

Chronische centrale cyanose bij kinderen; altijd een reden voor nadere diagnostiek

C.J.A.M. ZEEBREGTS, A. NIJVELD, A.M. VAN OORT, G.L. KAAAN EN L.K. LACQUET

Dames en Heren,

Centrale cyanose wordt vaak veroorzaakt door een congenitale hartaandoening en wordt in de meeste gevallen direct postnataal ontdekt.¹ Terwijl de frequentie van aangeboren hartafwijkingen ongeveer 0,8% bedraagt, gaat ongeveer 20% daarvan gepaard met centrale cyanose. Soms wordt cyanose pas na jaren ontdekt, zodat de patiënt gedurende lange tijd blootgesteld is aan eventuele complicaties. Door de aanwezige rechts-links (R-L)-shunt en de compensatoire polycytemie bestaan deze complicaties vooral uit (cerebrale) trombo-embolische processen. Wij bespreken 2 patiëntjes die gedurende langere tijd cyanotisch zijn geweest doordat een congenitale hartaandoening aanvankelijk niet werd ontdekt of het belang ervan onjuist werd ingeschat.

Patiënt A, een meisje van 4 jaar en 3 maanden, was in mei 1994 voor het eerst gezien door een kinderarts in een ziekenhuis elders vanwege slaapproblemen. Tijdens dat consult viel op dat het meisje erg blauw was. Bij navragen bleek dat zij eigenlijk al jaren bekend was wegens een cyanotische kleur, doch op basis van een normaal elektrocardiogram (ECG) en een normale thoraxfoto werd die afwijking bestempeld als een onbelangrijke perifere cyanose. In september 1994 werd zij gezien door een kindercardioloog. Bij lichamelijk onderzoek werd een coöperatief cyanotisch meisje gezien met een lengte van 110 cm en een gewicht van 17,5 kg. De bloeddruk was 95/65 mmHg. Zij was duidelijk blauw en had trommelstokvingers als uiting van een klassieke chronische centrale cyanose. Er waren geen tekenen van tachypnoe of dyspnoe. Over de longen werd beiderzijds normaal ademgeruis gehoord. De hartactie was regulair zonder geruis. Lever en milt waren niet palpabel. Vanwege de zeer duidelijke cyanose werd geen transcutane zuurstofverzadiging ($S_{t}O_2$) gemeten. Laboratoriumonderzoek toonde een hemoglobine (Hb)-concentratie van 11,7 mmol/l, een hematocriet (Ht) van 0,57 l/l en een trombocytenaantal van $244 \times 10^9/l$. Het ECG toonde een sinusritme met precordiaal normale voltages. De thoraxfoto liet een normaal beeld van hart en longen zien. Voor nader onderzoek werd zij in onze kliniek opgeno-

men. Echo-Doppler-cardiografisch werd ter plaatse van de rechter bovenste longvene een groot vat gezien waarin een continue bloedstroom naar het linker atrium werd waargenomen. Met behulp van perfusiescintigrafie van de longen werd een duidelijke R-L-shunt aangetoond ter grootte van 34%. Tijdens hartkatheterisatie werd alleen het rechter deel van het hart gesondeerd. Derhalve werd geen R-L-shunt bepaald. Cineangiografisch kon een grote centrale arterioveneuze fistel van de rechter pulmonale arterie (A. pulmonalis dextra) rechtstreeks naar het linker atrium aangetoond worden.

In oktober 1994 werd patiëntje geopereerd. Er werd een mediane sternotomie verricht. Om de expositie te verbeteren werd de extracorporele circulatie (ECC) aangesloten; vervolgens werd, terwijl het hart van de patiënt bleef kloppen, een lange arterioveneuze verbinding met een diameter van 5 mm vrijgeprepareerd tussen de rechter pulmonalistak en het dak van het linker atrium. De fistel werd dubbel omstoken en gekliefd. De arteriële zuurstofsaturatie, die voor de ECC rond de 80% bedroeg, steeg na de ECC direct tot 100%. De procedure verliep zonder complicaties. Anderhalf jaar na de operatie gaat het prima met patiëntje en zij heeft geen trommelstokvingers meer.

