

Mujer de 19 años con cambios de coloración, debilidad y disestesias en extremidades superiores

NOGUERA PONS JR, GONZÁLEZ FERRÁNDEZ JA, NAVARRO BLASCO FJ, TOVAR BELTRAN JV
 Unidad de Reumatología - Hospital General - Universitario de Elche

Correspondencia: Dr. José-Raúl Noguera Pons - Hospital General Universitario de Elche - Reumatología Camí de l'Almassara, 11 - 03203 Elche

✉ noguera_jos@gva.es

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 19 años que ingresa por un acrosíndrome vascular agudo grave en extremidades superiores que asociaba clínica neurológica en la que aunque el cuadro clínico no era típico se quería descartar la sospecha inicial de fenómeno de Raynaud secundario a conectivopatía/vasculitis. El estudio efectuado permitió el diagnóstico de hemangioblastoma medular cervical que precisó tratamiento quirúrgico tras el que se resolvió el cuadro vasomotor pero quedaron secuelas neurológicas.

Palabras clave: Fenómeno de Raynaud, Acrocianosis, Hemangioblastoma medular.

INTRODUCCIÓN

Los acrosíndromes vasculares se incluyen en el grupo de los trastornos vasomotores y cursan con alteraciones en la coloración y la temperatura de las zonas acras. Son un motivo frecuente de consulta médica. Entre ellos distinguimos el Fenómeno de Raynaud (FR), la acrocianosis, la eritromelalgia, el eritema pernio y la *livedo reticularis*¹. Frecuentemente se asocian a enfermedades del tejido conectivo, por lo que es habitual que estos pacientes se remitan a las consultas de Reumatología para establecer el diagnóstico, descartar enfermedades subyacentes y decidir la actitud terapéutica. Una historia clínica y exploración física exhaustivas, junto con las adecuadas pruebas complementarias permiten distinguir el FR de otros trastornos vasomotores, diferenciar las formas primarias de las secundarias^{1,2} y realizar un abordaje terapéutico correcto.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 19 años, de nacionalidad marroquí, empleada en un almacén de

frutas, con ocasional dolor cervical, que no tomaba ninguna medicación ni presentaba otros antecedentes personales destacables. Acudió a consultas de Reumatología, a finales de febrero, remitida de forma preferente por sospecha de fenómeno de Raynaud grave. La paciente refería debilidad y parestesias en la mano izquierda de 6 meses de evolución. Tres semanas antes de la primera evaluación reumatológica apareció cianosis, frialdad, dolor y disestesias en ambas manos y mitad distal de los ante-

brazos, de predominio izquierdo, persistentes, sin episodios asintomáticos, con empeoramiento clínico progresivo. No refería ninguna otra sintomatología.

En la exploración física destacaba cianosis, frialdad y edematización en antebrazos y manos, pulsos conservados a todos los niveles, e hipoestesia en los pulpejos de los dedos de la mano izquierda con leve paresia distal en la misma mano e hiporreflexia bicipital y estilorradiar izquierda. El resto de exploración general, neurológica, vascular y musculoesquelética fue normal. No se hizo capilaroscopia por dificultades técnicas. La paciente se remitió para ingreso urgente con el fin de agilizar el estudio y el tratamiento debido a la gravedad del cuadro. Las hipótesis diagnósticas principales eran fenómeno de Raynaud y/o acrocianosis (primarios o secundarios), neuropatías, neoplasias y trastornos hematológicos.

Toda la analítica realizada fue normal o negativa (hemograma, bioquímica, coagulación, TSH, VSG, PCR, Factor Reumatoide, inmunoglobulinas, complementos, anticoagulante lúpico, anticuerpos anticardiolipina, estudio de hipercoagulabilidad, ANA, ENA, ANCA, crioglobulinas, marcadores tumorales, serología de VHB y VHC.). También fueron normales el TACAR y las radiografías de tórax, las pruebas funcionales respiratorias y la ecocardiografía. Debido a los síntomas neurológicos descritos se realizó electromiografía/electroneurografía de extremidades superiores e inferiores que mostró un patrón neurógeno activo, de intensidad moderada-severa en músculos dependientes de raíces C5 a D1

