



Φαινόμενο Raynaud, Ακροκυάνωση, Χείμετλα

Λάμπρος Φώτης MD PhD

Παιδίατρος – Παιδορευματολόγος
Επικ. Καθηγητής Παιδιατρικής
Γ' Παιδιατρική Κλινική, ΕΚΠΑ, ΠΓΝ "ΑΤΤΙΚΟΝ"

Δεν έχω σύγκρουση συμφερόντων



Φαινόμενο Raynaud



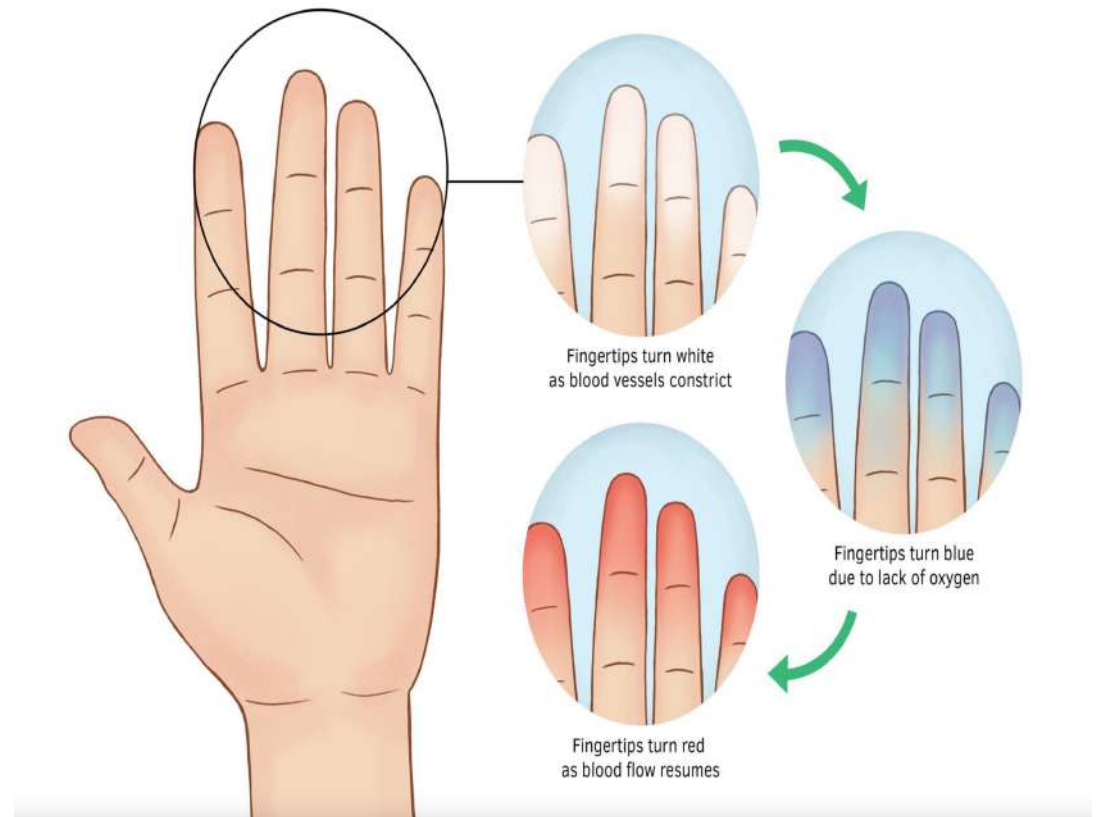
Maurice Raynaud

De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités [Local asphyxia and symmetrical gangrene of the extremities], University of Paris, 1862.



Φαινόμενο Raynaud

- Υποτροπιάζοντα επεισόδια ωχρότητας ή κυάνωσης των άκρων
- Έκθεση στο κρύο
- Επαφή με ψυχρό αντικείμενο
- Stress
- Αιμωδίες, πόνος, μούδιασμα



Φαινόμενο Raynaud

- Χέρια - Πόδια - Μύτη – Αυτιά
- Θηλές μαστού, στομά
- Δικτυωτή πελίωση



Φαινόμενο Raynaud

- Μειωμένη αρτηριακή ροή
- Μεγάλη πυκνότητα αρτηριοφλεβικών αναστομώνσεων
- Παράκαμψη τριχοειδών



Φαινόμενο Raynaud – Μηχανισμός

Ενδοθήλιο

➤ NO

➤ Ενδοθηλίνης

➤ Αγγειοτενσίνη

Συμπαθητική νεύρωση

Νευροπεπτίδια

Factors Influencing Vascular Reactivity

Arterial smooth muscle cells

Transmural pressure (autoregulation)

