

# CYANOS UNDER NEONATALPERIODEN

- Hur skilja ut kardiellt betingad cyanos?  
handläggning, utredning, etiologi...

Barnkardiologiskt seminarium under Barnveckan Frösön 2016

”Akut barnkardiologi med fokus på den akuta barnmedicinska handläggningen” Del 1.

# FOSTRETS SYRESÄTTNING



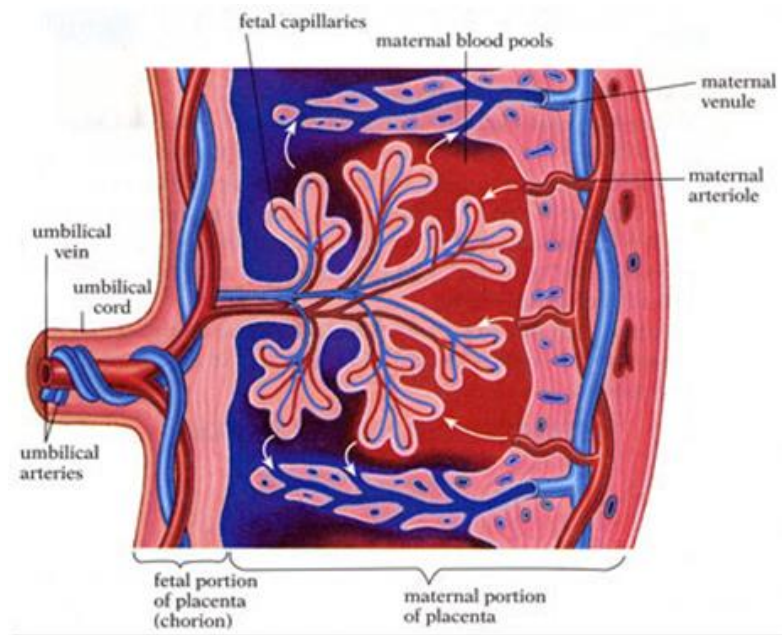
Fostret omges under graviditeten av vatten

Inget gasutbyte sker i lungorna

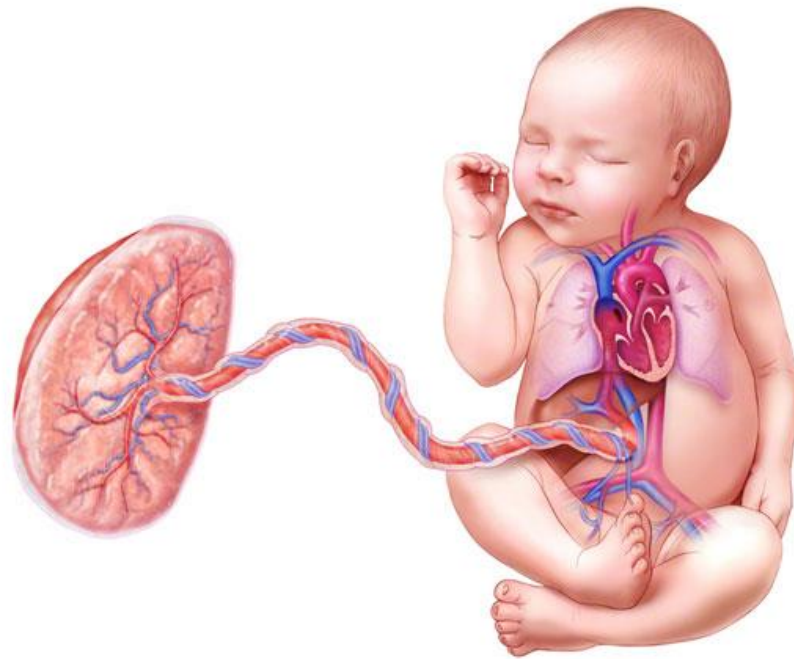
”Syrgas-parasit”- beroende av moderns syresättning

# FOSTRETS SYRESÄTTNING

Moderns inandade syrgas överförs genom "kemisk andning" i placenta via navelvenerna till fostrets artärträd



# FOSTRETS SYRESÄTTNING



© Body Scientific International, LLC

# PERNINATAL CYANOS

Efter förlossningen **uttalad central cyanos** under livets första minuter

- fostervatten kvar i lungorna...ev.mekonium
- foster-shuntarna ännu otillräckligt stängda
- fostercirkulationen ofullständigt ersatt med en cirkulation där
- barnet genom egen andning syresätter blodet
- Cyanosen övergående hos det friska nyfödda barnet, men .....

