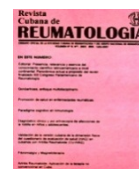


Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 18, Número 3; 2016 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ARTICULO ORIGINAL DE INVESTIGACIÓN

Síndrome de Raynaud. Tratamiento médico y quirúrgico

Raynaud's syndrome. Medical and surgical treatment

Mario Humberto Vásquez Peralta ^I, John Eduardo Camino Benavides ^{II}, Nathaly Valeria Borja Villacís ^{III}, Gabriela Elizabeth Andrade Moreira ^{IV}

^I Médico General. Ministerio de Salud Pública. Latacunga Ecuador. Quito, Ecuador.

^{II} Médico Residente del servicio de Cirugía Oncológica. Hospital Dr. Julio Enrique Paredes Unidad Oncológica. Solca Tungurahua. Quito, Ecuador.

^{III} Médico General. Médico con funciones hospitalarias. Hospital Dr. Julio Enrique Paredes. Quito, Ecuador.

^{IV} Médico General. Médico con funciones hospitalarias. Hospital Dr. Julio Enrique Paredes. Quito, Ecuador.

RESUMEN

Introducción: En estadios avanzados del Raynaud surge la necesidad de complementar las medidas conservadoras con un tratamiento quirúrgico que disminuya la gravedad de la afectación de los pacientes. Sin embargo en ocasiones existe desconocimiento entre los especialistas para la toma de decisiones sobre la elección de la terapéutica medicamentosa o quirúrgica.

Objetivo: resumir el conocimiento actual, realizando una puesta al día, sobre el tratamiento médico y quirúrgico del fenómeno de Raynaud.

Desarrollo: en el período diciembre 2016-febrero 2017, se realizó una revisión documental de estudios, de los últimos 15 años, que incluyeran alguna de las siguientes palabras clave "síndrome de Raynaud", "fenómeno de Raynaud", "medidas farmacológicas", "tratamiento quirúrgico". Los criterios empleados para la selección de los artículos a revisarse estuvieron determinados por el objetivo de la revisión. Los idiomas de búsqueda fueron el español y el inglés. Los artículos incluyeron estudios de cohortes, revisiones de artículos, estudios prospectivos y retrospectivos, y fueron ubicados en bases de datos especializadas tales como Medline, Scielo y Science Direct. Como resultado de la búsqueda se recabaron 38 artículos, de los cuales 10 se descartaron ya que la fecha de publicación no se encontraba dentro del rango de selección, igualmente fueron descartados 7 trabajos, que no mostraran evidencias de la validez de sus resultados, o los criterios empleados para su interpretación, finalmente fueron seleccionados 21 artículos, los cuales fueron analizados pormenorizadamente.

Conclusiones: como toda técnica quirúrgica, tanto el desbridamiento del tejido necrótico o infectado, como la simpatectomía; ya

sea quirúrgica abierta, por toracoscopia o digital, la estimulación eléctrica de la médula ósea y la reconstrucción vascular, no están exentas de riesgo. No obstante, es importante socializar la existencia de varias opciones de tratamiento, a fin de incrementar los conocimientos de los miembros del equipo multidisciplinario de reumatólogos, traumatólogos, psicólogos y cirujanos estéticos, así como su rango de elección educativo-terapéutica, para brindar al paciente distintas alternativas quirúrgicas.

Palabras clave: síndrome de Raynaud, tratamiento médico, tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

Introducción: In advanced stages of Raynaud arises the need to complement the conservative measures with a surgical treatment that diminishes the severity of patient affectation. However, there is sometimes a lack of knowledge among specialists to make decisions about the best choice, medication or surgical therapy.

Objective: to summarize the current knowledge, updating the medical and surgical treatment of the Raynaud phenomenon.

