



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

242/4172 - URTICARIA Y FIEBRE ¿SOLAMENTE?

Á. Arévalo Parda^a, R. Álvarez Paniagua^a, M. Jaime Azuara^a, J. Santos Plaza^b, T. Martínez Campos^c y T. Morán Caballero^d

^aMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Parquesol. Valladolid. ^bMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Delicias II. Valladolid. ^cCentro de Salud Parquesol. Valladolid. ^dMédico de Familia. Centro de Salud Parquesol. Valladolid.

Resumen

Descripción del caso: Varón, 48 años, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador 10 cigarrillos/día, antecedentes de ulcus péptico y neumonía en la adolescencia que precisó ingreso hospitalario. Acude a consulta en dos ocasiones en 15 días. La primera por un cuadro gripal autolimitado de 3-4 días de duración con fiebre de 38 °C, rinorrea, mialgias y malestar generalizado, que cedió con paracetamol. Acude la semana siguiente por aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en tronco, espalda, cara y extremidades, coincidiendo con fiebre de hasta 40 °C

Exploración y pruebas complementarias: TA: 110/60; 84 lpm; febril, SatO₂: 99%. Adenopatías subcentimétricas cervicales, axilares e inguinales de consistencia elástica, redondeadas, móviles y no dolorosas a la palpación. Lesiones cutáneas, máculo-pápulas eritematosas algunas anulares, pruriginosas, confluentes y fluctuantes, sobrelevadas, de predominio en tronco, espalda, cara y extremidades. Analítica: VSG: 100; 17.500 leucocitos (92% neutrófilos, 5% linfocitos), PCR: 119. Bioquímica: normal. Estudio inmunológico y vasculitis: negativo. Complemento: normal. Hemocultivos: negativos. Urocultivo, coprocultivo y esputos: negativos. Mantoux: negativo. Proteinograma: banda monoclonal IgM kappa. IL-6: 64,2, R-IL-2: 2.338. Rx tórax y abdomen: normales. Biopsia de las lesiones: patrón de reacción vasculopático urticariforme con signos de vasculitis, compatible con urticaria-vasculitis. Biopsia médula ósea: normal. Biopsia adenopatías: inflamación inespecífica.

Juicio clínico: Síndrome de Schnitzler.

Diagnóstico diferencial: Enfermedad de Still de inicio del adulto, vasculitis-urticaria hipocomplementémica, la crioglobulinemia, el síndrome de hiper IgD, deficiencia adquirida del inhibidor de C1, eritema marginado, lupus, síndrome CINCA, síndrome Muckle-Wells, linfoma, amiloidosis, enfermedad de Waldenström.

Comentario final: El síndrome de Schnitzler es un trastorno infrecuente e infradiagnosticado que se caracteriza por erupción cutánea urticariana, componente monoclonal IgM y al menos dos de los siguientes: fiebre, artralgias, dolores óseos, linfadenopatías palpables, aumento de VSG, leucocitosis hepato/esplenomegalia o anomalías radiológicas. De prevalencia y etiología desconocidas, es probablemente un trastorno auto-inflamatorio adquirido. Su conocimiento, sumado a una respuesta inmediata y favorable al tratamiento con anakinra, mejora significativamente la calidad de vida de estos pacientes, así como el control de posibles complicaciones tardías.

Bibliografía

1. Saiz E, Gálvez J, Mora A, Contreras L. Síndrome de Schnitzler y anakinra. Med Clin. 2008;130:358-9.
2. Lipsker D. The Schnitzler síndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2010;5:38.

Palabras clave: Urticaria. Vasculitis. Schnitzler.