

PROYECTO:

**IDENTIFICACIÓN DE
PACIENTES CON RAYNAUD
QUE PRESENTAN
ALTO RIESGO DE EVOLUCIÓN A
ESCLERODERMIA**

Cilia Peralta Ginés

Concepción Delgado Beltrán

Sección de Reumatología Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

Fenómeno de Raynaud



- ❑ Crisis de isquemia por vasoespasmo reversible de los dedos
- ❑ Desencadenado típicamente por la exposición al frío o por estrés emocional
- ❑ Tiene tres fases: isquemia, cianosis y reperfusión, aunque puede ser bifásico

Palide
Z



Cianosi
S



Raynaud primario y secundario



- Primario: no se asocie a ninguna enfermedad
- Secundario: asociado a una enfermedad
 - ▣ Arteriopatías periféricas
 - ▣ Enfermedades del tejido conectivo: Esclerosis sistémica progresiva
 - ▣ Síndromes paraneoplásicos

Puede desarrollarse una patología secundaria
en un 12,6%
de los pacientes con un presunto Raynaud primario

Raynaud secundario

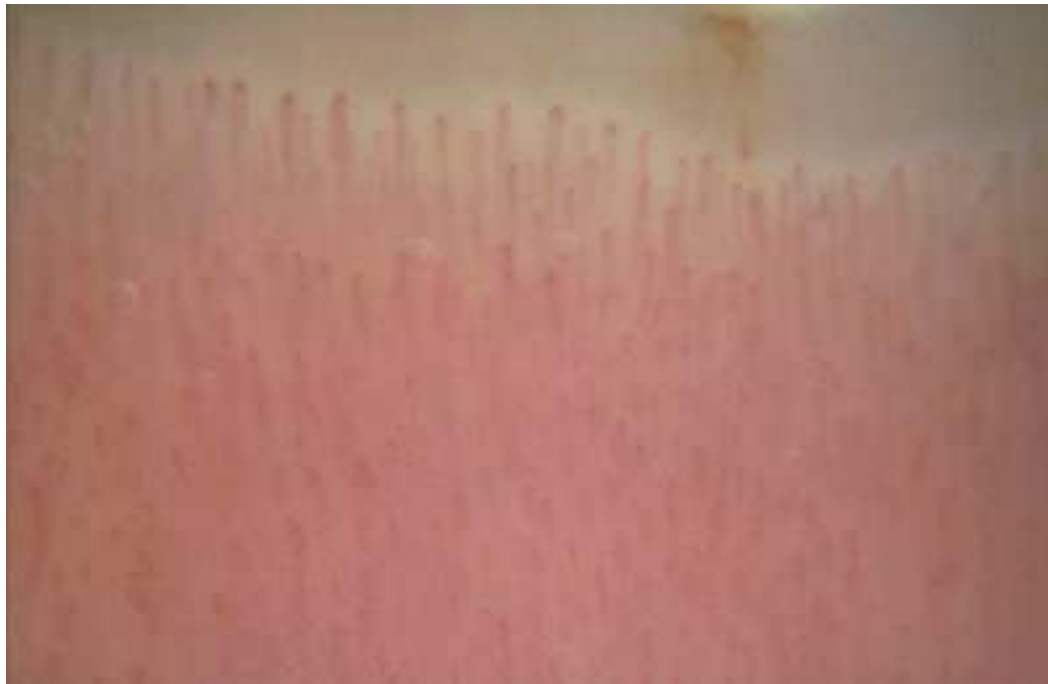


- El Raynaud secundario puede estar asociado a enfermedades con una expectativa de vida muy reducida, como la Esclerodermia
- El fenómeno de Raynaud es la primera manifestación en un 90% de los casos de Esclerodermia

Diferencia entre Raynaud primario y secundario

- Criterios clínicos
- Criterios analíticos (autoanticuerpos)
- Capilaroscopia
 - Herramienta de primera línea en el diagnóstico precoz del Raynaud secundario
 - Es una técnica de imagen que estudia la microcirculación in vivo
 - Aporta un valor pronóstico al fenómeno de Raynaud

