

Un Caso de Síndrome de Sneddon

María-Blanca Monereo-Muñoz¹, Juan-José Viña-Rodríguez¹, María-José Sánchez-Pérez¹, Héctor Roldán², Lucio Díaz-Flores Varela³, Esther González-Cabeza⁴, Francisco Santolaria*¹

¹ Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Canarias

² Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Canarias

³ Sección de Resonancia Nuclear Magnética. Hospital Universitario de Canarias

⁴ Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Canarias

*Francisco Santolaria. fsantola@gmail.com

Recibido: 16-07-2014, revisado 24-07-2014, aceptado 30-07-2014

Resumen

Un Caso de Síndrome de Sneddon.

En el presente trabajo se muestra un caso de síndrome de Sneddon, que se caracteriza por la asociación de livedo reticularis y lesiones isquémicas cerebrales. La prevalencia de este síndrome es muy baja, con una incidencia anual de 4 por cada millón de habitantes. La tendencia natural de la enfermedad es a la recidiva de la isquemia cerebral. El tratamiento debe orientarse hacia la anticoagulación prolongada, para evitar el deterioro neurológico progresivo y la demencia.

Palabras clave

Síndrome Sneddon, episodios isquémicos, deterioro neurológico.

Summary

A Case of Sneddon syndrome.

In this paper, a case of Sneddon syndrome is presented, which is characterized by the association of reticularis livedo and ischemic brain injury. The prevalence of this syndrome is very low, with an annual incidence of 4 per million inhabitants. The natural tendency of the disease is recurrent cerebral ischemia. Treatment should be directed toward prolonged anticoagulation to prevent progressive neurological impairment and dementia.

Key words

Sneddon syndrome, ischemic events, neurological impairment

Introducción

El síndrome de Sneddon se caracteriza por la asociación de livedo reticularis y lesiones isquémicas cerebrales. Predomina en mujeres jóvenes [6] entre 20 a 42 años [2]. Puede asociarse con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, aunque la prevalencia de estos es muy variable [3]. La livedo reticularis puede presentarse en tronco, abdomen y extremidades. Aparece antes que la clínica de isquemia cerebral en más de la mitad de los pacientes [4]. El dato característico en la biopsia

cutánea es la presencia de oclusión arteriolar secundaria a proliferación de la íntima [11], aunque este dato no siempre está presente, resultando la biopsia normal.

Las manifestaciones más frecuentes son las derivadas de la isquemia cerebral [1], como la presencia de cefalea, accidente isquémico transitorio, hemiparesia, alteraciones de la sensibilidad o defectos en el campo visual [9]. También pueden observarse alteraciones en las válvulas cardíacas, hipertensión y cardiopatía isquémica [5], así como síntomas derivados de la isquemia en diversas localizaciones.

No existe una indicación clara sobre el tratamiento. Algunos autores recomiendan la anticoagulación del paciente para evitar recidiva de los episodios isquémicos, sin embargo otros sugieren que la antiagregación puede ser suficiente.

La prevalencia de este síndrome es muy baja, con una incidencia anual de 4 por cada millón de habitantes [7]. Las series de esta enfermedad son escasas y en la mayor parte de los casos se trata de un sólo paciente joven con livedo reticularis y una o varias lesiones isquémicas cerebrales. Dada su rareza referimos aquí el siguiente caso.

Caso clínico

Varón de 51 años alcohólico y diabético de unos 20 años de evolución, que acudió al servicio de Urgencias por fiebre de hasta 39°, desorientación, lenguaje incoherente y alteraciones de conducta de tres semanas de evolución. En la exploración física destacaba livedo reticularis en abdomen y miembros inferiores (figura 1), un soplo sistólico panfocal y una hemianopsia homónima derecha. El ECG mostraba un ritmo sinusal y el análisis un aumento de la PCR y del fibrinógeno, sin leucocitosis ni neutrofilia. Se realizaron una TC y una RNM de cráneo, donde se observaron imágenes occipitales bilaterales sugestivas de cerebritis (mayor la derecha), con edema perilesional (figura 2).



