



Del fenómeno de Raynaud

EAAS-SEMI



**REUNIÓN NACIONAL
DE ACTUALIZACIÓN
EN ENFERMEDADES
AUTOINMUNES
SISTÉMICAS PARA
RESIDENTES**

Barcelona, 7 . Nov . 2008

Carles Tolosa Vilella
*Servicio de Medicina Interna
Hospital Parc Taulí (Sabadell)*



Fenómeno de Raynaud

Disfunción vascular periférica, que cursa con:

- **Vasoespasmos arteriales exagerados**
- **En relación al frío o estrés emocional**
- **Afecta a dedos de manos/pies** (nariz, orejas, lengua)
- **Simétrico y reversible**
- **Leve: Parestesias. Grave: dolor, ulceración distal**
- **Cursa en 2-3 fases**

Fenómeno de Raynaud

1) Fase pálida	2) Fase cianótica	3) Fase hiperémica
Isquemia por vasoconstricción	Hipoxia tisular	Hiperemia por vasodilatación



Fenómeno de Raynaud

vasoconstricción

vasodilatación



Células musculares lisas
Fibras nerviosas

Células endoteliales

Elementos
intravasculares

Neuropéptidos
Vasodiladores:
· CGRP, neuroquinina A
· VIP
· Substancia P

Óxido nítrico
Prostaciclina

Activ. A₂-adrenérgica
Endotelina
Angiotensina II
Actividad Tiroxina
Serotonina

Agregación plaquetar
activación leucocitos
hiperviscosidad

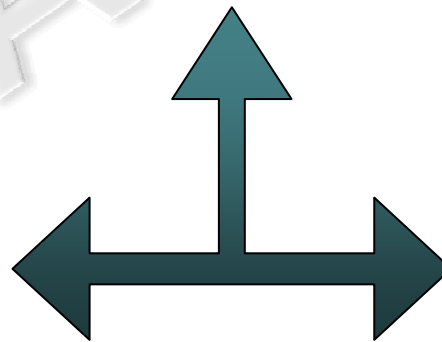
Fenómeno de Raynaud

Preguntas

1. ¿Tienen sus dedos una especial sensibilidad al frío?
2. ¿Le cambia el color a los dedos con el frío?
3. ¿Le cambia el color a blanco, azulado o a ambos?

Fenómeno de Raynaud

Respuestas 1, 2 y 3
AFIRMATIVAS



Fenómeno de Raynaud

NO
Respuestas 2 y 3
NEGATIVAS

Fenómeno de Raynaud

Consulta a Medicina Interna:

CASO 1



. Mujer de 38 años

. Presenta para valoración de alteraciones cutáneas.

. Historial: . cambio de color en manos desde los 32 a.

. Reflujo G-E x Hernia de hiato...Omeprazol

. No antecedentes laborales de interés.

. Análisis y capilaroscopia inespecíficos a los 33 a.

Fenómeno de Raynaud

Pregunta:

¿Le cambia el color de los dedos con el frío?

No, o tiene dudas

Si, me teñen azul, rojizo

Si, me pican, dolorosos

Si, blancos como la cera



Fenómeno de Raynaud

Fenómeno de Raynaud






Diagnóstico diferencial

Acrocianosis	Livedo reticular	Eritromelalgia
<ul style="list-style-type: none">. Cianosis, hipotermia, sudoración, simetría. Persistente-invierno. Empeora con frío, dolor. No palidez ni ulceración	<ul style="list-style-type: none">. Moteado azul, enrejado, EEI > EF. Persistente, con irregularidad. Ausencia de úlceras múltiples	<ul style="list-style-type: none">. Rubicundez, hipertermia, dolor urente (crisis). Empeora con calor. Mejor: frío, elevar, AAS. Idiop, PV, trombocitosis



Fenómeno de Raynaud

Prevalencia en población general

					
		<u>V</u>	<u>M</u>		
Girona (1)	3.5%	3.7%	Charleston	4.3%	5.7%
Valencia (2)	2.8%	3.5%	(3)		
			Tarentaise	13,5%	20,1%
			(3)		

Mayor prevalencia en:

- . Climas fríos
- . Jóvenes (*12-15 a: 15%. Edad inicio > 40 a.: 27%)
- . Mujeres > Varones
- . Familiares de primer grado: 26%

1. Riera. J Rheumatol 1993; 20: 66
 2. Román-Ivorra. Clin Rheumatol 2001;20: 88
 3. Maricq. J Rheumatol 1997; 24: 879
 * Jones. Arthritis Rheum 2003; 48: 3518

