

Síndrome de Sneddon

Sneddon's syndrome

L. Vallés, M. González, I. Polo, R. Rivera, F. Vanaclocha

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Correspondencia:

Lara Vallés Blanco
Servicio de Dermatología
Hospital Universitario 12 de Octubre
Ctra. Andalucía, km. 5,400
28041 Madrid
e-mail: laravallesblanco@hotmail.com

Resumen

El síndrome de Sneddon, es una vasculitis que afecta principalmente a la piel y al sistema nervioso central. Se caracteriza por la presencia de una livedo reticularis idiopática junto a accidentes cerebrovasculares isquémicos. De forma menos frecuente puede presentar afectación cardíaca, renal o retiniana. Presentamos el caso de un varón con livedo racemosa desde la tercera década de vida, que a los 44 años de edad sufrió un infarto cerebral y tres años después un infarto de miocardio, con normalidad en todas las pruebas realizadas.

(L. Vallés, M. González, I. Polo, R. Rivera, F. Vanaclocha. Síndrome de Sneddon. Med Cutan Iber Lat Am 2010;38(1):37-40)

Palabras clave: Síndrome de Sneddon, vasculitis, livedo reticularis, enfermedad cerebrovascular.

Summary

Sneddon's syndrome is a skin and cerebral vasculitis. It is characterized by idiopathic livedo reticularis and ischemic cerebrovascular strokes. Less common, heart, kidneys and retina can be affected. We report a man, with livedo racemosa since third decade of life, who at the age of 44 years, he suffered a cerebral stroke and three years later a heart stroke, all the tests realised were normal.

Key words: Sneddon's syndrome, vasculitis, livedo reticularis, cerebrovascular disorders.

El Síndrome de Sneddon (SS) es una vasculitis que afecta fundamentalmente a la piel y sistema nervioso central, con una morbi- mortalidad importante. Presentamos el caso de un varón con livedo racemosa desde la tercera década, que a los 44 años de edad sufrió un infarto cerebral y tres años después un infarto de miocardio, con normalidad en todas las pruebas realizadas.

Caso clínico

Varón de 52 años que consultó por lesiones eritematovioláceas, desde la tercera década de vida. De inicio en tronco y extensión progresiva, en las siguientes décadas, a raíz de miembros superiores e inferiores (Figuras 1-3). Las lesiones eran asintomáticas, estables, independientes de

la postura, sin fenómeno de Raynaud, hiperhidrosis u otra sintomatología acompañante. A los 44 años de edad había presentado un accidente cerebrovascular isquémico en la arteria cerebral media izquierda. Los estudios realizados durante ese episodio (hemograma, bioquímica, VSG, coagulación, orina, ECG, ecocardiograma, radiografía de tórax, anticoagulante lúpico, serología de sífilis, proteínas en orina de 24 horas, HIV, hepatitis B, hepatitis C, rosa de Bengala, C3, C4, PCR, ASLO, proteinograma) fueron normales. El TAC cerebral mostró un infarto lacunar en ganglios basales izquierdos con una atrofia marcada para la edad del paciente, hallazgos que fueron corroborados en la RNM cerebral. A su vez le fue realizado un Eco-doppler de troncos supraaórticos y de las arterias vertebrales así como una arteriografía cerebral que no reveló ninguna

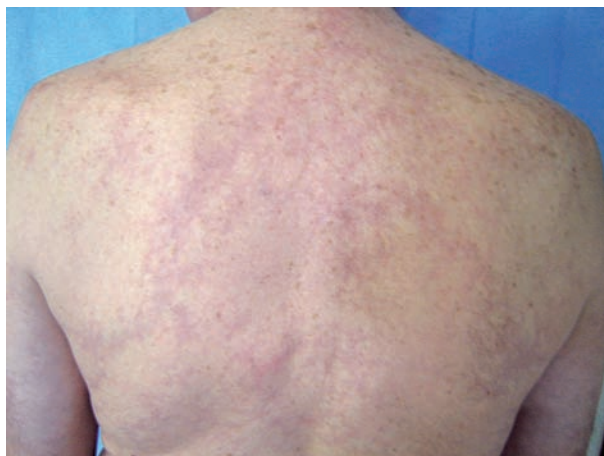


Figura 1. Patrón reticulado eritemo-violáceo en cara posterior del tronco.

