



SÍNDROME DE SCHNITZLER

Luciana Sousa, Margarida Fonseca, Sofia Caridade, Pedro Leão, Humberto Cristino, Ilídio Brandão

INTRODUÇÃO: A Síndrome de Schnitzler(SS) é uma patologia rara com pouco mais de 100 casos descritos. O diagnóstico é de exclusão e a etiologia é desconhecida. Há um predomínio no género masculino, com idade média de início de doença por volta dos 50 anos. O tempo para o diagnóstico é, frequentemente, superior a 5 anos. Caracteriza-se pelo aparecimento de urticária crónica associada a gamapatia (maioritariamente pico monoclonal IgM/kappa), febre intermitente, dor óssea ou artralgias.

HISTÓRIA CLÍNICA

- Doente de 47 anos, género masculino, sem antecedentes de relevo.
- Desde 2010 com aparecimento de lesões cutâneas com atingimento do tronco e membros, eritematosas, planas e ligeiramente pruriginosas.
- Queixas álgicas recorrentes nos membros inferiores e esporadicamente, febre assintomática que desaparecia espontaneamente.
- Realizou estudo que foi inconclusivo durante vários anos e por várias especialidades.

EXAME FÍSICO

- Lesões cutâneas eritematosas máculo-papulares com atingimento do tronco e membros
- Hepatomegalia
- Adenopatias axilares e inguinais palpáveis.



tabela 1: Estudo analítico

Hb	8 g/dl	Glic	mg/dl
HTC	%	Ureia	mg/dl
VGM	fl	Creat	mg /dl
CHG	g/dl	K+	mmol/L
M			
Leuc	10 ³ /uL	Na+	mmol/L
Neut	%	Cl-	mmol/L
Eo	%	Bilir. total	mg/dl
Basof	%	Albumin a	g/dl
Linf	%	AST	U/L
Mono	%	ALT	U/L
Plaq	000	Amilase	U/L
PCR	mg/L	GGT	U/L
VS			

TC-abdómino-pélvica

Adenopatias axilares e pélvicas, hepatomegalia homogénea



Início de Anakinra

Electroforese de proteínas

citometria de fluxo do aspirado medular revelou uma população monoclonal de plasmócitos



Desaparecimento das lesões cutâneas doente sem queixas álgicas



CONCLUSÃO: O diagnóstico exige alto grau de suspeição e deve incluir critérios major e/ou minor. O tratamento é sintomático e a sua eficácia variável; a anakinra parece ser, de momento, o fármaco com melhores resultados. Deve ser mantido follow-up, dado que cerca de 15% dos doentes evoluirão para doença linfoproliferativa.