



CONSORCI
HOSPITALARI
DE VIC



ARTRÀLGIES, LESIONS CUTÀNIES I VICEVERSA

E. Kanterewicz, JR Rodríguez, R.Sanmartí
Societat Catalana de Reumatologia
06 Febrer 2015

Octubre 2013



Senyora de 43 anys, fumadora, peixatera, sense antecedents personals o familiars.

Consulta per haver presentat de forma brusca dolor molt intens a canell dret, embotiment, envermelliment, limitació funcional ... Prednisolona parenteral i resolució

Quatre mesos de lesions cutànies, eritematoses, pruriginoses, apareixen i desapareixen bruscament en hores, dies ... Fan recordar urticària i s'acompanya d'artràlgies ...

Milloren poc amb antihistamínics, si amb glucocorticoïds ...

Episodis semblants a turmell esquerra i zona ventral del canell

EF: anodina

Analítica



- ✓ VSG 14, **Prot C Reactiva 21.4mg/l**, hemograma normal
- ✓ **FR 215 UI/L**, ANAs negatius, serologia virus B-C negatives
- ✓ ACPAs: negatius
- ✓ Proteïnograma: **banda monoclonal IgG Kappa 5,8% (3,7g/l).**
- ✓ Complement normal, crioglobulines negatives
- ✓ Anticossos anti-transglutaminasa IgA: negatius

Novembre 2013



Visites urgències per crisis cutànies-articulars ... glucocorticoïds ...

Nova consulta a reumatologia per haver presentat de forma brusca dolor molt intens a canell dret, embotiment, envermelliment, limitació funcional ...
Prednisolona parenteral i resolució

ID: Artràlgies intenses de ritme palindròmic ... S'afegeix Dolquine i dosis baixes de corticoïds i es suggeirex MTX

EF: anodina

Consultes a Dermatologia, Medicina Interna i Hematologia ...seguiment

Abril 2014



HOSPITAL CLÍNIC:

Valoració reumatologia: urticària, artràlgies però no reumatisme palindròmic....
Rep MTX/HCQ.



Visita dermatologia: urticària aguda recidivant, proteïnograma amb banda monoclonal: Síndrome de Schniltzer ??



Visita Hematologia: GMSI- Síndrome de Schniltzer, mielograma amb 4% banda monoclonal 11,9g/l







Síndrome de Schniltzer



Descrit 1972-1989, ± 300 casos fins 2012.

- ✓ Rash urticariforme, febre, gammapatia monoclonal IgM>IgG, artràlgies/artritis, dolor ossi, limfadenopatia, prurit ...
- ✓ Relació entre la clínica i la gammapatia ...???
- ✓ Rol fisiopatològic IL-1 β
- ✓ Tractament simptomàtic usual inefectiu (aines, antihistamínics, colquicina)
- ✓ Anakinra ... Recaiguda
- ✓ 10-20% poden desenvolupar síndrome limfoproliferatiu (amiloïdosi ii)

Schnitzler's Syndrome



Allergy

EUROPEAN JOURNAL OF ALLERGY AND CLINICAL IMMUNOLOGY

Allergy 68 (2013) 562–568 © 2013.



Allergy

REVIEW ARTICLE

Schnitzler's syndrome: diagnosis, treatment, and follow-up

A. Simon¹, B. Asli², M. Braun-Falco³, H. De Koning⁴, J.-P. Fermand², C. Grattan⁵, K. Krause⁵, H. Lachmann⁷, C. Lenormand⁸, V. Martinez-Taboada⁹, M. Maurer⁶, M. Peters¹⁰, R. Rizzi¹¹, F. Rongioletti¹², T. Ruzicka³, L. Schnitzler¹³, B. Schubert¹⁴, J. Sibilía¹⁵ & D. Lipsker⁸

Schnitzler's syndrome

Table 1 Clinical and biological findings in patients with Schnitzler's syndrome

Urticarial rash	100%
Elevated ESR (≥ 30)	95%
Fever	93%
Monoclonal IgM gammopathy	89%
Kappa light chain	89%
Arthralgia/arthritis	77%
Leucocytosis ($\geq 10\ 000$)	76%
Bone pain	68%
Abnormal bone morphology*	62%
Palpable lymph nodes	47%
Pruritus	45%
Liver and/or spleen enlargement	34%

*As usually assessed by conventional X-rays.

Diagnòstic diferencial



Simon et al.

Table 4 Entities that should be ruled out before considering the diagnosis of Schnitzler's syndrome

For the skin lesions and/or inflammatory phenotype

Adult-onset Still's disease

Cryopyrin-associated periodic syndrome (especially Muckle–Wells syndrome) and other monogenic auto-inflammatory syndromes

Urticarial vasculitis

Cryoglobulinemic vasculitis

Systemic lupus erythematosus

Chronic idiopathic urticaria*

For the monoclonal gammopathy

Monoclonal gammopathy of unknown significance (MGUS)*

*As both these conditions are relatively common in the elderly, these are important to consider as their co-occurrence is not exceptional.

Opcions de tractament



- ✓ Anakinra, altres inhibidors de IL-1, tocilizumab ???, HCQ...
- ✓ Seguiment de la gammapatia monoclonal segons pautes d'Hematologia

Evolució



- ✓ Seguiment per Hematologia HCP
- ✓ Component monoclonal 12g/L
- ✓ Estudi genètic d'associació a proteïna específica ... (negatiu)
- ✓ Ofloxacina, anakinra, montelukast, colchicina ... Inefectiu, intolerància
- ✓ Protocol de tractament gammapatia poc proliferativa: Bortezomib ... Candidata a transplantament autòlog sang perifèrica ... Gener 2015