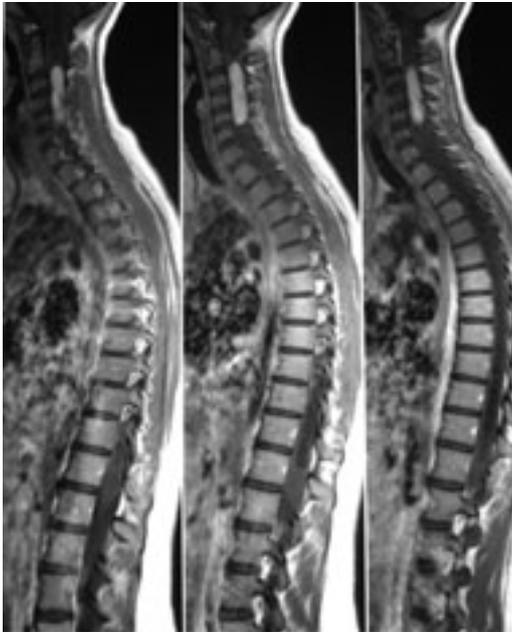
TABLA 1

CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE FENÓMENO DE RAYNAUD PRIMARIO

- Crisis desencadenadas por la exposición al frío o al estrés.
- Afección bilateral y simétrica.
- Ausencia de necrosis digital o gangrena.
- Ausencia de enfermedad subyacente potencialmente causante.
- Capilaroscopia normal.
- Ausencia de parámetros inflamatorios en las pruebas de laboratorio.
- Anticuerpos antinucleares negativos.

FIGURA 1

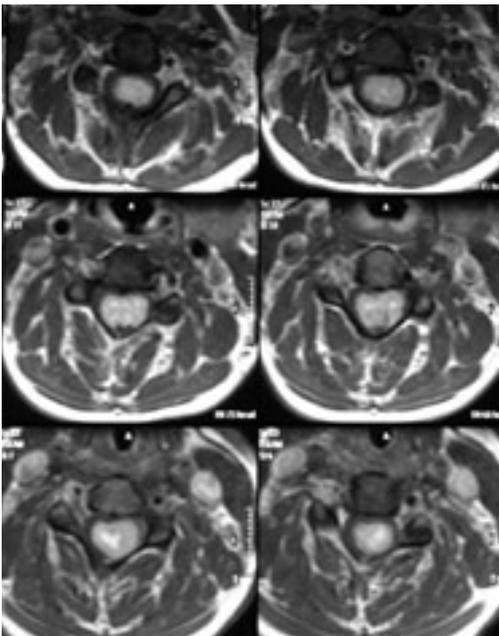
RM EN PROYECCIÓN SAGITAL DE COLUMNA COMPLETA



Resonancia magnética en proyección sagital de columna completa, con gadolinio, en donde se aprecia una tumoración fusiforme intramedular; realizada con contraste, que se extiende desde C2-C3 hasta C5-C6. En el resto de la médula se observa una gran cavidad centromedular tabicada. No hay lesiones en cerebelo ni en vértebras.

FIGURA 2

RM EN PROYECCIÓN AXIAL DE COLUMNA CERVICAL



Resonancia magnética con gadolinio en proyección axial de columna cervical entre C2 y C6 en donde vemos una lesión hipercaptante intraaxial que desplaza y adelgaza las paredes medulares.

TABLA 2

DATOS QUE INDICAN LA POSIBILIDAD DE UN FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDARIO

- Edad de inicio tardía (por encima de los 30 años).
- Episodios que sean intensos, dolorosos, asimétricos, o asociados a lesiones isquémicas.
- Presencia de datos clínicos que indican una enfermedad del tejido conectivo.
- Positividad de autoanticuerpos específicos o evidencia de alteraciones en la capilaroscopia.

izquierdas compatibles con afección polirradicular o del asta anterior a dicho nivel. El estudio se completó con una RM de columna completa en la que se objetivó una tumoración intraaxial de 46x10x16 mm, que captaba contraste y que adelgazaba las paredes medulares y que se extendía desde C2-C3 hasta C5-C6, y que craneal y caudalmente se acompañaba de una gran cavidad centromedular tabicada, sin lesiones en cerebelo ni en vértebras. (Figuras 1 y 2).

La paciente recibió tratamiento con metamizol, nifedipino, gabapentina y dexametasona experimentando mejoría sintomática. Se consultó con neurocirugía quienes consideraron que la lesión tenía posibilidades de tratamiento quirúrgico. Ante la mejoría clínica y ausencia de déficit neurológico se decidió seguimiento clínico y de pruebas de imagen en sus consultas.

Tres semanas tras el alta reingresó urgente presentando frialdad y cianosis en las cuatro extremidades y monoplejía de extremidad superior izquierda por lo que precisó laminectomía descompresiva sin poderse extirpar el tumor. En ese momento se tuvo conocimiento que la madre de la paciente había

sido operada de varios hemangioblastomas (cerebelosos y de cono medular). Tras la intervención la acrocianosis mejoró progresivamente pero presentó tetraparesia y fue trasladada al Hospital Nacional de Paraplégicos de Toledo. Finalmente, a los cuatro meses de su primer ingreso se consiguió extirpar el tumor en su totalidad que se identificó como hemangioblastoma. Una RM encefálica fue normal.

