

Un caso de urticaria crónica y gammapatía monoclonal de cadena kappa a expensas de Ig G

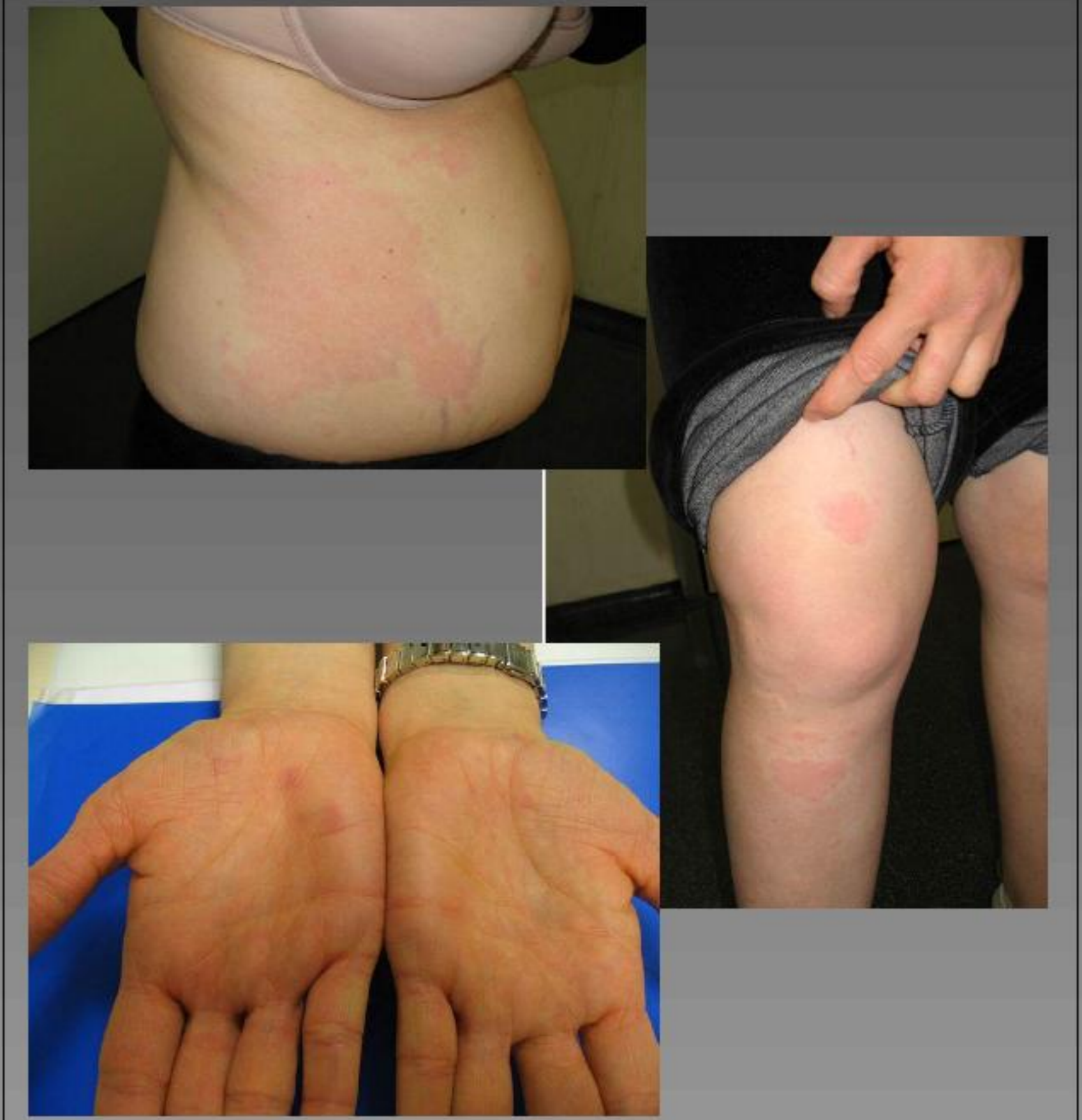
Martín Casañez, Enrique; Algarra Algarra, Jesús Lorenzo; Dueñas Ruíz Marina; Asensio Sánchez, Teresa; Soto Vargas, Germania; Martínez Borque, Nelida.

