

Síndrome de Sneddon. Informe de un caso

Marco Montell García,* Lirio López-García,* Mariana Monroy Saint-Martín,* Carlos Cano Ramírez*

RESUMEN

El síndrome de Sneddon se caracteriza por eventos vasculares cerebrales isquémicos que se relacionan por la presencia de livedo racemosa asociado con anticuerpos antifosfolípidos, hipertensión arterial, crisis convulsivas y valvulopatías cardíacas. Es una enfermedad muy poco frecuente y de mal pronóstico, y su fisiopatología no se conoce con certeza. Presentamos el caso de una mujer de 32 años quien fuera atendida en el Servicio de Medicina Interna del Hospital Centro Médico ABC porque presentaba signos y síntomas clásicos de este síndrome.

Palabras clave: Síndrome de Sneddon, livedo racemosa, evento vascular cerebral isquémico, crisis convulsivas.

Nivel de evidencia: IV.

Sneddon syndrome. A case report

ABSTRACT

Sneddon syndrome is a disease characterized by ischemic vascular cerebral events and livedo racemosis, it is associated with antiphospholipid antibodies, hypertension, convulsive crisis and cardiac valvulopathies, it's a very rare disease with a poor prognosis, its pathophysiology is unknown. We present the case of a 32 years old woman attended at the Internal Medicine department of the hospital Centro Médico ABC, she presented with classical signs and symptoms of this syndrome.

Key words: Sneddon syndrome, livedo racemosis, ischemic cerebral vascular events, convulsive crisis.

Level of evidence: IV.

ANTECEDENTES

El síndrome de Sneddon se caracteriza por la asociación de eventos vasculares cerebrales isquémicos con la presencia de livedo racemosa. Fue descrito por vez primera en 1965 por el dermatólogo británico Sneddon quien reportó el caso de seis pacientes con estas características.¹

La incidencia del síndrome de Sneddon se ha calculado en cuatro por cada millón de personas al año. Generalmente este síndrome afecta a mujeres jóvenes (25-42 años).² Se ha estimado que el síndrome de Sneddon es la causa en uno de cada 2,000 eventos vasculares cerebrales isquémicos.^{3,4} La edad media de presentación se ha reportado a los 38 años.⁵

En el presente artículo damos a conocer el caso de una mujer que presentó signos y síntomas característicos de este síndrome, así como una revisión de la literatura existente.

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años. Acudió a nuestro servicio por presentar cuadro clínico de un mes de evolución consistente en dermatosis generalizada caracterizada por lesiones maculopapulares que le ocasionaban prurito. Asimismo, inició con crisis convulsivas de tipo parcial compleja, las cuales se presentaban diariamente. La dermatosis fue resistente a tratamiento con antihistamínicos.

La paciente refería presentar alteraciones en la memoria reciente desde hace aproximadamente 10 años, sintomatología que había progresado con el paso del tiempo.

En la exploración física, destacó la presencia de presión arterial de 140/90, con ruidos cardíacos arrítmicos. En la piel presentaba dermatosis diseminada de forma bilateral y simétrica que afectaba principalmente a la cara, tronco y extremidades, caracterizada por erupción maculopapular y livedo racemosa

* Departamento de Medicina Interna Centro Médico ABC.

Recibido para publicación: 16/05/2011. Aceptado: 22/09/2013.

Correspondencia: Dr. Marco Montell García
Sur 136 Núm. 116, Col. Las Américas, 01120,
Delegación Álvaro Obregón, México, D.F.
E-mail: nahualtzin@yahoo.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

(Figura 1), uñas sin cambios macroscópicos. Se le realizó capilaroscopia, encontrándose patrón sugestivo de enfermedad de la colágena, así como microtrombo en uno de los capilares (Figura 2).

Se solicitaron marcadores de enfermedad inmunológica, encontrándose fracciones del complemento discretamente por debajo de rangos normales: C3 en 70.7 mg/dL (76-181 mg/dL) y C4 en 6 mg/dL (12-52 mg/dL), así como el anticoagulante lúpico positivo; los anticuerpos IgM antifosfatidilcolina, IgG e IgM anticardiolipinas e IgG antifosfatidilserina resultaron positivos. La biometría hemática, electrolitos séricos, química sanguínea y examen general de orina se encontraron sin alteraciones.

Posteriormente, fue solicitado realizarle a la paciente un electroencefalograma, el cual reportó foco epileptiforme en lóbulo temporal derecho. En la resonancia magnética de encéfalo se observó importante atrofia córtico-subcortical con prominencia de los surcos, sugestivo de degeneración por enfermedad microangiopática, así como algunas zonas en sustancia blanca de leucoaraiosis y algunas zonas de hiper-

intensidad a nivel del lóbulo frontal izquierdo, sugestivas de infartos antiguos (Figura 3).

En el electrocardiograma llamó la atención la presencia de extrasístoles ventriculares monomórficas aisladas. Se le realizó un ecocardiograma en el cual se observó discreto engrosamiento de la válvula mitral en su velo anterior e insuficiencia mitral moderada. Por último, se llevó a cabo biopsia de piel, sin embargo, los hallazgos fueron inespecíficos.

