

ORDINE DEI MEDICI E CHIRURGHI

Vicenza

22 gennaio 2015

Fenomeno di Raynaud

Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi
- trattamento

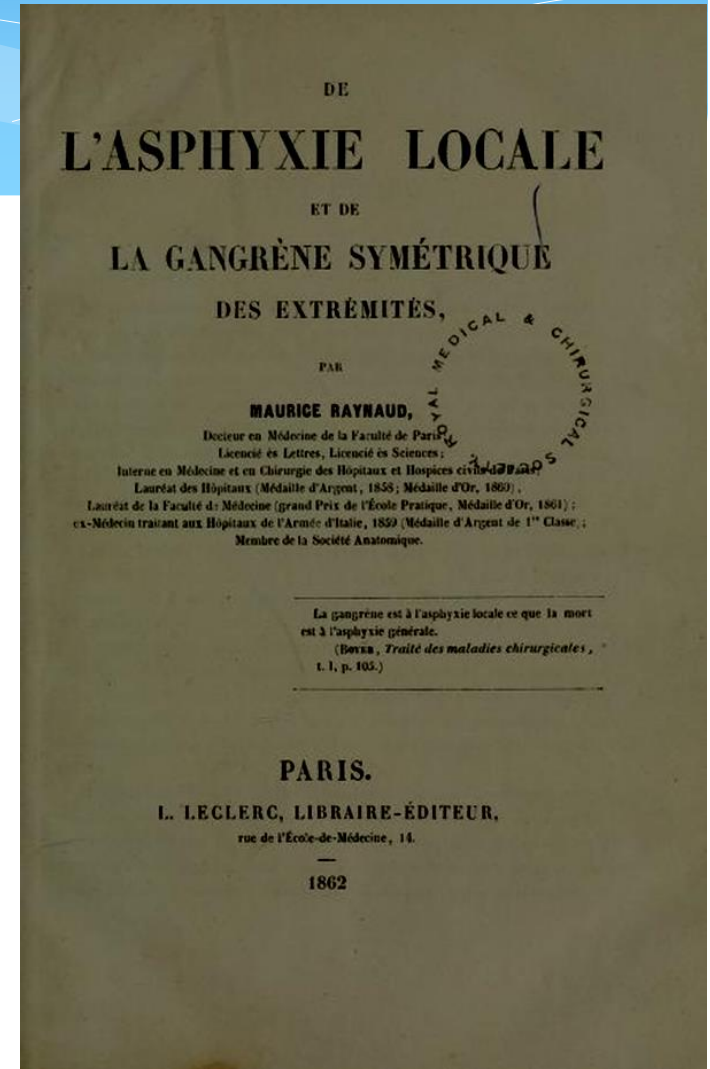
Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi
- trattamento

