

Marek Ciecierski, Arkadiusz Migdalski, Arkadiusz Jawień

Choroba i zespół Raynauda

Z Katedry i Kliniki Chirurgii Ogólnej Akademii Medycznej w Bydgoszczy.

Kierownik Kliniki : prof. dr hab. med. Arkadiusz Jawień

Wstęp.

Zmiany zabarwienia skóry palców lub dłoni pod wpływem napadowego kurczu tętnic palców wywołanego zimnem lub emocjami, określa się objawem lub fenomenem Raynauda, od nazwiska francuskiego lekarza, który pierwszy w 1862 roku opisał tę chorobę. Typowy napad fenomenu Raynauda przebiega trójfazowo, po gwałtownym zblednięciu skóry palców trwającym zazwyczaj kilka minut, przybiera ona odcień fioletowy a następnie barwę czerwoną. Ten charakterystyczny obraz kliniczny może być wywołany skurczem niezmiennych tętnic lub towarzyszyć niektórym chorobom (np. arteritis obliterans) doprowadzającym do zmniejszenia przepływu przez tętnice palców. Celem odróżnienia obu tych postaci klinicznych wprowadzono pojęcie „choroby Raynauda” dla osób, u których dochodzi do skurczu tętnic bez uchwytniej przyczyny organicznej oraz „zespołu Raynauda” kiedy napadowy skurcz naczyń występuje w przebiegu innych chorób.

Choroba Raynauda występuje częściej u młodych osób (przed 20 rokiem życia) i w przeciwieństwie do chorych z zespołem Raynauda bardzo rzadko prowadzi do rozwoju u nich owrzodzenia troficznego skóry czy wręcz jej martwicy. Zespół Raynauda, cechuje się natomiast współistnieniem innych chorób, najczęściej tkanki łącznej lub miażdżycy tętnic. Warto pamiętać, że objaw Raynauda może wyprzedzić nawet o kilka lat, pojawienie się innych objawów tych chorób.

Epidemiologia.

Częstości występowania objawu Raynauda w populacji ludzkiej poświęcono zaskakująco mało badań epidemiologicznych. W populacji norweskich kobiet w wieku produkcyjnym

stwierdzono jego obecność u 22% badanych. W badaniach obejmujących całą populację częstość występowania fenomenu Raynauda ocenia się na 5-10%. Stwierdzono ponadto, że choroba Raynauda pojawia się 10-krotnie częściej u kobiet, natomiast zespół Raynauda z równą częstością u obu płci. Niektóre zawody szczególnie predysponują do występowania zespołu Raynauda. I tak aż u 50% osób pracujących z urządzeniami wibracyjnymi lub u pracowników przemysłu spożywczego, których dłonie poddawane są naprzemiennemu działaniu zimnej i ciepłej temperatury, może dojść do wystąpienia fenomenu Raynauda.

Patofizjologia.

U chorych z chorobą Raynauda brak jest nadal jednoznacznej odpowiedzi na pytanie jaki czynnik wywołuje tak wygórowaną reakcję tętnic palców. Przypisuje się ją nieprawidłowej ilości lub aktywności receptorów adrenergicznych α_2 . Ostatnio zwrócono uwagę na rolę endoteliny, która posiada potencjalne możliwości wywoływania skurczu naczyń i ich nadmiernej reaktywności na zimno podczas oziębiania ścian tętniczek. Inne badania wykazały nadmierną reaktywność receptorów β -presynaptycznych w końcówkach nerwów ścian tętnic obwodowych, w tym tętnic palców.

Choroby powodujące pojawienie się objawu Raynauda na skutek zmian w odcinkach proksymalnych tętnic, prowadzą do spadku przepływu w tętnicach palców już w temperaturze pokojowej. Nawet prawidłowa reakcja skurczowa tych naczyń powoduje przekroczenie tzw. krytycznego ciśnienia zamknięcia, ze względu na niskie ciśnienie śródnaczyniowe. Powoduje to zamknięcie tętnicy stąd ciśnienie na palcach oscyluje w granicach ok. 5 mmHg.

