BMJ Best Practice

Fenómeno de Raynaud

Directamente al punto de atención

Última actualización: Oct 04, 2024

Tabla de contenidos

Descripción general	3
Resumen	3
Definición	3
Teoría	4
Epidemiología	4
Etiología	4
Fisiopatología	5
Clasificación	5
Antecedentes de caso	6
Diagnóstico	7
Abordaje	7
Anamnesis y examen	18
Factores de riesgo	21
Pruebas diagnósticas	23
Diferenciales	24
Manejo	26
Abordaje	26
Resumen del algoritmo de tratamiento	30
Algoritmo de tratamiento	32
Emergente	63
Prevención primaria	63
Prevención secundaria	63
Discusión con el paciente	63
Seguimiento	65
Monitorización	65
Complicaciones	66
Pronóstico	67
Guías de práctica clínica	68
Guías de práctica clínica para el diagnóstico	68
Guías de práctica clínica de tratamiento	68
Referencias	70
Imágenes	80
Descargo de responsabilidad	89

Resumen

El fenómeno de Raynaud (FR) es una enfermedad común que afecta a entre el 3% y el 5% de la población.

El diagnóstico se realiza clínicamente: los dedos se vuelven blancos (palidez) y luego de color azul con la desoxigenación y/o de color rojo con la reperusión; la palidez está bien delimitada.

A menudo, el FR primario no necesita tratamiento farmacológico. Se recomienda mantener el cuerpo caliente, abandonar el hábito de fumar, ejercitarse regularmente y evitar el estrés. Se puede considerar el tratamiento farmacológico en personas con enfermedad leve que no responden a las medidas del estilo de vida. Las posibles opciones de tratamiento incluyen antagonista del calcio, antagonistas de los receptores de la angiotensina II, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), nitratos de uso tópico, alfabloqueantes e IECA.

El FR secundario puede ser grave, especialmente cuando se asocia con esclerosis sistémica (SSc). Otras afecciones subyacentes, exposiciones o fármacos también pueden causar FR secundario. En el FR secundario grave, los antagonistas del calcio, los inhibidores de la fosfodiesterasa-5, las prostaciclinas, la atorvastatina y el bosotán son posibles opciones de tratamiento, y solo los casos más graves justifican la intervención quirúrgica.

Las complicaciones derivadas del FR secundario incluyen isquemia digital grave, gangrena, úlceras digitales e infección.

El alivio del dolor y el tratamiento de las heridas de las úlceras digitales pueden ser tratamientos suplementarios importantes.

Definición

El fenómeno de Raynaud (FR) se caracteriza por vasoespasmos que cambian el color de los dedos a blanco (palidez) debido a la falta de flujo sanguíneo, generalmente ocasionado por bajas temperaturas. Luego, las áreas afectadas se tornan de color azul debido a la desoxigenación y/o rojo debido a la reperusión. Tanto el FR primario como el secundario pueden ser dolorosos; sin embargo, el FR secundario puede provocar complicaciones por períodos prolongados de isquemia.

Epidemiología

El metanálisis de los estudios observacionales sugiere una prevalencia de FR primario de aproximadamente 3% a 5% en la población general.[3] La prevalencia más baja se encontró en Japón (1.6%) y la más alta en los Estados Unidos (7.5%). La incidencia anual combinada del fenómeno de Raynaud (FR) primario fue del 0.25%.[3]

El FR es más frecuente en mujeres y en climas más fríos.[4]

Etiología

El FR es altamente hereditario, con estimaciones reportadas que oscilan entre el 55% y el 64%. [5] Un gran estudio de asociación del genoma completo identificó tres regiones genómicas asociadas con el FR, implicando tres genes: ADRA2A, IRX1 y, en menor medida, MICB.[5] Las personas con variantes genéticas en estos loci pueden tener un mayor riesgo de desarrollar FR. En el FR primario o secundario, puede haber antecedentes familiares de FR o enfermedad del tejido conjuntivo.[3]

FR primario o idiopático

La causa del FR primaria no se comprende completamente. Los vasoespasmos son una reacción normal al frío o a los cambios de temperatura, pero en el Fenómeno de Raynaud (FR) primario esta reacción es exagerada. Se ha sugerido que esta disfunción en la termorregulación se debe a factores genéticos que dan lugar a la sobreexpresión y sobreactividad de los receptores alfa-2 adrenérgicos, lo que en última instancia conduce a una vasoconstricción extrema.[2] [5]

La asociación con FR primario y otras afecciones vasoespásticas como migrañas y angina coronaria variante de Prinzmetal sugiere una causa común.[2] [3][6]

FR secundario

El FR secundario se asocia con una causa subyacente, como una afección clínica subyacente, una exposición ambiental o fármacos específicos.[2]

Afecciones subyacentes:

- Enfermedad autoinmunitaria del tejido conjuntivo (ACTD, por sus siglas en inglés), especialmente esclerosis sistémica (SSc), esclerodermia o miositis inflamatoria
- Otras enfermedades reumatológicas (por ejemplo, artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, vasculitis)
- Enfermedades vasculares oclusivas (por ejemplo, enfermedad de Buerger)
- Síndromes hematológicos
- Neoplasia maligna
- Infecciones
- Enfermedad vascular periférica.

Ver Esclerosis sistémica (esclerodermia) , artritis reumatoide , síndrome de Sjögren y enfermedad de Buerger .

Exposiciones ambientales:

- Lesiones por vibración (causadas por herramientas, por ejemplo, martillos neumáticos)
- Congelación.

Ver Congelación .

Fármacos:[7]

- Betabloqueantes
- Tratamientos para la migraña (por ejemplo, clonidina, ergotamina)
- Quimioterapia (por ejemplo, bleomicina, cisplatino, vinblastina)
- Ciclosporina
- Estimulantes (por ejemplo, cafeína, cocaína, anfetaminas).

El FR secundario relacionado con la exposición ambiental es diferente de otros porque no presenta necesariamente un defecto fijo en las paredes vasculares de las arterias/arteriolas, mientras que en otras formas de FR secundario, existen anomalías vasculares potencialmente más exageradas y disfunción endotelial.[8] [9]

Fisiopatología

La termorregulación normal en respuesta a temperaturas frías implica una disminución del flujo sanguíneo a través de las anastomosis arteriovenosas (AV), y esto está mediado por los receptores alfa-2 adrenérgicos en estos vasos. Tanto en el FR primario como en el secundario, la sobreexpresión e hiperactividad de los receptores alfa-2 adrenérgicos da lugar a una disminución de las concentraciones de óxido nítrico en el músculo liso vascular, lo que da lugar a una vasoconstricción extrema y, en consecuencia, palidez, cianosis y/o rubor.[2] [5][10] [11][12] Las respuestas termorreguladoras son exageradas en la piel acral, por lo que el FR suele aparecer en los dedos de las manos y de los pies, y más raramente en las orejas, la nariz, la lengua, los pezones o toda la mano/brazo o pie/pierna.[2]

Un estudio de asociación del genoma completo (GWAS, por sus siglas en inglés) sugiere que las variantes en la región del gen ADRA2A causan un aumento de la expresión de los receptores alfa-2 adrenérgicos en el tejido arterial.[5]

Clasificación

La clasificación del FR en dos subtipos clínicos ayuda a distinguir a los pacientes con desregulación de la ruta termorreguladora (FR primario) de aquellos que experimentan una reactividad vascular alterada debido a un proceso causal subyacente (FR secundario).[1]

FR primario o idiopático[2]

FR no asociado a una causa subyacente. Aunque el FR primario puede verse exacerbado por factores ambientales (p. ej., exposición al frío, estrés, fármacos), sigue una evolución no progresiva y las manifestaciones clínicas son reversibles y, por lo general, no provocan daño tisular.

FR secundario[2]

FR asociado a una causa subyacente. El FR secundario puede dar lugar a manifestaciones clínicas progresivamente graves, que dan lugar a un daño tisular permanente si no se trata. Varias causas se han asociado con el FR secundario. Ver Etiología .

Antecedentes de caso

Antecedentes de caso #1

Una mujer sana de 18 años se presenta con las yemas de los dedos que se vuelven blancas, luego azules y rojas, en el frío. Por lo demás, está bien y no es fumadora. Presenta estos síntomas desde hace 3 años. Su madre padece FR. Los demás antecedentes y la exploración física no presentan hallazgos relevantes. El hemograma completo es normal y la prueba de anticuerpos antinucleares (ANA) es negativa. Ella presenta FR primario.

Antecedentes de caso #2

Una mujer de 50 años ha desarrollado hinchazón en las manos, un nuevo episodio de FR y dificultades para deglutir durante el último año. La exploración física del tórax y del abdomen no presenta hallazgos relevantes. No padece artritis inflamatoria. Presenta telangiectasia tipo puntitos en las manos y los labios. Sus anticuerpos antinucleares son positivos y presentan un patrón nucleolar. Se observan capilares del lecho ungueal dilatados, proximales a las uñas, en varios dedos de la mano. Actualmente tiene una úlcera digital. Tiene esclerosis sistémica (esclerodermia).

Otras presentaciones

El FR provoca dolor, malestar y, a veces, parestesia. En raras ocasiones se producen úlceras en los dedos de las manos y de los pies (y mucho menos en las orejas, la nariz, la mano, la muñeca o el antebrazo). Los casos más graves generalmente se producen solo cuando el FR es secundaria a una causa subyacente, en particular, trastornos del tejido conjuntivo como esclerosis sistémica (SSc), esclerodermia, lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren, artritis reumatoide o polimiositis. El FR secundario está asociado con vasculitis, enfermedad vascular periférica grave (como la enfermedad de Buerger) y, raramente, con neoplasias malignas o quimioterapia. El trauma ambiental (p. ej., exposición excesiva a vibraciones en los operadores de martillos neumáticos, congelación) puede precipitar el FR. En los trastornos por vasculitis de vasos medianos, como poliarteritis nudosa y, ocasionalmente, lupus eritematoso sistémico, se puede producir gangrena en la punta de los dedos o en el dedo entero.

Abordaje

El análisis diagnóstico debe incluir lo siguiente:

- Síntomas clínicos compatibles con el fenómeno de Raynaud (FR).
- Antecedentes para determinar la frecuencia/gravedad de los ataques
- Antecedentes de tabaquismo
- Revisión de los sistemas
- Antecedentes familiares de FR y otras enfermedades del tejido conectivo
- Exploración física centrada en las características del FR y de la enfermedad del tejido conjuntivo asociada
- Las pruebas diagnósticas pueden incluir HC, velocidad de sedimentación globular (VSG) o proteína C reactiva, anticuerpos antinucleares (ANA) y análisis de orina
- De ser necesario, se debe remitir al paciente a un reumatólogo o a otro especialista (es decir, para determinar si el FR es secundario a la enfermedad del tejido conjuntivo o para colaborar en relación con el tratamiento en casos de FR grave).

Antecedentes

El FR se diagnostica si la anamnesis exhaustiva es compatible con hallazgos de palidez en los dedos con posterior cianosis y/o rubor. Es normal que los dedos tengan aspecto moteado o que se tornen cianóticos en condiciones de bajas temperaturas; se debe observar palidez para realizar el diagnóstico. La anamnesis se deben centrar en lo siguiente:

- La ubicación (las yemas de los dedos de las manos o de los pies son las más frecuentes)
- Una clara demarcación del cambio de color que suele ser circunferencial alrededor del dígito
- cianosis y/o rubor tras el recalentamiento.

Fenómeno de Raynaud (FR) cianótico en un paciente con enfermedad mixta del tejido conjuntivo

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Palidez bien delimitada del 3er dedo en un paciente con fenómeno de Raynaud (FR) primario

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Algunos indicadores de mayor gravedad del FR son ataques en condiciones de clima cálido (sin exposición al frío o al aire acondicionado), manifestación tardía de FR (edad >40 años) y presencia de complicaciones como úlceras digitales.

Los antecedentes de otros síntomas de vasoespasmo sistémico, como migraña, colon irritable o anorexia, pueden indicar FR primario, así como un aumento de las respuestas vasodilatadoras a estímulos como el calor, el alcohol y la comida picante.[4]

Una revisión por sistemas debe descartar causas secundarias como la enfermedad del tejido conjuntivo, que podría incluir artritis inflamatoria, rigidez matinal prolongada (como en las articulaciones metacarpofalángicas, radiocarpianos e interfalángicas proximales), erupción cutánea, fotosensibilidad, alopecia, sequedad significativa de ojos/boca seca, hinchazón de los dedos o tirantez de la piel, o dismotilidad esofágica significativa.

Se deben buscar los antecedentes familiares de FR y otras enfermedades del tejido conjuntivo como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, síndrome de Sjogren, polimiositis y

artritis idiopática juvenil. Existen otras causas evidentes del FR secundario, como neoplasias malignas, exposición a quimioterapia o enfermedad vascular periférica grave. Tener un historial ocupacional y de drogas claro también puede ayudar a diagnosticar el FR secundario.[4]

El FR se puede confundir con otras enfermedades vasculares, que a diferencia del FR no presentan cambio de color bifásico o trifásico. Es poco frecuente que el FR primario se manifieste después de los 40 años y, generalmente, tiene inicio en la adolescencia. Si el paciente es joven y no presenta signos/síntomas de enfermedad del tejido conjuntivo, se debe considerar la presencia de FR primario. En este caso, una buena anamnesis y un examen físico suelen ser suficientes.

Exploración física

La exploración física debe incluir lo siguiente:

- Una revisión del estado de salud general y la presión arterial (PA). Cuando hay FR asimétrico, la PA debe controlarse en ambos brazos.[4]
- Revisión del pulso periférico para identificar enfermedad vascular obstructiva. Si el diagnóstico de Fenómeno de Raynaud (FR) parece atípico (p. ej., edad avanzada al inicio de síntomas compatibles con enfermedad sistémica), se debe controlar la presión arterial en ambos brazos para descartar diferencias significativas entre los brazos y se debe controlar la presencia de soplos carotídeos. Por ejemplo, la arteritis de células gigantes y la arteritis de Takayasu pueden estar acompañadas por un estrechamiento de grandes vasos, que puede afectar la presión arterial en una extremidad y, además, producir soplos carotídeos.
- Revisión de la circulación de las extremidades superiores para identificar la oclusión arterial. La prueba de Allen debe realizarse pidiéndole al paciente que apriete el puño y levante el brazo, y se debe aplicar presión en las arterias radial y cubital. A continuación, se debe liberar la presión de la arteria, y el color debe volver a la mano cuando el paciente abra los dedos. Si la palidez persiste, esto sugiere la oclusión de la arteria sin comprimir.[4] Una prueba anormal en un paciente joven es sugestiva de enfermedad de Buerger. Ver Enfermedad de Buerger .
- Detectar complicaciones, entre ellas, úlceras digitales, fisuras digitales (tapones fibróticos por la isquemia), reabsorción de los penachos distales de las falanges, amenaza de isquemia digital, gangrena en la punta de los dedos o en toda la superficie de los dedos, infecciones que incluyen osteomielitis o autoamputación. Estos son signos fuertes de FR secundario.[4]
- Un examen de la piel detallado para identificar signos de un trastorno asociado (por ejemplo, enfermedad del tejido conjuntivo), que puede incluir telangiectasia, esclerodactilia, dactilitis o sinovitis, erupción malar, hemorragias por astillas, livedo reticularis, estiramiento de la piel en otras zonas (por ejemplo, alrededor de la boca) y alopecia areata.[4] [6]

Infartos digitales y cambios en el pliegue ungueal

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Fisuras digitales en el 3er dedo de la mano izquierda

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

*Úlcera digital en un paciente con fenómeno de Raynaud secundario (FR)
De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización*

*Fenómeno de Raynaud (FR) y artritis inflamatoria con esclerodactilia distal a las articulaciones interfalángicas proximales
De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización*

Dedos hinchados/abultados en un paciente con fenómeno de Raynaud (FR) secundario

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Fenómeno de Raynaud (FR) secundario con esclerodactilia

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

El diagnóstico y el tratamiento tempranos de la enfermedad concomitante del tejido conjuntivo son cruciales para mejorar los resultados en el FR.[4] La probabilidad de experimentar enfermedad del tejido conjuntivo subyacente aumenta cuando el FR tiene inicio en pacientes mayores de 40 años.