Oxygen tension/ischemia

Temperature (decreased temperature selectively increases response to norepinephrine)

Endothelial cell products

Nitric oxide (vasodilation)

Prostacyclin (vasodilation)

Endothelin-1 (vasoconstriction)

Sympathetic nervous system

Norepinephrine (vasoconstriction)

Neuropeptides

Substance P (vasodilation)

Vasoactive intestinal peptide (vasodilation)

Calcitonin gene-related peptide (vasodilation)

Neurokinin A (vasodilation)

Somatostatin (vasoconstriction)

Neuropeptide Y (vasoconstriction)

Other

Shear stress

Platelet products (thromboxane, serotonin)

Blood viscosity

Blood cell deformability

Estrogen

Φαινόμενο Raynaud

Σημαντικός ο διαχωρισμός
πρωτοπαθούς από δευτεροπαθές

Raynaud



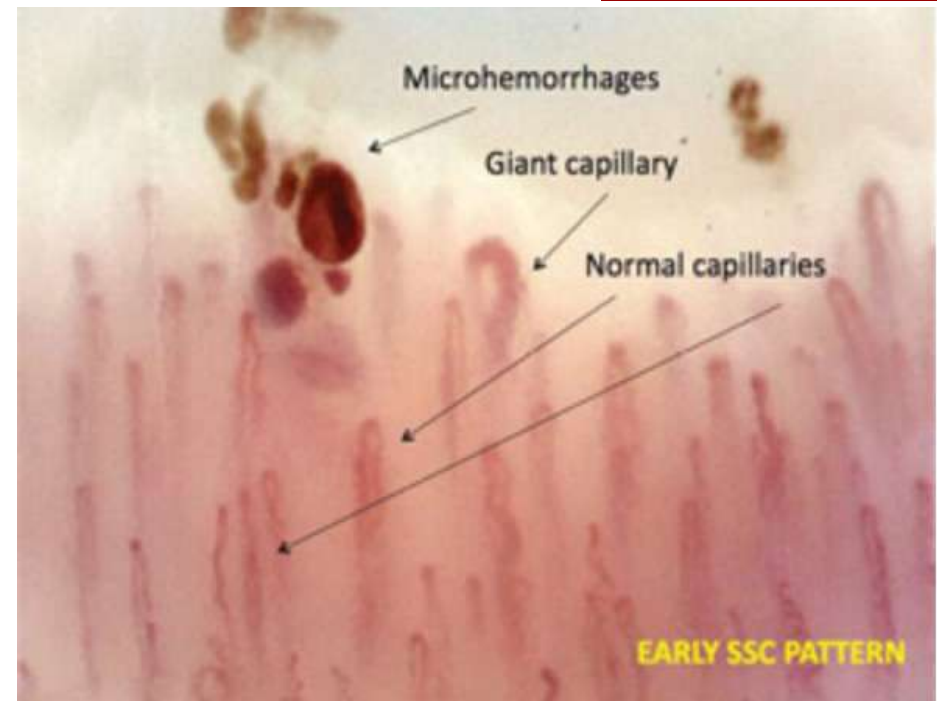
Πρωτοπαθές Raynaud

- Έναρξη σε ηλικίες 15-30
- Συμμετρική προσβολή άκρων
- Απουσία περιφερικής αγγειακής νόσου
- Απουσία βλαβών στα άκρα
- Αρνητικά ANA και φυσιολογικά εργαστηριακά
- Φυσιολογική τριχοειδοσκόπηση



Δευτεροπαθές Raynaud

- Άτομα μεγαλύτερης ηλικίας
- Άνδρες
- Επώδυνα, ασύμμετρα επεισόδια και δημιουργία ελκών
- Σημεία ισχαιμίας εγγύτερα των άκρων
- Παθολογική τριχοειδοσκόπηση
- Εργαστηριακές παράμετροι ενδεικτικές αυτοάνοσου νοσήματος



Δευτεροπαθές Raynaud

Rheumatologic disorders

- Systemic sclerosis
- Mixed connective tissue disease (MCTD)
- Systemic lupus erythematosus (SLE)
- Juvenile dermatomyositis (JDMS)
- Vasculitis
- Sjögren syndrome
- Antiphospholipid syndrome

Primary vasospastic disorders

- Migraine

Mechanical/obstructive disorders

- Primary vasculopathies
- Recurrent trauma/frostbite
- Thoracic outlet syndrome
- Repetitive motion injury/carpal tunnel syndrome

