

# SYNDROME DE PLATYPNÉE-ORTHODÉOXIE :

## Une observation clinique perspicace

A. CANIVET (1), P. LANCELLOTTI (2)

**RÉSUMÉ :** Nous rapportons le cas d'une patiente admise en unité de Soins Intensifs ayant présenté une dyspnée avec hypoxémie réfractaire après résection chirurgicale d'un kyste bronchogénique bénin. La démarche de recherche étiologique a permis d'écarter les causes classiques d'hypoxémie postopératoire. On mettra en évidence, par la suite, un syndrome de platypnée-orthodéoxie. Les examens complémentaires démontreront l'existence d'un foramen ovale perméable. Cette situation, compatible avec le syndrome présenté, a été redevable d'une intervention de fermeture percutanée autorisant une disparition immédiate des symptômes, confirmant le diagnostic.

**MOTS-CLÉS :** *Foramen ovale perméable - Platypnée orthodéoxie - Hypoxémie - Shunt droit gauche - Fermeture percutanée*

**PLATYPNEA-ORTHODEOXIA SYNDROME :**  
AN INSIGHTFUL CLINICAL OBSERVATION

**SUMMARY :** We report the case of a patient admitted to the Intensive Care Unit with dyspnea and refractory hypoxemia after surgical resection of a benign bronchogenic cyst. Etiological research approach excluded conventional postoperative hypoxemia causes. Thereafter a platypnea-orthodeoxia syndrome has been diagnosed. Additional tests will demonstrate the existence of a patent foramen ovale. This diagnosis was suitable with the patient's syndrome and was eligible for percutaneous closure procedure allowing immediate resolution of symptoms and confirming the diagnosis.

**KEYWORDS :** *Patent foramen ovale - Platypnea orthodeoxia - Hypoxemia - Shunt right to left - Percutaneous closure*

### INTRODUCTION

Le syndrome de platypnée-orthodéoxie (1, 2) est un syndrome positionnel rare, et souvent méconnu, combinant une dyspnée à la station debout/assis associée à une hypoxémie artérielle (orthodéoxie). L'amendement des symptômes est objectivé lors du repositionnement en décubitus (platypnée). Il s'agit d'un diagnostic difficile (3-5) et dont les circonstances d'apparition sont sujettes à de nombreuses interprétations. Un foramen ovale perméable (FOP) est retrouvé dans environ 25 à 30 % de la population générale (6, 7). Sa découverte est souvent fortuite et associée à un contexte asymptomatique. Sera relaté ici, le cas clinique d'un syndrome de platypnée-orthodéoxie dans un contexte de FOP occasionnant un shunt droit-gauche. Nous discuterons ensuite la démarche diagnostique, les étiologies du syndrome, les facteurs favorisants, la prise en charge du FOP dans ce syndrome, l'indication de fermeture et leurs résultats.

### PRÉSENTATION DU CAS

Madame W. est une femme de 71 ans, admise en unité de Soins Intensifs pour surveillance postopératoire après exérèse d'un kyste bronchogénique intrapéricardique (8, 9). Les antécédents médicaux sont dominés par une cardiomyopathie ischémique. Sur le plan chirurgical, la patiente a été opérée, notamment, d'une prothèse totale de hanche, sans complica-

tion postopératoire. Les facteurs de risques cardiovasculaires comportent un diabète de type 2 non insulino-requérant et une hypertension artérielle traitée par inhibiteur calcique.

Ce kyste avait été découvert dans le cadre d'une mise au point d'une dyspnée d'effort. Une fois ce dernier révélé, la patiente a pu bénéficier d'un bilan complet comprenant notamment un PET-CT afin d'écarter une origine néoplasique. Une exérèse de ce kyste, vraisemblablement bénin, a été programmée. L'intervention par thoracotomie droite objective le kyste en intrapéricardique, localisé en regard de l'oreillette gauche. L'exérèse a été pratiquée sans difficulté et le décours postopératoire immédiat a été banal.

