

Pigmentazione bluastra

CIANOSI

DEFINIZIONE:

colorazione azzurrognola o bluastra della cute e delle mucose (soprattutto labiali) prodotta da un aumento della concentrazione assoluta di emoglobina ridotta nei capillari, oppure dalla presenza di composti anormali della emoglobina (metaemoglobina, solfoemoglobina).

Dalla cianosi propriamente detta va tenuta distinta la pigmentazione da cause esogene (es. pigmentazione grigio-azzurra dell'argirismo o argirosi, dovuta al deposito di argento nella cute e nelle mucose; crisocianosi da deposito di oro, ecc.).

CLASSIFICAZIONE GENERALE:

- 1) cianosi da pigmento emoglobinico ridotto
- 2) cianosi da pigmento emoglobinico anomalo

- 1) Cianosi da pigmento emoglobinico ridotto

Prof. Giovanni Corsini

LA CIANOSI DIVENTA MANIFESTA QUANDO SONO PRESENTI
5 GRAMMI O PIU' DI EMOGLOBINA RIDOTTA PER 100 ml DI SANGUE.

Contenuto emoglobinico normale del sangue = 15 g per 100 ml
 Capacità di saturazione del sangue per l'O₂ = 20 volumi % (= 1 vol.
 O₂ per 0.75 g Hb)
 (per una saturazione di
 O₂ del 100%)

Contenuto di O₂ del sangue *arterioso* = 19 volumi %
 Contenuto di O₂ del sangue *venoso* = 14 volumi %
 1 vol. % + 6 vol. %

Insaturazione capillare media di O₂ =

$$\frac{\quad}{2}$$

= 3.5 vol. %
 corrispondenti a meno
 di 3 g di Hb ridotta
 (3.5 . 0.75 = 2,6)

Perché compaia cianosi occorre che ai 3 g normali % di Hb ridotta se ne ag-
 giungano altri 2 g %.

- in condizioni di policitemia poiché aumenta il contenuto di Hb ($> 15 \text{ g\%}$) è più facile che venga raggiunta la soglia critica dei 5 g di Hb ridotta, per cui si può avere molto più facilmente cianosi
- in condizioni di anemia il contenuto di Hb diminuisce ($< 15 \text{ g\%}$) ed è più difficile che venga raggiunto il livello critico di Hb ridotta necessario per la cianosi.

CAUSE COMUNI DELLA CIANOSI:

1) CIANOSI GENERALIZZATA

- da disturbo circolatorio
 - a) anomalie cardiovascolari congenite (shunt destro-sinistro)
 - b) insufficienza cardiaca congestizia (stasi periferica con aumento della differenza A-V di ossigeno > 7 volumi ζ_c).
- da disordini polmonari
 - a) insufficienza ventilatoria
 - aa) ostruttiva (asma-enfisema-bronchite cronica)
 - bb) restrittiva (cifoscoliosi-obesità)
 - b) blocco alveolo-capillare (sarcoidosi. pneumoconiosi)
- da disordini ematici
 - a) policitemia vera

2) CIANOSI LOCALIZZATA

- da inadeguata circolazione arteriosa
 - a) tromboangioite obliterante e arteriosclerosi obliterante
 - b) malattia e fenomeno di Raynaud
 - c) acrocianosi
 - d) livedo reticularis (cutis marmorata)
- da ostacolato ritorno venoso
 - a) tromboflebite acuta
 - b) insufficienza venosa cronica
 - c) ostruzione della cava superiore (es. da carcinoma broncogeno)
 - d) ostruzione della cava inferiore (es. trombosi)
- da disturbi circolatori
 - a) pervietà del dotto arterioso con ipertensione polmonare (cianosi localizzata nella metà inferiore del corpo)

CIANOSI - CLASSIFICAZIONE GENERALE (segue)

