

Raynaud-Phänomen – Aktuelle Diagnostik und Therapie

Current diagnostic and treatment of Raynaud's phenomenon

Autoren

L. Caspary¹ A. Creutzig¹

Institut

¹ Angiologische Gemeinschaftspraxis und Gefäßzentrum am Klinikum Oststadt, Hannover

Definition

Das nach dem Erstbeschreiber Maurice Raynaud (1874) benannte Raynaud-Phänomen (RP) bezeichnet eine passagere Durchblutungsstörung der Finger. Sie ist gekennzeichnet durch anfallsweises Abblassen eines oder mehrerer, manchmal aller Langfinger, vollständig oder gliedweise. In der Regel finden sich die Erscheinungen nicht proximal der Grundgelenke und selten an den Daumen. Bei ca. 20% der Patienten sind auch die Zehen betroffen, gelegentlich isoliert. Weitere Gefäßregionen mit selteneren anfallsweisen Vasospasmen sind Ohren, Nase, Mamillen, auch Prinzmetal-Angina. Teilweise beginnen die Anfälle mit einer lividen Verfärbung, auf die ein vollständiges Abblassen folgt, und enden mit einer hyperämischen Phase („Tricolore-Phänomen“). Viele Patienten berichten über Taubheitsgefühle oder Dysästhesien während der Anfälle. Von einem **chronischen RP** kann gesprochen werden, wenn die Beschwerden über mindestens 3 Jahre vorhanden sind.

Pathogenetisch liegt der Vasospastik eine lokale Überfunktion des sympathischen Nervensystems zugrunde. Auch primär vaskuläre Faktoren (z.B. Endothelin, Serotonin, Aktivität der Thyrosinkinase, Störungen der NO-Synthese) werden diskutiert [3]. Differentialdiagnosen sind: Akrozyanose (ständig livide, kühle Finger, Schweißneigung bei Erwärmung, Irisblendenphänomen), Hypozirkulation (Herzinsuffizienz, Hypothyreose), Kältegefühle bei radikulären Irritationszuständen, akrale Perfusionseinschränkung im Rahmen der Temperaturregulation bei Kachexie oder Anorexie, chronische Schmerzzustände mit begleitender Vasospastik (Karpaltunnelsyndrom, M. Sudeck) oder eine Makroangiopathie durch degenerative, entzündliche oder embolische Ursache. Bei diesen Erkrankungen können aber auch zusätzliche, passagere Akzentuierungen der Perfu-sionsstörungen im Sinne eines Raynaud-Phänomens auftreten. – Die diagnostische Herausforderung liegt nicht in der Feststellung des Phänomens, die sich aus der Anfalls-schilderung des Patienten eindeutig ergibt. Die Frage

ist vielmehr, ob die Erscheinungen isoliert oder im Rahmen einer Grundkrankheit auftreten (Tab. 1).

kurzgefasst

Das Raynaud-Phänomen ist von permanenten akralen Perfu-sionsstörungen abzugrenzen. Als solches ist es einfach zu erkennen, anspruchsvoll ist jedoch die Differentialdiagnose möglicher Grundkrankheiten.

Krankheitsbilder

Primäres Raynaud-Phänomen

Die Diagnose eines primären RP ist letztlich eine **Ausschlussdiagnose**. Dennoch gibt es eine charakteristische Konstellation, die ohne weitere Diagnostik diese Form annehmen lässt. Dabei handelt es sich um Frauen, bei denen die Phänomene in oder nach der Pubertät entstehen und sich oft nach der Menopause abschwächen. Es finden sich familiäre Häufungen. Typischerweise treten die Anfälle kälteinduziert auf, meist saisonal und mehr zu Beginn der kalten Jahreszeit als bei starkem Frost. Meist sind nur die Langfinger betroffen. Bei geringem Leidensdruck suchen die Patientinnen selten ärztlichen Rat. Problematisch sind berufsbedingte Kälteexpositionen, die zu einem Arbeitsplatz- oder gar Berufswechsel führen können.

Sekundäres Raynaud-Phänomen

Das erstmalige Auftreten eines Raynaud-Phänomens jenseits der dritten Lebensdekade weckt den Verdacht auf eine der sekundären Formen.

