

Redaktion

T. Nicolai, München
 M. Weiß, Zürich

M. Tomaske¹ · A. Kadner² · M. Fasnacht¹ · U. Bauersfeld¹

¹ Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Universitäts-Kinderkliniken, Zürich

² Abteilung für Herz- und Gefäßchirurgie, Universitätsklinik Bern, Bern

Das zyanotische Kind mit kardialer Erkrankung im Notfalldienst

Zyanotische Herzfehler kommen mit einer Häufigkeit von ca. 13 pro 10.000 Lebendgeburten vor. Dadurch, dass heutzutage auch komplexe Herzfehler erfolgreich palliiert werden, steigt die Wahrscheinlichkeit stetig an, im Rettungsdienst Kindern mit einer zentralen Zyanose zu begegnen.

Der Zeitpunkt, an dem eine Zyanose im Kindesalter auftritt, ist wegweisend für die zugrunde liegende kardiale Erkrankung.

Bei einem normalen Hämoglobingehalt wird eine zentrale Zyanose ab einer arteriellen Sauerstoffsättigung von $\leq 85\%$ sichtbar. Da die Zyanose erst ab einer Entsättigung von 5 mg/dl des Hämoglobins apparent wird, ist bei Kindern mit einer gleichzeitigen Anämie Vorsicht geboten, da eine Zyanose erst bei viel niedrigeren Sättigungen klinisch auffällt. Bei älteren Kindern kann man eine bereits länger bestehende zentrale Zyanose an den für eine chronische Hypoxie typischen Trommelschlegelfingern und Uhrglasnägel erkennen.

Aufgrund der Komplexität einiger angeborener Herzfehler wird in diesem Artikel bewusst auf die Vollständigkeit verzichtet, dagegen der Schwerpunkt auf die für die Notfalltherapie relevanten Einzelheiten gelegt. Die Häufigkeiten der im Folgenden aufgeführten zyanotischen Herzfehler sind in **Tab. 1** detailliert vermerkt.

Zyanose des Neugeborenen

Die meisten Neugeborenen mit angeborenen zyanotischen Vitien sind bei Geburt

klinisch kompensiert, solange die pränatal physiologische aortopulmonale Verbindung (Ductus arteriosus Botalli) offen ist.

Ursachen und Manifestation

Eine Zyanose kann bei folgenden Neugeborenen bereits *bei oder kurz nach der Geburt* auffallen:

- Bei einer hochgradigen *Aortenstenose* sowie dem *hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS)* erfolgt die Körperperfusion via Rechts-Links-Shunt über den Ductus arteriosus (**Abb. 1**). Typischerweise präsentieren sich die linksseitigen Ausflustraktobstruktionen in den ersten Lebensstunden mit einer Zyanose sowie zunehmender Herzinsuffizienzsymptomatik und drohendem Herzversagen, bei fortbestehender geringer arterieller Sauerstoffsättigung [10].
- Bei der *Transposition der großen Arterien (d-TGA)* entspringt die Aorta aus dem rechten, die Pulmonalarterie aus dem linken Ventrikel, sodass beide Kreisläufe parallel geschaltet sind. Eine Vermischung von venösem und arteriellem Blut findet über das offene Foramen ovale und den offenen Ductus arteriosus statt. Leitsymptom bei einer d-TGA mit intaktem Ventrikelseptum und Duktusverschluss ist durch Parallelschaltung beider Kreisläufe eine schwere Zyanose, die durch Sauerstoffapplikation nicht beeinflussbar ist.

Obligatorisch ist eine *postpartale Zyanose* bei folgenden Vitien:

- Bei der *Trikuspidalatresie* (**Abb. 2**) besteht eine Durchmischung von venösem und arteriellem Blut auf Vorhofebene im Sinne eines Rechts-Links-Shunts. Das Ausmaß der Zyanose ist im Wesentlichen abhängig von der Lungenperfusion [9].
- Dagegen besteht bei den schweren Formen der *Ebstein-Anomalie* [2] postnatal ebenfalls ein Rechts-Links-Shunt auf Vorhofebene mit teilweise schwerer Zyanose, die sich jedoch in den ersten Lebenstagen mit Abfall des pulmonalarteriellen Widerstands bessert.

