

Abklärung einer Zyanose

**J. Bahlmann (Braunschweig), N. A. Haas (München), J.-K. Dieks (Göttingen),
M. Kaestner (Ulm)**

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie und Angeborene Herzfehler am 25.06.2025

1. Geltungsbereich

Abklärung einer Zyanose vom Neugeborenenalter über das Kindes- und Jugendalter bis ins junge Erwachsenenalter.

2. Methodik

Die Konsensfindung in der Leitlinienkommission erfolgte nach eingehender Literaturrecherche in einem zweistufigen Delphi-Verfahren:

1. schriftlich per E-Mail-Umlauf
2. mündliche Konsentierung im strukturierten Gruppenprozess.

Handlungsempfehlungen wurden soweit möglich in vier Empfehlungsgrade eingeteilt (Tab. 1).

Formulierung	Empfehlungsgrad	Farbliche Markierung
Soll	Starke Empfehlung	Grün
Sollte	Empfehlung	Gelb
Kann erwogen werden	Empfehlung offen	Grau
Soll nicht / sollte nicht	Nicht empfohlen	Rot

Tabelle 1: Beschreibung der Empfehlungsgrade

2.1 Abkürzungen

AHF	Angeborener Herzfehler
ALTE	Apparent Life Threatening Event
ASD	Vorhofseptumdefekt
AZ	Allgemeinzustand
AV	arterio-venös
CT	Computertomographie
DCM	Dilatative Kardiomyopathie
DZ	Differenzialzyanose
FO	Foramen ovale
Hb	Hämoglobin

HIV	human immunodeficiency virus
HK	Herzkatheter
Hkt	Hämatokrit
HOCM	hypertrophe obstruktive Kardiomyopathie
LL	Leitlinie
LT	Lebenstag
Met-Hb	Methämoglobin
MRT	Magnetresonanztomographie
O ₂	Sauerstoff
PA	Pulmonalarterie
PaCO ₂	Kohlendioxid-Partialdruck
PA-Druck	pulmonalarterieller Druck
POS	Pulsoxymetriescreening
PPHN	Persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen
RA	rechter Vorhof
RDZ	umgekehrte differentielle Zyanose
RLS	Rechts-Links-Shunt
RÖ-Thorax	Röntgen-Thorax
RR	Blutdruck
RV	rechter Ventrikel
SaO ₂	Sauerstoff-Sättigung
SSW	Schwangerschaftswoche
TGA	Transposition der großen Gefäße
TK	Trikuspidalklappe
VSD	Ventrikelseptumdefekt

3. Definition

Zyanose (griech. kyanos = blau) bedeutet sichtbare Blauverfärbung von Haut, Nagelbett und Schleimhäuten. Eine Zyanose wird sichtbar bei mehr als 3 g/dl deoxygenierten Hb im arteriellen Blut bzw. mehr als 4-5 g/dl Hb im venösen Blut.

Beim Neugeborenen können zwei Arten von Differentialzyanose (DZ) auftreten. Die häufigste Art von DZ tritt auf, wenn die Sauerstoffsättigung in der rechten Hand größer ist als im Fuß. Die zweite Art von DZ, die umgekehrte differentielle Zyanose (RDZ), tritt auf, wenn die Sauerstoffsättigung in der rechten Hand niedriger ist als im Fuß.

4. Epidemiologie

Nach den Daten der PAN-Studie kommen in Deutschland ca. 11 von 1000 Neugeborenen (derzeit ca. im Jahr 7000 – 8000 Kinder) mit angeborenem Herzfehler (AHF) zur Welt. Im Update des Herzberichtes von 2024 geht man durch Änderung der Geburtenzahl von ca. 8500 Neugeborenen mit einem AHF aus (1). Davon 12% mit

schweren Vitien (ca. 700 Kinder = ca. 0,12% aller Neugeborenen (2)). Das sind diejenigen Herzfehler, die nach der Geburt nicht dauerhaft mit dem (Über-)leben vereinbar sind und klinisch meist durch eine Zyanose auffallen (0,2% der Neugeborenen (3)).

Die Häufigkeit anderer, nicht-kardial bedingter Erkrankungen, die ebenfalls mit einer postnatalen Zyanose einhergehen können und/oder primär dadurch auffallen, ist z.T. ebenfalls nicht unerheblich:

- Primäre Atemstörung bei knapp unter 7% aller Neugeborenen, davon in absteigender Häufigkeit transitorische Tachypnoe, Infektionen, Mekoniumaspirationssyndrom, Atemnotsyndrom in Abhängigkeit vom Gestationsalter und Asphyxie (4), seltenere Ursachen sind die PPHN, Pneumothorax oder nicht-kardiale angeborene Fehlbildungen wie z.B. Choanalatresie und Zwerchfelllücke (5).
- Rezidivierende Apnoen mit Bradykardie und passagere Hypoxämie des Frühgeborenen kommen in Abhängigkeit vom Gestationsalter häufig vor, z. B. noch bei 7% der Frühgeborenen der 34.-35. SSW (6).
- Von 2013 bis 2021 stieg die beobachtete Prävalenz eines Schwangerschaftsdiabetes von 4,6% auf 8,5% (7). Neugeborenen mit diabetischer Fetopathie zeigt postnatal ein 1,5-3fach erhöhtes Risiko einer Atemstörung und einer Zyanose.
- Ein gastroösophagealer Reflux wird bei 60% der Säuglinge vom 2.-4. Lebensmonat beschrieben und kann mit Zyanoseanfällen einhergehen (8).
- Affektkrämpfe kommen bei bis zu 5% der Säuglinge und Kleinkinder von 6 Monaten bis 5 Jahren vor, die Mehrzahl davon mit begleitender Zyanose (9, 10).
- Die übrigen Differentialdiagnosen sind eher selten (s. Tabelle 1) und manifestieren sich meistens in einem späteren Lebensalter.

