

# Síndrome de Rowell: a propósito de un caso

## Rowell's syndrome: Case report

Claudia Baños Segura,<sup>1</sup> Andrés Tirado Sánchez,<sup>2</sup> Rosa María Ponce Olivera<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Residente de segundo año, Dermatología, Hospital General de México

<sup>2</sup> Médico adscrito, Dermatología, Hospital General de México

<sup>3</sup> Jefa del Servicio de Dermatología, Hospital General de México

### RESUMEN

El síndrome de Rowell es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la asociación de lupus eritematoso sistémico con lesiones de tipo eritema multiforme, y presencia de marcadores inmunológicos como anticuerpos antinucleares en patrón moteado, anti-Ro/SSA y/o anti-La/SSB. Se presenta un caso confirmado con estudio histológico de piel y perfil inmunológico.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Rowell, lupus eritematoso sistémico, eritema multiforme.

### ABSTRACT

Rowell's syndrome is defined as the rare association of lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions, with immunological markers including antinuclear antibodies in speckled pattern, anti-Ro/SSA and/or anti-La/SSB. This is a case report confirmed by histological and immunological criteria.

**KEYWORDS:** Rowell's syndrome, lupus erythematosus, erythema multiforme

### Introducción

El Síndrome de Rowell (SR) se caracteriza por la asociación de lupus eritematoso sistémico (LES) con lesiones de tipo eritema multiforme (EM) en presencia de marcadores inmunológicos.<sup>1</sup> Su incidencia es mayor en mujeres (relación mujer-hombre 8:1), de raza blanca<sup>2</sup> y edad de entre 30 y 40 años.<sup>3,4</sup>

Las manifestaciones cutáneas son diversas y pueden incluir eritema, pápulas, lesiones "en diana", vesículas, ampollas y lesiones urticariformes.<sup>5</sup> La distribución topográfica más común es brazos y piernas, presentándose con menos frecuencia en tronco y cara.

Los criterios diagnósticos, propuestos inicialmente por Rowell *et al.*, fueron modificados de manera paulatina hasta que Torchia *et al.* los redefinieron y reconocieron SR como una entidad independiente.

### Caso clínico

Paciente femenino de 26 años que acudió a consulta por una dermatosis diseminada de 4 meses de evolución que involucraba la cavidad oral (labios y dorso de lengua),

axilas, abdomen, brazos y muslos. La dermatosis estaba constituida por exulceraciones, ampollas flácidas y púrpura no palpable (Figura 1).

El cuadro inició 4 meses antes con ampollas y vesículas en brazos, para lo cual se estableció tratamiento con esteroides tópicos que produjeron una mejoría parcial. Sin embargo, recrudesció en pocas semanas, esa vez asociado con artralgias, artritis, fiebre, astenia, adinamia y pérdida de peso (10 kg).

A la exploración presentaba poliartritis y edema bilateral en piernas. El estudio radiológico reveló derrame pleural y los análisis de laboratorio reportaron anemia normocítica normocrómica y neutropenia, con hallazgos sugestivos de falla renal aguda (hipoalbuminemia, hiperfostatemia, hiponatremia, hiperkalemia, proteinuria), por lo que se practicó hemodiálisis. El examen histológico de piel reportó espongirosis moderada, múltiples células disqueratóticas distribuidas en todas las capas y zonas de necrosis, ulceración y formación de costra. En dermis superficial y media se detectó moderado infiltrado inflamatorio de predominio perivascular, compuesto de linfo-

### CORRESPONDENCIA

Andrés Tirado Sánchez ■ andrestiradosanchez@hotmail.com

Servicio de Dermatología, Hospital General de México, Dr. Balmis 148, Col. Doctores, Del. Cuauhtémoc, C.P. 06720, México, D.F. Teléfono: (55) 2789 2000 Ext. 1055



Figura 1. Exulceraciones con costras sanguíneas y púrpura impalpable.

citos, histiocitos y algunos eosinófilos, así como dilatación capilar compatible con EM (Figura 2). La inmunofluorescencia directa identificó depósitos de IgG, IgM y C3 en la unión dermoepidérmica. Otros hallazgos incluyeron: factor reumatoide negativo; anticuerpos antinucleares con titulación 1:320; anticuerpos anti-DNA de 250 UI/ml; anticuerpos anti-Sm de 98.6 U/ml; y anticuerpos anti-SS-B (la) de 86.0 U/ml y anti-SS-A (ro) de 94.8 U/ml.

Se inició tratamiento con esteroide sistémico (prednisona: 1 mg/kg/día) y una semana después, debido a la escasa respuesta clínica, se administraron pulsos de metilprednisolona (1 g/día por vía intravenosa) durante tres días seguidos. La paciente presentó signos de respuesta inflamatoria sistémica secundaria a una infección de vías urinarias y endocarditis por vegetación de la válvula tricúspide, por lo que fue ingresada tres semanas en la Unidad de Terapia Médica Intensiva, donde fue tratada con antibióticos de amplio espectro, retiro de la vegetación y plastia de la válvula. La respuesta al tratamiento fue favorable.

