

## Platypneu-orthodeoxiesyndroom

22 november 2023

© Tijdschrift voor Geneeskunde en Gezondheidszorg

---

**Wat is het effect van emfyseem op de V/Q-ratio in de longen? De V/Q-ratio wordt:**

- a. Hoger
  - b. Lager
  - c. Blijft gelijk
- 

Het platypneu-orthodeoxiesyndroom (POS) is een aandoening die zich kenmerkt door zowel dyspneu als een arteriële zuurstofsaturatiedaling in staande of zittende houding met verdwijnen van deze symptomen in liggende houding. POS is een zeldzame aandoening waarvan geen exacte prevalentiecijfers bekend zijn. Het komt het vaakst voor bij ouderen, met een mediane leeftijd van 70 jaar. De literatuur beschrijft 2 subtypes van POS: een cardiaal en een pulmonaal subtype.

De pathofysiologie is tot op vandaag niet volledig begrepen. Men veronderstelt dat 2 pathofysiologische voorwaarden noodzakelijk zijn voor POS. Ten eerste is er de aanwezigheid van een interatriale rechts-linksshunt (zoals bij een patent foramen ovale, een atriumseptumdefect of een gefenestreerd septaal aneurysma) of van een intrapulmonale shunt (zoals een pulmonale arterioveneuze malformatie of een ventilatie-perfusiemismatch). Ten tweede is een functionele component noodzakelijk die tot een abnormale bloedstroom over de shunt van het rechter- naar het linkersysteem leidt wanneer de patiënt van een liggende naar een zittende houding verandert. Deze functionele component kan gezien worden bij een verhoogde atriale druk rechts (zoals bij een longembolie) of bij een verminderde rechterventrikelcompliantie (zoals bij uitgesproken kyfoscoliose of een tortueuze aortaboog).

De symptomen worden in deze gevallen meer uitgesproken bij een zittende houding vanwege een zogenaamde verhoogde septale stretching, wat leidt tot een preferentiële bloedstroom van de vena cava inferior door de shunt. Op zijn beurt treden dan een verminderde pulmonale bloedstroom en de bijmenging van veneus bloed in het arteriële systeem op.

### *Mogelijke oorzaken van POS.*

| Onderliggend anatomisch/<br>functioneel defect            | Pathofysiologisch mechanisme                                   | Geassocieerde pathologie                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |
|-----------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Intracardiale shunt<br>PFO<br>ASD<br>ASA met fenestratie  | Rechts-linksshunt ZONDER<br>verhoogde rechts-linksdrukgradiënt | <ul style="list-style-type: none"> <li>– Compressie RA door aortadilatatie/-elongatie of aneurysma</li> <li>– Pericardeffusie/constrictieve pericarditis</li> <li>– Postpneumonectomie</li> <li>– RA-myxoom</li> <li>– RA-lipomateuze hypertrofie</li> <li>– Thoracale kyfose</li> <li>– Abnormale ligging Eustachiusklep of Chiari-netwerk</li> </ul> |
|                                                           | Rechts-linksshunt MET verhoogde<br>rechts-linksdrukgradiënt    | <ul style="list-style-type: none"> <li>– Longembolie</li> <li>– Idiopathische of secundaire pulmonale hypertensie</li> <li>– Hydrothorax rechts</li> <li>– Postpneumonectomie</li> </ul>                                                                                                                                                               |
| Pulmonale aandoeningen met<br>ventilatie-perfusiemismatch | Hoge V/Q-ratio                                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>– Emfyseem</li> <li>– COPD</li> <li>– Interstitieel longlijden</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                       |
|                                                           | Lage V/Q-ratio                                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>– Hepatopulmonaal syndroom</li> <li>– Syndroom van Rendu-Osler-Weber</li> <li>– Pulmonale arterioveneuze malformaties of fistels</li> </ul>                                                                                                                                                                     |

ASA: atriumseptumaneurysma; ASD: atriumseptumdefect; COPD: chronisch obstructief longlijden; PFO: patent foramen ovale; POS: platypneu-orthodeoxiesyndroom; RA: rechteratrium; V/Q: ventilatie-perfusie.

De diagnose van POS wordt vermoed op basis van de kenmerkende klinische tekenen en een arteriële bloedgasanalyse in liggende en zittende houding met het waarnemen van een duidelijk verschil in PaO<sub>2</sub>-waarden. Dit wordt in de literatuur gedefinieerd als een PaO<sub>2</sub>-daling > 4 mmHg of een SaO<sub>2</sub>-daling > 5% van liggende naar zittende houding. De gouden standaard voor het stellen van de diagnose is een hartkatheterisatie met het aantonen van een mismatch in de zuurstofsaturatie tussen de aorta en de vena pulmonalis.

Wat betreft de therapie van POS zijn er geen op wetenschappelijke evidentie gebaseerde richtlijnen. Er bestaan wel enkele aanbevelingen. Allereerst moet men, indien mogelijk, de onderliggende aandoening behandelen. Voor het pulmonale subtype betreft dit het corrigeren van een pulmonale arterioveneuze malformatie (door middel van embolisatie of heekunde) of het behandelen van het onderliggende interstitieel of chronisch obstructief longlijden (COPD). Voor het cardiale subtype met een onderliggend PFO of ASD is de enige definitieve oplossing het sluiten van het anatomische defect. Dit kan bestaan uit een percutane sluiting van het PFO of een heekundig herstel van het ASD. De indicatie voor de desbetreffende procedure moet op basis van een risico-batenanalyse steeds individueel worden afgewogen.

---

Meer weten over dit onderwerp?

Bekijk dan de oorspronkelijke bijdrage in TvGG:

[Het platypneu-orthodeoxiesyndroom bij de geriatrische patiënt: presentatie, diagnostiek en therapie](#)

Auteur(s): C. BULTYNCK, M. DEMUYNCK, M. PETROVIC, P. DESIMPELAERE, S. DE SMET

DOI: 10.2143/TVG.76.16.20031

---

Deze publicatie bevat illustraties, foto's, afbeeldingen, lay-out van documenten, grafische ontwerpen, tekst, lettertypen en andere informatie (hierna "Inhoud" genoemd). Deze publicatie en alle Inhoud zijn het auteursrechtelijk eigendom van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw. Alle rechten op deze Inhoud zijn wereldwijd voorbehouden. Het is strikt verboden de Inhoud of een deel daarvan te behouden, kopiëren, distribueren, publiceren, of gebruiken zonder voorafgaande en uitdrukkelijke toestemming van Tijdschrift voor Geneeskunde vzw.