

La Malattia di Raynaud: diagnosi e trattamento.

A cura del [Dott. Edoardo Colombo](#).

NOTA IMPORTANTE. Questo articolo ha uno scopo esclusivamente informativo. Ogni sforzo è stato condotto per renderlo chiaro, aggiornato, facilmente comprensibile da un pubblico molto vasto; tuttavia non possiamo escludere eventuali omissioni ed errori come anche possibili difficoltà interpretative da parte dei lettori. La Medicina è una scienza in costante evoluzione ed ogni paziente è unico nella sua condizione clinica; ribadiamo quindi che è solo il vostro Medico Curante che può illustrare la particolarità e quindi la prognosi della vostra condizione e che a lui solo spetta ogni conclusione diagnostica e terapeutica. Non rispondiamo in alcun modo di un uso improprio e non autorizzato delle informazioni fornite. Ultimo aggiornamento: 15.04.2008 .

VERAMENTE SOLO L' ESPRESSIONE D'UNA IPERSENSIBILITA' TERMICA?

Spesso le giovani donne e quelle appena entrate in menopausa si lamentano di avere le dita delle mani intorpidite e fredde, soprattutto nella stagione invernale; questo fatto spesso coinvolge anche le dita dei piedi.

Se nel 50% di queste pazienti l'inconveniente può essere spiegato semplicemente con un'accentuata sensibilità personale allo stimolo del freddo, nell'altra metà è presente con sfumature ed estensione diverse un fenomeno vascolare chiamato Raynaud.

Il termine Raynaud è associato comunemente in Angiologia ad almeno due entità patologiche: la malattia di Raynaud (una volta chiamata sindrome di Raynaud) e il fenomeno di Raynaud.

LA MALATTIA ED IL FENOMENO DI RAYNAUD: LA NECESSITA' D'UNA DEFINIZIONE PRECISA

La **malattia di Raynaud** è una patologia difficile da inquadrare; per meglio comprenderla, prima definirò e spiegherò il concetto di "Fenomeno di Raynaud".

Esso è osservabile a livello delle dita delle mani e dei piedi (sottolineo subito che di solito il coinvolgimento delle estremità inferiori è più tardivo e sfumato nei pazienti oltre i 16 anni) e, in alcuni casi, anche a livello del naso e delle orecchie.

Il fenomeno consiste in una risposta al freddo esagerata da parte del sistema che regola la vasocostrizione dei piccoli vasi delle dita.

I pazienti che presentano quest'ipersensibilità, tipicamente soffrono del contatto con tutto ciò che è freddo: le loro dita diventano dapprima bianche (per ischemia), con un senso d'intorpidimento piuttosto che con dolore, quindi bluastre (per cianosi) e infine rosse (per eritema).

E' da rimarcare che, ad eccezione della prima fase, la quale cessa solamente con la sospensione dello stimolo freddo, le altre due possono essere molto sfumate; in particolare la fase di cianosi dura maggiormente di quella eritematosa.

Dopo le tre fasi avviene il ritorno alle condizioni normali.

CHE ZONE DEL CORPO COLPISCE E COSA LO SCATENA?

E' importante rimarcare che il "Fenomeno di Raynaud" è sempre bilaterale, localizzato alle dita (tipicamente un intero segmento distale del dito oppure un dito intero), compare al contatto con il freddo e regredisce fino alla scomparsa con il caldo.

La mancanza di uno solo di questi criteri mette in discussione la diagnosi di Raynaud.

Con particolare attenzione alla topografia, devono essere quindi escluse dal fenomeno di Raynaud le manifestazioni cutanee che si localizzano in una sola faccia del dito, quelle che oltrepassano la radice delle dita impegnando il palmo o il dorso della mano e le manifestazioni a chiazze più o meno regolari.

Nei casi di pazienti con notevole ipersensibilità al freddo, anche una semplice ventata d'aria fredda può scatenare il "Fenomeno di Raynaud"; un fatto che il paziente con il "Fenomeno di Raynaud" deve sempre tenere presente, infatti, è che lo stimolo scatenante non deve essere necessariamente a carico delle dita, ma tutti i recettori del corpo possono provocarlo.

Da qui l'esigenza, per le pazienti, di coprirsi bene ed integralmente durante il periodo freddo.

QUALI SONO I MECCANISMI CHE PRODUCONO LE TRE FASI DEL

"FENOMENO DI RAYNAUD" ?

La prima fase, ischemica, è l'espressione del completo arresto della circolazione sanguigna nel sistema dei microvasi. Il fenomeno è dovuto a sostanze vasoattive locali (Trombossano, Bradichinine, Prostaciline, Serotina) con un coinvolgimento anche delle vie di deflusso, rappresentate dalle venule.

La seconda fase, cianotica, segue l'inizio del ritorno del flusso ematico nel sistema dei microvasi. A causa della precedente ischemia, i microvasi sono in stato di vasodilatazione, che può anche essere massimale. La dilatazione è dovuta alla diminuzione del tono miocellulare; all'azione vasodilatante della CO₂, accumulatasi e non rimossa.

