

Cristina Domínguez
Malaltia de Raynaud, un mirall a la mort

Treball de Recerca

Malaltia de Raynaud, un mirall a la mort

Una malaltia desconeguda



Nom de l'autora: Cristina Domínguez Vargas

Nom del tutor: Luis Alberto Moral

Curs: 2n Batxillerat B

Institut Antoni Ballester

Mont-roig del Camp, 14 de gener de 2022

Cristina Domínguez
Malaltia de Raynaud, un mirall a la mort

Abstract

RESUM

El meu gran interès per la medicina i voler conèixer més d'ella han sigut la principal causa per escollir el Fenomen de Raynaud com a tema. S'ha proposat conèixer realment de què tracta aquesta malaltia i recollir els conceptes més importants en un mateix document.

La recerca ha estat feta a partir de la informació bibliogràfica que s'ha extret de revistes científiques, entre altres, per poder explicar tots els conceptes rellevants.

S'han elaborat quatre entrevistes a diferents persones que es troben relacionades amb el Fenomen de Raynaud per poder saber els seus punts de vista. A partir d'aquestes entrevistes s'ha realitzat una anàlisi per poder unificar totes les opinions.

Finalment, s'ha comprovat la poca visibilitat de la malaltia avui en dia i la quantitat de factors que influeixen en ella.

Paraules clau: Fenomen de Raynaud, investigació, entrevistes, malaltia.

RESUMEN

Mi gran interés por la medicina y querer conocer más de ella han sido la principal causa para escoger el Fenómeno de Raynaud como tema. Se ha propuesto conocer realmente de que trata esta enfermedad y recoger los conceptos más importantes en un mismo documento.

La investigación se ha hecho a raíz de la información bibliográfica que se ha extraído de revistas científicas, entre otras, para poder explicar todos los conceptos relevantes.

Se han elaborado cuatro entrevistas a diferentes personas que se encuentran relacionadas con el Fenómeno de Raynaud para poder saber sus puntos de vista. A partir de estas entrevistas se ha realizado un análisis para poder unificar todas las opiniones.

Palabras claves: Fenómeno de Raynaud, investigación, entrevistas, enfermedad.

Finalmente, se ha comprobado la poca visibilidad de la enfermedad hoy en día y la cantidad de factores que influyen en ella.

ABSTRACT

My great interest in medicine and wanting to know more about it have been the main cause for choosing Raynaud's phenomenon as a theme. It has been proposed to really know what this disease is about and collect the most important concepts in the same document.

The research has been carried out to suffer from the bibliographic information that has been extracted from scientific journals, among others, in order to explain all the relevant concepts.

Four interviews have been conducted with different people who are related to Raynaud's phenomenon in order to know their views. From these interviews, an analysis has been carried out to unify all opinions.

Finally, the low visibility of the disease has been verified today and the number of factors that influence it.

Keywords: Raynaud's phenomenon, investigation, interviews, disease.

Agraïments

En primer lloc, vull agrair al meu tutor de TDR el professor Luis Alberto Moral pels seus consells i ajuda per poder fer aquest treball.

Tanmateix, m'agradaria donar les gràcies a la Montse Martínez i a la Rachel Vandenberghe per proporcionar-me una visió molt propera i personal del que comporta aquesta malaltia. A l'*Asociación Española de Esclerodermia* i sobretot a Beatriz García i Mercè Piñero per haver accedit a proporcionar-me tota la informació que necessitava i al Dr. Guillén per poder haver accedit a dur a terme una entrevista i proporcionar un punt de vista al treball més formal i tècnic.

Per finalitzar, m'agradaria agrair a la meva família sobretot a la meva mare per haver-me donat suport, ànims, confiança i ajuda per realitzar aquest treball que no hagués pogut realitzar sense el seu suport.

Índex

ABSTRACT	3
AGRAÏMENTS	5
ÍNDIX D'IL·LUSTRACIONS	1
PART TEÒRICA	2
INTRODUCCIÓ	2
CONCEPTES PREVIS	5
<i>Què és la malaltia de Raynaud?</i>	5
RELACIÓ DE L'ENDOTELI AMB EL FENOMEN DE RAYNAUD: UNA POSSIBLE PISTA DEL SEU	
FUNCIONAMENT	7
CARACTERÍSTIQUES D'AQUESTA MALALTIA	10
<i>El fenomen de Raynaud en nens</i>	13
CAUSES PRINCIPALS QUE DONEN A CONÈIXER AL FENOMEN DE RAYNAUD	14
<i>El Fenomen de Raynaud deriva d'altres malalties?</i>	17
<i>Pot aparèixer per culpa de certs medicaments?</i>	17
COM ES DIAGNOSTICA UN MALALT	19
<i>Interrogatori i símptomes comuns</i>	19
<i>Diagnòstic diferencial</i>	21
<i>Proves complementàries</i>	23
PREVENCIÓ DELS EPISODIS	25
TIPUS DE TRACTAMENT QUE S'UTILITZEN AL FENOMEN DE RAYNAUD	27
<i>Tractament no farmacològic</i>	27
<i>Tractament farmacològic</i>	28
<i>Tractament quirúrgic</i>	29
EPIDEMIOLOGIA: FACTORS QUE INFLUEIXEN EN L'APARICIÓ DEL FENOMEN DE RAYNAUD	30
<i>Relació geogràfica i meteorològica</i>	30
<i>Relació amb el gènere i edat del pacient</i>	30
<i>Relació de la malaltia amb l'esperança de vida</i>	31
ÉS UNA MALALTIA HEREDITÀRIA?	32
PART PRÀCTICA	34
ANÀLISI ENTREVISTES	34
<i>Concepte de malaltia</i>	34
<i>Epidemiologia pel clima</i>	36
<i>Antecedents familiars</i>	37
<i>Patiment d'altres malalties</i>	38
<i>Epidemiologia per l'estat emocional</i>	38
<i>Epidemiologia per l'edat</i>	39
<i>Epidemiologia pel sexe</i>	39
<i>Relació de l'endoteli</i>	40
<i>Relació de l'hipotàlem</i>	40
<i>Patiment de migranya</i>	41
<i>Patrons que segueixen els brots per a poder detecta'ls abans que apareguin</i>	42
<i>Aparició d'episodis i símptomes que s'observen</i>	42
<i>Proves diagnòstiques més importants</i>	43
<i>Tractament</i>	44
<i>Suport familiar o de l'entorn</i>	45
<i>Convivència diària amb el Fenomen de Raynaud</i>	46
<i>Suport per part de l'hospital</i>	47

<i>Suport d'associacions</i>	48
<i>Subvencions</i>	49
<i>Visibilitat</i>	50
CONCLUSIONS	52
BIBLIOGRAFIA	55
ANNEXOS	1
ANNEX I	2
ENTREVISTA A UNA PERSONA DIAGNOSTICADA AMB AQUESTA MALALTIA	2
ANNEX II	6
ENTREVISTA A UNA PERSONA DIAGNOSTICADA AMB AQUESTA LA MALALTIA	6
ANNEX III	9
ENTREVISTA A LA “ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ESCLERODERMIA”	9
ANNEX IV	15
ENTREVISTA A UN METGE ESPECIALITZAR EN REUMATOLOGIA	15

Índex d'il·lustracions

Il·lustració 1 Decoloració del peu degut al Fenomen de Raynaud.....	5
Il·lustració 2 Decoloració del dit anular degut al Fenomen de Raynaud	5
Il·lustració 3 Ubicació de l'hipotàlem i la glàndula pituïtària en el cervell.....	6
Il·lustració 4 Ubicació de les cèl·lules endotelials a les artèries i les venes.....	7
Il·lustració 5 Funcionament d'homeostasis en les cèl·lules endotelials	10
Il·lustració 6 Fase de pal·lidesa.....	12
Il·lustració 7 Fase de cianosi.....	12
Il·lustració 8 Fase de rubor.....	13
Il·lustració 9 Demostració gràfica de l'acrocianosi.....	21
Il·lustració 10 Demostració gràfica del livedo reticularis	21
Il·lustració 11 Demostració gràfica de l'eritema pernio	22
Il·lustració 12 Demostració gràfica de la vasculitis cutània.....	22
Il·lustració 13 Demostració gràfica de la eritromelàlgia	22

PART TEÒRICA

Introducció

Tots hem sentit algun cop una mena de formigueig a les nostres extremitats, com poden ser els dits de les mans. Aquella sensació de fred extrem que ens fa buscar una font de calor per poder tornar a sentir la normalitat del tacte, de la sang fluint per les nostres venes i artèries, però que passaria si aquella sensació no es tractés d'una simple "sensibilitat al fred" sinó d'un fenomen. Una malaltia amagada darrere d'una sensació comuna com és la fredor, el Fenomen de Raynaud.

He escollit aquesta malaltia com a treball de recerca a causa del seu poc coneixement en la nostra societat. El seu fascinant funcionament, que encara desconeixem en gran part, totes aquelles preguntes que es formulen, però que no tenen una resposta concloent degut a la seva escassetat d'investigacions. Una altra raó important per a triar un tema com aquest són les meves ganes d'estudiar medicina en un futur i --qui sap- si d'aquí a uns anys aconseguiré descobrir un nou patró per aquest fenomen.

Aquest treball està format per dos grans blocs, la part teòrica i la part pràctica. La primera es troba formada per tota la informació que he considerat més adient i rellevant. En aquest bloc s'explica què és el Fenomen de Raynaud i una mica de la seva història. També detalla els dos tipus de fenomen, les seves característiques, les causes principals que l'originen, com es diagnostica un malalt, la prevenció dels episodis, els tipus de tractaments que hi ha i la seva prevalença en diferents factors com la climatologia.

Per la part pràctica, trobem una anàlisi dels punts més importants de les quatre entrevistes. En aquest apartat es contraposen les diferents idees i també les seves similituds. A més, podem observar els diferents graus de coneixement en alguns àmbits com el concepte d'aquesta malaltia i les seves característiques. Tot i això, han sigut diferents punts de vista que han aportat diversitat al treball.

OBJECTIUS

El meu objectiu principal és poder donar la suficient visibilitat que es mereix aquest fenomen. Deixar constància en un treball del qual he considerat la informació més

necessària per poder saber que és aquest fenomen, les seves causes, els seus tractaments... A més, del que es podria considerar com la part teòrica on els possibles lectors que busquin informació d'aquest fenomen el puguin llegir. El meu propòsit és proporcionar la meva visió des de la forma com escric o com m'expresso i les meves conclusions. Aportar aquesta nova font d'informació per possibles persones que ho necessitin.

M'agradaria poder comprendre el funcionament d'aquesta malaltia i poder demostrar que els factors psicològics i ambientals influeixen. A més a més, de poder distingir el que realment és la malaltia de Raynaud del fenomen de Raynaud i el que comporta cadascuna d'elles.

La meva hipòtesi principal va ser: Què és realment el Fenomen de Raynaud? Amb aquesta hipòtesi vaig voler descobrir realment que amagava aquesta malaltia, trobar el perquè i com s'origina.

METODOLOGIA

Quan ens van demanar que féssim la tria de temes vaig començar a buscar una malaltia amb la finalitat de poder fer una recerca que m'introduís a la medicina. Va ser quan vaig descobrir aquest fenomen, que encara que observava que hi havia molt poca informació, el vaig decidir triar.

Per a poder fer aquest treball amb el tema triat, el primer que es va fer va ser escriure tots aquells apartats, que es volia i es creia que eren els més necessaris, per poder entendre aquest fenomen i investiga'l.

El treball està dividit en dos apartats, el teòric i el pràctic.

Quan ja es van tenir tots els apartats de la part teòrica apuntats, es va començar a investigar i buscar informació a pàgines web de revistes científiques com poden ser *Elsevier* o *NCBI*. Va ser difícil perquè en molts moments de la recerca no es trobava informació per la seva escassetat d'investigacions i estudis. Tot i això, buscant en altres pàgines o revistes es va aconseguir gran part de la informació que es necessitava.

Acabada o gairebé enllestida la part teòrica es va començar a portar a cap les entrevistes a les persones, que sigui pel motiu que sigui, estan relacionades amb la malaltia.

Trobar a les persones amb qui es faria l'entrevista va ser una mica difícil, però quan es van trobar van accedir ràpidament. L'únic perfil que va ser el que més va costar d'aconseguir va ser el doctor. Es va contactar a més de deu metges especialitzats en reumatologia i hospitals per saber si se'ls hi podria fer una entrevista, però la majoria no responien o es negaven. Finalment, gràcies al contacte de l'*Asociación Española de Esclerodermia* es va proporcionar un metge especialitzat en reumatologia que sí que es trobava disposat a fer l'entrevista.

Les entrevistes es van realitzar en diferents dies i en totes elles es van fer algunes preguntes iguals per poder comparar les seves respostes com per exemple: creus que rep la suficient visibilitat?

Finalment, s'ha elaborat una anàlisi on es poden observar en cada apartat les respostes de cada perfil i les similituds i diferències.

Conceptes previs

Què és la malaltia de Raynaud?

La malaltia de Raynaud va ser descoberta per primer cop per Maurice Auguste Gabriel Raynaud al 1862 en la seva tesi doctoral "Thèse" anomenada *De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités*. En aquesta tesi volia descriure una nova malaltia i sobretot donar un nom nou a un grup de símptomes analitzats i estudiats després de molt de temps. "Décrire une maladie nouvelle, et surtout donner un nom nouveau a un groupe des symptômes depuis longtemps observés et décrits"¹.

Aquest fenomen és una alteració en l'organisme, més concretament en els vasos sanguinis, normalment generada per una resposta vascular exagerada cap a situacions d'estrès i fred, el que provoca una sèrie de canvis en el color de la nostra pell a causa de la disminució del flux sanguini per poder mantenir la temperatura corporal. Aquesta decoloració de la pell es pot veure sobretot a les extremitats del nostre cos com les mans i els peus sent la primera la més comuna. També s'ha observat, però amb menys abundància, canvi de color en orelles, mugrons, nas i llavis.



Il·lustració 2 Decoloració del peu degut al Fenomen de Raynaud

Font. La Vanguardia (2019)



Il·lustració 1 Decoloració del dit anular degut al Fenomen de Raynaud

Font. Instituto Médico Strusberg (2021)

¹ Descriure una malaltia nova, i sobretot donar un nom nou a un grup de símptomes després de molt de temps observats i descrits.

Tot aquest procés és degut al fet que els mecanismes que controlen la vasoconstricció s'alteren o es troben defectuosos. El sistema cardiovascular està reglat per mecanismes homeostàtics retroactius que el que fan és mesurar variables i generar una sèrie de respostes per poder mantenir aquestes variables constants.

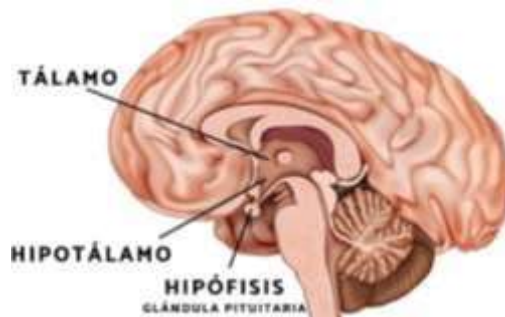
La regulació del sistema vascular² es realitza a partir del múscul llis de les arterioles perquè aquest tipus de múscul es contrau més lentament que el múscul estriat. Aquest múscul es troba sota el control de determinades hormones i del sistema nerviós autònom, més concretament des de l'hipotàlem. L'hipotàlem és una petita secció del cervell que es localitza a la base, molt a prop de la glàndula pituitària que produeix hormones que afecten al creixement i funcions d'altres glàndules.

L'hipotàlem està compost per tres regions:

La **regió anterior**: formada per nuclis que s'encarreguen de la secreció d'hormones.

La **regió mitjana**: controla la sensació de gana, l'apetit, i estimula la producció d'hormones de creixement per al desenvolupament del cos.

La **regió posterior**: controla la temperatura corporal que provoca calfreds i la producció de suor.



Il·lustració 3 Ubicació de l'hipotàlem i la glàndula pituitària en el cervell Font: Silgado,S. (2021)

Aquesta última regió de l'hipotàlem en els pacients de Raynaud reacciona d'una forma exagerada als senyals que transmet el cos quan es troba fred, sensació que podria ser falsa.

Aquest conjunt de mecanismes s'anomena termoregulació, un procés completament natural que produeix el nostre cos. La termoregulació funciona a partir d'un sistema de retroalimentació que permet que el nostre cos sigui capaç de

² Sistema vascular: "El sistema vascular, també anomenat aparell circulatori, consta dels vasos que transporten sang i limfa a través del cos." (Fetterman, A. Mancini, M. Kent, R. 2019)

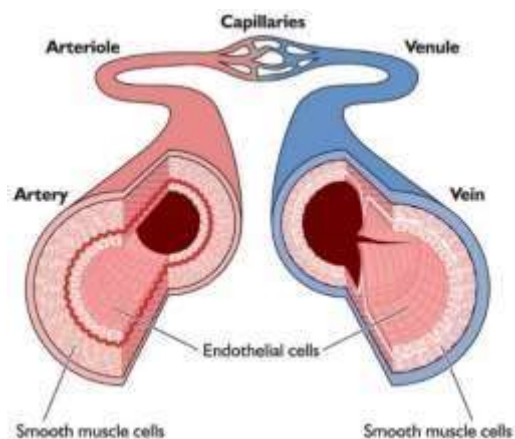
regular aquesta temperatura. Aquest fet està motivat per les condicions ambientals i ho fa a partir de neurones sensibles al fred i a la calor que funcionen com a sensors tèrmics.

A més a més, l'hipotàlem és l'encarregat d'algunes funcions com regular la freqüència cardíaca, la gana, els cicles de son i la pressió arterial. També s'encarrega d'alliberar hormones que provoquen la producció d'altres hormones a tot el cos.

Relació de l'endoteli amb el Fenomen de Raynaud: una possible pista del seu funcionament.

L'endoteli també té certa influència en el fenomen de Raynaud. L'endoteli es troba a l'interior de les venes, artèries i capil·lars i actua com una mena de recobriment d'elles. Les seves funcions canvien segons en la zona on es localitza, però una de les seves funcions més importants és la regulació del flux sanguini. Per aquest mateix motiu, l'endoteli té una forta relació amb aquest fenomen. Altres funcions que té són la producció de cèl·lules que s'adhereixen a la paret endotelial, per controlar la inflamació i la producció de substàncies que s'encarreguen que tots els factors com la fluïdesa i el sistema fibrinolític³ funcionin correctament.

L'endoteli és un òrgan dinàmic que es troba en forma de teixit en tots els vasos sanguinis. Aquest aconsegueix regular el flux sanguini perquè pot controlar el to vascular per les produccions de certes substàncies.



Il·lustració 4 Ubicació de les cèl·lules endotelials a les artèries i les venes

Font. Lonza Bioscience (2018)

³ Sistema fibrinolític: sistema de l'organisme que s'encarrega d'evitar que es formin coagulacions, trombosis.

Pel que respecta a la vasoconstricció, l'endoteli produeix i allibera endotelina-1, angiotensina II i tromboxà A2.

Perquè pugui haver una vasoconstricció hi ha d'existir un augment de calci intracel·lular al múscul llis. Per a poder realitzar aquests augments s'utilitzen algunes substàncies i entre les més importants trobem l'endotelina-1.

L'endotelina- 1 (ET-1) és una substància alliberada per l'endoteli sent una de les que té el més potent efecte vasoconstrictor. Com a conseqüència, ha sigut mètode d'estudi. En aquests estudis s'ha pogut comprovar com aquesta substància provoca un increment prou considerable en persones que tenen el fenomen de Raynaud i l'esclerosi sistèmica⁴ quan es troben exposats a temperatures fredes. També hi ha altres factors que fan augmentar la producció de l'ET-1 entre ells la hipòxia⁵ i la isquèmia⁶.

Respecte a l'angiotensina II observem que és un receptor amb una funció vasoconstrictora que afecta les arterioles.

Aquest receptor inflama les cèl·lules endotelials, entre altres, per poder provocar una vasoconstricció. El seu funcionament consisteix en la unió amb uns receptors AT1⁷ i AT2⁸. Quan es troben en contacte es produeix la vasoconstricció i la producció d'aldosterona⁹. Per poder inhibir aquesta unió, el nostre organisme utilitza unes substàncies anomenades antagonistes dels receptors de l'angiotensina II (ARAI). L'angiotensina II també disminuirà la presència d'òxid nítric (NO).

Finalment, tenim el tromboxà A2 que com els anteriors metabòlits, participa en el procés d'hemostàsia. Aquesta funció biològica consisteix en els processos pels quals es duu a terme la vasoconstricció i la vasodilatació, la coagulació i l'adhesió plaquetària.

⁴ Esclerosi sistèmica: malaltia autoimmune relacionada amb el Fenomen de Raynaud secundari que afecta a la pell.

⁵ Hipòxia: afecció produïda per la disminució d'oxigen en els teixits.

⁶ Isquèmia: reducció del flux sanguini produït per la deficiència d'oxigen i nutrients.

⁷ AT1: Receptor d'angiotensina tipus 1. Es troben als ronyons, al sistema cardiovascular, als pulmons i al sistema nerviós perifèric.

⁸ AT2: Receptor d'angiotensina tipus 2. S'han trobat al ronyó, a la paret vascular, als ovaris i al cor.

⁹ Aldosterona: hormona que fa augmentar la pressió sanguínia.

El tromboxà A2 és un metabòlit format per l'acció del tromboxà. S'origina a partir de plaquetes que alliberen substàncies en el lisosoma¹⁰ com aquesta, és a dir, se sintetitza a les plaquetes amb la funció de contraure les artèries i desenvolupar l'activació de noves plaquetes.

Després, trobem les substàncies alliberades per l'endoteli. Aquestes aconseguen que es formi la vasodilatació, en altres paraules, fan augmentar l'activitat trombòtica. Entre elles descobrim l'òxid nítric i la prostaciclina.

L'òxid nítric (NO) és la substància més destacada dins dels vasodilatadors, ja que té una potent eficiència que permet reduir els efectes de l'endotelina-1-, recordem que aquesta substància provoca vasoconstricció. A més a més, també pot arribar a comportar-se com un inhibidor d'adhesió plaquetària. Les molècules d'adhesió són aquelles que tenen la funció d'agrupar leucòcits¹¹ a la paret endotelial. Amb aquesta última funció pot evitar que es formi una trombosi arterial¹².

El NO aconseguix reduir la vasoconstricció i tenir aquest efecte gràcies a la seva unió amb el monofosfat de guanosina cíclic (GMPc)¹³. Tanmateix, s'ha pogut observar que aquest factor tindria certa rellevància amb el fenomen de Raynaud, ja que en molts pacients el monofosfat de guanosina cíclic podria estar en nivells inferiors als normals. Això, provocaria que no es pogués efectuar una potent vasodilatació.

Per l'altra banda, s'han realitzat diversos estudis dels efectes que fa la prostaciclina a curt termini i la seva eficàcia. La prostaciclina té un funcionament diferent del de l'òxid nítric a causa de la seva diferent procedència, ja que aquesta ve de l'àcid araquidònic¹⁴ produït per la ciclooxigenasa¹⁵, com que no se sintetitza per l'endoteli

¹⁰ Lisosoma: orgànul format per l'aparell de Golgi que s'encarrega de la digestió cel·lular.

