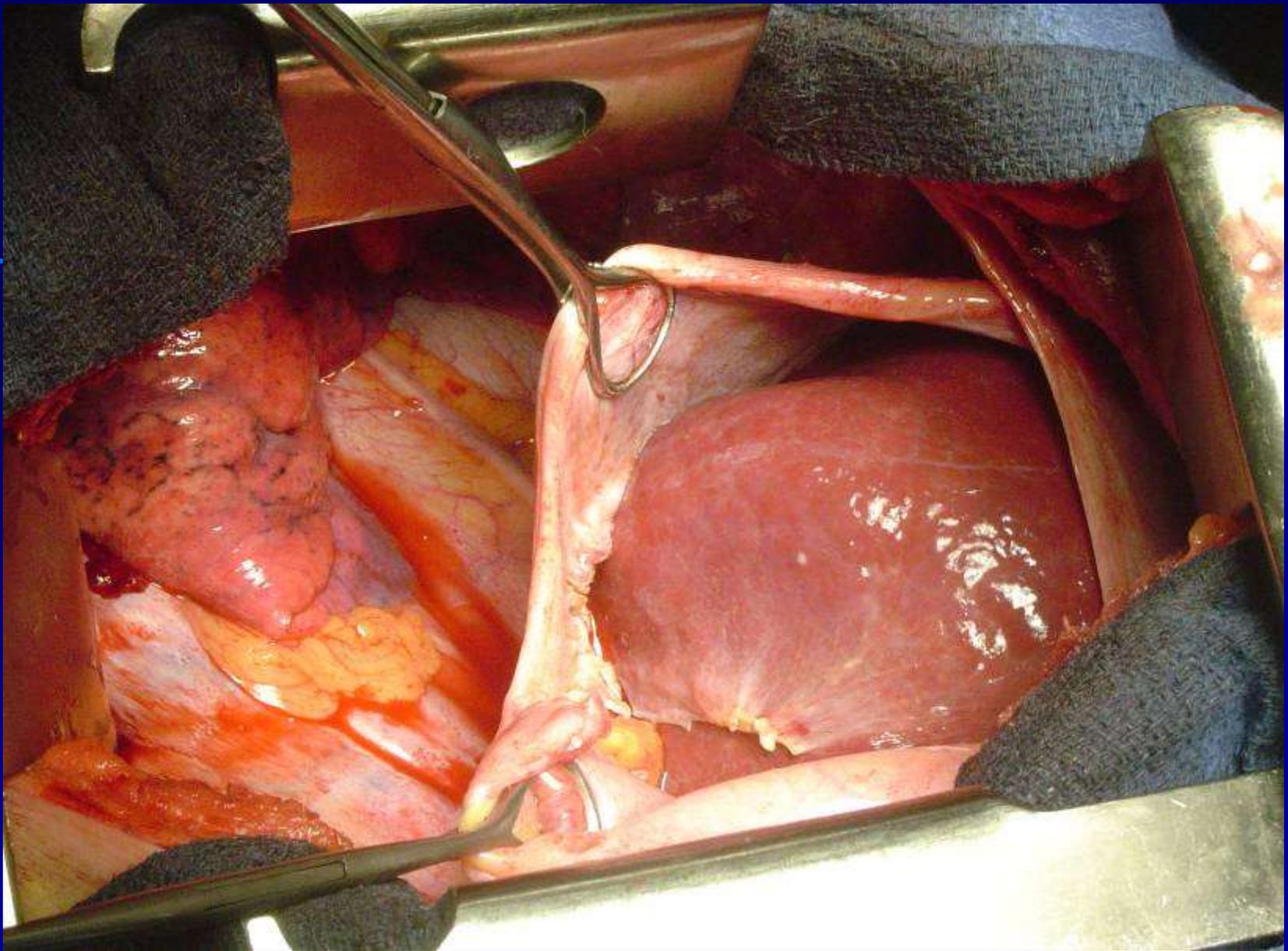
ATCD d'AVP 13 ans auparavant (éjection du véhicule)

