

# Síndrome de Raynaud

Ana Teresa Araujo Reyes\*  
Martha Patricia Gómez Castro\*  
Juan Carlos Aparicio López\*

## RESUMEN

Esta entidad de variable frecuencia en la población general, adquiere mayor relevancia dentro de las enfermedades del tejido conectivo puede ser causa importante de morbilidad. Su presentación es de amplio espectro y aunque se han descrito factores que influyen en su fisiopatología no se ha dicho la última palabra. En este artículo se revisan estos aspectos y se presentan las herramientas disponibles actualmente para su diagnóstico y manejo. [Medunab 2002; 5 (13): 35 - 43]

**Palabras clave:** Síndrome de Raynaud, vasoespasmo.

## Introducción

El Síndrome de Raynaud (SR) se define como una entidad que afecta los vasos sanguíneos de las porciones distales del cuerpo (dedos, orejas, nariz) y cuya característica clínica es la presencia de ataques episódicos de vasoespasmo, que generan isquemia tisular;<sup>1</sup> aunque es una entidad de presentación alarmante, es importante reconocer el comportamiento benigno de ésta.

La prevalencia varía de acuerdo con la población de estudio desde 5 a 18%, pero su frecuencia aumenta cuando se asocia a enfermedades del tejido conectivo.<sup>2</sup> Actualmente se han reconocido varios factores que influyen en la presentación del síndrome y que han permitido enfocar el manejo de estos pacientes. La presente revisión desea orientar al lector sobre los aspectos concernientes al origen, fisiopatología, presentación clínica, enfoque diagnóstico y herramientas disponibles para el manejo médico y quirúrgico de esta entidad.

## Historia

Maurice Raynaud francés estudiante de medicina quien en 1862 debía realizar una tesis como requisito para su graduación, describe los cambios de color que observaba en las manos de las mujeres que esperaban coches en los días fríos de invierno. De esta manera, postuló que el SR

era el resultado de una contracción de la vasculatura terminal debido a la exageración de la respuesta refleja normal al frío, documentando que la anormalidad estaba en el sistema nervioso central donde había un incremento en la irritabilidad de los pares centrales que se encargaban de la inervación vascular.<sup>3</sup>

Un siglo después, Jonathan Hutchinson postuló que dicha alteración podría ser producida por más de una causa y ahora es bien conocido que el Síndrome de Raynaud puede ser primario (aislado) o secundario (asociado a otras entidades).

Sir Thomas Lewis es conocido como el primer médico científico que investiga la fisiopatología del SR, explicando que el vasoespasmo se presenta en respuesta al contacto de las manos con agua fría, clarificando que éste no se presentaba si el enfriamiento era del cuerpo anular, por lo cual Lewis concluyó que era el resultado de una sensibilidad anormal de la vasculatura cutánea digital distal.<sup>3</sup>

## Definición

El Síndrome de Raynaud es un desorden que afecta la vascularización distal (vasos sanguíneos de dedos, pies, orejas y nariz). Este desorden se caracteriza por ataques episódicos de vasoespasmo que generan disminución del

\* Estudiante XII semestre de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga.

**Correspondencia:** Sta. Araujo, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Bucaramanga, calle 157 # 19-55, Cañaveral Parque, Bucaramanga.

Recibido marzo 7/2002, aceptado para publicación abril 28/2002

flujo en dichos lugares, lo cual se manifiesta con el desarrollo gradual de palidez y cianosis con una fase final de enrojecimiento a medida que se resuelve el ataque.<sup>4</sup> Este cuadro se presenta secundario a la exposición al frío o emociones fuertes.

Cuando la afección es primaria se denomina *Enfermedad de Raynaud*, que corresponde casi al 60% de pacientes con este trastorno, y si está asociada a otro factor (actividad ocupacional, fármacos) se llama *Fenómeno de Raynaud*.

El Síndrome de Raynaud Primario (SRP) o Enfermedad de Raynaud es un proceso frecuente y generalmente benigno que se presenta de forma primaria en mujeres entre los 15 y 40 años; su etiología es desconocida pero, se explica por una hipersensibilidad local de las arterias digitales al frío, con una intensificación de esta anomalía por la estimulación simpática normal.<sup>5</sup>

El Síndrome de Raynaud Secundario (SRS) o Fenómeno de Raynaud se presenta por una gran cantidad de causas subyacentes, siendo las más frecuentes las enfermedades del tejido conectivo, las medicamentosas, los vasoespasmos de origen traumático y el Síndrome del Túnel del Carpo (STC).

## Epidemiología

La prevalencia del SR es mayor entre las mujeres que entre los hombres, pero varía según la metodología diagnóstica y el área geográfica. Un análisis realizado dentro del estudio Framingham, que evalúa una cohorte de 4.182 personas, reporta una prevalencia de 8.1% y 9.6% para hombres y mujeres respectivamente,<sup>6</sup> aunque en otras regiones estas diferencias son más marcadas, como el estudio realizado en Grecia donde la relación encontrada hombre/mujer fue de 1:7.<sup>7</sup>

Entre las diferencias geográficas a resaltar se conoce que Francia registra la mayor prevalencia con un 16.6%, mientras que en la población norteamericana llega sólo al 5%, por lo cual es relevante tener en cuenta las diferencias climáticas entre las dos zonas mencionadas. Incluso se han reportado incidencias menores como la presentada por el estudio en población afro-americana donde se encuentra una prevalencia general de 3.8% (IC 95% 3.0 – 4.6).<sup>8</sup> Claramente, las diferentes áreas geográficas representan un factor de riesgo decisivo en la prevalencia de la enfermedad, por factores tanto climáticos como ocupacionales, genéticos y los relacionados con el estilo de vida, entre otros. Los datos mencionados hacen referencia al SRP.