En unité de Soins Intensifs, la patiente est rapidement extubée et hémodynamiquement stable. En particulier, elle ne présente pas de dyspnée ni d'hypoxémie. L'examen clinique réalisé lors de son entrée dans le service est sans particularité. Un cathéter artériel a été placé pour une surveillance hémodynamique rapprochée. L'oxymétrie pulsée objective une saturation artérielle en oxygène à 96 % aux lunettes à oxygène (1 litre par minute).

### DYSPNÉE INEXPLIQUÉE ET ERRANCE DIAGNOSTIQUE

Moins de vingt-quatre heures après l'intervention, on note l'apparition brutale d'une dyspnée en parallèle d'une désaturation en oxygène à l'oxymétrie pulsée jusqu'à 80 %. Une stratégie par ventilation non invasive (VNI), avec oxygène à haut débit, est mise en place. Les explorations paracliniques et réévaluations cliniques standards restent non contributives d'un point de vue étiologique malgré la réalisation, notamment,

(1) Assistant, (2) Professeur, Chef Service de Cardiologie, CHU de Liège, Site Sart Tilman, GIGA Cardiovascular Sciences, Université de Liège, Belgique.

d'un angioscanner pulmonaire, d'une fibroscopie bronchique, d'une échocardiographie cardiaque limitée et d'une échographie pleurale (10, 11); ces examens n'ont apporté aucun argument en faveur d'une embolie pulmonaire, d'un foyer infectieux ou d'une décompensation cardiaque.

L'hypoxémie devenant réfractaire sous VNI mal supportée, une intubation endotrachéale avec ventilation mécanique est mise en route. Le protocole opératoire est revu avec les chirurgiens, sans argument pour une étiologie traumatique iatrogène. La patiente étant restée apyrétique, n'ayant pas présenté d'expectoration purulente, ni d'anomalie biologique évidente (absence de syndrome inflammatoire significatif et formule leucocytaire aspécifique), une surinfection respiratoire semble peu probable.

La situation évolue progressivement favorablement sans traitement spécifique, de sorte qu'un sevrage respiratoire est rapidement envisagé. Cependant, la patiente ne supporte que difficilement la période post-extubation présentant toujours, de manière sporadique, une tendance hypoxémique inexpliquée. Toute médication susceptible d'inhiber une vasoconstriction hypoxique pulmonaire éventuelle, tels les inhibiteurs calciques, est interrompue, sans amélioration significative (11, 12).

#### **OBSERVATION CLINIQUE : SYNDROME POSITIONNEL**

Enfin, l'équipe infirmière signale une désaturation en oxygène minime lorsque la patiente se place en décubitus latéral lors des soins de nursing, et celle-ci est nettement accentuée lorsque l'on essaie de l'asseoir, partant de 95 % jusqu'à 80 % de saturation en oxygène sur l'oxymétrie pulsée sous lunettes à oxygène à 2 litres par minute de débit. C'est en recouchant la patiente que la saturation en oxygène s'améliore à nouveau. Les paramètres sont également confirmés sur gazométrie artérielle lors des mêmes manœuvres, objectivant alors l'hypoxémie «position dépendante». Suite à cette observation, le syndrome de platypnée-orthodéoxie est évoqué. En effet, lorsque la patiente se redresse, elle présente une dyspnée (platypnée) et également une hypoxémie dans cette position (orthodéoxie).

Une première échocardiographie transœsophagienne, avec usage de contraste par bulles salines, est réalisée et objective, dans des conditions suboptimales, une communication interauriculaire importante avec un flux qui semble bidirectionnel. Un bilan hémodynamique invasif par cathéter de Swan-Ganz est

proposé, évaluant la pression dans l'oreillette droite à 11 mmHg et une pression pulmonaire d'occlusion à 3 mmHg, éléments compatibles avec un éventuel shunt droit-gauche. La patiente est alors transférée en milieu universitaire pour la poursuite de la prise en charge.

