

RETICULOID ACTINIC

G.S. ȚIPLICA**, CARMEN SĂLĂVĂSTRU**, MARIANA COSTACHE**, ELENA SEVERIN*,
MIHAELA PANDURU*, MAGDA CONSTANTIN**

București

Rezumat

În anul 1969, Ive et al. au descris pentru prima dată reticuloidul actinic, o fotodermatoză severă afectând în special bărbații în vârstă, cărora le determină apariția unor plăci cutanate dificil de diferențiat clinic și histologic de limfomul cutanat cu celule T (micozis fungoides). S-a descris o sensibilitate crescută a acestor indivizi la radiațiile ultraviolete și uneori, la spectrul vizibil.

Pacient în vârstă de 73 de ani, din mediu rural, s-a prezentat în Clinica de Dermatologie II a Spitalului Clinic Colentina pentru apariția unui edem facial important, a unei erupții eritemato-scuamoase la nivelul feței, ceței, decolteului și antebrățelor, intens pruriginoasă, cu evoluție de aproximativ 2 luni și agravate în ultimele 2 săptămâni, ca urmare a expunerii la soare. Tegumentul feței avea un aspect infiltrat, cu riduri accentuate. La nivelul mâinilor și antebrățelor, pacientul prezenta plăci eritematoase confluențe cu lichenificare și multiple eroziuni diseminate, observându-se o demarcație netă a zonei afectate la nivelul plicii cotului. În antecedente, pacientul relatează episoade de eczemă de contact alergică la nivelul mâinilor și antebrățelor în contextul activităților zilnice (grădărit) și prezența fenomenului de fotosensibilitate.

Pe baza criteriilor anamnestic, clinice, de laborator și histopatologice s-a stabilit diagnosticul de reticuloid actinic. Tratamentul simptomatic și fotoprotecția au indus remisiuni temporare.

Bolnavul a fost urmărit timp de 2 ani, cu internări repetate în secția de dermatologie, în special în cursul verii.

Prognosticul reticuloidului actinic este imprevizibil. În literatură au fost descrise cazuri rare de remisiune spontană. S-a afirmat că pacienții cu reticuloid actinic prezintă risc de transformare în limfom, dar această asociere rămâne controversată.

Cuvinte cheie: reticuloid actinic, limfom cutanat, fotosensibilitate, „dermatita” cronică actinică.

Summary

In 1969 Ive et al. described actinic reticuloid as a severe photodermatitis in mainly elderly men producing cutaneous plaques difficult to distinguish clinically and histologically from cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides). A strong sensitivity to ultraviolet radiation and sometimes visible light was identified.

A 73-year-old man, from a rural area, presented to the Colentina Hospital, IInd Department of Dermatology, with a significant facial edema, an erythema-squamous eruption over the face, nape, "V" area of the upper chest and forearms, extremely pruritic, with approximately 2 months evolution and aggravated in the past 2 weeks, as a result of sun exposure. The skin of the face and chest had an infiltrated appearance, with deep wrinkles. On the hands and forearms the patient presented confluent erythematous plaques with lichenification and multiple scattered erosions, with demarcation at the mid-portion of arm, sparing the area of the upper arm. In history, the patient relates episodes of contact allergic dermatitis on hands and forearms in the context of daily activities (gardening) and the presence of the photosensitivity phenomenon.

On the basis of clinical picture, personal history, laboratory and histopathological findings the diagnosis of actinic reticuloid was established.

Symptomatic treatment and photoprotection induced temporary remissions.

The patient has been under observation for 2 years already, with repeated hospital admissions in the department of dermatology, especially during the summer period.

The course of actinic reticuloid is unpredictable. Rare cases of spontaneous remission have been described. It has been proposed that patients with actinic reticuloid are at increased risk for developing lymphoma, but this relationship remains controversial.

Key words: actinic reticuloid, cutaneous lymphoma, photosensitivity, chronic actinic dermatitis.

DermatoVenerol. (Buc.), 53: 157-161

* Spitalul Clinic Colentina, Secția II Dermatologie.