Kollagenosen: Bei 70–80% der Patienten mit einer **Sklerodermie** tritt das RP auf, nicht selten um Jahre vor anderen Symptomen und der Diagnosestellung. Pathognomonisch für diese Erkrankung und das verwandte **CREST-Syndrom** (Calzinosis, Raynaud-Phänomen, Motilitätsstörungen der Spei-

Angiologie

Schlüsselwörter

- Raynaud-Phänomen
- akrale Vasospastik
- Sklerodermie
- Vibrationssyndrom

Key words

- Raynaud's phenomenon
- digital vasospasm
- scleroderma
- vibration white finger syndrome

eingereicht 6.3.2006

akzeptiert 25.4.2006

Bibliografie

DOI 10.1055/s-2006-941757
Dtsch Med Wochenschr 2006;
131: 1223–1227 · © Georg
Thieme Verlag KG Stuttgart ·
New York · ISSN 0012-0472

Korrespondenz

Priv.-Doz. Dr. med.

Ludwig Caspary

Angiologische
Gemeinschaftspraxis
Luisenstraße 10/11
30159 Hannover
Tel. 0511/3681830
Fax 0511/3681930
eMail LCaspary@t-online.de

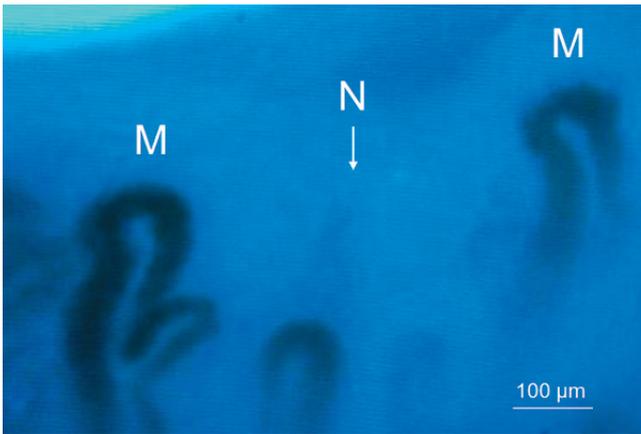


Abb. 1 Nagelfalz-Kapillaroskopie bei Sklerodermie (N: Normale Kapillarweite; M: Makrokapillare).

seröhre, Sklerodaktylie, Teleangiektasien) ist der Nachweis von Riesenkapillaren in der Nagelfalz-Kapillaroskopie (Abb. 1), so dass dieser Methode in der Frühdiagnostik besondere Bedeutung zukommt [4]. Auch andere rheumatologische Erkrankungen gehen mit einem RP einher. Oft ist hier die Grundkrankheit aber bereits bekannt und die Kapillaroskopie kann nur Hinweise anhand atypischer Kapillarformen (z.B. Büschelkapillaren) oder Mikroblutungen geben. Bei gleichzeitiger Angabe von Gelenksbeschwerden sollte eine entsprechende Labordiagnostik (BKS, CRP, Rheumafaktor, ANA, ggfs. ENA) erfolgen.

Medikamente: Eine Reihe von Medikamenten kann eine Raynaud-Symptomatik verschlimmern (Tab. 2) bzw. hervorrufen. Am weitesten verbreitet sind **Betablocker** (auch in Form von Augentropfen). Viele Substanzen sind Abkömmlinge der **Secale-Alkaloide** wie Ergotamine, **Antidepressiva**, **Dopamin** und andere **dopaminerge Substanzen**, **Bromocriptin** und **Ergocryptin**. Auch unter **Bleomycin** und **Interferon α** können sich schwere Raynaud-Attacken entwickeln [7], darüber hinaus organisch fixierte digitale Durchblutungsstörungen, so dass die Finger auch im Intervall minderperfundiert sind bis zum Auftreten von Nekrosen.

Infolge der vasokonstringierenden Effekte von **Cocain** und ähnlich wirkenden **Designer-Drogen** kann es ebenfalls zu vasospastischen Attacken kommen.

Vibrationssyndrom: Durch Geräte oder Maschinen erzeugte Schwingungen in einem Frequenzbereich von 100–200 Hz können bei direkter Übertragung auf die Finger und langer Einwirkzeit ein RP hervorrufen. Dies ist vor allem arbeitsmedizinisch von Belang [10]. Typischerweise bemerken die Patienten eine Weißfärbung der Finger während oder nach den belastenden Tätigkeiten. Im weiteren Verlauf nimmt die Intensität der Anfälle zu, sie treten dann auch unabhängig auf. Das Vibrationssyndrom ist eine **anerkannte Berufskrankheit** (BK 2104).

Hypothenar-Hammer-Syndrom: Eine weitere **fakultativ berufsbedingte Erkrankung** (gegenwärtig nicht als Berufskrankheit anerkannt) ist das Hypothenar-Hammer-Syndrom (HHS). Durch wiederholte Schlägeinwirkung auf den Endast der A. ulnaris (typischerweise am Übergang zum Hohlhandbogen) beim werkzeugartigen Gebrauch der Hände kommt es zur Gefäßwandschädigung mit Verschluss und distalen Fingerarterienembolien, auch Ausbildung kleiner Aneurysmata [14]. Die Patienten müssen lernen, die

Tab. 1 Mögliche Ursachen eines sekundären Raynaud-Phänomens.

medikamentös
chemisch (Arsen, PVC)
physikalisch (Vibrations-Syndrom)
durch Gefäßverschlüsse (traumatisch, embolisch, entzündlich)
neurogen (HWS, CTS, postapoplektisch)
hämatologisch (Polyzythämie, Paraproteine)
im Rahmen von Kollagenosen und Vaskulitiden
paraneoplastisch

Tab. 2 Pharmaka als Ursache des Raynaud-Phänomens.

Nikotin
β -Blocker
Ergotamine
Antidepressiva
Andere Psychopharmaka (z. B. Ritalin)
Dopaminerge Substanzen
Chemotherapeutica (Bleomycin)
Alpha-Interferon
Östrogene
Cocain, Designer-Drogen

entsprechenden Arbeiten zu vermeiden. In den betroffenen Fingern tritt dennoch häufig ein Raynaud-Phänomen auf (Abb. 2). Die meisten betroffenen Patienten sind Männer und rauchen.

Digitalarterienverschlüsse: Wie beim HHS können auch andere Erkrankungen mit Digitalarterienverschlüssen ein RP induzieren, das sich dann auf die betroffenen Finger beschränkt. Meist steht am Anfang eine permanente Ischämiesymptomatik, die aber nicht ausgeprägt sein muss und sich rasch verlieren kann. Die weitgehende Beschwerdefreiheit der Patienten erklärt sich aus den guten Kollateralmöglichkeiten, besonders bei Verschluss nur einer Fingerarterie. Vasospasmen in den Kollateralen führen zu teilweise schweren und fast ausschließlich kälteinduzierten Anfällen. Bei jüngeren Patienten ist an eine Thrombangiitis obliterans als Grundkrankheit zu denken oder an digitale Embolien aus Läsionen der A. subclavia bei einem Thoracic-outlet-Syndrom, bei älteren an Embolien aus einer Stenose der A. subclavia oder an eine digitale Arteriosklerose.

Sonstiges: Bei Irritationen der handversorgenden Nerven kann eine akrale Vasospastik hervorgerufen werden. Die Anfälle sind dann häufig von Parästhesien und Dysästhesien begleitet. Bei **Dialysepatienten** treten oft Raynaudanfalle auf, teilweise im Sinne eines Steal-Phänomens bei großem Shunt, häufiger aber aufgrund metabolischer Effekte und Blutdruckschwankungen [8]. Gelegentlich kann das RP auch **paraneoplastisch auftreten**, vor allem in Verbindung mit Kälteagglutininen bei Lymphomen.

kurzgefasst

Ein RP kann durch verschiedene Medikamente ausgelöst oder verschlimmert werden (β -Blocker). Weitere Ursachen eines sekundären RP sind Kollagenosen (insbesondere die Sklerodermie), das Vibrationssyndrom, subklinische periphere Gefäßverschlüsse (z. B. Schultergürtelsyndrome, Hypothenar-Hammer-Syndrom) und neurogene Irritationen.

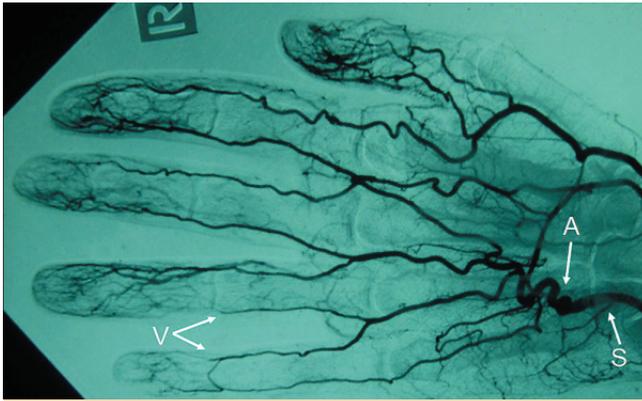


Abb. 2 Angiographie bei Hypothenar-Hammer-Syndrom. (S: Stenose der A. ulnaris; A: Aneurysma der A. ulnaris; V: Digitalarterienverschlüsse).

