

Stimulation phrénique implantée

Thomas Similowski, Jean-Philippe Derenne

Certains affections rendent les patients qui en souffrent dépendants d'une ventilation mécanique externe (généralement en pression positive intermittente *via* une trachéotomie) en raison d'une atteinte de la commande ventilatoire (paralysie respiratoire centrale), alors même que l'effecteur principal de l'inspiration, le diaphragme, est intact. Il peut s'agir d'interruptions de la transmission de la commande (essentiellement lésions médullaires cervicales hautes post-traumatiques) ou d'anomalies de la genèse de cette commande (hypoventilation alvéolaire centrale, congénitale ou acquise). La stimulation phrénique implantée, méconnue et d'autant plus orpheline en France que non reconnue par l'assurance maladie, permet de restaurer une contraction diaphragmatique et ainsi de débarrasser les patients de la contrainte d'un ventilateur. Cette revue vise à présenter la technique et à en décrire les perspectives.

Rappel historique

Dès la découverte de l'électricité, des applications médicales furent envisagées. La respiration a fait l'objet d'une attention particulière, avec la description de la réponse inspiratoire du diaphragme à l'électrisation du nerf phrénique, et très vite l'hypothèse d'une possible ressuscitation (« rappeler la vie prête à s'échapper ») (revue in [2]). Lors de l'épidémie de poliomyélite qui marque la fin de la première moitié du XX^e siècle, la respiration électrophrénique réapparaît comme une alternative au volumineux poumon d'acier [3], sans débouché thérapeutique en raison d'une erreur conceptuelle : au cours de la poliomyélite, la dégénérescence nerveuse périphérique satellite de la des-

truction motoneuronale voue la stimulation nerveuse périphérique à l'échec.

C'est à partir des années 70 que W. Glenn et son équipe vont mettre au point la stimulation phrénique implantée telle qu'elle est utilisée actuellement, et la réaliser chez des patients atteints soit de tétraplégie traumatique [4], soit d'hypoventilation centrale.

En France, la technique n'a jamais fait l'objet d'une reconnaissance officielle, ce qui explique, avec la rareté relative des indications, sa méconnaissance par notre système médical. L'expérience la plus importante dans ce domaine a été celle du Dr Jean-François Brûlé (décédé en 1995) à l'hôpital héliomarin de Berck [5]. Depuis 1996, l'équipe de pneumologie du Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière a repris le flambeau, rapidement rejointe par des équipes chirurgicales et pédiatriques. Une dizaine de patients ont été appareillés entre 1997 et 2000.

Principe technique – Aspects réglementaires – Coûts

La stimulation phrénique implantée repose sur la transmission par radiofréquences, au moyen d'antennes, à un récepteur implanté relié à une électrode phrénique, d'énergie et d'informations produites et modulées par un contrôleur extérieur (*figure 1*). Deux systèmes sont disponibles, l'un américain (Dobelle®), l'autre finlandais (Atrotech®). Le second est à la fois moins coûteux et plus achevé technologiquement. Il a l'originalité d'utiliser une stimulation quadripolaire alternée [6] (par opposition à une stimulation bipolaire), qui permet de ne pas recruter toutes les fibres simultanément, d'où une théorique économie neu-

mt

T. Similowski, J.-P. Derenne :
Service de pneumologie
et de réanimation,
Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière,
47-83, boulevard de l'Hôpital,
75651 Paris cedex 13.
UPRES EA 2397,
Université Paris VI Pierre-et-Marie-Curie.

Tirés à part : T. Similowski

Mots clés : diaphragme, nerf phrénique, stimulation phrénique, tétraplégie, hypoventilation alvéolaire congénitale, prothèses.

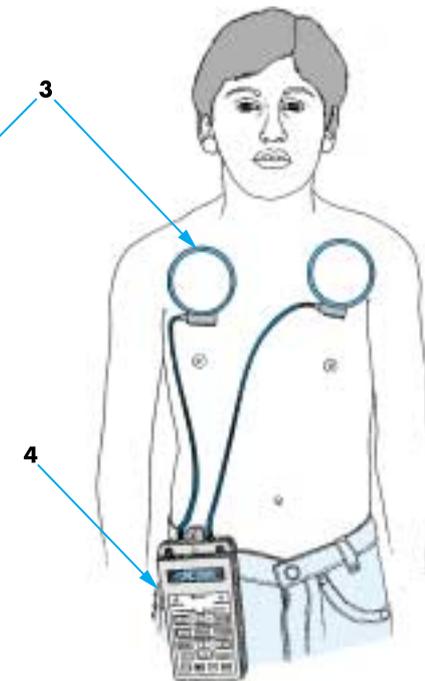
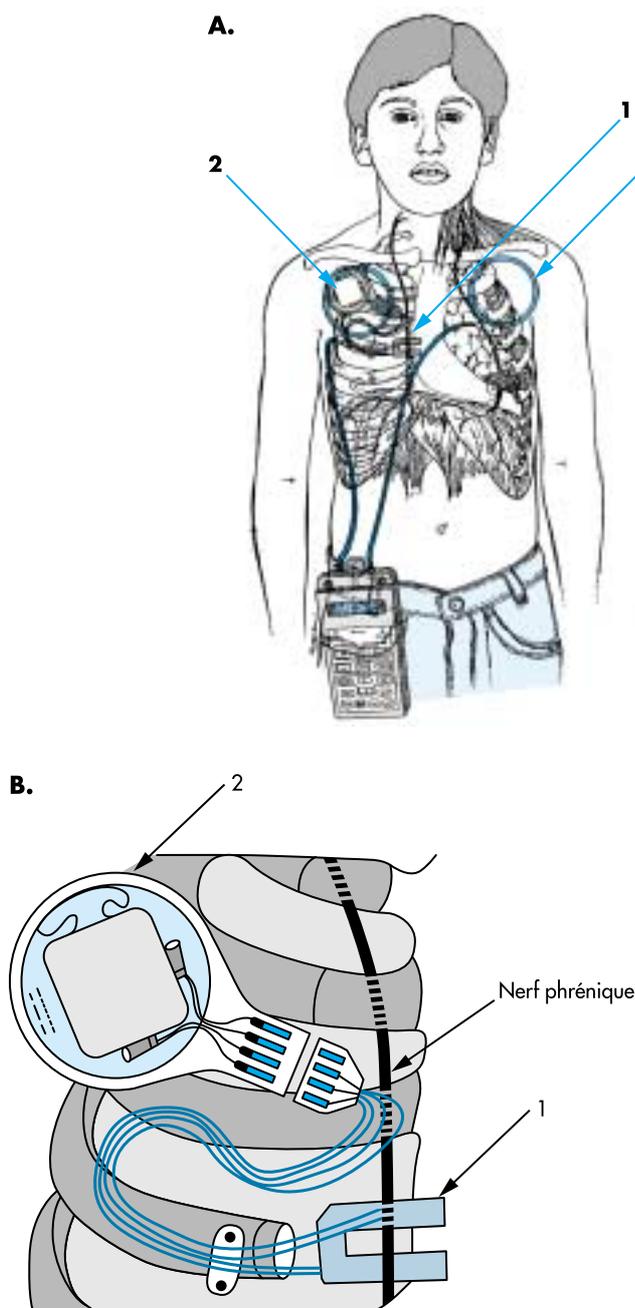


Figure 1. A : présentation générale d'un stimulateur phrénique, vue interne (à gauche) et externe (à droite). 1. électrode implantée (voie thoracique) ; 2. récepteur sous-cutané ; 3. antenne de transmission ; 4. boîtier de commande. **B :** détail de l'insertion de l'électrode sur le nerf phrénique (1), et récepteur implanté (2).

romusculaire. Il est fourni avec un système de contrôle qui permet au médecin d'avoir accès à certains réglages (soupir, temps inspiratoire, pente de l'inspiration, fréquence inter-impulsions), qui permettent un ajustement très fin des caractéristiques de la contraction diaphragmatique. À la différence de ventilateurs classiques, les stimulateurs phréniques, s'ils comportent une alarme d'alimentation électrique, ne sont équipés d'aucun système de monitoring permettant de contrôler le résultat de leur action, ce qui n'est pas sans poser des problèmes majeurs, médicaux et médico-légaux.

Le matériel Dobelle® a reçu l'approbation de la Food and drug administration et bénéficie d'un marquage de la Communauté européenne (CE). Le matériel Atrotech® est en cours d'homologation FDA et CE ; son utilisation en France pose donc des problèmes (d'un point de vue juridique, les stimulateurs phréniques appartiennent à la catégorie des dispositifs médicaux implantables actifs et doivent disposer du marquage correspondant pour être utilisés ; en l'absence de marquage, l'utilisation n'est possible que dans le cadre de l'évaluation clinique, dans la mesure où les règles d'utilisation sont respectées).

La stimulation phrénique implantée est une technique onéreuse. Le stimulateur Dobelle® est facturé 70 000 \$, montant auquel s'ajoutent de lourdes taxes d'importation et la TVA. Le stimulateur Atrotech® revient à environ 300 kF à l'achat. Lors d'une décision d'implantation, il faut non seulement trouver le financement initial, mais encore prévoir des fonds pour l'acquisition d'un spiromètre électronique destiné au monitoring (cf. *infra*), et le remplacement périodique des antennes (environ 3 kF pour une paire), dont la durée de vie varie entre 3 mois et 4 ans. L'absence de contrat de maintenance n'est pas le moindre des problèmes, en particulier au-delà de la garantie qui est de 2 ans pour les parties implantées (électrodes et récep-

teurs), d'un an pour les parties externes (stimulateur), et de 6 mois pour les antennes et les câbles. Le coût global de la prise en charge d'une implantation a été évalué par l'Assistance publique-hôpitaux de Paris selon la méthode dite du coût standard direct (coûts de l'équipement, des consommables et produits pharmaceutiques, des actes médico-techniques, du séjour hospitalier) : il oscille autour de 400 kF.

