

# Platypnea orthodeoxia syndrome

天理よろづ相談所病院 総合内科 シニアレジデント1 辻野 絵美  
監修 天理よろづ相談所病院 総合内科 長野 広之  
監修 天理よろづ相談所病院 総合内科 石丸 裕康

分野:循環器  
テーマ:診断

# 症例

84歳 男性

主訴: 食欲不振

現病歴: 3ヶ月程前からの倦怠感が徐々に増悪してきた。  
3日前から持続性の心窩部不快感が出現し、ほとんど食事を摂れなくなっていた。食欲不振を主訴に来院し、精査加療目的で即日入院した。

ADL: 元々屋内自立。歩行可能

喫煙歴: ex-smoker (60本/日 × 30年、30年前から禁煙)

既往歴: アスベスト肺、前立腺癌、関節リウマチ、肺結核

薬剤歴: サラゾスルファピリジン、ブシラミン、デキサメタゾン1mg、リュープロレリン、ラベプラゾール

家族歴: 祖父が大腸癌

# 身体所見

## Vital sign

体温: 36.7°C、脈拍: 87回/分・整、血圧: 138/85mmHg、SpO2: 94%  
(室内気)、呼吸数: 18回/分

外観: 良好、意識: 清明

口腔: 発赤なし、軽度乾燥

胸部: 心雑音なし、両側下肺野に捻髪音を聴取

腹部: 特記すべき異常所見なし

四肢: 両側手指に尺側偏位あり、手指関節に軽度圧痛あり

# 入院時血液検査

Hb	15.6	g/dl	ALP	248	IU/l	
Ht	45.9	%	<b>Amylase</b>	<b>423</b>	<b>IU/l</b>	
Plt	24.6	$\times 10^4 / \mu l$	CK	52	IU/l	
WBC	8970	$/ \mu l$	Na	136	mmol/l	
PCT	0.3	ng/ml	K	3.8	mmol/l	
<b>BUN</b>	<b>23.6</b>	<b>mg/dl</b>	Cl	99	mmol/l	
Cr	0.7	mg/dl	補正Ca	10.1	mg/dl	
Glucose	88	mg/dl	Lactate	1.9	mmol/l	
TP	7.1	g/dl	<b>ESR</b>	<b>60</b>	<b>32</b>	<b>mm</b>
Alb	3.1	g/dl	<b>CRP</b>	<b>14.6</b>	<b>mg/dl</b>	
LDH	208	IU/l	PT	13.0	sec	
AST	35	IU/l	INR	1.17		
ALT	20	IU/l	APTT	29.3	sec	
T-bil	1.0	mg/dl	<b>D-dimer</b>	<b>3.0</b>	<b><math>\mu g/ml</math></b>	

