

# Hipokomplementemik Ürtikaryal Vaskülit Sendromuna Eşlik Eden Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu

Olgu Bildirisi

Case Report

Kenan Aydoğın\*, Şaduman Balaban Adım\*\*, Necdet Tokgöz\*, Şükran Tunalı\*

\* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı

\*\* Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

## Özet

Ürtikaryal vaskülit klinik olarak persistan ürtikaryal deri lezyonları, histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit özelliği gösteren, küçük damar vaskülitlerinden klinikopatolojik bir antidedir. Hipokomplementemik Ürtikaryal Vaskülit Sendromu (HUVS) ürtikaryal vaskülitin multiorgan tutulumlu ayrı bir tipi olup, nedeni ve diğer hastalıklarla olan birlikteliği tam bilinmemektedir. Otoimmün (immün kompleks hastalık) bir hastalık olabileceği düşünülmektedir. Bu sendromun bazı araştırmacılara göre Sistemik lupus eritematozus (SLE) ile örtüşme gösterebildiği, bazılarının göre de SLE'nin nadir görülen bir alt tipi olduğu iddia edilmektedir. Ürtikaryal vaskülit SLE'li hastaların %7-8'inde görülürken, HUVS'li hastaların yaklaşık %50'si SLE tanısı almıştır.

Burada klinik ve laboratuvar sonuçları ile ACR (American College of Rheumatology) tanı kriterlerine göre SLE, Mc Duffie tanı kriterlerine göre de HUVS tanısı alan SLE'nin eşlik ettiği HUVS olarak kabul edilen 55 yaşındaki bir kadın olgudan bahsedilmektedir. Kortikosteroid ile azatiopirin kullanımına yanıt alınamayıp eksitus olan bu olgu nedeniyle erken uygun tedavilere rağmen SLE'ye eşlik eden persistan HUVS hastalarında deri bulgularının hızlı progresyon gösterebildiği ve eşlik eden sistemik tutulumla fatal sonlanabileceği gerçeğine dikkat çekilip konuya ilişkin literatür bilgileri gözden geçirilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Hipokomplementemik ürtikaryal vaskülit sendromu, sistemik lupus eritematozus

Aydoğdu K, Adım ŞB, Tokgöz N, Tunalı Ş. Hipokomplementemik ürtikaryal vaskülit sendromuna eşlik eden sistemik lupus eritematozus: olgu sunumu. TÜRKDERM 2003; 37: 125-130

## Summary

**Background:** Urticarial vasculitis is a small vessel vasculitis, clinically presenting as persistent urticarial skin lesions and histopathologically as leucocytoclastic vasculitis. Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis Syndrome (HUVS) is a distinct type of urticarial vasculitis with multiorgan involvement whose etiology and link with other diseases is still unknown. Some authors suggest that HUVS can be accompanied by systemic lupus erythematosus (SLE) and others believe that it's a rare subtype of SLE. Urticarial vasculitis is seen in 7-8% of SLE while 50% of HUVS patients are diagnosed as SLE.

**Observation:** Here we present a 55 year old woman diagnosed as HUVS accompanied by SLE. SLE was diagnosed according to ACR (American College of Rheumatology) criteria, and HUVS was diagnosed according to Mc Duffie criteria. We'd like to draw attention to the fact that in cases of HUVS accompanied by SLE, the clinical features can progress rapidly and it can be a fatal disease with systemic involvement even though properly treated with corticosteroid and azathioprine. And we reviewed the associated data in literature.

**Key Words:** Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome, systemic lupus erythematosus

Aydoğdu K, Adım ŞB, Tokgöz N, Tunalı Ş. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome accompanied by systemic lupus erythematosus: a case report. TÜRKDERM 2003; 37: 125-130

Ürtikaryal vaskülit (UV) klinik olarak ürtikaryal deri lezyonları, histopatolojik olarak lökositoklastik vaskülit bulgusu gösteren küçük damar vaskülitlerindedir<sup>1</sup>. Klinik olarak özellikle alt ekstremitelerde lokalize 24-48 saatten uzun süren ve kaşıntıdan çok yanma ve ağrı ile seyreden; lezyonların büyük bir kısmı iyileştikten sonra yerlerinde pigmentasyon bırakan ürtikaryal papül ve plaklarla karakterizedir<sup>1,2</sup>. Deri lezyonlarına ilave olarak sistemik organ tutulumu da görülebilir<sup>1-4</sup>. Hipokomplementemi ile seyreden hipokomplementemik ürtikaryal vaskülit sendromu (HUVS) ürtikaryal vaskülitin sistemik tutulumunun daha fazla olduğu özel nadir bir formudur<sup>1-8</sup>.

