

La diagnosi differenziale va posta:

Condizioni di eccessiva sensibilità al freddo comuni nella popolazione generale (circa 12%), soprattutto donne giovani, si esprime con cute fredda, marezzatura delle mani

Acrocianosi : cianosi permanente e dolorosa
ipotermia locale loc. alle
estremità

S tunnel carpale

Neuropatie periferiche

Fenomeno di Raynaud

Il quadro clinico tipico è trifasico:

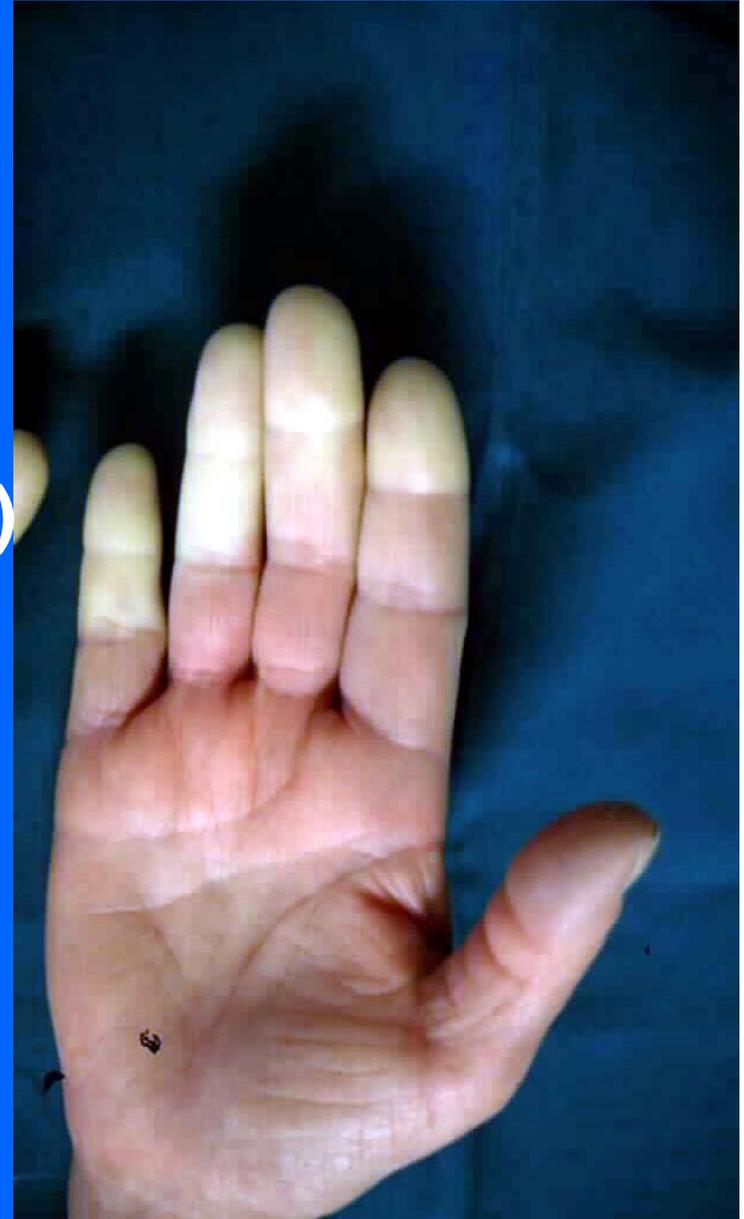
Pallore (fase iniziale ischemica)

Cianosi (fase centrale congestizia)

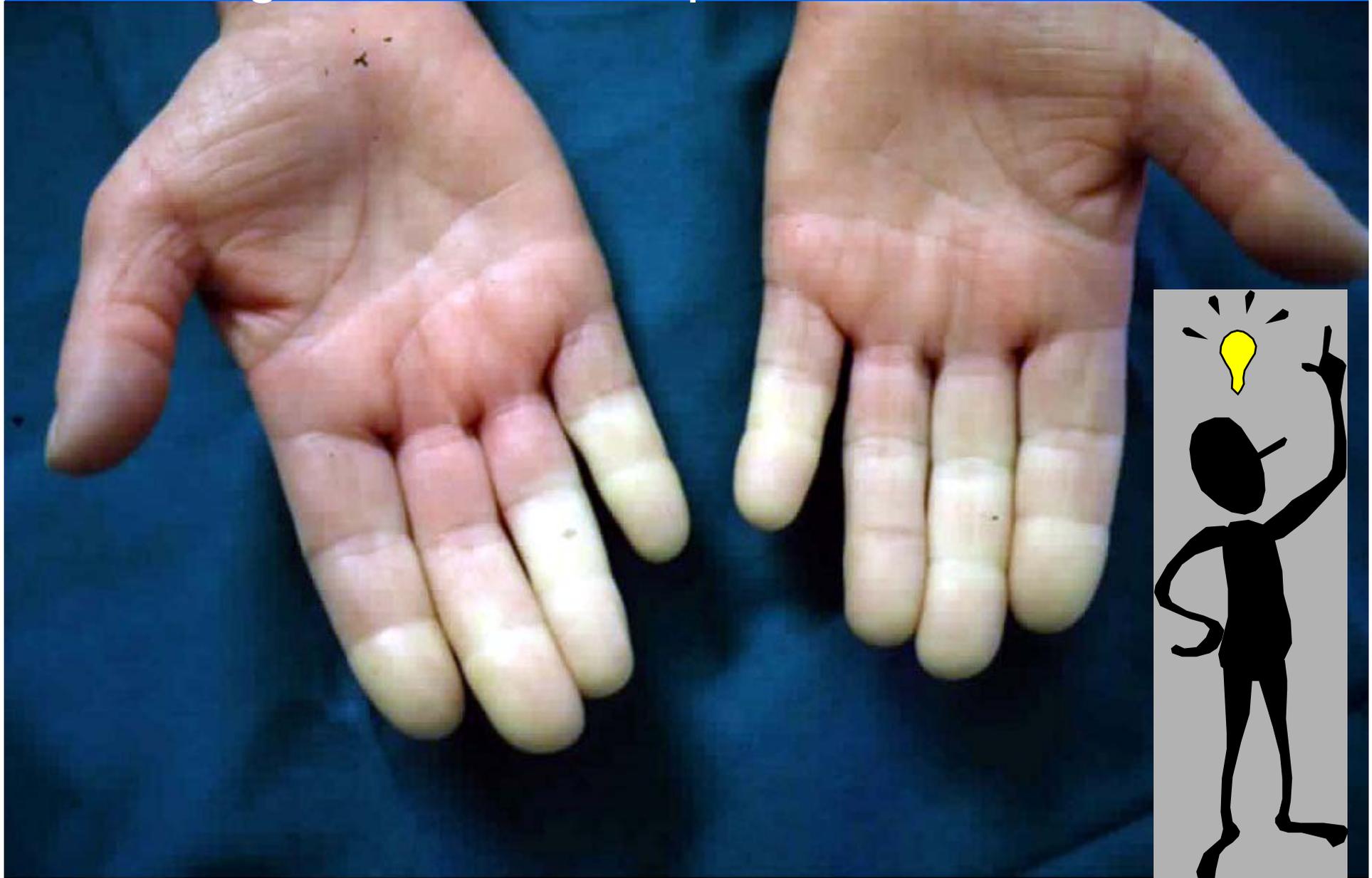
Eritema (fase terminale iperemica)

