



Le syndrome d'hyperventilation

Le syndrome d'hyperventilation est une affection touchant les enfants et les adultes. Il prédomine chez les femmes et peut être débilitant. Il est fréquemment associé à des troubles anxieux. Le diagnostic, qui est malheureusement souvent tardif, est un diagnostic d'exclusion et repose sur l'anamnèse et un éventail de signes non spécifiques, sur le score clinique de Nijmegen et sur un test de provocation d'hyperventilation. Une prise en charge spécialisée permet, dans la plupart des cas, un bon contrôle de la ventilation et la disparition des symptômes.

Rev Med Suisse 2008; 4: 2500-5

A. Sauty
M. Prosper

Dr Alain Sauty
Avenue Rumine 31, 1005 Lausanne

Dr Michel Prosper
Centre de traitement des affections
respiratoires
74, rue de la Colonie, 75015 Paris
France

The hyperventilation syndrome

The hyperventilation syndrome is a disease affecting children as well as adults. It predominates in female and may be debilitating. It is frequently associated with anxiety. The diagnosis, that is unfortunately often belated, is a diagnosis of exclusion and relies on the anamnesis, various non specific signs, on the Nijmegen's score and on a hyperventilation provocation test. A specialized treatment allows, in most cases, a good control of ventilation and the disappearance of symptoms.

INTRODUCTION

Le syndrome d'hyperventilation (SHV) est une affection fréquente chez l'adulte mais souvent banalisée. Le SHV est également décrit chez l'enfant, survenant deux fois plus souvent chez la jeune fille que chez le garçon.¹ Il peut être la cause d'une importante morbidité interférant avec la vie sociale et professionnelle. Le diagnostic du SHV est parfois difficile et nécessite la reconnaissance de symptômes parfois trompeurs, des examens suggestifs du diagnostic et l'absence d'autres facteurs étiologiques.

DÉFINITION ET ÉPIDÉMIOLOGIE

*Le SHV est un syndrome caractérisé par une variété de symptômes somatiques induits par une hyperventilation physiologiquement inappropriée et reproductible, en tout ou en partie, par une hyperventilation volontaire.*² L'hypocapnie résultant de l'hyperventilation serait à l'origine des symptômes ressentis par les patients. Cependant, la mise en évidence d'une pression artérielle en CO₂ (PaCO₂) normale chez des patients souffrant d'un SHV, même lors de crises, suggère que l'hypocapnie serait, dans certains cas, une conséquence et non la cause du syndrome.³⁻⁵ Les troubles paniques sont souvent associés au SHV mais représentent une entité distincte.

Le SHV a une prévalence d'environ 6-10% dans la population générale et prédomine chez la femme.³ L'âge de survenue est habituellement compris entre 15 et 55 ans du moins dans la forme classique du SHV. La variété des symptômes peut conduire le patient chez différents spécialistes tels les pneumologues, les cardiologues ou les gastro-entérologues.

La mortalité du SHV est extrêmement faible mais un vasospasme coronarien peut survenir chez des patients présentant une cardiopathie ischémique. Par contre, la morbidité liée au SHV est fréquente et parfois sévère. Notamment, l'aspect «malade» de certains patients et des diagnostics erronés conduisent à de multiples investigations et à des traitements parfois inadaptés ou délétères (anticoagulation pour suspicion d'embolie pulmonaire, par exemple).

PHYSIOPATHOLOGIE

Le mécanisme à l'origine d'un SHV reste discuté. Un stress souvent brutal et important inaugure le tableau clinique. Cependant, dans la forme chronique, le



stress initial peut avoir été oublié ou minimisé. Ce stress engendre une augmentation de la ventilation et secondairement une sensation de dyspnée par l'effort musculaire qu'elle produit. La dyspnée devient un stimulus anxiogène et un stress qui perpétue le processus (figure 1). De plus, les symptômes qui peuvent être liés à l'hypocapnie ($\text{PaCO}_2 < 35 \text{ mmHg}$ ou $4,7 \text{ kPa}$) sont également anxiogènes.

