

VASCULAR PERIFÉRICO

EL FENÓMENO
DE RAYNAUD

Arig Ibrahim Ali*

SUMMARY

Raynaud's phenomenon is characterized by episodes of digital ischemia due to vasospasm recurrence, vascular and neural changes triggered by cold, stress and recurrent trauma. It is classified into primary and secondary. Also, it is more likely to occur in women at an early age and that live in geographical areas with cold weather. Its clinical presentation may be mild to severe; depending on the severity, the treatment will be prompted conservative, medical or surgical.

KEY WORDS: Raynaud's disease, Raynaud Syndrome and capillaroscopy.

PALABRAS CLAVES: Enfermedad de Raynaud, Síndrome de Raynaud y capilaroscopia.

INTRODUCCIÓN

El fenómeno de Raynaud es un trastorno clínico, caracterizado por ataques episódicos de vasoespasmo de arterias y arteriolas periféricas, causando así isquemia tisular de porciones distales del cuerpo (dedos de las manos y los pies, etc.), produciéndose cambios sucesivos en la coloración de la piel; palidez, cianosis e hiperemia. Tiene una prevalencia del 3 al 5% en la población general, predomina en mujeres entre la segunda y tercera décadas de

la vida y presenta variaciones geográficas y climáticas con claro predominio en zonas frías (15). El fenómeno de Raynaud lleva el nombre del francés Maurice Raynaud, quien como estudiante de medicina, define el primer caso en 1862 como episodios transitorios de isquemia digital originados por una respuesta exagerada del sistema nervioso central ante la presencia de estímulos fríos. Mas tarde, el trabajo de Sir Thomas Lewis, describe las características clínicas y fisiológicas que distinguen el fenómeno de Raynaud primario y secundario. En la misma época, Allen y Brown elaboraron los criterios diagnósticos para dicho trastorno

* Médico General.

Correspondencia: Arig Ibrahim Ali. Correo Electrónico: arigibrahim@gmail.com

pero luego LeRoy y Medsger los refinaron (2).

DEFINICIÓN

El fenómeno de Raynaud se define como la aparición de episodios vasoespásticos de la circulación distal, afectando principalmente los dedos de las manos y los pies. Los primeros episodios podrían incluir unos cuantos dedos, pero con el tiempo la mayoría de estos se ven afectados. Otros sitios, incluyen la lengua, la nariz, las orejas, los pezones, etc. Estos ataques a menudo están relacionados con la exposición al frío o estrés emocional (3). Otros estudios plantean otros agentes desencadenantes como; factores genéticos, consumo de alcohol y tabaco, fármacos, el uso de instrumentos vibratorios, etc. Esta entidad, se manifiesta clínicamente por el desarrollo secuencial de tres fases características: **palidez, cianosis e hiperemia**. La palidez tiene lugar durante la fase isquémica. La cianosis es secundaria a la estasis sanguínea. La palidez y la cianosis suelen ir acompañadas de hipotermia y parestesia de la zona afectada. Finalmente una fase hiperémica reactiva y dolorosa por la restitución del flujo sanguíneo (15). Cuando esta entidad ocurre sin causa aparente (idiopática) se le denomina fenómeno de Raynaud primario o “enfermedad de

Raynaud”. Cuando se asocia a un factor desencadenante (enfermedades del tejido conectivo, fármacos, ocupacional, etc.), se le llama fenómeno de Raynaud secundario o “síndrome de Raynaud” (11). La distinción entre la enfermedad de Raynaud primaria y el síndrome de Raynaud secundario es importante debido a que la fisiopatología no es igual y en consecuencia la gravedad, pronóstico y tratamiento son diferentes (2).

EPIDEMIOLOGÍA

El FR afecta aproximadamente del 3-5% de la población general (20). Predomina en mujer, entre la 2da y 3era década de la vida (14). Las diferentes áreas geográficas; principalmente las zonas frías, representan un factor de riesgo en la prevalencia de la enfermedad. Grandes estudios epidemiológicos entre ellos el estudio Framingham, que evaluó una cohorte de 4.182 personas, reportó un asociación entre el FR y el tabaco, el alcohol, beta-bloqueadores, enfermedades autoinmunes, etc (4). Otros estudios, sugieren una susceptibilidad genética a la enfermedad, debido a una mayor prevalencia del fenómeno en los familiares de las personas afectadas con dicha entidad (18).