Indications et contre-indications

Indications. Deux catégories d'indications peuvent être considérées validées, représentant dans les pays industrialisés une implantation par an pour 3 à 5 millions d'habitants [2]. Elles concernent :

a) Des patients tétraplégiques à la suite d'une lésion médullaire haute (le plus souvent traumatique) ; l'objectif de la stimulation phrénique implantée est le sevrage, au moins diurne, de la ventilation mécanique. L'implantation doit être réalisée à distance du traumatisme, chez un malade stabilisé, en sachant qu'il faut trouver un compromis entre cette stabilisation et l'atrophie diaphragmatique de dénervation. En pratique, le délai est de 12 à 18 mois. Des implantations ont été réalisées avec succès jusqu'à trois ans après un traumatisme médullaire.

b) Des patients atteints d'hypoventilation centrale, permanente ou limitée au sommeil ; il peut s'agir d'hypoventilations centrales congénitales [7] ou acquises (maladies dégénératives, séquelles d'accidents vasculaires ou d'encéphalites, suites d'exérèse chirurgicale de tumeurs touchant le tronc cérébral). L'objectif de la stimulation phrénique implantée, dans ce contexte où il n'existe pas de déficit moteur, est la restauration d'une autonomie respiratoire et donc d'une vie normale. Porter l'indication est relativement simple au cours des hypoventilations centrales permanentes acquises de l'adulte. Au cours de l'hypoventilation centrale congénitale, le moment de l'implantation ne fait pas l'objet d'un consensus. L'attitude actuelle est de recommander la stimulation phrénique chez les enfants dépendant d'une assistance respiratoire 24 h/24 par trachéotomie et sans lésion pulmonaire sous-jacente, et ce d'autant que le contrôle de l'hématose par la ventilation en pression positive devient difficile. La stimulation phrénique diurne permet l'autonomie respiratoire et physique de l'enfant dans la journée ; ce dernier reste en règle en ventilation mécanique sur trachéotomie la nuit [7]. Selon le pays, la disponibilité du matériel et l'information des patients et de leurs familles entrent diversement en ligne de compte. L'implantation est techniquement réalisable chez de jeunes enfants [8], avec une nécessité potentielle de réintervention lors de la croissance.

À côté des indications validées, on trouve, à travers la littérature, des publications relatant l'implantation de stimulateurs phréniques dans des indications particulières qu'il convient de ne pas retenir. Il en va ainsi par exemple de l'insuffisance respiratoire chronique obstructive ou du hoquet rebelle.

Contre-indications. Toute lésion du nerf phrénique ou de ses racines constitue une contre-indication, qu'il s'agisse d'une lésion primaire ou de la dégénérescence nerveuse satellite d'une lésion motoneuronale. L'atrophie de dénervation consé-

cutive à une lésion médullaire n'est pas, au contraire de toute autre lésion musculaire intrinsèque, une contre-indication : en effet, elle se rééduque sous stimulation. On évite en général d'implanter des stimulateurs phréniques chez des patients souffrant d'affections évolutives susceptibles d'entraîner leur décès à brève ou moyenne échéance, mais cette limitation ne tient qu'aux difficultés matérielles en cause. Il serait en effet concevable d'utiliser la stimulation phrénique implantée à visée palliative chez des patients atteints d'affections mortelles mais lentement progressives, lorsque l'insuffisance respiratoire est la cause de leurs principales difficultés (voir l'exemple d'un adolescent souffrant de tumeur cérébrale lente dans [5]). L'état psychologique ou psychiatrique du patient peut également constituer une contre-indication. Enfin, il doit être tenu compte du contexte familial et social dans la prise de décision.

Non-indications. En raison des difficultés inhérentes à la faible disponibilité de la technique, il importe non seulement de respecter les contre-indications, mais aussi de ne pas effectuer d'implantations chez des patients qui n'en ont pas besoin. Il est donc fondamental de savoir si une paralysie respiratoire centrale ayant fait poser la question d'une implantation est définitive ou non. Les moyens modernes d'investigation de la commande centrale du diaphragme permettent de répondre de mieux en mieux à cette question [9]. Il faut souligner là encore que l'exclusion des patients susceptibles de récupérer est inhérente aux difficultés matérielles en cause (voir l'exemple d'une implantation pour faciliter la rééducation d'un patient susceptible de récupérer dans [10]).

Sélection des candidats : exploration de la fonction et de la commande diaphragmatique. Indication retenue et contre-indications générales écartées, il est indispensable d'évaluer la fonction du nerf phrénique, l'état du diaphragme, et d'essayer d'obtenir des informations sur l'état des voies de conduction centrale. Chez les patients qui gardent une ventilation spontanée, des explorations fonctionnelles respiratoires incluant une évaluation de la réponse à l'exercice et de la réponse au CO₂ sont indispensables. Tous les patients doivent ensuite subir une stimulation phrénique [11] avec enregistrement de la réponse diaphragmatique électromyographique et mécanique (figure 2) [12]. L'étude de la réponse du diaphragme à la stimulation magnétique transcrânienne, atraumatique, apporte des informations irremplaçables sur l'état de la voie de conduction centrale, en particulier au cours des paralysies respiratoires centrales acquises [9]. Une abolition de la réponse témoigne d'une interruption complète des voies de transmission de la commande respiratoire, et écarte pratiquement tout espoir de récupération. Une réponse persistante au contraire laisse ouverte la possibilité d'une reprise d'une autonomie respiratoire [9]. Face à un tel résultat, il convient donc de différer la décision d'implantation et de réévaluer le patient ultérieurement. La figure 3 résume l'apport des techniques de stimulation phrénique et corticale dans l'analyse décisionnelle de stimulation phrénique implantée [9].

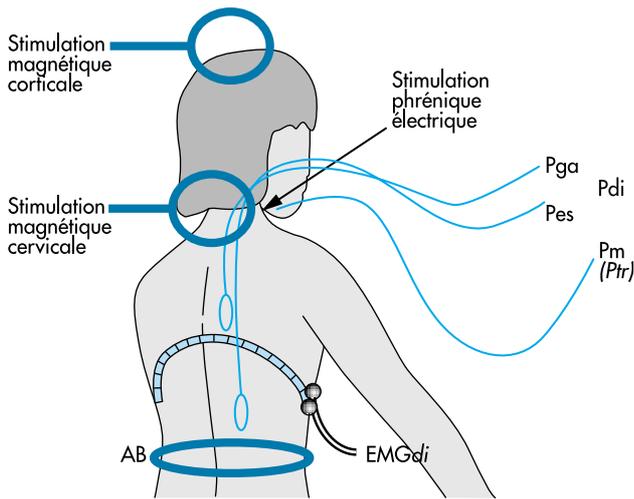


Figure 2. Techniques d'explorations diaphragmatiques préalables à une implantation. Les informations recueillies sont électromyographiques (EMGdi) et mécaniques (variations du périmètre abdominal-AB ; pressions, au niveau de la bouche -Pm- ou d'une canule de trachéotomie -Ptr-, ou transdiaphragmatique -Pdi- par différence entre la pression œsophagienne -Pes-et la pression gastrique -Pga-). Les nerfs phréniques peuvent être stimulés électriquement, au niveau du triangle de Sédillot, ou par application d'un champ magnétique au niveau cervical. La stimulation magnétique peut être transcrânienne, permettant d'étudier la conduction centrale vers le diaphragme.

Réalisation pratique

Implantation. L'implantation cervicale, facile, aux suites simples, est désormais abandonnée en raison de deux inconvénients majeurs. D'une part, le nerf phrénique n'est pas toujours complètement constitué au niveau du cou [13] (figure 4),

d'autre part, l'implantation cervicale comporte un risque non négligeable de dommage aux électrodes ou au nerf lors de mouvements de rotation de la tête. Le site thoracique (en regard de la veine cave supérieure pour le phrénique droit, du tronc de l'artère pulmonaire pour le phrénique gauche) (figure 5) donne la certitude que l'intégralité des fibres nerveuses sera stimulée, évite le risque de traumatisme direct ou indirect, mais impose une intervention plus lourde. Il ne s'agit pas d'une chirurgie difficile (dans la série parisienne une vingtaine de minutes se sont avérées suffisantes pour chaque nerf une fois le chirurgien familiarisé avec l'abord et la technique de mise en place des électrodes). Il est indispensable de contrôler le bon fonctionnement des électrodes en per-opératoire, en déterminant les seuils de stimulation qui doivent toujours être inférieurs à 1 mA. Quelques tâtonnements peuvent être nécessaires pour obtenir ce résultat, en positionnant correctement le nerf sur le berceau de tissu qui supporte les électrodes (figure 6). Le risque essentiel est de léser le nerf, ce qui compromet non seulement le succès de la technique, mais également et surtout la ventilation spontanée chez ceux des patients qui en conservent une (hypoventilation centrale congénitale par exemple). Il faut prêter une attention particulière au respect de la vascularisation du nerf lors de sa dissection, et ne pas exercer de traction ni de striction lors de la mise en place des électrodes. Les récepteurs doivent être implantés à au moins 15 cm l'un de l'autre, pour éviter toute interférence. Ils doivent reposer sur une zone relativement rigide, en pratique sur le gril costal.