5. Pathophysiologie, Hämodynamik

Bei gleicher Sauerstoff-Sättigung (SaO_2) ist die Menge von reduziertem Hb direkt proportional zum Gesamt-Hb. Deshalb wird eine Zyanose bei Anämie später und bei Polyglobulie früher sichtbar.

Außerdem spielt die Sauerstoffbindungskurve des Hämoglobins eine Rolle: Bei Linksverschiebung besteht eine stärkere Bindung von O_2 an das Hb, in der Lunge kommt es zur stärkeren Aufsättigung, O_2 wird im Gewebe aber schlechter abgegeben,

z. B. bei Hypokapnie, Kälte, Alkalose, bei fetalem Hämoglobin, Met-Hb oder im Extremfall bei der CO-Vergiftung: trotz rosigen Aussehens kommt es hierbei zur schweren Hypoxie der Gewebe.

Umgekehrt führt die Rechtsverschiebung u.a. bei Hyperkapnie, Azidose, Temperaturerhöhung durch geringere O₂-Affinität des Hb zur leichteren Abgabe des Sauerstoffs an die Gewebe (physiologisch im arbeitenden Muskel). Die Aufsättigung in der Lunge ist unter solchen Bedingungen jedoch erschwert.

Klinisch werden die periphere oder Akrozyanose und die zentrale Zyanose unterschieden. Eine periphere Zyanose kann Ausdruck eines reduzierten Herzminutenvolumens, Vasokonstriktion oder einer vermehrten peripheren Sauerstoffausschöpfung sein (Ausschöpfungszyanose bei Kälte, Herzinsuffizienz, Dehydratation, Sepsis, Raynaud); oft ist sie jedoch harmlos, z.B. bei Kälte.

Einer zentralen Zyanose liegt immer eine schwerwiegende Pathologie zugrunde (kardial, pulmonal, abnormes Hb u.a., siehe Tabelle 1). Die Sauerstoffuntersättigung ist im Allgemeinen im gesamten Körper gleichmäßig nachweisbar. Bei kardialen Ursachen kann insbesondere im Neugeborenenalter eine Differenzialzyanose vorliegen. Dabei ist die O₂-Sättigung am Bein bzw. den unteren Extremitäten niedriger (postduktal; bei PPHN oder duktusabhängiger Systemzirkulation) als am Arm bzw. den oberen Extremitäten. Bei der sehr seltenen reversen Differenzialzyanose ist umgekehrt die Sättigung präduktal (am rechten Arm) niedriger (z.B. Transposition der großen Arterien, kritische Aortenisthmusstenose, unterbrochener Aortenbogen) (11)).

6. Körperliche Befunde und Leitsymptome

Beim Neugeborenen wird die Zyanose oft erst bei einer transkutan gemessenen SpO₂ unter 80% oder sogar deutlich darunter klinisch erkennbar (12-14). Eine Zyanose muss daher stets apparativ durch die Pulsoxymetrie oder durch die arterielle Blutgasanalyse objektiviert werden. Allgemein wird eine O₂-Sättigung von mindestens 95% in der Pulsoxymetrie jenseits des Frühgeborenenalters als normal eingestuft (15, 16).

Im Rahmen des gesetzlich vorgeschriebenen Pulsoxymetriescreening bei Neugeborenen gilt in Deutschland gegenwärtig eine O₂-Sättigung von mindestens 96% als Grenzwert, bei Werten darunter ist eine weitere Abklärung vorgeschrieben (Einzelheiten siehe Abb. 2, G-BA-Beschluss vom 27.01.2017 (17)).

7. Diagnostik

7.1 Zielsetzung

Ziele sind der Nachweis oder Ausschluss einer kardiogenen Ursache, die zügige Planung der Therapie und die Vermeidung von kritischen Hypoxien und Organschäden, auch im Hinblick auf die spätere neurologische Entwicklung (13,18). Daneben profitieren Patienten mit anderen Erkrankungen, die mit einer Hypoxie einhergehen, ebenfalls von der frühzeitigen Diagnosestellung.

