

## Bir Rowell Sendromu Olgusu

### A Rowell's Syndrome Case

Dr. Demet ÇİÇEK,<sup>a</sup>  
Dr. Başak KANDI,<sup>a</sup>  
Dr. Dilara TURGUT,<sup>a</sup>  
Dr. Sevilay OĞUZ,<sup>a</sup>  
Dr. Ferda DAĞLI<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Dermatoloji AD, <sup>b</sup>Patoloji AD,  
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
ELAZIĞ

Geliş Tarihi/Received: 13.12.2006  
Kabul Tarihi/Accepted: 11.01.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Demet ÇİÇEK  
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Dermatoloji AD, ELAZIĞ  
dr.demetcicek@yahoo.com

**ÖZET** Rowell sendromu lupus eritematozus lezyonlarına eşlik eden eritema multiforme benzeri lezyonlarla ve immünolojik olarak antinükleer antikor, anti-La (SS-B), anti-Ro (SS-A) antikor ve romatoid faktör pozitifliği ile karakterize nadir görülen bir klinik-immünolojik hastalıktır. Diskoid lupus eritematozus plaklarına eşlik eden eritema multiforme lezyonları bulunan, klinik, laboratuvar ve histopatolojik bulgularla Rowell sendromu tanısı konulan 31 yaşındaki kadın olguyu literatüre katkısı olacağı düşüncesiyle yayınlamayı uygun gördük.

**Anahtar Kelimeler:** Lupus eritematozus kütanöz; diskoid lupus eritematozus; eritema multiforme

**ABSTRACT** Rowell's syndrome is a rare clinical-immunological syndrome characterized by lupus erythematosus lesions associated with erythema multiforme-like lesions and immunological findings of antinuclear antibodies, anti-La (SS-B), anti-Ro (SS-A) antibodies and a positive test for rheumatoid factor. We think that it is appropriate to publish a case of a 31-year old woman with erythema multiforme lesions accompanied with discoid lupus erythematosus plaques, who was diagnosed as Rowell's syndrome based on the clinical, laboratory and histopathological findings, considering that this publication will contribute to the literature.

**Key Words:** Lupus erythematosus, cutaneous; lupus erythematosus, discoid; erythema multiforme

**Türkiye Klinikleri J Dermatol 2008, 18:127-130**

Rowell sendromu ilk olarak 1963 yılında Rowell ve ark. tarafından tanımlanmıştır.<sup>1,2</sup> Sendrom özellikle yüz, boyun, eller, göğüs ve dudaklarda gözlenen eritema multiforme benzeri annüler lezyonlarla karakterize olup hem diskoid lupus eritematozus (DLE) hem de sistemik lupus eritematozus (SLE) hastalarında gelişebilir. Lezyonlar ilk olarak papül şeklinde başlayıp daha sonra annüler görünüm kazanırken kenarlarında veziküller oluşabilir. Şiddetli reaksiyon geliştiğinde ise nadiren bül, ülser veya nekrozla da seyredebilir ve genellikle skar bırakmadan iyileşirler.<sup>3</sup>

### OLGU SUNUMU

31 yaşındaki kadın hasta yüzünde ve göğsünde yara şikayeti nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünden 6 ay önce yüzünde küçük bir sivilce şeklinde kızarıklık başladığı, kızarıklığın giderek büyüdüğü ve üye-

rinin kepeklendiği, güneşe çıktığında şikayetlerinde artış olduğu ve 10 gün önce göğsünde yeni yaraların olduğu öğrenildi. Yapılan sistemik muayenesi doğal olan hastanın dermatolojik muayenesinde bilateral malar bölgesinde hiperpigmente, yer yer atrofik, üzeri hafif skuamli plaklar, gövde ön yüzünde ise etrafı eritemli ortası soluk annüler görünümde 4 adet plak mevcuttu. Lezyonlar hastanın izni alınarak fotoğraflandı (Resim 1, 2).

Laboratuvar incelemelerinde sedim: 35/saat, antinükleer antikor (ANA): benekli tipte ve 1/80 dilüsyonda pozitif, anti-ds DNA: 70.3 U/ml (normal < 20), anti-Sm DNA: 1.3 U/ml (normal < 1.1), anti-La: 0.352 (< 0.234), anti-Ro: 1.277 (< 0.168) pozitif olarak tespit edildi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, tam idrar tetkiki, serum kompleman seviyesi, romatoid faktör (RF) ve herpes virus serolojisinde patolojik değer saptanmadı.

