

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:  
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00437&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.  
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

# Настанова 00437. Синдром Рейно та акроціаноз

Автор: Tom Pettersson  
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen  
Дата останнього оновлення: 2017-07-28

## Основні положення

- Важливо відрізнити синдром Рейно від акроціанозу.
- Серед усіх хворих з синдромом Рейно слід виявити пацієнтів із захворюваннями сполучної тканини.
- Необхідно виявити випадки, причиною яких є постійна вібрація на робочому місці (в даний час зустрічаються рідко: наприклад, свердлувальники, лісоруби; див. [\[Настанова 00111 | Вібраційний синдром верх...\]](#)).

## Клінічна картина

### Синдром Рейно

- Синдром Рейно характеризується схильністю до рецидивуючого епізодичного звуження кровеносних судин пальців кистей і стоп, зазвичай під впливом холоду.
- При класичному триколірному синдромі Рейно шкіра спочатку біліє, потім набуває синюватого відтінку і в кінці червоніє. "Біла" і "синя" фази можуть супроводжуватись онімінням, поколюванням і невправністю рухів у дистальних відділах пальців кистей і стоп. Еритематозна фаза може супроводжуватись сильним болем.

- У більшості випадків діагноз синдрому Рейно встановлюють на підставі даних анамнезу. Передумовами для встановлення діагнозу є виражена чутливість до холоду, а також пароксизмальне побіління або посиніння чи їх поєднання під впливом холоду. Причиною синдрому може також бути емоційний стрес.

## Акроціаноз

- Постійна (не пароксизмальна) наявність синюшно-червоного відтінку дистальних ділянок тіла, особливо пальців кистей і стоп, внаслідок уповільнення кровообігу
- Часто пітливість і невправність рухів кистей
- При натисканні пальцем з'являється бліда пляма, її колір поступово відновлюється від країв до центру.

## Диференційна діагностика

- Важливо відрізнити первинний синдром Рейно від вторинного.
  - Первинний синдром Рейно значно поширеніший серед жінок, ніж у чоловіків, і зазвичай маніфестує вже в підлітковому віці або принаймні до 30 років. Синдром Рейно, що маніфестує після 30 років, часто є вторинним.
  - Прояви первинного синдрому Рейно є зазвичай симетричними і переважно виникають на пальцях і кистей, і стоп.
- Можливі причини розвитку вторинного синдрому Рейно включають
  - системну склеродермію [настанова 00445] [Системний склероз (систе...)] та інші системні захворювання сполучної тканини
    - Синдром Рейно спостерігається у більше 90% пацієнтів із системною склеродермією і часто є першим симптомом захворювання.
  - облітеруючий артеріосклероз
  - синдром верхньої апертури грудної клітки [настанова 00401] [Синдром верхньої апертур...]
  - вібраційна хвороба (вібраційний синдром плече-кисть) [настанова 00111] [Вібраційний синдром верх...]
  - компресія нерва, наприклад, синдром карпального каналу [настанова 00411] [Синдром зап'ясткового ка...], при цьому синдром Рейно спостерігається з тієї ж сторони, що компресія

- васкуліти [настанова 00449] [Васкуліти]
- холестеринова емболія [настанова 00103] [Холестеринова емболія]
- ендокардит [настанова 00963] [Інфекційний ендокардит]
- справжня поліцитемія [настанова 00322] [Справжня поліцитемія (СП...)]
- кріоглобулінемія і синдром підвищеної в'язкості крові
- міксома
- застосування певних лікарських засобів, наприклад, симпатоміметиків, бета-блокаторів, препаратів ерготаміну і цитостатиків, таких як блеоміцин або вінбластин.

## Симптоми та ознаки системного захворювання

- Синдром Рейно може бути пов'язаним з системним захворюванням (вторинний синдром Рейно), перебіг якого визначає прогноз пацієнта.
- За неможливості виявити системне захворювання синдром Рейно розглядають як доброякісний стан (первинний синдром Рейно).
- СЧВ [настанова 00446] [Системний червоний вовчак...] можна запідозрити, якщо наявні
  - висип у вигляді метелика
  - фотосенсибілізація
  - артрит або артралгія
  - нефрит, плеврит або перикардит.
- Системну склеродермію [настанова 00445] [Системний склероз (систе...)] можна запідозрити, якщо наявні
  - набряк пальців ("сосископодібні пальці") з подальшим потовщенням шкіри і згодом блискучою атрофією шкіри та скутістю в суглобах
  - натягнутість шкіри обличчя
  - дисфагія; порушення моторики і стриктури стравоходу
  - задишка та фіброз легень за даними рентгенографії органів грудної клітки
  - артрит.
- Поліміозит [настанова 00794] [Спадкові міопатії] або дерматоміозит можна запідозрити, якщо наявні
  - проксимальна м'язова слабкість

- ліловий відтінок шкіри навколо очей, висип на шиї, зоні декольте або на розгинальних поверхнях кінцівок
- артрит.
- Змішане захворювання сполучної тканини  
настанова 00447 [Змішане захворювання спо...] можна запідозрити, якщо в клінічній картині наявні
  - ознаки системної склеродермії, поліміозиту та ревматоїдного артриту
  - набряк пальців (“сосископодібні пальці”).

## Дослідження

- Якщо у пацієнта з легким синдромом Рейно немає ознак системного захворювання сполучної тканини, потреби в лабораторних дослідженнях немає.
- За наявності тяжкого синдрому Рейно або інших клінічних ознак захворювання сполучної тканини рекомендовано проведення таких лабораторних досліджень:
  - загальний аналіз крові з підрахунком кількості тромбоцитів
  - швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ)
  - антинуклеарні антитіла сироватки
  - креатинкіназа плазми
  - загальний аналіз сечі
  - ревматоїдний фактор сироватки.
- Відеокапіляроскопію нігтьового ложа проводять в умовах спеціалізованої допомоги. Вона є важливим методом для диференційної діагностики між первинним і вторинним синдромом Рейно.

