



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

242/684 - SÍNDROME DE SCHNITZLER

E. Ortiz García^a, P. González Heras^b, E. Ruiz Ortiz^b, A. Real Martín^a, T. Fernández Sánchez^a y S. Calvo Alegria^a

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Soria Sur. ^bMédico de Familia. Centro de Salud Soria Sur.

Resumen

Descripción del caso: Varón 64 años de edad con antecedentes personales de sensibilización a anisakis simplex. Acudió a consulta por lesiones habonosas, muy pruriginosas que afectaban difusamente a tronco y extremidades superiores e inferiores. Se diagnostica como urticaria aguda y se pauta tratamiento con corticoides orales. Ante la recurrencia de las lesiones habonosas se remite a Consulta de Alergología con diagnóstico al alta de Urticaria Crónica Idiopática.

Exploración y pruebas complementarias: Lesiones en tronco y extremidades con área edematosa central, de tamaño variable, rodeada por una zona rojiza periférica, compatible con habón. Leucocitos 15.800. Segmentados 74,5%. Eosinófilos 0,0%. Basófilos 0,1%. Monocitos 3,8%. Linfocitos 21,6%. Hemoglobina 15,8 g/dl. Plaquetas 288.000. Banda monoclonal IgM kappa correspondiente a un 2,1%. Aspirado de médula ósea: normal. Biopsia piel muslo derecho: cambios histológicos compatibles con urticaria. Ecografía de abdomen: hígado de tamaño y morfología normal con estructura homogénea y un leve aumento, difuso de su ecogenicidad sugerente de esteatosis. Resto sin hallazgos.

Juicio clínico: Basándonos en los criterios de Estrasburgo el paciente cumple dos criterios mayores: rash dérmico urticario crónico y gammapatía monoclonal IgM Kappa, y uno menor: leucocitosis, por lo que como probable síndrome de Schnitzler se remitió al Servicio de Hematología.

Diagnóstico diferencial: Enfermedad de Still del adulto. Urticaria vasculitis hipocomplementémica. Lupus eritematoso diseminado. Enfermedad de Waldenström.

Comentario final: Este síndrome es un trastorno que se describió por primera vez en 1972 y se publicó en 1974 por Liliane Schnitzler como una entidad autónoma. Se ha descrito con más frecuencia entre varones entre la cuarta y quinta década de la vida, su etiopatogenia es desconocida aunque se ha relacionado con situaciones como la alteración del equilibrio de la IL-1. El curso es crónico sin que se hayan podido demostrar remisiones espontáneas o inducidas por el tratamiento. El pronóstico está condicionado por la posibilidad de evolución a un proceso linfoproliferativo. En el presente caso, el paciente ha sido tratado con colchicina, antihistamínicos y corticoides, actualmente con anakinra (bloqueador de la IL-1) con resultados discretos.

Bibliografía

1. Herráez MM, et al. Síndrome de Schnitzler. Reumatol Clin. 2013;9:384.
2. Pastor MA, et al. Actas Dermosifiliogr. 2002;93:541-7.

Palabras clave: Urticaria crónica. Gammapatía monoclonal. Síndrome de Schnitzler.