

# El fenómeno de Raynaud

MARÍA PICAZO Y ARMANDO LAFFÓN  
Servicio de Reumatología. Hospital Universitario La Princesa.

## Puntos clave

- El FR es una hiperreactividad vascular al frío de origen multifactorial.
- En un porcentaje no despreciable puede ser la primera manifestación de una enfermedad sistémica.
- La capilaroscopia es de utilidad para el diagnóstico de FR asociado a conectivopatías.
- El tratamiento es conservador en la mayoría de los casos. Entre las medidas farmacológicas, los antagonistas del calcio son los más utilizados. Los análogos de las prostaglandinas se reservan para las formas severas.

Denominamos fenómeno de Raynaud (FR) a la presencia de episodios transitorios de isquemia de los dedos, que aparecen como consecuencia de crisis vasospásticas de las arterias digitales provocadas por el frío o las emociones. Se manifiesta como cambios de coloración cutánea distal, con tres fases típicas: palidez, cianosis e hiperemia (fig. 1). La fase de palidez, de varios minutos de duración, cursa con parestesias, acorcamiento, sensación de pinchazos y frío. Le sigue la fase de cianosis y, por último, la fase de hiperemia reactiva que se manifiesta por coloración roja de los dedos y sensación de calor, aunque en ocasiones se recupera la coloración normal sin pasar por la fase de rubor. La prevalencia del FR en la población general es elevada, oscilando entre el 5 y el 10% y aumenta hasta un 20% en determinados países, dependiendo de las influencias climatológicas las cuales juegan un papel importante en su aparición<sup>1</sup>. Llamamos FR primario a la presentación del FR de forma paroxística, sin enfermedad asociada que lo produzca. Hablamos de FR secundario cuando el FR se asocia a una enfermedad causal o desencadenante. En estos casos no hay relación tan directa con el frío o las situaciones emocionales. Las distintas causas que pueden desencadenar un FR están descritas en la tabla 1.

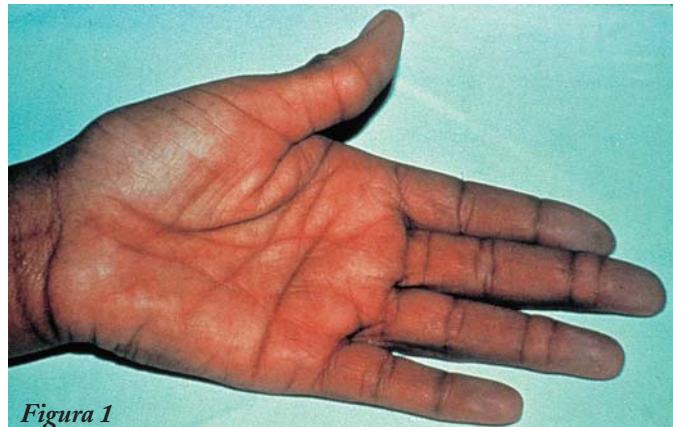


Figura 1

Tabla 1. Clasificación del fenómeno de Raynaud

### Primario

### Secundario

#### Enfermedades reumatológicas

- Esclerodermia
- Síndrome de Sjögren
- Artritis reumatoide
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Polimiositis-dermatomiositis
- Síndrome de CREST
- Lupus eritematoso sistémico
- Vasculitis

#### Fármacos

- Bleomicina
- Vinblastina
- Policloruro de vinilo
- Bloqueadores beta
- Ergotamínicos
- Interferón alfa y beta
- Imipramina
- Anovulatorios orales
- Clonidina
- Cisplatino
- Bromocriptina
- Ciclosporina

#### Enfermedades vasculares obstrutivas

- Síndrome del desfiladero torácico
- Tromboangiitis obliterante (enfermedad de Buerger)
- Tromboembolismo arterial

#### Enfermedades vasospásticas

- Migraña
- Angina de Prinzmetal

#### Enfermedades endocrinas

- Síndrome carcinoide
- Hipotiroidismo
- Feocromocitoma

#### Enfermedades tumorales

- Linfomas
- Cáncer de ovario

#### Alteración de elementos sanguíneos

- Crioglobulinas y crioaglutininas
- Policitemia
- Paraproteinemia

#### Infecciones

- Parvovirus B19
- Helicobacter pylori*

#### Ocupacional y ambiental

- Trabajos con exposición a vibraciones intensas
- Exposición a temperaturas extremadamente bajas

## Etiopatogenia

- En la etiopatogenia deben considerarse tres factores principales<sup>1,2</sup>:
  - Vasoespasio de las arteriolas y posiblemente también de las vénulas. Esta vasoconstricción está mediada por el sistema nervioso simpático a través de receptores alfaadrenérgicos. Se ha demostrado un incremento de la sensibilidad de dichos receptores vasculares periféricos en los vasos afectados, así como una reducción del número de neuronas que contienen CGRP (*calcitonin gene-related peptide*) que actuaría como potente vasodilatador.
  - Alteraciones estructurales de la pared vascular inducidas por diversas citocinas que favorecen la proliferación de fibroblastos y células musculares lisas.
  - Alteración de las interacciones endotelio-células sanguíneas. Las células endoteliales participan en la regulación del tono vascular a través de distintos mediadores. La agregación plaquetaria y la adhesión de leucocitos al endotelio pueden dañarlo al disminuir su producción de sustancias vasodilatadoras como prostaciclina y óxido nítrico.