¹¹ Leucòcits: "Els leucòcits són anomenats també *glòbuls blancs*. Procedeixen, segons el tipus, de la medulla òssia, del teixit limfàtic o del sistema reticuloendotelial." (Enciclopèdia.cat, 2008)

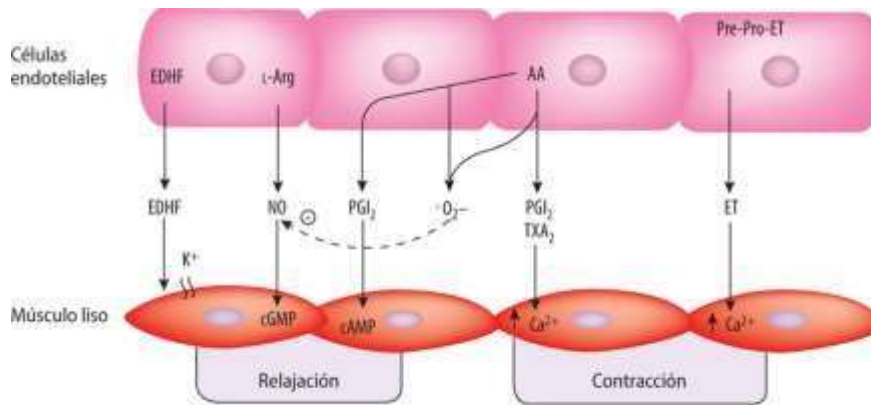
¹² Trombosi arterial: coagulació sanguínia que bloqueja una arteria.

¹³ GMPc: biomolècula sintetitzada pel nucleòtid guanosina que actua com a segon missatger en les rutes de traducció de senyals cel·lulars.

¹⁴ Àcid araquidònic: "Un dels àcid gras indispensables, constituent important dels fosfàtids animals, present en petites quantitats al fetge, al cervell i als òrgans glandulars i —en proporcions encara més reduïdes— en els greixos de reserva i en la mantega." (Enciclopèdia.cat, 2019)

¹⁵ Ciclooxigenasa: "és un enzim capaç de convertir l'àcid araquidònic, que participa en la formació de les membranes cel·lulars, en prostaglandina H2, responsable de moltes funcions fisiològiques, especialment a nivell muscular." (EcuRed, 2001).

no té la capacitat de reduir el to vascular. Com també és un vasodilatador duu a terme la seva funció a partir d'uns receptors que hi ha al recobriment, membrana, del múscul llis. Aquesta funció aconseguix reduir el calci, substància que afavoreix la vasoconstricció.



Fuente: Jesús A. Fernández-Tresguerres: Fisiología humana, 4e; www.accessmedicina.com
Derechos © McGraw-Hill Education. Derechos Reservados.

Il·lustració 5 Funcionament d'homeostasi en les cèl·lules endotelials

Font. Ayuso, P. (2019)

Característiques d'aquesta malaltia

Aquesta malaltia es caracteritza per diferenciar-se en dos grups. El fenomen de Raynaud primari i el fenomen de Raynaud secundari.

El fenomen de Raynaud primari és el que anomenem malaltia “una alteració de l'estat d'un organisme o d'algun òrgan que dificulta les seves funcions vitals podent comportar com a resultat final la mort”. En altres paraules, no s'identifica amb cap altra malaltia que expliqui aquesta anomalia dins de l'organisme. Com que no s'identifica amb cap malaltia base s'observa que com a conseqüència, és molt més freqüent que el fenomen de Raynaud secundari, amb una prevalença del 89% aproximadament dels casos confirmats. El fenomen primari, a més a més, té una sèrie de característiques per poder acabar de diferenciar-la del secundari.

S'ha vist que la probabilitat de què les dones pateixin aquesta malaltia és molt més elevada que la dels homes. Normalment, l'edat on es comença a iniciar sol trobar-se entre els 15 i els 30 anys tenint una gravetat inferior en tots els sentits, ja sigui símptomes i complicacions. Tot seguit, hi destaca una característica que és l'herència, hi ha una possibilitat d'aproximadament d'un 30% que hi hagi una

herència genètica. També són molt diferents les causes encara que siguin desconegudes, és un fenomen idiopàtic, com alteracions en els mesuradors que regulen la vasodilatació i la vasoconstricció, entre d'altres. El fenomen primari també es caracteritza per tenir una afectació simètrica sense presència d'edema¹⁶, necrosi¹⁷, entre d'altres. Una de les diferències en el moment de realitzar proves diagnòstiques com la capil·laroscòpia, els anticossos antinuclears (ANAs)¹⁸ i la velocitat de sedimentació globular (VSG)¹⁹, és que els resultats indiquen que són normals o negatives. És una mena de prova que ens pot arribar a diferenciar finalment de quin dels dos tipus de fenomen es tracta.

Després, trobem el fenomen de Raynaud secundari que té una prevalença molt menys freqüent, d'entre el 5-12%. Aquest fenomen secundari, a diferència del primari, sí que es troba associat a una malaltia base. L'edat on es comencen a observar símptomes o apareix la malaltia, sol rondar entre els 30 i els 40 anys en què el gènere és variable i amb una gravetat més elevada. Això es deu al fet que els signes i els símptomes solen ser més freqüents i amb moltes més complicacions. A diferència del primari, no hi ha herència genètica perquè la malaltia, com ja hem comentat, s'ha originat arran d'una malaltia autoimmune²⁰ que hi havia anteriorment al cos del pacient.

Les seves causes principals, com resulta lògic, són fonamentalment malalties autoimmunes, entre altres. En aquest cas, el fenomen de Raynaud es caracteritza per tenir una afectació asimètrica amb possibles i freqüents lesions a les ungles. Les mans i els peus poden patir presència de necrosi, úlceres²¹ i manifestacions

¹⁶ Edema: inflamació als teixits externs del sistema circulatori provocats per una excessiva acumulació de líquids en l'organisme.

¹⁷ Necrosi: mort del teixit corporal provocada per un reg sanguini insuficient.

¹⁸ ANAs: anàlisi d'autoanticossos presents, anticossos defectuosos que ataquen el sistema immunitari, en l'organisme.

¹⁹ VSG: prova que ens indica el tipus d'inflamació que pateix el sistema circulatori.

²⁰ Malaltia autoimmune: "Una malaltia autoimmune és una afecció en què el sistema immunitari ataca equivocadament el cos." (Healthline, 2019)

²¹ Úlceres: pèrdua del teixit corporal per la falta de sang a la punta dels dits, en els plecs de les falanges i altres zones de la mà. Tanmateix pot aparèixer als peus.

sistèmiques. També trobem que la capil·laroscòpia i altres proves com VSG o la funció renal²² surten anormals o positives.

Finalment, aquest fenomen sigui primari o secundari consta d'una sèrie de símptomes que constitueixen 3 fases ajudant al seu diagnòstic.

La primera i la més important és la fase de pal·lidesa. Aquesta comença en el moment en què les extremitats del cos, amb més freqüència els dits de les mans, comencen a experimentar un color blanc que a simple vista pot aparentar ser una mena de dits morts. Aquest succés origina com a conseqüència la vasoconstricció, una contracció dels vasos sanguinis que dificulta el seu moviment, i la isquèmia que són les següents conseqüències que pateix el nostre cos per la disminució de la sang.

La segona fase s'anomena cianosi que, visiblement, el que ocorre és que les nostres extremitats anteriorment blanques es tornen blaves/violetes degut a la presència de desoxihemoglobina²³; fet que condueix a una pèrdua d'oxigen que acaba originant aquesta segona fase.

En la darrera fase està la hiperèmia o també coneguda com a rubor on les extremitats per culpa de la vasodilatació, l'augment dels vasos sanguinis, adquireixen un color vermell.



Il·lustració 7 Fase de cianosi

Font. Koon, K. (2019)



Il·lustració 6 Fase de pal·lidesa

Font. Koon, K. (2019)

²² Funció renal: prova que té com a funció analitzar la sang i l'orina per saber quines substàncies expulsa el ronyó.

²³ Desoxihemoglobina: tipus d'hemoglobina que es caracteritza pel fet d'haver perdut oxigen i pel seu color més fosc.



Il·lustració 8 Fase de rubor Font. Bibiana, M. (2012)

El fenomen de Raynaud en nens

La majoria dels estudis realitzats sobre el fenomen de Raynaud agafen a població adulta perquè hi ha una major prevalença o fins i tot, perquè quan apareixen casos als nens els mateixos pares poden interpretar que es tracta d'una altra cosa. Així i tot, s'han realitzat diferents investigacions pediàtriques com *Raynaud's Disease in Children* (Warren G et al.,(1967) o el *Fenómeno de Raynaud en la infancia: Revisión y control evolutivo de ocho casos* (González Pascual E. et al.,(1996).

Aquestes dues investigacions coincideixen en molts punts del procés. El primer article ens parla del procés d'investigació d'un grup de 6 menors, 4 noies i 2 nois. Els metges sotmeten a aquest grup a diferents temperatures per veure com reacciona el seu cos amb certs medicaments. Cal destacar un fet important i és que una de les pacients té una major predisposició a l'aparició de brots segons l'estat emocional amb el qual es troba. Cap d'ells ha desenvolupat un fenomen de Raynaud secundari.

En canvi, el segon article tracta de l'estudi de 8 pacients menors i totes del sexe femení on totes tenen una predisposició a l'aparició de brots amb el fred.

Si comparem els resultats podem arribar a la conclusió que els nens tenen una major predisposició a patir el fenomen de Raynaud primari, però això no vol dir que alguns d'ells dins d'un temps puguin desenvolupar malalties autoimmunes passant a tenir un fenomen secundari. Per aquest motiu, és crucial que quan es tracti d'un fenomen primari es realitzin exàmens periòdics per poder anar comprovant que no és forma cap malaltia autoimmune com podria ser l'esclerodèrmia. Un altre factor a ressaltar és que el factor que activa el fenomen en la majoria dels casos són les baixes temperatures, el fred.

Causes principals que donen a conèixer al Fenomen de Raynaud

Dins d'aquesta malaltia hi ha factors que es consideren més freqüents i d'altres que ho són menys, encara que no es conegui realment la causa principal. Les més freqüents les podem classificar en tres grups; les reumatològiques, les vasculars i les ambientals.

Quan parlem de factors reumàtics ens referim a malalties reumàtiques, aquelles que alteren el funcionament del nostre aparell locomotor, com poden ser els músculs, i també aquelles que afecten el sistema immunitari.

Algunes malalties són:

1. Esclerosi sistèmica, que en la definició de la Fundació Espanyola de Reumatologia es concreta amb aquestes paraules: “malaltia autoimmune crònica en la qual es produeix una alteració del col·lagen, el que provoca que la pell s'esclerosi, és a dir, que s'endureixi, així com els diferents òrgans als quals pugui afectar” (FER, 2021).²⁴
2. Lupus eritematós sistèmic, que en la definició de la Clínica Universidad de Navarra es concreta amb aquestes paraules: “malaltia crònica en la qual el sistema immunitari del pacient ataca els diferents òrgans i teixits provocant dolor i inflamació”. (Clínica Universidad de Navarra, 2011).²⁵
3. Síndrome de Sjögren, que en la definició de la Clínica Universidad de Navarra es concreta amb aquestes paraules: “malaltia inflamatòria crònica caracteritzada per l'afectació de les glàndules exocrines, que són aquelles

²⁴ (Esclerosi sistèmica: qué es, síntomas, diagnóstica y tratamiento. (2021). Fundación Española de Reumatología. <https://infoeuma.com/enfermedades-reumaticas/esclerosis-sistemica/>).

²⁵ (Cuadrado, M.J. (2011). Lupus eritematoso sistémico. Clínica Universidad de Navarra. <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/lupus-eritematososistémico>).

que aboquen la seva secreció cap a l'exterior". (Clínica Universidad de Navarra, 2020).²⁶

4. Malaltia mixta del teixit connectiu, que en la definició de Amoura, Z. I Arnaud, L. es concreta amb aquestes paraules: "Trastorn estrany del teixit connectiu en el qual es combinen els signes clínics del lupus eritematós sistèmic, esclerodèrmia, polimiositis i artritis reumatoide". (Amoura, Z. Arnaud, L. 2008).²⁷
5. Dermatomiositis, que en la definició del National Institutes of Health es concreta amb aquestes paraules: "Malaltia muscular que involucra inflamació i erupció en la pell". (NIH, 2021).²⁸
6. Artritis reumatoide, que en la definició de la Fundación Española de Reumatología es concreta amb aquestes paraules: "Malaltia reumàtica crònica que es caracteritza per l'afectació de les articulacions perifèriques". (FER, 2021).²⁹

Després trobem els factors vasculars, malalties que afecten el flux sanguini a partir de les artèries i venes. Poden ser malalties com:

7. Vasculitis, que en la definició de la Fundación Española de Reumatología es concreta amb aquestes paraules: "conjunt de malalties on la característica principal és la inflamació dels vasos sanguinis (artèries, arterioles, capil·lars, vènules i venes). Com a conseqüència d'aquesta inflamació es produeix una disminució del flux sanguini o inclús una interrupció completa del mateix" (FER, 16 juny 2021).³⁰

²⁶Enríquez, E. (2011). Síndrome de Sjögren. Clínica Universidad de Navarra. <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/sindrome-sjogren>

²⁷Amoura, Z. Arnaud, L. (2008). Enfermedad mixta del tejido conectivo. Orphanet. https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=809

²⁸Dermatomiositis. (2021). Biblioteca nacional de medicina dels EE.UU. <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000839.htm>

²⁹Artritis reumatoide: qué es, síntomas, diagnóstico y tratamiento. (2021). Fundación Española de Reumatología. <https://inforeuma.com/enfermedades-reumaticas/artritis-reumatoide/>

³⁰Vasculitis: qué es, síntomas, diagnóstico y tratamiento. (2021). Fundación Española de Reumatología. <https://inforeuma.com/enfermedadesreumaticas/vasculitis/>

8. Síndrome de l'opercle toràcic, que en la definició de Wikipedia es concreta amb aquestes paraules: "síndrome consistent en la comprensió a l'alçada de la sortida toràcica, d'un sistema neuro-vascular, que passa entre l'escalè anterior i el mitjà" (Wikipedia, 2021).³¹
9. Embòlia, que en la definició de Redacción médica es concreta amb aquestes paraules: "falta brusca de risc a un determinat òrgan, com a conseqüència de l'obstrucció d'una artèria degut a l'arribada d'una o múltiples trombosis procedents d'alguna zona del cos allunyada del lloc on es produeix l'embòlia" (Redacción médica, 2021).³²
10. Aterosclerosi, que en la definició del National Institutes of Health es concreta amb aquestes paraules: "es presenta quan s'acumula greix, colesterol i altres substàncies en les parets de les artèries" (NIH, 2021).³³

Finalment, trobem els factors més abundants dins la malaltia: el fred, l'estrès emocional i les lesions per vibració.

Altres factors menys freqüents, però que s'han donat a conèixer en alguns pacients són les hematològiques o oncològiques i les medicamentoses.

En aquest sentit, les malalties hematològiques són les que afecten la producció de sang i als seus components mentre que les malalties oncològiques són aquelles que es troben especialitzades en l'anàlisi i el tractament de tumors.

³¹Síndrome del opérculo torácico. (2021). Wikipedia.
https://es.wikipedia.org/wiki/Síndrome_del_opérculo_torácico

³²Embolia. (2020). Redacción medica.
<https://www.redaccionmedica.com/recursos-salud/diccionario-enfermedades/embolia>

³³Aterosclerosi. (2021). Biblioteca Nacional de Medicina de los EE.UU.
<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000171.htm>

El Fenomen de Raynaud deriva d'altres malalties?

El fenomen de Raynaud es caracteritza per tenir dos tipus de fenòmens completament diferents dins d'una mateixa malaltia, el primari i el secundari.

El fenomen de Raynaud primari no deriva d'una altra malaltia perquè ell mateix és la malaltia. Tanmateix, sí que hi ha factors que incentiven la seva aparició com la temperatura ambiental, l'estrès i les lesions per vibració³⁴ però cap d'elles és una malaltia.

Pel que fa respecte del fenomen de Raynaud secundari trobem que, al contrari que el primari, sí que deriva d'una malaltia base com malalties del teixit connectiu, malalties metabòliques, traumatismes, fàrmacs, entre d'altres. Normalment, la malaltia on més pacients pateixen el fenomen de Raynaud secundari és l'esclerosi sistèmica progressiva tenint un percentatge del 90%. L'esclerosi sistèmica és una malaltia autoimmune, el que significa que el seu sistema immune en lloc de combatre contra agents externs que poden posar en perill el funcionament dels òrgans com virus, bacteris... ataca i destrueix els propis òrgans i teixits corporals sans. Hi ha diversos factors que arriben a determinar si es tracta d'una malaltia autoimmune i són els gens, la regulació immune i el medi ambient. En el cas de l'esclerosi és fàcil de diagnosticar perquè és senzill examinar les articulacions o observar problemes del sistema nerviós central.

En conclusió, el fenomen de Raynaud secundari es caracteritza per originar-se arran d'una malaltia autoimmune.

Pot aparèixer per culpa de certs medicaments?

El fenomen de Raynaud també pot aparèixer o tenir una alta probabilitat d'aparició segons certs medicaments.

Els primers medicaments que poden arribar a ser un possible factor són els beta bloquejadors, bloquejadors de cèl·lules beta³⁵. Aquest medicament s'utilitza per tractar la hipertensió, que és la pressió arterial alta, la insuficiència cardíaca,

³⁴ Lesions per vibració: dolor o símptoma provocat per certes freqüències que transmeten vibracions al nostre cos. Hi ha diferents freqüències, quan més alta més dolor pot provocar.

³⁵ Cèl·lules beta: tipus de cèl·lules localitzades al pàncrees que produeixen una hormona anomenada insulina.

l'arrítmia ,que és el ritme cardíac anormal, i l'angina de pit que és un tipus de cardiopatia isquèmica³⁶. El seu funcionament consisteix a bloquejar els efectes de l'adrenalina en els receptors beta de l'organisme quan s'uneix amb la catecolamina³⁷ perquè aquest és el que rep substàncies com l'adrenalina i la noradrenalina. Amb aquesta unió sorgeix el que coneixem com l'elevació de la freqüència cardíaca, la pressió arterial i la contractilitat cardíaca³⁸. Medicaments com l'*Acebutolol*, l'*Atenolol*, el *Bisoprolol* i el *Nadolol* són beta bloquejadors.

Després trobem els medicaments a base d'estrogen. L'estrogen és una hormona sexual femenina que té diferents funcions com preparar la fecundació, regular el nivell de colesterol, entre d'altres similars. Alguns exemples de medicaments amb estrogen que s'utilitzen per alleugerir els símptomes de la menopausa i per prevenir l'osteoporosi són: l'*Activelle*, l'*Angeliq* i el *Femhrt*.

Els medicaments contra la migranya també formen part d'aquest grup que fan augmentar els riscos de patir la malaltia. La migranya és un dolor de cap molt molest, punxant, que es classifica en 2 tipus. Si conté aura, que és la migranya clàssica, el malalt observa símptomes visuals abans de patir el dolor com llums de colors o centelleigs de llum. Altrament, trobem la migranya sense aura, que se denomina com migranya comuna, on el malalt pot patir els símptomes visuals sense dolor de cap.

En aquest cas, alguns dels medicaments que ajuden a reduir aquests mals de cap poden ser possibles factors que desenvolupen el fenomen de Raynaud. Un dels medicaments és *Relert*. Aquest es troba dins del grup de medicaments agonistes dels receptors de serotonina. Aquests receptors es troben ubicats al sistema nerviós central i perifèric. Tenen la capacitat de modular l'alliberació de

³⁶ Cardiopatia isquèmica: malaltia produïda per una deficiència del reg sanguini a les artèries encarregades de proporcionar sang al cor.

³⁷ Catecolamina: Tipus de neurohormona (substància química elaborada per les cèl·lules nervioses i utilitzada per enviar senyals a altres cèl·lules). Les catecolamines són importants per respondre a l'estrès. Les concentracions altes d'aquesta substància poden causar pressió arterial alta, que alhora pot causar mals de cap, sudoració, batecs cardíacs forts, dolor al pit i ansietat. La dopamina, l'epinefrina (adrenalina) i la norepinefrina (noradrenalina) són exemples de catecolamines. (NIH, 2007)

³⁸ Contractilitat cardíaca: contracció del múscul cardíac per generar força.

neurotransmissors com la dopamina³⁹ i també processos biològics i neurològics, entre ells, i el més important per aquesta malaltia, la termoregulació.

Les píndoles anticonceptives també poden ser un bon candidat. Aquest fet es deu al fet que estan formades per progesterona i estrogen que, com ja hem explicat en l'apartat anterior, és una hormona sexual.

Els medicaments a base de *pseudoefedrina* s'han d'evitar perquè aquest component el que fa és originar una vasoconstricció dels vasos sanguinis. Així disminueix el contingut de sang i la inflamació de la mucosa que provoca un efecte descongestionant de les vies nasals. Aquests medicaments solen ser utilitzats per alleujar la congestió nasal, refredats i les gripes. Alguns exemples són *Sudafed*, *Congestion*, *Suphedrin* i *Ridafed*.

Finalment, trobem les amfetamines que encara que no sigui un medicament contenen certs riscos dins d'aquesta malaltia. L'amfetamina és una substància/droga addictiva il·legal si té un mal propòsit com drogar-se o amb l'objectiu de millorar el rendiment. En canvi, sí que és legal quan és receptada per un metge. Sigui com sigui, té molts efectes perjudicials com problemes emocionals, comportament violent, al·lucinacions, pèrdua de memòria, entre altres. Tanmateix, el que més relació té amb aquesta malaltia és que augmenta els problemes cardíacs com batecs irregulars, augments de la pressió arterial i les úlceres que pot provocar a la pell.

Com es diagnostica un malalt

Interrogatori i símptomes comuns

Per a realitzar un bon diagnòstic és molt important que es faci un historial clínic complet on s'indiqui la duració dels símptomes, la periodicitat, els canvis de color, els desencadenants, les característiques, les lesions isquèmiques, entre altres. El diagnòstic és clínic, s'identifica la malaltia amb ajuda d'eines.

Per començar a dur a terme un diagnòstic, el pacient ha de respondre d'una forma afirmativa a tres preguntes:

³⁹ Dopamina: "és un dels molts neurotransmissors que utilitzen les neurones per comunicar-se entre elles." (Psicología y mente, 2016)

1. Els seus dits són especialment sensibles al fred?
2. Canvien de color quan s'exposen al fred?
3. Se tornen blancs o blaus?

En el moment de respondre, si el pacient contesta d'una forma afirmativa a les 3 preguntes es podrà iniciar la diagnosi, que confirmarà científicament que la persona interrogada pateix el fenomen de Raynaud. En canvi, si respon d'una forma negativa les 2 últimes preguntes, el pacient no pateix la malaltia.