Nei FR di vecchia data la fase bianca, ischemica può mancare, e la crisi può esordire con una fase cianotica

Può non essere limitato solo alle dita delle mani e piedi e può colpire anche naso, orecchie, faccia, lingua e labbra



Di fronte ad un FR il medico deve immediatamente distinguere tra un FR primitivo e secondario



Fenomeno di Raynaud primitivo

Espressione benigna di un'esagerata
reazione al freddo

Fenomeno di Raynaud secondario a:

connettiviti

arteriopatie obliteranti

traumi occupazionali

agenti chimici o farmaci

malattie ematologiche

Frequenza del FR nelle connettiviti

Sclerodermia > **95%**

Connettivite mista > **90%**

LES **40%**

Dermatopolimiosite **10%**

Fenomeno di Raynaud

Anamnesi

farmaci, traumi, familiarità

Esame obiettivo

Capillaroscopia

ANA, ENA, nDNA, SCL70, ACA

**Numerosi studi prospettici hanno
dimostrato come nella SSc le
alterazioni del microcircolo possano
precedere di numerosi anni
l'interessamento di altri organi o
apparati**

**Il FR può quindi rappresentare il
primo segno e sintomo della
microangiopatia sclerodermica**

La VCP rappresenta una metodica ideale per lo studio del microcircolo permettendo di individuare soggetti a rischio di evoluzione verso una connettivopatia

VCP: CARATTERISTICHE TECNICHE

- Sonda ottica
- Ingrandimenti variabili da 20 X a 1000 X
- Collegamento con computer per l'archiviazione delle immagini
- Videoregistrazione
- Stampa

CLASSIFICAZIONE

- Normale
- Borderline
- Alterato
- Scleroderma pattern

Parametri significativi

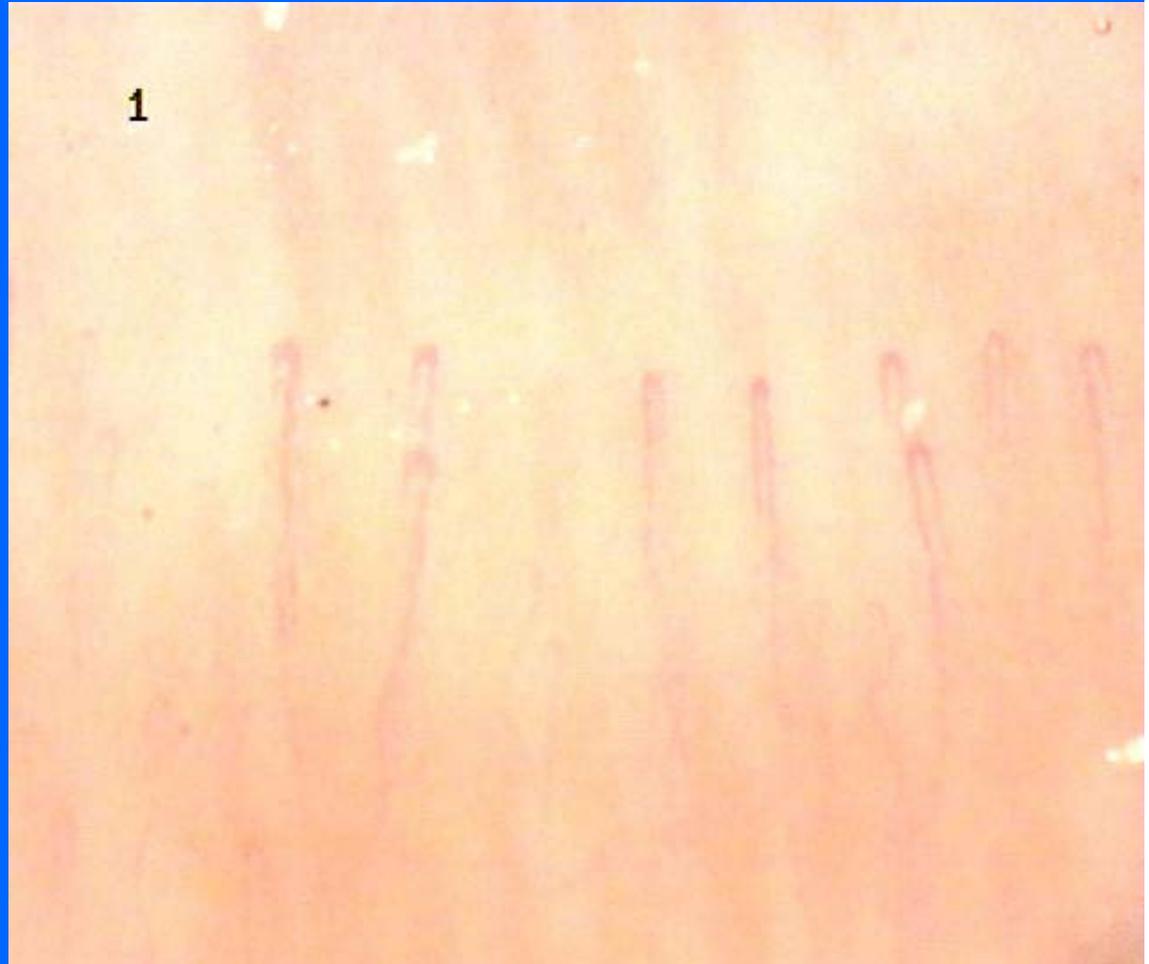
- **Struttura architettonica**
- **Densità e distribuzione**
- **Caratteristiche morfologiche dei capillari**
- **Caratteristiche del flusso**
- **Trasparenza del letto capillare e visibilità del PVS**
- **Anomalie**

