

Síndrome de Rowell o lupus eritematoso sistémico y eritema multiforme: ¿correlación o concomitancia?

Andrés Tirado Sánchez

Servicio de Dermatología. Hospital General de México. México D.C. México.

El síndrome de Rowell se caracteriza por la asociación de lupus eritematoso sistémico (LES) y lesiones de tipo eritema multiforme con la presencia de marcadores inmunológicos como son los anticuerpos antinucleares con patrón moteado, anticuerpos anti-La y factor reumatoide positivo. Presentamos el caso de una paciente del sexo femenino de 22 años de edad con diagnóstico de LES y eritema multiforme y planteamos una posibilidad para distinguirlo de un síndrome de Rowell.

Palabras clave: Síndrome de Rowell. Lupus eritematoso sistémico. Eritema multiforme.

Rowell's syndrome or systemic lupus erythematosus and erythema multiforme. Association or coincidence?

Rowell's syndrome is characterized by the association of systemic lupus erythematosus (SLE) and erythema multiforme-like lesions with the presence of immunological markers such as antinuclear antibodies with speckled pattern, anti-La antibodies and rheumatoid factor. We present the case of a 22-year-old woman with a diagnosis of SLE and erythema multiforme and discuss the possibility of distinguishing these entities from Rowell's syndrome.

Key words: Rowell's syndrome. Systemic lupus erythematosus. Erythema multiforme.

Introducción

El síndrome de Rowell se caracteriza por la asociación de lupus eritematoso sistémico (LES) y lesiones de tipo

eritema multiforme, con anticuerpos antinucleares con patrón moteado, anticuerpos anti-La y factor reumatoide positivo¹⁻³; existe controversia acerca de su existencia^{4,5}, aunque para algunos autores es una entidad con criterios bien establecidos^{1,2}.

Actualmente el síndrome de Rowell se conoce como la asociación de LES con lesiones de tipo eritema multiforme (eritema multiforme-*like*); las alteraciones inmunológicas son importantes, pero no son necesarias para hacer el diagnóstico de síndrome de Rowell⁶.

Los criterios originales propuestos por Rowell⁷ se dividen en mayores y menores; éstos últimos son importantes, pero no son estrictamente necesarios para el diagnóstico. Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de LES y eritema multiforme y sugerencias para distinguir la presencia de las dos enfermedades (LES y eritema multiforme) de un síndrome de Rowell.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 22 años de edad que presentaba una dermatosis diseminada que afectaba la cara y la mucosa oral, el tronco en el área del escote, y las caras externas de los brazos y los antebrazos. Constituida por eritema difuso y placas con eritema y escama, y exulceraciones en la mucosa oral (fig. 1).

En noviembre de 2003 se había iniciado con la presencia de placas eritematosas con escamas en las áreas de exposición solar; posteriormente se agregaron placas eritematosas en diana, edematosas, diseminadas en el



Figura 1. Placas eritematoexulceradas en la cara y el tórax anterior.

Correspondencia: Dr. Andrés Tirado Sánchez.
Servicio de Dermatología. Hospital General de México.
Dr. Balmis 148, col. Doctores, Delegación Cuauhtémoc.
06700 México D.C. México.
Correo electrónico: andrestiradosanchez@hotmail.com

Manuscrito recibido el 28-6-2005 y aceptado el 19-1-2006.

tronco anterior y posterior, y en las extremidades superiores e inferiores, con antecedente de automedicación con ciprofloxacino 2 días antes. No refería antecedente de proceso infeccioso (viral o bacteriano).

