

LE SYNDROME D'HYPERVENTILATION

Michel PROSPER - Claude DUBREUIL

C.T.A.R. 74, rue de la Colonie 75013 Paris

mars 1998

Initialement appelé syndrome de DA COSTA, du nom de l'auteur du premier cas clinique publié en 1871, le syndrome d'hyperventilation s'est enrichi au fur et à mesure des publications de dénominations variées : syndrome de Munchausen, syndrome de Christopher, cœur de soldat, asthénie neuro-circulatoire.... En 1922, Goldman publiait le premier cas de TETANIE. Le terme même de syndrome d'hyperventilation revient à KERR en 1938 pour décrire une association hypocapnie et anxiété.

L'hyperventilation est un syndrome particulièrement fréquent puisque touchant environ 10% de la population (9). Malgré sa banalité, cette entité clinique reste **largement sous diagnostiquée**. Sans doute, est ce le fait qu'aucun consensus n'existe tant sur la définition de la maladie, que sur ses signes cliniques et les moyens du diagnostic. Certains auteurs doutent même de la réalité du syndrome.

En 1984, un symposium international de psychophysiologie a le mérite de proposer une définition du syndrome (2):

le syndrome d'hyperventilation est un symptôme caractérisé par une variété de signes somatiques, affectant plusieurs systèmes, induits par une hyperventilation physiologiquement inappropriée et reproductible par une hyperventilation volontaire.

Le syndrome d'hyperventilation est le résultat d'un réseau complexe d'interrelations entre des symptômes physiques et les fonctions corticales supérieures cognitives et psychoaffectives.

PHYSIO-PATHOLOGIE

L'hyperventilation se définit par une respiration qui excède la demande métabolique. Ce déséquilibre aboutit à une perte excessive de CO₂ d'où hypocapnie et alcalose respiratoire (111). Une fois l'hypocapnie installée, de simples efforts respiratoires, soupirs ou bâillements, suffisent à maintenir la PaCO₂ basse (72).

1/ Conséquences du déséquilibre respiratoire

1-1/ La PaCO₂, sans compensation rénale du taux des bicarbonates, entraîne alcalose respiratoire et déplacement de la courbe de dissociation de HbO₂ vers la gauche. Il en résulte une baisse de disponibilité de l'oxygène pour les tissus (46) (39).

1-2/ L'hypocapnie induit une vasoconstriction générale (86)

- Ø cerveau : le débit cérébral baisse de 2% pour chaque baisse de 1mmHg de PaCO₂ en dessous de 22mmHg (11). L'EEG est ralenti quand la PaCO₂ est inférieure à 21mmHg, surtout chez le sujet jeune. L'hypoxie cérébrale explique vertiges, syncopes, troubles visuels, céphalées, trouble de conscience. Il a été décrit des perturbations EEG (36)
- Ø coronaires : la baisse du débit sanguin favorise angor (15) (16), douleurs atypiques (101), troubles du rythme, modifications ECG : sous décalage de ST, onde T négative (67) (68) (14)
- Ø peau : froideur des extrémités pouvant aller jusqu'au syndrome de Raynaud
- Ø autres localisations : douleurs musculaires, troubles digestifs

1-3/ L'alcalose induit une hyperexcitabilité neuronale

- Ø augmentation de l'activité corticale et hypothalamique sur les oscillateurs respiratoires bulbaires
- Ø augmentation de l'action directe du cortex sur les motoneurons spinaux (52)
- Ø augmentation de l'activité du système sympathico-adrénergique (79)

d'où une stimulation de la respiration, une baisse de l'impact habituellement prépondérant du contrôle ventilatoire automatique sur la régulation de la PaCO₂. Dès lors, la PaCO₂ est plus sensible aux influences comportementales qui sont responsables de son réglage à un taux plus bas.