Pruebas diagnósticas

En la mayoría de los casos, una buena anamnesis y una exploración física son suficientes para el diagnóstico. Sin embargo, dado que el FR secundario puede ser anterior a una enfermedad del tejido conjuntivo o puede coincidir con la aparición de afecciones subyacentes (p. ej., esclerosis sistémica cutánea difusa o polimiositis), todos los pacientes que presenten FR deben someterse a las siguientes pruebas cuando estén disponibles:[4]

- AAN con título y patrón
- hemograma completo (HC)
- VSG o proteína C-reactiva

- Análisis de orina.

La microscopía capilar generalmente no se realiza en la atención primaria, pero se recomienda la derivación temprana a un reumatólogo que pueda realizarla para descartar enfermedad del tejido conjuntivo.[4]

Se debe realizar un seguimiento si el paciente presenta lo siguiente:

- AAN fuertemente positivos
- Capilares del lecho ungueal dilatados
- AAN con un patrón infrecuente, de tipo anticentrómero
- Una VSG y/o proteína C-reactiva elevada (menos predictiva).

Capilares dilatados visibles en el lecho ungueal

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Es necesario un seguimiento en estos pacientes ya que el 30% desarrollará una enfermedad del tejido conjuntivo en los próximos 5 años. En particular, la presencia de anticuerpos anticentrómeros y/o capilares dilatados en la región periungueal es un factor predictivo de esclerodermia.[28]

Se debe considerar la derivación a un reumatólogo si se sospecha de FR secundario o si se presentan complicaciones como úlceras digitales. Generalmente, se considera que la presencia de ulceración digital excluye un diagnóstico de FR primario, por lo tanto, se debe buscar una causa secundaria si se observa ulceración.[4]

Con poca frecuencia, el FR puede ser causa de una obstrucción en el flujo sanguíneo provocada por una costilla cervical. Esto se puede identificar mediante radiografía de tórax, aunque esta investigación no se lleva a cabo de manera rutinaria en pacientes con FR leve y se solicita únicamente si hay un índice elevado de sospecha.

Anamnesis y examen

Principales factores de diagnóstico

presencia de factores de riesgo (común)

- Los factores de riesgo incluyen sexo femenino, antecedentes familiares de FR y/o enfermedad del tejido conjuntivo, presencia de enfermedad del tejido conjuntivo, lesión por vibración, exposición prolongada al frío/congelación, clima más frío, tabaquismo, isquemia, enfermedad de Buerger, glaucoma y migraña.

dolor/malestar digital (común)

- Síntomas que se manifiestan con frecuencia.

parestesia digital (común)

- Los casos de parestesia pueden ocurrir durante el proceso de recalentamiento de los dedos de la mano. Sin embargo, las parestesias son comunes y no específicas, de manera que no se consideraría el FR en un paciente con parestesia en la mano si no tiene antecedentes de palidez bien delimitada en los dedos de la mano.[4]

palidez de los dedos (común)

- Se debe observar palidez para diagnosticar FR primario y secundario.[29]

decoloración roja y/o azul de los dedos (común)

- Se debe observar al menos una para diagnosticar FR primario y secundario.[29]

capilares del lecho ungueal dilatados (común)

- Se produce principalmente en el FR secundario; en caso de que exista, se debe asumir la presencia de FR secundario hasta que se demuestre lo contrario. La dilatación de los capilares se produce debido a la disminución de flujo capilar con hiperplasia secundaria e hipertrofia de los vasos

sanguíneos restantes. En la exploración, es posible que estos capilares se vean como marcas de bolígrafo rojo distintas y, a menudo, se observan alrededor de la cutícula.

Capilares dilatados visibles en el lecho ungueal

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

decoloración bien definida (común)

- En todos los casos de FR, existen áreas de palidez bien definidas, que luego exhiben cianosis seguida de rubor.[29]

aumento del lecho ungueal (común)

- A menudo, se observa la presencia de capilares dilatados en el lecho ungueal que se ven como marcas realizadas con bolígrafo rojo en la cutícula. Este hallazgo es muy específico del FR secundario, aunque no es sensible. Ayuda a incluir el FR secundario, si es positivo.[30]

Otros factores de diagnóstico

acidez (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

disfagia (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

hinchazón de manos (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

piel tirante (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

artralgia (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

fotosensibilidad (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

úlceras orales/nasales (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

alopecia (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

eritema en verspertilio (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

esclerodactilia (infrecuente)

- Raras veces puede deberse a una complicación del FR de larga duración y frecuente, pero si no se trata de un paciente con enfermedad del tejido conjuntivo, la tirantez de la piel es generalmente distal hacia las articulaciones interfalángicas proximales (es decir, no en la totalidad del dedo).

telangiectasia (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

dolor torácico pleurítico (infrecuente)

- Puede indicar la presencia de FR secundario.

úlceras digitales (infrecuente)

- Una complicación reconocida del FR. Generalmente, se considera que la presencia de ulceración digital excluye un diagnóstico de FR primario, por lo tanto, se debe buscar una causa secundaria si se observa ulceración.

fosas digitales (infrecuente)

- Una complicación reconocida del FR.

reabsorción de los penachos distales de las falanges (infrecuente)

- Una complicación reconocida del FR.

gangrena en la punta de los dedos/el dedo entero (infrecuente)

- Una complicación reconocida del FR.

lesiones rojas dolorosas y elevadas en las puntas de los dedos de la mano (infrecuente)

- A veces, las características del FR están acompañadas por sabañones (perniosis), pero se trata de una afección independiente con áreas rojas elevadas en las puntas de los dedos de los pies o de las manos durante temperaturas frías, a menudo parecidas al estado de congelación. Se pueden curar con descamación, pueden ser dolorosas, a menudo múltiples, y cíclicas.

autoamputación (infrecuente)

- Una complicación reconocida del FR. Prácticamente se presenta solo en FR secundario.

Factores de riesgo

Fuerte

sexo femenino

- El FR primario es más común en mujeres que en hombres.[2] [3]
- El FR secundario es más frecuente en las mujeres (hasta 9:1) en condiciones como el lupus eritematoso sistémico, la esclerodermia y otras enfermedades del tejido conectivo.

antecedentes familiares

- En el FR primario o secundario, puede haber antecedentes familiares de FR o enfermedad del tejido conjuntivo.[2] [3]

enfermedad del tejido conjuntivo

- El FR se presenta en el 20% de los pacientes con artritis reumatoide, en el 40% al 45% con lupus eritematoso sistémico, en el 13% al 17% con síndrome de Sjögren, en el 10% con polimiositis, en el >80% con enfermedad mixta del tejido conjuntivo y en el >90% con esclerodermia.[13] [14][15] [16] [17][18] [19]

uso de determinados fármacos

- El FR inducido por fármacos puede ser causado por diversos fármacos, como los betabloqueantes, la clonidina, la ergotamina, determinada quimioterapia (por ejemplo, bleomicina, cisplatino, vincristina), ciclosporina y estimulantes (por ejemplo, cafeína, cocaína, anfetaminas). Se dispone de datos limitados en cuanto a la prevalencia.[7]

lesión por vibración

- La prevalencia de FR parece aumentar con la exposición a la vibración en el lugar de trabajo.[2] [20] [21]
- La lesión por vibración (también conocida como síndrome de vibración mano-brazo) se produce debido al uso repetido de maquinaria vibratoria manual. La actividad con martillos neumáticos y otras causas de lesión por vibración aumentan el riesgo de desarrollar el FR.[22] Puede producir entumecimiento, hormigueo y dolor, y puede persistir incluso una vez que se detiene la actividad. Ocurre más a menudo con herramientas de determinada amplitud de aceleración y de uso prolongado. No existen pruebas diagnósticas, de manera que puede resultar útil considerar los antecedentes y si se observó FR anteriormente.[23]

enfermedad de Buerger

- Hasta el 40% de los pacientes con enfermedad de Buerger (también conocida como tromboangiítis obliterante) experimentan FR.[6] La enfermedad de Buerger implica inflamación y trombosis repetidas de las arterias digitales o arteriolas. El tabaquismo es uno de los principales factores de riesgo, y mascar tabaco constituye un riesgo. Es más común en hombres, en general, de 20 a 40 años de edad.[24] Ver Enfermedad de Buerger .

Débil

exposición prolongada al frío/congelación

- Hubo informes de casos de inicio de FR después de una exposición prolongada al frío, y un estudio basado en la población informa una asociación significativa entre el FR y una exposición prolongada al frío previa.[25] Ver Congelación .

clima más frío

- La prevalencia del FR es más alta en climas más fríos.[21]

tabaquismo

- El tabaquismo puede exacerbar el FR.[26] [27]

isquemia

- La isquemia vascular (p. ej., síndrome de robo de la arteria subclavia o enfermedad vascular periférica) puede provocar FR.

migraña

- El FR suele ser más común en personas que sufren migrañas.[3]

glaucoma

- El FR suele ser más común en personas que presentan glaucoma.

Pruebas diagnósticas

1ª prueba para solicitar

Prueba	Resultado
diagnóstico clínico <ul style="list-style-type: none"> En la mayoría de los casos, una buena anamnesis y una exploración física son suficientes para el diagnóstico. Sin embargo, dado que el FR secundario puede ser anterior a una enfermedad del tejido conjuntivo o puede coincidir con la aparición de afecciones subyacentes (p. ej., esclerosis sistémica cutánea difusa o polimiositis), todos los pacientes que presenten FR deben someterse a pruebas adicionales cuando estén disponibles.[4] 	características clínicas del Fenómeno de Raynaud (FR)
anticuerpo antinuclear <ul style="list-style-type: none"> Se solicita si se sospecha de una enfermedad del tejido conectivo, especialmente lupus eritematoso sistémico. Normal en el FR primario. En el FR secundario, a menudo es positivo con un patrón centrómero. Aproximadamente el 30% de los pacientes con FR con patrón centrómero positivo para anticuerpos antinucleares (ANA) desarrollarán una enfermedad del tejido conjuntivo en los siguientes 5 años.[28] 	la presencia de ANA fuertemente positivos o de patrones infrecuentes, de tipo centrómero o nucleolar, sugieren la presencia de FR secundario; sin embargo, es frecuente encontrar un ANA positivo en la población general
hemograma completo (HC) <ul style="list-style-type: none"> Normal en el FR primario; puede ser anormal en el FR secundario. Cualquier enfermedad del tejido conjuntivo puede provocar anemia. En el lupus eritematoso sistémico, a menudo se presentan citopenias. 	Normal en el FR primario; se pueden exhibir leucocitos bajos, anemia y recuento plaquetario bajo en el FR secundario
velocidad de sedimentación globular <ul style="list-style-type: none"> Normal en el FR primario; puede encontrarse elevada en el FR secundario. 	Normal en el FR primario; puede encontrarse elevada en el FR secundario
proteína C-reactiva <ul style="list-style-type: none"> Normal en el FR primario; puede encontrarse elevada en el FR secundario. 	Normal en el FR primario; puede encontrarse elevada en el FR secundario
análisis de orina <ul style="list-style-type: none"> Normal en el FR primario; puede mostrar eritrocitos y/o proteínas en el FR secundario como en el lupus eritematoso sistémico o en la vasculitis con glomerulonefritis activa. 	Normal en el FR primario; puede observarse la presencia de eritrocitos y/o proteínas en el FR secundario

Otras pruebas que se deben considerar

Prueba	Resultado
capilaroscopia <ul style="list-style-type: none"> No suele realizarse en atención primaria. Se utiliza para identificar anomalías sugestivas de enfermedad subyacente del tejido conjuntivo, como los capilares dilatados en el lecho ungueal. 	normal en el FR primario; capilares dilatados sugestivos de FR secundario

Diferenciales

Afección	Signos/síntomas diferenciadores	Pruebas diferenciadoras
Respuesta normal al frío	<ul style="list-style-type: none"> El aspecto normal de las manos se puede ver moteado a bajas temperaturas. El FR presenta una palidez clásica bien delimitada. 	<ul style="list-style-type: none"> No hay pruebas de diferenciación.
Cianosis/crioglobulinemia	<ul style="list-style-type: none"> Dedos de color azul a bajas temperaturas, pero sin palidez digital distal. 	<ul style="list-style-type: none"> Detección de crioglobulinas circulantes.
Sabañones (perniosis)	<ul style="list-style-type: none"> Los síntomas incluyen prurito, eritema y ulceración. Es una respuesta aguda a las bajas temperaturas, pero puede ser crónico. 	<ul style="list-style-type: none"> No hay pruebas de diferenciación.
Congelación	<ul style="list-style-type: none"> Verdadero congelamiento de tejidos. Antecedentes de exposición prolongada/grave al frío.[2][4][6] 	<ul style="list-style-type: none"> No hay pruebas de diferenciación.
Acrocianosis	<ul style="list-style-type: none"> No se presenta isquemia (sin palidez en esta afección), que se caracteriza por decoloraciones simétricas de color azul-rojizas indoloras y no paroxismales, en la mayoría de los casos persistentes, en las manos y, frecuentemente, en los pies. La anamnesis no recoge la presencia de palidez (sin cambio de color blanco bien delimitado).[8] 	<ul style="list-style-type: none"> No hay pruebas de diferenciación.
Eritromelalgia	<ul style="list-style-type: none"> Generalmente causada por el calor. Se caracteriza por dolor y enrojecimiento de las extremidades, sensación de quemazón y aumento de la temperatura cutánea en el área afectada.[8] 	<ul style="list-style-type: none"> La trombocitosis puede ser una causa subyacente.
Livedo reticularis	<ul style="list-style-type: none"> Piel con aspecto levemente violáceo en las extremidades. Flujo sanguíneo lento en las venas. 	<ul style="list-style-type: none"> Puede ser positivo para anticuerpos antifosfolípidos (p. ej., anticuerpos anticardiolipinas y anticoagulante lúpico).

