

Caso clínico

Acroqueratodermia Acuagénica Sirígena

Chuck-Sepúlveda J.A. (1), Cerda-Contreras K.L. (2)

(1) Médico Pediatra Hospital Ramón Garibay, Universidad Autónoma de Guadalajara, (2) Médico Interno de Pregrado Hospital Ramón Garibay, Universidad Autónoma de Guadalajara.

Resumen

La acroqueratodermia acuagénica sirígena es un padecimiento poco frecuente que suele afectar predominantemente al sexo femenino sobre el masculino. Se presenta en manos y algunas veces en pies, y se desencadena al contacto con el agua por más de dos minutos. Se caracteriza por maceración de la piel en palmas, generalmente es transitoria ya que desaparece después del secado. Se desconoce su etiopatogenia, sin embargo, el diagnóstico es clínico. Presentamos el caso de una niña de 9 años, teniendo en consideración que esta patología es poco frecuente en pediatría.

Palabras clave: Queratodermia, arrugamiento acuagénico, efectos adversos del agua, lesiones palmares, hiperhidrosis.

Summary

Aquagenic syringeal acrokeratoderma is a rare condition that usually affects predominantly females. It comes in hands and sometimes in feet also, is triggered by contact with water for more than two minutes. It is characterized by maceration of the skin on the palms and these lesions vanish in a short time after they dry. Its pathogenesis is unknown but the diagnosis is clinical. We report the case of a 9 year old girl considering that this disease is rare in pediatrics.

Key words: Keratoderma, aquagenic wrinkling, adverse effects of water, palmar lesions, hyperhidrosis.

Introducción

La acroqueratodermia acuagénica sirígena (AAS) fue descrita hace 20 años por English JC 3rd y McCollough ML en 1996¹ en dos pacientes y desde

entonces en la literatura anglosajona y en la de habla hispana ha recibido diferentes nombres, inicialmente se le denominó, Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma, después; Aquagenic palmoplantar keratoderma, Aquagenic syringeal acrokeratoderma, Aquagenic wrinkling of the palms y Aquagenic keratoderma.² Se trata de una patología rara que se caracteriza por la aparición de pápulas confluentes de aspecto translúcido en las palmas después de colocar las manos en agua durante 2 a 10 minutos, con afectación simétrica bilateral, involucionando de manera espontánea y gradual entre 2 a 20 minutos siendo raro que persista por más de una hora.^{3, 4}

Caso Clínico

Femenino de 9 años de edad que cuando se encontraba nadando en una alberca, súbitamente presenta la sensación de ardor en ambas manos, así como eritema palmar bilateral, edema discreto y arrugamiento en algunas partes de las palmas. En el dorso de las manos refiere eritema, particularmente de la parte media de los dedos hacia el lecho ungueal. Se refiere que es la primera vez que presenta esta sintomatología. No hay antecedentes patológicos de importancia, ni de alergia. No está recibiendo ningún tratamiento medicamentoso. A la exploración física se observa discreto edema en ambas manos, así como arrugamiento particularmente en dedos por la parte palmar, así como unos puntos blanquecinos pequeños en palmas, y coloración blanquecina de la piel con acentuación de las líneas de los pliegues en la superficie cutánea (Figura 1). En la parte dorsal de las manos, eritema en dedos, siendo de mayor intensidad hacia la parte distal, y placas queratodermicas blanquecinas en dedos pulgar, índice, medio y meñique de mano derecha, y en el pulgar e índice de mano izquierda (Figura 2).

Figura 1.
Aspecto palmar de las manos de la paciente
tras la inmersión en agua



Figura 2.
Detalle de las lesiones en el área dorsal
de las manos de la paciente



Discusión

La AAS es una enfermedad rara que se presenta de forma simétrica en manos y en algunas ocasiones también se presenta en región plantar. Es una dermatosis adquirida y suele presentarse frecuentemente en mujeres, sin embargo se han descrito casos en el sexo masculino también. En la edad pediátrica es poco frecuente.⁵ Aunque la mayoría de los casos son adquiridos, se han descrito casos en donde existe un patrón familiar, como entre hermanos o de padre a hijo, planteando una posible relación de herencia autosómico dominante.⁶ Las lesiones suelen presentarse a los pocos minutos de la exposición al agua, sin distinción entre agua fría o caliente, agua corriente, de alberca o de mar. El signo de “mano en el balde” se considera patognomónico y se presenta al provocar las lesiones introduciendo las manos en un recipiente lleno de agua,⁴ las lesiones pueden aparecer a los pocos minutos

de la exposición al agua, aunque en algunos casos se ha descrito la presencia de edema en unos cuantos segundos.⁷ El cuadro clínico suele ser característico y consiste en la aparición de pápulas translúcidas o blanquecinas sobre la superficie palmar y en ocasiones plantar, que le confieren un aspecto macerado, en las pápulas más grandes se puede apreciar con facilidad una depresión puntiforme central, correspondiente a la salida del acrosiringio.^{2,8}

Aunque se desconoce la etiología de este padecimiento, se han sugerido diferentes hipótesis, como las siguientes: un incremento en la capacidad de absorción de agua, secundario a un defecto en la función barrera del estrato córneo;⁹ una alteración transitoria, estructural o funcional, de los elementos de la capa córnea (proteínas, lípidos, sustancias humectantes);¹⁰ un defecto en el conducto sudoríparo, secundario a fricción u oclusión,¹¹ o un aumento en la capacidad de ligar agua por la queratina debido a los incrementos en el contenido de sal en la piel, asociados a fibrosis quística o inhibidores de la COX-2.¹²