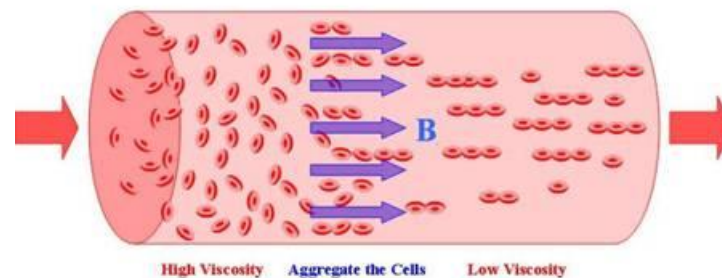


## ...CYANOS SOM KVARSTÅR BEHÖVER FÖRSTÅS...

Tre typer av ihållande cyanos:

1. Perifer cyanos:

orsakas av ökat vävnadsupptag och ökad A-V O<sub>2</sub>-differens från 40-60% vid normalt normal SaO<sub>2</sub>



# PERIFER CYANOS

Orsak till ökat syrgasutnyttjande:

*Blodet flyter långsamt genom kapillärbädden pga perifer vaso-konstriktion*

röda blodkroppar limmar ihop till aggregat

under den långsamma passagen ökar syrgas-extraktion till vävnaden fortsätter vilket leder till

ökad konc av **reducerat Hb** på vensidan och **cyanos**

# PERIFER CYANOS

Medfött hjärtfel ej troligt  
orsaker till perifer vasokonstriktion

- Kyla
- Polycytemi
- Hypovolemi
- Sepsis
- Lågt cardiac output



# Perifer cyanos

## Symtom perifer cyanos

- Cyanostiska kalla händer och fötter
- Circumoral cyanos
- Periorbital cyanos



# CENTRAL CYANOS

## 2. Central cyanos

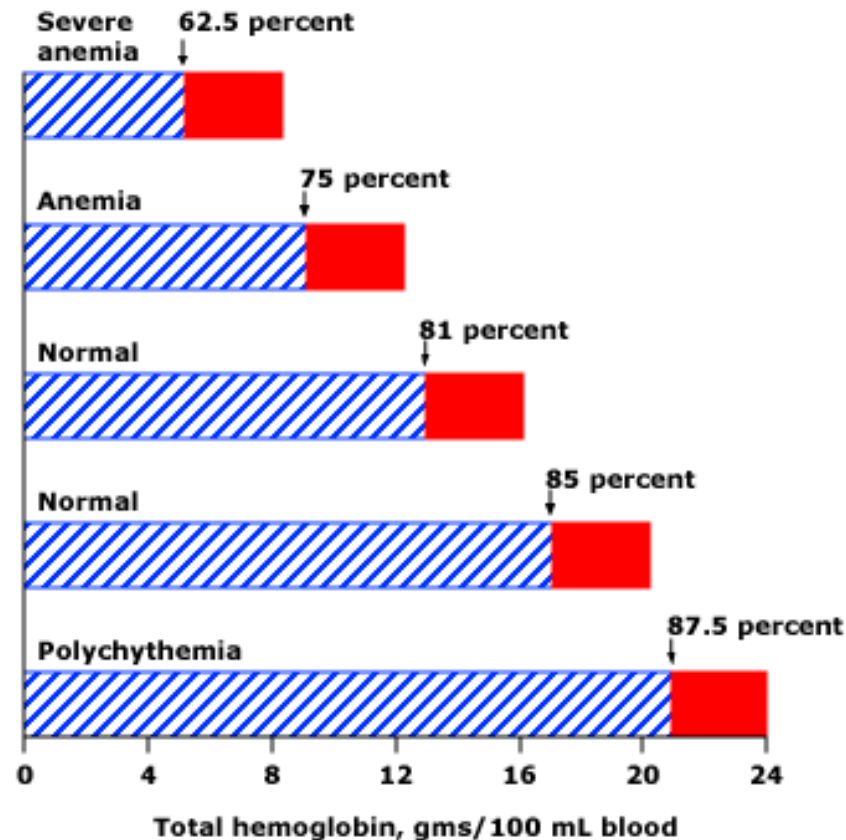
Central cyanos uppstår när halten av reducerat Hb (deoxy-Hb) överstiger 30 g/L i artärblod och 50 g/L i kapillärblod

