

# 3 Vasculopatías funcionales

## Introducción

Las vasculopatías funcionales se producen en situaciones en las que existen síntomas y signos de trastorno de la circulación arterial periférica, sin evidencia de lesión orgánica alguna.

Suelen afectar a las arterias de pequeño calibre y a las arteriolas.

La clínica suele manifestarse en las manos y/o los pies, por lo que también se conocen con el nombre de acrosíndromes.

Aunque, su pronóstico es favorable, su frecuencia no es de despreciar, ya que se calcula que afecta al 5-10 % de la población.

## Fenómeno de Raynaud

Se trata de un trastorno vascular periférico de tipo vasoconstrictor, paroxístico, generalmente provocado por el frío y los cambios emocionales. Es de carácter transitorio y mejora con el calor. Es el trastorno vasomotor más frecuente que afecta a las extremidades. Es más frecuente en mujeres que en varones (5:1) y presenta cierto predominio familiar.

Dependiendo de si su aparición está asociada o no a una enfermedad puede recibir dos denominaciones distintas:

- Enfermedad de Raynaud: si existe fenómeno de Raynaud sin enfermedad asociada que lo produzca.
- Síndrome de Raynaud: situación en la que el fenómeno de Raynaud se asocia a una enfermedad, que actúa como factor causal o desencadenante (tabla 1).

### CLÍNICA

Aparecen cambios de coloración cutánea distal (sobre todo en los dedos de las manos, pero también en los pies) con palidez y/o cianosis, seguidos de enrojecimiento. Característicamente, se distinguen tres fases:

1. Fase de palidez: suelen producirse parestesias en los dedos (acorchamiento, sensación de pinchazos y de frío, etc.).
2. Fase de cianosis, que desaparece al pasar a un ambiente más cálido.
3. Fase de hiperemia reactiva, acompañada de sensación de calor.

Suele existir edema y dolor pulsátil. La exploración generalmente es normal, con presencia de pulsos distales. Entre las crisis, los dedos pueden estar fríos, con hiperhidrosis.

**TABLA 1.** Algunas enfermedades causales del síndrome Raynaud

- Colagenopatías vasculares: esclerodermia, LES, artritis reumatoide, dermatomiositis
- Enfermedades arteriales oclusivas: isquemia arterial, tromboangeítis obliterante, síndrome de la salida torácica
- Hipertensión pulmonar, mixedema, neoplasias
- Alteraciones neurológicas: radiculopatías, siringomielia, tumores medulares, ACV, polio-mielitis, síndrome del túnel carpiano
- Discrasias sanguíneas: crioglobulinas, crioglobulinemia, mieloproliferación, enfermedad de Waldenström, mieloma, trombocitosis
- Traumatismos: vibraciones, síndrome del martillo, shock eléctrico, lesiones por frío, por trabajo mecanográfico y en los pianistas
- Fármacos: ergotamínicos, metisergida, beta-bloqueantes, bleomicina, vinblastina, cisplatino, simpaticomiméticos nasales, LSD
- Intoxicaciones por metales: arsénico, plomo, talio
- Tabaco

## DIAGNÓSTICO

Es fundamentalmente clínico. La dificultad radica en descartar posibles enfermedades desencadenantes (descartar síndrome de Raynaud). Si existe esta sospecha, es conveniente realizar pruebas complementarias. Si el proceso es bilateral, suele ser benigno. Cuando es unilateral, conviene descartar una posible arteriopatía proximal, costilla cervical o síndrome hipotenar (entre otras).

La evolución de la enfermedad de Raynaud suele ser benigna; en casos muy raros, puede llegar a producir úlceras o necrosis.

## TRATAMIENTO

Depende de la gravedad de los síntomas. La mayoría de las veces es suficiente protegerse correctamente del frío, evitar el consumo de tabaco y, asimismo, evitar el estrés.

Es necesario tranquilizar al paciente sobre la benignidad del proceso (a no ser que esté desencadenado por otra enfermedad).

No hay evidencia de que algún fármaco sea realmente eficaz, aunque se emplean nifedipino o sustancias vasoactivas (como la pentoxifilina).

## Acrocianosis

Consiste en una situación clínica caracterizada por frialdad y coloración azul violácea (cianótica) persistentes de las partes distales de las extremidades, con edema e hiperhidrosis, en ausencia de dolor.

