

Du syndrome de PickWick au syndrome obésité hypoventilation

Ahmed Abdelghani, Halima Ben Salem

Service de Pneumologie F.Hached de Sousse - Tunisie

Le sommeil est une condition physiologique très particulière entraînant des modifications importantes de la mécanique thoraco-pulmonaire, des voies aériennes supérieures et du contrôle respiratoire [1]. La broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) représente de loin la première cause d'insuffisance respiratoire chronique (IRC). Cela est dû à sa grande fréquence puisqu'on estime que la BPCO est présente chez 5-10% des adultes de plus de 40 ans. Loin derrière la BPCO les causes importantes d'IRC sont les fibroses pulmonaires et le syndrome obésité hypoventilation (SOH) qui est l'insuffisance respiratoire des obèses. Il mérite d'être connu car il est loin d'être rare et, surtout, sa prévalence a augmenté de façon importante au cours des 30 dernières années, même si on ne dispose pas de données chiffrées précises. Le SOH est très souvent associé à un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) et il doit être recherché chez tout patient apnéique ayant une obésité prononcée.

Rappel historique et définition du SOH

Le SOH a été décrit il y a plus de 50 ans [2] par des auteurs américains sous le terme de « syndrome Pickwickien ». En effet le tableau brossé par Charles Dickens du jeune garçon de ferme Joé, dans sa première nouvelle (1836) « The posthumous papers of the Pickwick Club » correspondait exactement à la présentation clinique de leur patient : Joé est sévèrement obèse, il a les jambes « enflées », il s'endort immédiatement après le repas et il est le plus souvent assoupi ou somnolent [3]. Il présente donc les principaux signes du SOH qui se rencontrent également dans le SAOS. Le syndrome de Pickwick a longtemps été considéré comme une affection rare, presque une curiosité. Le terme de syndrome obésité – hypoventilation (SOH) s'est progressivement substitué à celui du syndrome de Pickwick. Après 1956, les cas de SOH se sont multipliés, surtout depuis les années 1980 et on attribue logiquement cette progression à l'« épidémie » d'obésité qui frappe le monde occidental depuis quelques décennies.

La recherche clinique a établi les relations qui lient l'obésité sévère au développement d'une insuffisance respiratoire hypercapnique associant baisse de la pression partielle d'oxygène du sang artériel (PaO₂) et élévation de la pression partielle du gaz carbonique (PaCO₂) [4]. Par ailleurs la documentation d'apnées au cours du sommeil chez les malades « Pickwickiens » a été obtenue dès 1965[5]. Les malades « pickwickiens » (SOH) sont d'ailleurs les premiers chez lesquels les apnées ont été observées grâce à la polysomnographie débutante.

Dans les années 1980 et 1990 des études importantes ont été consacrées aux relations entre le SAOS et le SOH et aux mécanismes de l'hypercapnie dans l'obésité avec ou sans apnées [6- 8]. Le renouveau indiscutable de l'intérêt pour le SOH au cours de la période récente tient d'abord à la fréquence

aujourd'hui reconnue de cette affection [9] qui représente, après la BPCO, l'une des premières causes d'IRC, et en second lieu à l'existence d'un traitement efficace, la ventilation non invasive. Le SOH est défini par l'existence d'une hypoventilation alvéolaire chronique diurne (PaO₂ < 70 mmHg, une PaCO₂ ≥ 45mmHg) chez des patients obèses (index de masse corporelle > 30kg/m²) ne présentant pas d'affection respiratoire pouvant expliquer les anomalies des gaz du sang (BPCO, pneumopathie interstitielle etc.). Le SOH n'est pas synonyme de syndrome d'apnées du sommeil même si les deux affections coexistent souvent : un SAOS est présent chez environ 80% des patients SOH.

