II. SINDROME DE PICKWICK

Dr. Miguel P. Angela*

* Profesor Adjunto de la Cátedra de Clínica Médica III, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

RESUMEN

El síndrome de Pickwick es un cuadro clínico caracterizado por obesidad, somnolencia, respiración periódica, temblores musculares, hipoventilación alveolar (hipoxia, hipercapnia, acidosis respiratoria), policitemia secundaria, cianosis, hipertensión pulmonar, hipertrofia e insuficiencia ventricular derecha.

Este síndrome ha sido descrito en pacientes con obesidad severa que no presentan síntomas de enfermedad cardíaca o pulmonar previas. La obesidad suele estar presente durante años. Sin embargo, es importante señalar, que no todas las personas con marcada obesidad desarrollan la sintomatología.

La somnolencia y la respiración periódica deben ser consideradas como los síntomas más conspicuos. La cianosis, las sacudidas musculares y la respiración periódica se presentan particularmente durante el sueño.

La causa de la hipoventilación no se conoce, pero presumiblemente está relacionada con la disminución de la complacencia torácica y una hipotonía muscular generalizada que determinan hipercapnia transitoria, iniciándose la secuencia de eventos que culminarán con la auto-perpetuación de la insuficiencia cardiopulmonar.

La asociación de obesidad extrema, hipersomnolia, polifagia, alteraciones de la esfera sexual, polidipsia y poliuria, sugiere la posibilidad de que estos pacientes padezcan una anomalía del sistema nervioso central.

El hipotiroidismo y la retención líquida son procesos frecuentemente asociados.

Un rasgo distintivo del síndrome es la evidente mejoría de casi toda la sintomatología que se obtiene cuando el paciente adelgaza.

SUMMARY

Pickwickian syndrome is a clinical picture characterized by obesity, somnolence, periodic breathing, twitching, hypoventilation (hypoxia, hypercapnia, respiratory acidosis), secondary polycythemia, cyanosis, right ventricular hypertrophy and right-sided heart failure.

This syndrome has been described in extremely obese patients who show no evidence of primary disease of the heart or lungs.

The obesity may have been present for years. However, it is important to note that not all extremely obese patients developed the clinical features.

The somnolence and periodic breathing are conspicuous features.

The cyanosis, twitching and periodic breathing are particularly marked during sleep.

The cause of the hypoventilation is not clear but presumably is related to a very low chest wall compliance and generalized weakness of the musculature, which causes transient hypercapnia and can initiate the self-perpetuating sequence of cardiopulmonary failure.

The association of marked somnolence, voracious appetite, sexual dysfunction, polydipsia and excessive polyuria suggest that, in these patients, there is an abnormality in the central nervous system.

Edema and hypothyroidism are usually associated disorders.

A striking feature of this syndrome is the dramatic improvement that takes place in all symptoms when the patient loses weight.

La obesidad es un estado patológico serio que entraña múltiples perturbaciones metabólicas, que repercuten desfavorablemente sobre importantes funciones orgánicas, en especial a nivel del corazón y del aparato respiratorio.

En ausencia de insuficiencia cardíaca, los obesos severos tienen un corazón más grande que los individuos normales.⁽¹⁾ Es que la obesidad representa una considerable carga para el corazón, porque la sangre debe circular en un volumen corporal notablemente aumentado para atravesar el excesivo tejido adiposo, excepcionalmente rico en vasos sanguíneos. La infiltración grasa dentro y alrededor del miocardio dificulta el funcionamiento cardíaco y ocasiona una hipoxia miocárdica crónica.⁽²⁾ La elevación del diafragma por exceso de grasa abdominal y la infiltración grasa de la pared del tórax, reducen la ventilación

alveolar y la complacencia torácica y se eleva la presión capilar pulmonar.⁽³⁾

Cuando en un obeso se instala una insuficiencia cardíaca, ésta afecta, de manera predominante, al ventrículo izquierdo.⁽⁴⁾ En un escaso número de obesos la sobrecarga inicial compromete al ventrículo derecho y el cuadro resultante es el del corazón pulmonar crónico.⁽⁵⁾

La insuficiencia cardíaca derecha en los obesos severos, sin enfermedad valvular, coronaria o hipertensiva demostrable por autopsia, se conoce desde hace muchos años. Burwell (1956) denominó "síndrome de Pickwick" a la llamativa signología cardiopulmonar asociada con obesidad e hipersomnolia, por analogía con un personaje, Joe, de una novela de Dickens, que se caracterizaba por el apetito voraz, una marcada obesidad y una notable somnolencia.

