

ANGIO UPDATE 2024

15. und 16. März

Hot Topic:

**Handbeschwerden -
Differentialdiagnosen aus
angiologischer Sicht**

Peter Klein-Weigel, Berlin

Interessenkonflikte

Forschungsunterstützung: Keine Interessenkonflikte

Vortragstätigkeit: Keine Interessenkonflikte

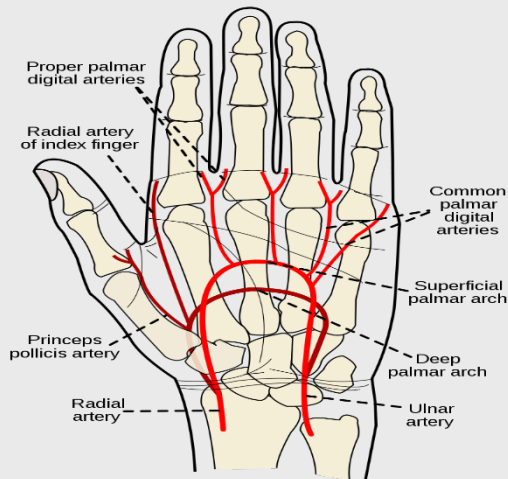
Beratertätigkeit: Keine Interessenkonflikte

Die Hand – ein ganz besonderes Körperteil

- bildet mit dem Unterarm eine Funktionseinheit (2 Gefäße, 3 Nerven, 33 Muskeln, 27 Knochen)
- vermittelt unser Einwirken auf die Umwelt (Kraft- und Präzisionsgriff, Schlag)
- Kommunikations- und Ausdrucksmittel (Berührung, Gebärden)

Gefäßversorgung der Hand

A. Beck Angiographie der Hand. Springer, ISBN 978-3-642-78923-6; Wikipedia Arcus palmaris superficialis und profundus



- Doppelte Direktversorgung über die A. radialis und die A. ulnaris
- Verbindung untereinander über den tiefen und oberflächlichen Hohlhandbogen
- Doppelte Mittelhandversorgung über die Aa. palmares superficiales et profundae
- Doppelte Fingerversorgung radial und ulnarseitig
- Hohe Variabilität der Gefäßversorgung



Pulsstatus, Auskultation und Allen-Test



Durchblutungsstörungen der Hand und Finger

Mod. nach Klein-Weigel, P. (2023). Akrale Durchblutungsstörungen: Epidemiologie und spezielle Pathophysiologie. In: Hoffmann U. et al. (eds) Klinische Angiologie. Springer Reference Medizin. Springer, Berlin, Heidelberg.

Wenige klinische
Erscheinungen:

Nekrosen/Ulzerationen/
Gangräne
Farbveränderungen
Kälte

Pathophysiologie:

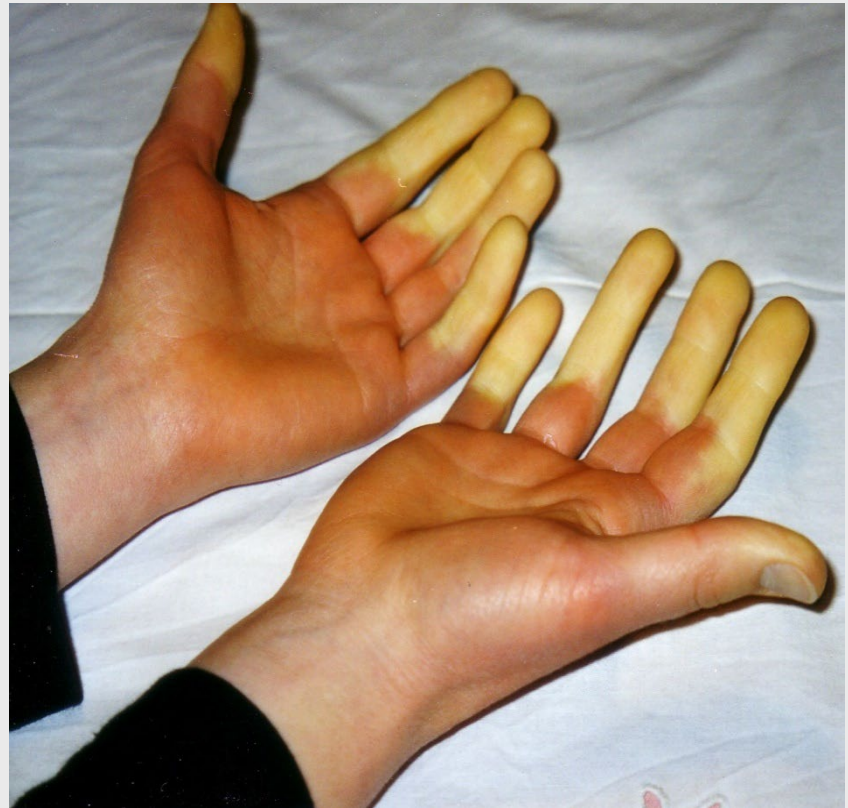
- Funktionell
- Thermisch
- Toxisch
- Medikamentös
- Traumatisch
- Paraneoplastisch
- Entzündlich/inflammatorisch
- Metabolisch
- Thrombembolisch
- Arteriosklerotisch

Kalte Hände (ohne Verfärbung)

- Häufiges Symptom, multifaktorielle Ursachen
- Konstitutionell, vegetativ, Medikamente, Rauchen u.a. Drogen, Hypovolämie, Hypotonie, Anämie, Hypothyreose, Essstörungen, Angststörungen, Depressionen, Herzinsuffizienz, Addison-Syndrom, pAVK, RZA ...
- Häufig: β -Blocker-Therapie!

