

intervista al  
Dott. Giorgio **SERINO**

Immunologo, Direttore del Pronto Soccorso,  
Responsabile dell'ambulatorio di Medicina Vascolare  
IRCCS Policlinico San Donato

Fenomeno di Raynaud. Problemi di microcircolo sottovalutati possono nascondere una malattia invalidante

# Mani fredde e dita blu?

## CON IL TEST DEI CAPILLARI RICONOSCI LA SCLEROSI SISTEMICA

di Antonella **QUARANTA**

### COSA CARATTERIZZA LA MALATTIA DEI VASI SANGUIGNI?

Nella Sclerosi Sistemica (SS) i vasi sanguigni sono coinvolti in maniera costante e complessa: si parla, infatti, di Vasculopatia Sclerodermica (VS), una malattia che si caratterizza per due situazioni ricorrenti:

- a) L'interessamento dei microscopici vasi capillari (dove avviene lo scambio di ossigeno e sostanze tra il sangue e i tessuti) che vanno incontro a progressiva riduzione del proprio diametro fino all'occlusione completa.
- b) L'interessamento delle piccole arterie, da cui originano i vasi capillari stessi, nelle quali avviene una vera e propria trasformazione strutturale con progressivo rimodellamento degli strati di cellule che costituiscono le pareti stesse delle arteriole. Queste ultime infine perderanno sia elasticità sia la peculiare capacità di dilatarsi o restringersi in base alle fisiologiche necessità di quel tessuto. ►►

**“Una malattia largamente sconosciuta ai medici di famiglia. Occorre educare a riconoscere i sintomi e fare il test per prevenirla e curarla precocemente, prima che intacchi gli organi interni. Le giovani donne sono le più soggette”**





### **QUAL È IL PRIMO STADIO DELLA MALATTIA SCLERODERMICA?**

La prima manifestazione della malattia sclerodermica, presente nel 96% dei pazienti, è il

Fenomeno di Raynaud (FR) che dipende appunto dalla disfunzione del microcircolo cutaneo delle mani e dei piedi. La cute sarà particolarmente e precocemente interessata dalla vasculopatia.

### **IL CORPO DIVENTA DI TUTTI I COLORI:**

#### **POTREBBE TRATTARSI DEL FENOMENO DI RAYNAUD. COME RICONOSCERLO?**

Il Fenomeno si manifesta con un vasospasmo, cioè con una rapida paralisi costrittiva dei capillari cutanei delle dita delle mani, scatenato dal freddo o da emozioni. Il vasospasmo è in grado di provocare, in principio, un intenso pallore delle parti, a cui seguono altre due fasi: il ristagno del sangue in quel territorio, con le dita che diventano “blu”, cianotiche, e infine una terza fase, nella quale domina la dilatazione del microcircolo, con intenso colorito rosso della cute.

### **QUALI PARTI DEL CORPO CAMBIANO COLORE OLTRE ALLE DITA DELLE MANI?**

Il Fenomeno di Raynaud può interessare anche le dita dei piedi, la punta del naso, i padiglioni auricolari le palpebre e perfino la lingua.

### **NON SOLO SCLEROSI SISTEMICA. PER QUALI ALTRE MALATTIE PUÒ COMPARIRE IL FENOMENO DI RAYNAUD?**

Il Fenomeno non è sintomo precoce solo della Sclerosi Sistemica, ma compare anche in altre malattie mediate dal sistema immunitario tra le quali il Lupus, l'Artrite Reumatoide e altre ancora. Spesso, è presente in soggetti sani. Le giovani donne sono particolarmente colpite.

### **LA PREVENZIONE NELLE DONNE GIOVANI**

In questi casi, si parla di FR primario cioè non associato ad altre patologie e dipende da alterata regolazione del tono vascolare del circolo capillare cutaneo dovuto a fenomeni ormonali e/o neurovegetativi vascolari. Spie, che c'è qualcosa da approfondire, sono ad esempio le dita gonfie dal caratteristico aspetto “a salsicciotto”; le piccole ferite che non guariscono, soprattutto quelle che compaiono sul viso, come quelle sulle labbra, ma anche quelle presenti su mani e piedi.