** U.M.F. „Carol Davila” București, Catedra Dermatologie II, Spitalul Clinic Colentina.



Fig. 1. Reticuloid actinic, afectarea tegumentului facial



Fig 2. Reticuloid actinic, afectarea tegumentului toracelui anterior

Introducere

În anul 1969, Ive et al. au descris pentru prima dată reticuloidul actinic, o fotodermatoză severă afectând în special bărbații în vârstă, cărora le determină apariția unor plăci cutanate dificil de diferențiat clinic și histologic de limfomul cutanat cu celule T (micozis fungoides). S-a descris o sensibilitate crescută a acestor indivizi la radiațiile ultraviolete și uneori, la spectrul vizibil. (1, 2, 3)

Majoritatea lucrărilor raportează reticuloidul actinic împreună cu "dermatita" actinică cronică (CAD). Deși unii autori îl consideră ultimul stadiu al CAD, este important a-l contura având în vedere caracteristicile clinice și histologice distincte, ce merită o cercetare mai atentă.(2)

Criteriile principale de diagnostic pentru reticuloidul actinic sunt reducerea dozei eritematoase minime la UVA, UVB și/sau spectrul



Fig. 3. Reticuloid actinic, afectarea tegumentului la nivelul antebrățelor

vizibil, o erupție eczematoasă persistentă care afectează în special pielea fotoexpusă și un pattern histopatologic asemănător limfomului cutanat, cu atipie marcată (1).

Prezentare de caz

Pacient în vârstă de 73 de ani, pensionar, din mediul rural, se internează pentru prezența unui edem facial important, a unei erupții eritemato-scuamoase la nivelul feței, cefei, decolteului și antebrățelor, extrem de pruriginoase, cu evoluție de aproximativ 2 luni și agravate în ultimele 2 săptămâni, ca urmare a expunerii la soare. La internare, pacientul era afebril, cu examen clinic general în limite normale.

Examenul dermatologic efectuat a decelat o erupție eritematoasă, cu scuamă furfuracee, de culoare gălbuie, ușor detașabilă, localizată la nivelul feței, decolteului, cefei și antebrățelor, intens pruriginoasă. Tegumentul feței avea un aspect infiltrat, cu riduri accentuate. La nivelul mainilor și antebrățelor, pacientul prezenta plăci eritematoase confluențe cu lichenificare și multiple eroziuni diseminate, observându-se o demarcație netă a zonei afectate de cea cu aspect normal, la nivelul plicii cotului.

În antecedente, pacientul relatează episoade de eczemă de contact alergică la nivelul mainilor și antebrățelor în contextul activităților zilnice (grădinarit) și prezența fenomenului de fotosensibilitate.

Din punct de vedere al analizelor de laborator, parametrii hematologici și biochimici au fost în

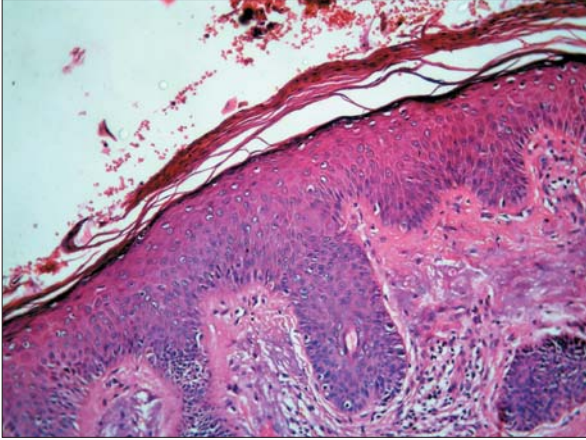


Fig. 4. Reticuloid actinic. Epiderm îngroșat; infundibul al foliculului pilos; dermul conține zone de degenerescență actinică bazofilă a fibrelor și infiltrate inflamatorii dispuse pe alocuri în bandă subepidermică (HE 10 X)

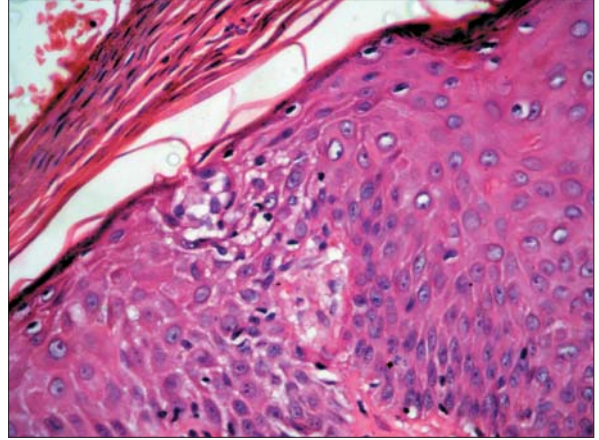


Fig. 5. Reticuloid actinic. Epiderm moderat îngroșat; spongioză. Dermul prezintă infiltrate inflamatorii polimorfe, perivascularare, ce conțin și rare hematii extravazate (HE 10 X)

