

## ●症 例

## Ortner 症候群を呈した原発性肺高血圧症の 1 例

安井 山広<sup>1)</sup> 笠松 紀雄<sup>1)</sup> 瀬戸 武志<sup>1)</sup>  
 篠塚 成順<sup>1)</sup> 中村 晃<sup>2)</sup> 橋爪 一光<sup>1)</sup>

要旨：Ortner 症候群は、心疾患に伴って起こる左反回神経麻痺であり、その原因となる基礎疾患には僧帽弁狭窄症や心房中隔欠損、Eisenmenger 複合、高血圧症、冠動脈疾患、肺塞栓症、原発性肺高血圧症 (PPH) などがある。我々は Ortner 症候群を呈した PPH の 1 例を報告する。患者は 28 歳女性で、労作時呼吸困難、嚔声を主訴に医療機関を受診した。精査により患者は PPH と診断され、それに伴う著明な肺動脈の拡張が左反回神経麻痺の原因と考えられた。内因性の左反回神経麻痺に遭遇した際、我々はその基礎疾患として、PPH も鑑別にあげる必要がある。

キーワード：Ortner 症候群、僧帽弁狭窄症、原発性肺高血圧症、左反回神経麻痺、嚔声

Ortner syndrome, Mitral stenosis, Primary pulmonary hypertension,  
 Left recurrent laryngeal nerve palsy, Hoarseness

## 緒 言

Ortner 症候群は、別名 “cardio-vocal syndrome” とも呼ばれ、心疾患に伴って起こる左側声帯麻痺 (左反回神経麻痺) である<sup>1)</sup>。その原因となる基礎疾患として、僧帽弁狭窄症<sup>2)</sup> (mitral stenosis, 以下 MS と略)、心房中隔欠損<sup>3)</sup>、Eisenmenger 複合<sup>4)</sup>、高血圧性心疾患<sup>5)</sup>、冠動脈疾患<sup>6)</sup>、動脈管開存症<sup>7)</sup>、大動脈瘤<sup>8)</sup>、肺塞栓症<sup>9)</sup>、原発性肺高血圧症<sup>10)~12)</sup> (primary pulmonary hypertension, 以下 PPH と略) などが報告されている。

今回我々は本症候群の基礎疾患としては稀な、PPH に Ortner 症候群を伴った 1 例を経験したので報告する。

## 症 例

患者：28 歳，女性。

主訴：嚔声，労作時呼吸困難。

家族歴，既往歴：特記すべきことなし。

嗜好：喫煙 10 本/日×8 年。

現病歴：生来健康であったが平成 11 年 12 月頃より労作時呼吸困難を自覚するようになった。平成 12 年 4 月上旬より嚔声が出現。近医耳鼻咽喉科通院し投薬受けるも改善せず，同 7 月当院耳鼻咽喉科受診した。同科にて

左反回神経麻痺を指摘され，胸部 CT 検査施行。その結果，肺動脈の著明な拡張がみられ，精査加療目的に 8 月 9 日当科入院となった。

入院時現症：身長 160cm，体重 56kg，血圧 108/68 mmHg，脈拍 64/分整，眼瞼・眼球結膜に貧血・黄疸なく，パチ状指・浮腫を認めず。胸部聴診上，II 音肺動脈成分の亢進を認めた。呼吸音は正常であった。腹部は平坦かつ軟，肝脾腫は認めなかった。

入院時検査所見を Table 1 に示す。室内気での動脈血液ガス分析は，PaO<sub>2</sub> 67.4Torr，PaCO<sub>2</sub> 31.4Torr と低酸素血症および低炭酸ガス血症を呈し，呼吸機能検査では %D<sub>lco</sub> が 69.1% と低下していた。胸部 X 線写真 (Fig. 1) では心胸郭比の拡大 (53%)，両側肺動脈主幹部の著明な拡大を認めた。心電図では肺性 P 波，右軸偏位，II・III・aVF・V1~5 で陰性 T 波を認め，右心系の負荷が示唆された。心臓超音波検査では右室の著明拡大，三尖弁閉鎖不全 I° を認めた。胸部 CT 検査 (Fig. 2) では肺動脈幹の著明な拡張，それと対照的に末梢肺動脈の狭小化を認めた。また両側肺上葉では淡いスリガラス状の肺野濃度上昇が見られた。Tc-99mMAA 肺血流シンチ (Fig. 3) では中下肺野を中心とした非区域性的血流低下を認めた。胸部 MRI 検査 (Fig. 4) では著明に拡張した肺動脈主幹部と左肺動脈が描出された。縦隔リンパ節の腫大や，腫瘍性病変は認めなかった。

