REVUES GÉNÉRALES
Insuffisance cardiaque

Syndrome de platypnée-orthodéoxie

RÉSUMÉ : Le syndrome de platypnée-orthodéoxie est une cause rare d'hypoxémie réfractaire positionnelle. Les hypothèses physiopathologiques font intervenir un changement de position du septum interauriculaire, avec abouchement de l'orifice de la veine cave inférieure dans l'axe du foramen ovale perméable en position debout.

Le diagnostic est évoqué par la mise en évidence, à l'aide d'un oxymètre de pouls, d'une désaturation en oxygène, en orthostatisme se corrigeant en décubitus, souvent associé à un facteur favorisant anatomique et confirmé par une échocardiographie de contraste de préférence transœsophagienne.

Le traitement repose sur la fermeture prothétique du shunt par voie percutanée avec des résultats immédiats, souvent spectaculaires, sur la dyspnée ainsi que sur l'hématose.

→ **K. ZERHOUNI, G. POCHMALICKI**
Service de Spécialités médicales, Unité de Pathologie cardiovasculaire, Centre hospitalier, NEUILLY-SUR-SEINE.

L'orthopnée, exacerbation d'une dyspnée en position allongée et son amélioration par la position assise, est un symptôme caricatural et fréquent de l'insuffisance cardiaque. Paradoxalement, le syndrome de platypnée-orthodéoxie – conséquence d'un shunt droite-gauche intracardiaque en dehors de toute élévation des pressions pulmonaires – occasionne une hypoxémie posturale s'aggravant en position assise et en orthostatisme avec souvent cyanose et s'améliorant de façon spectaculaire en décubitus dorsal.

Cette entité, rare, est méconnue des cardiologues et pneumologues. Le premier cas a été décrit par Burchell [1] en 1949, la seconde publication 20 ans plus tard dans le *New England Journal of Medicine* [2] individualisant la notion de "platypnée". Ce terme, d'étymologie grecque (*platys* : couché ; *pnoe* : respiration ; *orthos* : droit ; *de oxia* : sans air), signifie que la dyspnée observée en orthostatisme s'amende en décubitus, cas inhabituel dans les dyspnées cardiaques. L'orthodéoxie se traduit par une chute de la saturation en oxygène en orthostatisme de plus de 4 % [3] (***fig. 1***)

Les principaux facteurs favorisant cette symptomatologie très atypique, rapportés dans la littérature, sont les suivants :
– dilatation [4] et anévrysme aortique [5] ;
– épanchement péricardique et péricardite constrictive ;
– pneumectomie droite ;
– bronchopneumopathie obstructive ;
– pneumopathie infectieuse à *Pneumocystis jirovecii* et cytomégalovirus [6] ;
– paralysie diaphragmatique ;
– myxome de l'oreillette droite ;
– syndrome hépatopulmonaire ;
– embolie pulmonaire ;
– neuropathie diabétique ;
– cyphoscoliose ;
– et surtout foramen ovale perméable.

La physiopathologie

"Normalement", une communication interatriale occasionne un shunt gauche-droite du fait d'un régime de pression plus élevé dans l'oreillette gauche que l'oreillette droite et d'une compliance ventriculaire droite supérieure à celle du ventricule gauche. A contrario, un shunt droite-gauche auriculaire est habituellement associé à une hypertension pulmonaire spontanée