En España se estima que la prevalencia de esta entidad en la población general es del 3.7%, que equivale a un (89%) para SRP,<sup>9</sup> presentándose el SRS solo en el 11% restante.

## Factores de riesgo

Se han establecido un conjunto de factores de riesgo, por lo cual se resaltan a continuación los más importantes:

**Sexo y edad:** Existen diferencias en la edad de presentación en relación con el sexo. En las mujeres es más frecuente en la segunda y tercera década de la vida, mientras que en los hombres es mayor su incidencia en la tercera década, con un segundo pico a los 60 años asociado a patología arterioesclerótica. La relación de la edad fértil de la mujer con la mayor incidencia de SR, obliga a pensar que los estrógenos pueden tener un papel fundamental en el desarrollo de la sintomatología.

**Factores ocupacionales:** Muchos casos del SR son atribuibles a labores que incluyen el manejo de máquinas vibratorias, especialmente en los varones de nivel sociocultural bajo. Como lo reporta el estudio realizado en Gran Bretaña donde se estableció una proporción de 37% de casos de SR atribuibles al trabajo que involucra “vibración transmitida en las manos”.<sup>10</sup> Es así como otros estudios describen la existencia de síntomas compatibles con un SRS “ocupacional” en trabajos que involucran el uso de pulidoras, sierras mecánicas y máquinas moledoras.<sup>11, 12</sup>

**Consumo del alcohol y tabaco:** El consumo de alcohol tiene una influencia distinta según el género,<sup>13</sup> relacionándose con una mayor prevalencia del SR en las mujeres (OR 2.2 IC 95% 1.0 – 5.2) a diferencia que en los hombres (OR 1.0 IC 95% 0.2 – 4.4). Al contrario, el hábito de fumar representa un factor de riesgo más acusado en los varones (OR 2.6 IC 95% 1.1 – 6.3) que en las mujeres (OR 0.7 IC 95% 0.4 – 1.1). Sin embargo, hay estudios que no encuentran una influencia fuerte de estos factores.<sup>7, 12, 14</sup>

**Factores familiares:** La presentación del SR en individuos de la misma familia alcanza el 37%, frente a un 4-5% de la población general, lo cual hace pensar en un factor genético relevante en la etiología del SR primario.<sup>15, 16</sup>

**Enfermedades previas:** Se han reportado casos donde existe asociación entre migraña, SR, enfermedad coronaria y cerebrovascular,<sup>17</sup> que suministra el fundamento para que algunos autores sugieran la posibilidad de un factor común en las reacciones vasoespásticas que se producen en estas regiones. Estudios posteriores permitieron establecer en familias con retinopatía y SR, un nivel de asociación alto entre estas afecciones y el gen (D3S1578) localizado en el cromosoma 3 región p21.1-p21, con un LOD score 5.25.<sup>18</sup> Otros síndromes vasoespásticos asociados son el glaucoma de presión baja<sup>19</sup> y la enfermedad de Crohn.

Tabla 1. Factores asociados al Síndrome de Raynaud

Enf. autoinmune del tejido conectivo	Síndrome Mieloproliferativo <sup>30</sup>	Globulinas circulantes	Drogas	Enfermedades profesionales <sup>10</sup>	Enfermedades vasculares	Embolización distal	Enfermedades endocrinas	Misceláneas
LES <sup>25</sup>	Leucemias	Aglutininas por frío	Vinblastina <sup>32, 33</sup>	Trabajo con martillos neumáticos <sup>11</sup>	Arteroesclerosis	Sind. de salida del tórax <sup>36</sup>	Hipotiroidismo <sup>28</sup>	IRC
Esclerodermia <sup>26</sup>	Metaplasia mieloide	Crioglobulinemia <sup>25, 31</sup>	Cisplatino <sup>34</sup>	Sierras mecánicas	Tromboangeitis obliterante <sup>37</sup>	Aneurisma de arteria subclavia	Enfermedad de Graves	Polineuropatía
Enf. mixta del tejido conectivo <sup>27, 28</sup>	Policitemia vera	Neoplasias	ACO	Máquinas pulidoras <sup>12</sup>	Vasculitis		Addison Cushing	Neurofibromatosis
Polidermatomiositis <sup>25</sup>	Trombocitosis	Macroglobulinemia	Bleomicina <sup>32, 35</sup>	Máquinas molidoras	Hipertensión pulmonar		Tumor hipófisis hipofuncionante	Síndrome del túnel del carpo <sup>28, 39</sup>
Sind. Sjogren <sup>29</sup>		Mieloma múltiple	Interferon $\alpha$ <sup>32, 36</sup>				Diabetes <sup>28</sup>	Fibromialgia <sup>25, 28</sup>
Artritis reumatoide <sup>25, 27</sup>			Ergotamina					
Síndrome antifosfolípido			Bloqueadores $\beta$					

## Etiología

Los mecanismos postulados como causa del SR incluyen incremento de la actividad del sistema nervioso simpático, aumento de la reactividad vascular digital a estímulos vasoconstrictivos, circulación de hormonas vasoactivas y disminución de la presión intravascular. El sistema nervioso simpático media la respuesta de la vasoconstricción a la exposición al frío y al estrés emocional, pero también se sugiere incremento en sensibilidad en los receptores alfa adrenérgicos o un desbalance en la vasoconstricción reactiva a la estimulación simpática normal.<sup>20</sup> En algunos casos, sustancias vasoactivas endógenas y vasoconstrictores exógenos como alcaloides y drogas simpaticomiméticas pueden producir espasmo digital.