D'altra banda, és molt important saber quins són els símptomes que presenta la malaltia. Els símptomes comencen per una fase de pal·lidesa deguda a la isquèmia per una vasoconstricció, el que significa una disminució de la circulació sanguínia seguida d'una fase de cianosi provocada per una hipòxia tissular⁴⁰. Normalment, aquestes dues fases les posem en un mateix grup el qual sol durar d'uns 15 a 20 minuts, encara que no es pot generalitzar per les nombroses excepcions. Finalment, trobem la fase hiperèmica, que és deguda a una hiperèmia per dilatació. En altres paraules, és quan es torna a posar en funcionament els capil·lars que es trobaven inactius a causa de la vasoconstricció. Aquesta última fase es pot apreciar com un rubor a la zona afectada. És molt important ressaltar que la fase que ha d'aparèixer obligatòriament per poder diagnosticar aquest fenomen és la de pal·lidesa.

Generalment, no s'arriba a percebre cap mena de dolor en els dits, però sí que és freqüent patir entumiment, formigueig i una sensació de cremor. També és veritat que el dolor sí que és més freqüent de patir en persones que tenen el fenomen de Raynaud secundari.

Si s'observen aquests símptomes en els pacients es duu a terme una revisió per sistemes que permet identificar signes que ajuden a concloure un bon diagnòstic.

També és necessari investigar sobre els antecedents patològics, familiars i laborals que poden ajudar a descobrir el desencadenant d'aquest succés i fer molt més ràpid i eficient el tractament.

⁴⁰ Hipòxia tissular: La hipòxia tissular és la falta de pressió d'oxigen en els capil·lars factor que incita a que no arribi el suficient oxigen.

Diagnòstic diferencial

Molts cops els pacients i els doctors poden arribar a confondre aquests símptomes amb altres malalties molts semblants. Per aquest motiu, és molt important realitzar un diagnòstic diferencial i poder ser més precisos en el diagnòstic descartant arteriopaties.

Trobem diferents malalties segons si s'originen per una vasoconstricció o si s'originen per vasodilatació segons el Dr. Tolosa.

Per vasoconstricció tenim 4 malalties.

- Acrocianosis

Aquesta malaltia també es caracteritza per l'aparició d'una tonalitat blava als dits de les mans i els peus. La seva gran diferència és que és persistent a diferència del Raynaud que és episòdic. També empitjora amb la sensació de fred o l'estrès, però no s'arriba a observar una fase decisiva com la pal·lidesa ni un símptoma comú com la ulceració. No es pateix dolor.



*Il·lustració 9 Demostració gràfica de l'acrocianosi
Font. Portal Salud (2019)*

- Livedo reticularis

Es tracta d'una gran inflamació dels vasos sanguinis a la zona de les cames. A més, sol ser persistent i empitjorar amb el fred. Aquesta inflamació es presenta com una decoloració vermella i blava de la pell.



*Il·lustració 10 Demostració gràfica del livedo reticularis
Font. Manual MSD (2020)*

- Eritema pernio

L'eritema pernio també es tracta d'una inflamació com al livedo reticulars, però a diferència, aquesta se situa als petits vasos sanguinis que hi ha als dits de les mans i dels peus, encara que, també pot aparèixer en altres zones com glutis i nas. Es caracteritza per l'aparició de pàpules⁴¹ i nòduls⁴² que poden arribar a formar úlceres i ampolles.



Il·lustració 11 Demostració gràfica de l'eritema pernio

Font. Elsevier (2012)

- Vasculitis cutània

Es caracteritza per una inflamació dels vasos sanguinis de la pell. Aquest succés provoca com a efecte secundari l'aparició de múltiples taques vermelles. La zona més comuna són les cames.



Il·lustració 12 Demostració gràfica de la vasculitis cutània Font. Thomas, L. (2019)

Per vasodilatació trobem 1 malaltia.

- Eritromelàlgia

Es defineix com una vasodilatació de les petites artèries que es localitzen a les mans i als peus. A diferència del Fenomen de Raynaud, aquesta empitjora amb les temperatures altes, amb la calor. Aquesta afecció provoca que la persona pateixi dolor i enrogiment.



Il·lustració 13 Demostració gràfica de la eritromelàlgia Font. Wikipedia (2016)

⁴¹ Pàpules: lesions amb forma de bombolla petita que mesuren menys d'1cm i es formen a la pell.

⁴² Nòduls: bony que es forma sota la pell i pot indicar que hi ha una infecció.

Proves complementàries

A l'hora de realitzar un examen físic es troben diverses ajudes diagnòstiques, sent la més important i utilitzada la Videocapil·laroscòpia-Capil·laroscòpia per estereoscòpia encara que sigui més aviat una ferramenta complementària en el diagnòstic.

La capil·laroscòpia va ser un mètode d'estudi creat per diversos científics que van aportar els seus diferents coneixements. Des de William Harvey⁴³ el 1628 que va descriure la circulació sanguínia. Més tard Malphigi⁴⁴ el 1661 va descriure la microcirculació, Van Leeuwenhoek⁴⁵ va poder descriure l'estat de salut per la velocitat del pas de les hematies⁴⁶ per l'interior dels capil·lars⁴⁷. Boerhaave⁴⁸ del 1668 al 1738 va estudiar la microcirculació per primer cop en un home i Purkinje⁴⁹ el 1823 va dur a terme els primers estudis capil·lars cutanis. El 1874 Hueter⁵⁰ va realitzar una capil·laroscòpia en el llavi inferior i Unna en 1891 va explicar com l'oli de glicerina permet una millor visualització dels capil·lars. El 1911 Llobard aconseguí fer el primer examen de capil·laroscòpia periungual (CPU) utilitzant un microscopi. La zona periungual és la millor per observar les alteracions microvasculars que trobem en aquestes malalties. Finalment, el 1973 Maricq i Leroy van poder escriure i demostrar els avantatges d'aquesta eina i els detalls morfològics coneguts actualment com a patrons capil·laroscòpics.

Aquest mètode permet observar la microcirculació capil·lar in vivo i ens permet diferenciar el fenomen de Raynaud primari del secundari. Aquesta prova es pot executar en la conjuntiva ocular, sent la membrana que protegeix l'interior de les

⁴³ William Harvey: important metge anglès que va descriure la circulació i les propietats de la sang correctament per primer cop.

⁴⁴ Malphigi: important anatomista i biòleg italià al que se li va atribuir els mèrits de ser la primera persona en observar cèl·lules vives.

⁴⁵ Van Leeuwenhoek: comerciant que va ser el primer en utilitzar microscopis perfeccionats per ell mateix per realitzar diferents descobriments i investigacions sobre la biologia cel·lular i la microbiologia.

⁴⁶ Hematies: cèl·lules que es troben a la sang i que tenen la funció de transportar oxigen per tot el cos.

⁴⁷ Capil·lars: "Són vasos microscòpics que comuniquen les arterioles amb les vènules. La circulació sanguínia a través dels capil·lars assegura la nutrició dels teixits, ja que permet l'intercanvi de substàncies entre la sang circulant i els teixits perifèrics." (Infermera virtual, 2015)

⁴⁸ Boerhaave: important metge, químic i botànic neerlandès.

⁴⁹ Purkinje: científic austríac que va ser anatomista, fisiòleg i botànic molt conegut dins la biologia.

⁵⁰ Hueter: cirurgià alemany.

parpelles i la superfície externa del globus ocular, la zona periareolar⁵¹ mamària i en els plecs unguals pròxims als peus i mans. Sent aquesta última la que ens proporciona un resultat molt més eficaç. Per a realitzar aquesta prova els pacients han d'estar en repòs, en un ambient tranquil i a una temperatura ambient d'entre els 20°C i els 23°C durant 15 minuts. Quan ja ha passat el temps es desenvolupa l'examen a tots els dits, molts cops s'evadeix el polze, es col·loquen a l'alçada del cor i es revisen una sèrie de paràmetres. Alguns d'aquests paràmetres poden ser per exemple si hi ha presència d'hemorràgies, capil·lars gegants o dilatats, capil·lars ramificats, pèrdua de capil·lars o neoangiogènesi⁵². Si al veure els resultats s'observen en almenys dos dits canvis, ja es considera anormal.

Com ja hem comentat anteriorment, aquesta prova diagnòstica té un objectiu bastant important en el diagnòstic d'aquesta malaltia, poder diferenciar el fenomen de Raynaud primari del secundari. Això és gràcies als als resultats de les proves, si s'observa una capil·laroscòpia normal es tracta del fenomen de Raynaud primari mentre que si els resultats són anormals podem parlar del fenomen de Raynaud secundari.

És molt important que si la capil·laroscòpia periungual surt normal es faci un seguiment, perquè ens indica que el pacient té possibilitats de patir una malaltia autoimmunitària sistèmica (EAS).

Després trobem l'ANA, que és una prova per a poder detectar anticossos antinuclears a la sang. En aquesta malaltia, s'utilitza per a poder descobrir quina és la malaltia base del fenomen de Raynaud secundari o per a poder determinar el risc de desenvolupament d'una EAS⁵³.

També és important realitzar un hemograma amb velocitat de sedimentació globular i complement. Es fa aquesta anàlisi per poder detectar alguna inflamació deguda, en aquest cas, a alguna malaltia autoimmunitària.

⁵¹ Periareolar: zona que es troba al voltant de l'arèola.

⁵² Neoangiogènesi: "Angiogènesi és la formació de vasos sanguinis nous. Aquest procés consisteix en la migració, creixement i diferenciació de cèl·lules endotelials, les quals recobreixen les parets internes dels vasos sanguinis." (NIH, 2018)

⁵³ EAS: Enfermedad Autoimmunitària Sistèmica.

Així mateix, es pot elaborar una anàlisi de bioquímica general com pot ser una anàlisi de la sang, per a poder comprovar la concentració de substàncies que poden ajudar en el diagnòstic.

Altres proves que s'han proposat pel seu diagnòstic, però que no són molt comunes o pràctiques són:

- Ecografia amb Doppler del flux sanguini interdigital normal.
- Pletismògraf, s'utilitza per mesurar els diferents canvis de volum de diferents parts del cos.
- Mesurar la pressió sistòlica digital⁵⁴.

Prevenició dels episodis

És molt important que els pacients evitin una sèrie d'hàbits i activitats que els poden ajudar a evitar els episodis.

- Fumar

Fumar és un dels hàbits que s'han d'intentar evitar per culpa de la gran quantitat de substàncies tòxiques per al nostre organisme, entre elles trobem la nicotina.

La nicotina és una substància addictiva vasoconstrictora que augmenta la pressió arterial. Per aquest motiu, el flux sanguini disminueixi. A més a més, fumar augmenta els riscos de patir coàguls en la sang que, a causa de la pèrdua d'oxigen i nutrients entre altres, pot provocar atacs cardíacs, vessaments cerebrals i gangrena⁵⁵ a les cames.

- Cafeïna

La cafeïna és un estimulant del sistema nerviós que es pot trobar al cafè, el té, a la xocolata i en algunes begudes gasoses. Aquest estimulant augmenta la pressió arterial i la freqüència cardíaca. Per aquest motiu, no és gens recomanable la ingesta de quantitats de cafè molt elevades.

⁵⁴ Pressió sistòlica digital: "és la pressió arterial quan el cor bateja i bomba la sang a través de les artèries. La pressió és més alta quan el cor està bombant; per això el número sistòlic sempre és més alt." (Uhlig, K. et al 2012)

⁵⁵ Gangrena: "La gangrena és la mort dun òrgan o teixit del cos. Quan el reg sanguini s'interromp, el teixit no rep prou oxigen i comença a morir". (Carson-Dewitt, R. 2011)

- Alcohol

L'alcohol encara que és un vasodilatador, no ajuda en cap moment a produir calor a les nostres extremitats, sinó tot el contrari, accelera la pèrdua de calor. El seu efecte no ajuda a resistir la calor, fins i tot, hi ha casos on la ingesta d'alcohol en quantitats molt elevades ha provocat hipotèrmia.

- Generar calor mitjançant el cos

El pacient pot fer arribar més sang a les seves extremitats perquè es puguin “escalfar” mitjançant el gir dels braços. És a dir, movent els braços amb freqüència durant un període de temps.

- Vestimenta

És molt important l'ús d'una roba adequada per poder prevenir aquests episodis. Entre ells, es pot optar per portar jaquetes que siguin impermeables o que evitin el vent. Al mateix temps, és recomanable portar roba transpirable que no generi suor, que possiblement farà augmentar la sensació de fred.

Tampoc és recomanable utilitzar roba ajustada ja que pot disminuir o tallar la circulació. Per altra banda, sí que és recomanable l'ús de manyoples, barrets i mitjons fets d'una barreja de cotó, ja que són més transpirables i no provoquen tant de fred.

Vestir-se per capes també és molt important perquè d'aquesta forma ens podem anar treient la roba a poc a poc sense passar d'una calor normal, una temperatura ambient, a una sensació de molta fredor. En altres paraules, no és el mateix portar una jaqueta molt gran i només una samarreta, que portar la jaqueta la dessuadora i una samarreta.

Tipus de tractament que s'utilitzen al fenomen de Raynaud

L'objectiu principal dels tractaments són reduir la vasoconstricció, augmentar la vasodilatació, millorar la simptomatologia i evitar problemes majors com les úlceres digitals. Tot això, es fa perquè el pacient pugui tenir una vida normal i poder realitzar totes les activitats necessàries i fonamentals.

Observem que els tractaments es poden classificar en tres grups. Aquests s'anomenen tractament no farmacològic, tractament farmacològic i tractament quirúrgic. Fer servir segons quin tipus de tractament és relatiu segons la gravetat que presenta el pacient. Fins i tot, pot arribar a necessitar l'ús de prostaglandines o cirurgia.

Quan es troba un pacient amb FR⁵⁶ després d'haver fet el diagnòstic es duu a terme el tractament.

Tractament no farmacològic

El primer tractament que es proporciona són mesures no farmacològiques per intentar que el pacient sigui capaç de contenir aquests atacs sense necessitar els medicaments o altres mesures. Aquestes mesures són aquelles en les que el pacient treballa conscientment a partir dels canvis d'hàbits que poden fer sorgir la malaltia. En altres paraules, se centra en el fet que el pacient sigui capaç de controlar la seva pròpia malaltia.

És molt important que el pacient pugui rebre l'ajuda d'un bon psicòleg per dur a terme tots aquests nous canvis de la millor forma possible i poder eliminar les pors que pugui provocar.

Les mesures més comunes són evitar l'exposició al fred, ja sigui abrigant-se i vestint-se en capes amb roba folgada. També és necessari en molts dels casos utilitzar manyoples i mitjons gruixuts, posar llençols de franel·la o vàries mantes al llit. De la mateixa manera s'han d'evitar ràfegues de vent i corrents d'aire fred i sobretot conservar una temperatura agradable. S'han d'evitar feines domèstiques, activitats o qualsevol treball que requereixi l'ús de les mans constantment. Sobretot

⁵⁶ FR: Fenomen de Raynaud.

evitar aquelles que facin ús d'una pressió a la punta dels dits, que s'hagin de posar en aigua freda o sotmetre's a temperatures molt fredes.

També és molt important tenir una certa protecció de la pell amb l'ús de locions a base de lanolina⁵⁷ per evitar que la pell de les mans o els peus s'esquerdi o es parteixi. S'han d'examinar constantment les mans i els peus per prevenir úlceres, ampolles... Finalment, és molt rellevant que el pacient faci activitats que ajudin a reduir l'estrès i l'ansietat, sigui anant a un especialista o mitjançant l'esport o algun *hobby*. En definitiva, aquest tipus de tractaments solen ser molt més eficients en els casos de fenomen de Raynaud primari.

Tractament farmacològic

Aquest tipus de tractament s'utilitza quan el doctor conjuntament amb el pacient, observen que les mesures no farmacològiques no són suficients per poder evitar o disminuir els episodis. El tractament farmacològic és aquell on utilitzem una sèrie de medicaments que tenen com a finalitat millorar el nostre estat de salut.

Normalment, quan es tracta d'un cas de fenomen de Raynaud secundari es duen a terme els 2 tipus de mesures a l'haver-hi una malaltia subjacent.

Actualment, no hi ha cap medicament per poder tractar aquesta malaltia, però sí que hi ha diversos que ajuden a provocar vasodilatació per poder millorar la circulació sanguínia. Els medicaments que fins al moment han resultat els més beneficiosos són els bloquejadors dels canals de calci dihidropirimidínics, entre ells la *nifedipina*. Aquesta disminueix la pressió arterial en relaxar els vasos sanguinis i té la capacitat d'inactivar plaquetes i efectes antitrombòtics. Després, trobem la *pentoxifilina* de 400mg que ajuda a reduir l'espessor o viscositat sanguínia. La *Nitroglicerina* actua com a vasodilatador amb la interacció dels receptors de nitrats que es troben al múscul llis. A part dels bloquejadors dels canals de calci també trobem els bloquejadors alfa adrenèrgics o alfabloquejants.

A més a més, hi ha inhibidors de fosfodiesterasa com el *sildenafil* que funciona amb l'activació del monofosfat de guanosina cíclic (GMPc) que provoca la vasodilatació.

⁵⁷ Lanolina: "una substància inodora de color groguenc la textura del qual s'assembla a la de la vaselina" (Andarcia, D., 2021).

Les *prostaglandines* són els vasodilatadors més forts i potents que s'han provat al FR, però en les preparacions orals com pot ser l'*iloprost* no ha demostrat cap millora, en canvi, el *cicaprost* redueix els atacs.

L'*iloprost*, que s'activa amb el adenilat ciclasa (AMPC), es pot proporcionar de forma intravenosa a pacients amb atacs greus sent molt més efectiu que la *nifedipina*. El pacient ha d'estar sotmès a vigilància pels possibles efectes adversos com diarrea, erupció cutània o cefalea.

Finalment, trobem diversos tipus de tractaments, però que no s'ha demostrat la seva eficàcia o que no són els més eficients. Alguns exemples són: els *inhibidors de la rho-cinasa*, els *antitrombòtics*, els *antioxidants*, els *inhibidors de la recaptació selectiva de serotonina*, els *antagonistes dels receptors d'endotelina* i la *toxina botulínica*.

Tractament quirúrgic

Per acabar, tenim el tractament quirúrgic. Una de les operacions és la simpatectomia, sol ser útil quan s'observa una absència de millora amb el tractament farmacològic i amb els pacients de fenomen de Raynaud secundari que puguin presentar úlceres digitals o isquèmia. Aquest tractament també es realitza per a persones que pateixen hiperhidrosi⁵⁸ que és sudoració excessiva.

L'operació es duu a terme a l'hospital i es farà mitjançant petites incisions entre les costelles. En una d'aquestes incisions es col·locarà un endoscopi, un instrument amb la forma d'un tub que porta incorporat una llum i càmera per a poder observar amb més precisió l'interior. Per realitzar l'operació el doctor desinflarà el pulmó per poder arribar amb més facilitat al nervi simpàtic⁵⁹, quan el trobi el cremarà, tornarà a unflar el pulmó i saturarà les incisions abans fetes. Molts cops els resultats no són els esperats a causa de la seva complexitat.

⁵⁸ Hiperhidrosi: sudoració excessiva.

⁵⁹ Nervi simpàtic: Parteix del sistema nerviós que augmenta la freqüència cardíaca, la pressió arterial, la freqüència respiratòria i la mida de les pupil·les. També fa que els vasos sanguinis s'estrenyin i redueixin els sucus digestius. (NIH, 2016)

Epidemiologia: factors que influeixen en l'aparició del Fenomen de Raynaud

Relació geogràfica i meteorològica

El clima en aquesta malaltia juga un paper molt important, fet que ens arriba a deduir que l'àrea geogràfica on habitem i la seva meteorologia ens pot condicionar molt la nostra salut. Com ja hem explicat, el fred és un dels factors que pot causar o empitjorar un episodi d'aquesta malaltia. En altres paraules, el fred condicionarà la nostra salut. Els països que generalment tinguin una climatologia freda tenen moltes més possibilitats que els habitants puguin patir la malaltia.

Al nostre país, Espanya, trobem una prevalença del 3,7% una mica allunyada del 5% que regeix Nord Amèrica i molt allunyada de França, el país amb més prevalença del món, amb el 16,6%. En tot el món hi ha una prevalença entre el 3% i el 5%.

Cal recalcar que els primers estudis d'aquesta malaltia els va fer un estudiant francès, Maurice Raynaud, degut a la seva curiositat del perquè d'aquesta malaltia i la seva prevalença.

Relació amb el gènere i edat del pacient

Normalment, el fenomen de Raynaud afecta diferents franges d'edat segons si es tracta del primari, dels 15 als 30 anys, o del secundari a partir dels 30 anys cap endavant. És molt poc comú que els infants pateixin aquesta malaltia encara que sempre hi ha excepcions que solen indicar que es tracta del fenomen de Raynaud secundari.

Recentment, es va realitzar un estudi al Japó anomenat "Efecte facilitador no genòmic de l'estrogen mediat per receptor d'estrogen acoblat a proteïna G de l'estrogen en la reducció induïda per refredament del flux sanguini de la pell en ratolins" i es va observar com aquesta hormona, l'estrogen, podria ser en gran part responsable de què aparegui el Fenomen de Raynaud, perquè limita el flux sanguini a les extremitats per una sensibilitat molt major a les temperatures fredes. Això explicaria per què les dones tenen una major predisposició a patir el fenomen de Raynaud, ja que generen aquesta hormona natural en molta més quantitat que els homes, encara que no està comprovat completament que l'estrogen sigui l'únic

factor que produeixi aquesta prevalença en dones. També s'han realitzat estudis on s'ha analitzat amb quina prevalença afectava en diferents ciutats. A Girona el 4,7% de la població femenina era afectada mentre que la masculina era del 3,2%. Un altre exemple és a València on les dones ocupaven el 3,4% i els homes el 2,8%. Altres anàlisis com l'estudi de Framingham, on es van avaluar a 4182 persones, es va observar com les dones tenien una prevalença del 9,6% i els homes d'un 8,1%⁶⁰.

El sistema endocrí s'encarrega de fabricar hormones, aquestes hormones ajuden a controlar l'estat d'ànim, el creixement i el desenvolupament, el funcionament dels diferents òrgans, el metabolisme i la reproducció. A l'inici d'aquest treball comentem que l'hipotàlem es trobava compost per 3 regions i que una d'elles s'encarregava de regular la temperatura del nostre cos. Doncs gràcies a ell s'uneix el sistema endocrí amb el sistema nerviós, això vol dir que l'hipotàlem recull la informació que rep el cervell com la temperatura ambiental, els sentiments i els patrons d'exposició a la llum i l'envia a la hipòfisi, la glàndula pituïtària. Després trobem altres glàndules que formen part del sistema endocrí com la glàndula tiroide, les glàndules paratiroidals, les glàndules suprarenals, la glàndula pineal i les glàndules reproductores (ovarís i testicles).

Tots aquests estudis encara són una mica dubtosos perquè encara es necessita realitzar moltes més investigacions per poder cobrir tots aquests espais en blanc que encara no es poden explicar.

Relació de la malaltia amb l'esperança de vida

El fenomen de Raynaud com hem pogut observar no és només una malaltia o una síndrome sinó que ve acompanyat d'algunes malalties o símptomes.

El FR secundari sempre és originat per una malaltia base normalment autoimmune, unes més freqüents que d'altres. La malaltia autoimmune més comuna és l'esclerosi sistèmica que ocupa el 90% dins dels casos de l'esclerosi. Després trobem la malaltia mixta del teixit connectiu amb el 85%, la síndrome de Sjögren del

⁶⁰ No se sap segur perquè hi ha aquesta prevalença major cap a la dona, però sí que hi ha una teoria que podria estar relacionada amb la funció endocrina-hormonal d'origen ovàric de les dones.

35-25%, la dermatomiositis amb el 26%, el lupus eritematós sistèmic amb el 25% i l'artritis reumatoide amb un 17%.

A més a més, si no s'aconsegueix reduir la simptomatologia amb tractament farmacològic o no farmacològic pot desenvolupar una isquèmia greu, úlceres digitals i necrosi. S'ha d'evitar que apareguin aquest tipus de símptomes perquè no sorgeixi gangrena que pugui ocasionar l'amputació de la zona afectada.

L'episodi d'isquèmia és aquell on observem les diferents parts d'aquesta malaltia, des de la pal·lidesa i la cianosi fins al rubor. Aquests episodis que caracteritzen la malaltia poden ser indolors, però en alguns casos poden ser dolorosos i més quan es veu una vasoconstricció total que provoca l'oclusió absoluta de flux sanguini. Aquests mateixos episodis poden originar úlceres i necrosi.

Les úlceres isquèmiques són aquelles que s'originen pel mal corrent sanguini. Les úlceres digitals en el cas de l'esclerodèrmia es defineixen com una pèrdua de la dermis igual o major a 2 mm. Aquestes úlceres se solen observar en mans i peus, el seu factor de risc més important és la isquèmia prolongada. Amb altres paraules, hi ha moltes més possibilitats que una persona pateixi aquest símptoma tan dolorós, úlceres digitals, quan el procés d'isquèmia té una durada molt llarga.

I, en últim lloc, trobem la necrosi que no és més que la mort del teixit corporal que apareix arran de la insuficiència sanguínia.

Les úlceres i la necrosi solen aparèixer freqüentment al fenomen de Raynaud secundari, sí que és possible que apareguin al primari però amb molta menys freqüència i molt més lleu.

És una malaltia hereditària?

Com ja hem exposat, encara queden molts espais buits en aquesta malaltia per cobrir per culpa de l'escassetat d'investigacions. És possible que aquest fenomen sigui hereditari i ho podria ser amb un 30% dels casos segons alguns estudis realitzats.

Com ja hem explicat, el fenomen de Raynaud secundari no és una malaltia sinó que es podria definir millor com un símptoma o un efecte secundari a causa de la malaltia base de la qual es troba associada. Sabent això és molt fàcil determinar

que en tractar-se d'un fenomen de Raynaud secundari no pot ser hereditari. En canvi, el fenomen de Raynaud primari sí que podria tenir un factor hereditari encara que és molt complicat saber i poder determinar un patró d'herència, ja que els gens no es poden analitzar d'una forma aïllada per saber si són capaços de produir aquesta herència.

PART PRÀCTICA

A continuació, comença la part pràctica. Aquesta consisteix en l'anàlisi de quatre entrevistes a diferents persones per poder observar quins són els seus punts de vista davant de diversos temes principals.

Anàlisi entrevistes

Hem realitzat diverses entrevistes a perfils diferents que aporten perspectiva al treball des dels seus tipus de coneixements. Des de 2 persones que pateixen la malaltia, una associació que es troba estretament relacionada amb el fenomen de Raynaud la *Asociación Española de Esclerodermia* i a un reumatòleg especialitzat en el fenomen de Raynaud.

Les entrevistes han suposat un recull de totes les preguntes que millor engloben aquesta malaltia. Aquestes preguntes tracten sobre:

Concepte de malaltia

L'argument principal en gairebé les quatre entrevistes fetes era poder esbrinar quin era el seu grau de coneixement de la malaltia. Primer ens centrarem en la Montse una dona de quaranta-dos anys que viu a Miami Platja que pateix la malaltia.

El seu coneixement abans de patir la malaltia era absolutament nul, es va assabentar d'aquesta malaltia quan li van començar a aparèixer episodis, segons ella "Els meus dits es posaven de color blanc i a l'estona es veia com s'havien posat blaus per culpa de la falta sang, també notava que perdia el tacte. En aquell moment vaig començar a anar a especialistes i m'ho van detectar a través de la sang."

Així i tot, després de detectar-li aquest brot el seu coneixement es basava pràcticament en la seva experiència pròpia i en el que s'ha pogut anar informant mitjançant internet.

Després trobem a la Rachel, una dona de setanta-cinc anys de procedència Belga que també pateix el Fenomen de Raynaud. Es pot observar com els seus coneixements són en comparació amb l'anterior entrevistada més baixos, aquest fet es deu a l'edat quan es va diagnosticar la seva malaltia i en l'època en la qual vivia. També té una forta influència la quantitat de temps amb la que havia conviscut

amb aquesta malaltia, ja que és la seva argumentació principal per poder explicar la seva situació actual amb el fenomen. Les seves paraules textuais van ser: “quan m’ho van diagnosticar el doctor ja em va dir que no es podia fer res perquè feia molts anys que la tenia, la malaltia era molt vella.”

Des del punt de vista de l’Associació s’observa com hi ha un grau de coneixement superior sent aquest més divulgatiu degut a la funció que exerceixen. Segons la Mercè Piñero, les associacions d’esclerodèrmia, ja sigui l’espanyola com altres arreu del món, es troben estretament relacionades amb el Fenomen de Raynaud i ho fa saber així: “Sí, moltes associacions europees d’esclerodèrmia també són associacions de Raynaud. Sobretot l’anglesa que s’anomena scleroderma & Raynaud’s UK. Altres associacions com l’Argentina també ho fan. Ho coneixem perquè el 98% aproximadament dels pacients d’esclerodèrmia pateixen Raynaud, ja que és una de les comorbiditats més freqüent a l’esclerodèrmia.” Amb aquesta explicació reafirma el seu coneixement, que encara que no sigui tècnic té la capacitat de poder ajudar en cert grau a les persones que pateixen el fenomen de Raynaud.

Finalment, trobem el coneixement del Dr. Guillén. Aquest, és més específic gràcies a la seva formació acadèmica sobre la malaltia. El Dr. Guillén té la capacitat de detallar una mica de la història d’aquest fenomen, d’on apareix el nom i qui va ser el seu descobridor. A més de la seva definició. Defineix aquesta malaltia com “un canvi de coloració principalment dels dits en context d’un estímul que habitualment és l’exposició al fred.” Amb aquest petit extret de la seva definició deixa clar el seu coneixement sobre aquesta malaltia. Tanmateix, explica quins són aquests canvis de coloració a les extremitats amb la pal·lidesa i les altres dues fases que, segons el Dr. Guillén, també es poden veure presents en els episodis que pugui patir el pacient. Aquestes dues fases anomenades són la cianosi i la fase eritematosa on “un pacient pot tenir principalment dues d’aquestes tres fases”.

Un altre concepte que deixa en clar és la importància que el pacient presenti la fase de pal·lidesa per poder diagnosticar el fenomen i, com és bastant comú, que es presenti dues d’aquestes fases.

Epidemiologia pel clima

El fenomen de Raynaud pot aparèixer per dues vies, ja sigui per un fenomen primari (condicionat pel clima, estat emocional, genètica...) o per un fenomen secundari (prové d'una malaltia autoimmune). En aquest cas, farem referència al clima.

El clima és molt important al desenvolupament d'un brot de Raynaud, sobretot quan les temperatures són baixes. El fred provoca una contracció de les nostres artèries i venes, una vasoconstricció. Per aquest motiu, és molt més comú que aquest tipus de fenomen aparegui en països nòrdics.

En el cas de la Montse, es pot apreciar que el seu tipus de fenomen no es deu a la temperatura, és a dir, l'aparició del fenomen de Raynaud en el seu cos no va estar ocasionada per la temperatura sinó per altres factors. Això, ho podem afirmar amb el que va explicar, dona que viu en un clima càlid de la Costa Daurada com és Miami Platja on les temperatures no solen ser baixes. Aquest fet no impedeix que els brots que pugui experimentar no siguin pel fred.

En altres paraules, l'aparició del fenomen de Raynaud en l'organisme de la Montse no va ser ocasionada per la climatologia de la zona on viu, però el desenvolupament dels brots que pugui tenir més endavant sí que poden ser provocats per un moment de baixa temperatura, o corrent de fred.

Després, trobem el cas de la Rachel on és molt més probable que el seu factor principal fos una causa del fenomen primari pel fet que viu en un país com és Bèlgica on a l'hivern fa molt de fred. Ella explica que durant tota la seva vida o gran part d'ella ha patit aquesta decoloració i formigueig a les mans, però que no li ha prestat importància fins que ha sigut, segons el seu metge de capçalera, massa tard.

En tots dos casos podem observar com la climatologia té una gran importància en aquest fenomen, sobretot quan aquesta malaltia ja és diagnosticada i es pateixen els brots.

Antecedents familiars

Des del punt de vista de la Montse, s'ha sabut que no ha tingut antecedents a la seva família d'aquest fenomen. Aquest fet es pot relacionar, sense poder afirmar amb exactitud, al seu *lupus* inactiu que ha afirmat que té des de fa uns quants anys. Quan una persona desenvolupa una malaltia autoimmune com és el *lupus* pot indicar que el fenomen que pateix és el secundari i no pas el primari. Aquest coneixement el podem relacionar amb el fet que el fenomen de Raynaud secundari no és hereditari, en canvi, el fenomen de Raynaud primari, encara que sigui en un percentatge petit, sí que ho és.

Després, trobem a la Rachel que, com ja s'ha comentat anteriorment, no té cap mena de coneixement de la malaltia que pateix per la situació en la qual es trobava quan finalment se la van diagnosticar. Segons l'entrevista, es pot apuntar al fet que aquesta dona pateix un fenomen de Raynaud primari, el fet que més ens ho pot confirmar és el que ella sí que ha tingut antecedents familiars, entre ells les seves germanes i possiblement la seva mare.

Llavors, es planteja una situació on es pot crear la hipòtesi que el fenomen de Raynaud primari es troba relacionat amb els antecedents familiars en una part dels seus casos arreu del món. Mentre que si ho comparem amb un cas de fenomen de Raynaud secundari la possibilitat o la tendència a haver-hi una genètica predisposada a la seva aparició és nul·la.

Des del punt de vista mèdic, trobem una situació que podria trencar la hipòtesi anteriorment feta. Segons el Dr. Guillén el fenomen de Raynaud no es tractaria d'una malaltia hereditària sinó que aquests casos on s'observen a nivell familiar és una característica que també podria abundar.

Així ho explica: "sí que és probable que sigui una malaltia del qual no sigui responsable un únic gen sinó que sigui responsable de múltiples gens. Que és el que s'anomena com malalties poligèniques, llavors el gen hereditari no és l'únic responsable però sí que podria explicar que hi hagi més associació a nivell de la família."

Amb aquesta frase el que vol donar a entendre és que aquest fenomen no es caracteritza per ser hereditari, però que sí que és possible que intervinguin molts gens en la seva creació i que entre un d'ells hi sigui el que ho associï a l'herència.

Tot sabent això, no deixen de ser suposicions degut al baix grau de coneixement sobre la seva prevalença en l'àmbit familiar. Fan falta més estudis que afirmen o creïn noves teories per poder evolucionar i entendre millor aquest fenomen.

Patiment d'altres malalties

Segons la malaltia estudiada es pot afirmar que aquest fenomen pot estar associat a altres malalties, sobretot malalties autoimmunes.

En els casos de les pacients, es pot observar com totes dues tenen altres malalties o han patit diversos problemes de salut.

La Montse explica durant la seva entrevista que va patir càncer feia uns anys a més que li van diagnosticar un *lupus* inactiu. Tot sabent aquestes dades, va afirmar que pateix de molts altres problemes de salut.

Així mateix, el cas de la Rachel és molt semblant, una dona que pateix una infinitud de malalties i que ha estat operada per problemes greus i que encara continua lluitant contra aquests problemes. Una de les malalties que podríem destacar és l'artrosi i que, a més a més, va ser operada dos cops per dos tumors diferents, un al cervell i l'altre als ovaris.

Un fet a destacar és que totes dues han patit càncer. Obrint una hipòtesi de si és possible que algun medicament utilitzat per fer front al càncer o la mateixa malaltia puguin desenvolupar com a efectes secundaris el Fenomen de Raynaud.

Epidemiologia per l'estat emocional

S'ha qüestionat molt si l'estat emocional podia ser un factor que pogués desenvolupar un fenomen de Raynaud, segurament primari.

Segons l'opinió del Dr. Guillén:

“Sí, fonamentalment una persona que ha tingut prèviament altres episodis, és un altre factor que desencadena les crisis del fenomen de Raynaud. És a dir, no és només el fred, hi ha persones que també són molt sensibles a les emocions i per

exemple davant d'un quadre que produeix molta impressió o molt d'estrès emocional es pot desencadenar també un episodi.”

Amb aquesta afirmació ens vol donar a entendre, amb altres paraules, que l'estat emocional és capaç de produir un episodi, però que aquest mateix factor no té la capacitat d'originar per ell sol el desenvolupament de la malaltia.

Epidemiologia per l'edat

L'edat és un dels factors “secundaris” que ajuda a poder aproximar un diagnòstic al pacient, en aquest cas si es tracta d'un fenomen de Raynaud primari o pel contrari d'un secundari.

Al llarg del treball s'ha observat com una edat més propensa a l'adolescència es podria relacionar amb un Fenomen de Raynaud primari. En canvi, en el Fenomen de Raynaud secundari l'edat on es podria començar a desenvolupar aquesta malaltia rondaria més bé pels 30 o 40 anys, sempre s'ha d'informar que existeixen excepcions i que no tot és totalment exacte o precís.

Si s'analitza l'entrevista ens trobem en un cas que entra dins la normalitat. La Montse actualment té quaranta-dos anys i va descobrir que patia d'aquesta malaltia als 37 anys. Aquest fet ens pot indicar que és possible que el seu cas es tracti d'un Fenomen de Raynaud secundari.

Altrament, trobem el cas de la Rachel que és una mica diferent per la seva complexitat. Segons ella va descobrir que patia aquesta malaltia fa, aproximadament, uns quaranta-vuit anys. Ho explica així: “Fa molt de temps, entre 25 i 30 anys. Però em passava des de petita, el problema és que mai em vaig adonar o li vaig donar importància.”

En aquest cas és complicat saber quina va ser la data millor aproximada per poder donar-li un diagnòstic més precís i exacte.

Epidemiologia pel sexe

Un fet característic del Fenomen de Raynaud és que s'ha comprovat dins de l'escassetat d'investigacions, que les dones tenen una major prevalença a patir aquesta malaltia, però el seu motiu encara és misteri d'investigació.

Segons alguns estudis publicats, es deu a un tipus d'hormona que segreguen en major quantitat les dones que els homes. El Dr. Guillén recau també en aquesta hipòtesi, proposa que és possible que les dones pel seu tipus d'organisme tinguin una idoneïtat major a patir malalties vasculars.

“És poc conegut [...] probablement els fenòmens vasculars són més freqüents en la dona perquè pot ser que els mecanismes de molècules i l'acció davant del fred són diferents. Inclús les molècules que cada sexe pot tenir a nivell de la sang puguin modular d'una forma una mica diferent. [...] No es coneix amb claredat, però sí que deuen existir tipus de marcadors diferents depenent dels sexes.”

L'única conclusió a la qual podem arribar és que les dones poden tenir un tipus de mecanismes diferents que produeix que hi hagi una major facilitat a l'aparició de fenòmens o malalties vasculars.

Relació de l'endoteli

Al llarg del treball s'ha observat com l'endoteli en certa manera influeix i té una connexió amb el Fenomen de Raynaud. Cal recordar que l'endoteli és una mena de membrana que es troba recobrint les venes i artèries, gràcies a aquesta funció té la capacitat d'interferir de manera directa en aquest fenomen.

El Dr. Guillén també afirma que:

“L'altra part, l'endoteli, és una de les parts que forma l'arteriola, que seria la responsable de la vasoconstricció, i se sap que l'endoteli té moltes funcions i cada cop se sap més, no és un mer actor passiu, no té un paper secundari a nivell de la funció del vas, abans es creia que no tenia cap paper. Tanmateix, ara se sap que l'endoteli produeix moltes substàncies que fan efecte just en la paret de l'arteriola, del vas sanguini, i pot provocar o alliberar substàncies que contrauen l'arteriola i que contrauen a escala local. Per aquest motiu, ha passat a tenir un paper protagonista. També pot liderar mediadors com pot ser l'òxid nítric, prostaglandines... que realment són importants en la fisiologia dels vasos, de la circulació.”

Relació de l'hipotàlem

L'hipotàlem és una petita secció que es troba al cervell i realitza una gran quantitat de funcions en el nostre organisme. El més important a tenir en compte és la seva

capacitat de regular la nostra temperatura corporal, aquest seria el fet més rellevant amb el Fenomen de Raynaud.

Aquesta relació també la confirma el Dr. Guillén a la seva entrevista recalcant la importància que té davant d'aquest fenomen

“[...], que regula el centre de temperatura, també media tots els mecanismes que han de veure amb la termoregulació, la regulació de la temperatura a nivell corporal sens dubte té que veure.”

Així i tot, explica que és molt més important el sistema nerviós autònom, ja que té una major importància perquè és l'encarregat de executar les ordres al cervell. També ho relaciona amb la capacitat d'aparició d'episodis degut a algun estímul estressant, desagradable, etc.

“[...] és el sistema nerviós que executa l'ordre que envia el cervell, que es pot estimular també davant estímuls estressants. Això justifica que els pacients puguin tenir davant d'una discussió o un episodi desagradable més activat aquest sistema nerviós i per aquest motiu tenir més episodis de símptomes. Per això és una cosa molt important.”

Patiment de migranya

Segons diversos estudis s'ha pogut observar que la migranya és un dels símptomes més comuns en els pacients que pateixen Fenomen de Raynaud.

S'ha pogut reafirmar el patiment d'aquest “efecte” amb les entrevistes que s'han realitzat a les dues dones que pateixen la malaltia.

Segons l'entrevista a la Montse es pot veure com ja patia de migranya des de ben aviat, des dels cinc anys. Tanmateix, cal saber que per aquesta malaltia pren un medicament que pot ser propens a provocar vasoconstriccions així originant el Fenomen de Raynaud.

Per una altra banda, trobem a la Rachel, que pateix d'aquesta malaltia gairebé cada dia.

Aquestes respostes deixen una possible hipòtesi a què la migranya pugui estar relacionada amb el Fenomen de Raynaud.

Patrons que segueixen els brots per a poder detecta'ls abans que apareguin

Durant aquest treball, s'ha intentat descobrir si existien algun tipus de patrons per poder esbrinar si és possible conèixer amb exactitud quan apareixeran els episodis.

Comparant les dues entrevistes s'han observat respostes oposades. Per una banda, es troba el cas de la Montse que sí que diu que experimenta una mena de símptomes. Segons ella: "El primer que noto és molt de fred i començo a notar un formigueig, a l'estona observo i ja es troben de color blanc. M'avisava amb el formigueig."

Per l'altra banda, la Rachel explica que no pot percebre cap mena de símptoma o sensació que l'ajudi a poder evitar el brot. Ella afirma que no percep res sinó que quan toca algun objecte, persona, etc. experimenta una decoloració a les extremitats superiors.

Aparició d'episodis i símptomes que s'observen

Normalment, l'aparició de brots es produeix quan la persona en qüestió es troba en un ambient o clima fred. Per aquest motiu, l'hivern i la tardor solen ser les èpoques de l'any on els pacients poden experimentar una major freqüència d'episodis. Així i tot, hi ha altres factors que indueixen a què aparegui un Fenomen de Raynaud, com pot ser l'estat emocional, les lesions per vibració, malalties autoimmunes, etc.

En el cas de la Montse és molt comú que a la tardana tardor i a l'hivern comenci a experimentar cada setmana 2 o 3 brots, encara que depèn molt de la temperatura que faci o si es dona que plou o hi ha corrents d'aires fredes. També explica que a l'estiu gairebé no pateix cap episodi, només en dies puntuals on hi ha grans pluges o baixen les temperatures.

Tanmateix, la Rachel viu en un país on és molt més comú que hi hagi temperatures baixes durant gran part de l'any. La seva experiència és molt similar a la de la Montse, sol patir més episodis entre l'hivern i la tardor mentre que a l'estiu gairebé no experimenta cap.

Cal recalcar que totes dues tenen una gran sensibilitat al fred, és molt possible que a l'estiu o a la primavera quan toquin algun objecte fred o notin una sensació freda puguin experimentar un brot.

El Dr. Guillén també explica que: “es creu que hi ha múltiples causes o millor dit teories per les quals es produeix el fenomen. No deixa de ser una reacció exagerada davant d’una cosa natural.”

Quant als símptomes el primer que s’observa és la fase de pal·lidesa, una vasoconstricció de les venes i artèries que produeix que els dits de les mans es tornin d’un color blanc, pàl·lid. La segona cosa que es veu és la fase de cianosi, una fase que per la tornada obertura de les artèries provoca un to blau o violeta a les extremitats per la falta d’oxigen. Finalment, trobem la fase de rubor, que no és necessària que es presenti, quan ja torna a fluir la sang. Es manifesta en un to rorenc a les extremitats.

És possible que la persona afectada pateixi algun tipus de formigueig i fins i tot, pèrdua del tacte.

Proves diagnòstiques més importants

En aquest tipus de malalties és molt important visualitzar els símptomes i realitzar un diagnòstic diferencial per evitar confusions amb altres malalties que tenen una simptomatologia molt semblant.

D’acord amb el Dr. Guillén hi ha diverses proves que ajuden a diagnosticar la malaltia “hi ha una prova, un test, que consisteix a posar les mans del pacient en aigua amb gel, aigua freda i veure si es desenvolupa i desencadena als minuts, 1 o 5 minuts, aquests canvis de color.”

Així i tot, també explica que amb les noves tecnologies tothom avui en dia porta un telèfon a sobre, llavors pot prendre una fotografia de l’extremitat en el moment exacte i això ja es podria considerar diagnòstic.

També, hi ha altres proves més tècniques per detectar o poder diferenciar si es tracta d’un Fenomen de Raynaud primari o secundari. Segons l’especialista, les proves que més s’utilitzen avui en dia per la seva eficiència i el seu baix cost econòmic són l’analítica i la capil·laroscòpia.

El Dr. Guillén explica la capil·laroscòpia dient que: “és una tècnica que no deixa de ser veure amb una lupa amb augments aproximadament d’entorn de 50 i 200 augments els capil·lars dels dits. Veiem la zona periungual dels capil·lars que es

troben en l'arrel de l'ungla [...] perquè els capil·lars al trobar-se al damunt de la ungla es veuen d'una forma longitudinal, tombats". També, explica que es realitza la prova en aquest lloc precís ja que és l'únic en l'organisme on es poden apreciar d'una forma longitudinal, que ajuda a poder observa'ls millor, i no vertical.