Chez le sujet normal, les paresthésies apparaissent pour une PaCO₂<20mmHg et une activité EMG spontanée survient pour une variation de la PaCO₂>4mmHg (95)

1-4/ biologie :

- Ø l'accumulation de métabolites acides favorise un déséquilibre de la balance intra/extra cellulaire en ions calcium (62)
- Ø augmentation de la glycolyse tissulaire avec production de lactates et autres acides (95)
- Ø rapide et significative baisse de la phosphorémie liée à un passage en intracellulaire sous la dépendance de l'insuline en réponse à une augmentation de la glycolyse (44)(96)(9)

2/ Causes de l'hyperventilation

2-1/ mauvaise habitude respiratoire

Pour LUM (36), la respiration thoracique serait privilégiée par rapport à la respiration abdominale ou il existerait une anomalie du contrôle de la respiration. Ce type de ventilation serait alors sensible à un stimulus physique ou émotionnel le faisant basculer dans l'hyperventilation (58). Cependant, pour Willeput (107), cette modification respiratoire n'est que la conséquence mécanique de l'hyperventilation et non la cause.

2-2/ manifestation d'un désordre psychologique, surtout anxiété

2-3/ pour certains le syndrome d'hyperventilation n'existe pas, la symptomatologie étant toujours secondaire à une cause organique sous-jacente (4)

2-4/ pour Monday (59), le syndrome d'hyperventilation serait un « continuum dynamique » entre une mauvaise habitude respiratoire d'une part et une attaque de panique d'autre part. Entre ces 2 pôles mécanique et psychologique, l'état du patient pourrait varier selon l'environnement.

Au total, le syndrome d'hyperventilation est le **résultat d'interrelations complexes entre des symptômes physiques et les fonctions corticales supérieures** cognitives et psychoaffectives (93)

C LINIQUE

La définition même du syndrome précise qu'existe une kyrielle de signes touchant plusieurs organes et réalisant autant de tableaux cliniques non spécifiques. Comme le syndrome d'hyperventilation est très anxiogène, l'angoisse créée favorise un cercle vicieux qui, une fois amorcé, s'autoentretient.

Une équipe anglaise a récemment proposé une classification du syndrome d'hyperventilation en trois présentations cliniques (71) : formes aiguë, subaiguë, chronique correspondant aux types 1,2,3.

1/ FORMES AIGUES

Présentation clinique rare (1% pour plusieurs auteurs à 10% pour Saunders (71)), la forme aiguë est spectaculaire associant hyperventilation sévère, spasmes, angoisse. La crise est volontiers déclenchée par un stress physique ou psychique (9)(52).

La dyspnée à type d'asphyxie domine le tableau (60%) dans un contexte de panique (30%). Les douleurs thoraciques (45%) et paresthésies (35%) sont les autres signes majeurs. Vertiges et malaises surviennent dans 15% des cas. Les palpitations (13%) et myalgies (9%) sont également souvent décrits.

Pour GARDNER (61), 87% des patients se présentent dans un tableau simulant une urgence organique (53) : infarctus du myocarde (48%), intoxication (17%), épilepsie (4%), diabète (4%)

Il convient de toujours rechercher une étiologie organique sous-jacente : un asthme existe dans 1 cas sur 3, un trouble psychique dans 1 cas sur 4. Il faut également rechercher une intoxication médicamenteuse type aspirine, une prise de drogue ou d'alcool.

2/ FORMES SUBAIGUES

Malgré la disparition de la cause initiale, l'hyperventilation peut se maintenir en l'absence de diagnostic et de traitement adapté. Les symptômes qui en découlent se mettent en place et s'auto-entretiennent. Ce cercle vicieux persiste tant que le sujet est persuadé avoir une maladie grave (52). Le patient multiplie alors les consultations médicales et évolue vers l'invalidité.

La dyspnée se traduit plus volontiers par « un manque d'air ». L'angoisse remplace la panique.

Ce tableau est beaucoup plus fréquent (35% des cas environ)

3/ FORMES CHRONIQUES

La forme chronique est de loin la plus fréquente (>50%) et se traduit par une grande diversité de tableaux cliniques, compliquant le diagnostic.

