

## **Tema IV.- CIANOSIS**

- Definición y aspectos fisiopatológicos.
- Causas de cianosis.
- Paciente con cianosis: Consideraciones básicas.
- Cianosis: Aproximación diagnóstica.
- Cianosis central.
- Cianosis periférica.
- Bibliografía.

## CIANOSIS

### DEFINICION Y ASPECTOS FISIOPATOLOGICOS

**C**ianosis es la coloración azulada de piel, mucosas y lechos ungueales que puede evidenciarse en la exploración física del paciente, o ser referida por el mismo enfermo. Aparece cuando existe una cantidad de Hb reducida o de derivados de la Hb mayor de lo normal, en los vasos sanguíneos de pequeño tamaño de esas zonas. La evidencia clínica de cianosis se presenta, en términos generales, cuando existen 5 gramos o más de Hb reducida o de derivados de Hb, por 100 ml de sangre. No obstante la cifra de 5g de Hb reducida/dl es empírica y así, algunos clínicos detectan cianosis cuando la cifra es de 4g/dl y, uno de cada cuatro no la detectan cuando la concentración de Hb es de 5g/dl.

El grado de cianosis se ve modificado por la calidad de los pigmentos cutáneos, el color del plasma sanguíneo y el color de la piel. En algunos casos se puede detectar con fiabilidad una cianosis central cuando la saturación de la sangre arterial a descendido hasta un 85%; entre los individuos con piel oscura, puede no detectarse hasta que la saturación ha descendido hasta un 75%. En presencia de anemia 5g/dl de Hb reducida aparecerá con mayor desaturación y a menor tensión arterial de oxígeno (PaO<sub>2</sub>) que con una concentración normal de Hb. Por el contrario, el paciente policitémico presentará cianosis, por ejemplo, al alcanzar 5 g de Hb reducida, con una mayor proporción del total de la Hb no oxigenada, apareciendo así cianosis junto a una alta saturación de la oxihemoglobina (SaO<sub>2</sub>) y PaO<sub>2</sub>. Obviamente, la pigmentación oscura de piel puede enmascarar la presencia de cianosis, pero la inspección de los lechos ungueales y las membranas mucosas, puede resolver las dudas. La cianosis puede estar ausente en presencia de una anemia importante. También la presencia de pigmentos tales como la bilirrubina puede alterar la percepción del color, percibiéndose en este caso la piel de un color verdoso. La luz solar es la mejor fuente para examinar al paciente cianótico.

Las moléculas de Hb anormal, debido a sus diferentes características espectrales,

provocan cianosis a baja concentración. Por ejemplo, un nivel de 1, 5 g/dl de metahemoglobina o 0, 5 g/dl de sulfohemoglobina se asocian a cianosis típica.

Algunas situaciones pueden confundirse con cianosis como el envenenamiento por monóxido de carbono y la argiria. El primero por generación de carboxihemoglobina, la cual produce más bien un "rojo cereza" que un color azulado de cianosis. El segundo, debido a los depósitos cutáneos de plata metálica (resultado de la exposición industrial o de antiguos recipientes utilizados para contener soluciones antisépticas -nitratos-), con una peculiar coloración gris. Los pacientes con policitemia vera pueden presentar un color purpúrico denominado por algunos autores como "cianosis roja".

En ocasiones la cianosis puede ser intermitente apareciendo sólo tras ejercicio o con cambios posturales.

Existen dos mecanismos productores de cianosis verdadera, es decir debida a desaturación de la Hb: Un descenso en la saturación venosa pulmonar (cianosis central) o, un descenso en el flujo en los capilares de los tejidos periféricos, con un incremento en la extracción de oxígeno de cada volumen de sangre (cianosis periférica o acra).

### CAUSAS DE CIANOSIS

A partir de los dos mecanismos fisiopatológicos expuestos previamente, podemos clasificar los distintos tipos de cianosis, Tabla 1.

