Cyanóza (patofyziologie)

Příčinou cyanózy mohou být poruchy respiračního systému, vrozené srdeční vady a různé pravolevé arteriovenózní zkraty.

Cyanózu můžeme rozdělit na periferní a centrální.

Definice

🔎 *Podrobnější informace naleznete na stránce Cyanóza.*

Cyanóza je **tmavomodré zbarvení sliznic a kůže** způsobené zvýšenou koncentrací redukovaného hemoglobinu nebo methemoglobinu v krvi.

Nejlépe je patrná:

- na nehtovém lůžku,
- ušních lalůčcích,
- sliznicích,
- všude tam, kde je kůže tenká.

Na vznik cyanózy je potřebná přítomnost > 50 g/l redukovaného Hb nebo > 15 g/l methemoglobinu. Klinicky jsme schopni rozpoznat cyanózu zpravidla při poklesu SaO_2 < 80 %.

Formy cyanózy

Zásadně rozlišujeme dvě formy cyanózy: **periferní** a **centrální**.

- **Centrální cyanóza**
  - ↓ SaO_2
    - u anémie: značí závažný pokles saturace
    - u polyglobulie: se projevuje už při menším poklesu saturace
  - na trupu a končetinách i na sliznici ústní dutiny a jazyka
  - Je nejčastěji projevem systémové hypoxemie, methemoglobinemie nebo těžké polycytémie.

- **Periferní cyanóza**
  - normální SaO_2, ale ↑a-vO_2 rozdíl (dáno ↑ extrakcí O_2 a ↑ deoxygenované krve na venózním konci kapilárního řečiště)
  - na akrálních částech končetin a cirkumorálně
  - Příčiny mohou být benigní, např. expozice chladu, mírná methemoglobinémie
  - U novorozenců několik hodin po porodu nemusí být periferní cyanóza ani patologickým příznakem – hovoříme o novorozenecké akrocyanóze.
  - Mezi závažné příčiny pak patří septický nebo kardiogenní šok.

Ne vždy je nedostatek kyslíku doprovázen cyanózou. Při nízké hladině hemoglobinu (anémie) může nastat nedostatek O_2, aniž by bylo dosaženo koncentrace deoxygenovaného (redukovaného) hemoglobinu nutné pro cyanózu. Naopak při zvýšené koncentraci hemoglobinu v krvi nastupuje cyanóza poměrně snadno, aniž by šlo o nedostatek O_2.

Patofyziologie

Faktory jsou určující pro vznik cyanózy:

- absolutní množství hemoglobinu v krvi,
- stupeň saturace hemoglobinu kyslíkem,
- kvalitativní změny hemoglobinu,
- stav cirkulace.

Cyanotický novorozenec

Množství hemoglobinu

Jak již bylo řečeno výše, intenzitu cyanózy významně určuje absolutní množství redukovaného Hb. Proto při anémii se cyanóza objeví až při velmi závažné hypoxemii (nebo se nemusí objevit vůbec), naopak při polyglobulii je cyanóza patrná velmi časně a nemusí se vůbec jednat o systémovou hypoxémii.

Vazba kyslíku na hemoglobin a změny struktury hemoglobinu

Stupeň saturace hemoglobinu určuje několik faktorů, jež zahrnují:

- parciální tlak kyslíku v alveolech,

- stav alveolokapilární membrány,
- schopnost kyslíku přestoupit z alveolů do krve,
- následnou vazbu kyslíku na Hb.

Pokud klesá úroveň alveolární ventilace, klesá parciální tlak kyslíku v alveolech, následně i v arteriální krvi a dochází k **desaturaci**. Ale i situace s dobrou alveolární ventilací a fyziologickou hodnotou parciálního tlaku kyslíku v alveolech mohou vést k cyanóze, pokud je porušen transport přes alveolokapilární membránu.

Fyziologicky se kyslík váže reverzibilně na molekulu železa Hb a mění tím jeho strukturu. Oxygenovaný Hb je jasně červený. Faktory, které ovlivňují vazbu kyslíku na Hb, ovlivňují i jeho barvu. Například při otravě oxidem uhelnatým = CO, dochází ke kompetitivní vazbě CO na molekulu Hb. Vazba CO na Hb je 200 x silnější než kyslíku. CO vázaný na hemovou skupinu zvyšuje afinitu pro O_2 ostatních tří hemových skupin hemoglobinu, takže navázaný O_2 se hůře uvolňuje. Zvýšená afinita k O2 se sníženým periferním výdejem O_2 je i při všech stavech, které posouvají disociační křivku hemoglobinu doleva.

Vzniklý karboxyhemoglobin mění barvu Hb na třešňově červenou. Pokud se železo Hb oxiduje na ferri formu, známou jako methemoglobin, rovněž není schopno předávat kyslík. Krev má potom barvu hnědě purpurovou (čokoládovou).