#### **DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT**

Des échocardiographies transthoracique et transœsophagienne sont réalisées à l'admission, confirmant un important bombement du septum interauriculaire vers l'oreillette gauche avec un shunt droit-gauche clairement visualisé au Doppler couleur (Figure 1) et par le passage rapide de bulles salines dans les cavités gauches (Figure 2). Le diagnostic de FOP est alors retenu.

Il est donc décidé de fermer ce FOP par voie percutanée par l'intermédiaire d'une ombrelle. L'effet sur les symptômes respiratoires et la saturation artérielle en oxygène est immédiat, comme décrit dans la littérature (6, 13-15), confirmant l'étiologie et le diagnostic du syndrome de platypnée-orthodéoxie. Une échographie cardiaque de contrôle démontre l'absence de shunt résiduel.

#### **DISCUSSION**

Le cas clinique présenté ici met en exergue une errance diagnostique face à une hypoxémie réfractaire post-opératoire. L'hypoxémie persistante malgré un apport standard d'oxygène est habituellement référée à trois entités (11) l'effet shunt (le plus fréquent, aspécifique), le shunt intrapulmonaire vrai et le shunt intracardiaque vrai. La différence principale réside dans le fait qu'une hyperoxygénation peut corriger une hypoxémie induite par effet shunt, contrairement aux deux derniers phénomènes. Or ici, l'hypoxémie était réfractaire à l'oxygénothérapie intensive. Dans un premier temps, la recherche étiologique initiale étant négative, il a été décidé d'arrêter les médicaments inhibant la vasoconstriction hypoxique pulmonaire comme par exemple un traitement anti-hypertenseur de type inhibiteur calcique afin de ne pas favoriser une inadéquation ventilation-perfusion. Malgré cela, aucune modification significative de saturation artérielle en oxygène n'a été objectivée.

#### **HYPOXÉMIE RÉFRACTAIRE**

Une hypoxémie réfractaire avec investigations standards non contributives (10) doit faire suspecter une étiologie moins fréquente

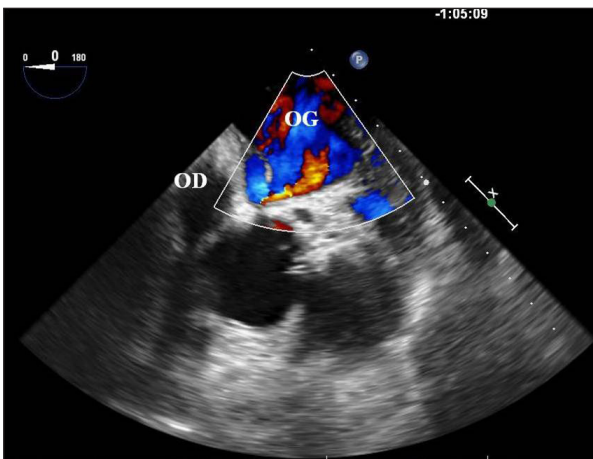


Figure 1. Échographie cardiaque transoesophagienne, au lit de la patiente. On objective sur cette image un flux droit-gauche bien visualisé au Doppler couleur. OD : oreillette droite. OG : oreillette gauche.

comme une possibilité de shunt, notamment intracardiaque. L'évocation du syndrome de platypnée-orthodéoxie est clinique : observation d'une désaturation en oxygène et d'une dyspnée en position orthostatique, avec atténuation des symptômes en décubitus. Classiquement, l'échographie cardiaque idéalement transoesophagienne avec Doppler et usage de contraste par bulles salines donne le diagnostic. Le cathétérisme cardiaque droit peut également offrir une aide diagnostique pour confirmer le shunt droit-gauche, mais n'est pas indispensable. En effet, dans ce cas clinique, l'échographie au lit du malade objectivait shunt droit-gauche confirmant la présence d'un foramen ovale perméable.