### Discusión

En 1922, Scholtz describió por primera vez la asociación de lupus eritematoso sistémico con eritema multiforme<sup>1</sup> y para 1963, Rowell *et al.* informaron de 4 pacientes con lupus discoide, lesiones cutáneas anulares y eritema pernio que presentaban anticuerpos antinucleares en patrón moteado, factor reumatoide y anticuerpos contra un extracto de tejido humano (SjT). En 1955, Lee consideró al eritema pernio y los anticuerpos anti-La como parte del síndrome.<sup>13</sup> En 1999, Manzano *et al.* propusieron que los anticuerpos antifosfolípidos debían incluirse en los criterios diagnósticos de SR y en el año 2000, Zeitouni *et al.* redefinieron dichos criterios dividiéndolos en mayores y menores, estableciendo el requisito de 3 criterios mayores y uno menor para diagnosticar el síndrome de Rowell. Los criterios mayores propuestos incluían: lupus eritematoso en sus manifestaciones sistémica, subaguda o discoide; lesiones de tipo eritema polimorfo con o sin afección

de mucosas; y anticuerpos antinucleares con patrón moteado. Los menores son: eritema pernio; anticuerpos anti-Ro o anti-La; y/o factor reumatoide.<sup>1,2,3,6,7</sup>

No obstante, Torchia *et al.* hicieron, posteriormente, una revisión sistemática que condujo a la reestructuración de los criterios diagnósticos, definiendo los mayores de la siguiente manera:

1. Presencia de lupus eritematoso cutáneo crónico (lupus discoide y/o eritema pernio).
2. Presencia de lesiones tipo EM.
3. Positividad para, por lo menos, un anticuerpo (antinuclear con patrón moteado; anti-Ro/SSA; y/o anti-La/SSB).
4. IFD negativa en lesiones de tipo eritema multiforme.

La revisión estableció también los siguientes criterios menores:

1. Ausencia de infecciones o fármacos desencadenantes
2. Ausencia de lesiones típicas de eritema multiforme (acral y mucosas).
3. Presencia de, por lo menos, un criterio LES de la Academia Estadounidense de Reumatología, con exclusión de fotosensibilidad, erupción malar y úlceras orales<sup>3</sup> (Cuadro 1).

La literatura incluye informes de sólo 95 casos, por lo que no hay información suficiente para determinar la prevalencia mundial de esta entidad. Con todo, las asociaciones SR con lupus eritematoso han obedecido a la siguiente proporción: lupus eritematoso sistémico (68.7% de los ca-

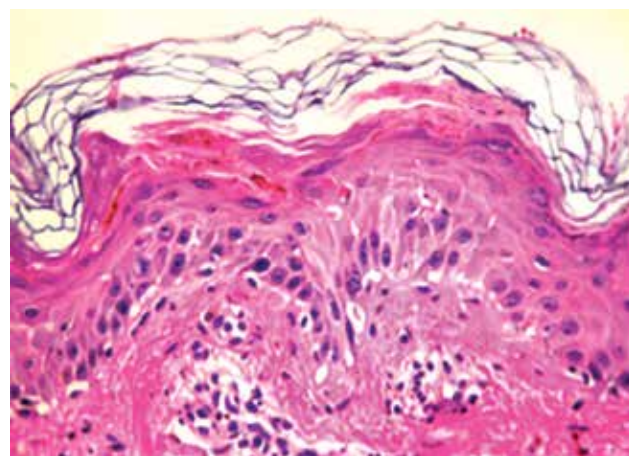


Figura 2. Epidermis con espongiosis moderada, múltiples células disqueratóicas, zonas de necrosis, ulceración y formación de costra. Dermis superficial y media con moderado infiltrado inflamatorio de linfocitos, histiocitos y algunos eosinófilos, con predominio perivascular y dilatación capilar.