PATOGENIA

Los mecanismos fisiopatológicos propuestos como causas del fenómeno de Raynaud son: 1). **Anormalidades Vasculares** (estructurales y funcionales): las alteraciones estructurales implican la apoptosis de células endoteliales por daño endotelial y la activación de moléculas de adhesión, que producen un engrosamiento de la íntima, causando oclusión vascular. Las anormalidades funcionales, involucran un desequilibrio en la producción de sustancias vasoactivas por el endotelio vascular; moléculas vasodilatadoras (óxido nítrico y prostaciclina) y sustancias vasoconstrictoras (endotelina-1 y el inhibidor del plasminógeno tisular). Varios estudios han demostrado que el óxido nítrico y la prostaciclina, inhiben la producción de endotelina-1, a través de la formación de GMPc. Existen varios factores entre ellos; el frío que disminuyen los niveles de GMPc causando así el incremento de endotelina-1 y por consiguiente aumentando el vasoespasmo (17), 2). **Anormalidad neuronal**: el sistema nervioso simpático (SNS) por medio de sus receptores adrenérgicos, se encarga de la respuesta vasoconstrictora periférica, en respuesta al frío, el estrés emocional, etc. En el (FR) se plantea que existe un incremento en la sensibilidad de estos receptores o un desbalance en la vasoconstricción reactiva a la

estimulación simpática normal (5). Todos estos factores pueden verse afectados por varios desencadenantes como el frío, las emociones, fármacos (bloqueadores alfa-adrenérgicos, ergotamínicos, bleomicina y vinblastina, bromocriptina, anfetaminas, etc.) los traumatismos repetidos (operadores de martillos neumáticos, leñadores, etc.), collagenopatías (esclerodermia, lupus, sd. de Sjogren, etc.), endocrinopatías (hipotiroidismo), trastornos de hiperviscosidad (crioproteínas, policitemia, trombocitosis, etc.), neoplasias, hipertensión pulmonar primaria, fístula arteriovenosa, entre otros (17).

DIAGNÓSTICO

Anamnesis: debe realizarse de forma minuciosa e indagar sobre; características, frecuencia y gravedad de los episodios, tiempo de presentación, qué exacerba o alivia el cuadro, factores de riesgo (tabaquismo, collagenopatías, endocrinopatías, fármacos, riesgo ocupacional, entre otros). Todo lo que se pueda recolectar en la historia clínica es de gran importancia para obtener una clara descripción de los ataques.

Examen físico: debe comprender una evaluación general, medición de la presión arterial en ambos brazos, palpación de pulsos, observar si hay; edemas, lesiones isquémicas, úlceras. Búsqueda

de signos de enfermedad del tejido conectivo o enfermedad vascular periférica, aplicar la **prueba de Allen**, que consiste en la compresión simultánea de las arterias radial y cubital y se solicita al paciente que realice sucesivos movimientos rápidos de cierre y apertura de la mano y al abrirla, los dedos y la palma aparecerán pálidos, se descomprime la arteria cubital y en menos de 15 segundos debe restablecerse la circulación y el color, esta prueba es útil para evaluar la función arterial y capilar digital. **Prueba de estimulación con frío**, se le pide al paciente que coloque

las manos en agua fría durante unos minutos y se observan los cambios. **Capilaroscopia**; es un método fácil de realizar y consiste en aplicarle en el pliegue ungueal de los dedos afectados del paciente, una gota de aceite mineral y por medio de una lupa o microscopio preferiblemente, observar la morfología de los capilares, en caso de evidenciarse capilares ungueales normales, se puede definir como FR primario y si sobresalen capilares tortuosos, se estaría frente a un caso de FR secundario, característico de enfermedades del colágeno (8).

Criterios del fenómeno de Raynaud primario:

- Crisis vasoespásticas precipitadas por el frío o el estrés emocional
- Simetría de las crisis en ambas manos
- Ausencia de tejido necrótico o de gangrena
- Ausencia de historia indicativa de causa secundaria
- Capilares del lecho ungueal normales
- Velocidad de sedimentación globular normal
- Hallazgos serológicos negativos, en especial anticuerpos antinucleares negativos.

Le Roy y Medsger (12).

Laboratorio: En todo paciente que se sospeche el FR, se le debe enviar un hemograma completo, velocidad de eritrosedimentación (VES) y anticuerpos antinucleares

(ANA). La sospecha clínica, los resultados de laboratorio y la evidencia de una capilaroscopia, permiten orientar al diagnóstico de este trastorno.

TRATAMIENTO

El manejo del fenómeno de Raynaud va a depender de la severidad y frecuencia de los episodios, así como la presencia de enfermedad subyacente. Los casos leves, pueden ser tratados casi exclusivamente con modificaciones en el estilo de vida como; minimizar la exposición al frío, abandonar el hábito de fumar, suspensión de fármacos que alteren el cuadro, evitar el estrés y traumatismos repetidos, etc.

Tratamiento médico: está indicado en casos severos y dependiendo del caso existen múltiples alternativas terapéuticas:

1. Bloqueadores de los canales de calcio: son los fármacos más usados.
Nifedipina: se inicia con una dosis de 10 mg tres veces al día y aumentar hasta 90 mg por día, si las dosis inferiores no son eficaces y si no aparecen efectos colaterales (19).
2. Bloqueadores de los receptores alfa-adrenérgicos:
Prazosin: 1-3mg, 3 veces al día, puede presentar efectos colaterales como; náusea, cefalea, vértigo, etc (16).
3. Inhibidor del receptor de la angiotensina II:
Losartan: 25-50mg/día (6).
4. Análogo de las prostaglandinas:
Iloprost: para una infusión de 3-5 días en dosis que van desde

0,5-2ng/kg/min, mejor los ataques severos de isquemia digital y úlceras (13).