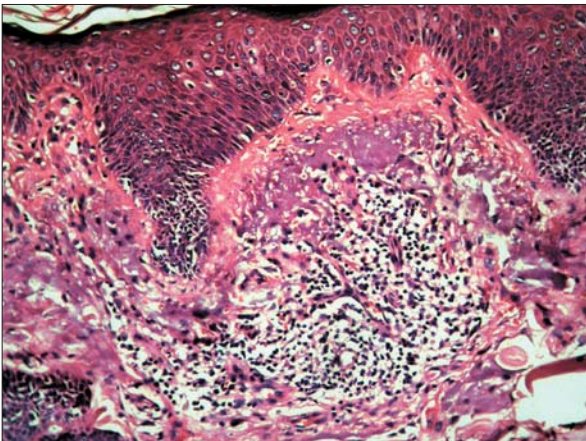


Fig. 6. Reticuloid actinic. Zone de degenerescență actinică bazofilă a fibrelor de collagen; perivascular bogate infiltrate inflamatorii polimorfe: limfocite, histiocite, mononucleare cu nucleu voluminos, rare polimorfonucleare (HE 20 X)

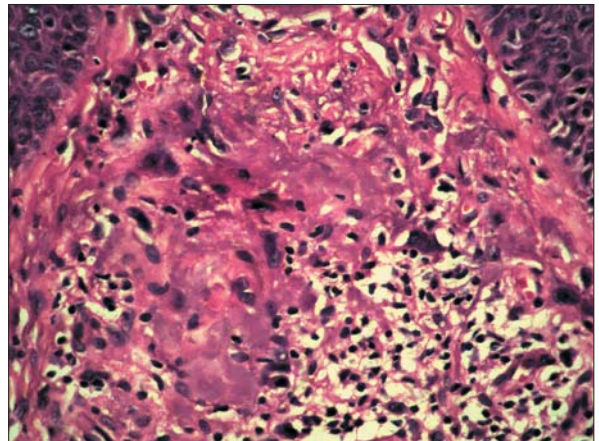


Fig. 7. Reticuloid actinic. Zone de degenerescență actinică bazofilă a fibrelor de collagen; perivascular bogate infiltrate inflamatorii polimorfe: limfocite, histiocite, mononucleare cu nucleu voluminos, rare polimorfonucleare (HE 40 X)

limite normale. Biologic, s-a constatat prezența unui sindrom inflamator (VSH= 61 mm/h). Examenul citologic al frotiului sangvin nu a identificat celule Sézary și nici alte modificări. Alte investigații: Ig E, raportul CD4/CD8, uroporfirine și coproporfirine au fost în limite normale.

S-au prelevat biopsii cutanate de la nivelul regiunii temporale stângi și din zona sprâncenei drepte.

Examenul histopatologic a evidențiat epiderm moderat îngroșat, strat ortokeratotic cu zone de hiperparakeratoză, ce conțineau mici spații interlamelare pline cu lichid și cu rare

resturi nucleare ale unor leucocite degenerate precum și mici zone de spongioză și exocitoză.

Dermul superficial prezenta zone de degenerescență actinică bazofilă, vase hiperemiate; perivascular erau prezente bogate infiltrate inflamatorii alcătuite din limfocite, histiocite, mononucleare cu nucleu voluminos, plasmocite, rare polimorfonucleare și hematii extravazate.

Diagnosticul stabilit pe baza criteriilor clinice și histopatologice a fost de reticuloid actinic.

Tratamentul instituit a constat în corticoterapie sistemică cu HHC intravenos 200 mg/zi, timp de 5 zile și antihistaminic anti H₁, iar local

s-au aplicat dermatocorticoizi de clasa I si emoliente, sub care leziunile cutanate s-au remis. Pacientul a fost externat cu recomandarea de a evita expunerea la soare, consumul de băuturi alcoolice și automedicația și cu indicația de fotoprotecție mecanică și de utilizare a cremelor ecran solar (SPF50+).

Bolnavul a fost urmărit timp de 2 ani, cu internări repetate în secția de dermatologie, în special în cursul verii.

Tratamentul simptomatic si fotoprotecția au indus remisiuni temporare.

