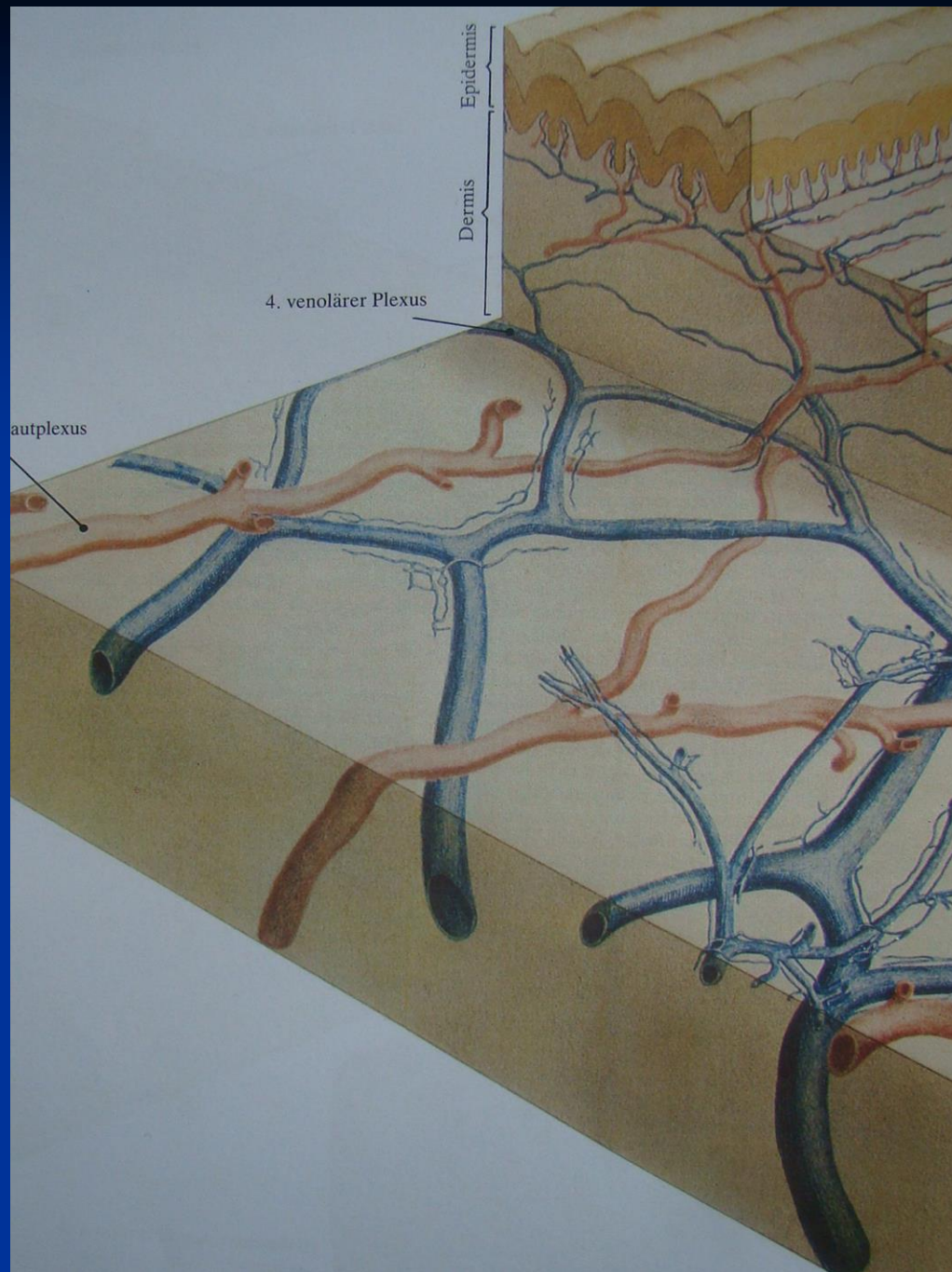
