

Acroqueratodermia acuagénica sirínea

Aquagenic syringeal acrokeratoderma

X. Soria Gili, I. Bielsa Marsol, M. Ribera Pibernat, C. Ferrández Foraster

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona.

Correspondencia:

X. Soria Gili
Servicio de Dermatología.
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol
Universitat Autònoma de Barcelona
Cta. Canyet, s/n
08916 Badalona. Barcelona. España
Tel.: 0034934978813 - Fax: 0034934978754
e-mail: 36911xsg@comb.es

Resumen

La acroqueratodermia acuagénica sirínea es una entidad poco frecuente. Consiste en una maceración de la piel de las palmas, similar a la que ocurre tras el contacto prolongado con el agua, pero que se manifiesta a los pocos minutos de exposición y se resuelve también de forma rápida tras su secado. La etiopatogenia es desconocida y su histopatología variable. No obstante, la clínica muy característica, hace fácil su diagnóstico si se conoce la entidad. El tratamiento no está estandarizado pero el uso de cloruro de aluminio hexahidratado ha mostrado buena respuesta en algunos casos.

(X. Soria Gili, I. Bielsa Marsol, M. Ribera Pibernat, C. Ferrández Foraster. Acroqueratodermia acuagénica sirínea. *Med Cutan Iber Lat Am* 2008;36(5):248-251)

Palabras clave: palma, hiperhidrosis, agua.

Summary

Aquagenic syringeal acrokeratoderma is a rare entity characterized by the palmar maceration similar to that usually seen after a long exposition to water. Nevertheless, this condition is manifested after a short contact with water and it also resolves rapidly after drying the hands. Despite its unclear origin and variable histopathology, once it is known, it is easy to diagnose. The treatment is not standardized, although good responses with aluminium chloride hexahidrate have been reported.

Key words: palm, hyperhidrosis, water.

La acroqueratodermia acuagénica sirínea es una entidad poco frecuente y a su vez poco conocida por los dermatólogos. Hasta el momento, tenemos el conocimiento de 34 casos más descritos con diferentes nombres en la literatura anglosajona y de habla hispana: *Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma*, *Aquagenic palmoplantar keratoderma*, *Aquagenic syringeal acrokeratoderma*, *Aquagenic wrinkling of the palms* and *Aquagenic keratoderma*. Se describe un caso que presentaba una clínica característica.

Caso clínico

Mujer de 16 años, estudiante, sin antecedentes personales de interés, que consultó por notar desde hacía 1 año, el arru-

gamiento y la maceración de la piel de ambas palmas tras el contacto con el agua a temperatura ambiente durante pocos minutos. En los primeros meses, estos cambios aparecían de forma esporádica, pero más tarde se presentaron siempre que había contacto con el agua. Su presencia le confería una sensación táctil desagradable acompañada de una pérdida de sensibilidad, que le dificultaba las tareas cotidianas en las que se requería el contacto con el agua. El resto de familiares directos no estaban afectados.

La exploración física inicial fue normal, pero tras el contacto con agua dulce a temperatura ambiente, durante 2 minutos, se observó un edema, con maceración y arrugamiento de la superficie palmar (Figura 1), acompañado de unas pápulas de aspecto blanquecino en la zona central de



Figura 1. Aspecto macerado de las manos a los 2 minutos de contacto con el agua.



Figura 2. Detalle de las lesiones palmares, en el que se observan unos puntos blanquecinos en el centro de las palmas.

las palmas (Figura 2). No se observaron alteraciones en las plantas ni hiperhidrosis asociada. El resto de la exploración de la piel y de los anejos fue normal.

Dada la expresividad clínica de esta entidad y la variabilidad de los hallazgos anatomopatológicos descritos más adelante, no se realizó estudio histológico, planteándose el diagnóstico de acroqueratodermia acuagénica síringea.

Se indicó tratamiento tópico con cloruro de aluminio al 20% en alcohol etílico, 1 aplicación cada 24 horas, obteniendo una respuesta clínica poco satisfactoria.

