



## Cartas al Editor

### Polimialgia reumática con derrame pleuropericárdico: una asociación infrecuente



#### *Rheumatic polymyalgia with pleuropericardial effusion: An uncommon association*

Sr. Editor:

Hemos leído con atención el artículo de Sánchez Ruiz-Granados et al. publicado en su revista que versaba sobre la presentación de derrame pleuropericárdico en un caso de polimialgia reumática (PMR)<sup>1</sup>. Se describía el caso de un varón de 80 años con dolor articular de predominio en cintura escapular y pelviana con síndrome constitucional, que presentaba un derrame pleuropericárdico y elevación de los reactantes de fase aguda. Entre otros diagnósticos, se descartó el de artritis reumatoide de inicio tardío (*Eldery Onset Rheumatoid Arthritis* [EORA]) por la afectación de cinturas y la negatividad del factor reumatoide. Esta conclusión nos causó cierta inquietud y quisiéramos comentar una serie de hechos.

La PMR es una enfermedad inflamatoria del paciente anciano que se caracteriza por presentar dolor y rigidez matutina en región cervical, cintura escapular y pelviana, así como velocidad de sedimentación globular elevada. Las pruebas inmunológicas resultan negativas típicamente y las radiografías tampoco muestran alteraciones. Dada la ausencia de pruebas específicas se usa su excelente respuesta a los glucocorticoides como parte del diagnóstico<sup>2</sup>. Estudios recientes con ecografía y resonancia magnética han demostrado la presencia casi constante de inflamación de estructuras extraarticulares como bursitis subacromial o tenosinovitis bicipital bilateral, por lo que estas alteraciones se han incluido en los nuevos criterios diagnósticos de PMR<sup>3</sup>. Como se puede entender, la dificultad diagnóstica de la PMR es inherente a su definición y a la ausencia de pruebas específicas. Por ello en el diagnóstico diferencial hay que tener en cuenta otras enfermedades reumatológicas y no reumatológicas que pueden simular un cuadro de PMR<sup>4–6</sup>. Entre las causas no reumatológicas se hallan algunas infecciones y tumores que en el caso clínico que nos ocupa sí que se han descartado razonablemente. Sin embargo, entre las causas reumatológicas se encuentra la EORA, que consideramos que no se puede descartar. La EORA difiere de la artritis reumatoide del joven por afectar a la mujer con menos frecuencia, tener un inicio más agudo, acompañarse de síndrome constitucional más comúnmente y, con frecuencia, afectar a las grandes articulaciones, sobre todo a las de los hombros simulando una PMR, con una menor afectación de las articulaciones metacarpofalángicas. Suele cursar con velocidad de sedimentación globular muy elevada, y el porcentaje de pacientes con factor reumatoide positivo en suero es menor al de los pacientes jóvenes. Por sus características, en la formas de inicio puede resultar indistinguible de una PMR<sup>7,8</sup>.

En el caso que nos ocupa aunque el paciente cumple criterios de PMR, la presencia de derrame pleuropericárdico debe hacer dudar de dicho diagnóstico. En la literatura se describe la asociación de PMR y derrame pleuropericárdico en raras ocasiones<sup>9–13</sup>, como comentan los autores, en tanto que la asociación entre EORA—tanto seronegativa como seropositiva—con la presencia de derrame pleural o pericárdico está ampliamente descrita<sup>14,15</sup>.

Por otro lado, como ya hemos comentado, se observa con relativa frecuencia en EORA un síndrome de cinturas similar a la PMR por afectación de hombros como forma de presentación, junto con síndrome constitucional y elevación de los reactantes de fase aguda. La buena respuesta a glucocorticoides también es una característica compartida con la PMR<sup>7,8</sup>. Por tanto, al contrario de lo que comentan los autores del caso, la forma de presentación clínica es perfectamente compatible con el diagnóstico de EORA. Por último recordar que sería importante para poder descartar una EORA contar también con la negatividad de otro marcador inmunológico de artritis reumatoide como son los anticuerpos antipeptidos citrulinados (ACPC), que no aportan los autores. En todo caso, la ausencia de FR o ACPC tampoco permitiría descartar el diagnóstico de EORA, ya que existen formas seronegativas<sup>16</sup>.