5. Inhibidores del receptor de la endotelina: es un nuevo medicamento que ha mostrado ser muy efectivo

Bosentan: La dosis recomendada es de 62,5 mg dos veces al día durante 4 semanas; aumentándose posteriormente a una dosis de mantenimiento de 125 mg dos veces al día (9).

-En las crisis isquémicas agudas se pueden combinar nifedipina (10-30mg/TID) y realizar un bloqueo digital con lidocaína (simpatectomía química) (10).

La simpatectomía digital localizada por microcirugía, se reserva para los casos de isquemia severa que no responden al tratamiento médico, para revertir rápidamente el flujo sanguíneo digital (10).

RESUMEN

El fenómeno de Raynaud se caracteriza por episodios de isquemia digital debido a vasoespasmos recurrentes, por alteraciones vasculares y neuronales desencadenadas por el frío, el estrés y traumas recurrentes. Se clasifica en primario y secundario. Asimismo, tiene mayor prevalencia en mujeres en edad temprana y en zonas geográficas frías. Su presentación clínica puede ser de leve a severa y dependiendo

de la gravedad se le indicará un tratamiento conservador, médico o quirúrgico.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Araujo A, Gómez N, Aparicio J. *Síndrome de Raynaud*. MEDUNAB. Vol 5. N°13. 2002. 1-9
- 2- Bakst R. et al. *Raynaud's Phenomenon: Pathogenesis and Management*. J AM ACAD Dermatol. 2008. Vol 59 N°4 pg 633-653
- 3- Block J, Sequeira W. *Raynaud's Phenomenon*. The Lancet. Vol. 357. June, 2001. 2042-2048
- 4- Brand FN, Larson MG, Kannel WB. *The occurrence of Raynaud's phenomenon in a general population: the Framingham Study*. Vasc Med. 1997 Nov;2(4):296-301.
- 5- Cooke J, Marshall J. *Mechanisms of Raynaud's disease*. Vascular Medicine 2005; 10: 293-307
- 6- Dziadzio M et al. *Losartan therapy for Raynaud's phenomenon and scleroderma: clinical and biochemical findings in a fifteen-week, randomized, parallel-group, controlled trial*. Arthritis Rheum 1999; 42(12): 2646-55.
- 7- Fredrick M, Wigley M D. *Raynaud's phenomenon*. N Engl J Med. 2002; 347:1001-1008
- 8- Gayraud M. *Raynaud's phenomenon*. Joint Bone Spine 74 (2007) e1ee8
- 9- Hettema M, et al. *Bosentan therapy for patients with severe Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis*. Ann Rheum Dis 2007 66: 1398-1399
- 10- Hummers L, et al. *Management of Raynaud's phenomenon and digital ischemic lesions in scleroderma*. Rheum Dis Clin N Am 29 (2003) 293-313
- 11- Joven B, Carreira P. *Síndrome de Raynaud: Etiología y Manejo*. Reumatol Clin. 2008; 4(2):59-66
- 12- LeRoy EC, Medsger TA. *Raynaud's phenomenon: A proposal for classification*. Clin Exp Rheumatol 10:485, 1992 . PMID: 1458701]
- 13- Milio G, Corrado E, Genova C. *Iloprost treatment in patients with Raynaud's phenomenon secondary to systemic*

- sclerosis and the quality of life: a new therapeutic protocol.* Rheumatology 2006;45:999–1004
- 14- Olsen N, Neilsen SL. *Prevalence of primary Raynaud's phenomenon in young females.* Scand J Clin Lab Invest. 1978;37:761-4.
- 15- Parodi R, Galant F, Greca A. *El fenómeno de Raynaud.* Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio. 2007. N° XV. 190-194.
- 16- Pope J, et al. *Prazosin for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.* Cochrane Database Syst Rev 2000;2:CD000956.
- 17- Sunderkotter C, Riemekasten G. *Pathophysiology and clinical consequences of Raynaud's phenomenon related to systemic sclerosis.* Rheumatology 2006;45:iii33–iii35
- 18- Tan FK, Arnett FC. *Genetics factors in the etiology of systemic sclerosis and Raynaud's phenomenon.* Curr Opin Rheumatol. 2000;12:511-9.
- 19- Thompson AE, et al. *Calciumchannel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis.* Arthritis Rheum 2001;44:1841–7.
- 20- Wigley FM. *Raynaud's phenomenon.* Curr Opin Rheumatol. 1993;5:773-84.