El síndrome, descrito magistralmente con notable precisión, abarca los siguientes síntomas: obesidad severa, somnolencia, respiración periódica, sacudidas musculares, hipoventilación alveolar (hipoxia, hipercapnia, acidosis respiratoria), policitemia secundaria, cianosis, hipertensión pulmonar, hipertrofia e insuficiencia cardíaca derecha.

Una característica de este curioso síndrome es la ausencia de enfermedad cardíaca o broncopulmonar previas y, evolutivamente, la mejoría espectacular de casi toda la sintomatología por el adelgazamiento.

Como el síndrome de Pickwick es diagnosticado por exceso en muchos casos y descartado en pacientes que podrían padecerlo, es conveniente su actualización clínica.

1. ANALISIS DE LOS SINTOMAS

Obesidad, hipersomnia, respiración periódica irregular constituyen el trípode sintomático en que descansa el diagnóstico.

1.1. Obesidad

Sólo muy pocos obesos desarrollan un síndrome de Pickwick. En todos los casos se puede obtener una historia de obesidad crónica, presente desde 10 años o más, antes del comienzo de los síntomas.⁽²⁾ Por lo general, el paciente adquiere sobrepeso poco después de la pubertad.

La obesidad puede ser moderada, aunque es habitual que se piense en el diagnóstico en presencia de obesidades monstruosas.⁽⁶⁾

El sobrepeso no obedece sólo a adiposidad, sino también a retención patológica de líquido, incluso en aquellos casos en los que el examen físico no permite evidenciar edema.^(1, 7, 8)

Parece existir un cierto grado de obesidad en la que el sujeto se siente normal, y más allá de este grado —peso límite crítico o umbral que es siempre el mismo para cada paciente— aparece la sintomatología.

1.2. Hipersomnia

Una tendencia a la somnolencia es frecuente en la mayoría de los obesos, aunque el mecanismo responsable no está claramente definido;^(1, 8) pero en el Pickwick la somnolencia reviste un tipo muy particular, y esto es lo que la convierte en síntoma de sospecha.

El sueño sobreviene bruscamente, el enfermo relaja su atención y se adormece, pero no es un sueño invencible, y puede ser diferido si se estimula vivamente al sujeto; al cesar el estímulo sobreviene el sopor. Durante este período aparece una respiración periódica irregular con fases apnéicas de 10 a 60 segundos de duración, cianosis creciente y sacudidas musculares localizadas o generalizadas. Al reiniciarse la respiración un ronquido sonoro anuncia el despertar clínico; el paciente tiene aspecto de asombrado y con frecuencia no recuerda que estaba dormido. Estos accesos se repiten con intervalos variables y son de breve duración.

Los neurólogos, basados en registros poligráficos durante el sueño de obesos con el síndrome, han comprobado que la somnolencia posee características originales que la separa totalmente de la carbonarrosis.^(6, 8-9) Existiría en estos pacientes una alteración del sistema nervioso responsable de una hipotonía muscular generalizada durante el sueño; esto permitiría la caída de la lengua hacia atrás que, asociada con la hipotonía de los músculos faríngeos, produce una obstrucción de las vías aéreas superiores con la consiguiente apnea. La traqueotomía, al suprimir la obstrucción, produce una notable mejoría de los síntomas respiratorios.⁽⁹⁾

1.3. Respiración periódica

Está siempre presente y debe ser considerada, junto con la somnolencia, la manifestación principal del síndrome.^(6, 8, 10, 11)

Ocurre durante el sueño o en el decúbito dorsal, y desaparece con el despertar o al estimular al paciente. La respiración es completamente irregular, alternando períodos de polipnea con apnea, desiguales en cada ciclo, configurando la típica respiración de Biot. Este tipo de respiración se observa en casos de narcolepsia, lesiones medulares altas, meningitis, y suele asociarse con estupor y hasta con coma.⁽¹¹⁾

1.4. Otros síntomas

El enfoque clínico de la enfermedad ha permitido anexar un cierto número de toques al cuadro original del Pickwick.^(6, 8)

Estos pacientes tienen un perfil psicológico muy particular, que se traduce por una conducta bondadosa, apacible, sumisa. La indolencia frente a su padecimiento suele ser notable. En ocasiones presentan polidipsia, polifagia y tabaquismo intenso.