Central cyanos beror förutom SaO<sub>2</sub>/PaO<sub>2</sub> även på halten av Hb

*Anemi kan maskera central cyanos*

## Cyanosis and hemoglobin concentration

---



The arterial oxygen saturation level at which cyanosis is detectable at different total hemoglobin concentrations is illustrated above. The solid red portion of each bar represents 3 g/dL reduced hemoglobin.

*Reproduced with permission from: Lees MH. Cyanosis of the newborn infant. J Pediatr 1970; 77:484. Copyright ©1970 Mosby.*

# DIAGNOSTIK NEONATAL CYANOS

## Klinisk undersökning

Pulsoximetri höger arm + ben

PaO<sub>2</sub> i blodgasen

Hb

EKG

Rtg

Hyperoxi-test

Echocardiografi

# Hjärta/luftvägar? – diff.diagnostik

	Hjärta	Luftvägar
Hjärtfrekvens	Ökad	snabb
Andningsfrekvens	Kan vara ökad	snabb
grunting	Finns inte	finns
blåsljud	Inte sällan	oftast inga men <i>kan</i> förekomma
Svarar på syrgas	Inte mycket	tydligt

# Central cyanos

## Symtom:

- Cyanos syns f.a. i rikligt genomblödda vävnader som mun-slh, läppar conjunctivae, nagelbäddar
- Händer och fötter är blåa men torra och varma

Low oxygen levels in the blood cause the lips, fingers, and toes to look blue (cyanotic)



# Diagnostik neonatal cyanos

- Klinisk undersökning
- **Pulsoximetri höger arm + ben**
- PaO<sub>2</sub> i blodgasen
- Hb
- EKG
- Rtg
- Hyperoxi-test
- Echocardiografi

# POX

Skall mätas i höger arm (pre-ductalt) och ena benet (post-ductalt) – differentierad/reverserad cyanos?



# DIAGNOSTIK NEONATAL CYANOS

Klinisk undersökning

Pulsoximetri höger arm + ben

PaO<sub>2</sub> i blodgasen

Auskultation

Rtg

EKG

Hb

Hyperoxi-test

Echocardiografi

# NEONATAL CYANOS-DIAGNOSTIK

## Auskultation

- Många cyanotiska hjärtfel har ett systoliskt blåsljud orsakat av ökade flöden över en oftast ensam semilunarklaff eller A-V-klaff-läckage i en högtrycksmiljö. Sällan typiskt för det specifika hjärtfelet

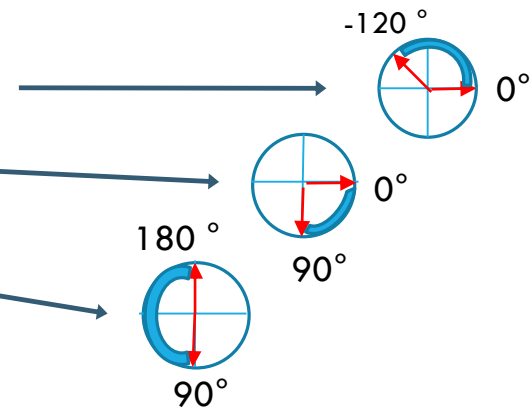
## Rtg C/P

- Kan visa även pulmonella orsaker
- Vid kardiellt orsakad central cyanos
  - **Hjärtförstoring**- T.ex vid Ebstein, PA med IVS
  - **Hjärtform**- T.ex "träskoform" som vid Fallot-missbildning?"  
egg-on-string", smalt mediastinum (ant-post fördeln. av de stora artärerna) vid TGA
  - **Käravidd** – vida lungkäril ev. med ödem vid shunt-vitier, smala vid cyanotiska. Stas vid lungvenösa avflödesproblem t.ex TAPVD
  - **Arcus** – högerställd i 20% vid TOF, i 30% vid Truncus art.