Obserwowane zmiany zabarwienia skóry odzwierciedlają stopień ukrwienia palców – od fazy ostrego niedokrwienia do przekrwienia reaktywnego. Po początkowym zblednięciu wywołanym skurczem tętnic i tętniczek palców, włosniczki i żyłki rozszerzają się w odpowiedzi zarówno na niedotlenienie jak i na nagromadzenie się w łożysku mikrokrążenia produktów metabolizmu beztlenowego. Dochodzi następnie do rozkurczu tętniczek a

strumień krwi wpływającej do łożyska szybko zostaje pozbawiony tlenu. Klinicznie odpowiada to okresowi zasinienia skóry palców. Zaczerwienienie skóry powstaje w wyniku wypełnienia się włosniczek przez dużą objętość krwi. Skóra przybiera normalny odcień dopiero wówczas, gdy nastąpi skurcz zwieraczy przedwłosniczkowych i normalizacja ilości krwi wypełniającej łożysko.

Objawy kliniczne.

Objaw Raynauda najczęściej pojawia się pod wpływem ekspozycji na zimno, ale u połowy chorych czynnik wywołujący nie musi być aż tak bardzo intensywny i może wystąpić pod wpływem złości lub gniewu. Do wywołania skurczu naczyń może dojść także w wyniku kontaktu z zimnymi przedmiotami lub przebywanie w chłodnym, klimatyzowanym pomieszczeniu. Najczęściej jednak chorzy podają, że wywołuje go zmiana temperatury otoczenia np. przejście z ciepłego pomieszczenia do zimnego.

Obie dłonie jak i palce osób chorych są zajęte z taką samą częstością, jakkolwiek zmiany nie dotyczą kciuka. Wystąpienie napadu w temperaturze pokojowej trwa zwykle 5-10 minut. Nie u wszystkich chorych jego przebieg ma charakter trójfazowy, a większość chorych podaje jedynie zblednięcie palców. Oprócz zmian koloru skóry występuje uczucie chłodu, parestezji oraz zaburzenia czucia głębokiego. Rzadko występuje ból palców.

U chorych z zespołem Raynauda mogą pojawić się dolegliwości związane z przebiegiem choroby zasadniczej takie jak: bóle stawowe, wysychanie śluzówek, suchość w jamie ustnej, trudności w przełykaniu pokarmów, chromanie przestankowe. Owrzodzenia troficzne skóry palców mogą mieć przebieg ostry - gdy pojawią się po kilku dniach od napadu bólu i zasinienia palców, lub przewlekły- gdy przebiegają z okresami remisji i zaostrzeń.

Wywiad.

Objawy choroby są tak charakterystyczne, że już na podstawie wywiadu można u wielu chorych ustalić rozpoznanie. Należy podkreślić znaczenie charakteru wykonywanej pracy

(ekspozycja na warunki atmosferyczne, toksyny – np. metale ciężkie czy chlorek winylu, praca z urządzeniami wibracyjnymi, związana z powtarzającymi się mikrourazami dłoni).

Ważne jest również współwystępowanie objawów miażdżycy i chorób tkanki łącznej takich jak kolagenozy. Podejrzenie wywołania objawu Raynauda mogą budzić również stosowane leki, jak np. ergotamina, β -blokery lub przebyte urazy w okolicy obojczyka.

Badanie fizykalne.

W badaniu fizykalnym dokonuje się oceny zabarwienia skóry dłoni i palców, zachowania się napływu krwi do łożyska naczyniowego skóry po jej uciśnięciu – objaw zblednięcia. W celu oceny wydolności łuku tętniczego dłoni posługujemy się prostym testem Allena. Polega on na obserwacji powrotu zabarwienia skóry po jej zblednięciu, przy uciśniętych naprzemiennie przez badającego tętnicach promieniowej i łokciowej.

U każdego chorego badamy obecność tętna i szmerów naczyniowych na tętnicach kończyn górnych. Ważną dla rozpoznania informację można uzyskać mierząc ciśnienie skurczowe na obu tętnicach ramiennych i obliczając różnicę pomiędzy nimi. U chorych tych należy wykluczyć ucisk na tętnicę podobojczykową przez dodatkowe żebro szyjne, obojczyk lub mięsień pochyły przedni. Służą do tego tzw. testy uciskowe. W próbie Adsona badający trzyma słuchawkę nad tętnicą podobojczykową w dole nadobojczykowym, drugą rękę natomiast na tętnicy promieniowej i poleca choremu wykonanie głębokiego wdechu i skrętu głowy. Zanik tętna i obecność szmeru nad tętnicą podobojczykową świadczy o ucisku tej tętnicy przez mięsień pochyły przedni lub dodatkowe żebro szyjne. Wywołanie tych objawów przez uniesienie (w płaszczyźnie czołowej) kończyny górnej zgiętej w łokciu do kąta prostego jest wynikiem ściśnięcia tętnicy podobojczykowej przez obojczyk i I żebro.

