

Acrosíndromes

Acrosyndromes



CAMILA PÉREZ-MADRID¹, NATALIA VILLEGAS-BERNAL¹

Forma de citar: Pérez-Madrid C, Villegas-Bernal N. Acrosíndromes. Rev CES Med 2015;29(1):129-142

RESUMEN

En la medicina convencional se denominan acrosíndromes a todas las enfermedades que afectan la microcirculación cutánea; sin embargo es de suma importancia diferenciarlos entre ellos, puesto que aunque comparten características clínicas similares, su causa, pronóstico y tratamiento es diferente.

En este artículo se describen las enfermedades más representativas de este grupo de entidades, tales como fenómeno de Raynaud, acrocianosis, livedo reticularis, eritromelalgia, eritema pernio y enfermedad de Buerger; haciendo una descripción detallada de cada una, para que el lector consiga hacer un adecuado diagnóstico diferencial y logre enfocar correctamente los pacientes en la práctica médica.

PALABRAS CLAVE

Acrosíndromes cutáneos

Vasoespasmos

Enfermedad vascular

Enfermedad de Raynaud

Acrocianosis

Eritromelalgia

¹ Médica y cirujana Universidad CES. camilu478@hotmail.com

Recibido en: septiembre 1 de 2014. **Revisado en:** marzo 11 de 2015. **Aceptado en:** abril 30 de 2015.



Eritema pernio

Tromboangiítis obliterante

ABSTRACT

In conventional medicine, are called acrosyndromes all diseases that affect the skin microcirculation, however it is important to differentiate between them, because although they share similar clinical characteristics; cause, prognosis and treatment is different, and the distinction between them, will achieve impact in the quality of life of patients.

Throughout this article, the most representative diseases in this group are described as: Raynaud's phenomenon, acrocyanosis, livedo reticularis, erythromelalgia, erythema pernio and Buerger disease; doing a detailed description of each, emphasizing what makes them unique, thus the reader gets to make an appropriate differential diagnosis and will approach properly the patients with these conditions.

KEY WORDS

Cutaneous acrosyndromes.

Vasospasm

Vascular disease

Raynaud's phenomenon

Acrocyanosis

Erythromelalgia

Chilblains

Thromboangiitis obliterans

INTRODUCCIÓN

La piel es un importante órgano termorregulador y logra cumplir esta función gracias, entre

otros, a la circulación que hay en ella (1). La microcirculación cutánea puede ser afectada por diferentes enfermedades, las cuales se denominan de forma genérica acrosíndromes, que se caracterizan por afectar vasos menores de 300 μm , usualmente afectan manos y pies, esta localización es la que les da su nombre. Sin embargo, hay otras entidades que podrían ser descritas con este nombre: vasculitis o vasculopatías.

Los acrosíndromes se dividen en: *distónicos* o *funcionales*, que se caracterizan por ser fenómenos de carácter vasomotor o vasoespásticos, y no tienen lesión orgánica; a su vez, se subdividen en *paroxísticos* que pueden desencadenarse por frío o calor, y en *permanentes* (2,3). El otro grupo es el de los denominados *distróficos* o *lesionales* que presentan cambios estructurales y en algunos casos, anatómicos (1).

Estas entidades, a su vez, se pueden asociar a enfermedades sistémicas, por lo que reconocerlas puede llegar a ser un punto clave a la hora de diagnosticar enfermedades con mayor impacto y de no encontrarlas a tiempo, podrían llevar a desenlaces catastróficos.

El objetivo de este artículo es revisar la definición, epidemiología, características clínicas y diagnóstico de los principales acrosíndromes cutáneos.

FENÓMENO DE RAYNAUD

En 1862, Maurice Raynaud publicó la primera descripción de este fenómeno que se caracteriza por episodios súbitos, transitorios y recurrentes de un cambio de coloración de los dedos de manos, pies, orejas, pezones y nariz, desencadenado por frío o estrés emocional (4-5).

Debe diferenciarse la enfermedad de Raynaud del fenómeno de Raynaud, ya que el segundo es debido a la ocurrencia de un fenómeno vasoespástico sin asociación con ninguna enfermedad,

en cambio la enfermedad de Raynaud siempre es causada por una condición clínica de base (6).

Afecta del 3 al 5 % de la población mundial, con una prevalencia de 4,9 a 20,1 % en mujeres, y 3,8 a 13,5 % en hombres (6). Aproximadamente en el 80 % de los casos no se identifica causa desencadenante, por lo que se le conoce como fenómeno de Raynaud primario (7).

Fisiológicamente, cuando la circulación arterial cutánea se expone a un ambiente frío, se minimiza la pérdida de calor corporal a través de una reducción del flujo sanguíneo, que se manifiesta como palidez cutánea. En el fenómeno de Raynaud se presenta una exagerada respuesta vasoespástica de las arterias digitales, arteriolas precapilares y *shunts* arteriovenosos subcutáneos desencadenada por el frío o situaciones de estrés emocional, que no solo ocasionan una mayor palidez cutánea si no que incluso puede llevar a isquemia o necrosis (8,9).