Stav cirkulace

Stav cirkulace hraje významnou roli v intenzitě cyanózy:

- cyanóza může být důsledkem anatomických zkratů = **shuntů**. Zkrat je situace, kdy se neokysličená krev misí s arteriální krví. Pokud je zkrat významný, dochází k poklesu pO_2 a objevuje se cyanóza. V patologické rovině se jedná zejména o VVV srdce s pravolevým zkratem.

- cyanóza může být důsledkem funkčních zkratů v důsledku nepoměru mezi ventilací a perfuzí v plicích. Perfuze neventilovaných alveolů dává vzniknout „plicním zkratům“ a výsledkem je opět pokles pO_2 a cyanóza.

- třetí příčinou vzniku cyanózy z důvodu oběhové poruchy jsou stavy s periferní hypoperfuzí, kdy pomalý průtok kapilárou vede k nahromadění deoxyhemoglobinu (chlad, šok). Cyanóza je patrna zejména na rukou, nohou a periorálně. Chlad působí pomalý tranzit erytrocytů kapilárou, takže tkáně odebírají větší množství kyslíku. Pacienti v septickém nebo kardiogenním šoku jsou cyanotičtí v důsledku prodloužení capillary refill time. Příčinou je vaskulární kolaps v sepsi nebo selhání srdeční pumpy.

Diferenciální diagnostika

Nejčastější příčiny cyanózy:

- lokální cyanóza;
- generalizovaná cyanóza;
- akrocyanóza novorozenců;
- respirační dysfunkce;
- expozice chladu;
- VVV srdce.

Příčiny cyanózy

- Hypoventilace (často v rámci neurologických poruch);
- alveolokapilární blok;
- plicní P-L zkraty (funkční);
- srdeční P-L zkraty (anatomické);
- abnormální hemoglobiny;
- polycytémie;
- chlad;
- sepse;
- šok;
- hypoglykémie.

Methemoglobinémie

Methemoglobinémie není příliš častá, ale nutno na ni v diferenciální diagnostice cyanózy myslet.

- **kongenitální**,
- **získaná**.

Kongenitální methemoglobinémie je způsobena buď abnormálním hemoglobinem M nebo deficitem NADH dependentní methemoglobinreduktázy. Kongenitální methemoglobinémie jsou vzácné.

Více častá je získaná varianta, která se objevuje při expozici hemoglobinu oxidujícím látkám. Malé děti při expozici těmto látkám nebo při gastroenteritidě jsou více senzitivní pro nezralost enzymatických systémů, které umožňují redukci Hb. Symptomatologie zahrnuje bolesti hlavy, závratě, dyspnoe, zmatenost, křeče až koma.

Přístup k pacientovi

Při zjištění cyanózy u pacieta zajistíme podávání 100% O_2, zajistíme i.v. linku a podávání tekutin. Základní je monitoring vitálních funkcí.

V první řadě musíme vyloučit tyto příčiny: hypoventilace, plicní patologie (V/Q nepoměr, plicní zkraty, alveolokapilární blok), VVV srdce s P-L zkratem, abnormální hemoglobiny, poruchy periferní cirkulace (mj. hypotermie), sepse, hypoglykémie.

Při **hypoxemii** očekáváme stimulaci dýchání (tachypnoe, dyspnoe) s výjimkou nedonošenců, kteří reagují naopak hypoventilací a apnoe.

Snížené respirační úsilí u dítěte s hypoxemií svědčí nejspíše pro depresi CNS, neuromuskulární poruchu, ale nutno vzít v úvahu i možnost vyčerpání dechového úsilí u pacienta s protrahovaným respiračním distressem.

Při respiračním distressu se současným patologickým poslechovým nálezem (vrzoty, pískoty, chropy, chrůpky, oslabené dýchání) myslíme v první řadě na respirační příčinu, ale i na případy kongestivního srdečního selhání (u srdečních vad s výraznou plicní kongescí nacházíme často hyperkapnii).

Zhodnocení respiračního systému

Klinickou hranicí horních a dolních dýchacích cest je spojnice klavikul. Retrakce s inspiračním stridorem provází obstrukce extrathorakálních dýchacích cest.

Smíšený stridor znamená obstrukci intra- i extrathorakálních dýchacích cest (larynx, trachea).

Wheezing s poslechovým nálezem pískotů/vrzotů provází obstrukci dolních = intrathorakálních dýchacích cest. Nález vlhkých fenomenů na plicích může svědčit pro zánětlivé postižení dolních dýchacích cest nebo pro kongestivní srdeční selhání.

Oslabené až vymizelé dýchání provází velké atelektázy a patologie pleurálního prostoru.