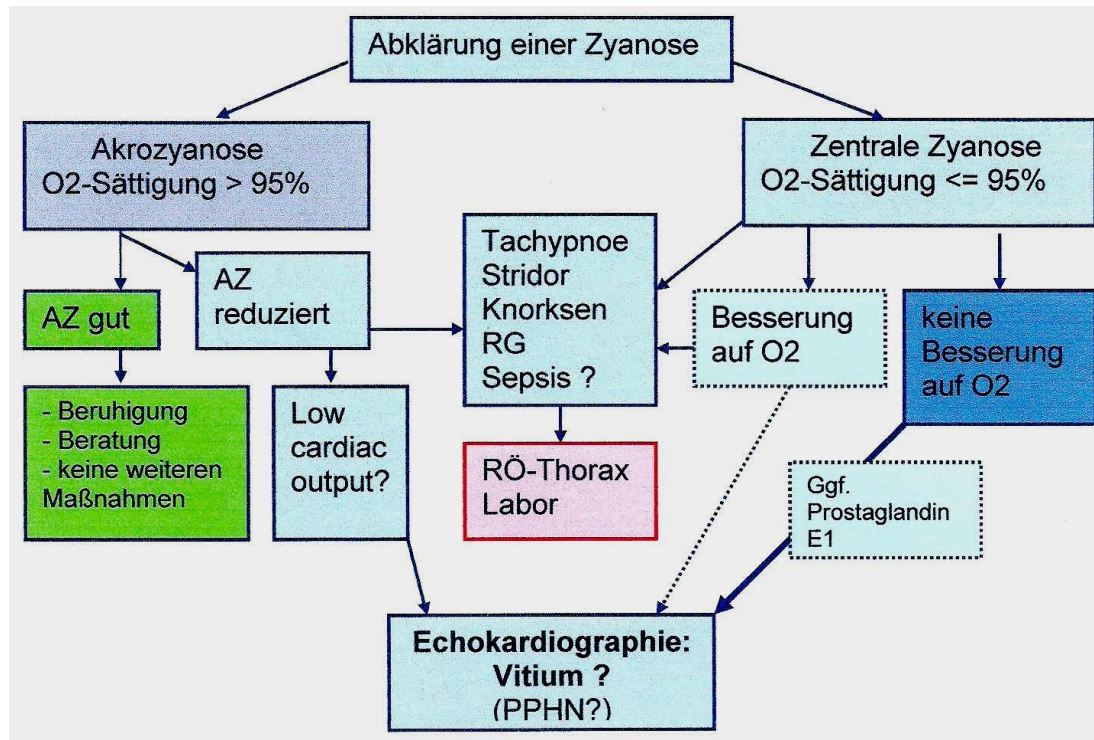


Abb. 1: Abklärung einer Zyanose bei Neugeborenen

7.2. Apparatve Diagnostik

7.2.1. Fetale Echokardiographie

Bei pränataler Diagnosestellung (57% der „major congenital heart diseases“ (19), 60% der „kritischen Herzfehler“ (3)) wird die Verdachtsdiagnose unmittelbar postnatal durch eine Echokardiographie verifiziert und das Kind sofort einer Therapie zugeführt. Dadurch werden auch weniger kritisch kranke Neugeborene verspätet klinisch durch eine Zyanose auffallen (20).

7.2.2. Pulsoxymetriescreening (POS)

Eine periphere O₂-Sättigung von mindestens 95% ist im Mittel nach 12 min (präduktal) bis 14 min (postduktal) nach der Geburt erreicht, spätestens nach 55 min (16). Eine

verzögerte Adaptation kann am 1. Lebenstag aber zu falsch-positiven Ergebnissen führen.

Die O₂-Messung mittels Pulsoxymetrie an einer oberen und einer unteren Extremität als Screening-Untersuchung zur Erkennung kritischer Herzfehler im Neugeborenenalter ist in Deutschland seit dem Jahr 2016 gesetzlich vorgeschrieben (s. Abb.2). Die Sensitivität des POS bei der Diagnostik der kritischen Herzfehler liegt bei 76,5%, die Spezifität bei 99,9% (3, 21). Falsch-positive Ergebnisse sind bei Durchführung nach mindestens 24h postnatal, bei Messung am Fuß (postduktal) und ggf. Wiederholung der Messung selten (3, 13, 20, 22, 23). Mit falsch negativen Ergebnissen muss bei etwa einem von vier kritisch herzkranken Neugeborenen gerechnet werden. Diese sind am ehesten bei kritischen Stenosen im Aortenbogenbereich möglich (unterbrochener Aortenbogen, kritische Aortenisthmusstenose), (3, 13, 15, 22, 24) und bei anderen nicht-zyanotischen Herzfehlern, z.B. Pulmonalstenose oder Vitien mit sehr großem Links-Rechts-Shunt (45), die jedoch durch ein Herzgeräusch auffallen können.

Die höchstmögliche Sensitivität beim Screening wird durch die Kombination von klinischer Untersuchung und Pulsoxymetrie erreicht (3, 24). Bei früher Entlassung nach Hause und ambulanter Geburt ist also besondere Vorsicht geboten (13, 15, 22, 25).

