



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



347/59 - SÍNDROME DE SNEDDON

Á. Peña Irún^a, E. Bengochea Botín^b, R. Grande Grande^c y F. Munguía Rozadilla^d

^aMédico de Familia. Centro de Salud Santoña. Cantabria. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Camargo Costa. Cantabria. ^cMédico de Familia. Centro de Salud de Renedo. Cantabria. ^dMédico de Familia. Centro de Salud El Sardinero. Cantabria.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 29 años. Psoriasis y bulimia. En tratamiento con paroxetina y depo-progevera. Durante el último año sufrió 2 episodios autolimitados de hemiparesia y hemihipoestesia derecha, fenómeno de Raynaud en manos y pies y lesiones compatibles con lúvido reticularis en muslos.

Exploración y pruebas complementarias: BEG, constantes normales, no adenopatías, no soplo carotídeo. AC rítmica sin soplo. AP: mvc. No signos de artritis, abdomen sin masas ni organomegalias. Entramado eritematoso de aspecto reticular en muslos. Pulsos positivos y simétricos. Hemograma, bioquímica completa, VSG, FR y PCR: normal. E y S orina: normal. Serología sífilis, VIH, VHB y VHC: negativo. ANA, ANCA, crioglobulinas: negativo. Complemento normal. Ac antifosfolípido negativo. Proteína C: 80%. Proteína S: 95%. Mutación heterogénea Factor V Q506. RMN craneal: sin hallazgos.

Orientación diagnóstica: Síndrome de Sneddon.

Diagnóstico diferencial: 1. LES. 2. Panarteritis nodosa. 3. Crioglobulinemia. 4. Arteriosclerosis. 5. Vasculitis livedoide.

Comentario final: El síndrome de Sneddon es una vasculopatía trombótica no inflamatoria que se caracteriza por la combinación de lúvido reticularis y fenómenos cerebrovasculares. Las alteraciones cutáneas aparecen en nalgas y EEII, pudiendo acompañarse de fenómeno de Raynaud. La clínica neurológica predominante son los ictus o AIT. La patogenia no se conoce con exactitud, pero sí que tiene una base trombótica. Los casos con ac antifosfolípido positivos se pueden considerar parte del espectro clínico del síndrome antifosfolípido y los negativos ser debido a otros defectos de coagulación. Los criterios diagnósticos son lúvido reticularis con hallazgos típicos histopatológicos mas déficits neurológicos focales. El tratamiento se basa en la anticoagulación o antiagregación, en función de la positividad o no de anticuerpos antifosfolípidos y suspensión de tabaco y anticoncepción hormonal, así como control de factores de riesgo cardiovascular.

Bibliografía

1. Wu S, Xu Z, Liang H. Sneddon's syndrome: a comprehensive review of the literature.

Orphanet Journal of rare disease. 2014;9:215.

2. Besnier R, Frances C, Ankri A, et al. Factor V Leiden mutation in Sneddon syndrome. *Lupus* 2003;12:406-8.
3. Frances C, Piette JC. The mystery of Sneddon syndrome: relationship with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *J Autoimmun.* 2000;15:139-43.

Palabras clave: Síndrome de Sneddon. Livedo reticularis. Daño cerebrovascular.