

●症 例

低酸素血症の増悪をみた platypnea-orthodeoxia 症候群の1例

清水 一範 野田 成美 田村香菜子
西田 拓司 森下 裕 松岡 洋人

要旨：症例は82歳女性，低酸素血症にて在宅酸素療法中であつたが，坐位，立位でのSpO₂低下が増悪した。SpO₂は臥位で改善することがわかり platypnea-orthodeoxia 症候群 (POS) と診断された。心血管造影検査で卵円孔開存と右左シャントを認めた。POSの原因としては加齢による脊柱後弯で右左シャント血流が増加する機序が推測された。経皮的卵円孔閉鎖術が施行され低酸素血症の改善を認めた。高齢者の原因不明の低酸素血症を認めた場合には体位によるSpO₂の変動に留意すべきである。

キーワード：Platypnea-orthodeoxia 症候群，卵円孔開存，高齢者，脊柱後弯

Platypnea-orthodeoxia syndrome (POS), Patent foramen ovale (PFO),
Elderly patient, Kyphosis

緒 言

Platypnea-orthodeoxia 症候群 (POS) は坐位，立位で息切れや低酸素血症が悪化し，臥位になると改善するという特徴を有する疾患群である。本疾患群の原因は，卵円孔開存 (patent foramen ovale : PFO) などによる心内シャントに右房圧上昇 (肺塞栓や肺動脈性肺高血圧症など) や解剖学的変化 (大動脈の蛇行や脊柱後弯など) が加わり発症する機序と，肺疾患による換気血流不均等により発症する機序 (肝肺症候群，間質性肺炎など) が考えられている^{1)~3)}。POSは稀な疾患群と考えられており，今回われわれは原因不明の低酸素血症の経過観察中にPOSと診断された1例を経験したので報告する。

症 例

患者：82歳，女性。

主訴：坐位，立位での呼吸困難の増悪。

既往歴：肝部分切除術，胆管ステント留置術 (原疾患は不明)，胆嚢摘出術，高度脂肪肝，2型糖尿病，本態性高血圧，神経因性膀胱，左膝人工関節置換術，左大転子骨折，脳梗塞。

服薬歴：ミノサイクリン (minocycline : MINO)，リセ

ドロン酸 (risedronate)，ランソプラゾール (lansoprazole)，セレコキシブ (celecoxib)，酸化マグネシウム (magnesium oxide)，プロチゾラム (brotizolam)，アムロジピン (amlodipine)，トコフェロール (tocopherol)，ウルソデオキシコール酸 (ursodeoxycholic acid)，シタグリプチン (sitagliptin)，メトホルミン (metformin)。

ADL：つたい歩き。

家族歴：特記事項なし。

飲酒歴：なし。

喫煙歴：なし。

現病歴：1年半前より体動時の息切れを感じ前医を受診，低酸素血症を認め在宅酸素療法 (安静時，労作時2L) を導入された。しかし，原因が不明であり，精査目的で同年当院へ紹介された。胸部CTで軽度の肺底部網状影，左肺の容量減少を認めた。肺血流シンチグラフィ，心臓超音波検査では有意な所見を認めず循環器系の異常は指摘されなかった。胸部CTにみられる異常影の存在より特発性間質性肺炎疑いとして外来経過観察の方針となった。初診より1年半後，坐位，立位における経皮的動脈血酸素飽和度 (SpO₂) の低下が著しくなり，体動や摂食が困難になったとのことで再度の精査目的で入院となった。

入院時現症：身長139cm，体重57kg。SpO₂ (経鼻カニユラ2L/min，坐位) 80%，(経鼻カニユラ2L/min，臥位) 92%，血圧135/76mmHg，脈拍65/min。体温36.8℃，意識清明，眼瞼結膜貧血なし，顔色不良，頸静脈怒張なし。胸部；呼吸音異常なし，心雑音聴取せず。ばち状指なし，浮腫なし，亀背あり。

