

# Síndrome de Rowell. Informe de un caso y revisión de nuevos criterios diagnósticos

## Rowell's Syndrome. Case Report and Review of New Diagnostic Criteria

Aline Elizabeth Zamora González<sup>1</sup>, Alejandra Olvera Suárez<sup>1</sup>, Judith Domínguez Cherit<sup>2</sup>, José Manuel Díaz González<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Pasante en Servicio Social

<sup>2</sup> Jefa, Departamento de Dermatología

<sup>3</sup> Adscrito

Departamento de Dermatología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Dr. Salvador Zubirán", Ciudad de México

### RESUMEN

El síndrome de Rowell es una entidad infrecuente caracterizada por la asociación de lupus eritematoso sistémico con lesiones similares a eritema multiforme. Los criterios diagnósticos, propuestos inicialmente por Rowell, han sido modificados de manera paulatina hasta que Torchia los redefinió y estableció el síndrome de Rowell como una entidad independiente.

Se presenta el caso clínico de un paciente femenino con lupus eritematoso sistémico que cumple con los nuevos criterios diagnósticos del síndrome de Rowell.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Rowell, criterios diagnósticos

### Introducción

**E**l síndrome de Rowell (SR) es una entidad poco frecuente caracterizada por la asociación de lupus eritematoso sistémico (LES) con lesiones similares a eritema multiforme (EM) y presencia de marcadores inmunológicos como anticuerpos antinucleares en patrón moteado, anti-Ro/SSA y/o anti-La/SSB.<sup>1,2,6,7</sup>

Es más común en mujeres que en hombres (relación 8:1), predomina en la raza blanca y la edad de presentación oscila entre 30 y 40 años.<sup>3,4</sup> Las manifestaciones cutáneas son variadas y pueden incluir eritema, pápulas, lesiones en "diana", vesículas, ampollas y lesiones urticiformes. La distribución topográfica más común es brazos y piernas, afectando con menor frecuencia tronco y cara.<sup>3</sup>

Propuestos inicialmente por Rowell *et al.*, los criterios diagnósticos se modificaron paulatinamente hasta que fueron redefinidos por Torchia y colaboradores, quienes establecieron SR como una entidad independiente.<sup>3</sup>

### ABSTRACT

Rowell's syndrome is an uncommon entity characterized by the association of systemic lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions. The diagnostic criteria initially proposed by Rowell were gradually modified until Torchia redefined them establishing Rowell's syndrome as an independent entity.

This is the case report of a female patient with systemic lupus erythematosus that met the new diagnostic criteria of Rowell's syndrome.

**KEYWORDS:** Rowell's syndrome, diagnostic criteria

### Caso clínico

Paciente femenino de 33 años acudió al servicio de Dermatología por dermatosis diseminada bilateral, simétrica, que involucraba cabeza, cara y cuello. Al interrogatorio, se observó que la paciente estaba desorientada, estuporosa, y refería alteraciones de agudeza visual y artralgias.

Al examen físico, se detectó fiebre, palpándose adenopatías cervicales bilaterales. Durante el examen dermatológico se estableció que, a nivel de cara, la dermatosis abarcaba ambas orejas y la cavidad bucal (labios, paladar duro y blando, y dorso de la lengua). Así mismo, presentaba lesiones en tronco y manos, donde involucraba la cara palmar de los dedos.

Las lesiones estaban constituidas por múltiples placas de diverso tamaño, desde 5 mm hasta 1.3 cm, bien delimitadas, algunas de aspecto urticiforme, redondas y en blanco de tiro; otras eran varioliformes, con costras hemáticas y halo eritematoso. En mucosas predominaban las úlceras (Figuras 1 y 2) y en zonas acrales eran francas

### CORRESPONDENCIA

Judith Domínguez Cherit ■ dr\_jd\_derma@hotmail.com

Vasco de Quiroga 15, Col Sección XVI, C.P. 14000, Del. Tlalpan, México D.F. Teléfono: (55)5487 0900, ext. 4586.

lesiones de perniosis, de 1 mes de evolución y dolorosas (Figuras 3 y 4).

Los estudios paraclínicos revelaron: anemia, neutropenia, trombocitopenia, hipertransaminasemia y función renal alterada (proteinuria de 24 h de 2.2 g/l); anticuerpos antinucleares con patrón homogéneo con titulación 1:640; anticuerpos anti-DNA dc de 38.4 U/ml; anticuerpos anti-Sm de 17.5 U/ml; complemento C3 44.9 mg/dl,

complemento C4 11.9 mg/dl; anticuerpo anti- B2 GP IgG 43.4 U/ml e IgM 31 U/ml; anticuerpos anti-SS-B (La) de 7.1 U/ml y anti-SS-A (Ro) de 9.9 U/ml; y anticoagulante lúpico positivo. Los marcadores virales, incluidos los virus de la hepatitis A (VHA), virus de la hepatitis B (VHB) y virus de la hepatitis C (VHC), fueron negativos.

El examen histológico con inmunofluorescencia directa negativa reveló que las lesiones de cara y tórax



Figura 1. Síndrome de Rowell, lesiones en cara.



Figura 3. Lesiones acrales.



Figura 2. Lesiones mucosas.



Figura 4. Lesiones acrales.

anterior eran compatibles con eritema multiforme. Se inició tratamiento con corticoides sistémicos (prednisona 1 mg/kg/día) e hidroxicloroquina (200 mg/día), lo que produjo mejoría de los síntomas sistémicos y remisión de la dermatosis.

