



Clínica cotidiana

Fenómeno de Raynaud en el pezón

Álvaro Pérez Martín^{a,*}, María José Agüeros Fernández^b, José Ramón López Lanza^c,
 Javier Bustamante Odriozola^a, Rocío López Videras^c, Paloma Villacampa Menéndez^a

^aCentro de Salud Isabel II. Santander (Cantabria). ^bCentro de Salud Zapatón. Torrelavega (Cantabria). ^cCentro de Salud Dávila. Santander (Cantabria).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de marzo de 2022

Aceptado el 8 de diciembre de 2023

On-line el 26 de enero de 2024

Palabras clave:

Pezón

Raynaud

Isquemia

Keywords:

Nipple

Raynaud

Ischemia

R E S U M E N

La enfermedad de Raynaud se origina por una respuesta vascular exagerada al frío o al estrés emocional.

Se manifiesta con cambios de color en los dedos, enlentecimiento en la recuperación con el recalentamiento, dolor y entumecimiento.

Afecta principalmente a los dedos de las manos y de los pies, pero también a otras localizaciones, como la nariz, las orejas, las rodillas, la cara o los pezones. Al ser más frecuente en mujeres, con edades entre los 15 y 30 años, es interesante conocer esta última localización para realizar un correcto diagnóstico de problemas tanto en la lactancia como fuera de ella.

El abordaje precisa aplicar medidas generales no farmacológicas y, si es necesario, medicación específica (nifedipino).

© 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Raynaud's phenomenon in the nipple

A B S T R A C T

Raynaud's disease consists of an exaggerated vascular response to cold or emotional stress.

It manifests with color changes in the fingers, slow recovery with overheating, pain and numbness.

It mainly affects the fingers and toes but also other locations such as the nose, ears, knees, face or nipples; being more frequent in women, aged between 15 and 30 years, this last location is interesting to know to make a correct diagnosis with problems in lactation and outside of it.

Management requires the application of general non-pharmacological measures and, if necessary, specific medication (nifedipine).

© 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alvaro.perez@scsalud.es (Á. Pérez Martín).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2023.066>

2254-5506 / © 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Mujer de 34 años de edad, sin antecedentes de interés, seguida en consulta por síndrome de Raynaud.

En la actualidad no tiene pautado ningún tratamiento farmacológico. Presenta escasos episodios de dolor en los dedos de las manos, acompañado de alteraciones en el color y en el trofismo de la piel con la exposición al frío.

Acude a consulta debido a episodios de dolor en los pezones cada vez más frecuentes, que le limitan las actividades cotidianas. No refiere traumatismo, pero sí cambios en el color del pezón durante los episodios dolorosos.

En la última analítica de hace 2 meses, con hemograma, bioquímica general, hierro y hormonas tiroideas, no se apreciaron alteraciones significativas.

Durante la consulta no presenta dolor y la exploración física es normal.

Se le recomiendan medidas preventivas, como usar ropa de abrigo y evitar traumatismos y exposición al frío. Se le pide que haga una foto en el próximo episodio y la traiga.

Unas semanas más tarde vuelve a consulta. Ha presentado varios episodios de dolor tanto en los pezones (figura 1) como en las manos (figura 2). Los relaciona con la exposición al frío ambiental o a objetos con temperatura baja.

Se pauta nifedipino (30 mg en dosis única) y revisamos en la consulta al cabo de 1 mes. Entre tanto, se produce mejoría clínica.

Se mantienen revisiones programadas para observar la evolución.



Figura 1– Fenómeno de Raynaud en el pezón.



Figura 2 – Fenómeno de Raynaud en los dedos de la mano.

Comentario

La enfermedad de Raynaud fue descrita por Maurice Raynaud en 1862. Consiste en un respuesta vascular exagerada al frío o al estrés emocional; afecta principalmente a los dedos de las manos y de los pies.

Clínicamente se manifiesta por cambios de color en la piel de los dedos claramente delimitados. Se cree que el problema subyacente es la vasoconstricción anormal de las arterias digitales y las arteriolas cutáneas debido a un defecto local en las respuestas vasculares normales. La hipertensión, la aterosclerosis, las enfermedades cardiovasculares y la diabetes mellitus pueden agravar las crisis.