En una enfermedad de etiología desconocida. En ocasiones, se han descrito casos asociados a disfunciones de tipo endocrino y ansiedad. Afecta preferentemente al sexo femenino y, por lo general, se inicia en la pubertad (o antes de los 30 años).

## CLÍNICA

Los pacientes suelen estar asintomáticos y consultan por unas extremidades violáceas y frías, de forma simétrica. Predomina en las ex-

tremidades superiores, en dedos y manos y, en menor grado, afecta a los dedos de los pies.

El frío no actúa como desencadenante, sino como factor agravante, pues esta enfermedad es permanente, aunque menos acentuada en época de calor.

Normalmente no se acompaña de dolor, pero sí, en todos los casos, se asocia a hiperhidrosis en las zonas palmares, en ocasiones muy intensa y agravada por situaciones emocionales. Los pulsos están presentes.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico, y este trastorno suele persistir durante toda la vida. Su pro-

nóstico es benigno y nunca se complica con trastornos tróficos.

## **TRATAMIENTO**

Consiste, básicamente, en evitar los ambientes fríos y el contacto con líquidos u ob-

jetos fríos, además de tranquilizar al paciente. Se han empleado fármacos vasoactivos, como la pentoxifilina 600 mg, 2 veces al día, y, también, los bloqueantes de los canales del calcio. A veces, la acrocianosis ha disminuido al corregir la dismenorrea mediante la regulación del ciclo hormonal.

## **Livedo reticularis**

Consiste en una coloración moteada, rojo-azulada y en forma de fina retícula, de la piel de las extremidades.

Como factores etiológicos, se observan la hipertensión arterial y la inestabilidad emocional. Se han descrito casos a consecuencia de una intoxicación (arsénico, plomo), un tratamiento con amantadina o una microembolización de las arterias dérmicas por cristales de colesterol.

Se manifiesta entre los 20 y los 30 años. Su clínica consiste en una coloración moteada persistente, reticular, azulada o rojo-azulada de la piel de las piernas y, en oca-

siones, de la parte inferior del tronco (afecta en menor grado a las extremidades superiores). Se acentúa durante el invierno y tras la exposición al frío, aunque no desaparece en las épocas cálidas. No son habituales las parestesias ni la sensación de frío. Raras veces aparecen úlceras en la piel de las piernas o pies durante las épocas frías. Su evolución es favorable y el pronóstico es bueno.

Como tratamiento, se impone la protección frente al frío. La medicación con sustancias vasoactivas es eficaz en la época de frío, así como los masajes cutáneos y la corrección de la dismenorrea.

## **Eritromelalgia**

Es un síndrome caracterizado por la tríada de coloración rojiza intensa, calor y dolor brusco y urente, que se presenta en forma de crisis y no deja secuela alguna. Esta coloración aumenta con la extremidad en declive y disminuye si ésta se eleva.

## **ETIOLOGÍA**

Existe una forma idiopática, que aparece en personas sanas, y otra forma secundaria, en casos de policitemia y estados de hiperviscosidad sanguínea, vasculopatías, neuropatías, intoxicaciones por metales pesados, tratamientos con nicardipino, nifedipino y bromocriptina, y en el embarazo. Al parecer, se produce en pacientes con una especial sensibilidad al calor.

Afecta, preferentemente, a mujeres en la edad media de la vida; las formas idiopáticas, predominan en jóvenes y suelen ser bilaterales. Las formas secundarias suelen aparecer después de los 40 años y son preferentemente unilaterales. El pronóstico es, en general, favorable.

## **CLÍNICA**

La enfermedad evoluciona en crisis de pocos minutos a horas, desencadenadas por los cambios de temperatura, y afecta generalmente a manos y/o pies. Aparece un dolor brusco y urente, con aumento de la temperatura en la zona dolorosa y coloración roja intensa, que se alivia con el frío. Se acompaña de discreto edema. La elevación

de la extremidad no elimina el enrojecimiento y, si se coloca en declive, adquiere cierto grado de cianosis.

## DIAGNÓSTICO

Es fundamentalmente clínico (tabla 2). Existen dos formas de reproducir la crisis:

- Aplicar calor en la extremidad.
- Inflando, a una presión superior a la sistólica arterial, un manguito colocado en la raíz del miembro.