### Discusión

En 1922, Scholtz describió la asociación de lupus eritematoso sistémico con eritema multiforme y en 1963, Rowell *et al.* revelaron la presencia de anticuerpos antinucleares en patrón moteado, factor reumatoide y anticuerpos contra un extracto de tejido humano (SjT, hoy considerado idéntico a anti-La/SSB) en 4 pacientes con lupus eritematoso asociado con lesiones anulares que eran histológicamente compatibles con eritema multiforme. En 1955, Lee consideró al eritema pernio y los anticuerpos anti-La como parte del síndrome.<sup>2,5,7,8</sup> En 1999, Manzano *et al.* propusieron que los anticuerpos antifosfolípidos debían incluirse en los criterios diagnósticos de SR y en 2000, Zeitouni y colaboradores redefinieron todos esos criterios dividiéndolos en mayores y menores, estableciendo el requisito de 3 criterios mayores y uno menor para diagnosticar el síndrome de Rowell.<sup>2,3,4,6,7</sup> No obstante, en 2012 Torchia *et al.* realizaron una revisión sistemática que reestructuró los criterios diagnósticos (Cuadro 1).<sup>3</sup>

**Cuadro 1.** Criterios diagnósticos del Síndrome de Rowell

| CRITERIOS DIAGNÓSTICOS, ZEITOUNI ET AL. (2000)                                                                                                                                                                                                     | CRITERIOS DIAGNÓSTICOS, TORCHIA ET AL. (2012)                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Mayores:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>LE sistémico, discoide, subagudo cutáneo.</li> <li>Lesiones de tipo eritema polimorfo con o sin afectación de las mucosas.</li> <li>Anticuerpos antinucleares de patrón moteado.</li> </ul> | <b>Mayores:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Presencia de lupus eritematoso cutáneo crónico (lupus discoide y/o eritema pernio).</li> <li>Presencia de lesiones tipo EM.</li> <li>Positividad para, por lo menos, un anticuerpo (antinuclear con patrón moteado; anti- Ro/SSA; y/o anti-La/SSB).</li> <li>IFD negativa en lesiones de tipo eritema multiforme.</li> </ul>     |
| <b>Menores:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Eritema pernio.</li> <li>Anticuerpo Ro o La.</li> <li>Factor reumatoide positivo.</li> </ul>                                                                                                | <b>Menores:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Ausencia de infecciones o fármacos desencadenantes.</li> <li>Ausencia de lesiones típicas de eritema multiforme (acral y mucosas).</li> <li>Presencia de, por lo menos, un criterio LES de la Academia Estadounidense de Reumatología, con exclusión de fotosensibilidad, erupción malar y úlceras orales<sup>7</sup></li> </ul> |

El síndrome de Rowell consiste en lesiones sensibles, calientes, pruriginosas, rojas y anulares semejantes a las del eritema polimorfo en pacientes con LE discoide y LES. En algunas áreas la reacción es intensa y las lesiones tienden a ampollarse o a necrosarse en los bordes. Los elementos anulares ocurren en varias regiones del cuerpo e incluso se han detectado casos con lesiones en labios, ojos, lengua, paladar duro, y mucosa yugal y vulvar. A veces desaparecen espontáneamente y en pocos meses se produce la curación con cicatriz.<sup>9</sup>

La respuesta terapéutica y el pronóstico del síndrome de Rowell son iguales a LED y LES. Es decir, la respuesta al tratamiento es variable y las recurrencias, frecuentes. El manejo está enfocado en el lupus, de modo que los esteroides sistémicos, solos o asociados con inmunosupresores, son el tratamiento de primera elección.<sup>10</sup>

### Conclusión

Se describe un caso de síndrome de Rowell con presentación clínica amplia que reúne los nuevos criterios de clasificación, tanto mayores como menores. Cabe destacar la perniosis descrita en la forma clásica del síndrome de Rowell, (aunque ya no se toma en consideración bajo los nuevos criterios diagnósticos) que, clínicamente, se presenta con lesiones de aspecto necrótico en áreas distales, como en este caso. La literatura incluye informes de menos de 100 pacientes, por lo que no hay suficiente información para determinar la prevalencia mundial de esta del Síndrome de Rowell.

### BIBLIOGRAFÍA

- Lee LA, Werth VP. "Lupus Erythematosus". En: Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*, 3<sup>a</sup> ed, vol. 1, Nueva York, Elsevier, 2012: 621.
- Tirado-Sánchez A. "Síndrome de Rowell o lupus eritematoso sistémico y eritema multiforme: ¿Correlación o concomitancia?". *Reumatol Clin* 2006; 2: 155-157.
- Baños C. "Síndrome de Rowell: a propósito de un caso". *Dermatología CMQ* 2013; 11(2): 125-127.
- Antiga E, Caproni M, Bonciani D, Bonciolini V, Fabbri P. "The last word on the so-called Rowell's syndrome?". *Lupus* 2012; 21: 577-585.
- Fiallo P. Rowell's syndrome. *Internat J Dermatol* 1995; 14:635. Khandpur S. y cols. Rowell's syndrome: report of two cases from India. *Internat J Dermatol*. 2005; 44:545.
- Fitzgerald EA, Purcell SM, Kantor GR, Goldman HM. "Rowell's syndrome: report of a case". *J Am Acad Dermatol* 1996; 35: 801-803.
- Torchia A, Romanelli P, Kerdell FA. "Erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis associated with lupus erythematosus". *J Am Acad Dermatol* 2012; 67: 417-421.
- Jablonska S, Blaszczyk M, Chorzelski T. Syndrome de Rowell; lupus erytemateux avec des lesiones coexistentes de type eritema polymorphe btfleltx. *Med Hyg* 1972; 1026:1390-3
- Parodi A. Rowell syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21:375.
- Khandpur S, et al. Rowell's syndrome: report of two cases from India. *Internat J Dermatol* 2005; 44:545.