

# Síndrome de Sneddon: livedo reticularis y evento cerebrovascular en una adolescente de Guatemala

## Sneddon syndrome: livedo reticularis associated with ischemic vascular event in a teenager from Guatemala

Yulieth Fernanda García Mancipe,<sup>1</sup> Helga María Sarti,<sup>2</sup> Garbiñe Riley<sup>3</sup> y Gabriela Ivette Barrios Gudiel<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Médico residente de tercer año, Inderma, Universidad Francisco Marroquín, Ciudad de Guatemala

<sup>2</sup> Dermatóloga y dermatóloga adjunta a Inderma, Ciudad de Guatemala

<sup>3</sup> Dermatóloga, jefe de docencia e investigación, Inderma, Ciudad de Guatemala

<sup>4</sup> Estudiante de pregrado de Medicina, Universidad Rafael Landívar, Ciudad de Guatemala

### RESUMEN

El síndrome de Sneddon es una vasculopatía trombótica sistémica no inflamatoria de vasos de pequeño y mediano calibre que afecta principalmente la piel y el sistema nervioso central. De forma excepcional afecta el corazón, el riñón y la retina. Presentamos el caso de una paciente de 18 años de edad, originaria y residente de San Pedro Sacatepéquez, Guatemala, quien fue remitida al Área de Dermatología porque presentaba livedo racemosa asociado con antecedente de accidente cerebrovascular isquémico y parálisis del tercer par craneal.

**PALABRAS CLAVE:** síndrome de Sneddon, livedo racemosa, accidente cerebrovascular, parálisis del tercer par craneal.

### ABSTRACT

Sneddon syndrome is a noninflammatory thrombotic vasculopathy of small and medium vessels that mainly affects the skin and central nervous system. Exceptionally, it affects the heart, kidney and retina. We present the case of an 18-year-old female from Guatemala who is referred to the dermatology area for presenting livedo reticularis associated with a history of ischemic stroke and third cranial nerve paralysis.

**KEYWORDS:** Sneddon syndrome, livedo racemosa, stroke, third nerve palsy.

### Introducción

El síndrome de Sneddon es una vasculopatía trombótica sistémica no inflamatoria en la que se ven asociados livedo racemosa (en las piernas, el tronco, los glúteos, la cara, las manos y los pies), vasculopatía livedoide, lesiones cerebrovasculares isquémicas, hipotensión, y trombosis venosas y arteriales extracerebrales, hemiparesia, alteraciones visuales, cefalea, disfunción cognitiva, y se han reportado casos de parálisis del tercer par craneal asociada a una complicación microvascular.<sup>4</sup>

Su incidencia se calcula en cuatro en un millón, afecta principalmente a mujeres de entre 20 y 40 años de edad, en varones el daño aparece a una mayor edad.<sup>1,3</sup> La manifestación cutánea tiende a preceder al cuadro cerebrovascular por años.<sup>1</sup>

Se clasifica en tres formas: 1) idiopático sin anticuerpos antifosfolípidos, 2) primario relacionado con positividad

de los anticuerpos antifosfolípidos, y 3) sistémico asociado con lupus eritematoso con o sin positividad de los anticuerpos antifosfolípidos. El diagnóstico requiere la presencia de livedo reticularis generalizada con los hallazgos histopatológicos en la piel y déficits neurológicos focales.<sup>1</sup>

### Presentación de caso

Exponemos el caso de una paciente de 18 años de edad, originaria y residente de San Pedro Sacatepéquez, Guatemala. Inicialmente la paciente fue evaluada en el Área de Neurooftalmología y Reumatología porque presentaba un cuadro de seis años de evolución consistente en la aparición de manchas rojo-violáceas en los miembros inferiores, con posterior desarrollo de úlcera en la región supramaleolar del pie izquierdo, fiebre, diaforesis nocturna, cefalea holocraneana asociada a disminución progresiva de agudeza visual en el ojo derecho y diplopía. Esta

### CORRESPONDENCIA

Dra. Yulieth Fernanda García Mancipe ■ ygarcia@inderma.org.gt ■ Teléfono: +502 3498 8476  
17 Avenida A núm. 22-15, Departamento A Lote 55, Colonia Monte Solar, Zona 16, C.P. 01016, Ciudad de Guatemala



**Figura 1.** En la angiorrresonancia cerebral se evidencia el área hiperintensa que restringe la difusión del medio de contraste a nivel del tallo cerebral aspecto anteroseptal derecho, que compromete la arteria basilar del lado derecho, lo que sugiere evento vascular isquémico.

sintomatología se aumentó posteriormente con vértigo, náusea y vómito, hemiparesia del hemicuerpo izquierdo y parestesia de la hemicara, por lo que fue referida al Área de Emergencias.