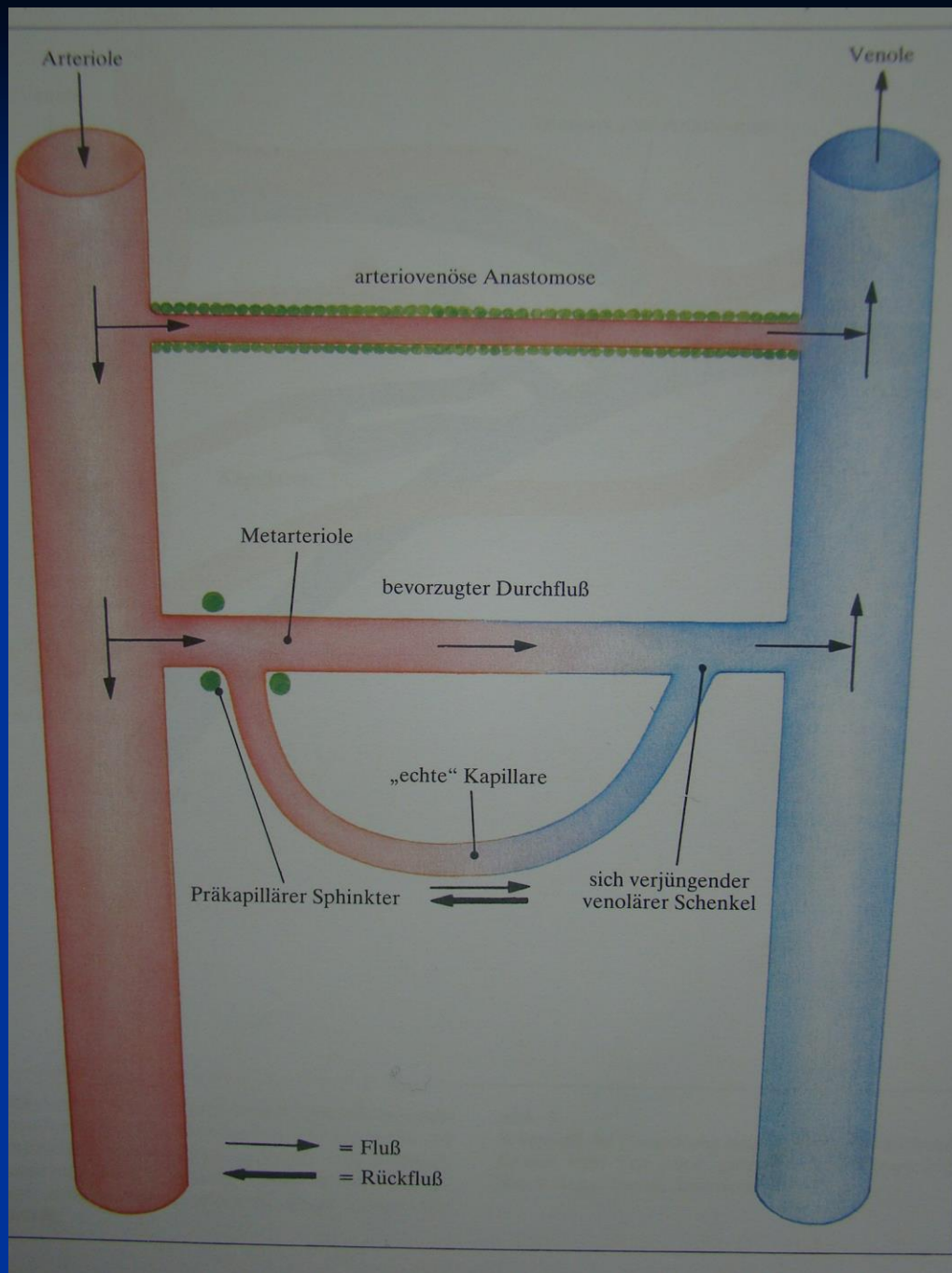