QUANDO LE MANI SONO FREDDIE  
WHEN HANDS ARE COLD  
CUANDO LAS MANOS ESTÁN FRÍAS  
عندما تكون الأيدي باردة



**Lega Italiana**  
**sclerosi sistemica** onlus  
informarti per informare

Il viso è rivelatore di questo Fenomeno: se appare pallido, gonfio, dai tratti mutati, tanto da divenire inespessivo e con labbra serrate, si è quasi certamente dinanzi a una persona colpita da Fenomeno di Raynaud. In presenza di FR, è indispensabile eseguire accertamenti specialistici al fine di escludere la compresenza di una malattia immuno-mediata - potenzialmente invalidante e, in alcuni casi estremi, mortale - come la Sclerosi Sistemica che, se non presa in tempo, può portare all'amputazione delle falangi della mano, all'aggressione agli organi interni e, nei casi più gravi, alla morte del paziente; il Lupus L.E.S. e l'Artrite Reumatoide.

#### QUALI ESAMI OCCORRE FARE PER DIAGNOSTICARE PER TEMPO IL FR?

Tra gli esami di screening è fondamentale la Videocapillaroscopia (VCS) ovvero la visione diretta mediante una video-microtelecamera proprio del microcircolo cutaneo dove questo è ben visibile, cioè nella cuticola delle unghie delle mani.

#### DIAGNOSI PRECOCE. CON LA VIDEOCAPILLAROSCOPIA SI FOTOGRAFANO LE MANI IN PROFONDITÀ

In maniera del tutto non invasiva, senza alcun fastidio per il paziente, si possono osservare e fotografare i capillari di tutte le dita delle mani e - volendo approfondire - anche dei piedi, ricercando aspetti patologici, e non, del microcircolo.

Quando il microcircolo scompare del tutto, si parla di deserto capillare. Nella Sclerosi Sistemica, la Videocapillaroscopia evidenzia alterazioni peculiari di vario grado in base alla gravità della vasculopatia. Ad

esempio, si evidenzieranno micro emorragie e dilatazione delle anse capillari con formazione di capillari giganti fino alle forme avanzate, dove il microcircolo è completamente scomparso.

#### IN QUANTO TEMPO SI MANIFESTA LA SCLEROSI SISTEMICA?

Il tempo che intercorre dalla comparsa del Fenomeno di Raynaud alle manifestazioni più gravi, fino alla sclerosi cutanea, è molto variabile: breve (circa un anno) nelle forme diffuse e decisamente più lungo (decenni) in quelle limitate.

#### CAUSE ED EFFETTI. SE TRASCURATA LA VASCULOPATIA PORTA A GRAVI LESIONI AGLI ORGANI INTERNI E, NEI CASI PIÙ GRAVI, ANCHE ALL'AMPUTAZIONE DEGLI ARTI

Se non precocemente riconosciuta, e trattata, la vasculopatia sclerodermica condurrà a vere e proprie ischemie acute e croniche delle dita di mani e piedi con morte dei tessuti e formazione di dolorose ulcere necrotiche di difficile guarigione dove spesso l'unica soluzione terapeutica sarà purtroppo l'amputazione della falange o dell'intero dito.

Questa malattia non interessa solamente la cute, ma può interessare anche il microcircolo polmonare e quello di altri organi come il cuore, l'apparato gastroenterico e il rene. L'esame VCS, nel paziente sclerodermico, consente di esprimere una valutazione indiretta anche della condizione microvascolare degli altri organi e apparati interessati dalla malattia, in particolare dell'ipertensione arteriosa polmonare.



