



## Síndrome de Schnitzler



◀ 4.1. Múltiples pápulas eritemato-habonosas, no pruriginosas, rodeadas de un halo blanquecino, localizadas en la espalda de una paciente de 60 años.

4.2. Las lesiones son evanescentes y cursan en brotes episódicos que no responden a tratamiento con antihistamínicos ni corticoides.



◀ 4.3. Placas urticariales de bordes geográficos en región mamaria. Los brotes de lesiones cutáneas se acompañan de fiebre, artromialgias y adenopatías.

4.4. La paciente presenta elevación de parámetros inflamatorios y una paraproteinemia monoclonal IgM en el proteinograma.



### Características específicas de la lesión

Exantema maculopapular o urticarial evanescente, localizado en el tronco y las extremidades y habitualmente no pruriginoso.

Las lesiones habonosas pueden tener un halo blanquecino por la vasoconstricción y acompañarse de dermatografismo. Un 15% de los pacientes pueden presentar también angioedema<sup>1</sup>.

En la biopsia de las lesiones cutáneas se observa un infiltrado neutrofílico en la dermis.

### Síntomas de alarma

Paciente adulto que presenta brotes recurrentes de lesiones habonosas que se acompañan de fiebre episódica, artromialgias, linfadenopatías, elevación de los parámetros inflamatorios y una gammapatía monoclonal tipo inmunoglobulina M (IgM).

### Puntos clave para el diagnóstico diferencial

- La gammapatía monoclonal tipo IgM puede no estar presente en el momento diagnóstico y desarrollarse varios años después. El síndrome de Schnitzler puede asociarse también a gammapatía monoclonal tipo IgG. Hasta un 15% de los pacientes pueden desarrollar un síndrome linfoproliferativo<sup>2</sup>.
- Aunque algunos pacientes no refieran artralgias, pueden presentar signos radiológicos de anomalías en el remodelado óseo.
- Histológicamente se caracteriza por un denso infiltrado neutrofílico en la dermis, con fenómenos de leucocitoclasia pero sin vasculitis. La presencia de epidermotropismo de neutrófilos alrededor de las glándulas sudoríparas es sugestiva de esta enfermedad<sup>3</sup>.
- Se considera un síndrome autoinflamatorio adquirido de inicio tardío. En su patogenia está implicada la interleucina 1 (IL-1), por lo que estos pacientes responden favorablemente a inhibidores de la IL-1 como anakinra, canakinumab y rilonacept<sup>1</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*, 4.<sup>a</sup> ed. Filadelfia: Elsevier, 2018.
2. Zuberbier T, Maurer M. Urticarial vasculitis and Schnitzler syndrome. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2014; 34(1): 141-147.
3. Gusdorf L, Lipsker D. Schnitzler syndrome: a review. *Curr Rheumatol Rep* 2017; 19(8): 46.