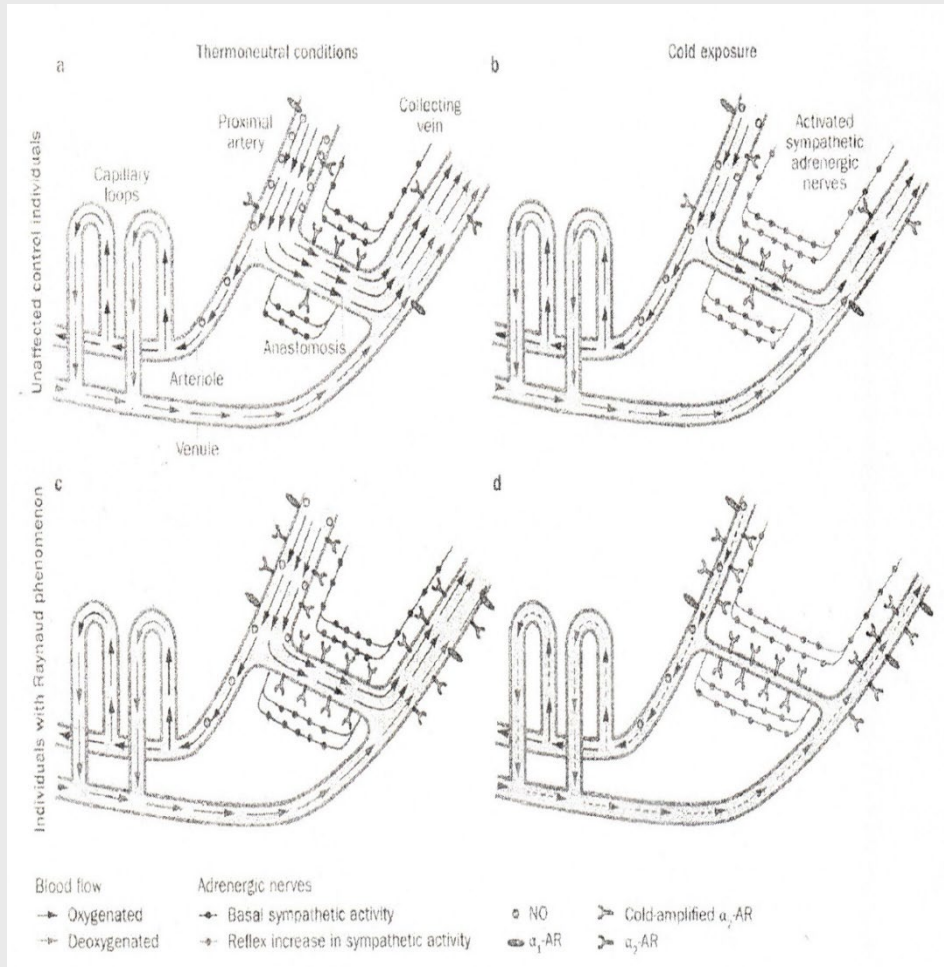
Raynaud-Phänomen

Maurice Raynaud 1862 "De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités"



Fact-Sheet Raynaud-Phänomen

Flavahan NA. Nat Rev Rheumatol 2015;11:146-158; . Sander O et al. Arthritis Rheum 2010; 62: S671-2;
Singh S et al. Eur J Vasc Surg 1991; 5: 199-203; Klein-Weigel P et al. Dt. Ärzteblatt 2021



Ca. 6-8% der Erwachsenen in der BRD betroffen.

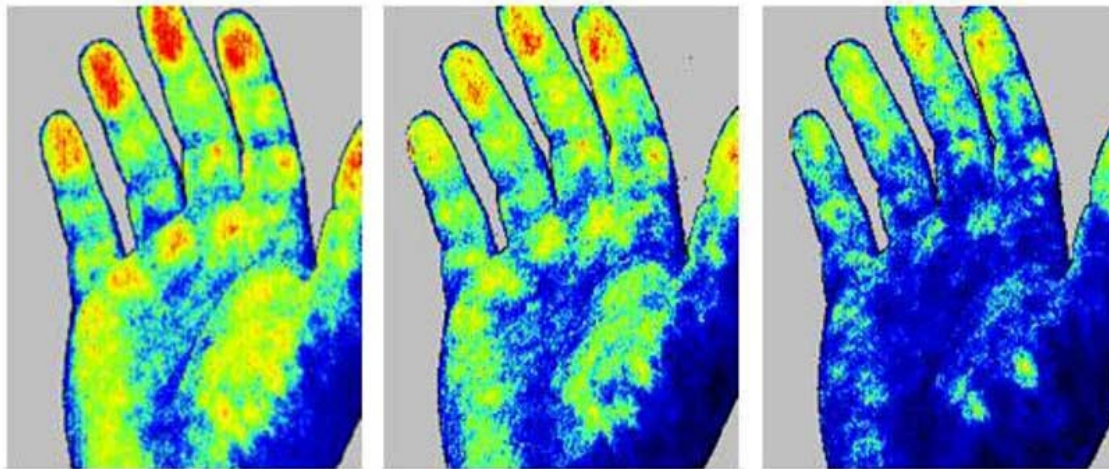
Typische Auslöser Kälte, Stress

Zwingend ist eine Weißphase, klassischer Farbwechsel weiß-blau-rot (Tricolore)