Données épidémiologiques

On ne dispose pas en fait d'études épidémiologiques fiables dans le SOH. On admet qu'il concerne moins de 10% des obèses sévères (IMC > 40kg/m²). Ce que l'on sait, c'est que la fréquence du SOH a augmenté de façon importante au cours des 20-30 dernières années, du fait de l'« épidémie » d'obésité à laquelle sont confrontés actuellement tous les pays développés. Le SOH peut se rencontrer à tout âge et il a été décrit chez l'enfant, mais l'âge moyen de diagnostic est supérieur à 45 ans. Le SOH est un peu plus fréquent chez les hommes que chez les femmes.

La mortalité du SOH n'est pas bien connue. Elle est probablement élevée du fait de l'insuffisance respiratoire et des comorbidités associées à l'obésité. L'étude de Nowbar et Coll.[9] a montré que la mortalité à 18 mois après hospitalisation en médecine interne est de 23% dans le SOH au lieu de 9% en cas d'obésité simple (avec une différence significative)

Mécanismes de l'hypoventilation alvéolaire dans l'obésité

Quatre mécanismes principaux peuvent expliquer cette HVA et sont souvent associés.

Conséquences mécaniques de l'obésité : le coût excessif du travail inspiratoire chez les grands obèses est certainement le mécanisme principal de l'hypercapnie [4]. Chez les obèses hypercapniques (SOH) la compliance totale du système respiratoire est réduite de 60% alors qu'elle n'est abaissée que de 20% chez les obèses normocapniques [10, 11]. Cette diminution de la compliance ne peut être expliquée par l'obésité seule, en effet dans ces deux dernières études le poids est le même. Il a été démontré que le travail mécanique lié à la respiration est augmenté chez les obèses hypercapniques par rapport aux obèses simples [11]. Le travail des muscles respiratoires est donc anormalement élevé chez les obèses hypercapniques et c'est sans aucun doute la principale cause de l'hypoventilation alvéolaire.

Dysfonctionnement des centres respiratoires

La réalité d'une diminution de la réponse ventilatoire au stimulus CO₂ n'est pas contestable [6], mais faire la part de ce qui revient au dysfonctionnement des centres respiratoires de ce qui revient aux facteurs mécaniques, reste difficile. Des auteurs ont montré qu'une diminution de la chémosensibilité n'était pas automatiquement une cause d'hypercapnie et qu'une augmentation de la réponse ventilatoire au CO₂ sous traitement n'entraînait pas systématiquement une correction de l'hypercapnie [7]. Par conséquent, le dysfonctionnement des centres respiratoires dans le développement de l'hypoventilation alvéolaire de certains obèses reste controversé.

Rôle des apnées obstructives nocturnes

Les apnées obstructives au cours du sommeil sont fréquemment observées chez les patients SOH. La répétition d'épisodes d'hypoxémie – hypercapnie, pourrait favoriser le développement d'une hypercapnie diurne [6]. Cependant, l'hypercapnie est loin d'être la règle chez les patients apnéiques et obèses [12]. Laaban et Coll. Ont montré que la fréquence de l'hypercapnie n'est pas plus élevée chez les grands obèses, présentant un SAOS que chez ceux qui sont indemnes de SAOS [8]. Il paraît donc que ni le nombre, ni la durée des apnées n'est déterminant dans la genèse de l'hypoventilation alvéolaire des obèses.

Facteur neurohormonal (rôle de la Leptine)

La leptine, hormone régulatrice de l'appétit, stimule les centres ventilatoires. Il existerait une déficience ou une résistance à la Leptine dans le SOH [13]. Nous manquons d'études cliniques pour confirmer cette piste.

Circonstances de découverte

Le diagnostic du SOH est souvent longtemps méconnu et il n'est porté qu'à l'occasion d'un épisode d'insuffisance respiratoire aigue hypercapnique avec séjour en milieu de soins intensifs. Dans notre expérience au CHU Farhat de Sousse, presque la moitié de ces patients SOH ont été découverts dans de telles circonstances (travail non encore publié).

La dyspnée d'effort est le signe fonctionnel le plus souvent retrouvé, évoluant depuis plusieurs années. Elle est minimisée voir même niée par ces patients qui présente une volontiers une obésité (IMC ≥ 30 kg /m²). Il est important de rappeler que le SOH peut être absent en cas d'obésité morbide [14].

