

Eine seltene, aber mit hoher Morbidität verbundene Krankheit

Eine Frage der Finger

Dr. med. Aleksandra Bodiřoga^a, Dr. med. Marco Fresca^b, PD Dr. med. S bastien D glise^c,
Prof. Dr. med. Lucia Mazzolai Duchosal^b, Dr. med. Barbara Ney^b

^a Service d'Angiologie et d'H mostasie, H pitaux Universitaires Gen ve, Gen ve; ^b Service d'Angiologie, Centre hospitalier universitaire vaudois (CHUV), Lausanne; ^c Service de Chirurgie vasculaire, CHUV, Lausanne

Fallbeschreibung

Ein 82-j hriger Patient konsultiert notfallm ssig seinen Hausarzt, da er seit einer Woche an einer fortschreitenden, schmerzhaften Zyanose an den Fingern II und V der rechten sowie II und III der linken Hand leidet. Hinweise auf ein Trauma oder die Verwendung vibrierender Ger t  oder von Bohrwerkzeugen liegen nicht vor. Asthenie, Gewichtsverlust und Fieber sind dem Patienten zufolge nicht aufgetreten. Die  brige Anamnese ist unauff llig (keine Gelenk- oder Muskelschmerzen, keine Magen-Darm-Symptome, keine Dyspnoe, keine Brustschmerzen und keine Palpitationen).

Es liegt eine behandelte arterielle Hypertonie vor, zudem ist der Patient aktiver, chronischer Raucher (40 Packungsjahre) und  bergewichtig (Body-Mass-Index 27,8 kg/m²). Seine Behandlung umfasst Amlodipin 10 mg einmal t glich sowie Acetylsalicyls ure 100 mg einmal t glich zur Prim rprophylaxe.

Bei der klinischen Untersuchung ist der Patient normokard, der Blutdruck betr gt 155/100 mm Hg (symmetrisch an beiden Armen). An den Fingern II und V der rechten sowie II und III der linken Hand sind eine permanente Zyanose und eine Hypothermie festzustellen. Der Allen-Test ist auf beiden Seiten pathologisch (persistierende Weissf rbung an den betroffenen Fingern). Beim Roos-Test  ndert sich das klinische Bild nicht. Die Sensomotorik ist nicht beeintr chtigt. Der Patient weist an den Fingern weder Verletzungen noch Ulzera auf und es ist keine Sklerodaktylie festzustellen. Der periphere Puls ist an den vier Extremit ten tastbar. Bei der Auskultation ist weder ein Gef ssger usch an den Extremit ten noch ein Herzger usch feststellbar. Am Abdomen und an den Extremit ten ist keine pulsierende Masse zu palpieren. Die klinische Untersuchung der unteren Extremit ten ist unauff llig.



Aleksandra Bodiřoga

Frage 1: Welches weitere Vorgehen schlagen Sie in dieser Phase vor?

- a) Fortsetzung der aktuellen Behandlung und erneute Untersuchung des Patienten in einer Woche
- b) Beginn einer Antikoagulation

- c)  berweisung an die Angiologin bzw. den Angiologen zwecks Gef ssuntersuchung mittels Doppler-Sonographie und Messung der Fingerdr cke
- d)  berweisung an die Angiologin bzw. den Angiologen zwecks Kapillaroskopie
- e)  berweisung an die Radiologin bzw. den Radiologen zwecks thorakoabdominaler Nativ-Computertomographie

In dieser Phase reichen Anamnese und klinische Untersuchung nicht aus, um eine endg ltige Diagnose zu stellen, und weitere Untersuchungen sind n tig. Eine abwartende Haltung mit Kontrolluntersuchung in einer Woche ist somit nicht angemessen und geht mit der Gefahr einer zwischenzeitlichen Zustandsverschlechterung einher. Der Beginn einer Antikoagulation ohne vorherige Zusatzuntersuchungen ist in dieser Phase ebenfalls nicht angezeigt.