# EKG — ELAXEL VID CYANOTISKA HJÄRTMISSBILDNINGAR

## EKG

- Vänsterställd el-axel vid TA,PS, PA
- Kritisk PS, PA med IVS
- TOF, extrem TOF



# DIAGNOSTIK NEONATAL CYANOS

Klinisk undersökning

Pulsoximetri höger arm + ben

PaO<sub>2</sub> i blodgasen

Rtg

EKG

Hb

Hyperoxi-test

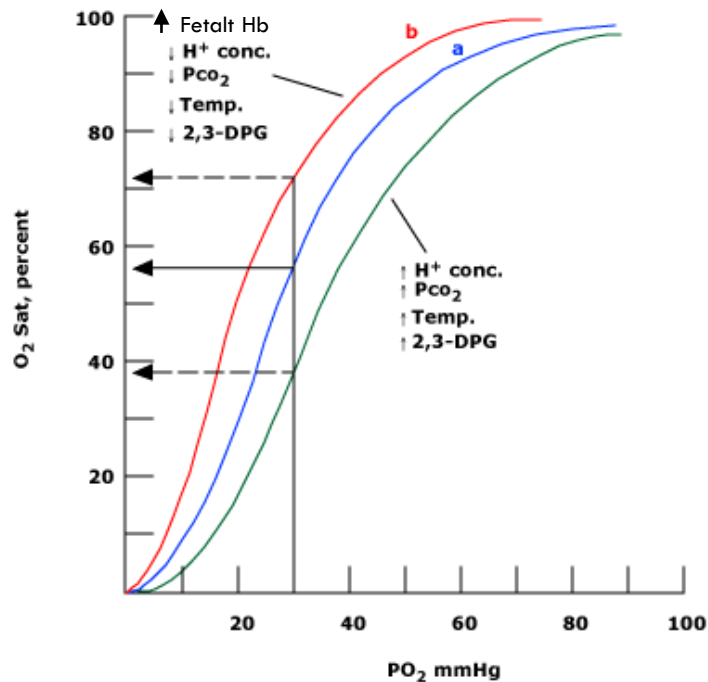
Echocardiografi

# CYANOS HOS NYFÖDDA -DIAGNOSTIK

Faktorer som försvårar upptäckten av cyanos

- Hb konc – vid lågt Hb krävs extra låg SaO<sub>2</sub> för cyanos
- Mörk hudfärg
- Yttre faktorer som vänster-förskjuter Hb:s dissociationskurva (OHDC) t.ex.
  - *fetalt Hb har en vänsterförskjuten dissociationskurva. Vid ett givet PaO<sub>2</sub> ökar SaO<sub>2</sub>*
  - *Hyperventilation      metabolisk alkalos      vänster-  
förskjuten OHDC      →      →*
  - *Kyla*

# NEONATAL CYANOS-PATOLOGISKA MEKANISMER



Hemoglobinets s-formade dissociationskurva (affinitet till syre):

Högre syrgastryk (som i lungan) ökar molekylens förmåga att binda syrgas, lägre syrgastryk ökar molekylens förmåga att avge syrgas till vävnaden.