Tab. 3 Anamnese bei Raynaud-Phänomen.

Beginn und Intensitätsentwicklung der Symptomatik?
Häufigkeit, Ablauf und Dauer (5-45 Minuten) der Attacken?
Welche Finger und /oder Zehen sind betroffen?
Begleitend Taubheitsgefühl oder Schmerz?
Spontane Anfälle oder auslösende Ursachen (Kälte, Feuchtigkeit, Stress, spontan auch in warmer Umgebung)?
Familiäre Disposition?
Frühere und gegenwärtige Medikamente?
Physikalische/chemische Exposition (Beruf!)?
Begleitende Erkrankungen?
Nikotinkonsum?

Diagnostik



Anamnese

Die Anamnese liefert wichtige Hinweise auf die Ursache des RP. Zu erfragen sind: Beginn und Intensitätsentwicklung der Erscheinung, genaue Beschreibung des Befallsmusters, auslösende Situationen, Dauer, begleitende Sensibilitätsstörungen und Schmerzen. Wichtig ist auch, ob und wie weit der Patient bei häuslichen oder beruflichen Tätigkeiten eingeschränkt ist und ob und wie er die Anfälle beenden kann. Darüber hinaus interessieren Familienanamnese, frühere und aktuelle Medikation sowie Begleiterkrankungen (Tab. 3).

Klinischer Befund

Die körperliche Untersuchung fokussiert auf Größe und Gewicht (Untergewicht?!), Temperatur der Hände, sichtbare trophische Störungen, Pulsstatus und das Reperfusionsmuster in der Faustschlussprobe. Hierbei schließt der Patient mehrfach die Hand zur Faust, nachdem der Untersucher die beiden Handgelenkarterien komprimiert hat, und öffnet sie dann wieder. Nach Freigabe der A. radialis oder ulnaris sollten sich die Langfinger innerhalb von 2–3 Sekunden homogen wieder mit Blut gefüllt haben. Ein wiederholbar verlängertes Füllungsintervall in einzelnen Fingerteilen oder ausbleibende Füllung nach Freigabe einer Arterie deutet auf organisch fixierte Durchblutungsstörungen hin. Auch Seitendifferenzen sind zu berücksichtigen.

kurzgefasst

Die Differenzialdiagnostik der Grundkrankheiten eines RP erfordert eine ausführliche Anamnese. Bei der klinischen Untersuchung ist die Faustschlussprobe besonders aussagekräftig.

Apparative Untersuchung

Zur Objektivierung der Perfusion dienen die **dopplersonographische Verschlussdruckmessung** an den Handgelenk- (und Fuß-)arterien, ggf. auch den Fingern selbst sowie die volumen- oder photoplethysmographische Ableitung der Pulswellen an den Finger (und Zehen). Zeigen sich hier Pulswellenverformungen, wird geprüft, ob nach Applikation einer Nitrokapsel oder externer Erwärmung eine physiologische Umformung eintritt oder anhaltende Pulsdeformitäten auf eine organisch fixierte Durchblutungsstörung hinweisen. Zur Quantifizierung kann ein **Kältetest** herangezogen werden, bei dem die Hände für mindestens 3 min. in 10–12 °C kaltes Wasser getaucht werden. Dabei ist neben der Beobachtung des typischen Ablassens und plethysmographischen Nachweises von Pulscurvenverformungen auch von Bedeutung, wie lange diese Verformungen anhalten.

Mit der **Plattenthermographie** lassen sich die Temperaturverläufe an den Fingern nach definierter Kälteexposition aufzeichnen. Die recht aufwändige Methode findet vor allem zur Diagnose und Graduierung des Vibrationssyndroms Anwendung [13].

Die **Farbduplexsonographie** dient zur Abklärung von Morphologie und Perfusionsauffälligkeiten an den Schultergürtelarterien sowie der distalen Arterien (Wandveränderungen oder Verschlüsse, funktionelle Engstellung, Signalqualität in Hohlhandbögen und Fingerarterien) [5].

