



## S 2 Leitlinie Pädiatrische Kardiologie

Autoren: J. Franke (Kempten), N. A. Haas, (Bad Oeynhausen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 01.10.2011

### 1 Krankheitsbezeichnung: Abklärung einer Zyanose

**Geltungsbereich:** Zyanose im Frühgeborenen-, Neugeborenen-, Kindes- und Jugendalter

#### 2 Definition - Klassifikation – Basisinformation

Eine Zyanose wird bei mehr als 5 g/dl desoxygeniertem Hämoglobin im Kapillargefäßsystem erkennbar. Eine zusätzlich bestehende Anämie kann die Sauerstoffuntersättigung maskieren, so dass deren Schwere nicht mit der Ausprägung der sichtbaren Zyanose korreliert. Ein pulsoxymetrische O<sub>2</sub>-Sättigung über 94% ist jenseits des Frühgeborenenalters normal (5,22,39,42).

Die Zyanose ist das Leitsymptom der arteriellen oder kapillären Sauerstoffuntersättigung verschiedener Genese und bedarf in jedem Alter einer umgehenden Klärung (7,8,9,14,28). Eine zentrale Zyanose weist auf einen intrakardialen oder intrapulmonalen Rechts-Links-Shunt hin. Dagegen ist eine periphere Zyanose Folge einer Minderperfusion, auch bedingt durch ein erniedrigtes Herzzeitvolumen (Ausschöpfungszyanose). Davon abzugrenzen ist die funktionelle und harmlose Akrozyanose bei normalen Herz-Zeit-Volumen, z.B. bei Kälte. Eine Differentialzyanose beschreibt eine unterschiedliche Zyanose zwischen oberer und unterer Körperhälfte.

Eine nach der Geburt länger bestehende Zyanose beim Früh- und Neugeborenen ist ein alarmierendes Zeichen eines sich möglicherweise anbahnenden lebensgefährlichen Zustandes, der sofort geklärt werden muss (10,11,24,40,41). Im späteren Säuglingsalter kann sie in Form von hypoxämischen Anfällen akut auftreten oder sich kritisch verstärken. Bei älteren Kindern und Jugendlichen ist die Zyanose Folge kardialer oder pulmonaler bis zu diesem Zeitpunkt meist diagnostizierter Erkrankungen (1,4,17,19).

Die Differentialdiagnose umfasst neben angeborenen Herzfehlern Erkrankungen des Herz-Kreislaufsystems, z.B. der persistierenden fetalen Zirkulation, Erkrankungen der Atemorgane (einschließlich des Atemnotsyndroms oder kongenitaler pulmonaler Anomalien bei Früh- und Neugeborenen), Erkrankungen des ZNS (z.B. Krampfanfälle, Apnoen), Störungen des Stoffwechsels und der Blutzusammensetzung (z.B. Polyglobulie, Methämoglobinämie und Hämoglobinopathien) sowie der Temperaturregelung oder Infektionen (Sepsis) (21,25,26,35,34,36).

### 3 Klinik und Leitsymptome

Die Klinik der Patienten mit Zyanose richtet sich nach der zugrunde liegenden Erkrankung.

### 4 Diagnostik

Da eine Zyanose beim Neugeborenen, eine neu aufgetretene Zyanose oder Änderung des Zyanosegrades mit einem Herzfehler oder einer Veränderung der pulmonalen oder hämodynamischen Situation verbunden sein kann, ist eine weiterführende Diagnostik zur Abklärung notwendig.

#### 4.1 Zielsetzung

Ziel der kardiologischen Diagnostik bei Vorliegen einer Zyanose ist der Nachweis bzw. der Ausschluss einer kardiogenen Ursache und deren Klärung, die Bewertung etwaiger Begleiterkrankungen, ggf. Planung der Therapie sowie Einschätzung der Prognose.