Hipokomplementemik ürtikaryal vaskülit sendromunun etyopatogenezi tam olarak anlaşılamamış olmakla birlikte, tip III immün reaksiyona yol açan antijenik yapının tespit edilemediği dolaşan immün kompleksler sorumlu tutulmaktadır<sup>5,6</sup>. Patogenezi de rol oynadığı düşünülen ve birliktelik gösteren durumlar Tablo I'de gösterilmiştir<sup>1-21</sup>. Klinik ve immüno-lojik olarak sistemik lupus eritematozusa (SLE) benzerlik göstermekte ve SLE ilişkili sendrom olarak da ifade edilmektedir<sup>15-21</sup>.

Burada klinik semptomlar ve laboratuvar sonuçları ile hem SLE hem de HUVS'a uyan örtüşme sendromlu bir olgudan bahsedilmektedir

**Alındığı Tarih:** 26.09.2001 **Kabul Tarihi:** 10.10.2002

**Yazışma Adresi:** Uzm Dr. Kenan Aydoğın, Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji Anabilim Dalı, 16059 Görükle -Bursa  
Tel: 0 224 442 81 44, Fax:0 224 442 92 29, e-mail: kenanaydogan@ttnet.net.tr

## Olgu

Ellibeş yaşında kadın hasta 4 ay öncesinde yüz ve gövdede başlayıp alt ve üst ekstremitelere yayılan, 24-48 saatte leke bırakarak gerileyen kaşıntılı kabartılar ile başvurdu. Özgeçmişinde hipertansiyon nedeniyle 9 aydır indapamid ve enalapril maleat kullanımı ve fotosensitivite tarifliyordu. Fizik muayenesinde yaygın simetrik artralji ve episklerit dışında patoloji saptanmadı. Dermatolojik muayenede gövde, sırt, ve üst ekstremitelerin ekstansör yüzlerinde daha belirgin olmak üzere kaşıntılı, yanma hissi veren ödematöz viyolase, pigmente, annular, iç içe geçmiş halkalar şeklinde plaklar mevcuttu (Şekil 1a). Yüzde santral malar erüpsiyon (Şekil 1b), eritemli sınırları belirgin olmayan ürtikaryal plaklar vardı. Ayrıca palmar eritem ve periangual eritem mevcuttu. Histopatolojik incelemelerde yüzden alınan biyopside epidermiste bazal tabakada fokal alanlarda vakuolizasyon, damarlar ve deri ekleri çevresinde mononükleer hücre infiltrasyonu ile lupus eritematosus olarak kabul edildi (Şekil 2a). Sırt, bacak ve önkoldan alınan biyopside epidermiste hiperkeratoz, spongioz, özellikle yukarı ve orta dermiste yoğun olmak üzere dermal ödem, damar duvarlarında fibrinoid kalınlaşma, perivasküler nötrofil infiltrasyonu ve nükleer kırıntılar ile eritrosit ekstravazasyonu vardı (Şekil 2b). Laboratuvar incelemesinde eritrosit  $3,550,000/\text{mm}^3$  (N:  $4,200,000-6,100,000/\text{mm}^3$ ), hemoglobin  $9.4\text{g/dl}$  (N:12-18) ve hematokrit (%28.9, N:%37-52) düşüktü, lenfopeni ( $700/\text{mm}^3$ , N:  $900-5200/\text{mm}^3$ ) vardı ve eritrosit sedimentasyon hızı  $52\text{mm/saat}$  idi. Serum biyokimyası ve idrar analizi normaldi. Serum demiri düşük ( $21\text{ mg/dl}$  N:  $35-140\text{mg/dl}$ , demir bağlama kapasitesi normaldi. Gaitada gizli kan negatif, kanama zamanı, protrombin zamanı ve protrombin aktivasyonu normal sınırlarda idi. Protein elektroforezinde gama globulin yüksekti (%35, N: %8-20). Hepatit markerleri negatif. Serolojik ve immunolojik özellikler Tablo II'de gösterilmiştir. PA akciğer grafisi ve sinus grafisi ile abdominopelvik ultrasonografisi normaldi.