Postpartal oder nach Vollendung der postnatalen Adaptation mit Duktusverschluss ist eine Zyanose bei folgenden Vitien zu erwarten:

- Beim *univentrikulären Herzen* [7] liegt nur eine singuläre Pumpkammer vor, der andere Ventrikel ist nur rudimentär oder gar nicht angelegt. Es erfolgt eine Durchmischung von rechts- und linksatrialem Blut in der gemeinsamen Kammer, aus der beide großen Gefäße entspringen.
- Bei einer *hochgradigen Pulmonalstenose oder -atresie* sowie einer *Fallotischen Tetralogie (TOF)* mit hochgradiger Infundibulumstenose des rechtsventrikulären Ausflustrakts kommt es mit kleiner werdendem, respektive Verschluss des Ductus arteriosus zur schweren Zyanose, bedingt durch eine verminderte Lungenperfusion.
- Bei einem *Truncus arteriosus communis* entspringt ein großes gemein-

Tab. 1 Prävalenz von zyanotischen Herzfehlern. (Nach [5])

Angeborene Herzfehler	Prävalenz/10.000 Neugeborene
Zyanotisch, insgesamt	12,7
Pulmonalstenose	5,3
Atrioventrikulärer Septumdefekt	3,4
Transposition der großen Arterien	3,0
Fallotsche Tetralogie	3,7
Aortenstenose	2,6
Hypoplastisches Linksherzsyndrom	2,3
Truncus arteriosus communis	0,9
Trikuspidalatresie	0,9
Univentrikuläre Herzen	0,9
Pulmonalatresie	0,8
Ebstein-Anomalie	0,4

sames Gefäß aus 2 normal angelegten und mit einem Ventrikelseptumdefekt verbundenen Ventrikeln. Die Durchmischung von venösem und arteriellem Blut erfolgt über den großen Ventrikelseptumdefekt. Wegen der allenfalls diskreten Zyanose fallen die Kinder oft erst durch Zeichen einer Herzinsuffizienz im Alter von 4–6 Wochen auf, sofern in der Geburtsklinik kein Pulsoxymetriescreeing zur Erfassung der zyanotischen Vitien eingeführt ist [6].

Diagnostik

Bei Verdacht auf einen angeborenen zyanotischen Herzfehler ist die wichtigste, sicherste und zudem nicht-invasive Untersuchung die Echokardiographie. Somit sollte ein zyanotisches Neugeborenes primär in ein Zentrum mit erfahrenen Kinderkardiologen verlegt werden.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind bei verdächtiger Geburtsanamnese dringend eine primär pulmonale Erkrankung im Sinne einer Mekoniumaspiration (anamnestisch dick grünes Fruchtwasser unter Geburt) oder ein persistierender fetaler Kreislauf (anamnestisch verzögerte postpartale Adaptation mit zunehmendem Sauerstoffbedarf) in Betracht zu ziehen.

Notfalltherapie

Einzig sinnvolle und wirksame „blinde“ Notfalltherapie bei allen zyanotischen

Neugeborenen und dringendem Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler ist die intravenöse Gabe von Prostaglandin als kontinuierliche Infusion unter Intubationsbereitschaft [4] sowie ggf. die vorsichtige Gabe von Volumenboli zur Wiedereröffnung oder Offenhaltung des Ductus arteriosus Botalli.

Unbedachte Sauerstoffapplikation sollte vermieden werden.

Diese kann durch pulmonale Vasodilatation zu einem Ungleichgewicht der Balance zwischen Lungen- und Systemperfusion führen. Diese Empfehlungen gelten bis zur genauen echokardiographischen Klassifizierung des Herzfehlers durch einen erfahrenen pädiatrischen Kardiologen.

Zyanose des Säuglings und Kleinkinds

Ursachen und Manifestation

Die meisten angeborenen zyanotischen Herzfehler werden bereits in den ersten Lebenswochen erkannt und in der Folge kardiochirurgisch korrigiert. Durch die Fortschritte der kongenitalen Herzchirurgie wird in den letzten Jahren eine zunehmende Anzahl von Kindern mit der Morphologie eines univentrikulären Herzens palliert. Nach Anlage eines (variablen) Shunts zwischen Aorta und Pulmonalarterie wird im Alter von 35 Monaten eine „bidirektionale cavopulmonale Anastomose“ (BDCPA; **Abb. 3a**) durchgeführt. Bis zum Zeitpunkt der Komplettierung der „Fontan-Zirkulation“ mittels intra- oder extrakardialen

Conduits zwischen der unteren Hohlvene und den Pulmonalarterien (**Abb. 3b, c**; [3, 8]) bleibt obligat eine Zyanose bestehen. Zudem wird bei einigen Patienten zum Zeitpunkt der Fontan-Komplettierung eine Fenestrierung als Überlaufventil zwischen dem Fontan-Tunnel und dem Systemkreislauf geschaffen. Dieser Rechts-Links-Shunt kann insbesondere früh postoperativ hämodynamisch günstiger sein.