Entre los diagnósticos diferenciales deben considerarse, entre otros: xerosis, urticaria acuagénica, prurito acuagénico así como acroqueratodermia papulotraslúcida hereditaria.¹³

La AAS se le ha relacionado con: Atopia Familiar,³ Enfermedad de Behcet,⁵ Marasmo, Hiperhidrosis Palmar, Fenómeno de Raynaud, Melanoma Maligno, Psoriasis de Uñas; y se estima que más de la mitad de los pacientes con queratodermia acuagénica (56.7%) se les ha documentado Fibrosis Quística.^{14,15}

El tratamiento que se ha propuesto, especialmente cuando el paciente sufre de hiperhidrosis palmar, es a base de cloruro de aluminio al 20% en alcohol etílico [3], así mismo se ha demostrado beneficio con la administración de toxina botulínica A.^{16,17} En el caso inducido por la administración de inhibidores COX-2 (rofecoxib, celecoxib), generalmente se muestra mejoría una vez que se suspende el tratamiento indicado, y se nota mejoría añadiendo sulfato de zinc y eritromicina.⁵

Conclusiones

La acroqueratodermia acuagénica sirígena es un padecimiento raro, poco frecuente en la edad pediátrica que suele afectar palma de las manos y rara vez la parte dorsal de las manos. Es un trastorno benigno, siendo en la mayoría de las veces transitorio y el diagnóstico suele ser clínico. El tratamiento que se administra generalmente es empírico, aunque la mayoría de las veces cede de forma espontánea.

Conflicto de intereses: Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Correspondencia:

Dr. Jorge Adrián Chuck Sepúlveda

Enrique Díaz de León No. 238, Colonia Americana

CP: 44100 Guadalajara, Jalisco, Cel: 33 3401 6914

jorgeadrianchuck@hotmail.com

Referencias bibliográficas

- English JC 3rd, McCollough ML. *Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma*. J Am Acad Dermatol. 1996;34:686-7.
- Soria GX, Bielsa MI, Ribera PM, Ferrándiz FC. *Acroqueratoderma acuagénica sirígena*. Med Cutan Iber Lat Am. 2008;36(5):248-51.
- Conde SL, Angulo J, González-Guerra E, Requena L, Casado I, Blancas R. *Acroqueratoderma sirígena acuagénica. Presentación de dos casos*. Actas Dermosifiliogr. 2006;97(4):275-7.
- Tchernev G, Semkova K, Cardoso JC, Ananiev JJ, Wollina U. *Aquagenic keratoderma. Two new case reports and a new hypothesis*. Indian Dermatology Online Journal. 2014;5(1):30-2.
- Pastor MA, González L, Kilmurray L, Bautista P, López A, Puig AM. *Queratoderma acuagénica: tres nuevos casos y revisión de la literatura*. Actas Dermosifiliogr. 2008;99:399-406.
- Saray Y, Seckin D. *Familial aquagenic acrokeratoderma: case reports and review of the literature*. Int J Dermatol. 2005;44:906-9.
- Davies LS, Woody CM. *Idiopathic aquagenic wrinkling of the palms*. Pediatr Dermatol. 2004;21:180.
- Pardo J, Sánchez-Motilla JM, Latasa JM. *Queratoderma acuagénica de características atípicas*. Actas Dermosifiliogr. 2005;96(8):540-2.
- Itin PH, Lautenschlager S. *Aquagenic syringeal acrokeratoderma (transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma)* Dermatol. 2002;204:8-11.
- Betlloch I, Vergara G, Albares MP, Pascual JC, Silvestre JF, Botella R. *Aquagenic keratoderma*. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2003;17:306-7.
- Mc Cormack MA, Wiss K, Malhotra R. *Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of two teenage cases*. J Am Acad Dermatol. 2001;45:124-6.
- Carder KR, Weston WL. *Rofecoxib-induced instant aquagenic wrinkling of the palms*. Pediatr Dermatol. 2002;19:353-5.
- Luo DQ, Li Y, Huang YB, Wu LC, He DY. *Aquagenic syringeal acrokeratoderma in an adult man: case report and review of the literature*. Clin Exp Dermatol. 2009;34(8):e907-9.
- Coelho-Macias V, Fernandes S, Lamarão P, Assis-Pacheco F, Cardoso J. *Aquagenic keratoderma associated with a mutation of the cystic fibrosis gene*. Rev Port Pneumol. 2013;19(3):125-8.
- Alonso Pacheco ML, Martín Díaz MA, Rubio Flores C, De Diego Polo V, de Lucas Laguna R, Casado Jiménez M. *Arrugamiento acuagénico palmar en un niño con fibrosis quística*. Med Cutan Iber Lat Am. 2009;37(1):139-143.
- Houle MC, Al Dhaybi R, Benohanian A. *Unilateral aquagenic keratoderma treated with botulinum toxin A*. J Dermatol Case Rep. 2010;1:1-5.
- Leung AKC, Barankin B. *Recurrent lesions on palms of a 12 year-old-girl*. Pediatrics in Review. 2017;38:48-51.