

SINDROMUL ROWELL – O ENTITATE CLINICĂ CE NU TREBUIE PIERDUTĂ DIN VEDERE

Rowell syndrome – a clinical entity that must not be forgotten

Maria Daniela Tănăsescu¹, Mihai Ovidiu Comșa², Alexandru Mincă¹,
Alexandru Cristian Diaconescu³, Gabriel Cosmin Balcangiu-Stroescu⁴, Silviu Colomei⁵, Dorin Ionescu¹

¹Departamentul I de Medicină Internă și Nefrologie, Spitalul Universitar de Urgență București,
Facultatea de Medicină, Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, București

²Secția Diabet I, Institutul Național de Diabet, Nutriție și Boli Metabolice „Prof. Dr. N. C. Paulescu”, București

³Secția Nefrologie/Dializă, Spitalul Universitar de Urgență, București

⁴Skin Laser Surgery, București

⁵Departamentul Primiri Urgențe, Unitatea de Primiri Urgențe Titu, Jud. Dâmbovița

REZUMAT

Obiective. Sindromul Rowell reprezintă o patologie rară, caracterizată de prezența eritemului multiform la pacienți cu lupus eritematos. Diagnosticul se pune la pacienții care prezintă ambele criterii majore (coexistența lupusului eritematos discoid cu leziuni de tip eritem multiform și pozitivitate pentru anticorpi antinucleari cu aspect pătat) și cel puțin un criteriu minor (leziuni cu aspect de degerături, reactivitatea pentru factor reumatoid, pozitivitate pentru anticorpi anti-La sau anti-Ro). Obiectivul prezentului articol este de a evidenția un caz rar de Sindrom Rowell și managementul diagnostic și terapeutic optim folosit pentru rezolvarea acestuia.

Material și metodă. Articolul nostru prezintă cazul unei paciente de 47 ani cu Sindrom Rowell, care a întrunit toate criteriile de diagnostic. În cazul ei, s-a folosit ca schemă de tratament hidroxichlorochina 400 mg/zi și puls terapie cu metilprednisolon 1 g/zi, 3 zile consecutiv, urmate de prednison per os, cu scăderea progresivă a dozei.

Rezultate. Titrarea descrescătoare a dozei de prednison a fost urmată de reapariția leziunilor cutanate, ceea ce a impus revenirea la dozele mari de corticosteroid, cu rezoluția leziunilor.

Concluzii. Cazul prezentat subliniază necesitatea ca un diagnostic de Sindrom Rowell să fie luat în calcul în toate situațiile în care există pacienți cu profil serologic pentru lupus și leziuni cu aspect de eritem multiform.

Discuții. Abordarea terapeutică și evoluția sub tratament pot fi variabile, impunând monitorizarea atentă a pacienților pentru depistarea precoce a recăderilor și intervenție rapidă.

Cuvinte cheie: Sindrom Rowell, lupus

ABSTRACT

Objective. Rowell Syndrome represents a rare condition, characterised by the existence of erythema multiforme with lupus erythematosus. The diagnosis is made in patients which present both the major criteria (coexistence of discoid lupus erythematosus with erythema multiforme lesions and positivity for speckled - pattern antinuclear antibodies) and at least one of the minor criteria (frostbites-like lesions, positive anti-La or anti-Ro antibodies and reactive rheumatoid factor).

The main objective of this article is to evidence a rare case of Rowell Syndrome and the optimal diagnostic and therapeutic management involved for resolving this case.

Material and method. This article presents the case of a 47-year-old patient diagnosed with Rowell Syndrome, which met the diagnostic criteria. In her case, we used a therapeutic regimen comprising hydroxychloroquine 400 mg/day and pulse-therapy with methylprednisolone 1 gram/day, for 3 days.

Results. The decremental titration of prednisone resulted in reoccurrence of cutaneous lesions, prompting the return to the high doses, with normalisation of skin lesions.

Conclusions. The presented case highlights the importance of keeping in mind the diagnosis of Rowell Syndrome in all the situations of patients with serologic profile of lupus and erythema multiforme lesions.

Discussion. The therapeutic regimen and evolution under treatment may have a variable course, imposing the monitoring of patients a course for preventing the disease relapse.