En el momento actual, con los intensos estudios dirigidos a las múltiples funciones del endotelio, se ha encontrado una directa relación entre la presentación del SR y la producción de sustancias vasoactivas por este tejido. Entre las moléculas producidas sobresalen la prostaciclina (PGI<sub>2</sub>), el óxido nítrico (ON), las endotelinas y el inhibidor del plasminógeno tisular, quienes se encargan de mantener un equilibrio homeostático entre la vasoconstricción y la vasodilatación así como entre los mecanismos de trombosis y anti-trombosis.<sup>21</sup>

Se ha demostrado que el NO y la PGI<sub>2</sub> inhiben la producción de endotelina – 1 (ET-1) a través de la generación de GMPc; la hormona natriurética también inhibe la producción de esta sustancia. De esta forma, el frío disminuye los niveles de GMPc en el SR lo cual altera la vía de la L-arginina-ON- GMPc y posiblemente el efecto inhibidor del péptido natriurético; de esta manera se incrementan los niveles de ET-1 a nivel microvascular llevando a vasoespasmo.<sup>22, 23</sup> Este incremento lo encontramos tanto en el SRP y SRS a CREST (esclerosis sistémica progresiva), pero no en el lupus eritematoso sistémico (LES), demostrándose de esta forma que existen diferentes mecanismos que dan explicación a esta entidad.

Lo que predomina en el SRS es la disminución de la irrigación y de la tensión arterial de los dedos, por esto la

baja presión en las arterias digitales, el engrosamiento en las paredes de los vasos, el aumento de la viscosidad sanguínea, la vasoconstricción persistente y las sustancias endoteliales vasoconstrictoras derivadas de las plaquetas<sup>24</sup> podrían conducir al cierre de las arterias digitales durante el estímulo simpático.

**Enfermedades asociadas:** Esta entidad se encuentra relacionado con otras patologías, correspondiendo aproximadamente la mitad a Enfermedades del Colágeno y la otra mitad, como se mencionó, a enfermedades vasculares, ocupacionales, endocrinas y medicamentosas (Tabla 1).

## Fisiopatología

Inicialmente, la palidez y el entumecimiento durante el ataque se explican por vasoconstricción o vasoespasmo intenso de las arterias digitales, esto origina una disminución importante en el flujo sanguíneo. Luego, la vasoconstricción es menos crítica y los capilares y las vénulas están llenas en parte por sangre cuya hemoglobina está desoxigenada, lo que explica la cianosis. Durante la fase de recalentamiento, la cianosis se sustituye por un color rojo intenso que se relaciona con hiperemia reactiva como respuesta a la hipoxia tisular. Muchas veces esta fase se acompaña de dolor (Figura 1).<sup>40</sup>



Figura 1. Cianosis en la falange distal

Lo que sí está establecido es que una serie de factores como el frío, las emociones, los traumatismos repetidos, los cambios hormonales y el cigarrillo ponen en marcha una serie de mecanismos fisiopatológicos que pueden englobarse en cuatro grupos:

- Mecanismos neurógenos.
- Factores hemorreológicos (interacción entre la sangre y la pared de los vasos sanguíneos).
- Respuesta inmunológica alterada.
- Prostaglandinas.

**Teoría neurógena:** Propuesta inicialmente por Raynaud, quien decía que las manifestaciones clínicas eran debidas a un vasoespasmo<sup>41</sup> secundario a una hiperreactividad simpática, teoría que fue refutada por Lewis quien postula un "defecto vascular local" como causante de la vasoconstricción arteriolar inducida por frío, al fracasar en su intento de prevenir la crisis vasoespástica con la aplicación de anestesia conductiva de los nervios digitales.

**Teoría hemorreológica y del endotelio vascular:** El flujo en la microcirculación depende tanto de las propiedades de los elementos formes de la sangre como del plasma. Se ha descrito que en el SR, los glóbulos rojos, las plaquetas activadas y los leucocitos aumentan la viscosidad del plasma y disminuyen la fibrinólisis<sup>43</sup>. En pacientes con CREST, se ha demostrado igualmente un aumento de la serotonina plasmática, lo que produce una mayor actividad plaquetaria que origina vasoconstricción y daño vascular secundario a la mayor agregación plaquetaria. El endotelio vascular dañado produce, además, liberación del factor VIII de la coagulación, elemento que se ha demostrado en niveles mayores en el SRS.<sup>42</sup>

Los mecanismos de daño endotelial son múltiples e incluyen: traumatismo isquémico, alteración por radicales libres durante la reperfusión y posible presencia de actividad citotóxica. El endotelio vascular produce, del mismo modo, mediadores en diferentes procesos inflamatorios y autoinmunes, destacando el Factor de Necrosis Tumoral (TNF) y las linfotoxinas en el crecimiento y función de las células vasculares.