Pattern normale

Struttura architettonica:

Capillari regolari e paralleli alla cute (con alcune variabili)

Poche variabilità e distribuzione uniforme

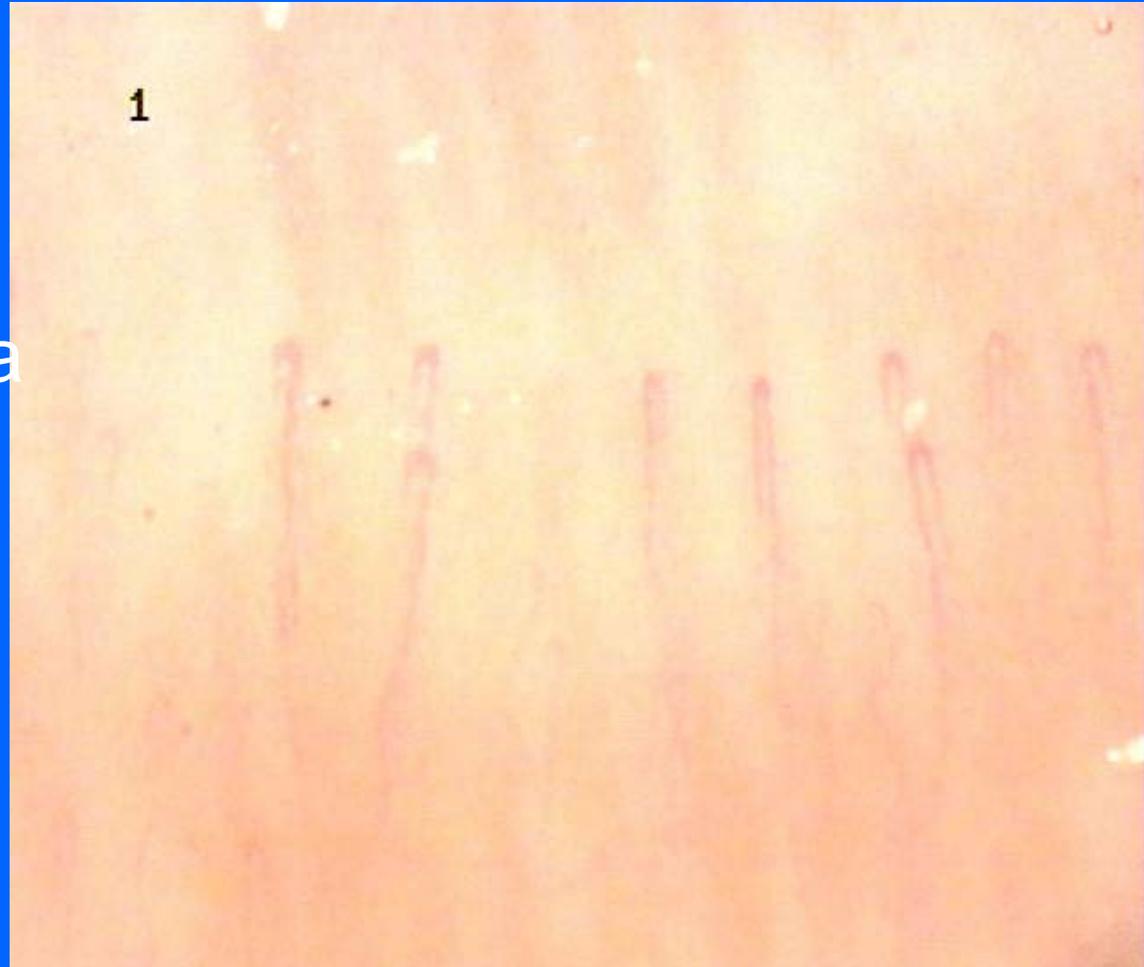


Pattern normale

Densità e
distribuzione:

Densità: 9 a 13/mm

1 a 3 cap. per papilla
dermica



Pattern normale

Caratteristiche morfologiche:

disposizione regolare a
“pettine”
anse a forcina

diametro branca
afferente 5-16 μ

diametro branca
efferente 7-18 μ
lunghezza 200-500 μ



Rapporto:venoso/arterioso <2:1

Pattern normale

CARATTERISTICHE DI FLUSSO:

Regolare/omogeneo

PLESSO VENOSO
SUPERFICIALE

Visibile nel 30% dei casi



•pettine capillare **ALTERATO (con gravi anomalie)**

disorganizzato

•tortuosità maggiori del
50%

•anse arborescenti o
allungate >10%

•riduzione della densità
dei capillari senza aree
avascolari

•sporadiche
microemorragie

•marcate anomalie
reologiche con flusso
irregolare e con arresti



ALTERATO (con gravi anomalie)