Die Kapillaroskopie ist eine nichtinvasive Untersuchung, bei der die Mikrozirkulation in den Fingern mithilfe eines Mikroskops untersucht wird. Sie ist bei bestimmten immunologischen Krankheiten wie Sklerodermie sinnvoll, in unserem Fall liegt aber kein Hinweis auf eine derartige Krankheit vor.

Die native Computertomographie (CT) von Thorax und Abdomen liefert nur wenige Informationen  ber die Arterienanatomie und ist darum nicht indiziert. Durch eine CT-Angiographie liesse sich die Diagnose Isch mie nicht best tigen, darum ist sie nicht angezeigt, solange kein vollst ndiger angiologischer Befund vorliegt.

Der Patient wird folglich zwecks dringender vaskul rer Untersuchungen an die Angiologie-Abteilung  berwiesen.

Bei der Gef ssuntersuchung werden an der rechten Hand die folgenden arteriellen Fingerdruckwerte festgestellt: Finger I 130 mm Hg, II 0 mm Hg, III 130 mm Hg, IV 125 mm Hg, V 25 mm Hg. An der linken Hand: Finger I 130 mm Hg, II 60 mm Hg, III 25 mm Hg, IV 120 mm Hg, V 130 mm Hg.

Wir diagnostizieren folglich eine Isch mie an den Fingern II und V rechts sowie II und III links.

Bei der Doppler-Sonographie der oberen Extremit ten sind die Arteriae subclaviae, axillares, brachiales, radiales und ulnares normal permeabel, ohne Plaques, Ste-

nose oder aneurysmatische Läsion. An den Fingern II und V der rechten Hand sowie II und III der linken Hand ist eine Okklusion der Arteriae digitales palmares propriae festzustellen.

Frage 2: Wie lautet ihre Differenzialdiagnose im Hinblick auf die Fingerschädigung?

- a) Raynaud-Syndrom
- b) Akute Fingerischämie beidseitig
- c) Paroxysmales Fingerhämatom (Achenbach-Syndrom)
- d) Frostbeule
- e) Primäre Akrozyanose

Aufgrund des klinischen Bildes, der verminderten Fingerdruckwerte und des Nachweises von Arterienokklusionen an den Fingern kann eine akute Fingerischämie diagnostiziert werden.

Beim Raynaud-Syndrom kommt es zu anfallartigen Vasospasmen an den Extremitäten, die oftmals durch Kälteexposition ausgelöst werden und mit einer reversiblen Beeinträchtigung sowie einer Farbveränderung der Haut einhergehen (Blässe, Blaufärbung, Rötung). Es kann idiopathisch oder sekundär auftreten (Sklerodermie, hämatologische Krankheiten, Nebenwirkung von Arzneimitteln). Das paroxysmale Fingerhämatom ist harmlos und äussert sich durch Ekchymosen an den Fingern infolge der spontanen Ruptur einer subkutanen Vene. Es kann anfangs schmerzhaft sein, die Schmerzen lassen jedoch nach einiger Zeit nach. Die Frostbeule ist eine entzündliche, rötliche Hautläsion an den Extremitäten infolge einer längeren Kälteexposition. Die primäre Akrozyanose ist harmlos und nicht schmerzhaft und tritt meist bei jungen Frauen unter 30 Jahren auf. Charakteristisch sind dabei bläuliche, kalte und feuchte Hände [1–3; 6].

Frage 3: Welche Ursache der akuten Fingerischämie ist bei unserem Patienten am wahrscheinlichsten?

- a) Thrombotische Okklusion der Fingerarterien
- b) Arterielle Embolie
- c) Kollagenose
- d) Paraneoplastisches Syndrom
- e) Endangiitis obliterans

Die vorgeschlagenen Ursachen kommen alle als mögliche Auslöser der akuten Fingerischämie infrage. Angesichts der bei unserem 82-jährigen Patienten multiplen und bilateralen Okklusionen der Arteriae digitales palmares propriae scheint eine embolische Ursache am wahrscheinlichsten. Ebenfalls möglich, aber in diesem Zusammenhang weniger wahrscheinlich, ist eine thrombotische Okklusion der Fingerarterien.