En abril de 2004 fue hospitalizada por presentar fotosensibilidad, artralgias, mialgias, úlceras orales, caída de cabello, fiebre. En esta ocasión fue tratada con quinolonas (ciprofloxacino), después de esto las lesiones en diurna se exacerbaban. Se consideró que la causa del eritema multiforme podría ser farmacológica. Basándose en el cuadro clínico se realizó el diagnóstico probable de LES. Se determinaron los anticuerpos antinucleares (1:640), el factor reumatoide (35,8), la hemoglobina (10 g/l), los leucocitos (6.400 leucocitos), la velocidad de sedimentación globular (12 s), los anticuerpos anti-ADN (positivo), el filtrado y la función glomerular (función glomerular del 55%) e inmunofluorescencia directa en el área no expuesta (con depósitos de inmunoglobulina [Ig] G e IgM en unión dermoepidérmica). En la microscopía de luz se observa paraqueratosis focal con áreas de espongiosis, intensa disqueratosis con edema y engrosamiento de la capa basal, infiltrado linfocitario perivascular y superficial, vasos dilatados y congestionados (fig. 2).

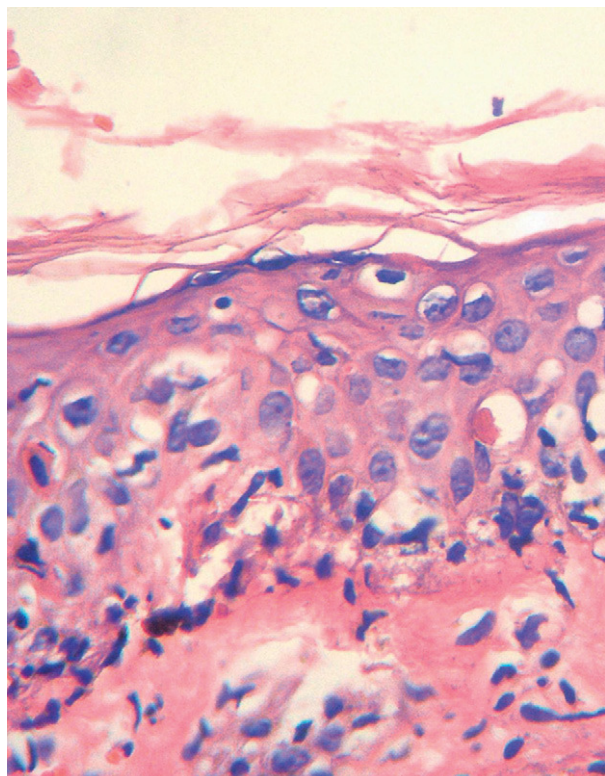


Figura 2. Imagen histológica donde se observa paraqueratosis focal, áreas de espongiosis, intensa disqueratosis, engrosamiento de la capa basal e infiltrado linfocitario perivascular y superficial. Hematoxilina-eosina $\times 40$.

Basándonos en el cuadro clínico y los resultados en los estudios de laboratorio se decide iniciar tratamiento con prednisona 60 mg/día; se considera un diagnóstico de LES con eritema multiforme secundario a ciprofloxacino.

Durante su estancia intrahospitalaria la paciente presenta exacerbación de las lesiones de eritema multiforme, hipotensión y fiebre a pesar de la prednisona, entonces se decide tratamiento con pulsos de metilprednisolona con lo que hubo respuesta exitosa; 2 semanas después es cuando se decide su egreso del servicio. Pasado un mes de su egreso no había presentado recidiva del eritema multiforme y para entonces estaba en tratamiento con prednisona 30 mg/día y cloroquina 150 mg/día.

Actualmente la paciente se encuentra estable sin lesiones de actividad en el LES, sólo con hiperpigmentación postinflamatoria.

Discusión

La asociación de LES y eritema multiforme fue descrita por primera vez en 1922 por Scholtz⁸, quien consideró que el eritema multiforme no era parte del LES, sino que estaba relacionado con la ingesta de fármacos. Más tarde, a finales de año 1963, Rowell⁷ lo describe como eritema multiforme-*like* asociado a LES, y describió los criterios diagnósticos: LES, eritema multiforme sin asociación farmacológica, factor reumatoide positivo, anticuerpos antinucleares positivos con patrón moteado y anticuerpos anti-La positivos. Posteriormente en 1995, Lee et al^{9,10} reafirman la presencia de la entidad y agregan el eritema pernio dentro de los criterios ya propuestos por Rowell.