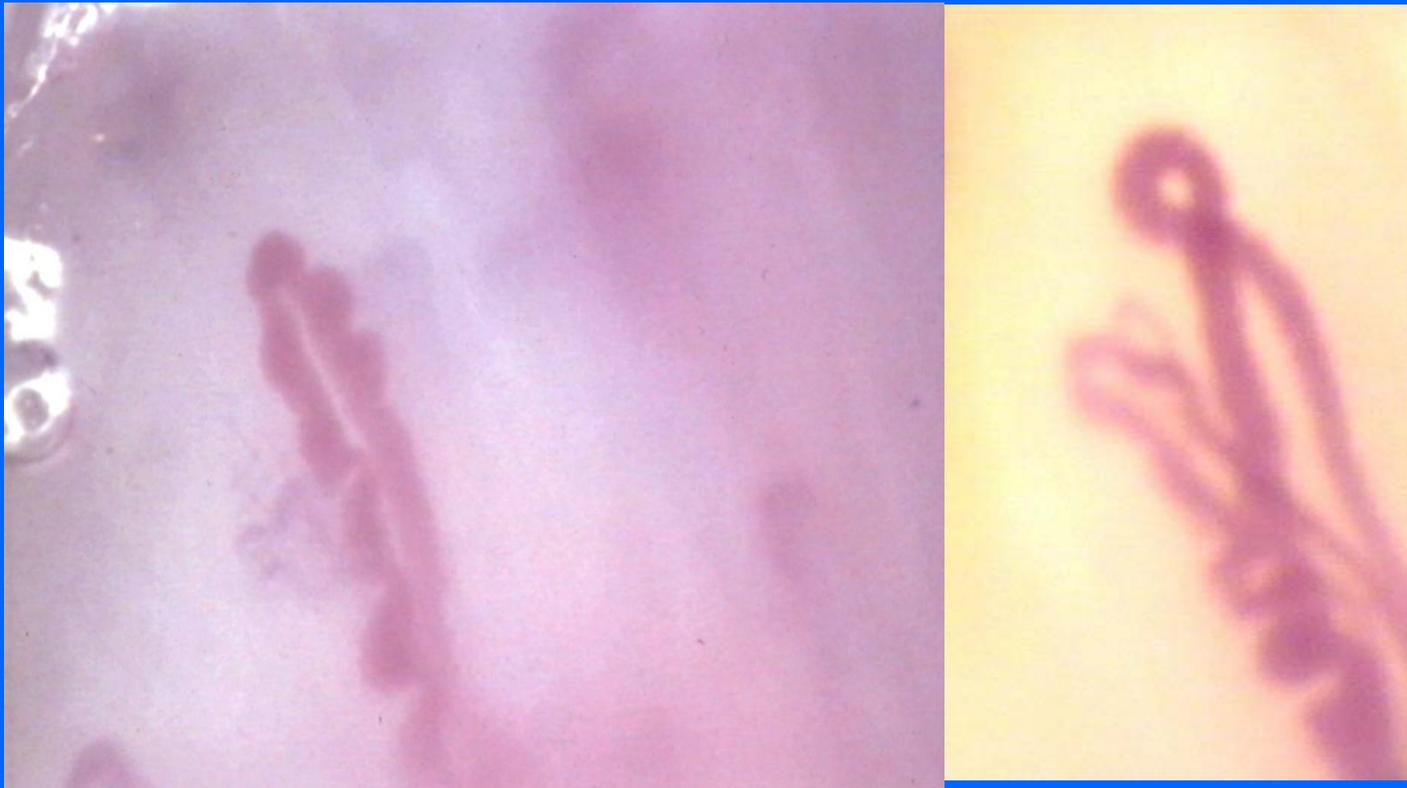


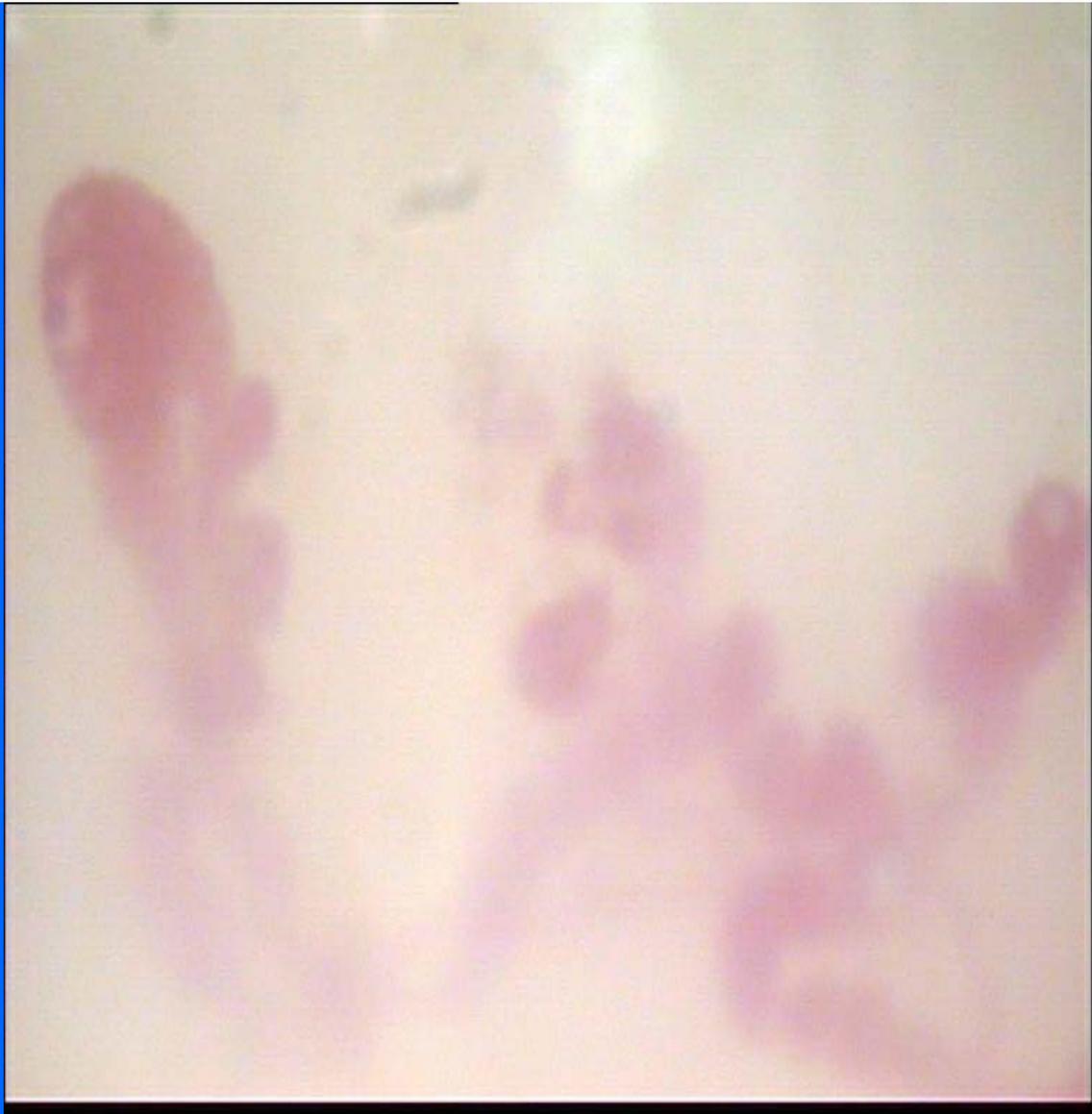
SCLERODERMA PATTERN

- sovvertimento architettonico
- densità capillare ridotta
- edema-effetto flou
- ectasie irregolari