Olgu malar dökü, fotosensitivite, ANA pozitifliği, hematolojik bulgular (persistan anemi, lenfopeni), antiSm antikor pozitifliği ile klinik ve laboratuvar olarak eski adı ile ARA yeni adıyla ACR, SLE tanı kriterlerini gösteriyordu. Ayrıca SLE'yi destekleyen hipokomplementemi, antiSS-A ve antiSS-B antikor pozitifliği ve okular inflamasyon da mevcuttu (Şekil 3). Aynı zamanda McDuffie'nin HUVS tanı kriterlerinden (Tablo III) 2 majör bulgu (ürtikaryal vaskülitik deri lezyonları, serum kompleman düşüklüğü) ile 3 minör bulgu (dermal venülit, episklerit, artralji) pozitifliği ile HUVS tanısı da aldı ve hasta HUVS/ SLE overlap sendromu olarak kabul edildi.

Hastaya  $50\text{ mg/gün}$  prednizolon tedavisi başlandı. Ancak hızlı progresyon gösteren olguda yeni lezyon çıkışları nedeniyle steroid dozu  $80\text{mg/gün'e}$  çıkılarak,  $100\text{mg/gün}$  azatiopirin eklendi. Deri lezyonlarında git-tikçe progresyon gösteren olguda tedavinin 10. gününde yüksek ateş, dispne, göğüs ağrısı gelişti. PA akciğer grafisinde akciğerlerde yaygın interstisyel ödem (Şekil 4), sintigrafide orta derecede pulmoner emboli saptandı. Hastaya uygun tedaviler başlanmasına rağmen birkaç gün içinde akciğer konsolidasyonları hızlı bir şekilde arttı ve akut respiratuar distres sendromuna giren hasta kısa sürede eksitus oldu.

## Tartışma

Ürtikaryal vaskülit kutanöz lezyonlardan multisistemik hastalığa kadar değişebilen bir çok klinik belirti göstermektedir. Ürtikaryal lezyonların dışında hastalığın şiddetine göre anjioödem, bül, eritema multiforme benzeri lezyonlar, nodül, purpura, ekimoz, nekroz ve ülserasyon gibi deri belirtileri gelişebilir. Sıklıkla etkilenen bölgeler bacaklar ve kollar olup lokal kalabildiği gibi jeneralize de olabilir<sup>1-7</sup>. Hastaların çoğunda deri lezyonlarının yanı sıra sistemik tutulum da ortaya çıkmaktadır. Sistemik tutulumda ateş, halsizlik, myalji, lenfadenopati, hepatosplenomegali, artralji, raynaud fenomeni, gastrointestinal semptomlar, pulmoner tutulumda obstruktif akciğer hastalığı, konjunktivit, episklerit, baş ağrısı ve psödötümör serebri görülmektedir<sup>2-14</sup>.

Deri lezyonlarının histopatolojik incelemesinde; nötrofillerden zengin perivasküler infiltrasyon, lökositoklazi, damar çevresinde fibrinoid birikimi, endotelial hücrelerde şişme ve ödem, eritrosit ekstravazasyonu ile klasik lökositoklastik vaskülit bulguları görülür<sup>1,4,6,12,13</sup>.

Ürtikaryal vaskülitte kompleman eksikliği (C1q, C2, C3, C4) %18-65 olguda saptanmaktadır<sup>1,4,13</sup>. Kompleman düzeyindeki bu azalma tanı ve prognoz açısından büyük önem taşır. Eğer eksiklik varsa hipokomplementemik ürtikaryal vaskülit (HUV), eksiklik yoksa normokomplementemik ürtikaryal vaskülit olarak adlandırılmaktadır. HUV sistemik hastalıkla birlikte olunca tedavilere direnç gösterir ve prognozu daha kötüdür<sup>4,6,16</sup>.