2) Cianosi da pigmento emoglobinico anomalo:

a) *metaemoglobinemia*:

caratterizzata dalla presenza di Fe^{++} invece che Fe^{+} nella molecola emoglobinica. Compare dopo ingestione di particolari sostanze (sulfamidici, fenacetina, nitriti, ecc.): può essere anche idiopatica (si conoscono alcuni casi di emoglobinopatie congenite chiamate «Hemoglobin M disease»). Scompare o si riduce dopo agenti riducenti quali l'acido ascorbico o il bleu di metilene. Il sangue assume un colorito simile a cioccolato.

b) *solfoemoglobinemia*:

cianosi marcata con colorazione verdastro del sangue e resistenza agli agenti riducenti.

CIANOSI LOCALIZZATA: MALATTIE ARTERIOSPASTICHE

Come risulta dalla precedente classificazione, i disturbi arteriospastici si riferiscono soprattutto a tre condizioni morbose:

- fenomeno, malattia e s
- acrocianosi
- livedo reticularis

- *fenomeno di Raynaud:*

episodi intermittenti e bre

caratterizzata da rossore

è lieve, oppure dovuto a

- *malattia di Raynaud:*

viene stabilita in base a c

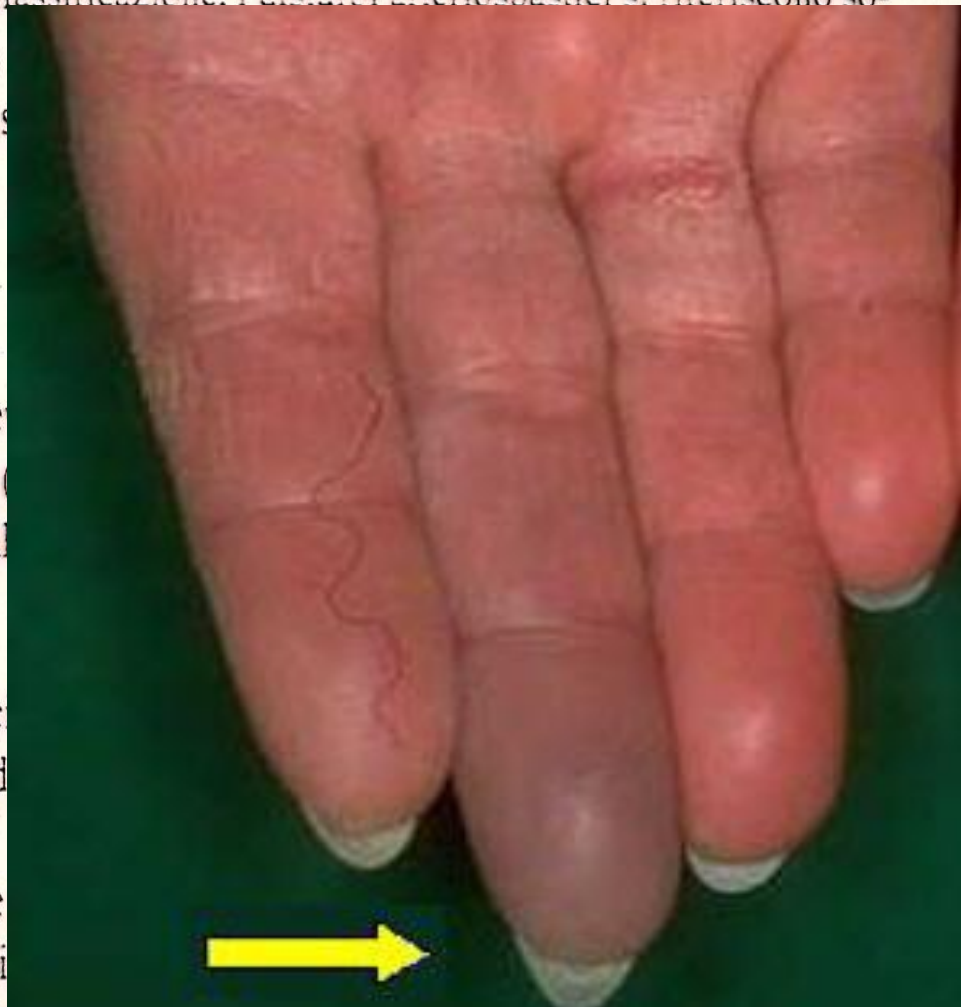
1) fenomeno di Raynaud

2) bilateralità

3) lesioni ischemiche, se

4) esclusione di possibili

5) sintomi presenti per almeno 2 anni in assenza di qualsiasi malattia che possa essere causale