Capilaroscopia normal



Capilares alineados, sin dilataciones,
hemorragias ni pérdida capilar

Predicción de esclerodermia



- Existen anomalías capilaroscópicas que se pueden observar antes del desarrollo de esclerodermia
 - ▣ Megacapilares
 - ▣ Desestructuración de la arquitectura capilar
 - ▣ Angiogénesis
 - ▣ Pérdidas capilares
 - ▣ Áreas avasculares

Megacapilares



Áreas
avasculares



Microhemorragias



Neoangiogénesis





Protocolo de detección precoz de esclerodermia

Hipótesis



- Los pacientes con Raynaud con determinadas alteraciones capilaroscópicas y determinados autoanticuerpos tienen mayor riesgo de evolución a Esclerodermia
- Por lo que dichos hallazgos pueden predecir el riesgo de evolución a Esclerodermia

Objetivos de nuestro estudio



- Objetivo principal
 - ▣ Predecir el riesgo de evolución a esclerodermia en pacientes con fenómeno de Raynaud
- Objetivos secundarios:
 - ▣ Tratamiento del Raynaud secundario
 - ▣ Tratamiento precoz de la morbilidad asociada a la esclerodermia

Cómo detectar a los pacientes con Raynaud desde Atención Primaria

- Se deben formular las siguientes preguntas:
 - ▣ *¿Tienen sus dedos una especial sensibilidad al frío?*
 - ▣ *¿Le cambia el color de los dedos con el frío?*
 - ▣ *¿Le cambia el color a blanco, azulado o a ambos?*
- Respuesta afirmativa a las 3 preguntas: se trata de un fenómeno de Raynaud
- Respuestas 2 y 3 negativas: se excluye un fenómeno de Raynaud

Cómo derivar a los pacientes a Reumatología

- A través de un volante de petición de primera visita a Reumatología, como siempre, a la Consulta de alta Resolución de Inocencio Jimenez
- A nombre de Dra. Peralta
- Especificando que se trata de un fenómeno de Raynaud

Y por último



- El estudio puede durar varios años, y se os irá enviando información cuando tengamos los primeros datos, así como de forma periódica



Muchas gracias por vuestra
atención

**PROTOCOLO DE
IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES CON RAYNAUD
QUE PRESENTAN
ALTO RIESGO DE EVOLUCIÓN A ESCLERODERMIA
BASADO EN
EL ESTUDIO CAPILAROSCÓPICO
Y
LOS AUTOANTICUERPOS.**

Cilia Peralta Ginés.

Concepción Delgado Beltrán.

Sección de Reumatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa

1. Justificación

El fenómeno de Raynaud se define como crisis de isquemia por vasoespismo reversible de los dedos, desencadenado típicamente por la exposición al frío o por estrés emocional. Tiene tres fases: isquemia, cianosis y reperusión, aunque puede ser bifásico.

La prevalencia del fenómeno de Raynaud en la población general es de un 2-21% en Europa, muy relacionada con las variaciones climáticas. El Raynaud puede ser primario, en el caso en que no se asocie a ninguna enfermedad, o secundario si se desarrolla en el contexto de una enfermedad asociada. El Raynaud secundario se asocia a un amplio rango de enfermedades, desde las arteriopatías periféricas a las enfermedades del tejido conectivo o síndromes paraneoplásicos. Puede desarrollarse una patología secundaria en un 12,6% de los pacientes con un presunto Raynaud primario.

Es sencillo diferenciar entre un Raynaud primario y uno secundario, basándonos en criterios clínicos, analíticos (presencia de autoanticuerpos) y hallazgos de capilaroscopia. El Raynaud secundario puede estar asociado a enfermedades con una expectativa de vida muy reducida, como la Esclerosis Sistémica Progresiva (ESP). El fenómeno de Raynaud es la primera manifestación en un 90% de los casos de ESP.