**COME RIDURRE GLI ATTACCHI DA FENOMENO DI RAYNAUD? ESISTONO FARMACI DI ULTIMA GENERAZIONE?**

La vasculopatia con le sue manifestazioni cliniche (FR, ulcere cutanee, ecc.) necessita di interventi terapeutici precoci e mirati. In particolare, l'uso di vasodilatatori orali e specifici come la Nifedipina

con successo nella ipertensione arteriosa polmonare, pur non dimostrando efficacia diretta nel trattamento del Fenomeno di Raynaud e delle ulcere digitali è in grado di prevenire e ridurre la formazione di nuove.

*... si possono utilizzare integratori a base di Ginkgo Biloba e Mesoglicano, un integratore di sintesi più specifico ...*



(un calcio-antagonista noto e utilizzato da decenni nella cura dell'ipertensione arteriosa) ed endovenosi come l'Iloprost (o altri analoghi delle prostaglandine purtroppo per solo utilizzo endovenoso) riducono la frequenza e la gravità degli attacchi di FR. Recentemente, il Bosentan, che rappresenta una nuova classe di farmaci inibitori del recettore dell'endotelina (proteina potente costrittrice del microcircolo e coinvolta anche nella vasculopatia sclerodermica), già utilizzato

Per quanto riguarda le forme minori, si possono utilizzare integratori a base di **Ginkgo Biloba** e **Mesoglicano**, un integratore di sintesi più specifico rispetto ai classici capillaro-protettori come i frutti di bosco, in particolare il mirtillo, la vite rossa, il rusco ecc.

**QUANTO È IMPORTANTE PARLARE DI QUESTI SINTOMI?**

È molto importante, proprio perché la Sclerosi Sistemica, a oggi, è ancora una malattia largamente sconosciuta ai

medici di famiglia. Occorre, perciò, sensibilizzare e educare, sia i colleghi sia i pazienti, in particolar modo le giovani donne - che sono le più soggette - a riconoscerne precocemente i sintomi. Inoltre, bisogna incoraggiare la diffusione del test per riconoscerla precocemente, prima cioè che intacchi altri organi e per diagnosticarla prima che raggiunga gli organi interni.

**ESISTE UN'ATTIVITÀ MOTORIA ADATTA A PREVENIRE O RITARDARE LA COMPARS DEL FENOMENO DI RAYNAUD? QUALI SPORT, TRATTAMENTI ESTETICI O LEGATI AL BENESSERE (TERME, MASSAGGI) O POSTURE E ABITUDINI (TACCHI ALTI, POSIZIONI ERETTE PROLUNGATE, ECC) SI DOVREBBERO EVITARE?**

Non ci sono sport che possano evitare o ritardare la comparsa della malattia che, come già detto, ha una base genetica ed è collegata a una familiarità.

Certamente, occorre evitare tutti quegli sport o episodi che mettono la persona a contatto con le basse temperature. Quindi, a chi è stato diagnosticato il Fenomeno di Raynaud si consiglia di evitare gli sport invernali come anche la corsa nel parco, perché espongono il corpo del paziente a basse temperature. Anche il nuoto, se praticato in vasca non riscaldata, è da escludere. Le terme e i massaggi non comportano invece un aggravamento della situazione.

**CALZE ELASTICHE, CAPPELLO, SCIARPA E GUANTI O ALTRI ACCORGIMENTI SONO UTILI NEL RITARDARE LA VASCULOPATIA E CURARE LA CATTIVA CIRCOLAZIONE?**

Le calze elastiche non incidono nella vasculopatia, sono utili invece per altre patologie, ad esempio, quelle di tipo venoso, come varici e vene varicose prodotte da una cattiva circolazione.

Cappello, sciarpa e guanti sono invece d'obbligo in inverno, così come scarpe dalle solespesse e isolanti. Molte giovani donne mettono i guanti di lana ma rinunciano al cappello per fattori estetici, così dicono "non si sciupa la piega ai capelli", ma questo è uno strumento di protezione effettivo della loro salute e dovrebbero rivalutarlo, iniziando a usarlo quotidianamente nelle giornate fredde.