入院時血液検査：特記すべき異常は認めなかった (表1)。

連絡先：清水 一範

〒583-8588 大阪府羽曳野市はびきの3-7-1

大阪はびきの医療センター

(E-mail: kshimizu2002@ra.opho.jp)

(Received 3 Dec 2018/Accepted 10 May 2019)

表1 入院時血液検査

生化学			末梢血		
AST	45 U/L	IgG	1,958 mg/dL	WBC	$4.2 \times 10^3 / \mu\text{L}$
ALT	15 U/L	IgA	337 mg/dL	Neu	64.7 %
ALP	672 U/L	IgM	41 mg/dL	Ly	23.8 %
LDH	277 U/L	KL-6	410 U/mL	Mo	6.7 %
TP	6.4 g/dL	PT	13.5 sec	Eo	4.3 %
Alb	2.7 g/dL	プロトロンビン活性	75.8 %	Ba	0.5 %
γ -GTP	109 U/L	PT-INR	1.16	RBC	$3.24 \times 10^6 / \mu\text{L}$
T-bil	0.44 mg/dL	APTT	37.9 sec	Hb	10.5 g/dL
ChE	180 U/L	D-dimer	9.4 $\mu\text{g}/\text{mL}$	Ht	32.5 %
Amy	337 U/L	RPR	(-) 0.0	MCV	100 fL
BUN	17.9 mg/dL	TP抗体	(-) 0.08	MCH	32.4 pg
Cre	0.8 mg/dL	HBs抗原	(-) 0.01	MCHC	32.3 %
CK	34 U/L	HCV抗体	(-) 0.05	Plt	$14.4 \times 10^6 / \mu\text{L}$
CRP	0.27 mg/dL				
Na	143 mmol/L				
K	4.1 mmol/L				
Cl	106 mmol/L				

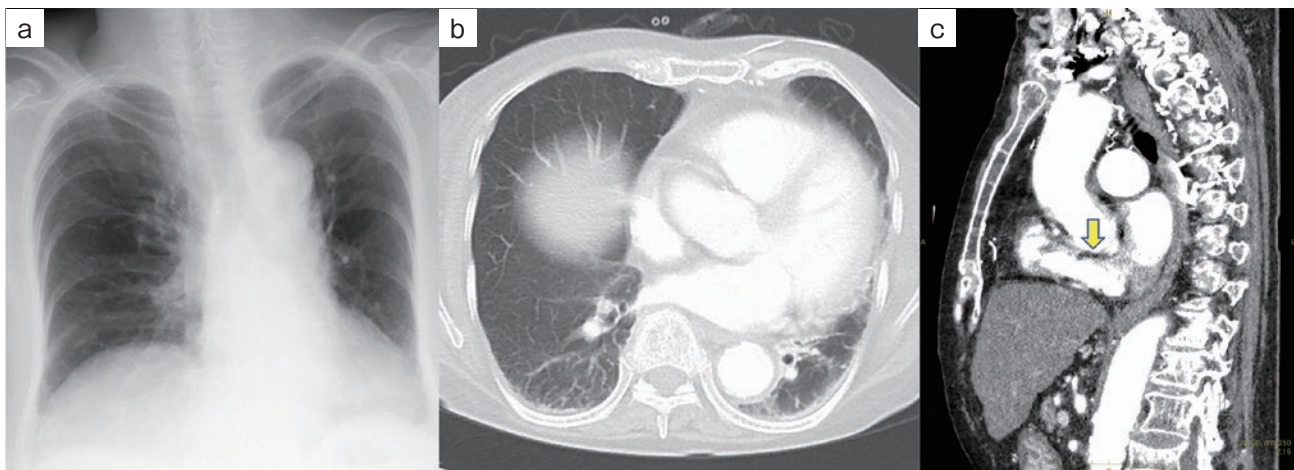


図1 入院時画像所見. (a) 胸部X線写真. (b) 胸部造影CT. (c) 胸腹部CT. 脊柱後弯に伴い蛇行した大動脈が右房を圧排していることが疑われる所見を認めた (矢印).

