

## Carta al Director

# Afectación renal en el síndrome de Sneddon

## Renal involvement in Sneddon syndrome

Sr. Director:

El síndrome de Sneddon (SS) es una vasculopatía rara que afecta a arterias de pequeño y mediano tamaño, de progresión lenta, caracterizado por la asociación de *livedo reticularis* y accidentes cerebrovasculares (ACV) recurrentes<sup>1</sup>.

Aproximadamente el 80% de los pacientes con SS son mujeres con una mediana de edad de 40 años<sup>1</sup>. La etiopatogenia es desconocida, con 2 mecanismos primarios propuestos: autoinmune/inflamatorio versus trombofilia y, se clasifica principalmente como antifosfolípido positivo o negativo<sup>1</sup>. Los síntomas mayoritarios son cutáneos, que suelen preceder a los síntomas neurológicos en más de 10 años, la gran mayoría de los pacientes presentan hipertensión lábil sistólica y también puede afectar a válvulas cardíacas o a nivel renal, entre otros<sup>1,2</sup>. Tras revisar la literatura, la descripción histopatológica de este síndrome a nivel renal es excepcional<sup>2,3</sup>. A continuación describimos un caso de SS con enfermedad renal crónica comprobada mediante biopsia, asociada con características de nefropatía membranosa:

Mujer de 53 años diagnosticada de SS, hipertensión arterial, isquemia arterial en dedo del pie y tabaquismo activo, en tratamiento con ácido acetilsalicílico (AAS), atorvastatina y valsartán. Es derivada a nefrología por aparición de albuminuria. Asintomática, con buen control de tensión arterial. Exploración física normal excepto *livedo reticularis* en zona facial, dorso de las manos, miembros superiores e inferiores. Se inició estudio donde se observaron niveles plasmáticos de creatinina 1,3 mg/dl, urea 48 mg/dl, sodio 141 mEq/l, potasio 3,8 mEq/l, colesterol total 155 mg/dl, triglicéridos 153 mg/dl, proteínas totales 6,5 mg/dl, albúmina 3,9 mg/dl, inmunoglobulinas (Igs) normales, C3 77,8 mg/dl, C4 18 mg/dl, anticuerpos antinucleares positivos 1/1.280 (1/320 centromético), anti-Jo-1 1/18 y anticuerpos anticardiolipina > 160, resto autoinmunidad incluyendo anticuerpos antifosfolipasa A2, proteinograma y serologías resultaron negativas, hemograma y coagulación normales. El análisis de orina reveló un cociente albúmina/creatinina (CAC) de 1.478,8 mg/g. Ecográficamente presentaba riñones de tamaño disminuido y aumento difuso de ecogenicidad cortical bilateral.

Debido a la presencia de afectación renal se realizó una biopsia renal que reveló lesiones vasculares arteriolas/arteriales crónicas con extenso daño renal intersticial y glomerular asociado a glomerulopatía membranosa incipiente. El daño glomerular se encontraba asociado a isquemia y depósito de inmunocomplejos en membranas capilares sin

depósito de complemento. La inmunofluorescencia mostró negatividad para C1q, C3, C4, fibrinógeno y albúmina.

Para completar el estudio de esta entidad sistémica se realizó TAC craneal con hallazgo de leucoencefalopatía vasculo-degenerativa.

Respecto al tratamiento del SS, los fármacos antiagregantes y anticoagulantes están indicados como profilaxis secundaria del ACV, además de mejorar el pronóstico<sup>4</sup>. En pacientes con síndrome antifosfolípido, los anticoagulantes presentan mejor evolución que antiagregantes<sup>4</sup>. El uso de terapias antiinflamatorias o inmunosupresoras es controvertido. En algunos casos se ha iniciado tratamiento con Igs intravenosas en analogía con los pacientes que padecen vasculopatía por *livedo* con adecuados resultados<sup>5</sup>. En nuestro caso se administró tratamiento anticoagulante y antiproteínico con estabilidad de la función renal y disminución del CAC a 175 mg/g.

En conclusión, se trata de un raro síndrome clínico probablemente infradiagnosticado donde la afectación renal es rara, por lo que su detección añade complejidad al caso.

El caso descrito resulta interesante ya que, además de presentar lesiones vasculares asociadas al SS en localización renal, se asocia una nefropatía membranosa cuya presencia junto a un SS no ha sido descrita en la literatura previamente, pudiendo estar relacionada con la existencia de un síndrome antifosfolípido asociado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Samanta D, Cobb S, Arya K. Sneddon Syndrome: A Comprehensive Overview. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2019;28:2098-108, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2019.05.013>.
2. Ghislain L, Aydin S, Marot L, Demoulin N, Morelle J. Mechanisms of kidney disease in Sneddon's syndrome: Case report and literature review. *Clin Nephrol*. 2019, <http://dx.doi.org/10.5414/CN109748>.
3. Macário F, Macário MC, Ferro A, Gonçalves F, Campos M, Marques A. Sneddon's Syndrome: A Vascular Systemic Disease with Kidney Involvement? *Nephron*. 1997;75:94-7, <http://dx.doi.org/10.1159/000189506>.
4. Nobata H, Katsuno T, Kachi A, Kinashi H, Banno S, Ito Y. Diversity of Renal Involvement in Antiphospholipid Syndrome by Nephropathy Based on Pathological Findings and Treatment Responses. *J Clin Rheumatol*. 2019, <http://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000001173>.