Per quanto riguarda la salute dei piedi, un accorgimento utile è quello di acquistare delle calzature di mezzo numero o di un numero in più rispetto alla taglia utilizzata in estate: per evitare così che il piede venga eccessivamente compresso da calze spesse e da quelle continue pressioni a cui viene sottoposto quello che affronta diverse pendenze, questo è vero soprattutto per chi ama le passeggiate in montagna. La circolazione e la temperatura ottimale delle estremità sarà così garantita, preservandole da stress che potrebbero innescare il FR.

**QUALI SONO LE PIÙ RECENTI INIZIATIVE MESSE IN ATTO PER LA PREVENZIONE DEL FENOMENO DI RAYNAUD?**

Noi di IRCCS Policlinico San Donato abbiamo promosso una campagna informativa con test gratuito per impegnarci concretamente nello *screening* di massa al fine di rendere più consapevoli le persone, in particolare le giovani donne, dell'esistenza di questa malattia potenzialmente invalidante, poco conosciuta e non curata. L'incidenza in Italia di questa patologia è di circa 300 nuovi casi per anno e la prevalenza è di circa 20.000-25000 malati nelle sue diverse espressioni" (Dati PDTA Regione Lombardia 2015). Al più presto ci impegneremo per una nuova giornata dedicata alla prevenzione della Sclerosi Sistemica. Per chi volesse maggiori informazioni, può contattare l'associazione Lega Italiana Sclerosi Sistemica Onlus - Associazione Nazionale di Pazienti e Familiari, Volontariato e Solidarietà Familiare, con la quale collaboro da anni, e visitare il sito internet ricco di informazioni affidabili su questa malattia. ►►



Per info:  
[sclerosistemica.info](http://sclerosistemica.info)  
 Tel 02 898 66 586  
 Email [info@sclerosistemica.info](mailto:info@sclerosistemica.info)



## PROTEGGIAMO I VASI SANGUIGNI

# 10 consigli pratici

- 1** La prima regola è quella di evitare l'esposizione alle basse temperature. Cappello, sciarpa e guanti, quando calano le temperature, sono irrinunciabili. Dalla testa, infatti, si disperde la maggior parte del calore corporeo. Nei mesi freddi mantenete sempre mani e piedi caldi con indumenti adeguati: utilizzare guanti e calze in materiali tecnici, da sci o d'alta quota, in seta o pile, ricoperti con un secondo paio di guanti di taglia più grande.
- 2** Indossate abiti comodi che non comprimano il corpo, così da avere sempre una circolazione ottimale: evitare quindi indumenti elasticizzati e/o attillati (pantaloni stretti, tute ecc).
- 3** Preferite calzature comode, anche di un numero in più rispetto a quello abituale, e con solespesse così da isolare il più possibile i piedi dal terreno. Nella scelta di un modello, privilegiate il potere calorifero di una scarpa rispetto al suo essere alla moda.
- 4** Durante i lavori domestici utilizzate sempre acqua calda, proteggendo le mani con guanti in gomma felpati.
- 5** Abolite sigarette, sigari e pipe: il fumo è un potente vasocostrittore vascolare periferico.
- 6** Riducete l'assunzione di tè e caffè: la teina e la caffeina contenute in queste bevande sono vasocostrittori vascolari periferici.
- 7** Diminuite o evitate l'utilizzo di farmaci ad azione vasospastica se non strettamente necessari (es. farmaci per l'emicrania, vasocostrittori nasali spray, agonisti dei recettori della serotonina ecc.). Consultatevi in proposito con il vostro medico di fiducia e regolate la cura (ad esempio, quella seguita da chi ha la pressione alta) alla luce della nuova diagnosi che vi vede interessati dal Fenomeno di Raynaud.
- 8** Evitate stress emotivi: chi soffre dal FR deve evitare, ad esempio, le montagne russe, i film di paura, eventi potenzialmente traumatici e impressionanti.
- 9** Non utilizzate strumenti da lavoro vibranti (anche il pianoforte) se vi hanno diagnosticato il Fenomeno di Raynaud.
- 10** In inverno curate con particolare attenzione l'igiene delle dita di mani e piedi. Se comparissero lesioni cutanee da freddo, come ulcere o geloni, contattate il medico curante valutando la possibilità di sottoporsi, in regime di *day hospital*, a trattamento intensivo con somministrazione di vasodilatatori (prostanoidi).