Afección	Signos/síntomas diferenciadores	Pruebas diferenciadoras
	<ul style="list-style-type: none"> • Generalmente ocurre en las piernas. 	
Síndrome del túnel carpiano	<ul style="list-style-type: none"> • Adormecimiento y hormigueo en los dedos, sin palidez digital distal. • Las condiciones asociadas pueden estar presentes: embarazo, hipotiroidismo, diabetes o artritis reumatoide. • Prueba de Tinel o Phalen positiva en el síndrome del túnel carpiano. Ausencia de cambio de color en el síndrome del túnel carpiano. 	<ul style="list-style-type: none"> • Estudios de conducción nerviosa: enlentecimiento focal de la velocidad de conducción en los nervios sensoriales medianos del túnel carpiano (solo si los síntomas son graves o existe un debilitamiento de la eminencia tenar). • Pueden estar presentes la hormona estimulante de la tiroides elevada, la glucemia y las anomalías séricas de otras afecciones asociadas.
Compresión de la costilla cervical u otra compresión subclaviana	<ul style="list-style-type: none"> • Se puede desarrollar el FR, pero a menudo la isquemia es posicional con el brazo sobre la cabeza. 	<ul style="list-style-type: none"> • Una RT puede revelar presencia de la costilla cervical. Si se realizara una prueba de cribado de rutina sobre el FR leve no sería necesario llevar a cabo esta prueba, ya que se realizaría solo en el caso de índice elevado de sospecha.
Síndrome de robo de la arteria subclavia	<ul style="list-style-type: none"> • Los síntomas/signos de isquemia periférica generalmente se presentan de forma unilateral. • Es común experimentar mareos, síncope y vértigo. 	<ul style="list-style-type: none"> • Una ultrasonografía doble permite visualizar un flujo sanguíneo retrógrado y lesiones oclusivas de arquitectura vascular.

Abordaje

Existe evidencia mínima sobre la eficacia comparativa de las opciones de tratamiento para el fenómeno de Raynaud (FR), y el tratamiento varía según la gravedad de la enfermedad y los síntomas.[4]

El tratamiento para el FR primario o secundario leve suele consistir en cambios en el estilo de vida y tratamientos farmacológicos. El tratamiento del FR secundario de moderado a grave puede justificar tratamientos farmacológicos adicionales o cirugía si los pacientes han avanzado a ulceración digital o gangrena.

En todos los pacientes, si el tratamiento es ineficaz, si hay sospecha de enfermedad del tejido conjuntivo u otra afección subyacente (FR secundario), o si es necesario tratamiento para el FR secundario grave (p. ej., ulceración digital o isquemia crítica), se recomienda la derivación a un reumatólogo.[4]

Medidas relativas al estilo de vida

Muchos casos de FR no requieren tratamiento farmacológico a menos que los síntomas se agraven. Las intervenciones no farmacológicas deben considerarse en primer lugar en el FR primario o secundario leve e incluyen principalmente medidas preventivas y evitar los desencadenantes, por ejemplo:[4] [31]

- Mantener el calor y evitar la humedad (p. ej., usar guantes, usar calentadores de manos)
- Hidratar la piel seca
- Dejar de fumar
- Evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones
- Evitar el estrés
- Abstinencia de fármacos vasoconstrictores cuando sea posible
- Evitar los fármacos de los que se sabe que exacerban el FR (p. ej., betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas).

Si se informan limitaciones de destreza, los pacientes deben someterse a una evaluación de ergoterapia para obtener ayudas (p. ej., llaveros).

Se puede considerar el tratamiento farmacológico en personas con enfermedad leve que no responden a las medidas del estilo de vida. Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento farmacológico en personas con FR secundario que han progresado a ulceración digital. Las recomendaciones adicionales incluyen hidratar la piel alrededor de las úlceras, evitar el contacto con productos de limpieza, evitar lesiones en los dedos, evitar la manipulación de úlceras, usar guantes protectores y promover la circulación a través del ejercicio.[32]

Tratamientos farmacológicos

Antagonistas del calcio

Los objetivos del tratamiento farmacológico son disminuir la frecuencia, gravedad y duración de los ataques. El tratamiento farmacológico de primera línea recomendado son los antagonistas del calcio, que han demostrado disminuir la frecuencia/gravedad de los ataques, a menudo en un 30%. [4] [33][34] [35] Los metanálisis han demostrado que los bloqueadores de los antagonista de los canales de calcio dihidropiridínicos son eficaces en el FR primario y secundario. Los agentes recomendados incluyen nifedipino, nicardipino y agentes menos estudiados, entre ellos, amlodipino o felodipino. [4] [35][36] [37] [38]

Se pueden ofrecer antagonistas del calcio no dihidropiridínicos (por ejemplo, diltiazem) si los antagonistas de los canales de calcio dihidropiridínicos no se pueden usar o son ineficaces.[4] [36][39]

Los antagonistas del calcio pueden no ser eficaces en todos los pacientes y pueden tener efectos adversos como hipotensión, aturdimiento, rubefacción e hinchazón de los tobillos. Los antagonistas del calcio de acción corta pueden generar hipotensión ortostática, y muchas personas con FR son jóvenes y presentan presión arterial más bien normal a baja. Si el bloqueador del canal de calcio de corta acción es tolerado pero no es efectivo, entonces la dosis puede aumentarse.[4]

Vasodilatadores alternativos

Hay una falta de evidencia para el uso de vasodilatadores distintos de los antagonistas del calcio en el FR.[40] Sin embargo, cuando los antagonistas del calcio han fracasado o no se toleran, se pueden probar otros vasodilatadores.[4] [35] [41]

Dos estudios han mostrado una reducción en los ataques del FR en pacientes tratados con antagonistas de los receptores de la angiotensina II losartán, y un estudio mostró una mejoría en los síntomas del FR en comparación con nifedipino.[42] [43] [44]

La asociación entre los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) y el FR es controvertida. El tratamiento con fluoxetina mostró una disminución en la frecuencia y la gravedad de los ataques en un ensayo aleatorizado.[45] Sin embargo, otros estudios informan que los ISRS pueden exacerbar los síntomas del FR.[7] [46]

Se ha demostrado que los nitratos de uso tópico son eficaces para reducir la frecuencia y la gravedad de los ataques, reducir el tamaño de la úlcera, disminuir la puntuación del fenómeno de Raynaud (Raynaud's Condition Score) y mejorar el flujo sanguíneo en varios ensayos aleatorizados controlados; sin embargo, los efectos adversos, como los dolores de cabeza, pueden limitar su uso.[47] [48] [49] [50]

El tratamiento con el alfabloqueante prazosina, ha mostrado una mejoría moderada del FR en tres ensayos aleatorizados controlados; sin embargo, los efectos adversos pueden ser comunes y no se han realizado más ensayos desde 1986.[51] [52] [53]

Los IECA (también se han utilizado como alternativas a los antagonistas del calcio, pero han mostrado resultados contradictorios.[44] Una revisión sistemática de 2021 encontró que el captopril y el enalapril pueden aumentar la frecuencia de ataques en el FR primario.[40] Un ensayo aleatorizado controlado encontró que el tratamiento con quinapril no mostró mejoría en los ataques del FR secundario.[54]

Enfermedad grave

Los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (PDE-5) (p. ej., sildenafil, tadalafil, vardenafil y udenafil) se pueden usar para pacientes con FR secundario moderado o grave cuando los antagonistas del calcio han fracasado o no se toleran.[4] [41] [55][56] Dos ensayos han mostrado un beneficio positivo con el uso de sildenafil en el FR. Uno consistió de un ensayo multicéntrico para estudiar pacientes con esclerosis sistémica cutánea limitada y FR significativo que no eran fumadores, mientras que el otro fue un ensayo cruzado y unicéntrico en pacientes con FR.[57] [58] El uso de tadalafil también ha mostrado resultados positivos en un ensayo del FR en pacientes con esclerodermia y enfermedad mixta del tejido conjuntivo con, como mínimo, 4 ataques por semana. El medicamento fue eficaz y también pareció mejorar las úlceras digitales, que fue un criterio de valoración secundario.[59] De la misma manera, al examinar los resultados del vardenafil en comparación con placebo en un ensayo aleatorizado y cruzado, se observó una reducción en la cantidad de ataques por semana, la duración acumulada de

los ataques y la puntuación del fenómeno de Raynaud (Raynaud's Condition Score) en 53 pacientes con FR primario o secundario.[60] Un ensayo con un inhibidor de la PDE-5 registró datos negativos para el FR.[61] Es posible que los inhibidores de la PDE-5 de acción prolongada (p. ej., tadalafilo) sean mejor tolerados que los inhibidores de la PDE-5 de acción corta, lo que genera menos hipotensión y, tal vez, mejor cumplimiento. Una revisión sistemática de la Cochrane de 2023 informó que los inhibidores de la PDE-5 pueden reducir la frecuencia y la duración de los ataques del FR; sin embargo, la evidencia fue de certeza baja y se informó poca o ninguna diferencia en el dolor.[62]

Las prostaciclina (en especial, iloprost), a veces combinadas con sildenafil, se utilizan para tratar las complicaciones del FR secundario grave, como la amenaza de pérdida digital debido a isquemia y úlceras digitales.[4] [33] Estos fármacos pueden ser eficaces durante varios meses después del tratamiento. Se ha demostrado que el tratamiento únicamente con prostaciclina disminuye la frecuencia/gravedad de los ataques y trata/previene las úlceras digitales.[41] [63] Generalmente, el iloprost intravenoso se considera la prostaciclina de primera línea; sin embargo, es posible que la formulación intravenosa no esté disponible en algunos países, y la formulación inhalada generalmente no se recomienda para esta indicación. Por tanto, el epoprostenol intravenoso se puede utilizar como una alternativa al iloprost intravenoso. Las prostaciclina inhaladas no se suelen utilizar para tratar el FR; sin embargo, tienen un rol importante en el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar en enfermedades del tejido conjuntivo y pueden mejorar los síntomas del FR. Generalmente, las prostaciclina orales no son estables y/o no se absorben de forma correcta y tienden a ser menos eficaces que el iloprost intravenoso.[64] [65]

También se ha descubierto que la atorvastatina disminuye la formación de nuevas úlceras en pacientes con FR secundario y puede usarse en pacientes con úlceras pasadas o presentes, pero no está indicada para la prevención de las úlceras digitales.[35] [66]

También se ha utilizado bosentán, un antagonista del receptor endotelial, para la prevención de las úlceras digitales relacionadas con la esclerosis sistémica.[67] [68] [69] Se ha observado una reducción de la incidencia de nuevas úlceras en un 30% a 50%.[68] Sin embargo, no es superior al cuidado habitual en el tratamiento actual de úlceras. En los ensayos sobre úlceras digitales con esclerosis sistémica, se ha demostrado que no tenía ningún efecto sobre el FR sin complicaciones.[67] [70][71]

La aspirina puede ser beneficiosa al ayudar a prevenir la formación de microtrombos, pero no existen ensayos con aspirinas para tratar el FR.[72]

También se debe tener en cuenta el cuidado de las heridas de las úlceras digitales.[35] Se pueden utilizar antibacterianos de uso tópico si no hay evidencia de una infección significativa, pero puede suceder que funcionen como barrera y lubricante más que como antibacterianos.

Se deben administrar antibióticos cuando las úlceras están infectadas. Las infecciones a menudo se deben a *Staphylococcus aureus* o *Pseudomonas aeruginosa*, pero también pueden ser causadas por *Escherichia coli*, *Enterococcus faecalis*, *Streptococcus epidermidis* o *Bacillus morganii*. [73] Si hay purulencia franca, es aconsejable tomar un hisopo para cultivo y sensibilidad antes de comenzar con los antibióticos, y adaptar el tratamiento en función de la sensibilidad del hisopo y la gravedad de la infección. Algunos ejemplos de opciones de antibióticos pueden ser la cloxacilina, la cefalexina o la eritromicina. Sin embargo, deberá consultar los protocolos locales para obtener orientación. Si la infección no se resuelve tras 7 días de tratamiento (p. ej., purulencia descolorida continua), se debe prolongar el tratamiento de 3 a 7 días. Si se sospecha la presencia de osteomielitis, busque el consejo de un microbiólogo. Ver Osteomielitis .

El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, los analgésicos pueden ser necesarios para tratar el dolor de la isquemia grave o prolongada o complicaciones como la gangrena o las úlceras digitales. Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se pueden indicar opioides como la codeína u oxycodona. Con muy poca frecuencia se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, en general, en pacientes con gangrena u osteomielitis.

Cirugía

Hay pruebas limitadas que apoyan el tratamiento quirúrgico del FR. Sin embargo, para los pacientes con FR secundario que han progresado a ulceración digital o gangrena, puede estar indicada la cirugía.[4]

Para algunas úlceras digitales, puede ser necesario un desbridamiento quirúrgico para remover el tejido necrótico y/o las infecciones y promover la curación. Si a pesar del tratamiento, la gangrena evoluciona, puede requerirse la amputación del dígito.

La simpatectomía quirúrgica puede ser eficaz para el tratamiento del FR grave que no responde al tratamiento farmacológico.[6] [35] Las técnicas disponibles incluyen bloqueo del ganglio estrellado o bloqueo simpático lumbar, simpatectomía cervical proximal mediante cirugía endoscópica y simpatectomías selectivas palmares y/o digitales.[74] Es posible que dichas técnicas no se encuentren disponibles en todos los centros. Un estudio de 2022 informó sobre el alivio del dolor con prevención de amputaciones mayores en 68 niños con trastornos reumatológicos que presentaban FR después de bloqueos simpáticos (incluidos los bloqueos de ganglios estrellados).[75] En un estudio retrospectivo de 17 pacientes con esclerosis sistémica, la simpatectomía palmar localizada o digital mejoró el dolor y la cicatrización de las úlceras.[76]

terapias alternativas y complementarias

Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de prímula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78][79] [80] [81][82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementario y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad y hechos antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022

que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

Resumen del algoritmo de tratamiento

Tenga en cuenta que las formulaciones/vías y dosis pueden diferir entre los nombres y marcas de los fármacos, las fórmulas de los fármacos o las localizaciones. Las recomendaciones de tratamiento son específicas para cada grupo de pacientes: [ver aviso legal](#)

Agudo		(Resumen)
Fenómeno de Raynaud (FR) grave secundario: isquemia crítica con úlceras digitales o amenaza de pérdida digital		
1ª	prostaciclina y/o inhibidor de la fosfodiesterasa-5	
más	Medidas relativas al estilo de vida	
más	tratamiento de la afección subyacente	
adjunto	atorvastatina	
adjunto	analgesia	
adjunto	ácido acetilsalicílico	
adjunto	desbridamiento quirúrgico	
adjunto	antibióticos sistémicos	
adjunto	ungüento antibacteriano de uso tópico	
adjunto	bosentán	
2ª	simpatectomía quirúrgica	
más	Medidas relativas al estilo de vida	
más	tratamiento de la afección subyacente	
adjunto	atorvastatina	
adjunto	analgesia	
adjunto	ácido acetilsalicílico	
adjunto	desbridamiento quirúrgico	
adjunto	antibióticos sistémicos	
adjunto	ungüento antibacteriano de uso tópico	
adjunto	bosentán	

En curso (Resumen)

Fenómeno de Raynaud (FR) primario o secundario leve

- 1ª Medidas relativas al estilo de vida**
- adjunto analgesia**
- adjunto terapias alternativas y complementarias**
- 2ª antagonista del calcio**
- más Medidas relativas al estilo de vida**
- adjunto analgesia**
- adjunto terapias alternativas y complementarias**
- 3ª inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o antagonista de los receptores de la angiotensina II**
- más Medidas relativas al estilo de vida**
- adjunto analgesia**
- adjunto terapias alternativas y complementarias**
- 3ª inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina**
- más Medidas relativas al estilo de vida**
- adjunto analgesia**
- adjunto terapias alternativas y complementarias**
- 3ª nitratos de uso tópico**
- más Medidas relativas al estilo de vida**
- adjunto analgesia**
- adjunto terapias alternativas y complementarias**
- 4ª alfabloqueante**
- más Medidas relativas al estilo de vida**
- adjunto analgesia**
- adjunto terapias alternativas y complementarias**

Algoritmo de tratamiento

Tenga en cuenta que las formulaciones/vías y dosis pueden diferir entre los nombres y marcas de los fármacos, las fórmulas de los fármacos o las localizaciones. Las recomendaciones de tratamiento son específicas para cada grupo de pacientes: [ver aviso legal](#)

Agudo

Fenómeno de Raynaud (FR) grave secundario: isquemia crítica con úlceras digitales o amenaza de pérdida digital

1^a

prostaciclina y/o inhibidor de la fosfodiesterasa-5

Opciones primarias

» **iloprost**: consulte a un especialista para obtener información sobre la dosis

O

» **epoprostenol**: 2 nanogramos/kg/min en infusión intravenosa inicialmente, aumentar 2 nanogramos/kg/min cada 15 minutos o más según la respuesta
Utilice la línea central permanente. El aumento de la dosis depende de la tolerabilidad.

