

damentale per assicurare un trattamento tempestivo e ottenere così risultati migliori della cura.

Il **Reumatologo**, poi, è l'**unico specialista** in grado di distinguere con sicurezza la forma primaria da quella secondaria e di gestire l'eventuale terapia in modo appropriato, con un approccio diverso nei due casi.

### In cosa consiste la Capillaroscopia?

La capillaroscopia è una **tecnica strumentale non invasiva** e facilmente ripetibile, che consente lo studio in vivo e in tempo reale delle caratteristiche morfologiche e funzionali del microcircolo (generalmente a livello del letto ungueale), permettendo così di fare una diagnosi differenziale tra **fenomeno di Raynaud primitivo e secondario**. Infatti nella forma primaria i vasi sanguigni si presentano integri e normali (fig. A), mentre nella forma secondaria (fig. B) la struttura, l'architettura e la morfologia dei capillari, assumono aspetti suggestivi (c.d. "Scleroderma pattern") tali da indirizzare verso un approfondimento diagnostico in senso immunologico.

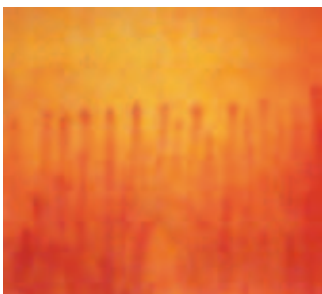


Figura A



Figura B

### Cosa fare in caso di sospetto fenomeno di Raynaud?

Il medico di famiglia di fronte a un sospetto caso di fenomeno di Raynaud deve fare richiesta di esame **ANA (anticorpi antinucleo)** ed **ENA (anticorpi anti-SCL70, anticentromero, anti RNA polimerasi I II III, anti SSA, anti SSB, anti SM, anti RNP, anti PM1 e anti Jo1)**, un esame che si può fare in qualunque laboratorio analisi.

Il medico di famiglia deve fare due richieste: una per **"videocapillaroscopia periungueale"** ed una per **"visita reumatologica"** ed inviare il paziente presso il centro di reumatologia della ASL BT.

### Alcuni consigli importanti

Per ridurre la frequenza degli attacchi e limitarne l'intensità è utile seguire una serie di **norme comportamentali**.

▶ *Evitare il più possibile l'esposizione al freddo e bruschi sbalzi di temperatura;*

▶ *Adottare un'adeguata protezione termica. È importante tenere caldi non solo le mani e i piedi, ma tutto il corpo. L'ideale è vestirsi a strati e indossare sempre sciarpa, guanti, cappello e calze pesanti. Usare i guanti anche quando si toglie qualcosa dal freezer;*

▶ *Non fumare. La nicotina contenuta nelle sigarette determina una diminuzione della temperatura corporea, che può scatenare un attacco;*

▶ *Limitare il consumo di alcol e caffeina, che hanno un effetto di costrizione dei vasi sanguigni;*

▶ *Evitare farmaci che possono causare gli attacchi e peggiorare il quadro, come i vasocostrittori;*

▶ *Tenere sotto controllo lo stress. Imparare a riconoscere ed evitare le situazioni stressanti può aiutare a evitare gli attacchi;*

▶ *Fare regolarmente esercizio fisico. Questo vale soprattutto per la forma primaria. Chi ha la secondaria dovrebbe sempre parlare con il proprio medico prima di fare attività fisica all'aperto durante la stagione fredda;*

▶ *Consultare un medico, soprattutto se gli attacchi riguardano un solo lato del corpo e/o portano alla formazione di piaghe o ulcere.*



www.explicita.it

## MANI FREDDE SCLERODERMICHE



A cura del  
Dr. Leonardo SANTO

#### A.P.M.A.R.

Associazione Persone con Malattie Reumatiche  
ONLUS - Ente di volontariato

#### SEDE

Via Miglietta, 5 c/o ASL LECCE (ex Opis) - 73100 LECCE  
Tel./Fax 0832.520165

**C.F. 93059010756 - P.IVA 04433047045**

[www.apmar.it](http://www.apmar.it) - [info@apmar.it](mailto:info@apmar.it)



## Cosa sono le “mani fredde sclerodermiche”?

Il fenomeno delle “mani fredde” (noto scientificamente come fenomeno di Raynaud) non è una malattia, bensì un disturbo legato ad un **comportamento anomalo delle piccole arterie** che irrorano le estremità, soprattutto mani e piedi, in risposta al freddo, a una brusca riduzione della temperatura, a stress emotivi, ma anche ad altri stimoli minori. In altre parole è **un'esagerazione della normale risposta fisiologica dell'organismo** a tali stimoli, caratterizzato da attacchi episodici durante i quali le arteriole si contraggono in modo abnorme. In genere coinvolge le dita delle mani (40% dei casi) e dei piedi, mentre interessa raramente naso, orecchie, labbra e capezzoli.

## Come si presentano le “mani fredde sclerodermiche”?

In primis con **cambiamento temporaneo del colorito delle mani e dei piedi**, che mostra in genere tre fasi, passando dal bianco al rosso vivo a bluastro. La **colorazione bianca** della prima fase è legata alla costrizione delle arteriole delle dita, che provoca una riduzione del flusso sanguigno. Vi è poi una **fase di cianosi** (colore blu) causata dal rallentamento del ritorno venoso e quindi dell'ossigenazione dei tessuti. Il **colore rosso** della terza fase è provocato invece da una **vasodilatazione “riflessa”** dovuta al tentativo di ossigenare i tessuti. Il tutto è associato di solito ad una **sensazione di freddo e intorpidimento delle dita**. L'attacco può durare da pochi minuti a diverse ore e spesso comincia in un dito, per poi estendersi a tutti gli altri.



