



# Medicina de Familia. SEMERGEN



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

## 242/4172 - URTICARIA Y FIEBRE ¿SOLAMENTE?

Á. Arévalo Pardal<sup>a</sup>, R. Álvarez Paniagua<sup>a</sup>, M. Jaime Azuara<sup>a</sup>, J. Santos Plaza<sup>b</sup>, T. Martínez Campos<sup>c</sup> y T. Morán Caballero<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Parquesol. Valladolid. <sup>b</sup>Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Delicias II. Valladolid. <sup>c</sup>Centro de Salud Parquesol. Valladolid. <sup>d</sup>Médico 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, SatO<sub>2</sub>: 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, sobreelevadas, 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.