Development: during the period December 2016-February 2017, a documentary review of studies of the last 15 years that included any of the following keywords: "Raynaud's syndrome", "Raynaud's phenomenon", "pharmacological measures", "Surgical treatment" was carried out. Criteria used for the selection of articles to be reviewed were determined by the purpose of the review. Languages of search were Spanish and English. Articles included cohort studies, article reviews, prospective and retrospective studies, and were located in specialized databases such as Medline, Scielo and Science Direct. As a result of the search 38 articles were collected, of which 10 were discarded since the date of publication was not within the selection range, 7 papers, which did not show evidence of the validity of their results, or the Criteria used for its interpretation were also discarded, finally 21 articles were selected, which were analyzed in detail.

Conclusions: like all surgical techniques, both the debridement of the necrotic or infected tissue, as well as the sympathectomy; whether open surgery, thoracoscopy or digital, bone marrow electrical stimulation and vascular reconstruction, are not risk free. However, it is important to socialize the existence of several treatment options, in order to increase the knowledge of multidisciplinary team members such as rheumatologists, traumatologists, psychologists and cosmetic surgeons, as well as their range of educational-therapeutic choice, to offer the patient different surgical procedures alternatives.

Keywords: Raynaud's syndrome, medical treatment, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

El fenómeno de Raynaud, definido como una respuesta vascular exagerada a las bajas temperaturas o al estrés, se caracteriza por cambios de coloración de la piel de manos, pies, nariz, orejas u otros.¹ Su distribución es universal y afecta aproximadamente del 3 al 5 % de la población.^{2,3} La literatura especializada habla a favor de una mayor incidencia en las mujeres, pudiendo aparecer hasta en el 20-30 % de las más jóvenes.⁴

Según su etiología, el fenómeno de Raynaud se divide clásicamente en primario y secundario. Se denomina primario o idiopático (enfermedad de Raynaud) cuando no se asocia con otras enfermedades; o secundario (síndrome de Raynaud) cuando se relaciona con alguna enfermedad subyacente. En el Raynaud secundario se produce vasoespasmo anormal pero también se detectan alteraciones más pronunciadas en el endotelio de los vasos sanguíneos, como producto relacionado con el gen de calcitonina, endotelina y factor de crecimiento del endotelio vascular. Por lo general se encuentra asociado a enfermedades del tejido conectivo como la esclerodermia, el lupus eritematoso

sistémico (LES), el síndrome de Sjogren, la artritis reumatoidea, la vasculitis y, raramente, las neoplasias.⁵

Generalmente, en el fenómeno de Raynaud primario el tratamiento no es necesario, pudiendo requerirse o no en el de tipo secundario. Las complicaciones en el fenómeno de Raynaud primario son extremadamente raras, mientras que en el de tipo secundario, en especial en la esclerodermia, pueden producirse complicaciones como úlceras y fosisas digitales, resorción digital "en penacho", isquemia digital, infección como osteomielitis, llegando incluso a la autoamputación o necesidad de amputación quirúrgica.

Su aparición en el tipo secundario difiere según la patología a la cual se asocia. Es así que puede producirse al mismo tiempo del comienzo de la esclerodermia difusa o de la polimiositis o precederla. Puede aparecer en cualquier momento en pacientes con artritis reumatoidea, lupus eritematososistémico o síndrome de Sjogren y, con frecuencia, es un hallazgo temprano de muchas enfermedades del tejido conectivo. En las enfermedades del tejido conectivo, el fenómeno de Raynaud más grave se asocia con esclerodermia, en la que los vasos sanguíneos tienen

espasmo, pero también se genera proliferación alterada y significativa de la íntima y, en ocasiones, la limitación extrema del flujo circulatorio aun sin vasoespasmo. En las patologías con vasculitis de los vasos de calibre mediano, como la poliarteritis nodosa y, en ocasiones el LES, puede producirse gangrena significativa de las yemas de los dedos o de todo el dedo.⁵