## In quali forme si presenta?

Esistono due forme del fenomeno: **primaria** e **secondaria**. La forma primaria, più comune, si manifesta tipicamente in età giovanile, tra i 15 e i 25 anni, ed è più frequente nelle donne e nelle popolazioni che vivono in climi freddi.

Nella maggior parte dei casi è un **disturbo non preoccupante**, caratterizzato da sintomi lievi, che solo di rado provoca danni ai vasi sanguigni o alla cute delle dita. Non è legato ad alcuna malattia e **coinvolge entrambi gli arti contemporaneamente**.

La forma secondaria, molto più rara, tende invece a insorgere più tardi ed è **molto più grave della primaria**, con attacchi più frequenti e dolorosi, associati spesso alla formazione di ulcere e ad alterazioni delle unghie. Inoltre, è legata in molti casi a **malattie del tessuto connettivo**.

## Cosa può nascondersi dietro la forma secondaria?

Come già accennato, la forma secondaria del fenomeno di Raynaud è spesso un segno di gravi malattie del tessuto connettivo, tra cui la **sclerodermia** (o sclerosi sistemica), il **lupus eritematoso sistemico (LES)**, la **sindrome di Sjogren** e l'**artrite reumatoide**. In particolare, le “mani fredde” si manifestano nel 90% dei malati di sclerodermia e in circa il 30% di quelli con LES e sindrome di Sjogren. Il fenomeno può quindi essere il **primo campanello d'allarme** di tutte queste patologie. Spesso, precede di 1-3 anni la comparsa di un indurimento della pelle delle dita delle mani o dei piedi (sclerodattilia) che è il **sintomo caratteristico della sclerodermia**. Inoltre, quasi il 90% dei casi di sclerodermia ha inizio con un **fenomeno di Raynaud**. Per questo, è importante non sottovalutarlo e rivolgersi al medico quando si hanno i primi attacchi.

## Quali sono le cause del disturbo?

Sono diverse nelle due forme.

In quella primaria, le cause esatte sono sconosciute. Tuttavia, è stato osservato che il fenomeno si manifesta in circa il **30% dei parenti di primo grado** dei soggetti colpiti e questo suggerisce un possibile legame con alcuni geni, non ancora scoperti.

La forma secondaria, invece, è dovuta ad **un'alterazione della struttura dei vasi sanguigni** (e delle fibre nervose ad essi connesse) legata a molteplici cause. La più comune è rappresentata dalle già citate malattie del connettivo: sclerodermia, LES, sindrome di Sjogren, artrite reumatoide, ma anche dermatomiosite, connettivite mista e polimiosite. Possono esserci però anche altre cause per l'insorgenza delle forme secondarie, tra cui:

- ▶ *L'uso di alcuni farmaci (beta bloccanti, ciclosporina, farmaci a base di ergotamina per la cura dell'emicrania, alcuni chemioterapici, farmaci da banco per il raffreddore e narcotici che causano vasocostrizione, contraccettivi orali);*

- ▶ *Esposizione ad alcune sostanze chimiche (per esempio il cloruro di vinile, utilizzato nella produzione della plastica);*

- ▶ *Situazioni professionali (e non) che prevedono l'impiego continuativo di strumenti pesanti e vibranti (per esempio martelli pneumatici);*

- ▶ *Altre malattie (sindrome del tunnel carpale, aterosclerosi delle arterie periferiche, alcune malattie del sangue).*

## Cosa fare durante un attacco?

- ▶ *Se si è all'aperto e fa freddo, spostarsi in un luogo più caldo, al chiuso;*

- ▶ *Scaldare mani e piedi, per esempio, mettendoli sotto le ascelle o immergendoli nell'acqua calda;*

- ▶ *Massaggiare le dita;*

- ▶ *Fare movimenti circolari con le braccia o scuotere mani e piedi;*

- ▶ *Se ci si trova in una situazione “stressante”, cercare di uscirne.*

Tutto questo può aiutare ad interrompere un attacco, quando si manifesta.

## Come si curano?

Oltre agli accorgimenti descritti nella presente brochure, utili per entrambe le forme, a volte specie nelle forme secondarie, è necessario ricorrere a **farmaci vasodilatatori** quali i calcio antagonisti (antipertensivi), al fine di prevenire gli attacchi più gravi e il successivo danno dei vasi e dei tessuti, che può portare alla formazione di ulcere e, in casi estremi, addirittura alla cancrena.

Nei casi più gravi il Reumatologo, ha a disposizione altre opzioni terapeutiche che, nella maggior parte dei casi, permettono di **gestire il disturbo in modo efficace** e di agire in maniera positiva sulla qualità di vita dei pazienti.

## Perchè è importante rivolgersi al medico e in particolare al Reumatologo?

Perché “le mani fredde” in qualche caso, per fortuna raro, possono essere **la prima manifestazione di malattie gravi** come la sclerodermia, nelle quali la diagnosi precoce è fon-