Hyperviscosity/thromboembolic disorders

- Cryoglobulinemia
- Polycythemia
- Sickle cell disease
- Essential thrombocythemia
- Hyperlipidemia

Endocrine disorders

- Carcinoid
- Pheochromocytoma
- Hypothyroid

Infectious disorders

- Parvovirus B19
- Helicobacter pylori*

Chemical/drug exposures

- Chemotherapeutic agents (bleomycin, vinblastine)
- Vasoconstrictive agents (amphetamines, antihistamines, pseudoephedrine, phenylephrine)
- Central nervous system (CNS) stimulants/attention-deficit/hyperactivity disorder therapeutics (methylphenidate, dextroamphetamine)
- 5-hydroxytryptamine receptor antagonists (ergotamine, methysergide)
- Polyvinyl chloride
- Mercury
- Street drugs (cocaine, LSD, ecstasy, psilocybin)

Other

- Anorexia nervosa
- Anxiety disorders
- Reflex sympathetic dystrophy
- Arteriovenous malformation
- Frostbite

Δευτεροπαθές Raynaud

- ❖ ANA
- ❖ dsDNA, anti-Ro, anti – La, anti- Sm, anti – RNP, anti – Scl – 70, anti-centromere
- ❖ LA, β2-GPI, ACL
- ❖ Μυικά ένζυμα
- ❖ C3, C4
- ❖ Τριχοειδοσκόπηση

Rheumatologic disorders

Systemic sclerosis

Mixed connective tissue disease (MCTD)

Systemic lupus erythematosus (SLE)

Juvenile dermatomyositis (JDMS)

Vasculitis

Sjögren syndrome

Antiphospholipid syndrome

Θεραπεία Raynaud



- Αποφυγή απότομων μεταβολών θερμοκρασίας
- Αποφυγή Stress
- Προφύλαξη με ζεστά ρούχα, γάντια
- Θέρμανση των χεριών με νερό ή κάτω από τις μασχάλες
- Αποφυγή φαρμάκων – ουσιών
- Αναστολείς διαύλων ασβεστίου
Νιφεδιπίνη, αμλοδιπίνη
- Αναστολείς PDE5
Sildenafil

Διαφορική Διάγνωση

Ακροκύανωση

- Αγγειόσπασμος
- Ψυχρά άκρα
- Μόνιμη κυάνωση άκρων
- Αφορά ολόκληρο το άκρο
- Εκτείνεται κεντρικά
- Χωρίς απότομη μετάβαση του χρώματος
- Συχνότερα χέρια
- Ιδιοπαθής, φάρμακα, νευρογενής ανορεξία



Ακροκύανωση



Διαφορική Διάγνωση

Ερυθρομελαλγία

- Επεισόδια πόνου, ερυθρότητας, θερμότητας, οιδήματος
- Συμπεριφορά ανακούφισης με εμβάπτιση άκρων στο κρύο νερό/πάγο

Περιφερικές νευροπάθειες

SCN9A (voltage gated sodium channel Na(v) 17)

Ρευματολογικές παθήσεις

Θρομβοκυττάρωση - μυελοϋπερπλαστικά



Ερυθρομελαλγία



Διαφορική Διάγνωση

Χείμετλα (Χιονίστρες)

Κηλίδες, βλατίδες, οζίδια

Λίγες ημέρες μετά την έκθεση στο κρύο
– διαρκούν ημέρες ή και εβδομάδες

Αγγειόσπασμος – τοπική ισχαιμία
επαγωγή φλεγμονώδους αντίδρασης

Πόνος, κνησμός, καύσος




Χείμετλα



Χείμετλα

- Υποχώρηση τους θερμούς μήνες
- Διερεύνηση δευτεροπαθούς αιτίας



Etiologic Association/positive test result	n
Cold agglutinins	8
Anemia (due to malignancy or unknown cause)	4
Connective tissue disease (CTD) serology sans CTD	4
Epstein-Barr virus, cold agglutinins	2
Pancytopenia (myelodysplastic syndrome)	2
Rheumatoid arthritis	2
Antiphospholipid antibodies	2
ANA	2
Polyclonal hypergammaglobulinemia	2
Leukocytosis	2
Anemia, colon cancer, ANA	1
Anemia, breast cancer	1
Aplastic anemia, cold agglutinins	1
Multiple myeloma, hepatitis C	1
Sjogren syndrome	1
CTD undifferentiated	1
ANCA	1
Epstein-Barr Virus	1



- Συστηματικός Ερυθηματώδης Λύκος
 - Familial Chillblain Lupus (Ιντερφερονοπάθειες)
 - Aicardi – Goutieres Syndrome (Ιντερφερονοπάθειες)
- Κρύο εκλυτικός παράγοντας**