Es frecuente que la libido y la potencia estén trastornadas, y que manifestaciones hipotiroideas larvadas y un síndrome poliúrico con enuresis se asocien a los síntomas anteriores.

Otro síntoma frecuente es la protrusión de los globos oculares (bftalmía) con inyección conjuntival, y en el examen del fondo del ojo es habitual el hallazgo de marcada congestión vascular y delimitación imprecisa de los bordes papilares.

2. PATOGENIA

Se desconoce la verdadera etiología. En cuanto a su mecanismo patogénico, los neumonólogos consideran que el síndrome es una forma particular de la hipoventilación primaria de los obesos —síndrome cardiopulmonar con hipoxemia e hipercapnia sin lesión demostrable del aparato respiratorio— asociada con hipersomnia.^(1, 3, 8, 10)

La somnolencia sería el resultado de la hiper-capnia.⁽¹⁰⁾ El mecanismo que conduce a esta situación es consecuencia del obstáculo a la movilización torácica por las masas adiposas que elevan el diafragma y reducen la complacencia torácica; se produce entonces un aumento del

trabajo respiratorio.⁽³⁾ Esto determina hipoventilación alveolar (hipoxia, hipercapnia, acidosis respiratoria). La hipercapnia produce somnolencia y depresión del centro respiratorio, agravando la hipoventilación. La hipoxia desencadena policitemia secundaria con aumento de la viscosidad sanguínea y, como resultado, hipertensión pulmonar; esto a su vez aumenta el trabajo respiratorio y limita la respuesta ventilatoria. Todo esto y probablemente influencias del shunt y trastornos de la difusión, conducen finalmente a la sobrecarga ventricular derecha hasta llegar al cuadro del corazón pulmonar.

Según esta concepción, la hipoventilación es necesaria para explicar la hipersomnia y la respiración periódica. Sin embargo, el síndrome completo ha sido descrito en un enfermo que presentaba hipocapnia y alcalosis respiratoria.⁽¹¹⁾

Hoy se acepta que la hipoventilación alveolar excede el cuadro sindromático del Pickwick; puede ser parte del mismo, pero no es indispensable para fundamentar el diagnóstico.⁽⁶⁾ No obstante es de fundamental importancia, en la práctica, establecer si existe una hipoventilación acompañante, porque en estas circunstancias el pronóstico vital está en juego.⁽⁹⁾

La visión internista de la enfermedad ha permitido encuadrarla como una adiposidad diencefálica, y el síndrome en su conjunto obedecería a una disregulación diencefalo-hipotalámica polisintomática, en la que la obesidad no sería la causa, sino un síntoma más de la enfermedad.^(8, 11, 12)

En consecuencia, una anomalía de los centros que regulan el apetito, el sueño y la respiración sería la responsable de los tres aspectos más destacados del síndrome: obesidad, hipersomnia y trastorno del ritmo respiratorio.⁽⁹⁾

3. UBICACION DEL SINDROME ENTRE LAS ANOMALIAS RESPIRATORIAS DEL OBESO

3.1. Una moderada disnea de esfuerzo es el síntoma más frecuente referido por la mayoría de los obesos, en ausencia de enfermedad cardíaca o pulmonar. Esta disnea obedece a una insuficiencia restrictiva pura, y los gases en sangre son normales, aunque en algunos casos se puede encontrar hipoxemia sin hipercapnia.⁽¹³⁾

3.2. Un menor número de obesos presentan hipoventilación alveolar, policitemia, cianosis, hipertrofia ventricular derecha y eventualmente insuficiencia cardíaca, constituyéndose el síndrome

cardiopulmonar de la obesidad. Es precisamente este cuadro el que se confunde frecuentemente con el síndrome de Pickwick.

3.3. Si a las anomalías anteriores se les suman respiración periódica irregular e hipersomnia intensa, diurna, que sobreviene en cualquier momento bruscamente, queda integrado el síndrome de Pickwick tal como fuera originalmente descrito. Por eso a este tipo se lo denomina síndrome de Pickwick "tipo Burnwell".