DISCUSIÓN

El caso aquí referido presentó la asociación clásica de eventos vasculares cerebrales isquémicos y livedo racemosa que definen al síndrome de Sneddon. La livedo racemosa se diferencia de la livedo reticularis por la forma, presentando la primera un patrón de círculos discontinuos, dando la impresión de un patrón más amplio que la livedo reticularis y, a diferencia de esta última, no desaparece con el calor.

La base fisiopatológica de ambas entidades es una disminución de flujo sanguíneo hacia la dermis. Esta



Figura 1.

Dermatosis diseminada que afecta principalmente tronco y extremidades, caracterizada por erupción maculopapular (A) y con presencia de livedo racemosa (B).

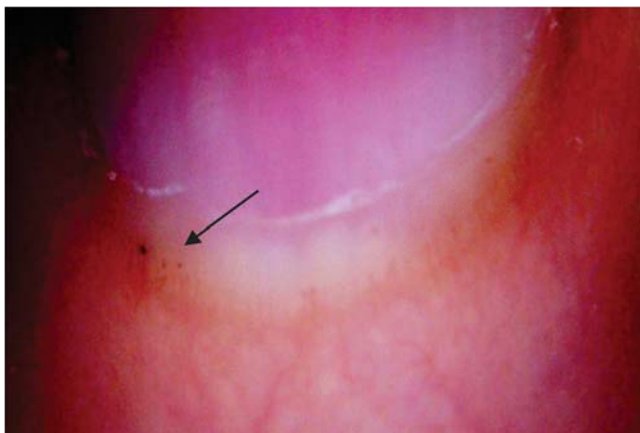


Figura 2. Capilaroscopia de dedo de la mano en la que se aprecian capilares sanguíneos tortuosos, dilatados, con microtrombo (flecha).

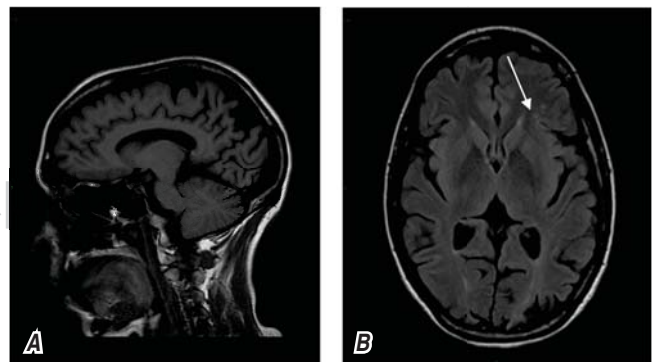


Figura 3. Resonancia magnética de encéfalo. Se muestran secuencias T1. A, corte sagital en el que se demuestra importante atrofia cortical. B, corte axial en el que se observan imágenes hiperintensas (flecha) a nivel de lóbulo frontal izquierdo compatible con microinfartos.

dermatosis se presenta por lo general en tronco, glúteos o extremidades. La erupción maculopapular que presentó nuestra paciente no está descrita como parte de la presentación del síndrome de Sneddon, posiblemente sea un signo más del mismo no descrito hasta ahora o bien una reacción alérgica sobrepuesta. La prevalencia de anticuerpos antifosfolípido en esta patología varía de un 0-85% dependiendo de la serie.⁶⁻⁷

La sintomatología neurológica descrita en la literatura es amplia y ésta depende de la localización anatómica de la isquemia cerebral, los síntomas descritos incluyen ataques isquémicos transitorios, hemiplejía, hemihipoestesia, hemianopsia, temblor, parálisis facial central, mielopatía y encefalopatía aguda.^{5,8-10} La presencia de crisis convulsiva se ha descrito con mayor frecuencia en pacientes que presentan anticuerpos antifosfolípidos.¹¹

Otras manifestaciones del síndrome de Sneddon incluyen hipertensión arterial sistémica, la cual se presenta hasta en un 60-80% de los casos;^{12,13} asimismo, se han descrito asociaciones con valvulopatías cardíacas.^{14,15} No se conoce con certeza cuál es la fisiopatología de esta enfermedad, al parecer el común denominador de las manifestaciones cutáneas y neurológicas es la presencia de trombosis del sistema arterial y arteriolar.^{16,17} La ya comentada asociación de valvulopatías ha despertado la sospecha de que algunos de los eventos vasculares isquémicos sean de origen cardioembólico. El diagnóstico es principalmente clínico, ante la asociación de livedo racemosa y eventos vasculares cerebrales isquémicos. Algunos estudios de laboratorio e imagen, así como biopsia de piel pueden ayudar al diagnóstico, sin embargo, al momento todos los estudios que apoyan el diagnóstico por sí solos son muy poco específicos.

Histopatológicamente se demuestran datos de inflamación en la íntima de las arteriolas acompañado de desprendimiento de células endoteliales y depósito de fibrina, lo que lleva a una oclusión parcial de la luz.^{18,19} El hallazgo de estas características histopatológicas ha demostrado ser el criterio diagnóstico más específico; sin embargo, la sensibilidad puede ser tan baja como de un 30%.

