

# Hypoxémie positionnelle : le syndrome de platypnée-orthodéoxie

## Positional Hypoxemia: Platypnea-Orthodeoxia Syndrome

M. Emonts · S. Terneu Sophie · JP Pelgrim

Reçu le 26 octobre 2015 ; accepté le 2 février 2016  
© SFMU et Lavoisier SAS 2016

### Introduction

Le syndrome de platypnée-orthodéoxie (SPO) est caractérisé par la présence d'une dyspnée et d'une hypoxémie en position assise ou debout, qui se corrige spontanément en position couchée. L'hypoxémie résulte d'un shunt intracardiaque dont la direction ou l'importance se modifie avec la position du malade, d'où son caractère positionnel pathomonique. C'est un syndrome rare, mais sûrement sous-diagnostiqué car peu connu et donc peu recherché.

### Observation

#### Observation 1

Une patiente de 83 ans consulte pour une dyspnée croissante au moindre effort, sans orthopnée. La saturation en salle d'urgence oscille entre 88 et 65 % à l'air ambiant. L'hypoxémie ne répond pas à l'administration d'oxygène au masque à 100 % (Tableau 1).

En position couchée pour l'angiographe, la saturation s'améliore jusqu'à 92 % sans oxygène, avec disparition de la dyspnée. L'angiographe montre une absence d'embolie pulmonaire ou d'autre pathologie pulmonaire et une ectasie de l'aorte ascendante connue et stable. L'échographie cardiaque montre une bonne fonction du ventricule gauche, une absence d'hypertension artérielle pulmonaire et une image suspecte de shunt gauche-droit permanent en décubi-

tus dorsal. Le diagnostic de PO est évoqué. Lors de l'hospitalisation, une échographie cardiaque transœsophagienne (ETO) avec microbulles confirme la présence d'une communication inter-auriculaire (CIA) avec un shunt gauche-droit en décubitus s'inversant spontanément en position assise : le SPO est alors confirmé. La patiente refusera une intervention. Elle décèdera dans l'année des suites d'un accident vasculaire cérébral (AVC).

#### Observation 2

Une patiente de 77 ans est hospitalisée aux soins intensifs pour une pneumonie hypoxémiant. Malgré la guérison de la pneumonie, une dyspnée et une hypoxémie réfractaire persistent. Un bilan exhaustif est réalisé comprenant une ETO. Lors de l'examen, la patiente est couchée à plat, et on observe une amélioration de la saturation de 75 à 100 % sous 6 L d'oxygène. L'ETO met en évidence la présence d'un shunt significatif au travers d'un foramen ovale perméable (FOP) et la présence d'un anévrisme du septum inter-auriculaire. (Fig. 1) Ce shunt droit-gauche est massif en position assise et diminue très nettement en position couchée. Cette patiente a bénéficié d'une fermeture chirurgicale du foramen ovale perméable. Après l'intervention, la patiente est devenue asymptomatique.

### Discussion

Notre observation rapporte deux cas d'hypoxémie posturale, le premier au travers d'une CIA et le deuxième au travers un FOP. Le SPO est un syndrome clinique associant une platypnée (dyspnée en position debout et assise qui se corrige en décubitus) et une orthodéoxie (hypoxémie réfractaire en position assise et debout, qui se corrige en décubitus). La cause de ce syndrome est le plus souvent un shunt intracardiaque, tels un foramen ovale perméable ou une CIA, mais il peut également s'observer lors de shunts vasculaires pulmonaires ou dans le syndrome hépatopulmonaire [1].