Fenómeno de Raynaud

CASO 1



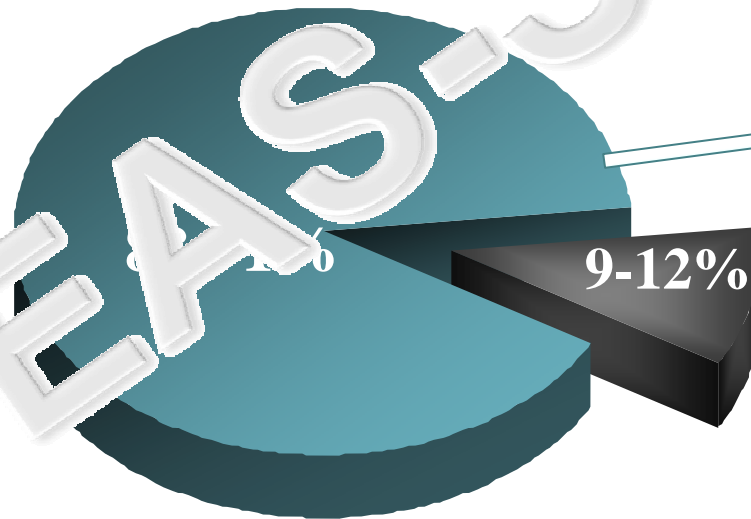
- . En los últimos meses: mayor nº e intensidad de las crisis.
- . Duración: Original: 20'..... Actual: 45-60'.
- . Entumecimiento y dolor intenso distal en dedos
- . **Telangiectasias en manos.**
- . **Cicatriz puntiforme en pulpejos de 2 dedos (pitting).**

Fenómeno de Raynaud

¿Es Importante su clasificación?:

■ F Raynaud 1°

■ F Raynaud 2°



Framinham Heart Study

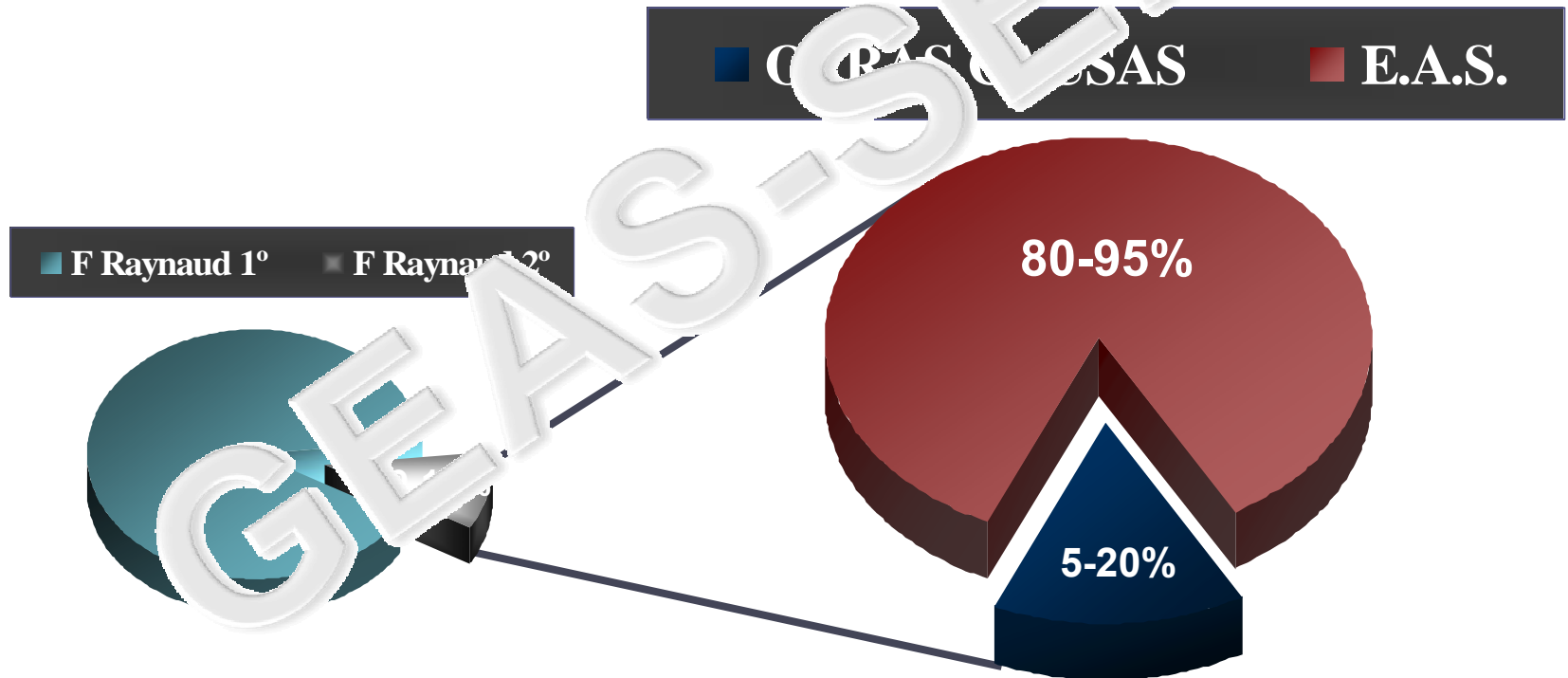
1.358 F Raynaud 1° (1.5-2.2%), 7 años

- . No interfiere actividad
- . FR persistente: 36%
- . FR remitente: 64%

IMPORTANCIA PRONÓSTICA

Fenómeno de Raynaud

¿Es Importante su clasificación?:



E.A.S.: Enfermedad autoinmune sistémica

Fenómeno de Raynaud

Clasificación:



Fenómeno de Raynaud	
Clasificación de E.A.S.	
. Esclerodermia.....	65%
. E.M.T.C.....	10%
. S. Sjögren.....	7%
. ES.....	5%
. Pormositis.....	2%
. AR.....	2%

Fenómeno de Raynaud

Clasificación:



	<u>F. Raynaud:</u> síntoma inicial de Raynaud	<u>F. Raynaud:</u> síntoma inicial en E.A.S.
. Esclerodermia.....	95%	85%
. E.M.T.C.....	85%	29%
. S. Sjögren.....	13%	40%
. ES.....	30%	25%
. Polimiositis.....	20%	10%
. AR.....	4%	1%

Fenómeno de Raynaud

Vasculitis 1ª

Takayasu, Buerger
Arteritis de Horton

Oclusión arterial

Aterosclerosis
Costilla cervical

Endocrinas

Feocromocitoma
Hipertiroidismo
Cushingoide



5-20%

Hematológicas

Crioglobulinemia,
Policitemia Vera,
Disproteïnemia

Infecciosas

Parvovirus B19
Helicobacter pylori

Neoplasias

Adenocarcinoma
Linfoma

Fármacos

B bloq, cocaína, IFN
ergotamínicos, CyA
Bleomicina/ vinblastina

Microtraumas

Martillo neumático
Secretarías

Vasoespásticas

Angina de Prinzmetal
Migraña

Neurológicas

Túnel carpiano
Síndrome doloroso
regional, polio

Otros

Síndrome del
aceite tóxico

Fenómeno de Raynaud

Evaluación:

Historia clínica

Edad, Sexo, Profesión, Fármacos, HTA
Arterio patología periférica, Anamnesis
de E.A. (Sjögren >> EMTC, LES, SSj,...)

Exploración física

Pulsos y soplos arteriales,
costilla cervical, telangiectasias,
esclerosis cutánea, pitting, Tinell, otros

Pruebas
complementarias

Rx Tórax, Capilaroscopia
Analítica (ANA, antitopoisomerasa, anticentrómero,
VSG, F.R., Hemograma/Proteinograma)

Fenómeno de Raynaud

Clasificación: Parámetros de ayuda

	F. de Raynaud 1 ^o
Edad de inicio	< 30 a
Isquemia	Simétrica y estésias
Gravedad	Leves
Etiología	No evidente
Exploración	No concluyente
Analítica	Normal
Capilaroscopia	Normal

Fenómeno de Raynaud

Clasificación: Parámetros de ayuda

	F. de Raynaud 1º	F. de Raynaud 2º
Edad de inicio	< 30 a	> 30 a
Isquemia	Simétrica, parestesias	Asimetría, dolor
Gravedad	Leves	Lesiones (con frecuencia)
Etiología	No evidente	Suele ser evidente
Exploración	No concluyente	Suele ser orientativa
Analítica	Normal	VSG, ANA, Topoisomerasa, ACA, F.R., Hemo/proteinograma
Capilaroscopia	Normal	Anormal si E.A.S.

Fenómeno de Raynaud

CASO 1

Historia clínica

Edad, Sexo, Profesión, Fármacos, HTA
Arterioopatía periférica, Anamnesis
de E.A.S. (Esclero >> EMTC, LES, SSj,..)

