

Wenn eine tiefe Sauerstoffsättigung Hektik auslöst und doch kein Notfall ist

Samuel Gujer^a, Peter Schott^a, Bernhard Schwizer^b, Axel Rüfer^c

^a Departement Medizin, Kantonsspital Luzern,

^b Abteilung Pneumologie, Departement Medizin, Kantonsspital Luzern,

^c Abteilung Hämatologie, Departement Medizin, Kantonsspital Luzern

Summary

When low oxygen saturation triggers hectic action but is not an emergency

We report the case of a 45-year-old woman who was admitted to the emergency unit with abdominal pain. Clinical examination revealed unspecific abdominal tenderness. Laboratory studies yielded a low value for transcutaneously measured oxygen saturation (70%). This was an unexpected finding in an asymptomatic patient – especially in view of the unremarkable clinical cardiopulmonary examination. Arterial blood gas analysis revealed a normal oxygen partial pressure with low oxygen saturation and a high P_{50} value, i.e. the typical picture of a right shift of the oxygen dissociation curve for haemoglobin. Temperature, pH and $p\text{CO}_2$ were all normal. We suspected a low oxygen affinity haemoglobin. This was confirmed by a haemoglobin analysis leading to the diagnosis of haemoglobinopathy type Schlierbach (Hb Schlierbach). The key to securing this diagnosis and avoiding costly further tests is the correct interpretation of the arterial blood gas analysis. There is no need for therapeutic intervention in such cases since oxygen therapy is inefficient and in fact unnecessary. The cause of this patient's abdominal pain was severe coprostasis, which was obviously not related to the low oxygen saturation.

Fallbeschreibung


Eine 45jährige Patientin meldete sich auf dem medizinischen Notfall wegen Bauchschmerzen. Die Anamnese war ansonsten unauffällig, die Patientin bisher gesund und voll leistungsfähig. In der körperlichen Untersuchung war sie kardiopulmonal kompensiert, das Abdomen diffus druckdolent und ohne palpable Resistenzen. Die weitere Untersuchung zeigte Normalbefunde für Körpertemperatur, Pulsfrequenz, Blutdruck und Atemfrequenz.

Tabelle 1. Übersicht über die arteriellen Blutgasanalysen.

Arterielle Blutgasanalyse	Normwerte	0450 h	0600 h
Sauerstoff nasal		2 Liter	0 Liter
pH	7,37–7,45	7,346	7,355
$p\text{CO}_2$ [kPa]	4,30–5,70	5,49	5,22
$p\text{O}_2$ [kPa]	9,5–13,9	17,00	10,40
BE [mmol/L]	(–)2–(+)3	(–)1,8	(–)3,3
Bikarbonat aktuell [mmol/L]	21,0–26,0	22,9	21,3
Sauerstoffsättigung [%]	95,0–98,0	87,3	71,6
CO-Hämoglobin [%]	0,4–1,6	3,8	3,1
Methämoglobin [%]	<1,0	0,8	1,0
P_{50} [kPa]	3,2–3,8	9,25	7,63
Hb [g/L]	115–148	110	107

Um so überraschender war der Befund der transkutanen Sauerstoffsättigung von 70%, die an verschiedenen Fingern in gleichem Ausmass gemessen wurde. Die Patientin war in der Peripherie warm, die Radialispulse waren gut tastbar, und klinisch fand sich kein Hinweis für eine Minderperfusion der Akren. Auch bei erneuter Inspektion der Schleimhäute fiel keine Zyanose auf. Als Sofortmassnahme erhielt die Patientin nasal Sauerstoff, wobei die Sättigung unter 2 L O_2 auf 87% anstieg, ohne dass es subjektiv dadurch zu einer Zustandsänderung kam.

Erste differentialdiagnostische Überlegungen der deutlichen Diskrepanz zwischen Symptomen, klinischen Befunden und der transkutanen Sauerstoffsättigung wurden angestellt. Es wurde zunächst ein schwerer Ventilations-Perfusions-Mismatch postuliert, der aufgrund der aktuell fehlenden Symptome eher eine chronische Ursache hätte haben müssen. Auch ein Rechts-Links-Shunt wurde in Erwägung gezogen. Dagegen sprach der gute Anstieg der Sauerstoffsättigung nach Zufuhr nasalen Sauerstoffs. Eine schwere Diffusionsstörung wurde ebenfalls als weitere Möglichkeit in Betracht gezogen. Allerdings wären dann typischerweise Dyspnoe bei Belastung und eine Normalisierung der Sättigung unter Sauerstoff erwartet worden.

Noch überraschender, aber bezüglich der Diskrepanz zwischen Symptomen und Befunden klärend war dann das Resultat der arteriellen Blutgasanalyse, die zuerst unter Sauerstoff und schliesslich auch ohne durchgeführt wurde (Tabelle 1 )

Hier zeigte sich bei einem normalen Sauerstoffpartialdruck praktisch keine Erhöhung der alveoloarteriellen Gradienten, aber wie schon in der transkutanen Messung eine tiefe Sauerstoffsättigung des Hämoglobins. Diese Konstellation ist klassisch für eine Verschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve des Hämoglobins nach rechts, die höhere Partialdruckwerte notwendig macht, um eine vergleichbare Oxygenierung des Hämoglobins zu erreichen [1].