Vue opératoire
Thoracotomie
7^{ème} espace IC droit

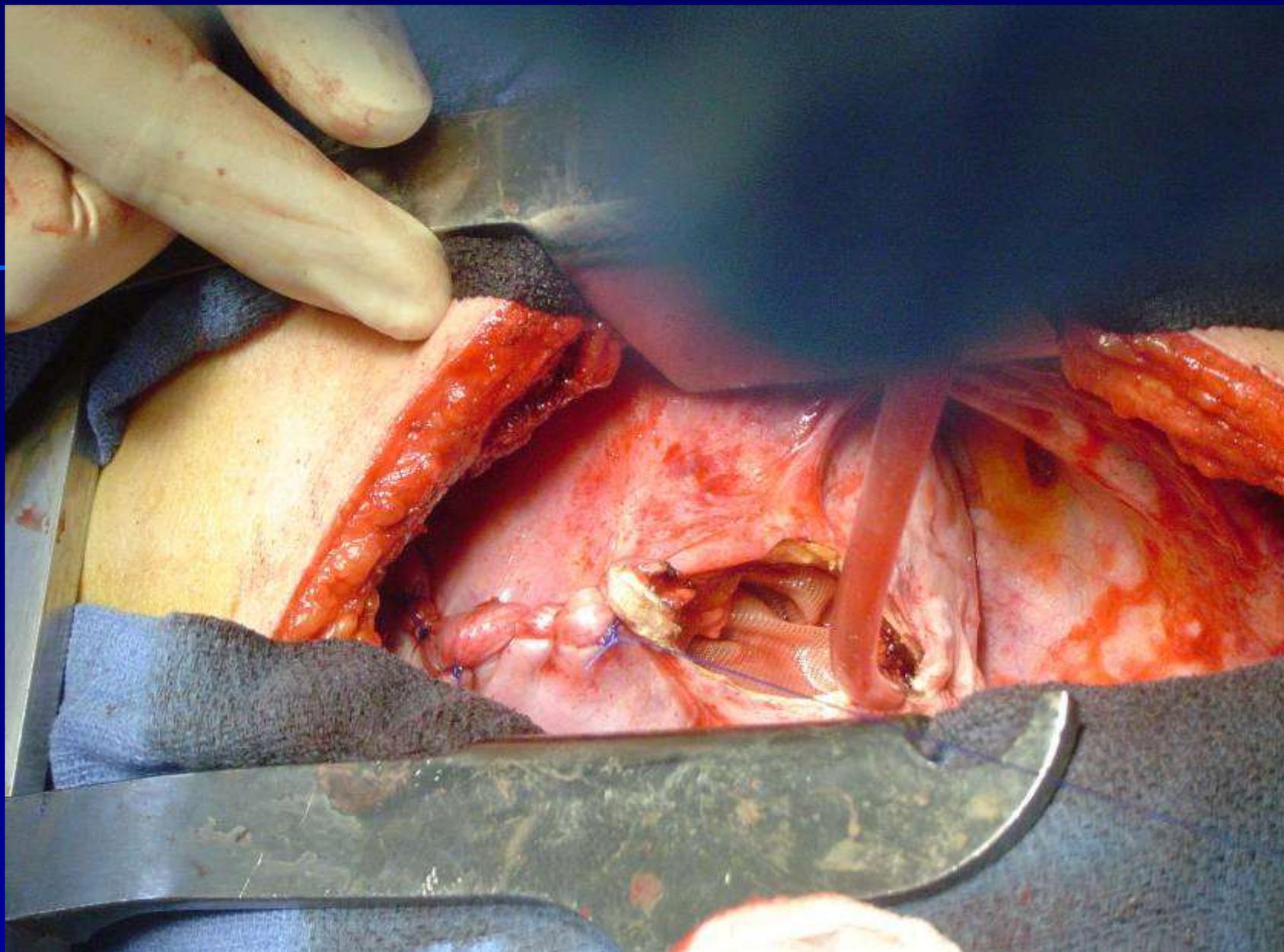




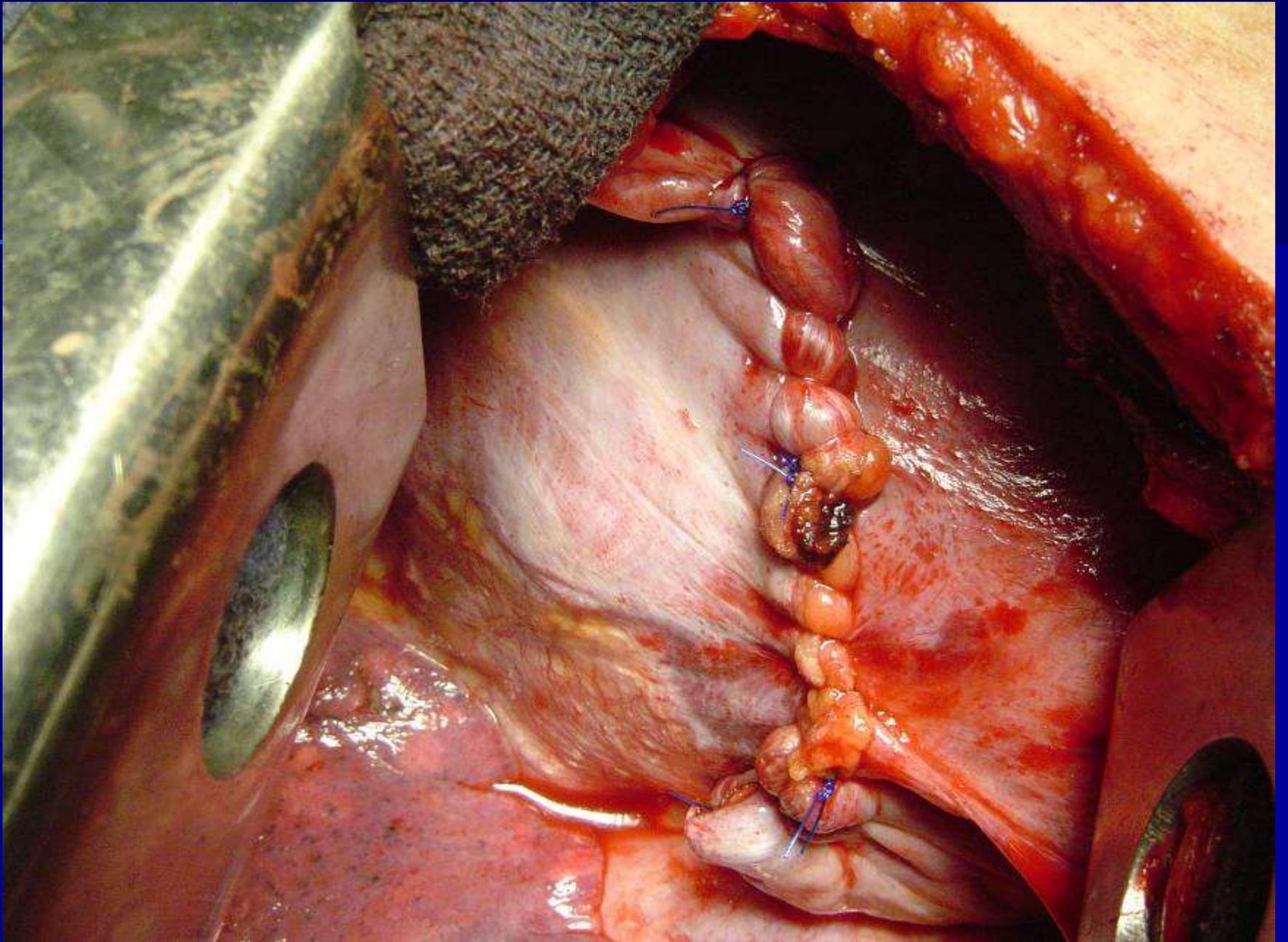
Cholécystectomie

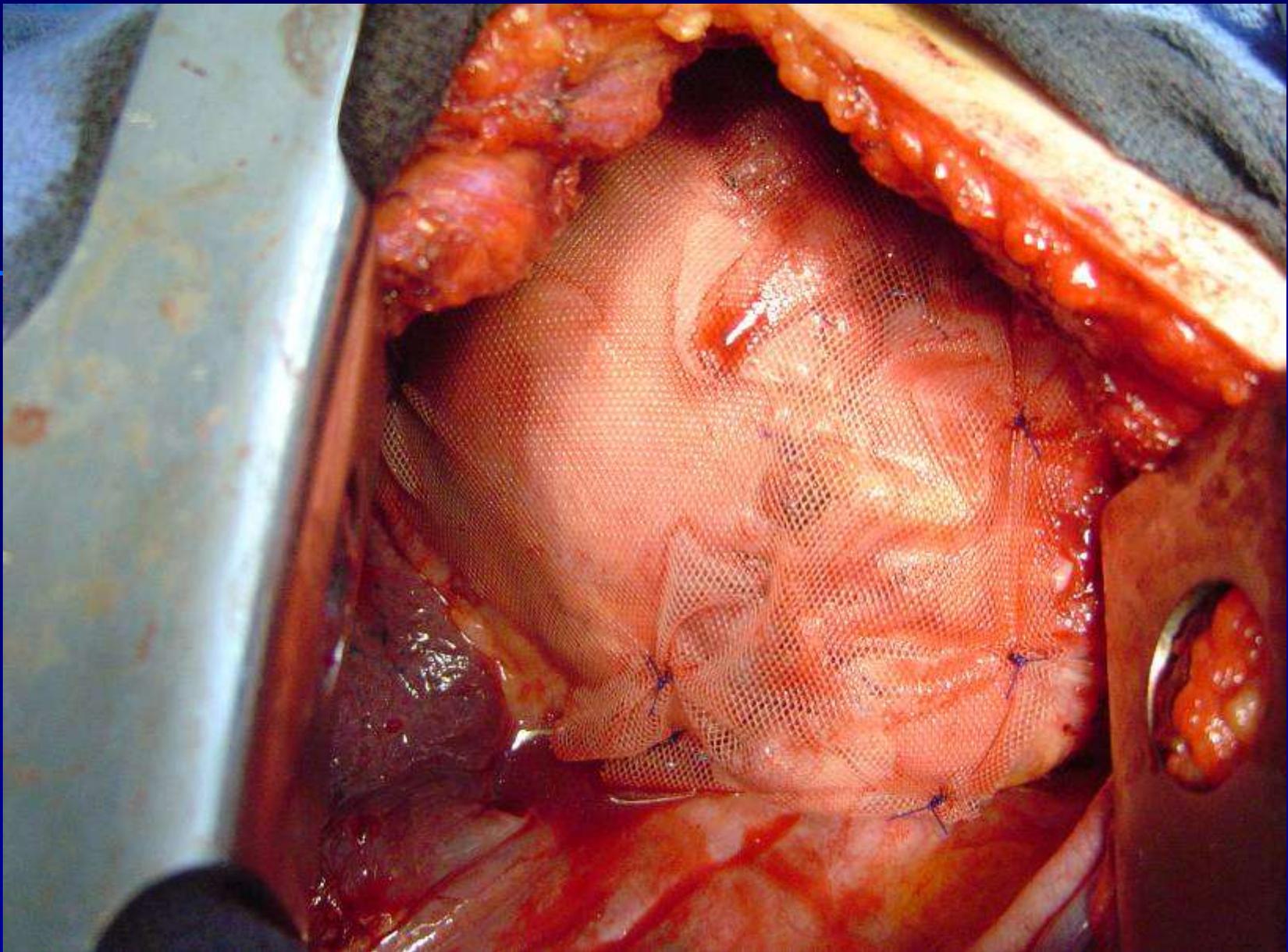


Réintégration du foie + colon



Suture du diaphragme





Renforcement par plaque de Vicryl



**Petit
pneumothorax
résiduel**

Rx thorax de contrôle à J6

CONCLUSION

Diaphragme mérite attention

- Echographie morphologique et fonctionnelle
- Simple d'application notamment en réanimation
- **IRM morphologique et fonctionnelle**
- Diagnostic précoce
- Muscle atteint très précocement dans les DNM
- Monitoring sous TTT