Comentario

La acroqueratodermia acuagénica síringea (AAS) fue descrita por primera vez en 1996 por English y McCollough[1], en 2 hermanas que presentaban una queratodermia transitoria a los pocos minutos del contacto de las manos con el agua y que se resolvía también en un periodo breve de tiempo después de su secado. Los autores consideraron esta entidad como una variante de la acroqueratodermia papulotranslúcida hereditaria (APH), descrita por Onwukwue et al.[2] en 1973, que se inicia en la pubertad y afecta de forma persistente y simétrica a los márgenes de las manos y de los pies, donde la presión y los traumatismos son más acentuados. Otro rasgo diferencial característico de la APH es su asociación con una diátesis atópica y la presencia de un pelo fino. Cabe remarcar que uno de los casos reportados por Onwukwue et al.[2] presentaba en la fase inicial de su historia, un arrugamiento palmar después del contacto con el agua, pero en la actualidad, se tiende a aceptar que la AAS es una entidad distinta y no una variante de la APH. A diferencia de la APH, la AAS es esporádica, salvo en las dos

hermanas que dieron lugar a la descripción de la entidad y en un padre e hijo descritos por Saray y Seçkin [3]. Existe un claro predominio de la AAS en el sexo femenino (9♂/ 27♀) y aunque el rango de la edad de inicio es variable (entre 6 y 44 años), un número no despreciable de pacientes son diagnosticados durante la edad infantil o juvenil (21 casos en edades inferiores o iguales a los 20 años) (Tabla 1).

La clínica es característica, consiste en la aparición de pápulas translúcidas o blanquecinas sobre la superficie palmar y en ocasiones plantar, que le confieren un aspecto macerado. Este fenómeno se produce tras el contacto durante pocos minutos con el agua, ya sea dulce o salada, y en muchos casos a cualquier temperatura. Se resuelve también en un breve periodo de tiempo tras su secado. De manera reciente, se han descrito casos atípicos. En uno de ellos se observaba una afectación del dorso y el borde cubital de las manos, el dorso de los dedos y la zona anterior de las muñecas, sin afectación visible palmar[4] y en otro caso existía una afectación unilateral[5]. Existen casos en los que se asocia a hiperhidrosis palmar, aunque ésta no siempre está presente.

La histopatología es variable. Se puede observar desde una piel normal[6-8] hasta la presencia de una hiperqueratosis compacta con ortoqueratosis[1, 3, 9, 10-16] y una dilatación de los ductos ecrinos[1, 9, 10-16] que, en algunos casos, se acompaña de espongiosis focal periductal[9, 11, 13]. En un caso se observó una hiperplasia del epitelio glandular ecrino con estratificación focal[17]. No obstante, algunos autores no consideran característicos estos hallazgos histopatológicos, ya que también pueden observarse en la piel normal de esta zona[6]. En ninguno de los casos descritos hasta el momento se objetivaron alteraciones en la dermis.

Tabla 1. Casos indexados en Medline en lengua castellana o inglesa (la respuesta al tratamiento se clasifica en (+) nula; (++) pobre; (+++) moderada; (++++) excelente; (¿?) no mencionado).

