卵円孔開存によるplatypnea-orthodeoxia syndromeに対して経皮的Amplatzer型閉鎖栓を施行した1例

増澤 啓太¹⁾ 繼 敏光²⁾ 村田 光繁³⁾ 中村 岩男²⁾ 村上 円人¹⁾
鶴田 ひかる³⁾ 河村 朗夫³⁾ 井上 宗信²⁾ 福田 恵一³⁾

要 旨

85歳，女性．10年前から労作時呼吸困難を自覚していた．2年前に第12胸椎を圧迫骨折し，同時期から呼吸困難の増悪を自覚するようになり，入院となった．座位で増悪するI型呼吸不全を認めた．経食道心エコー検査では仰臥位から座位への変換で増大する卵円孔開存からの右左短絡を認め，platypnea-orthodeoxia syndrome (POS) と診断した．経皮的Amplatzer型閉鎖栓を行い，呼吸不全は改善した．本邦でAmplatzer型閉鎖栓は心房中隔欠損にのみ適応があるが，本疾患に対しても治療可能であった．

〔日内会誌 105：724～729，2016〕

ポイント

- ・ POSは立位や座位で低酸素血症を生じる症候群である．
- ・ POSの原因として心内短絡の割合が高い．
- ・ 心内短絡によるPOSは経胸壁心エコー検査では右左短絡を証明できない症例が多く，POSを疑う症例では経食道心エコー検査が有用である．
- ・ 症例によっては卵円孔開存に対してカテーテル閉鎖術が有用である場合がある．

Key words

卵円孔開存，platypnea-orthodeoxia syndrome，経皮的Amplatzer型閉鎖栓，奇異性脳梗塞

はじめに

Platypnea-orthodeoxia syndrome (POS) は立位や座位で低酸素血症を生じる症候群である．POSは解剖学的要因（左右の心房間短絡）に加えて，起立時に心房中隔の変形などの機能的要因（大動脈の延長や拡大，肺気腫，肺塞栓症，肺切除後，脊椎側弯症）により右左短絡が起ることによって発症するとされている．

今回我々は，胸椎圧迫骨折を契機に増悪した卵円孔開存によるPOSに対して経皮的Amplatzer型閉鎖栓術を施行し，呼吸状態が改善した1例を経験した．教訓的な症例であった．

症例

患者：85歳，女性．主訴：労作時呼吸困難．現病歴：10年程前からmMRC (modified Medical

〔第613回関東地方会（2015/03/14）推薦〕〔受稿2015/09/09，採用2015/11/18〕

¹⁾日野市立病院内科，²⁾同 循環器科，³⁾慶應義塾大学循環器内科

Case Report: A case of platypnea-orthodeoxia syndrome after transcatheter Amplatzer device closure in a patient with persistent foramen ovale. Keita Masuzawa¹⁾, Toshimitsu Tsugu²⁾, Mitsushige Murata³⁾, Iwao Nakamura²⁾, Marohito Murakami¹⁾, Hikaru Tsuruta³⁾, Akio Kawamura³⁾, Soushin Inoue²⁾ and Keiichi Fukuda³⁾: ¹⁾Department of Internal Medicine, Hino Municipal Hospital, Japan, ²⁾Department of Cardiology, Hino Municipal Hospital, Japan and ³⁾Department of Cardiology, School of Medicine, Keio University, Japan.

Research Council dyspnea scale) 2程度の労作時呼吸困難を自覚していた。2年前に第12胸椎を圧迫骨折し、その頃から呼吸困難が徐々に増悪した。1年前に胸部造影CT、経胸壁心エコー検査、右心カテーテルを含めた精査をしたが、病因は不明であった。呼吸困難感が増悪し、外出することもできなくなったため、入院となった。既往歴：脳梗塞(3回)、高血圧、脂質異常症。喫煙歴：なし。

一口メモ 高血圧、脂質異常症はよく管理されており、脳血管障害の危険性は高くないと考えるが、脳梗塞を頻回にくり返していることに着目する。

身体所見：身長 158 cm、体重 39 kg、体温 37.0℃。脈拍 75/分、整。血圧 153/102 mmHg。SpO₂ (3 l/分経鼻カニューラ) 臥位 98%、座位 89%、円背あり、ばち指なし、内頸静脈怒張なし、眼瞼結膜蒼白なし、眼球結膜黄染なし、呼吸音清、心音純、心雑音なし、腹部異常所見なし、肝脾触知せず、下腿浮腫なし、Homans徴候なし。

一口メモ 入院後のSpO₂モニターでは、睡眠時(臥位)にSpO₂の低下がなかったが、食事摂取時(座位)にSpO₂が低下しており、platypnea-orthodeoxia syndromeを疑った。

血液検査所見：赤血球 508 万/μl、Hb 17.1 g/dl、白血球 5,100/μl (好中球 75.0%、好酸球 1.0%、好塩基球 1.0%、単球 7.0%、リンパ球