- 8 signes généraux : fatigue pouvant aller jusqu'à épuisement ; à rapprocher du syndrome de 'fatigue chronique' ou du syndrome 'd'effort'
- 8 signes respiratoires :
 - o dyspnée : (86)
 - se retrouve dans 50 à 90% des cas
 - se traduit par une grande variété de plaintes : 'manque d'air', 'fatigue', 'blocage respiratoire'..
 - rarement en relation avec l'effort
 - s'accompagne de bâillements, soupirs, modification du rythme respiratoire : tous signes souvent associés mais rarement reconnus spontanément par le patient
 - o douleur thoracique :
 - souvent la plainte dominante mais très variable dans sa forme mais non liée à l'effort et durable
 - l'hyperventilation représente 50 à 90% des douleurs non cardiaques**
 - parfois douleur pseudo-angineuse (64) de diagnostic d'autant plus difficile que l'hyperventilation peut, en diminuant l'oxygénation du myocarde, précipiter une crise d'angor (65)
 - o toux :
 - irritative, persistante
 - parfois pseudo-tumorale chez le fumeur
- 8 signes cardio-vasculaires : (50% des cas)
 - palpitations, arythmie
 - précordialgies
 - froides des extrémités pouvant aller jusqu'au syndrome de Raynaud
 - modifications ECG
- 8 signes neuro-végétatifs:
 - étourdissements, céphalées
 - tremblements
 - troubles de la vue, acouphènes
 - paresthésies
- 8 signes psychiatriques :
 - anxiété, panique
 - phobies
 - insomnie, cauchemars
 - dépression
 - dans 10% des cas d'hyperventilation avec trouble émotionnel, les signes cliniques sont unilatéraux. Cette latéralisation avec prédilection à gauche est mal comprise : l'hémisphère droit pourrait jouer un rôle spécifique dans le stress et les désordres émotionnels (62)(51)

Au total :

- n parfois les signes apparaissent dans un contexte évocateur : (46)
- patient jeune, nerveux
- plaintes multiples, vagues et mineures
- peur de souffrir d'une maladie grave
- multiplication des consultations médicales
- prise de tranquillisants
- soupirs fréquents, fatigue, mains moites, tremblements tachycardie
- n ailleurs une plainte peut résumer le tableau clinique :

le diagnostic peut errer longtemps, les demandes d'examens se multiplier
le diagnostic ne sera alors évoqué qu'à l'occasion d'une exacerbation aiguë du syndrome

La forme chronique est l'aboutissement du syndrome alors que le cercle vicieux hyperventilation-angoisse s'est pérennisé. Son diagnostic est plus tardif, vers 53 ans. Un état dépressif est associé dans 59% des cas (71)

DIAGNOSTIC

Aucun test ne permet à lui seul d'affirmer le diagnostic (53)(54)(55)

1/ INTERROGATOIRE:

Le syndrome d'hyperventilation est avant tout évoqué par l'interrogatoire qui note:

- F plaintes multiples
- F symptomatologie atypique
- F personnalité du patient
- F crainte d'une maladie grave
- F agoraphobie, claustrophobie

2/ QUESTIONNAIRE de NIJMEGEN:

comprend 16 items cotés 0=jamais, 1=rarement, 2=parfois, 3=souvent

- 1 sensation de tension nerveuse
- 2 incapacité de respirer profondément
- 3 respiration accélérée ou ralentie
- 4 respiration courte
- 5 palpitations
- 6 froideur des extrémités
- 7 vertiges
- 8 anxiété
- 9 poitrine serrée
- 10 douleur thoracique
- 11 flou visuel
- 12 fourmillements des doigts
- 13 ankylose des bras et doigts
- 14 sensation de confusion
- 15 ballonnement abdominal
- 16 fourmillements péri-buccaux

test positif > 22 points sensibilité=91%, spécificité=95%

3/ GAZOMETRIE

La mesure de la PaCO₂ est considérée comme le "GOLD STANDARD"

HYPOCAPNIE : PaCO₂ < 4,7mmol

+ HYPEROXIE :

+ ALCALOSE RESPIRATOIRE: pH > 7,45

\$ l'hyperventilation peut être déclenchée par le stress du prélèvement artériel, d'où une grande valeur de la gazométrie capillaire

\$ la normalité gazométrique n'élimine en aucun cas le diagnostic. La PaCO₂ est <40mmHg dans 1/3 cas

\$ l'existence de bicarbonates bas avec pH et PaCO₂ normaux suggère une compensation métabolique de l'hyperventilation (46)

\$ l'orthostatisme favorise l'hyperventilation dans le syndrome et représente un bon test : +2kPa de PaO₂, -1.1kPa de PaCO₂ entre couché/debout (105)