- *sindrome d*

man
arter
taba
lesio
fred

Acrocianosi:

cost
e co

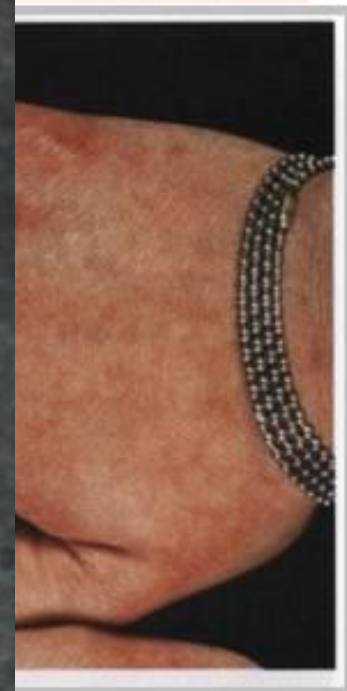
Livedo reticul

è più
od a
che



a.
ia
)
ia

te



ANOMALIE CARDIOVASCOLARI CONGENITE CHE COMUNEMENTE DANNO CIANOSI:

- 1) Tetralogia di Fallot e varianti:
 Complesso di Eisenmenger
 Atresia della polmonare
- 2) Difetti di partizione a livello atriale, ventricolare o dei grossi vasi, con sviluppo di una sindrome di Eisenmenger ed inversione dello shunt (destro-sinistro)
- 3) Stenosi polmonare severa con shunt destro-sinistro a livello atriale o ventricolare
- 4) Trasposizione completa dei grossi vasi
- 5) Atrio o ventricolo comune
- 6) Atresia della tricuspide
- 7) Malformazione di Ebstein della valvola tricuspide
- 8) Ritorno venoso polmonare anomalo completo o drenaggio venoso anomalo sistemico nell'atrio sinistro
- 9) Persistenza del tronco arterioso
- 10) Ventricolo destro con due efflussi («double-outlet»): difetto di Taussig-Bing.

Eponimi impiegati:

complesso di Eisenmenger:

difetto settale interventricolare alto con trasposizione parziale dell'aorta (destro-posizione), ma *senza* stenosi della polmonare

sindrome di Eisenmenger:

comunicazione congenita tra i due circoli a livello atriale, ventricolare o dei grossi vasi, con ipertensione polmonare ed inversione dello shunt

tetralogia di Fallot:

stenosi valvolare polmonare o infundibolare + difetto interventricolare settale + destroposizione dell'aorta + ipertrofia del ventricolo destro

malformazione di Ebstein:

dislocamento verso il basso dei veli settale e posteriore della tricuspide, che si impiantano nella parete ventricolare destra, sotto l'anello fibroso. Il ventricolo viene perciò in parte trasformato in atrio.

sindrome di Taussig-Bing:

l'a. polmonare origina dal tratto di efflusso e l'aorta dal tratto di afflusso del ventricolo destro. Esiste pure un difetto del setto ventricolare anteriore, in sede sottopolmonare.

B. - A scopo mnemonico ricordiamo, per le cause più frequenti di cianosi nelle cardiopatie congenite, la regola delle 'ST', dalle iniziali inglesi:

- Trasposizione dei grandi vasi
- Tetralogia di Fallot
- atresia Tricuspide
- drenaggio venoso anomalo Totale polmonare
- Tronco arterioso