Keywords: Rowell Syndrome, Lupus

Adresa de corespondență:

Asist. Univ. Dr. Maria Daniela Tănăsescu, Secția Nefrologie, Spitalul Universitar de Urgență București, Splaiul Independenței nr. 169, Sector 6, București, România

E-mail: tanasescu2007@yahoo.com

INTRODUCERE

Sindromul Rowell (SR) a fost descris prima oară în 1963 de către Prof. Dr. Neville Rowell și colab., ca o patologie caracterizată de lupus eritematos discoid (LED) și leziuni cutanate de tip eritem multiform (EM), în contextul unui tablou imunologic pozitiv pentru factorul reumatoid (FR), anticorpi anti-SjT și anticorpi antinucleari (ANA) cu aspect „pătat” (1).

În 2000, Zeitouni și colab. au clasificat coexistența LED cu leziuni de tip EM și pozitivitate pentru ANA cu aspect pătat, drept criteriile majore de diagnostic pentru SR, în timp ce leziunile cu aspect de degerături, reactivitatea pentru FR, pozitivitate pentru anticorpi anti-La (SS-B) sau anti-Ro (SS-A) constituie criteriile minore. Pentru confirmarea sindromului, toate criteriile majore și cel puțin un criteriu minor trebuie să fie prezente (2). Sindromul Rowell este o boală rară, iar incidența este cea mai mare în rândul femeilor de vârstă mijlocie (3).

CAZ CLINIC

Pacientă în vârstă de 47 ani se prezintă cu eritem malar (vesperilio), eroziuni ale mucoasei bucale, astenie marcată și poliartralgii, simptome debutate cu 6 luni în urmă, agravate pe parcursul ultimelor 2 săptămâni.

La momentul prezentării, pacienta era stabilă hemodinamic (tensiune arterială de 120/70 mmHg, dar tahicardică – 100 bpm), cu discretă paloare sclero-tegumentară, erupție malară și leziuni eritematoase anulare la nivelul spatelui (Fig. 1), toracelui anterior și regiunii superioare a brațelor, eroziuni și leziuni bulele ale mucoasei bucale, dureri articulare difuze moderate ca intensitate și semne locale de artrită.

Analizele de laborator anormale (ce relevă sindrom inflamator – cu excepția proteinei C-reactivă, care este normală) sunt detaliate în Tabelul 1. Numărul leucocitelor și al trombocitelor a fost normal, cu valori tot normale pentru biochimia uzuală (uree, creatinină, acid uric, colesterol, bilirubină, lipază, amilază, sodiu, potasiu și calciu).

TABELUL 1. Parametri modificați, sugerând sindrom inflamator, în cadrul unui set uzual de analize.

Parametru	Valoare	Interval de referință
Hb	10,5 g/dl	12.5-15 g/dl
VSH	92 mm/h	5-12 mm/h
Fibrinogen	477 mg/dl	230-400 mg/dl
CRP	0,61 mg/L	0-5 mg/L

Abrevieri: Hb, hemoglobină; VSH, viteza de sedimentare a hematiliilor; CRP, proteină C-reactivă.

În fața acestui caz cu prezentare sugestivă pentru LED și EM, s-a luat decizia de a efectua o probă ANA extins Blot – cu rezultatele descrise în Tabelul 2.

TABELUL 2. Rezultatul analizei ANA extins Blot

Parametru	Rezultat	Interval de referință
U1-RNP	intens pozitiv	negativ
Ro-52	intens pozitiv	negativ
Anti - Sm	pozitiv	negativ
Anti - SS-A	pozitiv	negativ
Anti - dsDNA	pozitiv	negativ
Nucleozomi	pozitiv	negativ
Proteină P-ribosomală	pozitiv	negativ

Biopsia cutanată a confirmat caracterul de lupus eritematos. Epidermul prezintă hiperkeratoză cu înfundări keratozice intrainfundibulare; pe alocuri, crestele interpapilare sunt aplatizate iar celulele stratului bazal sunt dispărute. Dermul superficial conține capilare hiperemiate; perivascular și uneori perifoli-



FIGURA 1. Aspectul leziunilor eritematoase anulare
A – la nivelul pieptului și regiunii superioare a brațelor; B – nivelul spatelui.

cular sunt prezente infiltrate inflamatorii predominant limfocitare, ce cuprind și melanofage. Colorația specială, Periodic Acid Schiff (PAS), evidențiază îngroșarea membranei bazale a pereților vasculari.

După diagnosticul de sindrom Rowell se inițiază tratamentul cu hidroxiclorochină 400 mg/zi și pulsterapie cu metilprednisolon 1 g/zi, 3 zile consecutiv, urmate de prednison 1 mg/kg corp/zi, cu scăderea progresivă a dozei cu 5 mg/săpt.