Ces patients ont souvent des co-morbidités associées, à savoir l'hypertension artérielle, le diabète de type 2 et les cardiopathies [15].

Du fait de la fréquence des apnées obstructives du sommeil chez ces patients, il est important de rechercher des symptômes évocateurs (ronflements, somnolence diurne excessive, difficultés de concentration etc). Un examen polygraphique respiratoire voire polysomnographique est nécessaire.

Principaux éléments du bilan

La mesure des gaz du sang artériel est indispensable au

diagnostic puisque celui-ci repose sur la mise en évidence d'une hypoxémie-hypercapnie chez un obèse indemne de pathologie respiratoire chronique. Kessler et coll.ont montré que ces perturbations sont modérées à l'état stable [15]. Les gaz du sang artériel peuvent s'améliorer soit après une perte de poids [4] significative, soit sous ventilation non invasive [16].

Le diagnostic, on l'a vu plus haut, repose également sur l'exclusion d'une affection respiratoire chronique qui pourrait entraîner une IRC, une BPCO par exemple. Il est donc indispensable de pratiquer des explorations fonctionnelles respiratoires (EFR). Elles montrent dans le SOH un déficit restrictif avec une chute de la capacité vitale et de la capacité pulmonaire totale. Kessler et coll. Ont montré dans leur série que la capacité pulmonaire totale est diminuée de 20% et la capacité vitale lente de 30% en moyenne [15].

L'échocardiographie doit être pratiquée dans tous les cas pour estimer la fonction ventriculaire gauche car les patients SOH ont souvent une cardiomyopathie dite de l'obèse. Par ailleurs l'échocardiographie peut révéler une hypertension pulmonaire avec une dilatation des cavités cardiaques droites.

La polysomnographie ou à défaut la polygraphie ventilatoire nocturne, doit être pratiquée dans tous les cas en raison de la fréquence d'un SAOS associé et parce que la mise en évidence d'un SAOS associé au SOH oriente l'attitude thérapeutique

Approches thérapeutiques

La perte de poids : C'est évidemment le traitement logique et de choix du SOH. Il est démontré qu'une perte de poids importante [6] permet la correction de l'hypercapnie et qu'une perte de poids moins conséquente, mais d'au moins 10kg, entraîne une augmentation de la capacité vitale et une chute, mais non une normalisation de la PaCO₂ [4].

La chirurgie bariatrique est couramment pratiquée aujourd'hui dans l'obésité sévère (> 40kg/m²) et peut être envisagée dans le SOH [17]. Elle est le plus souvent refusée par ces patients d'un âge moyen déjà élevé (~ 60 ans) et de toute façon, certains patients, du fait des co-morbidités et de l'âge, ne peuvent être candidats à la chirurgie bariatrique.

La ventilation nocturne : en pression positive continue (PPC) ou en ventilation non invasive (VNI)

Il est important de préciser que les résultats de la polysomnographie et des gaz du sang artériel qui orientent l'attitude thérapeutique sont ceux qui sont obtenus à l'état stable à distance d'une exacerbation (le traitement mis en milieu de soins intensifs ne préjuge pas du traitement à mettre au long court).

Il existe aujourd'hui, une thérapeutique active du SOH qui est la ventilation nocturne, soit en pression positive continue (PPC), comme dans le SAOS soit une ventilation à deux niveaux de pression, on parle alors de ventilation non invasive (VNI).

L'efficacité de ces traitements est démontrée : ils permettent de normaliser, ou en tout cas d'améliorer très nettement, la PaO₂ et la PaCO₂ de ces malades. Le traitement est nocturne, mais

peut inclure les siestes.