Δάκτυλα COVID-19





SHOT ON REDMI 9
AI QUAD CAMERA





SHOT ON REDMI 9
AI QUAD CAMERA



SHOT ON REDMI 9
AI QUAD CAMERA

Δάκτυλα COVID-19

- Ψυχρά άκρα
- Οίδημα και πόνος δακτύλων
- Ερυθρότητα/κυάνωση
- Φυσαλιδώδεις βλάβες



Δάκτυλα COVID-19

- Επαφές ασθενών με COVID-19
- Θετικότητα PCR: 0 -20%
- Θετικότητα αντισωμάτων: 0-55%

Επιφαινόμενο

Αλλαγή τρόπου ζωής;;;

***Χείμετλα μετά από εμβολιασμό



1. J invest Dermatol 2021 Jul 15;S0022-202X(21)01351-8
2. J Am Acad Dermatol. 2021 Jul;85(1):46-55.
3. J Dermatol. 2020 Jul;183(1):71-77.

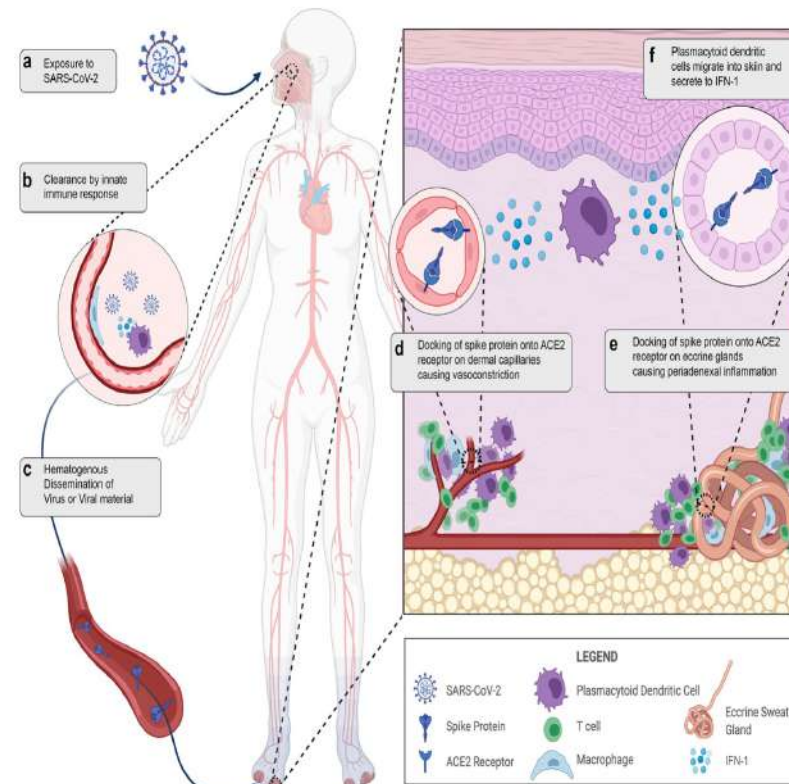
Δάκτυλα COVID-19

- Παρουσία S-protein σε βιοψίες βλαβών
- Έκφραση του υποδοχέα ACE II στο δέρμα
- Παρουσία δενδριτικών κυττάρων σε βλάβες που επάγουν το μονοπάτι IFN-α

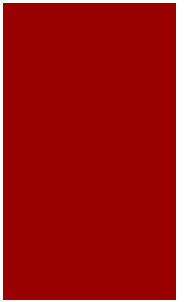


Προτεινόμενος μηχανισμός

1. Έκθεση στον ιό
2. Κάθαρση του ιού
3. Αιματογενής διασπορά του ιού ή τμημάτων του
4. Προσκόλληση της S-protein στους υποδοχείς ACE II στα τριχοειδή του δέρματος και του εκκρινείς αδένες
5. Μετανάστευση δενδριτικών κυττάρων στο δέρμα και παραγωγή IFN-1



Σύνοψη/Συμπεράσματα



- ✓ Το φαινόμενο Raynaud χαρακτηρίζεται από 2-3 φάσεις μεταβολής του χρώματος των άκρων, με σαφή διαχωρισμό στο δέρμα
- ✓ ΔΔ από κυάνωση, χείμετλα, ερυθρομελαλγία
- ✓ ΔΔ πρωτοπαθούς vs δευτεροπαθούς

Ευχαριστώ!!!



Γ΄ ΠΑΙΔΙΑΤΡΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΑΘΗΝΩΝ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΑΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΑΤΤΙΚΟΝ