

Reticuloide actínico

Ruiz Villaverde, R.; Blasco Melguizo, J. y Burkhardt Pérez, M. P.

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

RESUMEN

El reticuloide actínico es una fotodermatosis crónica propia de edades avanzadas que se caracteriza por la presencia de pápulas y placas eritemato-edematosas que evolucionan a máculas pigmentadas residuales, localizadas al inicio en zonas fotoexpuestas y en relación con la exposición a la luz diurna.

Describimos un caso típico de esta rara entidad en un varón de 70 años, seguido de forma periódica en nuestro servicio por presentar frecuentes exacerbaciones de su cuadro clínico que consiste en eritema, edema y descamación junto con signos de dermatitis actínica crónica en zonas fotoexpuestas que evolucionan a pápulas eritemato-escamosas muy pruriginosas. El diagnóstico se realizó a través de la historia clínica, la característica evolución en brotes y tras constatar que las lesiones cutáneas empeoraban tras exposición a fuentes de energía radiante.

Consideramos que esta entidad es debida a una extrema sensibilidad a un amplio espectro de radiación y posiblemente forme parte de la dermatitis actínica crónica.

Palabras clave

Reticuloide actínico. Dermatitis actínica crónica.

Actinic reticuloid

SUMMARY

Actinic reticuloid is a chronic photodermatosis which is typical of elderly patients and that is characterized by the presence of papules and erythematous-edematous plaques that evolve into residual pigmented macula which are located, in the beginning, in sun-exposed areas and in relationship to the exposure to daytime light.

We describe a typical case of this rare entity in a 70 year old male patient followed-up periodically by our service due to frequent exacerbations of his clinical picture. This consists in erythema, edema and desquamation together with signs of chronic actinic dermatitis in sun-exposed zones that evolve to erythematous-scaly papule with intense itching. The diagnosis is carried out through the clinical history,

Correspondencia: R. Ruiz Villaverde. Dr. López Font nº 10, 5º A4. 18004 Granada.

Recibido el 8-1-01; aceptado el 17-4-01.

the characteristic evolution in episodes and after verifying that the cutaneous lesions worsen after exposure to radiant energy sources.

We consider that this entity is due to an extreme sensitivity to a wide radiation spectrum and possibly forms a part of chronic actinic dermatitis.

Key words

Actinic reticuloid. Chronic actinic dermatitis.

INTRODUCCIÓN

El reticuloide actínico es una fotodermatitis crónica, grave e incapacitante que se observa especialmente en ancianos y produce placas cutáneas difíciles de distinguir clínica e histológicamente del linfoma de linfocitos T, lo que ha contribuido a encuadrarlo dentro del diagnóstico genérico de Pseudolinfoma y se caracteriza por su extrema sensibilidad a un amplio espectro de radiación. Algunos autores defienden que el reticuloide actínico es la última etapa de la dermatitis actínica crónica, opinión que no es compartida universalmente. De cualquier modo, su evolución es impredecible y existe gran controversia sobre si estos pacientes tienen mayor riesgo para desarrollar linfoma cutáneo.

CASO CLÍNICO

Varón de 70 años seguido de forma periódica por el Servicio de Dermatología del Hospital Clínico San Cecilio de Granada, sin antecedentes familiares de interés y con antecedentes personales de paquipleuritis calcificada residual tras tuberculosis pulmonar, enfermedad pulmonar obstructiva crónica tipo B, hipercolesterolemia, hiperuricemia, isquemia arterial crónica tipo IIb en miembro inferior izquierdo, fumador de un paquete al día y bebedor de litro y medio de vino al día.

Consulta por primera vez en 1990 por presentar desde hace cuatro años una erupción eritemato-edematosa, con vesículas y ampollas e intenso prurito localizado en región



Figura 1. Pápulas eritemato-escamosas que adoptan una disposición lineal en dorso de manos.



Figura 2. Marcada fotosensibilidad, xerosis cutánea y lesiones por rascado en áreas fotoexpuestas.

facial, cervical y dorso de manos, que coincide con la llegada de la primavera y cursa en brotes, los cuales se agravan tras la exposición solar.