O

» **sildenafil**: 12.5 mg por vía oral dos veces al día inicialmente, aumentar según la respuesta, máximo 100 mg/día (administrado en 2-3 dosis fraccionadas)

O

» **tadalafilo**: 5-40 mg por vía oral una vez al día

O

» **vardenafilo**: consulte a un especialista para obtener información sobre la dosis

» Las prostaciclina (en particular iloprost) se utilizan para tratar las complicaciones del FR secundario grave, como la amenaza de pérdida digital debida a la isquemia y las úlceras digitales.[4] [33] Estos fármacos pueden ser eficaces durante varios meses después del tratamiento. Se ha demostrado que el tratamiento únicamente con prostaciclina disminuye la frecuencia/gravedad de los ataques

Agudo

y trata/previene las úlceras digitales.[41] [63]

Generalmente, el iloprost intravenoso se considera la prostaciclina de primera línea; sin embargo, es posible que la formulación intravenosa no esté disponible en algunos países, y la formulación inhalada generalmente no se recomienda para esta indicación. Por tanto, el epoprostenol intravenoso se puede utilizar como una alternativa al iloprost intravenoso.

» Los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (PDE-5) (p. ej., sildenafil, tadalafilo, vardenafilo) se pueden usar para pacientes con FR secundario moderado o grave cuando los antagonistas del calcio han fracasado o no se toleran.[4][41] [55] [56] Varios ensayos han demostrado que el uso de sildenafil produce un beneficio positivo en pacientes con FR.[57] [58] También se utilizan inhibidores de la PDE-5 de acción prolongada, como el tadalafilo. Aunque la dosificación de tadalafilo es más conveniente, solo detectaron hallazgos positivos en el tratamiento de FR con este fármaco en un pequeño estudio cruzado, aunque no en combinación con prostaciclina.[59] En un ensayo de vardenafilo en comparación con placebo en el FR, se demostró que el vardenafilo está asociado con una reducción en la frecuencia y duración de los ataques del FR y la puntuación del Fenómeno de Raynaud (Raynaud's Condition Score).[60] Una revisión sistemática de la Cochrane de 2023 informó que los inhibidores de la PDE-5 pueden reducir la frecuencia y la duración de los ataques del FR.[62]

» Normalmente, una prostaciclina no se combinaría con un inhibidor de la PDE-5 debido a la posibilidad de interacciones farmacológicas. Además, la combinación de una prostaciclina y un inhibidor de la PDE-5 puede provocar una hipotensión significativa. Sin embargo, el FR es lo suficientemente grave como para justificar el tratamiento con prostanoides, probablemente se remitirá al paciente a un centro especializado para que se considere la administración de un tratamiento combinado.

más

Medidas relativas al estilo de vida

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR secundario que han progresado a ulceración digital. Estos incluyen

Agudo

mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se debe aconsejar a los pacientes que dejen de fumar y eviten los fármacos de los que se sabe que exacerbaban la FR (p. ej., betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31] También se debe aconsejar a los pacientes que hidraten la piel alrededor de las úlceras, eviten el contacto con productos de limpieza, eviten la manipulación de las úlceras, usen guantes protectores y promuevan la circulación a través del ejercicio.[32] Si se informan limitaciones de destreza, los pacientes deben someterse a una evaluación de ergoterapia para obtener ayudas (p. ej., llaveros).

más **tratamiento de la afección subyacente**

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Tras la correspondiente consulta a un especialista, se debe iniciar el tratamiento para la afección subyacente que derivó en el FR secundario.

adjunto **atorvastatina**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **atorvastatina**: 40 mg por vía oral una vez al día

» Se ha descubierto que la atorvastatina disminuye la formación de nuevas úlceras en pacientes con FR secundario y puede usarse en pacientes con úlceras pasadas o presentes, pero no está indicada para la prevención de las úlceras digitales.[35] [66]

adjunto **analgesia**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

Agudo

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, los analgésicos pueden ser necesarios para tratar el dolor de la isquemia

Agudo

grave o prolongada o complicaciones como la gangrena o las úlceras digitales.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Con muy poca frecuencia se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, en general, en pacientes con gangrena u osteomielitis.

adjunto **ácido acetilsalicílico**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **ácido acetilsalicílico**: 75 mg por vía oral una vez al día

» La aspirina puede ser beneficiosa al ayudar a prevenir la formación de microtrombos.

adjunto **desbridamiento quirúrgico**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

» En caso de presencia de úlcera grande en la punta de los dedos, puede ser necesario un desbridamiento quirúrgico para remover el tejido necrótico y/o las infecciones y promover la curación.[4] Si a pesar del tratamiento, la gangrena evoluciona, puede requerirse la amputación del dígito.

adjunto **antibióticos sistémicos**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **cloxacilina**: 250-500 mg por vía oral cuatro veces al día

O

» **cefalexina**: 500 mg por vía oral cuatro veces al día

Agudo

Opciones secundarias

» **eritromicina**: 250-500 mg por vía oral cuatro veces al día

» Se deben administrar antibióticos cuando las úlceras están infectadas. Las infecciones a menudo se deben a *Staphylococcus aureus* o *Pseudomonas aeruginosa*, pero también pueden ser causadas por *Escherichia coli*, *Enterococcus faecalis*, *Streptococcus epidermidis* o *Bacillus morganii*.^[73] Si hay purulencia franca, es aconsejable tomar un hisopo para cultivo y sensibilidad antes de comenzar con los antibióticos, y adaptar el tratamiento en función de la sensibilidad del hisopo y la gravedad de la infección. Algunos ejemplos de opciones de antibióticos pueden ser la cloxacilina, la cefalexina o la eritromicina. Sin embargo, deberá consultar los protocolos locales para obtener orientación.

» Si la infección no se resuelve tras 7 días de tratamiento (p. ej., purulencia descolorida continua), se debe prolongar el tratamiento de 3 a 7 días.

» Si se sospecha la presencia de osteomielitis, es conveniente consultar a un microbiólogo. Ver Osteomielitis .

adjunto **ungüento antibacteriano de uso tópico**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **ácido fusídico de uso tópico**: aplicar una capa delgada de ungüento en la úlcera dos veces al día

O

» **mupirocina de uso tópico**: aplicar una capa delgada de ungüento en la úlcera dos veces al día

O

» **bacitracina/polimixina B de uso tópico**: aplicar una capa delgada de ungüento en la úlcera dos veces al día

» Se pueden utilizar antibacterianos de uso tópico si no hay evidencia de una infección grave, pero puede suceder que funcionen

Agudo

	como barrera y lubricante más que como antibacterianos.
adjunto	<p>bosentán</p> <p>Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados</p> <p>Opciones primarias</p> <ul style="list-style-type: none"> » bosentán: 62.5 mg por vía oral dos veces al día durante 1 mes, seguido de 125 mg por vía oral dos veces al día a partir de entonces » Se puede utilizar para ayudar a prevenir la formación de úlceras digitales relacionadas con la esclerosis sistémica.[67] [68][69] Se ha descubierto que reduce la incidencia de nuevas úlceras entre un 30% y un 50%.[68] Sin embargo, no es superior al cuidado habitual en el tratamiento actual de úlceras. » Se deben controlar mensualmente las pruebas de función hepática durante el tratamiento; se desconoce la duración del tratamiento requerido para la prevención de úlceras digitales pero puede ser indefinido.[67] [70][71]
2ª	<p>simpatectomía quirúrgica</p> <ul style="list-style-type: none"> » La simpatectomía quirúrgica puede ser eficaz para el tratamiento del FR grave que no responde al tratamiento farmacológico.[6] [35] Las técnicas disponibles incluyen bloqueo del ganglio estrellado o bloqueo simpático lumbar, simpatectomía cervical proximal mediante cirugía endoscópica y simpatectomías selectivas palmares y/o digitales.[74] Es posible que dichas técnicas no se encuentren disponibles en todos los centros. Un estudio de 2022 informó sobre el alivio del dolor con prevención de amputaciones mayores en 68 niños con trastornos reumatológicos que presentaban FR después de bloqueos simpáticos (incluidos los bloqueos de ganglios estrellados).[75] En un estudio retrospectivo de 17 pacientes con esclerosis sistémica, la simpatectomía palmar localizada o digital mejoró el dolor y la cicatrización de las úlceras.[76]
más	<p>Medidas relativas al estilo de vida</p> <p>Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados</p> <ul style="list-style-type: none"> » Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR secundario que han progresado a ulceración digital. Estos incluyen

Agudo

mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se debe aconsejar a los pacientes que dejen de fumar y eviten los fármacos de los que se sabe que exacerbaban la FR (p. ej., betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31] También se debe aconsejar a los pacientes que hidraten la piel alrededor de las úlceras, eviten el contacto con productos de limpieza, eviten la manipulación de las úlceras, usen guantes protectores y promuevan la circulación a través del ejercicio.[32] Si se informan limitaciones de destreza, los pacientes deben someterse a una evaluación de ergoterapia para obtener ayudas (p. ej., llaveros).

más **tratamiento de la afección subyacente**

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Tras la correspondiente consulta a un especialista, se debe iniciar el tratamiento para la afección subyacente que derivó en el FR secundario.

adjunto **atorvastatina**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **atorvastatina**: 40 mg por vía oral una vez al día

» Se ha descubierto que la atorvastatina disminuye la formación de nuevas úlceras en pacientes con FR secundario y puede usarse en pacientes con úlceras digitales pasadas o presentes, pero no está indicada para la prevención de las úlceras digitales.[35] [66]

adjunto **analgesia**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

Agudo

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, los analgésicos pueden ser necesarios para tratar el dolor de la isquemia

Agudo

grave o prolongada o complicaciones como la gangrena o las úlceras digitales.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto **ácido acetilsalicílico**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **ácido acetilsalicílico**: 75 mg por vía oral una vez al día

» La aspirina puede ser beneficiosa al ayudar a prevenir la formación de microtrombos.

adjunto **desbridamiento quirúrgico**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

» En caso de presencia de úlcera grande en la punta de los dedos, puede ser necesario un desbridamiento quirúrgico para remover el tejido necrótico y/o las infecciones y promover la curación.[4] Si a pesar del tratamiento, la gangrena evoluciona, puede requerirse la amputación del dígito.

adjunto **antibióticos sistémicos**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **cloxacilina**: 250-500 mg por vía oral cuatro veces al día

O

Agudo

» **cefalexina**: 500 mg por vía oral cuatro veces al día

Opciones secundarias

» **eritromicina**: 250-500 mg por vía oral cuatro veces al día

» Se deben administrar antibióticos cuando las úlceras están infectadas. Las infecciones a menudo se deben a *Staphylococcus aureus* o *Pseudomonas aeruginosa*, pero también pueden ser causadas por *Escherichia coli*, *Enterococcus faecalis*, *Streptococcus epidermidis* o *Bacillus morganii*.^[73] Si hay purulencia franca, es aconsejable tomar un hisopo para cultivo y sensibilidad antes de comenzar con los antibióticos, y adaptar el tratamiento en función de la sensibilidad del hisopo y la gravedad de la infección. Algunos ejemplos de opciones de antibióticos pueden ser la cloxacilina, la cefalexina o la eritromicina. Sin embargo, deberá consultar los protocolos locales para obtener orientación.

» Si la infección no se resuelve tras 7 días de tratamiento (p. ej., purulencia descolorida continua), se debe prolongar el tratamiento de 3 a 7 días.

» Si se sospecha la presencia de osteomielitis, es conveniente consultar a un microbiólogo. Ver Osteomielitis .

adjunto **ungüento antibacteriano de uso tópico**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **ácido fusídico de uso tópico**: aplicar una capa delgada de ungüento en la úlcera dos veces al día

O

» **mupirocina de uso tópico**: aplicar una capa delgada de ungüento en la úlcera dos veces al día

O

» **bacitracina/polimixina B de uso tópico**: aplicar una capa delgada de ungüento en la úlcera dos veces al día

Agudo

» Se pueden utilizar antibacterianos de uso tópico si no hay evidencia de una infección grave, pero puede suceder que funcionen como barrera y lubricante más que como antibacterianos.

adjunto **bosentán**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **bosentán**: 62.5 mg por vía oral dos veces al día durante 1 mes, seguido de 125 mg por vía oral dos veces al día a partir de entonces

» Se puede utilizar para ayudar a prevenir la formación de úlceras digitales relacionadas con la esclerosis sistémica.[67] [68] [69] Se ha observado una reducción de la incidencia de nuevas úlceras en un 30% a 50%.[68] Sin embargo, no es superior al cuidado habitual en el tratamiento actual de úlceras.

» Se deben controlar mensualmente las pruebas de función hepática durante el tratamiento; se desconoce la duración del tratamiento requerido para la prevención de úlceras digitales pero puede ser indefinido.[67] [70][71]

En curso

Fenómeno de Raynaud (FR) primario o secundario leve

1ª **Medidas relativas al estilo de vida**

» Muchos pacientes con FR no requieren tratamiento a menos que los síntomas se vuelvan graves.