Weitere Ursachen für eine Zyanose im Säuglings- und Kleinkindesalter durch ein angeborenes Vitium können sein:

- Insbesondere im Säuglingsalter ist eine gefürchtete und potenziell lebensbedrohliche Situation das plötzliche Auftreten einer deutlich tieferen Zyanose nach Anlage eines *Blalock-Taussig-Shunts* (zwischen Systemarterie und Pulmonalarterie). Dieser wird zur primären Palliation verschiedener zyanotischer Vitien verwendet. Ursächlich für den Sättigungsabfall kann eine Thrombosierung oder sogar Okklusion des Goretex®-Shunts sein [1].
- Die *Fallotsche Tetralogie (TOF)* mit zunehmender Infundibulumstenose des rechtsventrikulären Ausflustrakts sowie Durchmischung von venösem und arteriellem Blut über den Ventrikelseptumdefekt.
- Heute glücklicherweise selten sind chirurgisch nicht korrigierte *atrioventrikuläre Septumdefekte (AVSD)* oder große *Ventrikelseptumdefekte*, bei denen eine permanente Überflutung des Lungengefäßbetts zu einer Shuntumkehr (Rechts-Links-Shunt) auf Vorhof- und/oder Ventrikel Ebene bis hin zur Eisenmenger-Reaktion führen kann.

Diagnostik

Unklare Zyanosen ohne bekannten Herzfehler sind selten, sodass eine präzise Anamneseerhebung das wichtigste Puzzlestück ist – selbst in einer Notfallsituation. Bei fehlender pulmonaler Symptomatik ist zur Erfassung eines gegebenenfalls übersehenen Herzfehlers eine echokardiographische Untersuchung sinnvoll.

Differenzialdiagnose

Primäre pulmonale Erkrankungen im Säuglings- und Kleinkindesalter, insbesondere die Bronchiolitis mit häufig nur dezentem Auskultationsbefund sowie die primäre pulmonale Hypertension sind bei fehlender kardialer Anamnese differenzialdiagnostisch in Betracht zu ziehen.

Notfalltherapie

Während der teilweisen Kreislauftrennung des venösen Bluts aus der oberen und unteren Körperhälfte bei einer BDCPA sind einige hämodynamische Besonderheiten zu berücksichtigen und zu bedenken: Jede pulmonalvenöse Untersättigung durch eine Pneumonie, einen Pneumothorax oder einen Pleuraerguss muss umgehend behoben werden. Eine adjuvante Sauerstoffapplikation ist im Zweifelsfall indiziert. Zudem sollte eine großzügige Transfusion von Erythrozytenkonzentraten mit einem Zielhämatokrit von 45% erwogen werden. Zurückhaltung ist mit der Verabreichung von Nachlast- und Blutdrucksenkern geboten. Bei Säuglingen mit Verdacht auf Okklusion eines *Blalock-Taussig-Shunts* kann eine großzügige Gabe von Volumenboli ggf. lebensrettend sein.

Die Anfallstherapie bei einem sog. „blue spell“ im Rahmen einer *Fallotschen Tétralogie* besteht aus der Beruhigung des Patienten (ggf. Verabreichung von Morphin), Sauerstoffgabe, Vor- und Nachlasterhöhung durch Beugen der Knie gegen die Brust (▣ **Abb. 4**), Volumenboli sowie β -Blockade mit Propranolol. Dringend abzuraten ist von der Gabe von Katecholaminen, da diese die Infundibulumstenose des rechtsventrikulären Ausflusstrakts verstärken.

Bei Herzfehlern mit Shuntumkehr auf Vorhof- und/oder Ventrikel Ebene ist *keine* Notfalltherapie indiziert.