Alors que la réponse physiologique normale à une anomalie de la ventilation fait intervenir les chémorécepteurs et une correction ventilatoire par le centre respiratoire, il apparaît que dans le cadre de l'hypocapnie associée au SHV, il existe «un découplage» de cette boucle de régulation (figure 1).⁴

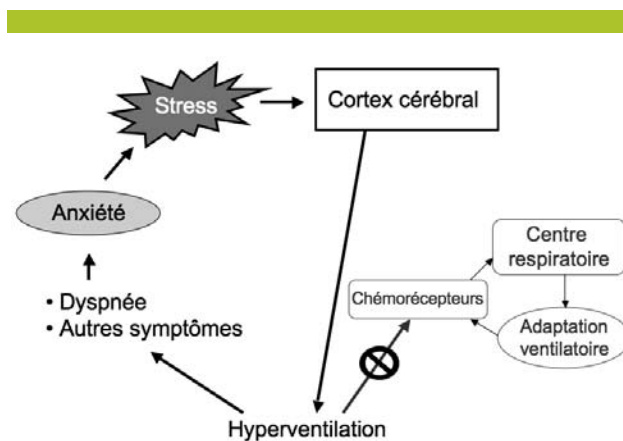


Figure 1. Mécanisme du cercle vicieux conduisant au syndrome d'hyperventilation à partir d'un événement anxiogène

Rôle de l'hypocapnie

L'hyperventilation inappropriée peut occasionner de multiples effets, en partie liés à l'augmentation du pH et en partie à l'hypocapnie. L'hypocapnie peut apparaître transitoirement lors de crise d'hyperventilation ou être chronique et maintenue de façon insidieuse lors de bâillements, de soupirs ou lors d'une légère augmentation du volume courant ou surtout de la fréquence respiratoire. Le pH élevé et l'hypocapnie conduisent à une augmentation de l'affinité de l' O_2 à l'hémoglobine et à une baisse de l'oxygénation tissulaire (effet Bohr).⁶ On note également une hypophosphatémie et une hypokaliémie dans la crise avec $\text{PaCO}_2 < 30 \text{ mmHg}$. D'autre part, l'hypocapnie entraîne une diminution du flux sanguin cérébral (baisse de 2% pour chaque

baisse de 1 mmHg de PaCO_2),⁷ coronarien et périphérique, après quelques minutes d'hyperventilation déjà. Ceci peut donc expliquer une partie des symptômes ressentis par les patients et les rares complications sérieuses, notamment cardiaques.⁴

CAUSES

En dehors du SHV, une hyperventilation peut être la réponse physiologique à plusieurs phénomènes qu'il conviendra d'exclure. Ainsi, suite à l'élévation de la progestérone, une hyperventilation peut se voir au cours de la deuxième partie du cycle menstruel ou durant la grossesse. L'altitude, la fièvre ou la douleur peuvent s'accompagner d'un certain degré d'hyperventilation avec hypocapnie.⁴ Une hyperventilation avec hypocapnie se retrouve également dans différentes atteintes pulmonaires comme la crise asthmatique ou l'embolie pulmonaire, certaines tumeurs cérébrales, l'hyperthyroïdie ou l'acidose métabolique.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Forme aiguë

La crise aiguë peut être déclenchée par un stress physique ou psychique. Selon les études, elle représente entre 1 et 10% des cas. Les patients sont habituellement très agités, proches de l'attaque de panique. Le début est souvent aigu avec une dyspnée asphyxiante accompagnée d'une importante polypnée. Des douleurs thoraciques atypiques surviennent dans près de 50% des cas, mais elles peuvent aussi avoir un caractère angineux. Elles persistent souvent plusieurs heures et ne répondent pas aux dérivés nitrés. Des anomalies ECG sont fréquentes et incluent un allongement du QT, des surélévations ou des abaissements du segment ST, voire encore des inversions de l'onde T.⁸ Chez les patients présentant des facteurs de risque cardiovasculaire ou souffrant de cardiopathie ischémique, un SHV aigu peut induire un spasme coronarien.⁹ Il peut également déclencher un angor de Prinzmetal.

Des paresthésies en principe symétriques et touchant volontiers les membres supérieurs sont classiques. Si elles sont unilatérales, elles touchent le côté gauche dans 80% des cas.¹⁰ Les patients peuvent présenter un spasme carpo-pédal lié à l'hypocalcémie (tétanie). Des vertiges, un état confusionnel et une asthénie généralisée sont également décrits. La crise peut mener à la syncope (tableau 1).