#### PHYSIOPATHOLOGIE

Le syndrome de platypnée-orthodéoxie est très rare. En 2001, Cheng et coll. (1, 2, 16) évoquaient le fait que seulement 40 cas environ ont été rapportés depuis la première description en 1949. La physiopathologie de ce syndrome semble être tributaire d'une force directrice essentiellement redevable de deux facteurs : l'un anatomique, l'autre fonctionnel. Le facteur anatomique, dans le cas présenté, est la présence d'un FOP. Classiquement, un FOP, en raison notamment des régimes de pressions plus élevés du réseau vasculaire gauche, peut occasionner un shunt gauche-droit minime asymptomatique. Cependant, l'existence du syndrome est liée à la présence d'un shunt droit-gauche positionnel. Pour le critère fonctionnel, il est suspecté, pour cette patiente, que la thoracotomie droite avec exérèse d'un kyste intrapéricardique a autorisé un changement d'axe au niveau cardiaque. Une modification de conformation médiastinale et,

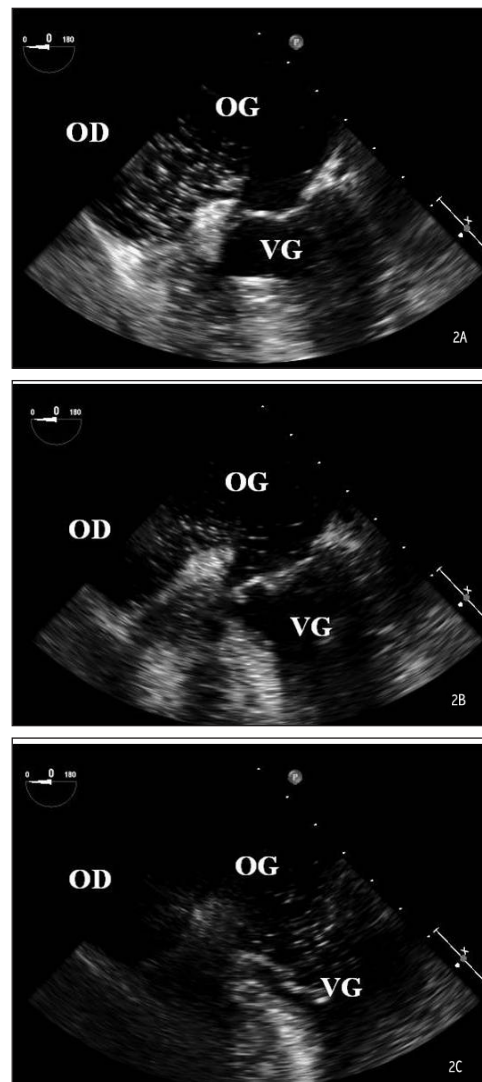


Figure 2. Échographie cardiaque transoesophagienne, réalisée au lit de la patiente, coupes à 0°, séquence rapide de 3 images se suivant de moins de 3 battements cardiaques dans le temps. Injection de bulles salines par un cathéter veineux, apparaissant dans l'oreillette droite sur l'image A. On constate un rapide passage du contraste salin vers l'oreillette gauche sur l'image B. Présence clairement établie des bulles salines dans le compartiment gauche sur l'image C. Réalisé sous manœuvre de Valsalva, l'examen confirme le shunt droit-gauche visualisé au Doppler. OD : oreillette droite. OG : oreillette gauche. VG : ventricule gauche.

éventuellement, au niveau de l'angle du septum interauriculaire, permettant une orientation directe de l'abouchement de la veine cave vers le foramen ovale, serait une explication rationnelle. Le passage à la position verticale favorise alors probablement la déformation axiale et, notamment, le flux dirigé vers le foramen ovale, encourageant ainsi son ouverture et donc le shunt droit-gauche (17).