Ursache unbekannt (bei primären Formen genetischer Hintergrund 25-50%)

Vermittlung α_2 -Rezeptoren und NA; Rolle thermosensitiver transiente Rezeptorpotenziale (TRP)? Gestörte Thermoregulation

Laser Speckle Contrast Analyzer – Aufnahme eines Raynaud Phänomens

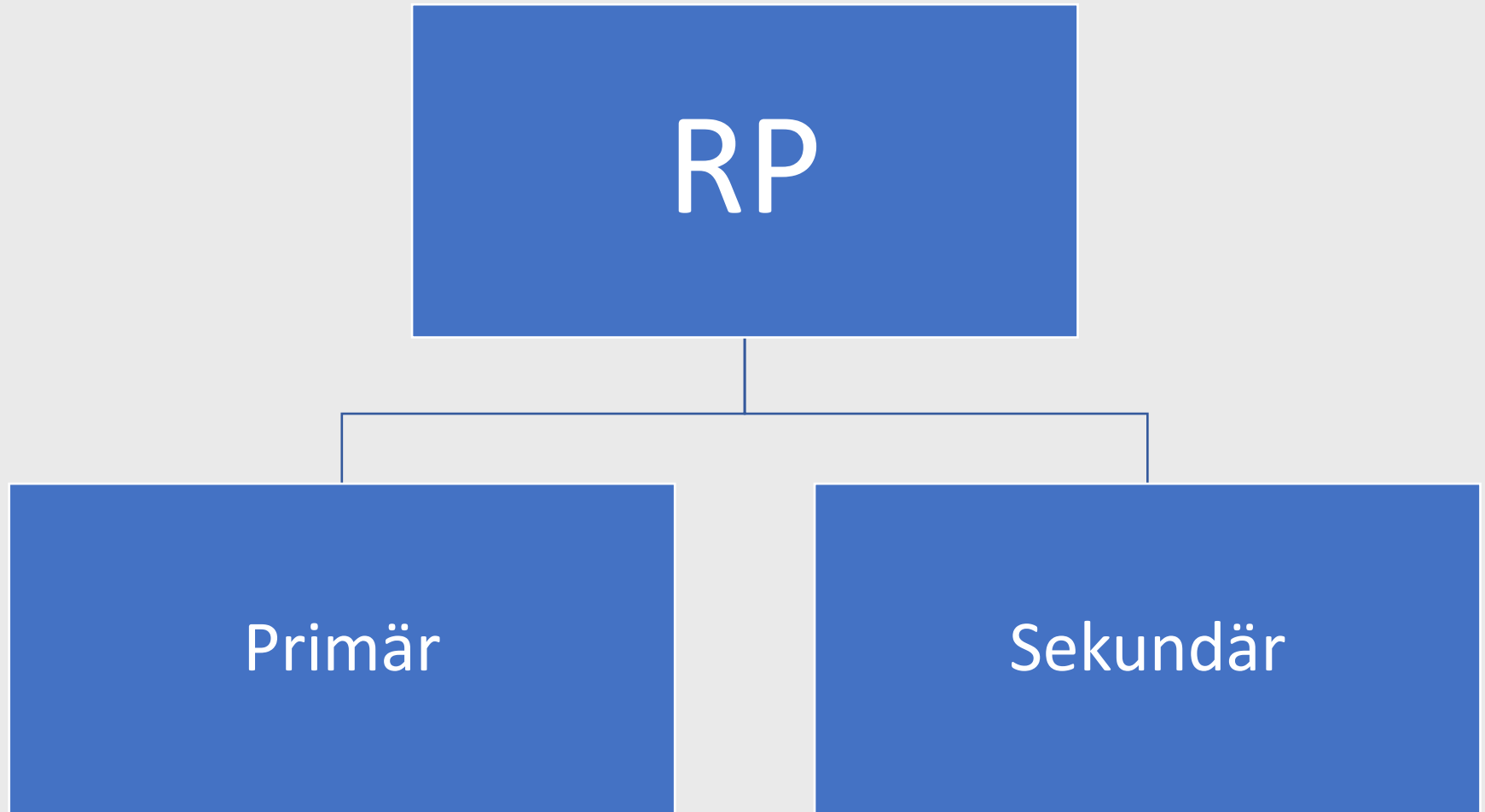


Onset of cooling



Formen des Raynaud Phänomens

Belch J et al. ESVM guidelines - the diagnosis and management of Raynaud's phenomenon. Vasa 2017;46:413-423



Medikamente/Drogen, die Raynaud-Phänomen auslösen oder verschlechtern können

- β -Blocker
- Clonidin
- Migränemittel inkl. monoklonaler CGRP-Antikörper
- Ergotaminderivate inkl. Bromocriptin
- Interferon α und β
- Katecholamine
- Cyclosporin
- Cisplatin und Derivate
- Bleomycin
- Thyrosinkinase-Inhibitoren
- selektive Serotonin-Wiederaufnahmehemmer
- Östrogene
- Amphetamin und Derivate
- Ribavirin
- Gemcitabin
- Sekukinumab
- Kokain und Derivate
- Nikotin
- Protonenpumpenhemmer?

