

135 Effet de la température ambiante sur la réponse ventilatoire au CO₂ des souriceaux hétérozygotes pour le facteur de transcription Phox2b

N. Ramanantsoa¹, V. Vaubourg¹, S. Dager^{1,2}, B. Matrot¹, G. Vardon³, Z. Chettouh⁴, C. Gaultier¹, C. Goridis⁴, J. Gallego¹

¹ INSERM U676, Hôpital Robert-Debré, Paris, France.

² Hôpital Robert-Debré, Service de Réanimation Pédiatrique, Paris, France.

³ Faculté de Médecine d'Amiens, France.

⁴ CNRS UMR 8542, Ecole Normale Supérieure, Paris, France.

gallego@rdebre.inserm.fr

Introduction : Des mutations hétérozygotes de *PHOX2B* (qui régit le développement du système nerveux autonome) sont présentes chez plus de 93 % des patients atteints du syndrome d'Ondine (maladie rare autosomique dominante). Ce syndrome, diagnostiqué dès les premiers jours de vie, est caractérisé par l'hypoventilation au cours du sommeil, l'absence de sensibilité au CO₂ et souvent associé à une anomalie de la thermorégulation qui aggrave le déficit respiratoire. Les souriceaux *Phox2b*^{+/-} ont une sensibilité au CO₂ atténuée [1] et une activité tonique des chémorécepteurs accrue [2]. Nous avons étudié l'effet de la température ambiante sur la sensibilité au CO₂ des souriceaux *Phox2b*^{+/-}.

Méthodes : 103 souriceaux *Phox2b*^{+/-} et 102 *Phox2b*^{+/+} ont été exposés à 2 jours à deux stimuli 8 % CO₂ de 6 min (figure 1, zones grisées). Les souriceaux étaient répartis en trois groupes de température ambiante : 29, 32, et 35 °C. La ventilation (VE) était mesurée non invasivement par pléthysmographie barométrique corps-entier balayée.

Résultats : La réponse VE au CO₂ augmente en fonction de la température (Figure ; moyennes±SEM). A toutes les températures, cette réponse est plus faible chez les *Phox2b*^{+/-}. Ce déficit augmente avec la température (p < 0,022).

Conclusion : L'aggravation du déficit de la réponse ventilatoire au CO₂ des souriceaux *Phox2b*^{+/-} est conforme aux observations chez l'enfant. La mutation *Phox2b* perturbe aussi la composante suprapontique du contrôle ventilatoire bien que l'hypothalamus antérieur, site présumé de la modulation ventilatoire en fonction de la température, n'exprime pas *Phox2b*.

Mots-clés : Contrôle ventilatoire • Physiologie.

Références

- 1 *Development* 2003 ; 130 : 6635-42.
- 2 *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* 2006 ; 290 : R1691-6.

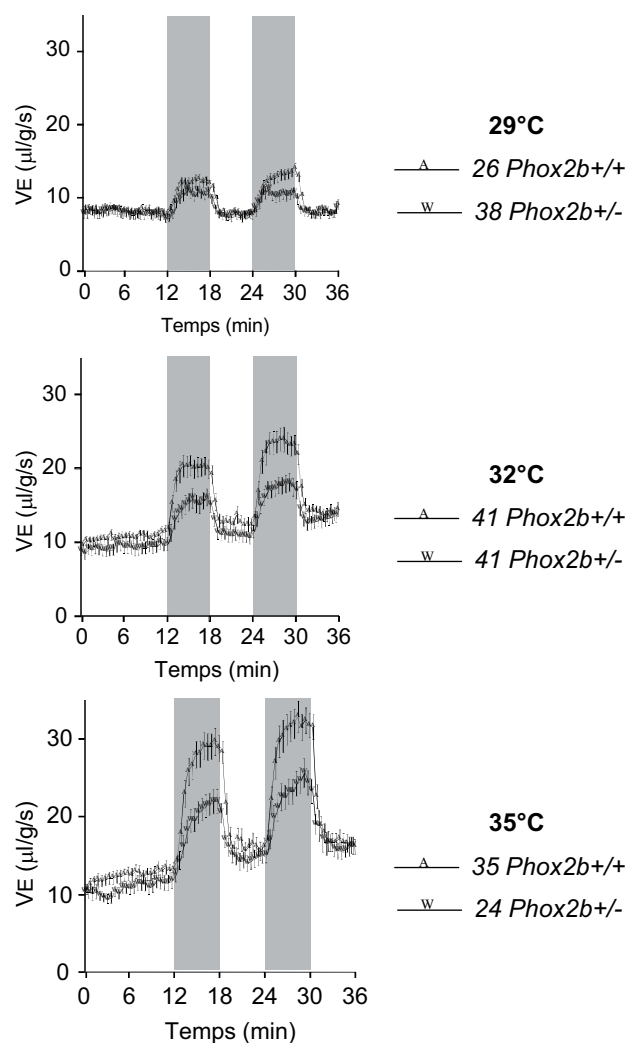


Fig. 1.