Revues Générales
Insuffisance cardiaque

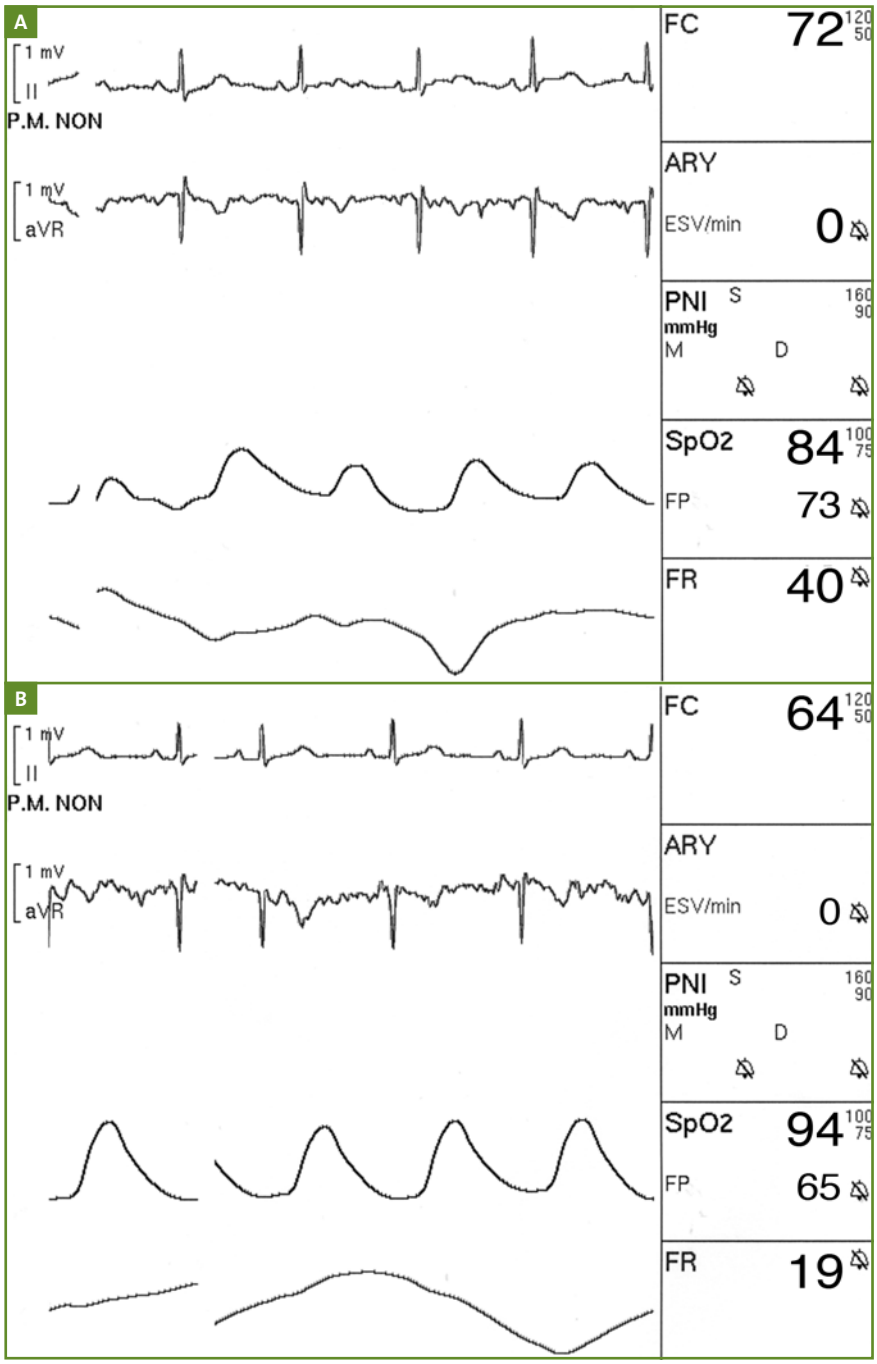

FIG. 1 : Courbes de saturation en O_2 en position couchée et assise chez une patiente présentant un SPO. **A :** Position assise. **B :** Position couchée.

ou acquise ; cependant, en l'absence de gradient de pression droite-gauche, quel mécanisme est capable d'entraîner un shunt droite-gauche ?

La physiopathologie complexe ferait intervenir une influence de la position sur la configuration anatomique du septum interauriculaire, avec flux sanguin cave réorienté préférentiellement vers un foramen ovale perméable. Ce flux survient en l'absence de gradient de pression dynamique mesurable [7]. Une inversion du flux en protodiastole peut être favorisée par des pathologies concomitantes, qui accroissent les résistances pulmonaires ou diminuent la compliance du ventricule droit – comme l'embolie pulmonaire – et produisent alors un shunt au travers d'un defect du septum interauriculaire, de façon synchrone à d'autres facteurs mécaniques favorisant le passage du flux veineux cave inférieure au travers de ce même septum.