Kollagenosen sind durch die Bildung von Autoantikörpern gekennzeichnet, die gegen ein oder mehrere Or-

gane gerichtet sind. Bei Sklerodermie beispielsweise führt die Entzündung zur übermässigen Ablagerung von Kollagen im Gewebe und beeinträchtigt die Durchblutung. Im Falle unseres Patienten ist diese Ätiologie aufgrund des Fehlens anderer Symptome, die auf eine Kollagenose hinweisen (etwa Verschlechterung des Allgemeinzustands, Gewichtsverlust und Fieber), weniger wahrscheinlich. Dies gilt auch für die Hypothese einer Hyperkoagulabilität im paraneoplastischen Kontext. Die Anamnese und der aktuelle Zustand weisen in der Tat nicht auf eine aktive Neoplasie hin. Die Diagnose Endangiitis obliterans kann in Betracht gezogen werden, da unser Patient Raucher und männlich ist, allerdings tritt die Krankheit im Allgemeinen im jüngeren Alter auf (<45 Jahren) und ist stets eine Ausschlussdiagnose.

Wir vervollständigen die Untersuchungen mit einer Doppler-Sonographie der Aorta und der unteren Extremitäten. Dabei wird als Zufallsbefund ein infrarenales Bauchortenaneurysma (BAA) mit einem anteroposterioren Durchmesser von 6 cm und einem laterolateralen Ausmass von über 9 cm festgestellt, ohne andere damit verbundene Aneurysmata, insbesondere in der ilio-femoro-poplitealen Achse.

Aufgrund des angiologischen Befundes und der Diagnosehypothese sind weitere ätiologische Untersuchungen nötig.

Frage 4: Welche Untersuchung ist in diesem Zusammenhang nicht angezeigt?

- a) CT-Angiographie der thorakoabdominalen Aorta
- b) Echokardiographie
- c) 24-Stunden-Elektrokardiogramm (Holter-EKG)
- d) Umfassende Labordiagnostik
- e) Arteriographie der oberen Extremitäten

Zum Nachweis einer allfälligen Emboliequelle und im Rahmen der präoperativen Diagnostik des BAA erfolgt eine CT-Angiographie der thorakoabdominalen Aorta. Dabei wird ein infrarenales BAA mit einer Grösse von 6 × 10 cm und ohne Anzeichen einer Ruptur bestätigt. An der übrigen Aorta ist kein Aneurysma, keine Dissektion und keine emboligene Plaque festzustellen. Ebenso wenig ergibt die Untersuchung eine neoplasieverdächtige Läsion. Die kardiologischen Untersuchungen (24-Stunden-EKG und Echokardiographie) zeigen ein permanentes Vorhofflimmern ohne Thrombus oder intrakavitäre Masse und mit normaler linksventrikulärer Ejektionsfraktion. Diese Diagnose wird folglich als Emboliequelle, die zur Fingerischämie führte, bestätigt. Überdies ergeben die Laboruntersuchungen weder ein Entzündungssyndrom noch einen Hinweis auf eine maligne Bluterkrankung (keine Blasten, Thrombozytose oder Polyglobulie). Wir beginnen auf-

grund des Vorhofflimmerns eine Antikoagulation mittels Rivaroxaban 20 mg/Tag. Eine Arteriographie der oberen Extremitäten ist also nicht angezeigt, da sie keine weiteren Informationen zusätzlich zum angiologischen Befund und zur CT-Angiographie liefern würde und in dieser Situation ein Eingriff zur Revaskularisation nicht indiziert ist.

Aufgrund des zufällig entdeckten, über 5,5 cm grossen BAA wird eine endovaskuläre Aneurysmreparatur («endovascular aneurysm repair» [EVAR]) durch aortobiliakale Endoprothese beschlossen und drei Wochen nach der Diagnose durchgeführt.

Die klinische Entwicklung ist günstig: Die Symptome an den Fingern klingen durch die Antikoagulation in Kombination mit der üblichen Behandlung des Patienten (Aspirin® Cardio und Amlodipin) vollständig ab. Da das permanente Vorhofflimmern eine Langzeitan-

koagulation erfordert (CHA₂DS₂-VASC-Score 4 gegenüber HAS-BLED-Score 2), wird die Thrombozytenaggregationshemmung in der Folge abgesetzt.