Tanmateix, s'han creat altres aparells que són molts més avançats i millorats com el làser Doppler. Segons el Dr. Guillén: "Amb la tècnica Doppler veiem quin és el flux sanguini de forma global a nivell de les mans i dels dits". El principal inconvenient que es troba és el seu elevat cost econòmic i la seva dificultat, en molts cops, per interpretar els resultats. El doctor també afirma que es tracta d'una tècnica innecessària per aquest fenomen quan es pot realitzar un interrogatori, una capil·laroscòpia i una analítica.

Tractament

El tractament es diferencia molt segons si es tracta d'un Fenomen de Raynaud primari o, en canvi, d'un secundari. Hi ha tres tipus de tractaments, el no farmacològic, el farmacològic i el quirúrgic.

El Dr. Guillén explica que primer de tot quan una persona es diagnostica amb aquest fenomen s'intenta no recórrer als medicaments, és a dir, al tractament farmacològic. Molts cops no fa falta aquest tipus de tractaments i s'utilitza el no farmacològic, de manera que el pacient sigui capaç de poder controlar els episodis i reduir els danys. S'intenta prevenir els episodis. Segons el Dr. Guillén:

"Normalment, s'ha de dir que el tractament fonamental del fenomen de Raynaud primer és evitar les situacions desencadenants, sempre aconsellem evitar encara que es tracti d'un fenomen de Raynaud primari o secundari. Evitar els ambients freds, utilitzar guants en la mesura del possible i treure aquests estímuls freds. Que el pacient sempre vagi ben abrigat i evitar ambients molt extrems de temperatures molts baixes."

Un altre punt important i que recalca el doctor és evitar totes aquelles substàncies que poden ser vasoconstrictores i perjudicials per als pacients. Alguns exemples són el tabac, el cafè, el té, els medicaments que provoquin o afavoreixin les vasoconstriccions i begudes energètiques.

Després, es troben els tractaments farmacològics que segons els Dr. Guillén són per aquelles persones que pateixen el Fenomen de Raynaud secundari, perquè la

majoria que pateixen el primari amb les mesures no farmacològiques ja són capaces de poder controlar el fenomen.

Així i tot, recalca que els medicaments més utilitzats i importants són els calci-antagonistes, ja que “El seu funcionament consisteix en el bloqueig dels canals de calci, que actuen provocant la vasoconstricció a nivell del múscul llis de l’arteriola i disminueixen que l’arteriola es tanqui amb tanta facilitat”. Després hi ha altres medicaments que són més emprats en el Fenomen de Raynaud secundari com: l’iloprost, prostaglandines, tractaments intravenosos, inhibidors de la fosfodiesterasa-5, inhibidors de l’endotelina, entre altres.

Finalment, es troba el tractament quirúrgic que l’especialista explica que aquest només s’utilitza en casos extrems, és molt poc comú. El procediment principal és la simpatectomia digital.

Segons el Dr. Guillén:

“Consisteix que en aquell sistema simpàtic encarregat de fer la vasoconstricció dels vasos sanguinis es pugui eliminar en la mesura del possible. Es pot fer una intervenció a nivell dels dits de la mà o el palmell de la mà amb la intenció de disminuir aquest efecte del sistema nerviós. A vegades, també es pot utilitzar injeccions de toxina botulínica, que disminueixen l’efecte del sistema nerviós simpàtic. Quan el fenomen de Raynaud realment sigui per altres causes extremadament rares com que hi hagi una costella a nivell cervical que comprimeixi l’artèria i que això generi el fenomen de Raynaud, una cosa molt poc freqüent, el que es pot fer és una cirurgia a nivell de la costella per intentar solucionar la zona que es troba obstruïda per una costella que no hauria d’estar allí.[...]”

Suport familiar o de l’entorn

Quan una persona pateix una malaltia sempre és important que rebi el suport i la força necessària per continuar endavant, sigui la malaltia que sigui.

La Montse explica que des de fa anys que pateix moltes malalties, això ha provocat que tot el seu entorn s’acostumi de certa forma, però que aquest motiu mai ha provocat que en cas que necessités ajuda no estiguessin per estar amb ella. Fins i tot, explica un exemple del tipus d’ajuda que rep amb aquesta malaltia en especial. “Un exemple és a l’hivern, quan fa fred en lloc de conduir jo ho fa el meu home per intentar no tenir cap brot”.

El cas de la Raquel és bastant similar, dona propensa a patir malalties. Ella, en canvi, explica que al començament quan patia aquests episodis ja era adulta i no necessitava l'ajuda dels seus pares. Ho enfoca des d'una perspectiva més independent i física, no pas emocional.

En canvi, la Mercè, explica una situació que patia una de les seves companyes, que té Fenomen de Raynaud, amb la seva família.

“Jo sé de companyes que sí que han tingut problemes d'acceptació dins la família. Un exemple és una companya que se li posaven els dits blaus i la seva germana li deia que amagués les mans que li feia vergonya anar amb ella. A vegades hi ha incomprendiments per part de la família, no són majoritàries, però n'hi ha. Igual que a la societat, gent que no sap acceptar la diferència i els que l'accepten millor.”

Per situacions com aquesta és molt important que totes les persones trobin el suport d'alguna persona i més quan es tracta de malalties “rars” que no són conegudes per la gran majoria de la societat, molts comentaris poden provocar un dany inimaginable per a la persona en qüestió.

Convivència diària amb el Fenomen de Raynaud

Aquesta malaltia segons com actui pot causar molts inconvenients a la persona que la pateix. Hi ha activitats que degut a les condicions en les quals es dona pot arribar a ser contraproductius realitzar-les. Entre elles es troben totes aquelles en què les persones hagin d'estar en contacte continu amb ambients freds o estar utilitzant tot el dia les mans. Aquests tipus de treballs i activitats no són molt cops possibles perquè en la situació del fred provocaria una reacció dolenta en l'organisme de la persona i impediria que pogués fer res. En una feina o activitat on s'utilitzen constantment les mans podria suposar un problema alhora que patís un episodi pel formigueig i la possible pèrdua del tacte que l'incapacitaria poder realitzar qualsevol cosa o seria molt incòmode poder continuar.

La Montse explica que ella se sent afortunada per la feina que té, empresària, com que ella en qualsevol moment que necessiti parar ho pot fer, però sap que hi ha moltes persones que les seves condicions de treball no s'ho permeten.

El cas de la Rachel és diferent perquè ella ja es troba jubilada. Tanmateix, explica que activitats com rentar el cotxe no les pot realitzar o li costa molt per la seva

situació. Així i tot, explica que en el moment que es troba malament té la sort de poder aturar-se i millorar la situació.

Suport per part de l'hospital

El paper que comporta donar la notícia al pacient que pateix una malaltia és de molta responsabilitat. Els pacients han de sentir que poden comptar amb els metges, que tenen el suport d'ells i que els ajudaran, però molts cops aquesta no és la situació que es dona.

La Montse quan va descobrir que patia aquesta malaltia va sentir que no tenia un suport fonamental, el de l'hospital. Ella mateixa explica que no va rebre cap mena d'informació al respecte, només el nom. Narra que va ser l'encarregada de buscar a *google* informació sobre la malaltia. Tampoc li van explicar que hi havia una associació que li podria ajudar.

El cas de la Rachel també es semblant, quan li van diagnosticar la malaltia el doctor va dir que era massa tard per fer alguna cosa i que no es podia fer res degut al llarg temps amb el qual havia conviscut amb la malaltia. Aquest tipus de resposta podria haver estat acompanyada de recomanacions per poder evitar al màxim tenir aquests episodis i portar el millor possible aquesta malaltia que sembla que compartirà fins al final dels seus dies.

Per part de l'*Asociación Española de Esclerodermia* ofereixen moltes ajudes com poden ser xerrades amb especialistes, reunions, cafès, aquest fet ajuda molt, perquè proporcionen ajuda i informació als que ho necessiten. Tot i que treballen amb metges i hospitals, fa falta una major visibilitat i no només de part seva sinó també dels hospitals i altres entitats més importants.

Contràriament al testimoni de la Montse, el Dr. Guillén afirma que pel que a la seva part pertoca sí que proporcionen informació de com poden reduir els episodis i mesures que poden prendre per poder portar una vida molt més normal i fàcil.

Suport d'associacions

Actualment, a Espanya no hi ha cap associació que es dediqui principalment al Fenomen de Raynaud. Aquest fet ha repercutit en una de les entrevistades, la Montse.

Durant l'entrevista, la Montse ha deixat constància del poc suport que ha rebut i rep d'ençà que va descobrir que patia el Fenomen de Raynaud. El no sentir que tenia el suport de més gent que pateix la malaltia també la va afectar en el seu moment, i avui dia continua necessitant aquest mínim de suport i sobretot informació, com la majoria de gent.

La seva resposta sobre aquesta qüestió ha sigut: “Crec que estaria molt bé tenir-la. Com ja t'he comentat la informació que vaig extraure va ser a partir de *google*. A més a més, tinc un amic Mosso d'Esquadra que també pateix la malaltia, però té por que li pugui perjudicar en el seu treball. Llavors, crec que estaria bé tenir aquest suport d'una associació”.

Ha deixat una resposta clara sobre el que pensa, estaria molt bé que existís una associació que proporcionés ajuda a totes aquelles persones que ho necessiten.

Respecte al cas de la Rachel s'observa que degut a la seva situació amb la malaltia no va intentar buscar cap associació per poder trobar ajuda i informació. Tanmateix, a Bèlgica es troba un cas similar al d'Espanya, no existeix una associació exclusiva del Fenomen de Raynaud sinó que es troba inclosa a la d'esclerodèrmia. *Association des Patients Sclérodermiques de Belgique*.

Per part de l'*Asociación Española de Esclerodermia* s'explica un punt de vista diferent. Se centra més en el fet que hi ha una menor quantitat de gent que pateix Fenomen de Raynaud i a més que el Fenomen de Raynaud secundari es troba associat en gran part a l'esclerodèrmia on les conseqüències són molt més greus.

“Crec que és per conseqüència que el Raynaud per ell sol, com a malaltia primària, és poc comuna.[...] El Raynaud vinculat a l'esclerodèrmia són problemes molt més greus com que es poden ulcerar els dits, fet que provoca molt de mal i que a més a més són molt difícils de curar.

Es troben a la mateixa associació perquè pràcticament tots aquells que tenen esclerodèrmia tenen també la malaltia de Raynaud.”

El Dr. Guillén també té constància que no existeix cap associació del Fenomen de Raynaud. Tanmateix, explica que quan el pacient experimenta un Fenomen de Raynaud secundari se li aconsella associacions com l'*Asociación Española de Esclerodermia* on pot trobar una gran quantitat d'informació segura.

“[...] l'Associació d'esclerodèrmia de pacients en la qual també disposen de molt de material, tenen informació més fidedigna, més contrastada i més real que el que una persona es pot trobar a *google* directament, ja que són processos que sí una persona està començant a conèixer es pot arribar a espantar. És cert que l'*Asociación Española de Esclerodermia* és, conjuntament amb les associacions com la del lupus, les poques associacions que hi ha al respecte. Elles tenen moltíssima informació, fan cursos, fan reunions, cafès on es reuneixen i pàgines webs que estan molt bé i que realment divulguen tots aquests problemes.”

Subvencions

La majoria de les persones que pateixen alguna malaltia que els incapacita per poder realitzar el seu treball o qualsevol activitat tenen el dret de poder demanar una subvenció o algun grau de discapacitat. En el cas de la Montse, s'observa com ha intentat demanar una ajuda per totes les malalties que pateix, però ella mateixa confirma que se la van negar.

Per l'altra banda, es troba la Rachel que encara que viu en un altre país com és Bèlgica, tampoc ha rebut cap mena de subvenció per poder ajudar-la en la seva situació econòmica.

En tots dos casos es troben dues dones que a part de patir el Fenomen de Raynaud, pateixen moltes altres malalties i no han rebut cap classe d'ajuda econòmica.

Pel que fa el cas de l'associació, elles també han intentat i intenten demanar subvencions per poder dur a terme més projectes i ajudar a més gent. Mercè explica que no és gens fàcil aconseguir les subvencions, ja que has de preparar projectes i presenta'ls. Així i tot, agraeix l'ajuda que els hi garanteixen l'ajuntament on tenen la seu i altres ajudes del ministeri que han sigut fonamentals per poder millorar l'atenció psicològica.

A més, exposa que les subvencions són necessàries per poder realitzar més projectes i gràcies a laboratoris amb qui treballen poden ampliar i fer molts projectes.

La Mercè explica que: “estem intentant lluitar perquè estigui escrit d’una forma més especificada, ja que aquestes dues malalties tenen unes dificultats més grans i cal tenir-ho en compte a les discapacitats.[...] és molt important que els metges tinguin més informació, que quan una persona diu que se li posen els dits blancs no argumenti que és pel fred sinó que profunditzi i investigui que no hi ha cap causa, malaltia, darrere d’aquest símptoma i que se li doni la importància que és necessita.”

Totes tres coincideixen en el fet que les ajudes haurien d’augmentar, ja que encara que es tractin de malalties minoritàries, en els seus casos, molts cops es necessiten aquestes subvencions.

Visibilitat

La poca visibilitat és un dels grans problemes que experimenten totes les malalties minoritàries.

Montse explica que per a ella no hi ha la suficient visibilitat, el que provoca en la gent una ignorància i prejudicis. Afirmar que molts cops s’ha sentit jutjada i ha sentit vergonya de la seva condició, un fet que no hauria de passar-li a ningú. Ho diu així: “si et soc sincera jo intento amagar les meves mans quan em dona un brot, menys dels meus coneguts, perquè la gent et mirarà estrany. Ho intentes amagar i dissimular perquè és una cosa tan estranya que no es coneix, no es parla.”

La Rachel té la mateixa sensació que la Montse, en tots dos països no hi ha la suficient visibilitat. Ho deixa molt en clar amb la seva història, va conviure molt de temps amb aquesta malaltia sense saber que la patia fins que un dia va anar al metge per saber que era el que li passava al seu cos.

La Mercè va parlar des del seu punt de vista i ella va coincidir amb les dues dones anteriors. Aquest fenomen no rep la suficient visibilitat, ho argumenta dient que ella no va saber d’aquest fenomen fins que no va patir d’esclerodèrmia i els seus metges li van preguntar si se li posaven els dits blancs.

Finalment, el Dr. Guillén també coincideix en les anteriors respostes, no hi ha suficient visibilitat. Dona els seus arguments:

“Primer perquè no se sap molt al respecte i que moltes vegades els pacients ni consulten. Hi ha tan poca visibilitat en aquest quadre, en què la persona ho pateix i igual ho ha patit durant 10, 15 o 20 anys i ho veu com una cosa normal. Llavors ni tan sols s’ho ha arribat a explicar al seu metge de capçalera per exemple. És un fet al qual li treuen importància “això em passa des de sempre” i mai s’ha arribat a estudiar. Per aquest motiu és la importància de donar visibilitat per a estudia’l l’abans possible i poder diferenciar si ens trobem davant d’un fenomen de Raynaud primari o secundari.”

Ell relaciona aquesta falta de visibilitat d’una forma en la qual fa falta que la gent sàpiga d’aquesta malaltia per així poder-la diagnosticar. Aquest fet, com bé ha dit, faria augmentar les investigacions i els estudis. Com més visibilitat tingui i més s’investigui més possibilitats hi haurà de poder evitar la malaltia o fins i tot trobar nous patrons per fer-la front.

Conclusions

Aquest treball es va iniciar amb una recerca bastant superficial dels conceptes, però a mesura que volia trobar més informació em vaig adonar que en realitat i havia molt poca bibliografia d'aquest fenomen. Tampoc hi havia gairebé cap llibre que parlés del Fenomen de Raynaud, només trobava una pàgina amb una informació molt bàsica que podia trobar en qualsevol pàgina web. Tot i això, mitjançant recerques més profunditzades vaig anar poder trobant articles de revistes científiques, ja fossin articles espanyols, francesos o anglesos. Tota aquesta informació trobada es va poder completar amb les diferents entrevistes, que van aportar diferents punts de vista i opinions.

Dins de la part teòrica s'han extret diverses idees importants. Primer que tot, la diferència entre el que es tracta el Fenomen de Raynaud primari del secundari. El que implica cadascun, mentre que el primari es podria considerar una malaltia, del secundari es consideraria una mena de seqüela d'una malaltia autoimmune. A més a més, observem la possible relació que existeix entre l'endoteli i aquest fenomen. Hem arribat fins aquesta conclusió perquè l'endoteli és la "membrana" que recobreix les venes i les artèries, té la capacitat de poder contraure's en el moment que rep l'ordre des del cervell. En aquest punt introduïm una altra de les idees extretes i és també la participació de l'hipotàlem en aquest fenomen. L'hipotàlem és una petita secció del cervell, el qual té moltes funcions. Així i tot, entre aquestes funcions es troba la de regular la temperatura corporal. Aquest fet fa que molts cops envii falses sensacions de fred i provoqui una vasoconstricció a les extremitats.

L'altra idea a destacar és la seva facilitat per diagnosticar-la. Amb això, vull explicar que el seu diagnòstic és bastant senzill, es realitzen tres preguntes concretes i segons les seves respostes es pot saber si pateix la malaltia. Quan la situació no és clara molts cops es realitzen proves senzilles com una capil·laroscòpia. Aquesta prova consisteix a mirar els capil·lars dels plecs periunguials i segons com es troben es pot determinar si es tracta d'un Fenomen de Raynaud primari o secundari.

Tanmateix, cal explicar que aquesta malaltia disposa de tres tipus de tractaments segons la seva gravetat. El que més destaca és el tractament no farmacològic, consisteix a prendre mesures on el pacient sigui capaç de poder controlar els

episodis i fins i tot poder prevenir-los. Després trobaríem el farmacològic, que consisteix en una sèrie de medicaments vasodilatadors. Cal comentar, que actualment no existeix un medicament específic pel Fenomen de Raynaud. Finalment, trobem el tractament quirúrgic, aquest s'utilitza només en casos precisos quan el pacient realment és incapaç de poder disminuir els problemes amb els dos tractaments anteriors.

Respecte a la seva epidemiologia, hem pogut esbrinar que és un fenomen que té molts factors que influeixen en ell. És a dir, el desenvolupament d'episodis es pot deure a una gran quantitat de condicions sigui el primari o el secundari. Si ens fixem en el primari podem apreciar com els factors que són més desencadenants són: les temperatures fredes, les lesions per vibració i l'estat emocional. En canvi, el secundari pot esdevenir per malalties autoimmunes com l'esclerodèrmia, el lupus, la malaltia mixta del teixit connectiu, entre altres.

Finalment, observem com podem plantejar la hipòtesi que es tracta d'una malaltia hereditària, però per l'escassetat d'investigacions al respecte és molt difícil poder afirmar que aquesta proposta sigui correcta.

Per l'altra banda, trobem les idees extretes segons les entrevistes. El fet que més voldria ressaltar és la varietat, en molts cops, de les respostes. Un exemple pot ser a l'hora de parlar sobre l'ajuda que han pogut rebre per part de l'hospital o associacions. Per un costat trobem a la Montse, que és la dona afectada pel fenomen de Raynaud, i per l'altre costat trobem a *l'Asociación Española de Esclerodermia* i al Dr. Guillén. El testimoni de la Montse deixa molt en clar que d'ençà que va saber que patia aquesta malaltia, fins al dia d'avui, no ha sentit el suport sobretot de l'hospital ja que l'associació mai se li va comentar com un lloc per trobar informació fiable. En canvi, l'associació explica que ells organitzen moltes reunions, cafès, xerrades amb doctors i en molts cops es tracta el Fenomen de Raynaud. És una de les grans diferències que hem pogut observar, creient que hi hauria d'haver una major atenció i suport al pacient en el moment de comunicar la notícia. Tots aquests tipus de problema deriven de la falta de visibilitat que existeix avui en dia, no només el Fenomen de Raynaud, sinó amb gran part de les malalties minoritàries.

Un dels punts claus d'aquest treball era poder oferir visibilitat d'aquesta malaltia minoritària, no només oferir informació a les persones que la pateixen sinó a tothom que ho necessiti. Una de les preguntes que es van formular de manera exacta en les quatre entrevistes va ser si creien que aquesta malaltia rebia la suficient visibilitat, les quatre respostes van coincidir, cap de les entrevistades creia que hi havia la suficient visibilitat. És més, les dues dones afectades per aquesta malaltia no van saber que la patien fins que van anar al metge i ho van descobrir.

Un altre punt clau a destacar de les entrevistes de les dues dones afectades, era que tot i convivint amb aquesta malaltia, el seu coneixement sobre ella era molt baix. No s'havien un fet bàsic com que existeixen dos tipus de fenomen, el que indicava que no s'havien quin dels dos patien. Saber quins dels dos fenòmens pateixen és molt important pel que suposa cadascun d'ells. El primari és un fenomen molt més tranquil, però en canvi, quan apareix el secundari vol dir que darrere es troba una malaltia autoimmune, que pot complicar molt la vida del pacient.

Una de les noves hipòtesis que van sorgir durant les entrevistes, conjuntament amb la part teòrica, va ser si la migranya té cap mena de relació amb aquesta malaltia. La Montse i la Rachel pateixen de migranya. Aquesta coincidència va fer que plantejés la possibilitat de si podia estar relacionat. Realitzant diverses recerques, es va arribar a la conclusió que el medicament que normalment es pren per a les migranyes, és un d'aquells que s'han d'intentar evitar en aquest tipus de fenòmens vasculars, per culpa de la seva elevada capacitat vasoconstrictora. No és segur que els seus episodis estiguin relacionats directament amb aquest fàrmac, però sí que seria possible que indirectament provoques algun tipus d'efecte secundari.

Així i tot, totes dues han explicat que a part de patir migranya, pateixen o han patit altres tipus de malalties com el càncer.

El meu objectiu inicial era donar visibilitat a aquest fenomen i considero que sí que ho he complert i aconseguit. Pel que fa a la hipòtesi inicial també crec que he sabut explicar bé, de què es tracta el Fenomen de Raynaud en conjunt amb les seves característiques importants i tota la informació que he considerat adient i necessària.

Cristina Domínguez
Malaltia de Raynaud, un mirall a la mort

Bibliografia

- Araujo, A. Gómez, M. Aparicio, J. (2002). Síndrome de Raynaud. [article en línia] MedUNAB. [Data de consulta: 5/09/2021].
<<https://revistas.unab.edu.co/index.php/medunab/article/view/297/280>>.
- Ayuso, P. (2019). Disfunción endotelial en obesidad y estados de resistencia a la insulina.[article en línia] Universidad Complutense. [Data de consulta: 2/11/2021].
<<http://147.96.70.122/Web/TFG/TFG/Memoria/PALOMA%20CLARA%20AYUSO%20ARIAS.pdf>>.
- Bader-Meunier, B. (2012). Les acrosyndromes de l'enfant. [article en línia] Réalités Thérapeutiques en Dermato-Vénérologie. [Data de consulta: 10/10/2021]
<http://www.realitescardiologiques.com/wpcontent/uploads/sites/2/2012/01/Bader_Meunier.pdf>.
- Belmonte, M., Castellano, J., Román, J., Rosas, J. (2013) *Enfermedades Reumáticas. Actualización SVR*. (2a edició). València, Espanya: Sociedad Valenciana Reumatología. [Data de consulta 7 de juny de 2021].
<<https://svreumatologia.com/enfermedades-reumaticas-2/>>.
- Bielsa, I. (2011). Perniosis. [article en línia] Elsevier. [Data de consulta: 2/11/2021].
<<https://www.elsevier.es/es-revista-seminarios-fundacion-espanola-reumatologia-274-articulo-perniosis-S1577356611001187>>.
- Bibiana, M. (2012). Manejo de Raynaud primario y secundario a enfermedades reumáticas. [article en línia] Actualizaciones Terapéuticas Dermatológicas. [Data de consulta: 2/11/2021].
< http://www.atdermae.com/pdfs/atd_35_3_02.pdf>.
- Carreira, P. Torres, C. (2000). Papel de las prostaciclina en la afectación vascular de las enfermedades del tejido conectivo. [article en línia] Elsevier. [Data de consulta: 12/10/2021].
<<https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-papel-prostaciclina-afectacion-vascular-enfermedades-10142>>.

