



Syndrome obésité hypoventilation (syndrome de Pickwick) chez les enfants

Investigateur principal

Raphael (Ralph) Folman, MD, FRCPC, *Trillium Health Centre*, 100 Queensway ouest, Mississauga (Ontario) L5B 1B8; tél. : 905-848-7100; ralph.folman@utoronto.ca

Co-investigateurs

Catherine Birken, MD, université de Toronto

Paolo Campisi, MD, université de Toronto

Minh T. Do, M. Sc., Ph. D., Université d'Ottawa (représentant de l'Agence de la santé publique du Canada)

Vito Forte, MD, université de Toronto

Ian MacLusky, MD, Université d'Ottawa

Brian McCrindle, MD, université de Toronto

Indra Narang, MD, université de Toronto

Manisha Witmans, MD, *Stollery Children's Hospital*, Edmonton

Historique

Le syndrome obésité hypoventilation (SOH), également appelé syndrome cardiorespiratoire, est rarement dépisté ou déclaré dans le groupe d'âge pédiatrique (moins de 18 ans). On le désigne aussi par syndrome de Pickwick, en référence à Joe, dans le roman *Les Papiers posthumes du Pickwick Club*, qui était « un jeune garçon prodigieusement gras, ..., se tenant debout sur le paillason, mais avec les yeux fermés comme pour dormir. » Ce syndrome se caractérise par une association d'obésité morbide et d'événements respiratoires du sommeil, qui entraîne à la fois une hypersomnolence diurne et une hypoventilation chronique^{1,2}.

La majorité des cas résultent d'une simple obésité morbide, même si une petite sous-population s'associe à un trouble intrinsèque de la fonction hypothalamique, accompagné de troubles du sommeil, d'hyperphagie et d'hypoventilation primaire³. Les enfants qui présentent un SOH ont des événements respiratoires du sommeil (apnée du sommeil, généralement de nature obstructive) et une hypoventilation nocturne. La fragmentation du sommeil qui en résulte provoque une somnolence diurne excessive, conjuguée à des séquelles indésirables connexes de la fonction intellectuelle.

La polysomnographie permet de déterminer une réduction du volume respiratoire et du volume de réserve expiratoire, une hypoventilation alvéolaire, une hypoxie et une hypercapnie. Non traités, les cas peuvent évoluer vers une polyglobulie, un cœur pulmonaire et une insuffisance cardiaque congestive.



Le traitement consiste surtout en une réduction du poids, ainsi qu'en un soutien ventilatoire non effractif, tel qu'une pression positive continue (CPAP) ou une pression expiratoire positive à deux niveaux de pression (BiPAP). Il arrive qu'une trachéotomie et une ventilation effractive soient nécessaires pendant la nuit, afin de renverser l'hypoxie et l'hypercapnie.

D'autres morbidités importantes liées à l'obésité pédiatrique ont été largement étayées, mais le SOH est mal connu des dispensateurs de soins pédiatriques, malgré les graves conséquences de l'absence de traitement et de l'épidémie d'obésité dans l'ensemble du monde industrialisé. Cependant, dans les publications sur les adultes, l'association d'obésité, de troubles du sommeil et d'événements respiratoires du sommeil comporte des effets indésirables bien décrits sur la santé², la réduction de la fonction intellectuelle nuisant à l'aptitude d'apprentissage et causant une augmentation du risque d'accidents d'automobile chez les conducteurs adolescents, ainsi que le diabète de type 2 et des événements cardiovasculaires.

L'incidence de SOH pédiatrique est mal attestée. Une étude auprès d'enfants obèses menée en Belgique a déterminé que 17 % avaient une apnée centrale du sommeil et 19 %, une apnée obstructive du sommeil légère à grave⁴. Cependant, cette étude ne faisait pas mention de l'hypersomnolence diurne. Dans des cliniques pédiatriques du sommeil en soins tertiaires, l'incidence observée de patients aiguillés s'établissait entre quatre à cinq cas par année (communication personnelle : docteurs Witmans, Narang, MacLusky). Compte tenu des sept grands centres de soins tertiaires et des trois centres plus petits au Canada, on diagnostiquerait un total de 40 à 50 cas par année. Les auteurs sont d'avis que bien d'autres cas non diagnostiqués ne sont pas aiguillés.