Retrakce s gruntingem znamená poruchu compliance plic a ztrátu funkční reziduální kapacity FRC. Grunting vzniká mechanismem sevření glotis. Jde o pokus zvýšit autoPEEP a tím navýšit i FRC. Výsledkem je zabránění kolapsu plicních sklípků během exspiria. Alární souhyb je mechanismem, který snižuje odpor dýchacích cest a tím snižuje dechovou práci. Zapojení m. sternocleidomastoideus, měkkých částí hrudníku i podžebří je snahou o navýšení dechového objemu v situaci, kdy normální minutová ventilace již nepokrývá potřeby organismu.

Zhodnocení kardiovaskulárního systému

Obvykle je přítomná tachykardie jako kompenzační mechanismus, neboť zvýšení minutového objemu vede ke zvýšení dodávky kyslíku tkáním.

Všímáme si projevů pravostranného srdečního selhání:

- otoky (zejména periorbitálně)
- hepatomegalie
- distenze jugulárních žil

Levostranné srdeční selhání se projeví plicní kongescí (dyspnoe, tachypnoe, poslechově chrupky), chladnou periferií, hůře hmatnými periferními pulzacemi, zpomaleným kapilárním návratem, oligurií.

Cyanóza s převahou na dolní polovině těla u novorozence svědčí pro koarktaci aorty, cyanóza s převahou na horní polovině těla u novorozence svědčí pro TGA s otevřenou dučejí.

Cyanóza postihující např. jednu končetinu je způsobena poruchou distálního vaskulárního aparátu nebo autonomního systému. Vidíme ji při traumatech postihujících mimo jiné i cévy nebo u reflexní sympatické dystrofie.

Zhodnocení ostatních systémů

V rámci CNS hodnotíme:

- úroveň vědomí,
- vyloučíme trauma hlavy a míchy,
- posoudíme svalový tonus a sílu.

Z hlediska gastrointestinálního systému břišní distenze jakéhokoli původu zhoršuje parametry výměny plynů. Člunkovité břicho může svědčit pro diafragmatickou hernii (při této suspekci je nejvýpovědnější prenatální UZV a postnatálně RTG hrudníku a břicha). Intermitentní cyanózu můžeme vídat např. u pacientů s GER. Apnoické pauzy s desaturací a cyanózou jsou typické pro novorozence a kojence s pertussí.

Hodnocení a diagnostika

U cyanotického dítěte, ale bez alterace celkového stavu s normálním pO_2 se nejčastěji jedná o neurgentní stav. V úvahu přichází polycytémie, mírná methemoglobinémie, expozice chladu, novorozenecká akrocyanóza, kožní problémy. V rámci laboratoře by postačovalo vyšetření KO+dif. a methemoglobinu.

Navzdory normálnímu pO_2 děti s alterací stavu potřebují velmi naléhavě komplexní vyšetření. Příčinou mohou být těžká methemoglobinémie, karboxyhemoglobinémie, septický nebo kardiogenní šok. Provádíme krevní obraz, vyšetření krve na abnormální hemoglobiny, kompletní biochemická vyšetření včetně acidobazické rovnováhy. Na RTG hrudníku můžeme nalézt plicní patologie či rozšíření srdečního stínu. Při normálním nálezu nutno vyloučit neurologické příčiny, obstrukci horních dýchacích cest. Srdeční šelest při fyzikálním vyšetření vede k úvaze o srdečním onemocnění, proto doplňujeme EKG a echokardiografii.

V rámci laboratorního vyšetření stanovujeme hemoglobin a hematokrit. Při methemoglobinemii se kapka krve na filtračním papíru zbarví po několika minutách na čokoládověhnědou.

Při otravě oxidem uhelnatým pulsní oxymetr ignoruje patologické molekuly Hb a snímá jen oxyHb => falešně normální hodnoty SaO_2. Při methemoglobinémii má metHb stejnou schopnost absorpce pro červené i infračervené světlo. Výsledkem je falešná hodnota SaO_2 85 %. U karboxyhemoglobinémie i methemoglobinémie budou normální hodnoty pO_2, neboť pO_2 odráží fyzikálně rozpuštěný kyslík a nezávisí tudíž na kvalitě hemoglobinu.

U novorozenců v diferenciální diagnostice cyanózy pomáhá tzv. test podle Moora: po 10 minutové inhalaci 100% O_2 u respirační příčiny cyanózy dochází k vzestupu pO_2 > 20 kPa (> 150 torr), při kardiální etiologii pO2 zůstane < 14 kPa (< 100 torr). Při měření SaO2 preduktálně (pravá ruka) a postduktálně (dolní končetiny) rozdíl > 10% svědčí pro významný P – L zkrat přes dučej při diagnóze perzistující plicní hypertenze novorozenců PPHN.

Cyanóza způsobena alveolární hypoventilací dobře odpovídá na suplementaci kyslíkem a dochází k ústupu cyanózy. U stavů s poruchou alveolokapilárního transportu nebo u stavů s významným V/Q nepoměrem je odpověď na podávání O_2 nedostatečná.

Odkazy

Související články

- Periferní cyanóza
- Centrální cyanóza

Použitá literatura

[zdroj?]