#### 4.2 Untersuchung

Neben der vollständigen körperlichen Untersuchung (insbesondere Auskultation des Herzens und der Lunge) ist eine pulsoxymetrische Messung der Sättigung an allen 4 Extremitäten notwendig (besonders bei Neugeborenen). Zusätzlich muss die Palpation der Pulse sowie die oszillometrische Messung der Blutdrucke an allen Extremitäten durchgeführt werden (2,16).

#### 4.3 Apparative Diagnostik

Beweisend ist Pulsoxymetrie und Echokardiographie, zusätzlich ggf. Hyperoxietest, Blutgasanalyse, Blutbild, selten EKG, Herzkatheteruntersuchung, Kernspintomographie und CT, Röntgen-Thorax.

#### 4.4 Bewertung der diagnostischen Verfahren

Die **klinische Untersuchung** kann Hinweise auf die Genese der Zyanose geben, sie ist jedoch zur genauen Abklärung alleine nicht ausreichend (6).

Die **Pulsoxymetrie** misst die Ausprägung einer Zyanose. Durch Messen an allen 4 Extremitäten kann eine Differenzialzyanose erkannt werden (3, 23, 33).

**Laboruntersuchungen:** Die **arterielle Blutgasanalyse** ist der Goldstandard und misst das Ausmaß der Sauerstoffuntersättigung. Sie ermöglicht die Unterscheidung einer eventuellen respiratorischen und/oder metabolischen Entgleisung (Laktat!). Das Blutbild liefert die Information zum Hb-Gehalt und Hkt. Bei chronischer Zyanose ist der HB-Gehalt Indikator für die Kompensationsmechanismen (Polyglobulie). BB und weitere Laborparameter dienen zur differentialdiagnostischen Abklärung.

Der **Hyperoxietest** kann zur raschen Unterscheidung kardiogener und pulmonaler Ursachen hilfreich sein. Das Ergebnis ist unsicher.

Die **Echokardiographie** sichert die Diagnose eines Herzfehlers über eine detaillierte Darstellung der Anatomie und Funktion des Herzens, darüber hinaus wird die Ventrikelfunktion quantifiziert.

Das **EKG** ist meist unspezifisch.

Die **Röntgen-Thoraxaufnahme** kann die pulmonale Ursache der Zyanose aufzeigen und so zu der definitiven Diagnose führen. Zur Differenzierung angeborener Herzerkrankungen ist sie zu unspezifisch.

Gelingt durch die Echokardiographie die vollständige Erfassung aller Details des Herzfehlers kann auf eine **Herzkatheteruntersuchung** mit Angiographie verzichtet werden.

**MRT:** Bei unzureichender echokardiographischer Darstellbarkeit ist mittels MRT oder CT eine sehr gute Darstellung der Anatomie und Funktion von Herz und Lunge sowie assoziierter Fehlbildungen möglich.

#### 4.5 Ausschlussdiagnostik entfällt.

#### 4.6 Entbehrliche Diagnostik

Bei klaren funktionellen Befunden sowie suffizienter echokardiographischer Darstellung aller relevanten Aspekte ist eine weiterführende Diagnostik nur im Einzelfall indiziert ([siehe Schema 1](#)).

#### 4.7 Nachweisdiagnostik

Die Echokardiographie beweist in der Regel die kardiale Ursache der Zyanose oder schließt diese aus (12).

#### **4.8 Durchführung der Diagnostik**

Durchführung durch eine Kinderärztin / einen Kinderarzt mit Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie.

#### **5 Therapie**

Die Therapie richtet sich nach der zugrundeliegenden Erkrankung (siehe entsprechende LL). Bei einer Akrozyanose ist keinerlei Kontrolle oder Therapie notwendig.

#### **6 Nachsorge**

Ausführliche Aufklärung der Eltern über Benignität des Befundes zur Vermeidung falscher Schonung des Kindes bei einer Akrozyanose. Ansonsten Nachsorge gemäß den Leitlinien der einzelnen Herzfehler bzw. -erkrankungen.