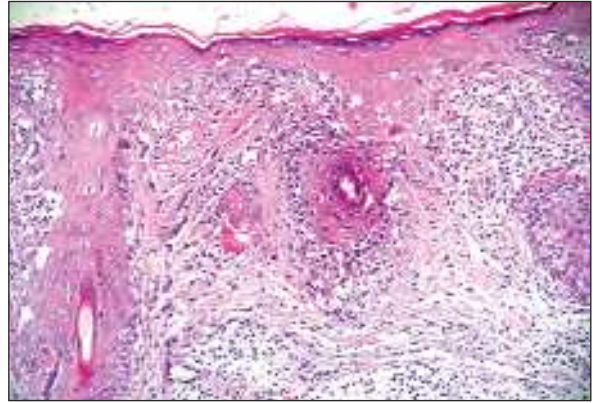
Hastanın yüzünden alınan biyopsi materyalinin histopatolojik incelenmesinde; yüzeyde folliküler plaklaşma gösteren hiperkeratoz, epidermiste incelme, bazal tabakada hidropik dejenerasyon ve yer yer diskeratotik hücreler görüldü. Deri ekleri çevresinde ve daha belirgin bir şekilde dermo-epidermal bileşkede lenfosit infiltrasyonu dikkati çekti. Dermiste ödem ve eritrosit ekstravazasyonu izlenerek DLE tanısı konuldu (Resim 3). Gövdeden alınan biyopsi örneğinin histopatolojik incelenmesinde; epidermiste yer yer yarıklanmalara neden olan bazal tabakada belirgin hidropik dejenerasyon ve apoptotik keratinositler



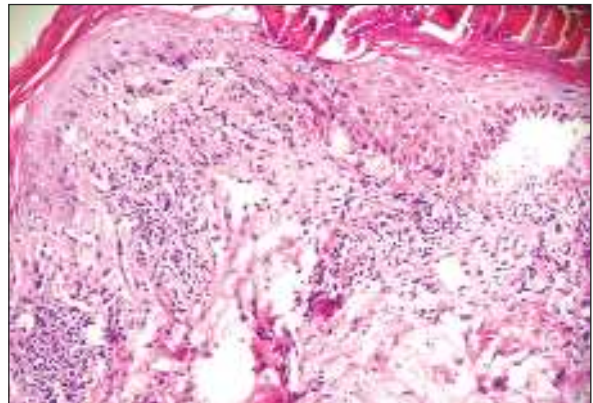
**RESİM 1:** Bilateral malar bölgesinde hiperpigmente, yer yer atrofik, üzeri hafif skuamli plaklar.



**RESİM 2:** Gövde ön yüzünde etrafı eritemli ortası soluk annüler görünümde 4 adet plak.



**RESİM 3:** Malar bölgeden alınan cild biyopsisinde incelmış epidermis, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, diskeratotik hücreler, dermo epidermal bileşkede baskın lenfosit infiltrasyonu, dermiste ödem ve eritrosit ekstravazasyonu görülüyor (Hematoksilen Eozin X200).



**RESİM 4:** Gövde ön yüzünden alınan cild biyopsisinde epidermiste ayrışmalara neden olan, bazal tabakada hidropik dejenerasyon, apoptotik keratinositler, lenfosit ekzositozu, dermo epidermal bileşkede baskın lenfosit infiltrasyonu, papiller dermiste ödem ve pigment inkontinansı görülüyor (Hematoksilen Eozin X200).

dikkati çekti. Dermo-epidermal bileşke boyunca belirgin lenfosit infiltrasyonu, epidermiste lenfosit ekzositozu, papiller dermiste ödem ve pigment inkontinansına rastlanarak eritema multiforme ile uyumlu bulundu (Resim 4).

Klinik, laboratuvar ve histopatolojik incelemeler sonucunda Rowell sendromu tanısı konulan hastaya 200 mg/gün hidroklorokin ve 40 mg/gün dozunda sistemik kortikosteroid tedavisi başlandı. Lezyonları gerileyen hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

## TARTIŞMA

İlk kez 1963 yılında Rowell ve ark. inceledikleri 120 DLE hasta grubunda DLE' nin yanı sıra eritema multiforme lezyonları bulunan, aynı zamanda immünolojik açıdan benekli tip ANA, RF ve insan dokusunun tuzlu ekstresinde presipite olan antikor (anti-SjT) pozitifliği gibi farklı immünolojik özelliklere sahip 4 hastayı Rowell Sendromu olarak rapor etmişlerdir.<sup>1</sup> Daha sonra Zeitouni ve ark. Rowell sendromunun major ve minör kriterlerini yeniden tanımlayarak, major kriterlerin tamamı ve en az bir minör kriter varlığında Rowell sendromu tanısı konulacağını bildirmişlerdir.<sup>2</sup> Buna göre major kriterler:

1. SLE, DLE veya subakut kütanöz lupus eritematozus (SKLE).

2. Mukozal tutulum olsun veya olmasın eritema multiforme benzeri lezyonlar.

3. Benekli tip ANA.

Minör kriterler:

1. Lupus perniyo.

2. Anti-Ro veya anti-La antikorlarının pozitifliği.

3. RF pozitifliği.

Bu olgu da klinik ve immünolojik açıdan Zeitouni' in tanı kriterlerini karşılamaktaydı.