Manzano et al¹¹ en 1999 proponen agregar al síndrome Rowell la presencia de anticuerpos antifosfolípidicos, o bien proponen que puede considerarse como un tipo de síndrome múltiple autoinmunitario. Zeitouni et al⁶ en 2000 reclasifican al síndrome de Rowell agrupando los criterios en dos categorías: mayores y menores. En los criterios mayores incluyen al lupus eritematoso en su forma sistémica, subguda o cutánea puro, eritema multiforme-*like* con o sin afección de mucosas y anticuerpos antinucleares con patrón moteado; en los criterios menores se incluye el eritema pernio, los anticuerpos anti-Ro, anti-La y el factor reumatoide positivo; para el diagnóstico del síndrome de Rowell, se incluyen 3 criterios mayores o 2 criterios mayores y 1 menor.

La biopsia, aunque no se considera dentro de los criterios diagnósticos para el síndrome de Rowell, es indispensable para confirmar el diagnóstico.

En el caso que presentamos, la paciente presenta dos criterios mayores que se requieren para el diagnóstico como son el LES, los anticuerpos antinucleares con patrón moteado y un criterio menor, el factor reumatoide positivo. En esta paciente no se determinaron los anticuerpos anti-Ro y

anti-La por falta de recursos económicos, aunque no influyen de manera contundente para realizar el diagnóstico. En el caso que presentamos, inicialmente se consideró que el eritema multiforme fuera secundario a una farmacodermia por el antecedente de ingesta de ciprofloxacino, y que desarrolló las mismas lesiones una vez expuesta al mismo fármaco en otra ocasión.

Consideramos que el caso, aunque cubre los criterios de síndrome de Rowell, no puede considerarse como tal, debido a que el eritema multiforme era secundario a quinolonas y no era idiopático como lo especificó Zeitouni en sus criterios diagnósticos. Para distinguirlo podría realizarse una historia clínica minuciosa, buscando una exposición previa a fármacos y realizando, de ser necesarias, pruebas epicutáneas con el fármaco sospechoso. A modo de conclusión, el caso que aquí presentamos cumple con los criterios de síndrome de Rowell propuestos por Zeitouni⁶. Su identificación temprana permitirá otorgar un tratamiento oportuno y evitar complicaciones en relación con la actividad de LES.

Bibliografía

1. Parodi A, Drago EF, Varaldo G, Reborá A. Rowell's syndrome. Report of a case. *J Am Acad Dermatol.* 1989;21:374-7.
2. Fitzgerald EA, Purcell SM, Kantor GR, Goldman HM. Rowell's syndrome: report of a case. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:801-3.
3. Fiallo P, Tagliapietra AG, Santoro G, Venturino E. Rowell's syndrome. *Int J Dermatol.* 1995;34:635-6.
4. Heyl T, Meyer T. Lupus erythematosus with erythema multiforme (Rowell's syndrome). A case report. *S Afr Med J.* 1984;65:568-9.
5. Shteyngarts AR, Warner MR, Camisa C. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme: does Rowell's syndrome exist?. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:773-7.
6. Zeitouni NC, Funaro D, Cloutier RA, Gagné E, Claveau J. Redefining Rowell's syndrome. *Br J Dermatol* 2000;142:343-6.
7. Rowell NR, Swanson-Beck J, Anderson JR. Lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions [abstract]. *Arch Dermatol.* 1963;88:176-80.
8. Scholtz M. Lupus erythematosus acutus disseminatus haemorrhagicus. *Arch Dermatol Syphiligr.* 1922;6:466-75.
9. Lee S, Schloss E, Kowichi J. Rowell's syndrome: a case report with subacute cutaneous lupus erythematosus and erythema multiforme. *Can J Dermatol.* 1995;7:807-10.
10. Millard LG, Rowell NR. Chilblain lupus erythematosus, Hutchinson. *Br J Dermatol.* 1978;98:497-506.
11. Marzano AV, Berti E, Gasparini G, Caputo R. Lupus erythematosus with antiphospholipid syndrome and erythema multiforme-like lesions. *Br J Dermatol.* 1999;141:720-4.