Inicialmente, los vasos son normales pero con el paso del tiempo se engrosan las capas íntimas de las arteriolas que pueden llevar a producir trombosis de pequeñas arterias, lo que explica la existencia de gangrenas secas puntiformes en las yemas de los dedos de algunos de estos pacientes (8).

No hay una teoría unificadora que explique la fisiopatología del fenómeno de Raynaud, pero se conoce que hay un desequilibrio entre factores vasculares, neurógenos y humorales que favorece la vasoconstricción arterial (4,6).

En el fenómeno de Raynaud primario, la alteración vascular es funcional pues hay una alteración endotelial. Se cree que el predominio del sistema vasoconstrictor está inducido por una hiperactividad de los sistemas vasoespásticos potentes, como el alfa-2-adrenérgico, la endotelina 1, la tirosina cinasa, la angiotensina II y la serotonina. Este desequilibrio está incrementado al coexistir una afectación en los sistemas

vasodilatadores, principalmente del óxido nítrico y la prostaciclina. Contrariamente, en los sujetos con fenómeno de Raynaud secundario, la vasculopatía estructural predomina sobre la disfunción endotelial, como es evidente en los cambios proliferativos de la íntima y en la fibrosis de la media y adventicia (4).

Los factores humorales como la hipofibrinólisis, la hiperreactividad plaquetaria, la falta de reología de los eritrocitos, la hiperviscosidad, la actividad leucocitaria y el estrés oxidativo, pueden asociarse a fenómeno de Raynaud secundario; sin embargo, la implicación de estos elementos es de menor trascendencia (4).

El fenómeno de Raynaud se clasifica en *primario* y *secundario*. El primario se caracteriza porque la mayoría son mujeres jóvenes, con una edad media de 14 años, presentan crisis benignas con episodios leves y recurrentes que no interfieren con la actividad diaria; en el 10-64 % de los casos desaparece con el tiempo, pero hay que tener en cuenta que estos pacientes deben tener un seguimiento anual, ya que en el 9 a 14 % aparece una causa secundaria (4-6).

Inicialmente puede solo presentar el fenómeno sin otros signos clínicos que lo encierren como manifestación de una enfermedad como tal, pero con el tiempo los pacientes pueden exhibir otros síntomas, e incrementárseles la severidad del fenómeno, que ya pasaría de ser primario a convertirse en secundario y hacer parte de las características sindromáticas de enfermedades, como la esclerodermia, el síndrome de Sjögren, entre otras (4-6).

En el fenómeno de Raynaud *primario* la alteración vascular es principalmente funcional, debido a una alteración endotelial en la que hay un predominio del sistema vasoconstrictor por hiperactividad de sistemas vasoespásticos potentes como el alfa 2 adrenérgico, endotelina 1, tirosin cinasa, angiotensina II, y serotonina (4). Este desequilibrio está amplificado al coexistir una

afectación en los sistemas vasodilatadores, principalmente óxido nítrico y prostaciclina (4,10).

El *secundario* se caracteriza por crisis más severas y de mayor duración que interfieren con la vida diaria del paciente, se presenta en el 33 % de los pacientes con síndrome de Sjögren, 10-44 % en lupus eritematoso sistémico, 10-15 % de la artritis reumatoide y 90 % de los pacientes con esclerodermia (6). En este caso la vasculopatía estructural predomina sobre la disfunción endotelial, por lo que son evidentes los cambios proliferativos de la íntima y fibrosis de la media y adventicia (6). También se presentan anomalías intravasculares, que incluyen activación plaquetaria, fibrinólisis, viscosidad aumentada, y estrés oxidativo (8-9).

Clínicamente, la enfermedad se caracteriza por un cambio cromático secuencial que suele desarrollarse en tres fases: *palidez cérea*, provocada por la vasoconstricción arterial; *cianótica*: debida a la disminución del flujo que produce desoxigenación local (desoxigenación de la sangre venosa); y, fase de *hiperemia*: cuando se da la reperfusión vascular (4).

Comienza en uno o varios dedos y después se extiende de manera simétrica; con frecuencia afecta índice, medio y anular, y es poco habitual que afecte el pulgar. Tiene una duración aproximada de 15 a 20 minutos y se acompaña de entumecimiento, parestesias, quemazón o dolor distal. Si la isquemia es lo suficientemente intensa y prolongada puede originar infartos o ulceraciones superficiales en los pulpejos de los dedos (5,7).