Ce syndrome, qui se développe le plus souvent insidieusement sur plusieurs années, nécessite un foramen ovale perméable – particularité anatomique touchant un quart de la population – et surtout une modification du plan de la déhiscence par une pathologie associée à l'origine du shunt, bien que les pressions droites soient dans les limites de la normale.

Deux composantes doivent coexister pour provoquer un syndrome de platypnée-orthodéoxie [8] :
– une prédisposition anatomique dans la forme de la communication interauriculaire : CIA, foramen ovale perméable, anévrysme du septum interauriculaire ;
– une composante fonctionnelle qui occasionne une déformation de la cloison interatriale et réoriente le shunt en fonction de la position.

Pour expliquer la réouverture du foramen ovale, quelques auteurs rapportent la dilatation progressive d'une aorte anévrysmale qui modifie la configuration du septum interauriculaire [9], ou un tassement de vertèbres chez une patiente sous corticoïdes. Ce syndrome peut également s'observer au décours d'une pneumonectomie, après un laps de temps variable, étant alors à l'origine de restructurations anatomiques intrathoraciques. Il semblerait également que la déshydratation puisse aggraver ce shunt potentiel.

Le shunt peut également trouver son origine à un niveau vasculaire ou parenchymateux pulmonaire. Le syndrome hépato-pulmonaire peut occasionner une platypnée-orthodéoxie par dilatation vasculaire pulmonaire et shunt consécutifs, soit par des troubles de la ventilation/perfusion secondaire à un épanchement pleural, soit une limitation des mouvements diaphragmatiques par une volumineuse ascite.

La gravité pourrait également accroître la compression de l'oreillette droite ou le flux sanguin intrapulmonaire au travers des zones pulmonaires basales faiblement ventilées, exacerbant la dyspnée et la désaturation en position debout.

Les anévrysmes du septum interauriculaire peuvent être également incriminés. Ont été également rapportés des syndromes de platypnée-orthodéoxie secondaires à des pneumopathies infectieuses, des traumatismes thoraciques, des pneumopathies toxiques à l'amiodarone ou aux organophosphorés.

Une équipe française a montré, pour expliquer le mécanisme du shunt auriculaire droite-gauche engendré par une aorte ascendante anévrysmale en ETO, les dimensions du septum interauriculaire étaient réduites chez les patients ayant une dilatation de la racine aortique, et que cette dilatation était responsable d'un refoulement et d'une hyperlaxité de la cloison interauriculaire [10], avec un flux veineux cave inférieure soulevant la cloison, ouvrant le foramen ovale, créant alors un shunt droite-gauche. L'apparente diminution de la dimension du septum chez les patients ayant une aorte dilatée était secondaire à une "sorte" de compression du septum par l'aorte, la cloison interauriculaire devenant alors hypermobile avec un flux préférentiel en provenance de la veine cave inférieure au travers d'un foramen ovale béant.

Clinique

La clinique est pauvre, cette entité devant être évoquée de principe dans toutes les hypoxémies réfractaires, en particulier lorsque la dyspnée s'améliore en décubitus. Ce diagnostic est difficile, la plupart des investigations étant souvent pratiquées en cardiologie en position couchée !

La confirmation du diagnostic repose sur le recours à :

– l'oxymètre de pouls et la confirmation du peu d'efficacité de fortes concentrations d'oxygène (test d'hyperoxie) ;
– l'échocardiographie transthoracique, ou mieux **transœsophagienne, avec épreuve de contraste** positionnelle confirmant le shunt droite-gauche [11] et permettant également de documenter l'absence d'hypertension artérielle pulmonaire. Parfois, lorsque le shunt droite-gauche n'est pas évident, le foramen ovale perméable n'est objectivé que par