Das Ausmass dieser Verschiebung wird durch den P_{50} -Wert, entsprechend dem Partialdruck des Sauerstoffs bei einer Sättigung des Hämoglobins von 50%, ausgedrückt. Der P_{50} -Wert der Patientin war deutlich erhöht und betrug 7,63 kPa (Norm: 3,2–3,8 kPa). Die meisten Blutgasanalytoren errechnen beziehungsweise schätzen den P_{50} -Wert, wobei gerätespezifische Angaben

im Labor erfragt werden sollten [2]. Präziser kann dieser durch eine Tonometrie gemessen werden, bei der der Sauerstoffpartialdruck bei verschiedenen Sauerstoffsättigungen des Hämoglobins gemessen wird [3].

Eine Verschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve nach rechts ist durch die in Tabelle 2 aufgelisteten Faktoren möglich. In der arteriellen Blutgasanalyse fanden sich weder erhöhte Werte für CO-Hämoglobin noch für Methämoglobin. Die Patientin war afebril, hatte einen normalen pH und einen normalen pCO₂ (Abb. 1). Der Hämoglobinwert war bei gleichzeitig vorhandenem Eisenmangel im tiefnormalen Bereich. Eine für die Rechtsverschiebung notwendige geschätzte dreifache Erhöhung des 2,3-Diphosphoglycerats (2,3-DPG) wurde als unwahrscheinlich angesehen. Eine Erhöhung des 2,3-DPG kommt beim Erwachsenen beispielsweise durch Höhengaufenthalte vor. In einer solchen Situation kommt es allerdings auch zu einer Polyglobulie, welche die Patientin nicht aufwies. Es wurde daher eine Hämoglobinvariante mit verminderter Sauerstoffaffinität postuliert. Eine diesbezügliche detaillierte Erhebung der Familienanamnese ergab eine familiäre Häufung eines Hämoglobins mit verminderter Sauerstoffaffinität, wobei die Schwester der Patientin sowie Cousinen und Cousins betroffen sind. Die daraufhin erfolgte Hämoglobinanalyse bei der Patientin zeigte in der Hb-Chromatographie (HPLC) neben normalem HbA und HbF einen Anteil von 29,4% eines pathologischen Hämoglobins. Die weiteren Analysen (isoelektrische Fokussierung, Reversed Phase HPLC, Sequenzierung des β-Gens) konnten eine heterozygote Hämoglobinopathie vom Typ Schlierbach nachweisen.

Tabelle 2. Differentialdiagnosen einer Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve des Hämoglobins und eines erhöhten P₅₀-Werts.

Zustände mit hohem Fieber
Azidose
Hyperkapnie
Erhöhung des 2,3-Diphosphoglycerats (2,3-DPG)
Verminderung der Sauerstoffaffinität des Hämoglobins, z.B. Hb Typ Schlierbach, HbS u.a.

Die Abdominalbeschwerden der Patientin entpuppten sich schliesslich als schwere Verstopfung – ohne Zusammenhang mit der verminderten Sauerstoffsättigung.

Kommentar

Das Hämoglobin vom Typ Schlierbach wurde erstmals 1999 beschrieben [4]. Dabei handelt es sich um eine autosomal dominant vererbte Variante eines Hämoglobins mit verminderter Sauerstoffaffinität durch eine Mutation im Codon 108 des β-Gens (AAC → ATC, β N 108 I).

Die Hämoglobinvarianten mit verminderter Sauerstoffaffinität sind eine heterogene Gruppe und entstehen durch verschiedene genetische Mutationen, wobei mehr als 65 solcher Hämoglobinvarianten beschrieben worden sind [5]. Es handelt sich dabei um ein insgesamt seltenes Krankheitsbild ohne unmittelbare klinische Konsequenzen. Die Patienten sind typischerweise nicht symptomatisch. Tachypnoe, Tachykardie oder periphere Zyanose fehlen. Bei starker körperlicher Belastung kann es zu einer Verminderung der Leistungstoleranz kommen.

In der Regel wird als Zufallsbefund, z.B. im Rahmen einer präoperativen Abklärung, in der transkutanen Messung oder in der arteriellen Blutgasanalyse, eine verminderte Sauerstoffsättigung ohne offensichtliches klinisches Korrelat festgestellt. Wichtig ist dann die korrekte Interpretation der arteriellen Blutgasanalyse nach dem Prinzip «Denken vor Handeln». So können die entsprechenden Hinweise auf eine Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve des Hämoglobins gefunden und durch gute Dokumentation und Aufklärung des Patienten in der Folge teure Zusatzuntersuchungen wegen einer falschen Differentialdiagnose (Ventilations-Perfusions-Mismatch, Rechts-Links-Shunts, Diffusionsstörungen) vermieden werden. Eine Heimsauerstofftherapie ist dann weder nötig noch effektiv. Daher sollte auf diese verzichtet werden.