- microemorragie
- megacapillari
- neoangiogenesi
- aree avascolari

DILATAZIONI CAPILLARI

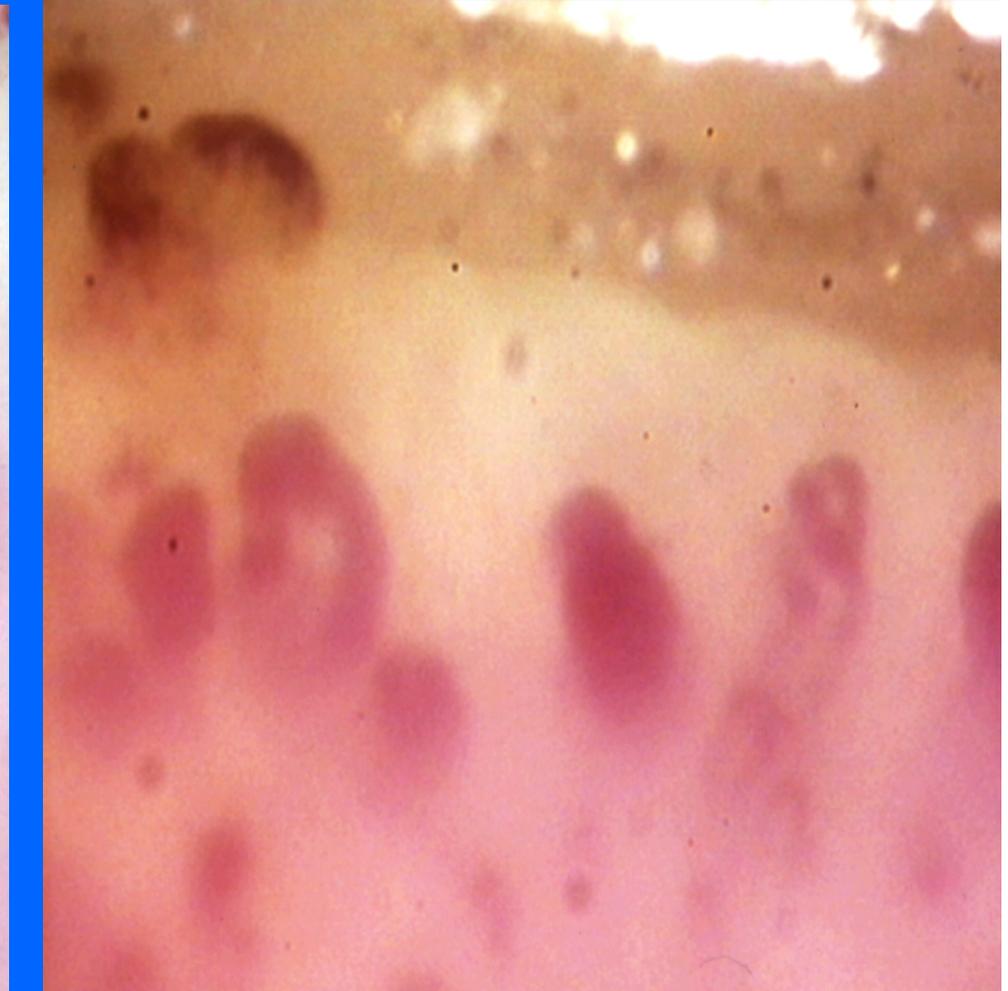
- dilatazioni circoscritte e asimmetriche (similaneurismatiche)