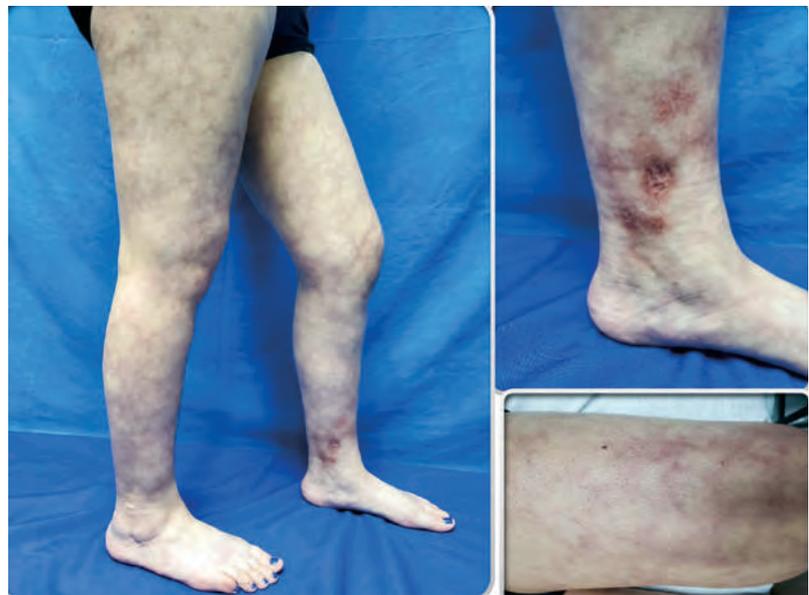
Fue hospitalizada en el Área de Neurología durante seis días, donde se tomó angiorrresonancia cerebral en la que se observó un área ovalada y elongada hiperintensa en T2 y FLAIR, que restringe la difusión del medio de contraste, localizada en la porción anterolateral derecha del tallo, en relación con evento isquémico que involucra ramas de la arteria basilar en el lado derecho (figura 1). De acuerdo con estos hallazgos se concluyó que la paciente cursaba con vasculitis en el sistema nervioso central, por lo que requirió manejo con corticosteroides intravenosos (metilprednisolona 1 gr IV y c/24h durante cinco días). Actualmente la paciente tiene una recuperación satisfactoria de la hemiparesia, pero como secuela presenta ptosis palpebral por parálisis del tercer par craneal.

Después de salir del hospital, la paciente consultó en la Asociación Guatemalteca Anti-Enfermedades Reumáticas (AGAR) donde le solicitaron anticuerpos antifosfolípidos, ANA, VDRL y factor reumatoideo, los cuales resultaron negativos, por lo que la refirieron al Instituto de Dermatología y Cirugía de Piel (Inderma) para toma de biopsia de piel para confirmar vasculitis cutánea, y por su antecedente de parálisis del tercer par craneal izquierdo y evento vascular isquémico en la arteria basilar derecha.

En el examen físico en Inderma se evidenció una dermatosis crónica diseminada a los miembros superiores, inferiores y al abdomen, caracterizada por múltiples venas reticulares rojo-violáceas que formaban un patrón de livedo reticularis tipo racemosa, que se extendía a

lo largo de toda la extensión de los miembros inferiores, superiores y el abdomen, más notoria en los miembros inferiores; asociada a estas lesiones en el miembro inferior izquierdo, en la región supramaleolar interna, presentaba una cicatriz atrófica de aproximadamente 3 cm de diámetro, redondeada, de coloración café-rojiza, deprimida, indurada, de bordes regulares bien definidos. También se observó una hipertricosis en la espalda y en los miembros inferiores, además de pápulas, pústulas en frente y ptosis palpebral derecha (figura 2).

Se realizó una biopsia de piel y el estudio histopatológico demostró epidermis delgada con fusión de procesos interpapilares y áreas con excitosis de linfocitos, en la dermis papilar y la dermis reticular superficial los vasos sanguíneos se encontraban muy congestivos, incluso formaban trombos en su lumen, se observó infiltrado inflamatorio por linfocitos y algunos eosinófilos y abundante extravasación eritrocitaria, lo cual sugirió un



**Figura 2.** Livedo racemosa en los miembros inferiores, cicatriz de úlcera antigua en el maléolo interno del miembro inferior izquierdo.