# **Objaw Reynauda i inne zaburzenia mikrokrażenia w codziennej praktyce lekarskiej**

**Anna Szarnecka-Sojda  
Kielce 22-10-2011**







- Objaw Reynauda
- Siność siatkowata (livedo reticularis)
- Acrocjanoza
- Erythromelalgia (bolesny rumień kończyn)

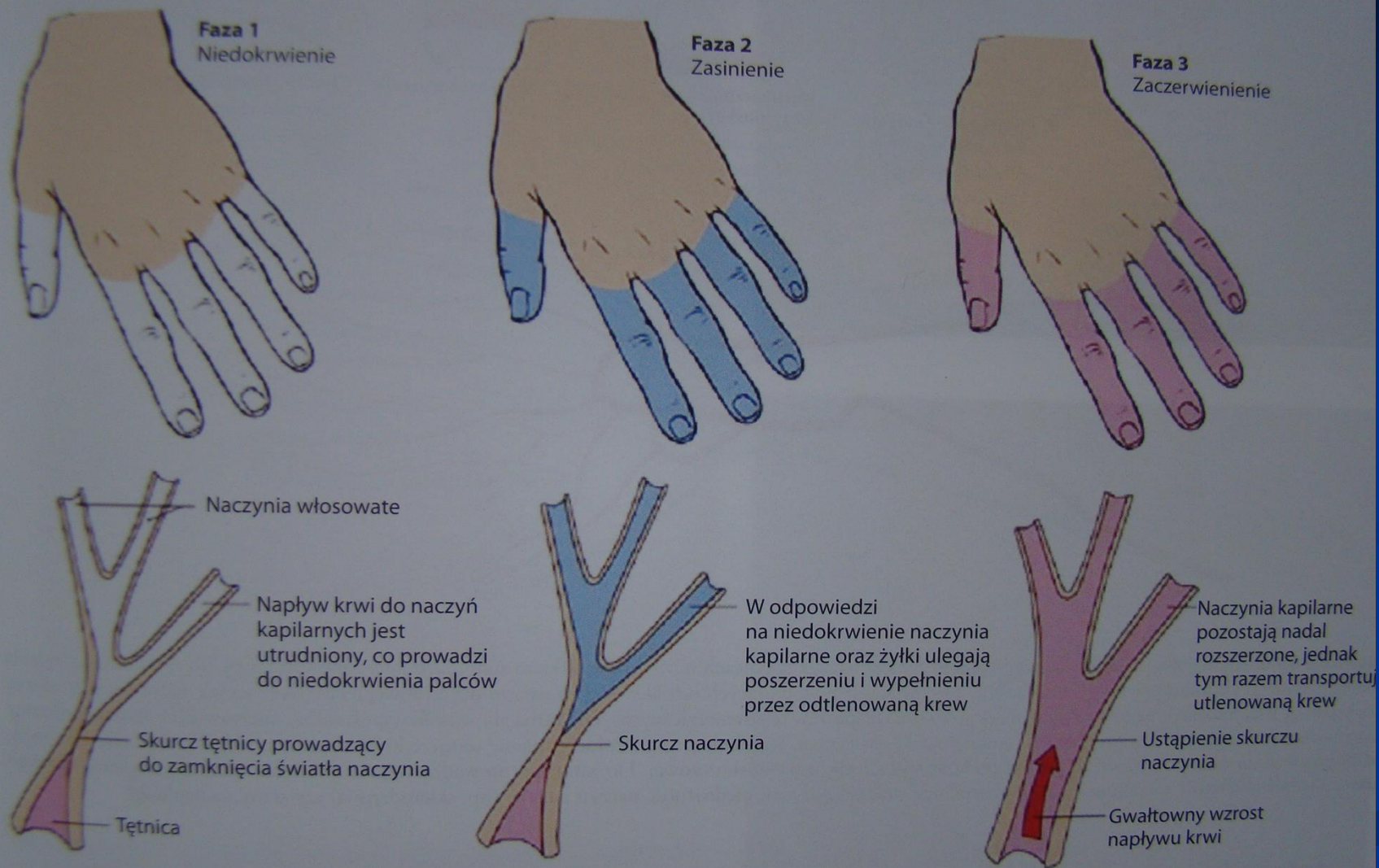


# Objaw Reynauda

- Napadowe blednięcie palców rąk i stóp rzadko nosa i małżowin usznych pod wpływem zimna, emocji lub bez uchwytnej przyczyny, charakteryzuje się występującymi po sobie 3 fazami.
- Opisany przez Maurice Reynaud w 1862 roku.

