

Fenómeno de Raynaud

Nathalia Malvehy H.

Residente de dermatología

Universidad del Valle

Respuesta vascular exagerada al frío y el estrés

Vasoconstricción anormal de las arterias digitales y arteriolas cutáneas

Cambio de coloración en dedos

Epidemiología

Prevalencia
aproximada 10%

Más frecuente:

- Mujeres → 4:1
- Antecedente familiar

Inicio en la
adolescencia

Fisiopatología

1982 Maurice Raynaud:
asfixia de los dedos por irritabilidad en M. espinal

1930 Sir Thomas Lewis:
alteración local

FR primario:
aumento de respuesta α_2 -adrenérgica

FR secundario:
disfunción endotelial

Fisiopatología

Exposición a frio → activación de sistema simpático → activación de receptores α_2 → vasoconstricción de AVAs y arterias terminales

- Compromiso de arteria cutáneas proximales → compromiso de flujo sanguíneo nutricional
- Exposición a frio → liberación de radicales libres → activación de Rho-kinasas → traslocación de receptores α_2

Papel del endotelio:

- Prostaciclina
- NO
- Endotelina-1

Hormonas ?

Manifestaciones

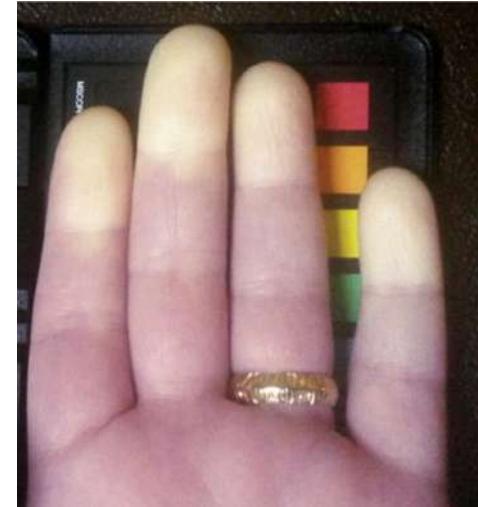
- simétrico
- Inicio en un dedo
- Respeta pulgares

