

**ASPECTES FOTOBIOLOGICS DELS MALALTS
AMB REACCIÓ PERSISTENT A LA LLUM**

Comunicació presentada el dia 21 de desembre de 1972
pels doctors

M. LECHA

i

J. R. GUIX i MELCIOR

Del Departament i Escola Professional de Dermatologia i Venereologia
de la Facultat de Medicina de la Universitat de Barcelona
(Catedràtic Director: Prof. Dr. Joaquim Piñol i Aguadé)

L'any 1963, JILLSON i BAUGHMAN³ varen emprar el terme «reactors persistents a la llum» per a qualificar un quadre clínic peculiar caracteritzat per una fotosensibilització crònica que es traduïa per símptomes d'eczema amb liquenificació, eritema o edema i descamació de les parts descobertes, i també a vegades amb descamació o fissuració dels palmells de les mans. L'acció del sol pot passar desapercebuda per al malalt o bé donar lloc a una intensa sensació de pruïja o coïssor que acompanya els fenòmens d'eritema actínic i que es repeteix en cada exposició al sol. Els malalts poden arribar a un grau de sensibilitat tal que també la llum indirecta o reflectida, a dels tubs fluorescents o la llum que travessa les finestres, els afecta igualment.

Els autors esmentats empraren el terme per als casos de sensibilització al Bithionol, en els quals casos la sensibilització persistia molt temps després d'haver estat eliminada la causa, però ha estat comprovat que moltes altres substàncies químiques aplicades localment o per via general poden ésser causa de quadres clínics semblants.

De tota manera, el diagnòstic d'aquesta entitat clínica és difícil per nombroses raons. En primer lloc, no sempre és fàcil de demostrar els contactants o medicaments responsables de la fotosensibilització. En segon lloc, el quadre histològic de les lesions no és gens característic; i d'altra banda, la fenomenologia pròpia de les reaccions persistents a la llum pot ésser determinada per altres causes en el curs d'altres malalties i, per tant, amb un pronòstic i un tractament totalment diferents.

L'exploració completa dels malalts comprèn l'establiment d'una història clínica com més detallada millor i, seguidament, l'exploració fotobiològica, que comprèn l'establiment de la dosi mínima causant d'eritema (MED), l'estudi de la sensibilitat a la llum fluorescent blanca, l'estudi de la sensibilitat a les diferents longituds d'ona de l'espectre, des dels 280 nm als 700, i les tècniques del *fotopatch* amb els agents fotosensibilitzants habituals.

Hom completa l'exploració amb les proves de laboratori de rutina i la determinació dels nivells de porfirines i aminoàcids a l'orina. Cal practicar també una anàlisi histològica juntament amb la tècnica de la immuno fluorescència indirecta.

Amb els resultats obtinguts en aquestes exploracions, hom ha arribat

a la classificació dels malalts reactors persistents a la llum en els grups següents:

- 1) Reactors persistents a la llum per l'acció de substàncies fototòxiques.
- 2) Reactors persistents a la llum per l'acció de substàncies fotoal·lèrgèniques.
- 3) Reticuloide actínic.
- 4) Eczema fotosensible.
- 5) Prurigen estival de Hutchinson.
- 6) Protoporfíria eritropoètica congènita.

Descriurem a continuació les característiques de cadascun dels grups.

Reaccions persistents fototòxiques

Hom comprova l'existència d'un eritema o edema, o pigmentació de parts descobertes del cos amb reaccions urticariformes, després de cada exposició al sol més o menys perllongada. L'exploració dels malalts donarà una MED normal o baixa i l'acció espectre variable, de 280 nm a 430, amb *fotopatch* positiu; l'acció espectre a pell no afectada serà normal.

La histologia ens permetrà d'observar l'existència de cèl·lules disceratótiques i un infiltrat limfohistiocitari discret en el derma. El pronòstic ha d'ésser bo, per tal com la dermatitis cedirà en relativament poc temps.

En la literatura especialitzada han estat descrits casos provocats per substàncies com és ara el quitrà, les sulfamides, els blancòfors, la griseofulvina, els antidiabètics orals, la sacarina, etc.

QUADRE I

Dermatitis fototòxica amb reacció persistent a la llum

CLÍNICA	:	Eritema, edema o pigmentació de parts descobertes.
MED	:	Normal o rebaixada.
FOTOPATCH TEST	:	Positiu fototraumàtic.
ACCIÓ ESPECTRE	:	Variable. Generalment de 280 nm a 430.
HISTOLOGIA	:	Reacció purament epidèrmica.
PRONÒSTIC	:	Bo.
TRACTAMENT	:	Cedeix progressivament en suprimir la causa.

Reaccions persistents fotoal·lèrgiques

En aquests casos hom hauria de comprovar l'existència d'un enrogiment, una liquenificació i a vegades vesiculació de parts descobertes, acompanyats de freqüents *flare up* de parts cobertes pel fet que algunes de les substàncies causants sensibilitzen enfront de radiacions que travessen els vestits. En algun cas hi pot haver també un fons pigmentari evident. El *fotopatch* serà positiu amb una reacció que ultrapassarà l'àrea del *test*, i també hem d'acceptar la possibilitat de positivitats múltiples per establiment de reaccions fotoencreuades. La MED sol ésser baixa, i l'acció espectre variable se situa entre els 280-320 nm i els 400.

La histologia de la lesió ens dóna una imatge en la qual predominen l'espongiosi i la infiltració dèrmica corresponent a un èczema crònic. Aquest tipus de reacció persistent ha estat descrit per sensibilitzacions a les sulfamides, salicilanilides, clorpromazina, fenergan, oli de sàndal, fenticlor, Jadit, etc.

QUADRE II

Dermatitis fotoal·lèrgica amb reacció persistent a la llum

CLÍNICA	:	Eritema, vesiculació o liquenificació de parts descobertes. Possibles <i>flare up</i> en zones cobertes.
MED	:	Rebaixada.
FOTOPATCH TEST	:	Positiu eczematoide. Possibles reaccions positives fotoencreuades.
ACCIÓ ESPECTRE	:	Variable. Generalment entre 320 nm i 400.
HISTOLOGIA	:	Quadre d'èczema. Infiltració limfocitària dèrmica.
PRONÒSTIC	:	Reservat.
TRACTAMENT	:	Psoralen-corticoides.

Reticuloide actínic

Una modalitat peculiar de reacció persistent a la llum és el quadre clínic descrit el 1969 per IVE, MAGNUS, WARIN i WILSON² amb la denominació de reticuloide actínic. En són les característiques fonamentals: la presentació en persones d'edat avançada, la fotosensibilitat crònica, l'aspecte clínic i histològic que suggereix una reticulosi maligna de la pell i finalment la cronicitat, la gravetat i un ampli espectre de fotosensibilitat.

Del punt de vista clínic, es tracta gairebé sempre d'individus sense antecedents de fotosensibilitat prèvia i que progressivament presenten erupcions en parts descobertes idèntiques a les de qualsevol reacció persistent a la llum. Les lesions s'agreugen progressivament i afecten també parts co-

bertes, i arriben fins i tot a l'eritrodèrmia temporal. En les fases finals, la liquenificació és molt intensa, i l'edema i la congestió desfiguren les parts afectades.

En aquests casos és definitiva la troballa d'una sensibilitat molt ampla que compregui els UV llargs i la llum visible. La MED molt rebaixada. La histologia ens mostra una epidermis amb alteracions inespecífiques però envaïda per alguns elements cel·lulars mononucleats i hiper Cromàtics lleugerament atípics i semblants als de la micosi fungoide, i es poden formar microabscessos del tipus Darier-Pautrier. En la derma trobem infiltrats molt densos, que poden profunditzar fins a la hipoderma, formats per cèl·lules limfo-reticulars, amb elements grans com els de la micosi fungoide en nombre escàs. També es poden trobar cèl·lules gegants, plasmàtiques i algun eosinòfil.

Evidentment es fa difícil moltes vegades el diagnòstic diferencial amb les veritables reticulosis malignes del tipus micosi fungoide o Hodgkin.

QUADRE III

Reticuloide actínic

CLÍNICA	:	Eritema i liquenificació de parts descobertes. Extensions a parts cobertes. Períodes d'eritrodèrmia.
MED	:	Rebaixada.
FOTOPATCH TEST	:	Negatiu o positiu inespecífic.
ACCIÓ ESPECTRE	:	Raigs UV llargs i llum visible.
HISTOLOGIA	:	Semblant a la micosi fungoide o reticulosi maligna.
PRONÒSTIC	:	Dolent. Possible pas a reticulosi maligna.
TRACTAMENT	:	Talidomida?

Èczema fotosensible

Constitueix un capítol molt poc estudiat, fins ara no discutit. Solament FRAIN-BELL i SCATCHARD¹ i STEVANOVIC⁵ s'hi han interessat secundàriament.

A la pràctica, però, és indubtable que ens trobem amb èczemes que resten localitzats exclusivament a les parts descobertes, durant períodes de temps molt llargs. Altres presenten agreujaments estivals, i altres, sobretot infantils (infants amb èczema atòpic), presenten brots de prurigen localitzats a parts descobertes i a l'estiu.