**Mecanismos de respuesta inmunológica alterada:** En muchas ocasiones el SR es la primera manifestación de una enfermedad autoinmune. En el momento actual no disponemos de una prueba que pueda determinar qué pacientes van a evolucionar hacia una enfermedad sistémica y quienes no

**Papel de las prostaglandinas:** Dado el importante papel que juegan las prostaglandinas en la regulación de la vasoconstricción local, se está analizando el papel que desempeñan en el Síndrome de Raynaud. En el suero de los pacientes con esta entidad se ha demostrado un



Figura 2. Úlcera en la falange distal

aumento del nivel de agregación plaquetaria, asociado al aumento de PGE<sub>1</sub>, PGE<sub>2</sub> y tromboxano B<sub>2</sub>.

Finalmente, en el SRS de tipo obstructivo ocurre en presencia de una obstrucción de las arterias digitales de tipo mecánico, observándose preferentemente en la arterioesclerosis y en la arteritis crónica asociada a enfermedades de tipo autoinmune.

## Manifestaciones clínicas

Este padecimiento suele iniciarse de manera gradual y con los años puede aumentar de intensidad y duración. La manifestación principal es la presencia de ataques vasoespásticos recidivantes en las manos, pero también puede afectar pies, nariz, mejillas, orejas y mentón, generando coloración cianótica o palidez de los dedos de las manos.<sup>42</sup> La afección por lo general es simétrica y lo desencadena el frío local, el enfriamiento general o factores emocionales. Los cambios de color pueden ser trifásicos (palidez, cianosis y enrojecimiento) o bifásicos (cianosis y enrojecimiento). Durante la recuperación puede haber rubor intenso, pulsaciones, parestesia y tumefacción ligera. Los ataques suelen terminar de manera espontánea, por lo regular no ocurren más allá de las articulaciones metacarpofalángicas y duran desde pocos minutos hasta horas.<sup>4</sup>

Pueden ocurrir ataques atípicos, la afección asimétrica de los dedos de las manos, incluir sólo uno o dos dedos o afectar únicamente la porción distal de uno de ellos.

En algunas ocasiones las manifestaciones vasomotoras se acompañan de alteraciones sensoriales como tumefacción, rigidez, disminución de la sensación, parestesias y dolor constante.

En casos graves y progresivos, es posible que existan alteraciones tróficas después de varios años de afección, puede desaparecer el vello de la cara dorsal de los dedos,

las uñas crecen con mayor lentitud y se tornan frágiles y deformadas, y la piel atrófica y delgada (esclerodactilia).<sup>2</sup>

Pueden desarrollarse úlceras en la yema de los dedos o alrededor del lecho ungueal, las cuales cicatrizan con lentitud, son extremadamente dolorosas y tienen el riesgo de sobreinfección (figura 2).

## Diagnóstico

Ante la consulta por una crisis compatible con un SR debe considerarse si se ha ocasionado por una causa local, regional o general (SRS), o bien si se trata de un fenómeno idiopático (SRP). Para esto se cuenta con algunas herramientas semiológicas a la hora de realizar un diagnóstico diferencial entre ambas entidades. Normalmente el SRP se presenta en forma aislada, aguda o subaguda, con dolores y sensación de frío en los dedos; los cambios tróficos de la piel y la gangrena están ausentes o afectan a zonas mínimas de los miembros y los síntomas no empeoran a pesar de ser una entidad crónica.<sup>2</sup>

Al contrario, en el SRS quien consulta presenta asociación a otros factores (patológicos, ocupacionales o farmacológicos), como lo referido en la tabla 1. En algunos se puede hallar otros elementos sindrómicos que permitan identificar las enfermedades más frecuentemente relacionadas. Por otra parte, las lesiones presentan mayor grado de severidad, con presencia de áreas ulcerativas y cambios degenerativos en las regiones distales.

Cuando hay alteraciones graves del riego, la temperatura de los dedos disminuye, el pulso es casi siempre normal, dado que las obstrucciones se producen distalmente a la arterial radial y a la cubital.<sup>43</sup> Es así como mediante el resultado de un oscilograma normal se puede excluir una alteración de la circulación arterial periférica, pues se observarán adecuadamente las curvas de pulso.

**Protocolo de estudio del paciente con fenómeno de Raynaud.** Luego de una adecuada historia clínica que nos lleve a la sospecha de un SR se deben obtener las siguientes pruebas complementarias: Cuadro hemático, VSG, bioquímica de rutina, parcial de orina; anticuerpos antinucleares ANA los cuales al ser positivos multiplican la posibilidad de encontrarnos ante un SRS, lo que implicaría la necesidad de solicitar anti-Ro/ssa, anti-la/SSB, anti-V1 RNP, anticentrómero y anti-SO1. Rx de tórax con el fin de descartar patología pulmonar o alteraciones estructurales en el opérculo torácico y Rx de mano para identificar fenómenos de acrosteolisis o acroesclerosis y calcificaciones de partes blandas.<sup>44</sup>

**Capilaroscopia.** El diagnóstico positivo es habitualmente fácil con el interrogatorio del paciente; sin embargo, este elemento diagnóstico nos permite confirmar la presunción clínica o descartar patologías microvasculares de base

(arteriopatía ateromatosa o diabética, vasculopatía lúpica o reumatoide, o esclerodermia).<sup>45</sup>

Se realiza con un microscopio estereoscópico de 10-200 aumentos, con una fuente de luz fría para evitar vasodilatación. La exploración se realiza en una habitación tranquila a 20-23 °C luego de 15-30 min de aclimatación. La mano se sitúa a la altura del corazón con el paciente sentado, se examinan todos los dedos excepto el pulgar, siendo más representativo examinar los capilares más cercanos al pliegue ungueal porque ahí se observan mejor las alteraciones. Los parámetros capilaroscópicos incluyen un estudio capilar cualitativo, un estudio capilar cuantitativo, evaluación del funcionamiento capilar y valoración del plexo venoso subpapilar y los tejidos pericapilares.<sup>46</sup>

En el SRP la capilaroscopia está próxima a la normalidad cualquiera que sea la duración de la entidad; sin embargo, un 10 al 20% de los pacientes con accesos frecuentes presentan dilataciones capilares y áreas avasculares a lo que se le denomina patrón esclerodérmico; su valor pronóstico es importante ya que cerca del 50% de los pacientes con dichos hallazgos desarrollarán Esclerosis Sistémica (ES).

