

HOSPITAL GENERAL DOCENTE "JULIO M. ARISTEGUI VILLAMIL". CÁRDENAS  
Fenómeno de Raynaud atípico en el niño. A propósito de un caso.  
Raynaud's phenomenon in children: on the purpose of a case.

## AUTORES

Dr. Ridel Febles Sanabria. (1)  
Dr. Ubaldo Lorenzo Valdés. (2)  
Dra. Mayra Fariñas Pontigo (3)

(1) Especialista de 1er. Grado en Angiología y Cirugía Vascul. Profesor Asistente. FCMM.

(2) Especialista de 1er. Grado en Angiología y Cirugía Vascul. Profesor Instructor. FCMM.

(3) Especialista de 1er. Grado en Pediatría. Profesora Asistente. FCMM.

## RESUMEN

El Fenómeno de Raynaud se incluye dentro del grupo de los llamados acrosíndromes vasomotores de tipo paroxísticos, con una primera fase de palidez o fase sincopal producida por vasoespasmo de las arteriolas, seguida de cianosis o fase de asfixia debida a éstasis sanguíneo capilar y finalmente una fase hiperémica reactiva con enrojecimiento. Es de intensidad variable y su mecanismo patogénico es desconocido, aunque se conoce que el frío, las emociones y la humedad, entre otros, lo desencadenan. En la edad pediátrica su frecuencia es escasa, constituyendo en ocasiones un signo precoz de una conectivopatía. A continuación presentamos una niña de 11 años de edad atendida en el Hospital General Docente Julio M. Aristegui Villamil de Cárdenas con un cuadro clínico de isquemia arterial aguda de los dedos del pie derecho, realizándose estudio humoral general, inmunológico y vascular, siendo positiva la fotopleletismografía digital, no encontrándose causa demostrada hasta estos momentos concluyéndose como un Fenómeno de Raynaud atípico en el niño.

## DESCRIPTORES (DeCS):

ENFERMEDAD DE RAYNAUD/diagnóstico  
ENFERMEDAD DE RAYNAUD /etiología  
ENFERMEDAD DE RAYNAUD /quimioterapia  
ENFERMEDAD DE RAYNAUD /terapia  
ENFERMEDAD AUTOINMUNE/inmunología  
AUTOINMUNIDAD/fisiología  
AUTOINMUNIDAD/genética  
ANGIOSCOPIA MICROSCÓPICA/utilización  
ANGIOSCOPIA MICROSCÓPICA/métodos  
HUMANO  
NIÑO

## INTRODUCCIÓN

El Fenómeno de Raynaud es un término que fue acuñado por Hutchinson en 1909. Es producido por un trastorno funcional vascular y es la expresión clínica de una falta transitoria de circulación arterial digital. La manifestación es cutánea, visualizándose, sobre todo en los dedos de las manos y a veces en los dedos de los pies, la nariz o los pabellones auriculares, pero el vasoespasmo es generalizado, pudiendo también comprobarse a nivel pulmonar y renal (1). El fenómeno cursa

con una primera fase de palidez o fase sincopal, producida por vasoespasmo de las arteriolas, seguida de cianosis o fase de asfixia debida a éstasis sanguíneo capilar y finalmente una fase hiperémica reactiva con enrojecimiento. (2) Es de intensidad variable y su mecanismo patogénico es desconocido, habiéndose postulado diversas teorías. (3)

Cuando se demuestra una causa desencadenante del fenómeno se denomina Síndrome de Raynaud Secundario y cuando no se demuestra en un período de cinco años una causa desencadenante, se denomina Enfermedad de Raynaud o Fenómeno de Raynaud primario. (4)

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en la historia y exploración física. Las exploraciones complementarias ayudarán a situar la etiología del proceso y a evidenciar anomalías asociadas. El tratamiento es sintomático, intentando evitar los factores desencadenantes como el frío o el estrés y también farmacológico para mejorar la perfusión periférica y reducir la respuesta al frío, con medicaciones que inhiben o suprimen la actividad simpática como la reserpina, metildopa, captopril, nifedipina. (5,6)

En la edad pediátrica el fenómeno es relativamente raro y cuando aparece generalmente suele ser un síndrome. Dentro de las causas que lo desencadenan se enumeran las conectivopatías: esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo y lupus eritematoso, constituyendo en ocasiones el síntoma precoz. A continuación presentamos el caso de una niña de 11 años de edad que acude al servicio de urgencias pediátricas en el Hospital General Docente Julio M. Aristegui Villamil de Cárdenas, con manifestaciones clínicas de isquemia arterial aguda distal en los dedos del pie derecho, interpretándose como un Fenómeno de Raynaud.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente YMM, femenina, 11 años de edad, que nace de parto distócico con fórceps, con apgar 6/9 que no requirió reanimación, ni seguimiento en UCIN. Antecedentes patológicos de interés: amigdalitis a repetición hasta los tres años de edad. Antecedentes patológicos familiares: madre, portadora de artritis deformativa primaria; padre, sano. Desarrollo psicomotor normal. Durante el interrogatorio se recoge historia en la niña de dolor e inflamación del tobillo derecho hace aproximadamente un año interpretándose en esa ocasión como un esquince. Posteriormente comienza a presentar dolores en la articulación del tobillo derecho con una frecuencia de tres meses relacionados con el ejercicio físico. El día 9 de enero del año 2002 (día invernal), recibimos a la niña en el Servicio de urgencias pediátricas en el Hospital General Docente Julio M. Aristegui Villamil de Cárdenas, Matanzas, con dolor en el pie derecho, palidez cianosis y frialdad del pie, acompañado este cuadro de impotencia funcional.

