

Fenómeno de Raynaud Primario Familiar: presentación de dos casos

D. López Pacios*, R. Velez Silva**
I. Fidalgo Álvarez***, Ml. López González****

*Pediatra de Atención Primaria, CS Ponferrada III, **Servicio de Urgencias, Hospital del Bierzo.

Jefe de Servicio de Pediatría, Hospital del Bierzo, *DUE, Hospital del Bierzo.
Ponferrada (León).

Resumen

Se describen dos adolescentes con fenómeno de Raynaud primario familiar de más de dos años de duración. El fenómeno de Raynaud es un trastorno vasomotor paroxístico frecuente en adultos, sobre todo en mujeres alcanzando al 25% de mujeres jóvenes. No se conocen estudios epidemiológicos en niños. El diagnóstico es fácil de realizar basándose en la frialdad y cambios de color de los dedos producidos por el frío. El exámen físico y la determinación de ANA deben ser suficientes para el diagnóstico de fenómeno de Raynaud. La esclerodermia sistémica es la primera hipótesis si los trastornos vasomotores bilaterales no cumplen los criterios de fenómeno de Raynaud primario. El tratamiento del fenómeno de Raynaud debe de adaptarse al nivel de disconfort y a la causa del trastorno vasomotor. En nuestros pacientes sólo se indicaron medidas destinadas a evitar los ataques. La prescripción de medicamentos se debe de limitar a los casos más importantes.

Palabras clave: Isquemia periférica. Fenómeno de Raynaud.

Abstract

Two teenagers are described with primary Raynaud's phenomenon lasting more than 2 years. Raynaud's phenomenon is a paroxystic vasomotor disorder frequent in adults specially in women reaching 25% of young women. No epidemiological studies are known in children. Diagnosis is easy to do relying on coldness and colour change of fingers produced by cold. Physical exam and determination of ANA must be enough for Raynaud diagnosis. Systemic sclerodermia is the first hypothesis if the bilateral vasomotor disorder don't follow the primary Raynaud phenomenon criteria. Treatment of Raynaud's phenomenon must be adapted to the level of discomfort and to the cause of the vasomotor disorder. The only treatment in our patients was based in measures to avoid attacks. Prescription of drugs should be limited to the most severe cases.

Key words: Peripheral ischaemia. Raynaud phenomenon.

Introducción

El fenómeno de Raynaud (FR), se caracteriza por ataques de palidez de los

dedos que se vuelven fríos, seguida de una segunda fase de cianosis producida por estasis sanguíneo e hipoxia local,

con lo cuál aparecen de color azulado, y la tercera fase de reperfusión con vasodilatación origina un color rojizo. Aparece espontáneamente o como manifestación al frío o al estrés. Es necesario que la persona muestre como mínimo dos de las tres fases, para considerar que tiene el fenómeno en cuestión^{1,2,3}.

La prevalencia global de FR en adultos, varía entre 3,7 y 13,0%, alcanzando en mujeres jóvenes el 25%^{4,5,6}. No se conocen estudios epidemiológicos en niños⁴.

Pacientes y métodos

Comprende dos casos de fenómeno de Raynaud primario (FRP), cuyas madres padecían FRP y migraña. Cada paciente cumple los criterios diagnósticos de Allen y Braun⁷.

Caso 1

Hembra de 13 años, que desde hace dos años presenta frialdad de manos y pies, acompañada de cambios de coloración. Durante los meses de invierno sobre todo y con motivo de exposición al frío sus manos están frías, blancas y luego de color azulado, o enrojecido cuando se calienta. En esos momentos tienen sensación de dolor, acorchamiento y tumefacción de los dedos. Se resuelve en una o dos horas. Las manos se afectan con mayor frecuencia que los pies. Su abuela materna y su madre sufren de FRP. Madre, jaqueca. Desde los 12 años padece rinitis polínica y episodios de jaqueca.

Exámen físico: peso: 54,5 Kg (75-90), talla: 166,5 cm (> 97), destacando la palidez marcada y frialdad de ambas manos (Figura 1), sin encontrar otras anomalías.