#### **7 Früherkennung**

Die **Fetale Echokardiographie** kann zyanotische Herzfehler erkennen, ein fetaler Fehlbildungsschall andere Ursachen für mögliche postnatale Zyanosen. Bei Vorliegen einer kardiopulmonaler Anomalie sollte die Entbindung in einem Perinatalzentrum (Level I) mit Kinderherzzentrum erfolgen, so dass unmittelbar nach Geburt bereits die notwendigen therapeutischen Maßnahmen vorgenommen werden können, bevor es zu einer schweren Sauerstoffuntersättigung kommt (38)

Das **Pulsoxymetriescreeing** jedes Neugeborenen am 1. oder 2.LT ist kostengünstig und zusammen mit der klinischen Untersuchung (Herzgeräusch) dazu geeignet, frühzeitig Kinder mit angeborenen Herzfehlern zu erkennen und einer weiterführenden Diagnostik und Therapie zuzuleiten (**siehe Schema 2**). (13,15,18,20,27,29,30,37)

#### **8 Prävention**

Eine Prävention der Zyanose gibt es nicht.

#### **9 Literatur**

1. **Aamir** T, Kruse L, Ezeakudo O. Delayed diagnosis of critical congenital cardiovascular malformations (CCVM) and pulse oximetry screening of newborns. Acta Paediatr. 2007 Aug; 96(8): 1146-9.
2. **Arlettaz** R, Bauschatz AS, Mönkhoff M, Essers B, Bauersfeld U. The contribution of pulse oximetry to the early detection of congenital heart disease in newborns. Eur J Pediatr. 2006 Feb; 165(2): 94-8.
3. **Bakr** AF, Habib HS. Normal values of pulse oximetry in newborns at high altitude. J Trop Pediatr. 2005 Jun; 51(3): 170-3.
4. **Bakr** AF, Habib HS. Combining pulse oximetry and clinical examination in screening for congenital heart disease. Pediatr Cardiol. 2005 Nov-Dec; 26(6): 832-5.
5. **Beresford** MW, Parry H, Shaw NJ. Twelve-month prospective study of oxygen saturation measurements among term and preterm infants. J Perinatol. 2005 Jan; 25(1): 30-2.
6. **Chang** RK, Rodriguez S, Klitzner TS. Screening newborns for congenital heart disease with pulse oximetry: survey of pediatric cardiologists. Pediatr Cardiol. 2009 Jan; 30(1): 20-5.
7. **de-Wahl Granelli** A, Wennergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejlum C, Inganäs L, Eriksson M, Segerdahl N, Agren A, Ekman-Joelsson BM, Sunnegårdh J, Verdicchio M, Ostman-Smith I. Impact of pulse oximetry screening on the detection of duct dependent congenital heart disease: a Swedish prospective screening study in 39,821 newborns. BMJ. 2009 Jan 8; 338: a3037.

