

## IL CASO CLINICO

a cura di G. Garosi

### Sindrome di Sneddon: malattia vascolare sistemica con interessamento renale?

Da: Macario F, Macario MC, Ferro A, Gonçalves F, Campos M, Marques A.  
*Nephron* 1997; 75: 94-7

**U**na donna di 35 anni si ricovera presso una Neurologia per disturbi relazionali (perdita dei freni inibitori nel comportamento sessuale e cambiamenti nel ritmo sonno/veglia) iniziati 10 anni prima. A 30 anni paralisi facciale centrale e afasia con recupero parziale; da allora episodi di emiplegia acuta della durata di pochi giorni. Dai 32 anni deterioramento mentale ingravescente. Dai 13 anni di età livedo reticolare al tronco e agli arti con acrocianosi periferica.

In sede ospedaliera vengono condotti accertamenti per la diagnosi di vasculiti sistemiche, connettiviti, malattie infettive, sindrome da anticorpi antifosfolipidi, caagulopatie e patologie dei grossi vasi arteriosi, senza tuttavia riscontrare anomalie di emocromo, VES, esami di routine, elettroforesi delle sieroproteine, viscosità plasmatica, rame, ceruloplasmina, aggregazione piastrinica, vari componenti relativi alla coagulazione (fattori II, V, VII, VIII, IX, X, XII, antiplasmina, antitrombina III, proteina C, proteina S, plasminogeno,  $\alpha$ 2-antiplasmina, inibitori lupus-like, tests di coagulazione, fibrinogeno, prodotti di degradazione della fibrina), anticorpi anticardiolipina, crioagglutinine, immunoglobuline, frazioni del complemento, anticorpi antinucleo, ANCA, immunocomplessi circolanti, acido folico, vitamina B<sub>12</sub>, toxoplasmosi, Borrelia, sifilide, HIV, ACE. Negativi anche i rilievi sul liquor, l'Rx torace, l'EEG ed il Doppler dei vasi del collo.

Nella norma la biopsia cutanea.

Viene invece riscontrata una proteinuria di 2 g/die composta prevalentemente da albumina. Nella norma ecografia renale e angiografia renale. La scintigrafia renale fornisce una clearance di 63 ml/min. Una biopsia renale dimostra sclerosi delle arterie interlobulari e delle arteriole, iperplasia subendoteliale dell'inti-

ma e ialinizzazione della media con restringimento del lume vascolare; assenti lesioni caratteristiche per vasculite: la diagnosi anatomico-patologica risulta nefrosclerosi di natura arteriosclerotica.

Una TAC cranio dimostra atrofia diffusa corticale e subcorticale con ipodensità temporale sn. Una risonanza magnetica cerebrale mostra un marcato grado di atrofia diffusa e numerose piccole aree di lesione vascolare. Una angiografia cerebrale evidenzia alterazioni significative bilaterali a livello dei territori delle cerebrali medie in assenza di aneurismi o segni di vasculite.

Sneddon nel 1965 ha descritto per primo la sindrome omonima, caratterizzata dalla coesistenza di *livedo reticularis* e malattia cerebrovascolare, su una casistica di 6 soggetti. Nel 1960, Champion e Rook avevano notato tale associazione in un paziente. Generalmente la *livedo reticularis* insorge nell'adolescenza e precede la sintomatologia neurologica, caratterizzata da accidenti cerebrovascolari, convulsioni e/o demenza progressiva. Spesso coesistono ipertensione arteriosa, patologia cardiaca (ischemica o valvulopatica), trombosi venose. La sindrome di Sneddon viene generalmente considerata come una sindrome geneticamente determinata con patologia ostruttiva non infiammatoria delle arterie di piccolo e medio calibro che colpisce soprattutto le donne giovani; la diagnosi viene di solito confermata dal reperto di lesioni vascolari nella biopsia cutanea.

L'interesse del caso in esame risiede ovviamente nella dimostrazione di lesioni vascolari renali in corso di sindrome di Sneddon, a dimostrazione del carattere sistemico di questa rara patologia. La lesione vascolare ha dimostrato un corrispettivo nella proteinuria della paziente.