Figura 1.



Datos complementarios: Hemoglobina 13,4 g/dl, leucocitos $5,3 \times 10^9/L$. PCR 1,5 mg/dl. VSG 7 mm. Factor reumatoideo (FR), anticuerpos antinucleares (ANA), anticentrómero y anticoagulante lúpico negativo. C3 153,7 mg/dl. Espirometría basal normal. Orina y sedimento normales. Plaquetas $215 \times 10^9/L$.

No se ha iniciado administración de vasodilatadores y únicamente se recomendaron medidas de protección durante la época fría con guantes a ser posible térmicos, así como dispositivos generadores de calor.

Caso 2

Varón de 12 años valorado porque desde los 3 años de edad, presenta cam-

bios de coloración en los dedos de las manos y pies, sobre todo cuando se expone al frío, momento en que sus manos, dedos de manos y pies se ponen fríos de color azul y luego enrojecidos. En ocasiones sólo aparece color rojizo y luego azulado. Se resuelve en una o dos horas. Convulsión febril a los 26 meses. Herniotomía inguinal derecha a los 18 meses. Su madre padece migraña y FRP.

Exámen físico: peso: 71,2 Kg (> 97), talla: 175 cm(> 97). Manos de color rojo-azulado y frías, con distribución en guante (Figura 2). Dedos de pies rojos y calientes. Datos complementarios: Hemoglobina 15,8 g/dl, leucocitos $12,2 \times 10^9/L$. VSG 8 mm, PCR 0,3 mg/dl. FR, ANA, anticuerpos anticentrómero, y anti-

Figura 2.



coagulante lúpicos negativos. Espirometría basal normal. Orina y sedimento normal. C3 125,5 mg/dl. Plaquetas $322 \times 10^3/L$.

Sólo se indicaron medidas de protección frente al frío.

Discusión

Estos dos niños sufrían episodios recurrentes de isquemia periférica reversible y cumplían los criterios de Allen y Brown de fenómeno de Raynaud primario (FRP) y al menos cuatro criterios de Le Roy-Medsger, aunque no disponen de capilaroscopia periungueal^{2,7,8}.

La proporción de pacientes que inician sus síntomas antes de los 10 años en amplias series de enfermedad de Raynaud (ER), oscila entre 1,6 y 6,0%^{9,10}.

El FRP ha sido descrito en niños de 17 a 29 meses, con manifestaciones desde las primeras semanas de vida¹¹. Uno de nuestros casos comenzó a la edad de 3 años.

Es difícil estimar la prevalencia relativa de FRP, comparada con el fenómeno de Raynaud secundario (FRS), ya que la mayoría de los niños tienen el FR como parte de un complejo clínico de enfermedad de tejido conectivo (ETC), y no se reportan como que padecen Raynaud Primario. En los estudios epidemiológicos de población sana, la mayor parte de

los casos, hasta el 89% son primarios⁵, mientras que en las casuísticas hospitalarias predominan los secundarios que llegan a representar entre el 57 y 70%. Referido a la edad pediátrica, durante 10 años, encontramos que entre el 11 y 70% de los casos de FR eran secundarios a ETC, y sólo una serie pequeña de 3 casos eran idiopáticos con edades de 17, 26 y 29 meses¹¹. Borg, EJ.¹³ encuentra que el FRP puede ser familiar, 44,4% de casos y no familiar, 55,6% de casos.

El FR es un síntoma bien conocido de ETC, particularmente de la enfermedad mixta de tejido conectivo^{14,15}. En el momento actual nuestros pacientes no tienen evidencia clínica ni inmunológica de ETC.

Para descartar FRS se deben utilizar estudios inmunológicos y evaluación de pequeños vasos y capilares. La capilaroscopia periungueal es más específica y sensible para diagnosticar ETC que la determinación de ANA, y es capaz de establecer el diagnóstico precoz de esclerodermia sistémica sin esclerodermia clínica¹².