Desde el punto de vista epidemiológico, el tipo primario tiene una prevalencia de 3 % a 5 %. En el secundario, la prevalencia depende de la enfermedad o condición asociada. En la esclerosis sistémica, se presenta en más de 90 % de los casos; en el lupus eritematoso sistémico, en 10 % a 45 %; en el síndrome de Sjögren, en 30 %; en la dermatomiositis, en 20 %, y en la artritis reumatoidea, en 20 %. Entre 6 % y 12 % de los pacientes con diagnóstico de fenómeno de Raynaud primario, pueden desarrollar una enfermedad autoinmunitaria en los dos años siguientes a su inicio. En la distribución por sexos, varía entre 6 % y 20 % en mujeres y entre 3 % y 12,5 % en hombres.^{6,7}

Debido a que existe un porcentaje no despreciable de pacientes que no responden a las medidas no farmacológicas y farmacológicas, en estadios avanzados surge la necesidad de complementar las medidas conservadoras con un tratamiento quirúrgico que disminuya la gravedad de la afectación, ya que, como es bien conocido, un escenario que requiere atención médica especializada de urgencia es la isquemia crítica y las úlceras digitales. El principio de la terapéutica en estas circunstancias es el tratamiento oportuno, antes de que se produzca gangrena que requiera amputación.⁸ Sin embargo en ocasiones existe desconocimiento entre los especialistas para la toma de decisiones sobre la elección de la terapéutica medicamentosa o quirúrgica en algunos pacientes.

Partiendo de lo anterior, una evaluación precoz por parte del equipo multidisciplinario de reumatólogos, traumatólogos, psicólogos y cirujanos plásticos, posibilita ofrecer al paciente distintas alternativas quirúrgicas. En un intento por dar respuesta a la escasez de literatura afín y, al mismo tiempo, a la necesidad de dar a conocer las opciones de tratamiento quirúrgico que tienen estos pacientes, se ha llevado a cabo esta revisión evaluativa, es decir; que responde a una pregunta específica concreta sobre aspectos etiológicos, diagnósticos, clínicos o terapéuticos. Este tipo de revisiones en la actualidad se conocen como preguntas clínicas basadas en la evidencia científica.⁹ En particular el presente trabajo tiene como objetivo resumir el conocimiento actual, realizando una puesta al día sobre el tratamiento medicamentoso y quirúrgico del fenómeno de Raynaud.

DESARROLLO

Síndrome de Raynaud. Tratamiento médico y quirúrgico

Se diseñó una batería de preguntas clínicas a las cuales se les daría respuestas basadas en la evidencia científica. Estas preguntas fueron:

- . ¿Cuáles son los objetivos terapéuticos y clínicos en el fenómeno de Raynaud?
- . ¿Cuáles son las medidas no farmacológicas y farmacológicas que conforman el tratamiento?
- . ¿Cuáles son los criterios quirúrgicos que se manejan actualmente?
- . ¿Qué opciones de cirugía tienen los pacientes que cumplan estos criterios?

La estrategia de búsqueda fue la siguiente:

En el período diciembre 2016- febrero 2017, se realizó una revisión documental de estudios, de los últimos 15 años, que incluyeran alguna de las siguientes palabras clave "síndrome de Raynaud", "fenómeno de Raynaud", "medidas farmacológicas", "tratamiento quirúrgico". Los criterios empleados para la selección de los artículos a revisarse estuvieron determinados por el objetivo de la revisión. Los idiomas de búsqueda fueron el español y el inglés. Los artículos incluyeron estudios de cohortes, revisiones de artículos, estudios prospectivos y retrospectivos, y fueron ubicados en bases de datos especializadas tales como Medline, Scielo y Science Direct. Como resultado de la búsqueda se recabaron 38 artículos, de los cuales 10 se descartaron ya que la fecha de publicación no se encontraba dentro del rango de selección, igualmente fueron descartados 7 trabajos, que no mostraran evidencias de la validez de sus resultados, o los criterios empleados para su interpretación, finalmente fueron seleccionados 21 artículos, los cuales fueron analizados pormenorizadamente.

