

FENÔMENO DE RAYNAUD

“RAYNAUD’S PHENOMENON”

O QUE É FENÔMENO DE RAYNAUD?

O fenômeno de Raynaud é uma condição na qual ocorre um exagero na resposta à temperatura fria. As manifestações clínicas do fenômeno de Raynaud são causadas pela vasoconstrição (estreitamento) dos vasos sanguíneos (artérias e arteríolas), que resulta na redução do fluxo sanguíneo para a pele (isquemia), enquanto a cianose (arroxeamento da pele) é causada pela diminuição da oxigenação nos pequenos vasos sanguíneos (arteríolas e capilares) da pele. A pele fica fria e gera uma área empalidecida bem demarcada ou uma cianose em dedos de mãos e pés. Algumas pessoas também sentirão a pele pálida e fria em orelhas, nariz, face, joelhos, e qualquer área exposta.

O fenômeno de Raynaud tipicamente se inicia após exposição ao frio ou após situação de estresse intenso em um ou vários dedos e depois progride simetricamente para todos os dedos das mãos. Sensação de formigamento ou amortecimento pode acompanhar as alterações de coloração dos dedos. Dor não é geralmente referida, a menos que o evento seja intenso e duradouro, com prolongada diminuição do fluxo sanguíneo para os dedos. O ataque geralmente termina com a normalização do fluxo sanguíneo para as extremidades. Um ataque geralmente termina 15 minutos após deixar uma área fria. A ocorrência de ulcerações digitais é um sinal de gravidade do fenômeno de Raynaud, e necessita de atenção médica.

QUEM VAI DESENVOLVER O FENÔMENO DE RAYNAUD?

Enquanto estudos com pacientes selecionados mostraram que 20 a 30% das mulheres jovens têm fenômeno de Raynaud, estudos populacionais em diferentes grupos étnicos encontraram prevalência de cerca de 3 a 5%. A variação geográfica na prevalência do fenômeno de Raynaud é influenciada pelo clima das regiões. Também existem evidências de que a frequência e a gravidade dos ataques é influenciada pela temperatura ambiente, com significativa variação entre os meses de verão e inverno.

Fenômeno de Raynaud primário é um termo utilizado para indicar um paciente sem outra doença. A maioria das pessoas com fenômeno de Raynaud é considerada como fenômeno de Raynaud primário, sem doença subjacente. Estudos recentes revelam que cerca de 30% das pessoas com fenômeno de Raynaud primário têm um parente de primeiro grau com a mesma condição. Este fato sugere que pode haver um gene específico associado ao fenômeno de Raynaud, mas até o presente momento nenhum gene foi identificado.

Fenômeno de Raynaud secundário é um termo utilizado quando existe uma doença definida associada ao fenômeno de Raynaud. Existem várias causas de fenômeno de Raynaud secundário, associadas ao dano aos vasos sanguíneos, alteração do controle nervoso dos vasos sanguíneos, ou associação com fatores circulantes anormais.

As doenças mais comumente associadas ao fenômeno de Raynaud são as doenças reumáticas, especialmente esclerose sistêmica, doença mista do tecido conjuntivo, lupus eritematoso sistêmico, síndrome de Sjogren, e dermatomiosite. Aproximadamente 95% dos indivíduos diagnosticados como esclerose sistêmica têm fenômeno de Raynaud.

O QUE CAUSA O FENÔMENO DE RAYNAUD?

Acredita-se que o fenômeno de Raynaud seja causado por uma ruptura da resposta termoregulatória dos vasos sanguíneos da pele. Estes vasos sanguíneos normais têm um complexo sistema de controle que se inicia com sensores nervosos da pele. Estes sensores nervosos captam a temperatura ambiente e mandam esta informação para o sistema nervoso central. O cérebro então manda um sinal, através do sistema simpático, para os vasos sanguíneos da pele, que devem se contrair quando está frio e dilatar quando está calor. Estudos sugerem que, em pacientes com fenômeno de Raynaud, os receptores simpáticos alfa 2C estão hiperativos ou expressos em quantidade aumentada na musculatura lisa das artérias termoregulatórias, desta forma causando uma resposta exagerada às temperaturas frias.