Zyanose des Schulkindes und Jugendlichen

Ursachen und Manifestation

Insbesondere bei Schulkindern und Jugendlichen mit *univentrikulärem Herzen* kann trotz kardiochirurgischen Eingriffen eine zentrale Zyanose fortbestehen oder neu auftreten. Aufgrund der Komplexi-

Notfall Rettungsmed 2009 · 12:51–55 DOI 10.1007/s10049-007-0966-8
© Springer Medizin Verlag 2007

M. Tomaske · A. Kadner · M. Fasnacht · U. Bauersfeld

Das zyanotische Kind mit kardialer Erkrankung im Notfalldienst

Zusammenfassung

Im Gegensatz zu Erwachsenen mit vorwiegend pulmonalen Erkrankungen wie der chronisch obstruktiven Lungenerkrankung, entsteht bei Kindern eine zentrale Zyanose meist durch angeborene Herzfehler. Zyanotische Herzfehler kommen mit einer Häufigkeit von ca. 13 pro 10.000 Lebendgeburten vor. Dadurch, dass heutzutage auch komplexe Herzfehler erfolgreich palliiert werden, steigt die Wahrscheinlichkeit stetig an, im Rettungsdienst Kindern mit einer zentralen Zyanose zu begegnen. Ursachen für das untersättigte Blut in den großen Arterien können eine Minderperfusion der Lungen oder eine vermehrte Durchmischung von arteriellen mit venösem Blut über einen Rechts-

Links-Shunt sein. Der beste Indikator einer zentralen Zyanose ist die Zunge, da sie reichlich vaskularisiert und frei von Pigmenten ist. Je nach Altersklasse ist eher eine primäre Volumentherapie oder eine großzügige Sauerstoffapplikation essenziell, oder aber auch keine Notfalltherapie notwendig. Nach der präklinischen Versorgung ist eine stationäre Einweisung unabdingbar, bevorzugt in ein Zentrum mit der Option der kinderintensivmedizinischen oder kinderardiologischen Betreuung.

Schlüsselwörter

Pädiatrie · Angeborene Herzfehler · Zyanose · Notfall

The cyanotic child with cardiac disease in emergency medicine

Abstract

In contrast to the adult population with predominant pulmonary disease like chronic obstructive lung disease, a central cyanosis in the pediatric population is mainly caused by a congenital heart defect. The incidence of cyanotic congenital heart defects is about 13 per 10000 live births. Due to the fact, that nowadays even complex heart defects are successfully palliated, the chance to come across a child with central cyanosis in the emergency setting rises steadily. Reasons for the desaturated blood in the great arteries can either be a reduced lung perfusion or an increased mixture of arterial and venous blood due to a right-to-left shunt. The

best indicator to detect a central cyanosis is the tongue since it has a rich vascular supply and is free of pigmentation. Depending on the child's age, the essential primary rescue therapy is either the application of volume or high oxygen. In other cases no rescue therapy is required. After the preclinical rescue therapy, the child should always be admitted to a hospital, preferably to a pediatric intensive care unit or pediatric cardiology.

Keywords

Pediatrics · Congenital heart defects · Cyanosis · Emergencies

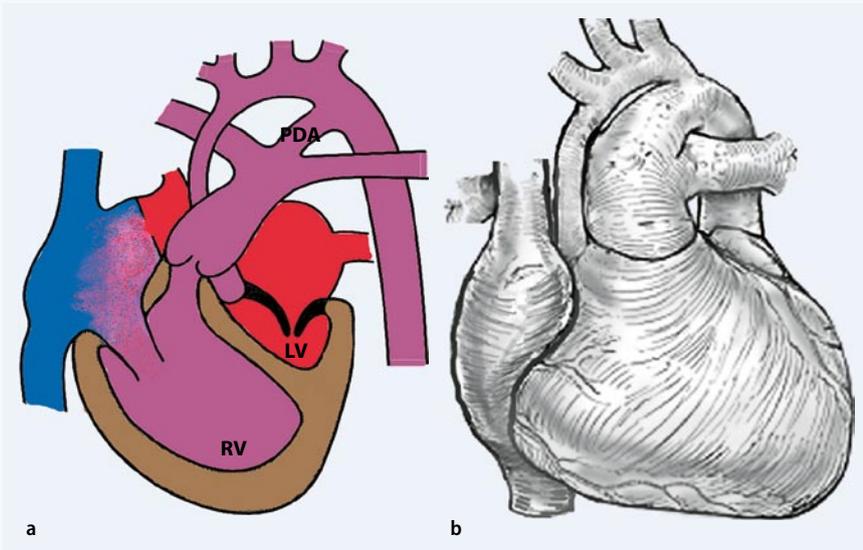


Abb. 1 ▲ Schematische (a) und anatomische (b) Darstellung des hypoplastischen Linksherzsyndroms. Die Körperperfusion erfolgt via Rechts-Links-Shunt über den Ductus arteriosus (RV: rechter Ventrikel, LV: linker Ventrikel, PDA: persistierender Ductus arteriosus)