Ces manifestations bruyantes peuvent simuler n'importe quelle urgence médico-chirurgicale, en particulier, une

Tableau 1. Principaux symptômes et signes du syndrome d'hyperventilation

Systèmes	Symptômes	Signes
Respiratoire	Dyspnée, soif d'air, wheezing	Polypnée, tachypnée, respiration buccale
Cardiaque	Douleurs thoraciques atypiques, palpitations	Tachycardie, modifications de l'ECG, <i>cave</i> : possibilité de spasme coronarien
Système nerveux central	Agitation, anxiété, vertige, faiblesse, paresthésies (bi- ou unilatérales gauches), sensation de perte de connaissance, syncope, crise épileptique, sensation de dépersonnalisation, hallucinations visuelles	Spasme carpo-pédal, trémor, moiteur des mains, mydriase, pâleur, signe de Chvostek, signe de Trousseau



embolie pulmonaire, un infarctus myocardique, une crise d'asthme, une acidocétose diabétique ou une autre cause d'acidose métabolique, ou encore une intoxication (à l'aspirine par exemple).

Forme chronique

La forme chronique est la plus fréquente mais plus difficile à diagnostiquer car la composante d'hyperventilation n'est souvent pas au premier plan. Les patients peuvent présenter des signes généraux comme une fatigue chronique. La dyspnée est présente dans plus de 50% des cas, mais fluctuante. Elle peut être ou non associée à l'effort mais ne survient pas la nuit. La dyspnée est ressentie comme un manque d'air, une limitation inspiratoire et peut se manifester simplement par un essoufflement en parlant. Elle s'accompagne d'irrégularités du rythme respiratoire, de bâillements, de soupirs et d'une respiration buccale qui peuvent être observés durant l'anamnèse. S'il existe une pathologie respiratoire sous-jacente (asthme ou broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO), par exemple), le degré de dyspnée est hors proportion par rapport à l'anomalie fonctionnelle. Contrairement à l'asthme ou à la BPCO, la récupération est rapide. Une toux irritative peut être également un signe associé. La gazométrie montre, dans deux tiers des cas, une légère diminution de la PaCO₂. En raison de la compensation rénale, le pH est fréquemment normal ou presque normal.⁴

Les douleurs thoraciques atypiques, des palpitations ou un vasospasme périphérique avec froideur des extrémités sont fréquents. On peut aussi retrouver des modifications ECG. Des troubles neuro-végétatifs, des troubles de la vue, des acouphènes, un trémor, des myalgies ou des crampes peuvent être présents. Des céphalées parfois de type migraineux sont décrites. Un état anxieux et/ou dépressif est souvent associé au SHV⁴ (tableau 1).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic du SHV⁴ repose sur un faisceau d'éléments et l'exclusion d'autres diagnostics tels qu'embolie pulmonaire ou infarctus du myocarde. Ce dernier point est capital pour éviter de mal interpréter une hypocapnie chez un jeune adulte anxieux et agité. Ainsi, dans la crise aiguë de SHV, il ne faut pas envisager ce diagnostic sans avoir effectué au moins une gazométrie montrant une hypocapnie < 30 mmHg sans effet *shunt*, une mesure du débit de pointe, un ECG, une radiographie thoracique et un laboratoire de base. On rappellera la fréquente association entre asthme et SHV¹¹ et la difficulté d'avoir un diagnostic étayé en urgence. Enfin, il est important de connaître les examens déjà effectués pour ne pas poursuivre indéfiniment les investigations auprès de patients consultant souvent plusieurs fois pour les mêmes plaintes et dont le diagnostic n'est toujours pas reconnu.

Dans la forme chronique avec symptomatologie atypique voire frustrée, l'interrogatoire orienté se doit de retrouver le stress initial parfois ancien (décès d'un proche, perte d'emploi), le terrain anxio-dépressif. C'est cette association qui oriente le diagnostic et incite à poursuivre les investigations pour démontrer la dysfonction ventila-

toire. Sinon, l'évocation du diagnostic devient aléatoire, favorisant la dégradation lente de la qualité de vie du patient, sa désocialisation, le nomadisme médical, la psychiatrie.