En los pacientes con fenómeno de Raynaud el objetivo terapéutico es reducir la vasoconstricción y promover la vasodilatación. Los objetivos clínicos son mejorar la sintomatología y evitar las complicaciones isquémicas asociadas, como por ejemplo las úlceras digitales. Su diagnóstico y la instauración de medidas de tratamiento conservador aplicadas desde estadios precoces ayudan a disminuir la progresión de la enfermedad.

Objetivos terapéuticos y clínicos, medidas no farmacológicas y farmacológicas.

El manejo para el fenómeno de Raynaud incluye varias medidas tanto no farmacológicas como farmacológicas, aunque debe tenerse en cuenta que, debido a la variabilidad de la severidad y de la presencia de enfermedad de base, en algunos pacientes puede llegar a requerirse manejo

hospitalario. Se ha demostrado que la ansiedad y el estrés son disparadores de los ataques y que modificaciones en estos aspectos disminuyen su intensidad y frecuencia; por lo anterior, es importante el diálogo con el paciente para aclarar dudas y disminuir miedos. Dentro de las medidas no farmacológicas se encuentran algunas generales, como evitar exposición al frío – especialmente los cambios bruscos de temperatura–, uso de guantes, procurar mantener el calor corporal, no fumar, evitar medicamentos simpaticomiméticos –como la oximetazolina–, evitar el trauma en los dedos o la vibración en casos de fenómeno de Raynaud inducido por vibración.⁷

Respecto al tratamiento farmacológico, en el caso del fenómeno de Raynaud primario, cuando el manejo inicial con medidas no farmacológicas no ha dado resultado, se indica iniciar manejo con medidas farmacológicas; para los pacientes cuya causa es secundaria, especialmente por enfermedad autoinmune, se inician ambos abordajes al tiempo. Entre los medicamentos disponibles, los bloqueadores de los canales de calcio dihidropiridínicos han demostrado su eficacia y seguridad en meta-análisis y revisiones sistemáticas, por lo que son frecuentemente usados como tratamiento de primera línea. Si bien la mayoría de bloqueadores de canales de calcio, tanto dihidropiridínicos como no dihidropiridínicos –diltiazem–, han mostrado beneficios, el verapamilo no ha sido útil en mejorar la intensidad o la frecuencia de los ataques.⁷

Otros grupos de medicamentos usados en algunos pacientes, en ocasiones como primera línea, son los antagonistas del receptor de angiotensina II, al igual que los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina. Estos medicamentos pueden ser usados en conjunto con los bloqueadores de canales de calcio, aunque la evidencia sobre sus beneficios es escasa. Por otra parte, el uso de las estatinas ha mostrado beneficios, especialmente en casos de causa secundaria; evidenciando su capacidad de reducción de la intensidad de los ataques y el número de úlceras digitales. Los inhibidores de fosfodiesterasa –Sildenafil, Tadalafil– presentan resultados benéficos en pacientes con fenómeno de Raynaud, por lo que se ha venido incrementando su uso, sobre todo en casos refractarios al manejo inicial o en pacientes que cursan con úlceras en pulpejos o fenómenos vasculopáticos graves.⁷

Criterios y opciones quirúrgicas.

El tratamiento quirúrgico se reserva para pacientes con Raynaud muy grave, en los cuales el tratamiento farmacológico se mostró ineficaz. Las opciones de cirugía en la actualidad se reducen a: desbridamiento del tejido necrótico o infectado, simpatectomía –quirúrgica abierta, por toracoscopia y digital, estimulación eléctrica de la médula ósea y reconstrucción vascular.