En cuanto al SRS, la utilidad de la capilaroscopia varía de acuerdo con la entidad estudiada; es así como su sensibilidad es del 60 al 80% para la Dermatomiositis (DM) y de un 80 a un 95% para la ES, donde se cuenta con patrones específicos de clasificación, mientras que para otras entidades incluyendo LES, Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo (EMTC) y SR "ocupacional" los hallazgos son inespecíficos porque aunque existen alteraciones típicas en algunas de ellas, la mayoría de cambios se superponen e incluso algunos exámenes son completamente normales, lo que impide el establecimiento de patrones específicos que posean valor diagnóstico y pronóstico.<sup>46</sup>

## Tratamiento

Todos los tratamientos del SR son inespecíficos y sintomáticos, por lo que las medidas conservadoras y las terapéuticas pueden ser útiles en diferentes casos.

**Terapia conservadora.** En todos los pacientes con SRP o SRS se debe intentar el tratamiento conservador, con excepción de los que presentan dolor constante y lesiones isquémicas de moderadas a severas.

Entre las recomendaciones generales se aconseja la utilización de guantes, mantener durante tiempo frío los pies y las manos secos y evitar el contacto con objetos fríos. Igualmente, se deben evitar los cambios bruscos de temperatura y prevenir la presión sobre los dedos porque en combinación con el frío inducen más

fácilmente las crisis. Una medida muy importante es abandonar el hábito de fumar porque la nicotina provoca vasoconstricción de los vasos digitales a través del sistema nervioso simpático<sup>12</sup> y recordar que en los pacientes en los que sea posible el cambio a un clima cálido, este factor puede ser la solución.

**Terapia médica.** Está indicada cuando la sintomatología interfiere con el funcionamiento diario normal o cuando existen lesiones isquémicas de considerable compromiso. Para el tratamiento medico se utilizan diversa clases de drogas y algunos tratamientos quirúrgicos cuya aplicación dependerá del origen del SR, sea éste primario o secundario.

*Tratamiento farmacológico.* Se han estudiado diferentes grupos de fármacos, buscando como objetivo final disminuir el tono vascular arteriolar y mejorar la perfusión distal.

La nifedipina es considerada el patrón estándar para iniciar el tratamiento en este tipo de pacientes,<sup>24</sup> aproximadamente dos de tres pacientes responden favorablemente a este medicamento.<sup>47</sup> Se debe iniciar con dosis de 10 mg tres veces al día y aumentar hasta 90 mg por día, si las dosis inferiores no son eficaces y si no aparecen efectos colaterales. Son precisamente los efectos secundarios los que causan una baja adhesión al tratamiento y en aquellos individuos que no logran tolerarlos se deben tener en cuenta otras opciones (tabla 2).

De igual forma, la administración de estrógenos produjo vasodilatación significativa dependiente del endotelio, lo que abre la posibilidad de utilizar los estrógenos con el fin de mejorar la disfunción endotelial.<sup>50</sup>

Es importante recordar que estos medicamentos son utilizados en el SRP ya que el manejo del Fenómeno de Raynaud o SRS dependerá en un alto porcentaje de la enfermedad de base del paciente y del compromiso clínico del mismo. Es así como los pacientes que sufren de Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo pueden mostrar buena respuesta al manejo con corticoides;<sup>25</sup> sin embargo, estos sólo deben usarse en correlación con el estado clínico del paciente y bajo la supervisión del médico especialista.

Por otra parte, las crisis vasoespásticas debidas a los betabloqueadores pueden desaparecer si se suprimen estos. Los pacientes que sufren vasoespasmos graves con los preparados de ergotamina o de metisergina suelen mejorar a los tres días después de suspenderlos; si la isquemia es grave, debe administrarse manejo complementario.

El SRS asociado al STC se manifiesta concomitantemente con síntomas neurológicos homolaterales más complejos como parestesias nocturnas, sensación de quemaduras en los cuatro primeros dedos o torpeza matinal.<sup>51</sup> Este síndrome ha mostrado respuesta a la infiltración de antiinflamatorios y al tratamiento quirúrgico, aunque su mejoría no es completa con la liberación del túnel.