Fenomeno di Raynaud



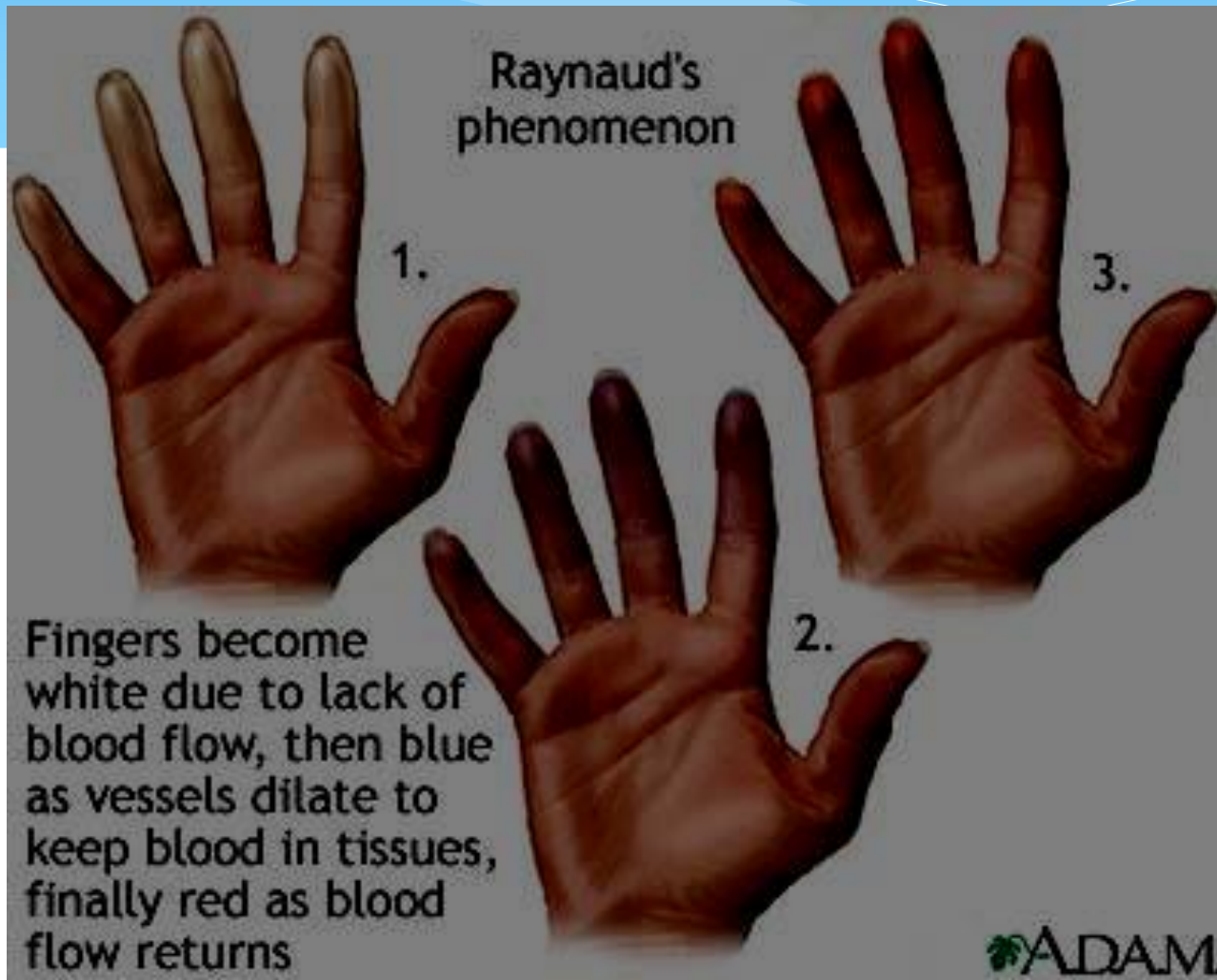
MAURICE RAYNAUD



Fenomeno di Raynaud

- crisi vasospastiche autolimitantesi che comportano episodici cambiamenti del colore della cute: BIANCO (fase ischemica o sincopale) → BLU (fase cianotica) → ROSSO (fase eritematosa) tricolore francese
- si manifesta generalmente alle dita delle mani (ma anche a piedi, orecchi, naso, lingua e zona periorale)
- intensità, durata e frequenza degli episodi sono variabili
- alle tipiche variazioni cromatiche possono associarsi sensazione di formicolio e/o intorpidimento
- la forma tipica o completa si osserva solo nel 50 % dei casi: nel 30 % si ha la sola fase ischemica e nel 10 % la sola

Fenomeno di Raynaud



Fenomeno di Raynaud



Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi

Fenomeno di Raynaud

- **Freddo**

- emozioni

- stress

- vibrazioni

- compressioni

Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi

Fenomeno di Raynaud

- colpisce il 4-30 % della popolazione generale (4.9-20.1 % delle donne e 3.8-13.5 % dei maschi)
- in Italia il rapporto donne : uomini è di 8.3 : 1
- nel 20 % dei casi si rileva familiarità

Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi

Fenomeno di Raynaud



Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi

Fenomeno di Raynaud

classificato sec. LeRoy e Medsger in

primario

secondario

- compare in età precoce (15-30 aa)

- simmetrico (e meno severo)

- VES e ANA negativi

- capillaroscopia normale

Fenomeno di Raynaud

secondario a:

- Stimoli fisici (vibrazioni, compressioni)
- Situazioni di vasospasmo (emicrania, angina di Prinzmetal)
- Malattie endocrine (ipotiroidismo, feocromocitoma, carcinoide...)
- Neoplasie (ovariche, polmonari...)
- Malattie ematologiche (linfomi, PV, trombocitemia, paraproteinemie, crioagglutinine, crioglobuline...)
- Infezioni (Parvov. B 19, Hp, Mycoplasma, HBV, HCV...)
- Farmaci-tossici (ergot, α -bloccanti, amfetamine, bleomicina, vinblastina, estrogeni, simpaticomimetici, IFN)

Fenomeno di Raynaud

secondario a MALATTIE REUMATICHE quali:

- **Sclerosi sistemica 90 %**
- LES 10-45 %
- Sdr Sjogren 30 %
- DM/PM 20 %
- Artrite reumatoide 10-20 %
- UCTD
- Sdr overlap

Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi

Fenomeno di Raynaud

- anamnesi (farmacologica, lavorativa, sulle caratteristiche del fdR, per sintomi riconducibili a patologia specifica...)
- esame obiettivo
- esami biumorali (emocromo, indici di flogosi, elettroforesi proteica sierica, TSH, crioglobuline, transaminasi sieriche, sierologia HCV, HBV, Parvovirus B 19, CPK, aPL...)

..., MA sono ineludibili

ANA

CAPILLAROSCOPIA

Fenomeno di Raynaud

Table 1. The American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism criteria for the classification of systemic sclerosis (SSc)*

Item	Sub-item(s)	Weight/score†
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints (<i>sufficient criterion</i>)	–	9
Skin thickening of the fingers (<i>only count the higher score</i>)	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers (distal to the metacarpophalangeal joints but proximal to the proximal interphalangeal joints)	4
Fingertip lesions (<i>only count the higher score</i>)	Digital tip ulcers	2
	Fingertip pitting scars	3
Telangiectasia	–	2
Abnormal nailfold capillaries	–	2
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease (<i>maximum score is 2</i>)	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
Raynaud's phenomenon	–	3
SSc-related autoantibodies (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) (<i>maximum score is 3</i>)	Anticentromere	3
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polymerase III	

* These criteria are applicable to any patient considered for inclusion in an SSc study. The criteria are not applicable to patients with skin thickening sparing the fingers or to patients who have a scleroderma-like disorder that better explains their manifestations (e.g., nephrogenic sclerosing fibrosis, generalized morphea, eosinophilic fasciitis, scleredema diabeticorum, scleromyxedema, erythromyalgia, porphyria, lichen sclerosis, graft-versus-host disease, diabetic cheiroarthropathy).

† The total score is determined by adding the maximum weight (score) in each category. Patients with a total score of ≥ 9 are classified as having definite SSc.

Fenomeno di Raynaud

ANA

- nei p.ti con fdR hanno PPV del 30 % (Spencer-Green G, Arch Intern Med, 1998)
- nella Scl gli ANA sono presenti nel 90-95 % dei casi
- prevalentemente (60-70%) anti-centromero nella forma limitata
- prevalentemente (30-35%) anti-Scl 70 (o anti-topoisomerasi I) nella forma diffusa
- specificità particolari (*anti-Th-To* → ipertensione polmonare e impegno del piccolo intestino nella forma limitata, *anti-fibrillarina* → ipertensione polmonare nella forma diffusa, *anti RNA polimerasi III* → crisi renale sclerodermica, *antiPm-Scl* → miosite)