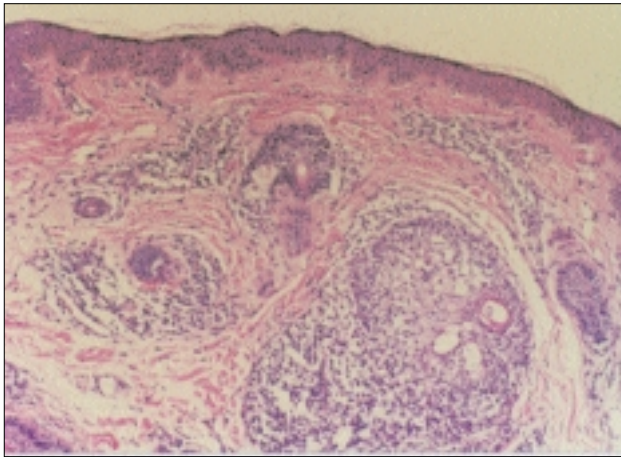
HUVS ilk kez 1973'de Mc Duffie tarafından tanımlanmış ve tanı için majör ve minör kriterler olarak çeşitli özellikler bildirilmiştir<sup>7</sup>. Tanı için 2 majör bulgu ile en az 2 minör bulgu olması gerekmektedir. Deri lezyonları tipik olarak nekrotizan vaskülit (lökositoklastik vaskülit) özelliğinde olup damar duvarlarında immunglobulin ve kompleman depolanması vardır. Anjioödem siktir bazen larengal ödem görülebilir<sup>4,8-13</sup>.



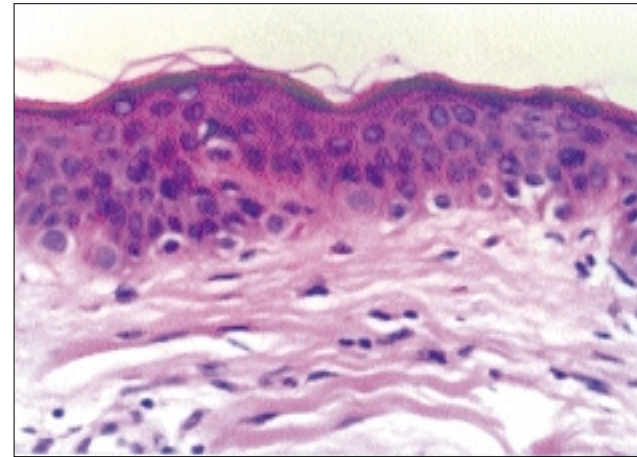
Şekil 1: a. Alt ekstremitelerde ürtikaryal vaskülitik deri lezyonları.



Şekil 1: b. Yüzde malar erüpsiyon



Şekil-2: a: Histopatolojik görünümü, epidermiste bazal tabakada fokal alanlarda vakuolizasyon, damarlar ve deri ekleri çevresinde mononükleer hücre infiltrasyonu (HE, X 100).



Şekil-2: b: Histopatolojik görünüm; epidermiste hiperkeratoz, spongioz, dermal ödem, damar duvarında fibrinoid kalınlaşma, perivasküler nötrofil infiltrasyonu ve nükleer kırıntılar ile eritrosit ekstravazasyonu. (HE, X100).

