Rowell Sendromu: Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

Rowell Sendromu: A Case Report and Review of the Literature

Gonca Soyuduru, Muhterem Polat

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

Rowell sendromu; (RS) lupus eritematozus (LE), eritema multiforme (EM) benzeri lezyonlar ve karakteristik immünolojik bulgularla nadir görülen bir klinik antitedir. Bu durum ilk olarak Rowell ve arkadaşları tarafından 1963 yılında diskoid lupus eritematosuslu (DLE) hastalarda tanımlanmıştır. 2000 yılında Zeitouni ve arkadaşları tarafından RS tanı kriterleri oluşturulmuştur. Majör kriterler; lupus eritematozus varlığı (sistemik, subakut veya diskoid), EM benzeri lezyonlar ve antinükleer antikor (ANA) benekli paterni; minör kriterler ise perniyo, anti-Ro ve/veya anti-La pozitifliği ve romatoid faktör (RF) pozitifliğidir. 3 majör ve 1 minor kriter pozitifliği RS tanısı koydurmaktadır. Bu bildiride EM benzeri lezyonlarla başvuran ve RS tanısı alan 50 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Rowell Sendromu; Sistemik Lupus Eritematozus, Eritema multiforme

Geliş Tarihi: 19.01.2015 **Kabul Tarihi:** 13.05.2015

ABSTRACT

Rowell's syndrome (RS) is a rare entity consisting of lupus erythematosus with associated erythema multiforme (EM) like lesions and chacteristic immunological findings. The condition was first described in 1963 by Rowell et al. in patients with discoid lupus erythematosus (DLE). In 2000 Zeitouni et al. redefined the diagnostic criteria for RS. Major criteria are; lupus erythematosus (systemic, subacute or discoid), EM like lesions and antinuclear antibodies (ANA) speckled pattern; minor criteria are; pernio, anti-Ro and/or anti-La positivity and rheumatoid factor (RF) positivity. 3 major and 1 minor criteria positivity makes the diagnosis of RS. In this report we present a case of 50-year-old female presented with EM like lesions and diagnosed as RS.

Key Words: Rowell Syndrome, Systemic Lupus Erythematosus, Erythema Multiform

Received: 01.19.2015 **Accepted:** 05.13.2015

GİRİŞ

Rowell sendromu (RS); lupus eritematozus (LE), eritema multiforme (EM) benzeri lezyonlar ve karakteristik immünolojik bulgularla nadir görülen bir klinik antitedir (1). İlk olarak Rowell ve arkadaşları tarafından 1963 yılında diskoid lupus eritematosuslu (DLE) hastalarda tanımlanmıştır (2). 2000 yılında Zeitouni ve arkadaşları tarafından Rowell sendromu tanı kriterleri oluşturulmuştur (1). Etiyopatogenezi tam olarak bilinmeyen sendromun etiyolojisinde ultraviyole (UV) radyasyon ve bazı ilaçlar suçlanmıştır (3). Bu bildiride EM benzeri lezyonlarla başvuran ve SLE tanısı alan 50 yaşında bir kadın hasta sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Vücutta kızarık döküntüler ve kolda kızarıklık, şişlik ve ağrı şikayeti nedeniyle acil servise başvuran 50 yaşındaki kadın hastanın vücudundaki kızarıklıkların birkaç aydır olduğu ve başlangıçta sadece güneş gören alanlarda ortaya çıktığı öğrenildi. Daha önce oral antihistaminik ve topikal steroidli kremler kullanan hasta bu tedavilerden fayda görmediğini belirtti. Hasta acil servise başvurmadan son 3 gün içerisinde kolunda şişlik, ağrı ve kızarıklık, vücut lezyonlarında ise artış olduğunu ve bu şikayetleri nedeniyle oral ve topikal antibiyotik tedavileri aldığını ancak fayda görmediğini ifade etti.

Bu olgu Muğla-Marmaris'te düzenlenen 9. Ege Dermatoloji Günleri'nde (7-11 Mayıs 2014) poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Doç.Dr. Muhterem Polat, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı Ankara, Türkiye E-posta: drmuhterempolat@mynet.com

©Telif Hakkı 2015 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine http://medicaljournal.gazi.edu.tr/ web adresinden ulaşılabilir.
©Copyright 2015 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site http://medicaljournal.gazi.edu.tr/
doi:http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2015.56

Şikayetlerinde giderek artış olan ve yaygın halsizlik şikayeti olan ve acil servise başvuran hasta tarafımızca değerlendirildi.