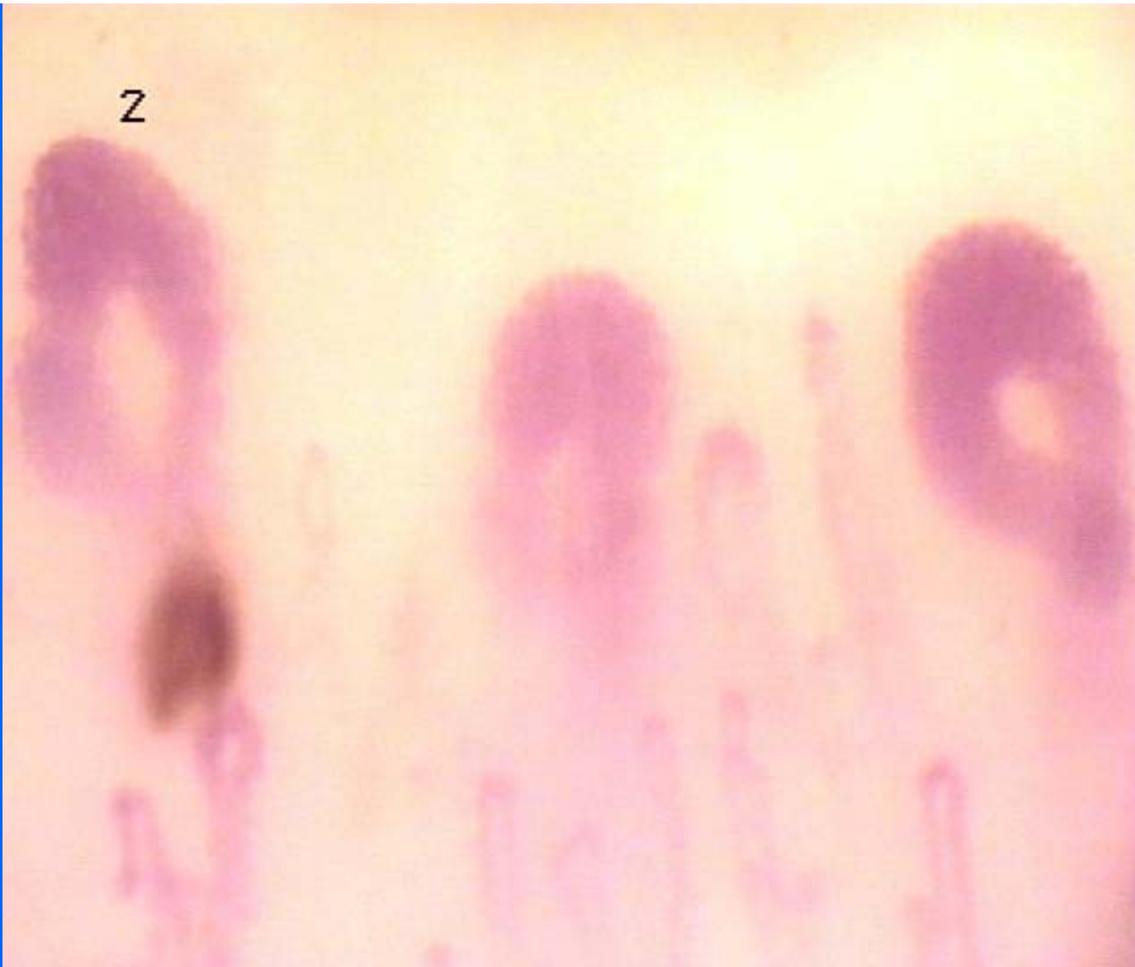


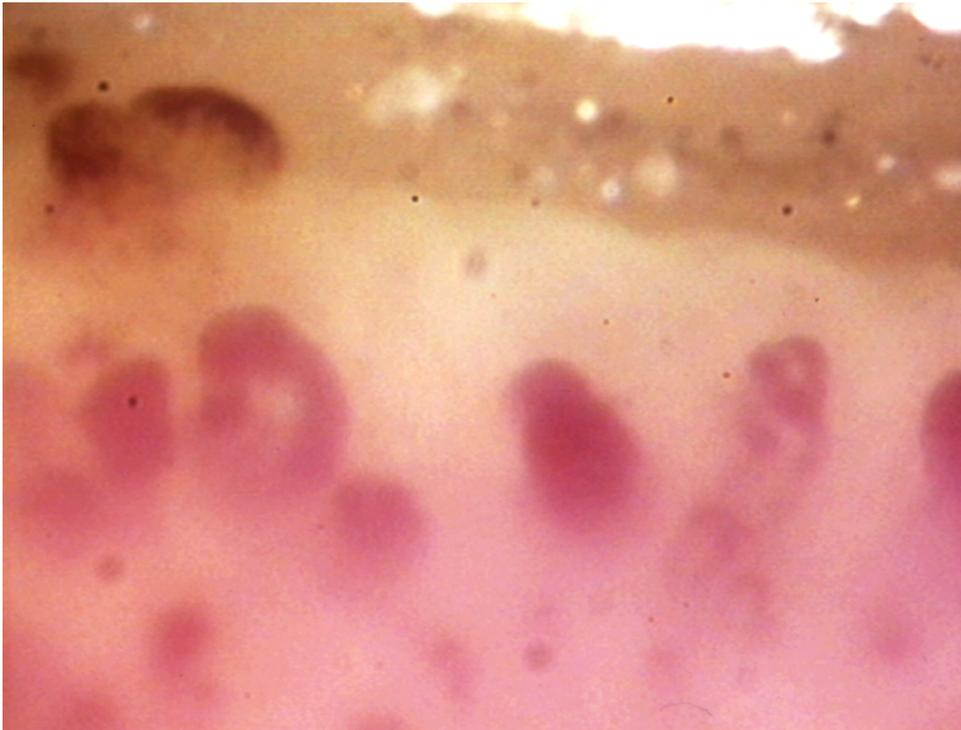
DILATAZIONI CAPILLARI

- dilatazioni omogenee del calibro $>$ di $50\ \mu$ (megacapillari)



2





MICROEMORRAGIE

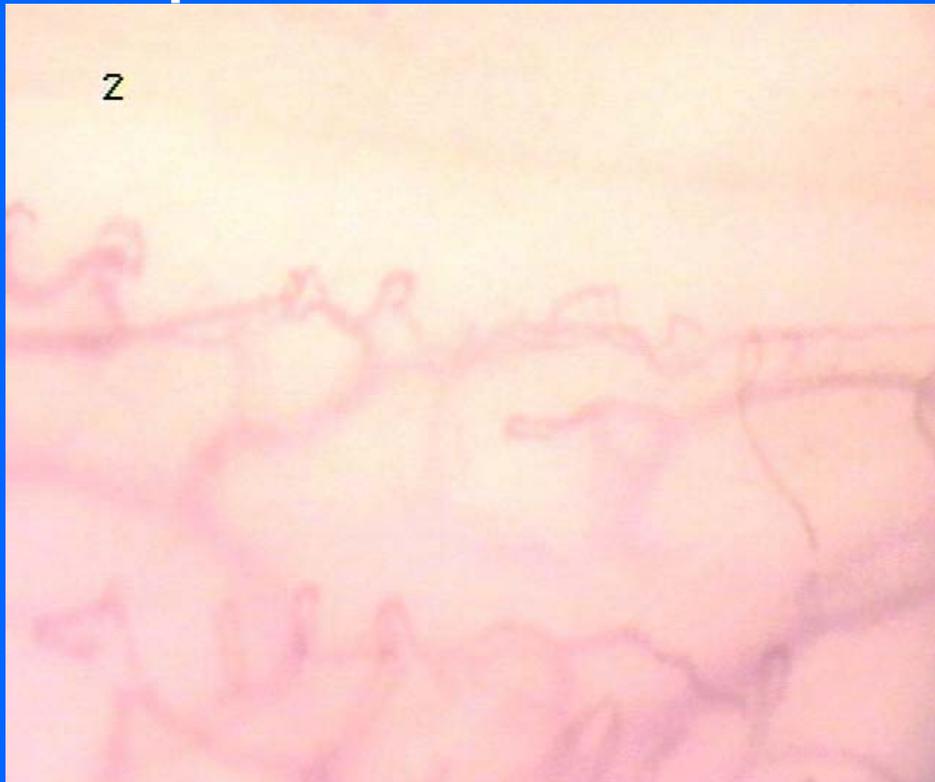
Aspetto tipico a “pila di soldi” o a “perle sfilate” (con tendenza a raggiungere la cuticola)