El manejo del síndrome de Sneddon es controversial, el uso de nifedipino ha demostrado disminuir la livedo racemosa, no obstante, no tiene utilidad en la prevención de eventos vasculares cerebrales.⁶ No existe un manejo específico, el tratamiento con antihipertensivos, agentes antiplaquetarios y anticoagu-

lación han demostrado prevenir la progresión de la demencia.²⁰

El pronóstico de esta enfermedad es por lo general desalentador, se trata de una patología crónica, recidivante y generalmente progresiva.

CONCLUSIONES

Este síndrome es una entidad poco frecuente, sin embargo, dado el mal pronóstico que conlleva, es importante conocerlo y sospecharlo ante la presencia de signos y síntomas característicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sneddon IB. Cerebrovascular lesions and livedo reticularis. *Br J Dermatol*. 1965; 77: 180-85.
2. Daoud MS, Wilmoth GJ, Su D, Pittelkow MR. Sneddon syndrome. *Semin Dermatol*. 1995; 14: 166-72.
3. Tietjen GE, Al Quasmi MM, Shukairy MS. Livedo reticularis and migraine: a marker for stroke risk? *Headache*. 2002; 42: 352-5.
4. Tourbah A, Piette JC, Iba-Zizen MT, Lyon-Caen O, Goudeau P, Frances C. The natural course of cerebral lesions in Sneddon's syndrome. *Arch Neurol*. 1997; 54: 53-60.
5. Frances C, Papo T, Wechsler B, Laporte JL, Biousse V, Piette JC. Sneddon syndrome with or without anti-phospholipid Antibodies: A comparative study in 46 Patients. *Medicine*. 1999; 78 (4): 209-219.
6. Zelger B, Sepp N, Stockhammer G, Dosch E, Hilty E, Ofner D et al. Sneddon's syndrome. A long term follow up of 25 patients. *Arch Dermatol*. 1993; 129: 437-47.
7. Kalashnikova LA, Nasonov EL, Borisenko VV, Usman VB, Prudnikova LZ, Kovaljov et al. Sneddon's syndrome: Cardiac pathology and antiphospholipid antibodies. *Clin Exp Rheumatol*. 1991; 9: 357-61.
8. Bolayir E, Yilmaz A, Kugu N, Erdogan H, Akyol M, Akyuz A. Sneddon's syndrome: clinical and laboratory analysis of 10 cases. *Acta Med Okayama*. 2004; 58 (2): 59-65.
9. Kraemer M, Linden D, Berlit P. The spectrum of differential diagnosis in neurological patients with livedo reticularis and livedo racemosa. A literature review. *J Neurol*. 2005; 252: 1155-1166.
10. Da Silva AM, Rocha N, Pinto M, Alves V, Farinha F, Correia AP. Tremor as the first neurological manifestation of Sneddon's syndrome. *Mov Disord*. 2005; 20 (2): 248-51.
11. Floel A, Imai T, Lohmann H, Bethke F, Sunderkotter C, Drost DW. Therapy of Sneddon syndrome. *Eur Neurol*. 2002; 48: 126-32.
12. Daoud MS, Wilmoth GJ, Su WP, Pittelkow MR. Sneddon syndrome. *Semin Dermatol*. 1995; 14: 166-72.
13. Stockhammer G, Felber SR, Zelger B, Sepp N, Birbamer GC, Fritsch PO et al. Sneddon's syndrome: diagnosis by skin biopsy and MRI in 17 patients. *Stroke*. 1993; 24: 685-90.
14. Antoine JC, Michel D, Gamier P, Genin C. Rheumatic hearts disease and Sneddon's syndrome. *Stroke*. 1994; 25: 689-91.
15. Koner O, Gunay I, Cetin G, Celebi S. Mitral valve replacement in a patient with Sneddon's syndrome. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2005; 19 (5): 661-4.
16. Geschwind DH, Fitzpatrick M, Mischel PS, Cummings JL. Sneddon's syndrome is a thrombotic vasculopathy: neuro-

- pathologic and neuroradiologic evidence. *Neurology*. 1995; 45: 557-560.
17. Sitzer M, Songher D, Siebler M, Specker C, Rademacher J, Janda I et al. Cerebral microembolism in patients with Sneddon's syndrome. *Arch Neurol*. 1995; 52: 271-75.
 18. Zelger B, Sepp N, Schmid KW, Hinter H, Klein G, Fritsch PO. Life history of cutaneous vascular lesions in Sneddon's syndrome. *Hum Pathol*. 1992; 23: 668-75.
 19. Sepp N, Zelger B, Schuler G, Romani N, Fritsch P. Sneddon's syndrome. An inflammatory disorder of small arteries followed by smooth muscle proliferation. Immuno-histochemical and ultrastructural evidence. *Am J Surg Pathol*. 1995; 19: 448-53.
 20. Sepp N, Zelger B, Schuler G, Romani N, Fritsch P. Sneddon's syndrome-an inflammatory disorder of small arteries followed by smooth muscle proliferation. *Am J Surg Pathol*. 1995; 19: 448-453.