8. **de Wahl Granelli** A, Mellander M, Sunnegårdh J, Sandberg K, Ostman-Smith I. Screening for duct-dependant congenital heart disease with pulse oximetry: a critical evaluation of strategies to maximize sensitivity. *Acta Paediatr.* 2005 Nov; 94(11): 1590-1596.
9. **Dorfman** AT, Marino BS, Wernovsky G, Tabbutt S, Ravishankar C, Godinez RI, Priestley M, Dodds KM, Rychik J, Gruber PJ, Gaynor JW, Levy RJ, Nicolson SC, Montenegro LM, Spray TL, Dominguez TE. Critical heart disease in the neonate: presentation and outcome at a tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med.* 2008 Mar; 9(2): 193-202.
10. **Górska-Kot** A, Błaz W, Pszeniczna E, Rusin J, Materna-Kirylyuk A, Homa E, Hejda G, Franus J. Trends in diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects in the Podkarpacie province in 2002-2004, based on data from the Polish Registry of Congenital Malformations. *J Appl Genet.* 2006; 47(2): 191-4.
11. **Griebsch** I, Knowles RL, Brown J, Bull C, Wren C, Dezateux CA. Comparing the clinical and economic effects of clinical examination, pulse oximetry, and echocardiography in newborn screening for congenital heart defects: a probabilistic cost-effectiveness model and value of information analysis. *Int J Technol Assess Health Care.* 2007 Spring; 23(2): 192-204.
12. **Hetzel** PG, Glanzmann R, Günthard J, Bruder E, Godi E, Bühner C. Failed detection of complex congenital heart disease (including double outlet right ventricle and total anomalous pulmonary venous return) by neonatal pulse oximetry screening. *Eur J Pediatr.* 2007 Jun; 166(6): 625-6.
13. **Hoffman** JI. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology.* 2011; 99(1): 1-9.
14. **Hoke** TR, Donohue PK, Bawa PK, Mitchell RD, Pathak A, Rowe PC, Byrne BJ. Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: a preliminary study. *Pediatr Cardiol.* 2002 Jul-Aug; 23(4): 403-9.
15. **Koppel** RI, Druschel CM, Carter T, Goldberg BE, Mehta PN, Talwar R, Bierman FZ. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. *Pediatrics.* 2003 Mar; 111(3): 451-5.
16. **Knowles** R, Griebsch I, Dezateux C, Brown J, Bull C, Wren C. Newborn screening for congenital heart defects: a systematic review and cost-effectiveness analysis. *Health Technol Assess.* 2005 Nov; 9(44): 1-152, iii-iv.
17. **Kornosky** JL, Salihi HM. Getting to the heart of the matter: epidemiology of cyanotic heart defects. *Pediatr Cardiol.* 2008 May; 29(3): 484-97.
18. **Kuelling** B, Arlettaz Mieth R, Bauersfeld U, Balmer C. Pulse oximetry screening for congenital heart defects in Switzerland: most but not all maternity units screen their neonates. *Swiss Med Wkly.* 2009 Nov 28; 139(47-48): 699-704.
19. **Liske** MR, Greeley CS, Law DJ, Reich JD, Morrow WR, Baldwin HS, Graham TP, Strauss AW, Kavanaugh-McHugh AL, Walsh WF; Tennessee Task Force on Screening Newborn Infants for Critical Congenital Heart Disease. Report of the Tennessee Task Force on Screening Newborn Infants for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics.* 2006 Oct; 118(4): e1250-6.
20. **Mahle** WT, Newburger JW, Matherne GP, Smith FC, Hoke TR, Koppel R, Gidding SS, Beekman RH 3rd, Grosse SD; American Heart Association Congenital Heart Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular Nursing, and Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research; American Academy of Pediatrics Section on Cardiology And Cardiac Surgery; Committee On Fetus And Newborn. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the AHA and AAP. *Pediatrics.* 2009 Aug; 124(2): 823-36.
21. **McCrea** S. Methaemoglobinaemia and poisoning. *Emerg Nurse.* 2001 Sep; 9(5): 18-22.
22. **Meberg** A, Brüggmann-Pieper S, Due R Jr, Eskedal L, Fagerli I, Farstad T, Frøisland DH, Sannes CH, Johansen OJ, Keljalic J, Markestad T, Nygaard EA, Røsvik A, Silberg IE. First day of life pulse oximetry screening to detect congenital heart defects. *J Pediatr.* 2008 Jun; 152(6): 761-5.