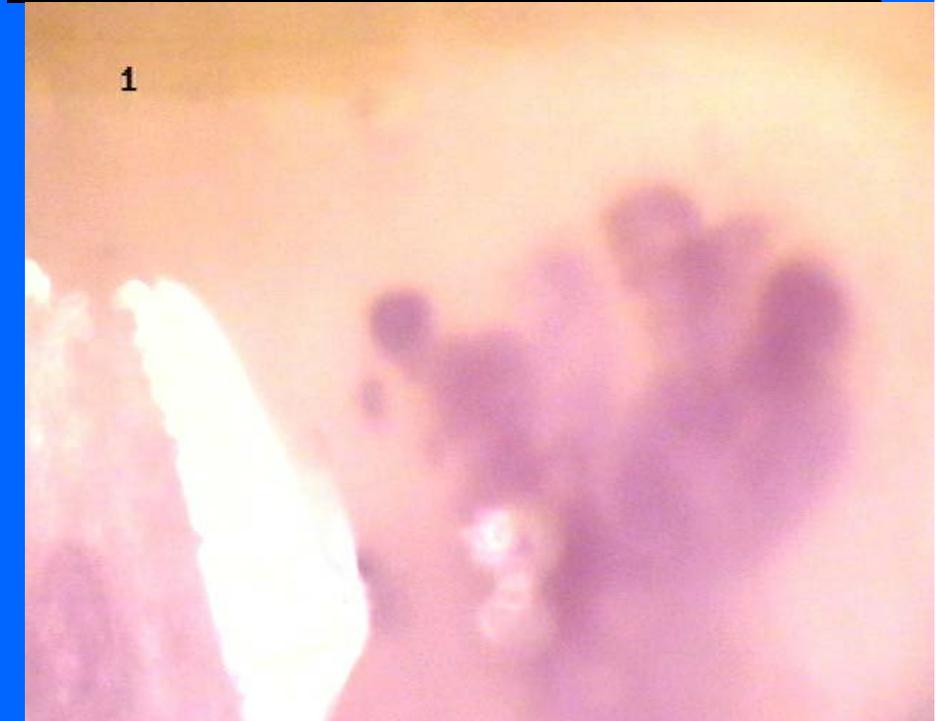
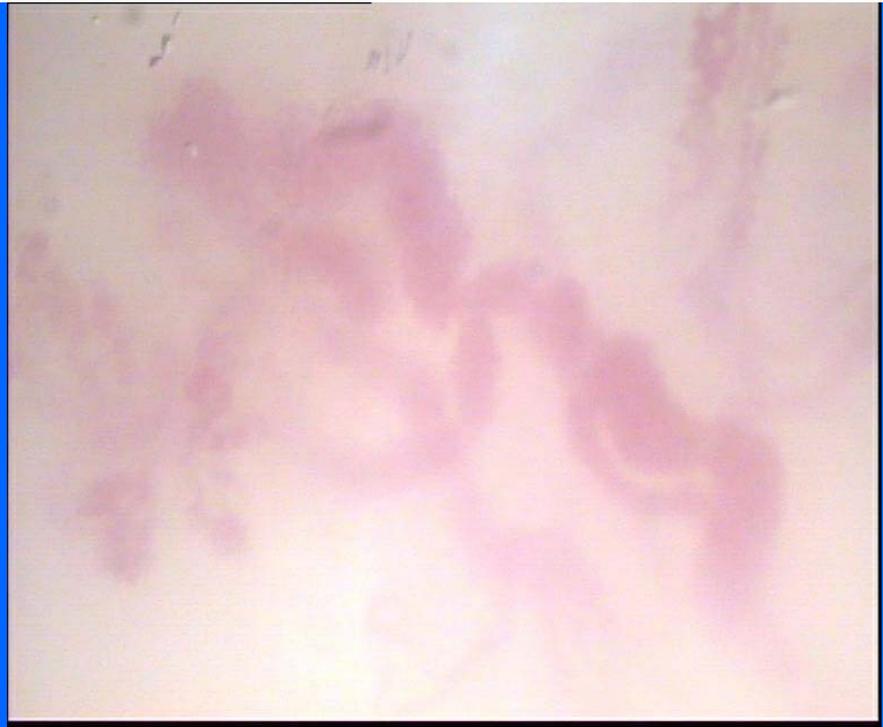
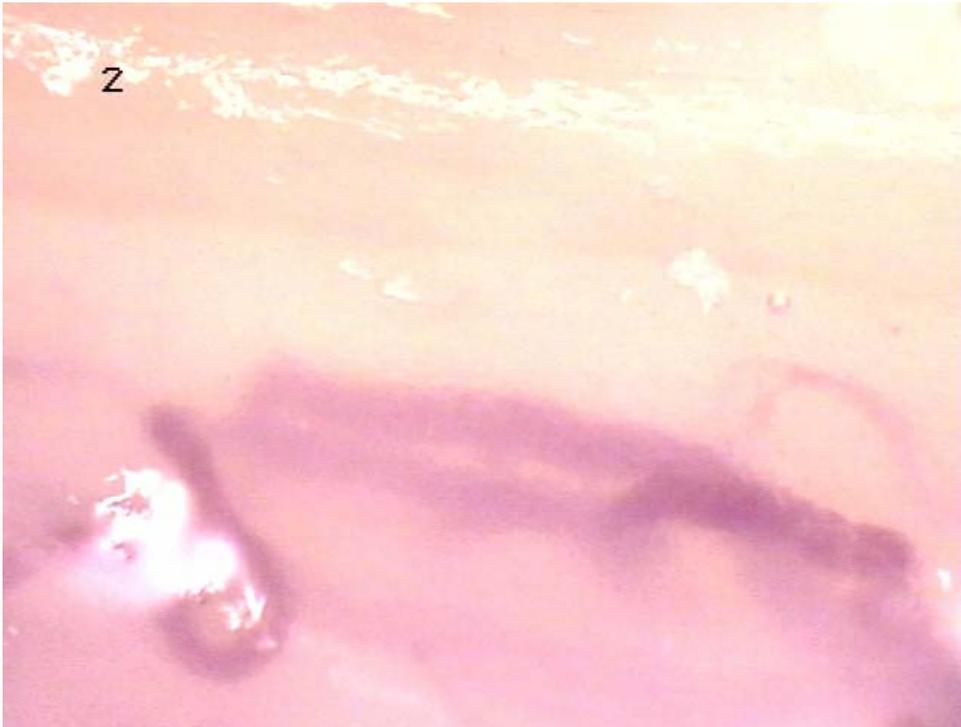