En la exploración clínica destaca la presencia de eritema, edema y descamación junto a signos de moderada dermatitis actínica crónica en áreas fotoexpuestas; pápulas eritemato-escamosas que adoptan una disposición lineal en dorso de manos (Fig. 1); lesiones residuales (zonas acrómicas y cicatrices atróficas), intensa xerosis cutánea (Fig. 2), hipertrichosis malar, excoriaciones superficiales con costras serohemáticas y queilitis actínica crónica.

La exploración por órganos y aparatos reveló hepatomegalia de dos traveses de dedo, orina de color rojo-anaranjada, edemas periféricos bimaletolares con ausencia de pulsos distales en ambos miembros inferiores.

Las pruebas complementarias solicitadas incluyeron: Hemograma con Velocidad de sedimentación globular (VSG), Coagulación, Bioquímica general, Ig E total, Título de antiesreptolisinas (ASLO), Proteína C Reactiva (PCR) y Látex, Sedimento urinario, Fe sérico, Porphirinas en orina (ácido delta-amino-levulínico: ALA y coproporphirinas), Porphirinas en sangre (Protoporphirinas) y Epicutáneas. Se detectaron los siguientes hallazgos fuera de la normalidad: discreta hipercolesterolemia (256 mg/dl), Leve proteinuria (0,114 g/l), 12 monocitos con 4.330 leucocitos y descenso de protoporphirinas en orina (8,2 gammas/l). La determinación de la dosis mínima eritema (MED) indicó fotosensibilización a radiación ultravioleta B y A y luz visible.

El estudio histopatológico mostró en una primera muestra una epidermis con hiperplasia psoriasiforme, discreta espongirosis, acantosis y paraqueratosis con acúmulos de células mononucleares, así como infiltrado polimorfo de predominio mononuclear perianexial y perivascular, mientras que en la última biopsia mostró la existencia de infiltrado linfocitario en banda, mostrando algunos de ellos atipias nucleares.

El paciente ha evolucionado de forma cíclica con sucesivas exacerbaciones y remisiones, estando las primeras en relación con la exposición a la luz diurna y en ocasiones a lámparas fluorescentes. Su estado de ánimo estuvo sometido también a importantes fluctuaciones con gran tensión emocional durante los cuadros.

Durante los brotes el paciente fue tratado con corticoterapia tópica, y en ocasiones y según la necesidad corticoterapia oral, con fotoprotección índice de factor de protección 60 y antihistamínicos H1 para controlar el prurito, así como aislamiento lumínico evitando las distintas fuentes de energía radiante. En los períodos intercrisis se mantuvo con fotoprotección índice de factor de protección 60, emolientes y el uso de sombrero y ropa adecuada. Desde hace años se mantiene sin brotes, con la ingesta diaria de Prednisona 10 mg v. o.

COMENTARIO

En 1961 Wilkinson (1) describe el término Reactores persistentes a la luz, por medio del cual se califica a una fotodermatosis de predominio en ancianos que se relacionó con el uso de jabón con salicilatos halogenados y que persistía en ausencia de alérgeno. Ocho años más tarde Iwe (2) utiliza el término Reticuloide actínico para referirse a una fotodermatitis de gran semejanza clínica e histológica a la micosis fungoide. Detecta un gran sensibilidad a la radiación ultravioleta y en ocasiones a la luz visible. Ramsay y Black (3) en 1973 se refieren al eczema fotosensible como entidad clínicamente similar al Reticuloide actínico (RA) confinado al espectro de la radiación ultravioleta B e histología de eccema crónico liquenificado. Hawk y Magnus (4) finalmente en 1979 unifican los conceptos de eczema fotosensible, reactor persistente a la luz y reticuloide actínico bajo la denominación *Dermatitis Actínica Crónica*. Hay gran controversia sobre la inclusión del RA en este contexto y a lo largo del texto desarrollaremos la hipótesis que considera a éste como la última etapa de la Dermatitis Actínica Crónica (DAC).