14.0%)、血小板数 13.4 万/μl、TP 7.0 g/dl、Alb 4.0 g/dl、TB 1.0 g/dl、UN 22 mg/dl、Cr 1.0 mg/dl、UA 5.9 mg/dl、TC 145 mg/dl、TG 74.0 mg/dl、HDL-C 47.7 mg/dl、LDL-C 69.3 mg/dl、AST 10 IU/l、ALT 8 IU/l、CPK 56 IU/l、LD 280 IU/l、Na 143 mEq/l、K 3.8 mEq/l、Glu 102 mg/dl、CRP 0.0 mg/dl、BNP 188 pg/ml、KL-6 217 U/ml、PT-INR 1.18、APTT 27.8 秒、Dダイマー 6.1 μg/ml。胸部X線写真：肺野に特記すべき所見なし、心胸郭比 52%、側面像で第12胸椎に圧迫骨折像あり。心電図：心拍数 59/分、洞調律、完全左脚ブロック。仰臥位/座位の動脈血液ガス分析(3 l/分経鼻カニューラ) > (表)。呼吸機能検査：VC 1.87 l、%VC 89.9%、FVC 1.80 l、%FVC 86.5%、FEV₁ 75.0%、FEV₁/FVC 97.8%、DLCO 13.05 ml/分/mmHg、%DLCO 111.2%。経胸壁心エコー検査：左房径 34 mm、左室拡張末期径 40 mm、左室収縮末期径 27 mm、左室駆出率 62%、左室局所壁運動異常や右心負荷所見なし、心房中隔瘤あり、有意な弁膜症なし。両心カテーテル検査：平均右房圧 4 mmHg、収縮期/拡張期右室圧 17/6 mmHg、収縮期/拡張期/平均肺動脈圧 17/9/13 mmHg、拡張期肺動脈楔入圧 16 mmHg、心係数 3.78 l/分/m²、Qp/Qs 1.16、有意なO₂ステップアップなし、有意な冠動脈狭窄なし。造影CT (図1) > 明らかな肺動脈塞栓なし。大動脈が延長、蛇行し右房を圧排している。

一口メモ 多血症は慢性的な酸素飽和度低下による二次性の赤血球増加症が推測される。

表 術前後の動脈血液ガス分析
(3 l/分経鼻カニューラ)

臥位			
	術前	術後 1 日	術後 8 日
PaO2 (mmHg)	85.3	126.3	147.2
PaCO2 (mmHg)	31.5	30.6	27.2
座位			
	術前	術後 1 日	術後 8 日
PaO2 (mmHg)	43.4	44.2	137
PaCO2 (mmHg)	26.1	25.8	30

臨床経過

造影CT、呼吸機能検査では呼吸不全の原因となる異常を認めず、I型呼吸不全の原因として肺実質、気道、肺血管の異常は考えにくかった。経胸壁心エコー検査では明らかな心内短絡を認めなかったが、入院時より座位で増悪するI型呼吸不全を認めたことから、原因として右左短絡を疑い、経食道心エコー検査を施行した。経食

図1 造影CT

図2 経食道心エコー図検査 (90°)

図3 マイクロバブルテスト (経食道心エコー図検査 90°)

道心エコー検査では卵円孔開存を認め、臥位では右左短絡優位の両方向性短絡、座位では右左短絡の増悪を認めた (図2)。マイクロバブルテ

ストでは、座位で大動脈が右房を圧排することで右左短絡が増大していた (図3)。以上より、卵円孔開存による platypnea-orthodeoxia syn-

図4 経皮的Amplatzer型閉鎖栓
(セント・ジュード・メディカルより提供)

dromeと診断した。

【メモ】 仰臥位での心エコー検査では心内短絡を検出できないことがあり、POSを疑う病歴がある症例では座位での心エコー検査を検討する。

本症例は85歳と高齢であり、長期臥床によりADL (activities of daily living) が低下していたことから、開胸手術の危険性は高いと判断し、経皮的Amplatzer型閉鎖栓 (Cribriform 25 mm) を行った (図4)。術後経過は良好で座位での呼吸困難、低酸素血症は改善した (表)。術後の経胸壁心エコー検査では右房左房間に短絡は認めなかった。

【メモ】 本邦でAmplatzer型閉鎖栓は心房中隔欠損にのみ適応があるが、本症例のように卵円孔開存に対しても有用である可能性がある。

考察

Platypnea-orthodeoxia syndrome (POS) は立位や座位で低酸素血症を生じる症候群でBurchellらにより初めて報告された¹⁾。正確な原

因は不明であるが、Chengらは卵円孔開存、心房中隔欠損などの解剖学的要素と大動脈の延長や拡張、肺気腫、肺切除後、肝硬変などで直立時に短絡方向が変化するという機能的要素が合わさって発症すると報告している²⁾。心内短絡によるPOSの症例は大部分が本症例のように卵円孔開存が原因とされている³⁾。心臓内の右左短絡の増大については肺高血圧や肺塞栓症など右房圧上昇に伴うものがあるが、本症例のように肺動脈圧や右心圧は正常にもかかわらず短絡血流が増大することが報告されている⁴⁾。本症例は、2年前に胸椎圧迫骨折を発症してから労作時呼吸困難が増悪している。既存の卵円孔開存と胸椎圧迫骨折に伴う胸郭変形により、座位において大動脈による右房の圧排が強調された事で右左短絡が増強し、呼吸不全を来したと考えている。