Diskussion

Die akute Fingerischämie ist eine seltene Krankheit, die aber – falls sie nicht früh diagnostiziert und angemessen behandelt wird – mit hoher Morbidität einhergeht, was bis zur Amputation führen kann. Angesichts des breiten Ätiologiespektrums (Tab. 1) betrifft sie die Innere Medizin ebenso wie mehrere andere Fachgebiete.

Zunächst muss stets ein angiologischer Befund erstellt werden, um die Arterenschädigung und das Ausmass der Ischämie zu beurteilen und dadurch Hinweise darüber zu erhalten, welche Untersuchungen nötig sind und ob eine Notfallbehandlung einzuleiten ist.

Tabelle 1: Ursachen von Fingerischämie [1–5].

Kollagenose	Sklerodermie	
	Systemischer Lupus erythematoses	
	Mischkollagenose («mixed connective tissue disorder» [MCTD], Sharp-Syndrom)	
	Undifferenzierte Kollagenose («undifferentiated connective tissue disease» [UCTD])	
	Rheumatoide Arthritis	
	Sjögren-Syndrom	
Vaskulitis	Vaskulitiden kleiner Gefässe: – Wegener-Granulomatose – Churg-Strauss-Syndrom – Mikroskopische Polyarteriitis – Nekrotisierende kutane leukozytoklastische Vaskulitis – Vaskulitis bei Kryoglobulinämie: HIV, Hepatitis B und C – Purpura Schönlein-Henoch	
	Embolische Ursache	Emboligene Kardiopathie: Vorhofflimmern, intrakavitärer Thrombus, Valvulopathie, Vorhofmyxom oder Endokarditis
		Stenose oder Aneurysma der Arteria subclavia: atheromatös, posttraumatisch
		Thoracic-Outlet-Syndrom
	Hämatologische Ursache	Antiphospholipid-Syndrom (APS)
		Myeloproliferative Neoplasie (essenzielle Thrombozythämie und Polycythaemia vera)
Disseminierte intravasale Koagulopathie (DIC)		
Neoplastische Ursache	Mamma-, Ovarial-, Magen-, Lungen-, HNO-Tumor	
Medikamentöse oder toxische Ursache	Ergotamintartrat (Ergotismus), Betablocker, orale Verhütungsmittel in Kombination mit Rauchen	
	Chemotherapie oder Immunsuppression durch Methotrexat	
	Lokale Vasokonstriktoren: Missbrauch nasenschleimhautabschwellender Mittel (Prednazolin, Fenoxazolin)	
	Amine	
	Nikotin, Vinylchlorid, Chrom, Arsen, Epoxidharz, Trichlorethen, Benzol und Silikon	
	Kokain	
Andere Ursachen	Cannabis	
	COVID-19-assoziierte Vaskulitis [7]	
	Endangiitis obliterans	
	Vibrationskrankheit: Verwendung von Motorsäge, Presslufthammer, Fräsmaschine, Poliermaschine	
	Hypothenar-Hammer-Syndrom	
	Atheromatös bedingte Arteriopathie am Finger	
	Arteriovenöse Fistel: Dialyse-Shunt	
Iatrogen: Punktion oder Katheterisierung der Arteria radialis		

Die eingehende Anamnese ist zur Diagnosestellung sehr wichtig. Neben Alter, Geschlecht, Beruf und Freizeittätigkeiten muss eruiert werden, ob kardiovaskuläre Risikofaktoren wie Tabakrauchen vorliegen, welche gesundheitsrelevanten Ereignisse in der Vergangenheit aufgetreten sind, welche Behandlung aktuell erfolgt und ob ein Raynaud-Syndrom (uni- oder bilateral sowie Alter beim Auftreten) vorliegt.

Bei der kardiovaskulär-klinischen Untersuchung wird der periphere Puls palpirt und auf allfällige Gefäss- und Herzgeräusche geachtet. Der Blutdruck wird an beiden Armen gemessen und ein Allen-Test durchgeführt. Im Hinblick auf die Möglichkeit eines Thoracic-Outlet-Syndroms werden der Roos- und der Wright-Test durchgeführt.