# DIAGNOSTIK NEONATAL CYANOS

Klinisk undersökning

Pulsoximetri höger arm + ben

PaO<sub>2</sub> i blodgasen

Rtg

EKG

Hb

**Hyperoxi-test**

Echocardiografi

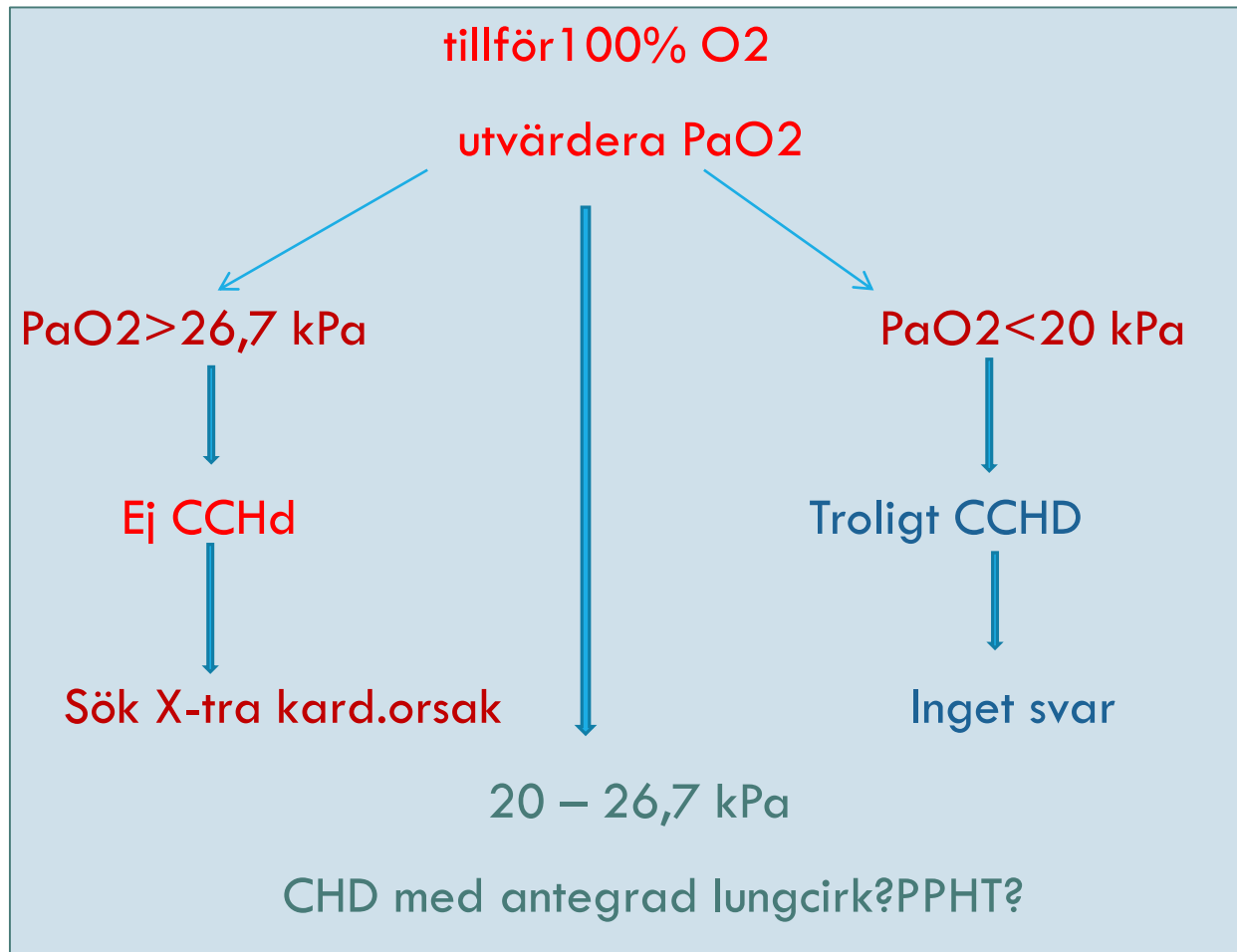
# HYPEROXI-TESTET

Metod:

- Andas först rumsluft
- Sedan 100% O<sub>2</sub> under 15 minuter
- Mät (om möjligt ) PaO<sub>2</sub>
- Mät (alltid) SaO<sub>2</sub> i övre och nedre kroppshalvan



# HYPEROXI-TEST: GROVTOLKNING



# HYPEROXI-TEST - UTFALL

## Interpretation of the Hyperoxia Test

	PaO <sub>2</sub> (kPa) at FiO <sub>2</sub> = 0.21 (% Saturation)	PaO <sub>2</sub> (kPa) at FiO <sub>2</sub> = 1.00 (% Saturation)	PaCO <sub>2</sub> (kPa)
Normal	6,7 (85)	>40 (100)	4,7
Pulmonary disease	9,3 (95)	>20 (100)	6,7
Neurologic disease	6,7 (85)	>20 (100)	6,7
Methemoglobinemia	9,3 (95)	>26,7 (100)	4,7
Cardiac disease			
Parallel circulation <sup>a</sup>	<5,3 (<75)	<6,7 (<85)	4,7
Mixing with restricted PBF <sup>b</sup>	<5.3 (<75)	<6,7 (<85)	4,7
Mixing without restricted PBF <sup>c</sup>	5,3-8 (75-93)	<20 (<100)	4,7

<sup>a</sup> D-Transposition of the great arteries with intact ventricular septum, D-transposition of the great arteries with ventricular septal defect.