En aquests casos normalment hom no pot demostrar cap alteració en les exploracions, i solament troba una lleugera hipersensibilitat en la banda dels 280-320 nm. El *fotopatch* hi es negatiu, i la histologia ens mostra un quadre típic d'èczema sense infiltració dèrmica.

QUADRE IV

Èczema endogen o seborreic fotosensible

CLÍNICA	:	Eritema i vesiculació, rarament liquenificació.
MED	:	Normal.
FOTOPATCH TEST	:	Negatiu.
ACCIÓ ESPECTRE	:	Reacció a les long. d'ona de 290-320 nm.
HISTOLOGIA	:	Èczema sense gran infiltració limfocitària.
PRONÒSTIC	:	Resrvat.
TRACTAMENT	:	El propi de l'èczema.

Prurigen estival de Hutchinson

El quadre clínic és constituït per un èczema amb intensa liquenificació de parts descobertes que fins i tot a l'hivern presenta fotosensibilitat del tipus de reacció persistent. El diagnòstic és molt difícil, per tal com els autors no han unificat encara els criteris de diagnòstic, especialment per a diferenciar-lo de la dermatitis polimorfa lumínica. Sembla, segons un treball de MEARA i collab.⁴, que l'exploració fotobiològica seria normal, amb un augment de la sensibilitat a les longituds d'ona de 300 nm a 340. El començament se situa en plena joventut, amb una marcada oscil·lació estacional, amb lesions pàpulo-eczematoses, molt edematoses, que arriben a donar fàcies leonina.

QUADRE V

Prurigen estival

CLÍNICA	:	Liquenificació i edema de parts descobertes. Començament en la joventut.
MED	:	Normal.
FOTOPATCH TEST	:	Negatiu.
ACCIÓ ESPECTRE	:	Sensibilitat a 290-320 nm. Rarament a 320-330-340 o 400 nm i llum visible.
HISTOLOGIA	:	Quadre d'èczema amb gran infiltració limfocitària.
PRONÒSTIC	:	Dolent.
TRACTAMENT	:	Talidomida?

Protoporfíria eritropoètica congènita

La clínica i les peculiaritats d'aquesta malaltia són prou conegudes, i no cal fer-ne una descripció extensa. La fotobiologia també és característica, amb la sensibilitat a la banda de Soret, sobretot si ha estat escalfada prèviament la pell, i essent la resposta un eritema, una lesió urticariforme, o bé una triple resposta o una ampolla.

COMENTARI

Exceptuant el quadre de la protoporfíria eritropoètica, és evident que l'exploració dels «reactors persistents a la llum» des del punt de vista fotobiològic és de gran importància en el diagnòstic diferencial per a la classificació dels casos.

Dissortadament, el mecanisme pel qual s'estableix la dita reacció persistent a la llum ens és encara desconegut. Els dipòsits de determinades substàncies, en alguns casos molt persistents, ho podrien explicar, però sempre arriben a ésser eliminats sense que desaparegui la fotosensibilitat. Aquest mecanisme no pot ésser adduït en els casos de reticuloide actínic ni de prurigen, ni d'èczema fotosensible. Podria, sí, restar una sensibilització enfront de la proteïna portadora de l'antigen, amb l'establiment d'un estat d'autoimmunitat.

Evidentment, el capítol de les reaccions persistents a la llum requereix un ampli estudi molt més aprofundit per tal d'arribar a aclarir el mecanisme íntim de la fotosensibilitat crònica.

BIBLIOGRAFIA

1. FRAIN-BELL, W. i SCATCHARD, M.: *The association of Photosensitivity and atopy in the Child*. «Brit. J. Derm.», 85: 105-110, Londres (1971).
2. IVE, F. A., MAGNUS, I. A., WARIN, R. P. i WILSON JONES, E.: *Actinic Reticuloid*. «Brit. J. Derm.», 81: 469-475. Londres (1969).
3. JILSSON, O. F. i BAUGHMANN, R. D.: *Contact Photosensitivity from Bithional*. «Arch. Derm.», 88: 409-418. Chicago (1963).
4. MEARA, R. H., MAGNUS, I. A., GRICE, K., WILSON JONES, E. i JOHANSSON, S. G. D.: *Hutchinson's Prurigo*. «Trans. St. John's Hosp. Derm. Soc.», 57: 87-99. Londres (1971).
5. STEVANOVIC, D.: *Thesis for M. Sc.* Cambridge University (1957).