慶應循環器内科 カンファレンス

Keio University Hospital Cardiology Conference

本連載では，慶應義塾大学病院循環器内科で実際に行われたカンファレンスのなかで面白い症例，興味深い症例を紹介していきます。実際の議論の様子をそのままお伝えしていきます。その臨場感を感じながら，楽しく，かつ勉強になるコーナーにしていきたいと考えています。

監　修

福田恵一（ふくだ けいいち）
慶應義塾大学医学部 循環器内科 教授
1983 年 慶應義塾大学医学部 卒業。1990 年 慶應義塾大学医学部 助手，1991 年 国立がんセンター研究所 細胞増殖因子研究部 留学，1992 年 ハーバード大学ベスイスラエル病院 留学，1995 年 慶應義塾大学医学部 助手，1999 年 同 講師，2005 年 同 再生医学 教授を経て，2010 年より現職。

司　会

河村朗夫（かわむら あきお）
慶應義塾大学医学部 循環器内科 講師
1994 年 慶應義塾大学医学部卒業．2004 年 ECFMG，米国マサチューセッツ州医師免許取得，同年 Lahey Clinic Medical Center クリニカルフェローを経て，2007 年より現職．日本心血管インターベンション学会 専門医 / 指導医．

参加者

受〔受持医〕　修〔専修医〕　専〔専門医〕　研〔研修医〕　学〔学生〕

第 45 回

Platypnea-Orthodeoxia 症候群

症　例

76 歳・女性

主訴：労作時の呼吸困難

現病歴：2 年前から咳嗽が続くようになり，翌年の夏から呼吸困難が出現。立ち上がってから 10 分もすると，歩かなくても息切れがするとのこと。他院で精査の結果，シェーグレン症候群および間質性肺炎と診断され，プレドニゾロン 30 mg/ 日の投与とエンドキサンパルス療法が行われ，在宅酸素療法を導入され退院した。しかし，依然として立位での呼吸困難が強く，仰臥位 2 L/ 分，立位時 4 L/ 分の酸素投与が必要であり，胸部 X 線での間質性肺炎の陰影の程度に比べて酸素化不良が強いと考えられ，当院へ紹介受診となった。

既往歴：①シェーグレン症候群，②高血圧，③脂質異常症，④糖尿病，⑤甲状腺機能低下。

身体所見：意識は清明，呼吸数 22 回 / 分，臥位で測定した血中酸素飽和度は酸素 2 L/ 分の投与下で 99%，脈拍 89 回 / 分，血圧 91/73 mmHg，体温 36.6℃。心音：異常なし，肺両側の下肺野にベルクロラ音を聴取。

検査所見：＜ X 線＞肺うっ血の所見もなく，胸水貯留も認めず，陰影は軽度。横隔膜が右で挙上していた。

＜血液ガス＞2 L/ 分の酸素投与下で，動脈血酸素分圧は，仰臥位で 151.0 mmHg であるのに対して，立位では 60.9 mmHg と著明な低下を認めた。

＜心電図所見＞正常。

＜経胸壁心エコー＞明らかな異常所見はなし。左室駆出率は 76.9%。

症例提示

受 **山本：**症例は 76 歳の女性で，主訴は労作時の呼吸困難です。2 年前から咳嗽が続くようになり，翌年の夏から呼吸困難が出現しました。労作時というよりも，立ち上がってから 10 分もすると，歩かなくても息切れがするとのことでした。

他院で精査の結果，シェーグレン症候群および間質性肺炎と診断されました。プレドニゾロン 30 mg/ 日の投与とエンドキサンパルス療法が行われ，在宅酸素療法を導入され退院されました。しかし，依然として立位での呼吸困難が強く，仰臥位 2 L/ 分，立位時 4 L/ 分の酸素投与が必要でした。胸部 X 線での間質性肺炎の陰影の程度に比べて酸素化不良が強いと考えられ，当院へ紹介受診されました。既往歴は，シェーグレン症候群の他に，高血圧，脂質異常症，糖尿病，甲状腺機能低下を認めます。

：早速，胸部 X 線写真を見てみましょう。

受 **山本：**肺うっ血の所見もなく，胸水貯留も認めません。間質性肺炎といいますが，X 線写真での陰影は軽度です。ただ，下行大動脈のあたりが若干拡大ぎみでしょうか。横隔膜が右で挙上しています（図 1）。

：身体所見はいかがでしたか？

受 **山本：**入院時，意識は清明，呼吸数は 22 回 / 分と多めでした。臥位で測定した血中酸素飽和度は，酸素 2 L/ 分で投与下に 99%でした。脈拍 89 回 / 分，血圧 91/73 mmHg，体温は 36.6℃でした。心音などに異常はなく，両側の下肺野にベルクロラ音を聴取しました。心電図所見は正常でした（図 2）。

：ここまでいかがでしょうか？ 症状が興味深いですね。心不全ではしばしば起座呼吸といって，仰臥位だと苦しくなって，上体を起こすと楽になりますが，今回は逆で，立つと苦しくなるようです。

受 **山本：**血液ガスを測定してみました。2 L の酸素投与下で，仰臥位と立位で測定してみたところ，仰臥位では動脈血酸素分圧は 151.0 mmHg であるのに対して，立位では 60.9 mmHg と著明な低下を認めています。

：血液ガス所見も症状と一致していますね。心エコーはいかがでしたか？

受 **山本：**経胸壁心エコーでは，明らかな異常所見はなく，左室駆出率は 76.9%でした。

考えられる病態は？
～ Platypnea-orthodeoxia 症候群の病態．診断の進め方～

：立位で生じ，仰臥位で改善する低酸素血症ですが，どのような病態を考えますか？

受 **山本：**Platypnea-orthodeoxia 症候群という病態が最近注目されています。低酸素血症が立位や座位で生じ，仰臥位で改善するというものです。原因は，姿勢によって生じる右左短絡です。多くの場合は卵円孔開存を有する高齢者で，加齢に伴う大動脈の拡大・蛇行や，心臓の時計方向回転が関与しているようです。立位では心房中隔の向きが偏位して，下大静脈からの静脈血が直接心房中隔の方向に向かい，卵円孔を通過して右左短絡を生じやすくなるものと考えられています。また，背景疾患には，肺や心臓の手術後が多いようです。

：どのように診断を進めていけばよいでしょう？

受 **山本：**まず，右左短絡を証明するために，肺換気血流シンチグラフィを利用しました。肺換気血流シンチグラフィでは，アルブミンを放射線同位元素でラベルして，静脈内投与します。すると肺の血管でトラップされるので，肺の血管しか写らないのが正常所見です。この患者さんの場合は，頭部や脾臓が染まっ

CTR 51%
明らかな肺うっ血所見なし
CP angle sharp
下肺野に網状影

図 1　胸部 X 線写真：
心胸比 51%。右横隔膜の挙上を認めますがその他に明らかな異常はなく，重症間質性肺炎の所見も乏しいです。

受