Hastanın hipotiroidi dışında bilinen başka bir hastalığı yoktu. Alınan anamnezden hastanın fotosensitivite ve zaman zaman artraljilerinin olduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenede dudak vermilionunda üzeri hemorajik kurutlu papüler bir lezyon, gövde ön ve arka yüzde, bilateral üst ve alt ekstremitede eritemli, yer yer ortaları vezikülasyon gösteren targetoid lezyonlar ve sol kolda ödem ve dirsek çevresinde eritemli, düzensiz sınırlı, yer yer üzeri serohemorajik kurutlu ve seröz akıntılı bir plak mevcuttu (Resim 1, 2). Hasta genel olarak halsiz görünümdeydi. Hasta eritema multiforme ön tanısıyla servisimize yatırıldı. Lezyonlara Eau borique % 2 pansuman ve metilprednisolon aseponat % 0.1 krem başlandı. Sol koldaki eritemli ödemli, kurutlu ve seröz akıntılı lezyona yönelik enfeksiyon hastalıkları bölümünün önerisiyle sistemik antibiyotik başlandı.



Resim 1: gövde arka yüzde eritemli, yer yer ortaları vezikülasyon gösteren hedef benzeri lezyonlar ve sol kolda ödem ve dirsek çevresinde eritemli, düzensiz sınırlı, yer yer üzeri serohemorajik kurutlu ve seröz akıntılı plak



Resim 2: kulak ve boyunda yer yer ortaları vezikülasyon gösteren hedef benzeri lezyonlar

Hastanın yapılan tetkiklerinde anemi, sedimentasyon yüksekliği, üre ve kreatinin değerlerinde yükseklik, hipoproteinemi ve hipoalbüminemi, hipokalsemi, hiperfosfatemi, tam idrar tetkikinde ise hematüri ve proteinüri tespit edildi. Hastanın gönderilen antinükleer antikor panelinde anti-Ro ve anti-La pozitifliği ve hipokomplemantemi (C3 ve C4 düşüklüğü) mevcuttu. Hastadan alınan deri biyopsisi histopatolojik olarak eritema multiforme ve toksik epidermal nekroliz ile uyumlu olarak raporlandı. Dahiliye bölümü tarafından değerlendirilen hasta sistemik lupus eritematozus (SLE) ön tanısıyla devralındı. Hastanın yapılan böbrek biyopsisi evre 4-5 lupus nefriti ile uyumlu geldi. Pulse steroid ve plazmaferez tedavilerine yanıt alınamayan hasta sepsis nedeniyle yoğun bakım ünitesinde takip edilmeye başlandı. Hasta yoğun bakım ünitesinde takip altındayken hayatını kaybetti.

TARTIŞMA

SLE kronik, rekürren ve fatal olabilen multisistemik otoimmün bir hastalıktır. Genellikle genç kadın hastaları etkiler. Klasik EM ise genellikle akral bölgelerde hedef benzeri lezyonlarla karakterize deri ve muköz mebranları etkileyen, akut, kendini sınırlayan, immün aracılı bir durumdur. Bazı enfeksiyonlar (herpes simpleks ve mikoplazma), ilaçlar, malignite ve konnektif doku hastalıkları ile tetiklenen dermatozda herhangi bir spesifik otoimmün serolojik bulguya rastlanmaz (4).

RS ilk olarak 1963 yılında Rowell ve arkadaşları tarafından DLE, EM benzeri lezyonlar ve serumda anormal immünolojik bulguları olan 4 kadın hastada tanımlanmıştır (1). Literatürde bildirilen vakaların çoğu orta yaşlı kadın hastalardır, fakat çocuklarda da tanımlanmıştır (4,5). Başlangıçta DLE'lu hastalarda tanımlanan bu sendrom subakut kutanöz lupus eritematozus ve SLE'li hastalarda da bildirilmiştir (1). Bildirilen vakalarla tanı kriterleri arasında birtakım tutarsızlıklar olması nedeniyle 2000 yılında Zeitouni ve arkadaşları tarafından RS tanı kriterleri yeniden oluşturulmuştur (6). Buna göre majör kriterler; lupus eritematozus varlığı (sistemik, subakut veya diskoid), EM benzeri lezyonlar ve antinükleer antikor (ANA) benekli paterni; minör kriterler ise perniyo, anti-Ro ve/veya anti-La pozitifliği ve romatoid faktör (RF) pozitifliğidir. 3 majör ve 1 minor kriter pozitifliği RS tanısı koydurmaktadır (4).

Sendromun etiyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. En sık etiyolojik faktörler ultraviyole maruziyeti, furosemid, anjiyotensin konverting enzim inhibitörleri, doksisiklin, asiklovir, naproksen ve hidroksiklorokin gibi ilaçlardır (3). Literatürede sodyum valproat (3) ve oral terbinafin (7) ile gelişen RS olguları da bulunmaktadır. Bizim hastamızda ultraviyole maruziyeti dışında başka bir etiyolojik faktör saptanmadı.