La existencia de un descenso de la saturación venosa pulmonar puede aparecer al respirar una mezcla gaseosa hipóxica, como puede ocurrir a partir de unos 5000 metros de *altitud*; por hipoventilación alveolar, tal y como ocurre en ocasiones en la EPOC o enfermedades que afecten al centro respiratorio del cerebro; por alteraciones severas de la relación ventilación/perfusión, lo que ocurre en algunos pacientes con EPOC o con algunos tipos de EPI; o por *shunt derecha-izquierda*, como ocurre en algunas *malformaciones cardíacas congénitas*, *malformaciones arteriovenosas pulmonares (telangiectas)*

*sia hereditaria hemorrágica*), y en los múltiples pequeños shunts intrapulmonares que se observan en la *cirrosis hepática*. Las Hb caracterizadas por una P50 alta (PaO<sub>2</sub> a la cual ocurre un 50% de saturación), por ejemplo, una curva de disociación de la Hb desviada a la derecha, tendrá una baja saturación para mantener cualquier tensión de oxígeno. Un paciente con tal Hb presentará cianosis a una PaO<sub>2</sub> que usualmente se considera normal.

Las causas de cianosis central son múltiples, en la tabla 2, se muestran las más frecuentes dependiendo del origen cardíaco o pulmonar de la cianosis.

La cianosis periférica se observa en enfermedades caracterizadas por bajo flujo sanguíneo a través de los capilares. Las situaciones con bajo flujo cardíaco, como la *insuficiencia cardíaca congestiva* o el *shock*, se asocian frecuentemente a cianosis. Las enfermedades vasculares tales como las afectaciones ateromatosas arteriales periféricas, provocan una disminución del flujo en los capilares periféricos, permitiendo un incremento en la extracción de O<sub>2</sub>. En trastornos vasoespásticos como el *fenómeno de Raynaud* o en enfermedades caracterizadas por una corriente sanguínea capilar lenta como ocurre en la *crioglobulinemia* o en *otras paraproteinemias*, también puede aparecer cianosis. Todas las causas de cianosis periférica se caracterizan por una corriente sanguínea escasa en los capilares cutáneos, lo que provoca una disminución de la temperatura cutánea. Por el contrario las causas de cianosis central se asocian habitualmente a piel caliente.

## PACIENTE CON CIANOSIS: CONSIDERACIONES BASICAS

### I.- Anamnesis:

Entre los datos anamnésicos de interés deben de considerarse:

- Comienzo y tiempo de evolución de la cianosis; así, una cianosis existente desde el nacimiento suele deberse a una *cardiopatía congénita*. Su presentación súbita y/o aguda (*intoxicación, obstrucción vías aéreas, edema de glotis, etc.*). Su presentación intermitente o episódica en manos y pies tras exposición al frío (*fenómeno de Raynaud*).

**Tabla 1.- Causas de cianosis por el mecanismo fisiopatológico.**

### I.- Cianosis central

- Disminución de la saturación arterial de oxígeno:
  - Disminución de la presión atmosférica (elevada altitud).
  - Alteraciones de la función pulmonar:
    - Hipoventilación alveolar
    - Desigualdad en la relación entre la ventilación y perfusión pulmonares (perfusión de alveolos mal ventilados)
    - Alteraciones de la difusión de oxígeno.
  - Cortocircuitos anatómicos:
    - Algunos tipos de cardiopatías congénitas.
    - Fístulas arteriovenosas pulmonares.
    - Múltiples cortocircuitos intrapulmonares de pequeño tamaño.
    - Hemoglobina con escasa afinidad por el oxígeno.
- Alteraciones de la hemoglobina:
  - Metahemoglobinemia (hereditaria, adquirida).
  - Sulfahemoglobinemia (adquirida).
  - Carboxihemoglobinemia.

### II.- Cianosis periférica

- Disminución del gasto cardíaco.
- Exposición al frío.
- Redistribución del flujo sanguíneo en las extremidades.
- Obstrucción arterial.
- Obstrucción venosa.
- Paraproteínas.

**Tabla 2.- Causas cardíacas y pulmonares de cianosis central.**

### I.- Causas cardíacas:

- Malformación (derivación derecha-izquierda).
- Tetralogía y trilogía de Fallot.
- Síndrome de Ebstein.
- Atresia pulmonar.
- Atresia tricuspídea.
- Transposición de los grandes vasos.
- Tronco arterial común.
- Síndrome de Eisenmenger (derivación secundaria derecha-izquierda).