# Problem list

#1: 食欲不振・心窩部不快感

#2: CRP高値

#3: アミラーゼ高値

#4: 倦怠感

#5: アスベスト肺

#6: 肺結核の既往

#7: 関節リウマチ治療中

#8: 前立腺癌治療中

# Problem list

#1: 食欲不振・心窩部不快感

#2: CRP高値

#3: アミラーゼ高値

#4: 倦怠感

#5: アスベスト肺

#6: 肺結核の既往

#7: 関節リウマチ治療中

#8: 前立腺癌治療中

→急性膵炎？

# 造影CT

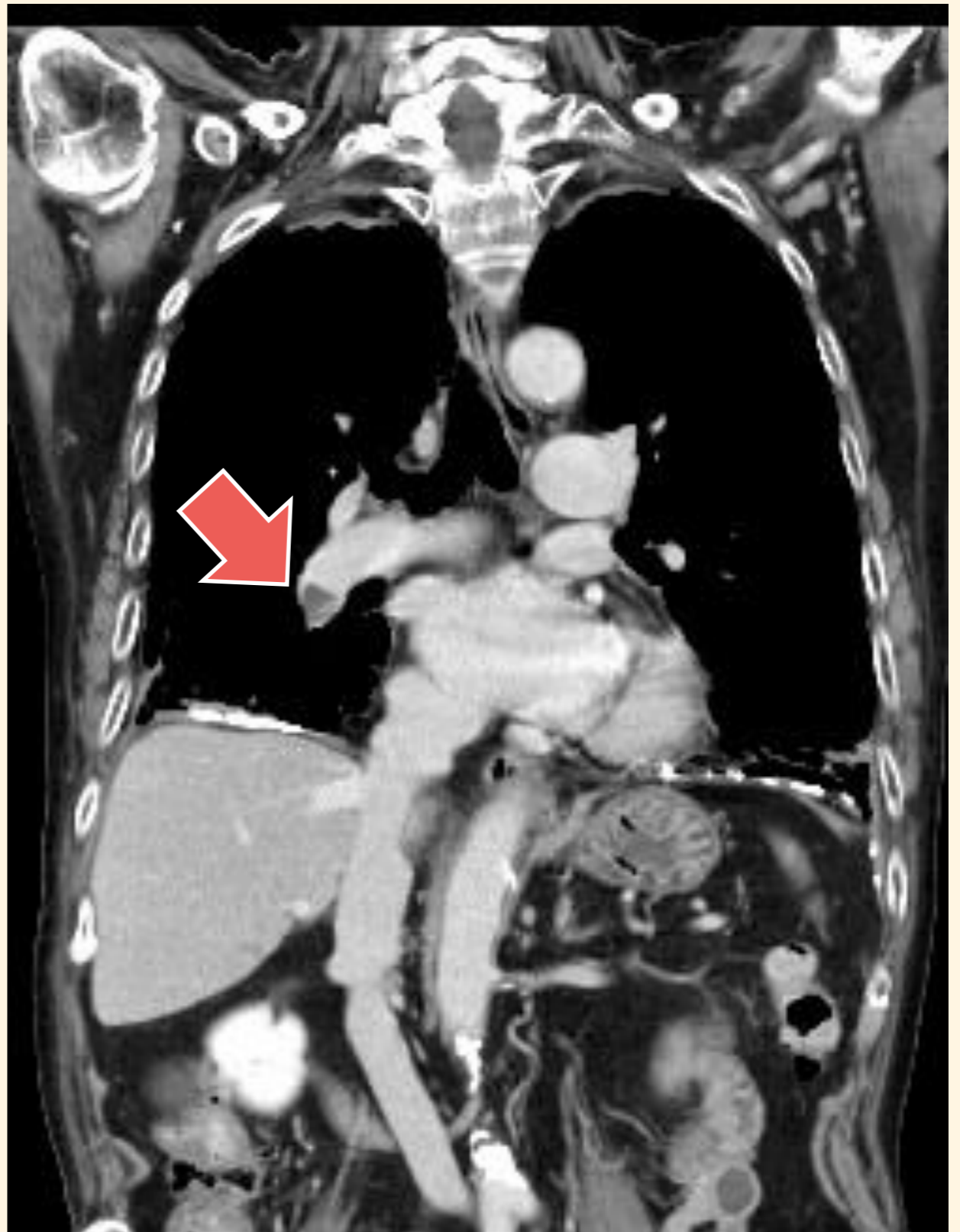
## 右肺動脈下葉枝 肺動脈塞栓症

下肢エコーでDVT(-)

【本症例での発症リスク】

- ・ 高齢
- ・ 喫煙歴あり
- ・ 前立腺癌  
→ステロイド投与+ホルモン療法中

【治療】抗凝固療法を開始



# その後の経過

## #Amylase高値

P-Amylaseは正常値であり、Amylase自体も正常化

## #炎症反応上昇

CRPについても2~4程度に落ち着いた。陰性化しないのは、既往の関節リウマチのためと考えた

## #心窩部不快感、食欲低下 自然軽快

## #倦怠感 →持続



# #倦怠感

## 「起き上がるとしんどくなる」

- ・3ヶ月くらい前からそういう症状はあった。
- ・体を起こして、しばらく座っていると、息が上がって頭がまっしろになる。
- ・寝ていたらなんともない。

Semantic qualifier:

座位で増強してくる慢性経過の呼吸苦

# Clinical question

▼「座位で増強してくる慢性の呼吸苦」で想起すべき疾患は？

「座位で増強する呼吸苦」を**扁平呼吸(platypnea)**という。

“**Platypnea-orthodeoxia syndrome**”