表2 入院時動脈血液ガス分析

	臥位 (室内気)	坐位 (NC 2L/min)
pH	7.410	7.426
PaCO ₂ (Torr)	40.0	41.9
PaO ₂ (Torr)	65.2	55.7
SaO ₂ (%)	91.3	87.3
HCO ₃ ⁻ (mmol/L)	24.9	27.1
BE (mmol/L)	0.8	3.0

NC : nasal cannula.

入院時胸部X線写真：心胸郭比は56%で変化なく，肺野に特記すべき異常は認めなかった (図1a).

臨床経過：臥位では酸素投与は必要なもののSpO₂は

比較的保たれ呼吸困難は生じなかったが，坐位，立位ではすぐにSpO₂が低下し，体位を維持できず，食事に支障をきたしていた．高流量酸素投与でも坐位でのSpO₂の上昇が悪かったためシャント疾患の存在を考え，特に体位による呼吸状態の変化からPOSを疑った (表2)．1年半前の初診時と今回入院時の胸部造影CT画像 (図1b)を比較したところ肺気腫は認めず，重力効果と思われる背側の陰影は変化を認めなかった．また肺動脈に血栓を認めなかった．縦隔条件では脊柱後弯に伴い蛇行した大動脈が右房を圧排していることが疑われる所見を認めた (図1c)．呼吸機能検査では%VC 78.6%，%DLco 38.8%であった．%VC低下は亀背の影響，%DLco低下は後述する心内シャントの影響と考えられた．最初に行った経