NEOANGIOGENESI

Tentativo anomalo di rivascularizzazione
(meccanismo compensatorio)

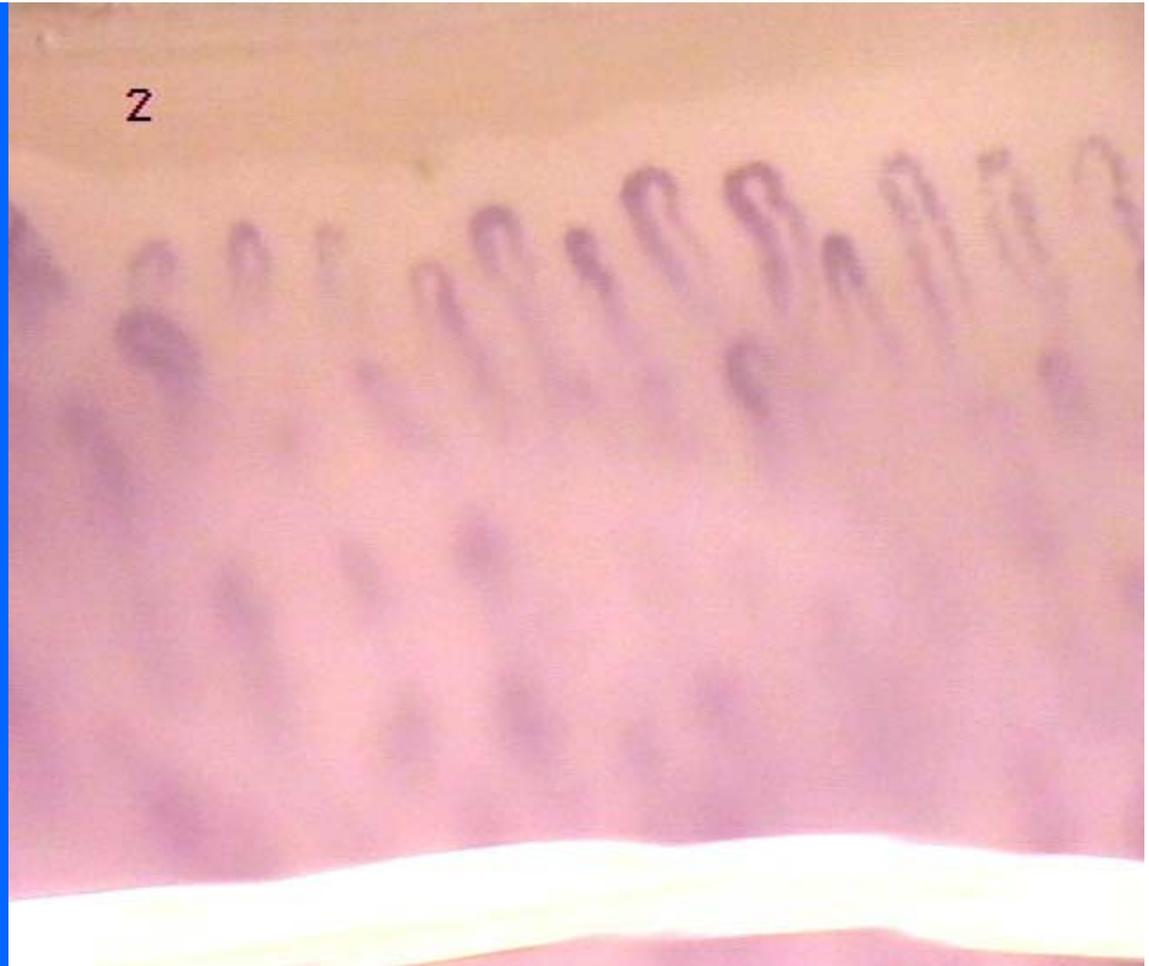
Aspetto, dimensioni e forma variabili





Acrocianosi

Distribuzione regolare
densità liev.ridotta
assenza di aree
avascolari
differente ampiezza dei
c.(ectasie)
meno di 2 megacapillari
per dito



Quantitative nailfold capillary microscopy findings in patients with acrocyanosis compared with patients having systemic sclerosis and control subject

J Am Acad Dermatol 2000; 42:787-90

G.Monticone, L.Colonna, G.Palermi, R.Bono and P. Puddu.

Acrocianosi