Se debe realizar una anamnesis y examen físico detallado que ayuden a descartar todas las etiologías que lo puedan desencadenar; además, es importante indagar sobre la edad de inicio, gravedad de la crisis, ocupación, uso de medicamentos, exploración de pulsos arteriales periféricos y auscultación en busca de soplos, ya que la distinción entre fenómeno de Raynaud primario y secundario es trascendental, dado que la intensidad de la isquemia digital y por tanto el pronóstico y tratamiento, es diferente (6).

El diagnóstico del fenómeno de Raynaud es clínico y requiere respuesta afirmativa a estas tres preguntas: ¿sus dedos son sensibles al frío?, ¿cambian de color cuando los expone al frío?, ¿se vuelven blancos o azules? Además, en los criterios del consenso internacional para el diagnóstico del fenómeno de Raynaud publicado en el 2014 se acordó en que al menos debe existir cambio de color bifásico para realizar el diagnóstico; el color blanco (palidez) y azul (cianosis) son los dos colores más importantes que deben hacer pensar en fenómeno de Raynaud (5).

El paciente debe reportar temperaturas frías como uno de los desencadenantes y es conveniente revisar las fotos traídas por los pacientes que evidencien el cambio de coloración, y explorar la afectación de otras partes del cuerpo, diferentes a las manos, que ayuden a sospechar fenómeno de Raynaud (5). Se considera que no son criterios diagnósticos algunos aspectos como número mínimo de ataques, tiempo del ataque, o cambio de color bien demarcado (5).

Hay algunas pruebas complementarias útiles para diferenciar el fenómeno de Raynaud primario del secundario como ANA'S y la capilaroscopia periungueal (4-5). Los anticuerpos antinucleares tienen más interés por su alto valor predictivo negativo de transición a una enfermedad autoinmune (4), mientras que la visualización de un patrón capilaroscópico normal tiene un valor predictivo positivo del 93 % y orienta a que el sujeto tiene un fenómeno de Raynaud primario; en cambio, la visualización de un patrón capilar alterado identifica a un grupo con probabilidad de tener fenómeno de Raynaud secundario y supone un riesgo de transición a enfermedad autoinmune del 47 % (4-5).

Tratamiento

La primera línea es el tratamiento no farmacológico, que consiste en educación del paciente, enseñándole la importancia del uso de medias y guantes para evitar la exposición a temperaturas

frías y así evitar cambios bruscos de temperatura que faciliten el fenómeno vasoespástico. Si este tratamiento no funciona pueden usarse calcio antagonistas dihidropiridínicos como primera línea farmacológica (7).

ACROCIANOSIS

Es un término introducido por Crocq en 1896 (11). Se caracteriza por una coloración cianótica persistente, a veces moteada, que afecta de forma simétrica manos y pies, acompañada de frialdad y sudoración. Se diferencia del fenómeno de Raynaud porque nunca le precede una fase pálida y, aunque el frío agrava las crisis, no suele provocar dolor intenso ni lesiones isquémicas distales (1,12). La acrocianosis tiene una prevalencia de 12 a 13 %, es más frecuente en mujeres y suele aparecer antes de los 20 años (12).

Se sugiere que la fisiopatología de la acrocianosis es debida a que existe un desorden vasoespástico, ya que la presión capilar está disminuida con un flujo capilar lento y tiene pobre variabilidad de la presión (13). También hay otros mediadores que alteran la vasoconstricción como adrenalina, serotonina, noradrenalina y endotelina I (13).

La acrocianosis se clasifica en *primaria* y *secundaria*. La primaria es más común en adultos jóvenes, se diagnostica entre la segunda y tercera década de la vida y es casi inexistente en la posmenopausia, lo que sugiere influencias hormonales. La forma secundaria se ha asociado con ayuno prolongado en el 10 a 75 % de los casos, con anorexia nerviosa en 21 a 40 %, con otras enfermedades como sífilis, condiciones neoplásicas, crioglobulinemia y con algunos medicamentos como inhibidores de recaptación de serotonina, antidepresivos tricíclicos y vasopresores. Es importante tener en cuenta todas estas entidades en el momento de realizar un diagnóstico diferencial (12,14).

La enfermedad se confunde con el fenómeno de Raynaud, porque ambos son agravados por frío y estrés emocional y presentan coloración azul de los dedos; sin embargo, la acrocianosis se diferencia por la persistencia de los cambios de color, la simetría, ausencia de palidez, y generalmente no se acompaña de dolor ni discomfort, aunque la cianosis secundaria puede llegar a tener dolor y daño de tejido (12).

Tratamiento

No existe consenso sobre la terapia farmacológica y recomendaciones para el tratamiento de la acrocianosis; sin embargo al igual que en el fenómeno de Raynaud se le sugiere a los pacientes evitar la exposición a temperaturas frías y evitar el trauma para mejorar la circulación local y disminuir el fenómeno vasoespástico (12).