### II.- Causas pulmonares:

- EPOC.
- Edema pulmonar, cardiogénico y no cardiogénico.
- Taponamiento pulmonar.
- Neumotórax a tensión.
- Neumonía.
- Derrame pleural.
- Atelectasia.
- Tuberculosis.
- Fibrosis pulmonar.
- Hipertensión pulmonar.
- Estenosis traqueal.
- Edema glótico.
- Bocio.
- Aspiración.
- Fístula/s arteriovenosa pulmonar.

- La posible exposición a productos químicos o fármacos que producen tipos anormales de Hb (*nitritos; nitratos; compuestos aromáticos de anillo cerrado; drogas y tintes con anilina; acetanilina; fenacetina; lidocaína; ciertas sulfonamidas*).

- Conocimiento previo de *Hb anormales, paraproteinemia, poliglobulia, enfermedades pulmonares o reumáticas previas, etc.*

## II.- Exploración física:

La evaluación de la coloración cianótica, debe llevarse a cabo bajo condiciones óptimas de luz. Especial consideración deben tener las manos y las zonas no expuestas al sol como las membranas mucosas, palmas de manos, sacos conjuntivales. Incluso si es posible comparar la coloración con la de un sujeto normal.

- La presencia asociada de acropaquias, puede ser muy orientativa (ver capítulo correspondiente). Esta asociación es frecuente en muchos pacientes con *cardiopatías congénitas* y se observa, de forma ocasional, en personas con procesos pulmonares tales como *absceso pulmonar o shunt arteriovenoso pulmonar*. La ausencia de acropaquias, asociada a ligera cianosis de mejillas y labios, es un hallazgo frecuente en los pacientes con *estenosis mitral*.

- La cianosis de aparición aguda, ya central o periférica, no se asocia a acropaquias.

- Otro aspecto de importancia en la valoración del paciente con cianosis, es la diferenciación clínica de si la cianosis es central o periférica. A nivel local puede ser útil de una parte la temperatura percibida a la palpación de las extremidades y zonas acras, - una piel caliente es signo de una buena perfusión periférica y por tanto de una cianosis central, por el contrario, una piel fría es signo orientativo de que la cianosis es de origen periférico-. Ante situaciones de duda, el masaje o calentamiento suave de una extremidad cianótica aumentará el flujo sanguíneo periférico provocando la desaparición de una cianosis periférica pero no de una central. Un significado similar tiene el rellenado capilar del lecho ungueal tras la presión, en comparación con el rellenado observado en una zona más central como el esternón o la escápula -el rellenado capilar nos orienta sobre el flujo sanguíneo local-

- En la exploración física deben de valorarse otros datos orientadores de la normalidad o no del gasto cardíaco (además de la propia, temperatura acra, de sus variaciones con el masaje o calor y del rellenado capilar), como la frecuencia cardíaca y la tensión arterial.

- La auscultación pulmonar y cardíaca no debe faltar en la evaluación del paciente cianótico con el objeto de descartar signos de *EPOC, EPI, o soplos sugestivos de cardiopatía congénita*.

- Los pulsos periféricos deben palparse con objeto de descartar la presencia de signos de enfermedad oclusiva. También es útil descartar signos de *flebitis en extremidades inferiores*, ya que si existe una obstrucción venosa y la extremidad está congestionada, hay remanso del flujo sanguíneo, y puede haber cianosis. La hipertensión venosa, que puede ser local (como en la tromboflebitis) o generalizada (como en las *enfermedades de la válvula tricúspide o en la pericarditis constrictiva*), dilata los plexos venosos subcapilares e intensifica de esta manera la cianosis.

- La existencia de telangiectasias en tronco son comunes en sujetos con *cirrosis* y pueden ser marcadores de lesiones similares en pulmones. Deben también comprobarse lengua, labios y superficies palmares de los dedos en busca de lesiones rojo brillantes de entre 0,5 y 3 mm de diámetro, que se blanquean a la presión y son propias de las telangiectasias familiares hemorrágicas.

- Tras la evaluación es posible que se comience con oxigenoterapia. En este caso valoraremos que, en los enfermos en que no mejore la oxigenación, la causa de la cianosis se deba a *shunt derecha-izquierda o a un estado de bajo gasto cardíaco*.

- En cualquier caso no debemos olvidar que la presencia de cianosis central no excluye la presencia de cianosis periférica (por ejemplo en algunos *TEP*), y que pueden coexistir en el mismo paciente más de una causa de su cianosis.