Es difícil calcular la prevalencia, debido a que el diagnóstico se realiza principalmente mediante la clínica compatible (cianosis en dedos causada por el frío), lo que es habitual en menor grado. Se calcula que en la población general se encuentra en el 3-14 % de los varones y en el 3-20 % de las mujeres¹. Es más frecuente en la población joven y existen diferencias según el clima y entre países (más frecuente en Francia)^{2,3}.

Se clasifica en primaria y secundaria. Se considera primaria si los síntomas ocurren sin datos de otro trastorno asociado; secundaria si se asocia con otra enfermedad (lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conjuntivo, síndrome de Sjögren o la dermatomiositis/polimiositis)⁴.

El Raynaud primario es más frecuentemente en mujeres, con edades entre los 15 y 30 años y en familias predispuestas. Para su diagnóstico se emplean los criterios modificados de Allen y Brown⁵ (existencia de episodios simétricos de crisis, ausencia de necrosis o daño digital, ausencia de enfermedad vascular periférica, capilaroscopia negativa y valores normales de anticuerpos antinucleares y velocidad de sedimentación globular).

Su fisiopatología proviene de un desequilibrio entre los procesos vasoconstrictores y los vasodilatadores mediados por una respuesta alfa-adrenérgica anormal, causada por aumento de la expresión o la sensibilidad de los receptores alfa-2 y la disminución de la expresión de los receptores alfa-1⁶, junto con alteraciones estructurales en los pequeños vasos⁶. Las anastomosis arteriovenosas (AVA) son las principales responsables de la vasoconstricción adrenérgica simpática inducida por frío que se produce en los dedos.

Se consideran factores de riesgo asociados al desarrollo de Raynaud el sexo femenino, los climas fríos y los antecedentes familiares.

La clínica consiste en cambios de color en los dedos (azul-blanco) tanto de las manos como de los pies en respuesta al frío, que se acompañan de enlentecimiento en la recuperación con el recalentamiento (15-20 minutos); finalmente se produce un eritema de reperfundación. También se manifiesta con dolor debido a un flujo sanguíneo bajo o isquemia, junto con hormigueo, entumecimiento o torpeza de los dedos. Suele comenzar en un dedo y luego extenderse de manera simétrica en las dos manos; los dedos índice, medio y anular suelen ser

los más afectados y es rara la afectación del pulgar⁷. También afecta a otras localizaciones, como la nariz, las orejas, las rodillas, la cara o los pezones. En ocasiones puede observarse un moteado violáceo o patrón reticular en la piel de los brazos y las piernas llamado *livedo reticularis*, que es reversible con el recalentamiento⁹.

El diagnóstico se basa en la clínica (isquemia prolongada en los dedos) pero también en la analítica y la capilaroscopia. Debe solicitarse hemograma, bioquímica con función renal y hepática, velocidad de sedimentación globular (VSG), analítica urinaria, proteinograma, factor reumatoide y anticuerpos antinucleares (positivos en el 85% de los secundarios), en los casos primarios la analítica suele ser normal. 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, buscando alteraciones como ausencia de capilares en parches o dilataciones capilares.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la sensibilidad excesiva al frío, causas que produzcan compresión externa de los vasos sanguíneos, la enfermedad vascular oclusiva, la neuropatía periférica, los sabañones, la acrocianosis o la eritromelalgia.

El tratamiento debe ir dirigido a evitar la causa que lo desencadena siempre que sea posible. Es importante remarcar las medidas generales no farmacológicas, como evitar la exposición al frío y los cambios repentinos de temperatura, utilizando ropa de abrigo tanto para las manos como para el cuerpo; deben conocerse métodos para remitir una crisis, como usar agua caliente, girar los brazos en forma de molino de viento, evitar el tabaco, los traumatismos y los fármacos con efecto simpaticomimético, reducir 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 y no hay control con las medidas no farmacológicas. La terapia más utilizada son los antagonistas de los canales del calcio, principalmente el nifedipino (30-120 mg/día) y el amlodipino (5-20 mg/día)¹⁰. Debe ajustarse la dosis cada cuatro semanas y usarse formulaciones de acción prolongada por su mayor facilidad de administración y mejor perfil de seguridad. Pueden aparecer efectos secundarios asociados como cefalea, hipotensión, mareo, taquicardia o edema periférico. Otros fármacos utilizados son los inhibidores de fosfodiesterasa-5 (sildenafil), el nitrato tópico, las prostaglandinas (alprostadil, iloprost), los inhibidores de los receptores de angiotensina II y los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (fluoxetina).