Mit der **Kapillarmikroskopie** lassen sich Anordnung und Durchblutung der Nagelfalzkapillaren evaluieren. Bei gesteigertem Sympathikotonus sieht man häufig wechselnde Perfusionsgeschwindigkeiten. Dabei können in einzelnen Kapillaren rasche Flüsse mit kompletten Stasen abwechseln (On-off-Phänomen). Vor allem wird auf Formauffälligkeiten der Kapillaren (Riesen- oder Büschelkapillaren) und Mikroblutungen geachtet, die den Verdacht auf eine Kollagenose wecken. Sensitivität und Spezifität des Nachweises von Riesenkapillaren (Abb. 2) bei der Sklerodermie betragen um 90% [3,4].

Die **Handangiographie** kann in Zweifelsfällen das Vorhandensein organisch fixierter Gefäßveränderungen dokumentieren und ist besonders für gutachtliche Fragestellungen im Rahmen von Berufserkrankungen von Belang.

Der Ablauf der Diagnostik ist aus Abb. 3 zu ersehen. In den meisten Fällen wird sich aus der Anamnese und dem unauffälligen klinischen Befund die Einstufung als primäres RP ergeben. Bei den übrigen Patienten sollte eine Gefäßabklärung und Laboranalytik zum Ausschluss einer Grundkrankheit erfolgen und bei unklaren Fällen im Abstand von 1–2 Jahren wiederholt werden. Auch bei Akzentuierung einer ursprünglich als primär eingestuften Symptomatik ist eine weitergehende Diagnostik indiziert.

kurzgefasst

Dopplerverfahren und die akrale Pulswellenschreibung nach Provokationen dienen dem Nachweis und der Quantifizierung organisch fixierter Perfusionsstörungen. Die Kapillarmikroskopie ist aufschlussreich bei der Frage nach zugrunde liegenden Kollagenosen, besonders der Sklerodermie.

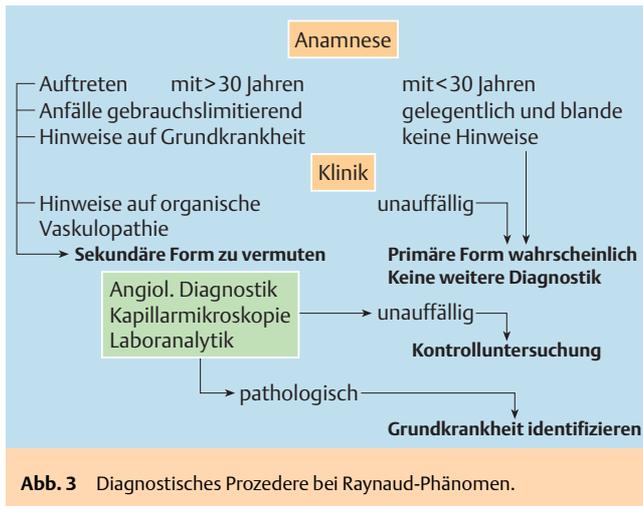


Abb. 3 Diagnostisches Prozedere bei Raynaud-Phänomen.

Therapie

Die Therapiemöglichkeiten des Raynaud-Phänomens sind vielfältig, in ihrer Wirksamkeit allerdings meist begrenzt (Tab. 4). Der Rat zur Nikotinkarenz ist selbstverständlich. Zur Anwendung gelangen physikalische Maßnahmen, autosuggestive Verfahren, Pharmaka in systemischer und topischer Applikation. Nur sehr selten werden Sympathikusblockade und Sympathektomie durchgeführt. Daneben stehen noch Akupunktur und vielfältige „alternative“ Heilverfahren zur Verfügung.

Bei den wenig beeinträchtigenden Formen (meist primäres RP) besteht die Behandlung vor allem in einer Aufklärung über die Harmlosigkeit der teilweise als bedrohlich empfundenen Symptomatik und Einweisung in die notwendigen **kälteprophylaktischen Maßnahmen**. Kälte-Expositionen zu vermeiden ist auch deshalb wichtig, weil diese die Symptomatik langfristig verschlimmern würden. Hilfreich kann neben dem frühzeitigen Einsatz von Handschuhen (Wollhandschuhe, Fäustlinge) auch **muskelkräftigendes Fingertaining** (Griptrainer u.ä.) sein. Sportliche Betätigung im weiteren Sinne führt hingegen – wohl wegen der Aktivierung des Sympathikotonus – nicht zu einer Besserung der Symptome. Zur externen Erwärmung tragen Taschenwärmer bei, unter denen die reaktivierbaren Systeme das günstigste Preis-Leistungs-Verhältnis haben (Bezugsquelle: Sportausrüster, Jagdzubehör).