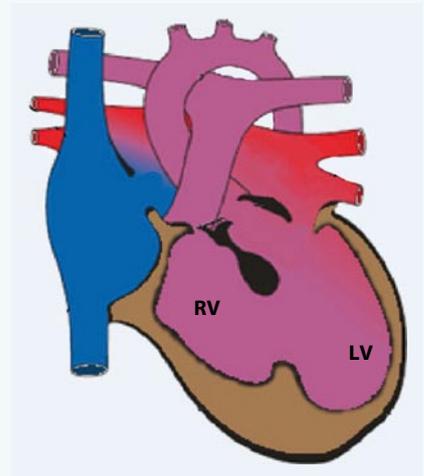


Abb. 2 ▲ Schematische Darstellung einer Trikuspidalatresie. Die Durchmischung von venösem und arteriellem Blut erfolgt auf Vorhofebene im Sinne eines Rechts-Links-Shunts (RV: rechter Ventrikel, LV: linker Ventrikel)

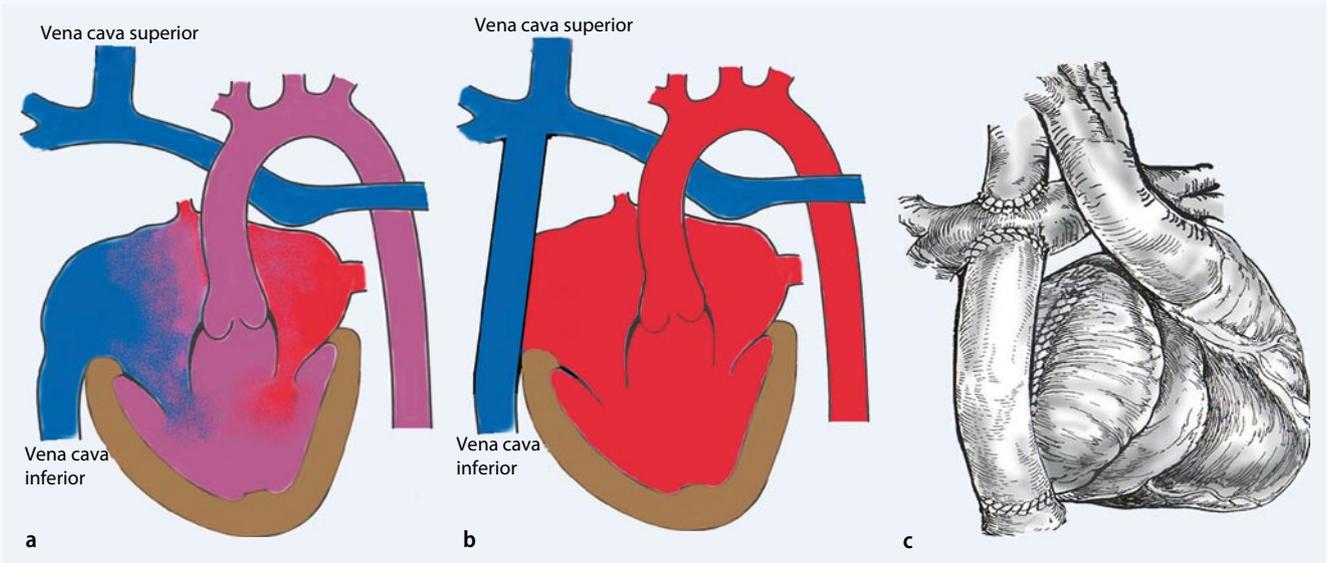


Abb. 3 ▲ Schematische Darstellung einer bidirektionalen cavopulmonalen Anastomose (a) sowie schematische (b) und anatomische (c) Darstellung der komplettierten Fontan-Zirkulation mittels extrakardialen Conduits



Abb. 4 ◀ Fallotische Tetralogie. Anfallstherapie mittels Vor- und Nachlasterhöhung durch Beugen der Knie gegen die Brust bei einem Kleinkind im Rahmen eines „blue spell“

tät des zugrunde liegenden Herzfehlers ist bei einigen Kindern nur eine partielle palliative Korrektur möglich. Diese besteht entweder aus einem Shunt zwischen Systemarterie und Pulmonalarterie oder aber Systemvene und Pulmonalarterie.