これまでの非観血的検査より肺高血圧症の存在が考えられたため，診断確定目的に心臓カテーテル検査を施行した (Table 2)。肺動脈収縮期圧 88mmHg，肺動脈平均圧 62mmHg と高度な肺高血圧があり，平均肺動脈楔

〒432-8580 浜松市富塚町 328

<sup>1)</sup> 県西部浜松医療センター呼吸器科

〒260-8677 千葉市中央区亥鼻 1-8-1

<sup>2)</sup> 千葉大学医学部自律機能生理学

(受付日平成 18 年 1 月 13 日)

Table 1 Laboratory data on admission

< Hematology >		< Biochemistry >		< Blood Gas Analysis >	
WBC	6,800/mm <sup>3</sup>	TP	6.6 g/dl	pH	7.47
RBC	471 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	T-bil	1.24 mg/dl	PaCO <sub>2</sub>	31.4 Torr
Hb	14.7 g/dl	GOT	21 IU/l	PaO <sub>2</sub>	67.4 Torr
Ht	43.3%	GPT	21 IU/l	SaO <sub>2</sub>	94.6%
PLT	22.3 × 10 <sup>4</sup> /mm <sup>3</sup>	ALP	139 IU/l	BE	- 0.7 mEq/l
		LDH	174 IU/l	HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	22.0 mEq/l
		ChE	179 IU/l		
< Immunology >		BUN	14.0 mg/dl	< Pulmonary Function Test >	
CRP	0.06 mg/dl	Cr	0.76 mg/dl	VC	2.76 L
RF	3 U/ml	Na	141 mEq/l	%VC	91.1%
ANA	× 80	K	5.0 mEq/l	FEV <sub>10</sub>	2.47 L
RAPA	( - )	Cl	108 mEq/l	FEV <sub>10</sub> %	89.2%
LE	( - )	BS	109 mg/dl	RV/TLC	33.7%
Anticardiolipin antigen	( - )			%DLco	69.1%
Lupus anticoagulant	( - )				



Fig. 1 Chest radiograph on admission shows enlargement of bilateral pulmonary arteries (arrows) and cardiac dilatation.

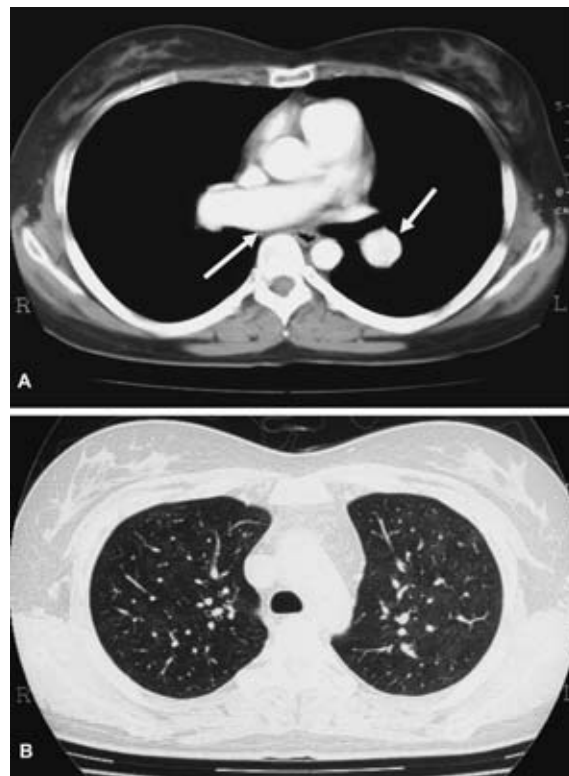


Fig. 2 Chest CT scan on admission shows A) enlargement of the main and left pulmonary arteries (arrows) and B) mosaic pattern shadows in the upper lobes of the lung.