Caso (n.º referencia)	Edad inicio (años)	Sexo (V/M)	Afectación (Palmas/Plantas)	Hiperhidrosis (Sí/No)	Tratamiento	Respuesta	Fibrosis quística/Inhibidores COX-2
1[1]	16-17	M	Palmas	Si	¿?	¿?	–
2[3]	44	V	Palmas	No	Vaselina salicílica 20% + Urea 10%	++++	–
3[3]	6	V	Palmas	No	Vaselina salicílica 20%	++++	–
4[4]	19	V	Dorso de manos Cara anterior muñecas	No	Cloruro de aluminio + crema barrera	++	–
5[5]	16	M	Palmas	¿?	–	++++	Aspirina
6[6]	13	M	Palmas	Sí	Cloruro de aluminio	++	–
7[7]	33	M	Palmas/plantas	Sí	Cloruro de aluminio Toxina botulínica	+ ++++	–
8[8]	15	V	Plantas	Sí	Cloruro de aluminio	++++	–
9[9]	31	M	Palmas	Sí	Sulfato de zinc 1/1.000 + eritromicina tópica	++++	Celecoxib
10[10]	15	M	Palmas	Sí	Cloruro de aluminio + emolientes	+	Fibrosis quística
11[11]	15	M	Palmas	No	Lactato amónico 12%	+ Resolución espontánea	–
12[11]	19	M	Palmas	No	Crema barrera	Resolución espontánea	–
13[12]	32	M	Palmas	No	Cloruro de aluminio	++++	–
14[13]	41	V	Palmas	No	Crema con ácido salicílico 5%	++++	–
15[14]	7	V	Palmas	Sí	Hidróxido de aluminio	++++	–
17[15]	infancia	M	Palmas	No	Cloruro de aluminio	+	–
18[16]	20	M	Palmas	¿?	Cloruro de aluminio	++++	–
19[16]	16	M	Palmas	¿?	Cloruro de aluminio	++++	–
20[17]	21	V	Palmas	Si	Cloruro de aluminio	+	–
21[18]	25	M	Palmas	Si	Antihistamínicos	++ Resolución espontánea	–
22[18]	33	M	Palmas	Si	–	Variable	–
23[19]	18	M	Palmas	No	–	Resolución al suspender el fármaco	Rofecoxib
24[20]	¿?	M	Palmas	No	¿?	¿?	–
25[21]	14	V	Palmas	Si	Cloruro de aluminio	+	Fibrosis quística Amikacina
26[21]	13	M	Palmas	Si	Eritromicina tópica Cloruro de aluminio	+	Fibrosis quística
27[22]	28	M	Palmas	Si	–	+	Fibrosis quística Tobramicina
28[23]	9	M	Palmas	Si	Cloruro de aluminio + crema barrera	++++	–
29[23]	21	M	Palmas/Plantas	No	Cloruro de aluminio	++	–
30[23]	14	M	Palmas	No	Cloruro de aluminio	++++	–
31[24]	<14	M	Palmas	No	¿?	¿?	–
32[25]	¿?	M	Palmas	No	Hidróxido de aluminio	¿?	–
33[25]	¿?	M	Palmas	No	Hidróxido de aluminio	¿?	–
34[25]	¿?	V	Palmas	No	Hidróxido de aluminio	¿?	–
35[26]	19	M	Palmas	Si	¿?	¿?	–
Presente caso	16	M	Palmas	No	Cloruro de aluminio	++	–

La patogenia de este proceso no está aclarada. Existen diversas teorías que se basan en los hallazgos microscópicos. En esta línea, la clínica se atribuiría a una alteración en la capa córnea y/o los ductos ecrinos secundaria a la oclusión o la fricción[11, 18], o bien a un aumento en la actividad de las glándulas ecrinas[19]. Otra hipótesis avalada por los casos descritos en los que se asociaba una fibrosis quística, la toma de inhibidores de la ciclooxygenasa 2 (COX-2) o la aspirina[5, 9, 10, 20, 21], consistiría en un aumento en la capacidad de retención de sodio por parte de los queratinocitos, que a su vez, induciría por un mecanismo osmótico la absorción de agua procedente del medio extracelular. El edema celular sería el responsable del aspecto macerado de la piel. De manera reciente, se ha identificado en los pacientes con fibrosis quística, un defecto en la proteína transmembrana TRV4, presente tanto en los queratinocitos como en las células del epitelio respiratorio. Esta molécula controlaría el volumen de agua de la célula y estimularía su eliminación en caso edema intracelular. También se ha demostrado que los aminoglucósidos pueden bloquear la función de distintas proteínas de la familia de la proteína TRV4. Ello podría explicar un caso de AAS recientemente descrito que se asociaba la toma de tobramicina[22].

El tratamiento de esta entidad no está establecido y la respuesta a las diversas opciones que se han utilizado ha sido variable. Los productos que contienen cloruro de aluminio son la opción terapéutica más utilizada [4, 6-8, 10, 12, 14-17, 23, 20] y con la que se han obtenido buenas respuestas en algunos pacientes. No obstante, esta modalidad terapéutica no fue efectiva en nuestra paciente. Otros tratamientos menos empleados son el uso de cremas barrera[4, 23], emolientes[10], iontopresión[10], vaselina salicílica al 20% y cremas de urea al 10%[3, 13]. Se ha comunicado un caso con hiperhidrosis palmar asociada que respondió de manera favorable a la administración de toxina botulínica[7].

Conclusiones

La acroqueratodermia acuagénica síríngea es un trastorno benigno, en la mayoría de los casos transitorio de la piel de las palmas que tiene una clínica característica que permite un fácil diagnóstico. Las molestias que produce a algunos pacientes han obligado a ensayar múltiples tratamientos de forma empírica con una respuesta variable.