HUVS'un kollajen doku hastalıklarından Sjogren sendromu, romatoid artrit, sistemik skleroz, dermatomyozit dışında özellikle SLE ile olan ilişkisi ya da birlikteliği araştırılmakta ve tartışılmaktadır<sup>15-21</sup>. Hastalık klinikopatolojik özellikleri nedeni ile SLE'ye benzerlik (SLE benzeri sendrom) göstermektedir<sup>8,16,22</sup>. Gerçekten de HUVS,

**Tablo I: Urtikaryal vaskulit etyopatogenezi**

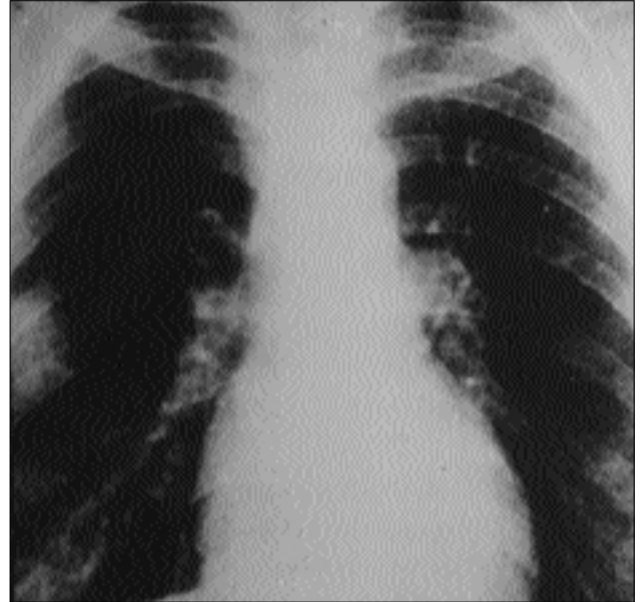
Gammopatiler/paraproteinemiler
IgA multipl myeloma
IgM gammopati
Miks kryoglobulinemi
Romatizmal hastalıklar
Sistemik lupus eritematozus
Sjogren sendromu
Romatoid artrit
Progressif sistemik sklerozis
Miks kollajen doku hastalığı
Dolaşan immün kompleksler
Serum hastalığı
Viral enfeksiyonlar
Hepatit A virus
Hepatit B virus
Hepatit C virus
İlaçlar

**Tablo-II .Olgunun serolojik ve immunolojik özellikleri**

			Normal
CRP	(mg/dl)	7.56	<0.5
RF		-	<9.9iu/ml
VDRL		-	
AntiHIV		-	
Hepatit marker(HBs ag)		-	
Borrelia IgmM/IgG		-	
ANA		1/80 +	<1/40
Anti n-DNA	(u/ml)	-	
Anti ds DNA	(u/ml)	-	
Anti RNP	(u/ml)	+	
AntiSS-A(Ro)	(u/ml)	zayıf pozitif	
AntiSS-B(La)	(u/ml)	zayıf pozitif	
Anti Scl 70	(u/ml)	-	
p-ANCA	(u/ml)	-	
c-ANCA	(u/ml)	-	
LE hücresi		-	
Lupus band test		-	
IgA	(mg/dl)	242.4	93.2-445
IgG	(mg/dl)	1300	802-1760
IgM	(mg/dl)	33.7	65-280
IgE	(u/ml)	50.2	0-120
C3c	(mg/dl)	41.6	52.6-120
C4	(mg/dl)	6.5	20.5-49
Kryoglobulin		-	



**Şekil -3. Gözdeki episklerit**



**Şekil-4. PA akciğer grafisi**

**Tablo III: HUVS tanı kriterleri**

Majör bulgular	1- Urtikaryal vaskulitik deri lezyonları, 2- Serum kompleman seviyesinde düşüklük ve aşağıdaki bulgulardan en az ikisi;
Minör bulgular	1- Dermal venülit 2- Artralji/Artrit 3- Glomerulonefrit 4- Episklerit veya üveit 5- Rekürren abdominal ağrı 6- Plazma C1q presipitasyonu

Anlamli Kryoglobulinemi, anti n- DNA veya antinükleer antikor pozitifliği, hepatit B antijenemisi, ve herediter kompleman eksikliği ya da düşük C1 esteraz inhibitör düzeyleri ekarte edilmelidir.

