

Síndrome RACAND

RACAND syndrome

Ana Campastri¹, Cindy Frare², Candela Preti³, Gabriela Bendjuia⁴ y Ana Clara Acosta⁵

RESUMEN

El síndrome RACAND, acrónimo de fenómeno de Raynaud (FR), anticuerpo anticentrómero (ACA) y necrosis digital (ND), es poco conocido.

Presentamos el caso de una paciente con necrosis digital asociada a FR que progresó a pesar del tratamiento con vasodilatadores. Realizó, además, oxigenoterapia hiperbárica y prostaglandina E1. Se añadió esclerosis, por lo que recibió metotrexato y bosentán. Mostramos su evolución completa.

Este síndrome debe tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial en la necrosis digital aguda, con un abordaje diagnóstico y terapéutico multidisciplinario, que necesita un tratamiento intensivo desde el inicio y un seguimiento posterior por la posible transformación en esclerosis sistémica.

Palabras clave: síndrome RACAND, fenómeno de Raynaud, anticuerpo anticentrómero, necrosis digital, esclerosis sistémica.

Dermatol. Argent. 2019, 25 (4): 179-181

ABSTRACT

RACAND syndrome, an acronym for Raynaud's phenomenon, anti-centromere antibody and digital necrosis, is a poorly known entity.

We present a patient with RF-associated digital necrosis that progressed despite treatment with vasodilators. She also performed hyperbaric oxygen therapy and prostaglandin E1. She added sclerosis so she received methotrexate and bosentan. We show its complete evolution.

This syndrome must be taken into account as a differential diagnosis in acute digital necrosis, with a multidisciplinary diagnostic and therapeutic approach, which requires aggressive treatment from the beginning and subsequent follow-up due to possible transformation to systemic sclerosis.

Key words: RACAND syndrome, Raynaud phenomenon, anti-centromere antibody, digital necrosis, systemic sclerosis.

Dermatol. Argent. 2019, 25 (4): 179-181

¹ Médica Residente de Dermatología

² Médica Especialista en Dermatología. Exjefa de Residentes

³ Médica Especialista en Dermatología

⁴ Médica de Planta, División de Dermatología, Especialista en Clínica Médica y en Dermatología, Encargada del Sector de Enfermedades del Colágeno

⁵ Médica de Planta, División de Dermatología, Especialista en Dermatología, Encargada del Sector de Oncología
Hospital General de Agudos Dr. J. M. Ramos Mejía, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Contacto del autor: Ana Campastri

E-mail: a.campastri@hotmail.com

Fecha de trabajo recibido: 10/10/2019

Fecha de trabajo aceptado: 21/11/2019

Conflicto de interés: las autoras declaran que no existe conflicto de interés.

CASO CLÍNICO

Una paciente de 33 años, con antecedente de tabaquismo ocasional durante la adolescencia, consultó por presentar necrosis del dedo mayor de la mano derecha, de 10 días de evolución, asociada a intenso dolor. Refería palidez y frialdad de los dedos anular y meñique de la misma mano, de un año de evolución, que empeoraban ante la exposición al frío.

En el examen físico se constató la presencia de necrosis en el pulpejo del dedo mayor de la mano derecha, con temperatura disminuida y palidez de los dedos anular y meñique homolaterales (Foto 1). La paciente no presentaba esclerodactilia ni esclerosis de la piel acral, los pulsos periféricos estaban conservados y la prueba de Allen era normal. En la capilaroscopia se observaron capilares dilatados y microhemorragias.

Se solicitó laboratorio con coagulograma y serologías (HIV, hepatitis B y C y VDRL), anticuerpos para síndrome antifosfolípídico, crioglobulinas, complemento, ANA (anticuerpos antinucleares), Anti-Scl 70, ACA (anticuerpo anticentrómero) y anti-RNA polimerasa III. Los únicos valores alterados fueron los ANA (1/160, patrón nuclear centromérico) y los ACA (1/1280).

Se realizaron, además, electrocardiograma, ecografía Doppler del miembro superior derecho, ecocardiograma, radiografía de tórax y espirometría, que fueron normales. Posteriormente, se solicitó una angiografía de la mano derecha, que mostró la presencia de arterias digitales filiformes, sin visualización del arco palmar superficial (Foto 2).

Ante la presencia de necrosis digital, ACA y fenómeno de Raynaud, se arribó al diagnóstico de síndrome RACAND. La paciente comenzó tratamiento con sildenafil en dosis de 50 mg cada 8 horas, nifedipina 30 mg cada 12 horas, cilostazol 50 mg cada 12 horas, aspirina 100 mg/día y tramadol 50 mg cada 8 horas.

Después de un mes sin mejoría, se realizó una angiografía selectiva del miembro superior derecho con infusión de 200 µg de PGE1 intraarterial e intravenosa. El procedimiento debió ser interrumpido al tercer día por bradicardia y aumento de las transaminasas y, a pesar de la respuesta favorable inicial con reperfusión del miembro, evolucionó con necrosis de la falange distal del dedo meñique de la misma mano (Foto 3), por lo que comenzó tratamiento con oxígeno hiperbárico. Luego de completar 30 sesiones, se administró una segunda infusión intravenosa de 40 µg/día de PGE1 por una semana, con buena tolerancia y con mejoría de la necrosis del dedo mayor, no así del meñique. La paciente continuó con igual tratamiento con vasodilatadores, antiagregantes y analgésicos.

Cinco meses después, se objetivó esclerosis en el dorso de las manos y esclerodactilia. En conjunto con el Servicio de Reumatología, se descartó el compromi-



FOTO 1: Fenómeno de Raynaud más necrosis en el pulpejo del dedo mayor de la mano derecha.

