

## ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

### MUJER CON ACCIDENTE CEREBROVASCULAR Y LIVEDO RETICULARIS

Dr. Daniel Roubicek

Se presenta una paciente de 67 años de edad con un cuadro de paresia facio-braquio-crural derecha. Una tomografía computada de cráneo mostró infartos lacunares periventriculares y la evaluación cardiológica descartó foco embolígeno cardio-vascular. La eritrosedimentación fue de 66 mm/h; la creatinina, el colesterol y los triglicéridos fueron normales. Los anticuerpos anticardiolipinas fueron positivos IgM 30 UMPL (VR:1 a 11) y negativo el anticoagulante lúpico. Se la medicó con aspirina.

En su historia clínica se encuentran algunos registros de hiperglucemia y sedimentos urinarios con proteinuria y hematuria. Tiene historia familiar de enfermedades cardíacas, y un hermano diabético tipo 2. Ha tenido dos hijos y ningún aborto. En el control cinco meses después, se la encontró hipertensa, sin hipotensión ortostática, taquicárdica y en piel presentaba marcada livedo reticularis en los miembros inferiores y en el tronco. Se comenzó anticoagulación oral. Una radiografía de tórax mostró trazos densos que convergían a los hilios, una imagen pseudonodular en campo superior derecho y adenopatías perihiliares calcificadas. La nueva eritrosedimentación fue de 94 mm/h. La glucemia fue normal, los anticuerpos antinucleares fueron negativos y la orina reveló proteinuria, hematuria y cilindros granulados.

A los dos meses continuó hipertensa y se la medicó con enalapril. Se encontró proteinuria de 24 hs en rango nefrótico y un ANCA-P positivo en título 1/40. Una ecografía de abdomen mostró el riñón derecho de 8,3 cm y el izquierdo de 9 cm. En el examen seriado de orina se obtuvieron micobacterias que se cultiva-

ron para su tipificación. La paciente no refería pérdida de peso, sudoración nocturna ni fiebre. Ella negaba haber tenido tuberculosis aunque en 1959 había sido atendida en el hospital Muñiz (Bs.As.) por un cuadro de "pleura" que fue tratada durante 2 años. Se encontró hipotensión ortostática. El complemento fue normal aunque la creatininemia aumentó a 2 mg/dL. El proteinograma electroforético mostró hipergammaglobulinemia policlonal de 2 g/dL. La PPD fue negativa y en orina se hallaron cilindros hemáticos. Se suspendió el enalapril y se controló nuevamente la función renal que siguió alterada. Se repitió la radiografía de tórax que mostró involución de la imagen pseudonodular.

Al mes continuaba hipertensa y taquicárdica. La *livedo reticularis* persistía (fig. 1 y 2). Se la medicó con nifedipina de absorción lenta, que mejoró las cifras de presión arterial aunque no el ortostatismo. Se repitieron las muestras de orinas en busca de micobacterias, que fueron negativas. El latex AR fue positivo en título 1/80.

A los dos meses se la encuentra estable. Las lesiones en piel habían disminuído, aunque persisten. Continúa hipertensa con hipotensión ortostática y taquicárdica. Se repiten análisis que muestran anticardiolipinas IgM positivas 15 UMPL, eritrosedimentación 57 mm/h, ANCA-P 1/40, cortisol en sangre y orina normal. El clearance de creatinina es de 28 ml/min y la proteinuria de 24 hs de 2,8 mg/24hs.

¿Cuáles serían sus sugerencias para el diagnóstico?



Figura 1. Livedo reticularis en miembros inferiores

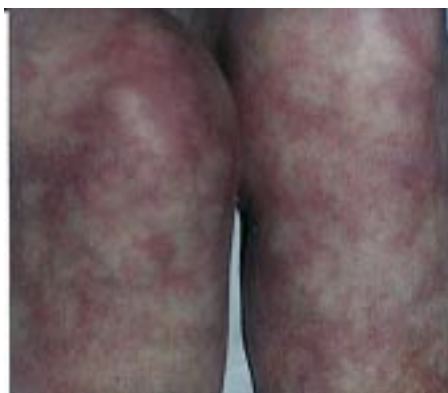


Figura 2. Detalle de la livedo reticularis

## COMENTARIO

La *livedo reticularis* es una lesión de la piel caracterizada por una coloración azul moteada de aspecto reticular. Es debida al vasoespasmo de las arteriolas perpendiculares que perforan la dermis hacia el plexo superficial, generando sangre desoxigenada en la periferia del área irrigada por cada una de ellas. Factores como el frío que aumentan la viscosidad y disminuyen el flujo en el plexo venoso superficial, acrecientan el patón reticular. La elevación del miembro disminuye la coloración, debido al aumento del drenaje venoso<sup>1</sup>. También puede verse en trastornos como obstrucción intravascular, aumento de la viscosidad sanguínea, estasis, insuficiencia cardíaca, ateroembolia, trombocitosis, crioglobulinemia, crioglobulinemia, ateroembolia, hiperparatiroidismo, vasculitis, síndrome de anticuerpos anticardiolipinas, linfoma, sífilis, tuberculosis, pancreatitis y drogas. Los diagnósticos diferenciales incluyen la *cutis marmorata* (moteado fisiológico transitorio de la piel que resuelve con el calentamiento), la vasculitis livedoide (vasculitis hialinizante y segmentaria que causa atrofia blanca) y el eritema calórico (uso prolongado de bolsas de agua caliente).