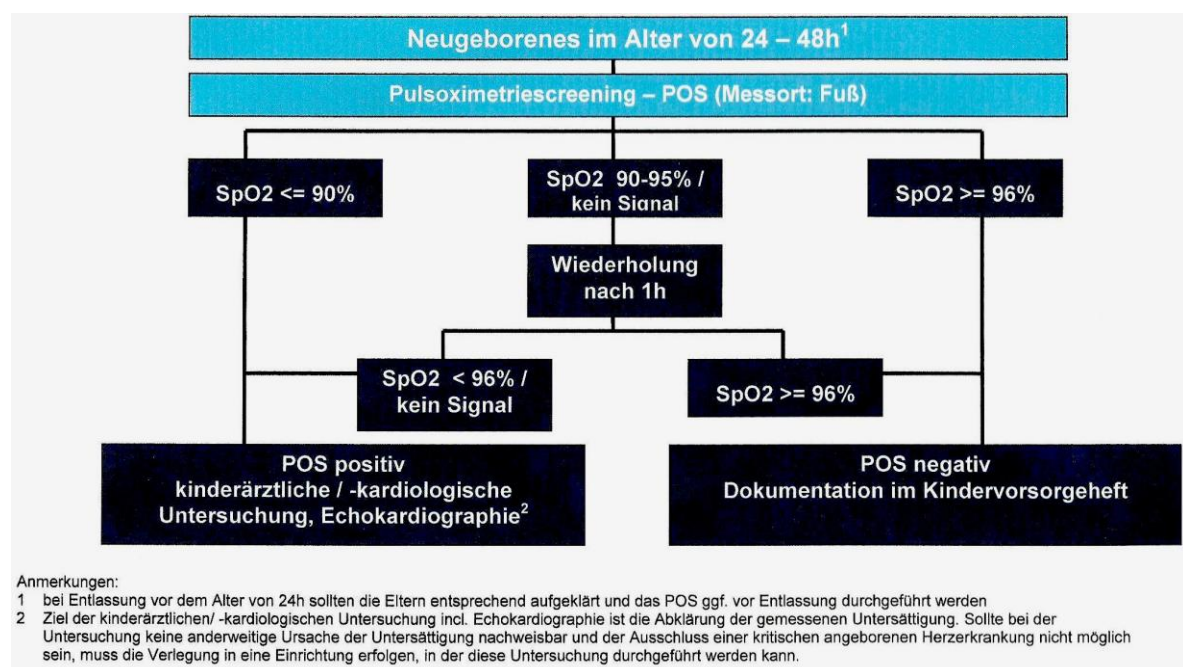


Abb. 2: Pulsoximetryscreening (POS) beim Neugeborenen (nach (31))

7.2.3. Laboruntersuchungen

- **arterielle Blutgasanalyse** = Goldstandard zur Messung des Ausmaßes der O₂-Untersättigung beim schwerkranken Kind. Umfasst ggf. auch Met-Hb.
- erhöhtes **Lactat** = Hinweis auf metabolische Entgleisung
- erhöhtes **PaCO₂** = Hinweis auf respiratorische Insuffizienz
- Blutbild mit **Hb und Hkt**: Polyglobulie/ Anämie
- **Met-Hb**: BGA gezielt bei Verdacht
- **Hämoglobinelektrophorese**. Gezielt bei Verdacht

7.2.4. Reaktion auf O₂-Vorlage / Hyperoxietest

Der Hyperoxietest (standardisiert mit 10 min Vorlage von 100% O₂) bei Neugeborenen sollte bei fehlender Verfügbarkeit der Echokardiographie durchgeführt werden. Er bietet die Möglichkeit einer Differenzierung der Ursachen der Zyanose. Bei schneller Verfügbarkeit einer Echokardiographie ist diese dem Hyperoxietest vorzuziehen (26, 27).

Die aktuellen ERC-Leitlinien sehen sowohl für die Reanimation von Früh- und Neugeborenen als auch für die „Unterstützung der Anpassung“ eine Beatmung mit Raumluft oder eine geringe Sauerstoffkonzentration (bis 30%) vor. Erst „wenn es trotz effektiver Beatmung zu keinem zufriedenstellenden Anstieg der Sauerstoffkonzentration kommt, soll eine Erhöhung der Sauerstoffkonzentration in Erwägung gezogen werden“ (28).

Steht die Zyanose im Vordergrund, können im klinischen Alltag aus der Reaktion auf die Sauerstoffzufuhr ggf. folgende Rückschlüsse gezogen werden:

- Ein moderater Anstieg der O₂-Sättigung spricht eher gegen ein zyanotisches Vitium und für ein pulmonales Problem bzw. für eine verzögerte Anpassung
- Ein nur milder Anstieg der O₂-Sättigung ist aber bei einigen Herzfehlern mit Mischungszyanose möglich, bei denen es unter O₂ zu einer vermehrten Lungendurchblutung kommt (Truncus arteriosus communis, totale Lungenvenenfehlmündung)
- Ein Anstieg der O₂-Sättigung bei Vorliegen einer Differenzialzyanose spricht eher für eine PPHN.

Bei schwerer Pneumonie (Eröffnung intrapulmonaler Shunts) oder großen pulmonalen arteriovenösen Fisteln kann aber ein Anstieg der O₂-Sättigung auch bei strukturell normalem Herzen ausbleiben (29).

7.2.5. Echokardiographie

Diese dient der Darstellung der kardialen Anatomie und Ventrikelfunktion. Sie ist Goldstandard zur Diagnose eines Herzfehlers (30) bzw. der intrakardialen Flussverhältnisse

- beim zyanotischen Neugeborenen mit normaler Herzanatomie
 - Shuntrichtung über das Foramen ovale und den Duktus arteriosus,
 - dopplersonographische Messung der retrograden Flussgeschwindigkeit an der Trikuspidalinsuffizienz (PPHN)
 - Zeichen der pulmonalen Hypertonie (RV-Größe, Myokardhypertrophie, Septumstellung etc.)
 - ggf. Kontrastecho bei V.a. intrapulmonale Shunts (pulmonale AV- Fisteln)
- beim zyanotischen Kind mit normaler Herzanatomie
 - Kontrastechokardiographie über die großen zuführenden Venen (links und rechts, ggf. oben und unten) zur Dokumentation der korrekten rechtsseitigen Venenmündung

7.2.6. EKG

Das ist beim Neugeborenen diagnostisch nicht wegweisend, meist unspezifisch und zur Abklärung einer Zyanose entbehrlich. Es ist daher bei dieser Fragestellung entbehrlich und sollte eine echokardiographische Untersuchung nicht verzögern.