Stimulation. Un délai post-opératoire de deux semaines doit être respecté. Le premier essai vise à déterminer les seuils de réponse diaphragmatique (un contrôle manuel suffit), ainsi que les intensités nécessaires à la production d'un volume courant satisfaisant. Après cette mise en route, la conduite de la stimulation dépend de l'indication. En cas de paralysie respiratoire

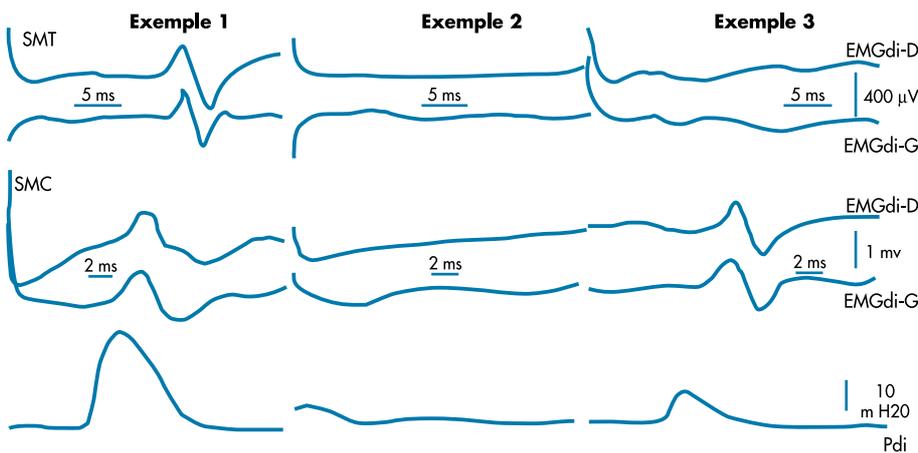


Figure 3. Résultats d'explorations diaphragmatiques préalables à une implantation (SMT, stimulation magnétique transcrânienne ; SMC, stimulation magnétique cervicale ; Pdi, pression transdiaphragmatique ; EMGdi-D, électromyogramme de surface de l'hémidiaphragme droit ; EMGdi-G, électromyogramme de surface de l'hémidiaphragme gauche). **Exemple 1 :** patient présentant une paralysie respiratoire centrale à la suite d'une intervention neurochirurgicale sur le plancher du 4^e ventricule. La conduction phrénique périphérique est normale, la contraction diaphragmatique produit une pression normale, il persiste une réponse du diaphragme

à la stimulation corticale : il n'y a pas d'indication immédiate à une implantation, la récupération d'une ventilation spontanée reste possible. **Exemple 2 :** patient tétraplégique à la suite de lésions traumatiques C3 s'étant secondairement étendues à l'ensemble de la moelle cervicale par mécanisme ischémique. Il n'y a pas de réponse à la stimulation corticale, mais pas non plus de réponse à la stimulation phrénique, le nerf ayant dégénéré : l'implantation de stimulateurs phréniques serait inutile et est contre-indiquée. **Exemple 3 :** patient souffrant d'une tétraplégie C2 post-traumatique. La réponse à la stimulation corticale est abolie, la conduction phrénique persiste, la contraction diaphragmatique produit une pression : il y a une indication et pas de contre-indication à l'implantation.

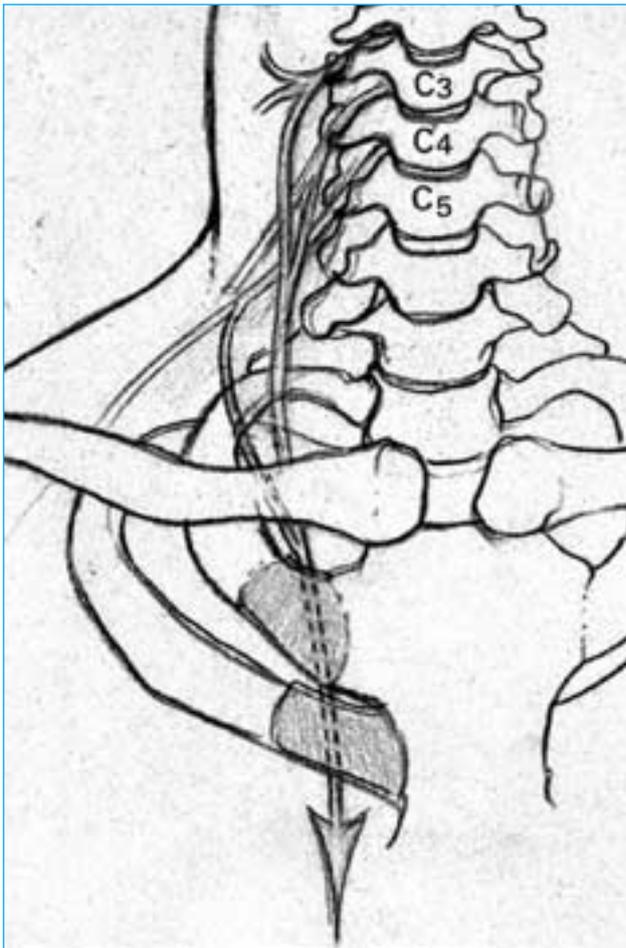


Figure 4. Variante anatomique où le nerf phrénique est constitué de branches de C3 et C4 se réunissant au niveau du cou (triangle de Sédillot), mais également d'un rameau issu de C5 (nerf phrénique accessoire) qui ne rejoint la composante principale du nerf qu'à l'intérieur du thorax. De telles variantes justifient l'abandon des implantations d'électrodes de stimulation phrénique au niveau cervical.

complète permanente, l'atrophie diaphragmatique empêche d'envisager d'emblée une ventilation stimulée durable et un reconditionnement est nécessaire [6, 14]. Pour l'obtenir, on répète, à des fréquences variables selon les protocoles, des périodes de stimulation dont la durée reste en deçà du seuil de fatigue (on fixe généralement une réduction de 50 % des volumes courants produits à la mise en route comme critère d'arrêt). La durée initiale de stimulation possible n'est pas prévisible, pouvant aller de moins de 5 min dans les cas d'atrophie les plus sévères, à quelques dizaines de minutes. La durée nécessaire à l'obtention d'une autonomie ventilatoire sans fatigue varie de quelques jours à quelques semaines, la stimulation quadripolaire alternative propre au stimulateur Atrotech® (modèle finlandais) permettent d'accélérer le processus [6]. Le monitoring du volume courant cycle à cycle est nécessaire à la sécurité du patient pendant toute la période de reconditionnement. Une fois la stabilité achevée, il n'est plus indispen-

sable, mais il convient de laisser à la disposition du patient et de son entourage un dispositif permettant une vérification rapide de la ventilation en cas de problème. Une fois l'autonomie respiratoire obtenue, aucune procédure particulière n'est nécessaire sauf incident ou accident, hormis un changement régulier des batteries du stimulateur et des antennes. Chez les patients qui n'ont pas de paralysie diaphragmatique permanente (hypoventilation alvéolaire congénitale par exemple), le reconditionnement n'est pas nécessaire. Contrairement au cas des diaphragmes atrophiques qui ne comportent plus que des fibres musculaires lentes, la composition en fibres musculaires est normale chez ces patients (fibres rapides et fibres lentes). Il est par conséquent fréquent qu'à la mise en route de la stimulation on constate que la contraction diaphragmatique n'est pas harmonieuse, mais saccadée, source de vibrations inspiratoires désagréables. Il n'est pas toujours possible de supprimer ce problème par des réglages, mais il disparaît en quelques semaines, la stimulation induisant un changement de la composition du muscle au profit de fibres lentes.

Réglages. Il est déconseillé de laisser aux patients l'initiative d'intervention sur les réglages. En cela le stimulateur finlandais est plus sûr que le stimulateur américain, tout en gardant une certaine souplesse. En effet, son boîtier de contrôle patient comporte trois touches permettant de délivrer des intensités différentes, exprimées en pourcentage de l'intensité de stimulation maximale. Chez les patients tétraplégiques, où le passage de la position couchée à la position assise est assorti d'une diminution de l'efficacité diaphragmatique en raison de l'absence de tonus musculaire abdominal [15], une procédure possible est de régler le stimulateur pour obtenir une ventilation correcte en position assise. Le passage en position couchée avec le même réglage va donc entraîner une ventilation excessive. On programme alors une des touches de réglage pour obtenir le pourcentage de l'intensité assise qui ramène la ventilation au niveau souhaité. L'entourage du patient peut ainsi, par simple pression d'une touche, ajuster la ventilation lors du passage de la position horizontale à la position verticale et vice versa. Chez les patients qui ont une activité physique, on peut, lors d'une épreuve sur cycloergomètre, adapter l'intensité et la fréquence de la stimulation phrénique pour obtenir la ventilation adéquate lors d'efforts calibrés par le patient, qui peut ensuite lui-même opter pour ces réglages quand il le souhaite. Certains patients utilisent trois réglages, l'un à l'éveil au repos, l'autre à l'éveil à l'effort, le troisième pendant le sommeil. Il est possible, avec le stimulateur de fabrication finlandaise, de programmer à l'aide du boîtier de contrôle médecin, des soupirs qui peuvent être utiles à la prévention des troubles de ventilation chez les tétraplégiques.