4/ BIOLOGIE

hypophosphorémie

chlore, iono, calcium, magnésium normaux
hyponatrémie modérée dans les jugulaires (97)
hypokaliémie (102) ou hyperkaliémie (92) décrits

5/ TESTS DE PROVOCATION

le but des tests de provocation est de reproduire les signes cliniques dont se plaint le patient en favorisant une hyperventilation volontaire (64)(90)

les tests d'hyperventilation sont en règle sans risque en dehors d'un malaise temporaire (9) sous couvert du respect de contre indications:

insuffisant respiratoire hypercapnique (73) apnée
maladie coronarienne (65)(74) infarctus du myocarde
maladies vasculaires cérébrales (75) épilepsie
Drépanocytose (76) thrombose cérébrale

5-1/ test de référence:

la PetCO ₂	surveillance gazométrique au cours d'une hyperventilation volontaire
se mesure par	PetCO ₂ surveillée par capnigraphie
CAPNIGRAPHIE	SaO ₂ surveillée par oxymétrie
	les chiffres sont notés après 3mn de repos, 3mn d'une hyperventilation intense, 5mn de récupération
normale:	SUJET NORMAL:
36mmHg, tj	PetCO ₂ ³ 30mmHg au repos (18)(95)
>30mmHG (95)	PetCO ₂ _f 20mmHg en hyperventilation
une PetCO ₂ basse	retour de la PetCO ₂ à sa valeur initiale en moins de 5mn de récupération
est due à:	
hyperventilation	SYNDROME D'HYPERVENTILATION: (27)(61)
acidose	PetCO₂ < 30mmHG au repos ou 5mn après récupération (19)
métabolique	reproduction d'au moins 2 plaintes de Nijmegen pendant le test (60)(35)(58)(9)(39) mais leur absence n'élimine p:
d'où la nécessité	diagnostic (46)
de mesurer le pH	pour certains (91): PetCO₂max/PetCO₂min > 1.5
	PetCO₂max/PetCO₂recup. > 1.1

5-2/ tests simplifiés:

& signe du stéthoscope: (60)

demander au patient de respirer "à fond" la bouche ouverte et rapidement pendant une auscultation pulmonaire de 30 sec.

L'apparition spontanée de signes proches des plaintes du patient, d'un début de malaise sont évocateurs du diagnostic

& autres tests proposés:

10 soupirs profonds puis 1mn de récupération

test d'hyperventilation sur 1mn

5-3/ test d'exercice: (95)

surveillance de la PetCO₂ après 5mn de repos, 10mn d'effort adapté au patient, 3 et 10mn de récupération

GARDNER distingue 2 groupes d'yperventilants:

groupe 1: réponse modérément positive à l'effort

groupe 2: hypocapnie sévère et durable à l'effort

le 2^{ème} groupe serait plus difficile à traiter (27)

KINNULA propose une surveillance de VE/VCO₂ à l'effort (normale entre 26 et 30l/mn/kg).

Rapport ³ 35l/mn/Kg en cas d'hyperventilation à l'effort avec une sensibilité de 91% et une spécificité de 100% (105)

E T IO L O G I E

On appelle syndrome d'hyperventilation toute hyperventilation dont l'origine n'est pas expliquée par une cause physiologique ou organique.

Il s'agit donc d'un diagnostique d'élimination qui justifie une enquête étiologique complète et systématique

1/ CAUSES PHYSIOLOGIQUES:

- De nombreuses conditions physiologiques induisent une hyperventilation. Leur association peut entraîner une hypocapnie <20mmHg avec traduction clinique:

L Sécrétion de **Progestérone**: la PaCO₂ peut baisser jusqu'à 8mmHg dans la 2^{ème} moitié du cycle menstruel voire plus pendant la grossesse (95).

