

卵圆孔未闭与斜卧呼吸-直立性低氧血症研究进展

张婷婷 成革胜 张玉顺

【摘要】 斜卧呼吸-直立性低氧血症是体位性低氧血症伴有呼吸困难的罕见综合征,在卵圆孔未闭患者中较易发生。该文对卵圆孔未闭与斜卧呼吸-直立性低氧血症相关的证据、可能机制及治疗等作一总结。

【关键词】 斜卧呼吸-直立性低氧血症;卵圆孔未闭;封堵术

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2015.02.011

斜卧呼吸-直立性低氧血症(platypnea-orthodeoxia syndrome, POS)是以体位性低氧血症伴有呼吸困难为特征的罕见综合征,其特点为立位时气短明显加重,氧饱和度及氧分压明显下降,卧位时缓解,其发生机制尚不明确^[1]。近年的研究发现,卵圆孔未闭(patent foramen ovale, PFO)可能是 POS 发生的重要原因之一。

1 POS 与 PFO 关系的提出

1.1 对 POS 发病机制的认识及困惑

1949 年 Burchell 等^[2]首次报道了 POS 这一罕见的综合征。2013 年,Blanche 等^[3]报道了 1 例肺纤维化合并肺部感染的高龄女性患者以及 1 例双侧肺栓塞的高龄女性患者,2 例均表现为卧位时氧饱和度为 95%左右,而立位时气短加重,氧饱和度降至 85%甚至更低。此后,在多种肺部疾病(肺切除、肺栓塞、慢性阻塞性肺病等)的患者中都发现了 POS 病例,在主动脉扩张及肝硬化伴肝肺综合征等患者中发现 POS 的病例亦有报道。根据现有的文献报道,POS 主要局限于肺、肝、心血管 3 个系统^[4]。有研究者发现,多数 POS 患者可合并 PFO,且封堵 PFO 后能明显改善症状,因而推测 POS 可能与 PFO 有关。

1.2 PFO 与低氧血症的关系

卵圆孔是胎儿期形成的一个生理通道,当婴儿出生后,随着左房压力的升高,卵圆孔开始闭合,由于多种原因导致的第一房间隔未能与第二房间隔正常融合,或因右心系统压力过高使卵圆孔重新开

放,从而产生心房水平的分流的病理状态称为 PFO。一般认为,出生后随着右心房压力下降及 PFO 本身的活瓣作用,不会产生右向左分流,主要是左向右分流,但由于分流量过小,临床不需特殊处理。近年的研究显示,PFO 与隐源性脑卒中^[5]、潜水员的减压病^[6]、经济舱综合征^[7]及有先兆的偏头痛^[8]等多种临床综合征相关,推测可能与栓塞有关。PFO 类似一个功能性瓣膜,在右房压大于左房压时,左房侧薄弱的原发隔就会被推开,出现右向左分流,导致静脉血进入动脉系统,即可能引起低氧血症。

2 PFO 与 POS 有关的证据

2.1 PFO 合并肺部疾病导致 POS

有关肺部疾病合并 PFO 导致 POS 的病例报道最为多见,Blanche 报道的 2 例肺纤维化、肺栓塞合并 POS 病例,超声心动图及右心声学造影证实合并有大量右向左分流的 PFO,封堵 PFO 后,患者立位时氧饱和度从 85%以下提高至 90%~95%,气短症状明显好转。Zavalloni 等^[9]和 Pai 等^[10]分别报道了右侧肺癌切除术后发生 POS 的患者行 PFO 封堵治疗后症状得到明显改善。另外,PFO 合并慢性阻塞性肺病及支气管瘘的典型 POS 的病例亦有报道^[11]。

2.2 PFO 合并主动脉疾病导致 POS

2009 年,Patanè 等^[12]首次报道了 1 例 76 岁男性患者站立位时气短症状明显,氧分压仅为 44 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa),经皮血氧饱和度为 87%,经造影检查排除了急性主动脉夹层、肺栓塞、肺动静脉瘘等,胸部 X 线片提示可能为升主动脉瘤样扩张,超声心动图检查发现升主动脉直径达 62 mm,超声及声学造影发现 PFO 并大量右

基金项目:陕西省科技统筹创新工程计划(2014KTCL03-11)