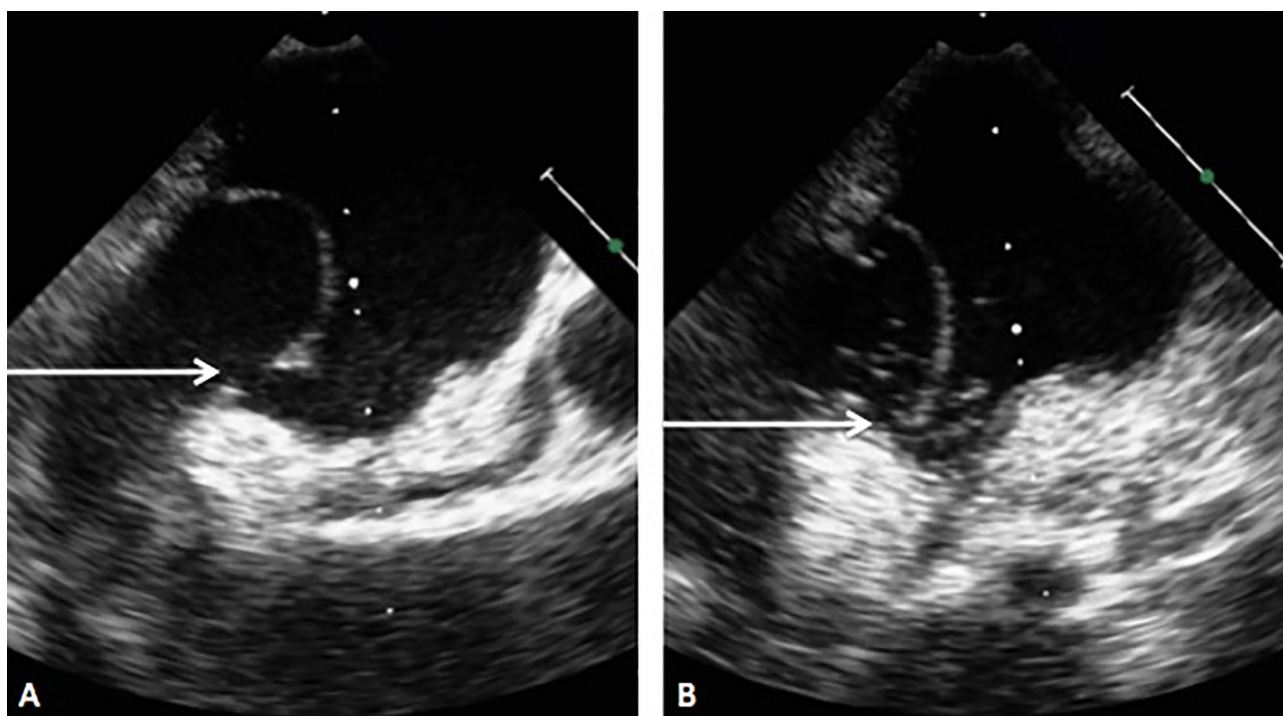
M. Emonts (✉)  
Clinique universitaire Saint Luc, avenue Hippocrate 10,  
1200 Bruxelles, Belgique  
e-mail : mariemonts@gmail.com

S. Terneu Sophie  
Clinique Saint Pierre Ottignies, avenue Reine Fabiola,  
1340 Ottignies, Belgique

JP Pelgrim  
Clinique Saint Pierre Ottignies, avenue Reine Fabiola,  
1340 Ottignies, Belgique

Tableau 1 Paramètres vitaux de la patiente en fonction de la position de la patiente.				
Paramètres	Paramètres à l'admission. En position semi- assise	Position assise sous 9 L O <sub>2</sub> /min	Position couchée sous 12 L O <sub>2</sub> /min	Position couchée sous 2 L O <sub>2</sub> /min
PA (mmHg)	205/119	180/107	164/105	183/103
FC (/min)	92	87	77	69
FR (/min)	24	24	27	18
SpO <sub>2</sub> (%)	88	74	93	92

L O<sub>2</sub> /min : litre d'oxygène par minute ; PA : pression artérielle en millimètre de mercure ; FC : fréquence cardiaque ; FR : fréquence respiratoire ; SpO<sub>2</sub> : saturation pulsée en oxygène en pourcents.



**Fig. 1** Échographie transœsophagienne de notre patiente de l'observation 2 : (A) montrant un foramen ovale de 3,8 mm entre l'oreillette droite et l'oreillette gauche (flèche) ; (B) Échographie transœsophagienne aux microbulles : test positif démontrant la présence d'un shunt droit-gauche à travers le foramen ovale (flèche)

La CIA est une des malformations cardiaques les plus fréquentes résultant d'un défaut de fermeture au niveau septal lors de l'embryogenèse entraînant une communication entre les oreillettes, dont la direction du flux suit le gradient de pression. La pression de la circulation systémique étant supérieure à la pression de la circulation pulmonaire, ce flux est classiquement gauche-droit. Le foramen ovale (FO) joue un rôle fondamental dans la circulation fœtale. C'est un tunnel de type valvulaire qui ne peut être à l'origine d'un court-circuit que dans le sens droit-gauche, pour des raisons anatomiques. À la naissance, par un jeu de pression, le FO se ferme [2]. Cette fermeture n'est pas complète chez tous les individus : on parle alors de FOP. La prévalence dans la population générale est de 20 à 25 % [3].

Le shunt droit-gauche est un court-circuit où du sang veineux non oxygéné rejoint le réseau artériel. L'administration d'oxygène ne peut donc pas corriger l'hypoxémie. Une augmentation majeure des pressions dans les cavités droites peut s'accompagner de l'apparition d'un shunt à travers d'un FOP ou d'une inversion de shunt au travers une CIA, avec apparition d'un shunt droit-gauche et une hypoxémie réfractaire. Dans ce cas, ces shunts sont permanents : par exemple, en cas d'hypertension artérielle pulmonaire sévère.