ENFERMEDAD DE BUERGER (TROMBOANGIITIS OBLITERANTE)

Fue descrita por primera vez por el alemán Felix von Winiwarter en 1879, posteriormente, en 1908, el austriaco Leo Buerger hizo un estudio más detallado de 30 pacientes (15).

Es una vasculitis no aterosclerótica que compromete todas las capas de los vasos. En ella hay ausencia o mínima presencia de ateromas. Consiste en un fenómeno inflamatorio, inmunológico, segmentario, que lleva a vaso-disfunción y vaso-oclusión, que compromete arterias de pequeño y mediano calibre, en la que no hay elevación de reactantes de fase aguda, ni signos o síntomas asociados. Tiene una fuerte relación con el consumo de cigarrillo o la enfermedad periodontal (16-17).

La estructura de la pared del vaso sanguíneo, incluyendo la lámina elástica interna, perma-

nece intacta. Esto es lo que la diferencia de la aterosclerosis u otros tipos de vasculitis (16-17). Hay aumento de la hipersensibilidad celular, elevación de anticuerpos antiendoteliales, disminución de la relajación vascular dependiente del endotelio y aumento de HLA A9, HLA A54 y HLA B5, lo que sugiere un componente genético de la enfermedad (16,17).

Se caracteriza por presentar dolor en reposo, ulceraciones isquémicas y gangrena de los dedos de manos y pies, aunque si afecta una localización inusual debe hacerse histopatología. Se manifiesta como una tromboflebitis migratoria, o con signos de insuficiencia arterial en las extremidades, usualmente compromete dos o más extremidades indistintamente superiores o inferiores (16-18).

Es más común en hombres en una relación de 3 a 1, la edad más común es entre los 20 y los 45 años. La prevalencia es variable: es así como en Europa es de 0,5 – 5,6 %, en India puede llegar hasta 45 - 63 % y en judíos Ashkenazi incluso hasta el 80 %, comparado con una prevalencia de 12,6 por 100 000 habitantes en los Estados Unidos. En esta enfermedad, el 43 % de los afectados requiere una o más amputaciones en siete a ocho años (16-18).

La claudicación en el arco del pie es un signo temprano y es una manifestación de oclusión de los vasos infrapoplíteos, a medida que la enfermedad progresa se produce claudicación en las pantorrillas, dolor isquémico en reposo y ulceraciones isquémicas (16-18).

Usualmente compromete a miembros superiores, su isquemia es clínicamente evidente en 40-50 % de los pacientes, pero puede ser detectada en 63 % de los pacientes por el test de Allen (que valora si las arterias ulnar y radial son permeables), y en el 91 % por arteriograma. La tromboflebitis superficial se observa en el 40-60 % de los casos, es migratoria y recurrente y afecta las cuatro extremidades. La enfermedad

generalmente se limita a la circulación distal y está casi siempre infrapoplíteo en las piernas y distal a la arteria braquial en los brazos. Los signos y síntomas sistémicos son raros, pero hay reportes ocasionales de compromiso de vasos viscerales, isquemia digestiva e infarto mesentérico; el deterioro arterial coronario es extremadamente raro (17,18).

En la fase aguda de la enfermedad hay inflamación, que envuelve todas las capas del vaso sanguíneo, especialmente de las venas, asociada con un trombo oclusivo, altamente celular e inflamatorio y en la periferia del trombo se observan polimorfonucleares y microabscesos (16).

En la fase intermedia hay organización progresiva del trombo en las arterias y venas, en ella hay menos inflamación del vaso sanguíneo. La fase crónica o terminal se caracteriza por la organización del trombo oclusivo con recanalización, hay vascularización prominente de la media y adventicia y fibrosis perivasculares (16).

Se piensa que la enfermedad de Buerger puede ser debida a un desorden autoinmune, con anticuerpos dirigidos al endotelio vascular, en respuesta a los antígenos del tabaco, algunos tienen antielastina, anticolageno I y III, anticuerpos antinicotina, depósitos de IgG, IgC3, IgC4, en los vasos sanguíneos (16).

Los pacientes con periodontitis tienen títulos elevados de IgG, IgM y de anticardiolipinas, y que son todavía más altos en fumadores. Se ha relacionado títulos elevados de IgG contra patógenos periodontales con el inicio de tromboangiitis obliterante (16,17).

En la tromboangiitis obliterante se ha documentado aumento de la respuesta plaquetaria a la serotonina, de la homocisteína y de anticuerpos anticardiolipina. Los niveles aumentados de homocisteína se asocian con mayor riesgo de amputación. Hay una mutación del

gen de la protrombina 20210 y en un 25 % de los pacientes elevación de anticuerpos antiendotelina (16).

El diagnóstico genera un reto mayor y es principalmente clínico, pues no hay pruebas específicas de laboratorio, por lo que es importante

descartar otras enfermedades. Se deben realizar exámenes como perfil autoinmune y ecocardiograma para descartar émbolos (16-18).