Patiënt B, een jongen van 4 jaar en 9 maanden, was in maart 1993 voor het eerst gezien in verband met cyanose. Er zou 1 maand na de geboorte elders een hartgeruis ontdekt zijn, doch dit was afgedaan als een hemodynamisch onbelangrijk ventrikelseptumdefect (VSD). Enige maanden voor opname van patiënt in ons ziekenhuis was het zijn moeder opgevallen dat hij slechter liep, sneller moe was en blauwer werd. Bij lichamelijk onderzoek werd een coöperatieve, cyanotische kleuter met een lichte tachypnoe gezien. Hij had trommelstokvingers en horlogeglasnagels. Over het hart werd een pulmonalistenosegeruis van graad III+ gehoord over de conus arteriosus (infundibulum) (uitstroomopening van de rechter ventrikel naar de A. pulmonalis). Vanwege de zeer duidelijke cyanose werd geen $S_{t}O_2$ gemeten. Het laboratoriumonderzoek liet een Hb-concentratie zien van 11,3 mmol/l en een Ht van 0,55 l/l. Het ECG toonde een sinusritme, een P-pulmonale en rechterventrikelhypertrofie met positieve T-toppen rechts in de precordiale afleidingen. Op de thoraxfoto werd een lege pulmonalishoek gezien met een kriebelige longvaattekening. Echo-Doppler-cardiografisch onderzoek toonde een hooggelegen VSD, met een voor 50% rijdende aorta. Er bestond een infundibulaire en valvulaire pulmonalis-

Academisch Ziekenhuis, afd. Thorax-Hartchirurgie, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen.

C.J.A.M. Zeebregts, assistent-geneeskundige; mw. A. Nijveld, G.L. Kaan en prof. dr. L.K. Lacquet, thorax-hartchirurgen; dr. A.M. van Oort, kindercardioloog.

Correspondentie-adres: C.J.A.M. Zeebregts.

stenose met een systolische drukgradiënt van ruim 60 mmHg tussen de rechter kamer en de pulmonalisstam. De conclusie was derhalve dat er sprake was van de tetralogie van Fallot. Preoperatief werd geen hartkatheterisatie verricht, zodat ook de mate van R-L-shunt niet exact bepaald werd. Door middel van een mediane sternotomie en met behulp van de ECC werd een totale correctie uitgevoerd. Het foramen ovale werd primair gesloten. Een groot defect in het membraneuze deel van het ventrikelseptum werd gesloten met een dacron 'patch'. Er werd een myotomie verricht van het infundibulum en een fibreuse endocardverdikking vlak onder de pulmonalisklep werd geëxcideerd. Aangezien na valvulotomie van de vernauwde pulmonalisklep het klep-ostium nog steeds niet breed genoeg was, werd besloten tot het aanleggen van een transannulaire rechterventrikeluitstroompatch met behulp van autoloog pericardweefsel. De 8e dag na de operatie ging patiënt in goede conditie naar huis.

Patiëntje had 2 jaar na de operatie in het geheel geen cardiale klachten meer en gebruikte geen medicijnen. Bij lichamelijk onderzoek werd een jongen met een gezond uiterlijk gezien zonder tekenen van tachypnoe, dyspnoe, cyanose of oedeem.

Cyanose is een blauwe verkleuring van de huid, vooral aan de extremiteiten, en (of) van de slijmvliezen. Cyanose kan centraal of perifeer zijn. Perifere cyanose is het gevolg van vasoconstrictie en stasis van bloed en is het best te beoordelen aan de extremiteiten en de aangezichtshuid. Door een lokaal verlaagde zuurstofverzadiging ontstaan koude, blauw verkleurde acra. Centrale cyanose treedt op indien gedesatureerd bloed rechtstreeks in de grote circulatie komt zonder eerst het longcapillaire vaatbed te passeren. Deze R-L-shunt kan zowel intracardiaal (inclusief ductus arteriosus (Botalli)) als intrapulmonaal bestaan. Treedt door de R-L-shunt een zodanig verlaagde zuurstofspanning op dat meer dan 3,1 mmol/l gereduceerd Hb aanwezig is, dan is uitwendig cyanose waarneembaar.² Reductieproducten van Hb als sulfhemoglobine of methemoglobine en de aanwezigheid van polycytemie werken eveneens cyanose in de hand.