La reconnaissance des symptômes et des signes évocateurs d'un SHV est la première étape du diagnostic. Les autres éléments suggestifs de cette affection sont mentionnés ci-dessous.

Score de Nijmegen

Le score de Nijmegen (tableau 2) est un score comportant seize items classés de 0 (ne survient jamais) à 4 (survient, très souvent). Un score $\geq 23/64$ est évocateur d'un SHV. Il a été validé chez des sujets sans pathologie respiratoire avec une sensibilité de 91% et une spécificité de 95%.¹² La valeur du score est indépendante de la gravité du syndrome ou de son évolutivité.

Gazométrie

La gazométrie permet d'écartier un trouble des échanges gazeux et une acidose métabolique qui peuvent s'accompagner d'une augmentation de la ventilation. Si elle révèle une hypocapnie, les causes habituelles de cette anomalie doivent être recherchées.⁶ En présence d'un SHV, une alcalose respiratoire compensée avec un pH presque normal, une PaCO₂ abaissée et une diminution des bicarbonates sont caractéristiques. Une gazométrie normale ne permet bien sûr pas d'exclure un SHV.

Tests de provocation

Le but des tests de provocation est de reproduire au moins deux des symptômes du score de Nijmegen. Durant ces tests, la mesure de la PaCO₂ peut se faire par gazométrie artérielle (*cave*: le stress provoqué par la gazométrie peut faire hyperventiler le sujet) par mesure de la PaCO₂ capillaire à l'oreille,¹³ et la mesure de la pression du CO₂ en fin d'expiration (P_{ET}-CO₂) par lunette nasale. Cette dernière mesure, faite à l'aide d'un capnographe, a l'avantage d'être non invasive et d'être un bon reflet de la PaCO₂ du moins chez le sujet sain. Les capnographes actuels permettent une mesure en continu de la P_{ET}-CO₂ avec une réponse rapide lors de variation de la PaCO₂. Ils ne sont toutefois pas facilement disponibles.

Les contre-indications à un test d'hyperventilation incluent la cardiopathie ischémique, les maladies vasculaires cérébrales, les insuffisances respiratoires hypercapniques (risque d'apnée) et la drépanocytose (risque de thrombose cérébrale).

Test d'hyperventilation

Le sujet est équipé d'une sonde de capnographe (type lunette à oxygène), d'un oxymètre de pouls et respire de façon spontanée jusqu'à stabilisation de la ligne de base. Au repos, la P_{ET}-CO₂ doit être > 32 mmHg. Si elle est < 30 mmHg, un SHV est très probable. Ensuite, il est demandé au sujet d'hyperventiler (30/mn pendant une à trois minutes) jusqu'à ce que la P_{ET}-CO₂ soit ≤ 20 mmHg puis de respirer normalement par le nez sans consigne. Chez l'individu normal, la P_{ET}-CO₂ atteint 90% de la ligne de base en ≤ 3 min. Un SHV est très suspect si la P_{ET}-CO₂ reste ≤ 30



Tableau 2. Score de Nijmegen

Score positif si $\geq 23/64$; sensibilité 91%, spécificité 95%.

	Jamais 0	Rarement 1	Parfois 2	Souvent 3	Très souvent 4
Tension nerveuse					
Incapacité à respirer profondément					
Respiration accélérée ou ralentie					
Respiration courte					
Palpitations					
Froideur des extrémités					
Vertiges					
Anxiété					
Poitrine serrée					
Douleurs thoraciques					
Flou visuel					
Fourmillements dans les doigts					
Ankylose des bras et des doigts					
Sensation de confusion					
Ballonnement abdominal					
Fourmillements péri-buccaux					

mmHg après trois minutes de respiration spontanée et qu'apparaisse une symptomatologie. La sensibilité et la spécificité de ce test ne sont pas connues mais il est clairement une aide diagnostique selon certains auteurs.^{4,14,15} D'autres auteurs ont cependant montré que l'hyperventilation en isocapnie peut aussi entraîner des symptômes typiques⁵ ou que c'est la chute de la $P_{ET}CO_2$ pendant la phase préhyperventilation qui est discriminante et non la récupération de la $P_{ET}CO_2$ durant les trois à cinq minutes posthyperventilation.¹⁶