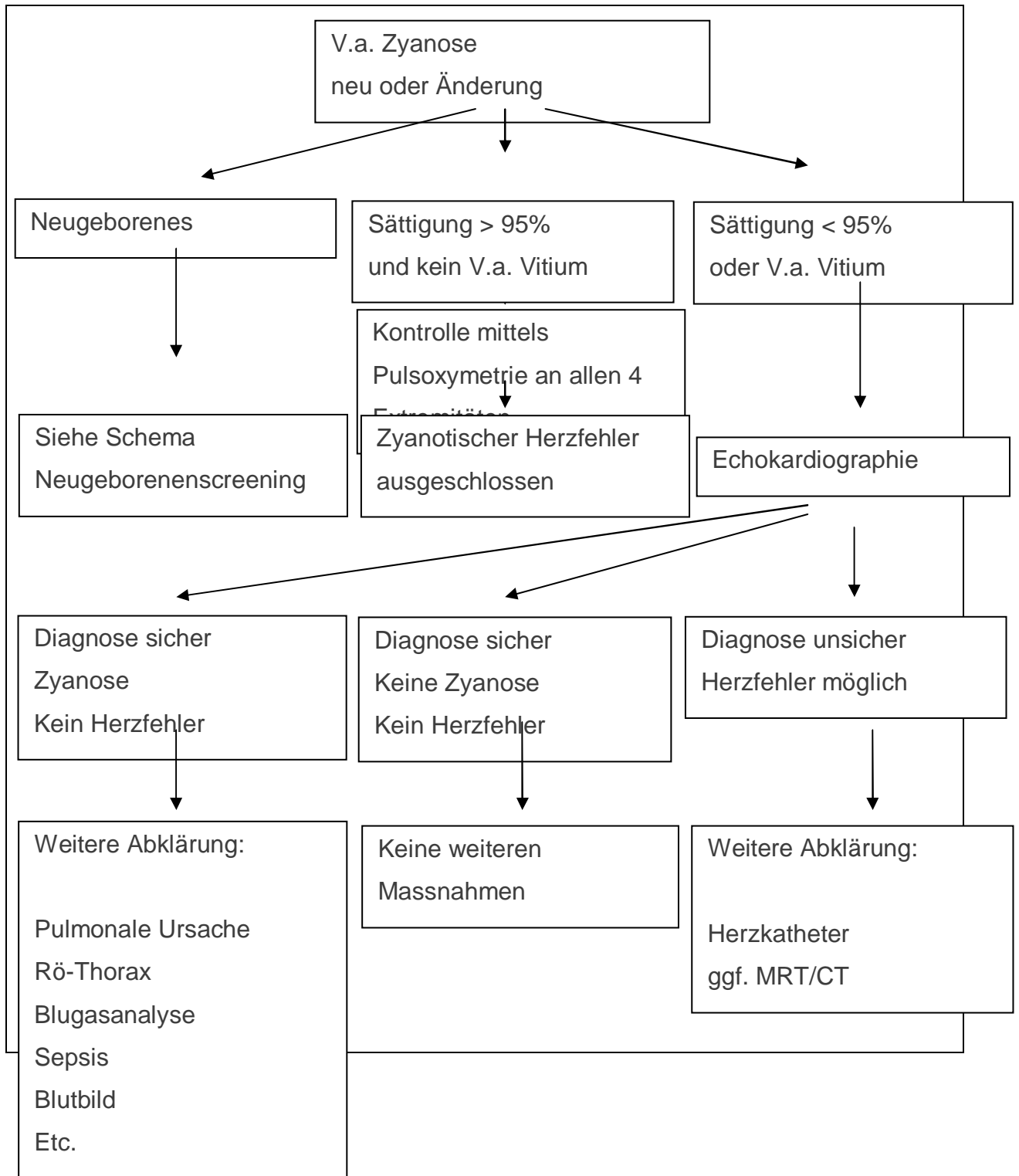
23. **Meberg** A, Andreassen A, Brunvand L, Markestad T, Moster D, Nietsch L, Silberg IE, Skålevik JE. Pulse oximetry screening as a complementary strategy to detect critical congenital heart defects. *Acta Paediatr.* 2009 Apr; 98(4): 682-6.
24. **Mellander** M, Sunnegårdh J. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge--an increasing problem? *Acta Paediatr.* 2006 Apr; 95(4): 407-13.
25. **Ostrea** EM, Villanueva-Uy ET, Natarajan G, Uy HG. Persistent pulmonary hypertension of the newborn: pathogenesis, etiology, and management. *Paediatr Drugs.* 2006; 8(3): 179-88.
26. **Paul** KE. Recognition, stabilization, and early management of infants with critical congenital heart disease presenting in the first days of life. *Neonatal Netw.* 1995 Aug; 14(5): 13-20.
27. **Reich** JD, Connolly B, Bradley G, Littman S, Koepfel W, Lewycky P, Liske M. The reliability of a single pulse oximetry reading as a screening test for congenital heart disease in otherwise asymptomatic newborn infants. *Pediatr Cardiol.* 2008 Sep; 29(5): 885-9.
28. **Reich** JD, Miller S, Brogdon B, Casatelli J, Gompf TC, Huhta JC, Sullivan K. The use of pulse oximetry to detect congenital heart disease. *J Pediatr.* 2003 Mar; 142(3): 268-72.
29. **Richmond** S, Reay G, Abu Harb M. Routine pulse oximetry in the asymptomatic newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2002 Sep; 87(2): F83-8.
30. **Riede** FT, Dähnert I, Schneider P, Möckel A. Pulse oximetry screening at 4 hours of age to detect critical congenital heart defects. *Pediatrics.* 2009 Mar; 123(3): e542.
31. **Riede** FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr.* 2010 Aug; 169(8): 975-81.
32. **Rosati** E, Chitano G, Dipaola L, De Felice C, Latini G. Indications and limitations for a neonatal pulse oximetry screening of critical congenital heart disease. *J Perinat Med.* 2005; 33(5): 455-7.
33. **Salas** AA. Pulse oximetry values in healthy term newborns at high altitude. *Ann Trop Paediatr.* 2008 Dec; 28(4): 275-8.
34. **Sasidharan** P. An approach to diagnosis and management of cyanosis and tachypnea in term infants. *Pediatr Clin North Am.* 2004 Aug; 51(4): 999-1021, ix.