Fazit

Klinische Zustände mit verminderter Sauerstoffsättigung sind häufig. Im Fall einer Diskrepanz

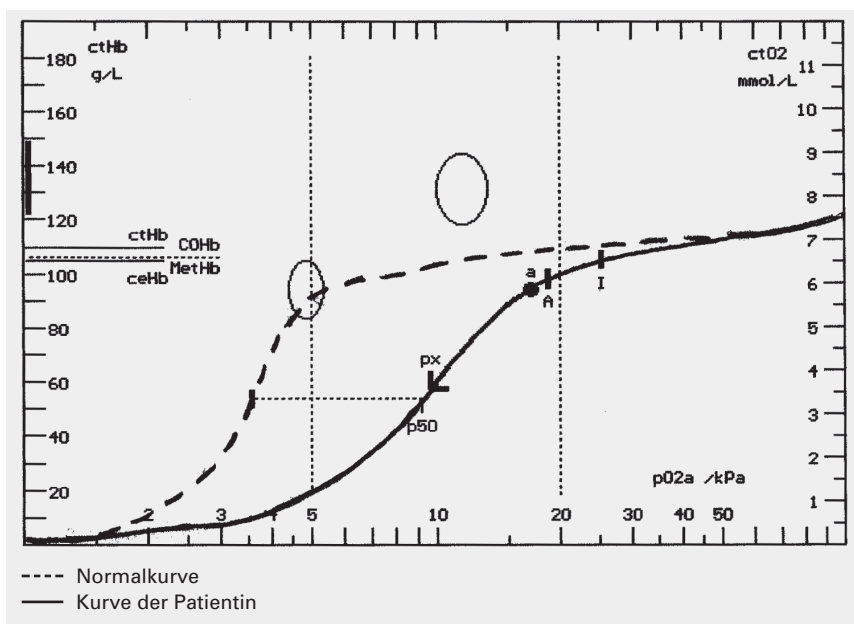


Abbildung 1
Sauerstoff-Dissoziationskurve des Hämoglobins.

zwischen einem normal hohen Sauerstoffpartialdruck und einer tiefen Sauerstoffsättigung in der arteriellen Blutgasanalyse ist der P_{50} -Wert zu beachten. Bei einer Erhöhung des P_{50} -Wertes als Ausdruck einer Rechtsverschiebung der Sauerstoff-Dissoziationskurve des Hämoglobins hat eine Temperaturkorrektur zu erfolgen. Weiter sind pH und pCO_2 zu beachten. Erst dann muss an eine Hämoglobinvariante mit verminderter Sauerstoffaffinität gedacht werden.

Literatur

- 1 West JB. Respiratory physiology – the essentials. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000.
- 2 Burnett RW, Covington AK, Maas AH, Muller-Plathe O, Weisberg HF, Wimberley PD, et al. IFCC document stage 3, draft 1, dated 1989 02 01. An approved IFCC recommendation. IFCC method (1988) for tonometry of blood: reference materials for pCO_2 and pO_2 . International Federation of Clinical Chemistry Scientific Division. Committee on pH, Blood Gases and Electrolytes. Clin Chim Acta. 1989;185:S17–24.
- 3 Aberman A, Cavanilles JM, Weil MH, Shubin H. Blood P_{50} calculated from a single measurement of pH, PO_2 , and SO_2 . J Appl Physiol. 1975;38:171–6.
- 4 Frischknecht H, Speich R, Bloch KE, Fehr J, Tuchschnid P, Jenni R. Hb Schlierbach or β , 108 (G 10) Asn \rightarrow Ile: a new variant with low oxygen affinity detected in a Swiss family. Hemoglobin. 1999;23:83–7.
- 5 Nagel RL. Disorders of hemoglobin function and stability. In: Steinberg MH, Forget BG, Higgs DR, Nagel RL, editors. Disorders of hemoglobin, genetics, pathophysiology and clinical management. 1st ed. Cambridge: Cambridge University Press; 2001. p. 1155–94.

Danksagung

Wir danken Herrn Dipl. chem. ETH H. Frischknecht, Institut für medizinische & molekulare Diagnostik AG, Zürich, für die Durchführung der Hämoglobinanalyse und Herrn Prof. Dr. Dr. W. A. Wuillemin, Abteilung Hämatologie, Kantonsspital Luzern, für die kritische Durchsicht des Manuskripts und die wertvollen diesbezüglichen Hinweise.

Korrespondenz:
Dr. med. Axel Rüfer
Abteilung Hämatologie
Departement Medizin
Kantonsspital
Spitalstrasse
6000 Luzern 16
axel.ruefer@ksl.ch