L'association oestrogène+progestérone augmente la ventilation par action centrale et sur les corpuscules carotidiens

L Une **conversation** prolongée peut induire une hyperventilation (23)

L L'hypoxie d'**altitude** entraîne, via la stimulation des chémorécepteurs périphériques, hyperventilation et alcalose respiratoire

L La **pyrexie** stimule la respiration par un effet direct sur les corpuscules carotidiens

2/ CAUSES ORGANIQUES:

2-1/ maladies pulmonaires:

L Au cours d'une crise d'asthme, la PaCO₂ peut descendre en dessous de 25mmHg, même en cas de diminution modérée du VEMS. La stimulation du vague est favorisée par les allergènes et l'Histamine

L **asthme** peut se révéler par un syndrome d'hyperventilation ou une crise d'angoisse. *Cf association*

L L'hypocapnie est également décrite dans la **bronchite chronique, l'emphysème, la fibrose interstitielle diffuse, la pneumonie**

L **L'embolie pulmonaire est une cause majeure d'hypocapnie + alcalose respiratoire** alors que la PaO₂ peut être à la limite inférieure de la normale. Le contexte clinique, la baisse de la PaO₂ à l'effort simple relève le diagnostic faisant pousser à la scintigraphie ventilation/perfusion au moindre doute.

2-2/ Système nerveux central

L'hyperventilation peut être révélatrice d'une tumeur pontique

astrocytome de la moelle ou du cervelet

L'HV persiste alors pendant le sommeil, entraîne une hypocapnie parfois majeure contrastant avec la pauvreté de la traduction clinique, résiste à tout traitement sauf la Morphine

2-3/ Douleur

L'HV est favorisée par stimulation des fibres nerveuses afférentes. On a décrit des HV révélatrices de cholécystite ou de gastrite

2-4/ intoxication médicamenteuse

intoxication à l'aspirine (104)

intoxication oenologique

2-5/ Divers

l'association HV et prolapsus de la valve mitrale reste à prouver (39)

au cours de maladies de système telles que insuffisance hépato-cellulaire

l'HV peut simuler une acidocétose diabétique, une hypoglycémie

l'HV est associée à la Thyrotoxicose

3/ CAUSES PSYCHOGENIQUES

3-1/ Anxiété

-



TEST DE PROVOCATION

Outre le questionnaire et l'anamnèse, le diagnostic peut être confirmé par la reproduction des symptômes lors d'un test d'hyperventilation .

Le test tel qu'il est pratiqué au CTAR et ceci sur les conseils de ROBERT WILLEPUT comporte deux phases:

Sous surveillance capnigraphique, il est procédé à une série de 10 soupirs profonds , puis après une minute de récupération l'épreuve se poursuit par 2 minutes d'hyperventilation intensive. La surveillance de l'hypocapnie est monitorée par un capnographe couplé si possible à un oxymètre . OHMEDA 5250 RGM

C'est la conjonction de l'hypocapnie et de la reproduction des symptômes qui pourrait être retenues comme l'élément le plus sûr pour poser le diagnostic . **Une PETCO₂ < à 20 mmhg affirmant une hypocapnie majeure est gage avant tout d'une bonne réalisation du test d'hyperventilation. Cependant si la PETCO₂ ne revient pas à sa valeur initiale en moins de 5 minutes , ceci peut être considéré comme un signe de SHV.**

Pour résumer les symptômes rencontrés au cours de l'interrogatoire ou retrouvés durant les tests, citons les signes suivants :

cardiaque: palpitations , douleur thoracique, ECG positif

vasculaire:sensation de froid, crampes

digestif : bouche sèche, ballonnement

neurologique: vertiges, syncopes

respiratoire: dyspnée, manque d'air.

L' interprétation des gaz du sang mérite avant tout des réserves :l'hyperoxie et l'alcalose pouvant être liées au stress du prélèvement sanguin . Seuls des bicarbonates bas peuvent suggérer en présence d'un ph et d'une Paco₂ à la norme ,l' existence d'une compensation métabolique à un syndrome d'hyperventilation .

INVESTIGATIONS COMPLEMENTAIRES

.Rx pulmonaire

.EFR avec test de provocation.

.ECG

.Bilan biochimique

Le diagnostic se fait donc avant tout par une bonne anamnèse et par la reproduction des symptômes lors d'une hyperventilation volontaire. Cartier

REEDUCATION ET SHV

LUM décrit l'hyperventilation comme le résultat d'une mauvaise habitude respiratoire privilégiant une respiration thoracique dominante au dépens d'une respiration diaphragmatique . Ce type de ventilation haute est sensible à un stimulus physique ou émotionnel le faisant basculer dans le syndrome d'hyperventilation . LUM L.:Hyperventilation : The tip and the iceberg .J. Psychosom. Res , 1975 , 19 , 375 - 383 .