Si les apnées obstructives du sommeil prédominent, il est préférable de commencer le traitement par une PPC. Cependant, en cas d'obésité morbide et/ou hypercapnie importante, celle-ci s'avère parfois insuffisante. Il est alors logique de passer à une VNI dont les résultats sont excellents à court et à long terme dans le SOH [18] avec amélioration des paramètres gazométriques mais aussi des symptômes cliniques. La VNI est devenue donc le traitement de référence du SOH. Chez certains patients sévères, il faut adjoindre provisoirement de l'oxygénothérapie nocturne.

Il est important de surveiller ces patients, sans règles ni de modalités de suivi et de fréquence de contrôle.

Références

- 1- Douglas NJ. Control of breathing during sleep. Clin Sci (Lond) 1984; 67: 465-71
- 2- Burwell CS, Robin et al. Extreme obesity with alveolar hypoventilation: A pickwickian syndrome, Am J Med. 1956; 21:811-818
- 3- Dickens C. The posthumous papers of the Pickwick Club. Chapman et Hall, London, published in serial form, 1836
- 4- Rochester DF, Enson Y. Current Concepts in the pathogenesis of obesity-hypoventilation syndrome. Mechanical and circulatory factors. Am J Med 1974, 57: 402 – 420
- 5- Gastaut H, Tassinari CA, Duran B. Étude polygraphique des manifestations épisodiques (hypniques et respiratoires) du syndrome de pickwick – Rev Neurol. 1965; 112 :568 -79
- 6- Lopata M, Onal E. Mass loading, sleep apnea and the pathogenesis of obesity hypoventilation. Am Rev Respir Dis 1981; 126: 640-50
- 7- Rapaport DM, Garay SM, Epstein H, Goldring RM: Hypercapnia in the obstructive sleep apnea syndrome: A re-evaluation of the pickwickian syndrome. Chest 1986; 89:627- 35
- 8- Laaban JP, Cassuto D, Orvoen –Frija E, Iliou MC, Mundler O, Leger D, Oppert JM: Cardiorespiratory consequences of sleep apnea syndrome in patient with massive obesity. Eur Respir J 1998; 11: 20- 7
- 9- Nowbar S, Burkart KM, Gonzales R, Fedorowicz A, Gozansky WS, Godio JC, Taylor MRG, Zwillich CW: Obesity-associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects and outcome. Am J Med 2004; 116:1- 7
- 10- Naimark A, Cherniack RM: Compliance of the respiratory system and its components in health and obesity. J Appl Physiol 1960; 15: 377-82
- 11- Sharp JT, Henry JP, Sweany SK, Meadows WR, Pietra RJ: the total work of breathing in normal and obese men. J Clin Invest 1964; 43: 728-39
- 12- Chaouat A, Weitzenblum E, Krieger J, Ifoundza T, Oswald M, Kessler R. Association of chronic obstructive pulmonary disease and sleep apnea syndrome. Am J Respir Crit Care Med 1995; 151:82-6
- 13- O'Donnell CP, Tankersly CG, Polotsky V: Leptin, obesity and respiratory function. Respir Physiol 2000; 119: 163-70
- 14- Fishman AP, Goldring RM, Turino GM: General alveolar hypoventilation. A syndrome of respiratory and cardiac failure in patients with normal lungs. Q J Med 1966; 65:261-74
- 15- Kessler R, Chaouat A, Schinkewitch P, Faller M, Casel S, Krieger J, Weitzenblum E: The obesity-hypoventilation syndrome revisited. A prospective study of 34 consecutive cases. Chest 2001; 120: 369- 76
- 16- Masa JF, Celli BR, Riesco JA, Hernandez M, Sanchez de Cos J, Disdier C : the obesity hypoventilation syndrome can be treated with non-invasive mechanical ventilation. Chest 2001; 119: 1102-7
- 17- Olson AL, Zwillich C: The obesity hypoventilation syndrome. Am J Med 2005; 118: 948-56
- 18- Heinemann F, Budweiser S, Dobroschke J, Pfeifer M: Non-invasive positive pressure ventilation improves lung volumes in the obesity hypoventilation syndrome. Respir Med 2007; 101: 1229-35