# Objawy kliniczne

- faza zblednięcia -skurcz drobnych tętnic i tętniczek (upośledzenie czucia)
- faza zasinienia nagromadzenie w splocie podbrodawkowym odtlenowanej krwi żyłnej (zdrętwienia i ból)
- faza czynnego przekrwienia (obrzęk, pieczenie, gorąco)



**Ilustracja 48.2.** Objaw Raynauda z trzema fazami zmian koloru – zblednięcia, zasinienia i zaczerwienienia. (Za: Creager M.A.: Raynaud's phenomenon. Med Illus 1983; 2: 84).

# Objaw Reynauda

- **pierwotny 80% zwany chorobą** - jest to przeważnie typ naczynioskurczowy, hypoperfuzja występuje epizodycznie, tylko wtedy naczynia są wąskie i przepływ jest zaburzony, nie prowadzi do powstania zmian martwiczych. Predyspozycja genetyczna.
- **wtórny zwany zespołem 20%** - przeważnie jest to typ zamykający na podłożu strukturalnych zmian naczyniowych, naczynia o zmienionej ścianie są poziewężane, a w okresie skurczu niedokrwienie się jeszcze pogłębia prowadzi do występowania nadżerek, owrzodzeń, towarzyszy najczęściej innym chorobom: zespoły uciskowe, choroby tkanki łącznej, zapalenia naczyń, TAO, miażdżyca.

# Patogeneza

- *Typ naczynioskurczowy* - zwiększona liczba receptorów alfa 1 w ścianie naczynia, zwiększona wrażliwość receptorów na niskie temperatury, nadmierna ich wrażliwość na NA, zmniejszona liczba włókien nerwowych doprowadzających neuropeptydy rozszerzające w porównaniu z kurczącymi, zwiększone stężenie endoteliny, upośledzenie syntezy NO w ścianie naczynia i zmniejszona wrażliwość na NO.





# Patogeneza

- *Typ zamykający* - uszkodzenie śródbłónka i paradoksalne oddziaływanie substancji naczyniorozszerzających na błonę środkową, prowadzi to do kurczu naczyń, przerostu warstwy mięśniowej, proliferacji komórek i powstawania nacieków zapalnych. Stwierdzono w osoczu podwyższoną aktywność fibrynolityczną, wysokie wartości prozapalnych cytokin, interferonu alfa, cząsteczek adhezyjnych ICAM-1, VCAM-1, selektyn E i P i markera uszkodzenia śródbłónka cz. von Willebranda, obecność przeciwciał przeciw błonie podstawnej i płytkom krwi.







# Diagnostyka- wywiad

- częstość objawów, nasilenie, czas trwania, związek ze stresem, narażeniem na zimno
- obecność innych objawów (utrata przytomności, migrena)
- choroby towarzyszące (choroby stawów, zmiany skórne, zespół suchości, zaburzenia połykania, gorączka)
- nowotwory i leki p/nowotworowe
- przyjmowane leki (b blokery, doustne leki antykoncepcyjne, leki p/depresyjne hamujące wychwyt zwrotny serotoniny, sterydy, interferon, metotreksat)
- urazy
- ekspozycja na wibracje
- obciążenia genetyczne



# Choroba Reynauda kryteria rozpoznania

- charakter napadowy z zaznaczoną zmianą zabarwienia i fazowością wywołane zimnem lub stresem.
- symetryczność
- brak martwicy lub ograniczenie jej do opuszek
- wykluczenie innej choroby
- wywiad powyżej 2 lat
- OB norma
- Przeciwciała p/jądrowe nieobecne
- brak zmian w kapilaroskopii.

|                                           | Choroba                      | Zespół                                                       |
|-------------------------------------------|------------------------------|--------------------------------------------------------------|
| płeć                                      | kobiety                      | kobiety i mężczyźni                                          |
| wiek                                      | okres pokwitania             | wczesne dzieciństwo lub wiek podeszły                        |
| przebieg                                  | łagodny, rokowanie dobre     | postępujący, rokowanie zależy od choroby podstawowej         |
| zmiany troficzne                          | rzadko                       | często                                                       |
| niedrożność tętnic                        | nie występuje                | występuje                                                    |
| zajęcie kończyn                           | symetryczne 4 kończynowe     | często asymetria                                             |
| zajęcie kciuka i palucha                  | wyjątkowo                    | zajęte                                                       |
| Kapilaroskopia                            | obraz prawidłowy lub pętle R | Pętle R oraz inne typowe dla kolagenoz                       |
| Przeciwciała ANA                          | brak                         | obecne                                                       |
| Występowanie fazowości                    | tak                          | często brak i jedynie faza sina, rzadko faza zaczerwienienia |
| nadciśnienie tętnicze                     | rzadko                       | często                                                       |
| stężenie wskaźników uszkodzenia śródbłoka | prawidłowe                   | podwyższone                                                  |
| osłabienie motoryki przełyku              | wyjątkowo rzadko             | często                                                       |
| migrena, dławica Printzmetalą             | często                       | rzadko                                                       |