Résultats

Depuis les années 70, 1 500 à 2 000 implantations de stimulateurs phréniques ont été réalisées dans le monde. La technique est indiscutablement efficace : elle permet en effet d'obtenir des échanges gazeux normaux, sans les inconvénients de la ventilation en pression positive (gêne au retour veineux, etc.), en permettant l'indépendance d'un ventilateur externe, et, par-

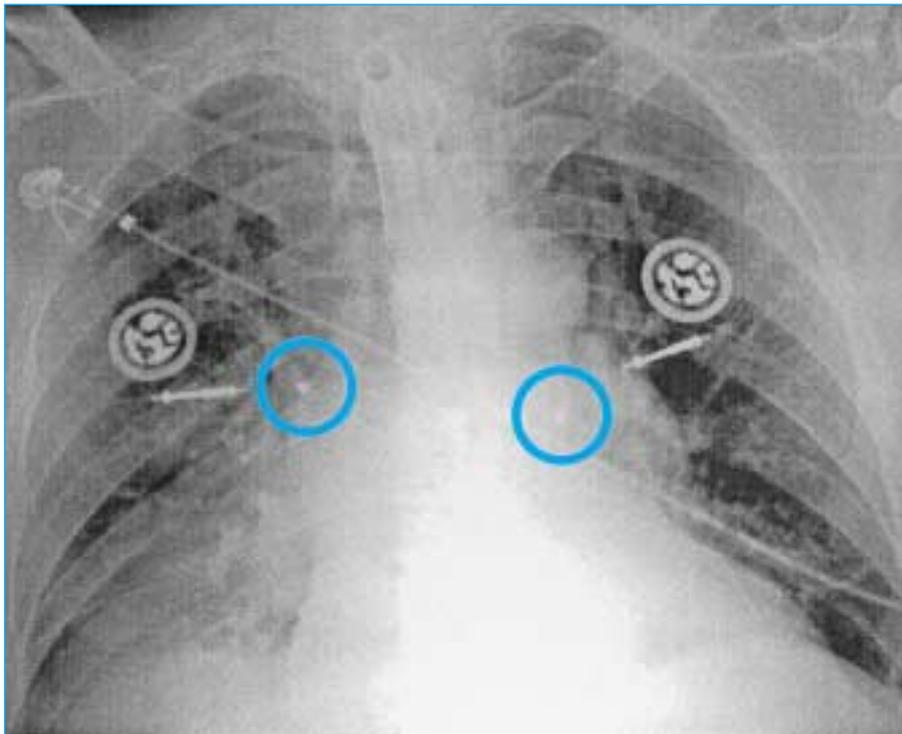


Figure 5. Cliché de thorax de face d'un patient après implantation de stimulateurs phréniques. Les récepteurs, fixés sur le plan du grill costal, sont les deux cercles contenant des éléments radio-opaques ; immédiatement en dessous de ces récepteurs, on voit les connecteurs qui les relient aux fils se dirigeant vers les électrodes phréniques. Celles-ci correspondent aux images ponctiformes radio-opaques, en regard de la veine cave supérieure à droite, du tronc de l'artère pulmonaire à gauche.

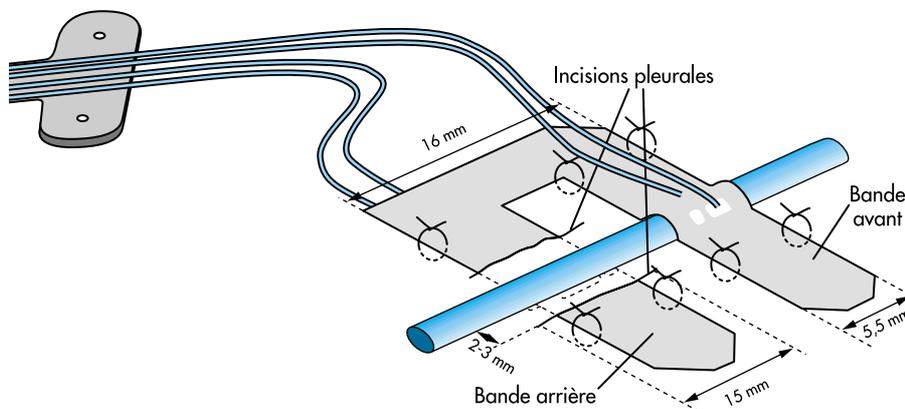


Figure 6. Détail d'une électrode quadripolaire de stimulateur phrénique Atrotech®, montrant le positionnement du nerf sur le berceau supportant les contacts.

fois, la fermeture de la trachéotomie. Cependant, le caractère orphelin de la technique est responsable de l'absence d'études comparatives prospectives avec répartition aléatoire qui permettraient de quantifier précisément les bénéfices de la stimulation phrénique implantée par rapport à la ventilation en pression positive sur trachéotomie. La plupart des études disponibles sont « observationnelles », quelques-unes sont comparatives mais rétrospectives.

Qualité de vie. La possibilité de sevrage d'un ventilateur externe grâce à la stimulation phrénique implantée est une réalité [2, 16]. Qu'il s'agisse d'un bénéfice est une évidence. Concernant les patients tétraplégiques, le sevrage permet une mobilisation plus facile, pour les soins (toilette, passage au fauteuil) et la vie quotidienne (sortie du domicile). Patients, entou-

rage et soignants rapportent constamment, de ce point de vue, une forte satisfaction. L'allègement de la charge de soins peut permettre le retour à domicile de certains patients [2, 16, 17] ou le recours à des structures moins sophistiquées, sources évidentes d'amélioration de la qualité de vie. Concernant les patients sans handicap moteur, le sevrage de la ventilation en pression positive permet de retrouver une activité normale (scolarité chez les enfants, socialisation, insertion professionnelle). Parmi les sources d'amélioration de la qualité de vie, il faut prendre en compte des éléments qui ne sont pas mineurs pour les patients et leurs familles, comme la suppression de la nuisance sonore liée à la ventilation, ou le rétablissement d'un flux gazeux à travers les voies aériennes supérieures permettant dans certains cas la récupération de sensations olfactives. Le

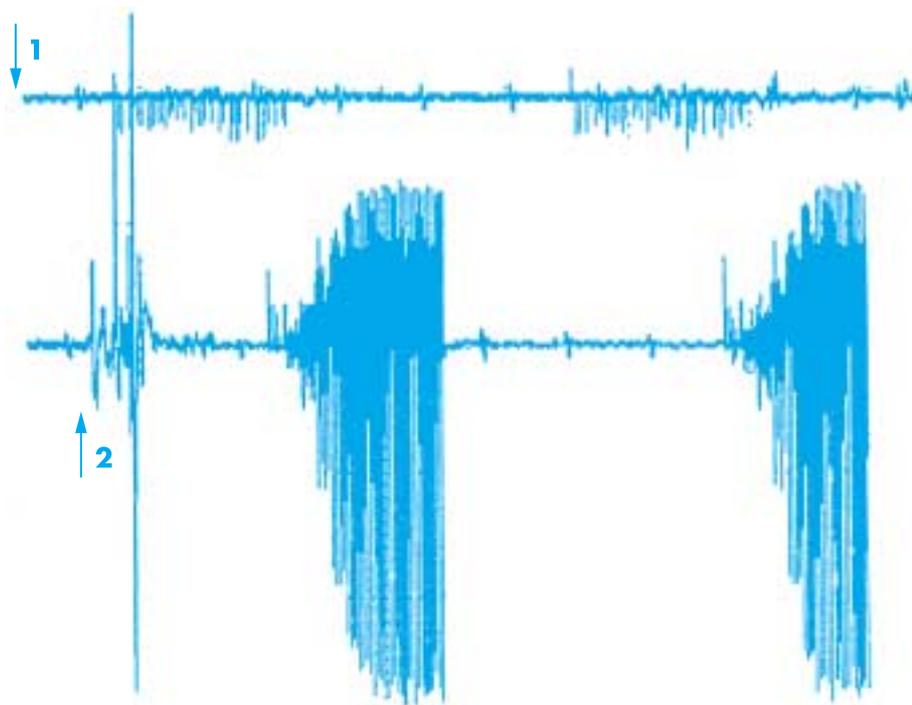


Figure 7. Tracé électromyographique illustrant la suppression de la transmission des informations aux récepteurs implantés par les antennes externes lors de la mise en place, par-dessus celles-ci, d'une couverture métallique dite de survie. La couverture est en place entre les flèches 1 et 2.

vécu des patients quant aux bénéfices de la stimulation phrénique implantée en termes d'amélioration de la communication verbale est variable.

Morbidité et mortalité. Il a été démontré que la stimulation phrénique implantée pouvait améliorer considérablement l'hématose, et faire régresser des stigmates cardiaques droits d'une insuffisance respiratoire chronique ayant plus ou moins échappé au contrôle de la ventilation classique [16] ; la stabilité dans le temps de la fonction cardiaque droite après mise en route d'une stimulation phrénique a été démontrée [16, 18, 19], avec parfois même des améliorations notables. Les complications de la trachéotomie (dégâts trachéaux dont trachéomalacie, fistule cœso-trachéale) sont favorisées par les conflits canule-trachée provoqués, par exemple, par la mobilisation des patients lors des soins. Il est donc concevable que la stimulation phrénique implantée chez les patients restants trachéotomisés (la majorité) limite la fréquence des incidents trachéaux en limitant la fréquence des agressions trachéales. Il est également possible que la stimulation phrénique implantée contribue à réduire les complications de décubitus chez les patients grabataires, par deux biais principaux.