» Las intervenciones no farmacológicas deben considerarse en primer lugar en el FR primario o secundario leve e incluyen principalmente medidas preventivas y evitar los desencadenantes. Estos incluyen mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se deben dar consejos sobre cómo dejar de fumar, hidratar la piel seca y evitar los medicamentos de los que se sabe que exacerban el FR (por ejemplo, betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31]

adjunto analgesia

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

En curso

O

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, es posible que se requieran analgésicos adicionales para tratar el dolor.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto terapias alternativas y complementarias

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

En curso

» Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de primula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78] [79] [80] [81] [82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementario y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad y hechos antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

» Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

» También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022 que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

»

2ª antagonista del calcio**Opciones primarias**

» **nifedipino**: 10 mg por vía oral (liberación inmediata) tres veces al día, ajustar según la respuesta; máximo 180 mg/día; 30-60 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día

O

» **nicardipino**: 20 mg por vía oral tres veces al día, máximo 120 mg/día

Opciones secundarias

En curso

» **felodipino**: 2.5 mg por vía oral una vez al día, ajustar según la respuesta, máximo 10 mg/día

O

» **amlodipino**: 2.5 mg por vía oral una vez al día, ajustar según la respuesta, máximo 10 mg/día

Opciones terciarias

» **diltiazem**: 30 mg por vía oral (liberación inmediata) cuatro veces al día, máximo 360 mg/día

» Se ha demostrado que los antagonistas del calcio disminuyen la frecuencia/gravedad de los ataques del FR, a menudo en un 30%.^{[4][33][34][35]} Los metanálisis han demostrado que los antagonistas de los canales de calcio dihidropiridínicos son eficaces en el FR primario y secundario. Los agentes recomendados incluyen nifedipino, nicardipino y agentes menos estudiados, entre ellos, amlodipino o felodipino.^{[4][35][36][37][38]}

» Se pueden ofrecer clases de antagonistas del calcio no dihidropiridínicos (por ejemplo, diltiazem) si los antagonistas de los canales de calcio dihidropiridínicos no se pueden usar o son ineficaces.^{[4][36][39]}

» Los antagonistas del calcio pueden no ser eficaces en todos los pacientes y pueden tener efectos adversos como hipotensión, aturdimiento, rubefacción e hinchazón de los tobillos. Los antagonistas del calcio de acción corta pueden generar hipotensión ortostática, y muchas personas con FR son jóvenes y presentan presión arterial más bien normal a baja. Si el bloqueador del canal de calcio de acción corta es tolerado pero no es efectivo, entonces la dosis puede aumentarse.^[4]

» Los antagonistas del calcio se pueden indicar cuando sea necesario, como por ejemplo durante tiempo frío.

más

Medidas relativas al estilo de vida

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR primario o secundario leve, e incluyen principalmente medidas preventivas

En curso

y evitar los desencadenantes. Estos incluyen mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se deben dar consejos sobre cómo dejar de fumar, hidratar la piel seca y evitar los medicamentos de los que se sabe que exacerbaban el FR (por ejemplo, betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31]

adjunto analgesia

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

En curso

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, es posible que se requieran analgésicos adicionales para tratar el dolor.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto terapias alternativas y complementarias

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

» Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de primula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78] [79] [80] [81] [82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementario y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad

En curso

y hechos antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

» Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

» También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022 que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

»

3ª **inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) o antagonista de los receptores de la angiotensina II**

Opciones primarias

» **losartán**: 25-100 mg por vía oral una vez al día

O

» **captopril**: 25-150 mg por vía oral tres veces al día

» Los IECA (por ejemplo, captopril) también se han utilizado como alternativas a los antagonistas del calcio, pero han mostrado resultados contradictorios.[44] Una revisión sistemática de 2021 encontró que el captopril y el enalapril pueden aumentar la frecuencia de ataques en el FR primario.[40] Un ensayo aleatorizado controlado encontró que el tratamiento con quinapril no mostró mejoría en los ataques del FR secundario.[54]

» Dos estudios han mostrado una reducción en los ataques del FR en pacientes tratados con antagonistas de los receptores de la angiotensina II losartán, y un estudio mostró una

En curso

mejoría en los síntomas del FR en comparación con nifedipino.[42] [43] [44]

más Medidas relativas al estilo de vida

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR primario o secundario leve, e incluyen principalmente medidas preventivas y evitar los desencadenantes. Estos incluyen mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se deben dar consejos sobre cómo dejar de fumar, hidratar la piel seca y evitar los medicamentos de los que se sabe que exacerbaban el FR (por ejemplo, betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31]

adjunto analgesia

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

En curso

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, es posible que se requieran analgésicos adicionales para tratar el dolor.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto terapias alternativas y complementarias

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

» Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas

En curso

suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de primula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78] [79] [80] [81] [82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementarios y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad y realizados antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

» Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

» También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022 que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

»

3ª **inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina**

Opciones primarias

» **fluoxetina:** 20-60 mg por vía oral una vez al día

» Se pueden utilizar los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS) como una opción de tercera línea cuando otros fármacos han fracasado o no se toleran.

» La asociación entre los ISRS y el FR es controvertida. El tratamiento con fluoxetina ISRS también mostró una disminución en la frecuencia y gravedad de los ataques en un ensayo aleatorizado.[45] Sin embargo,

En curso

otros estudios informan que los ISRS pueden exacerbar los síntomas del FR.[7] [46]

más

Medidas relativas al estilo de vida

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR primario o secundario leve, e incluyen principalmente medidas preventivas y evitar los desencadenantes. Estos incluyen mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se deben dar consejos sobre cómo dejar de fumar, hidratar la piel seca y evitar los medicamentos de los que se sabe que exacerban el FR (por ejemplo, betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31]

adjunto

analgesia

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

En curso

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, es posible que se requieran analgésicos adicionales para tratar el dolor.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto terapias alternativas y complementarias

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

» Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas

En curso

suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de primula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78] [79] [80] [81] [82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementario y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad y hechos antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

» Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

» También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022 que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

»

3ª

nitratos de uso tópico

Opciones primarias

» **trinitrato de glicerilo de uso tópico:** (2%) se debe aplicar en el área o áreas afectadas dos veces al día

» Se puede utilizar trinitrato de glicerilo de uso tópico como opción de tercera línea cuando fallan o no se toleran otros fármacos.

» Se ha demostrado que los nitratos de uso tópico son eficaces para reducir la frecuencia y la gravedad de los ataques, reducir el tamaño de la úlcera, disminuir la puntuación del fenómeno de Raynaud (Raynaud's Condition Score) y mejorar el flujo sanguíneo en varios ensayos aleatorizados controlados; sin embargo, los

En curso

efectos adversos, como los dolores de cabeza, pueden limitar su uso.[47] [48] [49] [50]

más **Medidas relativas al estilo de vida**

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR primario o secundario leve, e incluyen principalmente medidas preventivas y evitar los desencadenantes. Estos incluyen mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se deben dar consejos sobre cómo dejar de fumar, hidratar la piel seca y evitar los medicamentos de los que se sabe que exacerbaban el FR (por ejemplo, betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31]

adjunto **analgesia**

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

En curso

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, es posible que se requieran analgésicos adicionales para tratar el dolor de la isquemia grave o prolongada o complicaciones como la gangrena o las úlceras digitales.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto terapias alternativas y complementarias

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

En curso

» Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de primula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78] [79] [80] [81] [82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementario y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad y hechos antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

» Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

» También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022 que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

»

4ª

alfabloqueante**Opciones primarias**

» **prazosina**: 1 mg por vía oral dos veces al día

» Se pueden utilizar alfabloqueantes como opción de cuarta línea cuando fallan o no se toleran los demás fármacos.

» El tratamiento con el alfabloqueante prazosina, ha mostrado una mejoría moderada del FR en tres ensayos aleatorizados controlados; sin embargo, los efectos adversos pueden ser

En curso

comunes y no se han realizado más ensayos desde 1986.[51] [52] [53]

más Medidas relativas al estilo de vida

Se recomienda el tratamiento para TODOS LOS pacientes en el grupo de pacientes seleccionados

» Las medidas de estilo de vida también deben considerarse junto con el tratamiento en personas con FR primario o secundario leve, e incluyen principalmente medidas preventivas y evitar los desencadenantes. Estos incluyen mantener el calor y evitar la humedad: por ejemplo, al usar guantes o calentadores de manos. Se deben dar consejos sobre cómo dejar de fumar, hidratar la piel seca y evitar los medicamentos de los que se sabe que exacerbaban el FR (por ejemplo, betabloqueantes, ergotamina, clonidina, ciclosporina, cafeína, cocaína, anfetaminas). También se recomienda evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, así como minimizar el estrés. Los fármacos vasoconstrictores deben suspenderse siempre que sea posible.[4] [31]

adjunto analgesia

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

Opciones primarias

» **paracetamol**: 500-1000 mg por vía oral/rectal cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 4000 mg/día

O

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 2400 mg/día

O

» **naproxeno**: 250-500 mg por vía oral dos veces al día cuando sea necesario, máximo 1250 mg/día

O

» **diclofenaco potásico**: 50 mg por vía oral (liberación inmediata) dos o tres veces al día cuando sea necesario

O

En curso

» **diclofenaco sódico**: 100 mg por vía oral (liberación prolongada) una vez al día cuando sea necesario

Opciones secundarias

» **fosfato de codeína**: 15-60 mg por vía oral cada 4-6 horas cuando sea necesario, máximo 240 mg/día

O

» **oxicodona**: 5-10 mg por vía oral (liberación inmediata) cada 4-6 horas cuando sea necesario; 10 mg por vía oral (liberación prolongada) cada 12 horas cuando sea necesario

Opciones terciarias

» **fentanilo transdérmico**: 12.5 microgramos/hora en parche cada 72 horas, aumentar a parche de 25 microgramos/hora cada 72 horas si fuera necesario

» El alivio del dolor es un componente importante del manejo de los síntomas. Los vasodilatadores tratan el dolor que causa el FR si son eficaces para reducir la frecuencia, gravedad o duración de los ataques. Sin embargo, es posible que se requieran analgésicos adicionales para tratar el dolor.

» Se deben seguir los algoritmos locales para el manejo del dolor, y el tratamiento debe adaptarse según la historia clínica y cualquier contraindicación relativa/absoluta. El uso de analgésicos simples, como paracetamol y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), puede ser suficiente. Es posible que se requieran opioides de acción corta o prolongada. Las úlceras digitales pueden ser muy dolorosas, por lo que se puede indicar codeína u oxycodona. Rara vez se utiliza el fentanilo transdérmico si otros opioides no son eficaces o no son tolerados, generalmente en pacientes con gangrena u osteomielitis. La simpatectomía palmar y/o digital local es una opción de última línea.

adjunto terapias alternativas y complementarias

Se recomienda el tratamiento para ALGUNOS pacientes en un grupo de pacientes seleccionados

» Se ha afirmado que varias terapias alternativas o suplementos ayudan a mejorar el FR; sin embargo, estos carecen de pruebas

En curso

suficientes y se basan en testimonios de pacientes. Las terapias complementarias y alternativas que se han investigado en ensayos aleatorizados controlados incluyen aceite de primula, ácidos grasos omega-3, ginkgo biloba, biorretroalimentación, acupuntura y terapia con láser de baja intensidad.[77] [78] [79] [80] [81] [82] Una revisión y un metanálisis de los medicamentos complementario y alternativos en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud (FR) encontraron que la mayoría de los ensayos fueron negativos, de mala calidad y hechos antes de 1990.[83] Sin embargo, dados los riesgos limitados asociados con estos tratamientos, se puede considerar su uso como terapia suplementaria para pacientes en cualquier etapa de gravedad del FR, pero se debe informar a los pacientes sobre su falta de eficacia demostrada.

» Un estudio con pacientes que padecen FR con déficit de vitamina D mostró mejorías en la escala visual analógica con el uso de suplementación oral con vitamina D3 en comparación con suplementación con placebo.[84]

» También se han investigado los efectos de los guantes cerámicos o forrados de plata en el FR. Un estudio informó una mejora en el dolor y la destreza en pacientes que usaron guantes forrados de cerámica durante 3 meses en comparación con los guantes de algodón, mientras que un estudio de 2022 que investigó los guantes forrados de plata no encontró ninguna mejora en comparación con los guantes normales.[85] [86]

»

Emergente

Toxina botulínica tipo A

No existen grandes ensayos controlados aleatorizados. Un ensayo pequeño evaluó la eficacia de inyecciones locales de toxina botulínica de tipo A frente al placebo en la mejora del flujo sanguíneo a las manos de pacientes con Fenómeno de Raynaud (FR) secundario a esclerodermia. Se ha encontrado algún beneficio a corto plazo aunque se cuestionó su significado clínico, y no fue significativamente diferente del flujo sanguíneo a los 4 meses.[87] Una revisión sistemática y metanálisis de 2023 identificó 13 estudios que investigaban el uso de la toxina botulínica tipo A para el tratamiento del FR. Los hallazgos indicaron una reducción tanto en el dolor como en el deterioro.[88] Sin embargo, se necesitan ensayos aleatorizados controlados adicionales con tamaños de muestra más grandes.

Prevención primaria

Un estilo de vida saludable, como evitar fumar, evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones, hacer ejercicio regularmente, mantener un peso saludable, evitar dosis altas de tratamiento sustitutivo de hormona tiroidea, así como evitar la exposición prolongada a temperaturas frías (p. ej., usando ropa adecuada al aire libre) puede reducir la aparición del FR en individuos en riesgo, pero faltan estudios prospectivos en esta área. Las personas en riesgo pueden incluir aquellas con antecedentes familiares fuertes de FR y/o esclerosis sistémica.

Prevención secundaria

La prevención secundaria en pacientes con FR se centra en la reducción de los ataques mediante la implementación de medidas de estilo de vida. El riesgo de ataques puede mitigarse evitando fumar, evitando las lesiones en los dígitos y la exposición a vibraciones, haciendo ejercicio regularmente, hidratando la piel seca, evitando los medicamentos de los que se sabe que exacerban el FR, y manteniendo el calor y evitando la humedad.[31]

Mantener el calor dependerá del lugar donde la persona viva y trabaje. Las noches templadas e incluso el aire acondicionado pueden desencadenar FR. Se recomiendan especialmente medidas para mantener la cabeza, las manos y los pies calientes y secos, ya que son más sensibles a los cambios de temperatura. Los ejemplos pueden incluir tener mantas adecuadas mientras se duerme, usar ropa impermeable, usar guantes o calcetines térmicos, tener un calentador local en el lugar de trabajo, calentar un vehículo con un arrancador remoto y/o usar una cubierta para el volante, y usar guantes en las tiendas de comestibles.

Discusión con el paciente

Los consejos para mitigar los ataques del FR deben incluir:

- mantenerse con calor y evitar la humedad (p. ej., tener mantas adecuadas mientras se duerme, usar ropa impermeable, usar guantes o calcetines térmicos, tener un calentador local en el lugar de trabajo, calentar un vehículo con un arrancador remoto y/o usar una cubierta para el volante, usar guantes en las tiendas de comestibles)
- Hidratar la piel seca
- Dejar de fumar
- Evitar lesiones en los dedos y la exposición a vibraciones
- Evitar el estrés

- Ejercitarse regularmente, aunque no existe evidencia que sugiera que esto implica una mejoría en el FR.