# Badania laboratoryjne

- badania podstawowe
- OB
- CRP
- proteinogram,
- TSH
- ANA, ANCA,
- frakcje C3 i C4 dopełniacza
- wirusy hepatotropowe HBS i HCV
- przeciwciała antykardiolipinowe
- poziom krioglobulin

# Diagnostyka

- USG doppler
- rtg klatki piersiowej i kręgosłupa szyjnego
- Doppler z użyciem lasera
- fotopletyzmografia
- termografia
- odcinkowe pomiary RR
- kapilaroskopia



# Kapilaroskopia

- Jest jedyną z podstawowych metod nieinwazyjnych pozwalającą na ocenę morfologii naczyń mikrokrażenia. Polega na oglądaniu naczyń wału paznokciowego pod imersją w powiększeniu 20-40-100 krotnym

$a \rightarrow$   $\leftarrow b$

$c \rightarrow$













# Przyczyny zespołu Reynauda

- choroby układowe tkanki łącznej (twardzina, LE, RZS, dermatomyositis, MCTD)
- choroby naczyń (TAO, zapalenie guzkowe, olbrzymiokomórkowe zapalenie, ch. Takayasu, ziarniniakowatość Wegenera, choroba Becheta, miażdżyca rzadko)
- narażenia zawodowe-wibracje i powtarzane urazy mechaniczne
- zatrucia i czynniki chemiczne (ołów, tal, chlorek winylu)
- choroby krwi (krioglobulinemie, choroby rozrostowe szpiku: białaczki chłoniaki, czerwienice, nadpłytkowość, DIC).
- choroby OUN (jamistość rdzenia, tabes dorsalis)
- zespoły uciskowe (TOS, cieśń nadgarstka)
- leki - b blokery, alkaloidy sporyszu, leki antykoncepcyjne, cytostatyki: winkrystyna, bleomycyna, metotreksat, cyklosporyna, interferon alfa i gamma
- choroby infekcyjne zapalenie wątroby C i B Mykoplasma pneumoniae.
- inne: nadciśnienie tętnicze, przetoki A-V także dializacyjne, nowotwory.

# Leczenie

- unikanie ekspozycji na zimno
- unikanie nikotyny, kofeiny, amfetaminy, kokainy
- psychoterapia w celu zmniejszenia stresu
- farmakoterapia:
  - ca - blokery:  
nifedypina 10-30mg/d, amlodypina 5-20 m/d, isradypina 2,5-5 mg/d,  
blokery rcp alfa 1 prazosyna p.o. 1-5 mg/dobę,  
losartan p.o. 25-100mg/d w twardzinie,  
fluoksetyna p.o. 20-40 mg,  
ASA, Heparyny, pentoksyfilina, analogi prostaglandyn,  
azotany miejscowo ale skuteczność ich jest niepewna.  
Kwas nikotynowy, nienasycone kwasy tłuszczowe, probukol.
- leczenie inwazyjne: wideotorakoskopowa sympatektomia, odnerwienie przydanki.
- Balneoterapia: kąpiele siarkowe, kwasowęglowe, kąpiel kończyn o mniejszym nasileniu choroby w celu poprawy krążenia w pozostałych bardziej dotkniętych kończynach.

# Siność -Livedo

- zaburzenie naczynioruchowe na skórze kończyn i tułowia polega na utrwalonym równomiernie rozsianym skurczu tętniczek z rozszerzeniem przepętnionych odtlenowaną krwią żylną żyłek tworzących siną lub sino-różową mozaikę na skórze.