D'une part, une mobilisation plus facile est une incitation à une mobilisation plus fréquente, ce qui pourrait jouer un rôle quant à la survenue et au traitement des escarres. D'autre part, la ventilation en pression positive favorise la survenue de complications thrombo-emboliques [20], en diminuant le retour veineux thoracique. Un patient grabataire ventilé en pression positive a donc un risque de thrombose veineuse profonde probablement très élevé. La stimulation phrénique implantée crée une pression négative intrathoracique à l'inspiration, qui doit

améliorer le retour veineux. La réalité de ces éléments reste hypothétique. Le bénéfice médical attendu le plus important est la réduction du risque infectieux. En effet, l'inspiration plus physiologique sous stimulation est davantage susceptible de mobiliser les sécrétions, et la nécessité d'aspiration trachéale est moindre. Une réduction de la fréquence des bronchites et pneumonies infectieuses après implantation de stimulateurs phréniques a été rapportée par certains (revue in [2, 16]).

On attend donc globalement de la stimulation phrénique une diminution de la morbidité et les études disponibles semblent justifier cette attente [21, 22]. Une diminution de mortalité avec allongement de l'espérance de vie serait une conséquence logique d'une morbidité moindre, mais il est actuellement difficile d'évaluer s'il s'agit ou non d'une réalité.

Économies. En théorie, réduction de morbidité et retour à domicile doivent être associés à une réduction des coûts. Il semble que cette réduction n'ait été quantifiée que par une étude rétrospective espagnole [22] (tableau) qui suggère fortement que la stimulation phrénique implantée est susceptible d'engendrer des bénéfices économiques notables. Néanmoins, les résultats de cette étude ne peuvent être considérés, du point de vue du système de soins français, que comme un élément d'orientation.

Limites, effets secondaires, incidents, complications. L'absence d'asservissement aux conditions extérieures (position, effort) constitue une limite importante de la technique. Dans la conception actuelle du matériel, les alarmes ne permettent de mettre en évidence qu'un dysfonctionnement au niveau du stimulateur lui-même. Elles ne détectent pas les éventuels incidents pouvant survenir en aval (réception ou transmission des signaux).

Tableau. Comparaison de la stimulation phrénique implantée et de la ventilation en pression positive intermittente sur trachéotomie en termes de soins et coût (d'après [22])

	Stimulation phrénique implantée (n = 9)	Ventilation en pression positive intermittente sur trachéotomie (n = 13)
Retour au domicile (n)	7	4
Durée d'hospitalisation (jours)	370	570
Durée des soins respiratoires (minutes/mois)	384	580
Maintenance appareillage (kF/an)	10	31

D'éventuelles complications peuvent survenir au moment de l'implantation, comme lors de toute intervention chirurgicale (complications anesthésiques, infection du site opératoire, lésion iatrogénique du nerf, douleurs liées aux drains thoraciques, etc.), mais elles sont rares.

Une fois le stimulateur phrénique implanté, la tolérance est excellente, la stimulation étant totalement indolore. À distance de l'intervention, les problèmes sont dominés par les risques de défaillance technique du stimulateur, qui peuvent être liés à des défauts du matériel ou à son vieillissement (ruptures de fils ou de contact, fibrose périnerveuse) [23, 24].

Les problèmes liés à l'instabilité des voies aériennes supérieures en réponse à la dépression intrathoracique inspiratoire, communs et source d'apnées obstructives, sont discutés plus loin.

Expériences cliniques

Dans la littérature concernant la stimulation phrénique implantée (environ 300 références dans les bases de données bibliographiques), on trouve assez peu de rapports systématiques de séries de taille raisonnable.

Expériences internationales. Esclarin *et al.* [22] ont comparé 9 tétraplégiques appareillés d'un stimulateur Atrotech® et 13 ventilés en pression positive sur trachéotomie. Cinq décès sont survenus, 4 dans le groupe ventilation mécanique (cause inconnue dans 1 cas, arrêt cardiaque dans 1 cas, pneumonie dans 2 cas), un seul dans le groupe stimulation phrénique. Il n'existait pas de différences significatives au regard de la conduite appropriée du fauteuil roulant et de la phonation. La satisfaction subjective des patients était significativement supérieure dans le groupe stimulation. Enfin, 7 sur 9 des patients appareillés de stimulateurs ont pu quitter l'hôpital, contre 4 sur 13 des patients ventilés en pression positive. Garrido-Garcia *et al.* [21] ont rapporté leur expérience à propos de 22 patients (13 tétraplégiques post-traumatiques, 4 hypoventilations centrales congénitales, 5 hypoventilations centrales acquises). Le suivi était supérieur à 10 ans dans 5 cas, compris entre 1 et 5 ans

dans les autres cas. La durée de reconditionnement était en moyenne de 3 à 4 mois. Un sevrage permanent était obtenu dans 18 cas. Cinq complications étaient mentionnées, à type de dysfonction unilatérale de la stimulation : engainement du nerf dans un tissu cicatriciel dans un cas, infections dans quatre cas. Cinq décès sont survenus : 2 de cause inconnue, et 3 de cause strictement étrangère à la stimulation. Ces auteurs mentionnent une amélioration de la qualité de vie des patients sans fournir de données précises à ce sujet. L'étude de Weese-Meyer *et al.* [24], multicentrique, internationale (14 pays), avait pour but essentiel de déterminer la fréquence des complications techniques chez 64 patients appareillés d'un système Atrotech® (35 enfants et 29 adultes ; tétraplégie post-traumatique 71 %, hypoventilation centrale congénitale 22 %, hypoventilation centrale acquise 7 % ; implantation thoracique 94 %). La stimulation phrénique était permanente pour la plupart des patients tétraplégiques, et partielle (12 h par jour, surtout la nuit) pour les patients souffrant d'hypoventilation congénitale. Trois décès (4 %) sont survenus (2 enfants tétraplégiques, 1 adulte avec hypoventilation acquise, sans rapport avec le stimulateur). Soixante pour cent des enfants et 52 % des adultes étaient considérés comme des succès de la stimulation phrénique implantée sans complications. Les complications étaient réparties de la façon suivante : 6 % d'infection, 3,8 % de traumatisme iatrogénique du nerf phrénique, 3,1 % de dysfonction d'électrode, et 5,9 % de défaillance du récepteur. Après réparation, la stimulation était considérée comme efficace dans 94 % des cas pédiatriques et 86 % des cas adultes. Enfin, cette étude a montré qu'il n'existait pas plus de complications médicales ou techniques dans la population pédiatrique que chez les adultes.

Expériences françaises

L'expérience du service de réanimation de l'hôpital hélimarin de Berck, conduite par le Dr J.-F. Brûlé, a fait l'objet de plusieurs publications [5, 25, 26]. Sur une série de 21 patients [5] (19 tétraplégiques dont 10 d'origine traumatique ; stimulateur bipolaire américain) avec un recul moyen de 41 mois, 12 patients étaient devenus totalement indépendants de leur ventilateur, dont 6 stimulés en permanence et 6 seulement la nuit (ventilation spontanée le jour). Trois décès ont été notés, dont un avant la mise en route de la stimulation. Douze patients ont pu quitter l'hôpital pour leur domicile, parmi lesquels 5 enfants pouvaient se rendre à l'école 2 à 7 heures par jour, et 3 tétraplégiques travaillaient comme opérateurs informatiques en utilisant leur bouche. Dans cette série déjà ancienne, il est intéressant de noter que deux patients ont interrompu leur stimulation en raison de la réapparition de contractions diaphragmatiques spontanées, ce qui souligne l'utilité de l'évaluation de la conduction centrale décrite plus haut avant la décision d'implantation [9]. Les implantations de stimulateurs phréniques se sont poursuivies à Berck jusqu'en 1994, avec un passage du matériel américain au matériel finlandais et des résultats comparables.

L'expérience de l'Assistance publique-hôpitaux de Paris. La réflexion sur la stimulation phrénique implantée a commencé en 1993 au sein de l'équipe de pneumologie du groupe hos-

pitalier Pitié-Salpêtrière (dont une des orientations de recherche principale est l'étude de la fonction du diaphragme et de son contrôle) à la demande du Pr Gérard Saillant dans le contexte de son activité orthopédique rachidienne. Entre 1997 et juillet 2001, 11 implantations ont été réalisées (8 tétraplégies, 2 hypoventilations centrales congénitales, 1 hypoventilation centrale acquise), dont une chez une enfant de 13 ans (hypoventilation centrale congénitale).

Les patients ont été recrutés par le service de rééducation fonctionnelle de la fondation Hopale à Berck, des équipes pédiatriques de l'hôpital Robert-Debré, du service de pneumologie du CHU de Grenoble, de l'hôpital Raymond-Poincaré à Garches, d'un centre de long séjour, ou bien directement. Leur sélection s'est faite selon les méthodes décrites plus haut (figures 3 et 4). Les interventions chirurgicales ont été réalisées à la clinique chirurgicale du Val-d'Or (Dr Bakdach) dans 2 cas, dans le service de chirurgie thoracique de l'hôpital Laennec (transféré depuis à l'hôpital européen Georges-Pompidou) dans 8 cas, et dans le service de chirurgie infantile à orientation viscérale de l'hôpital Robert-Debré dans un cas. Les implantations ont toutes été réalisées par voie thoracique, les deux premières avec le stimulateur Dobelle®, les suivantes avec le stimulateur Atrotech®. La période de latence entre intervention et mise en route de la stimulation a été de 2 à 4 semaines et la durée du reconditionnement chez les patients tétraplégiques de 3 à 6 semaines. Un décès est survenu avant mise en route de la stimulation, une patiente est décédée d'hémorragie digestive peu de temps après l'obtention du sevrage du ventilateur, et un patient est décédé d'une infection intercurrente après un an, alors qu'il était totalement autonome sur le plan respiratoire et que la stimulation lui avait permis de retrouver une activité professionnelle normale. Chez une enfant de 13 ans atteinte d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale, la stimulation phrénique a été déficiente d'un côté, ce qui n'a pas empêché l'obtention de bénéfices cliniques nets. Tous les patients chez qui la stimulation a effectivement pu être mise en route ont pu être sevrés de leur ventilateur au moins 12 h/24, l'absence de sevrage permanent étant liée dans tous les cas à des limitations des possibilités de surveillance et de soins nocturnes, et non à un problème diaphragmatique quelconque. Avec un recul variant de 12 à 36 mois, les résultats sont donc considérés satisfaisants en termes de sevrage. L'ensemble des patients chez qui la qualité de vie a pu être évaluée, a estimé que la technique avait amené un bénéfice de ce point de vue.