En outre, il existe divers facteurs pouvant accentuer le shunt droit-gauche (17-21). En fait, il s'agit surtout des causes modifiant le régime de pression dans le lit pulmonaire telles que l'em-

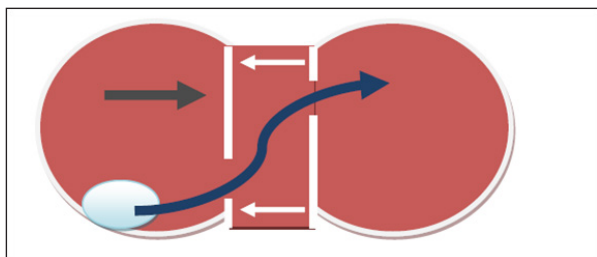


Figure 3. Schéma illustrant un FOP avec shunt droit-gauche. Coupe frontale du cœur, en vue de face des cavités auriculaires. À droite, l'oreillette gauche et à gauche l'oreillette droite. Un flux préférentiel droit-gauche est représenté par la flèche bleue ici partant de l'abouchement de la veine cave inférieure dans l'oreillette droite. La flèche noire suggère une augmentation de pression dans l'oreillette droite par rapport à la gauche. Les flèches blanches sont là pour rappeler que, normalement, le septum est imperméable grâce la fusion du septum primum et du septum secundum lors de l'inversion de pressions du système cardiaque à la naissance (augmentation de la pression dans l'oreillette gauche par rapport à la droite).

bolie pulmonaire (augmentation de postcharge), l'infarctus du ventricule droit (perte de compliance), l'augmentation du retour veineux, etc. (Tableau I). Partant de ce postulat, le traitement est celui de la cause. Il est intéressant de signaler, à titre d'exemple, que l'usage d'une PEEP (Positive End-Expiratory Pressure) élevée en position couchée lors de la ventilation mécanique n'a pas eu d'impact négatif sur l'hypoxémie par augmentation de la post-charge droite qui aurait pu, théoriquement, majorer le shunt droit-gauche. Ceci laisse penser qu'un «trigger» anatomique fonctionnel (l'orthostatisme) semble nécessaire afin de favoriser le passage droit-gauche et que les modifications seules du régime de pression droit ne suffisent pas.

La fermeture du FOP par l'intermédiaire d'une ombrelle a été largement controversée ces dernières années. Bien qu'elle devrait être envisagée (15) dans les FOP symptomatiques avec syndrome de platypnée-orthodéoxie (pas-

TABLEAU I. SITUATIONS CLINIQUES POUVANT FAVORISER UN SHUNT DROIT-GAUCHE

<i>SITUATIONS POUVANT FAVORISER UN SHUNT DROIT-GAUCHE</i>
Valve d'Eustache persistante (associée ou non à un réseau de Chiari)
Dilatation de l'aorte ascendante
Epanchement péricardique
Péricardite constrictive
Sténose tricuspidiennne
Réduction de compliance du ventricule droit (infarctus)...
Embolie pulmonaire
Thrombus dans l'oreillette droite
Hypertension pulmonaire
Ascite abdominale
Pneumectomie
Paralysie diaphragmatique
Cyphose sévère
Myxome auriculaire droit
<i>Liste non exhaustive des situations courantes pouvant favoriser un shunt droit-gauche (17-21)</i>

sage d'une saturation artérielle en oxygène de 82,6 +/- 5,4 % à 96,1 +/- 2,2 % après la procédure, selon une étude sur 18 patients publiée en 2004), ses indications restent très restreintes (6, 23). Cependant, les résultats ne semblent pas satisfaisants si l'étiologie de l'hypoxémie est mixte avec, notamment, une composante pulmonaire primaire, comme en témoigne l'absence d'amélioration significative des symptômes de 6 patients sur 17 après fermeture sur une étude de 2001 à 2012 (24). Les autres indications potentielles de fermeture ne seront pas discutées ici (6, 23, 25), notamment le contexte d'embolie paradoxale/cryptogénique ou de migraine associée au shunt.