## Лікування

### Профілактика вазоспастичних епізодів

- Все тіло і особливо кінцівки слід тримати в теплі: уникнення холоду, теплий одяг, додаткові пари теплих рукавичок і шарпеток за необхідності. Можуть бути корисними невеликі теплові пакети, які поміщають всередину рукавичок.
- Захист пальців кистей і стоп від ушкоджень

- Належний догляд за нігтями
- Уникнення тісних браслетів, перснів і взуття
- Уникнення або припинення куріння
- Зменшення вживання кави
- Уникнення вібраційних інструментів
- Контроль емоційного стресу

### Медикаментозна терапія [доказ 05010 | B] [доказ 06763 | A] [доказ 06002 | D] [доказ 02441 | C] [доказ 01231 | A]

- Доведено ефективність ніфедипіну у вигляді препарату, що повільно всмоктується.
- Для деяких пацієнтів може бути ефективним нанесення на пальці мазі з нітрогліцерином. Якщо виникає головний біль у вигляді побічного ефекту, можна спробувати мазь з ніфедипіном або дилтіаземом (обидва засоби для негайного застосування).

*Коментар експерта.* Лікарські засоби ніфедипін та дилтіазем у лікарській формі мазі станом на 28.05.2019 в Україні не зареєстровані.

*Коментар експерта.* Міжнародна непатентована назва нітрогліцерину - гліцерил тринітрат, у лікарській формі мазь станом на 24.05.2019 в Україні не зареєстровано.

- Можна також спробувати блокатори рецепторів ангіотензину (БРА), інгібітори фосфодіестерази-5 або селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну (СИЗЗС).
- У пацієнтів із синдромом Рейно, пов'язаним зі склеродермією, інфузії ілопросту застосовують у тяжких випадках для попередження утворення виразок пальців (некрозу шкіри) і вазоспастичних епізодів та сприяння загоєнню виразок.
- Антагоніст рецепторів ендотеліну бозентан виявився ефективним для попередження рецидиву виразок пальців.

### Показання для направлення до фахівця

- Симптоми, ознаки і результати лабораторних досліджень, що вказують на захворювання сполучної тканини
- Відсутність ефекту від терапії лікарськими засобами
- Загроза гангрени

## Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [\[пов'язані|Raynaud's phenomenon and...\]](#)
- Література [\[пов'язані|Raynaud's phenomenon and...\]](#)

## Настанови

- [Настанова 00111](#). Вібраційний синдром верхньої кінцівки (побіління пальців рук, спричинене вібрацією).
- [Настанова 00445](#). Системний склероз (системна склеродермія).
- [Настанова 00401](#). Синдром верхньої апертури грудної клітки.
- [Настанова 00411](#). Синдром зап'ясткового каналу (СЗК).
- [Настанова 00449](#). Васкуліти.
- [Настанова 00103](#). Холестеринова емболія.
- [Настанова 00963](#). Інфекційний ендокардит.
- [Настанова 00322](#). Справжня поліцитемія (СП).
- [Настанова 00446](#). Системний червоний вовчак (СЧВ).
- [Настанова 00794](#). Спадкові міопатії.
- [Настанова 00447](#). Змішане захворювання сполучної тканини (ЗЗСТ).

## Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 05010](#). Nifedipine for Raynaud's phenomenon.  
Дата оновлення: 2016-03-03  
Рівень доказовості: B  
Резюме: Nifedipine appears to be more effective than placebo in reducing the frequency and severity of ischaemic attacks in the treatment of primary Raynaud's phenomenon, but causes more adverse effects.
- [Доказовий огляд 06763](#). Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis.  
Дата оновлення: 2010-12-10  
Рівень доказовості: A  
Резюме: Nifedipine is more effective than placebo in reducing the frequency and severity of attacks of Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis.
- [Доказовий огляд 06002](#). Oral vasodilators for primary Raynaud's phenomenon.  
Дата оновлення: 2012-08-31  
Рівень доказовості: D

Резюме: There is insufficient evidence of the effect of any drugs with vasodilator effects (excluding calcium channel blockers which were not considered in this review) on primary Raynaud's phenomenon.

- [Доказовий огляд 02441](#). Prazosin for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.  
Дата оновлення: 2003-08-11  
Рівень доказовості: C  
Резюме: Prazosin may be modestly effective in the treatment of Raynaud's phenomenon secondary to scleroderma.
- [Доказовий огляд 01231](#). Iloprost and cisaprost for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.  
Дата оновлення: 2010-12-13  
Рівень доказовості: A  
Резюме: Intravenous iloprost is effective for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

---

Ідентифікатор: ebm00437    Ключ сортування: 021.004    Тип: EBM Guidelines

---

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-07-28

---

Автор(и): Tom Pettersson    Редактор(и): Anna Kattainen    Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: Kristian Lampe  
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd    Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

---

Навігаційні категорії

EBM Guidelines    Internal medicine    Rheumatology

---

Ключові слова індексу

mesh: acrocyanosis    mesh: Raynaud Disease    speciality: Internal medicine    speciality: Rheumatology    mesh: Polymyositis  
mesh: Nifedipine    mesh: Dermatomyositis    mesh: Mixed Connective Tissue Disease    mesh: Lupus Erythematosus, Systemic  
mesh: Scleroderma, Systemic    icpc-2: K92