- En ocasiones se produce una cianosis diferencial, existiendo cianosis en extremidades inferiores pero no en las superiores. Esto ocurre en los pacientes con *ductus arte-*

rioso persistente, hipertensión arterial y cortocircuito derecha-izquierda.

Las pruebas analíticas y complementarias a valorar se señalan en la tabla 3.

**Tabla 3.- Pruebas analíticas y complementarias para el estudio de un paciente con cianosis.**

**I.- Primer escalon:**

- Hemograma completo, recuento y fórmula.
- Radiografía de tórax.
- Gasometría arterial, saturación de Hb y concentración de Hb.
- ECG

**II.- Segundo escalon:**

- Pruebas de función pulmonar.
- Electroforesis de Hb y/o proteínas.
- Ecocardiografía.
- Arteriografía periférica.
- Cateterización cardíaca.
- Pruebas reumáticas.
- Gammagrafía pulmonar.

**CIANOSIS: APROXIMACION DIAGNOSTICA**

La evaluación inicial del paciente con cianosis comprende su forma de aparición (aguda o crónica) y la situación de mayor o menor gravedad del paciente, Figura 1.

La confirmación de la existencia de cianosis con luz apropiada y la valoración del origen central o periférico de la misma son los pasos a seguir para una posterior valoración sistematizada.

**CIANOSIS CENTRAL**

Tras asegurarnos, en los cuadros agudos, que la cianosis no se debe a una *obstrucción de vías aéreas superiores* o un *edema glótico*, y de una exploración física adecuada, podemos orientar el diagnóstico sobre los resultados de la determinación de PaO<sub>2</sub>, SaO<sub>2</sub> y PaCO<sub>2</sub>, figura 2.