Questions pratiques

- *Autonomie ventilatoire complète.* Une fois passée la période de reconditionnement, il n'y a pas de risque de fatigue musculaire à court terme, et à long terme, le recul est suffisant pour affirmer qu'une stimulation permanente n'altère ni le nerf phrénique ni le diaphragme. Certains patients sont ventilés par stimulation phrénique continue depuis 10, voire 20 ans et plus [27]. En pratique, la durée quotidienne de ventilation est essentiellement déterminée par les souhaits du patient (certains se sentent plus confortables en ventilation en pression positive pour manger) et les possibilités de surveillance et d'interven-

tion. Beaucoup de patients ne sont stimulés que le jour, du fait d'une densité de soins insuffisante la nuit. Les difficultés de monitoring (cf. *infra*) jouent dans cette limitation un rôle important.

- *Surveillance au quotidien.* Aussi surprenant que cela puisse paraître, les stimulateurs phréniques implantés n'assurent pas de monitoring du résultat de leur action. Aux États-Unis, pays pourtant réputé pour l'attention portée aux problèmes médico-légaux, les patients porteurs de stimulateurs phréniques retournent à leur domicile sans aucun système de monitoring. Ceci paraît déraisonnable, et si l'on considère qu'un stimulateur phrénique est un dispositif de ventilation artificielle en partie externe, probablement contraire à la loi française. Notre politique est donc de fournir systématiquement aux patients un système de monitoring permettant le contrôle de l'efficacité de la stimulation. Le monitoring idéal, quantitatif, est celui du volume courant (spiromètres à fil chaud ou à ailettes branchés sur la trachéotomie). En cas de fermeture de la trachéotomie, on peut concevoir d'utiliser soit une thermistance nasale (comme dans les explorations de la respiration pendant le sommeil), soit une pléthysmographie d'impédance surveillant les déplacements abdominaux. Il s'agit alors d'un monitoring qualitatif et non plus quantitatif, la seconde méthode ayant l'inconvénient majeur de ne pas détecter une éventuelle obstruction du conduit aérien. Il n'y a pas actuellement d'expérience dans ce domaine et aucun matériel ne peut être recommandé. La surveillance de la saturation du sang capillaire en oxygène par voie transcutanée, qui permet de détecter des problèmes majeurs, ne peut être qu'un pis-aller ; qui plus est, elle impose pour les patients une contrainte supplémentaire.

- *Gestion des dysfonctionnements.* Comme tout dispositif électronique, un stimulateur phrénique peut tomber en panne. Par ailleurs, certains patients peuvent avoir, lors d'épisodes intercurrents, en particulier infectieux, des besoins ventilatoires variables. Pour ces raisons, il est nécessaire de recommander aux patients de conserver à leur domicile un ventilateur en pression positive, entretenu, régulièrement contrôlé et fonctionnel. C'est également pour ces raisons que les réticences sont grandes à la fermeture des trachéotomies.

Face à une dégradation brutale des performances de la ventilation, il convient avant tout de vérifier l'ensemble du dispositif, en prêtant une attention particulière au positionnement des électrodes à la surface du thorax par rapport aux récepteurs sous-cutanés. Le centrage doit être d'autant plus parfait que la distance entre antenne et récepteur est grande. Cette distance peut s'accroître avec le temps, en cas de prise de poids augmentant l'épaisseur de la couche graisseuse. À l'extrême, il peut devenir impossible de retrouver le récepteur au toucher (nous repérons désormais sa position par un tatouage). Il faut faire attention à ne pas confondre une erreur de mesure du volume courant avec un dysfonctionnement du stimulateur. En effet, les patients sont en général ventilés *via* des canules sans ballonnets. Si, en stimulation phrénique, l'absence d'étanchéité ne compromet pas la ventilation (puisque la source de la ventilation est une pression négative dans le thorax), elle en compromet la mesure à l'inspiration : un volume courant bas peut simplement être dû à un passage d'une partie du flux aérien

hors de la canule de trachéotomie, par exemple par le nez, ce qui n'a aucun impact sur la ventilation et l'hématose. Enfin chez les tétraplégiques, la contention abdominale assurée par le corset est un facteur déterminant de l'efficacité de la stimulation phrénique [15]. En cas de problème, la première vérification à effectuer est la bonne position et le bon réglage du corset.

- *Fermeture d'une trachéotomie.* Les patients porteurs de stimulateurs phréniques chez qui la trachéotomie a été refermée ne sont pas rares [27], mais cette décision pose divers problèmes. Tout d'abord, une fois la trachéotomie refermée, l'accès aux voies aériennes en cas de nécessité (dysfonctionnement du stimulateur, encombrement bronchique, curarisation lors d'une intervention chirurgicale) passe par une intubation. Il n'est en particulier plus possible au patient de se brancher lui-même à un ventilateur externe. Deuxièmement, la stimulation phrénique ne correspond pas à une inspiration physiologique, et la contraction diaphragmatique n'est pas synchronisée avec l'ouverture des voies aériennes supérieures, comme c'est le cas normalement. Elle n'est pas non plus associée à l'action stabilisatrice des muscles agissant sur la cage thoracique supérieure, d'où un mouvement paradoxal de la partie supérieure de celle-ci [28], qui exerce des forces complexes sur les voies aériennes supérieures. Le risque d'obstruction de celles-ci lors de l'inspiration stimulée est donc très important [29] et peut compromettre l'efficacité de la stimulation. Pour ces raisons, les réticences à fermer les trachéotomies des patients après implantation de stimulateurs phréniques sont très grandes, ce d'autant qu'il n'y a pas encore de méthode validée pour prévoir et évaluer le risque d'instabilité des voies aériennes supérieures dans ce contexte.

- *La vie quotidienne.* Un patient sans déficit moteur chez qui un stimulateur phrénique a été implanté peut avoir une vie quasi-normale. La stimulation phrénique permet en particulier de récupérer dans certains cas des possibilités d'exercice physique. Une question couramment posée est celle des interférences électromagnétiques. Il existe une protection contre les interférences avec des sources électromagnétiques faibles : la transmission des informations de stimulation au récepteur implanté est précédée d'un signal codé dont la reconnaissance est indispensable à l'activation de la stimulation. Ainsi, les ondes émises par les postes de radio, les téléviseurs, les lecteurs de disques compacts, les téléphones portables, les ordinateurs, les fours à micro-ondes, les portiques de détection dans les lieux publics, etc., ne créent aucun risque pour les patients. En revanche, l'exposition à des rayonnements électromagnétiques puissants peut être dangereuse. En dehors de dispositifs médicaux, les sources de tels rayonnements sont rarissimes dans la vie courante (dispositifs de radio-navigation).

- *La gestion médicale.* Le premier problème est celui évoqué plus haut des interférences électromagnétiques. La réalisation de radiographies ou de tomodensitométries est possible sans précaution, de même que l'utilisation de bistouris électriques en cas de nécessité de chirurgie. En revanche, l'imagerie par résonance magnétique est impossible, de même que la lithotrypsie, et bien entendu, la radiothérapie. Un point particulier mérite mention : le recouvrement des antennes de transmission par une couverture métallisée (de survie) a pour consé-

quence immédiate l'interruption de la transmission des informations (figure 7) avec l'hypoventilation qui s'ensuit [30]. Les patients et leur entourage doivent absolument être informés de ce fait, ainsi que tous les personnels soignants appelés à s'en occuper. Le port d'une carte mentionnant la stimulation phrénique ainsi que ce risque pourrait également être utile, étant donné l'usage extrêmement large des couvertures métallisées dans les procédures de secours et de transport.

L'efficacité de la stimulation phrénique dépend de nombreux facteurs, technologiques mais aussi physiologiques. Parmi ces derniers la transmission neuromusculaire joue un rôle crucial. Il faut donc éviter d'utiliser, dans toute la mesure du possible, des substances pouvant interférer avec la conduction neuromusculaire, dont la liste est classique (sans exhaustivité : inhibiteurs calciques, bêta-bloquants, quinidiniques et apparentés, aminosides, macrolides) (revue in [31]). En revanche, l'utilisation de sédatifs, anxiolytiques, somnifères ne pose pas de problème.