Badania nieinwazyjne.

1. Pomiar temperatury palców

Jest najprostszym badaniem w warunkach ambulatoryjnych. Czujnik termometru termistorowego przykładą się na opuszkę palców, po czym zanurza się dłoń w lodowatej wodzie na okres 30 sekund i ponownie dokonuje pomiaru temperatury. U osób zdrowych czas powrotu temperatury do wartości wyjściowej nie przekracza 10 minut, u chorych z objawem Raynaud czas ten jest znacznie wydłużony.

2. Pomiar ciśnienia skurczowego krwi tętnic palców.

Mankiet do badania ciśnienia umieszcza się u podstawy palców. Pomiaru można dokonywać przy użyciu prostego przepływomierza dopplerowskiego, pletyzmografu lub przepływomierza laserowego. Gradient pomiędzy ciśnieniem skurczowym na ramieniu a badanym na palcu u osób zdrowych jest mniejszy od 25 mmHg. Pomiary spoczynkowe mogą również wykazać różnicę ciśnień pomiędzy palcami. Dużo czulszym badaniem jest jednak ocena ciśnienia palców po zanurzeniu dłoni do wody o temperaturze 10 lub 15° C. Spadek ciśnienia o co najmniej 30 mmHg przemawia za obecnością kurczu naczynia.

3. Badania pletyzmograficzne.

Ten typ badań opiera się na analizie kształtu krzywej fali tętna i pomiarze ciśnienia.

Wyposażenie aparatu w mankiet napełniany lodowatą wodą pozwala na przeprowadzenie także testów oziębienia.

4. Badanie za pomocą laserowego przepływomierza dopplerowskiego (LDF).

Technika LDF polega na pomiarze zmiany częstotliwości fali światła laserowego odbitego od cząstek krwi poruszających się w obszarze 1 mm³ – pozwala tym samym na ocenę perfuzji skóry palców. U chorych z chorobą Raynauada przepływ spoczynkowy jest prawidłowy (lub tylko nieznacznie obniżony), natomiast zmniejszona jest wyraźnie szybkość poruszania się krwinek we włosniczkach. Drastyczne różnice w porównaniu do osób zdrowych pojawiają się po prowokacji termicznej – w teście oziębienia i ogrzewania skóry do temp. 44° C

5. Kapilaroskopia.

Jest to badanie mikroskopowe włóściczek obróbka naskórkowego paznokcia. W tym miejscu naczynia włóściczkowe dają się łatwo oglądać dzięki ich równoległemu ułożeniu w stosunku do płaszczyzny skóry. U chorych z chorobą Raynauda liczba kapilar jest prawidłowa, mają one prawidłowy kształt i średnicę, która może być jedynie nieznacznie poszerzona.

Natomiast charakterystyczny obraz kapilaroskopowy występuje w scleroderмии – spada liczba włóściczek, które ulegają wyraźnemu poszerzeniu, aż do kapilar gigantycznych. Ponadto występują obszary pozbawione naczyń włosowatych, wokół których skupiska włóściczek tracą swoje ukierunkowanie układając się chaotycznie.

Badania inwazyjne – arteriografia.

Do badań inwazyjnych kwalifikujemy tylko chorych z zaawansowanym niedokrwieniem lub z nie gojącym się owrzodzeniem palców. Celem arteriografii jest uzyskanie obrazu zmian w tętnicach proksymalnych. Pozwala ona na wykrycie zwężenia, zamknięcia lub poszerzenia tętniakowatego tętnicy podobojczykowej.

Badania laboratoryjne.

Wykonuje się je w celu odróżnienia choroby od zespołu Raynauda i ustalenia ich przyczyny.