No es fácil establecer unas cifras sobre la incidencia y prevalencia del Reticuloide actínico, ya que la mayoría de los casos referidos ya lo han incluido dentro del síndrome genérico DAC, aunque la mayoría de autores aceptan una incidencia nada despreciable del 11-17% de las diferentes fotorreacciones (5). Se han descrito casos en todas las razas aunque con mayor frecuencia en el Norte de Europa, sobre todo en Holanda. Hay un discreto predominio del sexo masculino (1,5:1). De hecho el RA es considerado una enfermedad de varones ancianos. Esto no descarta su presentación en adultos jóvenes, donde incluso algunos autores han llegado a presentar series de pacientes atópicos con esta entidad. No debemos olvidar que es frecuente que los pacientes con Dermatitis atópica desarrollen una exacerbación clínica secundaria a una fotodermatitis o fotoagravación de sus manifestaciones. Asimismo cabe reseñar su relación con la infección por el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH), dado que hay estudios que lo señalan como marcador precoz de SIDA (6).

El mecanismo por el que se produce el RA es aún desconocido. Su patogenia no está exenta de discusión, aunque según los estudios basados en biopsias seriadas a un grupo de pacientes realizadas por Norris (7) en 1989 debería ser considerada la última etapa de la DAC. Estos pacientes presentan una mayor susceptibilidad a la luz, lo que se refleja clínicamente por medio de la reducción de la Dosis Mínima Eritema (MED), lo cual hace que en ocasiones el paciente empeore con la exposición a la luz de tubos fluorescentes o del resplandor de la pantalla del televisor, como ocurre en el caso que nos ocupa (8). La hipótesis comunmente aceptada es que se trata de una reacción de hipersensibilidad retardada por la que el alérgeno se une a una proteína endógena mediante un enlace covalente, para lo que requiere la participación de la radiación ultravioleta. Los cambios inducidos en estas proteínas permiten que posteriormente no sea necesaria la presencia del hapteno y por ello baste solamente con la acción de los rayos UV. Existen pacientes con RA que tienen alergia a resinas oleosas de las plantas de la familia de las *compuestas*, caucho, dicromato potásico y diferentes fragancias (9). La disminución de la función de barrera que presenta la piel fotoenvejecida favorece las reacciones alérgicas de contacto y de hecho hay un predominio de LT CD8 y células de Langerhans en el infiltrado dérmico superficial perianexial y perivascular de manera análoga a lo que ocurre en la dermatitis alérgica de contacto. En cualquier caso es indiscutible la mayor sensibilidad a la radiación ultravioleta B, en determinadas ocasiones a la A y luz visible.

Desde un punto de vista clínico es una enfermedad que suele afectar a varones ancianos con antecedentes de exposición solar recreacional y/o laboral. Esta enfermedad cursa de forma evolutiva en tres estadios que se solapan en el tiempo:

1.º Eritema y edema en las áreas fotoexpuestas: cara, escote y dorso de antebrazos y manos.

2.º Placas infiltradas y liquenificadas con pápulas y nódulos que se van extendiendo a zonas cubiertas y cuero cabelludo.

3.º En ocasiones el paciente desarrolla una eritrodermia, con una sensación urente o de quemazón que puede ser realmente difícil de controlar. No es raro observar microadenopatías generalizadas.

Las exacerbaciones están en relación con la exposición principalmente a la luz solar aunque no necesariamente cursa con un ritmo estacional, si bien es cierto que cursa en brotes de diferente intensidad que lleva a modificar el tratamiento a terapias más o menos intensivas (10).