作者单位:710061 西安交通大学医学院第一附属医院先心周围血管科

通信作者:张玉顺,Email: zys2889@sina.com

向左分流,行封堵治疗后患者症状消失。2013 年,Blanche 等^[3]也曾报道 1 例 89 岁女性患者反复发生严重低氧血症,CT 提示升主动脉瘤样扩张,经食道超声心动图发现 PFO,经封堵治疗后症状消失,立位时氧饱和度由 85% 上升至 91%。与之机制类似的房间隔缺损合并主动脉根部扩张或主动脉延长而导致的 POS 病例亦有较多报道^[13]。

2.3 PFO 合并其他疾病或多种疾病导致 POS

Gasparini 等^[14]报道了 1 例 POS 中年患者,经胸部 CT 检查发现主动脉与肺动脉转位,心房受到肺动脉压迫,经 PFO 封堵治疗后症状消失。Chopard 等^[15]曾报道 1 例 76 岁男性右肺腺癌患者,经胸部 CT 检查发现 58 mm 的升主动脉瘤样扩张,卧位时氧分压为 8.46 kPa,指脉氧饱和度为 92.5%,立位时气短明显加重,氧分压降至 5.62 kPa,指脉氧饱和度降至 79.1%,经超声证实存在 PFO,行封堵治疗后患者立位时气短症状明显减轻,卧位时氧分压升至 11.0 kPa,指脉氧饱和度升至 97%;立位时氧分压为 10.8 kPa,指脉氧饱和度为 97%。

3 POS 发病机制

目前 POS 的发病机制尚未明确,PFO 是引起右向左分流的病理基础,直立位时经 PFO 的右向左分流较卧位时大,使低氧血症更为明显。症状上表现为立位时气短比卧位时明显加重,氧饱和度及氧分压明显下降。临床上 POS 多发生于肺部病变(如肺切除、反复肺栓塞、慢性肺病等)患者,其肺动脉压大多正常。直立位时低氧血症加重的确切机制尚不清楚,有学者认为,PFO 合并肺不张、肺叶切除术等肺病的患者在改变体位时由于纵隔移位、心脏逆时针旋转等原因导致房间隔覆盖在下腔静脉入口平面的水平方向,从而使回流的一部分血液直接流向 PFO,而使分流量增加。

对于 PFO 合并升主动脉扩张发生 POS 的患者,推测其膨大的主动脉根部可能压缩较软的房间隔,形成影响静脉血流的“帆”样结构,在体位改变时随血流左右摇摆,使卵圆孔保持敞开,分流量增加。另外,文献报道的 POS 多见于老年患者,可能与 PFO 直径较大有关。一般认为 PFO 直径在 1~19 mm 之间,平均直径为 4.9 mm,PFO 的直径随年龄增加而增大。尸检研究发现,PFO 的直径在第 1 个十年时为 3.4 mm,第 10 个十年扩大至 5.8 mm,平均直径为 5.1 mm;女性为 5.6 mm,男性

为 4.7 mm^[16]。

4 POS 的治疗

对于立位时气短比卧位时加重、氧分压及血氧饱和度比卧位时下降的老年患者,应考虑 POS 的可能,介入治疗的方法与经皮房间隔缺损封堵的方法相似^[17],特别是合并肺部疾病或主动脉根部瘤、主动脉根部瘤样扩张等疾病的患者,应明确有无 PFO 或房间隔缺损,并判断有无右向左分流。由于经胸超声心动图检测 PFO 经常发生漏诊,因此声学造影可作为首选筛查方法。对于声学造影发现大量右向左分流的患者,进一步行经食道超声心动图,以明确 PFO 的大小和病变特征。对于声学造影发现右向左分流较少或 PFO 较小的患者,可给予对症治疗。对于分流量较大的患者,可能需要行 PFO 封堵治疗,术中可先用球囊做封堵试验,观察有无效果,再决定是否有必要置入封堵器。有学者指出,此类 POS 的根治方法是封闭 PFO 或房间隔缺损,以减轻立位时的右向左分流,使患者立位时气短症状好转^[18]。

