

## SÍNDROME DE SCHNITZLER

B. GÓMEZ GONZÁLEZ, A. LÓPEZ CLEMENTE Y B. PÉREZ VILLACASTÍN

SERVICIO DE RADIOLOGÍA. FUNDACIÓN JIMÉNEZ DÍAZ  
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA. MADRID.



Fig. 1.



Fig. 2.

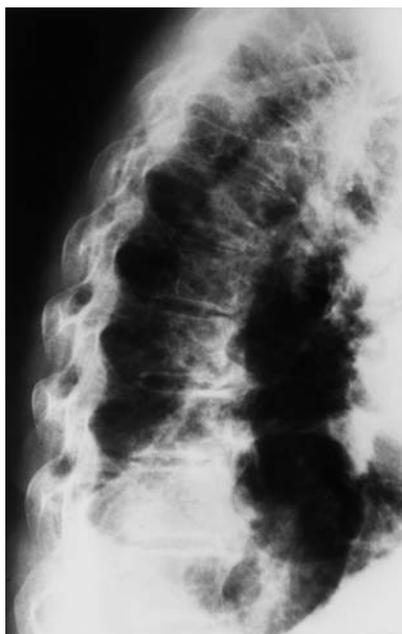


Fig. 3.



Fig. 4.

*Radiografías anteroposterior (AO) de pelvis y AP y lateral de columna dorsolumbar: Áreas de esclerosis ósea en el borde derecho de L4 y L5 y del borde iliaco de la articulación sacroiliaca derecha. También se observan áreas de condensación ósea en las últimas vértebras dorsales. Acusados signos degenerativos en planos óseos visibles. Calcificaciones vasculares y glúteas.*

Presentamos el caso de una mujer de 76 años, que hace 25 fue diagnosticada de urticaria crónica por presentar lesiones cutáneas generalizadas por todo el cuerpo no pruriginosas ni dolorosas, que le aparecían por la mañana de color rojo intenso y se iban atenuando a lo largo del día sin desaparecer por completo. Las lesiones no presentaban ninguna mejoría con tratamiento esteroideo. Se acompañaban de febrícula matutina, y picos de fiebre de hasta 38 °C por las noches. Los hallazgos analíticos destacados fueron: leucocitosis y aumento de la velocidad de sedimentación globular.

Desde entonces la paciente ha permanecido en remisión parcial de la clínica, apareciendo en abril de 2000 un brote

agudo de lesiones cutáneas similares a las descritas anteriormente, lo que motivó una consulta al Servicio de Dermatología.

Recientemente ha sido vista por el Servicio de Hematología detectándose en sangre un pico monoclonal de inmunoglobulina M (Ig M).

El síndrome de Schnitzler fue descrito por primera vez en 1979 por Schnitzler, un dermatólogo francés, y desde entonces se han publicado más de 50 casos.

Como hallazgos constantes se encuentran el rash cutáneo y un componente de Ig M monoclonal. Para el diagnóstico del síndrome han de presentarse además dos de los siguientes criterios: fiebre, aumento de velocidad de sedimentación globular (VSG), leucocitos,

dolor óseo, artralgia o artritis, deformidades óseas, adenopatías palpables y/o hepatoesplenomegalia.

Las manifestaciones musculoesqueléticas constituyen una parte importante de la enfermedad, afectando al 80% de los pacientes. El hallazgo más característico es el dolor óseo junto con artralgias y artritis evolucionadas (59%). Se ve afectado generalmente el hueso ilíaco y la tibia, seguidos en frecuencia por el fémur, las vértebras, el antebrazo y las clavículas.

El hallazgo radiológico más importante consiste en un aumento de la densidad ósea. Me-

nos frecuentes son las lesiones líticas y los engrosamientos periósticos.

El diagnóstico diferencial radiológico incluye: mastocitosis, síndrome POEMS, osteopetrosis y osteopatía hipertrófica, entre otras. Un 15% de los pacientes evolucionan a un proceso linfoproliferativo maligno. Esta transformación hematológica ocurre habitualmente a los 20 años de la aparición de los primeros síntomas.

El tratamiento es sintomático y poco satisfactorio, sobre todo en el *rash* cutáneo. Consiste en la administración de antiinflamatorios no esteroideos (AINE), antihistamínicos,

dapsona, colchicina y PUVA. Los esteroides y los inmunosupresores únicamente están indicados cuando los síntomas sistémicos son incapacitantes y no responde a la primera línea de tratamiento.

## **BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA**

Lipsker D, Veran Y, Grunenberger F, Crabier B, Heid E. The Schnitzler syndrome. Four new cases and review of the Medicine (Baltimore). 2001; 80 (1): 37-44.