【定義】

- ・症状としての**扁平呼吸**がある
- ・実際に**座位による低酸素血症(orthodeoxia)**が証明される

# Orthodeoxiaがあるか調べる

酸素条件 : nasal O<sub>2</sub> 3L/min

	臥位	座位
SpO <sub>2</sub> (%)	97	82
動脈血液ガス	臥位	座位
pH	7.432	7.468
PO <sub>2</sub> (Torr)	82.2	47.6
PCO <sub>2</sub> (Torr)	41.0	37.6
HCO <sup>3-</sup> (mEq/L)	26.7	26.6
BE (mEq/L)	2.2	2.9

→ Platypnea-orthodeoxia syndrome

Platypnea orthodeoxia syndromeとは

# Platypnea orthodeoxia syndrome (POS)

- ・ 座位で呼吸困難と低酸素血症が出現し、臥位で軽快
- ・ 平均年齢70代
- ・ 2012年の時点で約200例の報告あり
- ・ 認知度の上昇とともに報告が増えてきている
- ・ 治療介入可能な呼吸困難として重要
- ・ Cardiac POSと non cardiac POSに分類できる

# Platypnea orthodeoxia syndrome (POS)

## 【Cardiac POS】

- ・心内シャント(PFO、ASD)に加え、体位変換で右左シャントを増強させるような機能的異常がある
- ・診断には経食道エコー・コントラスト心エコー
- ・治療は心内シャントの閉鎖

## 【non cardiac POS】

- ・肺内シャント(肺動静脈奇形、換気血流不均等)に加え、体位変換でシャントを増強させるような機能的異常がある
- ・比較的頻度が高い原因は肝肺症候群
  - ・診断にはコントラスト心エコーや肺血流シンチグラフィ
  - ・治療は肝移植

# Cardiac POSの機序

体位変換により右→左シャントが出現する

解剖学的異常＋機能的異常で生じることが多い

・ 解剖学的異常:

・ 心内シャント(PFO、ASDなど)

・ 機能的異常:

・ 心内シャントへの血流を増加させる異常

・ 心房中隔の変位(大動脈瘤、心房中隔瘤、心臓手術後など)

・ IVCの血流の方向を変える(ユースタキー管遺残など)

・ 三尖弁逆流のジェットが心内シャントへ流入

・ 左右圧較差を増大させる異常

・ 肺血管抵抗の上昇(肺切除後、PE、COPDなど)

・ 右心内圧の上昇(収縮性心内膜炎、心嚢液貯留など)

・ 右心コンプライアンスの低下(右室梗塞)

# Cardiac POSの原因疾患

## 解剖学的異常

卵円孔開存症、心房中隔欠損症

+

## 機能的異常

心内シャントへの血流を  
増加させる因子

上行大動脈瘤、心房中隔瘤、心内腫瘍、エブスタイン奇形、好酸性心内膜心筋疾患、冠静脈洞拡張、肝嚢胞による右房の変形、中隔の脂肪腫様過形成、部分的肺静脈還流異常、左上大静脈遺残、ユースタキー遺残、上行大動脈の彎曲、三尖弁逆流、TS、各種心臓手術後など

左右圧較差を増大させる因子

COPD、収縮性心膜炎、心膜脂肪沈着による右室流入路への圧迫、心嚢液貯留、肺切除術後、肺塞栓、肺高血圧症、右室梗塞など



# Cardiac POSの診断

- ・ 座位で呼吸困難と低酸素血症が出現し、臥位で軽快
- ・ 当てはまればPOS
  - まずはcardiac POSを疑い心内シャント検索
    - ・ 経食道心エコーでコントラスト心エコーを！
    - ・ 補液やバルサルバ手技で感度が上げる
    - ・ 心臓MRIが施行されることもある
    - ・ 肺内シャントが見つかることもある→non cardiac POS
- ・ 心内シャントがみつからなければnon cardiac POSとして他の原因検索を進めていく

# コントラスト心エコー

- ・ **超音波造影剤**を用いる心エコー
  - ・ 経静脈的に心腔を造影
  - ・ **用手攪拌した生理食塩水**を用いる
  - ・ 左房内にバブルが出現したら陽性
    - ・ **3心拍以内**にバブルが出現：**心内シャント**を示唆  
→PFO、ASD
    - ・ **5心拍以降**にバブルが出現：心外シャントを示唆  
→**肺内シャント**
- ・ 安静時には陰性でも、**バルサルバ負荷**をかけた際にのみ陽性となることがある