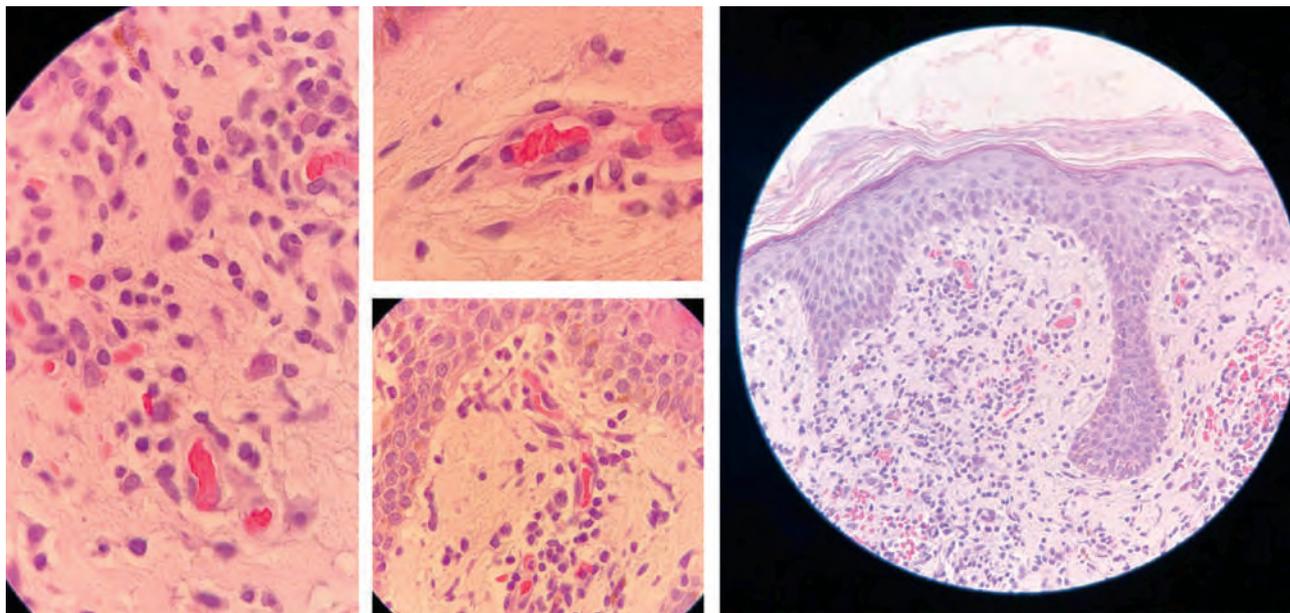


Figura 3. Se evidencia unión dermoepidérmica con múltiples vasos trombosados.

diagnóstico de vasculopatía trombótica y livedo reticularis (figura 3).

Actualmente la paciente presenta remisión de los síntomas neurológicos y de las úlceras en la piel de los miembros inferiores, con persistencia de livedo reticularis. Se encuentra en tratamiento en el Área de Reumatología con ciclosporina 50 mg/día, ácido acetilsalicílico 85 mg/día, y deflazacort 30 mg/día.

### Discusión

En 80% de los casos el síndrome de Sneddon se presenta en mujeres jóvenes de 25 a 30 años de edad. Este caso muestra las características clínicas típicas del síndrome de Sneddon dado por afectación de la vasculatura del sistema nervioso, que se manifiesta con cefalea, vértigo, eventos vasculares trombóticos isquémicos, los cuales en general son transitorios y afectan predominantemente a la arteria cerebral media. En este caso asociado a daño de la agudeza visual, diplopía, parálisis de tercer par y manifestaciones cutáneas, como el livedo reticularis, el cual es causado por vasoconstricción temporal, y el livedo racemosa, que resulta de un deterioro persistente del flujo sanguíneo periférico causado por la oclusión de arterias pequeñas o medianas.<sup>3</sup> En este caso no se encontró asociación con síndrome antifosfolípidos y todos los marcadores de autoinmunidad resultaron negativos. En esta paciente en particular no se encontró afectación de otros órganos, como corazón o riñón.