Perspectives

- *Extension des indications.* D'ores et déjà, au cours des tétraplégies associées à une atteinte motoneuronale phrénique ou à des lésions radiculaires, il est possible de contourner l'inefficacité de la stimulation d'un nerf ayant dégénéré en rétablissant la conduction nerveuse par une greffe (à partir d'un pédicule intercostal) et d'effectuer la stimulation en aval [32]. Il s'agit là d'indications confidentielles. La perspective la plus immédiate d'extension d'indication concerne les hypoventilations acquises partielles, sans interruption complète de la commande ventilatoire mais avec une diminution permanente de son intensité. Ces patients, outre les anomalies de l'hématose, présentent souvent des complications liées à la limitation de l'aplanissement thoracique, à type de troubles de ventilation, surinfections, etc. On peut parfaitement concevoir qu'augmenter le volume courant en stimulant un diaphragme fonctionnel au-delà de sa stimulation naturelle pourrait être bénéfique de ce point de vue. Dans ce contexte, la limite de la stimulation phrénique est qu'elle n'est ni modulable, ni asservissable à une commande naturelle. Décider d'une implantation dans ce contexte revient donc à choisir de remplacer complètement la commande ventilatoire naturelle, ce qui n'est pas sans risques théoriques (absence de possibilité d'adaptation à l'effort – mais elle est généralement abolie dans ce contexte –, instabilité des voies aériennes supérieures). Enfin, certains éléments font penser que la stimulation électrique à basse fréquence peut avoir, comme l'entraînement [33, 34], un effet favorable la fonction et le rythme de dégradation de la fonction musculaire au cours de certaines myopathies, lorsqu'elle est appliquée précocement [35]. Du fait du caractère vital de la fonction diaphragmatique, la confirmation de ces données à propos de la stimulation phrénique implantée aurait des implications majeures, tant au plan individuel pour les patients qu'au plan collectif. Si les bénéfices de l'entraînement et de la stimulation électrique au cours des myopathies sont en général limités dans le temps [36], ces techniques pourraient hypothétiquement permettre à certains patients d'attendre la dispo-

nibilité d'autres thérapeutiques, plus fondamentales. Il y a donc là un enjeu potentiel majeur, qui justifie la mise au point d'études cliniques. Il est évident que ceci passe par une simplification préalable et une réduction des coûts liés à la technique.

- *Connaissances physiologiques.* La stimulation phrénique implantée fournit un modèle unique de contraction isolée du diaphragme. De ce point de vue, il est relativement surprenant que peu d'études aient été consacrées à une meilleure compréhension de la physiologie de ce muscle crucial chez l'homme [37]. De nombreuses questions peuvent être étudiées, avec des méthodes non invasives, à partir de patients porteurs de stimulateurs phréniques. Parmi celles-ci, et à titre d'exemple, on peut citer la détermination de la vitesse de conduction du nerf phrénique, inconnue, ou la part du diaphragme dans la consommation d'oxygène de l'organisme. L'utilisation de ce modèle pour une progression des connaissances, dans un domaine aussi important que la fonction diaphragmatique en physiopathologie respiratoire, nous semble être un devoir incontournable.

- *Développements technologiques.* La modestie des évolutions technologiques depuis les années 70 tient au faible nombre des indications, qui définit un marché limité, donc de faibles profits. En fait, il n'y a pas d'obstacle technique insurmontable au développement de stimulateurs phréniques totalement implantables [38]. Le principal problème à résoudre est celui de la consommation énergétique, très supérieure pour activer les deux hémidiaphragmes à ce qu'elle est pour faire fonctionner un stimulateur cardiaque. L'asservissement du déclenchement de la stimulation à une commande naturelle (qui pourrait être une activité musculaire inspiratoire ou une activité électromyographique des dilatateurs des voies aériennes [38]) et l'asservissement de l'intensité de stimulation à des besoins ventilatoires variables (position, niveau d'activité) [39] est une autre voie de recherche. Cet asservissement faciliterait d'une part l'élargissement des indications aux hypoventilations partielles, et améliorerait d'autre part les performances de la stimulation phrénique chez les patients sans déficit moteur associé. On peut aussi envisager une automatisation des paradigmes de reconditionnement *via* un système informatisé de détection de la fatigue diaphragmatique [40]. L'association de la stimulation phrénique à une stimulation crico-arythénoïdienne postérieure (permettant l'abduction inspiratoire des cordes vocales) a été envisagée. Elle résoudrait les problèmes d'obstruction des voies aériennes supérieures et augmenterait probablement les possibilités de décanulation.

Mais de façon très pragmatique, le problème technique le plus important à résoudre reste celui du monitoring.

- *Évaluation.* Comme cela a été signalé plus haut, il n'y a pas de grande série contrôlée qui permette de cerner avec précision les bénéfices de la stimulation phrénique implantée par rapport à la ventilation en pression positive sur trachéotomie, que ce soit dans le contexte des hypoventilations centrales congénitales ou dans celui des tétraplégies. Il est donc nécessaire que soit réalisé ce type d'études, pour pouvoir trancher sur l'intérêt tant médical qu'économique de la technique.

- *Situation réglementaire.* En France, il est actuellement impossible de faire financer normalement l'acquisition de stimulateurs phréniques par l'assurance maladie, faute d'inscrip-

tion au Tarif interministériel de prestation sanitaire (TIPS), et ceci bien que les patients relevant de cette technique thérapeutique soient intégralement pris en charge par la CNAM au titre des affections de longue durée. La stimulation phrénique implantée est donc considérée comme une technique purement hospitalière, dont le financement entre dans le budget global de la dotation des établissements publics. Cette situation est un obstacle majeur à l'utilisation et au développement d'une méthode thérapeutique éprouvée, dont l'évaluation est certes imparfaite mais qui ne peut être considérée comme non évaluée. Certains patients ou leurs familles ou des associations d'aide constituées au cas par cas prennent parfois en charge directement l'achat de stimulateurs, ce qui n'est évidemment pas satisfaisant. Il est également parfois possible de faire financer l'acquisition d'appareils par des compagnies d'assurance dans les cas d'accidents de la voie publique, lorsqu'il y a un tiers responsable identifié.

L'acceptation récente d'un projet d'évaluation multicentrique à large échelle au titre du programme hospitalier de recherche clinique pourrait contribuer à modifier la situation à terme. De même, les récentes conclusions du Centre d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques de l'Assistance publique-hôpitaux de Paris (considérant que la technique est maîtrisée à l'AP-HP et que les résultats obtenus font apparaître un bénéfice sur la facilité de vie des patients, désignant le service de pneumologie de la Pitié-Salpêtrière comme centre référent, recommandant la poursuite de l'activité en collaboration avec les équipes chirurgicales déjà impliquées et les équipes pédiatriques – pédiatrie et réanimation, chirurgie viscérale, physiologie, hôpital Robert-Debré –, et suggérant un fléchage institutionnel au niveau régional ou national) devraient fournir un levier utile au déblocage de crédits et à l'obtention d'avancées réglementaires. De même, l'inscription de la technique dans la nomenclature des actes médicaux, désormais acquise alors que la stimulation phrénique implantée n'y figurait pas, ne changera rien aux problèmes de financement et de prise en charge, mais devrait aider à ouvrir certaines portes. Enfin, un groupe de travail (Groupe de travail sur la stimulation phrénique implantée) réunissant les différentes équipes médicales et chirurgicales, d'adultes et pédiatriques, cliniques et physiologiques, ainsi qu'économistes et ingénieurs va se mettre en place sous peu pour optimiser la formalisation et l'utilisation de la technique en France.

Conclusions

La stimulation phrénique implantée permet, au sein d'un groupe de patients rigoureusement sélectionnés, d'obtenir l'indépendance d'un ventilateur externe. Les bénéfices médicaux semblent évidents, les bénéfices économiques probables. Actuellement en France, la majorité des patients concernés ne peuvent pas bénéficier de la technique faute de prise en charge financière par le système de soins, ce qui constitue une anomalie claire à l'échelon individuel, ainsi qu'un frein au développement de la méthode, tant sur le plan technologique que médical. Il est en effet possible d'envisager des indications élargies par rapport aux indications actuelles, mais ceci n'est concevable qu'en parallèle avec une simplification technique et une réduction des coûts. Un travail considérable reste donc à faire.

Collaborations et remerciements

L'expérience de stimulation phrénique implantée à l'Assistance-publique hôpitaux de Paris n'a été et ne sera possible que grâce à l'implication d'équipes diverses qui ont œuvré et œuvreront en collaboration et en synergie :

en médecine d'adultes

- *Pneumologie et réanimation, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris*
A. Duguet, A. Demoule, C. Delafosse, C. Morélot-Panzini, Y. Lefort, J.-Ph. Derenne
- *Explorations fonctionnelles respiratoires, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris*
C. Straus, M. Zelter
- *Clinique chirurgicale du Val-d'Or, Saint-Cloud*
H. Bakdach
- *Chirurgie thoracique, Hôpital européen Georges-Pompidou, AP-HP, Paris*
F. LePimpec-Barthes, M. Riquet
- *Physiologie et explorations fonctionnelles, CHU La Tronche, Grenoble*
P. Lévy
- *Rééducation fonctionnelle, Fondation Hopale, Berck*
O. Rémy-Néris

en pédiatrie

- *Pédiatrie et réanimation, Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris*
F. Beaufiles
- *Physiologie et explorations fonctionnelles, Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris*
H. Trang, C. Gaultier
- *Chirurgie infantile à orientation viscérale, Hôpital Robert-Debré, AP-HP, Paris*
Y. Aigrain

pour les aspects économiques et d'évaluation

- *Unité de Santé publique, CHU Henri-Mondor, AP-HP, Paris*
I. Durand-Zaleski
- *Service de Santé publique, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris*
M. Rosenheim
- *Centre d'évaluation et de diffusion des innovations technologiques, AP-HP, Paris*
S. Baffert, D. Maïza, E. Fery-Lemonier
- *Service des équipements, Direction des Achats, Pharmacie centrale des Hôpitaux, AP-HP, Paris*
S. Fougère

Des remerciements particuliers doivent être adressés au Pr Gérard Saillant pour avoir initié le processus ; au Pr François Lemaire, dont le soutien auprès des instances administratives et ministérielles a été majeur et constant ; au Pr Jean-Marie Wihlm, à l'origine de l'inscription de la technique à la nouvelle nomenclature des actes médicaux ; à M. Yves Pedoussaut ; au Dr Huguette Lioté ; au Pr Philippe Gajdos ; au Pr Marc Decramer sans oublier les médecins qui ont adressé les patients de nombreux centres, et les équipes de soins qui ont assuré une prise en charge délicate, contraignante et parfois angoissante.