Abnorme Lagetypen können auf einen angeborenen Herzfehler hinweisen.

7.2.7. Röntgen-Thorax

Das Röntgenbild hat im klinischen Alltag einen festen Stellenwert zur Abklärung einer Zyanose.

Neugeborene: Um eine Differenzierung von Herzerkrankungen vorzunehmen ist eine Röntgenaufnahme des Thorax bei Neugeborenen meistens wenig hilfreich. Hinweise für kardiale Ursachen einer Zyanose sind:

- Kardiomegalie
- Lungenvenenstauung
- Pleuraergüsse
- Pulmonale Überflutung

- seitendifferente Transparenzminderung (links/rechts) bei unzureichender Perfusion von Lungenarealen
- CAVE: milchige Transparenzminderung bei Atemnotsyndrom und totaler Lungenvenenfehlmündung u.U. sehr ähnlich

Differentialdiagnostisch kommen pulmonale Erkrankungen in Frage, z.B.: Pneumothorax, Pleuraerguss, Pneumonie, Atemnotsyndrom, Aspiration, Zwerchfellhernie, etc.

Ältere Kinder: Hier sind häufiger Vitium-typische Herzkonturen erkennbar (z.B. Holzschuhform bei Fallot'scher Tetralogie, „egg-on-a-string“ bei TGA, etc.). Hinweise für kardiale Ursachen sind:

- Kardiomegalie - unspezifisch, evtl. bei Volumenüberladung
- Lungenvenenstauung, evtl. zusätzlich Pleuraergüsse
- Pulmonale Überflutung, evtl. zusätzlich Pleuraergüsse
- Intrapulmonale Verdichtungen bei AV-Malformationen (M. Osler, etc.)
- Gefäßauffälligkeiten (Scimitar Syndrom, etc.)
- Differentielle Transparenzminderung (links/rechts) bei unzureichender Perfusion von Lungenarealen oder einseitige Überblähung

7.2.8. Magnetresonanztomographie (MRT)/ Computertomographie (CT)

Bei unzureichender echokardiographischer Darstellbarkeit erlaubt die kardiale MRT oder CT bzw. Angio-CT eine sehr gute Darstellung der Anatomie und Funktion von Herz und Lunge sowie assoziierter Fehlbildungen (Gefäße) möglich (z.B. auch atretischer Aortenbogensegmente und Duktusbändchen).

7.2.9. Herzkatheteruntersuchung und Angiographie

Bei vollständiger echokardiographischer Darstellbarkeit und Klärung der Diagnose kann darauf verzichtet werden. Indikationen können bestehen zur:

- phlebographischen Darstellung von Venenfehlmündungen
- Darstellung von intrapulmonalen Shunts
- präinterventionellen Diagnostik

7.3. Differenzialdiagnosen

Differenzialdiagnostisch zu erwägende Erkrankungen sind exemplarisch in Tabelle 1 dargestellt:

Ursachen nach Organsystem	Beispiele	Anmerkungen
Kardial	Zyanotische Herzfehler • reduzierter pulmonaler Blutfluss mit niedrigem PA-Druck: Fallot'sche Tetralogie-Physiologie, Pulmonalstenose + ASD • Transposition der großen Arterien • Komplette intrakardiale O₂-Mischung: Verschiedene Formen des singulären Ventrikels • Ebstein-Anomalie Pulmonalvenöse Hypertension • Obstruktive Lungenvenenfehlmündung <u>Lungenstauung</u> DCM, ausgeprägtes spongiöses Myokard; große Herztumoren <u>Selten:</u> Intrakardialer RLS durch anatomische Besonderheiten ausgeprägte rechtsseitige konnatale HOCM, großes Rete chiari mit Verlegung der TK → RLS via FO	Herzgeräusch vorhanden, Duktusabhängigkeit Herzgeräusch selten, meist nur bei VSD CAVE: Duktusabhängigkeit Symptome variabel (passagere) Zyanose im Neugeborenenalter durch R-L-S über FO ausgeprägte Tachypnoe, RÖ-Thorax ähnlich wie bei Atemnotsyndrom, CAVE: O₂ → reduziert den Lungengefäßwiderstand Symptome variabel Symptome variabel
Vaskulär	Aortenbogenringbildungen, pulmonary sling Pulmonale arteriovenöse Fisteln (Rechts-Links-Shunt auf Lungen-Gefäßebene, z.B. M. Osler) Venenfehlmündungen in den linken Vorhof Veno-venöse Kollateralen bei Fontankreislauf Pulmonale Hypertonie	Reflexapnoen mit Zyanose (32, 33) kein Anstieg der Sättigung unter O₂-Gabe Kontrastechokardiographie MRT, HK-Diagnostik und Therapie siehe LL Pulmonale