## TRATAMIENTO

Cabe destacar que no suele ser efectivo. Los antiinflamatorios no esteroideos (AINE y ácido acetilsalicílico en dosis antiinflamatorias) y los

beta-bloqueantes han sido eficaces en ocasiones. En los casos secundarios a otra enfermedad, hay que tratar la enfermedad de base. Como profilaxis, es necesario evitar el calor y, si es posible, vivir en ambientes fríos.

**TABLA 2.** Criterios diagnósticos de eritromelalgia (diagnóstico si: 3 mayores + 2 menores)

Mayores	Menores
Crisis paroxísticas	Desencadenada por calor y/o ejercicio
Dolor típico (urente)	El dolor mejora con el frío y el reposo
Enrojecimiento	Aumento del calor en las crisis
	Sensibilidad al ácido acetilsalicílico

## Perniosis

También denominado *eritema del frío* o *sabañones*. Se produce por una hipersensibilidad frente a los cambios de temperatura, y es más frecuente durante la adolescencia y en mujeres. Puede presentarse en formas agudas o crónicas.

La forma aguda se caracteriza por un inicio brusco coincidiendo con la llegada del frío. Se observan lesiones bilaterales, simétricas, preferentemente en el tercio inferior de las piernas, en las manos e incluso en los pabellones auriculares o la nariz. Las lesiones son pruriginosas y dolorosas y presentan un discreto edema con cianosis central. El curso es benigno y suele curar sin dejar secuela alguna.

La forma crónica se caracteriza por su persistencia y por la aparición de lesiones re-

siduales (los sabañones). Estas lesiones consisten en atrofia, fibrosis, grietas y úlceras tórpidas.

El diagnóstico es clínico.

Como tratamiento se utiliza pentoxifilina 600 mg/12 horas o cinarizina 75 mg/8 horas. Se aconseja la aplicación de cremas emolientes para proteger la piel y el empleo de heparinoides tópicos para reducir la viscosidad sanguínea. También son convenientes los baños con agua templada (40 °C).

Como profilaxis se recomienda la protección del frío con ropas de abrigo. Se ha demostrado la eficacia de una alimentación rica en lípidos y vitaminas A y E, antes de la llegada del frío.

## Resumen

Estas patologías pueden y deben ser diagnosticadas y seguidas desde la consulta de atención primaria, debido a su benigni-

dad. Es importante tranquilizar al paciente ante estos cuadros, ya que pueden producir trastornos psíquicos quienes los sufren.

Sólo deben derivarse a la consulta especializada aquellos casos que evolucionen desfavorablemente (aparición de úlceras u

otras lesiones), así como en ausencia de pulsos en la exploración y/o sospecha de enfermedad sistémica.

## Bibliografía recomendada

**Davis MD, Rooke T.** *Erythromelalgia.* Curr Treat Options Cardiovasc Med. 2006; 8 (2): 153-165.

**Estevan J, editor.** *Protocolos de patología vascular para atención primaria.* Publicaciones del Colegio de Médicos de Oviedo; 2003.

**Estevan Solano JM, editor.** *Guía de actuación en patología vascular para atención primaria.* Madrid: Adalia Farma; 2004.

**García Olmos L, Moreno R.** *Actualización de Patología Vascul ar para el médico de Atención Primaria.* Cursos Jano. Ed. Doyma, Barcelona: 2002.

**Gibbs MB, English JC 3<sup>rd</sup>, Zirwas MJ.** *Livedo reticularis: an update.* J Am Acad Dermatol. 2005; 52 (6):1009-19.

*Guías clínicas de Fisterra. Guía clínica sobre el fenómeno de Raynaud.* 2006. [www.fisterra.com/guias2/raynaud.aspx](http://www.fisterra.com/guias2/raynaud.aspx)

**Hirschl M, y cols.** *Transition from primary Raynaud's phenomenon to secondary Raynaud's phenomenon identified by diagnosis of an associated disease: results of ten years of prospective surveillance.* Arthritis Rheum. 2006;54 (6): 1974-1981.

**Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Anhalt GJ.** *Chronic idiopathic acrocyanosis.* J Am Acad Dermatol. 2001;45(6 Suppl):S207-S208.

**Roche E, Andrés O.** *Patología arterial no arteriosclerótica.* En: García L, Moreno RM. *Actualización en patología vascular para el médico de atención primaria.* Barcelona: Doyma; 2003.

**Vaquero F.** *Tratado de las enfermedades vasculares periféricas.* Viguera, Barcelona, 2006.