Fenomeno di Raynaud

CAPILLAROSCOPIA

- nei p.ti con fdR ha PPV del 47 % (Spencer-Green G, Arch Intern Med, 1998)
- Hudson M et. al Clin Exp Rheumatol, 2007: 101 p.ti con Scl riclassificati aggiungendo ai criteri ACR la capillaroscopia → sensibilità aumentata dal 67 % al 99 %
- non permette la diagnosi, ma una verosimile classificazione

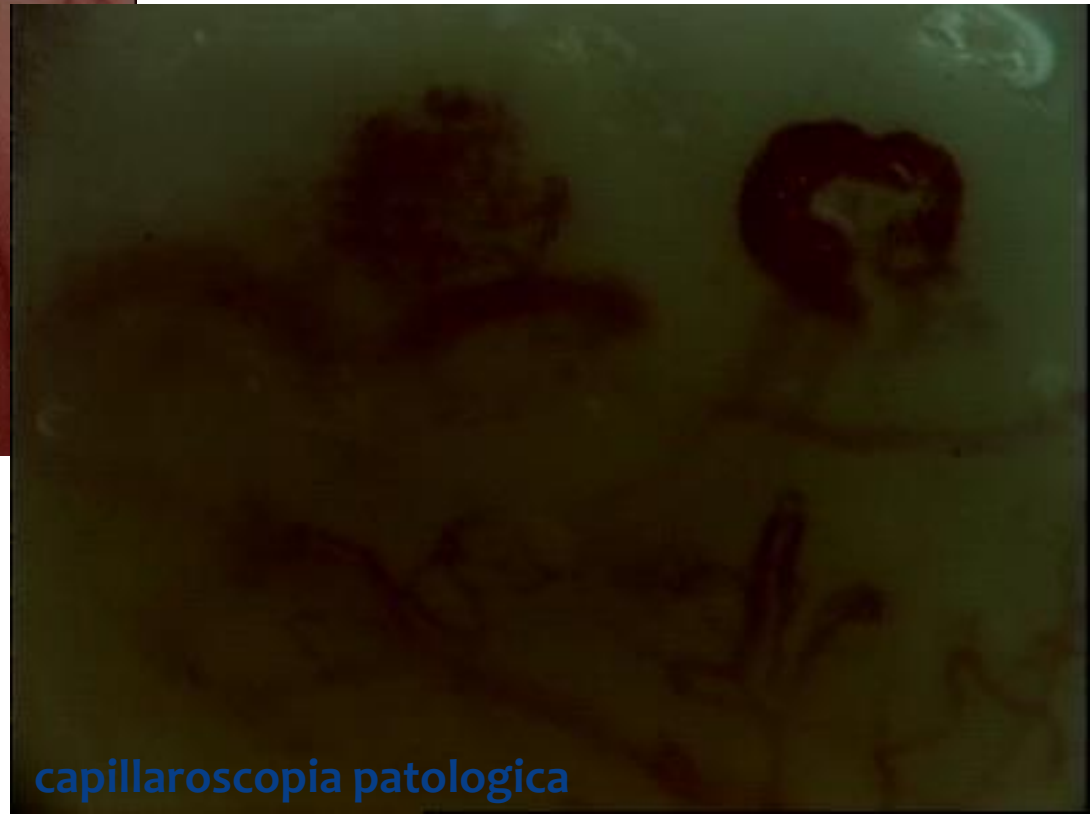
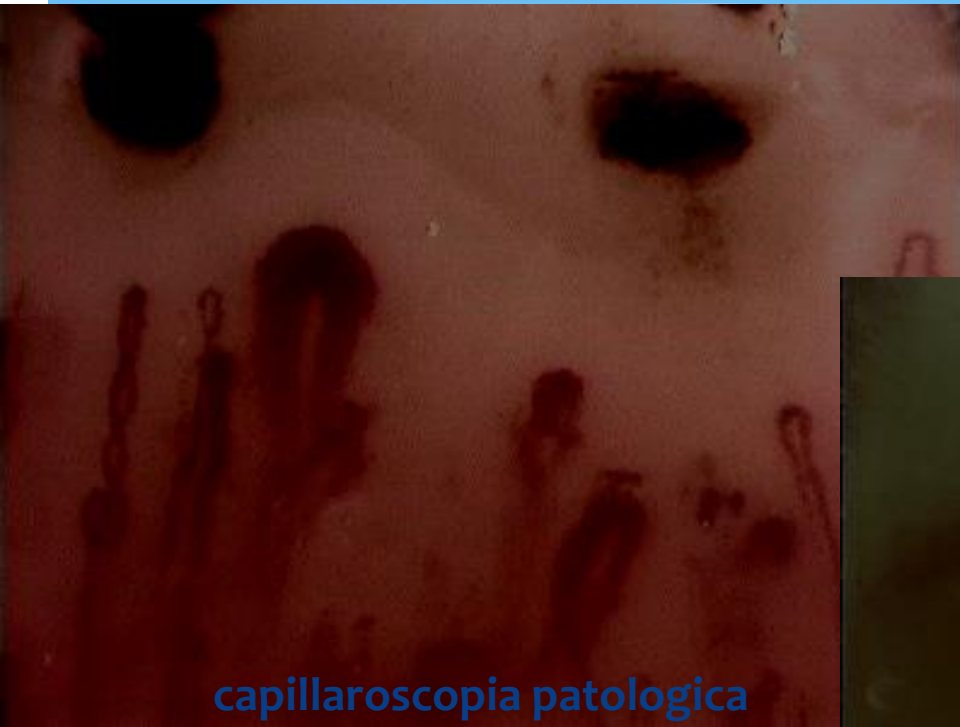
ossia