Discuții

În anul 1979, Hawk și Magnus propun pentru prima dată termenul de "dermatită" actinică cronică (chronic actinic dermatitis - CAD) ca și alternativă la sindromul reticuloid actinic/dermatită prin fotosensibilizare, în ideea acoperirii întregului spectru al entităților cunoscute până atunci ca reactivitate persistentă la lumină (Wilkinson, 1961), reticuloid actinic (Ive et al., 1969), eczemă fotosensibilă (Ramsay și Black, 1973), dermatită fotosensibilă (Frain-Bell et al., 1974). CAD a fost definită mai târziu de către Norris și Hawk ca fiind o tulburare prin fotosensibilizare cronică, cu sensibilitate crescută în special la UVB și caracteristici histologice de eczemă și/ sau limfom. (1, 2)

Incidența și prevalența reticuloidului actinic sunt dificil de stabilit. Cazuri au fost raportate în întreaga lume, dar cel mai mare număr a fost descris în Europa de Vest, în special în Olanda. „Dermatita” actinică cronică se află pe locul doi ca și frecvență între afecțiunile cutanate induse de lumină, reprezentând între 11 și 17 % dintre pacienții cu fotoreacții cutanate. Nu sunt rare cazurile în care CAD apare la pacienți cu fototipuri cutanate V și VI. (2,3)

Reticuloidul actinic a fost descris aproape exclusiv la bărbații în vârstă, deși în CAD raportul B:F a fost estimat la 1,5:1. Cu toate acestea, au fost raportate cazuri de reticuloid actinic și la pacienți tineri. (2)

Dezvoltarea reticuloidului actinic la subiecții HIV pozitiv reprezintă o manifestare clinică precoce a SIDA. (1, 2)

Patogeneza reticuloidului actinic nu este pe deplin înțeleasă. Eczelemele de contact alergice coexistă cu reticuloidul actinic și adesea preced cu

câțiva ani instalarea fotosensibilizării, care, odata apărută, este severă și persistă în timp. Dintre alergeni merită menționate plantele din familia Compositae, a căror prevalență a fost descrisă în unele studii la 36-84%. (2) Există lucrări care susțin implicarea în patogeneză a radicalilor liberi de oxigen, a unei reacții de hipersensibilitate de tip întârziat la un alergen fotoindus neidentificat, a unei autosensibilizări la proteinele cutanate. Histidina, o componentă a plantelor Compositae, influențată de fotooxidare poate induce antigenicitatea albuminei, un proces activat de radiațiile UV (2, 4).

Primele simptome ale bolii sunt eritemul și edemul zonelor fotoexpuse (față, urechi, decolteu, antebrațe). Mai târziu, apar plăci groase, infiltrate, lichenificate, cu scuame, papule și noduli localizate nu numai la nivelul zonelor fotoexpuse, dar și în teritoriile acoperite și la nivelul scalpului. În evoluție pot apărea episoade de eritrodermie, aspectul pielii fiind infiltrat și foarte asemănător celui din sindromul Sézary. Pruritul și senzația de arsură sunt prezente aproape constant, iar uneori se constată limfadenopatie generalizată. Adesea există un istoric de fotosensibilitate (1, 2, 5)

În stadiile incipiente ale CAD pattern-ul histopatologic este similar celui din dermatita alergică de contact, incluzând parakeratoză focală, spongioză, și acantoză cu infiltrat limfocitar perivascular la nivelul dermului. În reticuloidul actinic aspectul histologic seamănă cu cel din limfomul cutanat. În dermul superficial este prezent un infiltrat limfocitar dens, în bandă. Perivascular și perianexial există un infiltrat alcătuit din mononucleare cu nucleu circumvoluți, histiocite, eozinofile, fibroblaste stelate multinucleate, celule gigante. Celule mononucleare atipice pot fi observate în epidermul și dermul pacienților cu CAD care evoluează către faza de reticuloid actinic. (2, 5, 6) Diferențierea reticuloidului actinic de limfomul cutanat cu celule T (CTCL) este de importanță considerabilă. În reticuloidul actinic, studiile asupra raportului T CD4/T CD8 au arătat rezultate diferite. Totuși, majoritatea susțin ideea unei predominanțe a L_TCD8 în epidermul și sângele pacienților cu reticuloid actinic, pe când în CTCL cele care predomină sunt L_TCD4. Diferența între cele două entități se face prin expresia diferită a antigenelor

CD3 și BF1 în epiderm și derm (1, 2). Un studiu efectuat pe 17 pacienți a arătat ca în 63 % dintre probele bioptice recoltate există o înaltă frecvență a aneuploidiei limfocitelor dermice, sugerând o asemănare cu limfocitele regăsite în micozid fungoides (7).