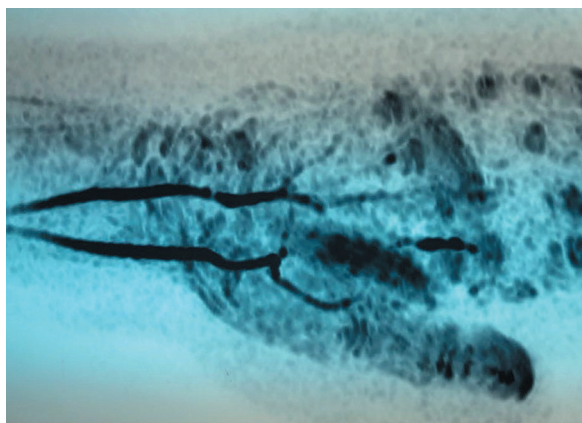


FOTO 2: Angiografía: arterias digitales filiformes. No se observa el arco palmar superficial.



FOTO 3: Necrosis distal del dedo meñique de la mano derecha.

so sistémico y se decidió agregar metotrexato 10 mg/semana y bosentán 125 mg cada 12 horas. La paciente evolucionó con resolución total de la necrosis del dedo mayor y con autoamputación de la falange distal del dedo meñique (Foto 4).

Continuó con estabilidad de su FR, mejoría del dolor y de la esclerosis cutánea, y no presentó nuevas lesiones.



FOTO 4: Evolución luego del tratamiento: resolución de la necrosis del dedo mayor de la mano derecha. Autoamputación del dedo meñique homolateral.

COMENTARIOS

El síndrome RACAND describe la asociación de FR, ND y ACA, en ausencia de esclerodactilia y compromiso de órganos internos. Fue descrito por primera vez en el año 2000 por Sachsenberg-Studer *et ál.*¹.

Esta entidad podría representar una forma de inicio de la esclerosis sistémica y puede preceder su diagnóstico en períodos variables, desde meses hasta varios años después, motivo por el cual requiere controles a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sachsenberg-Studer EM, Prins C, Saurat JH, Salomon D. Raynaud's phenomenon, anticentromere antibodies, and digital necrosis without sclerodactyly: an entity independent of scleroderma? *J Am Acad Dermatol* 2000;43:631-634.
2. Roverano S, Ortiz A, Paira S. Síndrome RACAND: presentación de un caso y diagnósticos diferenciales. *Rev Arg Reumatol* 2014;25:38-40.
3. Wigely FM, Wise RA, Miller R, Needleman BW, *et ál.* Anticentromere antibody as a predictor of digital ischaemic loss in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1992;35:688-693.
4. Takahashi M, Okada J, Kondo H. Six cases positive for anticentromere antibodies with ulcer and gangrene in the extremities. *Br J Rheumatol* 1997;36:889-893.
5. Barr WG, Robinson JA. Systemic Sclerosis and digital gangrene without scleroderma. *J Rheumatol* 1988;15:875-877.
6. Brown N, Rhys-Dillon CC, Martin JC. Isolated digital infarction associated with anticentromere antibody. *Rheumatology* 2001;40:355-357.
7. Herrick AL. Evidence-based management of Raynaud's phenomenon. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2017;9:317-329.
8. Bartolone S, Trifiletti A, De Nuzzo G, Scamardi R, *et ál.* Efficacy evaluation of prostaglandin E1 against placebo in patients with progressive systemic sclerosis and significant Raynaud's phenomenon. *Minerva Cardioangiol* 1999;47:137-143.
9. Mirasoglu B, Bagli BS, Aktas S. Hyperbaric oxygen therapy for chronic ulcers in systemic sclerosis – case series. *Int J Dermatol* 2017;56:636-640.

Con respecto a la etiopatogenia, los ACA parecerían cumplir un importante papel en esta entidad, ya que sus altos títulos indican mayor riesgo de enfermedad vascular oclusiva periférica y se lo considera un factor de riesgo de ND severa, con pérdida de uno o más dedos, como en el caso analizado¹⁻⁵.

Es característica la poca respuesta a los tratamientos y la amputación en los pacientes con isquemia digital y esclerosis sistémica en el contexto de ACA, con independencia de la edad, el tabaquismo y la presencia de FR. Por lo tanto, en los pacientes con isquemia digital es beneficioso solicitar los ACA como marcadores pronósticos⁶.

En cuanto a su tratamiento, es fundamental el correcto manejo del FR. Se cuenta con múltiples opciones terapéuticas, entre ellas, bloqueantes del calcio, inhibidores de la fosfodiesterasa E 5 y E 3, antagonistas del receptor de endotelina 1, análogos de prostaciclina, entre otras. En casos refractarios a los tratamientos mencionados, también se puede realizar una simpatectomía digital^{7,8}.

Por último, la terapia con oxígeno hiperbárico tiene efectos antihipóxicos, antimicrobianos, antiinflamatorios y angiogénicos. Por esta razón, las heridas de naturaleza hipóxica se benefician con este tratamiento⁹.

Como conclusión, consideramos importante enfatizar el abordaje diagnóstico y terapéutico de la necrosis digital aguda y tener en cuenta el síndrome RACAND como diagnóstico diferencial. Destacamos la importancia de instituir un tratamiento precoz e intensivo, que en general debe consistir en tratamientos combinados, tanto farmacológicos como no farmacológicos. Valoramos la necesidad del trabajo multidisciplinario y recordamos que es fundamental el seguimiento estricto de estos pacientes, con controles periódicos por la posible evolución a la esclerosis sistémica con compromiso multiorgánico.