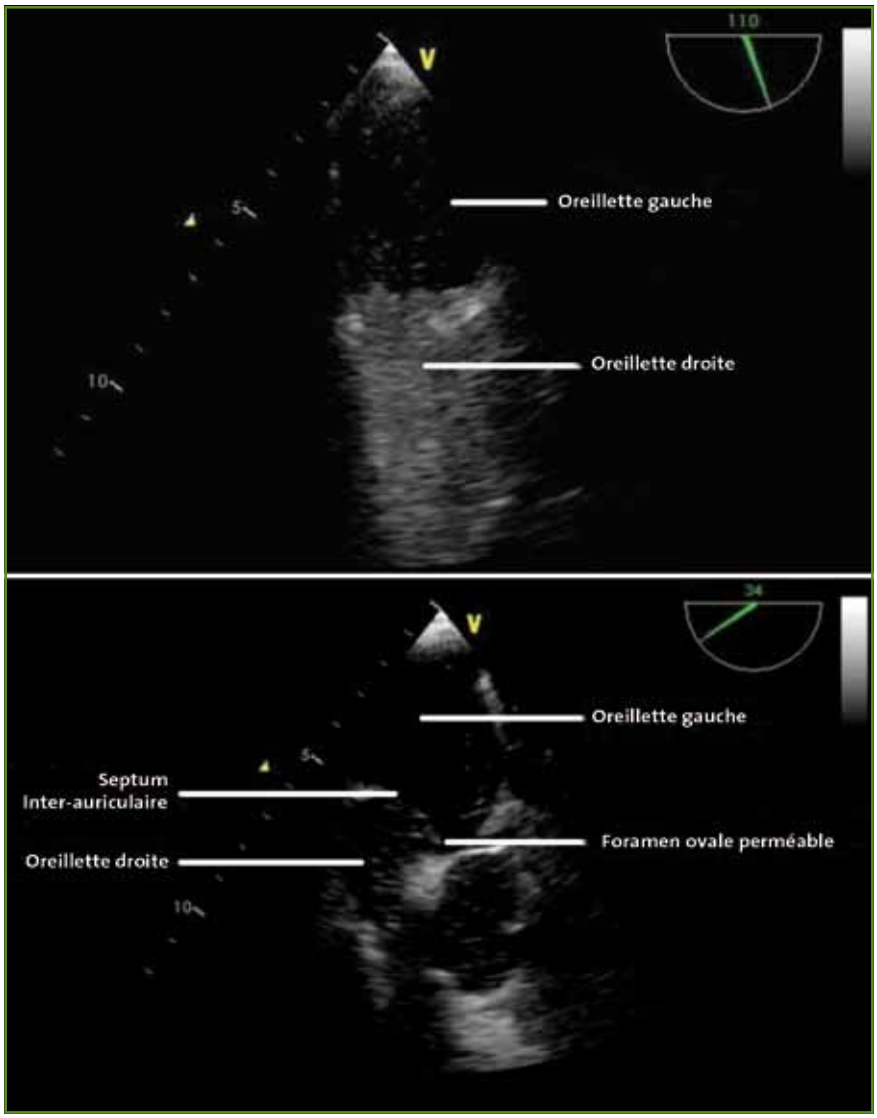

FIG. 2 : Échocardiographie transœsophagienne avec épreuve de contraste montrant la perméabilité du foramen ovale.

Revues Générales
Insuffisance cardiaque

POINTS FORTS

- Y penser devant une hypoxémie réfractaire avec dyspnée positionnelle.
- C'est un shunt droite-gauche qui survient en dépit d'un cœur droit et des pressions pulmonaires normales !
- La confirmation du diagnostic repose sur l'oxymétrie de pouls et l'échocardiographie transthoracique, ou mieux transœsophagienne de contraste, plus performante.
- La fermeture par prothèse d'Amplatz le plus souvent, par voie percutanée, permet une amélioration spectaculaire de la symptomatologie.

injections de microbulles dans la veine cave inférieure (***fig. 2***). Si, pour des raisons techniques, l'échocardiographie n'est pas contributive, une angiographie peut être envisagée.

L'approche thérapeutique

En général, le syndrome de platypnée-orthodéoxie est mal toléré. Le traitement consiste le plus souvent en une fermeture par voie percutanée du défaut septal, avec des résultats le plus souvent spectaculaires sur la dyspnée et l'hématose [12], ainsi que sur la prévention des embolies paradoxales [13].