Test d'effort

Le test d'effort peut se faire sur un cyclo-ergomètre ou un tapis roulant. Habituellement, les patients souffrant de SHV sont capables d'effectuer un effort maximal mais il existe une tendance au déconditionnement, d'autant plus que les symptômes sont marqués.¹⁷ Les sujets développant une hypocapnie au cours de l'exercice ou diminuant leur $P_{ET}CO_2$ ont un SHV habituellement très symptomatique. Sinon, la plupart ont un $P_{ET}CO_2$ normal durant l'examen. Ces patients doivent être examinés durant la phase de récupération. En réponse à l'acidose lactique, l'individu normal a tendance à augmenter sa ventilation par une augmentation du volume courant, alors que dans le SHV c'est surtout une augmentation de la fréquence respiratoire qui est observée. Cette anomalie du mode ventilatoire contribue au développement des symptômes qu'il faut soigneusement relever. Pendant la phase de récupération, un SHV est suspect lorsqu'une hypocapnie apparaît ou s'accroît après l'arrêt du test, persiste au-delà de trois minutes de récupération avec un $PaCO_2 < 90\%$ de la $PaCO_2$ de base et une différence alvéolo-artérielle d' O_2 normale (par simplification : $pO_2 + PaCO_2 > 110$ mmHg). Enfin l'observation du patient laissé au calme pendant sa phase de récupération montre une tendance à la polypnée superficielle

avec respiration buccale apparue en fin d'effort et l'absence de pause expiratoire physiologique de compensation.^{4,17,18}

TRAITEMENT

Lorsque le diagnostic de SHV est retenu, il faut informer le patient de la bénignité de ses symptômes sans cependant les banaliser. Dans les états anxieux importants ou les attaques de panique, le recours à une prise en charge spécialisée est requis et des cours de relaxation peuvent être utiles. De même un traitement anxiolytique par benzodiazépine est à considérer dans les formes les plus graves. Concernant l'aspect respiratoire lui-même, les patients peuvent être adressés à des physiothérapeutes. Dans les crises aiguës, la technique du *rebreathing* à l'aide d'un sac en papier ou d'un tuyau s'avère efficace mais le bénéfice sur les symptômes est en partie lié à un effet placebo.¹⁹

Il a été décrit que le mode ventilatoire des patients avec SHV fait intervenir, de façon prépondérante, une respiration thoracique aux dépens de la respiration diaphragmatique. Dès lors, le physiothérapeute va, d'une part, s'attacher à modifier le mode respiratoire en favorisant la respiration diaphragmatique et, d'autre part, permettre au patient un meilleur contrôle de sa fréquence respiratoire. Pour cela, les symptômes induits lors du test de provocation aident le patient à faire le lien entre son mode respiratoire et ses plaintes. Le patient est instruit à respirer avec une fréquence lente (environ cinq fois par minute), sans augmentation du volume courant. Cela nécessite des pauses respiratoires en fin d'inspiration de cinq à dix secondes, si possible à l'aide du *feed-back* d'un capnographe. Il faut habituellement plusieurs séances s'étendant sur plusieurs semaines pour obtenir un résultat satisfaisant en termes de disparition des symptômes qui avoisine 60% dans les centres spécialisés.²⁰

CONCLUSION

Le SHV est plus fréquent qu'on l'imagine mais souvent reconnu que tardivement. Cela entraîne une grande inquiétude de la part des patients et d'importants et coûteux moyens diagnostiques. Le diagnostic de SHV repose sur une anamnèse soigneuse et l'observation de signes évocateurs, l'absence d'autres causes d'hyperventilation, la mesure des gaz du sang, le score clinique de Nijmegen et un test de provocation. Une prise en charge spécialisée permet une résolution ou en tout cas un bon contrôle des symptômes dans la plupart des cas. ■