# LA VIDEOCAPILLAROSCOPIA

## DITA BLU? FAI IL TEST

“Mani da pianista”, quante volte si dice. Quando ne riconosciamo un paio ne siamo subito affascinati, hanno quell’aspetto tipico che attira l’attenzione. Sono belle mani dalle dita lunghe e affusolate, si muovono leggiadre, eleganti, han-



no poi quel aspetto così candido. Candide sì, ma alle volte anche pallide e perfino bluastre!

In questo caso, bellezza non fa rima con salute. Le dita blu sono indice che qualcosa non va nella circolazione del sangue.

Occhio, quindi, a questi primi campanelli di allarme: potrebbe essere il segnale che, a parte una eccessiva esposizione al freddo, occorre parlarne con il proprio medico di fiducia e fare qualche accertamento.

Il dottor Giorgio Serino, Responsabile dell’ambulatorio di Medicina Vascolare all’IRCCS Policlinico San Donato, spiega in cosa consiste il test della Videocapillaroscopia, semplice esame ambulatoriale, capace di distinguere banali sintomi da raffreddamento da situazioni più serie che possono nascondere, o evolversi, in patologie del sistema circolatorio.

## COME SI SVOLGE IL TEST?

Con un microscopio digitale si osservano i capillari della cuticola ungueale delle mani.

## QUANTO DURA?

15 minuti

## CHI PUÒ SOTTOPORSI A QUESTO ESAME?

Tutti, tranne i soggetti di razza nera perché hanno una cuticola ungueale non trasparente e l’esame non darebbe risultati apprezzabili.

## CHI DOVREBBE SOTTOPORSI AL TEST?

Tutti i soggetti a cui è stato diagnosticato il Fenomeno di Raynaud e chi ha manifestato le mani blu almeno una volta nella vita.

## OLTRE ALLE DITA BLU, QUALI SONO GLI ALTRI SEGNALI CHE DOVREBBERO CONDURRE A UNO SCREENING DIAGNOSTICO?

Il progressivo indurimento e riduzione di elasticità della pelle delle mani e del viso. Impossibilità a sollevarla in pliche, cioè non si lascia pizzicare. Le dita acquisiscono il caratteristico aspetto “a salsicciotto” e come loro tutta la mano e la pelle del volto risultano tese.

## QUALI SONO I FATTORI SCATENANTI DELLA SCLEROSI SISTEMICA?

### È UNA MALATTIA EREDITARIA?

Non esistono fattori scatenanti noti, ma esiste un certo grado di familiarità. Non è ereditaria ma è riscontrabile tra persone della stessa famiglia, dove per famiglia si intende in senso ampio. Se un parente prossimo ha avuto la Sclerosi Sistemica, è molto consigliabile interpellare uno specialista e sottoporsi al test della Videocapillaroscopia.

## LE DITA DIVENTANO BLU, MA PER QUANTO TEMPO RESTANO COLORATE?

10 - 20 minuti





## CURIOSITÀ

**Soffriva di Sclerosi Sistemica,  
il pittore e musicista svizzero Paul Klee  
(Berna 1879 - Locarno 1940).**

**Tra i maggiori artisti del XX secolo,  
fu tra i fondatori della Nuova Secessione di Monaco, nel 1914,  
e tra i maggiori esponenti, con l'amico Vasilij Kandinskij,  
del Bauhaus (1921).**

**Interprete dell'Astrattismo, scrisse la Teoria della forma e della  
figurazione, testo fondamentale per gli artisti a seguire.**

## COME SI DISTINGUE IL FENOMENO DI RAYNAUD DA ALTRE MANIFESTAZIONI COME QUELLE CHE, COMUNEMENTE, VENGONO CHIAMATE "GELONI"?