<sup>b</sup> Tricuspid atresia with pulmonary stenosis or atresia, pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact ventricular septum, tetralogy of Fallot, or Ebstein's anomaly.

<sup>c</sup> Truncus arteriosus; total anomalous pulmonary venous return; single ventricle, hypoplastic left heart syndrome.  
PBF, pulmonary blood flow.

# CENTRAL CYANOS - ORSAKER

## Icke-kardiella orsaker till central cyanos

Lungsjukdomar vanligaste orsaken till central cyanos under neonatalperioden

Lågt SaO<sub>2</sub> av pulmonella orsaker uppstår när lungartärblod passerar icke ventilerade alveoler d.v.s. det uppstår en höger-vänster-shunt på pulmonell nivå.

### *Hypoventilation*

- Övre medfödda luftvägshinder (coanalatresi, micrognati, laryngo-/tracheomalaci)
- Strukturella lungmissbildningar och diafragmabräck med lunghypoplasi
- Sjukdomar som påverkar andningsmuskulaturen (neurol, metabola)

### *Ventilation/perfusions-mismatch*

(D.v.s. perf. av icke ventilerade alveoler) Sek. pulmonär hypertension ingår ofta och bidrar till den centrala cyanosen

- pneumoni, RDS, PFC, pneumothorax, mekoniumaspiration

# CENTRAL CYANOS - ORSAKER

Icke-kardiella orsaker till central cyanos – forts

*CNS-dysfunktion med andnings-depression*

- Läkemedel
- Post-asfyksi
- Central apné

*Neuro-muskulär sjukdom*

- Spinal muskel-dystrofi
- Myastenia gravis

*Polycytemi* – kan framstå som uttalat cyanotiska med har normal SaO<sub>2</sub>

# Cyanotiska hjärtfel: ledtrådar vid presentation

Cyanos  
utan andn.besvär

Cyanosis  
och  
andningsbesvär

Shock  
Färgskillnad



TGA  
DDPC



TAPVD  
obstructed



DDSC

# Cyanotiska hjärtmissbildningar –ålder vid debut

## Onset of cyanosis in cardiac lesions

Age on admission	In order of frequency
0-6 days	D- transposition of great arteries Hypoplastic left ventricles Tetralogy of fallot
7-13 days	Coarctation of aorta Hypoplastic left ventricle D-transposition of great arteries Tetralogy of fallot
14-28 days	Coarctation of aorta Tetralogy of fallot D- transposition of great arteries

Neonatology- Pathophysiology and management of newborn, 5<sup>th</sup> edition ed.  
1999. Philadelphia; Lippincott Williams and Wilkins

# SYMPTOM PÅ DUCTUSBEROENDE VOC VID CENTRAL CYANOS

Typen av hjärtfel och ev. ductusberoende avgör tidpunkten för debuten av symptomen

Vissa nyfödda med cyanotiska hjärtfel presenterar sig plötsligt före hemgång från BB:

- Blek-gråa med central cyanos
- slöa
- Hypotona
- Ytlig tunn andning, tackykardi/bradykardi
- Reagerar dåligt på hudstimuli eller smärta
- Nedsatt eller ingen perifer cirkulation
- $\text{SaO}_2 < 60\%$  om mätbart

..... **SHOCK!**

# ”PLÖTSLIG” CENTRAL CYANOS

## Misstänk ...

ductus-slutning vid ductusberoende hjärtmissbildning av typ:

- HLHS
- Kritisk valvulär AS
- Kritisk CoA
- Avbruten aortabåge (IAA)-förekommer alltid tillsammans med VSD. Ingen saturationskillnad mellan arm och ben

Kontakta snarast möjligt barnkardiolog!