La duración del tratamiento farmacológico debe individualizarse. En los casos primarios las crisis suelen ser ocasionales durante los meses fríos; en los secundarios debe valorarse la administración continua o cíclica según el grado de afectación. En casos especiales pueden usarse prostaglandinas intravenosas o cirugía (simpatectomía).

Cuando el Raynaud afecta al pezón suele dar problemas durante la lactancia, con la exposición al frío o tras un traumatismo. Se produce dolor, quemazón y parestesias; el dolor puede ser agudo o profundo e irradiarse hacia la mama¹¹. El diagnóstico se realizará mediante la clínica y los anteceden-

tes de vasoconstricción. Debe hacerse diagnóstico diferencial con otras causas de dolor en el pezón, como las infecciones (*Candida*), dermatitis areolar, ingurgitación o mastitis (más frecuente en la lactancia)¹². El abordaje precisa evitar el frío, usar ropa de abrigo o una fuente de calor, calentar el cuerpo antes de dar el pecho o de otras situaciones; también deben evitarse fármacos vasoconstrictores (como la nicotina, los medicamentos con actividad alfa-adrenérgica o descongestionante o la cafeína); se debe proceder a calentar el pezón al inicio de los síntomas. En caso de mal control con estas medidas, puede valorarse la utilización de medicación específica, como el nifedipino; aunque se han encontrado niveles bajos en la leche materna, no se han observado efectos adversos en el lactante¹³.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Voulgari PV, Alamanos Y, Papazisi D, Christou K, Papanikolaou C, Drosos AA. Prevalence of Raynaud's phenomenon in a healthy Greek population. *Ann Rheum Dis*. 2000; 59(3): 206-10.
2. Maricq H, Carpentier P, Weinrich M, Keil JE, Palesch Y, Biro C, et al. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. *J Rheumatol*. 1997; 24(5): 879-89.
3. Garner R, Kumari R, Lanyon P, Doherty M, Zhang W. Prevalence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of observational studies. *BMJ Open*. 2015; 5(3): e006389.
4. Joven B, Carreira P. Síndrome de Raynaud: Etiología y manejo. *Reumatol Clin*. 2008; 4: 59-66.
5. LeRoy E, Medsger TJ. Raynaud's phenomenon: A proposal for classification. *Clin Exp Rheumatol*. 1992; 10(5): 485-8.
6. Flavahan NA, Cooke JP, Shepherd JT, Vanhoutte PM. Human postjunctional alpha-1 and alpha-2 adrenoceptors: differential distribution in arteries of the limbs. *J Pharmacol Exp Ther*. 1987; 241: 361-5.
7. Chikura B, Moore T, Manning J, Vail A, Herrick AL. Thumb involvement in Raynaud's phenomenon as an indicator of underlying connective tissue disease. *J Rheumatol*. 2010; 37: 783-6.
8. Wigley FM, Flavahan NA. Raynaud's Phenomenon. *N Engl J Med*. 2016; 375(6): 556-65.
9. Choi E, Henkin S. Raynaud's phenomenon and related vasospastic disorders. *Vasc Med*. 2021; 26(1): 56-70.
10. Wigley F. Pharmacologic and surgical treatment of the Raynaud phenomenon. *UpToDate*. 2021. Disponible en <https://www.uptodate.com>.
11. Page SM, McKenna DS. Vasospasm of the nipple presenting as painful lactation. *Obstet Gynecol*. 2006; 108(3 Pt 2): 806-8.
12. Barrett ME, Heller MM, Stone HF, Murase JE. Raynaud phenomenon of the nipple in breastfeeding mothers: an underdiagnosed cause of nipple pain. *JAMA Dermatol*. 2013; 149(3): 300-6.
13. Anderson JE, Held N, Wright K. Raynaud's phenomenon of the nipple: a treatable cause of painful breastfeeding. *Pediatrics*. 2004; 113: e360-4.