入圧 10mHg と正常範囲であることから、前毛細血管性肺高血圧症であると判断された。同時に、酸素飽和度の step up を認めず、シャント性疾患は否定的であることが確認された。本症例は他に二次性の肺高血圧をきたす明らかな疾患を認めず、以上より「PPH の診断の手引き」<sup>13)</sup>に基づき PPH と診断された。また左反回神経麻痺も PPH による肺動脈の拡張と関連した病態である可能性が考えられた。診断確定後、右心不全に対し PGI<sub>2</sub> 誘導体であるベラプロスタナトリウム 60μg/day の内服開始し、120μg/day まで漸増した。その後も右心不全の増悪がみられ、PGI<sub>2</sub> 製剤持続静注療法の適応と判断し、対応可能な他院へ転院となった。

## 考 察

Ortner 症候群は別名“cardio-vocal syndrome”とも呼ばれ、心疾患に伴って起こる左側声帯麻痺(左反回神経麻痺)である<sup>1)</sup>。1987年、Norbert Ortner が、弁膜症に嗄声を伴う 2 例を経験し、剖検の結果とともに MS に

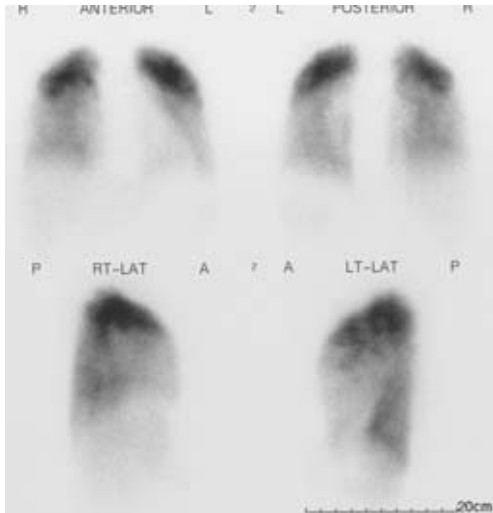


Fig. 3 Pulmonary perfusion scintigraphy with Tc-99m-MAA shows non-segmental perfusion defects mainly in the middle and lower lung fields.



Fig. 4 Chest coronal MR image shows remarkable enlargement of the main pulmonary artery.

起因した左反回神経麻痺として報告したのが最初である<sup>2)</sup>。その後、本症候群は MS 以外にも心房中隔欠損<sup>3)</sup>、Eisenmenger 複合<sup>4)</sup>、高血圧性心疾患<sup>5)</sup>、冠動脈疾患<sup>6)</sup>、動脈管開存症<sup>7)</sup>、大動脈瘤<sup>8)</sup>、肺塞栓症<sup>9)</sup>、PPH<sup>10)~12)</sup>などによって生じることが報告されている。本症候群を来たす疾患としては MS による報告が最多で、MS 症例中での発生頻度は、報告者間で多少の違いはあるものの、0.25~0.7%<sup>14)~16)</sup>と言われている。一方、罹患率自体が非常に低い PPH においては、それを伴う報告例は少なく、本邦では 1977 年の笹本らの 2 例<sup>17)</sup>、1984 年寒川らの 1 例<sup>18)</sup>、1987 年沢田らの 1 例<sup>19)</sup>と、非常に稀である。

Ortner 症候群における左反回神経麻痺の成因は現在も明らかではない。Ortner は病理解剖の所見から、MS

Table 2 Catheterization data

C.O.	2.87 L/min
C.I.	1.82 L/min
H.R.	82/min
PsA	108/68 mmHg
PpA	88/50 (62) mmHg
P <sub>RV</sub>	(38) mmHg
P <sub>RA</sub>	(4) mmHg
PCWP	10 mmHg
PVR	1.449 dyn · sec/cm <sup>5</sup>