- Carson-DeWitt, R. (2011). Gangrena. [article en línia] Western New York Urology Associates. [Data de consulta: 12/01/2022].
< <https://www.wnyurology.com/content.aspx?chunkiid=103681> >
- Cuadrado, M. (2011). Lupus eritematoso sistémico. [article en línia] Clínica Universidad de Navarra. [Data de consulta: 28/07/2021].
<<https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/lupus-eritematoso-sistemico>>.
- Castelino, F. (2016). Rheumatology. Raynaud's Phenomenon. [article en línia] Decision Support in Medicine. [Data de consulta: 26/07/2021].
<<https://www.rheumatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/rheumatology/raynauds-phenomenon/> >.
- Dandona, P. Dhindsa, S. Garg, R. (2004). La angiotensina II y la inflamación: el efecto de los inhibidores de la ECA y de los bloqueantes del receptor de angiotensinall. [article en línia] Sociedad Iberoamericana de Información Científica. [Data de consulta: 29/09/2021].
<<https://www.siicsalud.com/des/expertoimpreso.php/70170#:~:text=Recientemente%20se%20demostró%20que%20la,células%20del%20músculo%20liso%20vascular.&text=Esto%20disminuye%20la%20biodisponibilidad%20de,trastornos%20en%20la%20función%20endotelial>>.
- Delgado, P. (2011). Síndrome de Raynaud y su afectación en el pie. [article en línia] REDUCA (Enfermería, Fisioterapia y Podología). [Data de consulta: 9/09/2021].
<<http://revistareduca.es/index.php/reduca-enfermeria/article/view/742/759>>.
- Dowshen, S. (2015) Body Basics. Endocrine System. [article en línia] The Nemours Foundation/KidsHealth. [Data de consulta: 4/09/2021].
<<https://www.rchsd.org/health-articles/sistema-endocrino/>>.
- Facal, J. Maciel, G. Consani, S. Fernández, A. Taroco, R. (2009). Fenómeno de Raynaud. [article en línia] Tendencias en medicina. [Data de consulta: 26/08/2021].
<http://www.tendenciasenmedicina.com/Imagenes/imagenes34/art_12.pdf>.

- Fetterman, A. Mancini, M. Kent, R. (2019) Descripción general del sistema vascular. [article en línia] Brigham and Women's Hospital. Staywell. [Data de consulta: 13/12/2021].
<<https://healthlibrary.brighamandwomens.org/spanish/diseasesconditions/adult/Cardiovascular/85,P08283>>.
- Federación española de enfermedades raras. (2002). Raynaud, Enfermedad [Data de consulta: 8 d'abril de 2021].
<<https://www.enfermedadesraras.org/index.php/component/content/article?id=972>>.
- Flores, N. (2013). Endotelina -1: Vasoconstrictor intrínseco del endotelio vascular. [article en línia] Revista Med. [Data de consulta: 23/09/2021]
<<http://www.scielo.org.co/pdf/med/v21n2/v21n2a08.pdf>>.
- García-Carrasco, M. Sisó, A. Ramos-Casals, M. Cervera, R. Fonts, J. (2000). El tratamiento del fenómeno de Raynaud. [article en línia] Elsevier. [Data de consulta: 18/08/2021].
<<https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-articulo-el-tratamiento-del-fenomeno-raynaud-11623>>.
- Garra, V. Danese, N. Rebella, M. Cairolì, E. (2012). Capilaroscopia en el diagnóstico de las enfermedades autoinmunes sistémicas. [article en línia] Revista Médica del Uruguay. [Data de consulta: 30/07/2021].
<<https://revista.rmu.org.uy/ojsrmu311/index.php/rmu/article/view/347/339>>.
- Gever, J. (2019). "Raynaud's: Keep It Simple. Avoid risk factors and start slowly with treatment, expert advises". [article en línia]. *Medpage today*. [Data de consulta: 6 de juny de 2021].
<<https://www.medpagetoday.com/meetingcoverage/acrsota/79165>>.
- González, E. Esquinas, G. Ruiz, A. Ros, J.B. Juanola, X. (1998). Fenómeno de Raynaud en la infancia: Revisión y control evolutivo de ocho casos. [article en línia] Asociación Española de Pediatría. [Data de consulta: 18/08/2021]
<<https://www.aeped.es/anales/48/6/fenomeno-raynaud-en-infancia-revision-y-control-evolutivo-ocho->>>.
- González, M. Salech, F. Toro, L. Michea, L. (2011). Enfermedades cardiovasculares. Función y disfunción endotelial. [article en línia] Revista

- médica clínica Condes. EnfermeriaAPS. [Data de consulta: 10/09/2021].
<<https://www.enfermeriaaps.com/portal/fucion-y-disfuncion-endotelial>>.
- Guntheroth, W. Morgan, B. Harbinson, J. Mullins, G. (1967). Raynaud's Disease in Children. [article en línia] Circulation. [Data de consulta: 16/10/2021].
<<https://www.ahajournals.org/doi/pdf/10.1161/01.CIR.36.5.724>>.
 - Hernández, M. Ruiz, J. Lizarazo, D. (2014). Fenómeno de Raynaud secundario y vasculitis cutánea Asociados al uso de interferón. [article en línia] Acta médica colombiana. [Data de consulta: 9/09/2021].
<<http://www.actamedicacolombiana.com/ojs/index.php/actamed/article/view/87/114>>.
 - Horowitz, D. (2021). Fenómeno de Raynaud. [article en línia] A.D.A.M. [Data de consulta: 26/08/2021].
<<https://ssl.adam.com/content.aspx?productid=118&pid=5&gid=000412&site=adeslas.adam.com&login=ADES1378>>.
 - Huston, K. (2019). Vasculitis Español. [article en línia] American College of Rheumatology. [Data de consulta: 4/09/2021]. <<https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Vasculitis-Espanol>>.
 - Iglesias, A. Rojas, C. Sánchez, A. Rondón, F. Peña, M. Restrepo, J. (2001). Fenomeno de Raynaud y endotelio. Como la activación celular endotelial permite diferenciar entre el fenómeno de Raynaud primario del secundario. [article en línia] Encolombia. [Data de consulta: 10/09/2021].
<<https://encolombia.com/medicina/revistas-medicas/reumatologia/vol-6399/reumatologia6399fenomeno/>>.
 - Juanola, X. Sirvent, E. Reina, D. (2004). Capilaroscopia en las unidades de reumatología. Usos y aplicaciones. [article en línia] Revista Española de Reumatología. Elsevier. [Data de consulta: 9/09/2021].
<<https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-reumatologia-29-pdf-13068513>>.
 - Jones, G. Herrick, A. Woodham, S. Baidam, E. Macfarlane, G. Silman, A. (2003). Occurrence of Raynaud's Phenomenon in Children Ages 12-15 Years. Prevalence and Association With Other Common Symptoms. [article en línia] American College of Rheumatology. [Data de consulta: 10/10/2021].

- <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/art.11340>>.
- Joven, B. Carreira, P. (2008). Síndrome de Raynaud: etiología y manejo. [article en línea] Elsevier. [Data de consulta: 5/08/2021].
<<https://www.reumatologiaclinica.org/es-sindrome-raynaud-etilogia-manejo-articulo-S1699258X08718011>>.
 - Koon, K. (2019). Síndrome de Raynaud. [article en línea] Manual MSD. [Data de consulta: 2/11/2021]. <<https://www.msmanuals.com/es-co/hogar/trastornos-del-corazon-y-los-vasos-sanguineos/arteriopatia-periferica/sindrome-de-raynaud>>.
 - Musa, R, Qurie, A. (2020). Enfermedad de Raynaud. [article en línea] NCBI. [Data de consulta: 8/06/2021].
<<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499833/>>.
 - Maeso, S. (2021). Fenómeno de Raynaud. [article en línea] Ocronos. [Data de consulta: 15/07/2021].
<<https://revistamedica.com/fenomeno-raynaud-tratamiento/>>.
 - Moreno, R. Moreno, N. Ramos, R. Aragón, F. Molins, L. Rivas, J. García, J. Cañizares, M. Congregado, M. Carbajo, M. (2010). Normativa sobre Cirugía del Sistema Nervioso Simpático Torácico. [article en línea] Elsevier. [Data de consulta: 9/09/2021].
<<https://www.archbronconeumol.org/es-normativa-sobre-cirugia-del-sistema-articulo-S0300289610003376>>.
 - Naranjo, J.M. Ortega, F.J. (2007). Simpatectomía torácica en el fenómeno de Raynaud. [article en línea] Revista patología respiratoria. [Data de consulta: 1/09/2021].
<https://www.revistadepatologiarrespiratoria.org/descargas/pr_10-3_146-147.pdf>.
 - Ortega, E. Garrido, M. (2016). Fenómeno de Raynaud en pediatría. [article en línea] Reumatología Clínica. [Data de consulta: 8/06/2021].
<<https://www.reumatologiaclinica.org/es-fenomeno-raynaud-pediatria-articulo-S1699258X15001539>>.
 - Picón-Jaimes, Y. Orozco-Chinome, J. Molina-Franky, J. Ranky-Rojas, M. (2020). Control central de la temperatura corporal y sus alteraciones: fiebre,

- hipertermia e hipotermia. [article en línia] Med UNAB. [Data de consulta: 2/08/2021]. <<https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/04/1087985/3714.pdf>>.
- Puras, E. Ramírez, M. (2021). Síndrome de Raynaud (II) [article en línia] Quirón salud. [Data de consulta: 6/06/2021]. <<https://www.quironsalud.es/blogs/es/circula-pares/sindrome-raynaud-ii>>.
 - Querol, M. (2019). El color de la sangre: más allá del rojo. [article en línia] AYNIB. [Data de consulta: 13/12/2021]. <<https://allyouneedisbiology.wordpress.com/2019/03/17/sangre-colores/>>.
 - Real, A. (2019). Enfermedad de Raynaud, su tratamiento [article en línia]. Elsevier. [Data de consulta: 22/07/2021]. <<https://www.elsevier.es/es-revista-angiologia-294-articulo-enfermedad-raynaud-su-tratamiento-90021661>>.
 - Regader, B. (2016). Dopamina: 7 funciones esenciales de este neurotransmisor. [article en línia] Psicología y Mente. [Data de consulta: 12/01/2022]. <<https://psicologiaymente.com/neurociencias/dopamina-neurotransmisor>>.
 - Rodríguez, J. Jaramillo, D. (2014). Fenómeno de Raynaud. A review of Raynaud's phenomenon. [article en línia] Revista de la Facultad de Medicina. [Data de consulta: 6/07/2021]. <<https://revistas.unal.edu.co/index.php/revfacmed/article/view/38934/50240>>.
 - Rúa-Figueroa, I. Calvo, J. Cuadrado, M.J. Freire, M.M. Martínez, V. Muñoz, S. Úcar, E. (2014). *Manual SER de diagnóstico y tratamiento de las enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas*. (1ª edición). Elsevier España, S.L [Data de consulta: 15/07/2021]. <https://www.ser.es/wp-content/uploads/2015/09/Manual_ERAS.pdf>.
 - Riera, G. (1990). Estudio epidemiológico del fenómeno de Raynaud en una población laboral de la provincia de Girona. [article en línia] Dialnet. Fundación Dialnet. [Data de consulta: 5/09/2021]. <<https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=241458>>.
 - Segura, J. (2003). Endotelina-1 y tono vascular en sujetos con factores de riesgo aterogénico. [article en línia] Elsevier. [Data de consulta: 10/10/2021] <<https://www.elsevier.es/es-revista-hipertension-riesgo-vascular-67-articulo-endotelina-1-tono-vascular-sujetos-con-S188918370371438X>>.

- Serrano, E.A. (2008). Situaciones clínicas El fenómeno de Raynaud y artritis séptica. [artículo en línea] Elsevier. [Data de consulta: 18/07/2021].
<<https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-fenomeno-raynaud-artritis-septica-13119394>>.
- Simmons, S. (2016). Entender el fenómeno de Raynaud. [artículo en línea] Elsevier. [Data de consulta: 14/08/2021].
<<https://www.elsevier.es/es-revista-nursing-20-pdf-S0212538216300152>>.
- Silgado, S. (2021). Cuál es la función del hipotálamo: localización, hormonas y enfermedades. [artículo en línea] Psicología-Online.[Data de consulta: 2/11/2021].
<<https://www.psicologia-online.com/cual-es-la-funcion-del-hipotalamo-localizacion-hormonas-y-enfermedades-5302.html>>.
- Teo, K. (2019). Síndrome de Raynaud. [artículo en línea] Manual Merck. [Data de consulta: 7/08/2021].
<<https://www.merckmanuals.com/es-us/hogar/trastornos-del-corazón-y-los-vasos-sanguíneos/arteriopatía-periférica/síndrome-de-raynaud>>.
- Thomas, L. (2019). Vasculitis cutánea. [artículo en línea] News Medical Life Sciences. [Data de consulta: 2/11/2021].
<[https://www.news-medical.net/health/Cutaneous-Vasculitis-\(Spanish\).aspx](https://www.news-medical.net/health/Cutaneous-Vasculitis-(Spanish).aspx)>.
- Tingey, T. Shu, J. Smuczek, J. Pope, J. (2016). Curación y prevención de las úlceras digitales en esclerosi sistémica- metanálisi. [artículo en línea]. Sociedad Iberoamericana de Información Científica. [Data de consulta: 28/09/2021].
<<https://www.siicsalud.com/dato/resiiccompleto.php/151250>>.
- Vásquez,M. Camino, J. Borja, N. Andrade, G. (2016). Síndrome de Raynaud. Tratamiento médico y quirúrgico. [artículo en línea] Revista Cubana de Reumatología. [Data de consulta: 28/08/2021].
<http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S181759962016000300004&script=sci_artt_ext&tlng=en>.
- Vera-Lastra, O. Jara, L. (2006). Esclerosis sistémica. Alteraciones endocrinas en la esclerosi sistémica. [artículo en línea] Reumatología Clínica. [Data de consulta: 5/09/2021].
<<https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X06731060>>.
- Villa-Forte, A. (2020). Introducción a la vasculitis. [artículo en línea] Manual MSD. [Data de consulta: 2/11/2021].

<https://www.msmanuals.com/es/hogar/trastornosdeloshuesos,articulaciones-y-musculos/vasculitis/introducción-a-la-vasculitis>>.

- Watson, S. Sampson, S. (2019). Enfermedades autoinmunes: Tipos, síntomas, causas y más. [article en línea] Healthline. [Data de consulta: 14/12/2021]. <https://www.healthline.com/health/es/enfermedades-autoinmunes#causas>>.
- Wheeler, T. (2021). Raynaud's disease and Raynaud's Syndrome. [article en línea] WebMD LLC. [Data de consulta: 5/09/2021]. <https://www.webmd.com/arthritis/raynauds-phenomenon>>.
- Zapata, K. García, L. (2011). Fenómeno de Raynaud. [article en línea] Revista Asociación Colombiana Dermatológica. [Data de consulta: 2/08/2021]. <https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/article/view/350>>.
- Zea, M.A. Bermejo, P. Carrillo, F. (2010). Relación del sistema fibrinolítico y las enfermedades neurológicas. [article en línea] Revista de Neurología. [Data de consulta: 13/12/2021]. <https://www.neurologia.com/articulo/2010047>>.
- <https://medlineplus.gov/spanish/raynauds-disease.html>> [Data de consulta: 13/07/2021].
- <https://es.familydoctor.org/condicion/enfermedad-de-raynaud/?adfree=true>> [Data de consulta: 13/07/2021].
- <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000412.htm>> [Data de consulta: 13/07/2021].
- <http://espanol.arthritis.org/espanol/disease-center/fenmeno-de-raynaud/>> [Data de consulta: 14/07/2021].
- <https://www.hospitalcima.es/es/pruebas-diagnosticas-capilaroscopia.php>> [Data de consulta: 15/07/2016].
- <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/fenomeno-de-raynaud>> [Data de consulta: 28/07/2021].
- <https://www.topdoctors.es/diccionario-medico/enfermedades-reumaticas>> [Data de consulta: 28/07/2021].
- <https://inforeuma.com/enfermedadesreumaticas/esclerosissistematica/#:~:text=La%20esclerosis%20sistémica%20es%20una,a%20los%20que%20pueda%20afectar>> [Data de consulta: 28/07/2021].

- <<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/raynauds-disease/diagnosis-treatment/drc-20363572>> [Data de consulta: 5/08/2021].
- <<https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/9849-raynauds-phenomenon>> [Data de consulta: 7/08/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003771.htm>> [Data de consulta: 13/08/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/pruebas-de-laboratorio/prueba-de-anticuerpos-antinucleares/>> [Data de consulta: 13/08/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000412.htm>> [Data de consulta: 26/08/2021].
- <<https://www.msmanuals.com/eses/professional/trastornoscervicovasculares/enfermedades-arteriales-perifericas/sindrome-de-raynaud>> [Data de consulta: 29/08/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003623.htm>> [Data de consulta: 30/08/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/druginfo/meds/a682346-es.html>> [Data de consulta: 1/09/2021].
- <<http://ohpcc.kramesonline.com/Spanish/HealthSheets/3,S,90794es>> [Data de consulta: 1/09/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/druginfo/meds/a684028-es.html>> [Data de consulta: 1/09/2021].
- <<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001478.htm>> [Data de consulta: 2/09/2021].
- <<https://quesalud.com/acrocianosis-sintomas-tratamiento/>> [Data de consulta: 2/09/2021].
- <<https://dolor-drdelgadocidranes.com/que-es-la-eritromelalgia/>> [Data de consulta: 2/09/2021].
- <<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/scleroderma/symptoms-causes/syc-20351952>> [Data de consulta: 13/09/2021].
- <<https://www.mayoclinic.org/es-es/departments-centers/erythromelalgia-clinic-in-minnesota/overview/ovc-20421220>> [Data de consulta: 15/10/2021]

- <<https://www.pharmacytimes.com/view/3-drug-classes-that-can-cause-raynauds-disease>> [Data de consulta: 17/10/2021].
- <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3425973/>> [Data de consulta: 18/10/2021].
- <<https://www.sanitas.es/sanitas/seguros/es/particulares/biblioteca-de-salud/prevencion-salud/interpretar-analisis-bioquimica.html>> [Data de consulta: 18/10/2021].
- <<https://www.redaccionmedica.com/recursos-salud/diccionario-enfermedades/vasculitis-cutanea>> [Data de consulta: 21/10/2021].
- <<https://fundaciondelcorazon.com/informacionparapacientes/tratamientos/beta-bloqueantes.html>> [Data de consulta: 22/10/2021].
- <<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/high-blood-pressure/in-depth/beta-blockers/art-20044522>> [Data de consulta: 22/10/2021].
- <<https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/high-blood-pressure/in-depth/alpha-blockers/art-20044214>> [Data de consulta: 22/10/2021].
- <<https://www.barnaclinic.com/blog/womens-health/estrogenos/>> [Data de consulta: 23/10/2021].
- <<https://www.quimica.es/enciclopedia/Tromboxano.html>> [Data de consulta: 27/10/2021].
- <<https://canariasdermatologica.com/el-eritema-pernio/>> [Data de consulta: 1/11/2021].
- <<https://www.lavanguardia.com/vida/salud/enfermedadesreumaticas/20190619/462996847599/fenomeno-de-raynaud-vasoespasmocirculacion-raynaud-sindrome-de-raynaud-estres.html>> [Data de consulta: 2/11/2021].
- <<https://www.institutostrusberg.com/que-es-el-sindrome-de-raynaud/>> [Data de consulta: 2/11/2021].
- <https://bioscience.lonza.com/lonza_bs/ES/en/what-are-endothelial-cells-and-their-function> [Data de consulta: 2/11/2021].
- <<https://portalsalud.com.uy/acrocianosis-que-es-causas-sintomas-y-tratamiento/>> [Data de consulta: 2/11/2021].
- <<https://hmong.es/wiki/Erythromelalgia>> [Data de consulta: 2/11/2021].
- <https://cima.aemps.es/cima/dochtml/p/62465/P_62465.html> [Data de consulta: 4/11/2021].
- <https://www.drugs.com/mtm_esp/femhrt-0-5-mg-2-5-mcg-hrt.html#>

[Data de consulta: 4/11/2021].

- <https://cima.aemps.es/cima/dochtml/p/65583/Prospecto_65583.html>

[Data de consulta: 4/11/2021].

- <<https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionario-cancer/def/sistema-nervioso-simpatico>> [Data de consulta: 8/01/2022].

- <<https://www.encyclopedia.cat/ec-gec-0119202.xml>>

[Data de consulta: 11/01/2022].

- <<https://www.ecured.cu/Ciclooxigenasas>> [Data de consulta: 11/01/2022].

Annexos

Índex d'annexos

ANNEX I	2
Entrevista a una persona diagnosticada amb aquesta malaltia.....	2
ANNEX II	6
Entrevista a una persona diagnosticada amb la malaltia.....	6
ANNEX III	9
Entrevista a la Asociación Española de Esclerodermia.....	9
ANNEX IV	15
Entrevista a un metge especialitzat en reumatología.....	15

Annex I

Entrevista a una persona diagnosticada amb aquesta malaltia

Entrevista a una dona que pateix la malaltia de Raynaud. El seu nom és Montse Martínez té quaranta-dos anys i viu a Miami Platja. Li van detectar la malaltia fa cinc anys.

P: Quan i com vas saber que paties la malaltia de Raynaud?

R: Fa cinc anys i ho vaig saber perquè notava com es posaven els dits molt lletjos sobretot quan passava fred o feia aire. Els meus dits es posaven de color blanc i a l'estona es veia com s'havien posat blaus per culpa de la falta de sang, també notava que perdia el tacte. En aquell moment vaig començar a anar a especialistes i m'ho van detectar a través de la sang.

P: On vivies en el moment que et vas assabentar?

R: Vivia a Miami Platja.

P: Creus que en aquell moment hi havia un clima fred o càlid?

R: Càlid, però m'ocorre quan fa fred o quan passo fred.

P: Saps que dins del fenomen de Raynaud pot haver 2 tipus de fenomen, el primari i el secundari?