Tabla 2. Fármacos disponibles para el manejo del Síndrome de Raynaud

Fármaco	Acción	Dosis	Efectos colaterales	Beneficio
Nifedipina	Bloqueador de Ca <sup>++</sup> dependientes de voltaje, en el mus liso vascular	10-30mg 3 veces al día.	Cefalea, edemas, vértigos, rubefacción, palpitaciones y ansiedad. Menos frecuente dispepsia y prurito	Vasodilatador y acción antitrombótica, con disminución de la frecuencia de los ataques
Nitratos (Tinitrato de Glicerina)	Vasodilatador arteriolar	Parches de liberación lenta de 0.1-0.2 mg/hr	Cefalea en el 80% y dolor severo local por la vasodilatación intensa. Además, flushing, náuseas, palpitaciones y mareos	Potente vasodilatador arteriolar y venoso, que reduce el número y la gravedad de los ataques
Guanitidina	Agente simpaticolítico: inhibe la liberación de noradrenalina a nivel de las neuronas eferentes simpáticas	10-15 mg/día intraarterial	Hipotensión postural, vértigo, diarrea e impotencia	Vasodilatador que disminuye la intensidad de los ataques
Reserpina	Agente simpaticolítico: depleción de la noradrenalina vascular	0,125-0,75,mg/día	Hipotensión, retención de líquidos, letárgia, dispepsia y depresión	Vasodilator sistémico
Análogos Prostaglandinas PGE1 (Alprostadil)-PGE2	Vasodilatador de acción directa	DI: 40 µg/12 hr y 60 µg a partir del segundo día en 250 cc de SSN 0.9%, durante seis días		Indicado en los ataques agudos de SR con compromiso vascular graves
Prazosin	Antagonista de los Rp α1adrenérgicos	1-3 mg 3v/día	Nauseas, cefaleas, palpitaciones, fatiga, vértigos, diseña, erupciones, diarrea	Disminuye la intensidad de los ataques
Fenoxibenzamina	Bloqueador de los receptores αadrenérgicos	10-30 mg 3 v/día	Hipotensión ortostática, palpitaciones, impotencia, estreñimiento y trastornos de la visión	Disminuye la intensidad de los ataques

El Síndrome del Opérculo Torácico hace referencia a una entidad clínica resultante del compromiso neurovascular (plexo braquial, arteria y vena subclavia), secundario a la compresión de estas estructuras contra el hueso, adherencias o anomalías musculares durante su curso entre el cuello y la axila. Por esto, la clínica puede caracterizarse por trastornos vasomotores, uno de ellos el Fenómeno de Raynaud<sup>52</sup> y trastornos neurológicos (sensitivos o motores). El manejo conservador (terapia física) se considera el tratamiento de elección para estos pacientes con una mejoría cercana al 70%, dejando la cirugía como método de rescate ante la persistencia de los síntomas.

En general, sólo un 50% de los pacientes responden a la administración farmacológica. Algunos fracasos se deben a los efectos colaterales y a que ninguno de los fármacos actúa sobre la enfermedad de base.

*Tratamiento quirúrgico.* Como ya se ha mencionado, el manejo quirúrgico está prácticamente limitado a aquellos pacientes sintomáticos crónicos que no responden al manejo conservador o presentan respuesta limitada a los fármacos disponibles.

Entre las técnicas de bloqueos que se pueden realizar para mejorar los trastornos vasoespásticos del SR se encuentran el bloqueo nervioso de ganglios cervicotorácicos, cuya mejoría puede obtenerse en semanas e incluso horas pos-operatoria; sin embargo, presenta un número considerable de efectos secundarios que deben tenerse en cuenta al momento de proponer esta alternativa de manejo.<sup>51</sup>

Si con la implementación de este procedimiento, y de manera complementaria con la terapia física, el alivio no se obtiene, se recomienda repetir el procedimiento hasta lograr la recuperación completa; pero si los síntomas regresan a pesar de un segundo y tercer intento y nos referimos con esto a casos de isquemia crónica, es aconsejable intentar con nuevas técnicas, como son la simpatectomía quirúrgica (SQ) y simpatectomía arterial digital (SAD),<sup>54-6</sup> últimas opciones en la escala de manejo, previas a la recomendación de amputación del miembro afectado.

Las complicaciones de la SQ, como el neumotórax, la lesión vascular o neurológica y el Síndrome de Horner, disminuyen con la implementación de laparoscopia; así lo reporta un estudio realizado en Zurich,<sup>57</sup> donde la proporción de complicaciones fue sólo del 8.2% y la cicatrización completa de las lesiones isquémicas ocurrió en todos los pacientes (n = 15), siendo la cirugía exitosa en el 87% de ellos. Sin embargo, los resultados no son tan aliviadores como parecen pues hay estudios que han reportado una tasa de recidiva en cerca del 50% de los pacientes sometidos a este procedimiento.<sup>58</sup>

Igualmente, para la SAD los efectos adversos son bastantes decepcionantes pues se ha calculado que se presentan en el 52.3% de los pacientes,<sup>55</sup> siendo las principales fiebre, hematomas, lesión del plexo braquial, pneumotórax, sangrado, SH, hiperhidrosis esencial o primaria y dolor neuropático, los cuales se hacen evidentes entre el primer y sexto mes pos-operatorio.

Finalmente, podemos decir que el SR es una entidad de frecuencia variable, con síntomas de repercusión clínica para el paciente y cuya presunción diagnóstica se puede realizar en primer nivel de atención. Aunque es una enfermedad de origen aún discutido, se conocen algunos factores que la pueden originar o desencadenar, lo que nos aporta herramientas de prevención y manejo. Actualmente existen diferentes opciones de tratamiento que han mostrado beneficios en la clínica; sin embargo, aún queda mucho por dilucidar sobre su fisiopatología, lo que nos permitirá en un futuro encontrar herramientas con mayor eficacia en el manejo y con menores repercusiones para el paciente.

## Summary

This disorder of a variable frequency, is relevant in the diseases, as an important morbidity cause. It has a wide spectrum presentation an even if there are some factors involve in its physiopatology, the last word hasn't been said. In this article we present those aspects and the therapeutic alternatives for its diagnosis and treatment.