SLE'li hastaların %7-8'inde görülürken, HUVS'lu olguların takiplerinde %54'ünde SLE tanısı konmaktadır<sup>4</sup>. Bazı kişilerce HUVS'un SLE'ye progresyon gösterebilen öncül sendrom olduğuna dikkat çekilmiş<sup>15,21</sup>, Davis ve ark.<sup>4</sup> ise HUVS'u SLE'nin bir subtipi olarak yorumlamıştır. Bizim olgumuz 2 majör bulgu ve 3 minör bulgu ile HUVS tanısı almaktaydı. Aynı zamanda malar rash, fotosensitivite, ANA pozitifliği; hematolojik bulgular (persistan anemi, lenfopeni), anti-Sm antikor pozitifliği, okular inflamasyon, hipokomplementemi ve antiRo/La antikor pozitifliği ile SLE tanı kriterlerini de tamamlamaktaydı. Literatürde bu şekilde SLE ile HUVS birlikteliği olan nadir olgu bildirileri vardır ve bu birlikteliği gösteren olguların tedavisinin güçlüğünden bahsedilmektedir<sup>15,21,23-25</sup>. Patogeneze ilişkin olarak HUVS da diğer lökositoklastik vaskülitlerde olduğu gibi immunokompleks hastalık olarak düşünülmekte olup, olguların %30-75'inde dolaşan immün kompleksler saptanmıştır<sup>5,7,8,26</sup>.

HUVS ile SLE'nin klinik, laboratuvar ve immunolojik özellikleri Tablo IV'de karşılaştırılmaktadır. Görüldüğü gibi HUVS ile SLE'nin semptom ve bulgularının örtüştüğü pek çok özellik vardır. SLE'de organ tutulumu daha yoğun ve ağır olarak görülmektedir. Urtikaryal lezyonlar ve

anjioödem SLE'de de görülmekle birlikte esas olarak HUVS için karakteristiktir. SLE'nin tipik malar rash'ı HUVS'da çok nadir görülür. Okular inflamasyon (üveit, iridosiklit, episklerit) SLE'de nadir görülürken HUVS'da çok sık görülen bir bulgudur. Akciğer tutulumu (plevrit) SLE'de nadir olup daha çok restriktif tip tutulum görülürken, HUVS'da sıklıkla görülen kronik obstruktif akciğer hastalığı (KOAH) SLE'de normal popülasyondan farklı değildir. Üstelik HUVS'da KOAH progresif özellikte olup sigara içimi ile direkt ilişkilidir ve HUVS'lu hastaların temel ölüm nedenidir<sup>8,29</sup>. Klinik olarak SLE'li hastaların 1/3'ünden fazlasında glomerulonefrit görülürken (bu oran otopsilerde %75), HUVS'lu hastalarda bu oran %50'dir<sup>8,27-29</sup>. Hastamızın idrar analizi normaldi ve SLE'de görülebilen hematüri ve/veya proteinüri yoktu.

HUVS'lu hastaların bir kısmında görülen anemi kronik hastalık anemisi olarak yorumlanmaktadır. SLE'ye benzemeyen şekilde HUVS'lu hastaların çoğunda ANA ve anti dsDNA negatif olup, RF bazı hastalarda pozitif olabilir. Kompleman anormallikleri her iki hastalıkta da görülür. Anti C1q otoantikoru her HUVS olgusunda görülsede spesifik değildir. SLE'li hastaların %30-35'inde, SLE ve glomerulonefrit olgularında ise % 83 oranının

**Tablo IV: HUVS ile SLE semptomları ve laboratuvar incelemelerinin karşılaştırılması**

Hipokomplementemik Urtikaryal Vaskülit Sendromu(HUVS)		Sistemik lupus eritematozus (SLE)		
Klinik	Semptom	Sıklık(%)	Semptom	Sıklık(%)
	Urtika benzeri deri lezyonları (biyopsi LSV)	100	Deri semptomları (malar rash, oral ülser fotosensitivite vb.)	60 (urtika <%10)
	Anjioödem	72	Anjioödem	<5
	Artralji ve/veya artrit	100	Artralji ve/veya artrit	95
	Kronik obstruktif akciğer hastalığı	65	Restriktif akciğer hastalığı	24-30
	Göz tutulumu	61	Göz tutulumu	15
	Renal tutulum	50	Renal tutulum	36-50
	Perikardial effüzyon	17	Perikardit	30
Laboratuvar	İnceleme	Sıklık(%)	İnceleme	Sıklık(%)
	Hematolojik anormallik	11	Hematolojik anormallik	85
	Romatoid faktör	8	Romatoid faktör	25-33
	ANA pozitifliği	61-71	ANA pozitifliği	95
	dsDNA antikor (geçici)	17	dsDNA antikor	≥70
	Anti SS-A/SS-B antikor	16-17	Anti SS-A/SS-B antikor	30-45
	Anti C1q otoantikor	100	Anti C1q otoantikor	35
	C1q düşüklüğü	100	Hipokomplementemi	22-47
	Persisten hipokomplementemi	100		
	ESR artışı	50	ESR artışı	60-70