**Figura 1. -Aproximación inicial al paciente con cianosis**

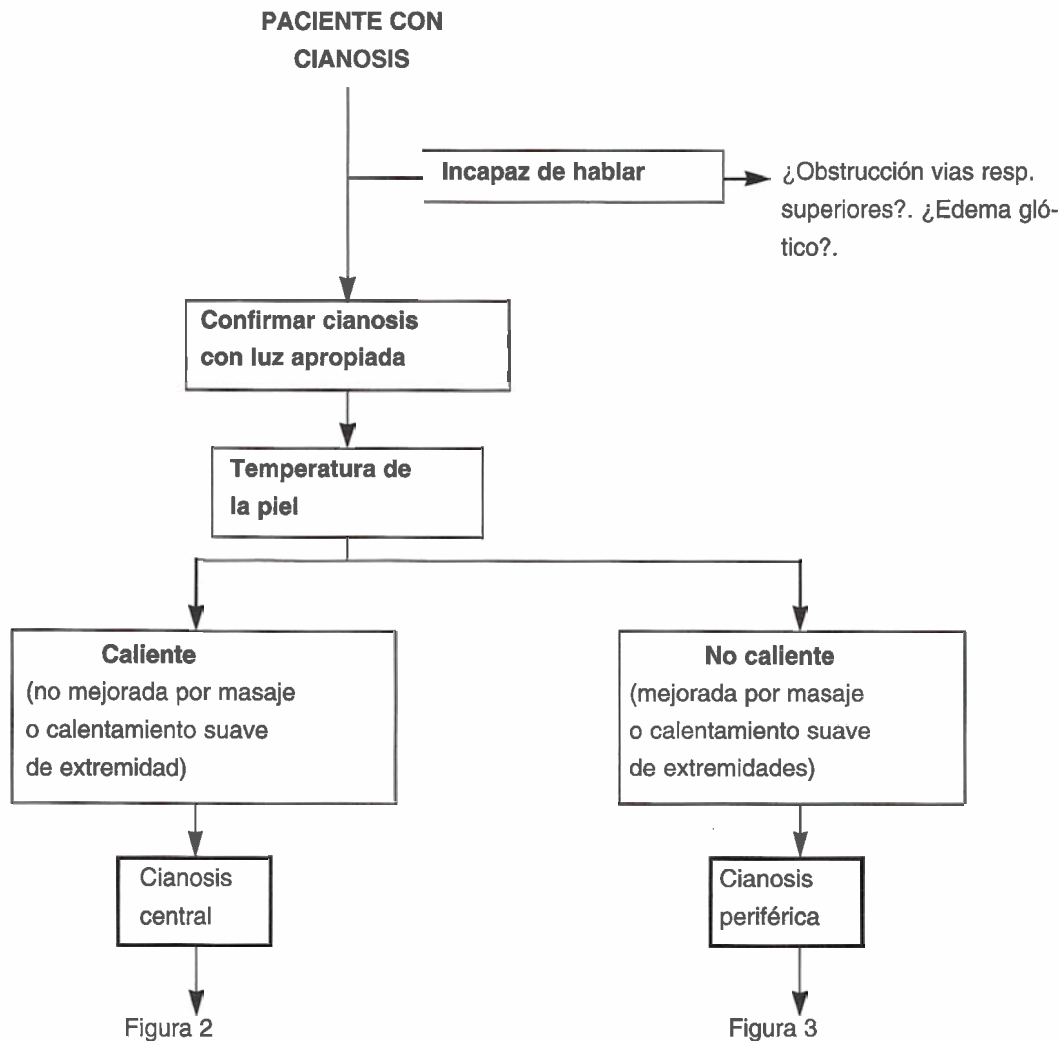
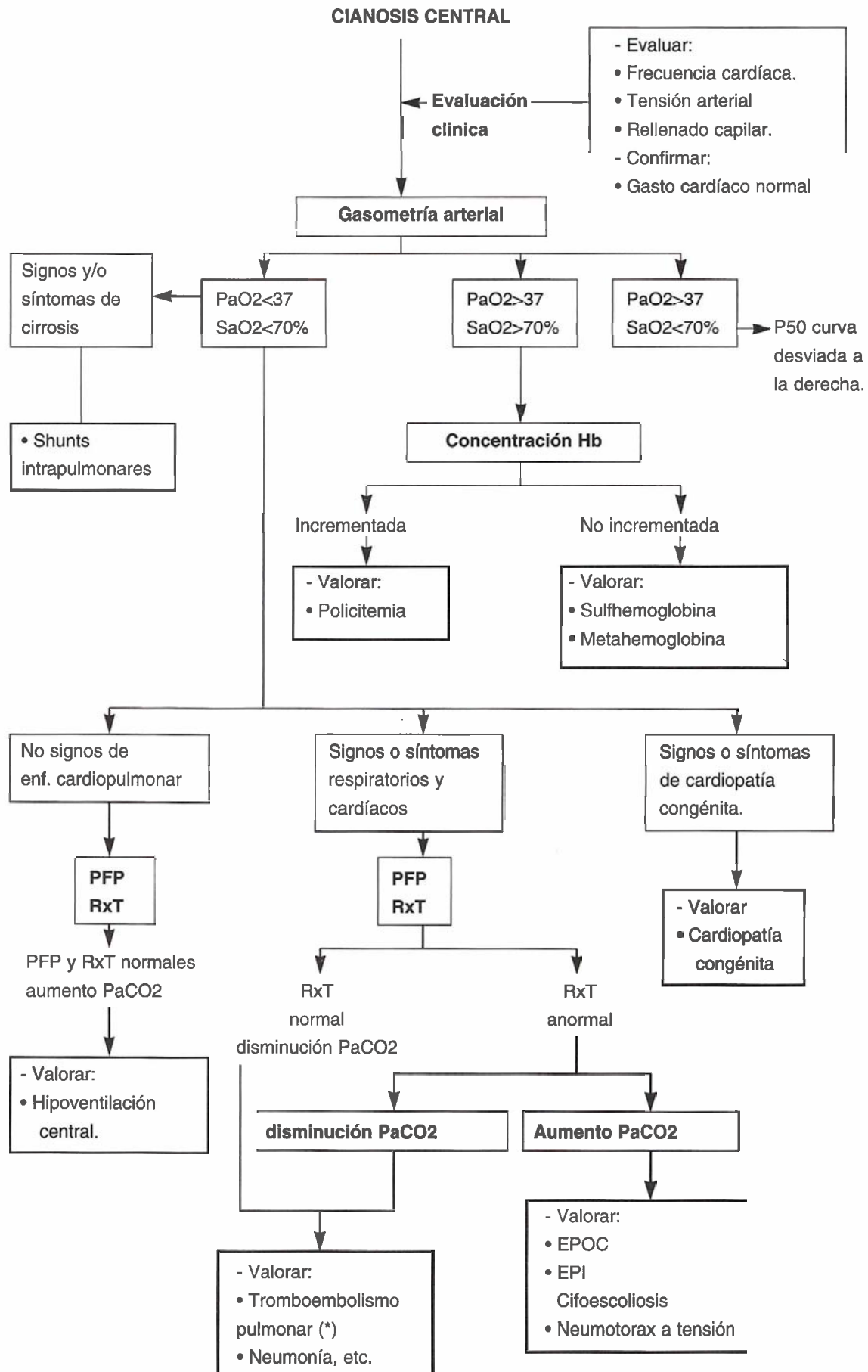