CGRP, „calcitonin gene-related peptide“

P. Klein-Weigel
Dt. Ärzteblatt 2021

TABELLE 2**Differenzierung primäres und sekundäres Raynaud-Phänomen (RP)**

	primäres RP	sekundäres RP
assoziierte Erkrankung (Grundkrankheit)	nein	ja
Erkrankungsalter	Adoleszenz, junge Erwachsene	Kinder, höheres Lebensalter
Anfallsgeschehen	saisonal variable Ausprägung; typischer Anfallscharakter	variabel; häufig eher konstante Ischämie der Akren
Arterienstenosen/-verschlüsse	nein	häufig
digitale Ulzera	nein	häufig
Nagelfalzkapillarmikroskopie	Normalbefund oder unspezifische morphologische Veränderungen	abhängig von Grundkrankheit unspezifische morphologische Veränderungen oder typische Erkrankungsmuster (z. B. „scleroderma pattern“)
Autoantikörper	negativ oder niedrig-titrig ohne spezifischen Antigennachweis (unspezifische Antikörper)	positiv, mit Antigennachweis (spezifische Antikörper)

Klein-Weigel P et al. Dt. Ärzteblatt 2021

Prognostische Bedeutung Kap-Mik und Auto-AK beim Raynaud-Phänomen

Koenig M, Joyal F, Fritzler MJ, et al.: Arthritis Rheum 2008; 58: 3902–12.

	KapMik pathologisch	ANA/ENA +	Antikörper+ & KapMik pathologisch
Hazard-Ratio für die Entwicklung einer Kollagenose bei Raynaud- Phänomen	5.3 *	8.5	60.8 **

* 1,8 % der Studienpatienten entwickelten über 20 Jahre eine system. Sklerose

** 79,5 % der Studienpatienten entwickelten über 20 Jahre eine system. Sklerose

Early Scleroderma

Modifiziert nach Mattucci-Cerinic M et al. Ann Rheum Dis 2009; 68:1377-1380

- Raynaud Phänomen
- Puffy fingers (Fingerödem)
- Positiver ANA/ENA-Status und /oder pathologische KapMik

Therapie des Raynaud Phänomens 1

P. Klein-Weigel et al. Dt. Ärzteblatt 2021

- Warmhalten, warme Kleidung
- Taschenwärmer, Taschenheizung
- Beheizbare Handschuhe

Therapie des Raynaud Phänomens

P. Klein-Weigel et al. Dt. Ärzteblatt 2021

Präparat	Dosierung	Rel Effektivität
Nifedipin	2-3 x 20 mg ret.	- 20 - 40%
Fluoxetin	20 mg	- 40%
Losartan	50 mg	- 40%
Sildenafil	3x20mg	- 20%

Akutmedikation

Glyceroltrinitrat-haltige Creme: Ölige Glyceroltrinitrat-Lösung 5% 10,0 g, Basiscreme DAC ad 100,0 g oder Diltianzemcreme 2% nach NRF 5.7 100mg

Akrozyanose



Irisblendenphänomen

Fact-sheet Akrozyanose

- Erstbeschreibung erfolgte durch M. Crocq Ende des 19. Jahrhunderts
- Inzidenz und Prävalenz der primären Form unbekannt (keine Studien!)
- Ätiologie der primären Form unbekannt, sekundär Essstörungen (20-40%), Tumorleiden (20%), Kachexien anderer Genese, Kollagenosen, Paresen/Plegie
- Pathophysiologie im Detail unbekannt
 - Gefäßneubildungen und eine leichte perivaskuläre Entzündungsreaktion beschrieben
 - Kapillarmikroskopisches Muster:



Therapie der Akrozyanose

- keine spezifischen, selektiven Medikamente verfügbar
 - siehe Raynaud Phänomen

Arm-Handarterienverschlüsse

- **Proximaler Typ**
 - Arteriosklerose oder Takayasu-Syndrom bzw. Riesenzellarteriitis
- **Distal-akraler Typ**
 - gehäuft bei schwerem Nikotinabusus, Diabetes mellitus und chronischer Niereninsuffizienz

Typ? Ursache?



Therapie der prox. Arterienverschlüsse

- Kälte und Nässechutz, Schutz vor mechanischen Alterationen
 - Arteriosklerosebehandlung bei pAVK
 - Bei Takayasu-Arteriitis und RZA: Immunsuppressive Therapie
 - Nur bei symptomatischen Formen invasiv
 - Stentimplantation
 - Carotis-subclavia-Bypass
- CAVE: Zurückhaltung bei florider RZA oder Takayasu

Kritische akrale Ischämie bei multiplen Arm-Fingerarterienverschlüssen



Therapie der kritische akralen Ischämie

- Passiv warm halten
- Schutz vor mechanischer Alteration (Handschuhe)
- Arteriosklerosebehandlung und Stoffwechseleinstellung prognostisch entscheidend!
- Prostanoidinfusionsbehandlung, v.a. Ilomedin 20 µg/d über 6-8 Stunden i.v.
- Fibrinogensenkung (intermitt. Urokinasetherapie)
- Thorakale Sympathikolyse (VATS)