Muchos tratamientos farmacológicos para el FR provocan aturdimiento, rubefacción o, con menos frecuencia, edema periférico (inflamación en los pies) y palpitaciones. Se debe buscar atención médica si los efectos adversos son graves.

Monitorización

Monitorización

Se debe monitorizar el FR mediante la revisión periódica de los síntomas y la realización de exploraciones físicas. Si se sospecha la presencia de una enfermedad del tejido conjuntivo subyacente, se debe realizar una microscopía capilar en el lecho ungueal. Los pacientes con capilares dilatados anormalmente tienen un mayor riesgo de desarrollar una enfermedad del tejido conjuntivo (en especial, esclerodermia) durante los próximos 3 a 5 años.^[28]

Complicaciones

Complicaciones	Calendario	Probabilidad
necrosis con gangrena	A largo plazo	medio
La necrosis puede ocurrir en el FR secundario pero no en el primario. Esta complicación deriva de la evolución de las úlceras digitales y la isquemia, y puede derivar en la autoamputación o la necesidad de amputar quirúrgicamente. En las úlceras digitales con esclerodermia, solo el 60% de las úlceras sanan a los 6 meses, y en un 1% al 2% se requiere amputación.[71] [90]		
autoamputación	A largo plazo	baja
Puede derivar de la isquemia digital grave y de la necrosis tisular.		
úlceras digitales isquémicas	variable	medio
La probabilidad de desarrollar úlceras digitales aumenta con la duración de la enfermedad, probablemente debido al empeoramiento de la vasculopatía ocliterante. Generalmente, se considera que la presencia de ulceración digital descarta un diagnóstico de FR primario, por lo tanto, se debe buscar una causa secundaria si se observa ulceración. Las úlceras digitales isquémicas se ubican en las puntas de los dedos. El tratamiento de las úlceras digitales incluye prostaciclina e inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (PDE-5).[58] [64] Se puede utilizar el bosentán para la prevención de las úlceras digitales.[68]		
úlceras digitales traumáticas	variable	medio
Las úlceras traumáticas (en particular, en el caso de esclerodermia) a menudo se encuentran en las superficies extensoras de los dedos de la mano. Las áreas arrugadas con poco tejido subcutáneo subyacente (como las superficies extensoras de las articulaciones interfalángicas proximales) son particularmente vulnerables. No es adecuado tratar las úlceras traumáticas con terapia vasodilatadora. El tratamiento debe estar focalizado en la protección de los dedos para evitar traumatismos adicionales y en el tratamiento de infecciones superpuestas a medida que aparecen. Se suele requerir analgesia.		
reabsorción de los penachos distales de las falanges	variable	medio
Riesgo moderado en el FR secundario; no ocurre en el FR primario. La isquemia provoca pérdida de la pulpa tisular y se debe tratar con prostaciclina e inhibidores de la PDE-5.		
amenaza de dígitos isquémicos	variable	medio
Se debe tratar a los pacientes con isquemia grave con prostaciclina intravenosa como iloprost o epoprostenol, y sildenafil u otros inhibidores de la PDE-5 como tadalafilo y vardenafilo. De ser necesario, se debe considerar un bloqueo simpático. Las técnicas disponibles incluyen bloqueo del ganglio estrellado, simpatectomía cervical proximal mediante cirugía endoscópica y simpatectomía palmar y/o digital local. Es posible que dichas técnicas no se encuentren disponibles en todos los centros.		

Complicaciones	Calendario	Probabilidad
fosas digitales	variable	medio
Debido a la isquemia, en el FR se producen tapones fibróticos que deben ser tratados con prostaciclina e inhibidores de la PDE-5.		
celulitis/osteomielitis	variable	medio
Las úlceras digitales se pueden infectar y requerir antibióticos orales o de uso tópico, así como un correcto cuidado de la herida. Si se sospecha la presencia de osteomielitis, busque el consejo de un microbiólogo.		

Pronóstico

Pronóstico

La evolución puede fluctuar tanto en el FR primario como secundario. Los síntomas empeoran con tiempo frío y durante los cambios estacionales, con el cambio diario absoluto de temperatura, así como en días fríos y húmedos. Si no se mantiene el cuerpo caliente y si se producen traumatismos en las áreas afectadas, se pueden precipitar los ataques. Los ataques pueden durar desde varios minutos hasta algunas horas. Muchas personas con FR primario informan que sus síntomas se vuelven más leves o incluso desaparecen con el tiempo. Aproximadamente el 13% de los pacientes desarrollan posteriormente un trastorno subyacente como la esclerodermia.[89]

Guías de práctica clínica para el diagnóstico

Europa

ESVM guidelines: the diagnosis and management of Raynaud's phenomenon (<https://www.vascular-medicine.org/guidelines>)

Publicado por: European Society for Vascular Medicine

Última publicación: 2017

Guías de práctica clínica de tratamiento

Reino Unido

The 2024 British Society for Rheumatology guideline for management of systemic sclerosis (<https://www.rheumatology.org.uk/practice-quality/guidelines>)

Publicado por: British Society for Rheumatology

Última publicación: 2024

Evidence and consensus-based recommendations for non-pharmacological treatment of fatigue, hand function loss, Raynaud's phenomenon and digital ulcers in patients with systemic sclerosis (<https://academic.oup.com/rheumatology/article/61/4/1476/6321467>)

Publicado por: British Society for Rheumatology

Última publicación: 2022

Consensus best practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: digital vasculopathy in systemic sclerosis (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26116156>)

Publicado por: UK Scleroderma Study Group; British Society for Rheumatology

Última publicación: 2015

Europa

EULAR recommendations for the non-pharmacological management of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis (<https://www.eular.org/recommendations-management>)

Publicado por: European Alliance of Associations for Rheumatology

Última publicación: 2023

ESVM guidelines: the diagnosis and management of Raynaud's phenomenon (<https://www.vascular-medicine.org/guidelines>)

Publicado por: European Society for Vascular Medicine

Última publicación: 2017

Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis (<https://www.eular.org/recommendations-management>)

Publicado por: European Alliance of Associations for Rheumatology

Última publicación: 2016

América del Norte

Treatment algorithms for systemic sclerosis according to experts (<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/art.40560>)

Publicado por: Scleroderma Algorithm Group

Última publicación: 2018

Artículos principales

- Curtiss P, Svigos K, Schwager Z, et al. Part I: epidemiology, pathophysiology, and clinical considerations of primary and secondary Raynaud's phenomenon. *J Am Acad Dermatol*. 2024 Feb;90(2):223-34. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35809798?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35809798?tool=bestpractice.bmj.com)
- Belch J, Carlizza A, Carpentier PH, et al. ESVM guidelines - the diagnosis and management of Raynaud's phenomenon. *Vasa*. 2017 Oct;46(6):413-23. [Texto completo \(https://econtent.hogrefe.com/doi/10.1024/0301-1526/a000661\)](https://econtent.hogrefe.com/doi/10.1024/0301-1526/a000661) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28895508?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28895508?tool=bestpractice.bmj.com)
- Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2017 Aug;76(8):1327-39. [Texto completo \(https://ard.bmj.com/content/76/8/1327.long\)](https://ard.bmj.com/content/76/8/1327.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27941129?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27941129?tool=bestpractice.bmj.com)

Referencias

1. Herrick AL, Wigley FM. Raynaud's phenomenon. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2020 Feb;34(1):101474. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32007400?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32007400?tool=bestpractice.bmj.com)
2. Curtiss P, Svigos K, Schwager Z, et al. Part I: epidemiology, pathophysiology, and clinical considerations of primary and secondary Raynaud's phenomenon. *J Am Acad Dermatol*. 2024 Feb;90(2):223-34. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35809798?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35809798?tool=bestpractice.bmj.com)
3. Garner R, Kumari R, Lanyon P, et al. Prevalence, risk factors and associations of primary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of observational studies. *BMJ Open*. 2015 Mar 16;5(3):e006389. [Texto completo \(https://bmjopen.bmj.com/content/5/3/e006389.long\)](https://bmjopen.bmj.com/content/5/3/e006389.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25776043?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25776043?tool=bestpractice.bmj.com)
4. Belch J, Carlizza A, Carpentier PH, et al. ESVM guidelines - the diagnosis and management of Raynaud's phenomenon. *Vasa*. 2017 Oct;46(6):413-23. [Texto completo \(https://econtent.hogrefe.com/doi/10.1024/0301-1526/a000661\)](https://econtent.hogrefe.com/doi/10.1024/0301-1526/a000661) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28895508?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28895508?tool=bestpractice.bmj.com)
5. Hartmann S, Yasmeen S, Jacobs BM, et al. ADRA2A and IRX1 are putative risk genes for Raynaud's phenomenon. *Nat Commun*. 2023 Oct 12;14(1):6156. [Texto completo \(https://www.nature.com/articles/s41467-023-41876-5\)](https://www.nature.com/articles/s41467-023-41876-5) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37828025?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37828025?tool=bestpractice.bmj.com)

6. Casanegra AI, Shepherd RF. Raynaud phenomenon and other vasospastic disorders. *Cardiol Clin.* 2021 Nov;39(4):583-99. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34686269?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34686269?tool=bestpractice.bmj.com)

7. Khouri C, Blaise S, Carpentier P, et al. Drug-induced Raynaud's phenomenon: beyond β -adrenoceptor blockers. *Br J Clin Pharmacol.* 2016 Jul;82(1):6-16. [Texto completo \(https://bpspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bcp.12912\)](https://bpspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bcp.12912) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26949933?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26949933?tool=bestpractice.bmj.com)

8. Herrick A. Pathogenesis of Raynaud's phenomenon. *Rheumatology (Oxford).* 2005 May;44(5):587-96. [Texto completo \(http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/44/5/587.full\)](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/44/5/587.full) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15741200?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15741200?tool=bestpractice.bmj.com)

9. White CR, Haidekker MA, Stevens HY, et al. Extracellular signal-regulated kinase activation and endothelin-1 production in human endothelial cells exposed to vibration. *J Physiol.* 2004 Mar 1;555(Pt 2):565-72. [Texto completo \(https://physoc.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1113/jphysiol.2003.059899\)](https://physoc.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1113/jphysiol.2003.059899) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14724194?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14724194?tool=bestpractice.bmj.com)

10. Sunderkötter C, Riemekasten G. Pathophysiology and clinical consequences of Raynaud's phenomenon related to systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2006 Oct;45 Suppl 3:iii33-5. [Texto completo \(https://academic.oup.com/rheumatology/article/45/suppl_3/iii33/2255614?login=false\)](https://academic.oup.com/rheumatology/article/45/suppl_3/iii33/2255614?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16987831?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16987831?tool=bestpractice.bmj.com)

11. Flavahan NA, Flavahan S, Liu Q, et al. Increased alpha2-adrenergic constriction of isolated arterioles in diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum.* 2000 Aug;43(8):1886-90. [Texto completo \(http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1529-0131%28200008%2943:8%3C1886::AID-ANR27%3E3.0.CO;2-S/pdf\)](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1529-0131%28200008%2943:8%3C1886::AID-ANR27%3E3.0.CO;2-S/pdf) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10943881?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10943881?tool=bestpractice.bmj.com)

12. Freedman RR, Sabharal SC, Desai N, et al. Increased alpha-adrenergic responsiveness in idiopathic Raynaud's disease. *Arthritis Rheum.* 1989 Jan;32(1):61-5. [Texto completo \(https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/anr.1780320110\)](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/anr.1780320110) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2536282?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2536282?tool=bestpractice.bmj.com)

13. Pope JE, Al-Bishri J, Al-Azem H, et al. The temporal relationship of Raynaud's phenomenon and features of connective tissue disease in rheumatoid arthritis. *J Rheumatol.* 2008 Dec;35(12):2329-33. [Texto completo \(https://www.jrheum.org/content/35/12/2329.long\)](https://www.jrheum.org/content/35/12/2329.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18843783?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18843783?tool=bestpractice.bmj.com)

14. Lalani S, Pope J, de Leon F, et al. Clinical features and prognosis of late-onset systemic lupus erythematosus: results from the 1000 faces of lupus study. *J Rheumatol.* 2010 Jan;37(1):38-44. [Texto completo \(https://www.jrheum.org/content/37/1/38.long\)](https://www.jrheum.org/content/37/1/38.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20008925?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20008925?tool=bestpractice.bmj.com)

15. Ramos-Casals M, Anaya JM, García-Carrasco M, et al. Cutaneous vasculitis in primary Sjögren syndrome: classification and clinical significance of 52 patients. *Medicine (Baltimore).* 2004 Mar;83(2):96-106. [Texto completo \(https://journals.lww.com/md-journal/\)](https://journals.lww.com/md-journal/)

fulltext/2004/03000/cutaneous_vasculitis_in_primary_sj_gren_syndrome_.2.aspx) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15028963?tool=bestpractice.bmj.com>)

16. García-Carrasco M, Sisó A, Ramos-Casals M, et al. Raynaud's phenomenon in primary Sjögren's syndrome. Prevalence and clinical characteristics in a series of 320 patients. *J Rheumatol*. 2002 Apr;29(4):726-30. [Texto completo \(https://www.jrheum.org/content/29/4/726.long\)](https://www.jrheum.org/content/29/4/726.long) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11950013?tool=bestpractice.bmj.com>)
17. Parodi A, Caproni M, Marzano AV, et al. Dermatomyositis in 132 patients with different clinical subtypes: cutaneous signs, constitutional symptoms and circulating antibodies. *Acta Derm Venereol*. 2002;82(1):48-51. [Texto completo \(https://medicaljournalssweden.se/actadv/article/view/13665\)](https://medicaljournalssweden.se/actadv/article/view/13665) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12013199?tool=bestpractice.bmj.com>)
18. Grader-Beck T, Wigley FM. Raynaud's phenomenon in mixed connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am*. 2005 Aug;31(3):465-81, vi. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16084319?tool=bestpractice.bmj.com>)
19. Hong P, Pope JE, Ouimet JM, et al. Erectile dysfunction associated with scleroderma: a case-control study of men with scleroderma and rheumatoid arthritis. *J Rheumatol*. 2004 Mar;31(3):508-13. [Texto completo \(https://www.jrheum.org/content/31/3/508.long\)](https://www.jrheum.org/content/31/3/508.long) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14994396?tool=bestpractice.bmj.com>)
20. Brand FN, Larson MG, Kannel WB, et al. The occurrence of Raynaud's phenomenon in a general population: the Framingham Study. *Vasc Med*. 1997 Nov;2(4):296-301. [Texto completo \(https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1358863X9700200404\)](https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1358863X9700200404) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9575602?tool=bestpractice.bmj.com>)
21. Maricq HR, Carpentier PH, Weinrich MC, et al. Geographic variation in the prevalence of Raynaud's phenomenon: a 5 region comparison. *J Rheumatol*. 1997 May;24(5):879-89. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9150076?tool=bestpractice.bmj.com>)
22. Taylor W. Hand-arm vibration syndrome: a new clinical classification and an updated British standard guide for hand transmitted vibration. *Br J Ind Med*. 1988 May;45(5):281-2. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1007995\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1007995) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3288274?tool=bestpractice.bmj.com>)
23. Harada N, Mahbub MH. Diagnosis of vascular injuries caused by hand-transmitted vibration. *Int Arch Occup Environ Health*. 2008 Apr;81(5):507-18. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17899161?tool=bestpractice.bmj.com>)
24. Małecki R, Zdrojowy K, Adamiec R. Thromboangiitis obliterans in the 21st century: a new face of disease. *Atherosclerosis*. 2009 Oct;206(2):328-34. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19269635?tool=bestpractice.bmj.com>)
25. Stjernbrandt A, Pettersson H, Liljelind I, et al. Raynaud's phenomenon in Northern Sweden: a population-based nested case-control study. *Rheumatol Int*. 2019 Feb;39(2):265-75. [Texto completo \(https://link.springer.com/article/10.1007/s00296-018-4133-y\)](https://link.springer.com/article/10.1007/s00296-018-4133-y) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30128730?tool=bestpractice.bmj.com>)