Implications pratiques

- Un syndrome d'hyperventilation (SHV) devrait être suspecté chez des patients anxieux présentant une dyspnée avec douleurs thoraciques atypiques consultant de multiples fois pour les mêmes raisons et ayant déjà eu de multiples investigations
- La présence d'une hypocapnie au cours du bilan d'une dyspnée doit faire rechercher les causes habituelles d'abaissement de la PaCO₂ avant qu'un SHV ne puisse être envisagé
- Dans les SHV chroniques, les patients peuvent avoir un aspect de malade chronique avec perte pondérale, état confusionnel, dyspnée qui, en l'absence de causes organiques objectivées, devrait évoquer un SHV

Bibliographie

- 1 Baranes T, Rossignol B, Stheneur C, Bidat E. Hyperventilation syndrome in children. *Arch Pediatr* 2005;12:1742-7.
- 2 Lewis RA, Howell JB. Definition of the hyperventilation syndrome. *Bull Eur Physiopathol Respir* 1986;22:201-5.
- 3 Lum LC. Hyperventilation: The tip and the iceberg. *J Psychosom Res* 1975;19:375-83.
- 4 ** Gardner WN. The pathophysiology of hyperventilation disorders. *Chest* 1996;109:516-34.
- 5 Hornsveld H, Garssen B. The low specificity of the hyperventilation provocation test. *J Psychosom Res* 1996;41:435-49.
- 6 Laffey JG, Kavanagh BP. Hypocapnia. *N Engl J Med* 2002;347:43-53.
- 7 Raichle ME, Plum F. Hyperventilation and cerebral blood flow. *Stroke* 1972;3:566-75.
- 8 Lary D, Goldschlager N. Electrocardiographic changes during hyperventilation resembling myocardial ischemia in patients with normal coronary arteriograms. *Am Heart J* 1974;87:383-90.
- 9 Fangio P, De Jonghe B, Lacherade JC, Terville JP, Outin H. Coronary spasm in a 59-yr-old woman with hyperventilation. *Can J Anaesth* 2004;51:850-1.
- 10 Blau JN, Wiles CM, Solomon FS. Unilateral somatic symptoms due to hyperventilation. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1983;286:1108.
- 11 Thomas M, McKinley RK, Freeman E, Foy C. Prevalence of dysfunctional breathing in patients treated for asthma in primary care: Cross sectional survey. *BMJ* 2001;322:1098-100.
- 12 van Dixhoorn J, Duivenvoorden HJ. Efficacy of Nijmegen questionnaire in recognition of the hyperventilation syndrome. *J Psychosom Res* 1985;29:199-206.
- 13 Sauty A, Uldry C, Debetaz LF, Leuenberger P, Fitting JW. Differences in PO₂ and PCO₂ between arterial and arterialized earlobe samples. *Eur Respir J* 1996;9:186-9.
- 14 * Han JN, Stegen K, Schepers R, Van den Bergh O, Van de Woestijne KP. Subjective symptoms and breathing pattern at rest and following hyperventilation in anxiety and somatoform disorders. *J Psychosom Res* 1998;45:519-32.
- 15 Han JN, Stegen K, Simkens K, et al. Unsteadiness of breathing in patients with hyperventilation syndrome and anxiety disorders. *Eur Respir J* 1997;10:167-76.
- 16 Vansteenkiste J, Rochette F, Demedts M. Evaluation of the clinical usefulness of capnography curves during a hyperventilation provocation test in the diagnosis of hyperventilation syndrome. *Acta Clin Belg* 1991;46:142-9.
- 17 Troosters T, Verstraete A, Ramon K, et al. Physical performance of patients with numerous psychosomatic complaints suggestive of hyperventilation. *Eur Respir J* 1999;14:1314-9.
- 18 Kinnula VL, Sovijarvi AR. Elevated ventilatory equivalents during exercise in patients with hyperventilation syndrome. *Respiration* 1993;60:273-8.
- 19 van den Hout MA, Boek C, van der Molen GM, Jansen A, Griez E. Rebreathing to cope with hyperventilation: Experimental tests of the paper bag method. *J Behav Med* 1988;11:303-10.
- 20 Willeput R, Dubreuil C, Prosper M, Compere P, Pujet JC. Hyperventilation syndrome: Evaluation of voluntary hypoventilation programs in two rehabilitation centers. *Rev Mal Respir* 2001;18:417-25.

* à lire

** à lire absolument