Figura 2. -Estudio del paciente con cianosis central.



(\*): Puede existir cianosis periférica concomitante.

La PaCO<sub>2</sub> es un índice de la adecuada ventilación alveolar: así la hipoventilación eleva la PaCO<sub>2</sub> mientras que la hiperventilación la disminuye.

- Una PaO<sub>2</sub> suficientemente baja como para inducir una saturación inferior al 70% (entorno a 37 mm de Hg) indica, habitualmente, la presencia de una enfermedad pulmonar, de un shunt derecha-izquierda o de una hipoventilación central. La realización de una placa P-A y lateral de tórax y/o de unas pruebas funcionales respiratorias (espirometría, resistencias, difusión, y en su caso de unas, presiones inspiratorias y espiratorias máximas), puede ayudar a completar el diagnóstico (en el capítulo correspondiente a disnea se sugiere un algoritmo que puede utilizarse también aquí).

La presencia de *atelectasia, derrame o normalidad radiológica*, asociada, a otros datos clínicos y, a la presencia de hipoxemia, puede hacernos sospechar la presencia de un TEP, lo que se comenta en otro capítulo. No obstante no debemos olvidar que precisamente en el TEP agudo y masivo pueden coexistir cianosis central (por hipoxemia y desaturación) y periférica (obstrucción al flujo en ventrículo derecho y bajo gasto).

-Una PaO<sub>2</sub> superior a 37 mm de Hg y una SaO<sub>2</sub> superior al 70%, implica la existencia de un exceso de Hb normal (*policitemia*) o una Hb que produce cianosis con una alta SaO<sub>2</sub> (*metahemoglobina, sulfohemoglobina*). La determinación de la misma permitirá diferenciar estas dos posibilidades, y el análisis del tipo de Hb por electroforesis documentará la presencia de Hb anormal identificando al mismo tiempo su tipo.

- La presencia de cianosis con una PaO<sub>2</sub> superior a 37 mm de Hg y una SaO<sub>2</sub> inferior al 70% caracteriza a una Hb con una elevada P50, por ejemplo una curva de disociación de la Hb desviada a la derecha.

## **CIANOSIS PERIFERICA**

Tras constatar signos sugerentes de que una cianosis es periférica, la evaluación de un gasto cardíaco normal o anormal, nos sirven para diferenciar si aquella está inducida por disminución generalizada del gasto cardíaco, o por isquemia local, Figura 3.