Existen criterios que pueden ayudar al diagnóstico de la enfermedad de Buerger (17), estos se encuentran resumidos en el cuadro 1.

Cuadro 1. Criterios diagnósticos de Olin para la enfermedad de Buerger (17)

Criterios diagnósticos
Menor de 45 años.
Historia actual o reciente de uso de tabaco.
Isquemia distal confirmada por imagen no invasiva.
Exclusión de trombofilia, enfermedad autoinmune, diabetes.
Índice tobillo brazo (ITB)*:
<ul style="list-style-type: none"> • ITB > 1,3: vaso no compresible (calcificado). • ITB 1-1,29: normal. • ITB 0,91-0,99: resultado equívoco. • ITB 0,41-0,89: enfermedad arterial periférica ligera-moderada. • ITB 0-0,4: enfermedad arterial periférica grave

*El índice tobillo brazo (ITB) se obtiene dividiendo la presión arterial sistólica máxima en el tobillo o el pie, por la presión arterial sistólica máxima en el brazo.

El test de Allen también puede contribuir al diagnóstico: en este, el examinador pone los pulgares para ocluir arterias ulnar y radial, el paciente abre y cierra la mano, luego el examinador libera presión de la arteria radial pero no de la ulnar. Si el color vuelve rápidamente a la mano el test es negativo, si la arteria está ocluida y la mano permanece pálida el test es positivo (17).

En cuanto a la arteriografía puede contribuir en el sentido que informa el compromiso de pequeños y medianos vasos, lesiones oclusivas segmentarias, enfermedad distal más severa, con arterias proximales normales, sin evidencia de aterosclerosis, colateralización alrededor de áreas de oclusión. Sin embargo, los hallazgos ar-

teriograficos pueden ser idénticos a los de otras enfermedades, como escleroderma, síndrome de CREST, lupus eritematoso sistémico, vasculitis reumatoide y síndrome antifosfolípido, entre otros (17).

Tratamiento

La educación del paciente es clave en esta enfermedad, ya que el tratamiento más efectivo es dejar de fumar. El principal tratamiento farmacológico es la aspirina, y debe recomendarse en todos los pacientes con claudicación intermitente. En pacientes que no presenten mejoría con este fármaco, puede iniciarse clopidogrel, debido a que también ha demostrado ser efectivo en la claudicación intermitente (16).



ERITEMA PERNIO

Fue descrito en 1894 por el dermatólogo William Thomas Corlett (19). Es una respuesta anormal al frío o a la humedad, con pobre regulación del flujo sanguíneo cutáneo, que produce isquemia por contracción de las paredes vasculares, manifestándose con lesiones cutáneas en manos y pies. Hay vasoconstricción persistente de las arteriolas de la dermis profunda, con dilatación de los vasos superficiales más pequeños, a diferencia de la respuesta normal al frío en la cual hay vasoconstricción de las arterias profundas seguida por vasodilatación, para la perfusión (20).

Tiene varios sinónimos dentro de la literatura: perniosis, sabañones, eritrocianosis frígida crurum, eritrocianosis crurum puellaris, *chillblains* (*chill*: frío, *blegen*: inflamación) (19-21)

Es más común en países en donde el clima es frío o templado y húmedo. En Colombia se encuentra con más frecuencia en el altiplano cundiboyacense. La incidencia es mayor en mujeres, niños, ancianos, afroamericanos, fumadores y familiares de personas afectadas (20).

El eritema pernio se clasifica en *primario o idiopático* y *secundario*.

Primario o idiopático: se divide en *agudo*, cuando las lesiones aparecen en la piel 12 a 24 horas después de la exposición a un ambiente húmedo o frío, y resuelve espontáneamente en 1 a 3 semanas. *Crónico*, ocurre cuando la exposición repetida al frío resulta en la persistencia de las lesiones, con cicatrización y atrofia. Pueden presentarse cambios irreversibles de fibrosis, linfedema e hiperqueratosis. (22).

Secundario: se debe a enfermedades sistémicas como síndrome antifosfolípido, leucemia mieloi-de crónica, anorexia nerviosa o lupus eritemato-so sistémico (22).

Clínicamente se caracteriza por lesiones únicas o múltiples, simétricas, bilaterales, formadas por máculas, pápulas, placas o nódulos eritemato-violáceos, parduzcos o amarillentos sobre una base edematosa y fría; pueden ser descamativas, ampollarse y ulcerarse, sin asociarse con síntomas sistémicos. Se acompañan de prurito, sensación de quemadura y dolor local. Compromete áreas distales de las extremidades, con menor frecuencia talones, punta nasal y pabellones auriculares. En personas de raza negra pueden estar ausentes las lesiones y únicamente presentarse con un marcado oscurecimiento de la piel afectada (19,21).