Die Messung des arteriellen Fingerdrucks dient zur Bestätigung der Diagnose Fingerischämie. Dann wird mittels Doppler-Sonographie nach einer allfälligen Arterienokklusion oder -stenose gesucht.

Nach dem initialen Angiologiebefund, der die Diagnose ermöglicht, aber auch sicherstellt, dass keine Emboliequelle in der oberen Extremität vorliegt, sind umfassende Untersuchungen zur Klärung der Ätiologie nötig. Als Richtschnur dient dabei die Bewertung des klinischen Zustands, wobei zunächst die häufigsten Ursachen auszuschliessen sind (Tab. 1) [1–5].

Die Behandlung hängt von der Ätiologie ab. In jedem Fall müssen vorweg Präventionsmassnahmen umgesetzt werden (Schutz vor Kälteexposition, Vermeiden von Vasokonstriktoren sowie Verzicht auf das Rauchen) und eine medikamentöse Behandlung zur Verbesserung der Durchblutung muss begonnen werden (Antikoagulation, bisweilen in Kombination mit einem Vasodilatator wie Ilomedin®). In schweren Fällen können in der Akutphase Analgetika erforderlich

sein. Ein allfälliges Ulkus muss topisch behandelt werden, um einer Superinfektion vorzubeugen. In weiterer Folge wird die Behandlung in Abhängigkeit der ermittelten Ursache angepasst (Antikoagulation oder Thrombozytenaggregationshemmung, Behandlung einer zugrunde liegenden Kollagenose, Chemotherapie).

In den meisten Fällen ist kein chirurgischer Eingriff nötig. Nur bei ungünstigem Verlauf muss auf eine Amputation zurückgegriffen werden.

Schlüsselbotschaften für die Praxis

- Die akute Fingerischämie ist zwar eine seltene Krankheit, gleichwohl ist es wichtig, sie zu erkennen und zu untersuchen.
- Zunächst ist ein angiologischer Befund nötig, um das Ausmass der Ischämie zu bestimmen und Hinweise für die ätiologischen Untersuchungen zu erhalten.
- Das Auftreten einer akuten Fingerischämie muss zu einer symptomatischen und ätiologischen Behandlung Anlass geben.

Disclosure statement

Die Autoren haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

- 1 McLafferty RB, Edwards JM, Taylor LM Jr, Porter JM. Diagnosis and long-term clinical outcome in patients diagnosed with hand ischemia. *J Vasc Surg.* 1995;22(4):361–7; discussion 367–9.
- 2 du Toit T, Manning K, Naidoo NG. Upper limb ischaemia: a South African single-centre experience. *Cardiovasc J Afr.* 2018;29(2):88–92.
- 3 Deguara J, Ali T, Modarai B, Burnand KG. Upper limb ischemia: 20 years experience from a single center. *Vascular.* 2005;13(2):84–91.
- 4 Magnin J, Robert-Ebadi H. L'ischémie digitale: un défi diagnostique. *Rev Med Suisse* 2020;16:2367–71.
- 5 Le Besnerais M, Miranda S, Cailleux N, Girszyn N, Marie I, Lévesque H, Benhamou Y. Digital ischemia associated with cancer: results from a cohort study. *Medicine (Baltimore).* 2014;93(10):e47.
- 6 Senet P. Diagnosis of vascular acrosyndromes. *Ann Dermatol Venereol.* 2015;142(8–9):513–8.
- 7 Schultz K, Moriatis Wolf J. Digital Ischemia in COVID-19 Patients: Case Report. *J Hand Surg Am.* 2020;45(6):518–22.

Korrespondenz:

Dr. med.
Aleksandra Bodiřoga
Service d'angiologie et
d'hémostase
Hôpitaux Universitaires
Genève
Rue Gabrielle-Perret-Gentil 4
CH-1205 Genève
saska.bodiřoga[at]
gmail.com

Antworten:

Frage 1: c. Frage 2: b. Frage 3: b, Frage 4: e.