Klinik olarak gözlenen EM benzeri lezyonlar SKLE erken dönem anüler lezyonları ile karışabilmektedir. Histopatolojide nekrotik keratinositlerin varlığı EM'yi desteklese de SKLE'de de nekrotik keratinositler görülebilmektedir. Bu durum SKLE ve EM benzeri lezyonların klinik ve histolojik olarak ayrımında birtakım zorluklara neden olmaktadır (2). Bu nedenle RS'nun ayrı bir klinik antiteden ziyade SKLE'un bir subtipi olabileceği de öne sürülmektedir (8). Modi ve ark. LE ve EM benzeri lezyonları olan ve RS düşünülen iki hastanın lezyonlarından alınan biyopsilerinin lupus ile uyumlu olduğunu bildirmişlerdir (9). Mendonca benzer bir şekilde LE ve EM benzeri lezyonları olan bir hastanın histopatolojik bulgularının lupus ile uyumlu olduğunu bildirmiştir (10). Bizim hastamızda gövde ve ekstremitelerde EM'yi düşündüren hedef benzeri lezyonlar vardı ve lezyonlardan alınan deri biyopsisi EM ve toksik epidermal nekroliz (TEN) ile uyumlu geldi.

Mandelcorn ve ark. TEN ile prezente olan ve LE özellikleri taşıyan iki hastada şiddetli bir RS varyantı tanımlamışlardır (11). Benzer bir şekilde Rzepka ve ark. 2009 yılında sodyum valproat alımına bağlı olduğu düşünülen şiddetli bir RS bildirmişler ve bu vakada histopatolojik ve klinik bulguların TEN ve SLE ile uyumlu bulunduğunu belirtmişlerdir (3).

Olgumuza, SLE, ANA pozitifliği ve EM benzeri lezyonlarla tüm majör kriterleri ve anti-Ro ve anti-La antikor pozitifliği ile bir minör kriteri karşılaması nedeniyle RS tanısı konuldu. UV maruziyeti dışında herhangi bir tetikleyici faktör tespit edilemeyen hastamız tedaviye dirençli lupus nefriti nedeniyle kaybedildi.

Sonuç olarak SLE'nin, EM benzeri lezyonlarla prezente olabileceği akılda tutulmalı ve bu lezyonların özellikle rekürren olması klinisyeni sistemik hastalık açısından uyarmalıdır. Gerekli tekiklerin yapılarak erken tanı konulması ve tedaviye erken dönemde başlanması, SLE'li hastalarda hastalığın seyri açısından oldukça önem taşımaktadır.

Çıkar Çatışması
Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

KAYNAKLAR

1-Lent M, Jagwani S, Ward D. Rowell's syndrome: a distinct clinical entity or a coincidence of diagnoses? Int J Dermatol 2012;51:718-21.

2-Yachoui R, Cronin PM. Systemic lupus erythematosus associated with erythema multiforme-like lesions. Case Rep Rheumatol 2013; doi: 10.1155/2013/212145. Epub 2013 Apr 18.

3- Kacalak-Rzepka A, Kiedrowicz M, Bielecka-Grzela S, Ratajczak-Stefanska V, Maleszka R, Mikulska D. Rowell's syndrome in the course of treatment with sodium valproate: a case report and review of the literature data. Clin Exp Dermatol 2009;34:702-4.

4- Roy M, Ghosh JB, Bala AK, Chatterjee S. Rowell's syndrome: presenting features of systemic lupus erythematosus. Rheumatol Int 2013 ;33(4):1075-7.

5- Solanki LS, Dhingra M, Thami GP. Rowell syndrome. Indian Pediatr 2012;49:854-5.

6- Zeitouni NC, Funaro D, Cloutier RA, Gagné E, Claveau J. Redefining Rowell's syndrome. Br J Dermatol 2000 ;142:343-6.

7- Champagne C, Ratnavel R, Wong T. Severe Rowell syndrome associated with oral terbinafine. Clin Exp Dermatol 2012;37:822-3.

8- Aydogan K, Karadogan S, Balaban Adim S, Tunali S. Lupus erythematosus associated with erythema multiforme: report of two cases and review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol 2005 ;19:621-7.

9- Modi GM, Shen A, Mazloom A, et al. Lupus erythematosus masquerading as erythema multiforme: does Rowell syndrome really exist? Dermatol Online J 2009; 15: 5.

10-Mendonca R. Lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions: Rowell syndrome. Dermatol Online J 1997; 3: 4.

11- Mandelcorn R, Shear NH. Lupus-associated toxic epidermal necrolysis: a novel manifestation of lupus? J Am Acad Dermatol 2003; 48: 525–9.