Differentiaaldiagnostisch moet bij een kind met centrale cyanose in eerste instantie gedacht worden aan intracardiale afwijkingen, pulmonale afwijkingen, polycythaemia vera, pulmonale arterioveneuze fistels of een totaal abnormale longvenedrainage.³ De reactie van de zuurstofspanning in het bloed op extra zuurstoftoediening is voor dit onderscheid belangrijk. Als het patiëntje met een verlaagde zuurstofspanning 100% zuurstof krijgt toegediend en de zuurstofspanning daardoor duidelijk stijgt, is er waarschijnlijk sprake van een pulmonale afwijking; indien deze zuurstoftoediening nauwelijks of geen effect heeft, is een cardiale afwijking met een R-L-shunt het waarschijnlijkst.⁴

Bij pasgeborenen manifesteert een aanzienlijke R-L-shunt zich met decompensatio cordis, vaak met cyanose, meestal binnen de eerste levensdagen. Of er symptomen bij een R-L-shunt optreden, hangt af van de grootte en

de lokalisatie ervan. Naast de acute centrale cyanose met acidose, zoals die optreedt bij de zuigeling met een zich sluitende ductus arteriosus (Botalli) bij een ductusafhankelijke longcirculatie, bestaat er ook een chronische centrale cyanose waaraan het lichaam zich heeft kunnen aanpassen. Naast de cyanose van lippen, tong en nagelbed ziet men dan inspanningsdyspnoe en trommelstokvingers en -tenen met horlogeglasnagels.

Bij patiënt A was er een directe verbinding tussen de rechter pulmonale arterie en het linker atrium. Bij een grote shunt toont het ECG vergroting van het linker atrium en linkerventrikelhypertrofie, met een afwijken-de as naar links.⁵ Op de thoraxfoto is soms ook een hartvergroting te zien, met schaars gevulde longvaten; tevens kan een abnormale densiteit in de rechter pulmonale hilus te zien zijn.⁶ Tijdens hartkatheterisatie wordt in het linker atrium en (of) de betrokken pulmonale vene een verminderde arteriële saturatie gemeten die onvoldoende reageert op extra toediening van zuurstof. Selectieve angiografie van de betrokken pulmonale arterie zal de afwijking tonen met een snelle verschijning van contrastmiddel in het linker atrium en afname van de contrastmiddeldichtheid in de long die bij de betrokken pulmonale arterie behoort.

Patiënt B had een vaker voorkomende afwijking, de tetralogie van Fallot. Deze aandoening bestaat uit de volgende afwijkingen: VSD, rijdende aorta, valvulaire en (of) infundibulaire pulmonalisstenose, en hypertrofie van de rechter ventrikel. Bij de tetralogie van Fallot bepaalt vooral de mate van obstructie van de rechter ventrikel naar de pulmonale arterie de ernst van de cyanose en daarmee ook de vermindering van de longvaattekening op de thoraxfoto. Er wordt een geruis van de infundibulaire en (of) valvulaire pulmonalisstenose gehoord. Het ECG toont rechterkamerhypertrofie. De bevindingen met echo-Doppler-cardiografie zijn erg specifiek. Ter preoperatieve beoordeling van de longvaten kan eventueel nog een aanvullend angiogram worden gemaakt.