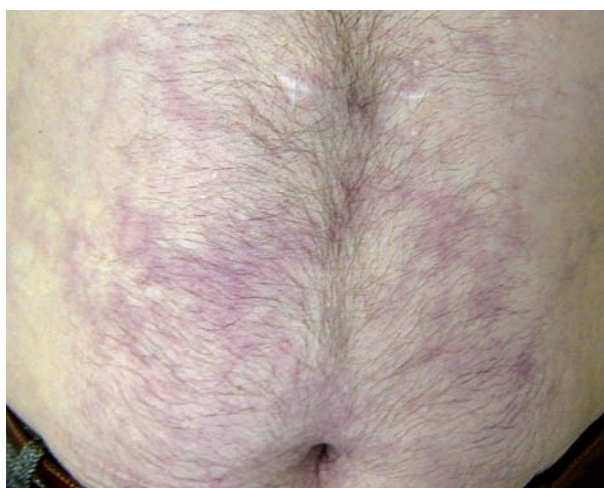


Figura 2. Imagen de livedo racemosa en abdomen.

patología. Fue diagnosticado de infartos cerebrales isquémicos, en territorio de la arteria cerebral media, en paciente joven, de etiología no filiada. Posteriormente, a los 47 años, sufrió un infarto agudo de miocardio que precisó revascularización con un triple by-pass. En ese mismo año el paciente inicio tratamiento con digoxina, carvedilol, acenocumarol, espironolactona, omeprazol, candesartan, furosemida y gemfibrizilo. A la exploración presentaba lesiones eritemovioláceas, de aspecto reticulado, con trabéculas amplias e irregulares. Estos hallazgos predominaban en tronco, muslos, rodillas y brazos. El paciente no asociaba hiperhidrosis, fenómeno de Raynaud, acrocianosis o úlceras en otras localizaciones. Se tomó una muestra histológica del área periférica, violácea, de una de las lesiones de la región lumbar y se la realiza-

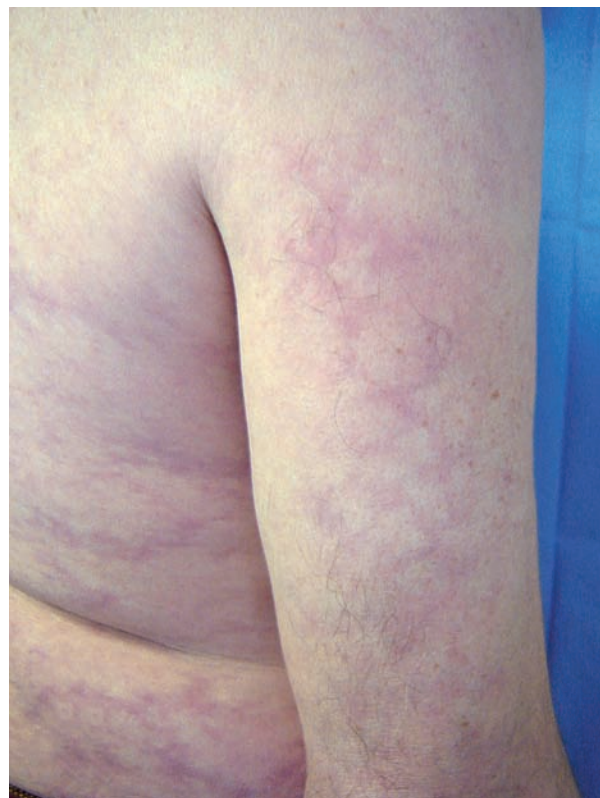


Figura 3. Patrón de livedo racemosa en flanco y extremidad superior derecha.

ron diversas pruebas analíticas. El hemograma, bioquímica, orina, inmunoelectroforesis, ANA, ENA, anti DNA, C3, C4, crioglobulinas, anticoagulante lúpico, VSG, PCR, FR, fueron negativos o dentro del rango de normalidad. El estudio básico de coagulación no fue valorable por el tratamiento anticoagulante. En el estudio histopatológico solo se describe un infiltrado inflamatorio superficial y dilataciones vasculares capilares.