Al igual que sucede con la clínica, en la histología hay dos fases continuas en su evolución temporal. Al principio hay características anatomopatológicas de eccema en fase aguda o crónica con espongirosis, acantosis, paraqueratosis focal e infiltrado linfocitario perivascular en dermis papilar. En estadios más avanzados no llega a ser tan diferente de un linfoma cutáneo de células T con la presencia de un infiltrado linfocitario en banda en dermis superficial y media. Los linfocitos pueden ser normales o presentar núcleos convolutos y epidermotropismo, lo cual genera microabscesos de Pautrier (11). También pueden encontrarse eosinófilos, histiocitos, células plasmáticas, y células que presentan Ig E con morfología dendrítica dentro del infiltrado. En la dermis existen bandas de colágeno paralelas a la superficie. La distinción entre micosis fungoide y reticuloide actínico se puede realizar en virtud a diferentes parámetros de los que destacamos dos: a) No existe monoclonalidad en el caso del RA y b) Hay un predominio de linfocitos CD8 en el reticuloide actínico y de linfocitos CD4 en la micosis fungoide (12). No se ha observado relación entre la prevalencia de linfocitos supresores y la duración de la enfermedad. No obstante en ocasiones se ha referido la existencia de aneuploidia (13) en los linfocitos dérmicos, lo que indica su parecido a los linfocitos encontrados en la micosis fungoide.

Las pruebas complementarias que se solicitan ante la sospecha de RA incluyen Hemograma, Bioquímica general (que a menudo no presentan alteraciones significativas), Ig E, RAST mixto a neumo y enteroalérgenos, Fototest, Epicutáneas y Fotoparche, ANA y ENA y Estudio de Porfirinas.

Toonstra (11) determinó en 1991 los criterios necesarios para diagnosticar un reticuloide actínico:

1. Presencia de pápulas o placas persistentes en piel fotoexpuesta a veces con extensión a áreas cubiertas o bien infiltración eritrodérmica generalizada.

2. Fotosensibilidad a radiación UV-A (320-400 nm), B (290-320 nm) y luz visible (> 400 nm) durante un período superior a un año.

3. Infiltrado de linfocitos T. En dermis con linfocitos atípicos en la misma.

En caso de no cumplir alguno de los criterios mencionados es más correcto denominar al proceso dermatitis actínica crónica. Plantea su diagnóstico diferencial con otras fotodermatosis (erupción polimorfa solar, prurigo actínico, fototoxicidad mediada por sustancias, porfirias...) y por supuesto la micosis fungoide, a la que ya hemos hecho mención. Es importante distinguir la eritrodermia en el contexto del RA del Síndrome de Sezary. Hay una gran similitud, puesto que en ambas se observa eritrodermia, hiperqueratosis palmo-plantar, linfadenopatía generalizada y características histológicas semejantes. Para ello se ha propuesto apelar a los niveles diferenciales en el porcentaje de CD4/CD8 en sangre y piel (que puede llegar a invertirse), el índice de contorno nuclear de los linfocitos en sangre periférica (ICN >6,5 o ICN total o mayor) y estudios de reorganización del gen de receptores de linfocitos T (14).

Puesto que estos pacientes son propensos a desarrollar dermatitis alérgica de contacto como ya hemos mencionado, sería interesante la valoración periódica de los perfiles de alérgenos, ya que es una prueba rápida y fácil de valorar y sólo relativamente incómoda para el paciente.

El tratamiento del RA comienza por una fotoprotección eficaz, dado que es necesario evitar la luz y alérgenos responsables del cuadro en el caso de que éstos se hayan detectado. Las pantallas solares son útiles aunque no debe olvidarse su papel como potenciales fotosensibilizantes. En los brotes las medidas a considerar serán más estrictas, siendo incluso necesario que el paciente permanezca en una habitación semioscura protegida de la luz. El uso de corticoides por vía tópica y sistémica en función de la clínica es eficaz y debe complementarse con emolientes que impidan la sequedad cutánea. Otros agentes terapéuticos que se han utilizado son antipalúdicos de síntesis (15) (nunca en monoterapia), azatioprina a dosis de 100-200 mg/día como pauta ahorradora de corticoides considerando la mielosupresión como el principal efecto secundario derivado de su uso y ciclosporina a dosis de 3-5 mg/kg/día, aunque las lesiones vuelven a recidivar cuando se suprime el tratamiento (16).

El uso de radiación ultravioleta pretende aumentar la tolerancia a la luz de estos individuos. Probablemente su acción esté relacionada con su efecto inmunomodulador. Se trata de una terapia incómoda y que obliga al paciente una vez controlado el brote a continuar una terapia de mantenimiento. Toonstra (17) preconiza la utilización de radiación UV-B tres veces por semana e ir aumentando la dosis de manera paulatina, en virtud de la serie de 15 casos que presentó. También se ha usado nicotinamida, interferón alfa, mostaza nitrogenada tópica y betacarotenos solos o en combinación, sobre los que se han publicado casos aislados (14).