Dos teorías principales han tratado de explicar la patofisiología del FRP. Raynaud pensó que una actividad exagerada del sistema nervioso simpático causaba un aumento de la respuesta vasoconstrictora al frío, mientras que Lewis T¹⁶, postu-

la que un "defecto local" conduce a una hipersensibilidad de los pequeños vasos periféricos al frío. Los ataques de vasoespasmo de FRP, pueden ser inducidos a pesar del bloqueo de los nervios digitales. También se ha demostrado que los pacientes con FRP tienen mayor respuesta vasoconstrictora a la infusión intraarterial de $\alpha 1$ y $\alpha 2$ agonistas adrenérgicos que los voluntarios normales¹⁷.

Los datos actuales apoyan que los pacientes con FRP tienen una mayor respuesta vasoconstrictora a los agonistas $\alpha 1$ y $\alpha 2$ adrenérgicos en los dedos no fríos. Algunos ataques de la enfermedad de Raynaud, son desencadenados por estímulos emocionales, que se acompañan típicamente a la liberación de catecolaminas. Aunque los pacientes con enfermedad de Raynaud no tienen niveles de catecolaminas más altos que los controles^{18,19}, el estrés puede inducir elevación de catecolaminas, que actuando sobre los adrenoreceptores $\alpha 1$ y $\alpha 2$ hipersensibles podrían producir mayor vasoconstricción digital. La sensibilización inducida por el frío de los $\alpha 2$ adrenoreceptores puede estar implicada en el mecanismo por el que el frío desencadena los ataques vasoespásticos de la enfermedad de Raynaud²⁰.

El tratamiento del fenómeno de Raynaud consiste en evitar las circunstancias

precipitantes, tales como frío o estrés, pero puede ser necesario el tratamiento específico^{11,21,22}. Las drogas útiles incluyen:

a) las que actúan directamente sobre el sistema nervioso simpático y causan una vasodilatación indirecta.

b) Las que actúan directamente sobre el musculo liso de la pared vascular.

La nifedipina, un bloqueante del canal del calcio, es el medicamento de elección en el tratamiento de la enfermedad de Raynaud. La dosis es de 2,5 mg, dos veces al día¹¹.

La fenoxibenzamina es eficaz a dosis de 10-40 mg, dividido en 3 dosis, aunque puede producir hipotensión. Es un bloqueante de los receptores adrenérgicos. Se comienza con 10 mg, una pequeña dosis al acostarse y se incrementa gradualmente por la posibilidad de vasodilatación e hipotensión²².

La pasta de nitroglicerina percutánea, dos o tres veces al día, puede ser útil^{21,23}.

Nuevas terapias con medicamentos incluyen la administración de inhibidores de serotonina, captopril, prostaglandinas y estanozolol²¹.

La simpatectomía sólo se utiliza en el tratamiento de la gangrena o dolor intratable de los dedos, y cuando el bloqueo temporal del ganglio estrellado da resultados insatisfactorios se procede a la simpatectomía^{22,23}.

En nuestros casos se han indicado únicamente medidas de protección frente al frío. Deben de llevar manoplas en vez de guantes, y calcetines o medias. Existen varios dispositivos que generan calor por métodos químicos, combustión continua o a través de batería y pueden ser utilizados para proteger las manos o pies en caso de exposición prolongada al frío. Se debe de ex-

plicar que el cuerpo entero se debe de mantener caliente para evitar un reflejo simpático de vasoconstricción en manos y pies. Es importante evitar situaciones que induzcan ataques vasoespásticos como coger objetos fríos y manipular alimentos congelados. La combinación de frío y presión sobre los dedos de las manos y pies es lo que habitualmente desencadena un ataque.