Durch **autogenes Training** lässt sich die akrale Sympathikus-Aktivität verringern. Die auf autosuggestivem Wege herbeigeführte Fingererwärmung gelingt allerdings am besten bei Gesunden, bei Patienten mit primärem Raynaud-Phänomen in geringerem Umfang und deutlich schlechter bei sekundären Formen. Ähnliches gilt für die **Biofeedback-Methoden**, durch die sich aber Frequenz und Schwere der Anfälle signifikant reduzieren lassen.

Die Medikamentenanamnese ist ein wesentlicher Baustein der Diagnostik. Wo immer möglich sollte auf Substanzen verzichtet werden, die die Ausprägung des Krankheitsbildes verschlechtern können. Am häufigsten sind dies β -Blocker, bei denen eine Abwägung auch hinsichtlich des potenziellen Nutzens zu treffen ist. Erscheint ihr Einsatz unverzichtbar, sollten zumindest β_1 -selektive Formen gewählt werden (z.B. Nebivolol). Aber auch die Indikation von trizyklischen Antidepressiva, Antikonzeptiva, postmenopausalen Hormonen etc. sollte kritisch hinterfragt werden. Ergotamine sind kontraindiziert. Hilfreich ist ein mehrwöchiger Auslassversuch der angeschuldigten Substanz.

Um den tatsächlichen Effekt belegen zu können, sollten die Patienten einen Anfallskalender führen.

kurzgefasst

Für die in der Mehrzahl vorliegenden funktionellen Störungen sind Aufklärung über ihre Natur und günstige Prognose sowie prophylaktische Maßnahmen ausreichend.

Medikamentöse Therapie

Viele Medikamente, die zur Behandlung des RP eingesetzt werden, sind für diese Indikation in Deutschland nicht zugelassen. Am besten etabliert in der medikamentösen Behandlung des Raynaud-Phänomens sind die **Ca-Antagonisten vom Dihydropyridintyp** (Leitsubstanz Nifedipin). Bei normotensiven Patienten kann eine niedrige Dosis (3×5 mg) eingesetzt werden. Relevante Nebenwirkungen wie Tachykardien und Kopfschmerzen klingen zwar oft innerhalb weniger Wochen nach Einnahmebeginn ab, dürften die Therapie aber bei bis zu 30% der Patienten verhindern. Die neueren Substanzen (Felodipin, Amlodipin) scheinen besser verträglich zu sein mit ähnlicher Wirksamkeit bei einmal täglicher Gabe (z.B. Amlodipin 5 (-10) mg täglich [12]. Bei Hypotonie ist eine Therapie mit Ca-Antagonisten aber oft nicht möglich. Patienten mit saisonalen Anfällen sollten auf die Medikation in der symptomfreien Zeit verzichten, um Tachyphylaxie-Effekte zu vermeiden. Eine zu erwartende Wirksamkeit lässt sich anhand der akuten vasospasmolytischen Wirkung von Nitroglycerin im akralen Volumenplethysmogramm abschätzen.

Die **vasospasmolytische Wirkung von Nitroglycerin** ist sehr augenfällig und in der Diagnostik gut etabliert. Sie gilt jedoch nur für das kurz wirksame Nitroglycerin (Glyceroltrinitrat), mit dem sich bei schweren Anfällen eine vorübergehende Besserung erzielen lässt. Mono- und Dinitrate mit längerer pharmakologischer Wirkung zeigen nur einen geringen vasospasmolytischen Effekt und sind in der Langzeitanwendung nicht effektiv. Die Wirksamkeit von Nitroglycerin in der topischen Applikation als Salbe ist zwar gut belegt [1], ein entsprechendes Präparat aber in Deutschland nicht mehr im Handel und nur noch über die internationale Apotheke zu beziehen (Percutol, Pliva Ltd, England). Die Applikation über ein transdermales System kann versucht werden.

