

Syndrome de Rowell

Définition

- 1^{ère} observation en 1922 par Scholtz (1)
- Décrit pour la première fois en 1963 par Rowell (2)
- Associe un lupus érythémateux avec des **lésions mimant un érythème polymorphe**
 - Décrit avec tous les sous-types de lupus
 - Description initiale en association avec des cas de LE discoïde (2)

Entité débattue

→ Syndrome de chevauchement? Association vraie? Coïncidence?

Aspect clinique mimant un **érythème polymorphe**:

- *Signes cutanés*: Lésions en **cocardes**
 - élément arrondi constitué de 3 cercles concentriques, centre parfois bulleux

Topographie:

- Disposition globalement symétrique
 - Prédominance **acrale**: dos des mains, paumes et plantes, avant-bras
 - Visage
-
- *Atteinte muqueuse* ⁽³⁾
 - Principalement **buccale**, également génitale et oculaire
 - Sous forme de lésions vésiculobulleuses évoluant rapidement en érosions douloureuses et se recouvrant de **fausses membranes** (pour la langue, face interne des joues, palais, gland, vulve) et de **croûtes** (sur les lèvres)
 - Oculaires: érosions conjonctivopalpebrales voire cornéennes nécessitant un avis ophtalmologique spécialisé



Syndrome de Rowell

*Service de Dermatologie
CHU Nord*

- AAN de type moucheté
- Anticorps anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB
- Facteur rhumatoïde positif

- Similaire à l'histologie de l'érythème polymorphe
 - **Nécrolyse épidermique**
 - **Spongiose**
 - **Décollement bulleux** intra et/ou sous-épidermique par nécrose kératinocytaire
- **IFD positive**
 - Dépôts IgG, IgM, IgA, C3 le long de la membrane basale

- 3 critères majeurs + au moins 1 critère mineur

Proposé par Zeitouni et al (4)

- Critères majeurs

- Lupus érythémateux: systémique et/ou cutané (tout type)
- Lésions érythème polymorphe-like avec ou sans atteinte muqueuse
- AAN type moucheté

- Critères mineurs

- Engelures → *critère ajouté par Lee et al. en 1995 (5)*
- Anticorps anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB
- Facteur rhumatoïde positif



Clinique

Biologie

Histologie

Critères
diagnostics

**Formes
induites**

Traitements

Diagnostics
différentiels

- Imputabilité médicamenteuse non systématique⁽⁴⁾
- Le plus souvent: antifongiques systémiques, antibiotiques, antiepileptiques, IPP

Clinique

Biologie

Histologie

Critères
diagnostics

Formes
induites

Traitements

Diagnostics
différentiels

➤ Répond classiquement aux traitements de LES (6-9)

- APS
- Corticothérapie générale
- Disulone
- Ciclosporine

Éléments pour le diagnostic différentiel

➤ **Erythème polymorphe vrai**

- Clinique similaire
- Causes essentiellement virales, médicamenteuses, idiopathiques
- Pas de lupus associé

➤ **Syndrome de Stevens-Johnson**

- Lésions cutanées en pseudococardes
- Atteinte muqueuse prédominante
- Imputabilité médicamenteuse plus fréquente

Erythème polymorphe



*Service de Dermatologie
CHU Nord*



Erythème polymorphe

Atteinte muqueuse associée

**Syndrome de
Stevens-Johnson**



*Service de Dermatologie
CHU Nord*

Bibliographie

- (1) Scholtz M. Lupus erythematosus acutus disseminatus haemorrhagicus. Arch Dermatol Syphilogr 1922; 6: 466±75
- (2) Rowell NR, Beck S, Anderson JR. Lupus erythematosus and erythema multiforme-like lesions. Arch Dermatol 1963; 88:176±80
- (3) Saurat JH, Dermatologie et infections sexuellement transmissibles. ELSEVIER-MASSON – 6^{ème} éd. 2017. 1330p
- (4) Zeitouni NC, Funaro D, Cloutier RA et al. Redefining Rowell's syndrome Br J Dermatol. 2000; 142(2):343-6
- (5) 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
- (6) Khandpur S, Das S, Singh MK. Rowell's syndrome revisited: Report of two cases from India. Int J Dermatol. 2005;44:545–9
- (7) 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
- (8) Torchia D. Rowell syndrome categorized as cutaneous lupus erythematosus subtype. J Am Acad Dermatol. 2012;67:417–21
- (9) Müller CS, Hinterberger LR, Vogt T. Successful treatment of Rowell syndrome using oral cyclosporine A. Int J Dermatol. 2011;50:1020–2