El diagnóstico en esta paciente es el de síndrome de Sneddon, quien en 1965 describió la asociación de *livedo reticularis* y enfermedad isquémica cerebrovascular<sup>2</sup>. Han sido descritos muchos pacientes con esta asociación, para los cuales se ha propuesto una subclasificación en «síndrome de Sneddon primario» si no se detecta un factor etiológico, y «síndrome de Sneddon secundario» si por el contrario ocurre en el contexto de un trastorno autoinmune o un estado de trombofilia. Dentro de este subgrupo estarían los asociados a anticuerpos antifosfolípidicos (anticuerpos anticardiolipinas, anticoagulante lúpico, anticuerpos antiprotrombina), aterosclerosis y mixomas auriculares<sup>3,4</sup>. A su vez los anticuerpos antifosfolípidicos se encuentran en sujetos «normales» y en pacientes con lupus eritematoso sistémico, drogas, enfermedades autoinmunes, SIDA y neoplasias<sup>5,6</sup>.

La etiología del síndrome de Sneddon es desconocida. La angiografía no muestra cambios sugestivos de vasculitis. La biopsia de piel o de arterias digitales, en aquellos asociados a anticardiolipinas, suele mostrar microtrombosis de los vasos de la dermis sin vasculitis y necrosis fibrinoide<sup>6</sup>. Se ha sugerido que la patogénesis de la isquemia cerebral en el síndrome de

Sneddon difiere si están presentes o no los anticuerpos antifosfolípidicos, comprometiendo los grandes vasos en los pacientes con anticuerpos positivos y los vasos medianos en aquellos con anticuerpos negativos. Otros autores postulan que esta diferencia no es tan clara<sup>7</sup>. Este síndrome se asocia también a hipertensión arterial, insuficiencia mitral, trombocitopenia, convulsiones y trombosis venosa. Se ha presentado un caso con lesiones vasculares típicas en la biopsia renal<sup>8</sup>, que serían similares a las halladas en el síndrome urémico hemolítico. En un estudio en 46 pacientes con síndrome de Sneddon se encontró que la *livedo reticularis* afectaba a vasos de calibre menor a 10 milímetros en los pacientes con anticuerpos antifosfolípidicos positivos respecto a los negativos<sup>9</sup>.

Por último esta paciente tiene varios elementos que hacen sospechar una poliarteritis microscópica como son la presencia de insuficiencia renal, proteinuria, lesiones en piel, infiltrados en la radiografía de tórax y ANCA-P positivo, que son lo suficientemente importantes como para justificar una punción biopsia renal. Aunque, de confirmarse una vasculitis, generaría el dilema de inmunosuprimir una paciente con probable tuberculosis renal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzpatrick TB, Johnson RA, Wolff K. *Color atlas and synopsis of clinical dermatology*. McGraw-Hill 1997.
2. Sneddon IB. Cerebro-vascular lesions and livedo reticularis. *Br J Dermatol* 1965;77:180-5.
3. Schellong SM, Weissenborn K, Niedermeyer J et al. Classification of Sneddon's syndrome. *Vasa*. 1997;26:215-21.
4. Kalashnikova LA, Korczyn AD, Shavit S et al. Antibodies to protrombin in patients with Sneddon's syndrome. *Neurology* 1999;53:223-5.
5. Bick RL, Baker WF. The antiphospholipid and thrombosis syndromes. *Medical clinics of North America* 1994;78:667-84.
6. Levine SR, Langer SL, Albers JW et al. Sneddon's syndrome: An antiphospholipid antibody syndrome?. *Neurology* 1988;38:798-800.
7. Vidal JM, Moreau Y, D'Olhaberriague L et al. Sneddon's syndrome with antiphospholipid antibodies and arteriopathy. Letter to the editor. *Stroke* 1991;22:1327-8.
8. Macario F, Macario MC, Ferro A et al. Sneddon's syndrome: a vascular systemic disease with kidney involvement?. *Nephron*. 1997;75:94-7.
9. Frances C, Papo T, Wechsler B et al. Sneddon syndrome with or without antiphospholipid antibodies. A comparative study in 46 patients. *Medicine (Baltimore)* 1999;78:209-19.