# Cardiac POSの治療

Cardiac POSであれば、**心内シャントを閉鎖**する。

PFOやASDは経皮的に治療できる。

**95%以上**で症状が改善する。

座位でのSpO<sub>2</sub>も**10-20%上昇**する。

合併症は稀だが、閉鎖栓の脱落や不整脈、血管穿孔、心穿孔などが起こりうる。

# Non cardiac POSの機序

心疾患がないPOSもある

やはり**解剖学的異常＋機能的異常**で生じると考えられている

・ **解剖学的異常:**

・ **肺動静脈奇形**

・ **重症の換気血流不均等**

・ **機能的異常:**

・ **肺動静脈奇形への血流を増加させる異常**

・ **換気血流不均等を悪化させる異常**

# Non cardiac POS

## 解剖学的異常

肺動静脈奇形、重症の換気血流不均等

+

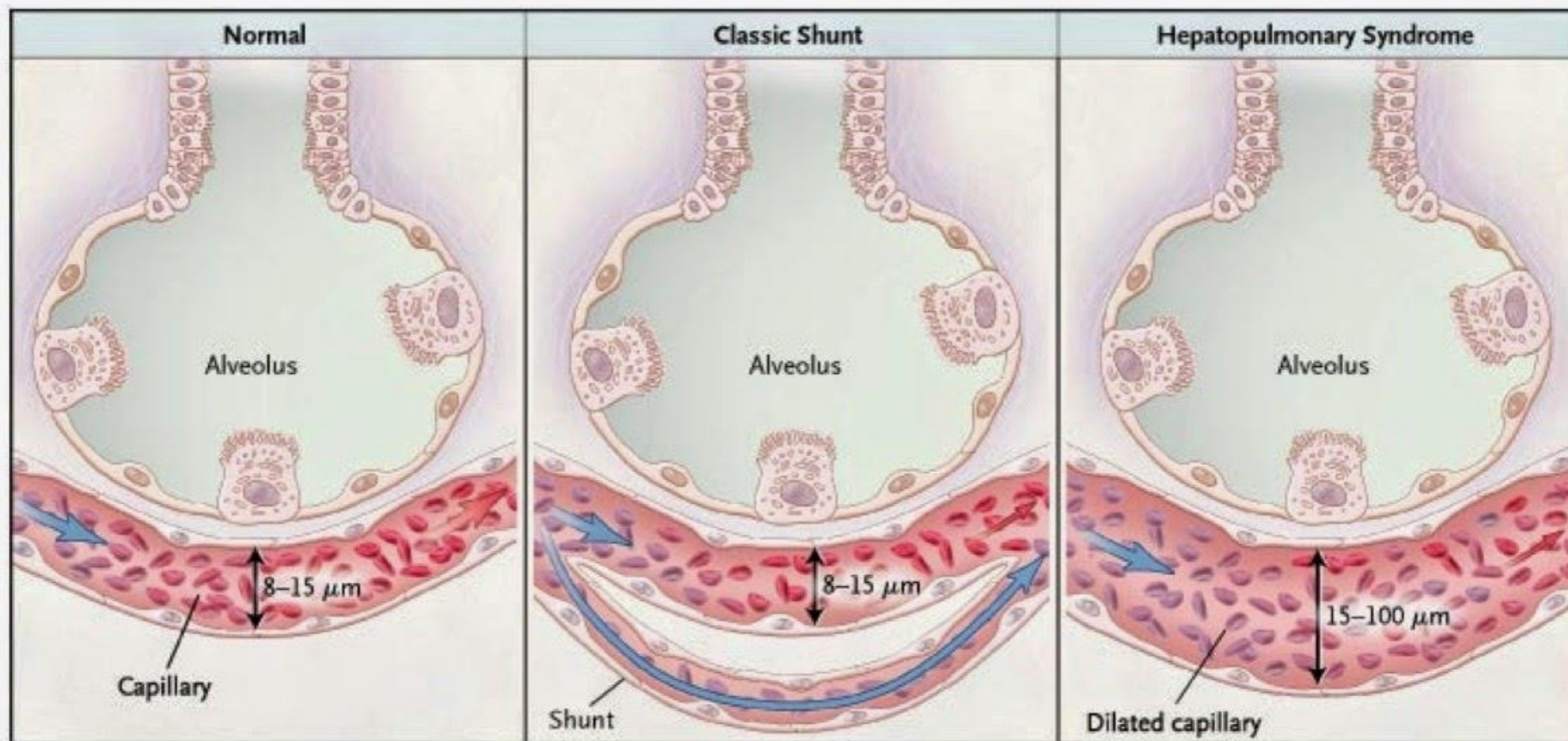
## 機能的異常

肺	腹部	その他
ARDS、COPD、特発性線維化肺炎、脂肪塞栓、片側横隔膜麻痺、胸水、PCP・CMV肺炎、肺切除術、肺塞栓、放射線療法誘発性肺障害、外傷性気管支断裂	イレウス、 <b>肝肺症候群</b> 、アルコール性肝障害、自己免疫性肝炎、A型肝炎、非肝硬変性門脈圧亢進症、住血吸虫症	胸壁外傷、糖尿病性自律神経障害、脊柱後側弯症、有機リン中毒、傍食道型食道裂孔ヘルニア修復術後、パーキンソン病、プロパフェノン過量服薬、脊椎骨折