による左心房の著しい拡張により、左心房上壁と大動脈弓との間で反回神経が圧迫されると推察した。その後、右心室の拡張・心臓の位置の変化により大動脈が下方に牽引され、肺動脈と大動脈の間で左反回神経が圧迫されるとの説<sup>20)</sup>、aortic window 内の炎症に伴う scarring やその周囲のリンパ節腫大による圧迫による説<sup>3)</sup>、が提唱された。しかし 1952 年に Ari らが嗄声を認めた 2 例の MS 症例の手術所見を報告<sup>21)</sup>して以降、左反回神経が aortic window を通過する際に、動脈管索の部位で、拡張した肺動脈主幹部あるいは左肺動脈により圧迫を受けるという説が多く支持されている。本症例の胸部 MRI 検査でも、大動脈弓と著明に拡張した肺動脈主幹部との間隙は極めて小さく、同部位で左反回神経が圧迫を受けている可能性が示唆された。しかし肺動脈の拡張を来たす疾患において、本症候群と診断される例が極めて少ないことを考慮すると、その成因は単純なものではなく、今後も検討の余地が必要である。

Ortner 症候群の予後に関しては、MS<sup>22)</sup>や大動脈瘤<sup>8)23)</sup>に伴う左反回神経麻痺が、弁置換術や血管内ステントグラフト挿入術後に完全に消失したとの報告があり、原疾患に対する治療が著効した際には、本症候群も回復可能であることが示唆されている。PPH に伴う本症候群について我々が検索した限り、右側声帯の代償性転機で嗄声が改善したとの報告<sup>19)</sup>はあるものの、左反回神経麻痺自体が改善したとの報告は確認できなかった。本症例の PGL<sub>2</sub>製剤持続静注療法開始後の左反回神経麻痺の経過は未確認である。

Ortner 症候群においては、心疾患特有の症状が発現する以前に嗄声が出現する報告もある<sup>11)</sup>。本症例も嗄声、労作時の呼吸困難を初発症状として医療機関を受診し、PPH 及び Ortner 症候群の診断に至った。日常の診療で我々が内因性の反回神経麻痺に遭遇した場合、胸郭内悪性新生物の検索はもちろんのこと、心臓血管疾患の可能性、特に若年女性においては PPH を念頭においた検索も必要であると考えられた。

最後に、2003 年 NIH 後援の国際シンポジウムで提唱された『改訂版肺高血圧症の臨床分類』(ベニス分類)に

て、散在性で他に明らかな原因のない PPH は特発性肺動脈性高血圧 (idiopathic pulmonary arterial hypertension: IPAH) という名称に変更することが推奨されている<sup>24)</sup>。したがって本症例も IPAH という名称を用いることが適切と思われるが、本稿で引用した診断基準や文献が PPH という名称のもとにエビデンスを蓄積していることを考慮し、従来の PPH という名称を用いた。

謝辞：本症例の検討にあたり多大なる御教示を頂いた、藤田保健衛生大学循環器内科、森本先生、幸田先生、鯉江先生および千葉大学呼吸器内科、岡田先生、田邊先生に深謝致します。