DISCUSIÓN

Los trastornos vasomotores se manifiestan como cambios de coloración y de temperatura en las extremidades. El FR y la acrocianosis se caracterizan por frialdad y cianosis, que no están presentes en el eritema pernio ni en la eritromelalgia. En los casos de *livedo reticularis* se observa un patrón reticular típico debido a la anatomía y fisiología del sistema microvascular cutáneo³. La historia clínica y exploración permiten distinguir en la mayoría de los casos entre FR y acrocianosis.

El FR es un proceso vascular caracterizado por episodios bruscos reversibles de isquemia periférica en los dedos de las manos y los pies, provocados por el frío o una emoción intensa (estrés). En su evolución se describen clásicamente 3 fases: palidez, cianosis y eritema. La palidez refleja la isquemia secundaria a la vasoconstricción de las arterias digitales, arteriolas precapilares y cortocircuitos arteriovenosos cutáneos. A continuación se produce la cianosis como resultado de la sangre no oxigenada por el vasoespasmo persistente. El eritema final es causado por un gran reflujo aso-

TABLA 3	
CAUSAS DE FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDARIO	
Enfermedades del tejido conectivo	-Esclerosis sistémica -Enfermedad mixta del tejido conectivo -Lupus eritematoso sistémico -Síndrome de Sjögren -Dermatopolimiositis -Artritis reumatoide
Fármacos y tóxicos	-Bloqueadores beta -Derivados ergotamínicos -Quimioterapia -Ciclosporina -Interferon alfa y beta -Cocaína -Exposición a policloruro de vinilo -Tabaco (probable)
Trastornos endocrinos	-Hipotiroidismo -Feocromocitoma -Síndrome carcinoide
Traumatismos	-Lesiones por vibración -Aneurisma ulnar (síndrome de la eminencia hipotenar o de la mano del martillo) -Síndrome del desfiladero torácico -Mecanografía -Tocar el piano
Enfermedad arterial	-Tromboangeitis obliterante -Ateroma -Embolia periférica -Vasculitis (Takayasu y arteritis de células gigantes)
Trastornos neurológicos	-Discopatías -Siringomielia -Tumores de la médula espinal -Ictus -Síndrome del túnel carpiano
Enfermedades hematológicas y neoplasias	-Crioglobulinemia -Enfermedad por crioaglutininas -Síndromes mieloproliferativos y linfoproliferativos crónicos -Diferentes neoplasias sólidas

ciado a la vasodilatación. No siempre aparecen las tres fases: algunos pacientes sólo presentan palidez y cianosis, otros sólo cianosis. La palidez es el dato más indicativo de FR. Por lo general los cambios de color están bien delimitados y suelen localizarse en los dedos de las manos y los pies. Las fases de palidez y cianosis con frecuencia se acompañan

de sensación de frío, entumecimiento o parestesias. Cuando la isquemia es crítica el paciente tiene dolor^{2,4,5}. En los casos más graves llegan a producirse úlceras isquémicas en los pulpejos de los dedos. La fisiopatología del FR no está todavía bien establecida aunque los datos disponibles permiten entenderlo como la vía final de diferentes mecanis-

mos que pueden clasificarse en vasculares –estructurales y funcionales–, neurales –centrales y periféricos– e intravasculares^{2,6,7}. El FR se clasifica en primario (Tabla 1), cuando se trata de una respuesta exagerada al frío, y secundario (Tabla 2), cuando es una manifestación de alguna enfermedad subyacente^{1,2,5} (Tabla 3).

La acrocianosis es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por coloración violácea y frialdad de manos y pies, con pulsos normales, que puede aumentar con la exposición al frío. Predomina en adolescentes y mujeres jóvenes. Su diagnóstico es básicamente clínico y debe distinguirse de la cianosis periférica secundaria a hipoxemia o enfermedad vascular periférica, por lo que es fundamental una historia clínica completa junto a una exploración cardiopulmonar y de pulsos periféricos. En los casos típicos es sencillo distinguirla del FR en base a la clínica. En el FR los cambios de color son episódicos, mientras que en la acrocianosis son sostenidos. En la acrocianosis no hay fase de palidez previa a la cianosis, y los cambios de color se extienden proximalmente desde los dedos. El paciente con FR tiene las palmas secas, mientras que el que presenta acrocianosis las tiene húmedas y pegajosas. Además en la acrocianosis no hay cambios tróficos ni tampoco lesiones ulceradas ni isquémicas. La fisiopatología de la acrocianosis no se conoce completamente si bien las hipótesis sugieren un descenso del flujo en la microcirculación distal en el que influyen factores arteriolares y de viscosidad sanguínea^{1,5,8}. Al igual que en el FR se distingue entre acrocianosis primaria, la más frecuente, y secundaria. Existen varias afecciones⁹ que se han relacionado con la acrocianosis que comparten características con el FR secundario. Especial mención requiere su asociación con mielopatía cervical¹⁰ por la similitud con el caso que hemos descrito.