Bibliografía

- English JC 3rd, McCollough ML. Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:686-7.
- Onwukwe MF, Mihm MC Jr, Toda K. Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma. A new variant of familial punctate keratoderma. *Arch Dermatol* 1973;108:108-10.
- Saray Y, Seckin D. Familial aquagenic acrokeratoderma: case reports and review of the literature. *Int J Dermatol* 2005;44:906-9.
- Pardo J, Sanchez-Motilla JM, Latasa JM. Queratodermia acuagénica de características atípicas. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:540-2.
- Khoo PT, Duncan KO, Kwan A, Hoyme HE, Bruckner AL. Unilateral aquagenic wrinkling of the palms associated with aspirin intake. *Arch Dermatol* 2006;142:1661-2.
- Betlloch I, Vergara G, Albares MP, Pascual JC, Silvestre JF, Botella R. Aquagenic keratoderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17:306-7.
- Diba VC, Cormack GC, Burrows NP. Botulinum toxin is helpful in aquagenic palmo-plantar keratoderma. *Br J Dermatol* 2005; 152:394-5.
- Bardazzi F, Savoia F, Dika E, Tabanelli M, Giacomini F. Acquired aquagenic keratoderma. *Pediatr Dermatol* 2007;24:197-8.
- Vildosola S, Ugalde A. Queratodermia acuagénica inducida por celecoxib. *Actas Dermosifiliogr* 2005;96:537-9.
- Lowes MA, Khaira GS, Holt D. Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma associated with cystic fibrosis. *Australas J Dermatol* 2000;41:172-4.
- MacCormack MA, Wiss K, Malhotra R. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of two teenage cases. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:124-6.
- Schmults C, Sidhu G, Urbanek RW. Aquagenic syringeal acrokeratoderma. *Dermatol Online J* 2003;9:27.
- Yalcin B, Artuz F, Toy GG, Lenk N, Alli N. Acquired aquagenic papulotranslucent acrokeratoderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2005;19:654-6.
- Neri I, Bianchi F, Patrizi A. Transient aquagenic palmar hyperwrinkling: the first instance reported in a young boy. *Pediatr Dermatol* 2006;23:39-42.
- Sais G, Bigata X, Admella C. Acroqueratodermia síríngea acuagénica. Aportación de un caso nuevo. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98:69-70.
- Conde-Salazar L, Angulo J, Gonzalez-Guerra E, Requena L, Casado I, Blancas R. Acroqueratodermia síríngea acuagénica. Presentación de dos casos. *Actas Dermosifiliogr* 2006;97:275-7.
- Baldwin BT, Prakash A, Fenske NA, Messina JL. Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of a case with histologic findings. *J Am Acad Dermatol* 2006;54:899-902.
- Itin PH, Lautenschlager S. Aquagenic syringeal acrokeratoderma (transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma). *Dermatology* 2002;204:8-11.
- McGinley-Smith DE, Dinulos JG, Brennick JB. Aquagenic syringeal akrokeratoderma. Poster 556. American Academy of Dermatology. 64th Annual Meeting. 3-7 March. San Francisco.
- Carder KR, Weston WL. Rofecoxib-induced instant aquagenic wrinkling of the palms. *Pediatr Dermatol* 2002;19:353-5.
- Katz KA, Yan AC, Turner ML. Aquagenic wrinkling of the palms in patients with cystic fibrosis homozygous for the delta F508 CFTR mutation. *Arch Dermatol* 2005;141: 621-4.
- Ludgate MW, Patel DC, Lamb SR. Tobramycin induced aquagenic wrinkling of the palms. Poster 543. American Academy of Dermatology. 64th Annual Meeting. 3-7 March. San Francisco.
- Yan AC, Aasi SZ, Alms WJ, James WD, Heymann WR, Paller AS, et al. Aquagenic palmo-plantar keratoderma. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:696-9.
- Davis LS, Woody CM. Idiopathic aquagenic wrinkling of the palms. *Pediatr Dermatol* 2004;21:180.
- Gallego MA, Aguilar A, Romero A, González O, Ramallal M, Martín J. Queratodermia acuagénica. A propósito de 3 casos. Póster 203 en el XXXII Congreso Nacional de Dermatología y Venereología. 3-5 de junio de 2004.
- Xia Y, Gunning ST, Schulz-Butulis BA. What is your diagnosis? Aquagenic syringeal acrokeratoderma (ASA). *Cutis* 2006;78:304, 317-9.