LSV; lökositoklastik vaskülit, ANA; antinükleer antikor

da pozitifdir. SLE'li hastalarda deri tutulumu ve renal tutulum şiddeti ile anti C1q otoantikör düzeyleri arasında korelasyon vardır<sup>27,28</sup>.

HUVS'un kabul gören spesifik tedavisi yoktur. Sitotoksik ajanla birlikte ya da tek başına prednizolona yanıt genelde iyidir. Ancak farmakoterapi uzun süreli yapılmamıştır. Hidroksiklorokin, dapson, kolşisin, düşük doz metotreksat, düşük doz altın, azatiopirin, dapson ve pentoksifilin kombinasyonu, siklofosfamid ve deksametazon kombinasyonu, prednizolon ve dapson kombinasyonu ile başarılı sonuçlar bildirilmiştir. Ancak akciğer tutulumları efektif olarak tedavi edilememekte ve fatal sonlanmaktadır<sup>9-11,24,26,29</sup>. Olgumuzda önce prednizolon başlanmış, ancak klinik yanıtın alınamaması ve progresif yeni lezyon çıkışı nedeniyle steroid dozu artırılıp tedaviye azatiopirin eklenmiştir. Ancak akciğerde simetrik interstisyel ödem ve pulmoner emboli gelişmesi nedeni ile uygun tedavilere rağmen birkaç gün içinde akciğer konsolidasyonları artmış ve akut respiratuar distress sendromu ile olgu kaybedilmiştir.

Sonuç olarak klinik ve laboratuvar bulguları ile HUVS ve SLE birbirinden tamamen ayrı hastalıklar değildir. Üstelik klinik seyir ve tedavileri birbirine benzerlik göstermektedir. Bu nedenle HUVS tanısı alan hastalar SLE yönünden de araştırılmalı ve gözden geçirilmelidir. Ayrıca her iki hastalığın da fatal sonlanabileceği düşünülürse olgumuzda olduğu gibi HUVS ve SLE örtüşmesi durumunda klinik tablonun çok daha hızlı progresyon göstererek kötü prognoz özelliği taşıyabileceği düşünülmelidir.