Comentario

El SS fue descrito por Bruce Sneddon en 1965[1]. Es una rara entidad con una frecuencia estimada de 0.4/100.000 por año[2]. La presentación es esporádica, aunque hay casos aislados en la literatura de agregación familiar[3]. El 80% de los casos afecta a mujeres con edades comprendidas entre los 25-35 años[4]. Cuando se asocia a varones la presentación suele ser mas tardía. Presenta una evolución crónica, lentamente progresiva con una mortalidad 9.5%, según un estudio con una media de seguimiento de 6.2 años[2]. Clásicamente se caracteriza por la asociación de livedo racemosa, clínica neurológica y hallazgos histopatoló-

gicos en piel. La livedo racemosa, es una terminología anglosajona, para referirse a la livedo reticularis, persistente, de retículo amplio y fragmentado, de predominio en tronco. Generalmente, aparece en un primer estadio de la enfermedad, de inicio en tronco, con posterior extensión a extremidades. Las lesiones cutáneas pueden preceder hasta en 10 años a la clínica neurológica, por lo que puede ser de gran utilidad. No se acompaña de úlceras, hiperhidrosis o fenómeno de Raynaud, aunque, ocasionalmente puede aparecer acrocianosis.

La clínica neurológica, aparece a los 27.4 ± 7.7 años en mujeres, y a los 36.6 ± 12.1 años en varones, y se desarrolla en tres fases[2]. Existe un periodo prodrómico caracterizado por la presencia de cefaleas o vértigos. Posteriormente se producen episodios isquémicos cerebrovasculares, sobre todo en el territorio de la arteria cerebral media. Por ultimo, al cabo de unos diez años desde el inicio de los síntomas, se produce un deterioro cognitivo progresivo secundario a infartos cerebrales repetidos, aunque se han descrito casos de demencia sin antecedente isquémico previo[3,5].

De forma menos frecuente, también se puede presentar afectación cardíaca, característicamente con infartos de miocardio e hipertensión arterial, así como afectación renal[2,6] y retiniana[2,5].

Histológicamente podemos englobar a este síndrome dentro de las vasculitis de arterias de pequeño y mediano calibre. Típicamente se presenta como una endarteritis obliterante que evoluciona desde una endotelitis, con proliferación subendotelial y trombos intravasculares, hasta la fibrosis del vaso, que afecta fundamentalmente a las arteriolas de la dermis reticular. Debido a las peculiaridades anatómicas de la vascularización de la piel, cada arteriola irriga una zona, mas o menos, circular, con una concentración de oxígeno muy alta, incluso en los vasos venosos. Sin embargo cuando existen oclusiones en las arteriolas de la dermis profunda, se produce una hipoxia en el tejido, la concentración de oxígeno desciende radicalmente, y ocasiona la coloración cianótica en los vasos venosos. Eso da lugar al desarrollo de una imagen de livedo en la periferia del área de irrigación donde la hipoxia es más marcada. En el cerebro, donde la circulación colateral no es tan rica, la isquemia produce secuelas transitorias o permanentes. Para encontrar los hallazgos histológicos que originan el cuadro, las muestras de piel deben de ser tomadas del área central blanquecina de la livedo y no de la periferia. En la zona central, es donde podremos hallar la oclusión en los vasos, y no de la zona violácea, donde solo encontraremos una dilatación en los mismos. Por otro lado, los cambios histológicos en las

arteriolas, tienen una distribución muy irregular, por lo que será necesario tomar varias muestras, que penetren hasta grasa, y siempre de la zona central de la livedo. La rentabilidad de una sola biopsia es muy baja, por lo que se recomienda tomar tres biopsias para obtener una sensibilidad del 80%[7,8]. En nuestro caso no pudieron realizarse muestras adicionales, por la negativa del paciente, y dado que la única muestra era de área violácea, no hemos podido encontrar la histología típica. No obstante, en la literatura, la presencia de livedo racemosa y accidente cerebrovascular de etiología desconocida, en un paciente joven, es suficiente para el diagnóstico[2,3,7,9].