Les risques de complications sévères immédiates sont variables selon les études. Les complications à court terme sont de plusieurs ordres : décès, hémorragie massive, reprise chirurgicale urgente, tamponnade et embolie pulmonaire (25). A plus long terme, certains auteurs ont décrit une incidence accrue de fibrillation auriculaire post-procédure avec une augmentation du risque d'accident vasculaire cérébral (26). Les études les plus récentes, réalisées pour le suivi de fermeture de FOP pour d'autres indications que le syndrome de platypnée-orthodéoxie sur certains patients sélectionnés, ont toutefois démontré des résultats favorables à court et long termes après fermeture du shunt. Les données à long terme, à un peu plus de 5 ans de l'étude randomisée multi-centriste RESPECT (27) ayant comparé initialement près de 980 patients divisés en un groupe après fermeture de FOP et un groupe avec stratégie médicale optimale seule, abondent dans ce sens (28, 29). Dans ces conditions, il est rationnel de penser que la fermeture percutanée d'un FOP avec syndrome de platypnée-orthodéoxie est justifiée car elle présente un rapport risque/bénéfice favorable.

Enfin, le syndrome de platypnée-orthodéoxie ne se confine pas à la physiopathologie cardiaque. Il peut être également retrouvé dans 88 % des syndromes hépato-pulmonaires (30), notamment dans les contextes associant une cirrhose hépatique.

## CONCLUSION

La présence d'une dyspnée, associée à une hypoxémie réfractaire inexpliquée par les investigations classiques, doit faire évoquer la présence d'un éventuel shunt intracardiaque. Une observation clinique perspicace pourra faire penser au diagnostic et démasquer le caractère positionnel inhabituel : désatura-

tion en oxygène lors du passage de la position couchée à la position assise ou debout (orthodéoxie) associant une dyspnée dans cette position (platypnée). Le contexte clinique doit faire envisager la réalisation d'une échographie cardiaque transoesophagienne avec, notamment, l'usage simple de bulles salines éventuellement associées à une manœuvre de Valsalva, confirmant la présence d'un shunt droit-gauche. La découverte d'un FOP associé au syndrome de platypnée-orthodéoxie justifie sa fermeture percutanée. Ce geste entraînant la disparition immédiate de la symptomatologie, le diagnostique est automatiquement confirmé.