- Las situaciones de bajo gasto tales co-

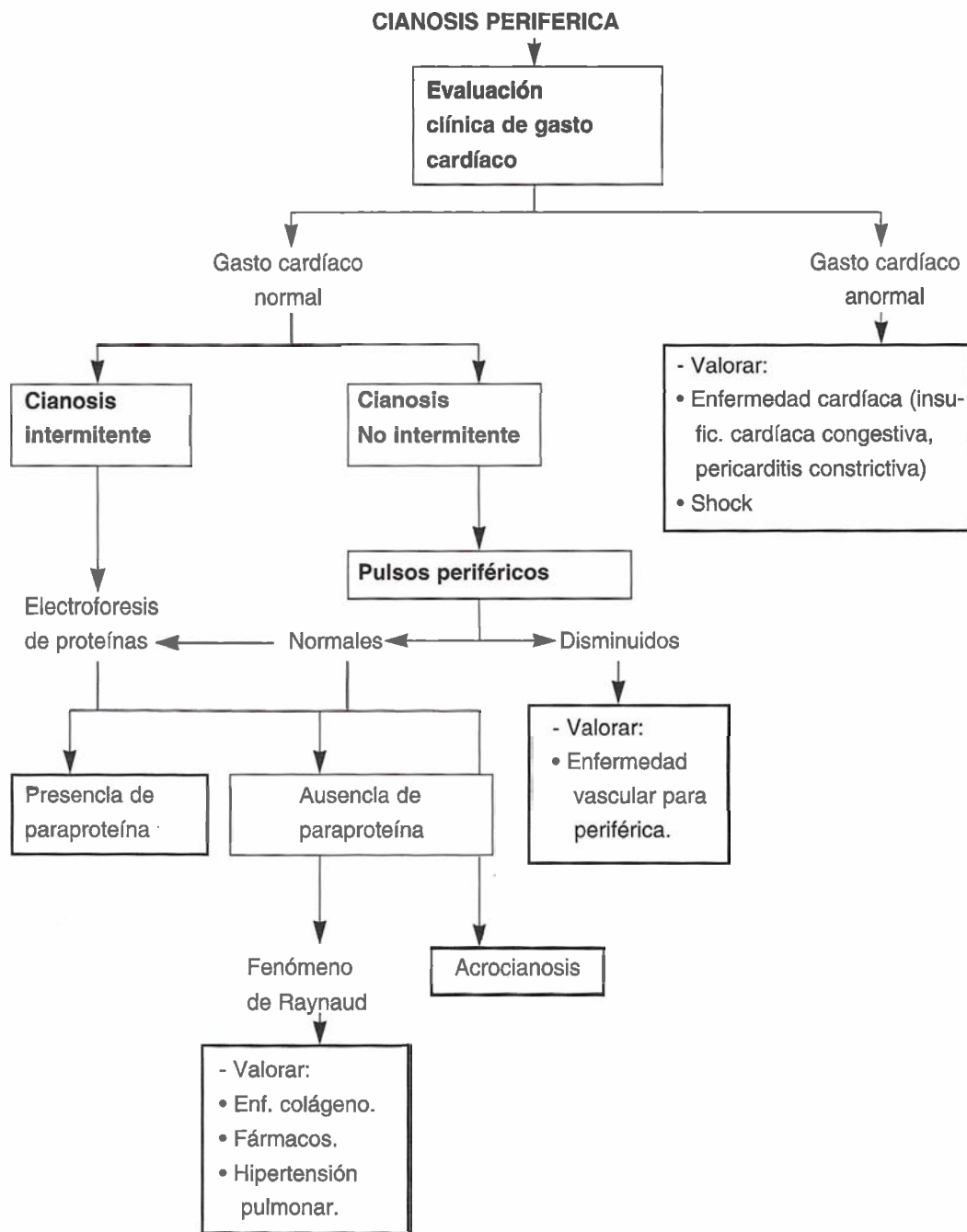
mo la *insuficiencia cardíaca congestiva grave o el shock*, inducen una vasoconstricción cutánea como mecanismo compensador, de forma que la sangre se desvía desde la piel hacia zonas mucho más vitales como el sistema nervioso central y el corazón, pudiendo aparecer una intensa cianosis asociada a extremidades frías. Pese a que la sangre está saturada de una forma normal, el reducido volumen que fluye a través de la piel y la escasa tensión de oxígeno en el extremo venoso de los capilares producen cianosis. La valoración de enfermedad cardíaca ha sido comentada en otros capítulos, por lo que no se insiste en la sistemática propuesta para su aproximación diagnóstica.

- En situaciones de gasto cardíaco normal puede considerarse como aspecto discriminante la persistencia o intermitencia de la cianosis. Los episodios de cianosis ocasional o intermitente, nos inducen a valorar la existencia de *paraproteínas* (electroforesis), o bien la presencia de un *síndrome de Raynaud*. Esta última posibilidad puede ser ya un dato asociado o precoz de *colagenopatía vascular* (*esclerodermia, lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, dermatomiositis, polimiositis*), ya asociado a la ingesta de *ciertos medicamentos* (*derivados ergotámicos, metisergida, bloqueantes beta adrenérgicos, bleomicina, vinblastina, cisplatino*), *discrasias sanguíneas, hipertensión pulmonar*.