# Non cardiac POS -肝肺症候群-

## POSと肝疾患の関連

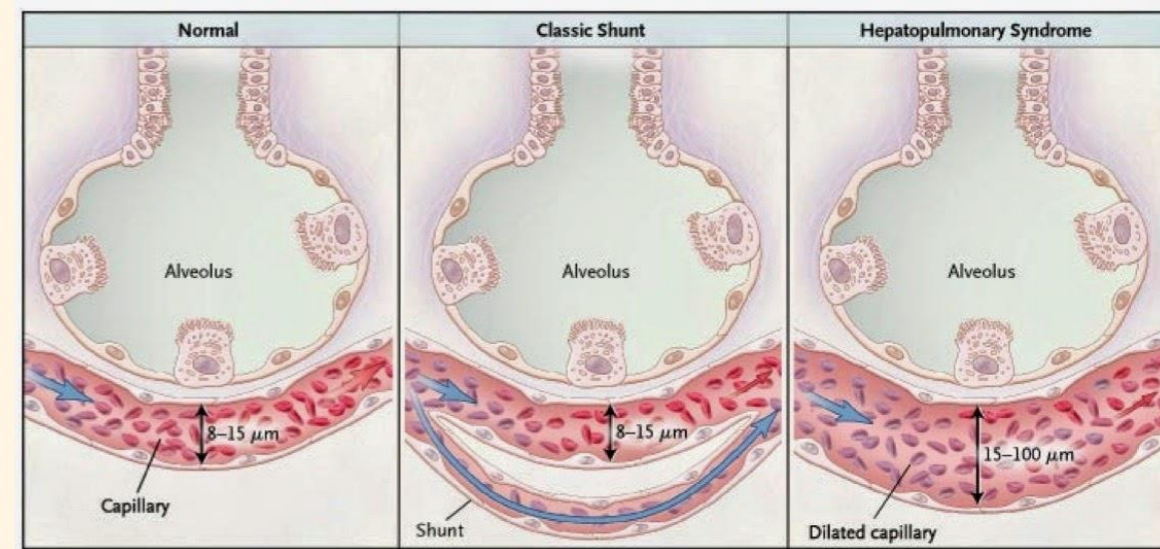
- 肝肺症候群: 肝硬変などにより肺内の毛細血管が拡張することで、肺内シャントが増加する



# Non cardiac POSの診断

- ・ 座位で呼吸困難と低酸素血症が出現し、臥位で軽快
- ・ 当てはまれば、POS
  - 経食道心エコー・コントラスト心エコーで心内シャントを認めなければ、non cardiac POSを考える
  - ・ **肺内シャント**はコントラスト心エコーまたは肺血流シンチで検索する
  - ・ その他、原因検索を進めていく
    - ・ 右心カテーテル検査
    - ・ 換気血流シンチ
    - ・ 経頭蓋ドプラ
    - ・ 腹部エコーなど

# 肝肺症候群



POS＋肝疾患では肝肺症候群を疑う。

- ・慢性肝疾患による**肺血管の拡張**が原因
- ・その機序は不明だが、血管拡張物質の肝臓での産生増加または肝クリアランスの減少によると考えられている。NOが関与している可能性も
- ・病変は肺底部に優位なことが多いため、POSをきたす
- ・くも状血管腫やばち指、チアノーゼなどの慢性肝疾患の徴候がみられることが多いが、約20%では肺症状のみ

