

El fenómeno de Raynaud



**Vincent M. Vacca, Jr.,
MSN, RN, CCRN, SCRN**

LA SEÑORA J. TIENE 30 años, es estilista de peluquería femenina y posee su propio salón de belleza. Recientemente ha experimentado episodios de sensación de frialdad en los dedos de ambas manos asociada a una palidez cutánea en áreas de la piel bien delimitadas (fase blanca). En general, estos episodios se inician en uno de los dedos índice y después se diseminan hacia los dedos medio y anular, de manera simétrica en ambas manos. La palidez de la piel, que se mantiene durante varios minutos, se continúa con cianosis (fase azul) y después con eritema asociado a “una sensación dolorosa de tipo quemazón”. Los episodios de la señora J. aparecen súbitamente tras la exposición a temperaturas frías y sus manos tardan en normalizarse períodos de hasta varias horas¹. Durante estos episodios no puede utilizar las manos con destreza ni precisión, lo que causa molestias a sus clientas y perjudica su negocio.

En el intento de volver a calentar sus manos para poder reanudar su actividad laboral, la señora J. se las frota, las mete en agua corriente caliente y las coloca bajo sus axilas. Está muy preocupada por la posibilidad de que estos episodios puedan deberse a alguna enfermedad grave que pueda lesionar de manera permanente sus manos y la incapacite para trabajar. A consecuencia de sus preocupaciones, la señora J. no ha dormido bien últimamente y ha incrementado su consumo diario de cigarrillos de 10 a 20.

Un día, una enfermera que es clienta de la señora J. es testigo de uno de los episodios. Tras sospechar que la señora J. está experimentando el fenómeno de Raynaud le recomienda inmediatamente un tratamiento de tipo sintomático que incluye el recalentamiento de las manos, la interrupción del consumo de cigarrillos y la evitación de la exposición pasiva al

humo del tabaco, al tiempo que le sugiere que solicite una visita a su médico de atención primaria con el objetivo de que establezca un diagnóstico de certeza y aplique un tratamiento definitivo.

Dado que los episodios de fenómeno de Raynaud tienen un carácter episódico y que podrían no aparecer durante la visita al médico, la enfermera recomienda a la señora J. que se tome fotografías de las manos durante uno de los episodios para enseñárselas a su médico. La señora J. entrega su teléfono móvil a la enfermera para que tome fotografías de las alteraciones del episodio que está presentando en ese momento.

Un mundo de colores

El fenómeno de Raynaud da lugar a episodios repetidos de cambios bifásicos (en ocasiones unifásicos) en el color de la piel, generalmente en las manos, tras la exposición a estímulos como la temperatura ambiente fría o el estrés emocional. (Véase el cuadro *Personas afectadas con mayor frecuencia*.) A pesar de que generalmente es un cuadro primario (idiopático), en el sentido de que no es posible identificar ninguna causa subyacente, el fenómeno de Raynaud también puede ser secundario a lesiones repetitivas en manos susceptibles



El fenómeno de Raynaud también puede ser secundario a lesiones repetitivas en manos susceptibles o a la existencia de alguna enfermedad subyacente como las enfermedades del tejido conjuntivo

o a la existencia de alguna enfermedad subyacente como las enfermedades del tejido conjuntivo¹⁻⁴.

Los típicos cambios bifásicos del color de la piel que aparecen tras la exposición parecen ser el resultado de un defecto local en las respuestas vasculares normales (una vasoconstricción anómala de las arteriolas cutáneas y de las arterias digitales), con aparición de palidez en una primera fase seguida de desoxigenación y cianosis⁵. El fenómeno de Raynaud se caracteriza por episodios de vasoespasmo en los dedos tras la exposición al frío o como efecto de los factores psicosociales estresantes. La palidez, la cianosis y el eritema se corresponden con la isquemia, la desoxigenación y la hiperemia, respectivamente¹. El eritema que aparece con el recalentamiento está asociado a la reperfusión y se acompaña de una sensación de quemazón²⁻⁴.

Los episodios suelen ser dolorosos y se pueden asociar a parestesias, disminución de la sensibilidad y alteración de la función de las manos⁶. El fenómeno de Raynaud suele afectar a los dedos de las manos y los pies, pero en algunos casos también se manifiesta en la nariz, los pabellones auriculares y los labios².

Aspectos fisiopatológicos

Son factores implicados en los signos y síntomas del fenómeno de Raynaud la alteración de la vasodilatación, la vasoconstricción sostenida, la disfunción endotelial y la activación y la agregación plaquetarias^{7,8}. La vasoconstricción en el fenómeno de Raynaud es una reacción fisiológica exagerada de las arterias musculares de calibre pequeño y de las arteriolas de los dedos o de otras zonas afectadas, en respuesta a un factor desencadenante como puede ser el frío o el estrés. La vasoconstricción arterial se asocia a un aumento de las respuestas adrenérgicas α_2 en los vasos de los dedos, con vasoespasmo arterial^{7,9}. Normalmente, el endotelio vascular libera sustancias vasodilatadoras como óxido nítrico, prostaglandinas y neuropéptidos, pero la lesión capilar asociada al fenómeno de Raynaud puede alterar la liberación de estas sustancias y dar lugar a una vasoconstricción sostenida⁷.