Servicio de Alergología, Servicio de Hematología, Hospital General de Villarrobledo, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

INTRODUCCIÓN

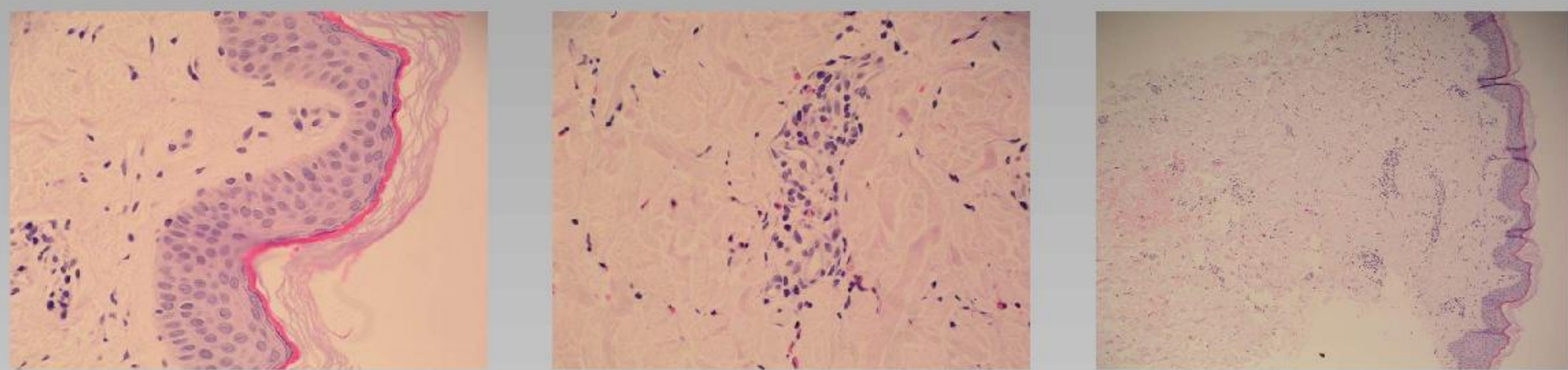
El Síndrome de Schnitzler es un síndrome autoinmune autoinflamatorio, caracterizado por unos criterios mayores: urticaria crónica y gammapatía monoclonal, pudiéndose acompañar de criterios menores como fiebre, artralgia o artritis, dolores óseos, linfadenopatías, hepato-esplenomegalia, elevación de la velocidad sedimentación y proteína C reactiva (1,2,3,4).

Presentamos un caso de una mujer con placas habonosas edematosas generalizadas caracterizadas con leve prurito y dolor a la palpación, angioedema y dolores en las articulaciones de las manos y escasa respuesta a tratamiento con antihistamínicos y corticoides. Se realizó protocolo de urticaria, biopsia cutánea, estudio alergológico, con pruebas cutáneas en prick test a batería de neuroalergenos y alimentos, estudio hematológico con biopsia de médula ósea, reumatológico con estudio de imagen e infeccioso.



RESULTADOS

Biopsia cutánea: dermatitis superficial y profunda perivascular e intersticial con eosinófilos, neutrófilos con extensión a hipodermis, sin lesiones vasculares. Inmunofluorescencia: negativa.



Protocolo de urticaria:

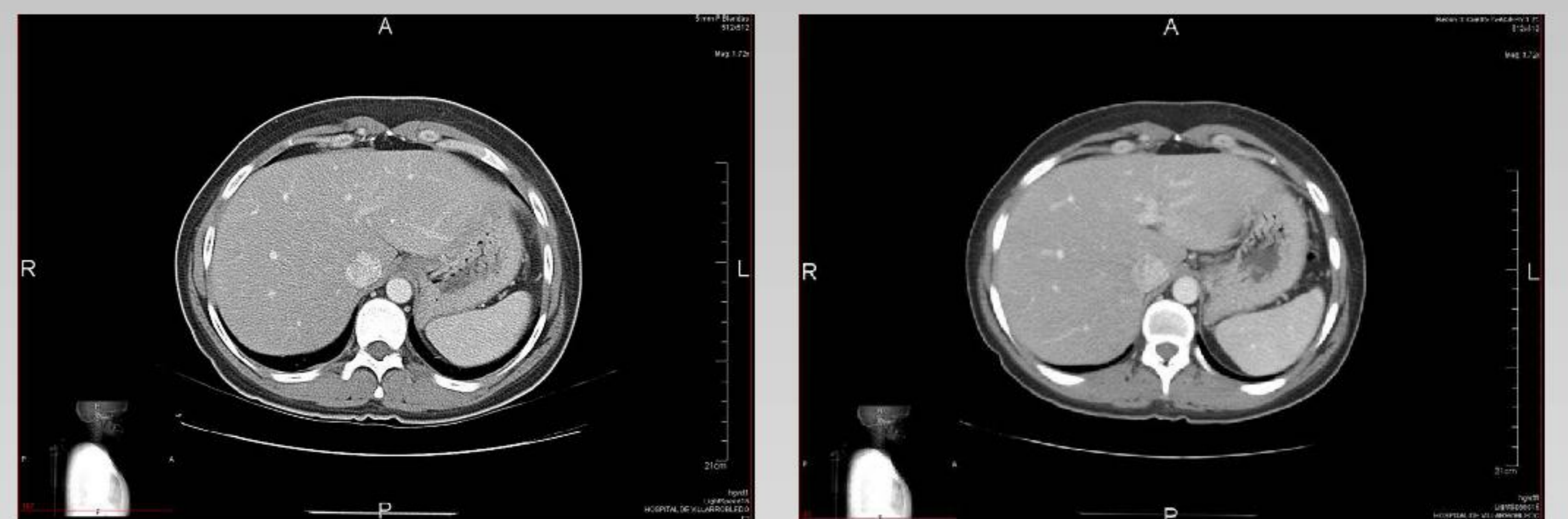
▪ Hemograma: plaquetas 617000, leuc. 12999/mcl, linfocitos 5260/mcl, resto de valores dentro de la normalidad, bioquímica general, estudio de coagulación, factor reumatoide, Ig G, M, A, E, C1 inh, C1 inh funcional, CH50, C3, C4, inmunocomplejos, hormonas tiroideas, Anticuerpos antitiroideos, ANA, ENA, Anticentrómero, Anti-cardiolipina, Anti-SSA/Ro, Anti-SSB/La, ANCA, Ig E específica a áscaris, hidatidosis, látex, anisakis, sedimento y anormales: los valores fueron dentro de la normalidad. PCR: 9,04 mg/L y VSG: 25 mm1ª h.

▪ **Proteinograma:** paraproteína monoclonal Ig G a expensas de cadenas kappa.

▪ La **serología** para una batería de virus y bacteria más habituales de la zona fueron negativas.

▪ **Punción de la médula ósea:** sin evidencia de infiltrados característicos de mieloma múltiple y mutación V617F del gen JAK-2 negativa.

Pruebas de imagen:



Tac toraco-abdomino-pélvico: discreta hepatomegalia a expensas del lóbulo hepático izquierdo. Resto del estudio sin otras alteraciones patológicas.



Radiografía de manos: ligeros cambios degenerativos.

Se realizan pruebas cutáneas mediante **Prick test** a neuroalergenos habituales, batería de alimentos de origen vegetal, frutas, frutos secos, cereales, ácaros de depósito, pescados, mariscos, látex, LPT y profilina: negativos.

CONCLUSIÓN

Presentamos un Síndrome de Schnitzler con gammapatía monoclonal a expensas de cadenas kappa de la Ig G, urticaria crónica, artritis y leve hepatomegalia.

REFERENCIAS

1. De Koning HD, Bodar EJ, Van der Meer JW, Simon A. Schnitzler syndrome: beyond the case reports: review and follow-up of 94 patients with an emphasis on prognosis and treatment. *Semin Arthritis Rheum.* 2007; 37(3):137-48.
2. Eiling E, Schröder JO, Gross WL, Kreiselmaier I, Mrowietz U, Schwarz T. The Schnitzler syndrome: chronic urticaria and monoclonal gammopathy-an autoinflammatory syndrome?. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2008; 6(8):626-31.
3. Tnazzi E, Puccetti A, Patuzzo G, Sorletto M, Barbieri A, Lunardi C. Schnitzler syndrome, an autoimmune-autoinflammatory syndrome: Report of two new cases and review of the literature. *Autoimmun Rev.* 2011; 10(7):404-9.
4. Carlesimo M, Abruzzese C, Narcisi A, et al. Chronic vasculitis urticaria associated to a monoclonal gammopathy of IgM and IgA type, a Schnitzler Syndrome? *Eur J Dermatol.* 2010; 20(6):838-9.