3.4. Existe, todavía, una forma más rara aún que asocia obesidad, disnea, hipersomnia y respiración periódica irregular, pero sin hipoventilación alveolar. Se la denomina síndrome de Pickwick "tipo Joe".

4. TRATAMIENTO

El adelgazamiento es el tratamiento de elección.⁽¹⁴⁾ No es necesario revertir el peso al teórico ideal, sino a un peso umbral, variable según los enfermos, para que desaparezcan los síntomas respiratorios.⁽⁶⁾

Como el sobrepeso no sólo obedece a adiposidad, sino también a retención patológica de líquido,⁽⁷⁾ al régimen hipocalórico se le agregarán diuréticos.

Coincidiendo con informes sobre pérdidas de peso de 20 a 40 kg, en breves cursos terapéuticos, registramos en una paciente pickwickiana una reducción ponderal de 12 kg en 6 días con una dieta de 600 cal. y 80 mg de furseimida (la caída ponderal diaria osciló entre 700 a 2.500 g).

Descenso de peso de tal magnitud y en tan breve período sólo se obtiene en caso de edema.⁽⁸⁾ Cuando en un obeso se alcanza esta reducción ponderal mediante ayuno riguroso —la pérdida promedio diaria con 0 cal. es de 600 g— es preciso aceptar que junto a la adiposidad existe retención acuosa, y es de suponer que la reducción del peso está condicionada, en gran parte, por una considerable eliminación de líquido.⁽⁴⁾

Aunque el ventrículo derecho está sobrecargado, los glucósidos cardíacos son inoperantes, cuando no peligrosos.

Si se demuestra hipoventilación alveolar, está justificada la traqueotomía⁽⁵⁾ y los estimulantes respiratorios⁽⁶⁾ ante el riesgo de muerte súbita.

De todas maneras, el síndrome de Pickwick no se cura.⁽⁶⁾ Toda recuperación ponderal más allá del peso límite umbral determina la recidiva de toda la sintomatología.⁽⁹⁾

BIBLIOGRAFIA

- Alexander, J. K.; Amad, K. H., y Cole, V. W.: "Observations on some clinical features of extreme obesity, with particular reference to cardiorespiratory effects". *Amer. J. Med.* 32:512, 1962.
- Kannel, W. B.; Le Bauer, E. J.; Dawer, T. R., et al.: "Relation of body weight to development to coronary heart disease". *Circulation*, 35:734, 1967.
- Hackney, J. D.; Crane, M. G.; Collier, C. C., et al.: "Syndrome of extreme obesity and hypoventilation: studies of etiology". *Ann. Intern. Med.*, 51:541, 1959.
- Halpern, S. L.: "Methodology of effective weight reduction". *M. Clin. North Amer.*, 48:1335, 1964.
- Alexander, J. K., y Pettigrave, J. R.: "Obesity and congestive heart failure". *Geriatrics*, 22:101, 1967.
- Escande, J. P.; Schwartz, B. A.; Gentilini, M., y col.: "Le syndrome Pickwickien". *Presse Méd.*, 75:1607, 1967.
- Smith, R.; Marshall-Jones, P., y Ross, J.: "Aldosterone and so-

- dium excretion in obese subjects on water diet". *Metabolism*, 18:700, 1969.
- Weil, H.: "Síndrome de Pickwick". *Med. Alem.*, 97:46, 1969.
- Vincent, J.: "Les aspects actuels physiopathologiques du syndrome de Pickwick". *Rev. Médecine*, 21:1439, 1975.
- Pedersen, J.; Torp-Pedersen, E.: "Ventilatory insufficiency in extreme obesity". *Acta Med. Scand.*, 167:343, 1960.
- Dowell, A. R.; Sieker, H. O., y Schwartzman, R.: "Atypical periodic respiration in an obese patient". *Arch. Intern. Med.*, 120: 591, 1969.
- West, J. B.: "Disorders of regulation of respiration". *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 8th Edition, MacGraw-Hill Book Company, Nueva York, 1977, 1374.
- Cullen, J. H., y Formel, P. F.: "The respiratory defects in extreme obesity". *Mer. J. Med.*, 23:525, 1962.
- Young, Ch. M.: "Management of the obese patient". *J.A.M.A.*, 186:903, 1963.