Mais il existe d'autres situations, à l'origine du SPO, où un shunt se développe de manière non permanente, avec une variation posturale, sans majoration des pressions droites. Ces shunts sont plus difficiles à mettre en évidence, car le shunt, et donc l'hypoxémie, sont fluctuants. Deux

composantes doivent coexister pour provoquer un syndrome de PO [4,5] : une prédisposition anatomique sous la forme d'une communication entre les oreillettes (CIA, FOP) et une composante fonctionnelle mécanique qui provoque une modification de direction du flux au travers de cette communication, malgré l'absence de majoration de pressions des cavités droites. Dans nos cas cliniques, il s'agit d'une ectasie de l'aorte thoracique et un anévrisme du septum interauriculaire. Les principaux facteurs mécaniques rapportés dans la littérature favorisant la réouverture du FOP ou bien l'inversion d'un shunt préalable sont les suivants [6,7] : dilatation ou anévrisme de l'aorte thoracique [8,9], paralysie diaphragmatique [10], pneumectomie surtout droite [11], myxome de l'oreillette, cyphoscoliose, masse intracardiaque [12], chirurgie œsophagienne. À noter, la prévalence élevée d'AVC dans les séries, à mettre en relation avec la CIA ou le FOP, comme dans nos deux observations.

La réalisation d'une oxymétrie positionnelle (prise de la saturation en position couchée, assise, puis debout) dans un cas d'hypoxémie ou de dyspnée avec un caractère positionnel suggestif permet de s'orienter vers le diagnostic de SPO. Sa confirmation repose ensuite sur une ETO positionnelle avec microbulles, mettant en évidence un shunt interauriculaire droit-gauche qui apparaît ou se majore en position assise et diminue, disparaît, voire s'inverse en décubitus. Si le test aux microbulles est négatif et que la suspicion clinique est élevée, il faut rechercher les autres pathologies type shunt vasculaire pulmonaire à l'origine du SPO. La mauvaise tolérance du syndrome de PO justifie un geste interventionnel de fermeture [13]. La fermeture peut se faire de manière chirurgicale ou par voie percutanée. L'approche percutanée est privilégiée dans la majorité des cas.

En conclusion, la connaissance du SPO par les urgentistes et de sa sémiologie particulière permet une orientation plus rapide vers la réalisation d'une ETO positionnelle avec microbulles. La réalisation d'une oxymétrie positionnelle en salle d'urgence est un geste simple qui permet d'évoquer ce diagnostic sans doute sous-estimé.

**Liens d'intérêts :** Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

## Références

1. Cheng T (1999) Platypnea-orthodeoxia syndrome: etiology, differential diagnosis, and management. *Cathet Cardiovasc Interv* 47:64–6
2. De Benedetti E (2011) Le foramen ovale perméable chez l'adulte : le point en 2010. *Rev Med Suisse* 285:539–43
3. Bancal C, Arnoult F, Krapf L, et al (2011) Foramen ovale et hypoxémie avec ou sans élévation des pressions droites. *Rev Mal Respir* 28:967–77
4. Sanikommu V, Lasorda D, Poornima I (2009) Anatomical factors triggering platypneaorthodeoxia in adults. *Clin Cardiol* 32: E55–E57
5. Cheng T (2002) Mechanisms of platypnea-orthodeoxia: what causes water to flow uphill. *Circulation* 105:e47
6. Zerhouni K, Pochmalicki G (2013) Syndrome de platypnée-orthodéoxie. *Réalités Cardiol* 296:35–9
7. Chen GP, Goldberg SL, Gill EA Jr (2005) Patent foramen ovale and the platypnea-orthodeoxia syndrome. *Cardiol Clin* 23:85–9
8. Faller M, Kessler R, Chaou A, et al (2000) Platypnea-orthodeoxia syndrome related to an aortic aneurysm combined with an aneurysm of the atrial septum. *J Am Coll Chest Phys* 118:553–7
9. Chopard R, Meneveau N (2013) Right-to-left atrial shunting associated with aortic root aneurysm: A case report of a rare cause of platypnea-orthodeoxia syndrome. *Heart Lung Circ* 22:71–5
10. Ghamande S, Ramsey R, Rhodes JF, Stoller JK (2001) Right hemi-diaphragmatic elevation with a right to-left interatrial shunt through a patent foramen ovale. *Chest* 120:2094–6
11. Marini C, Miniati M, Ambrosino N, et al (2006) Dyspnoea and hypoxemia after lung surgery: the role of interatrial right-to-left shunt. *Eur Respir J* 28:174–81
12. Knapper J, Schultz J, Das G, et al (2014) Cardiac platypnea-orthodeoxia syndrome an often unrecognized malady. *Clin Cardiol* 37:645–9
13. Delgado G, Inglessis I, Martin-Herrero F, et al (2004) Management of platypnea-orthodeoxia syndrome by transcatheter closure of atrial communication: hemodynamic characteristics. *Clin J Invasive Cardiol* 16:578–82