CASO CLÍNICO

Síndrome de Raynaud

¹Agüeros Fernández MJ, ²López Lanza JR, ²Pérez Martín A, ²López Videras R, ²Gómez Valdés M, ¹Cano González AI, ²Raba Oruña S

¹Centro de Salud Polanco. Cantabria ²Centro de Salud Los Valles. Cantabria

Varón de 71 años, hipertenso en tratamiento con enalapril, dislipémico en tratamiento con simvastatina, que acude a la consulta de atención primaria presentando dolor en los dedos de las manos, acompañado de alteraciones en el color y en el trofismo de la piel (figura 1) desde hace muchos años. Lo asocia a los inviernos, cuando el tiempo es frío o se encuentra en contacto con un objeto a temperatura baja. Este invierno ha notado un aumento de la sintomatología, que se presenta casi todos los días.

COMENTARIO

La enfermedad de Raynaud fue descrita en 1862 por Maurice Raynaud. Consiste en un trastorno de los vasos sanguíneos, en los que existe una desproporcionada reacción de vasoconstricción al frío o al estrés. Suele afectar principalmente a los dedos de las manos y de los pies.

La prevalencia en población general es de 3-14% de los varones y de 1-20% de las mujeres, aunque de una manera exacta es difícil de evaluar, ya que el diagnóstico suele realizarse mediante la aparición de clínica compatible, como la existencia de cianosis en los dedos causada por el frío, lo que es una reacción frecuente y normal en muchos casos. Es más frecuente en mujeres jóvenes; se intuye un componente hereditario¹ y diferencias según el clima y entre países (más frecuente en Francia)².

La enfermedad de Raynaud se clasifica en primaria y secundaria. La forma primaria (conocida también como fenómeno de Raynaud) es relativamente frecuente y no existe ninguna enfermedad asociada; la secundaria presenta una patología asociada y es más rara (es conocida como síndrome de Raynaud)³.

La forma primaria es más frecuente en mujeres con edades entre los 15 y 30 años y en familias predispuestas. Se acepta para su diagnóstico en la actualidad los criterios modificados de Allen y Brown⁴, que consisten en la presencia de episodios simétricos de ataques, la inexistencia de necrosis o de daño digital, la ausencia de enfermedad vascular

periférica, una capilaroscopia negativa y valores normales de anticuerpos antinucleares y de velocidad de sedimentación globular (VSG). La existencia de otras patologías crónicas, como la diabetes o la hipertensión, puede agravar la sintomatología. Puede remitir espontáneamente y se calcula que desemboca en forma secundaria en aproximadamente 1 de cada 100 pacientes con diagnóstico inicial de enfermedad primaria⁵.





La fisiopatología de este proceso se basa en un desequilibrio entre procesos vasoconstrictores y

vasodilatadores mediados por la activación de receptores alfa-adrenérgicos y serotoninérgicos; además hay alteraciones estructurales en los pequeños vasos, que desempeñan un papel más importante en las formas secundarias. Ésta es la causa por la que, a diferencia de la forma primaria, se produce a menudo isquemia y daños en la reperfusión. Aunque el mecanismo exacto se desconoce, parecen estar implicados el aumento de la expresión o la sensibilidad de los receptores alfa-2 y la disminución de la expresión de los receptores alfa-1.

Tabla 1	
	Arteritis de células gigantes Dermatomiositis Artritis reumatoide Enfermedad de Buerger Cirrosis biliar primaria Vasculitis Síndrome de Sjögren Enfermedad mixta del tejido conectivo
Factores asociados al	Vibraciones
entorno Síndromes anatómicos	Congelación
Enfermedades vasculares	Costilla cervical Migraña o cefaleas vasculares Angina de Prinzmetal Arteriosclerosis
Enfermedades endocrinas	Síndrome carcinoide Feocromocitoma Hipotiroidismo
Enfermedades malignas	Carcinoma ovárico
Hematología	Crioglobulinemia Policitemia Criofibrinogenemia Déficit de proteína C, proteína S o antitrombina III
Infecciones	Parvovirus B19 Helicobacter pylori Hepatitis B o C asociadas a crioglobulinemia Infecciones por micoplasma (aglutininas frías)
Fármacos y drogas	Bleomicina Metisergida Vinblastina Betabloqueantes Interferón alfa Interferón beta Anfetaminas Cocaína Cisplatino Ergotamínicos

Existe también una serie de factores de riesgo asociados al desarrollo de esta entidad, como el sexo femenino, vivir en un clima frío o la presencia de familiares afectados.

En la tabla 1 se describen las principales causas de síndrome de Raynaud.

El diagnóstico y tratamiento temprano es fundamental, a la vez que distinguir entre primario y secundario, por su diferente pronóstico y tratamiento. Se basa sobre todo en la clínica: aparición repentina de frío en los dedos con alteraciones del color en la piel de una manera más generalizada y prolongada, junto con una fase de recuperación del flujo vascular retrasada; aproximadamente tarda 15-20 minutos en recuperarse al recalentarlas. Afecta con mayor frecuencia a los dedos de los pies, después a los de las manos y también pueden afectarse la nariz, las orejas o las rodillas. Otros síntomas pueden ser el adormecimiento, el hormigueo o la pérdida de fuerza en manos o pies.