El eritema pernio se diagnostica por su clínica, la biopsia ayuda en su identificación y puede excluir otras entidades. Cuando se pierde este patrón clínico y las lesiones se vuelven ulceradas, sobreinfectadas o cicatrizadas (como puede ocurrir en la perniosis crónica o secundaria) el diagnóstico se hace más difícil, por lo que requiere biopsia de piel y pruebas de laboratorio como hemograma completo, eritrosedimentación, crioglobulinas, criofibrinógeno, aglutininas frías, electroforesis de proteínas, cuantificación de inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares, anticuerpos antifosfolípidos (19).

Tratamiento

La prevención del eritema pernio idiopático se basa en evitar ambientes fríos y cambios bruscos de temperatura. Algunos reportes de casos muestran tratamiento exitoso con esteroides tópicos y en casos severos con bloqueadores de canales de calcio dihidropiridínicos como el nifedipino (21).

ERITROMELALGIA

Es una enfermedad vascular periférica que consiste en una hiperemia reactiva (respuesta vascular anómala) por una disfunción simpática y se presenta predominantemente en mujeres. Puede ser llamada también eritermalgia, dando-

le así mayor importancia al papel que juega el calor.

En cuanto a la prevalencia no hay datos claros: se estima una incidencia de 2,5 a 3,3 por millón y una prevalencia anual de aproximadamente 20 por millón de habitantes; se cree que es más común de lo que se diagnostica. Se desencadena por calor, ejercicio, trauma, consumo de alcohol o fármacos vasodilatadores. Generalmente, se manifiesta en la tarde o en la noche, mejora en ambientes fríos y con la elevación de las extremidades (2, 23-24-25).

Existen tres tipos: 1, asociado a trombocitopenia (en ocasiones se considera como secundaria); tipo 2, primario o idiopático, es espontáneo, autolimitado, no deja secuelas y simétrico;

es la forma más común de presentación; tipo 3: secundario a enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, vasculitis), neuropatías como la de la diabetes mellitus, intoxicación por hongos, síndrome paraneoplásico y enfermedades mieloproliferativas, y se caracteriza por presentar intenso dolor quemante (25-26-27).

Clínicamente se caracteriza por episodios recurrentes de rubicundez, hipertermia y dolor urente que afecta principalmente extremidades inferiores, de forma simétrica, aunque también puede comprometer manos (25- 28).

Para el diagnóstico se requiere cumplir con unos criterios: tres mayores y dos menores (cuadro 2) (27).

Cuadro 2. Criterios diagnósticos eritromelalgia (27).

Mayores	Menores
Evolución por crisis paroxísticas.	Desencadenamiento de la crisis por calor o ejercicio.
Enrojecimiento.	Mejoría del dolor por el frío y el reposo.
Dolor de tipo urente.	Aumento del calor local durante la crisis.
	Sensibilidad al ácido acetilsalicílico

Tratamiento

Evitar ejercicio extenuante y ambientes cálidos. Pueden iniciarse medicamentos neuropáticos como gabapentin para evitar dolor crónico y en casos refractarios puede realizarse simpatectomía para mejorar los episodios de rubicundez (18).

LIVEDO RETICULARIS

Es un cambio de coloración eritemato-cianótica persistente que se da en los miembros inferiores, en forma de círculos rojos regulares y com-

pletos. El cambio de coloración suele ser tenue y transitorio en relación con ambientes fríos. Debe distinguirse de la livedo racemosa que se caracteriza por círculos irregulares e incompletos, que siempre es secundaria a un proceso orgánico, aunque en la literatura suelen referirse a ambos de manera indistinta. El livedo reticularis se dispone en forma de retículo, mientras que la livedo racemosa semeja figuras arbóreas (29).

Los anillos violáceos que configuran la livedo reticularis son causados por una disminución del flujo sanguíneo periférico, focal y persistente, con enlentecimiento de la circulación ve-



nosa cutánea por oclusión de las arteriolas de la dermis. Es un signo de isquemia de la piel, secundaria a un proceso patológico vascular y no un fenómeno vasospástico, como en la cutis marmorata, causada por una respuesta transitoria fisiológica al frío. Es común en neonatos y personas con fototipos claros y cede totalmente con el calor (29-30).

Su incidencia se ha estimado en cuatro casos por millón de habitantes/año, es más común en mujeres de los 20 a los 50 años. Se ha descrito que uno de cada 2 000 accidentes cerebrovasculares se asocia a esta entidad (30).

Inicialmente hay una disminución del flujo arteriolar y el cese completo de este flujo puede ocasionar infartos hemorrágicos. Los territorios infartados se manifiestan inicialmente como lesiones purpúricas en forma de red (púrpura retiforme) que pueden tornarse equimóticas, evolucionar a necrosis relativamente extensas y ulceraciones secundarias (29).