Compromiso es más frecuente en artejos

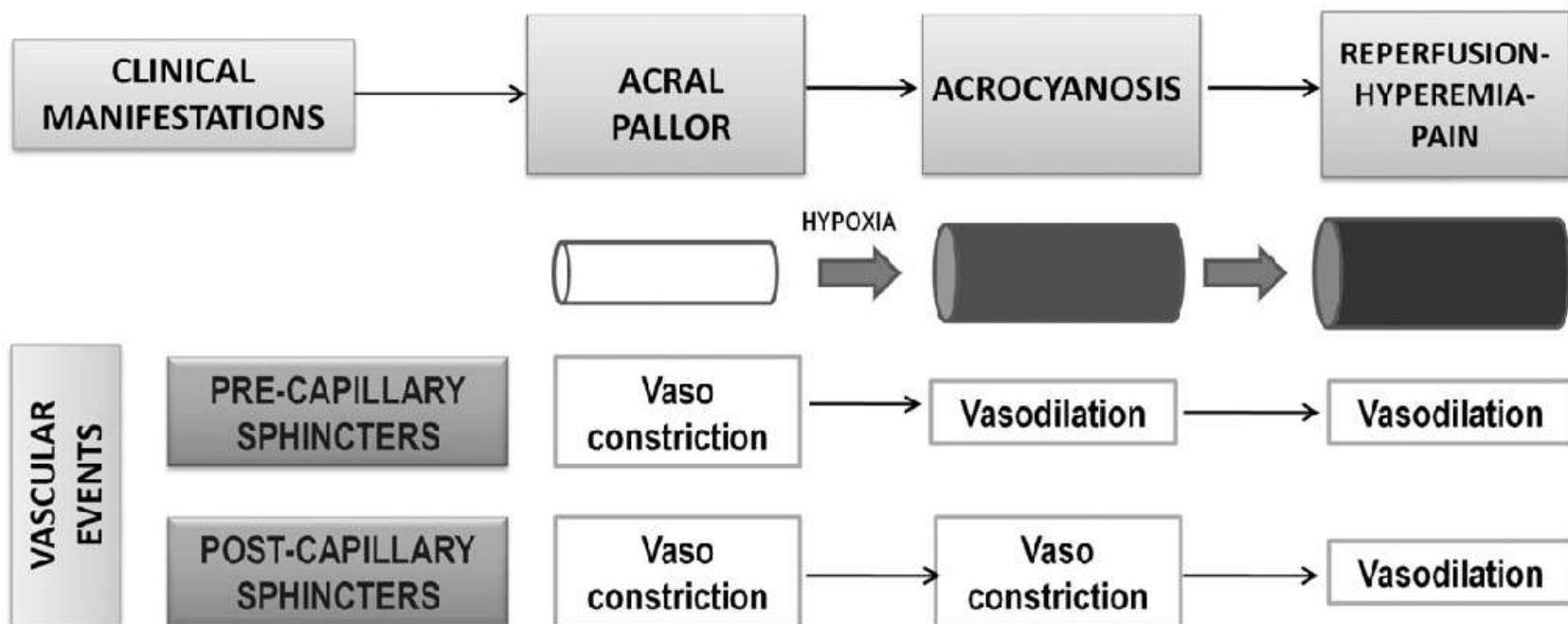
Minutos-horas

Dolor / entumecimiento

Frialdad
Palidez
Cianosis
Eritema



Manifestaciones



Clasificación

Primario: enfermedad de raynaud idiopática

- 15-30 años
- Mujeres
- 1-3% pasan a FR cada año →
 - Capilaroscopia anormal
 - ANAS positivos

Secundario: síndrome de raynaud

- Edad > 40 años
- Hombres
- Precipitante conocido
- Alteraciones clínicas y de laboratorio
 - Capilaroscopia anormal

Fenómeno de raynaud primario

Criterios de LeRoy y Medger

- Ataques episódicos
- Pulsos fuertes y simétricos
- Ausencia de ulceración o isquemia
- Capilaroscopia normal
- ANAs negativos
- VSG normal

Enfermedades asociadas

Medicamentos / tóxicos

- Simpaticomiméticos
- Quimioterapéuticos
- Interferones
- Nicotina
- Cocaína
- Ergotaminas
- Cloruro de vinilo

Ambientales

- Lesión por vibración
- Congelación
- Estrés emocional

Vasculares

- Síndrome de opérculo torácico
- Émbolos
- Vasculitis
- Angina prinzmetal
- Aterosclerosis
- Tromboangiitis obliterante

Neurológicas

- Síndrome de túnel carpiano
- Migraña

Endocrinas

- hipotiroidismo

Autoinmunes

- Esclerodermia
- LES
- Polimiositis / dermatomiositis
- Síndrome de Sjogren
- Enfermedad mixta / indiferenciada del tejido conectivo

Hemato/oncológicas:

- Síndrome paraneoplásico
- Crioglobulinemia
- Criofibrinogenemia
- Aglutininas frias
- Paraproteinemias
- Síndrome POEMS

FR. asociado a esclerosis sistémica

70-80% tienen fenómeno de raynaud

Es la manifestación inicial en 1/3 de los pacientes

Hace parte los criterios diagnósticos desde 2013

Fenómeno de raynaud en la enfermedad del tejido conectivo

Enfermedad mixta del tejido conectivo

90% de los pacientes

Menos complicaciones isquémicas que en esclerosis sistémica

50% tienen alteración en capilaroscopia

Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo

Es el segundo síntoma más frecuente

Fenómeno de raynaud asociado a S. Sjogren

30% de los pacientes lo presentan

En la mitad de los pacientes el FR precede el inicio de los síntomas secos

Complicaciones isquémicas son raras

Fenómeno de raynaud asociado a LES

18-40% de los pacientes

Marcador de complicaciones de órgano interno

SNC

Neuropatía periférica

FR asociado a miopatías inflamatorias

Polimiositis 20%

Dermatomiositis 40%

S. antisintetasa 62%

Complicaciones:

Isquemia:

- Anticuerpos anti β 2-glicoproteína y anti-centromero

Ulceras:



Paracídicos

Todos

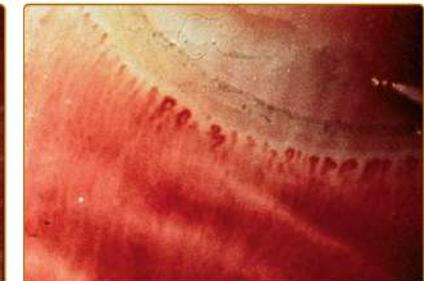
- Hemograma
- VSG
- ANAS
- Capilaroscopia

Según sospecha:

- Anticuerpos anti-sm / anti-topoisomerasa / anti-centrómero
- RX de tórax
- Doppler / angiografía