Pulmonale Hypertonie	Eisenmenger-Reaktion persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen-PPHN	Hypertonie Differenzialzyanose: Sättigung postduktal niedriger; RR aber prä- und postduktal gleich
-----------------------------	---	---

Ursachen nach Organsystem	Beispiele	Anmerkungen
Respiratorisch / Atemwege	Atemnotsyndrom des Früh- und Neugeborenen Mekoniumaspiration Zwerchfellhernie, Zwerchfelllähmung Choanalatresie, Micrognathie, Pierre Robin-Syndrom, große Polypen im Rachenraum, Kavernöse Lymphangiome im Hals Lungenfehlbildungen Spontanpneumothorax Schwerer Asthmaanfall	Tachydyspnoe, Nasenflügeln, Stöhnen, Einziehungen Grünes/ erbsbreiartiges Fruchtwasser Sonographie, RÖ-Thorax assoziierte Vitien und PPHN möglich } Stridor Tachydyspnoe Klinische Diagnose Leise Herztöne, kein Schallfenster von präkordial Klinische Diagnose
Gastrointestinal	Tracheoösophageale H-Fisteln Gastroösophagealer Reflux (insbesondere < 3 Monate)	Zyanose bei 10/23 Pat. (34) nachts geringere oesophageale Clearance, geringere Speichelproduktion, selteneres Schlucken und reduzierten Hustenreflex → stille Aspiration mit Apnoe und Zyanose (8) Tachypnoe, Zyanose und Troponinanstieg am 2. LT (35) milde Zyanose bei dunkler Haut schwerer erkennbar; transiente neonatale Zyanose bei mutiertem fetalem Hb (35; 36)

Metabolisch/ Hämatologisch	Neugeborene diabetischer Mütter Met-Hb (angeboren, nitrathaltiges Trinkwasser, Shisha Rauchen Medikamente: Lokalanästhetika: Lidocain, Benzocain, Prilocain, Procain (z.B. EMLA®), Hämoglobin M Krankheit Methemalbumin Hämoglobinopathien Kryoglobuline	Tachypnoe, Polyglobulie, diastolische Funktionsstörung, Zyanose und ggf. Troponinanstieg am 2. LT (37) Antidot: Methylenblau, milde Zyanose bei dunkler Haut schwerer erkennbar; transiente neonatale Zyanose bei mutiertem fetalem Hb (35, 36) Intravaskuläre Hämolyse Hb-Elektrophorese (z.B. Hb Rothschild, Hb Kansas, Hb Beth-Israel Periphere Zyanose
Neurologisch	Hirnfarkt, cerebrale Krampfanfälle Affektkrämpfe Lidocain (-infusion) im Status epilepticus → Met-Hb-Bildung	Insbesondere im jungen Säuglingsalter Apnoen als Krampfäquivalente (38) (39) (40)
ALTE	ALTE = Ereignis, das den Beobachter erschreckt, mit Apnoe, Farbwechsel, deutlicher Veränderung des Muskeltonus, Würgen und/ oder Erstickungsanfall	Zyanose gilt als Risikofaktor (41, 42)
Verschiedenes	- Geburt in großer Höhe - Neugeboreneninfektion / Sepsis - postoperative Hypoxie nach Tonsillektomie	klinisch Tachypnoe und Zyanose, Irritabilität, schwache Reflexe und Hypoxämie (43, 44) durch Atemdepression und Bradykardie (45)

Kernaussagen:		Leitlinie Abklärung einer Zyanose	 DGPK
Diagnostik			
• Das Pulsoxymetriescreening beim Neugeborenen verbessert die Früherkennung von kritischen Herzfehlern. • In fast allen Fällen kann die kardiale Ursache einer Zyanose sicher und zuverlässig mittels Echokardiographie erkannt werden. • Bei V. a. vaskulären Fehlbildungen ist eine weiterführende Diagnostik (z.B. Phlebographie, Angiographie, CT, MRT) hilfreich. • Bei Patienten mit schwerer Zyanose, klinischer Belastungseinschränkung und/oder Zeichen für eine Organminderversorgung ist eine Gabe von inhalativem Sauerstoff hilfreich.			

Empfehlungen:		Leitlinie Abklärung einer Zyanose	 DGPK
Diagnostisches Vorgehen			
Es muss eine periphere von einer zentralen Zyanose unterschieden werden und eine apparative Diagnostik (Pulsoxymetrie, Blutgasanalyse) erfolgen.			
Bei klinischer Zyanose sollen Pulsoxymetrie und / oder Blutgasanalyse zur Objektivierung und Einordnung des Schweregrades erfolgen.			
Kinder mit einer Zyanose und auffälliger Anamnese und/oder Klinik sollen baldmöglichst abgeklärt werden.			
Ein Neugeborenes mit auffälligem Pulsoxymetriescreening muss schnellstmöglich zum Ausschluss eines Herzfehlers abgeklärt werden.			
Eine Zyanose bei Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen sollte bei unauffälliger Anamnese und Klinik innerhalb von Wochen abgeklärt werden.			

8. Therapie

8.1 Grundsätze / Ziele / Strategien der Behandlung

Die Therapie richtet sich nach der zugrundeliegenden Erkrankung (siehe entsprechende Leitlinien). Bei einer Akrozyanose sind beim ansonsten unauffälligen Kind keine weiteren Maßnahmen erforderlich; auf eine ausreichende Trinkmenge, zweckmäßige Kleidung und körperliche Aktivität kann hingewiesen werden.