A la hora de la valoración existen tres posibilidades:

- Definitivo, cuando existen episodios de cambios de color bifásicos con la exposición al frío.
- Posible, cuando existe un único cambio de color junto con entumecimiento o parestesias tras la exposición.
- Descartado cuando no se produce cambio de color con el frío.

Es importante realizar una anamnesis en profundidad si sospechamos una enfermedad de Raynaud para descartar un cuadro sistémico más complejo. En la anamnesis debemos valorar también la edad de inicio, la profesión, la gravedad de las crisis y los antecedentes familiares. Nos orientan a un síndrome de Raynaud el sexo masculino, edad de inicio por encima de 40 años, existencia de episodios dolorosos graves con isquemia tisular, localización asimétrica o cualquier otro dato de posible enfermedad secundaria.

El diagnóstico también se basa en la analítica y la capilaroscopia. En el primer caso es conveniente solicitar hemograma, bioquímica con función renal y hepática, VSG, analítica urinaria, proteinograma, factor reumatoide y determinación de anticuerpos antinucleares (positivos en 85% de secundarios); la analítica es normal en los casos primarios⁷. La capilaroscopia del lecho ungueal consiste en impregnar con aceite el área periungueal y examinarla con un oftalmoscopio a gran aumento o bien con un microscopio estereoscópico en busca de alteraciones como ausencia de capilares en parches o dilataciones capilares⁸.

Frecuentemente resulta difícil distinguir entre un caso primario y otro secundario. Se precisan revisiones periódicas, ya que en ocasiones las alteraciones comienzan de forma aislada y evolucionan posteriormente a fenómenos secundarios.

El diagnóstico diferencial incluye entidades

como trastornos embólicos agudos, eritromelalgia o hematomas paroxísticos en los dedos.

El tratamiento debe ir dirigido a evitar la causa desencadenante siempre que sea posible. Se deben incluir medidas generales no farmacológicas, como evitar la exposición al frío y los cambios bruscos de temperatura, utilizando ropa de abrigo no sólo en las manos sino en todo el cuerpo; es útil conocer métodos para ayudar a revertir una crisis, como usar agua caliente, evitar el tabaco y los fármacos con efecto simpaticomimético, reducir en lo posible el estrés y también otras técnicas como la terapia conductual o el entrenamiento con biofeedback.

El tratamiento farmacológico se indica cuando existe una afectación vascular importante. Es más efectivo en la enfermedad de Raynaud que en el síndrome⁹. La terapia más empleada son los antagonistas de los canales del calcio, principalmente nifedipino (30 a 180 mg/día) y amlodipino (5-20 mg/día), ya que es mayor la experiencia con ellos, tanto en formas primarias como secundarias¹⁰. Otros fármacos utilizados son los inhibidores de fosfodiesterasa 5 (sildenafilo), las prostaglandinas (alprostadil, iloprost), los antagonistas de los receptores de la endotelina 1 (bosentan) y los agentes simpatico-líticos (prazosín).

La duración del tratamiento farmacológico en los casos primarios será ocasional durante los meses fríos; en los secundarios se debe valorar la administración continua o cíclica según la afectación.

El tratamiento quirúrgico se reserva para casos especiales. Consiste en la realización de una simpatectomía.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Freedman R, Mayes M. Familial aggregation of primary Raynaud's disease. Arthritis Rheum 1996:39:1189-91.
- 2. Maricq H, Carpentier P, Weinrich M, et al. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. J Rheumatol 1997;24:879–89.
- 3. Joven B, Carreira P. Sindrome de Raynaud: Etiología y manejo. Reumatol Clin 2008;4:59-66.
- 4. LeRoy E, Medsger TJ. Raynaud's phenomenon: A proposal for classification. Clin Exp Rheumatol 1992;10:485-8.
- 5. Hirschl M, Hirschl K, Lenz M, Katzenschlager R, Hutter H, Kundi M. Transition from primary Raynaud's phenomenon to secondary Raynaud's phenomenon identified by diagnosis of an associated disease: results of ten years of prospective surveillance. Arthritis Rheum 2006;54:1974-81.
- 6. Sunderköter C, Riemekasten G. Pathophysiology and clinical consequences of Raynaud's phenomenon related to systemic sclerosis. Rheumatology 2006;45:33-5.
- 7. Saavedra M, Carrillo S. Fenómeno de Raynaud. Reumatol Clin 2006;2(Supl 3):S10-5.
- 8. Cutolo M, Pizzorni C, Sulli A. Capillaroscopy. Best Pract Res Clin Rheumatol 2005;19:437–52.
- 9. Pope J. The Diagnosis and Treatment of Raynaud's Phenomenon: A Practical Approach. Drugs 2007;67:517–25.
- 10. Wigley F. Pharmacologic and surgical treatment of the Raynaud phenomenon. Disponible en URL: http://uptodateonline.com. 2010.