Examen físico general: normal.

Examen físico Vascular: Extremidades: MID: Presenta palidez cianosis plantar a nivel del pie de intensidad ligera, con frialdad cutánea del pie hasta el tercio medio de la pierna e impotencia funcional. Ligera atrofia muscular de la pierna. Prueba de isquemia plantar positiva, llene capilar retardado distalmente en los dedos del pie. Se constata asfigmia de pulso pedio.

## **Resultados de Exámenes Complementarios realizados:**

Hematología: normal. Coagulograma mínimo completo: normal.  
Hemoquímica: Glicemia, Creatinina, Ácido Úrico: normales

### **Estudio de Lípidos:**

Colesterol Total inicial: 4.27.  
Triglicéridos: 2.04.  
Colesterol evolutivo: 3.91  
Triglicéridos evolutivo después de tratamiento higiénico  
Dietético: 1.13  
HDL: 1.29, VLDL: 0.51, LDL: 2.11.

### **Estudios Inmunológicos:**

Factor Reumatoideo: negativo  
Células LES: negativas.  
Proteína C: negativa.  
Cuantificación de Inmunoglobulinas: IgG 1046 mg/dl, IgA 293.5 mg/dl, IgM 298 mg/dl.  
Electroforesis de Proteínas: Albúmina: 38.6, Alfa 1: 0.2, Alfa 2: 7.8, Beta: 11.6,  
Proteínas Totales: 74 gr. /l, Índice albumina/globulinas: 1.09.  
ANA: negativo, ICC 0.06

### **Pruebas hormonales (Tiroides):**

Dosificación de TSH 0.9 mUI/l.  
T4: 156.4 ummol.

### **Estudios Vasculares Periféricos:**

Estudios Hemodinámicas Arteriales: Fotopletismografía digital de miembros inferiores y superiores: Ligeras alteraciones morfológicas de la onda pletismográfica en MID.  
Índice de Presiones pierna/brazo por el Método Doppler: Ligeras disminución del índice de arteria pedía en MID (0.9).  
Duplex Scanning: No se observaron trastornos de vasos tronculares.

### **Prueba de frío:**

Reposo: 4

Hielo:  
1er. min.: 3  
2do. min.: 5  
3er. min.: 3

Fuera del Hielo:  
30 seg.: 6  
1 min.: 8  
2 min.: más 8.

Se observa una respuesta dentro de límites normales.  
Otros estudios realizados: EKG normal, Ecocardiografía: No se observa PVM, Electromiografía: normal, Estudio de conducción nerviosa motora de peroneo dentro de límites normales.

Ultrasonografía abdominal: No lesiones estructurales de órganos intrabdominales.  
Rx de pierna derecha: negativo, Rx de silla turca: negativo.

Se discute el caso en colectivo con los profesores del Instituto de Reumatología Pediátrica (Hospital Marfán) en Ciudad de La Habana, coincidiendo con nuestro juicio clínico de buscar en esta paciente una enfermedad del tejido conectivo, descartar una displasia congénita fibromuscular arterial y las vasculitis, dentro de este grupo la periarteritis nudosa de la infancia, sugiriéndose completar estudio inmunológico con ANCA y dosificación de poblaciones linfocitarias (CD3 y CD4). Evolutivamente la paciente no ha presentado signos clínicos de recidiva del Fenómeno, ni de conectivopatía. Continuamos evolución clínica durante cinco años para concluir diagnóstico definitivo del Fenómeno: ¿Enfermedad? o ¿Síndrome?

