Raynaud-Phänomen und verwandte Störungen

Felix Mahler

Angiologie, Spital Männedorf

Quintessenz

- Das Raynaud-Phänomen (RP) manifestiert sich als attackenartige Weissverfärbung der Finger aufgrund von überschiessender Vasokonstriktion bei Kälte oder emotionellem Stress.
- Das primäre Raynaud-Phänomen, bei dem keine zugrunde liegende Krankheit gesucht werden muss, tritt vor allem bei jungen Frauen auf und verursacht keine trophischen Störungen.
- Dem sekundären Raynaud-Phänomen liegen oftmals Bindegewebskrankheiten wie z.B. Sklerodermie oder auch Fingerarterienverschlüsse zugrunde. Bei atypischem Auftreten muss danach gesucht werden. Es können dabei trophische Störungen an den Akren auftreten.
- Therapeutisch steht beim primären Raynaud-Phänomen Kälteschutz im Vordergrund, da die Nebenwirkungen der gängigen Medikamente deren Wirkung oft übersteigen. Beim sekundären RP mit trophischen Störungen gelten ähnliche Gesichtspunkte wie bei chronisch-kritischer Ischämie.

Definition

Unter Raynaud-Phänomen (RP) versteht man eine überschiessende Vasokonstriktion der akralen Arterien bei kalten Temperaturen oder emotionellem Stress. Es manifestiert sich als attackenartige abgegrenzte Weissverfärbung der Finger, seltener auch der Zehen. Nach längerer Abblassung tritt oft Zyanose auf und bei Erholung eine Rötung *(réaction tricolore)*. Die Begriffe Morbus Raynaud resp. Raynaud-Syndrom sind missverständlich, weshalb sie heute nicht mehr gebraucht werden. Das RP wird in eine primäre und eine sekundäre Form eingeteilt.

Felix Mahler

Der Autor erklärt, dass er keine Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag hat.

Einteilung

Unter einem *primären RP* versteht man ein RP ohne zugrunde liegende Krankheit. Das primäre RP kommt am häufigsten bei jungen Frauen vor, bei Männern ist es 5–10-mal seltener. Je nach untersuchter Bevölkerung werden Prävalenzen von 3 bis zu 20% angegeben, wobei die höheren in Ländern mit kühlem Klima anzutreffen sind. In der Schweiz dürfte das RP etwa bei 5% der Patienten, die einen Arzt aufsuchen, vorkommen. Meist liegt eine familiäre Häufung vor, oft kombiniert mit Migräne. Für das Vorliegen eines primären RP sprechen klinisch weibliches Geschlecht, Alter des Auftretens unter 30 Jahren, mehr oder weniger symmetrisches Auftreten, Aussparung des Daumens und Fehlen von trophischen Störungen (Abb. 1).

Das *sekundäre RP* ist Folge oder Begleiterscheinung einer anderen Krankheit oder Schädigung. Es kommt vor bei Autoimmunkrankheiten wie Sklerodermie, *Mixed connective tissue disease* (Sharp-Syndrom), rheumatoider Arthritis, Vaskulitis, Lupus erythematodes, primär biliärer Zirrhose etc. und auch beim Karpaltunnelsyndrom. Auch physikalische Einflüsse wie Arbeiten mit starken Vibrationen oder Erfrierungen können RP auslösen, ebenso Chemikalien wie Polyvinylchlorid, Medikamente wie Vinblastin, Bleomycin, Cisplatin, Betablocker und Ergotamin. Bei Krankheiten mit Fingerarterienverschlüssen wie Arteriosklerose und Morbus Bürger oder Hand- resp. Fingertraumen wie z.B. bei einem Hypothenar-Hammersyndrom können auch Raynaud-artige Beschwerden auftreten, meist aber nicht in typischer Attackenform.

Nicht selten kann bei für primäres RP atypischem Auftreten keine Ursache eruiert werden. Wenn z.B bei einem 40-jährigen Mann ein RP auftritt, ist von einem sekundären RP mit noch nicht bekannter Ursache auszugehen, das periodisch (z.B. jährlich) erneut abgeklärt werden muss.

Typische trophische Störungen beginnen an den Fingerspitzen in Form von sogenannten Rattenbissnekrosen (Abb. 2) oder auch mit Paronychien.

Abklärung

Raynaud-Attacken sind künstlich schwierig auszulösen, Kälteteste sind in der Regel unnötig. Zur Diagnose eines RP genügt die genaue Anamnese. Letztere umfasst insbesondere auch die Medikamente, Arbeit mit Chemikalien, Vibrationen etc. Liegen alle obgenannten Kriterien eines primären RP vor, darf ohne weitere Abklärung ein primäres RP angenommen werden. In allen anderen Fällen sollten weitere Untersuchungen durchgeführt werden.