卵円孔開存は経胸壁心エコー検査では、肋骨や肺組織、腸管ガスなどで体表からのアプローチに限界があり、カラードプラ法やValsalva負荷、コントラストエコーを用いても検出感度は高くない⁵⁾。本症例のように右左短絡を証明できない症例が多く、POSを疑う症例では経食道

心エコー検査が必要であると考える。

また、本症例では高血圧や脂質異常症は良好に管理されており、心房細動などの不整脈もなく、脳梗塞の危険性は比較的低いと考えるが、脳梗塞による3回の入院歴がある。卵円孔開存を介した奇異性塞栓による脳梗塞と考える。奇異性脳梗塞症例に合併した卵円孔開存の全てがその病因となっているのではなく、卵円孔開存が奇異性塞栓症の病因となるためには付加的因子が必要と考えられている。本症例のように、心房中隔瘤を合併する症例や安静時から右左短絡が存在する症例およびサイズが大きく短絡量が多い症例で、卵円孔開存としての奇異性脳塞栓の危険性が上がるとも報告されている⁶⁾。

心内短絡によるPOSに対するカテーテル閉鎖は本邦でも何例かの報告があり、安全かつ有用とされている⁷⁾。本症例でも、術後早期に自覚

症状・呼吸不全が改善しており、経皮的Amplatzer型閉鎖栓は卵円孔開存によるPOSに対して有用であることが示唆された。

最終診断

→ 卵円孔開存によるplatypnea-orthodeoxia syndrome (POS)

おわりに

座位で増悪する原因不明の呼吸不全を診たとき、POSなどの短絡疾患も鑑別に挙げる必要がある。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文献

- 1) Burchell HB, et al : Reflex orthostatic dyspnea associated with pulmonary hypertension. Am J physiol 159 : 563-564, 1949.
- 2) Cheng TO : Platypnea-orthodeoxia syndrome : etiology, differential diagnosis and management. Catheter Cardio-vasc Interv 47 : 64-66, 1999.
- 3) Takiguchi H, et al : Platypnea-orthodeoxia syndrome caused by a latent atrial septal defect. Intern Med 52 : 1809-1811, 2013.
- 4) Zanchetta M, et al : A mystery featuring right-to-left shunting despite normal intra-cardiac pressure. Chest 128 : 998-1002, 2005.
- 5) Homma S, Sacco RL : Patent foramen ovale and stroke. Circulation 112 : 1063-1072, 2005.
- 6) 赤木禎治, 木島康文 : 【Structural Heart Diseaseに対するカテーテルインターベンション】卵円孔開存 (PFO)。呼吸と循環 62 (1) : 37-42, 2014.
- 7) Takaya Y, et al : Transcatheter closure of right-to-left atrial shunt in patients with platypnea-orthodeoxia syndrome associated with aortic elongation. Cardiovasc Interv Ther 29 : 221-225, 2014.

症例掲載施設紹介

日野市立病院内科・循環器科

【病院の概要】

2002年に新築された鉄筋コンクリート6階建て、300床の二次救急病院です。急性期医療を担う地域の中核病院として、「市民に信頼され、選ばれる病院」の基本理念のもと診療を行っています。

【スタッフ】

当院独自の後期研修プログラムがあり、現在4名が研修中です。その他、消化器内科3名、腎臓内科4名、呼吸器内科3名、循環器科5名のスタッフで構成されています。

【特徴】

小所帯で各領域間の敷居が低いこと、チームワークが良いことが特徴です。各分野で専門的な診療が行われていることはもちろんですが、病院の性質上、専門分野を決めかねる患者、境界領域の患者、社会的な問題を抱えた患者なども数多く扱っています。これらについても、定期的に行われている内科・循環器科合同、および専門分野ごとのカンファレンスにおいて、あるいは随時各専門スタッフが顔を揃えてディスカッションし、診療を進めています。また必要に応じて、大学病院や近隣の専門病院との連携も行っています。学会発表などの学術活動も積極的に行っています。また、初期研修医のローテーション、医学生の実習（慶應義塾大学医学部）などの教育も担当しています。

【各種学会等施設認定（抜粋）】

日本内科学会認定制度教育関連病院
 日本消化器病学会認定施設
 日本消化器内視鏡学会指導施設
 日本呼吸器学会関連施設
 日本呼吸器内視鏡学会関連認定施設
 日本腎臓学会研修施設
 日本透析医学会専門医制度認定施設
 日本高血圧学会専門医認定施設
 日本循環器学会専門医研修施設
 日本心血管インターベンション治療学会
 研修関連施設
 日本がん治療認定医機構認定研修施設
 日本救急医学会専門医指定施設

文責：中村 岩男