Capilaroscopia

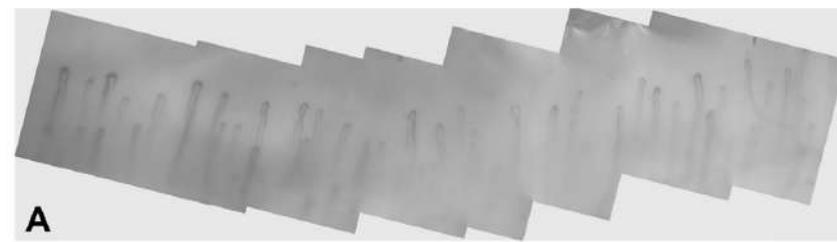
Asas dilatadas



Áreas avasculares



Distorsión arquitectura
vascular



A

Hemorragias

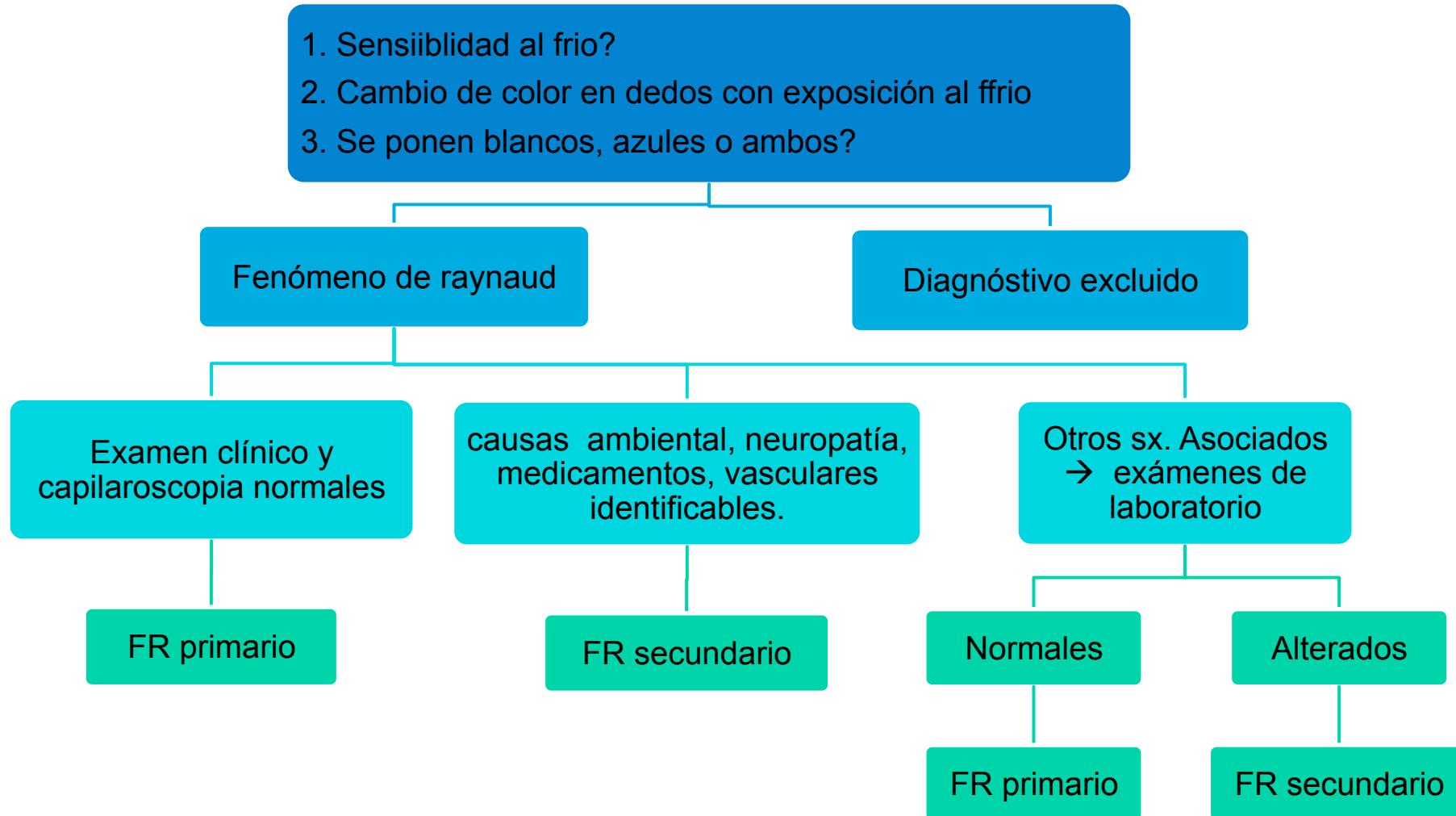


B

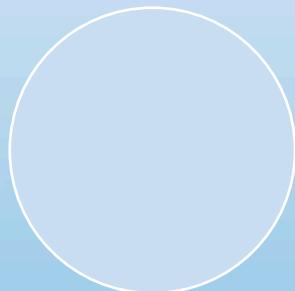
Diagnóstico diferencial



Algoritmo diagnóstico

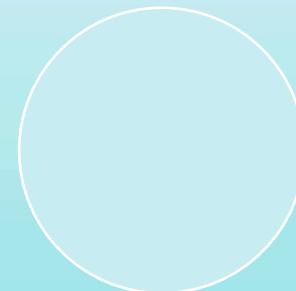


Pronóstico



Fenómeno de raynaud primario

- Comportamiento benigno,
- Autolimitado en 1/3 → 7 -14 años



Fenómeno de raynaud secundario

- Presentación más severa con compromiso progresivo
- La isquemia crítica es más frecuente en esclerodermia



Tratamiento

Objetivos:

- Mejorar calidad de vida
- Prevenir lesiones por isquemia

Evaluación de la respuesta: Raynaud condition score

Medidas generales

Medidas farmacológicas

Quirúrgico

Tratamiento: medidas generales

Calor local:

- Evitación de ambientes frios → prevención
- Exposición a calor local → abortivo

Tabaquismo

- Activo y pasivo
- Relacionado con presentación isquémica severa

Evitar medicamentos:

- Simpaticomiméticos:
Anfetaminas,
antigripales
- Antimigrañosos:
Sumatriptan, ergotamina

Evitar herramientas vibratorias

Estrogenos conjugados
Evidencia no clara

Bebidas con cafeína
Controvertido

Tratamiento: farmacológico

- ▶ primera línea: Bloqueadores de canales de calcio
- ▶ Segunda línea:
 - ▶ Inhibidores de fosfodiesterasa-5
 - ▶ Nitratos tópicos
- ▶ Tercera línea:
 - ▶ Prazocin
 - ▶ SSR: fluoxetina
 - ▶ Iecas y Ara2

Tratamiento: farmacológico

Bloqueadores de canales de calcio

- primera línea de tratamiento
- Se prefiere los dihidropiridinicos de acción prolongada
 - Nifedipino: 30-180 mg/dia
 - Amlopino: 5-20 mg/día
- EA: cefalea, mareo, flushing, taquicardia, edema
- Precaución: dismotilidad gastrointestinal, HTP severa, enfermedad cardiaca con edema, hipotensión

Tratamiento: farmacológico