La capilaroscopia ha sido propuesta como una herramienta de primera línea en el diagnóstico precoz del fenómeno de Raynaud ya que es una técnica de imagen que estudia la microcirculación in vivo y que aporta un valor pronóstico al fenómeno de Raynaud. Existen determinadas anomalías capilaroscópicas que se pueden observar antes del desarrollo de ESP o enfermedades relacionadas (megacapilares, desestructuración de la arquitectura capilar, angiogénesis, pérdidas capilares y áreas avasculares).

2. Resumen protocolo del proyecto:

- **Hipótesis**

Los pacientes con Raynaud que presentan determinadas alteraciones capilaroscópicas (megacapilares, áreas avasculares, desestructuración, angiogénesis) y autoanticuerpos específicos de ESP tienen mayor riesgo de evolución a ESP. Por lo que dichos hallazgos pueden predecir el riesgo de evolución a esclerodermia en los pacientes que los presentan.

- **Objetivos:**
Objetivo principal:
 - Predecir el riesgo de evolución a ESP en pacientes con fenómeno de Raynaud.
 Objetivos secundarios:
 - Tratamiento del Raynaud secundario.
 - Tratamiento precoz de la morbilidad asociada a la ESP.
- **Material y métodos:**
Sujetos:
Criterios de inclusión:
 - Pacientes mayores de 18 años.
 - Fenómeno de Raynaud en sus tres fases (isquemia, cianosis y reperfusión) o bifásico.
 - Con o sin diagnóstico de conectivopatía.
 Criterios de exclusión:
 - Menores de 18 años.
 - Pacientes que no aporten su consentimiento a participar en el estudio.
- **Pruebas complementarias (tabla 1)**
 - Estudios analíticos: Hemograma, bioquímica y autoanticuerpos.
 - Capilaroscopia ungueal.
 - Otros estudios: En función de los hallazgos analíticos y capilaroscópicos, la sintomatología del paciente y su evolución clínica.

Tabla 1. Esquema temporal de las determinaciones analíticas y capilaroscopia.

	Analítica general	Autoanticuerpos	HLA	Capilaroscopia
Inicial	X	X	X	X
3 meses	X			
6 meses	X	X		
12 meses	X	X		X

- **Plan de actuación**
En función de los hallazgos capilaroscópicos y los autoanticuerpos, los pacientes se clasificarán en Raynaud primario o Raynaud secundario. Los pacientes con Raynaud secundario se clasificarán a su vez en pre-esclerodermia (tabla 2) o pre-conectivopatía, y se establecerá el tratamiento correspondiente. En las sucesivas revisiones se incluirán en protocolos de detección de hipertensión pulmonar, enfermedad pulmonar intersticial, alteraciones esofágicas, etc.

Tabla 2. Criterios de pre-esclerodermia.

Fenómeno de Raynaud Tumefacción de dedos que puede progresar a esclerodactilia Alteraciones capilaroscópicas Anticentrómero positivo o antitopoisomerasa positivo
--

3. Cómo detectar a los pacientes con Raynaud desde Atención Primaria:

Se deben formular las siguientes preguntas:

- *¿Tienen sus dedos una especial sensibilidad al frío?*

- *¿Le cambia el color de los dedos con el frío?*
- *¿Le cambia el color a blanco, azulado o a ambos?*

Si respuesta afirmativa a las 3 preguntas: se trata de un fenómeno de Raynaud.

Si respuestas 2 y 3 negativas: se excluye un fenómeno de Raynaud.

4. Cómo derivar a los pacientes a Reumatología:

A través de un volante de petición de primera visita a Consultas Externas de Reumatología, a nombre de Dra. Peralta, a la Consulta de Alta Resolución de Inocencio Jiménez, y especificando que se trata de un fenómeno de Raynaud.

Gracias por vuestra colaboración