Il apparait donc logique que la rééducation respiratoire trouve sa place et prouve son

efficacité dans une pathologie ou rythmicité respiratoire et coordination ventilatoire ont un rôle essentiel.

La rééducation du SHV vise donc deux buts: modifier la fréquence respiratoire et modifier aussi la mécanique thoraco abdominale.

Ceci passe par des exercices de coordination respiratoire si le bilan montre une respiration thoracique haute. La kinésithérapie est à même de corriger de mauvaises habitudes respiratoires et ce surtout si le parenchyme pulmonaire est de bonne qualité; ce qui est le cas dans ce type de pathologie. Le kinésithérapeute va donc s'employer à favoriser le travail diaphragmatique. Cette rééducation abdominale pratiquée au départ en position semi assise sera poursuivie à l'effort. Cette technique de rééducation doit dans la majorité des cas permettre un retour à la normale. LUM dans une série de 640 patients note un taux de réussite de 70 % .

Autre versant du travail du kinésithérapeute: la rythmicité ventilatoire. Il ne s'agit plus là d'intervenir directement pour corriger une fréquence respiratoire anormale mais d'acquérir une technique de respiration lente, véritable outil à utiliser lorsque les manifestations fonctionnelles du SHV réapparaissent.

La technique consiste à ralentir la ventilation suffisamment pour récupérer artificiellement une capnie normale et corrigée. Pour cela le patient doit être initié à ventiler à des fréquences < à 5 cycles par minute. Le volume inspiré ne devant pas être supérieur au volume courant VT . une telle fréquence avec un tel volume oblige à des pauses respiratoires qui se feront en fin d'inspiration.

Nous aurons donc des apnées inspiratoires d'une durée de 10 secondes environ. . En pratique , le patient doit inspirer calmement jusqu'à ce qu'il soit satisfait du volume inspiré puis tenir l'apnée (10 secondes), il doit ensuite expirer de façon relâchée. Le patient ne doit à aucun moment ressentir une « soif respiratoire » qui l'obligerait ensuite à des reprises respiratoires délétères.

La réussite de la rééducation est conditionnée par la reconnaissance par le patient des symptômes à l'occasion des tests de provocation régulièrement refaits et la relation qu'il peut y avoir entre symptômes et hyperventilation.

Il est donc important de réaliser des hyperventilations provoquées et de rattacher ainsi les signes fonctionnels à une origine physiologiques .

le patient va corriger sa ventilation grâce aux techniques acquises confortées dans leur efficacité par la surveillance d'un saturomètre et d'un capnographe dont les chiffres SaO2 et PetCO2 vont agir en feedback .

Cette technique de kinésithérapie sera avantageusement complétée par des séances de relaxation individuelle puis en groupe.

EN PRATIQUE :

Au CTAR, les patients sont en général repérés au laboratoire d'EFR ou leur dyspnée les a conduit pour une EFR avec DLAC. La capnographie et le test de provocation vont étayer l'hypothèse.

Nous mettons ensuite à la disposition des patients un questionnaire avec les principaux signes fonctionnels à identifier et à quantifier sur des échelles de valeur. Les patients sont alors vus en kinésithérapie pendant 5 à 10 séances au bout des quelles de nouveaux tests d'évaluation seront pratiqués.

DIAGNOSTIC POSITIF

TROIS TESTS peuvent être utilisés dans la mise en évidence du SHV .

Questionnaire de Nijmegen : 16 items quotés de 0 à 4 (en fonction de la fréquence de survenue)positif : score 23/64 .

TEST d'hyperventilation provoquée Hardonk .

Gaz du sang

Ce SHV ne serait qu'un potentialisateur des symptômes que l'on retrouve dans les déséquilibres neurovégétatifs. L'hypothèse du cercle vicieux paraît tout à fait valide. Et la thérapeutique peut aborder le SHV soit au niveau du stress soit au niveau de l'hyperventilation.

« On peut comprendre le SHV selon un continuum qui aurait à l'un des pôles une cause purement mécanique à l'hyperventilation: mauvaise habitude respiratoire favorisant une respiration thoracique au détriment d'une respiration diaphragmatique au pôle opposé on retrouve comme cause primaire une entité psychopathologique telle que la panique. » J.Monday et Coll. Rev.Mal.Resp.,1995,12,291-298.