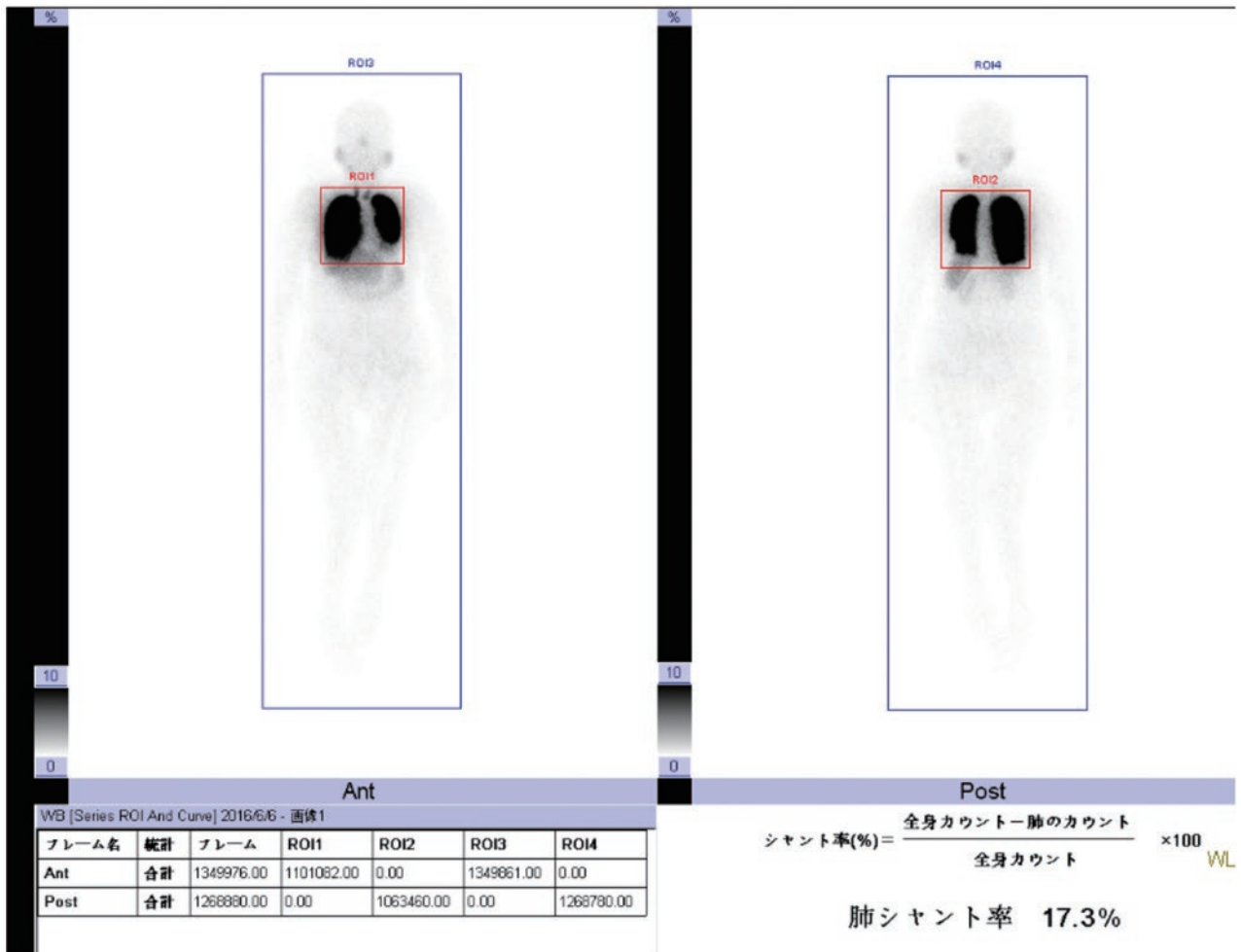


図2 肺血流シンチグラフィ。肺シャント率は17.3%（正常3～8%）であった。

胸壁心臓超音波検査（臥位）では左心系の拡大は認めず、心内シャントは指摘できなかったが心房中隔瘤を認めた。三尖弁収縮期圧較差は17mmHgであった。肺血流シンチグラフィでは肺シャント率は17.3%（正常3～8%）であり（図2）、心血管造影検査で心房中隔瘤を認め、卵円孔を通じて左房が造影された。平均肺動脈圧は6mmHg、平均肺動脈楔入圧は2mmHg、肺血管抵抗は83.1（ $\text{dyne} \cdot \text{sec} \cdot \text{cm}^{-5}$ ）であり、肺高血圧症は否定的であった。右房圧は6/3/1mmHg（a波/v波/平均圧）、左房圧は7/2/1mmHg（a波/v波/平均圧）であり、圧較差を認めなかった。本所見よりPOSの原因として圧較差のない心内シャントの関与が疑われた。その後、他院循環器内科へ転院となり、経食道心臓超音波検査が実施され、卵円孔を通じた右左シャント血流が臥位から坐位への体位変換で増加することが確認された（図3）。以前の報告⁴⁾のように、本症例でもPFOに脊柱後弯が加わることにより、右房が頭側背側方向から圧排され、心房中隔が前方へ傾くことで下大静脈からの血流が卵円孔に到達しやすくなり、右左シャ

ントが増加し低酸素血症をきたす病態が推測された。このため、アンブラッター中隔閉鎖栓を用いて経皮的に卵円孔閉鎖術が施行された（図4）。術後、坐位時のSpO₂低下を認めなくなり、酸素投与なしで日常生活を送ることができるようになった。

考 察

POSの病態はまず、心内シャントの有無で分類する。心内シャントを有する場合、右房左房の圧較差がないもの（大動脈の拡張や蛇行による右房の圧排、脊柱後弯など）と圧較差があるもの（肺血栓塞栓症、肺高血圧症）に分けられる¹⁾⁵⁾⁶⁾。また心内シャントがない場合の原因疾患としては、換気血流不均等を呈する肝肺症候群や間質性肺炎などの肺実質の疾患が挙げられる。PFOに加わる加齢変化による病態では、脊柱後弯や上行大動脈の蛇行により右房が頭側背側方向から圧排され心房中隔が前方へ傾くことで下大静脈からの血流が卵円孔に到達しやすくなると報告されている。この傾向は臥位よりも坐位