R: No

P: El fenomen primari és el que té més prevalença i no té cap causa aparent, però que sorgeix a partir del fred, l'estrès... En canvi, el secundari sorgeix arran d'una malaltia base com podria ser esclerodèrmia, artritis reumatoide, lupus... Coneixent això, em sabries dir quina de les dues pateixes?

R: Doncs m'ho acabes de dir, perquè em van diagnosticar un lupus, però que es troba inactiu.

P: Abans de patir el fenomen de Raynaud i deixant a part el lupus, vas patir cap altra malaltia?

R: Sí, l'any 1993 vaig patir un càncer de limfoma. Crec que a partir de la quimioteràpia i la radiació m'han sorgit tots els problemes que pateixo actualment. Vaig tenir sis mesos de quimioteràpia i 5 de radiació.

P: Vas començar a patir símptomes del fenomen de Raynaud arran del càncer o a partir del lupus?

R: Ho vaig començar a notar a partir del lupus.

P: Pateixes o has patit migranya?

R: Sí, des dels cinc anys.

P: Prens cap mena de medicaments?

R: Sí, la meva migranya sol ser hormonal, quan em baixa la menstruació se'n va. Llavors un cop al mes prenc antangil.

P: Quan experimentes un brot, quins són els símptomes que perceps?

R: Pèrdua de tacte i em sol passar molt conduint. Suposo que és perquè la circulació de la sang baixa i és quan començo a notar els dits blancs. Això no suposa cap impediment, ja que no solen ser llargs els brots, la màxima duració han sigut 10 minuts. També observo que em sol passar a les 2 mans i coincideixen.

P: Creus que és possible detectar un brot abans que aparegui? Notes cap símptoma?

R: Sí. El primer que noto és molt de fred i començo a notar un formigueig, a l'estona observo i ja es troben de color blanc. M'avisava amb el formigueig.

P: Quines són les mesures que utilitzes per prevenir brots?

R: El que normalment porto sobretot són guants. El que faig sempre a l'hivern és portar bosses d'aigua calenta al cotxe o on sigui perquè en el moment que noti fred les pugui escalfar sense problema.

P: Cada quan pateixes un brot aproximadament?

R: A l'hivern normalment, a partir de l'octubre/novembre els pateixo de 2 a 3 cops per setmana i aquest estiu només n'he tingut 1 quan va haver-hi una tempesta molt forta.

P: Tens cap classe de protocol en cas que et doni un brot?

R: A l'hospital em van dir que com no era molt greu i no m'impedia portar una vida normal no em van dir cap, però em van advertir que havia de mantenir les mans sempre calentes i portar guants.

P: Quan et vas assabentar que paties la malaltia, et van proporcionar cap mena d'ajuda, informació...?

R: No sabia absolutament res, vaig haver de preguntar que era perquè ni tan sols sabia com s'escrivia. Vaig buscar informació a partir de *google*.

P: Consideraries que vas rebre l'ajuda necessària en aquell moment?

R: No.

P: Aquesta malaltia repercuteix en el teu treball?

R: En el meu cas no, però sí que és veritat que si treballes en un altre ofici com podria ser perruquera patiria molts problemes perquè perdo el tacte.

P: Trobes suport per part de la teva família?

R: Ho entenen, però al ser una persona molt propensa a tenir malalties no és molt necessari degut a que són moments específics. Un exemple és a l'hivern, quan fa fred en lloc de conduir jo ho fa el meu home per intentar no tenir cap brot.

P: Hi ha alguna persona a la teva família amb antecedents d'aquesta malaltia?

R: No

P: Has observat si els teus fills mostren cap mena de símptomes?

R: No, res.

P: El metge que s'encarrega de portar el teu cas clínic, es tracta d'un reumatòleg, una persona especialitzada?

R: Sí, un reumatòleg

P: Cada quan temps t'has de fer revisions?

R: En teoria cada sis mesos, però ara en octubre farà l'any i segurament tornaré a anar. Perquè no és greu.

P: Tens a la teva disposició un tractament, medicament, en cas que el brot sigui molt fort?

R: No.

P: Coneixes cap associació de Raynaud?

R: No

P: Al nostre país no hi ha cap associació que es dediqui específicament a la malaltia de Raynaud sinó que la trobem englobada dins l'esclerodèrmia, que penses d'això?

R: Crec que estaria molt bé tenir-la. Com ja t'he comentat la informació que vaig extraure va ser a partir de *google*. A més a més, tinc un amic Mosso d'Esquadra que també pateix la malaltia, però té por que li pugui perjudicar en el seu treball. Llavors crec que estaria bé tenir aquest suport d'una associació.

P: Creus que aquesta malaltia rep la suficient visibilitat?

R: No, i si et soc sincera jo intento amagar les meves mans quan em dona un brot, menys dels meus coneguts, perquè la gent et mirarà estrany. De fet, alguna amiga que ja ho ha vist em mirava pensant, "i aquesta que li passa?". Ho intentes amagar i dissimular perquè és una cosa tan estranya que no es coneix, no es parla.

P: Reps cap tipus d'ajuda per part de l'Estat, ja sigui subvencions, beques, discapacitats...?

R: No, de fet fa tres anys vaig sol·licitar un grau de discapacitat per totes les altres malalties que pateixo i me la van negar un 10%.

Annex II

Entrevista a una persona diagnosticada amb aquesta la malaltia

Entrevista a Rachel Vandenberghe una dona de setanta-cinc anys de procedència belga.

P: On vivies quan vas tenir el teu primer episodi de la malaltia de Raynaud?

R: Al mateix lloc, a Bèlgica.

P: Predominava un clima fred o calorós?

R: Fred

P: Quants anys tenies?

R: Fa molt de temps, entre 25 i 30 anys. Però em passava des de petita, el problema és que mai em vaig adonar o li vaig donar importància.

P: Pateixes d'altres malalties?

R: Sí, pateixo moltes. Entre elles l'artrosi, la tiroides... També em van operar d'un tumor al cervell. Als quaranta anys em van operar d'un tumor d'ovaris.

P: Pateixes migranya?

R: Sí, gairebé cada dia.

P: Que símptomes experimentes?

R: Sobretot formigueig i pèrdua del tacte. A més de la decoloració dels dits.

P: Pateixes dolor?

R: No.

P: Pots detectar un brot?

R: No, només quan toco alguna cosa freda al moment els dits es posen de color blanc i les ungles blaves.

P: Quan pateixes més brots? En quina època de l'any?

R: Normalment quan fa més fred, a la tardor i a l'hivern. A l'estiu normalment no.

P: L'estrès i l'ansietat augmenta la teva aparició de brots?

R: No, no té res a veure. Només és el fred el que fa aparèixer els brots.

P: L'aparició de brots et deixa portar una vida normal?

R: Sí

P: Hi ha activitats que no puguis fer?

R: Sí. Jo vaig treballar rentant cotxes i la mà es posava tota blanca i era molt difícil. Després, vaig ser taxista i va ser el mateix, quan era hivern havia de conduir amb el palmell de la mà. Però, ara ja no és el mateix perquè ja no treballo i puc estar millor.

P: Vas a l'hospital quan et dona un brot?

R: No, quan m'ho van diagnosticar el doctor ja em va dir que no es podia fer res perquè feia molts anys que la tenia, la malaltia era molt vella.

P: El teu metge és un reumatòleg?

R: Sí, és un reumatòleg.

P: Tens un tractament específic? Un medicament?

R: No, prenc molts medicaments. Per la tiroides, pel mal de cap, entre d'altres, però no tenen res a veure amb la malaltia. Vaig demanar fa anys un medicament, però com ja t'he dit abans em van dir que no valia la pena perquè era molt vella la malaltia.

P: Has trobat ajuda per part de l'hospital o alguna associació?

R: No, perquè com ja era molt vella i no es podia fer res tampoc vaig buscar una associació.

P: Coneixes alguna associació belga?

R: No, el doctor tampoc em va dir res.

P: Hi ha algú de la teva família que també pateixi el fenomen de Raynaud?

R: Sí, dues germanes. Una d'elles va ser la que em va dir d'anar amb ella a l'hospital per veure que era el que ens passava. Llavors va ser quan ens van dir que no hi havia res per fer ni per ella ni per mi. Tanmateix, crec que la meua mare també va patir, però abans ningú anava al metge llavors era molt difícil poder saber que tenies.

P: La teua família t'ajuda en cas que et doni un brot?

R: No, ja era adulta i treballava. Els meus pares ja eren morts.

P: Creus que la malaltia de Raynaud rep la suficient visibilitat en Bèlgica?

R: No

P: Tens alguna discapacitat per la malaltia de Raynaud?

R: No, cap.

Annex III

Entrevista a la “Asociación Española de Esclerodermia”

Entrevista a Mercè Piñero Vega de cinquanta-sis anys, membre de l'associació d'esclerodèrmia d'ençà que li van diagnosticar la malaltia d'esclerodèrmia fa cinc anys.

P: A la vostra associació coneixeu amb exactitud què és el fenomen de Raynaud?

R: Sí, moltes associacions europees d'esclerodèrmia també són associacions de Raynaud. Sobretot l'anglesa que s'anomena *scleroderma & Raynaud's UK*. Altres associacions com l'Argentina també ho fan.

Ho coneixem perquè el 98% aproximadament dels pacients d'esclerodèrmia pateixen Raynaud, ja que és una de les comorbiditats més freqüent a l'esclerodèrmia.

P: Quina és la vostra opinió referent a què no hi hagi una associació que es dediqui espacialment a la malaltia de Raynaud?

R: Crec que és per conseqüència que el Raynaud per ell sol, com a malaltia primària, és poc comuna. Vull dir que hi ha molta gent que pateix fred a les mans, hi ha gent que se li posen els dits blancs i tota la seva vida ho ha tingut i no ha anat més enllà. Però quan es dona en l'esclerodèrmia, que és molt més comú, té moltes complicacions. El Raynaud vinculat a l'esclerodèrmia són problemes molt més greus, es poden ulcerar els dits fet que provoca molt de mal i que a més a més són molt difícils de curar.

Es troben a la mateixa associació perquè pràcticament tots aquells que tenen esclerodèrmia tenen també la malaltia de Raynaud.

P: Disposeu d'un registre que especifiqui la quantitat de gent que pateix el fenomen de Raynaud?

R: No ho tenim diferenciat, quan s'inscriuen els pacients sí que preguntem quin tipus d'esclerodèrmia tenen, ja que hi ha diferents tipus, però no els hi preguntem

si pateixen Raynaud. Però crec que és una bona idea i ho faré saber a la junta per començar a fer-ho.

P: Considereu que aquest fenomen té una predisposició o certes característiques a l'hora d'aparèixer?

R: No ho tenim definit, però pels meus coneixements sí que és més freqüent en dones joves encara que no t'ho puc especificar perquè a la nostra associació tenim tants homes que dones, però sí que és veritat que gairebé tots els homes tenen fenomen de Raynaud en canvi hi ha algunes dones que no.

Entrevistadora: Doncs la veritat és que em sorprèn perquè una de les característiques és que 1 home de cada 4 dones té Raynaud.

Entrevistada (Mercè): Sí que és veritat que hi ha un percentatge semblant degut a que 1 home de cada 3 dones té esclerodèrmia, llavors pel que m'has dit els percentatges són semblants i té lògica.

P: Creus que la malaltia rep la suficient visibilitat?

R: Personalment crec que no. Jo no vaig conèixer aquest fenomen fins que em vaig posar malalta d'esclerodèrmia i em van preguntar si els meus dits es posaven de color blanc.

P: Des de la vostra associació proporcioneu ajuda, informació... a part de l'esclerodèrmia?

R: Nosaltres no ho desvinculem de l'esclerodèrmia. Aquest any hem publicat un fulletó per saber com curar les úlceres que es produeixen per l'esclerodèrmia. Aquests fulletons que els hem fet amb l'ajuda d'una infermera els proporcionem a tots els nostres socis, es troba també a la nostra pàgina web i també se'ls proporcionem a metges que ens els demanen per poder distribuir-los entre els seus pacients.

P: Realitzeu cap mena de trobades, reunions... ja siguin telemàtiques per la covid?

R: A l'associació, no només pel Raynaud, fem trobades encara que òbviament es parla molt del Raynaud perquè és un dels problemes més visibles.

Abans que esclatés la pandèmia ens trobaven un cop al mes a Barcelona, al darrer dissabte de mes i fèiem el que diem "fer esclerodèrmia". A aquestes reunions ve tothom que té esclerodèrmia i vol compartir un moment amb persones que també tenen aquesta malaltia. Ho vam deixar de fer quan va començar la covid i ho vam reprendre per videoconferència el setembre de 2020. Aquest any també hem fet algunes i al setembre les tornarem a fer.

Aquests dos últims anys durant el mes de l'esclerodèrmia fem trobades virtuals, anteriorment les fèiem presencials per tota Espanya. També fèiem jornades mèdiques on venien alguns metges a explicar diferents aspectes de la malaltia.

El 28/29 de febrer acostumem a fer xerrades. Durant el mes de juny cada setmana fem una videoconferència i també fem tallers de diversos temes com podrien ser les úlceres.

Hem incorporat un servei d'atenció psicològica i tallers de recolzament psicològic per aquelles persones que ho necessitin. Participem en fires per donar-nos a conèixer i també anem a hospitals el dia de l'esclerodèrmia entre altres per a fer-nos conèixer. A més a més en aquestes parades fem manualitats per recaptar diners i donar suport a aquelles persones que puguin estar allí en aquell moment i ho necessitin.

P: On podria trobar aquesta informació?

R: A la nostra pàgina web "esclerodermia.com". També pots trobar apartats que t'expliquen que és l'esclerodèrmia, diccionari sobre l'esclerodèrmia, i pots accedir a totes les videoconferències d'aquests dos últims anys, presentacions dels metges, pàgina de tallers, productes que venem... També tenim una seu de la delegació catalana on es poden fer tallers, trobades...

P: Jo mateixa podria accedir a alguna videoconferència?

R: Sí, et puc incloure.

P: Amb la informació que m'has comentat anteriorment dels metges, treballeu amb algun hospital?

R: No és que treballem amb un hospital, però tenim molt bona connexió amb l'hospital Sant Pau i la Vall d'Hebron. A l'hospital Sant Pau de Barcelona tenim al Dr. Castellví i de la Vall d'Hebron tenim Dra. Simeón, Dr. Fonollosa i al Dr. Guillén. Encara que treballem amb més metges arreu d'Espanya com de Galícia la Dra. Freire i una altra de Madrid la Dra. Carreira.

P: Rebeu cap tipus d'ajuda/subvenció per part de l'Estat o la Generalitat?

R: Per part de la Generalitat no rebem cap, però crec que tampoc n'hem demanat cap.

P: Llavors podeu demanar subvencions?

R: Sí, però no és gens fàcil. Per demanar subvencions has de tenir projectes i presentar-los a més a més hi ha unes dates. Nosaltres no som una associació catalana sinó que estatal, encara que ja tenim la delegació.

Sí que és veritat que rebem subvenció de l'ajuntament de Sant boi del Llobregat, on tenim la seu. Tenim una subvenció del ministeri de fets socials i agenda 2030 a través de COCEMFE. Hem pogut optar ajudes i aquesta és la que més ens ha ajudat a posar en marxa l'atenció psicològica.

P: Creus que s'hauria de facilitar aquest tipus d'ajudes a associacions?

R: Sí, clar. Ens aniria molt bé, som una malaltia minoritària, hi ha pocs pacients i els que s'associen són encara menys i per fer coses es necessiten diners, les subvencions són necessàries. Tenim sort que un parell de laboratoris ens ajuden amb els que col·laborem i ens ajuden a finançar projectes. També pertanyem a FEDER i FESCA i aquestes entitats també ens ajuden amb alguns tipus de finançaments pel dia internacional de les malalties minoritàries i pel dia nacional de l'esclerodèrmia.

P: Llavors, podríem dir que les subvencions de la Generalitat i l'Estat són mínimes?

R: Sí, no són gaire importants.

P: Teniu constància si les persones que pateixen aquesta malaltia poden rebre algun tipus d'ajuda?

R: Com a malalt de Raynaud, si es tracta d'un fenomen primari, crec que no hi ha cap discapacitat. Si és un Raynaud secundari associat a una malaltia autoimmune com l'esclerodèrmia, dependrà del grau que aquesta malaltia estigui afectant i del grau que el Raynaud t'estigui afectant. També és una mica pel criteri del metge. Això és una cosa amb la qual estem intentant lluitar perquè estigui escrit d'una forma més especificada, ja que aquestes dues malalties tenen unes dificultats més grans i cal tenir-ho en compte a les discapacitats.

Per exemple, si a tu se't paralitzen els dits i treballes a una carnisseria que et trobes en contacte amb coses fredes tot el dia els teus dits pateixen molt i és una activitat contraproductiva amb el Raynaud.

També és molt important que els metges tinguin més informació, que quan una persona diu que se li posen els dits blancs no argumenti que és pel fred sinó que profunditzi i investigui que no hi ha cap causa, malaltia, darrere d'aquest símptoma i que se li doni la importància que es necessita.

El que ens interessa és que es pugui saber que és freqüent i pot tenir complicacions.

Des de l'associació estem fent una campanya a tots els diferents col·legis mèdics i totes les professions sanitàries per donar visibilitat a l'esclerodèrmia i el Raynaud.

P: Considereu que aquesta malaltia dificulta la convivència a les persones que la pateixen?

R: Sí, perquè hi ha casos com els de les nostres companyes que a ple estiu utilitzen guants per anar a comprar o anar a grans magatzems. Només portant els guants ja et sents estranya i si, a més, li afegim com d'estrany et mira la gent això comporta una problemàtica. Com que no es coneix ni se sap de la gravetat que comporta és

una mica incomprès. També és difícil adaptar el lloc de treball per la malaltia ja que no tothom ho pot fer.

Tu et sents diferent i és evident i quan l'altre et mira comences a pensar que pensaran els altres. Cal conscienciar als altres de la diferència i acceptar-nos a nosaltres mateixos i això és difícil.

P: Creus que l'entorn familiar es pot veure afectat?

R: Jo sé de companyes que sí que han tingut problemes d'acceptació dins la família. Un exemple és una companya que se li posaven els dits blaus i la seva germana li deia que amagués les mans que li feia vergonya anar amb ella. A vegades hi ha incomprendiments per part de la família, no són majoritàries, però n'hi ha. Igual que a la societat, gent que no sap acceptar la diferència i els que l'accepten millor. També és difícil la transició per a la família i per al pacient que sempre ha tingut fenomen de Raynaud primari i que després també es desenvolupa una malaltia autoimmune.

Annex IV

Entrevista a un metge especialitzar en reumatologia

P: Quin és el seu nom?

R: El meu nom és Alfredo Guillén

P: Quants anys porta exercint la professió de metge?

R: Porto treballant de metge des del 2008 i en la unitat de Vall d'Hebron de malalties autoimmunes sistèmiques des del 2013. Dedicat sobretot al Fenomen de Raynaud i altres com l'esclerodèrmia.

P: En quin hospital treballa?

R: Treballo a l'hospital Vall d'Hebrón

P: Com definiria el fenomen de Raynaud?

R: El fenomen de Raynaud en realitat és un fenomen que té aquest nom degut al Dr. Maurice Raynaud qui va descriure aquesta entitat, que no deixa de ser un canvi de coloració principalment dels dits en context d'un estímul que habitualment és l'exposició al fred. La coloració és un fet molt característic, bé una pal·lidesa, els dits queden de color blanc. A vegades pot haver-hi altres fases que poden canviar a un altre tipus de color com el blau al qual li diem també cianosi i una tercera fase que diem que és eritematosa, vermella. Un pacient pot tenir principalment dues d'aquestes tres fases. Però només tenir aquest canvi de color, pal·lidesa, que és molt visible doncs ja és diagnòstic el fenomen de Raynaud.

P: Quin fenomen creu que és més comú, el primari o el secundari? Per què?

El fenomen de Raynaud primari, sense cap dubte, és el més freqüent. Quan estudiem un cas de fenomen de Raynaud en la consulta, pràcticament el 90% dels casos es tracta de fenomen de Raynaud primari. Primari vol dir que no hi ha cap malaltia darrere i que habitualment aquesta alteració és una que ja coneixem i que sabem que es tractarà més del fred i que durarà tota la vida. El fenomen de Raynaud secundari s'associa a una malaltia. És de vital importància davant d'un cas de fenomen de Raynaud estudiar-lo per poder saber si es tracta d'un fenomen primari o d'un secundari. El 10% són gairebé del fenomen de Raynaud secundari.

P: Quina considera que és la causa més comuna en cadascun dels fenòmens?

R: És una molt bona pregunta, es creu que hi ha múltiples causes o millor dit teories per les quals es produeix el fenomen. No deixa de ser una reacció exagerada davant d'una cosa natural. Tots hem pogut experimentar com a l'estar en un lloc fred ens tornem una mica més pàl·lids. Llavors això es tractaria d'un fenomen excessivament exagerat i es creu que hi ha diferents mecanismes com el de vasoconstricció, el tancament exagerat a nivell de les petites arterioles i artèries a nivell dels dits i que seria un fenomen dinàmic. Quan es produeix el tancament de les arterioles, pel fred, és quan es produeix la fase de pal·lidesa, per aquest motiu veiem el dit blanc. En les fases successives a l'haver un tancament de la sang a nivell venós el veiem de color blau i per això es diu cianosi i en les fases finals quan ja s'ha resolt aquesta vasoconstricció, ja torna a fluir la sang, és un fenomen excessivament exagerat de compensació.

Hi ha diferents etiologies sobretot a nivell de mecanismes, receptors a nivell de l'endoteli, que seria la capa més central a nivell de la capa vascular dels petits vasos i que tenen la capacitat de reaccionar davant un estímul que pot ser el fred com també altres estímuls com poden ser estímuls de tipus més nerviosos davant d'una situació d'estrès.

P: Sabent que estadísticament afecta més a les dones que als homes, a què creu que és degut aquesta predisposició? I el clima i l'edat?

R: És molt bona pregunta, la veritat és poc conegut el perquè es deu aquest fet, però sí que probablement els fenòmens vasculars són més freqüents en la dona perquè pot ser que els mecanismes de molècules i l'acció davant del fred són diferents. Inclús les molècules que cada sexe pot tenir a nivell de la sang puguin modular d'una forma una mica diferent. De fet, és ben conegut que durant l'embaràs és un procés que es millora perquè s'alliberen diferents substàncies, hormones, molècules que probablement afavoreixen un millor reg sanguini i que disminueixen els episodis del fenomen de Raynaud. No es coneix amb claredat, però sí que deuen existir tipus de marcadors diferents depenen dels sexes.

Entrevistadora: Vaig formular aquesta pregunta perquè vaig llegir que també depenia d'un tipus d'hormona.

Metge: Sí, és poc conegut, hi ha diferents teories. Per això durant l'embaràs s'allibera relaxina que és un tipus d'hormona tan poc coneguda que probablement es troba relacionada més amb la funció de relaxar el múscul llis però de l'úter. Perquè el bebè que està creixent dins tingui la capacitat de créixer i que l'úter no es contragui. El mateix efecte que passaria en l'úter per permetre que aquest bebè creixi podria ocórrer al nivell dels vasos sanguinis fent que no es contragui tant. Llavors, sí que és cert que aquests mecanismes hormonals, que probablement coneixem poc, tinguin a veure amb el perquè es produeix, però hi ha moltes teories i quan hi ha moltes teories significa que podem concloure amb poca fiabilitat.