26. Suter LG, Murabito JM, Felson DT, et al. Smoking, alcohol consumption, and Raynaud's phenomenon in middle age. *Am J Med*. 2007 Mar;120(3):264-71. [Texto completo \(https://www.amjmed.com/article/S0002-9343\(06\)00686-3/fulltext\)](https://www.amjmed.com/article/S0002-9343(06)00686-3/fulltext) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17349450?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17349450?tool=bestpractice.bmj.com)
27. Silva C, Solanki KK, White DHN. The relationship between smoking, Raynaud's phenomenon, digital ulcers, and skin thickness in the Waikato Systemic Sclerosis cohort. *Rheumatol Immunol Res*. 2022 Jul 6;3(2):84-9. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9524819\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9524819) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36465326?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36465326?tool=bestpractice.bmj.com)
28. Boin F, Wigley FM. Understanding, assessing and treating Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol*. 2005 Nov;17(6):752-60. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16224254?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16224254?tool=bestpractice.bmj.com)
29. Maverakis E, Patel F, Kronenberg DG, et al. International consensus criteria for the diagnosis of Raynaud's phenomenon. *J Autoimmun*. 2014 Feb-Mar;48-49:60-5. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4018202\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4018202) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24491823?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24491823?tool=bestpractice.bmj.com)
30. Baron M, Bell M, Bookman A, et al. Office capillaroscopy in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol*. 2007 Aug;26(8):1268-74. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17160528?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17160528?tool=bestpractice.bmj.com)
31. Parodis I, Gomez A, Tsoi A, et al. Systematic literature review informing the EULAR recommendations for the non-pharmacological management of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *RMD Open*. 2023 Aug;9(3):e003297. [Texto completo \(https://rmdopen.bmj.com/content/9/3/e003297.long\)](https://rmdopen.bmj.com/content/9/3/e003297.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37532469?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37532469?tool=bestpractice.bmj.com)
32. Stöcker JK, Schouffoer AA, Spierings J, et al. Evidence and consensus-based recommendations for non-pharmacological treatment of fatigue, hand function loss, Raynaud's phenomenon and digital ulcers in patients with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2022 Apr 11;61(4):1476-86. [Texto completo \(https://academic.oup.com/rheumatology/article/61/4/1476/6321467?login=false\)](https://academic.oup.com/rheumatology/article/61/4/1476/6321467?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34260723?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/34260723?tool=bestpractice.bmj.com)
33. Huisstede BM, Hoogvliet P, Paulis WD, et al. Effectiveness of interventions for secondary Raynaud's phenomenon: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil*. 2011 Jul;92(7):1166-80. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21704799?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21704799?tool=bestpractice.bmj.com)
34. Thompson AE, Pope JE. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon: a meta-analysis. *Rheumatology (Oxford)*. 2005 Feb;44(2):145-50. [Texto completo \(https://academic.oup.com/rheumatology/article/44/2/145/2899216?login=false\)](https://academic.oup.com/rheumatology/article/44/2/145/2899216?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15546967?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15546967?tool=bestpractice.bmj.com)
35. Hughes M, Ong VH, Anderson ME, et al. Consensus best practice pathway of the UK Scleroderma Study Group: digital vasculopathy in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2015 Nov;54(11):2015-24. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26116156?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26116156?tool=bestpractice.bmj.com)

36. Ennis H, Hughes M, Anderson ME, et al. Calcium channel blockers for primary Raynaud's phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016 Feb 25;2(2):CD002069. [Texto completo \(https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD002069.pub5/full\)](https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD002069.pub5/full) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26914257?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26914257?tool=bestpractice.bmj.com)
37. Rirash F, Tingey PC, Harding SE, et al. Calcium channel blockers for primary and secondary Raynaud's phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Dec 13;12:CD000467. [Texto completo \(https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD000467.pub2/full\)](https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD000467.pub2/full) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29237099?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29237099?tool=bestpractice.bmj.com)
38. La Civita L, Pitaro N, Rossi M, et al. Amlodipine in the treatment of Raynaud's phenomenon. *Br J Rheumatol.* 1993 Jun;32(6):524-5. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8508292?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8508292?tool=bestpractice.bmj.com)
39. Rhedda A, McCans J, Willan AR, et al. A double blind placebo controlled crossover randomized trial of diltiazem in Raynaud's phenomenon. *J Rheumatol.* 1985 Aug;12(4):724-7. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3903157?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3903157?tool=bestpractice.bmj.com)
40. Su KY, Sharma M, Kim HJ, et al. Vasodilators for primary Raynaud's phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev.* 2021 May 17;5(5):CD006687. [Texto completo \(https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD006687.pub4/full\)](https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD006687.pub4/full) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33998674?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33998674?tool=bestpractice.bmj.com)
41. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, et al. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2017 Aug;76(8):1327-39. [Texto completo \(https://ard.bmj.com/content/76/8/1327.long\)](https://ard.bmj.com/content/76/8/1327.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27941129?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27941129?tool=bestpractice.bmj.com)
42. Pancera P, Sansone S, Secchi S, et al. The effects of thromboxane A2 inhibition (picotamide) and angiotensin II receptor blockade (losartan) in primary Raynaud's phenomenon. *J Intern Med.* 1997 Nov;242(5):373-6. [Texto completo \(https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1365-2796.1997.00219.x\)](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1365-2796.1997.00219.x) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9408065?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9408065?tool=bestpractice.bmj.com)
43. Dziadzio M, Denton CP, Smith R, et al. Losartan therapy for Raynaud's phenomenon and scleroderma: clinical and biochemical findings in a fifteen-week, randomized, parallel-group, controlled trial. *Arthritis Rheum.* 1999 Dec;42(12):2646-55. [Texto completo \(https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1529-0131\(199912\)42:12%3C2646::AID-ANR21%3E3.0.CO;2-T\)](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/1529-0131(199912)42:12%3C2646::AID-ANR21%3E3.0.CO;2-T) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10616013?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10616013?tool=bestpractice.bmj.com)
44. Wood HM, Ernst ME. Renin-angiotensin system mediators and Raynaud's phenomenon. *Ann Pharmacother.* 2006 Nov;40(11):1998-2002. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17003081?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17003081?tool=bestpractice.bmj.com)
45. Coleiro B, Marshall SE, Denton CP, et al. Treatment of Raynaud's phenomenon with the selective serotonin reuptake inhibitor fluoxetine. *Rheumatology (Oxford).* 2001 Sep;40(9):1038-43. [Texto completo \(https://academic.oup.com/rheumatology/article/40/9/1038/1787964?login=false\)](https://academic.oup.com/rheumatology/article/40/9/1038/1787964?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11561116?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11561116?tool=bestpractice.bmj.com)

46. Khouri C, Gailland T, Lepelley M, et al. Fluoxetine and Raynaud's phenomenon: friend or foe? *Br J Clin Pharmacol*. 2017 Oct;83(10):2307-9. [Texto completo \(https://bpspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bcp.13314\)](https://bpspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bcp.13314) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28580711?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28580711?tool=bestpractice.bmj.com)
47. Teh LS, Manning J, Moore T, et al. Sustained-release transdermal glyceryl trinitrate patches as a treatment for primary and secondary Raynaud's phenomenon. *Br J Rheumatol*. 1995 Jul;34(7):636-41. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7670782?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7670782?tool=bestpractice.bmj.com)
48. Franks AG Jr. Topical glyceryl trinitrate as adjunctive treatment in Raynaud's disease. *Lancet*. 1982 Jan 9;1(8263):76-7. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6119495?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6119495?tool=bestpractice.bmj.com)
49. Chung L, Shapiro L, Fiorentino D, et al. MQX-503, a novel formulation of nitroglycerin, improves the severity of Raynaud's phenomenon: a randomized, controlled trial. *Arthritis Rheum*. 2009 Mar;60(3):870-7. [Texto completo \(https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/art.24351\)](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/art.24351) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19248104?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19248104?tool=bestpractice.bmj.com)
50. Hummers LK, Dugowson CE, Dechow FJ, et al. A multi-centre, blinded, randomised, placebo-controlled, laboratory-based study of MQX-503, a novel topical gel formulation of nitroglycerine, in patients with Raynaud phenomenon. *Ann Rheum Dis*. 2013 Dec;72(12):1962-7. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23268365?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23268365?tool=bestpractice.bmj.com)
51. Pope J, Fenlon D, Thompson A, et al. Prazosin for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2000;1998(2):CD000956. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7032637\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7032637) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10796398?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10796398?tool=bestpractice.bmj.com)
52. Surwit RS, Gilgor RS, Allen LM, et al. A double-blind study of prazosin in the treatment of Raynaud's phenomenon in scleroderma. *Arch Dermatol*. 1984 Mar;120(3):329-31. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6367665?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6367665?tool=bestpractice.bmj.com)
53. Wollersheim H, Thien T, Fennis J, et al. Double-blind, placebo-controlled study of prazosin in Raynaud's phenomenon. *Clin Pharmacol Ther*. 1986 Aug;40(2):219-25. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3731684?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3731684?tool=bestpractice.bmj.com)
54. Gliddon AE, Doré CJ, Black CM, et al. Prevention of vascular damage in scleroderma and autoimmune Raynaud's phenomenon: a multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of the angiotensin-converting enzyme inhibitor quinapril. *Arthritis Rheum*. 2007 Nov;56(11):3837-46. [Texto completo \(http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.22965/full\)](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.22965/full) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17968938?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17968938?tool=bestpractice.bmj.com)
55. Roustit M, Blaise S, Allanore Y, et al. Phosphodiesterase-5 inhibitors for the treatment of secondary Raynaud's phenomenon: systematic review and meta-analysis of randomised trials. *Ann Rheum Dis*. 2013 Oct;72(10):1696-9. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23426043?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23426043?tool=bestpractice.bmj.com)
56. Fernández-Codina A, Walker KM, Pope JE, et al. Treatment algorithms for systemic sclerosis according to experts. *Arthritis Rheumatol*. 2018 Nov;70(11):1820-8. [Texto completo \(https://](https://)

onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/art.40560) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29781586?tool=bestpractice.bmj.com>)

57. Herrick AL, van den Hoogen F, Gabrielli A, et al. Modified-release sildenafil reduces Raynaud's phenomenon attack frequency in limited cutaneous systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 2011 Mar;63(3):775-82. Texto completo (<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/art.30195>) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21360507?tool=bestpractice.bmj.com>)
58. Fries R, Shariat K, von Wilmowsky H, et al. Sildenafil in the treatment of Raynaud's phenomenon resistant to vasodilatory therapy. *Circulation.* 2005 Nov 8;112(19):2980-5. Texto completo (<https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIRCULATIONAHA.104.523324>) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16275885?tool=bestpractice.bmj.com>)
59. Shenoy PD, Kumar S, Jha LK, et al. Efficacy of tadalafil in secondary Raynaud's phenomenon resistant to vasodilator therapy: a double-blind randomized cross-over trial. *Rheumatology (Oxford).* 2010 Dec;49(12):2420-8. Texto completo (<https://academic.oup.com/rheumatology/article/49/12/2420/1791021?login=false>) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20837499?tool=bestpractice.bmj.com>)
60. Caglayan E, Axmann S, Hellmich M, et al. Vardenafil for the treatment of raynaud phenomenon: a randomized, double-blind, placebo-controlled crossover study. *Arch Intern Med.* 2012 Aug 13;172(15):1182-4. Texto completo (<https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/fullarticle/1188038>) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22710940?tool=bestpractice.bmj.com>)
61. De LaVega AJ, Derk CT. Phosphodiesterase-5 inhibitors for the treatment of Raynaud's: a novel indication. *Expert Opin Investig Drugs.* 2009 Jan;18(1):23-9. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19053879?tool=bestpractice.bmj.com>)
62. Maltez N, Maxwell LJ, Rirash F, et al. Phosphodiesterase 5 inhibitors (PDE5i) for the treatment of Raynaud's phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev.* 2023 Nov 6;11(11):CD014089. Texto completo (<https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD014089/full>) Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37929840?tool=bestpractice.bmj.com>)
63. Ingegnoli F, Schioppo T, Allanore Y, et al. Practical suggestions on intravenous iloprost in Raynaud's phenomenon and digital ulcer secondary to systemic sclerosis: systematic literature review and expert consensus. *Semin Arthritis Rheum.* 2019 Feb;48(4):686-93. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29706243?tool=bestpractice.bmj.com>)
64. Wigley FM, Seibold JR, Wise RA, et al. Intravenous iloprost treatment of Raynaud's phenomenon and ischemic ulcers secondary to systemic sclerosis. *J Rheumatol.* 1992 Sep;19(9):1407-14. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1279170?tool=bestpractice.bmj.com>)
65. Wigley FM, Wise RA, Seibold JR, et al. Intravenous iloprost infusion in patients with Raynaud phenomenon secondary to systemic sclerosis. A multicenter, placebo-controlled, double-blind study. *Ann Intern Med.* 1994 Feb 1;120(3):199-206. Resumen (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7506013?tool=bestpractice.bmj.com>)