Fundamentalmente cuando aparece una *livedo racemosa*, nos encontramos ante patologías que producen un síndrome de oclusión de la microvascularización. El diagnóstico diferencial deberá realizarse con lupus eritematoso, síndrome antifosfolípido, crioglobulinemias, panarteritis nodosa, paraproteinemias, vasculitis livedoide, émbolos de colesterol y aterosclerosis[2, 5,10]. Dichas entidades pueden diferenciarse fácilmente mediante la anamnesis, los hallazgos clínicos, además de pruebas analíticas e histológicas.

No hay ensayos publicados que hayan demostrado algún tratamiento efectivo. El uso de corticoides orales o inmunosupresores no han demostrado prevenir los eventos cerebrovasculares, incluso pueden producir un empeoramiento del cuadro[2,11]. El único tratamiento aceptado es el uso de warfarina. Nuestro paciente refería una atenuación de las lesiones de livedo, desde la introducción del candesartán, sin que hayamos encontrado ninguna referencia en la literatura al respecto. Como principal agravante de la enfermedad, es fundamental el control de la hipertensión, así como de los demás factores de riesgo cardiovascular. Como marcador pronóstico, se ha visto una correlación entre los niveles séricos de colesterol y el grado de progresión clínica[2]. Probablemente, además, existan factores hormonales que influyan en la enfermedad, lo que podría explicar el predominio en mujeres y el empeoramiento de los síntomas con anticonceptivos orales o el embarazo[2,9].

Conclusión

Debido a que la afectación cutánea, en forma de livedo racemosa, precede al resto del cuadro, puede servirnos como indicador de la enfermedad en estadios iniciales. Los hallazgos clínicos e histológicos, así como la normalidad en el estudio analítico son fundamentales para el diagnóstico precoz y prevenir sus complicaciones.

Bibliografía

1. Sneddon IB. Cerebrovascular lesions and livedo reticularis. *Br J Dermatol* 1965; 77: 180-5.
2. Zelger B, Sepp N., Stockhammer G., Dosch E., Hilty E., Ofner D., et al .Sneddon's Syndrome. *Arch Dermatol* 1993; 129: 437-47.
3. Bolayir E, Yilmaz A, Kugu N, Erdogan H, Akyol M, Akyuz A. Sneddon's Syndrome: clinical and laboratory análisis of 10 cases. *Acta Med* 2004; 58. 2: 59-65.
4. Lubach D, Schwabe C, Weissenborn K. Livedo racemosa generalisata: an evaluation of thirty-four cases. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 633-9.
5. Al Aboud D., Broshtilova V., Al Aboud Kh., Al Hawsawi .Dermatological aspects of cerebrovascular diseases. *Acta Dermatoven APA* 2005; 14.1: 9-14
6. Ohtani H, Imai H, Yasuda T, Wakui H, Komatsuda A, Hamai K, Miura AB. A combination of livedo racemosa, occlusion of cerebral vessels, and nephropathy: kidney involvement in Sneddon's syndrome. *Am J kidney Dis* 1995 Sep; 26: 511-5.
7. Wollrab J, Fischer M, Wolter M and Marsch WC: Diagnostic impact and sensitivity of skin biopsies in Sneddon's syndrome. A report of 15 cases. *Br J Dermatol* 2001; 145: 285-8.
8. Zelger B, Sepp N, Schmid KW, Hintner H, Klein G, Frisch PO. Life history of cutaneous lesions in Sneddon's syndrome. *Hum Pathol* 1992; 23: 668-75.
9. Dietl J, Stroppe G, Poremba M, Lubach D. Sneddon's syndrome and pregnancy; a case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1991, May 10; 39: 219-21.
10. Zala L, Braathen L.R. Livedo racemosa: a report of five cases. *Dermatol* 1994; 189: 421-4.
11. Deffer T, Berger T, Gerlinas-Sorell D. Sneddon's syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16.5.2: 1084-6.