## Kaynaklar

- Mehregan DR, Hall MJ, Gibson LE. Urticarial vasculitis? A histopathologic and clinical review of 72 cases. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:441-448
- Callen JP. Cutaneous vasculitis: relationship to systemic disease and therapy. *Curr Probl Dermatol* 1993;2:45-80
- Feig PU, Soter NA, Yager HM, Caplan L, Rosen S. Vasculitis with urticaria, hypocomplementemia, and multipl system involvement. *JAMA* 1976;236:2065-68
- Davis MDP, Daoud MS, Kirby B, Gibson LE, Rogers RS. Clinico-pathologic correlation of hypocomplementemic and normocomplementemic urticarial vasculitis. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:899-905
- Berg RE, Kantor GR, Bergfeld WF. Urticarial vasculitis. *Int Dermatol* 1988;27:468-472
- Mehregan DR. Pathophysiology of urticarial vasculitis. *Arch Dermatol* 1998;134: 88-89
- Mc Duffie FC, Sams WM, Maldonado JE, Andreini PH, Conn DL, Samyda EA. Hypocomplementemia with cutaneous vasculitis, arthritis. Possible immune complex syndrome. *Mayo Clin Proc* 1973;48:340-348
- Wisniewski JJ, Boer AN, Christensen J, Cupps TR, Flagg DN, Jones JV et al. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. Clinical and serologic findings in 18 patients. *Medicine* 1995;74:24-41
- Black AK. Urticarial vasculitis. *Clin Dermatol* 1999;17:565-569
- Soter NA. Urticarial venulitis. *Dermatol Therapy* 2000;13:400-408
- Wisniewski JJ. Urticarial vasculitis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12:24-31
- Monroe EW. Urticarial vasculitis: an updated review. *J Am Acad Dermatol* 1981;5:88-95
- Sanchez NP, Winkelmann RK, Schroeter AL, Dichen CH. The clinical and histopathological spectrums of urticarial vasculitis: study of forty cases. *J Am Acad Dermatol* 1982;7:599-605
- Zeis CR, Burch FX, Marder RJ, Furey NL, Schmid FR, Gewurz HA. Hypocomplementemic vasculitic urticarial syndrome. *Am J Med* 1980;68:867-875
- Bisaccia E, Adamo V, Rozan SW. Urticarial vasculitis progressing to systemic lupus erythematosus. *Arch Dermatol* 1998;124:1088-1090
- Asherson RA, D'Cruz D, Stephens CJ, McKee PH, Hughes GR. Urticaria vasculitis in a connective tissue disease clinic: pattern, presentations and treatment. *Semin Arthritis Rheum* 1991;20:285-296
- Matthews CNA, Saihan EM, Warin RP. Urticaria-like lesions associated with systemic lupus erythematosus: response to dapson. *Br J Dermatol* 1978;99:455-457
- O'Loughlin S, Schroeter AL, Jordon RE. Chronic urticaria-like lesions in systemic lupus erythematosus: a review of 12 cases. *Arch Dermatol* 1978;114:879-883
- Provost TT, Zone JJ, Synkowski D, Maddison PJ, Reichlin M. Unusual cutaneous manifestations of systemic lupus erythematosus: I. Urticaria like lesions. Correlation with clinical and serological abnormalities. *J Invest Dermatol* 1980;75:495-499
- Ruzicka T, Goerz G. Systemic lupus erythematosus and vasculitic urticaria. *Dermatologica* 1981;162:203-205
- Matarredona J, Sendagora E, Rocamora A, Orofino L, Ledo A. Systemic lupus erythematosus appearing as an urticarial vasculitis. *Int J Dermatol* 1986;25:446-448
- Wisniewski JJ, Jones SM. IgG autoantibody to the collagen like region of C1q in hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome, systemic lupus erythematosus, and 6 other musculoskeletal or rheumatic disease. *J Rheumatol* 1992;19:884-888
- Trendelenburg M, Courvoisier S, Spath PJ, Moll S, Mihatsch M, Itin P et al. Hypocomplementemic urticarial vasculitis or systemic lupus erythematosus. *Am J Kid Dis* 1999;34:745-751
- Wisniewski JJ, Emancipator SN, Korman NJ, Lass JH, Zaim TM, McFadden ER. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome in identical twins. *Arth Rheum* 1994;7:1105-1111
- Murphy R, Wood ML. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome (HUVS) and SLE overlap syndrome-treatment and prognosis. *JEADV* 2000;14(suppl. 1):129
- Jones RR, Bhogal B, Dash A, Schiferelli J. Urticaria and vasculitis: a continuum of histological and immunopathological changes. *Br J Dermatol* 1983;108:695-703
- Hahn BH: Systemic lupus erythematosus, in Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ, Petersdorf RG, Martin JB, Fauci AS, Root RK(eds): *Harrison's Principles of Internal Medicine*, vol 2(ed 12). New York, McGraw Hill, 1991;pp 1432-1437
- Siegert C, Daha M, Westedt ML, van der Voort E, Breedveld F. IgG autoantibodies against C1q are correlated with nephritis, hypocomplementemia and dsDNA antibodies in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 1991;18:230-234
- Schwartz HR, Mc Duffie FC, Black L, Schroeter AL, Conn DL: Hypocomplementemic urticarial vasculitis: Association with chronic obstructive pulmonary disease. *Mayo Clin Proc* 1982;57:231-238