Méthodologie

La méthodologie du PCSP représente le moyen optimal de colliger des données sur ces cas rares selon l'information disponible, ainsi que de profiter de l'avantage important de faire connaître ce syndrome chez les pédiatres en exercice. Étant donné la prévalence croissante d'obésité juvénile, il se peut qu'on dépiste ce trouble davantage, car il est presque certainement sous-diagnostiqué. Chaque cas déclaré fera l'objet d'une évaluation plus approfondie grâce à un questionnaire détaillé.

Définition de cas

Déclarer tout nouveau patient de moins de 18 ans présentant les caractéristiques cliniques suivantes :

- Poids supérieur au 95^e percentile par rapport à l'âge
- IMC supérieur au 95^e percentile par rapport à l'âge, ou plus de 30 kg/m²
- Symptômes nocturnes : apnée du sommeil, soit des ronflements, un sommeil agité, une respiration par la bouche
- Somnolence diurne excessive : s'endormir en classe ou à d'autres moments inopportuns

plus deux ou trois des éléments suivants :

- Hypercapnie : bicarbonate sérique supérieur à 27 mEq/L
- PaCO₂ supérieure à 45 mmHg (gaz artériels ou capillaires, obtenus pendant le jour)
- Saturation en oxygène de moins de 92 % à l'état d'éveil et à l'air ambiant

Critères d'exclusion

- Maladies pulmonaires primaires, p. ex., fibrose kystique, bronchectasie. (L'asthme n'est pas exclu.)
- Hypothyroïdie
- Syndrome de Cushing
- Syndrome de Prader-Willi



Syndrome obésité hypoventilation (syndrome de Pickwick) chez les enfants (suite)

- Cardiopathies primaires, congénitales ou acquises (p. ex., myocardite virale)
- Anomalies crâniofaciales congénitales (p. ex., syndromes d'Alpert, de Cohen, de Carpenter, de Crouzon)
- Pseudohypoparathyroïdie (ostéodystrophie héréditaire d'Albright)
- Syndrome de Laurence-Moon
- Syndrome d'hypoventilation centrale (syndrome d'Ondine)

Objectifs

- 1) Déterminer l'incidence de SOH au sein de la population pédiatrique.
- 2) Étayer le fardeau de la maladie sur tous les aspects de la vie du patient.

Durée

Avril 2012 à mars 2014

Nombre prévu de cas

On prévoit un total de 50 à 100 cas par année.

Approbation déontologique

Comité d'éthique de la recherche du *Credit Valley Hospital* et du *Trillium Health Centre* de Mississauga, en Ontario

Analyse et publication

L'analyse sera effectuée dans au moins l'un des centres auxquels les co-investigateurs sont affiliés. L'équipe de recherche soumettra les résultats définitifs à des congrès pédiatriques nationaux et peut-être internationaux, ainsi qu'à des revues révisées par des pairs.

Références

1. Piper AJ, Grunstein RR. Obesity hypoventilation syndrome – mechanisms and management. *Am J Resp Crit Care Med* 2011;183(3):292-8.
2. Mokhlesi B. Obesity hypoventilation syndrome: a state-of-the-art review. *Respir Care* 2010;55(10):1347-62.
3. Carroll MS, Patwari PP, Weese-Mayer DE. Carbon dioxide chemoreception and hypoventilation syndromes with autonomic dysregulation. *J Appl Physiol* 2010;108(4):979-88.
4. Verhulst SL, Schrauwen N, Haentjens D et coll. Sleep-disordered breathing in overweight and obese children and adolescents: prevalence, characteristics and the role of fat distribution. *Arch Dis Child* 2007;92:205-8.