Weitere Substanzen mit günstigem Effekt sind **AT-II-Antagonisten**, für die einige positive Studien veröffentlicht wurden. Neuere Entwicklungen betreffen **NO-Donatoren** und **Endothelin-Antagonisten** (Bosentan). Auch für Sildenafil gibt es positive Berichte bei Patienten mit Sklerodermie [11]. Nachdem klassische Serotonin-Antagonisten wie Ketanserin sich nicht bewährt haben, ließ sich eine signifikante Besserung unter dem **Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer Fluoxetine** erzielen [6]. Diese Substanzklasse sollte vor allem erwogen werden, wenn die Patienten zusätzlich an einer Depression leiden. Größere Studien zu diesen Substanzen stehen aus. Auch für die klassischen vasoaktiven Substanzen (Pentoxifyllin, Naftidrofuryl, Buflomedin) gibt es keine überzeugenden Wirksamkeitsbelege.

Prostaglandine (Alprostadil, Iloprost) werden wegen der erforderlichen intravenösen Applikation vorwiegend bei fortgeschrittenen sekundären Formen eingesetzt, bei denen Nekrosen drohen oder bereits eingetreten sind. Hier ist ihre Wirksamkeit belegt, es gibt aber kaum kontrollierte Studien [3, 10]. Bei Patienten mit Sklerodermie lassen sich Amputationen in der Regel vermeiden [15]. Oral verfügbare Prostaglandine haben sich vor allem wegen ihrer intestinalen Nebenwirkungen nicht etablieren können.

Tab. 4 Therapie des Raynaud-Phänomens.

Aufklärung
Physikalische Maßnahmen
Übende Verfahren (Autogenes Training)
Medikamente
– Nitroglycerin
– Ca-Antagonisten
– Prostanoiden
– Serotonin-Antagonisten und Serotonin-Wiederaufnahme-Hemmer?
– Endothelin-Antagonisten?
– Sildenafil?
.....
Andere (Akupunktur, Sympathikolyse ...)

Tab. 5 Graduierung des Raynaud-Phänomens nach der Symptomatik und Schweregrad-adaptierte Therapie.

Grad	Symptomatik	Therapie
1	Anfälle sporadisch, nur bei Kälte, schmerzlos	Aufklärung, Prophylaxe, physikalische Maßnahmen
2	Häufige schwere Anfälle, Hände im Intervall gebrauchsfähig	Versuch Ca-Antagonist, ACE-Hemmer, ggf. Vasoaktiva, auto-suggestive Verfahren, Akupunktur
3	Schmerzhafte Anfälle, bes. sekundäre Formen, Einschränkung der Alltagsfähigkeit	Ca-Antagonist, topische Nitrate, bei schweren Anfällen Nitroglycerin s.l., ggf. Prostanoiden
4	Sekundäre Formen mit trophischen Störungen	Prostanoiden, Sympathikolyse, (ggfs. Fluoxetin, Bosentan, Sildenafil)

Weitere Methoden

Die **klassische chinesische Akupunktur** bewirkte in einer kontrollierten Studie an Patienten mit primärem RP eine signifikante Reduktion der Anfallsschwere und -häufigkeit [2].

Sympathikolytika werden heute in der Behandlung des RP kaum noch eingesetzt, obwohl das Therapieprinzip aus pathophysiologischer Sicht zweckmäßig erscheint. Die thorakodorsale en-bloque-Resektion nach Lemmens ist verzweifelten Fällen vorbehalten. Weniger invasiv ist die CT-gezielte transkutane Sympathikusblockade, nach erfolgreicher Anwendung von Lokalanästhetika kann auf demselben Wege eine dauerhafte Sympathikolyse durch Alkoholinstillation erreicht werden.

Stadiengerechte Behandlung

Art und Intensität der Therapie richten sich nach dem Ausmaß der Symptomatik. Bisher ist hierfür nur beim Vibrationssyndrom eine Einteilung eingeführt worden. **Tab. 5** ist ein Vorschlag für eine Graduierung des RP, an der sich die Intensität der Therapie orientieren soll. Die höheren Grade werden bei sekundären Formen erreicht und erfordern eine intensivere Behandlung.

Unberücksichtigt bei der Einschätzung des Krankheitsbildes ist im Übrigen bisher, ob eine Vasospastik auch im Intervall deutlich ist (d.h. ob die Hände als „ständig kühl“ beschrieben werden). Untergewichtige Patienten mit höheren Anforderungen an die Temperatur-Homöostase stellen wahrscheinlich eine Sondergruppe für die Therapie dar. Grundsätzlich steht bei sekundären Formen mit organisch fixierten Durchblutungsstörungen die Behandlung der zugrundeliegenden Erkrankung im Vordergrund.

kurzgefasst

Intensivere nicht-medikamentöse Verfahren werden eingesetzt, wenn die Gebrauchsfähigkeit der Hände während der Anfälle eingeschränkt ist. Bei diesen Patienten ist zumindest ein Versuch mit Ca-Antagonisten gerechtfertigt. Bei schmerzhaften, erheblich beeinträchtigenden Attacken kommen Therapieversuche mit topischen Nitraten oder Prostanoiden in Betracht. Bei Nachweis einer Vasospastik in der anfallsfreien Phase kann auch eine Sympathikusblockade erwogen werden.