Sur une série multicentrique, différentes prothèses ont été utilisées [14] : Amplatz (***fig. 3***), CardioSEAL, Sideris, Das AngelWings et Starflex, permettant la fermeture dans 97 % des cas avec une saturation en oxygène passant de 84 % à 95 %. Les complications de ce geste sont rares : embolisation, infections, arythmie, thrombose du matériel, shunt persistant significatif, fistule traumatique entre l'aorte et l'oreillette quand l'aorte est anévrysmale.

Conclusion

Le syndrome de platypnée-orthodéoxie est une entité clinique rare – à laquelle il faut penser devant une hypoxémie réfractaire et positionnelle associée à un facteur anatomique favorisant aortique, vertébral, ou pleuroparenchymateux – et qui requiert pour son diagnostic des moyens techniques simples (échocardiographie de contraste, idéalement transœsophagienne). Le traitement par voie percutanée permet une amélioration clinique spectaculaire et durable ainsi qu'une prévention des embolies paradoxales, au prix de rares complications.

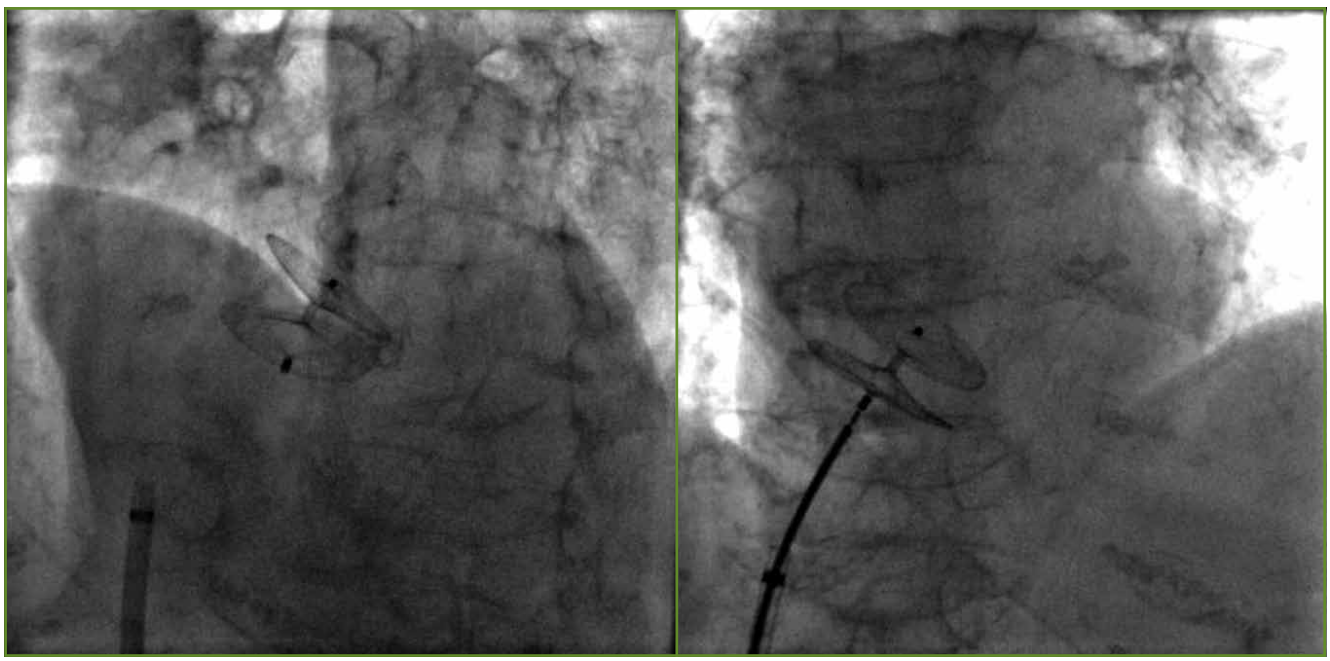

FIG. 3 : Mise en place d'une prothèse d'Amplatz n° 35 chez la même patiente. (Remerciements au Dr Jérôme Petit pour l'iconographie).