35. **Schultz** AH, Localio AR, Clark BJ, Ravishankar C, Videon N, Kimmel SE. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: implications for screening. *Pediatrics.* 2008 Apr; 121(4): 751-7.
36. **Silberbach** M, Hannon D. Presentation of congenital heart disease in the neonate and young infant. *Pediatr Rev.* 2007 Apr; 28(4): 123-31.
37. **Thangaratnam** S, Daniels J, Ewer AK, Zamora J, Khan KS. Accuracy of pulse oximetry in screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns: a systematic review. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007 May; 92(3): F176-80.
38. **Tegnander** E, Williams W, Johansen OJ, Blaas HG, Eik-Nes SH. Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30,149 fetuses--detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006 Mar; 27(3): 252-65.
39. **Toth** B, Becker A, Seelbach-Göbel B. Oxygen saturation in healthy newborn infants immediately after birth measured by pulse oximetry. *Arch Gynecol Obstet.* 2002 Apr; 266(2): 105-7.
40. **Vaidyanathan** B, Sathish G, Mohanan ST, Sundaram KR, Warriar KK, Kumar RK. Clinical Screening for Congenital Heart Disease at Birth: A Prospective Study in a Community Hospital in Kerala. *Indian Pediatr.* 2011 Jan 7; 48(1): 25-30.
41. **Valmari** P. Should pulse oximetry be used to screen for congenital heart disease? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007 May; 92(3): F219-24.
42. **Zorc** JJ, Kanic Z. A cyanotic infant: true blue or otherwise? *Pediatr Ann.* 2001 Oct; 30(10): 597-601.

#### **Bewertung der Literatur:**

Bei den Literaturangaben [11, 16, 19, 20, 37, 41] handelt es sich Metaanalysen der Evidenzstufe 1, die Literaturstellen [1-5, 7-10, 14, 18, 22-25, 27-33, 38-40] um prospektive Studien bzw.

retrospektive Studien an grossen Kohorten, die methodisch gut durchgeführt sind und der Evidenzstufe 2 entsprechen. Reviews der Evidenzstufe 2 sind [13, 15, 26, 34-36]. Die übrigen Publikationen entsprechen Evidenzstufe III oder VI [6, 17, 42].

**Schema 1: Flow-Chart Diagnostik einer Zyanose**



Schema 2: Neonatales screening