En los dedos, los cambios en la temperatura y en la coloración suelen ser simétricos y reversibles, a menudo con una línea clara de demarcación; los dedos pulgares no se suelen afectar. Aunque los signos y los síntomas desaparecen generalmente en el transcurso de 1 hora, también pueden mantenerse durante varias horas^{2,4}.

Cuando están afectados los dedos pulgares, puede ser un signo de la existencia de una enfermedad del tejido conjuntivo subyacente. Los signos y síntomas unilaterales, como la palidez cutánea, sugieren una lesión arterial obstructiva, un síndrome del estrecho torácico superior o un traumatismo².

Fenómeno de Raynaud primario

El fenómeno de Raynaud primario está relacionado con alteraciones funcionales del endotelio vascular que dan lugar a vasoespasmo episódico en las arterias periféricas. Es considerado un proceso de carácter benigno debido a que no evoluciona hacia una lesión tisular irreversible con lesiones que puedan dar lugar a ulceración y gangrena en los dedos^{2,3}.

Cuando no se identifica ninguna enfermedad subyacente, el problema se denomina fenómeno de Raynaud primario. Sin embargo, los pacientes con este trastorno también pueden evolucionar hacia un cuadro de fenómeno de Raynaud secundario⁴.

Personas afectadas con mayor frecuencia

El inicio del fenómeno de Raynaud es más frecuente durante los años de la adolescencia, de manera que la edad mediana de los pacientes en el momento del primer episodio es de 14 años. Aproximadamente, el 27% de las personas afectadas tiene 40 o más años de edad cuando se inicia la enfermedad. El fenómeno de Raynaud parece mostrar una predisposición familiar o genética¹¹.

La Raynaud's Association ha señalado que la incidencia de este fenómeno en los adultos de todo el mundo es del 4-20%¹⁴. Aproximadamente, el 5-10% de los estadounidenses sufre fenómeno de Raynaud y el número de mujeres afectadas es alrededor de nueve veces mayor que el de los hombres afectados. Algunos investigadores han estimado que presenta fenómeno de Raynaud hasta el 20% de las mujeres en edad fértil⁸.

Características del fenómeno de Raynaud secundario

Se observa en ciertas enfermedades reumáticas autoinmunitarias; por ejemplo, aparece en la esclerodermia (el 90-95% de estos pacientes lo presenta), la enfermedad del tejido conjuntivo mixta (85%), el lupus eritematoso sistémico (40%) y el síndrome antisintetasa (40%), y en ocasiones también se observa en pacientes que presentan otras enfermedades reumáticas autoinmunitarias¹⁰. También puede observarse en diversas enfermedades hematológicas como la crioglobulinemia, la criofibrinogenemia, las paraproteinemias, la enfermedad por aglutininas en frío y la policitemia vera. El fenómeno de Raynaud secundario también puede ser debido a diversos factores de exposición ambiental y laboral (p. ej., la congelación y el uso de máquinas o herramientas con vibración), así como a la exposición frente a ciertos medicamentos y tóxicos (p. ej., el cloruro de polivinilo)^{4,10,11}.

Los episodios recurrentes de isquemia arterial periférica seguida de reperfusión por vasodilatación puedan dar lugar a una morbilidad significativa con aparición de complicaciones múltiples, como ulceración digital, necrosis, pérdida tisular, gangrena e incluso amputación¹⁰. El fenómeno de Raynaud secundario puede incluso ser potencialmente mortal para los pacientes⁹.

Proceso diagnóstico

La señora J. acude a su médico de atención primaria para la evaluación diagnóstica y el tratamiento de su cuadro de sospecha de fenómeno de Raynaud. Dado que durante la visita no presenta un episodio, las fotografías obtenidas por la enfermera durante el episodio que ya hemos comentado tienen una gran utilidad para el médico, además de la historia clínica.

El facultativo establece el diagnóstico de fenómeno de Raynaud en función de la historia clínica, incluyendo las lesiones característicamente bien delimitadas de palidez o cianosis en los dedos tras la exposición al frío, seguidas del eritema por reperfusión^{3,4}.

Los estudios diagnósticos para descartar el fenómeno de Raynaud secundario pueden incluir el hemograma completo, la velocidad de sedimentación eritrocitaria, los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide en los casos en los que se puede sospechar una enfermedad del tejido conjuntivo o alguna otra enfermedad autoinmunitaria^{3,4}. La capilaroscopia

mediante vídeo del lecho ungueal, también denominada microscopia capilar del lecho ungueal, tiene utilidad para detectar los capilares anómalos que se observan en las enfermedades del tejido conjuntivo, por ejemplo, en la esclerosis sistémica^{3,4,6}.

Los resultados del estudio analítico sanguíneo y de la microscopia capilar del lecho ungueal en la señora J. no sugieren una enfermedad del tejido conjuntivo subyacente ni tampoco alguna otra enfermedad sistémica, de manera que se inicia el tratamiento frente a un problema de fenómeno de Raynaud primario¹².