5. Forchhammer S, Metzler G, Ghoreschi K. Long-term follow-up of early-onset Sneddon syndrome: A case report. JAAD Case Rep. 2018;4:880-2, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jdcr.2018.08.008>.

Elena Hernández García <sup>a,\*</sup>  
y María José Torres Sánchez <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Nefrología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

<sup>b</sup> Servicio de Nefrología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [elena\\_46hg@hotmail.com](mailto:elena_46hg@hotmail.com)  
(E. Hernández García).

<https://doi.org/10.1016/j.nefro.2020.01.001>

0211-6995/© 2020 Sociedad Española de Nefrología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

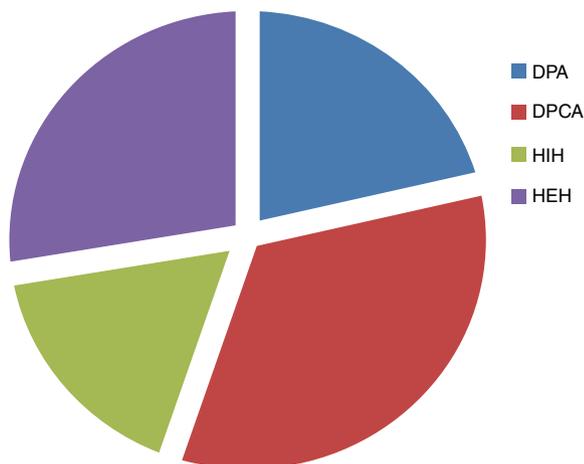
## Carta al Director

# Evolución del tratamiento sustitutivo de la función renal en México en los últimos 10 años

## Evolution of renal replacement therapy in Mexico in the last 10 years

Sr. Director:

En México el 11% de la población general padece algún grado de enfermedad renal crónica, los principales detonantes son la diabetes mellitus e hipertensión arterial, no existe un programa de salud renal y el ingreso de pacientes a diálisis observa un 6% anual<sup>1</sup>. En los últimos 10 años el comportamiento de las terapias dialíticas incrementa a expensas de hemodiálisis, de manera contraria a lo referenciado en la evidencia vigente<sup>2</sup>. El Instituto Mexicano del Seguro Social tiene cobertura para atender 65 millones de usuarios en sus diferentes regímenes administrativos que oferta su seguridad social y contiene al 50% de pacientes en terapias dialíticas<sup>3</sup>.



**Figura 1** – Distribución de las terapias por modalidad dialítica.

Se realizó un retrospectivo de 10 años (junio de 2008 a junio de 2018) basados en el registro institucional de pacientes adultos y pediátricos con diálisis crónica, no incluyó terapias lentas. 73.730 pacientes, 70.158 (95%) atendidos en segundo nivel, se encontraron 57,5% masculinos, edad promedio 63 años (rng: 1 a 90), con mayor prevalencia el grupo de 60 a 69 (24,5%); y 27.399 (37%) fueron sujetos pensionados. La distribución de pacientes por terapia dialítica encontró 40.968 (56%) con diálisis peritoneal y 32.762 (44%) con hemodiálisis (fig. 1). La DP mostró disminución de 10% en el período de estudio, 1% anual de manera sostenida, el análisis de regresión lineal estima contar con más de 110 mil pacientes prevalentes para el año 2027 y para el año 2022 tener 50% de los pacientes en cada modalidad (fig. 2). Lo cual traerá como consecuencia una alta inversión financiera en un programa que ya vulnera la estabilidad económica del Instituto. Las principales causas de insuficiencia renal fueron diabetes 53,3% e hipertensión arterial 35,2%. Se estimó una prevalencia de 1.134 derechohabientes/millón e incidencia en 474 derechohabientes/millón. Se refirieron 18.330 pacientes a estudio de trasplante renal (3.055 prom/año), 87% con donador vivo, 9% de prediálisis, 54% masculinos y 46% femeninos, con edad promedio 39,2 años (rango: 5 a 65). Las complicaciones más frecuentes fueron peritonitis 29,8%, complicación mecánica del catéter peritoneal 8% y disfunción del acceso vascular 5,9%; y las salidas definitivas de programa (1.181 promedio/mes) muerte por infarto miocárdico 24,6%, choque séptico 16,5%, falla orgánica múltiple 8% y trasplante renal 3,4%.