Bij beide patiëntjes was er sprake van een R-L-shunt, waarbij er gemengd veneus bloed in de grote circulatie komt; hierdoor ontstaat een centrale cyanose. Door de chronische hypoxemie ontstaat reactief een polycytemie. Het ECG en de thoraxfoto kunnen afwijkend zijn, maar indien de hemodynamische belasting van de afwijking gering blijft, kunnen deze ook volstrekt normaal zijn. Een normaal ECG en een normale thoraxfoto sluiten derhalve geenszins een hartafwijking uit. Thoraxfoto's zijn belangrijk bij het opsporen van longaandoeningen en ter beoordeling van de hartvorm en -grootte. Echo-Doppler-cardiografie en hartkatheterisatie kunnen een duidelijker beeld geven van de afwijkingen.

In verband met de polycytemie of de toegenomen viscositeit van het bloed en met het feit dat emboli en bacteriën zich rechtstreeks een weg banen richting de grote circulatie en zo de pulmonale filterfunctie overslaan, bestaat er gevaar voor cerebrale problemen. 'Transient ischaemic attacks', herseninfarcten en hersenabcessen komen dan ook vaker voor bij intracardiale R-L-shunts.^{7,8} Een niet chirurgisch gecorrigeerde tetralogie

van Fallot heeft een ongunstige prognose: ongeveer 10% van de patiënten is op 20-jarige leeftijd nog in leven.⁵

Aan een chronische centrale cyanose kan een miskende hartafwijking ten grondslag liggen. De diagnostische middelen die de huisarts en de algemeen kinderarts ter beschikking staan, zijn beperkt. Ook toont de klinische beoordeling van cyanose een grote interindividuele variabiliteit.² Indien men twijfelt aan de aanwezigheid van cyanose kan (zeker in het ziekenhuis) de transcutaan gemeten zuurstofsaturatie een hulpmiddel zijn; toch blijft het zeer verwonderlijk dat de beide beschreven patiëntjes met duidelijke uitwendige kenmerken van een R-L-shunt zo lang door de mazen van het medische net hebben kunnen glippen. De oorzaak van dit medisch falen was echter bij beide patiëntjes verschillend. Bij patiënt A werd er ten onrechte van uitgegaan dat er, als er geen hartgeruis aanwezig is en het ECG en de thoraxfoto niet afwijkend zijn, geen sprake kan zijn van een hartafwijking – ondanks de duidelijk aanwezige chronische cyanose. Bij patiënt B werd ten onrechte een aanwezig hartgeruis geduid als passend bij een onbelangrijk VSD. Verdere diagnostiek bleef achterwege, terwijl zowel de thoraxfoto als het ECG achteraf duidelijk afwijkend bleek te zijn. Zelfs het ontstaan van een duidelijke cyanose vond men nog geen reden om nadere diagnostiek te laten verrichten, maar pas de veel later ontstane algemene klacht van verminderde inspanningstolerantie.

Ter voorkoming van complicaties wordt bij beide aandoeningen electieve chirurgie aanbevolen.⁷ Het ligeren en klieven van een arterioveneuze fistel is een relatief simpele ingreep met een uitstekende prognose. Een operatieve behandeling van de tetralogie van Fallot kan, indien het kaliber van de longarteriën goed is, bij patiënten vanaf de leeftijd van circa 6 maanden worden verricht. Het operatiesterfsterisico is 5%. De prognose na een geslaagde operatie is goed.^{9, 10}

Dames en Heren, bij een kind met een chronische cyanose is een kindercardiologisch consult geïndiceerd, ook al zijn het ECG en de thoraxfoto normaal. Het vaststellen van het hemodynamische belang van een hartafwijking mag niet geschieden op basis van het pathologische geruis alleen. Beoordeling van een ECG en een thoraxfoto en zo nodig een kindercardiologisch consult zijn hiervoor noodzakelijk. Gezien de vermelde ziektegeschiedenissen is dit blijkbaar toch nog geen algemeen aanvaard principe.