Investigațiile de laborator, atât cele hematologice, cât și cele biochimice sunt în limite normale. Pacienții cu reticuloid actinic manifestă fotosensibilitate anormală la UVA, UVB și chiar la spectrul vizibil, cu scăderea dozei eritematoase minime (MED). În cazul pacienților cu reticuloid actinic, formă eritrodermică, s-au regăsit celule Sézary în frotiul din sângele periferic. (2)

Diagnosticul de reticuloid actinic impune existența unei fotodermatoze extinse la nivelul zonelor acoperite în mod normal, cu plăci infiltrate asemănătoare din punct de vedere histologic cu CTCL. Pacienții trebuie să demonstreze sensibilitate crescută la UVA, UVB și/sau spectrul vizibil cu evoluție mai mare de 1 an. În cazul subiecților la care se suspectează reticuloidul actinic ar trebui să se efectueze patch- și photopatch-teste. (1, 2)

În ceea ce privește diagnosticul diferențial, cel mai dificil este de distins forma eritrodermică a reticuloidului actinic de cea a CTCL, entitățile prezentând un tablou clinic similar: eritrodermie, hiperkeratoză palmo-plantară, limfadenopatie generalizată, pattern histopatologic limfom-like. Fotosensibilitatea și imunofenotipul diferit ajută la stabilirea diagnosticului. (2, 6)

De asemenea, reticuloidul actinic trebuie diferențiat de dermatita atopică fotosensibilă, dermatita seboreică, erupția polimorfă la lumină. Localizarea clinică, histopatologia, rezultatele patch- și photopatch-testelor și diminuarea MED conduc la diagnostic. (1, 4)

În ceea ce privește tratamentul, prima măsură care se impune este protecția tegumentelor față de lumina solară prin vestimentație, cu ajutorul umbrelei și/sau al cremelor ecran solar (SPF 50+). (8) Tratamentul local cu dermatocorticoizi și emoliente poate fi util. Studii recente arată rezultate încurajatoare prin folosirea topică a

unguentelor cu tacrolimus. (1) Pacienții cu exacerbări severe ar trebui spitalizați și tratați cu corticoterapie sistemică și topică. O altă alternativă este azatioprina 50 mg/zi, bine tolerată și cu rezultate foarte bune. (5) Trebuie avută în vedere mielotoxicitatea acestora și monitorizarea pacienților pe parcursul tratamentului. (2) Tratamentul formelor rezistente de boală se face cu fotochimioterapie PUVA în doze joase, fototerapie UVB, ciclosporina și micofenolat de mofetil, singure sau în combinație. (2).

Prognosticul reticuloidului actinic este imprevizibil. În literatură au fost descrise cazuri rare de remisiune spontană. S-a afirmat că pacienții cu reticuloid actinic prezintă risc de transformare în limfom, dar această asocieră rămâne controversată. (2, 6)

În cazul pacientului nostru, având în vedere nerespectarea măsurilor de fotoprotecție și exacerbările bolii din ce în ce mai frecvente, se va urmări atent, existând riscul dezvoltării formei eritrodermice sau chiar a unui limfom.

Intrat în redacție: 12 septembrie 2008

Bibliografie

- Booth, A.V., Mengden, S., Soter, N.A., Cohen, D. – Chronic Actinic Dermatitis. *Dermatol Online J.* 2008; 14 (5): 25.
- Zak-Prelich, M., Schwartz, R.A. – Actinic Reticuloid. *International Journal of Dermatology*, 1999, 38, 335-342.
- Dawe, R.S. – Chronic Actinic Dermatitis in Elderly: Recognition and Treatment. *Drugs & Aging*. 2005, Vol. 22 Issue 3, p 201-207, 7p.
- Hawk, J.L.M. – Chronic Actinic Dermatitis. *Photodermatology, Photoimmunology & Photomedicine*. Dec 2004, Vol. 20 Issue 6, p 312-314, 3 p.
- Sterry, W., Paus, R., Burgdorf, W. – Dermatology. Thieme Clinical Companions. *Chronic Actinic Dermatitis*. Charité University Hospital, Berlin, Germany. 2006, 299.
- Bingsen Q, Kanghuang L, Hongzhen N. – Aneuploidy in chronic actinic dermatitis. *J Dermatol* 1992; 19: 544-547.
- De Silva, B.D., McLaren, K, Kavanagh, G.M. – Photosensitive mycosis fungoides or actinic reticuloid? *British Journal of Dermatology* 2000;142: 1221-1227.
- A., Dimitrescu. *Dermatologie*. Editura Medicală Națională, 2002, 78-80.