**Key words:** Raynaud's Syndrome, vasoospasm.

## Referencias

1. O'Connor CM. Raynaud's phenomenon. J Vasc Nurs 2001 Sep;19(3):87-92.
2. Clements P. Musculoskeletal and skin diseases, question and answers about Raynaud's Phenomenon. University of California, Los Angeles, 1996:97.
3. Alfred B. Angiología. 1 ed, Barcelona, Toray, 1982:335.
4. Dowd P, Goldsmith P, et al. Raynaud's phenomenon. Lancet 1995; 346:283-90.
5. Duran M. Enfermedades arteriales de los miembros superiores. Patol Vasc 2000; 16(3):217-23.
6. Brand FN, Larson MG, Kannel WB, McGuirk JM. The occurrence of Raynaud's phenomenon in a general population: the Framingham Study. Vasc Med 1997; 2(4):296-301.
7. Voulgari PV, Alamanos Y, Papazisi D, et al. Prevalence of Raynaud's phenomenon in a healthy Greek population. Ann Rheum Dis 2000; 59(3):206-10.
8. Gelber AC, Wigley FM, Stallings RY, et al. Symptoms of Raynaud's phenomenon in an inner-city African-American community prevalence and self-reported cardiovascular comorbidity. J Clin Epidemiol 1999; 52(5):441-6.
9. Roman Ivorra JA, Gonzalez Perales JL, Fernandez Carballido C, et al. Prevalence of Raynaud's phenomenon in general practice in the east of Spain. Vas Med 1997; 2(4):296-301.