### 引用文献

- 1) Stocer HH, Enterline HT. "Cardiovocal syndrome" Laryngeal paralysis in intrinsic heart disease. *Am Heart J* 1958; 56: 51—59.
- 2) Ortner N. Recurrenslähmung bei Mitralstenose. *Wien Klin Wschr* 1897; 10: 753—755.
- 3) Dolowitz DA, Lewis CS. Left vocal cord paralysis associated with cardiac disease. *Am Heart J* 1948; 50: 856—862.
- 4) Talley JD, Fowler K. Tetralogy of Fallot with hypoplasia of dextroposed aorta. *Am J Med Sci* 1936; 191: 618—626.
- 5) Diefenbach WCL. Left vocal cord paralysis with hypertensive heart disease. *N Eng J Med* 1949; 240: 419—420.
- 6) Zelman S, Nice GW. Recurrent left laryngeal nerve paralysis in atherosclerotic heart disease. *JAMA* 1952; 149: 1291—1292.
- 7) Mead KC. Persistent potency of the ductus arteriosus. *JAMA* 1910; 50: 2205—2210.
- 8) StooB K, Alkadhi H, et al. Resolution of hoarseness after endovascular repair of thoracic aortic aneurysm: a case of Ortner's syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2004; 113: 43—45.
- 9) Albertini RE. Vocal cord paralysis associated with pulmonary emboli. *Chest* 1972; 62: 508—510.
- 10) Brinton WD. Primary pulmonary hypertension. *Heart J* 1950; 12: 305—311.
- 11) Kagel AE, Shenoy PN, Nair KG. Ortner's syndrome associated with primary pulmonary hypertension. *J Postgrad Med* 1975; 21: 91—95.
- 12) Rosenberg SA. A study of etiological basis of primary pulmonary hypertension. *Am Heart J* 1964; 68: 484—489.
- 13) 中野 赳, 他. 肺高血圧症ガイドライン (1999—2000 年度合同研究班報告). *Japanese Circulation J* 2001; 65: 1077—1118.
- 14) Vartio T, Haiman PI. The Ortner's syndrome. *Ann Int Fenn* 1950; 39: 57.
- 15) Reiche F. Linkseitige Recurrenslähmung bei mitral stenosis. *Med Klin* 1926; 22: 1142.
- 16) Bahl DV, Vaidya MP, Khanna MN. Ortner's syndrome case report. *Indian Heart J* 1979; 31: 176—181.
- 17) 笹本 浩, 兼本成斌. 原発性肺高血圧症. *肺と心* 1977; 24: 115—126.
- 18) 寒川昌信, 沢山俊民, 鼠尾祥三, 他. 原発性肺高血圧に伴った Ortner 症候群の一例. *呼と循* 1984; 32: 1313—1317.
- 19) 沢田晶夫, 岡田 修, 加藤邦彦, 他. 原発性肺高血圧および心房中隔欠損症にみられた Ortner 症候群の 2 例. *呼吸* 1987; 6: 211—216.
- 20) Kraus F. Recurrenslähmung bei mitral stenose. *Verhandl Com Inn Med* 1900; 19: 607. Quoted by Gamishion.
- 21) Ari R, Harvey P, Hufnagel CA. Etiology of hoarseness associated with mitral stenosis; Improvement following mitral surgery. *Am Haert J* 1955; 10: 153—160.
- 22) Zamora Mestre S, Ladron de Guevara Bravo F, Acosta Varo M. Paralysis of the left recurrent laryngeal nerve secondary to periprosthetic mitral insufficiency. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 902—903.
- 23) Escribano JF, Carnes J, et al. Ortner's syndrome and endoluminal treatment of a thoracic aortic aneurysm; a case report. *Vasc Endovascular Surg* 2006; 40: 75—78.
- 24) Lubin LJ. Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2004; 126: 7S—10S.

**Abstract**

**A case of Ortner syndrome caused by primary pulmonary hypertension**

Takahiro Yasui<sup>1)</sup>, Norio Kasamatsu<sup>1)</sup>, Takeshi Seto<sup>1)</sup>, Nariyuki Shinozuka<sup>1)</sup>,  
Akira Nakamura<sup>2)</sup> and Ikko Hashizume<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Respiratory Medicine, Hamamatsu Medical Center

<sup>2)</sup>Department of Autonomic Physiology, Graduate School of Medicine, Chiba University

Left vocal cord palsy is a rare complication of pulmonary hypertension (also known as Ortner syndrome). Here we report a case of a patient with Ortner syndrome caused by primary pulmonary hypertension (PPH). The patient was a 28-year-old woman, who complained of persistent hoarseness and dyspnea on effort. A left vocal cord palsy, as well as PPH, was diagnosed, suggesting that pulmonary artery dilatation associated with PPH led to left recurrent laryngeal nerve palsy. This case suggests that PPH should be suspected in any case with unexplained left vocal cord palsy.