Rodzaj badania	Stwierdzone odchylenia od normy	Przyczyna zespołu Raynauda
RTG kręgosłupa szyjnego	dodatkowe żebro szyjne,	zespół dodatkowego żebra szyjnego,
RTG klatki piersiowej	zwłóknienie płuc	choroby tkanki łącznej
Wycinek skórno-mięśniowy:		
granica skórno-naskórkowa	złogi immunoglobulin	toczeń układowy
morfologia skóry i naskórka	ścieńczenie nakórka, zanik przydatków skóry, zwłóknienie skóry, nacieki z limfocytów T	sclerodermia
mięśnie	zmiany zapalne naczyń	guzkowe zapalenie tętnic;
mięśnie	zmiany zapalne mięśni	zapalenie wielomięśniowe

Klasyfikacja.

Nie ma jednolitej klasyfikacji opisującej stopień zaawansowania choroby Raynauda.

Najprostszą, opierającą się tylko na objawach klinicznych jest zaproponowana przez Taylor-Pelmea'a.

Stopień zaawansowania	Kryterium klasyfikacji
0	bez mrowienia, drętwienia lub zblednięcia palców
I	zblednięcie jednego lub kilku koniuszków palców z lub bez mrowienia i drętwienia
II	zblednięcie jednego lub kilku palców poza koniuszkiem, zazwyczaj tylko podczas zimy
III	intensywne zblednięcie palców; objawy występują latem i zimą
IV	intensywne zblednięcie większości palców; objawy występują latem i zimą; zmiany troficzne na skórze palców

Leczenie.

Leczenie zachowawcze.

Celem leczenia zachowawczego jest m.in. zapobieganie stymulacji naczyń do skurczu przez unikanie: działania zimna (ekspozycji na warunki pogodowe, noszenie ciepłych rękawiczek), działania tytoniu, leków naczynioskurczowych, środków chemicznych. W przypadku choroby wibracyjnej wskazana jest zmiana stanowiska pracy.

Leczenie farmakologiczne:

Rodzaj leku	Działanie	Uwagi
blokery kanału wapniowego	rozkurczowo, zmniejszają siłę skurczu warstwy mięśniowej naczynia	preferencje leków o przedłużonym działaniu
blokery konwertazy	rozszerzenie naczyń	

angiotensyny		
antagoniści serotoniny (ketanseryna, rezerpina)	działanie antyserotoninowe	
pochodne pentoxyfiliny	poprawiają właściwości reologiczne krwi i oddawanie tlenu przez erytrocyty	
prostaglandyna PGE1, prostacyklina PGI2	rozkurcz naczyń i obniżenie agregacji płytek krwi	w zaawansowanym niedokrwieniu lub ze zmianami troficznymi skóry
prazosyna	zablokowanie receptorów α_2 adrenergicznych	
nitrocard - maść	rozkurczowe działanie NO2	działanie miejscowe

Leczenie operacyjne.

Do leczenia operacyjnego kwalifikowani są głównie chorzy z częstymi i długotrwałymi, nie poddającymi się leczeniu zachowawczemu objawami, uniemożliwiającymi pracę nawet w ciepłych pomieszczeniach. Ponadto wskazaniem do leczenia operacyjnego są: ból spoczynkowy palców i dłoni oraz zmiany troficzne skóry.

Najczęściej wykonywanym zabiegiem operacyjnym jest sympatektomia piersiowa, czyli odnerwienie współczulne kończyny górnej przez wycięcie zwojów współczulnych pnia współczulnego na odcinku od dolnej części zwoju gwiazdzystego do Th V. Dotychczas tego typu operacje wykonywano z dostępu pachowego lub nadobojczykowego, ostatnio jednak coraz częściej wykorzystuje się drogę videotorakoskopową.

Przyczynowe leczenie zespołu Raynauda jest, co należy tu mocno podkreślić, możliwe jedynie u chorych, u których stwierdza się zwężenie lub tętniak tętnicy podobojczykowej, dodatkowe żebro szyjne lub zespół mięśnia pochyłego przedniego.

Dr med. Marek Ciecierski – adiunkt Katedry i Kliniki Chirurgii Ogólnej AM w Bydgoszczy, konsultant wojewódzki ds angiologii dla województwa kujawsko-pomorskiego

Lek. Arkadiusz Migdalski – asystent Katedry i Kliniki Chirurgii Ogólnej AM w Bydgoszczy

Prof. dr hab. med. Arkadiusz Jawień – kierownik Katedry i Kliniki Chirurgii Ogólnej AM w Bydgoszczy, konsultant krajowy ds. angiologii