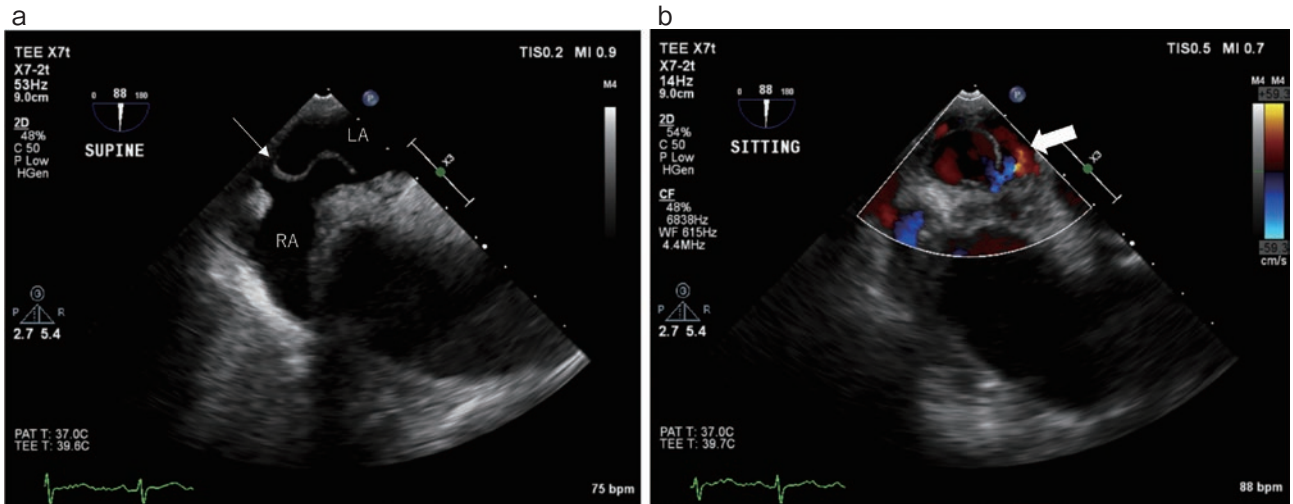


図3 経食道心臓超音波検査. (a) 臥位. 心房中隔 (細矢印). (b) 坐位. 卵円孔を通じた右左シャント血流を認めた (太矢印).

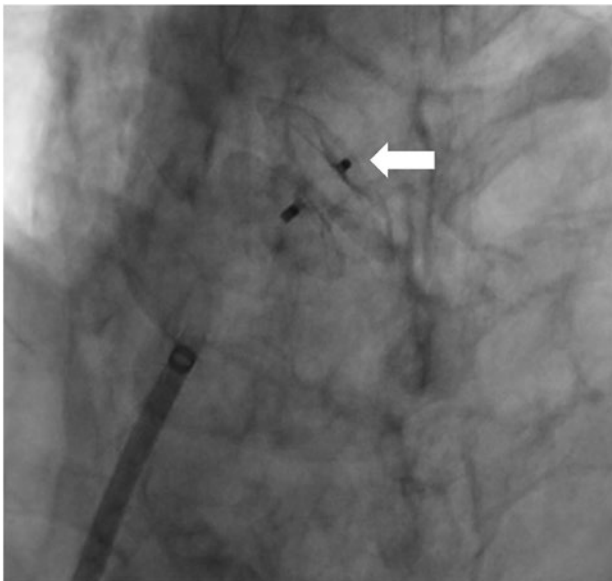


図4 経皮的卵円孔閉鎖術. 挿入されたアンブラツァー中隔閉鎖栓 (矢印).