. La intervención quirúrgica más frecuente es el desbridamiento del tejido necrótico o infectado en aquellos casos de fenómeno de Raynaud grave asociado, la mayoría de las veces, a esclerodermia. Una vez indicada la cirugía no debe postergarse, ya que de progresar la infección y alcanzar el hueso la amputación suele ser la única solución.¹⁰

. En los últimos años, se ha acrecentado el interés por la simpatectomía proximal o distal, para algunos el método de elección en el tratamiento del fenómeno de Raynaud severo o refractario, por su eficacia y seguridad en los casos que no responden al tratamiento farmacológico y en pacientes con fenómeno de Raynaud secundario e isquemia grave o úlceras digitales activas. Durante años la simpatectomía quirúrgica abierta no fue usada por lo invasivo del procedimiento y los pobres resultados a largo plazo. Con la introducción de la cirugía endoscópica, la simpatectomía ha evolucionado a opciones menos invasivas.¹¹⁻¹³ Se ha comprobado que la simpatectomía simple puede reducir eficazmente la gravedad de los ataques, aunque los resultados obtenidos hasta la fecha en el fenómeno de Raynaud, asociado a esclerodermia, no han sido satisfactorios. Una opción quirúrgica recomendada consiste en la descompresión abierta con resección de la capa adventicia fibrótica junto a la simpatectomía digital.^{14,15} La simpatectomía puede realizarse mediante toracoscopia.^{16,17} La simpatectomía por toracoscopia produce una pronta mejoría con, incluso, curación de las úlceras isquémicas en el plazo de un mes, pero las recurrencias observadas después de la práctica de esta técnica llegan hasta más del 80 %. Otro tanto ocurre en la simpatectomía digital, menos agresiva y con buenos resultados en grupos seleccionados de pacientes, con denervación periarterial que, además, se ve agravada por un porcentaje cercano al 40% de complicaciones en los pacientes con esclerodermia.^{10,18,19}

Existen otras alternativas tales como:

. La estimulación eléctrica de la médula ósea, asociada a terapias con bajas dosis de láser, está indicada en pacientes que no responden a la terapia farmacológica o que presentan cuadros graves frecuentes.

. Reconstrucción vascular. En los pacientes con esclerosis sistémica, la oclusión vascular ocurre en las arterias cubitales y digitales de forma frecuente; por lo tanto, la revascularización de la arteria cubital ofrece mejoría de los síntomas y del proceso de cicatrización de las úlceras digitales.^{20,21}

CONCLUSIONES

Resulta de primer orden aportar evidencias que llenen los vacíos de conocimiento para la toma de decisiones sobre la elección de la terapéutica medicamentosa o quirúrgica en algunos pacientes con fenómeno de Raynaud. Realizar una