Fenomeno di Raynaud

capillaroscopia normale



Fenomeno di Raynaud



Fenomeno di Raynaud

quadri capillaroscopici

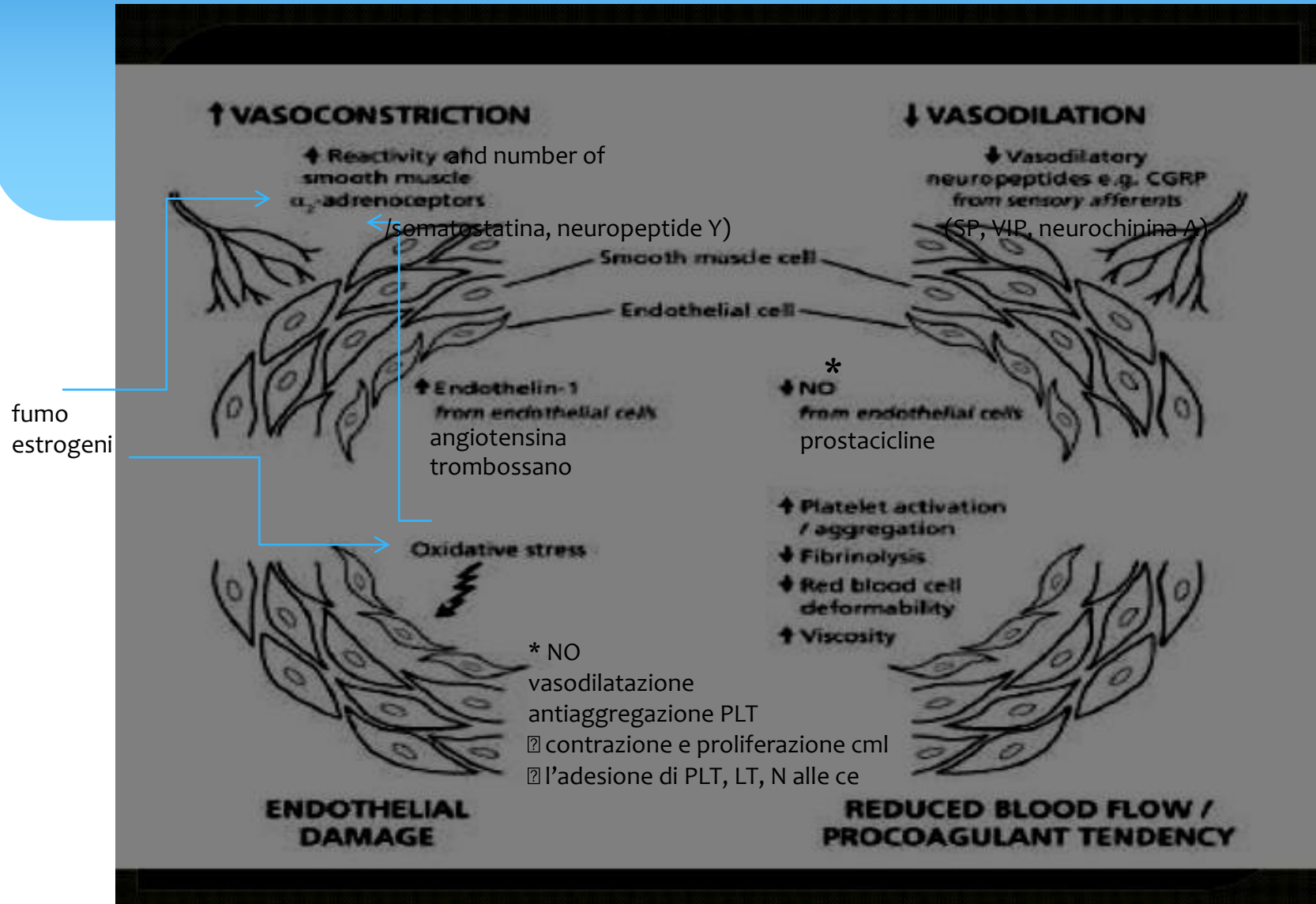
- **Early:** pochi megacapillari/ o capillari allargati, poche microemorragie, perdita di capillari assente
- **Active:** molti megacapillari, molte microemorragie, evidenti aree avascolari e iniziale disorganizzazione architettónica
- **Late:** megacapillari assenti, microemorragie assenti, capillari irregolarmente dilatati, estese aree avascolari e

Fenomeno di Raynaud

- cos'è
- fattori scatenanti
- epidemiologia
- perché è importante l'inquadramento
- classificazione
- come inquadrarlo
- eziopatogenesi

Fenomeno di Raynaud

eziopatogenesi



Fenomeno di Raynaud

terapia

➤ Misure igienico-comportamentali

- evitare eventi scatenanti (freddo, stress, vibrazioni, farmaci, fumo, metilxantine)
- usare vestiti, scarpe e accessori comodi, evitando indumenti elasticizzati e/o attillati
- mantenere l'igiene di mani e piedi e, durante i lavori domestici, usare acqua calda proteggendosi con guanti in gomma e felpati

➤ Farmaci

- Ca-antagonisti (ACEi – sartanici – simpaticolitici – SSRI – nitroderivati)
- analoghi delle prostacicline (azione vasodilatatrice, antiaggregante, citoprotettivo per l'endotelio e immunomodulante)
- antagonisti recettoriali dell'endotelina

Fenomeno di Raynaud

take home messages

- il fdR consiste in una spiccata vasoreattività periferica che comporta una classica variazione trifasica del colore della cute
- è frequente nella popolazione generale
- poiché può essere sintomo di malattia va correttamente inquadrato
- a tal fine sono ineludibili ANA e CAPILLAROSCOPIA

Fenomeno di Raynaud

NOTA BENE

- fino al 20 % dei p.ti originariamente classificati come fdR primario, a 10 aa evolvono in forma sospetta secondaria o francamente secondaria (14.7%)
- L'incidenza annua di tale passaggio è del 2 % per le forme sospette secondarie e dell' 1 % per le secondarie