Bei Patienten mit Fontan-Zirkulation ohne Fenestration kann üblicherweise eine transkutane Sauerstoffsättigung von über 94% unter Raumluft erreicht werden. Typische Ursachen für eine verschlechterte Oxygenierung sind: eine reduzierte Ventrikelfunktion, intrakardiale Shunts über ein „Baffle-Leak“ bei intrakardialem Tunnel, pulmonalarteriovenöse Fisteln sowie venovenöse Kollateralen.

Zudem können Herzfehler mit chronischer Lungenüberflutung (großer Ventrikelseptumdefekt, seltener bei einem großen Vorhofseptumdefekt) zu einer sekundären pulmonalarteriellen Hypertension und Widerstandserhöhung mit Shuntumkehr bis hin zur Eisenmenger-Reaktion führen.

Diagnostik

Durch einen diagnostischen Herzkatheter kann die Ursache der veränderten Sauerstoffsättigung eruiert werden.

Differenzialdiagnose

Bei fehlender kardialer Anamnese stehen auch in dieser Altersgruppe pulmonale Erkrankungen wie z. B. das Asthma bronchiale differenzialdiagnostisch im Vordergrund.

Notfalltherapie

Zwingend ist eine sofortige Verlegung des Patienten in ein Zentrum für pädiatrische Kardiologie erforderlich. Dringend vorhanden sollte ein Herzkatheterlabor zur Durchführung eines diagnostischen Herzkatheters sein. Insbesondere bei Fontan-Patienten mit „Baffle-Leak“ sowie Fisteln/Kollateralen ist nur der interventionelle Verschluss therapeutisch sinnvoll.

Fazit für die Praxis

Je nach Alter des Patienten beim Auftreten einer zentralen Zyanose ist eine unterschiedliche Vorgehensweise indiziert:

- Im Neugeborenenalter ist die intravenöse Gabe von Prostaglandin als

kontinuierliche Infusion unter Intubationsbereitschaft sowie vorsichtige Volumtherapie (als Bolus von 5–10 ml/kg KG) ggf. lebensrettend. Eine Sauerstoffapplikation sollte bei dringendem Verdacht auf einen angeborenen Herzfehler sehr vorsichtig erfolgen, um eine Lungenüberflutung zu vermeiden.

- Im Säuglings- und Kleinkindesalter besteht die Notfalltherapie primär aus einer großzügigen Sauerstoffapplikation. Gibt es keinen Anhalt für eine zentralvenöse Stauung kann eine Volumensubstitution (Bolus von 10–20 ml/kgKG) bei fehlender klinischer Besserung sinnvoll sein.
- Im Schulkindes- und Jugendlichenalter ist bei fehlendem Hinweis auf eine pulmonale Problematik keine Notfalltherapie notwendig. Sauerstoff kann appliziert werden, eine Verlegung in ein Zentrum für pädiatrische Kardiologie ist essenziell.

Korrespondenzadresse

Dr. M. Tomaske

Abteilung für Pädiatrische Kardiologie,
Universitäts-Kinderkliniken
Steinwiesstrasse 75, CH–8032 Zürich
maren.tomaske@kispi.uzh.ch

Interessenkonflikt. Die korrespondierende Autorin gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Ahmed U, Fatimi SH, Naqvi I et al. (2007) Modified Blalock-Taussig shunt: immediate and short-term follow-up results in neonates. *Heart Lung Circ* [epub ahead of print]
2. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD et al. (2005) Ebstein's anomaly review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 135: 269–281
3. De Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C (1988) Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations: experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 96: 682–695
4. Hellström-Westas L, Hanséus K, Jögi P et al. (2001) Long-distance transports of newborn infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 22: 380–384
5. Hoffman JIE, Kaplan S (2002) The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 39: 1890–1900
6. Hoke TR, Donohue PK, Bawa PK et al. (2002) Oxygen saturation as a screening test for critical congenital heart disease: a preliminary study. *Pediatr Cardiol* 23: 403–409
7. Khairy P, Poirier N, Mercier LA (2007) Univentricular heart. *Circulation* 115: 800–812
8. Marcelletti C, Corno A, Giannico S, Marino B (1990) Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 100: 228–232
9. Rao PS (1980) A unified classification for tricuspid atresia. *Am Heart J* 99: 799–804
10. Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM et al. (2006) The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 16: 339–368