P: Per què creu que el fenomen de Raynaud és poc comú en nens però no en l'adolescència?

R: Doncs la veritat és que se sap molt poc del perquè ocorre això. Es coneix molt poc de la fisiopatologia, és a dir, perquè ocorre aquest quadre. Sí que és veritat que en la major part de situacions comença a ocorre en l'adolescència o en edats més tardanes. I probablement també depèn que en els nens els processos de dilatació dels vasos, com la contracció dels vasos, probablement es van regulant al llarg de l'edat i, per tant, es manifesten aquestes alteracions de forma més avançada, més tard.

P: Creu que l'hipotàlem i l'endoteli tenen una relació directa amb l'aparició del fenomen de Raynaud?

R: Sobretot a nivell de sistema nerviós i sobretot l'hipotàlem, que regula el centre de temperatura, també media tots els mecanismes que tenen que veure amb la termoregulació, la regulació de la temperatura a nivell corporal sens dubte té que veure però sobretot del sistema nerviós autònom, que és el sistema nerviós que executa l'ordre que envia el cervell, que es pot estimular també davant estímuls estressants. Això justifica que els pacients puguin tenir davant d'una discussió o un episodi desagradable més activat aquest sistema nerviós i per aquest motiu tenir més episodis de símptomes. Per això és una cosa molt important.

L'altra part, l'endoteli, és una de les parts que forma l'arteriola, que seria la responsable de la vasoconstricció, i se sap que l'endoteli té moltes funcions i cada cop se sap més, no és un mer actor passiu, no té un paper secundari a nivell de la funció del vas, abans es creia que no tenia cap paper. Tanmateix, ara se sap que l'endoteli produeix moltes substàncies que fan efecte just en la paret de l'arteriola, del vas sanguini, i pot provocar o alliberar substàncies que contrauen l'arteriola i que contrauen a nivell local. Per aquest motiu ha passat a tenir un paper protagonista. També pot liderar mediadors com pot ser l'òxid nítric, prostaglandines... que realment són importants en la fisiologia dels vasos, de la circulació.

P: Pot ser possible que l'estat emocional del pacient afecti també a la seva aparició?

R: Sí, fonamentalment. És a dir, una persona que ha tingut prèviament altres episodis, és un altre factor que desencadena les crisis del fenomen de Raynaud. És a dir, no és només el fred, hi ha persones que també són molt sensibles a les emocions i per exemple davant d'un quadre que produeix molta impressió o molt d'estrès emocional es pot desencadenar també un episodi.

P: Considera que és una malaltia hereditària? Hi ha estudis previs que ens indiqui el percentatge? (En cas afirmatiu, quin és?)

R: No es considera una malaltia hereditària, no és una malaltia hereditària. Intervenien múltiples factors els quals es desconeixen, també s'han anat realitzant alguns estudis per intentar indagar al respecte i de moment no es coneix. Però sí que és cert que les persones que tenen fenomen de Raynaud, freqüentment a nivell de la família, és una característica que també pot abundar. Per aquest motiu, sí que és probable que sigui una malaltia del qual no sigui responsable un únic gen sinó que sigui responsable de múltiples gens. Que és el que s'anomena com malalties poligèniques, llavors el gen hereditari no és l'únic responsable, però sí que podria explicar que hi hagi més associació a nivell de la família. És fàcil que una persona tingui al seu germà, als seus pares o una mare i un tiet... que puguin tenir també el fenomen de Raynaud.

Entrevistadora: Però continuaria sent poc probable, no?

Metge: És poc probable, el més freqüent és que no hi hagi una associació a nivell familiar, però en un percentatge molt més freqüent a la resta de la població, pot haver-hi agregació familiar, hi ha pocs estudis respecte de la prevalença a nivell de la família.

P: Quina és la prova diagnòstica més eficient per detectar el fenomen de Raynaud?

R: Per a detecta'l el més eficient és la visualització. Hi ha proves com poden ser diferents tests que no deixen de ser estímuls en fred. Per exemple hi ha una prova, un test, que consisteix a posar les mans del pacient en aigua amb gel, aigua freda i veure si es desenvolupa desencadena als minuts, 1 o 5 minuts, aquests canvis de color. Sí que és cert que ara amb les noves tecnologies tothom té un mòbil amb una càmera de fotos i és freqüent que la persona que vingui a consulta porti una fotografia del que li ha succeït, per exemple un dia que ha sortit al carrer i feia molt de fred. Això ja seria diagnòstic.

P: Actualment, s'utilitza l'ecografia amb Doppler?

R: En l'estudi del fenomen de Raynaud i sobretot per diferenciar si es tracta d'un fenomen primari o secundari les proves que es realitzen i que són fonamentals són l'analítica i la capil·laroscòpia. La capil·laroscòpia és una tècnica que no deixa de ser veure amb una lupa amb augments aproximadament entorn a 50 i 200 augments els capil·lars dels dits. Veiem la zona periungual dels capil·lars que es troben en l'arrel de l'ungla. Es veuen en aquest punt perquè els capil·lars al trobar-se al damunt de l'ungla es veuen d'una forma longitudinal, tombats. En la resta de l'organisme els capil·lars es veuen perpendiculars si els mirem des de dalt, només veiem el cap del capil·lar.

S'han fet altres proves com làser Doppler però més avançats, tècniques molt avançades amb aparells molts avançats. Amb la tècnica Doppler veiem quin és el flux sanguini de forma global a nivell de les mans i dels dits.

Són tècniques molt sofisticades, a vegades molt difícils d'interpretar amb aparells excessivament cars, podríem estar parlant d'aparells que poden arribar a costar

entre 15000 i 20000 euros. Que realment no són del tot necessaris, s'han utilitzat sobretot en l'àmbit de la investigació. Però no són necessàries per al fenomen de Raynaud. Únicament amb l'analítica i la capil·laroscòpia seria suficient, a més de l'interrogatori.

P: Com actuen els tractaments farmacològics? (exemple: iloprost) Quin és el procés que duen a terme els medicaments perquè es doni la vasodilatació?

R: Normalment, s'ha de dir que el tractament fonamental del fenomen de Raynaud primer és evitar les situacions desencadenants, sempre aconsellem evitar encara que es tracti d'un fenomen de Raynaud primari o secundari. Evitar els ambients freds, utilitzar guants en la mesura del possible i treure aquests estímuls freds. Que el pacient sempre vagi ben abrigat i evitar ambients molt extrems de temperatures molt baixes. També és important evitar el tabac, no deixa de ser un tòxic que provoca vasoconstricció més tancament dels vasos sanguinis i per aquest motiu augmenta els episodis. També cal evitar altres tipus de medicaments que puguin afavorir la vasoconstricció com poden ser el cafè el té, begudes energètiques sobretot en excés.

Quant al tractament farmacològic les persones que tenen fenomen de Raynaud primari normalment amb les mesures mencionades no és necessari cap altre tractament de medicació. Sí que és veritat que molts cops pot ser invalidant, molest, repetitiu i en aquest cas sí que es pot fer el tractament.

El tractament fonamental i d'inici que s'utilitzen són els medicaments anomenats calci-antagonistes. El seu funcionament consisteix en el bloqueig dels canals de calci, que actuen provocant la vasoconstricció a nivell del múscul llis de l'arteriola i disminueixen que l'arteriola es tanqui amb tanta facilitat. Aquest seria el pilar fonamental. Hi ha altres tractaments més avançats que sobretot s'utilitzen més en fenomen de Raynaud secundari, que estan associats a altres malalties, medicaments com l'iloprost, prostaglandines, tractaments intravenosos, inhibidors de la fosfodiesterasa-5 (fan que hi hagi més NO en l'ambient, el NO és qui produeix la vasodilatació) i altres tipus de fàrmacs utilitzats en processos més avançats i inhibidors dels receptors de l'endotelina. L'endotelina- 1 no deixa de ser una de les

molècules que tenim a l'organisme que tenen la major potencia a nivell de la vasoconstricció a més d'altres mecanismes.

P: Hi ha cap mena de tractament quirúrgic? Quins són i quin és el procés a seguir?

En realitat és que els tractaments quirúrgics sobretot s'utilitzen quan el fenomen de Raynaud es deu a malalties secundàries, que són molt invalidants i que produeixen altres tipus de problemes com poden ser úlceres a nivells dels dits, d'aquells procediments quirúrgics es duu a terme sobretot la simpatectomia digital. Consisteix que en aquell sistema simpàtic encarregat de fer la vasoconstricció dels vasos sanguinis poder eliminar en la mesura del possible aquest sistema. Es pot fer una intervenció a nivell dels dits de la mà o el palmell de la mà amb la intenció de disminuir aquest efecte del sistema nerviós. A vegades també es pot utilitzar injeccions de toxina botulínica, que disminueixen l'efecte també del sistema nerviós simpàtic. Quan el fenomen de Raynaud realment sigui per altres causes extremadament rares com que hi hagi una costella a nivell cervical que comprimeixi l'artèria i que això generi el fenomen de Raynaud una cosa molt infreqüent, el que es pot fer és una cirurgia a nivell de la costella per intentar solucionar la zona que es troba obstruïda per una costella que no hauria d'estar allí. Aquest són els procediments quirúrgics que normalment són molt poc freqüents que es duen a fer.

Entrevistadora: Llavors podríem dir que la cirurgia només es realitza en casos extrems?

Metge: Exacte.

P: Quan detecteu el fenomen, com s'ocupa l'hospital?

R: Normalment com coneixem al pacient és el metge de capçalera qui detecta el fenomen de Raynaud o el pacient es posa en contacte amb ell i sol·licita habitualment una primera visita en consultes externes llavors és valorat en consultes externes, nosaltres som metges internistes, valorem al pacient en la consulta i a més de l'interrogatori dirigit que és molt important per descartar que el pacient no estigui descrivint una altra malaltia que pugui estar relacionada. La majoria de les malalties que anem a interrogar són malalties autoimmunes

sistèmiques, ja que normalment l'interrogatori va dirigit a descartar que el pacient no presenti un símptoma d'aquest tipus de malalties, esclerodèrmia, malaltia mixta del teixit connectiu, lupus, dermatomiositis, artritis reumatoide i altres menys freqüents. Això sobretot és l'interrogatori, és a dir, l'entrevista i després faríem el que es diu l'exploració física. Explorem al pacient, el valorem, és important fixar-se en les mans, en la pell i la resta d'exploració a nivell respiratori, a nivell pulmonar, cardíac, a nivell abdominal i principalment això. Després es sol·liciten les exploracions complementàries que vindrien a ser l'analítica i la capil·laroscòpia. Habitualment també sol·licitem una radiografia de tòrax per descartar aquest tipus d'alteracions més extremadament rares, però serien aquestes tres proves principalment l'analítica, la radiografia i la capil·laroscòpia.

P: Doneu cap classe d'informació o suport al pacient ja sigui amb alguna associació?

R: És cert que quan hi ha un fenomen de Raynaud primari fins al moment i des del meu coneixement no hi ha cap associació. Tanmateix, sí que indiquem una sèrie de mesures, que són les que hem comentat anteriorment i que les deixem també per escrit perquè les tinguin en compte juntament amb les recomanacions.

Si el pacient presenta un fenomen de Raynaud secundari, que es deu a una malaltia com pot ser l'esclerodèrmia, doncs sí que a part de les mesures que se li explica i a més d'explicar-li la malaltia que el pacient pot presentar doncs se li pot aconsellar que existeixen diferents associacions com pot ser l'Associació d'esclerodèrmia de pacients en la qual també disposen de molt de material, tenen informació més fidedigna, més contrastada i més real que el que una persona es pot trobar a *google* directament, ja que són processos que sí una persona està començant a conèixer es pot arribar a espantar. És cert que l'associació espanyola d'esclerodèrmia és conjuntament amb les associacions de lupus són poques les associacions que hi ha al respecte, però sí que elles tenen moltíssima informació, fan cursos, fan reunions, cafès on es reuneixen i pàgines webs que estan molt bé i que realment divulguen tots aquests problemes.

P: Participa en algun congrés relacionat amb el fenomen de Raynaud?

R: Sí, realment tenim tant del fenomen de Raynaud i sobretot de les malalties autoimmunes sistèmiques que es relacionen amb ell, especialment la malaltia més relacionada sense cap dubte és l'esclerodèrmia, el fenomen de Raynaud es troba present al voltant del 98% dels casos. Així com altres malalties com pot ser la mixta del teixit connectiu que pot estar al voltant d'un percentatge menor com el 80% o el lupus entorn d'un 20%, és a dir aquest són percentatges menors i nosaltres ens dediquen especialment a l'estudi de l'esclerodèrmia i de pacients amb esclerodèrmia. Llavors sí que participem en diversos congressos tant a nivell nacional, de fet a nivell regional participem en un curs que impartim, donem un curs de capil·laroscòpia a nivell català que és el "capicat" on expliquen com s'han de realitzar les capil·laroscòpies, donem formació. De fet, a nivell nacional formen part també d'un grup anomenat "grec" que és el grup dins de la societat espanyola de medicina interna que s'encarrega sobretot de l'estudi de la capil·laroscòpia que inclús l'any passat vam realitzar per primer cop un curs en línia per a formació de capil·laroscòpia. També participem en congressos de la societat espanyola de medicina interna del grup que dins de la medicina interna es dedica a malalties immuno sistèmiques que és el grup GEAS per l'acrònim. A més dels congressos internacionals de reumatologia tant europeu que és el grup EULAR i americà que és el del col·legi americà de reumatologia que també es fa de forma anual. Cada dos anys participem en un congrés dedicat a l'esclerodèrmia que és el congrés mundial d'esclerodèrmia, l'any vinent serà el pròxim congrés. També participen en les reunions anuals que es fan amb l'associació espanyola d'*enfermos* - malalts i amb l'*Asociación Española de Esclerodermia* també participem.

Es possible poder visualitzar algun d'aquests congressos per obtenir informació?

R: Crec que la reunió de l'associació d'esclerodèrmia del 2019 tenen un vídeo, sí que és veritat que es troben més dedicats a conèixer la malaltia d'esclerodèrmia, no tan només i únicament el fenomen de Raynaud. A nivell dels congressos nacionals o internacionals no hi ha dades accessibles. Sí que és cert que el congrés que es fa cada dos anys, que és el congrés d'esclerodèrmia, hi ha una part que es

fa que és el congrés per a pacients en el qual són els metges els que donen xerrades a malalts amb esclerodèrmia, on s'expliquen diferents aspectes a tractar. Però per a poder accedir és necessari estar inscrit en el congrés, llavors crec que online no deu haver molt de material.

P: Hi ha un protocol diferent a seguir segon si es tracta d'un fenomen primari o secundari? Els infermers, metges saben distingir entre els dos fenòmens per dur a terme una actuació diferent o és la mateixa en els dos casos?

R: El primer és que ha de ser un pacient que tingui el fenomen de Raynaud, s'estudia el fenomen i es diagnostica si el pacient té un fenomen de Raynaud primari o secundari. En el cas que es tracti d'un fenomen de Raynaud primari significa que no existeix cap risc de desenvolupar una malaltia autoimmune al llarg dels anys. Llavors el que indiquem a part de les mesures lògicament de tractament bàsic com pot ser evitar el fred, entre altres, és informar que realment no hi ha risc de desenvolupar aquest tipus de malalties. Si estem davant d'una persona que li diagnosticuem un fenomen de Raynaud secundari, al mateix temps li estem diagnosticant una altra malaltia la qual justifica aquest fenomen de Raynaud, doncs lògicament farem un seguiment periòdic cada x temps i no només per valorar com va el fenomen de Raynaud sinó també les altres manifestacions que pot tenir per les altres malalties. Per exemple, si és un pacient amb esclerodèrmia haurem de fer d'entrada un escàner TAG pulmonar, s'haurà de fer una ecografia del cor per descartar una hipertensió arterial pulmonar, també s'haurà de fer un escàner per veure que no hi hagi una fibrosi pulmonar. Una manometria esofàgica que valora com es mou l'esòfag, que no hi hagi una alteració a nivell de la mobilitat de l'esòfag. Analíticament, també veiem alteracions a nivell d'altres òrgans, com funciona el ronyó, els músculs... A més de fer un seguiment estret, constant, habitualment als pacients els seguim cada 3-4 mesos depenent també de què és el que tinguin els pacients. Aquest serien els diferents protocols.

Entrevistadora: Llavors, si una persona pateix el fenomen de Raynaud primari, no podrà desenvolupar una malaltia autoimmune?

Metge: Exacte, de fet d'això sí que hi ha molts estudis al respecte els quals un d'ells ja és més important que ha estat realitzat més o menys a finals dels anys noranta

amb seguiments a més de quinze anys d'evolució de pacients que es diagnostiquen amb un fenomen de Raynaud primari. El fenomen de Raynaud primari significa que el pacient a nivell de l'interrogatori no té cap símptoma i per l'exploració no hem detectat cap alteració suggestiva d'una malaltia, al nivell de l'analítica, té una analítica normal i el pacient no presenta autoanticossos a nivell de l'analítica que és el que anem a buscar, i inclús realitzem diferents tipus d'anticossos a nivell de l'analítica que són autoanticossos. El pacient ha de tenir tot normal i ha de tenir una capil·laroscòpia normal. La capil·laroscòpia amb un resultat normal serveix per diagnosticar al pacient amb un fenomen de Raynaud primari.

Hi ha estudis de llarga durada, estem parlant de més de 15-20 anys de seguiment, en els quals cap pacient catalogat amb fenomen de Raynaud primari desenvolupa una malaltia autoimmunitària sistèmica. Diagnosticar a una persona amb fenomen de Raynaud primari sempre que hagi fet totes aquestes exploracions doncs realment dona molta tranquil·litat, llavors al pacient se li ha d'informar d'això, de la tranquil·litat que suposa que totes les proves hagin sortit normals. Si en alguna de les proves es troba una alteració, el que fem és un seguiment. Però si es tracta d'un fenomen de Raynaud primari normalment no és necessari un seguiment i habitualment se li pot donar l'alta al pacient de la consulta, se li explica tot, que és un procés benigne que cada hivern tindrà brots, però sobretot que és benigne, que no anirà a més.

P: Quines recomanacions pot donar vostè als pacients d'aquest fenomen?

R: Sobretot les recomanacions que comentàvem, que diem higiènica-dietètica, evitar el tabac, els ambients freds, les exposicions al fred, tractar d'anar sempre ben abrigat per evitar disminuir la temperatura corporal, portar guants en la mesura del possible. Sabem que portar guants en determinades situacions o ambients pot ser un fet que estèticament el pacient no pugui. Sabem que tenim pacient de tot tipus i també hem de ser conscients que sempre la gent els hi pregunta "escolta, perquè portes guants si estem a l'agost?" doncs, realment hi ha altres mesures que estèticament són igual de vàlides com portar unes bateries externes que són recarregables doncs el mateix sistema per a guants que desprenen calor o mantes,

hi ha múltiples mesures que els hi recomanem i que lògicament en la visita els hi expliquem.

P: Creu que aquest fenomen rep la suficient visibilitat?

R: En el personal, jo crec que no. Primer perquè no se sap molt al respecte i que moltes vegades els pacients ni consulten. Hi ha tan poca visibilitat en aquest quadre, en què la persona ho pateix i igual ho ha patit durant 10, 15 o 20 anys i ho veu com una cosa normal. Llavors ni tan sols s'ho ha arribat a explicar al seu metge de capçalera per exemple. És un fet al qual li treuen importància "això em passa des de sempre" i mai s'ha arribat a estudiar. Per aquest motiu és la importància de donar visibilitat per a estudia'l l'abans possible i poder diferenciar si ens trobem davant d'un fenomen de Raynaud primari o secundari. Això implica que si hi ha més coneixement i se li dona més visibilitat, doncs probablement ens estarem avançant davant d'aquestes situacions.

P: Li agradaria comentar alguna cosa que no s'hagi tractat?

R: No, la veritat crec que has fet unes preguntes molt encertades i la veritat és que repassa molt bé tot el que és important. Què és el que es podria realitzar per donar visibilitat al fenomen de Raynaud? Doncs crec que és una cosa molt difícil, sí que és veritat que molts cops tenim fulletons, cartells que pots veure al carrer, al metge de capçalera també no estaria de més posar fotos de pacients que tenen fenomen de Raynaud i donar visibilitat com "escolta, a tu et passa això? Si et passa pregunta, consulta". Perquè només amb el fet que estudiï, que realment donin unes recomanacions igual la teva qualitat de vida millora, evites coses que creies que no tenia importància, sense cap dubte alguna de les mesures que serà necessària serà donar visibilitat.

AUTORITZACIÓ PER ACTUAR EN NOM D'UNA PERSONA

Nom i Cognoms: Alfredo, Guillén del Castillo

DNI: 44640170E

Autoritzo la publicació de la meva intervenció en el Treball de Recerca "La malaltia de Raynaud, un mirall a la mort" de Cristina Domínguez Vargas amb DNI 39935349N.

Lloc i data, Barcelona, 12 maig 2022

Signatura de la persona autoritzada

Signatura de l'interessat/da

**GUILLEN DEL
CASTILLO
ALFREDO -
44640170E** Firmado digitalmente
por GUILLEN DEL
CASTILLO ALFREDO -
44640170E
Fecha: 2022.05.12
20:42:02 +02'00'



AUTORITZACIÓ PER ACTUAR EN NOM D'UNA PERSONA

Nom i Cognoms: Montse Martinez Vazquez
DNI: 48017698T

Autoritzo la publicació de la meva intervenció en el Treball de Recerca "La malaltia de Raynaud, un mirall a la mort" de Cristina Domínguez Vargas amb DNI 39935349N.

Lloc i data, Miami Playa 11.05.2022

Signatura de la persona autoritzada



Signatura de l'interessat/da



AUTORITZACIÓ PER ACTUAR EN NOM D'UNA PERSONA

Nom i Cognoms: Mercè Piñero Vegas

DNI: 33892555P

Autoritzo la publicació de la meva intervenció en el Treball de Recerca “La malaltia de Raynaud, un mirall a la mort” de Cristina Domínguez Vargas amb DNI 39935349N.

Lloc i data, Mollet del Vallès, 14 de maig de 2022

Signatura de la persona autoritzada

Signatura de l'interessat/da

A large, stylized handwritten signature in blue ink, consisting of several loops and a long horizontal stroke at the bottom.A smaller, more compact handwritten signature in black ink, appearing to be the name 'Cristina'.

AUTORITZACIÓ PER ACTUAR EN NOM D'UNA PERSONA

Nom i Cognoms: Vandenberghe Rachel

DNI: NIE Y0773296_G

Autoritzo la publicació de la meva intervenció en el Treball de Recerca "La malaltia de Raynaud, un mirall a la mort" de Cristina Domínguez Vargas amb DNI 39935349N.

Lloc i data, Châtelet 14/05/2022

Signatura de la persona autoritzada

Handwritten signature in blue ink that reads "Vandenberghe R".

Signatura de l'interessat/da

Handwritten signature in blue ink that reads "Cristina".