La terza fase, eritematosa, dipende dall'ulteriore cambiamento del rapporto tra flusso ematico e capacità microvasale. Si verifica quando il flusso è particolarmente abbondante e il sistema microvasale è ancora enormemente dilatato.

CHI SONO I SOGGETTI CHE PRESENTANO QUESTO "FENOMENO DI RAYNAUD" ?

Questa manifestazione di regolazione "disordinata" della contrazione delle arteriole e delle venule delle dita si osserva prevalentemente a carico delle donne, in età fertile e in un range d'età mediamente compreso tra 16 e 40 anni, ma non è raro osservarla in concomitanza con lo stato di menopausa.

Essa può comparire e rimanere presente per anni o decenni e quindi scomparire improvvisamente e di solito è migliorata, fino alla guarigione, dallo stato di gravidanza.

Le persone affette dal "Fenomeno di Raynaud" presentano quasi sempre un carattere "nervosetto" e nelle donne si possono avere lievi turbe del ciclo mestruale, che può risultare scarso, modestamente irregolare e a volte senza tensione premestruale del seno.

Si può affermare che in certi soggetti esiste un terreno "predisponente" al Fenomeno di Raynaud, costituito da numerosi fattori spesso difficili da quantificare; se potessimo costruire una scala basata sulla "violenza" della reazione allo stimolo del freddo, ci accorgeremmo che il fenomeno compare e si comporta in modo diverso da individuo ad individuo.

QUALI SONO LE VARIANTI DELLA MALATTIA DI RAYNAUD ?

Dopo aver definito nelle righe precedenti il fenomeno, che costituisce la base della Malattia di Raynaud, possiamo ora affrontare la distinzione tra "*malattia di Raynaud primaria*" e "*malattia di Raynaud d'accompagnamento o subalterna*".

La forma primaria è sostenuta esclusivamente dal fenomeno di Raynaud descritto sopra.

Il suo esordio, il suo comportamento e la sua scomparsa seguono esattamente le modalità descritte per il fenomeno.

La forma d'accompagnamento si verifica quando il terreno "predisponente" è di modesta entità per cui necessita d'altri fattori scatenanti.

Essa perciò si manifesta tipicamente assieme ad altre malattie, definite "*autoimmuni*" o "*collagenopatie*", come la Sindrome di Sjogroen, la Sclerodermia, l'Artrite Reumatoide ed il Lupus Eritematosus.

In queste ultime perciò la malattia di Raynaud può costituire la spia di patologie più complesse, spesso ancora in stadio sub-clinico e quindi misconosciute.

ESISTONO ALTRI COFATTORI SCATENANTI PER LA MALATTIA DI RAYNAUD D'ACCOMPAGNAMENTO ?

Altri fattori che possono scatenare il Fenomeno di Raynaud su terreno predisposto sono:

- le ernie discali e le discopatie
- le malformazioni della gabbia toracica (coste soprannumerarie, pinzature muscolari)
- le lesioni traumatiche dei nervi (comprese quelle chirurgiche)
- il lavoro con strumenti a vibrazione sia quelli ad elevata frequenza -da 7.000 ad oltre 50.000 giri/minuto- (torni elettrici, motori a scoppio ecc.) sia quelli a bassa frequenza (scalpelli e martelli pneumatici ecc.)

Anche la malattia arteriosclerotica nella sua variante diffusa anche agli arti superiori, poiché chiude oppure restringe enormemente le arterie delle dita, può scatenare un "Fenomeno di Raynaud": in questo caso si parla di Raynaud tardivo, visto che i sintomi compaiono ben oltre il classico range d'età.

Infine nei cofattori scatenanti vanno ricordati queglii stati patologici del midollo spinale come il *morbo di Parkinson*.

COSA SERVE QUINDI PER LA DIAGNOSI DI MALATTIA DI RAYNAUD ?

Indispensabili per la diagnosi sono:

la visita angiologia

un tracciato Doppler (indifferentemente C.W. oppure Eco)

una pletismografia (o una capillaroscopia)

alcuni esami del sangue come FAN, Fattore Reumatoide, PCR, Complemento C3 e C4, Crioglobuline con criocrito ed Elettroforesi Sieroproteica (con eventuale Immunolettroforesi se risultassero bande atipiche).

Meno utili per la diagnosi risultano la termografia e l'angiografia.

E' altrettanto fondamentale stabilire la risposta della malattia, sia essa primaria o secondaria, al trattamento sintomatico con *Nitroglicerina* dopo l'esecuzione della prova di stimolazione e reazione.

IN CHE COSA CONSISTE LA PROVA DI STIMOLAZIONE E REAZIONE ?