Bibliographie

1. BURCHELL HB, HELMHOLTZ HF, WOOD EH. Reflex orthostatic dyspnea associated with pulmonary hypotension. *Am J Physiol*, 1949;159:563-564.
2. ALTMAN M, ROBIN ED. Platypnea (diffuse Zone I Phenomenon?) *N Engl J Med*, 1969; 281:1347-1348.
3. HUSSAIN FS, MEKAN FS. Platypnea - orthodeoxia: Report of two cases and review of the literature. *South Med J*, 2004;7: 657-662.
4. MEDINA A, SUAREZ DE LEZO J, CABALLERO E *et al.* Platypnea-Orthodeoxia due to Aortic Elongation. *Circulation*, 2001;104:741.
5. FALLER M, KESSLER R, CHAOUAT A *et al.* Platypnea-Orthodeoxia Syndrome Related to an Aortic Aneurysm Combined With an Aneurysm of the Atrial Septum. *J Am Coll Chest Phys*, 2000;118:553-557.
6. KATSOULIS K, MINASIDIS I, VAINAS A *et al.* Platypnea and orthodeoxia associated with Pneumocystis jiroveci and Cytomegalovirus pneumonia: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, 2009;3:3919.
7. ZANCHETTA M, RIGATELLI G, HO SY. A mystery featuring right to left shunting despite normal intracardiac pressure. *J Am Coll Chest Phys*, 2005;128:998-1002.
8. CHANG TO. Mechanisms of Platypnea-Orthodeoxia: What Causes Water to Flow Uphill? Journal of the American Heart Association. *Circulation*, 2002;105:e47.
9. PTASZEK LM, SALDANA F, PALACIOS IF *et al.* Platypnea-Orthodeoxia Syndrome in Two Previously Healthy Adults: A Case-based Review. *Clinical Medicine Insights: Cardiology*, 2009;3:37-43.
9. BERTAUX G, EICHER JC, PETIT A *et al.* Anatomic interaction between the aortic root and the atrial septum: a prospective echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*, 2007;20:409-414.
10. HAZIZA F, LANDAU JF, FRANCOUAL M *et al.* A platypnea-orthodeoxia syndrome. Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaux, 2003;96:55-58.
11. GODART F, REY C, PRAT A *et al.* Atrial right-to-left shunting causing severe hypoxaemia despite normal right-sided pressures. *Eur Heart J*, 2000;21:483-489.
12. POPP G, MELEK H, GARNETT AR. Platypnea-Orthodeoxia Related to Aortic Elongation. *J Ame Coll Chest Phys*, 1997;112;1682-1684.
13. GUÉRIN P, LAMBERT V, GODART F *et al.* Transcatheter closure of patent foramen ovale in patients with platypnea-orthodeoxia: results of a multicentric French registry. *J Cardiovasc Interv Radiol*, 2005;28:164-168.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

Partenariat Servier-Xention

Xention et Servier annoncent leur collaboration dans le domaine cardiovasculaire afin de poursuivre le développement d'un modulateur sélectif de Kv1.5 pour le traitement de la fibrillation auriculaire.

Selon les termes de l'accord, Servier a reçu une option pour acquérir certains droits de propriété intellectuelle, poursuivre le développement et commercialiser le XEN-D0103 sur tous les territoires à l'exception des États-Unis et du Japon. Les droits pour les États-Unis et le Japon resteront détenus par Xention.

Durant la période d'option, un programme conjoint de développement clinique du XEN-D0103, comportant deux études cliniques de phase II visant à démontrer l'efficacité du XEN-D0103 pour diminuer la fréquence et la durée des épisodes de FA dans le cadre de la FA paroxystique, sera entrepris.

Le XEN-D0103 est un inhibiteur puissant et sélectif de Kv1.5, un canal potassique exprimé dans l'oreillette, qui constitue une nouvelle cible prometteuse dans le traitement de la fibrillation auriculaire. La sécurité d'utilisation et la bonne tolérance de cette molécule ont été observées lors du développement clinique de phase I.