综上,POS 是临床较为罕见的综合征,其发病机制可能与 PFO 引起的右向左分流有关,封闭 PFO 是有效的治疗方法。

参 考 文 献

- [1] Knapper JT, Schultz J, Das G, et al. Cardiac platypnea-orthodeoxia syndrome: an often unrecognized malady[J]. Clin Cardiol, 2014, 37(10): 645-649.
- [2] Burchell HB, Hemholtz Jr HF, Wood EH. Reflect orthostatic dyspnea associated with pulmonary hypotension[J]. Am J Physiol, 1949, 159: 563-564.
- [3] Blanche C, Noble S, Roffi M, et al. Platypnea-orthodeoxia syndrome in the elderly treated by percutaneous patent foramen ovale closure: a case series and literature review[J]. Eur J Intern Med, 2013, 24(8): 813-817.
- [4] Daly DD Jr, Fonbah W, Misra V, et al. High risk closure of a large secundum ASD causing platypnea-orthodeoxia[J]. Int J Cardiol, 2011, 152(3): e52-e54.
- [5] Jung JM, Lee JY, Kim HJ, et al. Patent foramen ovale and infarct volume in cryptogenic stroke [J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2013, 22(8): 1399-1404.
- [6] Meier B. Some air for closure of the patent foramen ovale[J]. JACC Cardiovasc Interv, 2012, 5(4): 420-421.
- [7] Tanaka R, Kawanabe T, Yamauchi Y, et al. Economy class stroke syndrome after a long drive[J]. J Stroke Cerebrovasc Dis, 2012, 21(2): 155-157.
- [8] Gupta VK. Patent foramen ovale closure and migraine: science and sensibility[J]. Expert Rev Neurother, 2010, 10

(9);1409-1422.

- [9] Zavalloni D, Lisignoli V, Barbaro C, et al. Platypnoea-orthodeoxia syndrome secondary to patent foramen ovale (PFO): a challenging subset for PFO percutaneous closure[J]. Heart Lung Circ, 2013, 22(8):642-646.
- [10] Pai VB, Vallurupalli S, Kasula SR, et al. A change of heart; reopening of a foramen ovale[J]. Can J Cardiol, 2014, 30(10):1250. e17-e18.
- [11] Komatsu T, Bethune D. Platypnea orthodeoxia syndrome and bronchopleural fistula following right pneumonectomy: The first case of double misfortune following pneumonectomy[J]. Int J Surg Case Rep, 2011, 2(4):47-48.
- [12] Patanè F, Patanè S, Zingarelli E, et al. Patent foramen ovale and ascending aortic aneurysm with platypnea-orthodeoxia syndrome[J]. Int J Cardiol, 2009, 131(3):e90-e91.
- [13] Siniorakis E, Arvanitakis S, Skandalakis N, et al. Elderly patient with platypnea-orthodeoxia: check the ascending aorta[J]. Rev Esp Cardiol, 2011, 64(11):1074-1075.
- [14] Gasparini G, Rossi M, Zavalloni D, et al. A case of

platypnea-orthodeoxia syndrome caused by the interaction between the presence of corrected transposition of the great arteries and patent foramen ovale[J]. Int J Cardiol, 2010, 138(1):e1-e3.

- [15] Chopard R, Meneveau N. Right-to-left atrial shunting associated with aortic root aneurysm: a case report of a rare cause of platypnea-orthodeoxia syndrome[J]. Heart Lung Circ, 2013, 22(1):71-75.
- [16] McKenzie JA, Edwards WD, Hagler DJ. Anatomy of the patent foramen ovale for the interventionalist[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2009, 73(6):821-826.
- [17] 顾若漪, 黄国英. 继发性房间隔缺损的治疗[J]. 国际心血管病杂志, 2013, 40(5):299-301.
- [18] Mojadidi MK, Gevorgyan R, Tobis JM, et al. The effect of patent foramen ovale closure in patients with orthodeoxia-platypnea syndrome[J]. J Am Coll Cardiol, 61(10):E1911.

(收稿:2014-09-21 修回:2014-11-17)

(本文编辑:孙 雯)

**To cure sometimes,
to relieve often,
to comfort always.**

—Edward Livingston Trudeau

有时，去治愈，
常常，去帮助，
总是，去安慰。

——爱德华·利文斯顿·特鲁多