Evoluția a fost inițial favorabilă, cu dispariția eritemului facial, a eroziunilor bucale, dispariția durerilor articulare și a sindromului inflamator, dar la doza de 30 mg prednison a reapărut erupția cutanată cu caracter de EM, în asociere cu diagnosticul serologic de lupus. Astfel, s-a luat decizia revenirii la doze de 80 mg de prednison pe zi, cu evoluție lentă spre dispariția leziunilor cutanate după aproximativ 3-4 săptămâni de tratament, staționare la 40 mg/zi, 60 zile, ulterior reluându-se protocolul de scădere a dozei de prednison cu 5 mg/zi la fiecare 10 zile. Actualmente, pacienta are doză de întreținere 15 mg altern, aflându-se în remisiune clinică.

DISCUȚIE

Pacienta noastră prezintă criteriile majore și minore de diagnostic ale SR și se integrează în tipologia descrisă (sex feminin, vârsta 9-72 de ani) (4).

Deși inițial s-a considerat că SR include numai LED, au existat și situații în care s-a diagnosticat

această entitate și în lupusul eritematos sistemic (LES) (5).

Cazul de față descrie EM în contextul de LED (clasic).

Tratamentul pacienților afectați de SR are la bază administrarea de corticosteroizi în doze mari, la care se poate asocia metotrexat, dapsonă, ciclosporină, cât și hidroxicloroquină, (6) (ultima fiind asocierea în cazul de față). Evoluția bolii sub diverse scheme terapeutice este dificil de apreciat, deoarece, în total, în literatură au fost raportate numai 71 de cazuri din 1963 până în mai, 2012 (7).

Sindromul Rowell rămâne o patologie care nu trebuie trecută cu vederea în cazul pacienților cu leziuni de EM care prezintă asociere cu lupus. Diagnosticul diferențial se face cu erupțiile fotosensibile de lupus subacut cutanat și lupus bulos clasic (8). De asemenea, diagnosticul diferențial de EM simplu se exclude, întrucât leziunile pacientei prezentate au o vechime mai mare de 6 săptămâni și nici nu s-a putut identifica un factor declanșator, așa cum sesizează în studiul lor Solanki și colab. (9). Totodată, iese din discuție diagnosticul diferențial cu administrare de medicamente care să conducă la erupția cutanată, (10) întrucât istoricul nu a ridicat nicio astfel de suspiciune, ceea ce face ca diagnosticul de SR să fie cel mai plauzibil în cazul de față.

BIBLIOGRAFIE

1. Rowell N.R., Beck J.S., Anderson J.R. Lupus Erythematosus and Erythema Multiforme-like Lesions - A Syndrome With Characteristic Immunological Abnormalities. *Arch Dermatol.* 1963; 88:176-80.
2. Zeitouni N.C., Funaro D., Cloutier R.A., Gagné E., Claveau J. Redefining Rowell's syndrome. *Br J Dermatol.* 2000; 142:343-6.
3. Bhat R.Y., Varma C., Bhatt S., Balachandran C. Rowell syndrome. *Indian Dermatol Online J.* 2014; 5:S33-5.
4. Khandpur S., Das S., Singh M.K. Rowell's syndrome revisited: Report of two cases from India. *Int J Dermatol.* 2005; 44:545-9.
5. Dogra A., Minocha Y.C., Gupta M., Capalash P. Rowell's Syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2000; 66:324-5.
6. Müller C.S., Hinterberger L.R., Vogt T. Successful treatment of Rowell syndrome using oral cyclosporine A. *Int J Dermatol.* 2011; 50:1020-2.
7. Antiga E., Caproni M., Bonciani D. et al. The last word on the so-called 'Rowell's syndrome'? *Lupus.* 2012; 21:577-85.
8. Müller C.S.L., Hinterberger L., Vogt T., Pföhler C. Rowell syndrome – case report with discussion of significance of diagnostic accuracy. *BMJ Case Rep* 2011; 2011: bcr0920114755.
9. Solanki D., Dalal E., Darji N. Case Report of a Rowell's Syndrome. *Int J Sci Research.* 2014; 3 (1): 02013712.
10. Katerina D., Pollozhani N., Gorgi G. et al. Erythema multiforme-like skin lesions in a patient with systemic lupus erythematosus. *Glob Dermatol.* 2014; 1: DOI: 10.15761/GOD.1000105