Thrombembolische Hand-Fingerarterienverschlüsse

- **Emboliequellen**
 - Kardial (PFO, Herzohr bei VHF, Ventrikelthrombus, Klappenvegetationen)
 - Aortenbogen (Thrombenauflagerungen auf Plaques, Plaquematerial)
 - A. subclavia (Stenosen, Aneurysmata)
 - Thoracic outlet-Syndrom (aTOS)
- **Primäre oder erworbene Thrombophilie** v.a. Antiphospholipid-AK-Syndrom
- **Myeloproliferative Erkrankungen** (v.a. Polycythämia vera, essentielle Thrombozytose)

BSP einer kardialen Embolie



A. subclavia-Aneurysma



Ursachen:

- Arterio-sklerotisch/degenerativ
- TOS
- M. Behçet
- Fibro-muskuläre Dysplasie

Thoracic outlet-Syndrom

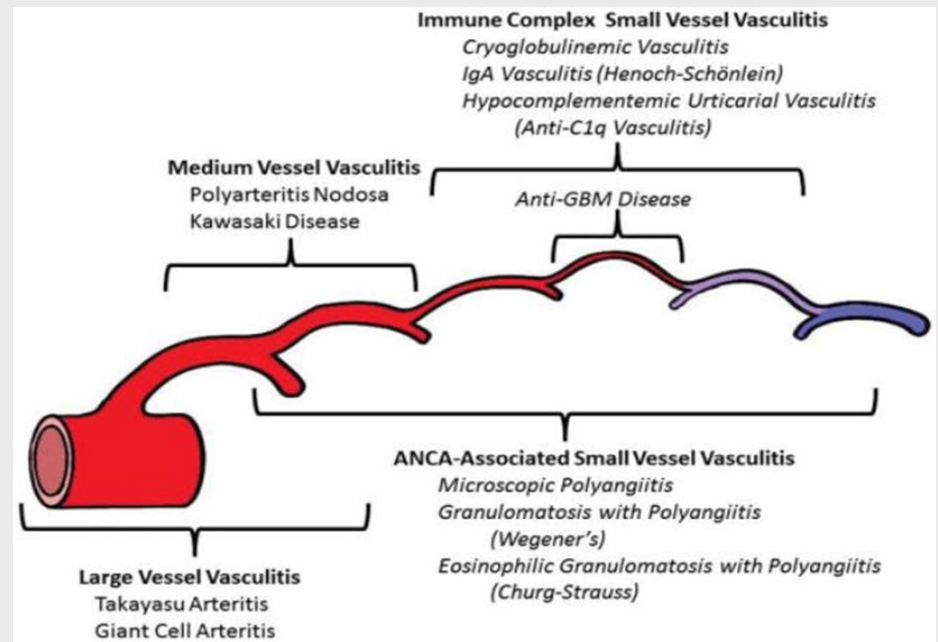
Gruß, J.D. Das Thoracic-outlet-Syndrom. *Gefäßchirurgie* **11** 371–380 (2006).
<https://doi.org/10.1007/s00772-006-0471-2>



Kollagenosen und Vaskulitiden

Jennette JC, et al. Arthritis Rheum 2013;65:1-11. doi: 10.1002/art.37715. PMID: 23045170.

- Kollagenosen
 - Systemische Sklerose
 - Dermatomyositis
 - SLE
- Vaskulitiden:

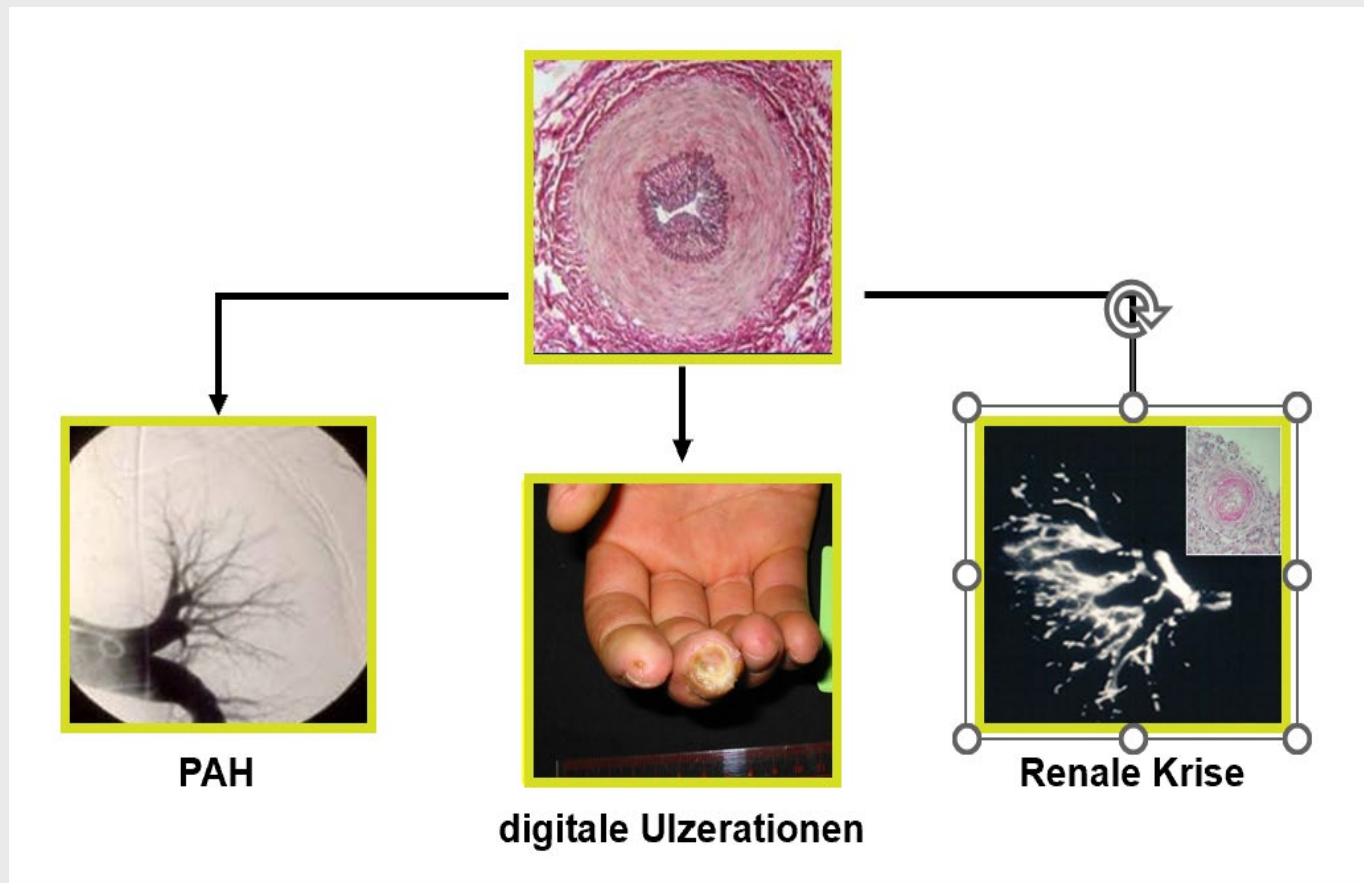


Systemische Sklerose



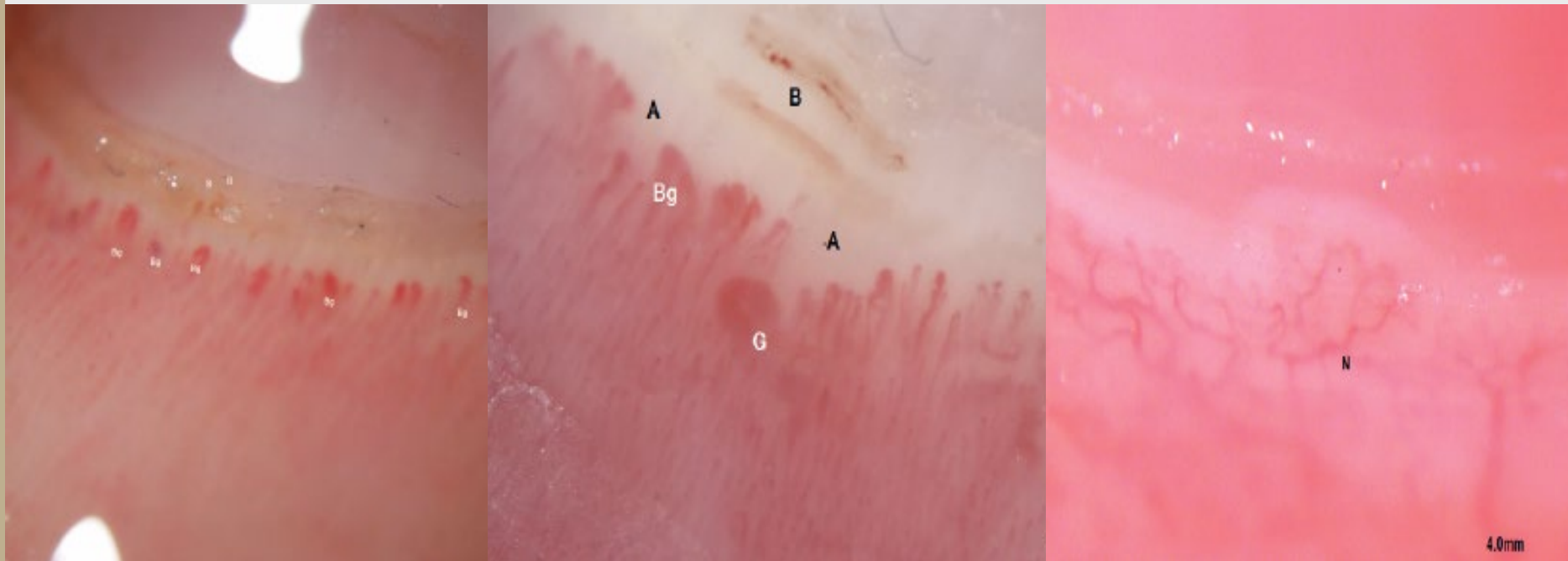
Typische klinische Erscheinungen

Vaskulopathie bei SScI



Kapillarmikroskopie bei SScl

Cutolo M, Sulli A, Smith V. et al. Nat Rev Rheumatol. 2010;6:578-87



Panarteriitis nodosa



Kryoglobulinämische Vaskulitis



Kryoglobulinämische Vaskulitis

Specker C et al. Kryoglobulinämische Vaskulitis. Z Rheumatol. 2022;81:300-304

Tab. 1 Klassifikation der Kryoglobulinämien nach Brouet [4]