Tratamiento del fenómeno de Raynaud

Las medidas de tipo general para evitar los factores desencadenantes del fenómeno, tal como la evitación del estrés emocional y de la exposición al frío, el mantenimiento de la temperatura corporal central normal, el uso de guantes en climas fríos, la interrupción del consumo de medicamentos vasoconstrictores y la interrupción del consumo de cigarrillos, pueden ser todo lo necesario en los pacientes con fenómeno de Raynaud primario¹⁰. Aunque estas medidas también son importantes en los pacientes con fenómeno de Raynaud secundario, estos últimos muestran una probabilidad mayor de requerir tratamiento farmacológico o incluso quirúrgico.

Los pacientes con fenómeno de Raynaud secundario también deben seguir una serie de recomendaciones generales para prevenir los episodios, pero muestran una probabilidad mayor de que –aparte de ello– necesiten tratamiento farmacológico. En el plan terapéutico de estos pacientes pueden estar indicados los medicamentos para inhibir la vasoconstricción, estimular la vasodilatación, reforzar la función endotelial y reducir la agregación plaquetaria. Los antagonistas del calcio se utilizan con mucha frecuencia en los pacientes con fenómeno de Raynaud que no responden a las medidas terapéuticas no farmacológicas¹³.

Otros tratamientos farmacológicos adicionales son los inhibidores de la fosfodiesterasa, como el sildenafil, y los nitratos por vía tópica. En los pacientes que presentan úlceras sistémicas u otras complicaciones trombóticas suelen estar indicadas otras estrategias de tratamiento¹³. En algunos pacientes que no responden a las medidas terapéuticas de carácter conservador y de tipo medicamentoso,

y que muestran una isquemia de carácter crítico, puede tener utilidad un procedimiento quirúrgico como la simpatectomía toracoscópica³.

Aplicación del tratamiento

El plan de tratamiento en la señora J. incluye medidas de tipo conservador como las técnicas para calentarse las manos, evitar las temperaturas frías, limitar la exposición a las vibraciones y evitar también los medicamentos y sustancias simpaticomiméticos, incluido el tabaco.

Tras el establecimiento del diagnóstico y la educación de la paciente, la señora J. puede controlar su fenómeno de Raynaud primario y volver a trabajar en su salón de belleza ofreciendo a sus clientas todas las modalidades avanzadas de estilismo y controlando al mismo tiempo su negocio. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Wigley FM. Clinical manifestations and diagnosis of the Raynaud phenomenon. UpToDate. 2012. <http://www.UpToDate.com>
2. Brown S. Diagnosis and management of patients with Raynaud's phenomenon. Nurs Stand. 2012;26(46):41-46.
3. Landry GJ. Current medical and surgical management of Raynaud's syndrome. J Vasc Surg. 2013;57(6):1710-1716.
4. Pope J. Raynaud's phenomenon (primary). Clin Evid (Online). 2013;2013:1119.
5. Shah J, Billington AR, Elston JB, Payne WG. Raynaud's phenomenon. Eplasty. 2013;13:ic58.
6. Rosato E, Rossi C, Molinaro I, Giovannetti A, Pisarri S, Salsano F. Laser Doppler perfusion imaging in systemic sclerosis impaired response to cold stimulation involves digits and hand dorsum. Rheumatology (Oxford). 2011;50(9):1654-1658.
7. Baumhäkel M, Böhm M. Recent achievements in the management of Raynaud's phenomenon. Vasc Health Risk Manag. 2010;6:207-214.
8. Hansen-Dispenza H, Narayanan SA, Lisse JR, Oberto-Medina M. Raynaud phenomenon. 2013. Emedicine Medscape. <http://emedicine.medscape.com/article/331197-overview>
9. Sharathkumar AA, Castillo-Caro P. Primary Raynaud's phenomenon in an infant: a case report and review of literature. Pediatr Rheumatol Online J. 2011;9:16.
10. Arefiev K, Fiorentino DF, Chung L. Endothelin receptor antagonists for the treatment of Raynaud's phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. Int J Rheumatol. 2011;2011:201787.
11. Chatterjee S. Q: when do Raynaud symptoms merit a workup for autoimmune rheumatic disease? Cleve Clin J Med. 2013;80(1):22-25.
12. Li LG, Zhang JL, Liu XH, Huang F. The diagnostic significance of nailfold video-capillaroscopy in systemic sclerosis. Zhonghua Nei Ke Za Zhi. 2012;51(5):362-365.
13. Wigley FM. Treatment of the Raynaud phenomenon resistant to initial therapy. UpToDate. 2014. <http://www.UpToDate.com>
14. Raynaud's Association. 2013. <http://www.raynauds.org>.

Vincent M. Vacca, Jr., es educador de enfermería clínica en la unidad de cuidados intensivos de neurociencia en el Brigham and Women's Hospital, en Boston, Mass.

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses económicos relacionados con este artículo.