Inhibidores de fosfodiesterasa 5:

- Sildenafil (20 mg /12-24 h) – tadalafil
- Monoterapia o combinación con BCA
- Precación: enfermedad cardiopulmonar, hipotensión
- EA: edema, hipotensión – taquicardia, palpitaciones – hipoacusia, alteraciones visuales

Tratamiento: farmacológico

Nitratos tópicos

- Monoterapia o en combinación con BCA
- No se debe combinar con inhibidores de la PDE5
- Vehículos: parches transdermicos, gel, crema, ungüento
- Dosis:
 - Ungüento 2% → 38 mg/cm en el dedo más afectado por 6-12 horas
 - Requiere periodo libre de 12 horas min.
- EA: cefalea, flushing, sensación de desvanecimiento, hipotensión, taquicardia.
- Precaución: deshidratación, falla cardiaca, hipotensión, HTP.

Tratamiento: farmacológico

Prazosin

- Eficacia a 1 mg/8hrs
- Pérdida de eficacia a largo plazo

SSRI: fluoxetina

- ↓ severidad y frecuencia de ataques

Losartán

- 50 mg/día más efectivo que nifedipino (40 mg/día)

Pentoxifilina

Estatinas

- Atorvastatina 20-40 mg/día
- Esclerosis sistémica y úlceras digitales recurrentes

Antioxidantes:

- Gluconato de Zn (50-150 mg/día)
- N-acetilcisteína

Tratamiento: sx. severos y persistentes

Prostanoides EV: análogos de prostaciclina

- Iloprost: 0,5-2 ng/kg/min en 3-5 días consecutivos
- Epoprostenol: infusiones semanales a 7.5 ng/kg/min durante 5 horas x 3 semanas
- Uso limitado por alto costo

Bosentan:

- Esclerosis sistémica con ulceración recurrente
- Dosis: 62,5-125 mg/12 hrs
- Hepatotóxico → requiere control mensual de fx. hepática

Toxina botulínica A

Anticoagulación: HBPM

Ulceración digital con isquemia crítica

Intrahospitalario

Analgesia: opioides

BCA de acción corta en pacientes sin tratamiento previo

Antiagregación plaquetaria: ASA

Anticoagulación: HBPM 24-72 horas

Prostanoides EV

Simpatectomía química

- Bloqueo digital / regional
- Toxina botulínica A