	Klonalität	Assoziierte Erkrankungen
<i>Typ I</i>	Monoklonale Immunglobuline Typischerweise IgG oder IgM, seltener IgA oder freie Ig-Leichtketten	Monoklonale Gammopathien, multiples Myelom, Lymphome
<i>Typ II</i>	Gemischte monoklonale und polyklonale Immunglobuline IgM (oder IgG oder IgA), oft mit Rheumafaktoraktivität	Hepatitis C (und andere chronische Virusinfekte) SLE, Sjögren-Syndrom Lymphoproliferative Erkrankungen
<i>Typ III</i>	Gemischte polyklonale Immunglobuline IgG und IgM	Essenziell (idiopathisch)

Ig Immunglobulin, *SLE* systemischer Lupus erythematoses

- **Therapie Typ 1:** Behandlung der hämatologischen GK
- **Therapie Typ II und III:** Behandlung der GK, z.B. antiviral bei Hepatitis C, ansonsten Glukokortikoide, MTX, AZA, MMF, Cyclophosphamid, Rituximab

Paraneoplastische akrale Syndrome

- Erstbeschreibung durch O`Connor 1884
- Patho-Mechanismen:
 - Tumorinduzierte Thrombophilie
 - Selten paraneoplastisch induzierte Vaskulitis



Traumatische Handdurchblutungsstörungen

- **Akzidentielle Traumata mit Gefäßbeteiligung**
- **Sportbedingte i.d.R. stumpfe Traumata**
(z.B. Volleyball, Karate, Handball, Golf)
- **Arbeitsbedingte Hand-Fingerarterienverschlüsse**
 - Hypothenar-oder Thenar-Hammer-Syndrom
 - Hand-Arm-Vibrationssyndrom

CAVE: Meldepflicht bei Verdacht an BG!

Vibrationsbedingtes vasospastisches Syndrom (BK-Nr. 2104)

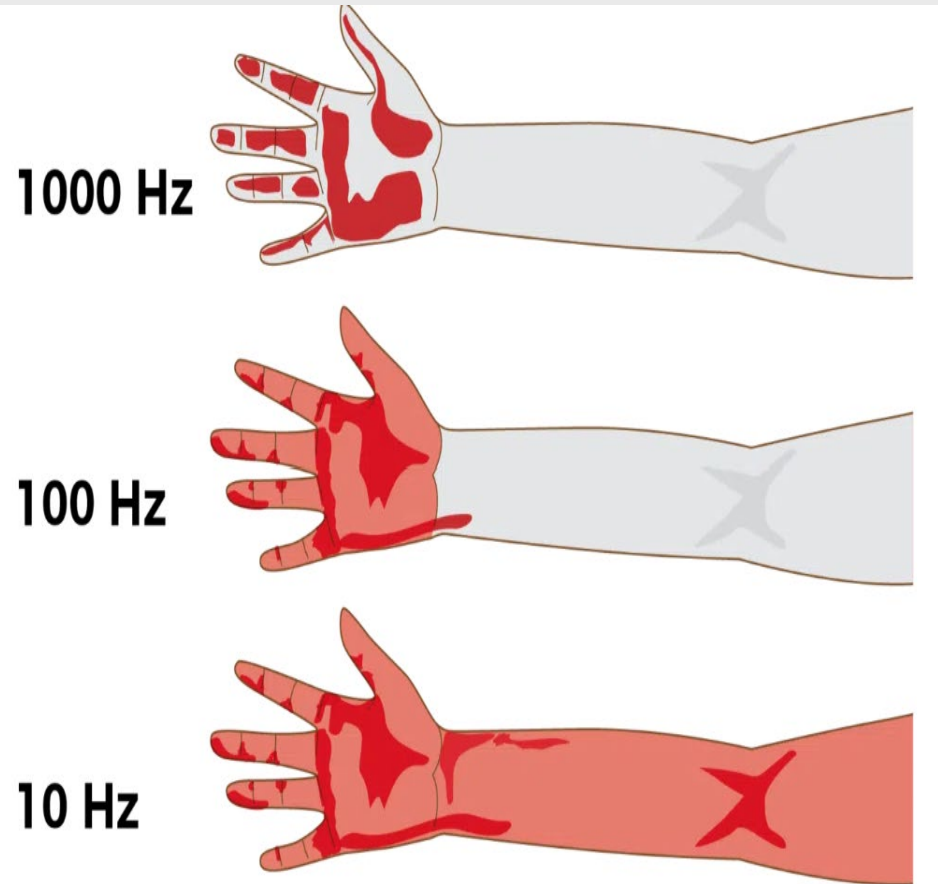
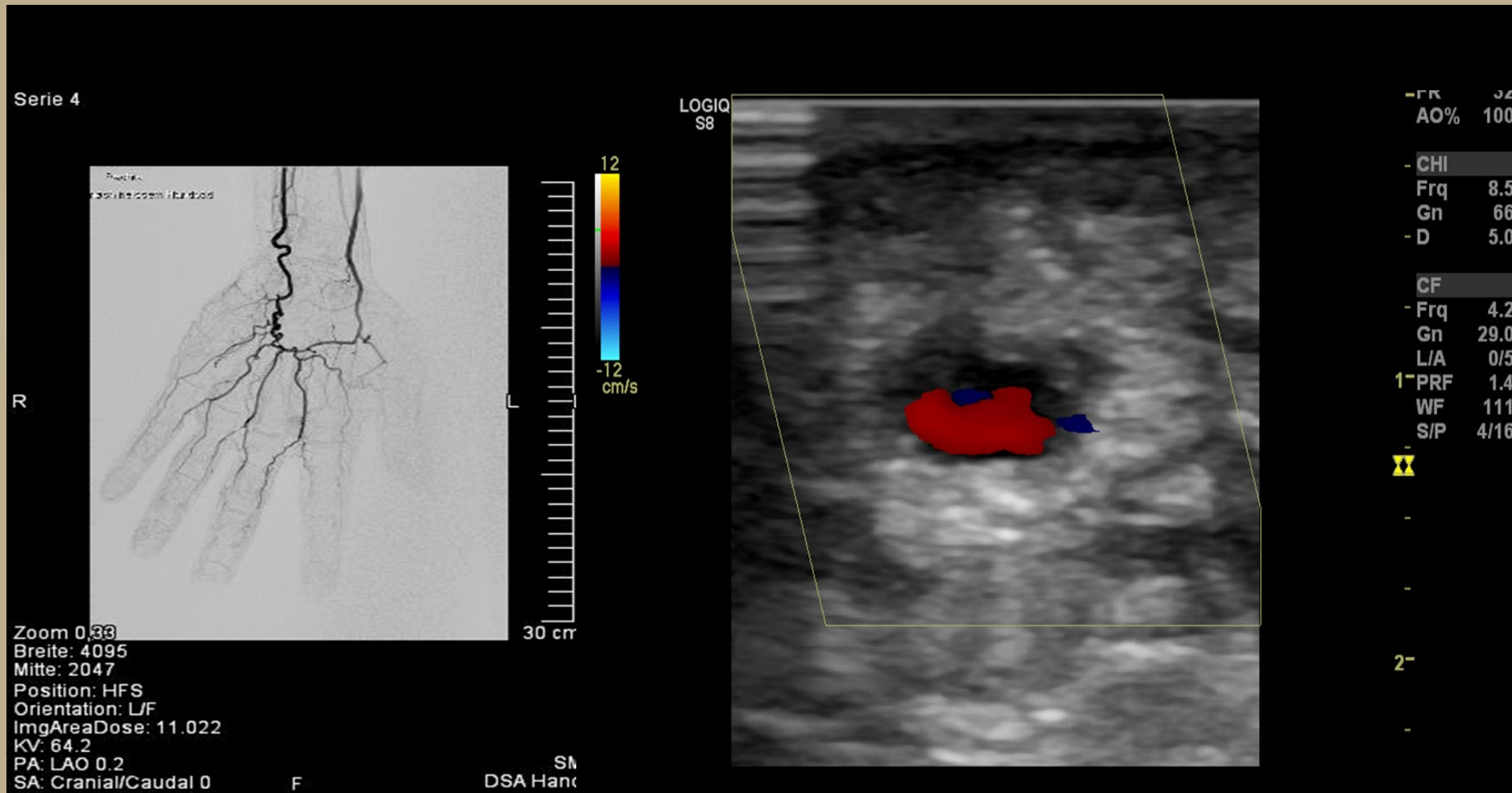