# CENTRAL CYANOS-KARDIELLA ORSAKER

## 2. Central cyanos

### Kardiella orsaker med DDPBF

- Kritisk valv PS
- PA med intakt kammarseptum
- TOF
- TA

När ductus art öppen differentierad cyanos och lägre SaO<sub>2</sub> post-ductalt i **nedre** kroppshalvan och orsakas av **höger-vänster**-shuntning i den öppetstående ductus art.

Central cyanos när ductus art stängs. Orsakas av cirkulationssvikt och kardiogen shock

# CENTRAL CYANOS

## 2. Central cyanos

### Kardiella orsaker med DDSBC

- Kritisk valv AS
- Tät CoA
- HLHS (rosig vid tillfredsställande ASD och öppetstående ductus art, central cyanos vid restriktiv förmaksförbindelse)
- IAA

När ductus art öppen differentierad cyanos och lägre SaO<sub>2</sub> post-ductalt i **nedre** kroppshalvan och orsakas av **höger-vänster**-shuntning i den öppetstående ductus art.

Central cyanos när ductus art stängs. Orsakas av cirkulationssvikt och kardiogen shock

# CENTRAL CYANOS

## 2. Central cyanos

### Kardiella orsaker

#### Parallell lung-circulation och system-circulation

- D-TGA

Beroende av kommunikation mellan de bägge systemen dvs öppetstående ductus art och öppetstående foramen ovalae för att kunna blanda blodet.

När ductus art och/eller foramen ovalae stängs generell cyanos

# CENTRAL CYANOS

## 2. Central cyanos

### Icke-kardiella orsaker

- *Störd* alveolär/lungvenös gasdiffusion
- Lungödem
- Sepsis

# REVERSERAD CYANOS

## 3. Reverserad cyanos

Cyanos och lägre SaO<sub>2</sub> kan också uppträda i bara den **övre** kroppshalvan vid öppetstående ductus art. och

- TGA med VSD+PHT
- TGA+ Coa/IAA
- Intermittent vid Ebstein-missbildad tricuspidalisklaff med funktionell PA och/PHT

Orsakas av att VK:n med arteriellt blod pumpar upp arteriellt blod ut i PA och via den öppetstående ductus art ut sytemkretsloppet

# SAMMANFATTNING

Skilj perifer från central cyanos

Perifer cyanos- cyanotisk hjärtfel ej troligt

Cyanotisk hjärtfel viktig diff.diagnos hos nyfödda med central cyanos

Klinisk undersökning, rtg C/P, EKG, hypertoxitest utesluter/bekräftar cyanotiskt hjärtfel i de flesta fall

Echocardiografi diagnostiskt rekommenderas på vida indikationer

Tidig diagnostik oundgängligt – helst pre-natal

A photograph of an iceberg floating in the ocean. The tip of the iceberg is visible above the water line, while the much larger, submerged part is visible below. The sky is blue with light clouds, and the water is a deep blue. The word "Tack !" is written in large white letters across the submerged part of the iceberg.

# Tack !

Föredragen från seminariet kommer att publiceras som PDF-filer på SBKF:s hemsida [web.blf.net/gertrudseminarier/utbildning/föreläsningar](http://web.blf.net/gertrudseminarier/utbildning/föreläsningar) med barnkardiologiskt tema/barnveckan 2016...

# BEHANDLING VID KLINISKT MISSTÄNKT KARDIELL CENTRAL CYANOS

Vid kliniskt troligt ductusberoende cyanotiskt VOC där ductus är på väg att eller redan har stängt sig

Sätt in Prostivas 0,05 mikrogram/kg/min i.v. i avvaktan på diagnos.

Kontakta barnkardiolog

Dosen kan reduceras när önskvärt resultat uppnåtts i samråd med

## *Biverkningar:*

- Apné (respiratorberedskap)
- Hypotension (infart med volym gående)
- Tachykardi/tackypné
- Hyperreaktiv vid beröring

Inled samtidigt neonatal intensivvård riktad mot organ-asfyxin, korrigera lactacidosis, säkerställ respiration och ventilation



# CENTRAL CYANOS

## 2. Central cyanos:

långsam cirkulation, minimal A-V-syre-differens

Orsakas av arteriell syrebrist