## BIBLIOGRAPHIE

- Chen GP, Goldberg SL, Gill EA, et al.— Patent foramen ovale and the platypnea-orthodeoxia syndrome. *Cardiol Clin*, 2005, **23**, 85-90.
- Hirai N, Fukunaga T, Kawano H, et al.— Platypnea-orthodeoxia syndrome with atrial septal defect. *Circ J*, 2003, **67**, 172-175.
- Hegland DD, Kunz GA, Harrison JK, et al.— A hole in the argument. *N Engl J Med*, 2005, **353**, 2385-2390.
- Bookman ID, Dryver ET.— A case of platypnea. *N Engl J Med*, 2006, **354**, 1759-1760.
- Donagh C, Bruzzi J, MacNeill B, et al.— Looking at the hole picture. *N Engl J Med*, 2011, **365**, 448-453.
- Irwin B, Ray S.— Patent foramen ovale--assessment and treatment. *Cardiovasc Ther*, 2012, **30**, 128-135.
- Hart SA, Krasuski RA.— Incidence of asymptomatic patent foramen ovale according to age. *Ann Int Med*, 2009, **150**, 431-423.
- Komatsu T, Itou T, Hakamazuka T, et al.— Respiratory distress due to rapid expansion of intrapericardial bronchogenic cyst. *Kyobu Geka*, 2011, **64**, 574-578.
- Akpınar I, Tufekcioglu O, Sen T, et al.— Bronchogenic cyst of interatrial septum. *J Cardiovasc Med*, 2011, **12**, 889-890.
- Agnelli G, Becattini C.— Acute pulmonary embolism. *N Engl J Med*, 2010, **363**, 266-274.
- Abdenmour L, Muller JC, Puybasset L.— Algorithme du traitement de l'hypoxémie sévère en réanimation. MAPAR communications scientifiques, 2001, 393-409.
- Weir EK, López-Barneo J, Buckler KJ, et al.— Acute oxygen-sensing mechanisms. *N Engl J Med*, 2005, **353**, 2042-2055.
- Tsung O. Chen.— Transcatheter closure of patent foramen ovale: a definitive treatment for platypnea-orthodeoxia. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2000, **51**, 120.
- Bassi S, Amersey R, Andrews R, et al.— Right ventricular infarction complicated by right to left shunting through an atrial septal defect: successful treatment with an Amplatzer septal occluder. *Heart*, 2005, **91**, 28.
- Delgado G, Inglessis I, Martín-Herrero F, et al.— Management of platypnea-orthodeoxia syndrome by transcatheter closure of atrial communication: hemodynamic characteristics, clinical and echocardiographic outcome. *J Invasive Cardiol*, 2004, **16**, 578-582.
- Cheng TO.— Platypnea-orthodeoxia syndrome : etiology, differential diagnosis, and management. *Catheter Cardiovasc Interv*, 1999, **47**, 64-66.
- Sanikommu V, Lasorda D, Poornima I, et al.— Anatomical factors triggering platypnea-orthodeoxia in adults. *Clin Cardiol*, 2009, **32**, 55-57.
- Baptista R, da Silva AM, Castro G, et al.— Ascending aortic aneurysm and patent foramen ovale : a rare cause of platypnea-orthodeoxia. *Rev Port Cardiol*, 2011, **30**, 445-450.
- Teupe CH, Groenefeld GC.— Platypnea-orthodeoxia due to osteoporosis and severe kyphosis : a rare cause for dyspnea and hypoxemia. *Heart International*, 2011, **6**, 13.
- Rigatelli G, Dell'Avvocata F, Cardaioli P, et al.— Permanent right-to-left shunt is the key factor in managing patent foramen ovale. *J Am Coll Cardiol*, 2011, **58**, 2257-2261.
- Rochlani Y, Vallurupalli S, Hakeem A, et al.— Refractory hypoxemia after laparoscopic Nissen fundoplication. *Can J Cardiol*, 2016, **32**, 395.
- 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. *Eur J Intern Med*, 2013, **24**, 813-817.
- Handke M, Harloff A, Olschewski M, et al.— Patent foramen ovale and cryptogenic stroke in older patients. *N Engl J Med*, 2007, **357**, 2262-2268.
- Mojadidi MK, Gevorgyan R, Nouredin N, et al.— The effect of patent foramen ovale closure in patients with platypnea-orthodeoxia syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2015, **86**, 701-707.
- J. Wöhrle.— Closure of patent foramen ovale after cryptogenic stroke. *Lancet*, 2006, **368**, 350-352.
- Staubach S, Steinberg DH, Zimmermann W, et al.— New onset atrial fibrillation after patent foramen ovale closure. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2009, **74**, 889-895.
- Carroll JD, Saver JL, Thaler DE, et al.— Closure of patent foramen ovale versus medical therapy after cryptogenic stroke. *N Engl J Med*, 2013, **368**, 1092-1100.
- Rigatelli G, Pedon L, Zecchel R, et al.— Long-term outcomes and complications of intracardiac echocardiography-assisted patent foramen ovale closure in 1,000 consecutive patients. *J Interv Cardiol*, 2016, **29**, 530-538.
- Taggart NW, Reeder GS, Lennon RJ, et al.— Long-term follow-up after PFO device closure : outcomes and complications in a single-center experience. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2017, **89**, 124-133.
- Rodríguez-Roisin R, Krowka MJ, et al.— Hepatopulmonary syndrome. A liver-induced lung vascular disorder. *N Engl J Med*, 2008, **358**, 2378-2387.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr P. Lancellotti, CHU de Liège, Site Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.  
Email : plancellotti@chu.ulg.ac.be