Exploración física

Pulsos y soplos arteriales,
costilla cervical, **telangiectasias**,
esclerosis cutánea, **pitting**, Tinell, otros

Fenómeno de Raynaud

Historia natural

Pacientes	Seguimiento	F Raynaud DESAPARECE	F Raynaud MEJORA	F Raynaud IGUAL	F Raynaud EMPEORA
307 Mujeres	12 años	30%	36%	38%	16%

Cambio de residencia a zona mas cálida:
44 pacientes.....Mejoria o desaparición: 57%

Fenómeno de Raynaud

CASO 1

A los 32 años

Fenómeno de Raynaud 1º

- . Crisis de palidez o cianosis acra con el frío o estrés.
- . Ausencia de lesiones cutáneas.
- . Ausencia de causa subyacente.
- . Capilaroscopia normal.
- . ANA (-).
- . VSG < 20

Fenómeno de Raynaud 2º (sugestivo)

- . Crisis de palidez o cianosis acra con el frío o estrés.
- . **Lesiones cutáneas.**
- . **Signos de isquemia grave.**
- . **Edad de inicio > 30 a.**

Fenómeno de Raynaud

CASO 1

A los 32 años

Fenómeno de Raynaud 1º

Fenómeno de Raynaud 2º
(sugestivo)

¿Es suficiente el paso de FR 1º a 2º?

- . Incidencia: 9.2-14.7%
- . Paso a FR2º: . Incidencia anual de 1-3.2%
- . 2.4-5 años del diagnóstico
- . 10.4-11.9 años del inicio FR
- . 73-98% son E.A.S. (SSc >> otras E.A.S.)

Fenómeno de Raynaud

Fenómeno de Raynaud 1°

Fenómeno de Raynaud 2°
(sugestivo)

¿Es necesario el paso de FR 1° a 2°?

. Factores predictores de transición:

	<u>V.P.P.</u>	<u>V.P.N.</u>
. Determinación A.N.A.	30%	93%
. Capilaroscopia	47%	93%

Fenómeno de Raynaud

Anticuerpos antinucleares

CASO 1: . ANA (+) t: 320, Patrón IFI: Centromérico
. Ac anticentrómero (+)
. Ac antiTopoisomerasa (-)

ANA (+) IFI de transición a E.A.S. : 30%.

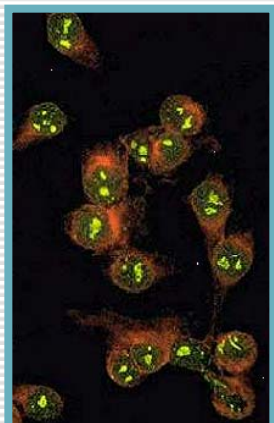
Patrón de ANA: Variable, según E.A.S. (≥ 1 : 320, mas frec)