Konsequenz für Klinik und Praxis

- ▶ Die häufige und meist harmlose primäre Form des Raynaud-Phänomens muss von sekundären Formen abgegrenzt werden.
- ▶ Schlüssel für deren Differentialdiagnose ist die ausführliche Anamnese (Medikamente!).
- ▶ Für die Therapie der schweren Verläufe sind neue Substanzen zu erwarten.

Autorenerklärung: Die Autoren erklären, dass sie keine finanziellen Verbindungen mit einer Firma haben, deren Produkt in dem Artikel eine wichtige Rolle spielt (oder mit einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt).

Literatur

- 1 Anderson ME, Moore TL et al. Digital vascular response to topical glyceryl trinitrate, as measured by laser Doppler imaging, in primary Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Rheumatology* 2002; 41: 324–328
- 2 Appiah R, Hiller H, Caspary L, Creutzig A, Alexander K. Treatment of primary Raynaud's syndrome with traditional Chinese acupuncture. *J Intern Med* 1997; 241: 119–124
- 3 Boin F, Wigley FM. Understanding, assessing and treating Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol* 2005; 17: 752–760
- 4 Bukhari M, Hollis S, Moore T, Jayson MIV, Herrick AL. Quantitation of microcirculatory abnormalities in patients with primary Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis by video capillaroscopy. *Rheumatology* 2000; 39: 506–512
- 5 Cazelets C, Cador B, Rolland Y et al. Exploration de la microcirculation pulpaire par écho-Doppler digitale chez des patients présentant une maladie de Raynaud ou une sclérocémie. *J Mal Vasc* 2004; 29: 12–20
- 6 Coleiro B, Marshall SE, Denton CP et al. Treatment of Raynaud's phenomenon with the selective serotonin reuptake inhibitor fluoxetine. *Rheumatology* 2001; 40: 1038–1043
- 7 Creutzig A, Freund M, Caspary L, Alexander K. Microangiopathy in patients with chronic myelogenous leukemia treated with interferon. *Microvasc Res* 1996; 52: 288–292
- 8 Czupryniak A, Kaluzynska A, Nowicki M et al. Raynaud's Phenomenon and Endothelial Dysfunction in End-Stage Renal Disease Patients Treated with Hemodialysis. *Kidney Blood Press Res* 2005; 28: 27–31
- 9 Gemne G, Pyykkö I, Taylor W et al. The Stockholm Workshop scale for the classification of cold-induced Raynaud's phenomenon in the hand-arm vibration syndrome (revision of the Taylor-Pelmaer scale). *Scand J Work Environ Health* 1987; 13: 275–278
- 10 Marasini B, Massarotti M, Bottasso B et al. Comparison between iloprost and alprostadil in the treatment of Raynaud's phenomenon. *Scand J Rheumatol* 2004; 33: 253–256
- 11 Rosenkranz S, Caglayan E, Diet F et al. Langzeiteffekte von Sildenafil bei Sklerodermie-assoziiierter pulmonaler Hypertonie und Raynaud-Syndrom. *Dtsch Med Wochenschr* 2004; 129: 1736–1740
- 12 Thompson AE, Pope JE. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon: a meta-analysis. *Rheumatology* 2005; 44: 145–150
- 13 von Bierbrauer A, Schilk I, Lucke C, Schmidt JA. Infrared thermography in the diagnosis of Raynaud's phenomenon in vibration-induced white finger. *Vasa* 1998; 27: 94–99
- 14 Wörnle M, Tatò F, Hoffmann U. Hypothenar-Hammer-Syndrom als Ursache einer schweren digitalen Ischämie. *Dtsch Med Wochenschr* 2004; 129: 2352–2355
- 15 Zandman-Goddard G, Tweezer-Zaks N, Shoenfeld Y. New therapeutic strategies for systemic sclerosis – a critical analysis of the literature. *Clin Dev Immunol* 2005; 12: 165–173