Outros estudos também implicam uma série de outros mecanismos como causas ou fatores agravantes da resposta vascular anormal em indivíduos com fenômeno de Raynaud. Estes incluem a liberação anormal de moléculas vasoconstritoras (exemplo, a endotelina) ou a produção diminuída de vasodilatadores (como a prostaciclina ou o óxido nítrico) na parede dos vasos sanguíneos. Estudos sugerem que em alguns indivíduos ocorre liberação reduzida de agentes vasodilatadores pelos sensores nervosos. Também pode ocorrer liberação de substâncias vasoativas por células circulantes; como exemplo, citamos a liberação de serotonina (uma substância vasoconstritora) por plaquetas circulantes. Estudos recentes sugerem que uma alteração genética que leva a alteração na termoregulação dos vasos sanguíneos será encontrada em pacientes com fenômeno de Raynaud primário.

Outras causas comuns de fenômeno de Raynaud incluem uso prolongado de ferramentas vibratórias (ex. madeireiros); medicações como agentes simpatomiméticos (anti-histamínicos, efedrina, epinefrina), derivados do ergot (usados no tratamento de enxaquecas), e certos agentes quimioterápicos (como a bleomicina); lesão de nervos periféricos, como na síndrome do túnel do carpo; e doenças vasculares oclusivas (como a doença arterial periférica) ou doenças metabólicas (incluindo o hipotireoidismo).

COMO SE DIAGNOSTICA O FENÔMENO DE RAYNAUD?

O fenômeno de Raynaud é um diagnóstico clínico caracterizado pela história de sensibilidade aumentada ao frio, associado às típicas alterações de coloração da pele (palidez, cianose, vermelhidão). O médico geralmente testemunha um ataque de fenômeno de Raynaud na avaliação clínica. No momento não existe exame laboratorial que identifique um paciente com fenômeno de Raynaud.

Pacientes com fenômeno de Raynaud devem ter uma história e exame físico completos para procurar uma causa subjacente para as crises. Um exame cuidadoso dos vasos sanguíneos é importante. Um teste especial é a capilaroscopia periungueal, onde o médico coloca uma gota de óleo nas unhas dos pacientes, para melhor observar os capilares da base das unhas. O médico então examina esta área sob um microscópio para procurar alterações capilares. Capilares alargados, dilatados ou mesmo ausentes são notados em pacientes com esclerose sistêmica e outras doenças do tecido conjuntivo.

Testes laboratoriais são realizados se a história e exame físico confirmarem um fenômeno de Raynaud secundário. O teste específico dependerá da situação clínica

diagnosticada. Por exemplo, testes para avaliar a presença de autoanticorpos serão solicitados se esclerose sistêmica ou lúpus eritematoso sistêmico forem diagnosticados. Se há suspeita de doença vascular, um exame do fluxo dos grandes vasos é feito com o Doppler.

COMO SE TRATA O FENÔMENO DE RAYNAUD?

Terapêutica não medicamentosa. O tratamento se inicia com a educação do paciente sobre as causas do fenômeno de Raynaud e os métodos para evitar seus agentes desencadeantes ou agravantes. Evitar temperaturas frias é o melhor método de prevenção de ataques. O aquecimento do corpo, com o uso de roupas apropriadas, meias, luvas, chapéus deve ser preconizado. Evitar traumatismos nos dedos das mãos ou pés também é importante.

Estresse emocional e ansiedade (sentir-se muito nervoso, tenso ou preocupado) podem exacerbar ataques de fenômeno de Raynaud. Em alguns pacientes, terapias para reduzir o estresse devem ser aconselhadas.