66. Abou-Raya A, Abou-Raya S, Helmii M. Statins: potentially useful in therapy of systemic sclerosis-related Raynaud's phenomenon and digital ulcers. *J Rheumatol*. 2008 Sep;35(9):1801-8. [Texto completo \(https://www.jrheum.org/content/35/9/1801.long\)](https://www.jrheum.org/content/35/9/1801.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18709692?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18709692?tool=bestpractice.bmj.com)
67. Korn JH, Mayes M, Matucci Cerinic M, et al. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. *Arthritis Rheum*. 2004 Dec;50(12):3985-93. [Texto completo \(http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.20676/full\)](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.20676/full) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15593188?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15593188?tool=bestpractice.bmj.com)
68. Matucci-Cerinic M, Denton CP, Furst DE, et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum Dis*. 2011 Jan;70(1):32-8. [Texto completo \(https://ard.bmj.com/content/70/1/32.long\)](https://ard.bmj.com/content/70/1/32.long) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20805294?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20805294?tool=bestpractice.bmj.com)
69. Hosseinbalam M, Nouri R, Farajzadegan Z, et al. Effectiveness of bosentan in the treatment of systemic sclerosis-related digital ulcers: systematic review and meta-analysis. *J Res Med Sci*. 2023 Jan 31;28:3. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10039099\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10039099) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36974107?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/36974107?tool=bestpractice.bmj.com)
70. Varga J. New hope for systemic sclerosis patients with digital ulcers. *Curr Rheumatol Rep*. 2005 Apr;7(2):127-8. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15760591?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15760591?tool=bestpractice.bmj.com)
71. Seibold JR, Matucci-Cerinic M, Denton CP, et al. Bosentan reduces the number of new digital ulcers in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2006;65(suppl II):90.
72. Goundry B, Bell L, Langtree M, et al. Diagnosis and management of Raynaud's phenomenon. *BMJ*. 2012 Feb 7;344:e289. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22315243?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22315243?tool=bestpractice.bmj.com)
73. Giuggioli D, Magnani L, Spinella A, et al. Infections of scleroderma digital ulcers: a single center cohort retrospective study. *Dermatol Reports*. 2021 Nov 17;13(3):9075. [Texto completo \(https://www.pagepress.org/journals/index.php/dr/article/view/9075\)](https://www.pagepress.org/journals/index.php/dr/article/view/9075) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35003566?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35003566?tool=bestpractice.bmj.com)
74. Wasserman A, Brahn E. Systemic sclerosis: bilateral improvement of Raynaud's phenomenon with unilateral digital sympathectomy. *Semin Arthritis Rheum*. 2010 Oct;40(2):137-46. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19878974?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19878974?tool=bestpractice.bmj.com)
75. Punj J, Garg H, Gomez G, et al. Sympathetic blocks for Raynaud's phenomena in pediatric rheumatological disorders. *Pain Med*. 2022 Jul 1;23(7):1211-6. [Texto completo \(https://academic.oup.com/painmedicine/article/23/7/1211/6522132?login=false\)](https://academic.oup.com/painmedicine/article/23/7/1211/6522132?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35135008?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35135008?tool=bestpractice.bmj.com)
76. Momeni A, Sorice SC, Valenzuela A, et al. Surgical treatment of systemic sclerosis--is it justified to offer peripheral sympathectomy earlier in the disease process? *Microsurgery*. 2015 Sep;35(6):441-6. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25585522?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25585522?tool=bestpractice.bmj.com)

77. DiGiacomo RA, Kremer JM, Shah DM. Fish-oil dietary supplementation in patients with Raynaud's: a double-blind, controlled, prospective study. *Am J Med.* 1989 Feb;86(2):158-64. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2536517?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2536517?tool=bestpractice.bmj.com)
78. Muir AH, Robb R, McLaren M, et al. The use of Ginkgo biloba in Raynaud's disease: a double-blind placebo controlled trial. *Vasc Med.* 2002;7:265-7. [Texto completo \(https://journals.sagepub.com/doi/10.1191/1358863x02vm455oa\)](https://journals.sagepub.com/doi/10.1191/1358863x02vm455oa) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12710841?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12710841?tool=bestpractice.bmj.com)
79. Bredie SJ, Jong MC. No significant effect of ginkgo biloba special extract EGb 761 in the treatment of primary Raynaud phenomenon: a randomized controlled trial. *J Cardiovasc Pharmacol.* 2012 Mar;59(3):215-21. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22030896?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22030896?tool=bestpractice.bmj.com)
80. Appiah R, Hiller S, Caspary L, et al. Treatment of primary Raynaud's syndrome with traditional Chinese acupuncture. *J Intern Med.* 1997 Feb;241(2):119-24. [Texto completo \(https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1365-2796.1997.91105000.x\)](https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1365-2796.1997.91105000.x) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9077368?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9077368?tool=bestpractice.bmj.com)
81. Al-Awami M, Schillinger M, Maca T, et al. Low-level laser therapy treatment of primary and secondary Raynaud's phenomenon. *Vasa.* 2001 Nov;30(4):281-4. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11771213?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11771213?tool=bestpractice.bmj.com)
82. Belch JJ, Shaw B, O'Dowd A, et al. Evening primrose oil (Efamol) in the treatment of Raynaud's phenomenon: a double blind study. *Thromb Haemost.* 1985 Aug 30;54(2):490-4. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4082084?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/4082084?tool=bestpractice.bmj.com)
83. Malenfant D, Catton M, Pope JE. The efficacy of complementary and alternative medicine in the treatment of Raynaud's phenomenon: a literature review and meta-analysis. *Rheumatology (Oxford).* 2009 Jul;48(7):791-5. [Texto completo \(https://academic.oup.com/rheumatology/article/48/7/791/1788881?login=false\)](https://academic.oup.com/rheumatology/article/48/7/791/1788881?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19433434?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19433434?tool=bestpractice.bmj.com)
84. Hérou J, Moutran R, Maatouk I, et al. Raynaud's phenomenon and vitamin D. *Rheumatol Int.* 2013 Mar;33(3):751-5. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22580932?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22580932?tool=bestpractice.bmj.com)
85. Ko GD, Berbrayer D. Effect of ceramic-impregnated "thermoflow" gloves on patients with Raynaud's syndrome: randomized, placebo-controlled study. *Altern Med Rev.* 2002 Aug;7(4):328-35. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12197784?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12197784?tool=bestpractice.bmj.com)
86. Liem SIE, Hoekstra EM, Bonte-Mineur F, et al. The effect of silver fibre gloves on Raynaud's phenomenon in patients with systemic sclerosis: a double-blind randomized crossover trial. *Rheumatology (Oxford).* 2023 Feb 6;62(s1):74-81. [Texto completo \(https://academic.oup.com/rheumatology/article/62/SI/SI74/6571140?login=false\)](https://academic.oup.com/rheumatology/article/62/SI/SI74/6571140?login=false) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35441683?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/35441683?tool=bestpractice.bmj.com)
87. Bello RJ, Cooney CM, Melamed E, et al. The therapeutic efficacy of botulinum toxin in treating scleroderma-associated Raynaud's phenomenon: a randomized, double-blind, placebo-

- controlled clinical trial. *Arthritis Rheumatol.* 2017 Aug;69(8):1661-9. [Texto completo \(https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5529251\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5529251) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28426903?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28426903?tool=bestpractice.bmj.com)
-
88. Zhou Y, Yu Y, Bi S, et al. Botulinum toxins for the treatment of Raynaud phenomenon: a systematic review with meta-analysis. *J Clin Rheumatol.* 2023 Aug 1;29(5):e92-9. [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37011178?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/37011178?tool=bestpractice.bmj.com)
-
89. Spencer-Green G. Outcomes in primary Raynaud phenomenon: a meta-analysis of the frequency, rates, and predictors of transition to secondary diseases. *Arch Intern Med.* 1998 Mar 23;158(6):595-600. [Texto completo \(https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/fullarticle/191635\)](https://jamanetwork.com/journals/jamainternalmedicine/fullarticle/191635) [Resumen \(http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9521223?tool=bestpractice.bmj.com\)](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9521223?tool=bestpractice.bmj.com)
-
90. Black C, Denton CP, Furst DE, et al. Bosentan reduces the number of new digital ulcers in patients with systemic sclerosis: open-label extension to a double-blind trial. *Ann Rheum Dis.* 2006;65(suppl II):384.
-

Imágenes

Figura 1: Fenómeno de Raynaud (FR) cianótico en un paciente con enfermedad mixta del tejido conjuntivo

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 2: Palidez bien delimitada del 3er dedo en un paciente con fenómeno de Raynaud (FR) primario

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 3: Infartos digitales y cambios en el pliegue ungueal

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 4: Fisuras digitales en el 3er dedo de la mano izquierda

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 5: Úlcera digital en un paciente con fenómeno de Raynaud secundario (FR)

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 6: Fenómeno de Raynaud (FR) y artritis inflamatoria con esclerodactilia distal a las articulaciones interfalángicas proximales

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 7: Dedos hinchados/abultados en un paciente con fenómeno de Raynaud (FR) secundario

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 8: Fenómeno de Raynaud (FR) secundario con esclerodactilia

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Figura 9: Capilares dilatados visibles en el lecho ungueal

De la colección personal de la Dra. Janet Pope; usado con autorización

Descargo de responsabilidad

BMJ Best Practice está dirigido a profesionales médicos licenciados. BMJ Publishing Group Ltd (BMJ) no promueve, ni respalda el uso de ningún fármaco o terapia contenida en esta publicación, ni tampoco diagnostica a los pacientes. Como profesional del ejercicio de la medicina, usted tiene la plena responsabilidad respecto a la atención y el tratamiento de sus pacientes y debe utilizar su propio criterio clínico y experiencia al utilizar este producto.

Este contenido no pretende abarcar todos los posibles métodos de diagnóstico, tratamientos, seguimiento, fármacos ni cualquier contraindicación o efecto secundario. Además, dado que esas normas y prácticas médicas cambian a medida que se dispone de nuevos datos, se deben consultar diversas fuentes. Recomendamos encarecidamente que verifique de forma independiente el diagnóstico, los tratamientos y el seguimiento especificados y que se asegure de que es adecuado para su paciente dentro de su región. Además, con respecto a los medicamentos de venta con receta, se aconseja consultar el prospecto del producto que acompaña a cada fármaco para verificar las recomendaciones de uso e identificar cualquier cambio en la pauta de dosificación o las contraindicaciones, en particular si el fármaco que se va a administrar es nuevo, se utiliza con poca frecuencia o presenta un rango terapéutico limitado. Debe asegurarse siempre de que los fármacos que receta están autorizados para su uso especificado y en las dosis especificadas en su país.

La información incluida en BMJ Best Practice se proporciona "tal cual" sin ninguna declaración, condición o garantía de que sea exacta y esté actualizada. BMJ y sus licenciadores y licenciarios no asumen ninguna responsabilidad por ningún aspecto del tratamiento administrado a ningún paciente con la ayuda de esta información. En la máxima medida en que la ley lo permita, BMJ y sus licenciadores y licenciarios no incurrirán en responsabilidad alguna, incluida, entre otras, la responsabilidad por daños y perjuicios, que se derive del contenido. Quedan excluidas todas las condiciones, garantías y otros términos que, de otro modo, podrían estar implícitos en la ley, incluidas, entre otras, las garantías de calidad satisfactoria, la idoneidad para un fin determinado, el uso de un cuidado y una capacidad razonables y la no infracción de los derechos de propiedad.

En los casos en que las prácticas óptimas de BMJ se hayan traducido a un idioma distinto del inglés, BMJ no garantiza la exactitud y fiabilidad de las traducciones, ni el contenido proporcionado por terceros (incluidos, entre otros, los reglamentos locales, las guías de práctica clínica, la terminología, los nombres de los fármacos y las dosis de los mismos). El BMJ no se hace responsable de los errores y omisiones derivados de la traducción y adaptación o de cualquier otro tipo. Cuando el BMJ Best Practice enumera los nombres de los fármacos, lo hace únicamente por las Denominaciones Comunes Internacionales recomendadas (DCI). Es posible que ciertas fórmulas de fármacos se refieran a los mismos fármacos con nombres diferentes.

Tenga en cuenta que las formulaciones y dosis recomendadas pueden diferir entre las bases de datos de fármacos, los nombres y marcas de los fármacos, las fórmulas de los fármacos o las localizaciones. Se debe consultar siempre un vademécum local para obtener información completa sobre la prescripción.

Las recomendaciones de tratamiento en las BMJ Best Practice son específicas para cada grupo de pacientes. Se recomienda tener cuidado al seleccionar el vademecum de fármacos integrados, ya que algunas recomendaciones de tratamiento son solo para adultos y los enlaces externos a un vademecum de pediatría no necesariamente recomienda su uso en niños (y viceversa). Compruebe siempre que ha seleccionado el vademecum correcto para su paciente.

En los casos en que su versión de BMJ Best Practice no coincida con la de vademecum local, deberá consultar una base de datos farmacéutica local para obtener información completa sobre los fármacos, incluidas las contraindicaciones, las interacciones farmacológicas y las dosis alternativas antes de recetar.

Interpretación de los números

Independientemente del idioma en el que se muestre el contenido, los números se muestran de acuerdo con el estándar de separador numérico original en inglés. Por ejemplo, los números de 4 dígitos no incluirán ni una coma, ni un punto decimal; los números de 5 o más dígitos incluirán comas; y los números que son

Fenómeno de Raynaud

inferiores a 1 se representarán con puntos decimales. Véase la figura 1 a continuación para un cuadro explicativo.

BMJ no acepta ninguna responsabilidad por la mala interpretación de los números que cumplen con esta norma de separación numérica.

Este enfoque está en consonancia con la orientación del [International Bureau of Weights and Measures Service](#).

Figura 1 – Estilo de numeración de BMJ Best Practice

Números de 5 dígitos: 10,000

Números de 4 dígitos: 1000

numerales < 1: 0.25

Puede encontrar aquí nuestra página web completa y los términos y condiciones de la solicitud: [Términos y condiciones del sitio web](#).

Contacte con nosotros

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ
BMA House
Tavistock Square
Londres
WC1H 9JR
Reino Unido

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Janet Pope, MD, MPH, FRCPC

Professor of Medicine

Division of Rheumatology, Department of Medicine, University of Western Ontario, Schulich School of Medicine and Dentistry, Head, Division of Rheumatology, St. Joseph's Health Care, London, Ontario, Canada

DIVULGACIONES: JP has been reimbursed for consulting with several pharmaceutical manufacturers unrelated to Raynaud's phenomenon. JP's institution receives research grants from BMS, Janssen, and Seattle Genetics. She has acted as a consultant for AbbVie, Amgen, AstraZeneca, BI, BMS, Celltrion, EMERALD, Fresenius Kabi, GSK, Janssen, JMP, Lilly, Mallinckrodt Pharmaceuticals, Mitsubishi Tanabe Pharma, Novartis, Organon, Pfizer, Sandoz, Samsung, and Viatrix. JP is a speaker and advisory board member for AbbVie, Amgen, AstraZeneca, BI, BMS, Fresenius Kabi, GSK, Janssen, JMP, Lilly, Novartis, Organon, Pfizer, Sandoz, UCB, and Viatrix. She receives no patents or royalties. JP is an author of a number of references cited in this topic.

// Revisores por pares:

Elena Schiopu, MD

Professor of Medicine

Rheumatologist, Medical College of Georgia at Augusta University, Charlie Norwood Veterans Affairs Medical Center, Augusta, GA

DIVULGACIONES: ES declares that she has no competing interests.

Ariane L. Herrick, MD FRCP

Reader in Rheumatology and Consultant Rheumatologist

Musculoskeletal Research Group, University of Manchester, Manchester, UK

DIVULGACIONES: ALH has been a paid speaker for Actelion; a consultant for Actelion and Pfizer; and an investigator in studies sponsored by Actelion, Mediquest, and United Therapeutics. ALH is an author of a number of references cited in this topic.

Bridget Griffiths, MB ChB, MD, MRCP(UK)

Consultant Rheumatologist

Department of Rheumatology, Freeman Hospital, Newcastle upon Tyne, UK

DIVULGACIONES: BG declares that she has no competing interests.