Por todo ello, creemos que resulta aventurado diagnosticar de PMR al paciente descrito debido a sus similitudes clínicas con la EORA. Sería importante conocer la presencia de artritis periférica, la determinación de los ACPC y la valoración de los hombros por ecografía o resonancia magnética para poder decantarse por una entidad u otra. Obviamente el seguimiento clínico también aportará datos fundamentales para un diagnóstico final, ya que en muchos casos de artritis de inicio en el anciano, la evolución es la única clave para llegar a un diagnóstico concreto.

### Bibliografía

1. Sánchez Ruiz-Granados E, del Castillo Madrigal M, Romero Jiménez MJ. Presentación de un caso de derrame pleuropericárdico en un paciente diagnosticado de polimialgia reumática. *Reumatol Clin*. 2013;9:376–8.
2. Dasgupta B, Cimmino MA, Kremers HM, Schmidt WA, Schirmer M, Salvarani C, et al. Provisional classification criteria for polymyalgia rheumatica: A European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative. *Arthritis Rheum*. 2012;64:943–54.
3. Macchioni P, Boiardi L, Catanoso M, Pazzola G, Salvarani C. Performance of the new 2012 EULAR/ACR classification criteria for polymyalgia rheumatica: Comparison with the previous criteria in a single-centre study. *Ann Rheum Dis*. 2014;73:1190–3.
4. Pease CT, Haugeberg G, Morgan AW, Montague B, Hensor EM, Bhakta BB. Diagnosing late onset rheumatoid arthritis, polymyalgia rheumatica, and temporal arteritis in patients presenting with polymyalgic symptoms. A prospective long-term evaluation. *J Rheumatol*. 2005;32:1043–6.
5. González-Gay MA, García-Porrúa C, Salvarani C, Olivieri I, Hunder GG. Polymyalgia manifestations in different conditions mimicking polymyalgia reumatica. *Clin Exp Rheumatol*. 2000;18:755–9.
6. Ceccato F, Uña C, Regidor M, Rillo O, Babini S, Paira S. Enfermedades que simulan polimialgia reumática. *Reumatol Clin*. 2011;7:156–60.

7. Olivé Marqués A. Artritis reumatoide del anciano. Rev Esp Reumatol. 2003;30:66-70.
8. van Schaardenburg D, Breedveld FC. Elderly-onset rheumatoid arthritis. Semin Arthritis Rheum. 1994;23:367-78.
9. Bohan A. Polymyalgia rheumatica and pericardial effusion. Ann Intern Med. 1984;101:147.
10. Cobo T, Zuberá-Salibarria Z, Muñoz-Sánchez J, Santamaría-Jauregui JM. Polymyalgia rheumatica and pericardial effusion. Ann Intern Med. 1991;8:362-3.
11. Malone CB, McCarthy GM. Polymyalgia rheumatica as an unusual cause of pleural and pericardial effusion. J Clin Rheumatol. 2005;11:59-60.
12. Brucato A, Brambilia G. Polymyalgia rheumatica and pericardial tamponade. Ann Rheum Dis. 2002;61:283.
13. Calvo E, Becerra E, López-Longo FJ, Cabrera FJ, Carreño L, Paravisini A, et al. Pericardial tamponade in a patient with polymyalgia rheumatica. Clin Exp Rheumatol. 2009;1:S83-5.
14. Corrao S, Messina S, Pistone G, Calvo L, Scaglione R, Licata G. Heart involvement in rheumatoid arthritis: Systematic review and meta-analysis. Int J Cardiol. 2013;167:2031-8.
15. Balbir-Gurman A, Yigla M, Nahir AM, Braun-Moscovici Y. Rheumatoid pleural effusion. Semin Arthritis Rheum. 2006;35:368-78.
16. Mjaavatten MD, Bykerk VP. Early rheumatoid arthritis: The performance of the 2010 ACR/EULAR criteria for diagnosing RA. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2013;27:451-66.

Melania Martínez-Morillo\*, Samantha Rodríguez-Muguruza, Anne Riveros-Frutos y Alejandro Olivé

Servicio de Reumatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [melaniamm@gmail.com](mailto:melaniamm@gmail.com) (M. Martínez-Morillo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2014.02.014>

## Síndrome de Schnitzler



### Schnitzler syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Schnitzler descrito en 1974 es un síndrome autoinmune que asocia urticaria crónica a un componente IgM monoclonal característico, además de fiebre, artralgias y adenopatías<sup>1</sup>.