puesta al día sobre esta cuestión implica reconocer que la cirugía se ha de reservar para aquellos pacientes con sintomatología refractaria a toda terapia farmacológica. Como toda técnica quirúrgica, tanto el desbridamiento del tejido necrótico o infectado, como la simpatectomía; ya sea quirúrgica abierta, por toracoscopia o digital, la estimulación eléctrica de la médula ósea y la reconstrucción vascular, no están exentas de riesgo. No obstante, es importante socializar la existencia de varias opciones de tratamiento, a fin de incrementar los conocimientos de los miembros del equipo multidisciplinario, de reumatólogos, traumatólogos, psicólogos y cirujanos estéticos, así como su rango de elección educo-terapéutica, para brindar al paciente distintas alternativas quirúrgicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Silman A, Holligan S, Brennan P, Maddison P. Prevalence of symptoms of Raynaud's phenomenon in general practice. *BMJ*. [Internet]. 1990[citado 2 Dic 2016];301:590-2. Disponible en: <http://doi.org/cbjbd6>
2. Wigley FM. Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol*. 1993;5:773-84.
3. Maricq HR, Weinrich MC, Keil JE, LeRoy EC. Prevalence of Raynaud phenomenon in the general population. A preliminary study by questionnaire. *J Chronic Dis*. 1986;39:423-7.
4. Olsen N, Neilsen SL. Prevalence of primary Raynaud's phenomenon in young females. *Scand J Clin Lab Invest*. 1978;37:761-4.
5. Pope JE. *The Diagnosis and Treatment of Raynaud's Phenomenon: A Practical Approach*. *Drugs*. 2007;67(4):517-25.
6. Bakst R, Merola J, Franks A, Sánchez M. Raynaud's phenomenon: Pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59:633-53.
7. Rodríguez Criollo JA, Jaramillo Arroyave D. Fenómeno de Raynaud. *Revisión. Rev. Fac. Med*. 2014[citado 2 Dic 2016];62(3):455-64. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v62n3.38934>
8. Herrick AL. The pathogenesis, diagnosis and treatment of Raynaud phenomenon. *Nat Rev Rheumatol*. [Internet]. 2012[citado 2 Dic 2016];08:469-79. Disponible en: <http://www.nature.com/nrrheum/journal/v8/n8/abs/nrrheum.2012.96.html>
9. Vera Carrasco O. *Cómo escribir artículos de revisión. Rev. Méd. La Paz*. [Internet]. 2009 [citado 2 Dic 2016];15(1):63-9. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_artext&pid=S1726-89582009000100010&lng=es
10. Gayraud M. Raynaud's phenomenon. *Joint Bone Spine*. [Internet]. 2007[citado 2 Dic 2016];74:1-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jbspin.2006.07.002>
11. Matsumoto Y, Ueyama T, Endo M, Sasaki H, Kasashima F, Abe Y et al. Endoscopic thoracic sympathectomy for Raynaud's phenomenon. *J Vasc Surg*. 2002;36:57-61.
12. Jonson JP, Obasi C, Hahn MS, Glatleider P. Endoscopic thoracic sympathectomy. *J Neurosurg*. 1999;91(1 suppl):90-7.
13. Naranjo Gómez JM, Ortega Morales FJ. Simpatectomía torácica en el fenómeno de Raynaud. *Rev Patol Respir*. [Internet]. 2007[citado 2 Dic 2016];10(3):146-7. Disponible en: http://www.revistadepatologiarespiratoria.org/descargas/pr_10-3_146-147.pdf
14. la Rivista C. Il fenomeno di Raynaud. *Inf Farm. Divulgativi di Educazione Sanitaria*. 1999;23(1):8-11.
15. Block JA et al. Raynaud's phenomenon. *Lancet*. 2001;357(9273):2042-8.
16. Trafford JC De, Lafferty K, Potter CE, Roberts VC, Cotton LT. An epidemiological survey of Raynaud's phenomenon. *Eur J Vasc Surg*. [Internet]. 1988[citado 2 Dic 2016];2:167-70. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3410065>
17. Flatt AE. Digital artery sympathectomy. *J Hand Surg*. 1980;5:550-6.
18. Tomaino MM, Goitz RJ, Medsger TA. Surgery for ischemic pain and Raynaud's phenomenon in scleroderma: a description of treatment protocol and evaluation of results. *Microsurgery*. [Internet].

2001[citado 2 Dic 2016];21: 5-79. Disponible en:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11372066>

19. Joven BE, Carreira PE. Síndrome de Raynaud: etiología y manejo. *Reumatol Clin*. [Internet]. 2008[citado 2 Dic 2016];4(2):59-66. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S1699-258X\(08\)71801-1](http://dx.doi.org/10.1016/S1699-258X(08)71801-1)

20. Park JH, Sung YK, Bae SC, Song SY, Seo HS, Jun JB. Ulnar artery vasculopathy in systemic sclerosis *Rheumatol Int*. 2009;29:1081-6.

22. Zapata K, García L. Fenómeno de Raynaud. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. [Internet]. 2011 [citado 2 Dic 2016];19:280-92. Disponible en: <http://revistasocolderma.org/files/Fenomeno%20de%20Raynaud.pdf>

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 10 de diciembre de 2016

Aprobado: 28 de diciembre de 2016

Autor para la correspondencia: Dr. Mario Humberto Vásquez Peralta. E-Mail: mhariov@hotmail.com
Ministerio de Salud Pública. Latacunga. Quito, Ecuador.