Figura 1. Livedo reticularis marcada en la cara anterior del muslo

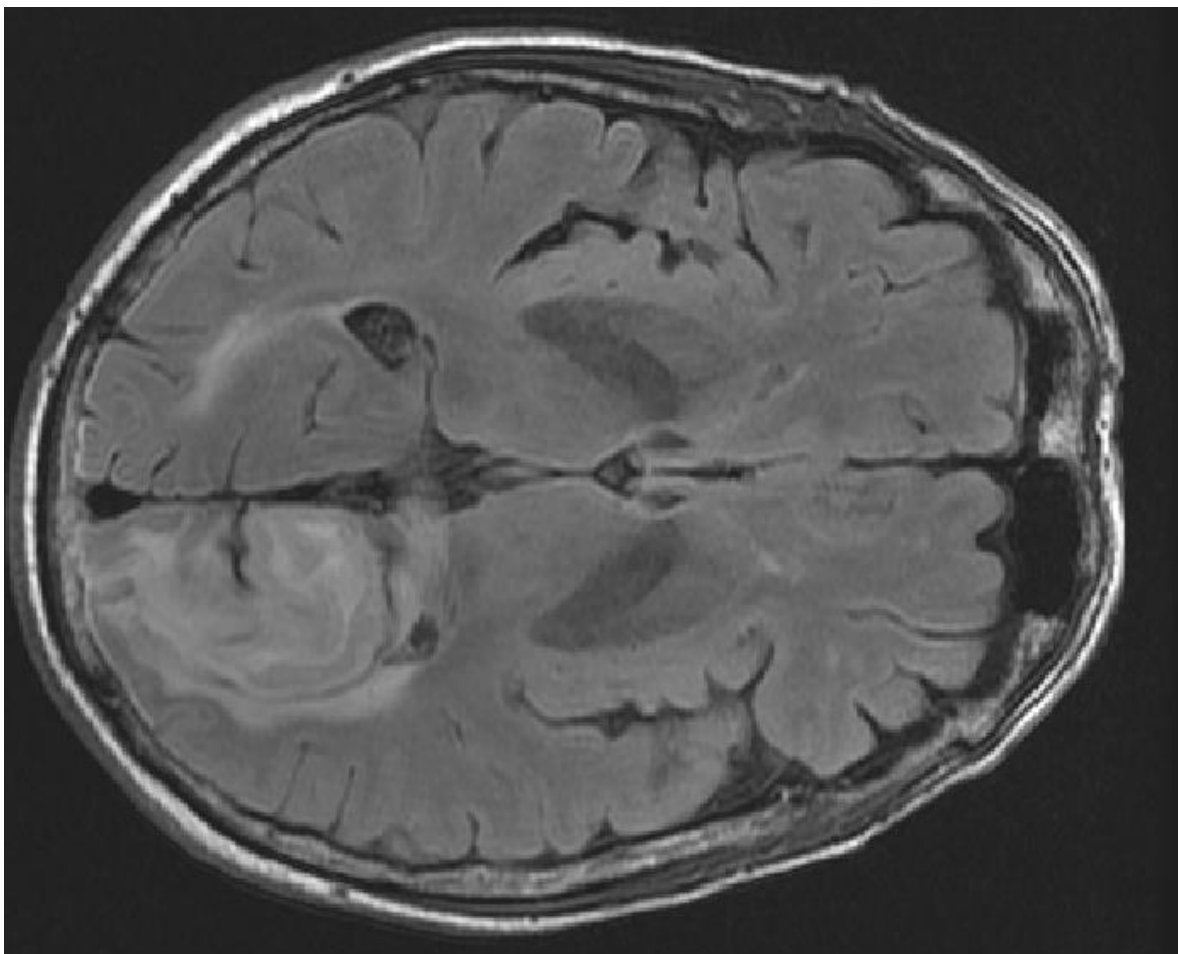


Figura 2. Lesiones occipitales bilaterales con edema perilesional y atrofia cortical generalizada.

Comentarios y conclusiones

No existe un criterio específico para el diagnóstico de síndrome de Sneddon, que se basa en la existencia de livedo reticularis e isquemia cerebral, sin que exista una causa evidente para esta última.

En un paciente diabético de años de evolución no es raro encontrar lesiones isquémicas cerebrales, sin embargo la edad y la presencia de lesiones simultáneas bilaterales occipitales no lo sugieren. Además, su asociación con una marcada livedo reticularis hacían pensar en un síndrome de Sneddon. La angio-resonancia no mostró lesiones oclusivas en las arterias cerebrales y, por otra parte, las alteraciones campimétricas, hemianopsia y cuadrantopnosia, han sido descritas con frecuencia en los enfermos con síndrome de Sneddon [8,10].

La tendencia natural de la enfermedad es a la recidiva de la isquemia cerebral. De ahí la importancia de la anticoagulación prolongada, para evitar el deterioro neurológico progresivo y la demencia.

Bibliografía

1. Boesh S M, Plöerer A L, Auer A J, Aichner F T, Felber S R, Sepp N T. The natural course of Sneddon syndrome: clinical and magnetic resonance imaging findings in a prospective six year observation study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 542-4.
2. 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; 58:59-65.
3. Francès C, Papo T, Wechsler B, Laporte J-L, Biousse V, Piette J-C. Sneddon Syndrome with or without Antiphospholipid Antibodies, *Medicine* 1999; 78: 209-19.
4. Kraemmer M, Linden D, Peter B. The spectrum of differential diagnosis in neurological patients with livedo reticularis and livedo racemosa. *J Neurol* 2005; 252: 1155-66.
5. Legierse C M, Canninga Van Dijk M R, Bruijnzeel Koomen C A F M, Kuck Koot V C M. Sneddon syndrome and the diagnostic value of skin biopsies- Three young patients with intracerebral lesions and livedo racemosa. *Eur J Dermatol* 2008; 18: 322-8.
6. Luvisotto Marinho J, Juliato Piovesan E, Pereira Leite-Neto M, Kotze L R, de Noronha L, Twardowschy C A, Lange M C, Scola R S, Flumignan Zétola V H, Matos Nývák E, Werneck L C. Clinical, Neurovascular and Neuropathological features in Sneddon's syndrome. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65:390-5.
7. Montell García M, López García L, Monroy Saint Martín M, Cano Ramirez C. Síndrome de Sneddon. Informe de un Caso. *An Med* 2013; 58:272-5.
8. Stephens. W P, Ferguson I T. Livedo reticularis and cerebro-vascular disease. *J Postgrad Med* 1982; 58:70-3.
9. Stochhammer G, Felber S R, Zelger B, Sepp N, Birbamer G G, Fritsch P O, Aichner F T. Sneddon's Syndrome: Diagnosis by Skin Biopsy and MRI in 17 Patients. *Stroke* 1993; 24: 685-90.
10. Tourbah A, Piette J C, Iba Zizen M T, Lyon Caen O, Godeau P, Frances C. The Natural Course of Cerebral Lesions in Sneddon Syndrome. *Arch Neurol* 1997; 54: 53-60.
11. Wohlrab L, Fischer M, Wolter M, Marsch W-C. Diagnosis impact and sensitivity of skin biopsies in Sneddon's syndrome. A report of 15 cases. *Br J Dermatol* 2001; 145: 285-8.