8.2.1. Medikamentöse Behandlung

Bei einem Neugeborenen mit dringendem V.a. eine kardiale (zentrale) Zyanose und damit V.a. ductusabhängige Zirkulation: Prostaglandin E1 iv. bis zur endgültigen Abklärung.

Bei Patienten mit schwerer Zyanose, klinischer Beeinträchtigung und/oder Zeichen für eine Organminderversorgung ist eine Gabe von inhalativem Sauerstoff hilfreich.

8.2.2. Chirurgische/Interventionelle Behandlung

Wenn korrigierbare Fehlbildungen bestehen, kann durch eine gezielte chirurgische (z.B. Venenfehlmündungen) bzw. interventionelle Therapie (z.B. intrapulmonale Shunts, Fontankreislauf, kritische Pulmonalklappenstenose, etc.) die Zyanose behoben oder verbessert werden.

9. Verlauf und Prognose

Der Verlauf hängt von der zugrundeliegenden Erkrankung bzw. Ursache ab.

10. Durchführung der Diagnostik und Therapie

Durchführung durch eine Ärztin / einen Arzt für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie.

Therapeutische Maßnahmen obliegen der Verantwortung einer Ärztin/eines Arztes für Kinder- und Jugendmedizin mit Schwerpunktbezeichnung Kinder- und Jugendkardiologie, ggf. eines Herzchirurgen mit Zertifikat „Chirurgie angeborener Herzfehler“.

11. Literatur

1. Deutsche Herzstiftung 35. Deutscher Herzbericht Update 2024. 2024: 107-110.
2. Lindinger A., Schwedler G., Hense H.-W. Prevalence of Congenital Heart Defects in Newborns in Germany: Results of the First Registration Year of the PAN Study (July 2006 to June 2007). *Klin Padiatr* 2010; 222(5): 321-326.
3. 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, 169(8):975-81.
4. Kumar, A., Vishnu Bhat, B. Epidemiology of respiratory distress of newborns. *Indian J Pediatr* 1996; **63**: 93-98. doi.org/10.1007/BF02823875
5. Hermansen CL¹, Mahajan A¹. Newborn Respiratory Distress. *Am Fam Physician*. 2015 Dec 1;92(11):994-1002.
6. van Zanten HA, Tan RNGB, Thio M, de Man-van Ginkel JM, van Zwet EW, Lopriore E, te Pas AB: The risk for hyperoxaemia after apnoea, bradycardia and hypoxaemia in preterm infants. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2014, 99:F269-F273
7. Henderson-Smart D.J. The effect of gestational age on the incidence and duration of recurrent apnoea in newborn babies. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 1981, 17 (4) doi.org/10.1111/j.1440-1754.1981.tb01957.x
8. Epifanio M¹, Eloi J, Cassiano AS, Pinheiro D, Spolidoro JV. Infants under 3 months old with cyanosis at the emergency room: could it be gastroesophageal reflux? *Dis Esophagus*. 2014, 27(4):335-9
9. Robinson JA, Bos JM, Etheridge SP, Ackerman MJ. Breath Holding Spells in Children with Long QT Syndrome. *Congenit Heart Dis*. 2015, 10(4):354-61.
10. Singh P, Seth A. Breath holding spells-a tale of 50 years. *Indian Pediatr*. 2015, 52(8):695-6.
11. Aziz K, Sanyal SK, Goldblatt E. Reverse differential cyanosis. *Br Heart J*. 1968, 30:288-90
12. Ewer A, Furmston A, Middleton L, Deeks J, Daniels J. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol Assess* 2012;16(02)
13. 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, 124(2):823-36.

14. O'Donnell CP¹, Kamlin CO, Davis PG, Carlin JB, Morley CJ. Clinical assessment of infant colour at delivery. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007, 92(6):F465-7
15. Meberg A¹, 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, 152(6):761-5.
16. Toth B, Becker A, Seelbach-Göbel B. Oxygen saturation in healthy newborn infants immediately after birth measured by pulse oximetry. *Arch Gynecol Obstet* 2002, 266:105-107.
17. Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses über eine Änderung der Richtlinie über die Früherkennung von Krankheiten bei Kindern bis zur Vollendung des 6. Lebensjahres (Kinder-Richtlinie): Screening auf kritische angeborene Herzfehler mittels Pulsoxymetrie bei Neugeborenen vom 24. November 2016. *BAnz AT 27.01.2017 B5.*
18. Muñoz-López M¹, Hoskote A², Chadwick MJ¹, Dzieciol AM¹, Gadian DG³, Chong K⁴, Banks T⁴, de Haan M¹, Baldeweg T¹, Mishkin M⁵, Vargha-Khadem F^{1,6}. Hippocampal damage and memory impairment in congenital cyanotic heart disease. *Hippocampus.* 2017, 27(4): 417-424.
19. 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, 27(3):252-65.
20. Koppel RI¹, 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, 111(3):451-5.
21. Thangaratinam S, Brown K, Zamora J, Khan KS, Ewer AK. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies: a systematic review and meta-analysis. *Lancet.* 2012, 30:379(9835):2459-64.
22. de-Wahl Granelli A¹, Wennergren M, Sandberg K, Mellander M, Bejлум 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. doi: 10.1136/bmj.a3037.
23. Richmond S, Reay G, Abu Harb M. Routine pulse oximetry in the asymptomatic newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2002, 87(2):F83-8.
24. Valmari P. Should pulse oximetry be used to screen for congenital heart disease? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2007, 92(3):F219-24.
25. Mellander M, Sunnegårdh J. Failure to diagnose critical heart malformations in newborns before discharge-an increasing problem? *Acta Paediatr.* 2006, 95(4):407-13.
26. Lakshminrusimha S¹, Keszler M². Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn. *Neoreviews.* 2015, 16(12):e680-e692.
27. Jorch G, Hübler A. Neonatologie. Die Medizin des Früh- und Reifgeborenen. Thieme-Verlag 2010, S 237.