El curso del RA es impredecible, crónico en su mayoría, con casos descritos de remisión espontánea. En rela-

ción a la mayor susceptibilidad que según algunos autores existe para el desarrollo de neoplasias de estirpe linfóide o no linfóide, no hay consenso, si bien el riesgo parece ser similar al del resto de la población. Muchos casos habían sido mal tipificados. La mayoría de los casos de linfomas de células T, sarcoma de Kaposi y pseudolinfomas mixtos se han desarrollado de forma posterior al tratamiento con Ciclosporina A, por lo que su uso ha sido discutido a pesar de su eficacia. No obstante sí es cierto que el pronóstico vital de los pacientes con RA eritrodermico (18) es menor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wilkinson DS. Photodermatitis due to tetrachalsycylanilide. *Br J Dermatol* 1961;73:213-9.
2. Ive FA, Magnus IA, Warin FP, Jones EW. Actinic reticuloid: a chronic dermatosis associated with severe photosensitivity and the histological resemblance to lymphoma. *Br J Dermatol* 1969;81:469-85.
3. Ramsay CA, Kobza Black A. Photosensitive eczema. *Trans St Johns Hosp Dermatol Soc* 1973;59:152-8.
4. Hawk JLM, Magnus IA. Chronic actinic dermatitis; an idiopathic syndrome including actinic reticuloid photosensitive eczema. *Br J Dermatol* 1979;10:24.
5. Foatides J, Soter NA, Lim HW. Results of evaluation of 203 patients and photosensitivity in a 7,3 years period. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:597-602.
6. Pappert A, Grossman M, DE Leo V. Photosensitivity as the presenting illness in four patients with human immunodeficiency viral infection. *Arch Dermatol* 1994;130:618-23.
7. Norris PG, Morris JM, Smith NP, Chu AC, Hawk JL. Chronic actinic dermatitis: an immunohistological and photobiological study. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:966-97.
8. Gómez Armario JM, Funetes Fidalgo M. Un caso de Reticuloide actínico. *Actas Dermosifiliogr* 1974;65:485-92.
9. Boelands R. Chronic actinic dermatitis. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:240-9.
10. Marinado Escobedo S, Pozo Magdalena O, Martín Dorado MM, Sánchez Yus E. Reticuloide actínico. *Actas Dermosifiliogr* 2000;91:425-31.
11. Toonstra J. Actinic Reticuloid. *Semin Diagn Pathol* 1991;8:109-16.
12. Kerhl H, Ackerman AB. Inflammatory diseases that simulate lymphomas: cutaneous pseudolymphomas. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, Freeberg IM, Austen KF, eds. *Dermatology in general medicine*, 4ª ed. New York: Mac Graw-Hill; 1993. p. 1315-27.
13. Bingsen Q, Kanghuang N. Aneuploidy in chronic actinic dermatitis. *J Dermatol* 1992;19:544-7.
14. Zach-Prelík M, Schwartz RA. Actinic reticuloid. *Int J Dermatol* 1998;38:335-42.
15. Healy E, Rogers S. Photosensitivity dermatitis/ actinic reticuloid syndrome in an Irish population: a review and some unusual features. *Acta Derm Venereol* 1992;75:72-4.
16. Norris PG, Camp R, Hawk J. Actinic reticuloid: response to cyclosporine. *J Am Acad Dermatol* 1989;2:307-9.
17. Toonstra J, Henquet CJ, Van Weelden H, Van der Putte SC, Van Vloten WA. Actinic reticuloid: a clinical, photobiologic, histopathologic and follow-up study of 16 patients. *J Am Acad Dermatol* 1989;21:205-14.
18. Sigurdsson V, Toonstra J, Hezemans-Boer M, Van Vloten WA. Erythroderma. A clinical and follow-up study of 102 patients with special emphasis on survival. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:53-7.