Patrón IFI: Moteado, Centromérico, Nucleolar >> Homogeneo

Especificidades antigénicas: Según sospecha clínica

. Ac antiCentrómero..... SSc-limitada: S: 60%, **E: 83%**

. Ac antiTopoisomerasa.. SSc-difusa: S: 28%, **E: 98%**

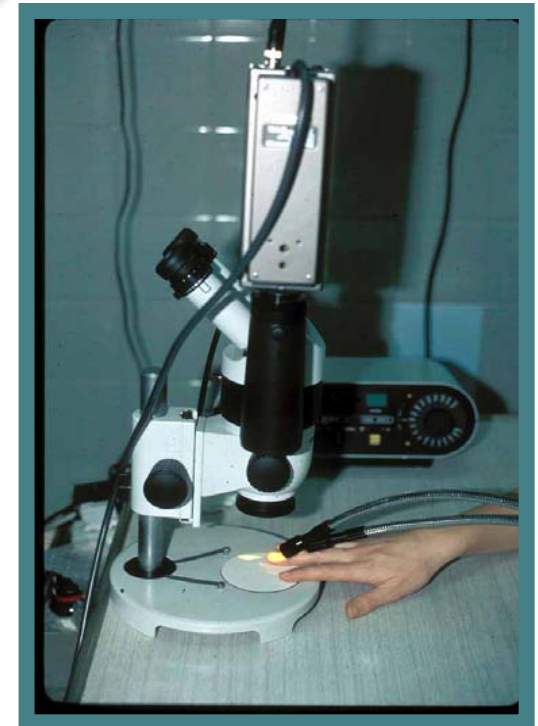


Fenómeno de Raynaud

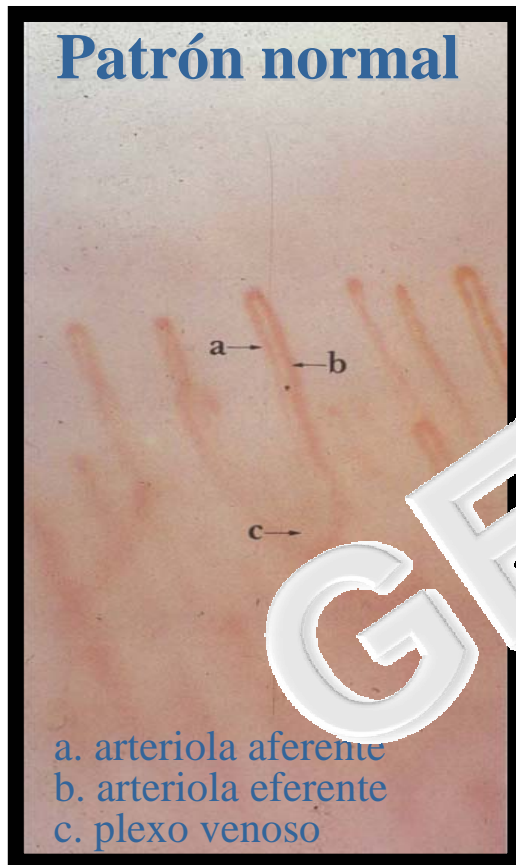
Capilaroscopia



- Sencillo
- . Segura
 - . Reproducible
 - . No invasiva
 - . Bajo coste



Fenómeno de Raynaud



Capillaroscopía
Morfología capilar
Arquitectura capilar
Organización capilar
Tamaño capilar
Plexo venoso subpapilar
Área pericapilar

Fenómeno de Raynaud

Capilaroscopia



Patrón esclerodermi	Grado
Dilatación capilar	++
Megacapilares	+++
Hemorragia capilar	++
Reorganización capilar	+
Perdida de capilares	+/-
Áreas avasculares	-
Ramificaciones complejas	+/-

Esclerodermia
sine esclerodermia

Esclerodermia
limitada

SSc-l>>d

Fenómeno de Raynaud

Capilaroscopia



Patrón esclerodermiforme	Activo	Activo
Dilatación capilar	++	+
Megacapilares	+++	+/-
Hemorragia capilar	++	+/-
Reorganización capilar	+	+++
Perdida de capilares	+/-	+++
Áreas avasculares	-	+++
Ramificaciones complejas	+/-	++

Patrones esclerodermiformes:

SSc: 95% Similar en: EMTC y DPM

SSc-l>>d

SSc-d>>l

Fenómeno de Raynaud

Tratamiento

FR 1°



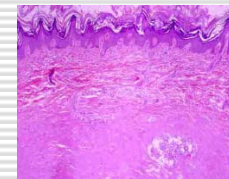
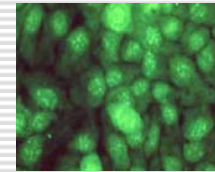
Evitar: . Frío
. Emociones
. Fármacos
. Fármacos
Antag. Ca⁺⁺



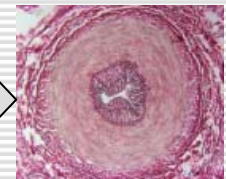
FR 2°



Factores inmunológicos,
genéticos, ambientales



Disfunción endotelial
Hipoxia tisular



Disfunción fibroblastos
↑ Matriz extracelular

Fenómeno de Raynaud

Tratamiento

FR 1°

FR 2°



Medidas de soporte

Antag. Ca (nifedipino 20-60 mg/d vti / 180/d)

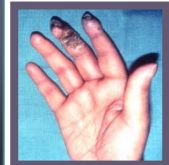
ARA II (Losartan 25-100 mg/d) + Analgesia

ISRS (fluoxetina 20-40 mg/d vo)

Escitalopram (125 mg/12 h vo) / Sildenafil (20-40 mg/8 h vo)
y/o

Análogos de prostaciclina (iloprost ev, alprostadil ev)

Otras medidas antibióticos, HBPM dosis plena, simpatectomía





**REUNIÓN NACIONAL
DE ACTUALIZACIÓN
EN ENFERMEDADES
AUTOINMUNES
SISTÉMICAS Y
REUMÁTICAS**

**GRACIAS
POR SU
ATENCIÓN**