Un tracciato Doppler C.W. degli arti superiori o inferiori viene eseguito prima in condizioni basali, con particolare riguardo per le arterie dell'arcata palmare (o plantare) e quindi ripetuto subito dopo aver sottoposto il paziente a contatto con una sorgente di freddo (è sufficiente l'immersione delle mani in acqua ghiacciata) ed aver osservato la riproduzione del fenomeno..

Quindi, previa somministrazione di una compressa contenente 0,3 mg di *Nitroglicerina* per via sub-linguale, si attende la risoluzione dei sintomi in tre-quattro

minuti.

A questo punto si esegue un terzo tracciato Doppler delle sole arterie digitali.

QUALE E' L'ANDAMENTO DELLA MALATTIA DI RAYNAUD NEL TEMPO ?

La malattia di Raynaud primaria ha un andamento benigno e scompare nel corso della vita.

La gravidanza spesso "spegne" il fenomeno.

Va qui ricordato, per completezza, che spesso la malattia di Raynaud viene chiamata anche con termini quali:

"microangio-iperdisestesia"

"arterio-arteriolopatia funzionale"

"acrocianosi distale"

Ovviamente la malattia di Raynaud subalterna risente delle patologie d'accompagnamento e perciò può durare tutta la vita o almeno fino in età avanzata.

LA MALATTIA DI RAYNAUD RIMANE STABILE O SI AGGRAVA NEL TEMPO ?

La malattia, sia primaria sia d'accompagnamento presenta sintomi stabili nel tempo.

Nei casi più gravi della malattia (stimati attorno al 2%), entro due anni dall'inizio dei sintomi si formano a livello dei polpastrelli e delle unghie delle piccole ulcere o delle zone necrotiche, come conseguenza diretta dell'*Arteriopatia*, un'affezione flogistica che comporta la chiusura delle arterie delle dita.

Ad eccezione di questi casi gravi ,però, la malattia si riflette esclusivamente in una fastidiosa reazione al freddo, la quale però è in grado di condizionare un'attività lavorativa.

Pertanto la malattia di Raynaud necessita di una terapia più per i problemi oggettivi che essa comporta che per la pericolosità della patologia in sé.

ESISTONO ALTRE PATOLOGIE CHE SIMULANO LA MALATTIA DI RAYNAUD ?

La *malattia di Raynaud* deve essere diagnosticata dopo aver escluso CLINICAMENTE E STRUMENTALMENTE le seguenti affezioni:

1). Le arteriopatie obliteranti periferiche:

la malattia arteriosclerotica, causa dell'arteriopatia cronica obliterante periferica - AOCP - compare più tardivamente ed è sovente **MONOLATERALE**; inoltre coinvolge di norma anche la mano e/o il piede (mentre la malattia di Raynaud è **SEMPRE** e **SOLO** a carico delle dita) e tende a persistere **A LUNGO**, con scarsa dipendenza dallo stimolo freddo.

2). La sclerodermia:

tra le varie collagenopatie, la sclerodermia è quella che più assomiglia alla malattia di Raynaud, con la quale condivide numerosi sintomi; siccome poi nella sclerodermia è sempre presente una malattia di Raynaud d'accompagnamento, la diagnosi differenziale deve essere sempre ben valutata, usando tutti i test diagnostici oggi disponibili (esami del sangue, visita dermatologica, capillaroscopia).

3). Le microvasodistonie, frequenti soprattutto nella donna in menopausa:

in esse le manifestazioni cutanee hanno un andamento assai irregolare, largamente indipendente dallo stimolo freddo, con localizzazione **NON ALL'ESTREMITA' DELLE DITA**.

ESISTE UNA TERAPIA PER LA MALATTIA DI RAYNAUD ?

Sì, ma può essere difficile da instaurare.

Come uso preventivo, l'adozione di farmaci vasodilatanti periferici oggi è ormai

poco praticata perché priva di effetti clinici significativi.

Migliori risultati si hanno dall'uso di Calcio-antagonisti come la **Nifedipina** (che però nel 30% dei casi provoca cefalea ed abbassa in tutti i pazienti la pressione arteriosa).

Un'altra categoria di farmaci che fornisce buoni risultati è quella degli Alfabloccanti , come il **Naftlidrofurile** o l'**Oxpentifillina**. Questi farmaci presentano meno effetti collaterali dei Calcio-antagonisti ma anche, di riflesso, una minor efficacia.

ESISTE IN ALTERNATIVA UNA TERAPIA LOCALE?

A volte il trattamento sintomatico (cioè al bisogno) e topico (cioè locale) è l'unica terapia possibile o razionale da adottare; usando un unguento contenente **Nitroglicerina al 2%** si è in grado di risolvere in pochi minuti la totalità dei casi che sono risultati positivi al test di stimolazione e reazione descritto sopra.

Quest'unguento, spalmato in modica quantità sulle zone asfittiche delle dita, presenta come unico effetto collaterale la vasodilatazione del letto ungueale; alcuni pazienti possono, col tempo, provare perciò fastidio alla pressione esercitata sulle unghie.