Ante un paciente con clínica neurológica y vascular en las extremidades superiores debemos descartar inicialmente una posible afección mielorradi-

cular cervical compresiva con repercusión en el sistema nervioso –periférico y autónomo– (Figura 3). Las causas más comunes son tumores, abscesos o hematomas epidurales, hernia discal u otras alteraciones vertebrales. La mayoría de las neoplasias son epidurales de origen metastático. A nivel intradural la mayoría de los tumores son benignos de crecimiento lento. Los tumores intramedulares primarios de la médula espinal son poco frecuentes. Suelen manifestarse por un síndrome hemimedular o por un síndrome medular central, generalmente en la región cervical. En los adultos la mayoría de estas lesiones son ependimomas, hemangioblastomas o astrocitomas de bajo grado¹¹.

El hemangioblastoma es una neoplasia vascular benigna intraaxial cuya localización más frecuente es el cerebelo (85%) seguida de la médula espinal (3%). A nivel medular el 50% son dorsales y el 40% cervicales. Más del 80% de los hemangioblastomas son solitarios y ocurren en menores de 40 años. Puede haber más de un hemangioblastoma en el sistema nervioso central en pacientes con la enfermedad de Von Hippel-Lindau^{12,13}.

BIBLIOGRAFÍA

1.- Callejas JL, Sánchez D, Ríos R, Ortego N. Fenómeno de Raynaud pri-

Algunas enfermedades reumáticas pueden debutar como un acrosíndrome vascular. El reumatólogo debe conocer estas entidades dado que con frecuencia se le consultará para establecer el diagnóstico definitivo descartando o confirmando la existencia de patología reumática.

Una historia clínica detallada junto con una exploración física adecuada permite en la mayoría de los casos distinguir entre los diversos trastornos vasomotores, clasificarlos como primarios o secundarios, y orientar las pruebas complementarias pertinentes.

mario, fenómeno de Raynaud secundario y otros trastornos vasomotores. Med Clin Monogr (Barc).2008;9(2):7-11.

2.- Gayraud M. Raynaud's phenomenon. Joint Bone spine.2007;74:e1-e8.

3.- Gibbs MB, English JC, Zirwas MJ. Livedo reticularis:an update. J Am Acad dermatol. 2005;52:1009-19.

4.- Egurbide MV, Epalza A. El fenómeno de Raynaud o "le tricolore français". Med Clin Monogr (Barc).2008;9(2):3-6.

5.- Creager MA, Dzau VJ. Enfermedades vasculares de las extremidades. En: Kasper et al (eds). Harrison: principios de medici-

na interna. 16ª ed. Méjico: McGraw Hill interamericana; 2006. pag1642-51.

6.- Sánchez J, García FJ, Castillo MJ, González R. Fisiopatología y patogenia del fenómeno de Raynaud: siguen las incógnitas 150 años después. Med Clin Monogr (Barc).2008;9(2):12-18.

7.- Herrick AL. Pathogenesis of Raynaud's phenomenon. Rheumatology 2005;44:587-596.

8.- Planchon B et al, Acrocyanosis: changing concepts and nosological limitations. J Mal Vasc. 2001Feb;26(1):5-15.

9.- Nousari HC, Kimyai-Asadi A, Anhalt GJ. Chronic idiopathic acrocyanosis. J Am Acad Dermatol. 2001;45:S207-8.

10.- Takahashi N, Kita K, Nagumo K, Yamnaka I, Hirayama K. Acro-erythrocyanosis: peculiar vasomotor symptoms due to cervical hernial myelopathy .Rinsho Shinkeigaku. 1990 Feb;30(2):151-6.

11.- Hauser SL, Ropper AH. Enfermedades de la médula espinal. En: Kasper et al (eds). Harrison: principios de medicina interna. 16ª ed. Méjico: McGraw Hill interamericana; 2006. pag 2684-94.

12.- Drummond S, Banks KP, Brown S. AJR teaching file: lumbar radiculopathy and intraespinal mass. AJR Am J Roentgenol 2007Dec;189(6Suppl):S58-60.

13.- www.neurocirugia.com/anatpat/hemangioblastoma.