10. Palmer KT, Griffin MJ, Syddall H, et al. Prevalence of Raynaud's phenomenon in Great Britain and its relation to hand transmitted vibration: a national postal survey. *Occup Environ Med* 2001; 57(7):448-52.
11. McLafferty RB, Edwards JM, Ferris BL et al. Raynaud's syndrome in workers who use vibrating pneumatic air knives. *J Vasc Surg* 1999; 30(1):1-7.
12. Chemiack M, Clive J, Seidner A. Vibration exposure, smoking, and vascular dysfunction. *Occup Environ Med* 2000; 57(5):341-7.
13. Fraenkel L, Zhang Y, Chaisson CE, et al. Different factors influencing the expression of Raynaud's phenomenon in men and women. *Arthritis Rheum* 1999; 42(2):306-10.
14. Palesch YY, Valter I, Carpentier PH et al. Association between cigarette and alcohol consumption and Raynaud's phenomenon. *J Clin Epidemiol* 1999;52(4): 321-8.
15. Smyth AE, Hughes AE, Bruce IN, et al. A case-control study of candidate vasoactive mediator genes in primary Raynaud's phenomenon. *Rheumatology* 1999; 38(11):1094-8.
16. Valter I, Maricq HR. Prevalence of Raynaud's phenomenon in 2 ethnic groups in the general population of Estonia. *J Rheumatol* 1998; 25(4):697-702.
17. Luthi R, Munch U, Kistler HJ. Vasospastic syndrome in a young women with migraine, Raynaud's disease, cerebral ischemia and myocardial infarction. *Schweiz Med Wochenschr* 1984; 114(42):1465-9. [Medline]
18. Ophoff RA, DeYoung J, Service SK, et al. Hereditary vascular retinopathy, cerebroretinal vasculopathy, and hereditary endotheliopathy with retinopathy, nephropathy, and stroke map to a single locus on chromosome 3p21.1-p21.3. *Am J Hum Genet* 2001; 69(2):447-53.
19. Broadway DC, Drance SM. Glaucoma and vasospasm. *Br J Ophthalmol* 1998; 82(8):862-70.
20. Caplan OE. The big chill: diseases exacerbated by exposure to cold. *Can Med Assoc J* 1999; 160:88. [Medline]
21. Tucker AT, Pearson Pm, et al. Effect of nitric-oxide generating system on microcirculation, blood flow in skin of patients with severe Raynaud's syndrome: randomised trial. *Lancet* 1999; 354:1670-75.
22. Silveri F, De Angelis R, Poggi A, Muti S, et al. Relative roles of endothelial cell damage and platelet activation in primary Raynaud's phenomenon (RP) and RP secondary to systemic sclerosis. *Scand J Rheumatol* 2001; 30(5):290-6.
23. Knapik-Kordecka M, Adamiec R, Ciosek W. Endothelin-1 in pathogenesis of Raynaud's syndrome. *Pol Merkuriusz Lek* 2001;10(60):424-5. [Medline]
24. Belch JJ, Ho M. Pharmacotherapy of Raynaud's phenomenon. *Drugs* 1996;52(5):682-95.
25. Mathiev A, Sanna G, et al. Raynaud's syndrome in systemic lupus erythematosus. *Lancet* 1999; 355: 1102-3.
26. Lekakis J, Mavrikakis M, Emmanuel M, et al. Cold-induced coronary Raynaud's phenomenon in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 1998; 16(2):135-40.
27. Guilmot JL, Diot E, Lasfargues G, et al. Raynaud's phenomenon and connective tissue diseases. *Rev Prat* 1998; 48(15):1647-52.
28. Grassi W, De Angelis R, Lapadula G, et al. Clinical diagnosis found in patients with Raynaud's phenomenon: a multicentre study. *Rheumatol Int* 1998; 18(1):17-20.
29. Tektonidou M, Kaskani E, Skopouli FN, et al. Microvascular abnormalities in Sjogren's syndrome: nailfold capillaroscopy. *Rheumatology* 1999; 38(9):826-30.
30. Brooks PM. Rheumatic manifestations of neoplasia. *Curr Opin Rheumatol* 1992; 4(1):90-3.
31. Den Hollander JG, Swaak AJ. Essential cryoglobulinaemia (type 1) in three patients characterised by Raynaud's phenomenon, arthralgia-arthritis, and skin lesions. *Ann Rheum Dis* 2002; 61(1):88-9.
32. Hladunewich M, Sawka C, Fam A, Franssen E. Raynaud's phenomenon and digital gangrene as a consequence of treatment for Kaposi's sarcoma. *J Rheumatol* 1997; 24(12):2371-5.
33. Reiser M, Bruns C, Hartmann P, et al. Raynaud's phenomenon and acral necrosis after chemotherapy for AIDS-related Kaposi's sarcoma. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 1998; 17(1):58-60.
34. Hansen SW, Olsen N. Raynaud's phenomenon in patients treated with cisplatin, vinblastine, and bleomycin for germ cell cancer: measurement of vasoconstrictor response to cold. *Clin Oncol* 1989; 7(7):940-2.
35. Emmerich J. Acrosyndrome in AIDS. Vascular toxicity of bleomycin revisited. *Presse Med* 1997; 26(33):1580-1. [Medline]
36. Kruit WH, Eggermont AM, Stoter G. Interferon-alpha induced Raynaud's syndrome. *Ann Oncol* 2000; 11(11):1501-2.
37. Noel B, Krayenbuhl B, Cerottini JP, et al. Thromboangiitis obliterans: a rare cause of a reversible Raynaud's phenomenon. *Dermatology* 2000; 200(4):363-5.
38. Gelabert HA, Machleder HJ. Diagnosis and management of arterial compression at the thoracic outlet. *Ann Vasc Surg* 1997; 11(4):359-66.
39. Verghese J, Galanopoulou AS, Herskovitz S. Autonomic dysfunction in idiopathic carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 2000; 23(8):1209-13.
40. Block JA, Sequeira W. Raynaud's phenomenon. *Lancet* 2001; 357(9273):2042-8.
41. Lawlor S. Vasoospasm of the nipple a manifestation of raynaud's phenomenon. *Br Med J* 1997; 314:644.
42. Iglesias A, Rojas C. Fenómeno de Raynaud y endotelio. *Rev Colomb Reumatol*. 1999;6(3):33.
43. Landri G. Raynaud's syndrome in women. *Sem Vasc Surg* 1995; 8(4):327-34.
44. Garica de la Peña L, Zea AC. Protocolo de estudio del paciente con fenómeno de Raynaud. *Rev Esp Reumatol* 2000; 8(30):1579-82.
45. Cantatore FP, Corrado A, Covelli M, et al. Morphologic study of the microcirculation in connective tissue diseases. *Ann Ital Med Int* 2000; 15(4):273-81. [Medline]
46. Garcia-Patos B, Fonollosa Plá N. Utilidad de la capilaroscopia del lecho ungueal. *Rev Esp Reumatol* 2001;60(1388):64-8.
47. Sturgill MG, Seibold JR. Rational use of calcium-channel antagonists in Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol* 1998; 10(6):584-8.
48. Bartolone S, Trifiletti A, De Nuzzo G, et al. Efficacy evaluation of prostaglandin E<sub>1</sub> against placebo in patients with progressive systemic sclerosis and significant Raynaud's phenomenon. *Minerva Cardioangiol* 1999; 47(5):137-43.
49. Wigley FM, Korn JH, Csuka ME, et al. Oral iloprost treatment in patients with Raynaud's phenomenon secondary to systemic sclerosis: a multicenter, placebo-controlled, double-blind study. *Arthritis Rheum* 1998; 41(4):670-7.
50. García-Carrasco M, Sisó A, Ramos-Caslas M y col. El tratamiento del Fenómeno de Raynaud. *Rev Esp Reumatol* 2000; 27(7):322-7.
51. Verghese J, Galanopoulou AS, Herskovitz S. Autonomic dysfunction in idiopathic carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 2000; 23(8):1209-13.

52. Gree RM. Vascular manifestations of the thoracic outlet syndrome. *Sem Vasc Surg* 1998; 11(2):67-76.
53. Raja S. Risk-benefit ratio for surgical sympathectomy: dilemmas in clinical decision making. *J Pain* 2000; 4(1): 261-65.
54. Di Lorenzo N, Sica GS, Sileri P, et al. Thoracoscopic sympathectomy for vasospastic diseases. *JSLs* 1998; 2(3):249-53. [Medline]
55. McCall TE. The use of distal artery sympathectomy as a salvage procedure for severe ischemia in Raynaud's disease and phenomenon. *Hand Surg Am* 1999; 24:173-7.
56. Furlan A. Are we paying a high price for surgical sympathectomy?, a systematic literature review of late complication. *J Pain* 2000; 4(1): 245-56.
57. Heuberger J, Furrer M, Habicht J, et al. The indications for and results of video thoracoscopic sympathectomy. *Dtsch Med Wochenschr* 2000; 125(27):817-21. [Medline]
58. Trignano M, Boatto R, Mastino GP, et al. Video-thoracoscopic sympathectomy in the treatment of Raynaud's disease and palmar hyperhidrosis. *Minerva Chir* 2000; 55(1-2):17-23. [Medline]