Fingerarterienverschlüsse: Nicht selten findet sich bei über 50 Jahre alten, oft schwer handwerklich arbeitenden Männern ein neu aufgetretenes RP. Hier ist an eine frühzeitige Arteriosklerose der Fingerarterien zu denken. Klinisch können mit der Faustschlussprobe (Allen-Test) Verschlüsse von Fingerarterien oder des Hohlhandbogens vermutet werden. Fingerarterienverschlüsse können oszillographisch nach Aufwärmen ausgeschlossen werden.

Nagelfalz-Kapillarmikroskopie: Sie ergibt wichtige Hinweise auf gewisse Bindegewebserkrankungen. Vor allem

Abbildung 1
Raynaud-Attacke mit weissen Fingerspitzen, Daumen ausgespart.

Abbildung 3
Nagelfalz bei Sklerodermie mit spontanen Kapillarblutungen und Riesenkapillaren, hier schon mit Lupenvergrösserung sichtbar.

Abbildung 2
Typische sogenannte Rattenbissnekrose bei sekundärem Raynaud-Phänomen.

Abbildung 4
Akrozyanose.

die Sklerodermie zeigt typische Veränderungen mit Gefässrarefizierungen und Riesenkapillaren (Abb. 3). *Das Laborscreening* umfasst eine Senkungsreaktion, AK gegen Lupus, RA und ein C1Q. Bei berechtigtem Verdacht wird die Palette auch um spezifische AK für Sklerodermie, Sharp-Syndrom und Vaskulitis erweitert. *Angiographien* des Arms resp. der Hand sind in der Regel nur bei versicherungstechnischen Fragen wie z.B. nach Arbeitsunfall indiziert.

Therapie

Das primäre RP ist eine grundsätzlich harmlose, aber lästige Affektion. Sie kann jedoch bei vielen alltäglichen Tätigkeiten empfindlich stören, so dass der Leidensdruck zuweilen hoch ist. Trotzdem sollte man möglichst konservativ bleiben und sich auf Kälteschutz beschränken. Das kann allerdings sogar bis zum Berufswechsel, z.B. bei im Freien arbeitenden Patienten, führen. Selbstverständlich gehört auch Rauchabstinenz zur gebotenen Prophylaxe.

Die *medikamentöse Therapie* des primären RP ist problematisch, da die Nebenwirkungen die gewünschte Wirkung oft übersteigen. Beispielsweise führen die populären Kalziumblocker oft zu Fingerschwellungen und die Nitrosalbe zu Kopfschmerzen.

Beim sekundären RP richtet sich die Therapie nach dem Schweregrad der Einschränkung resp. Auftreten trophischer Störungen. Bei milden Formen ohne Hautläsionen kann oft auch mit Kälteschutz und Vermeidung allfälliger Noxen verfahren werden.

Bei Vorliegen von Hautläsionen kommen vasoaktive Medikamente in Frage wie Cilostazol, Kalziumblocker, Sartane, Alphablocker, Endothelin-Antagonisten (Bosentan) und intravenöse Infusionen mit Prostanoiden, die aber alle nur beschränkte Wirksamkeit haben. Bei schweren Fällen können spezielle Therapieformen versucht werden, die an Zentren angeboten werden, wie z.B. die biersche Blockade mit Reserpin oder die lokale

oder thorakale Sympathektomie. Obwohl Letztere nur von kurzdauernder Wirkung sind, können sie doch die zur Abheilung nötige Zeit überbrücken.
Glücklicherweise ist das Potential zur Kollateralisation an den oberen Extremitäten sehr gross, so dass es – ausser bei fortgeschrittenen Sklerodermien – nur sehr selten zu Fingeramputationen kommt.

Akrozyanose

Die Akrozyanose ist klinisch gesehen eine spezielle Form des RP mit prolongierter Vasokonstriktion (Abb. 4). Deshalb ist neben dem Abblassen und Erkalten die zyanotische Verfärbung dominant. Es gibt auch hiervon wahrscheinlich eine primäre und sekundäre Form. Die primäre meist bei jungen Frauen ohne trophische Störungen, die sekundäre mit einer der obgenannten Grunderkrankungen und auch trophischen Störungen. Die Kapillarmikroskopie zeigt deutliche Erweiterungen v.a. des venösen Kapillarschenkels, die mit Sklerodermie-typischen Veränderungen verwechselt werden können. Therapeutisch gelten dieselben Gesichtspunkte wie beim RP.

Korrespondenz:
Prof. Felix Mahler
Kaderarzt Angiologie
Spital Männedorf
CH-8708 Männedorf
f.mahler@spitalmaennedorf.ch

Literatur

– Block JA, Sequeira W. Raynaud's Phenomenon. Lancet. 2001;357: 2042–8.
– Wigley FM. Clinical manifestations and diagnosis of Raynaud's phenomenon. UpToDate 2006.