Bibliografía

1. Uziel Y, Miller M, Laxer R. *Fenómeno de Raynaud*. Clin Pediat Nort Interamericana, Madrid 1995; 1108-11.
2. Gamir y Gamir ML, García de la Peña Lefebvre P. *Esclerodermia en la infancia*. En González Pascual E. eds. Manual práctico de Reumatología Pediátrica. Menarini S.A. 1999; p. 363- 6.
3. González Pascual E, Esquinas Rychen G, Ruiz España A, Ros Viladoms JB, Juanola Roura X. *Fenómeno de Raynaud en la infancia: revisión y control evolutivo de ocho casos*. An Esp Ped 1998; 48: 603-7.
4. González García T. *Esclerosis sistémica progresiva. Manifestaciones clínicas y tratamiento*. En Tratado de Reumatología. Pascual Gómez E, Rodríguez Valverde V, Carbonell Abelló J, Gómez-Reino Carnosa JJ. eds. Arán Madrid. 1998; p. 575-77.
5. Riera G, Vilardell M, Vaqué J. *Prevalence of Raynaud phenomenon in a healthy spanish population*. J Rheumatol 1993; 20: 66-69.
6. Valter I, Marice HR. *Prevalence of Raynaud's phenomenon in Tartu and Tartumaa*. Southern Estonia. Scand J Rheum 1997; 76: 117-24.
7. Allen E, Brown G. *Raynaud's disease: a critical review of minimal requisites for diagnosis*. Am J Med Sci 1932; 183: 187-95.
8. Le Roy EC, Medsger TA. *Raynaud's phenomenon: a proposal for classification*. Clin Experiment Rheumatol 1992; 10: 485-8.
9. Hines EA, Christensen NA. *Raynaud's disease among men*. JAMA 1945; 129: 1-5.
10. Gifford RW, Hines EA. *Raynaud's disease among women and girls*. Circulation 1957; 16: 1012-21.
11. Herrick AL, Jayson MIV. *Primary Raynaud's phenomenon in early childhood*. British Journal of Rheumatology 1991; 30: 223-5.
12. Navon P, Yarom A, Davis E. *Raynaud's features in childhood*. Journ des Maladies Vasculaires 1992; 17: 273-6.
13. Borg EJ, Piersma-Wichers G, Smit AJ, Kallemborg CG, Wouda AA. *Serial nailfold capillary microcopy in primary Raynaud's phenomenon and scleroderma*. Semin Arthritis Rheum 1994; 24: 40-47.
14. Singesen BH, Bernstein BH, Kornreich HK, King KK, Hanson V, Tan EM. *Mixed connective tissue disease in childhood*. J Pediatr 1977; 90: 893-900.
15. Singesen BH. *Scleroderma in childhood*. Pediat Clin North Am 1986; 33: 1119-39.

16. Lewis T. *Experiments relating to the peripheral mechanism involved in spasmodic arrest of circulation in fingers: a variety of Raynaud's disease.* Heart 1929; 15: 7-101.

17. Freedman RR, Mayes MD, Sabharwal SC. *Induction of vasospastic attacks despite digital nerve block in Raynaud's disease phenomenon.* Circulation 1989; 80: 859-62.

18. Peacock JH. *Peripheral venous blood concentration of epinephrine and norepinephrine in primary Raynaud's disease.* Circ Res 1959; 7: 821-7.

19. Surwit RS, Allen LM. *Neuroendocrine response to cold in Raynaud's syndrome.* Life Sci 1983; 32: 995-1000.

20. Freedman RR, Moten M, Migály P, Mayes M. *Cold-induced potentiation of α 2- adrenergic vasoconstriction in primary Raynaud's disease.* Arthritis and Rheumatism 1993; 36: 685-90

21. Coffman JD. *Pathogenesis and treatment of Raynaud's phenomenon.* Cardiovascular Drugs and Therapy 1990; 4: 45-51

22. Management of Raynaud's Phenomenon. En Cassidy JT, Petty RE. eds *Textbook of Pediatric Rheumatology.* Second Edition. Churchill Livingstone New York. 1991; p. 452-3

23. Priollet P. *Phénomènes de Raynaud: Enquête diagnostique et traitement.* La Revue du Praticien (Paris) 1998; 48 : 1659-64.