Por este motivo las necrosis o ulceraciones cutáneas de origen arterial o arteriolar suelen tener contornos reticulares y aspecto estrellado. La presencia de una reacción inflamatoria intensa en la pared vascular y en la dermis perivascular se traduce clínicamente en formación de nódulos subcutáneos, dolorosos, muchas veces entremezclados en la trama reticular o siguiendo un trayecto vascular (29-30).

Existen tres clases: *primario*, en el que hay aparición y resolución del cuadro clínico independientemente de la temperatura y no se asocia a ninguna de enfermedad de base; *idiopático*, el cual es persistente, pero tampoco se vincula a enfermedades; y *secundario*, que se debe a enfermedades sistémicas como el síndrome antifosfolípido (en el 40 % de los pacientes es el primer signo), lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, mieloma múltiple, crioglobulinemia, deficiencia de antitrombina III, deficiencia de proteínas C y S y el síndrome de Sneddon

(el cual tiene una gran importancia en el área de neurología, pues consiste en la combinación de livedo reticularis generalizada y episodios de enfermedad cerebrovascular isquémica en pacientes sin evidencia de otro proceso que pudiera originar esa clínica). También puede asociarse a fármacos como la ergotamina y la cocaína (30).

El diagnóstico es esencialmente clínico, sin embargo se pueden realizar biopsias de piel que, aunque a veces son normales, pueden mostrar oclusión de arteriolas por la proliferación intimal, configurando un patrón de endarteritis obliterante con posible trombo que ocupa la luz arterial

Para aumentar la sensibilidad del examen histopatológico se deben realizar al menos cuatro biopsias en diferentes zonas de la livedo. Debido a que, en ocasiones, esta entidad se asocia a importantes enfermedades, es importante buscarlas para iniciar oportunamente los tratamientos que sean necesarios y evitar desenlaces catastróficos (30).

El tratamiento y el pronóstico depende de la causa del livedo reticularis, razón por la cual no se mencionan en este artículo (30).

Tratamiento

Depende de la causa subyacente y de las comorbilidades del paciente, se deben evitar temperaturas frías que lo desencadenen y/o aumenten la extensión cutánea.

CONCLUSIONES

El interrogatorio es la clave para el diagnóstico diferencial de los acrosíndromes, por lo que siempre se debe realizar una anamnesis detallada, que permitirá esclarecer la temporalidad, los desencadenantes y la sintomatología (cuadro 3).

En general, no se requieren exámenes invasivos para el diagnóstico, pero se debe realizar un examen físico completo, identificando la semiología de cada una de las lesiones características que se presentan.

Siempre se deben buscar enfermedades sistémicas subyacentes, porque pueden ser la causa del acrosíndrome y por lo tanto el tratamiento deberá dirigirse a la causa de base.

Pueden coexistir varios acrosíndromes vasculares, por lo que es común encontrar el eritema pernio y livedo reticularis con acrocianosis, eritromelalgia o fenómeno de Raynaud. Definir el carácter primario de los acrosíndromes es fundamental, ya que de esto dependerá el tratamiento y el pronóstico del paciente. Los acrosíndromes no pertenecen a una única especialidad, sino que cada una de las ramas de la Medicina puede aportar en el diagnóstico y tratamiento.

Cuadro 3. Resumen de los diferentes acrosíndromes

Entidad	Características	Desencadenantes
Fenómeno de Raynaud	<ul style="list-style-type: none"> Súbito, transitorio, recurrente, asociado a dolor 2 ó 3 fases sucesivas: Palidez-cianosis-eritema 	<p>Frío</p> <p>Situaciones emocionales</p>
Acrocianosis	<ul style="list-style-type: none"> Cianosis prolongada (duración indefinida– persistente), bilateral, simétrica Extremidades frías y sudorosas 	Frío
Enfermedad de Buerger	<ul style="list-style-type: none"> Tromboflebitis superficial migratoria Claudicación en reposo Ulceraciones isquémicas 	Cigarrillo
Perniosis	<ul style="list-style-type: none"> Máculas, pápulas o nódulos eritemato-violáceas Prurito, quemazón 12-24h posterior a exposición a frío 	<p>Frío</p> <p>Humedad</p>
Eritromelalgia	<ul style="list-style-type: none"> Eritema, calor, sensación de quemazón o dolor Dura de minutos a días Generalmente bilateral Cede con el frío 	<p>Calor</p> <p>Ejercicio</p> <p>Traumatismo</p>
Livido Reticularis	<ul style="list-style-type: none"> Coloración rojizo-azulada de aspecto reticulado Más frecuente en miembros inferiores Suele ser persistente 	Frío