# Siność - Livedo

- Livedo reticularis
- Livedo racemosa
- Livedo necroticans









# Siność siatkowata

- Postać bez związku z innymi chorobami
- 1. fizjologiczna łagodna znika po ociepleniu głównie na kończynach dolnych
- 2. pierwotna pojawia się i znika niezależnie od temperatury.
- 3. idiopatyczna - nie zmniejsza się przy ociepleniu występuje najczęściej u kobiet w wieku 20-60 lat.

# Siność siatkowata

- Postać pojawiająca się w przebiegu innych chorób:
- APLA
- krieglobulinemia
- czerwienica
- zespół zimnych aglutynin
- zespół Sneddon
- układowe choroby tkanki łącznej głównie SLE
- zatorowość obwodowa cholesterolowa, bakteryjna
- cukrzyca
- zapalenia naczyń
- nowotwory
- polekowe: amantydyna chinidyna, minocyklina, leki fibrynolityczne, koronarografia

# Siność siatkowata

- Diagnostyka - wycinek ze zmian - różnicowanie z zapaleniem naczyń.
- Leczenia choroby podstawowej unikanie ekspozycji na zimno.



# Akrocjanoza

- Niegroźne zaburzenie naczynioruchowe polegające na stałym zaczerwienieniu palców o sinawym odcieniu wskutek wypełnienia włosniczek i żyłek krwią żylną, naczynia te utraciły zdolność aktywnego skurczu i rozkurczu. Z reguły występuje również utrwalony skurcz tętniczek skórnych.
- Objawy nasilają się przy ekspozycji na zimno.
- Brak potrójnej fazowości i bolesności.
- Różnicujemy z sinicą w przebiegu chorób układu oddechowego i chorób sercowo naczyniowych.

# Akrocjanoza

- Po raz pierwszy opisana przez Crocqa w 1896 roku.
- *Samoistna* - czasem występuje obrzęk i wzmożona potliwość, symetryczna, nie wymaga leczenia.
- *Wtórna* - asymetria, ból, występują zmiany troficzne stanowi najczęściej powikłania innych chorób: przebyte zakażenia, zespół zimnych aglutynin, mononukleoza, choroby tkanki łącznej, trójcykliczne leki p/depresyjne, odmrożenia, choroby przebiegające z nadlepkością.  
W leczeniu pomocne kwas nikotynowy, alkaloidy rauwolfii, pochodne rutyny, miejscowo minoksydyl.



# Erythromelalgia

- Triada objawów opisana i nazwana przez Mitchella w 1834 roku
- Zaburzenie naczynioruchowe przejawiające się napadowym zaczerwienieniem i ociepleniem kończyn zwłaszcza dolnych z towarzyszącym silnym piekącym bólem. Zmiany symetryczne mogą dotyczyć nosa, twarzy, małżowin usznych.
- Dolegliwości są spowodowane rozszerzeniem tętniczek i połączeń A-V. Patomechanizm jest nieznany. W postaci pierwotnej zwykle ogranicza się do rąk sugeruje się zaburzenie regulacji nerwowej układu naczyniowego.





# Erythromelalgia

## ■ Postaci wtórne:

- zespoły mieloproliferacyjne
- choroby układowe tkanki łącznej
- cukrzyca typ 1 i 2
- choroby układu nerwowego SM, neuropatie.
- Ciąża - stan fizjologiczny.
- choroby zakaźne AIDS, ospa wietrzna, mononukleoza.
- leki bromokryptyna, nifedypina, verapamil, norefedryna,
- szczepionki przeciw grypie i WZW B
- urazy szyi i pleców.
- Pokarm grzyby
- nowotwory i zespół paraneoplastyczny

# Erythromelalgia

- Brak swoistego leczenia
- ulgę przynoszą unikanie wysokich temperatur i wysiłku fizycznego.
- leki uspokajające,
- blokada farmakologiczna nerwów
- leczenie wtórnych postaci : ASA, NLPZ, propranolol, inhibitory wychwyty zwrotnego serotoniny, trójpierścieniowe leki p/depresyjne, benzodiazepiny, duże dawki magnezu, blokery kanałów wapniowych.
- w nadpłytkowości - zmniejszenie liczby płytek
- w czerwienicy upust nie przynosi poprawy.