**Cuadro 1.** Criterios de clasificación del síndrome de Rowell de 1963 al 2012

CRITERIOS POR ROWELL ET AL (1963)	CRITERIOS POR LEE ET AL (1995)	CRITERIOS POR ZEITOUNI ET AL (2000)	CRITERIOS POR TORCHIA ET AL (2012)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lupus eritematoso</li> <li>• Lesiones tipo EM (sin factores etiológicos causantes)</li> <li>• Patrón moteado de ANA</li> <li>• Anticuerpo anti-SJT</li> <li>• Factor reumatoide positivo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Lupus eritematoso</li> <li>• EM (sin agente etiológico causante)</li> <li>• ANA con patrón moteado de Anticuerpo anti-La/SSB</li> <li>• Factor reumatoide positivo</li> </ul>	<p>Criterios mayores:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• LES, LED o LECS</li> <li>• Lesiones tipo EM (c/s afectación a mucosas)</li> </ul> <p>Criterios menores:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Eritema pernio</li> <li>• Anti-Ro/SSA o anti-La/SSB</li> <li>• Factor reumatoide positivo</li> </ul>	<p>Criterios mayores:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Presencia de LECC (LED o Eriema pernio)</li> <li>• Presencia de lesiones tipo EM</li> <li>• Por lo menos un anticuerpo positivo ANA con patrón moteado, anti-Ro/SSA y anti-La/SSB</li> <li>• IFD negativo en lesiones tipo EM</li> </ul> <p>Criterios menores:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ausencia de infecciones o fármacos desencadenantes</li> <li>• Ausencia de localización típica de EM (acral y mucosas)</li> <li>• Presencia de por lo menos un criterio adicional de la AAR para el diagnóstico de LES, LED, ANA y que excluya fotosensibilidad, rash malar y úlceras orales</li> </ul>

EM: eritema multiforme, ANA: anticuerpos antinucleares, SJT: extracto de tejido humano, LES: lupus eritematoso sistémico, LED: lupus eritematoso discoide, LECS: lupus eritematoso cutáneo subagudo, LECC: lupus eritematoso cutáneo crónico, AAR: Asociación Americana de Reumatología

sos); lupus eritematoso discoide (34.7%); lupus eritematoso cutáneo agudo en (15.07%); lupus eritematoso cutáneo subagudo (5.21%).<sup>3</sup>

Al estudiar un paciente con SR es importante descartar factores que pueden precipitar un eritema multiforme, como infecciones por virus herpes simple o *Mycoplasma pneumoniae*, fármacos, agentes de contacto, exposición solar y neoplasias.<sup>7,8</sup>

Los anticuerpos antinucleares en patrón moteado son el hallazgo diagnóstico más consistente para SR, con positividad hasta en 60.4% de los pacientes,<sup>2,8</sup> mientras que los anticuerpos anti-La y el factor reumatoide se reportan con menos frecuencia.<sup>9,10</sup>

Las manifestaciones cutáneas más habituales son lesiones tipo eritema multiforme,<sup>8</sup> mas la presencia de eritema pernio es un signo peculiar del SR en tanto que la topografía acral es rara, así como las lesiones orales.<sup>4</sup>

Los hallazgos histopatológicos más característicos incluyen queratinocitos necróticos y ampollas subepidérmicas compatibles con eritema polimorfo.<sup>4</sup> La inmunofluorescencia directa suele revelar un patrón granular (50%) con depósito de complemento en la membrana basal.<sup>3</sup>

La respuesta al tratamiento es variable y las recurrencias, frecuentes. El manejo está dirigido al lupus eritematoso, de modo que los esteroides sistémicos, solos o asociados a otros inmunosupresores, son el tratamiento de primera elección.

## Conclusión

El síndrome de Rowell debe considerarse una entidad independiente del lupus eritematoso, pues hay criterios bien definidos para su diagnóstico. El tratamiento debe ser multidisciplinario, con la participación de reumatólogos y dermatólogos.

## REFERENCIAS

1. Tirado-Sánchez A. "Síndrome de Rowell o lupus eritematoso sistémico y eritema multiforme: ¿Correlación o concomitancia?" *Reumatol Clin* 2006; 2: 155-157.
2. Antiga E, Caproni M, Bonciani D, Boncinlini V, Fabbri P. "The last word on the so-called Rowell's syndrome?" *Lupus* 2012; 21: 577-585.
3. Torchia A, Romanelli P, Kerdel FA. "Erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis associated with lupus erythematosus". *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 417-421.
4. Fitzgerald EA, Purcell SM, Kantor GR, Goldman HM. "Rowell's syndrome: report of a case". *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 801-803.
5. Chobat P. Erythema multiforme in the setting of lupus erythematosus (so-called "Rowell's syndrome"): A reappraisal based on a systematic review of the world wide literature. *J Am Acad Dermatol* 2011; 64: 93.
6. Klein RS, Morganroth PA, Werth VP. "Cutaneous lupus and the CLASI Instrument". *Rheum Dis Clin North Am* 2010; 36: 33-51.
7. Obermoser G, Sontheimer RD, Zelger B. "Overview of common, rare and atypical manifestations of cutaneous lupus erythematosus and histopathological correlates". *Lupus* 2010; 19: 1050-1070.
8. Crowson NA, Magro CM. "Cutaneous histopathology of lupus erythematosus". *Diagnostic histopathology* 2009; 15: 157-185.
9. Shteyngarts AR, Warner MR, Camisa C. "Lupus erythematosus associated with erythema multiforme: Does Rowell's syndrome exist?" *J Am Acad Dermatol* 1999; 40: 773-777.
10. Viglioglia P. "Síndrome de Rowell". *Act Terap Dermatol* 2006; 29: 384-387.