Références

1. Duchenne de Boulogne G. 1853. Recherches électrophysiologiques pathologiques et thérapeutiques sur le diaphragme. Paris, Typographie Félix Malteste et Cie, 68 pages.
2. Fodstad H. 1995. Phrenicodiaphragmatic Pacing. In : *The Thorax*, 2nd Ed., C. Rousos. Marcel Dekker, New York, 2597-2617.
3. Sarnoff S.J., Hardenbergh E., Whittenberger J.L. 1948. Electrophrenic respiration. *Am J Physiol* 115 : 1-9.
4. Glenn W.W., Holcomb W.G., McLaughlin A.J., O'Hare J.M., Hogan J.F., Yasuda R. 1971. Total ventilatory support in a quadriplegic patient with radiofrequency electrophrenic respiration. *Proc Veterans Adm Spinal Cord Inj Conf* 18 : 81-86.
5. Fodstad H., Brulé J.F. 1987. Electrostimulation phrénique dans les insuffisances respiratoires diaphragmatiques par atteinte neurogène haute. À propos de 21 cas. In : *Fonction diaphragmatique. Travail respiratoire*. Monographie de la société de réanimation de langue française, Expansion Scientifique Française Éd., Paris, 67-77.
6. Baer G.A., Talonen P., Shneerson J.M., Makkula H., Exner G., Wells F.G. 1990. Phrenic nerve stimulation for central ventilatory failure with bipolar and four-pole electrode systems. *Pace* 19 : 1061-1072.
7. Gozal D. 1998. Congenital central hypoventilation syndrome : an update. *Pediatr Pulmonol* 26 : 273-282.
8. Hunt C.E., Brouillette R.T., Weese-Mayer D.E., Morrow A., Ilbawi M.N. 1988. Diaphragm pacing in infants and children. *Pacing Clin Electrophysiol* 11 : 2135-2141.
9. Similowski T., Straus C., Attali V., Duguet A., Jourdain B., Derenne J.P. 1996. Assessment of the motor pathway to the diaphragm using cortical and cervical magnetic stimulation in the decision-making process of phrenic pacing. *Chest* 110 : 1551-1557.
10. Broggi G., Franzini A., Borroni V. 1980. Phrenic nerve pacing in reversible cervical cord lesion : a case report. *Acta Neurochir (Wien)* 51 : 273-278.
11. Shaw R.K., Glenn W.W., Hogan J.F., Phelps M.L. 1980. Electrophysiological evaluation of phrenic nerve function in candidates for diaphragm pacing. *J Neurosurg* 53 : 345-354.
12. Similowski T. 2001. Explorations du diaphragme. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Poumon* 6-000-N-90, 24 p.
13. Rajanna M.J. 1947. Anatomical and surgical considerations of the phrenic and accessory phrenic nerves. *J Intern Coll Surgeons* 60 : 42-53.
14. Nochomovitz M.L., Hopkins M., Brodkey J., Montenegro H., Mortimer J.T., Cheriack NS. 1984. Conditioning of the diaphragm with phrenic nerve stimulation after prolonged disuse. *Am Rev Respir Dis* 130 : 685-688.
15. Estenne M., De Troyer A. 1987. Mechanism of the postural dependence of vital capacity in tetraplegic subjects. *Am Rev Respir Dis* 135 : 367-371.
16. Chervin R.D., Guilleminault C. 1997. Diaphragm pacing for respiratory insufficiency. *J Clin Neurophysiol* 14 : 369-377.
17. MacKechnie J., Wade P.A. 1984. Case report : electrophrenic respiration and discharge planning with a C1 quadriplegic. *J Neurosurg Nurs* 16 : 347-352.
18. Ruth V., Pesonen E., Raivio K.O. 1983. Congenital central hypoventilation syndrome treated with diaphragm pacing. *Acta Paediatr Scand* 72 : 295-297.
19. Hyland R.H., Jones N.L., Powles A.C., Lenkie S.C., Vanderlinden R.G., Epstein S.W. 1978. Primary alveolar hypoventilation treated with nocturnal electrophrenic respiration. *Am Rev Respir Dis* 117 : 165-172.
20. Fraisse F., et al. 2000. Nadroparin in the prevention of deep vein thrombosis in acute decompensated COPD. The Association of non-university affiliated intensive care specialist physicians of France. *Am J Respir Crit Care Med* 161 : 1109-1114.
21. Garrido-Garcia H., et al. 1998. Treatment of chronic ventilatory failure using a diaphragmatic pacemaker. *Spinal Cord* 36 : 310-314.
22. Esclarin A., Bravo P., Arroyo O., Mazaira J., Garrido H., Alcaraz M.A. 1994. Tracheostomy ventilation versus diaphragmatic pacemaker ventilation in high spinal cord injury. *Paraplegia* 32 : 687-693.
23. Weese-Mayer D.E., Morrow A.S., Brouillette R.T., Ilbawi M.N., Hunt C.E. 1989. Diaphragm pacing in infants and children. A life-table analysis of implanted components. *Am Rev Respir Dis* 139 : 974-979.
24. Weese-Mayer D.E., et al. 1996. Diaphragm pacing with a quadripolar phrenic nerve electrode : an international study. *Pacing Clin Electrophysiol* 19 : 1311-1319.
25. Brulé J.F., Leriche B., Normand J., Khalife S., Torabi D., Vallee D. 1991. La stimulation phrénique dans les paralysies respiratoires des traumatismes médullaires. *Neurochirurgie* 37 : 127-132.
26. Brulé J.F., Leriche B., Normand J., Morel P. 1993. Traumatisme médullaire haut : évaluation de la fonction diaphragmatique, indication de la ventilation électrophrénique. *Agressologie* 34 : 90-92.
27. Dobelle W.H., et al. 1994. Two thousand cases with a new breathing pacemaker dispel myths about diaphragm pacing. *Asaio J* 40 : M244-M252.
28. Danon J., Druz W.S., Goldberg N.B., Sharp J.T. 1979. Function of the isolated paced diaphragm and the cervical accessory muscles in C1 quadriplegics. *Am Rev Respir Dis* 119 : 909-919.
29. Hyland R.H., et al. 1981. Upper airway occlusion induced by diaphragm pacing for primary alveolar hypoventilation : implications for the pathogenesis of obstructive sleep apnea. *Am Rev Respir Dis* 124 : 180-185.
30. Boissel N., et al. 2001. Dysfunction of phrenic pacemakers induced by metallic rescue blankets. *Pacing and Clinical Electrophysiology (PACE)* 24 : 241-243.
31. Similowski T., Gatineau M., Straus C., Derenne J.P. 1996. Les atteintes iatrogènes du système respiratoire actif. *Rev Mal Respir* 13 : 361-379.
32. Krieger L.M., Krieger A.J. 2000. The intercostal to phrenic nerve transfer : an effective means of reanimating the diaphragm in patients with high cervical spine injury. *Plast Reconstr Surg* 105 : 1255-1261.
33. Dupont-Versteegden E.E., McCarter R.J., Katz M.S. 1994. Voluntary exercise decreases progression of muscular dystrophy in diaphragm of mdx mice. *J Appl Physiol* 77 : 1736-1741.
34. Hayes A., Lynch G.S., Williams D.A. 1993. The effects of endurance exercise on dystrophic mdx mice. I. Contractile and histochemical properties of intact muscles. *Proc R Soc Lond B Biol Sci* 253 : 19-25.
35. Scott O.M., Hyde S.A., Vrbova G., Dubowitz V. 1990. Therapeutic possibilities of chronic low frequency electrical stimulation in children with Duchenne muscular dystrophy. *J Neurol Sci* 95 : 171-182.
36. Petrof B.J. 1998. The molecular basis of activity-induced muscle injury in Duchenne muscular dystrophy. *Mol Cell Biochem* 179 : 111-123.
37. Nava S., Rubini F., Zanotti E., Caldiroli D. 1996. The tension-time index of the diaphragm revisited in quadriplegic patients with diaphragm pacing. *Am J Respir Crit Care Med* 153 IS : 1322-1327.
38. Lanmuller H., Sauermann S., Unger E., Mayr W., Zrunek M. 1999. Battery-powered miniature implant for electrical nerve stimulation. *Biomed Tech (Berl)* 44 : 114-119.
39. Satoh I., Hogan J.F., Glenn W.W., Fujii Y. 1977. A demand diaphragm pacemaker. *Trans Am Soc Artif Intern Organs* 23 : 456-463.
40. Sauermann S., et al. 1997. Computer aided adjustment of the phrenic pacemaker : automatic functions, documentation, and quality control. *Artif Organs* 21 : 216-218.