Varios autores comunicaron pacientes con urticaria, fiebre, artralgia y velocidad de sedimentación globular (VSG) aumentada, y un componente IgG monoclonal, sugiriendo que este podría ser una variante del síndrome de Schnitzler. Las manifestaciones clínicas no parecen diferir entre la enfermedad típica y sus variantes. Los criterios diagnósticos pueden por lo tanto extenderse a incluir la variante IgG<sup>2-4</sup>. Presentamos el caso de una mujer de 38 años de edad vista por primera vez en el año 2001, que presenta un componente IgG monoclonal persistente, y lesiones maculopapulares eritematosas, no dolorosas ni pruriginosas a nivel de tronco (fig. 1), y miembros superiores y perforación del tabique nasal. Durante su evolución desarrolla diarrea acompañada de dolor abdominal, parestesias, hepatoesplenomegalia, livedo reticularis, dolores óseos e hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva. Los exámenes de laboratorio mostraron una anemia arregenerativa, VSG de 100 mm/h y una banda monoclonal gamma IgG 3.580 mg/dl (vn: 600-1.650), proteinuria de Bence-Jones



Figura 1. Lesiones máculo-papulares eritematosas, no dolorosas ni pruriginosas a nivel de tronco.

(-), ANA-Hep2 (-), complemento normal y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) patrón citoplasmático (cANCA) y perinuclear (pANCA), TSH, T3 T4 y anticuerpos antitiroideos normales, esscarificación para Hansen negativa. Biopsia grasa subcutánea abdominal: rojo congo negativa. Radiografías cráneo, pelvis, columna dorso-lumbar, tórax, mento-naso y fronto-naso normal, tomografía de abdomen con contraste normal, y electromiografía de los 4 miembros que muestra una neuropatía axonal, asimétrica y distal. Biopsia de piel donde se observa vasculitis leucocitaria necrosante. Ante los diferentes hallazgos hematológicos, se realizó nueva punción de médula ósea, con estudio citogenético negativo para enfermedades linfoproliferativas. Al descartarse otras causas de gammapatía monoclonal (colagenopatía, amiloidosis, Hansen, POEMS y neoplasias), se diagnosticó síndrome de Schnitzler (criterios de Lipsker) en el año 2009 (tabla 1)<sup>5</sup>. Este síndrome puede ser imitado por otras enfermedades tales como: crioglobulinemia, vasculitis urticariana hipocomplementémica, deficiencia adquirida de inhibidor C1, síndrome hiper-IgD y enfermedad de Still del adulto. En el año 2010, presenta nuevamente anemia, aumento de células plasmáticas en MO (25%), aumento de IgG y proteinuria de Bence-Jones positiva, citometría de flujo muestra un heterogéneo grupo de células plasmáticas cuyo inmunofenotipo expresa CD 38+ intenso CD 138 (+), CD 19 (-), CD 56 (+) ( $\pm 4,20\%$  dentro del total de células), que corresponde a células plasmáticas atípicas, realizándose diagnóstico de mieloma múltiple. Debemos tener en cuenta como diagnóstico diferencial otras entidades que cursen con gammapatía monoclonal y urticaria crónica a saber: amiloidosis, síndromes auto-inflamatorios crónicos: Mucke-Wells, síndrome de Sweet y neoplasias. Otros síntomas que pueden estar presentes son pérdida audición, polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica, cefalea, depresión, vértigo, neuropatía periférica asociada con anti-MAG (glicoproteína asociada amielina), trombofilia, síndrome antifosfolípido e hiperhomocisteinemia. El pronóstico general del síndrome de Schnitzler depende de la posible evolución a un trastorno linfoproliferativo (15-20%), ya sea linfomas, incluyendo linfoma linfoplasmacítico, linfoma del tipo Richter, linfoma de la zona marginal, mieloma o la enfermedad de Waldenström. Estos

Tabla 1

Criterios de diagnóstico para Síndrome de Schnitzler

Criterios mayores (ambos son requeridos): Rash dérmico urticariano crónico y gammapatía monoclonal (IgM o IgG)	Criterios menores (al menos 2): fiebre intermitente, artralgia o artritis ósea, linfadenopatía palpable, esplenomegalia o hepatomegalia, VSG elevada, leucocitosis y anomalías óseas (Rx o histológico)
----------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------