



# Medicina de Familia. SEMERGEN



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

## 347/59 - SÍNDROME DE SNEDDON

Á. Peña Irún<sup>a</sup>, E. Bengochea Botín<sup>b</sup>, R. Grande Grande<sup>c</sup> y F. Munguía Rozadilla<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Médico de Familia. Centro de Salud Santoña. Cantabria. <sup>b</sup>Médico de Familia. Centro de Salud Camargo Costa. Cantabria. <sup>c</sup>Médico de Familia. Centro de Salud de Renedo. Cantabria. <sup>d</sup>Médico de Familia. Centro de Salud El Sardinero. Cantabria.

### Resumen

**Descripción del caso:** Mujer de 29 años. Psoriasis y bulimia. En tratamiento con paroxetina y depoprovera. Durante el último año sufrió 2 episodios autolimitados de hemiparesia y hemihipoestesia derecha, fenómeno de Raynaud en manos y pies y lesiones compatibles con lívedo 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, crioglobulininas: 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 lívedo 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 de pueden considerar parte del espectro clínico del síndrome antifosfolípido y los negativos ser debido a otros defectos de coagulación. Los criterios diagnósticos son lívedo 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

- Wu S, Xu Z, Liang H. Sneddon's syndrome: a comprehensive review of the literature. Orphanet Journal of rare disease. 2014;9:215.
- Besnier R, Frances C, Ankri A, et al. Factor V Leiden mutation in Sneddon syndrome. Lupus. 2003;12:406-8.
- 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.