Rowell ve ark.nın tanımladığı 4 olgu kadın ve DLE hastalarından oluşmasına rağmen daha sonra-

ki yayınlarda SLE, SKLE, SLE'ye eşlik eden anti-fosfolipid sendromu ve toksik epidermal nekroliz olguları yanı sıra erkek olgular da bildirilmiştir.<sup>1,4-8</sup> Bununla birlikte Rowell sendromunda da tıpkı SLE'de olduğu gibi kadın dominansı mevcuttur (kadın/erkek oranı 4/1).<sup>1,4,5</sup>

Rowell'in tanımladığı olgularda eritema multiformenin başlamasından önceki SLE süreci 4-16 yıl iken, sonraki bildirimlerde bu süre 6 hafta ile 14 yıl arasında değişmektedir.<sup>1,4,5</sup> Orijinal vakaların tamamında lupus perniyo mevcut olup, hastaların hiç birinde mukozal tutulum ve lezyonları başlatıcı herhangi bir faktör bildirilmezken, sonraki yayınlarda mukozal tutulum ve başta ilaçlar olmak üzere provokatif faktörler üzerinde durulmaktadır.<sup>1,4,5</sup> Bu olguda eritema multiformenin başlamasından önceki SLE süreci 6 ay gibi kısa bir süreydi, mukozal tutulum olmadığı gibi olayı başlatan herhangi bir neden de saptanamadı.

Orijinal Rowell vakalarının tamamında benekli tip ANA mevcut iken sonraki bildirimlerde düşük titrede homojen tip, yüksek titrede ise benekli tip-te ANA içeren vakalar bulunmaktadır.<sup>4,5</sup> Rowell'in ölçtüğü anti-SjT antikoru bazı yayınlara göre anti-Ro antikoru ile idantik (özdeş) kabul edilirken, bazı yayınlarda ise anti-La antikoru ile idantik kabul edilmektedir.<sup>9,10</sup>

Rowell sendromunun tedavisinde sistemik kortikosteroid, antimalaryal ve dapsonun etkili olduğu bildirilmiştir.<sup>2-5</sup> Bizim olgumuz da sistemik kortikosteroid ve antimalaryal tedaviden fayda gördü.

Son yıllarda bazı araştırmacılar SKLE ile Rowell sendromu arasında klinik, immünolojik ve histopatolojik açıdan büyük benzerlik bulunduğuna dikkat çekerek Rowell'in aslında SKLE'nin bir alt tipi olabileceğini bildirmişlerdir.<sup>11</sup> Bu görüş yeni vaka bildirimlerinin artması ile netlik kazanacaktır. Bu nedenle kendi olgumuzu bu görüşün aydınlatılmasında fayda sağlayacağı düşüncesiyle yayınlıyoruz.

## KAYNAKLAR

1. Zeitouni NC, Funaro D, Cloutier RA, Gagné E, Claveau J. Redefining Rowell's syndrome. *Br J Dermatol* 2000;142:343-6.
2. Rowell NR, Beck JS, Anderson JR. Lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions. A syndrome with characteristic immunological abnormalities.
3. Rowell NR, Goodfield MJD. The Connective Tissue Disease. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM, eds. *Textbook of Dermatology*. 6<sup>th</sup> ed. USA: Blachwell science ltd; 1998. p.2437-575.
4. Aydoğan 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.
5. Khandpur S, Das S, Singh MK. Rowell's syndrome revisited: report of two cases from India. *Int J Dermatol* 2005;44:545-9.
6. Child FJ, Kapur N, Creamer D, Kobza Black A. Rowell's syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1999;24:74-7.
7. Pandhi D, Singal A, Agarwal P. Rowell's syndrome and associated antiphospholipid syndrome. *Clin Exp Dermatol* 2004;29:22-4.
8. Mandelcorn R, Shear NH. Lupus-associated toxic epidermal necrolysis: a novel manifestation of lupus? *J Am Acad Dermatol* 2003;48:525-9.
9. Parodi A, Drago EF, Varaldo G, Rebora A. Rowell's syndrome. Report of a case. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:374-7.
10. Herrera-Esparza R, Halim HY, Provost TT, Diaz LA. A sensitive and specific assay to detect Ro(SS-A) and La(SS-B) antibodies. *J Invest Dermatol* 1986 ;86:217-21.
11. 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.