En presencia de gasto cardíaco normal, también es útil la palpación de pulsos periféricos. La existencia de una cianosis periférica, persistente no episódica, con pulsos periféricos normales sin paraproteinemia asociada, nos orientará a la posible presencia de una *acrocianosis*. En ella existe vasoconstricción arterial seguida de dilatación secundaria de los capilares y vénulas con el resultado de cianosis persistente de las manos y menos frecuentemente de los pies. La cianosis suele aumentar en ambiente frío, es más frecuente en mujeres de menos de 30 años, no existen trastornos tróficos y se conserva la humedad de las palmas de las manos.

- La presencia de pulsos periféricos débiles o apenas perceptibles en sujetos con cianosis periférica persistente, nos orientará a la presencia de una enfermedad vascular periférica del tipo de las *ateroembolias*. En ellas se producen embolias múltiples de pequeños depósitos de fibrina, plaquetas y res-

Figura 3. -Estudio del paciente con cianosis periférica.



tos de colesterol, procedentes de lesiones ateroscleróticas o aneurismas proximales. Pueden producirse tras procedimientos intra-arteriales. Los pacientes se quejan de dolor agudo e hipersensibilidad en el lugar de la embolización. La oclusión vascular digital puede producir isquemia y el denominado *síndrome del "dedo azul"*; pudiendo aparecer necrosis y gangrena. A nivel de las áreas de embolización pueden aparecer zonas localizadas de hipersensibilidad y lívedo reticularis (áreas localizadas de las extremidades con aspecto moteado o reticulado de color rojizo-azulado).

• Otros procesos vasculares periféricos con cianosis y trastornos en los pulsos periféricos, suelen cursar de forma intermitente. Así la tromboangiitis obliterante y el síndrome de compresión de salida del tórax. La *tromboangiitis obliterante* o *enfermedad de Buerger* es más frecuente en varones de menos de 40 años, fumadores y con HLA-B5 y HLA-A9; clínicamente suele cursar con la tríada de claudicación intermitente, fenómeno de Raynaud y tromboflebitis migratoria de las venas superficiales. La arteriografía es útil para el diagnóstico que puede confirmarse mediante biopsia y examen de un vaso afectado.



El *síndrome de compresión de la salida del tórax* se produce como consecuencia de la compresión del paquete neurovascular a nivel del estrecho torácico superior. La compresión puede estar ocasionada por *costillas cervicales, anomalías del músculo escaleno u otras situaciones que compriman la arteria subclavia o el plexo braquial* cuando estas estructuras pasan del tórax al brazo. Además de cianosis, puede incluso provocar isquemia digital inductora de gangrena, dolor, parestesias y claudicación.

## BIBLIOGRAFIA

- Bates B. Piel. En: Propedeutica Médica. B Bates. Quinta edición. Mexico: Interamericana. McGraw-Hill. 1992: 137-143.
- Braunwald E.: Hipoxia, policitemia y cianosis. En: Harrison: Principios de Medicina Interna. 13 edición española. Interamericana. McGraw-Hill. 1994: 212-217.
- Fraser RG, et al. Diagnosis of diseases of the chest. Tercera edición. Philadelphia. WB Saunders. 1988; 405-426.
- Lutz JF, Wenger NK: Cyanosis. En: Difficult diagnosis. RB Taylor, ed. New York: WB Saunders Company. 1985; 79-84.
- Ogilvic CM. Symptoms and Signs in respiratory disease. En: Respiratory Medicine. Second edition. RAL Brewis, B Corrin, DM Geddes, GJ Gibson, eds. London: W.B. Saunders Company. 1995 pp 245-257.
- Seidman JM: Cyanosis. En: Introduction to Clinical Medicine. H. L. Green, RJ Glassoc, MA Kelley, eds. Philadelphia: BC Decker 1991; 491-495.
- Szidon JP, Fishman J. Approach to the pulmonary patient with respiratory signs and symptoms. En: Pulmonary diseases and disorders. Second edition. J. Fishman ed. New York: Mc Graw-Hill Book Company. 1988: 313-366.
- Udden MM. Claves de la hematología. En: Claves en medicina general. AJ Zollo ed. Philadelphia: Mosby-Year book inc. 1993: 267-310.