Table 1: Stockholm workshop scale for classification of hand-arm vibration syndrome

Stage grade		Description
Cold-induced Raynaud's phenomenon		
0	-	No attacks
1	Mild	Occasional attacks affecting only the tips of one or more fingers.
2	Moderate	Occasional attacks affecting distal or middle (rarely also proximal) phalanges of one or more fingers.
3	Severe	Frequent attacks affecting all phalanges or most fingers.
4	Very severe	As in stage 3, with trophic changes in the finger tips.
Sensorineural effects		
0 _{SN}	-	Exposed to vibration but no symptoms.
1 _{SN}	-	Intermittent numbness, with or without tingling.
2 _{SN}	-	Intermittent or persistent numbness, reduced sensory perception.
3 _{SN}	-	Intermittent or persistent numbness, reduced tactile discrimination and or manipulative dexterity.

Klein-Weigel P; Letzel S. Raynaud-Phänomen der Finger in Letzel, Schmitz-Spanke, Lang, Nowak (Hrsg.) Ecomed Medizin, ecomed Storck GmbH. Landsberg am Lech 2022

Hypothenar-Hammer-Syndrom (BK 2114)



Infektionsbedingte Handdurchblutungsstörungen



Covid-induzierte

- Endothelitis
- Vermehrte Thrombozytenaktivierung und TF und antikörpervermittelte Hyperkoagulabilität
- Verstärkt durch Katecholaminbedarf im Rahmen der Intensivtherapie; art.Zugänge

Workflow

Handdurchblutungsstörungen

- **Anamnese** (inkl. Beruf- und Freizeit) und **klinische U** (akribisch!)
- **Labor**: Routine + Vaskulitis/Kollagenose + Thrombophilie (APS)
- **Oszillometrie, D-PGG oder akrale Druckmessung, LASCA, O2-C Kapillarmikroskopie**
- **FKDS, hochauflösende Sonographie, ev. DSA**
- **Ausschluss Embolie**: TEE, CT-A des Aortenbogens/der Aorta, Angiographie (Muster lokal/embolisch?)
- **Tumorscreening**: Endoskopien, Raucher: Low-dose-CT-Thorax, OB-Sonographie, Urologie/Gynäkologie, Proteinelektrophorese, ggf. erweitert bei klinischem Verdacht

Fazit für Klinik und Praxis

- Oligosymptomatische Klinik, multiple potentielle Ursachen
- Komplexes interdisziplinäres Gebiet
- Gemeinsam bessere Chancen für die PatientInnen schaffen!