28. Madar, J, Roehr, C. C., Ainsworth. S., Ersdal, H., Morley, C., Rüdiger, M., Skare, C., Szczapa, T., te Pas, A., Trevisanuto, D., Urlesberger, B., Wilkinson, D., Wyllie, J. P. European Resuscitation Council Guidelines 2021: Newborn resuscitation and support of transition of infants at birth. *RESUSCITATION* 2021, 161: 291-326.
29. Gupta SK¹. Clinical Approach to a Neonate with Cyanosis. *Indian J Pediatr.* 2015, 82(11):1050-60.
30. Deeg KH. Echocardiographic differential diagnosis of the cyanotic newborn. *Ultraschall Med.* 2015, 36(2):104-18.
31. Lindinger A, Dähnert I, Riede FT. Stellungnahme der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie (DGPK) vom 10.07.2013: Pulsoxymetriescreening zur Erfassung von kritischen angeborenen Herzfehlern im Neugeborenenalter.
32. Kir M, Saylam GS, Karadas U, Yilmaz N, Çakmakçı H, Uzuner N, Güzeloğlu M, Ugurlu B, Oto Ö. Vascular rings: presentation, imaging strategies, treatment, and outcome. *Pediatr Cardiol.* 2012, 33(4):607-17.
33. Rogers DJ, Cunnane MB, Hartnick CJ. Vascular compression of the airway: establishing a functional diagnostic algorithm. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013, 139(6):586-91.
34. Al-Salem AH, Mohaidly MA, Al-Buainain HM, Al-Jadaan S, Raboei E. Congenital H-type tracheoesophageal fistula: a national multicenter study. *Pediatr Surg Int.* 2016, 32(5):487-91.
35. Kaendler L, Dorszewski A, Daehnert I. Methaemoglobinaemia after cardiac catheterisation: a rare cause of cyanosis. *Heart.* 2004 Sep; 90(9):e51.
36. Crowley MA, Mollan TL, Abdulmalik OY, Butler AD, Goodwin EF, Sarkar A, Stolle CA, Gow AJ, Olson JS, Weiss MJ. A hemoglobin variant associated with neonatal cyanosis and anemia. *N Engl J Med.* 2011, 364(19):1837-43.
37. Korraa A, Ezzat MH, Bastawy M, Aly H, El-Mazary AA, Abd El-Aziz L. Cardiac troponin I levels and its relation to echocardiographic findings in infants of diabetic mothers. *Ital J Pediatr.* 2012, 38:39.
38. Khajeh L, Cherian PJ, Swarte RM, Smit LS, Lequin MH. The puzzle of apparent life-threatening events in a healthy newborn. *J Child Neurol.* 2014, 29(7):969-72.
39. Yilmaz O, Ciftel M, Ozturk K, Kilic O, Kahveci H, Laloğlu F, Ceylan O. Assessment of heart rate variability in breath holding children by 24 hour Holter monitoring. *Cardiol Young.* 2015, 25(2):317-23.
40. Bohnhorst B, Hartmann H, Lange M. Severe methemoglobinemia caused by continuous lidocaine infusion in a term neonate. *Eur J Paediatr Neurol.* 2017, 21(3):576-79.
41. Kant S¹, Fisher JD, Nelson DG, Khan S. Mortality after discharge in clinically stable infants admitted with a first-time apparent life-threatening event. *Am J Emerg Med.* 2013, 31(4):730-3.

42. Mittal MK¹, Sun G, Baren JM. A clinical decision rule to identify infants with apparent life-threatening event who can be safely discharged from the emergency department. *Pediatr Emerg Care*. 2012 Jul;28(7):599-605
43. Bakr AF, Habib HS Normal values of pulse oximetry in newborns at high altitude. *J Trop Pediatr*. 2005, 51(3):170-3.
44. Salas AA. Pulse oximetry values in healthy term newborns at high altitude. *Ann Trop Paediatr*. 2008, 28(4):275-8.
45. Moro ET, Goulart AP. "Loss of breath" as a cause of postoperative hypoxia and bradycardia in children submitted to tonsillectomy. *Braz J Anesthesiol*. 2015, 65(5):411-3.
46. Nathoo KJ, Rusakaniko S, Tobaiwa O, Mujuru HA, Ticklay I, Zijenah L. Clinical predictors of HIV infection in hospitalized children aged 2-18 months in Harare, Zimbabwe. *Afr Health Sci*. 2012, 12(3):259-67.