や立位で著明となるため、体位による SpO_2 の変動が生じていると考えられる¹⁾⁴⁾⁷⁾。本症例は右房左房の圧較差がなく基礎となる肺実質疾患も否定的であり、上記の機序による病態と考えられ、卵円孔閉鎖により低酸素血症が改善した。PFOの健常成人に占める割合は約20%、そのうちPOSを発症するのは約2%と報告されている¹⁾⁸⁾。高齢化が進むわが国において本症例と同様の機序によるPOSの報告は増加すると予想される。低酸素血症の原因を説明できる疾患が見つからない場合はPOSを念頭に体位による SpO_2 の変動を確認すべきである。POSの原因となるPFOを診断する方法としては心コントラストエコー

法が最も非侵襲的な検査法であり、経食道心臓超音波検査を用いることが多い。治療に関して本疾患は高齢者に発症することが多く、併存疾患や全身状態によっては外科手術による根治治療ができない場合もある。近年増えてきているアンブラツァー中隔閉鎖栓を用いた経皮的卵円孔閉鎖術は従来行われてきた外科的手術と比較して術後合併症が少なく、入院期間の短縮を認めたとの報告がある⁹⁾。治療後の再発に関しては観察期間が短い報告が多いが、約3年でPOSを再発したのは4.6%、再治療を要したのは9.2%という報告がある⁹⁾。本症例のように基礎疾患はあるもののPOSによる著明な低酸素血症が患者のQOLを著しく障害している場合は積極的に根治治療を検討すべきと考える。

謝辞：大阪市立総合医療センター循環器内科 加川俊介先生より貴重な検査結果をご提供いただきました。誌面を借りて深謝いたします。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して申告なし。

引用文献

- 1) De Vecchis R, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome: multiple pathophysiological interpretations of a clinical picture primarily consisting of orthostatic dyspnea. *J Clin Med* 2016; 5: 85.
- 2) Yamakawa H, et al. Reversible platypnea-orthodeoxia syndrome induced by rapidly progressive interstitial pneumonia in a patient with polymyositis. *Respirol Case Rep* 2014; 2: 91-4.
- 3) Takiguchi H, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome

- caused by a latent atrial septal defect. Intern Med 2013; 52: 1809-11.
- 4) Harada K, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome induced by multiple vertebral compression fractures and an atrial septal defect. Intern Med 2018; 57: 971-3.
 - 5) Townsend RS, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome in patients presenting enlarged aortic root: case report and literature review. Rev Bras Ter Intensiva 2014; 26: 313-6.
 - 6) Fukuoka R, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome associated with a thoracic vertebral fracture following a car accident. Intern Med 2014; 53: 35-8.
 - 7) 石黒 卓, 他. 心房中隔欠損による platypnea-orthodeoxia 症候群の1例. 日呼吸会誌 2014 ; 3 : 287-92.
 - 8) Layoun ME, et al. Potential role of patent foramen ovale in exacerbating hypoxemia in chronic pulmonary disease. Tex Heart Inst J 2017; 44: 189-97.
 - 9) Knapper JT, et al. Cardiac platypnea-orthodeoxia syndrome: an often unrecognized malady. Clin Cardiol 2014; 37: 645-9.

Abstract

Platypnea-orthodeoxia syndrome during long-term observation for unexplained hypoxia: a case report

Kazunori Shimizu, Yoshimi Noda, Kanako Tamura,
Takuji Nishida, Hiroshi Morishita and Hiroto Matsuoka
Osaka Prefectural Hospital Organization, Osaka Habikino Medical Center

An 82-year-old woman presented with unexplained hypoxia that had persisted for several years; dyspnea worsened while in an upright posture. We diagnosed platypnea-orthodeoxia syndrome (POS) because her symptom improved while in the lying down position. Cardiac angiography confirmed a right-to-left shunting across a patent foramen ovale (PFO) without an elevated right-left pressure gradient. We speculated that an increase in right-to-left shunting through PFO with blood flow from the inferior vena cava may account for POS under kyphosis due to aging. After a percutaneous transcatheter closure of the PFO performed with the Amplatzer septal occluder, her peripheral oxygen blood saturation levels improved in the upright position. In conclusion, for elderly patients with unexplained hypoxia, we should consider altering the peripheral oxygen blood saturation by changing the patient's position.