## Diagnóstico

- El diagnóstico del FR se establece mediante una historia clínica y anamnesis detallada. La importancia radica en la necesidad de saber si se trata de un FR primario (idiopático) o secundario. Para ello contamos con la exploración física (inspección de la piel, palpación de pulsos...) analítica general e inmunología (ANA, factor reumático, ANCAS, anticuerpos anticentrómero, anti SCL 70...), así como determinadas exploraciones complementarias que se valorarán de manera individualizada. La capilaroscopia periungueal es una técnica útil en el estudio de pacientes con FR, ya que existen varios patrones capilaroscópicos asociados con enfermedades en pacientes con FR. El más importante es el esclerodémico (patrón SD) que se caracteriza, por la presencia de megacapilares, capilares tortuosos y áreas avasculares<sup>3</sup>.

## Tratamiento

- Cuando el FR es síntoma de una enfermedad subyacente, ésta debe ser tratada (p. ej., hipotiroidismo, vasculitis...). No todos los pacientes con FR requieren tratamiento farmacológico. La educación sanitaria mediante medidas higiénicas y físicas es muy importante en estos pacientes (abandonar el hábito tabáquico, evitar contacto con fuentes de frío y protección frente a bajas temperaturas, evitar deportes o trabajos que impliquen microtraumatismos repetidos).

## Tratamiento farmacológico

- Está indicado en aquellos pacientes cuya sintomatología suponga una interferencia grave en sus actividades diarias. Los *antagonistas del calcio* bloquean los canales lentos de calcio dificultando la contracción del músculo liso<sup>4</sup>.
- Nifedipino* es el fármaco de primera elección, por su capacidad para disminuir la frecuencia e intensidad de los episodios de FR<sup>5</sup>. Su principal problema radica en que posee efectos

- secundarios derivados de su propio mecanismo de acción, al relajar la fibra muscular lisa (cefalea, eritema facial, ortostatismo, dispepsia por relajación del esfínter esofágico inferior, edemas maleolares). Las formas de liberación sostenida o retardada consiguen disminuir la aparición de efectos secundarios. *Diltiazem* es eficaz para disminuir el número e intensidad de los ataques, pero es de menor potencia que nifedipino. Esto conlleva menos efectos secundarios, por lo que se aconseja en pacientes que no toleran nifedipino. Las *prostaglandinas* y *análogos* son de elección en las formas de FR con compromiso vascular grave (úlcera y/o gangrena digital)<sup>6</sup>. *Prostaciclina (PGI2)* actúa sobre varios de los mecanismos patogénicos del FR (actividad vasodilatadora, inhibición de la actividad trombocítica, estabilizador de la membrana celular, efecto antiinflamatorio). Debido a su efecto irritante debe infundirse a través de vías centrales. Puede provocar episodios de hipotensión grave, y la duración de su efecto es muy limitada en el tiempo<sup>7</sup>. *Iloprost (análogo de la PGI2)* posee menor actividad vasodilatadora, pero mayor potencia para inhibir la agregación plaquetaria. También es de administración intravenosa. Sus efectos beneficiosos son muy prolongados (semanas o meses) y tiene menos efectos secundarios que prostaciclina, por lo que ha remplazado a ésta. Sin embargo, por su alto coste se restringe su empleo a formas muy graves de FR.
- Otros fármacos* utilizados con menor frecuencia, en experimentación o de menor eficacia que los anteriores son: *Activador del plasminógeno tisular recombinante (rt-PA)*, *Buflomedil*, *Prazosín*, *Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina, péptido relacionado con el gen de la calcitonina (CGRP)*<sup>1,8</sup>.

## Tratamiento quirúrgico

- Con la simpatectomía cervical se han obtenido resultados insatisfactorios a largo plazo. Puede plantearse ante algún caso concreto de FR rebelde a toda terapéutica médica. El bloqueo simpático y la estimulación eléctrica de la médula espinal pueden estar indicados en pacientes con mala evolución clínica con crisis más frecuentes e intensas y aparición de trastornos tróficos.

## Bibliografía

● Importante    ●● Muy importante

- Metaanálisis
- Ensayo clínico controlado
- Epidemiología

- Black JA, Sequeira W. Raynaud's phenomenon. *Lancet* 2001;357:2042-8.
2. González Álvaro I, Humbria A, Laffón A. Fenómeno de Raynaud. Bases etiopatológicas y tratamiento. *Rev Esp Reumatol* 1993;20:175-9.
3. Ter Borg EJ, Piersman-Wichers G, Smit AJ, Kallenberg CJ, Wouda AA. Serial nail-fold capillary microscopy in primary Raynaud's phenomenon and scleroderma. *Semin Arthritis Rheum* 1994;24:40-7.
4. Thomson AE, Shea B, Welch V, Fenlon D, Pope JE. Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2001;44:1841-7.
5. Leighton C. Drug treatment of scleroderma. *Drugs* 2001;61:419-27.
6. ● Pope J, Fenlon D, Thomson A, Shea B, Furst D, Wells G, et al. Iloprost and cисапрост for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis (Cochrane review). En: The Cochrane Library, Vol 1, 2002. Oxford: Update Software.
7. Kingma K, Wollersheim H, Thien T. Double-blind, placebo-controlled study of intravenous prostacyclin on hemodynamics in severe Raynaud's Phenomenon: the acute vasodilatory effect is not sustained. *J Cardiovasc Pharmacol* 1995;26:388-93.