De acuerdo con una revisión de la literatura que describe el curso natural de la enfermedad en pacientes con

síndrome de Sneddon, Wu y colaboradores encontraron que los eventos neurológicos como cefalea se presentaron en 62% de los pacientes, y vértigo u otros trastornos isquémicos transitorios en 54% de los casos, lo cual coincide con el curso natural de la enfermedad del caso que reportamos aquí.<sup>1</sup>

Las manifestaciones cutáneas también son altamente compatibles con la de nuestro caso, este síndrome tiene predilección por daño de la piel del tronco (84-89%), los glúteos (68-74%) y las extremidades (100%). La lesión elemental característica es el livedo reticularis que se define como un patrón eritematoso violáceo-oscuro, irregular, similar a una red en la piel, y ésta puede preceder por años al inicio del accidente cerebrovascular, como se evidenció en este caso, donde las lesiones cutáneas aparecieron seis años antes del evento cerebrovascular.

El diagnóstico diferencial debe ser con algunas enfermedades que presentan livedo reticularis, como el lupus eritematoso sistémico, la poliarteritis nodosa, la crioglobulinemia, otras vasculopatías livedoides, enfermedad de aglutinación por frío y arteriosclerosis, entre otros.<sup>1</sup>

En cuanto a los hallazgos histopatológicos, generalmente se encuentra una vasculopatía oclusiva de los vasos de pequeño y mediano calibre, que afecta predominantemente las arteriolas subcutáneas, con dilatación capilar compensatoria y con estasis sanguínea; una revisión de la literatura demostró, además, endarteritis obliterante, proliferación de la íntima endotelial y de las células musculares lisas de la capa media. Los trombos se forman por fibrina y células inflamatorias.

El diagnóstico se realiza con los hallazgos clínicos característicos, la angiorresonancia, biopsia de piel y pruebas inmunológicas, como se hizo en el caso que reportamos.

El tratamiento fundamental es el que se dirige a prevenir los eventos cerebrovasculares, esto se logra mediante los anticoagulantes en caso de que se relacione con anticuerpos antifosfolípidos, y antiagregantes plaquetarios en caso de que no esté asociado. También se han usado IECAS e inhibidores de la prostaglandina para el tratamiento. Para evitar las complicaciones neurológicas es importante evitar el uso de anticonceptivos orales y el cigarrillo. Se ha encontrado que el tratamiento con corticosteroides y ciclofosfamida no es efectivo.<sup>1</sup> Como marcador pronóstico, se ha visto una correlación entre los niveles séricos de colesterol y el grado de evolución clínica.<sup>6</sup>

### Conclusión

El síndrome de Sneddon es una patología infrecuente que afecta la piel y el sistema nervioso central. El curso natural de la enfermedad se caracteriza por las lesiones cutáneas por livedo racemosa que preceden a los eventos cerebrovasculares. Este caso nos recuerda la importancia de que los dermatólogos, los neurólogos y el personal médico de atención primaria tengan conocimiento de esta enfermedad para poder dar un diagnóstico temprano, y así evitar al máximo las secuelas neurológicas que pueden producir fuerte morbimortalidad y afectar la funcionalidad del paciente de manera definitiva. Las manifestaciones clínicas cutáneas y neurológicas, junto con el estudio de dermatopatología y la angiorresonancia son las claves para el diagnóstico.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Wu S, Xu Z y Liang H, Sneddon's syndrome: a comprehensive review of the literatura, *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9:215. DOI:10.1186/s13023-014-0215-4.
2. Cleaver J, Teo M, Renowden S, Miller K, Gunawardena H y Clatworthy P, Sneddon syndrome: a case report exploring the current challenges faced with diagnosis and management, *Case Rep Neurol* 2019; 11(3):357-68. DOI:10.1159/000503955.
3. Vallés Blanco L, González M, Polo I, Rivera R y Vanaclocha F, Síndrome de Sneddon, *Med Cutan Ibero Lat Am* 2010; 38(1):37-40. DOI:10.26429/nr-4973.
4. Jiménez-Gallo D, Albarrán-Planelles C, Linares-Barríos M, González-Fernández JA, Espinosa-Rosso R y Báez-Perea JM, Sneddon syndrome presenting with unilateral third cranial nerve palsy, *J Neuro-Ophthalmology* 2014; 34(1):50-2. DOI:10.1097/WNO.0b013e3182a3060d.
5. Boesch SM, Plörer AL, Auer AJ, Poewe W, Aichner FT, Felber SR *et al*, 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.
6. Zelger B, Sepp N, Stockhammer G, Dosch E, Hilty E, Ofner D *et al*, Sneddon's syndrome, *Arch Dermatol* 1993; 129:437-47.