## 【主な治療】

- ・症状に対する**酸素投与**
- ・**肝移植**後または肝臓の基礎疾患が軽減すれば、改善する可能性がある。**未治療では生存期間が2年未満**と予後不良



今回の症例では…

# 追加の検査

経胸壁心エコー: 異常所見なし

経食道心エコー: **ASD**を認めた。

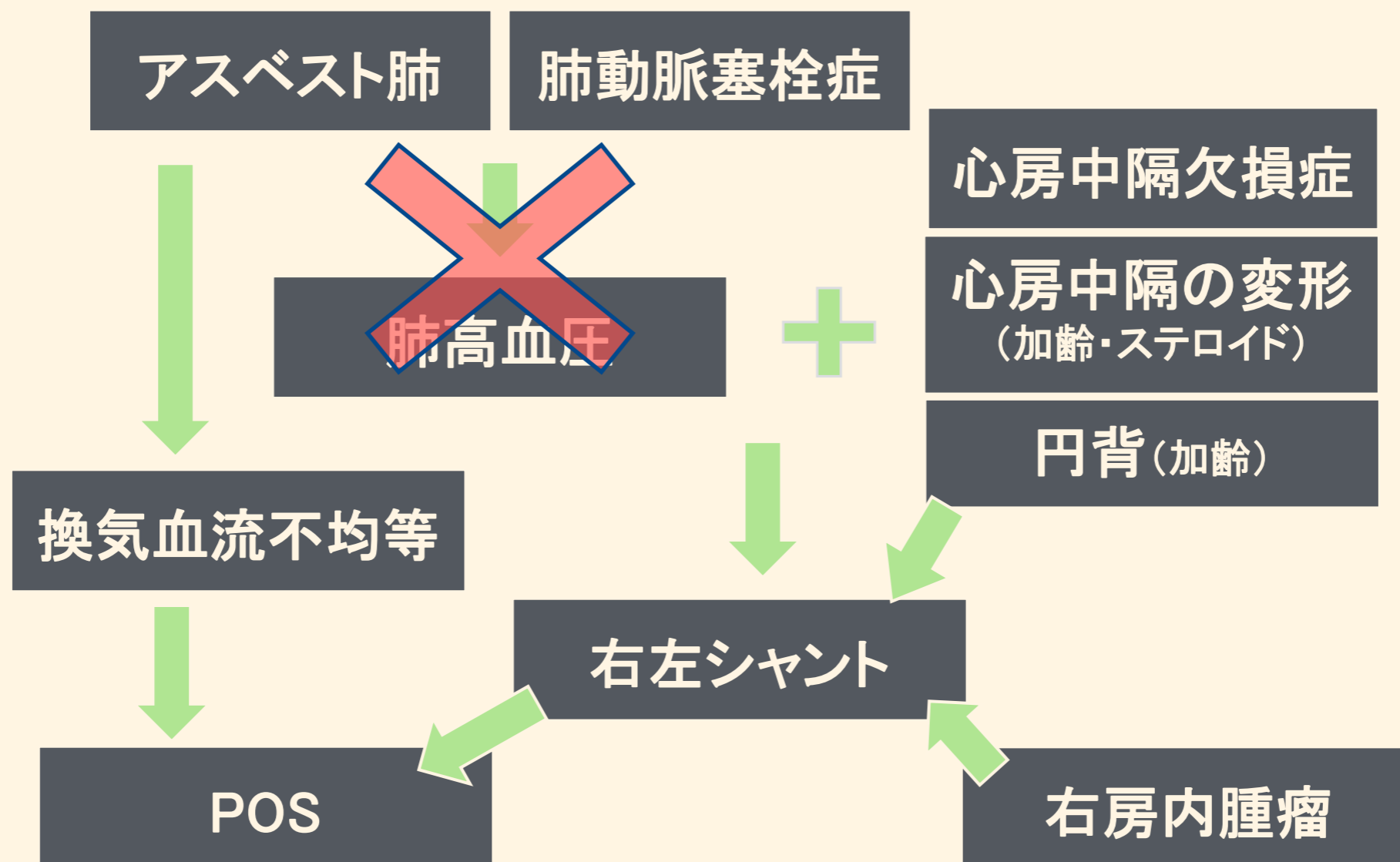
コントラスト心エコーでも、座位で3心拍以内に左房内へのバブルが出現した。

→**心内シャント**あり。

**右房内腫瘍**を認めた。

右心カテーテル検査: 臥位で施行。肺高血圧は認めなかった。

# 【考察】本症例でのPOSの機序



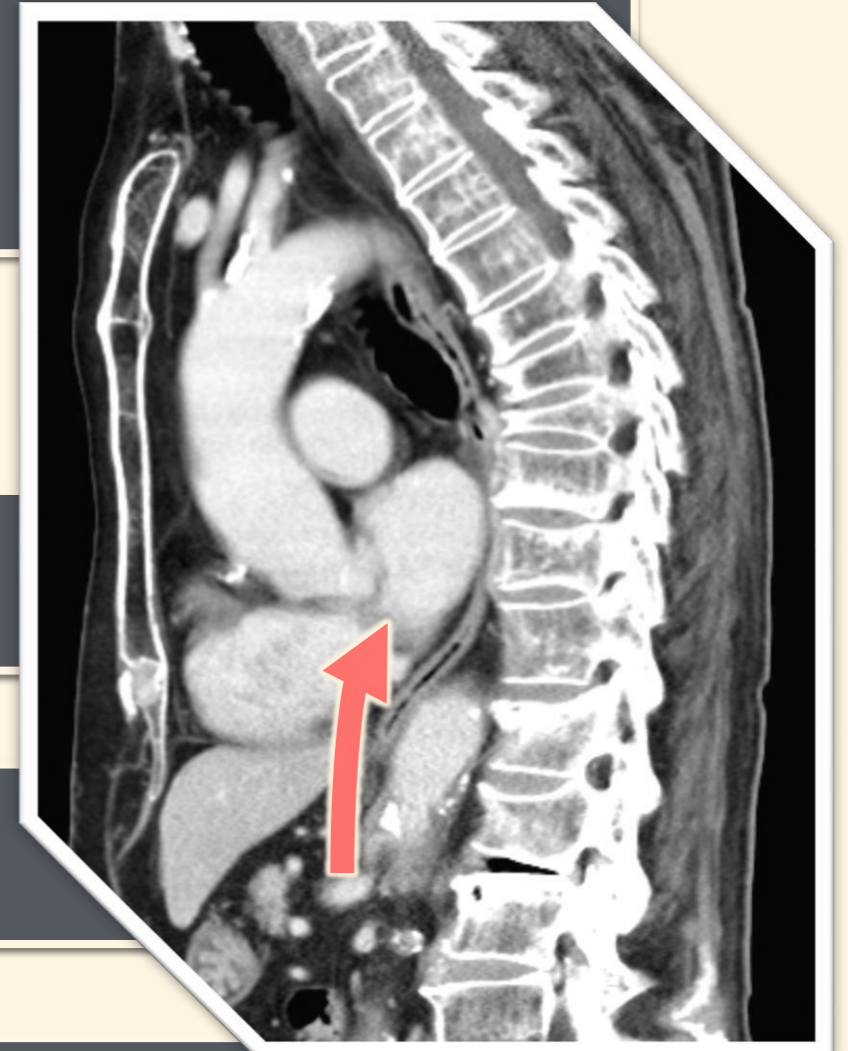
# 心房中隔の変形・円背とPOS

加齢やステロイド使用により**心房中隔が変性**  
+  
**円背**

**座位で**心房中隔が変形

欠損孔が水平に伸展

下大静脈からの血流がシャント孔を通りやすくなる？



# 治療後

		術後 Room air	術前 nasal 3L
	臥位	座位	座位
SpO <sub>2</sub> (%)	97	96	82
pH	7.466	7.468	7.468
PO <sub>2</sub> (Torr)	85.7	80.5	47.6
PCO <sub>2</sub> (Torr)	35.1	38.4	37.6
HCO <sup>3-</sup> (mEq/L)	24.7	25.9	26.6
BE (mEq/L)	2.2	1.9	2.9

座位での呼吸苦も改善

# Take home messages

Platypnea-orthodeoxia syndromeは、比較的まれではあるが、高齢者に好発し、体位変換による酸素化低下をきたす。

ルーチンの経胸壁心エコーでは見逃される可能性がある。

疑ったら、経食道心エコー下でのマイクロバブルテストが有用である。

治療によって、ADL改善が期待できる。

終わり