Evitar agentes vasoconstritores também é importante. O uso de medicações como agentes simpatomiméticos (anti-histamínicos), derivados do ergot (tratamento da enxaqueca), narcóticos e alguns quimioterápicos, deve ser evitado. O tabagismo pode piorar as crises, porque a nicotina diminui o fluxo sanguíneo para os dedos das mãos e pés. O uso de estrógenos ou beta-bloqueadores não seletivos é descrito como associado ao fenômeno de Raynaud, mas o assunto ainda é controverso.

Terapêutica medicamentosa. Não é indicado em todos os casos. Se o paciente tem fenômeno de Raynaud primário, os ataques são geralmente leves e não causam danos aos tecidos. Portanto, terapêutica não medicamentosa é recomendada a menos que os ataques sejam intensos, alterando a qualidade de vida e comprometendo a habilidade para realizar atividades de vida diária.

A terapêutica medicamentosa é recomendada em pacientes com fenômeno de Raynaud secundário que têm ataques graves e nos quais há evidências de danos tissulares, como ulcerações digitais. As ulcerações digitais podem ter um impacto significativo na vida dos pacientes, causando dor e limitação funcional. Ulcerações digitais são melhor tratadas com lavagem diária com água e sabão, antibióticos, e uso de vasodilatadores. Em casos de demora na cicatrização ou em caso de sinais e sintomas de infecção (como inchaço local, dor excessiva, e drenagem de pus), o médico deve ser consultado.

Os medicamentos mais utilizados no fenômeno de Raynaud são os vasodilatadores, como os bloqueadores dos canais do cálcio (nifedipina, diltiazem, ou amlodipina). Outros medicamentos incluem os bloqueadores alfa-adrenérgicos (como o prazosin) ou aplicações locais de pasta de nitroglicerina. Novas medicações incluem os inibidores dos receptores da angiotensina (ex. losartan), inibidores da fosfodiesterase (ex. cilostazol, sildenafil), e inibidores da captação da serotonina (ex. fluoxetina).

Prostaglandinas endovenosas (como o iloprost e o epoprosterenol) são usadas em casos graves de fenômeno de Raynaud secundário com ulcerações digitais não responsivas ao tratamento com os vasodilatadores convencionais. Estudos recentes sugerem que o bosentan (um inibidor dos receptores da endotelina-1) pode reduzir o número de ulcerações digitais em pacientes com esclerose sistêmica e fenômeno de Raynaud grave.

Outros tratamentos em desenvolvimento incluem uma nova formulação tópica, não sistêmica, feita especificamente para a prevenção e tratamento dos ataques do fenômeno de Raynaud. Estudos clínicos estão investigando a eficácia e segurança desta formulação quando usada um pouco antes ou no início de uma crise.

Em casos graves, combinações destes agentes estão sendo testadas. Alguns centros utilizam terapêutica endovenosa periodicamente para prevenir novos eventos isquêmicos.

Se as crises de fenômeno de Raynaud são graves e associadas com danos teciduais importantes (como gangrenas digitais ou de tecidos profundos) não responsivas ao tratamento medicamentoso, a simpatectomia cirúrgica pode ser realizada. A simpatectomia é um procedimento cirúrgico que é realizado para melhorar o fluxo sanguíneo nas artérias digitais, através da destruição dos nervos do sistema nervoso simpático. Novas técnicas permitem que o procedimento seja realizado ao nível dos dedos envolvidos (simpatectomia digital), desta forma evitando complicações dos procedimentos mais proximais. No entanto, a simpatectomia cirúrgica somente proporciona alívio temporário e deve ser reservada para situações de urgência, estando sempre associada ao tratamento medicamentoso.

Panfleto da Scleroderma Foundation, elaborado com o auxílio do Dr. Fredrick Wigley (Johns Hopkins University, Baltimore – EUA); tradução do Dr. Percival D. Sampaio-Barros (Universidade de São Paulo, São Paulo - SP).