BIBLIOGRAFÍA

1. Leroux M, Lashak C, Berbotto G. Acrosíndromes primarios. Arch Argent 2011;93-99.
2. Carpentier PH. Definition et epidemiologie des acrosíndromes vasculaires. Rev Prat 1998; (48): 1641-1646.
3. Page EH, Shear NH. Temperature-dependent skin disorders. J Am Acad Dermatol 1998; (18):1003-1019.
4. Tolosa Vilella C, Simeón Aznar CP, Gabarró Julià L. Raynaud's phenomenon. Med Clin (Barc) 2009;(132):712-718.
5. Maverakis E, Patel F, Kronenberg DG, Chung L, Fiorentino D, Allanore Y, et al. International consensus criteria for the diagnosis of Raynaud's phenomenon. J Autoimmun 2014;(48):60-65.
6. Saigal R, Kansal A, Mittal M, Singh Y, Ram H. Raynaud's Phenomenon. JAPI 2010;(58):309-313.
7. Pope JE. The Diagnosis and treatment of Raynaud's Phenomenon A Practical Approach. Drugs 2007;(67):517-526.
8. Prete M, Fatone MC, Favoino E, Perosa F. Raynaud's phenomenon: from molecular pathogenesis to therapy. Autoimmun Rev 2014;(13):655-667.
9. Bakst R, Merola JF, Franks AG, Sanchez M. Raynaud's phenomenon: pathogenesis and management. J Am Acad Dermatol 2008;(59):633-653.
10. Nitsche A. Raynaud. Digital ulcers and calcinosis in scleroderma 2012;(8):270-277.
11. Yilmaz S, Yokusoglu M, Cinar M, Simsek I, Baysan O, Savas Oz B, et al. Autonomic functions in acrocyanosis assessed by heart rate variability. Eur J Rheumatol 2014;(1):18-20.
12. Kurklinsky A, Miller V, Rooke T. Acrocyanosis: the flying Dutchman. Vasc Med 2011;(16):288-301.
13. Das S, Maiti A. Acrocyanosis: an overview. Indian J Dermatol 2013;(58):417-420.
14. Bhanji S, Mattingly D. Acrocyanosis in anorexia nervosa. Postgrad Med J 1991; (67): 33-35.
15. Goiriz-Valdés R, Fernández-Herrera J. Enfermedad de Buerger (tromboangiítis obliterante). Actas Dermosifiliogr 2005;(96):553-562.
16. Vijayakumar A, Tiwari R, Prabhuswamy VK. Thromboangiitis obliterans (Buerger disease) – Int J inflam 2013; 2013:(1):1-9.
17. Olin JW. Thromboangiitis obliterans (Buerger's disease). NEJM 2000;(9): 864 – 869.
18. Bucci F, Redler A, Fiengo L. Critical limb ischemia in a young man: Saddle embolism or unusual presentation of thromboangiitis obliterans? . Hindawi 2013; (1): 1-4.
19. Tobón X, Rodríguez G. Eritema pernio: una enfermedad misteriosa. Rev CES Med 2013; 27(1): 113-126.
20. Cappel JA, Wetter DA. Clinical characteristics, etiologic associations, laboratory findings, treatment, and proposal of diagnostic criteria of pernio (chilblains) in a series of 104 patients at Mayo Clinic, 2000 to 2011. Mayo Clin Proc 2014 Feb; 89(2):207-15.
21. Vano-Galban S, Martorell A. Chilblains. CMAJ 2012 (1);184.

22. Crowson A.N, Magro, C.M. Idiopathic pernio-
sitis and its mimics: A clinical and histo-
logical study of 38 cases. *Hum Pathol* 1997;
(28): 478-484.
23. Levine A, Gustafson P. Erythromelalgia:
case report and literature review. *Arch Phys
Med.*1987;(7):534-9.
24. Kumar N, Davis M.D. Erythromelalgia: an un-
derrecognized manifestation of small-fiber
neuropathy. *Mayo Clin Proc* 2006; (81):1001.
25. Davis MD, O'Fallon WM, Rogers RS 3rd,
Rooke TW. Natural history of erythromelalgia:
presentation and outcome in 168 patients.
Arch Dermatol. 2000 Mar;136(3):330-6.
26. Kurzrock R, Cohen PR. Erythromelalgia: Re-
view of clinical characteristics and patho-
physiology. *The American Journal of Medici-
ne.* 1991 Oct 4(91):325-446.
27. López L, Asz D. Eritromelalgia. Informe de
caso clínico. *Med Int Mex* 2007;23:251-
55.
28. Berlin A.L, Pehr K. Coexistence of erythro-
melalgia and Raynaud's. phenomenon. *J Am
Acad Dermatol* 2004;(50):456-460.
29. Uthman IW, Khamashta M A. Livedo race-
mosa: a striking dermatological sign for the
antiphospholipid syndrome. *J Rheumatol*
2006;(33):2379-82.
30. Herrero C, Guilabert A, Mascaró-Galy JM.
Diagnosis and treatment of livedo reti-
cularis on the legs. *Actas Dermosifiliogr*
2008;(99):598-607.