ABSTRACT

Chronic central cyanosis in children; always an indication for further examination. – A girl and a boy, both aged 4 years, had displayed a blue discoloration of the skin for several years. In the girl, electrocardiography and roentgenography of the chest revealed no abnormalities; in the boy, the cardiac murmur was attributed to an insignificant ventricular septal defect. Further examinations were performed only when the children developed sleeping problems and decrease of exercise tolerance, respectively. In both, a right-left shunt was discovered caused by a direct communication between the right pulmonary artery

and the left atrium, and tetralogy of Fallot, respectively. Both patients' condition improved after operation. Chronic central cyanosis in a child constitutes an indication for consultation of a paediatric cardiologist.

LITERATUUR

- 1 Berger RMF, Bogers AJJC. Onderkenning van cyanose bij de pasgeborene: is laat te laat? Ned Tijdschr Geneesk 1994;138:1745-9.
- 2 Kamp GA, Heymans HSA, Breederveld C. Is 'het maskertje' teken van perifere of van centrale cyanose? Ned Tijdschr Geneesk 1989; 133:1360-4.
- 3 Bauersfeld SR, Zuberbuhler JR, Ford WB. Right pulmonary artery-left atrial communication. Am Heart J 1964;67:244-50.
- 4 Harinck E. De jonge zuigeling met verdenking op een aangeboren hartafwijking. Tijdschr Kindergeneesk 1994;62:164-7.
- 5 Perloff JK. The clinical recognition of congenital heart disease. 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1994.
- 6 Jimenez M, Fournier A, Choussat A. Pulmonary artery to the left atrium fistula as an unusual cause of cyanosis in the newborn. Pediatr Cardiol 1989;10:216-20.
- 7 Moss AJ, Adams FH. Heart disease in infants, children, and adolescents. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995.
- 8 Gelfand MS, Stephens DS, Howell EI, Alford RH, Kaiser AB. Brain abscess: association with pulmonary arteriovenous fistula and hereditary hemorrhagic telangiectasia: report of three cases. Am J Med 1988;85:718-20.
- 9 Werf T van der, Hess J. Aangeboren hartafwijkingen en de gevolgen op oudere leeftijd. Utrecht: Bunge, 1989.
- 10 Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1993.

Aanvaard op 11 februari 1997

Bladvulling

Het vermoeiende verpleegstersleven

De dagverpleegsters werken 12½ uur per dag, de nachtverpleegsters 11½ uur per nacht, en hebben daar tusschen voldoende tijd voor de maaltijden. De dagploeg en de nachtploeg wisselen elkaar elke week af, maar bij die verwisseling wordt er in ruim 24 uren niet gerust. De dagverpleegsters worden zonder tusschenruimte onmiddellijk tot den nachtdienst overgebracht en werken dan derhalve achtereen 26 uren; en als de taak van de nachtverpleegsters 's morgens ten half negen eindigt, gaat dadelijk haar *vrije dag* in, dien zij naar welgevallen, al of niet slapend mogen doorbrengen. Doen zij dit laatste, d. i. gebruiken zij haar *vrije dag*, om uit te gaan, tot des 's avonds, dan hebben zij niet geslapen van den vorigen middag half vier tot aan den avond van den volgenden dag. Elke week, hetzij de verpleegster uit den dag- in den nachtdienst of omgekeerd overgaat, heeft zij dus gemis aan de noodige nachtrust.

'Wel zal men zeggen, vervolgt nu VAN WELY, de nachtverpleegster heeft toch gelegenheid om te gaan slapen; maar dat daarvan weinig gebruik zal gemaakt worden, is te begrijpen, vooral als die dag *officiël* gestempeld is als een *vrije dag*.'

Deze sedert 1 Jan. 1897 ingevoerde regeling acht VAN WELY in alle opzichten verkeerd. Hij hoopt dat de nieuwe Min. v. Binnenl. Zaken zal bewerken dat het toezicht op den arbeid der verplegers en verpleegsters binnen het kader der arbeidswet worde getrokken, en dat de Ned. Bond voor Ziekenverpleging de bevoegde autoriteiten op de geschetste misstanden zal wijzen.

(Berichten Binnenland. Ned Tijdschr Geneesk 1897;41II:314.)