## DISCUSIÓN

El Fenómeno de Raynaud consiste en la aparición de episodios de vasoespasmo que afectan a pequeñas arterias y arteriolas cutáneas y que se manifiesta en las partes acras del cuerpo. Hablamos de Enfermedad de Raynaud cuando existe una alteración estructural vascular no determinada, y de Síndrome de Raynaud cuando hay una enfermedad que causa la alteración vascular. (2) Es interesante su reconocimiento y estudio, dado que está descrito que un porcentaje variable, según las series (5-80 %) de los casos de Fenómeno de Raynaud desarrollan una enfermedad del tejido conectivo, especialmente la esclerodermia y entre el 30 y el 70 % de los casos de esclerodermia presentan dicho fenómeno años antes (4,5). Es un cuadro bastante desconocido en Pediatría, excepto en las variedades familiares. La mayor parte de las series publicadas pertenecen a casos de adultos. Respecto a los datos epidemiológicos de otras series, predomina al igual que en nuestro caso en el sexo femenino, similar a lo que sucede en la mayor parte de los procesos de carácter autoinmune (2). La edad de inicio de la clínica varía desde los 21 meses hasta los 15 años, con una media de nueve años y nueve meses, que es similar a la de otros trabajos. (8,9). Hay un predominio estacional en el inicio de la sintomatología con una mayor frecuencia de aparición en los meses de frío, que es atribuible al mecanismo desencadenante del fenómeno. La determinación de ANA por sí sola es un dato poco específico. (10) Esta patología requiere un seguimiento a largo plazo, puesto que en la gran mayoría el diagnóstico final de la conectivopatía se realiza al cabo de los años de evolución (11). En series de adultos, el porcentaje de casos primarios es más alto que en Pediatría, lo cual sugiere que cuando se presenta en niños, en un alto porcentaje es secundario a una conectivopatía (12). El seguimiento de estos niños es posible hacerlo sólo con técnicas no invasivas, sobre todo la historia clínica, los anticuerpos antinucleares y la capilaroscopia (11). En cuanto al tratamiento en series revisadas se usan medidas sintomáticas de evitación de factores desencadenantes. (13)

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Friedman EI, Taylor LM, Porter JM. Late onset Raynaud's Syndrome: Diagnostic and therapeutic considerations. *Geriatrics* 1988; 43: 59-70.
2. González Pascual E. Fenómeno de Raynaud en la infancia. Revisión y control evolutivo de ocho casos. *An Esp Pediat* 1998; 48: 603-7.
3. Belch JJF. The clinical assesment of the sclerodermia spectrum disorders. *Br J Rheumatol* 1993; 328(3): 353-6.
4. Riera G, Vilardell M. Fenómeno de Raynaud: ¿Hablamos siempre de lo mismo? *Med Clin (Barc)* 1996; 106: 95-6.
5. Porter JM, Rivers SP, Anderson CJ, Baur GM. Evaluation and management of patients with Raynaud's syndrome. *Am J Surg* 1981; 142: 183-9.
6. Down P, Goldsmith PC, Bull HA, Burnstock G, Marshall I, Foreman J. Raynaud's phenomenon. *Lancet* 1995; 346: 283-90.

7. Priollet P, Vayssairat M, Housset E . How to classify Raynaud's phenomenon. *Am J Surg* 1987; 83: 494-8.
8. Gerbracht DD, Steen VD, Ziegler GL, Medsger TA, Rodnan GP. Evolution of primary Raynaud's phenomenon (Raynaud's disease) to connective tissue disease. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 87-92.
9. Knobel H, Vilardell M, Marquet R, Ordi J. La capilaroscopia del lecho ungueal en el fenómeno de Raynaud y en la esclerodermia. *Med Clin (Barc)* 1987; 89: 533-6.
10. Athreya BH. Vasospastic disorders in children . *Semin Pediatr Surg* 1994; 3: 70-8.
11. Carpentier P, Franco A, Beani JC, Reymond JL, Amblard P. Interet de la capillaroscopie périunguéale dans le diagnostic précoce de la sclérodemie systémique. *Ann Dermatol Venerol* 1983 ; 110: 11-20.
12. Riera G, Vilardell M, Vaqué J, Fonollosa V, Bermejo B. Prevalence of Raynaud's phenomenon in a healthy spanish population. *J Rheumatol* 1993; 20: 66-9.
13. Duffy CM, Laxer RM, Lee CM, Ramsay C, Fritzler M, Silvetman ED. Raynaud's syndrome in childhood. *J Pediatr* 1989; 114: 73-8.

## **SUMMARY**

Raynaud's phenomenon is included in the group of the so called vasomotor acro syndromes of the paroxysmal type, with a first phase of paleness or syncope phase produced by an arteriole vasospasm followed by cyanosis or asphyxia phase due to capillary blood stasis and, finally, a reactive hyperemic phase with flushing. It has variable intensity and its pathogenic mechanism is unknown, although it's known. That cold, emotions and humidity induce it. Its frequency is scarce in pediatric ages and, occasionally, it's a precocious sign of a connectivepathy. Next we present the case of an 11-years-old girl attended in the Educational General Hospital Julio M. Aristegui Villamil, of Cardenas with a clinical picture of acute arterial ischemia of the right toes. A general humoral, immunological and vascular study was carried out. The digital photoplethysmography was positive and no demonstrated cause was found up to this time, so, it was concluded as an atypical-in-child Raynaud's phenomenon.