I geloni sono piccole papole, molto dolenti, che insorgono sulle mani e sui piedi. Entrambi sono indice di cattiva circolazione ma gli uni e gli altri non sono tra loro correlati. Può capitare che chi ha una diagnosi di SS soffra anche di geloni, ma non viceversa.

## DA SCLEROSI SISTEMICA SI PUÒ GUARIRE O IL PAZIENTE DOVRÀ ABITUARSI A UNA LUNGA CONVIVENZA?

No, a oggi, non c'è una cura. Purtroppo, si tratta di una lunga convivenza. Una volta che la vasculopatia parte, non c'è modo di fermarla. Tuttavia, si possono prevenire e mitigare le complicanze che questa porta con sé come, ad esempio, le ulcere digitali o l'interessamento, anche grave, di altri organi come polmoni e cuore.

## QUALI SONO LE TERAPIE PIÙ IDONEE A CUI SOTTOPORSI IN CASO DI VASCULOPATIA?

Ci sono sia terapie a base di farmaci di sintesi sia terapie con prodotti naturali, questo dipende dalla gravità del Fenomeno riscontrato. Le terapie per contrastare le complicanze del FR devono essere date sotto stretto controllo di un immunoreumatologo che coordinerà una équipe di specialisti tra i quali il cardiologo, il fisioterapista e il chirurgo plastico.



**MA DAVVERO CHI SUONA IL PIANO O USA STRUMENTI VIBRANTI DI FREQUENTE, PER ESEMPIO IL MURATORE CHE UTILIZZA UN TRAPANO PNEUMATICO, È PIÙ ESPOSTO A QUESTO DISTURBO? QUINDI, SI POSSONO RAVVEDERE DELLE MALATTIE PROFESSIONALI LEGATE ALLA SCLEROSI SISTEMICA E AL FENOMENO DI RAYNAUD?**

Sembra strano ma è vero! Tutti gli hobby o le attività che vedono il paziente intento a usare oggetti vibranti, come il martello pneumatico per certi lavoratori del comparto edile così come il pianoforte per chi lo suona per passione o per lavoro, sono controindicati a chi è colpito da questa malattia. La vibrazione, infatti, nella persona affetta da FR è molto dannosa. Un pianista professionista affetto da Fenomeno di Raynaud a fine tournée ha le mani gravemente danneggiate e la salute compromessa.

**QUALE CONSIGLIO DARE A UN MUSICISTA AFFETTO DA FR?**

Chi si ritrova a convivere con questa malattia, per non farla evolvere, dovrebbe diminuire drasticamente le ore a contatto con la vibrazione. Un consiglio è quello di dedicarsi all'insegnamento teorico e salvaguardare la propria salute.

**NELLE RAZZE CHE NON HANNO LA PELLE BIANCA COME SI MANIFESTA IL FENOMENO DELLA PIGMENTAZIONE?**

Nella razza nera il gonfiore delle dita è il maggior campanello d'allarme. Anche se meno evidente, si potrà notare comunque un cambio di pigmentazione e un colore blu scuro delle dita delle mani. L'unica reale dif-

ferenza è che sulle persone di colore non è possibile effettuare il test dalla Videocapillaroscopia, poiché non darebbe risultati apprezzabili. ■

## FENOMENO DI RAYNAUD



*Per combattere inespessività e rigidità?*

*Tanta fisioterapia e una lezione di trucco*

Un lavoro eccellente è quello svolto dai fisioterapisti che insegnano alle donne colpite da Fenomeno di Raynaud come ritrovare l'espressività perduta. Tra le attività volte al ripristino della fluidità dei movimenti c'è spazio anche per una particolare seduta: una lezione di trucco che riporterà equilibrio sui volti resi inespessivi o eccessivamente rigidi dalla malattia. I fisioterapisti si occupano inoltre di reinsegnare ai pazienti una corretta masticazione e a rendere nuovamente elastiche le articolazioni delle dita della mano, questo grazie a movimenti atti a stimolare il corretto ripristino della funzionalità motoria. ■

