

Open Acces



ACROQUERATODÈRMIA AQUAGÈNICA SIRÍNGIA

Deborah Kimberley Abelló Bottomley¹, Marina Álvarez Villegas² i Carolina Hortonedá López³

¹ Metgessa MFIC.
CAP Arboç

² Resident 4º MFIC.
CAP Arboç

³ Resident 3er MFIC.
CAP Arboç

Adreça per a correspondència:
Deborah Kimberley
Abelló Bottomley

Adreça electrònica:
dabello@xarxatecla.cat

RESUM

L'acroqueratodèrmia aquagènica siríngia és una malaltia dermatològica poc freqüent caracteritzada per una marcada alteració de l'epidermis en contacte amb l'aigua. Clínicament es presenta amb pàpules blanques o transparents al palmell de les mans que semblen arrugades o macerades. El diagnòstic és clínic. S'ha associat a malalties com la fibrosi quística o la presa d'àcid acetilsalicílic, entre d'altres. No té tractament efectiu.

RESUMEN

La acroqueratodermia acuagénica siríngica es una enfermedad dermatológica poco frecuente caracterizada por una marcada alteración de la epidermis en contacto con el agua. Clínicamente se presenta con pápulas blancas o transparentes en la palma de las manos que parecen arrugadas o maceradas. El diagnóstico es clínico. Se asocia a patología como la fibrosis quística o la toma de ácido acetilsalicílico, entre otros. No se dispone de un tratamiento efectivo.

ABSTRACT

Aquagenic syringeal acrokeratoderma is a rare skin disorder characterized by epidermic alteration in contact with water. Clinically it presents with white or transparent papules on the palms that appear wrinkled or macerated. Its diagnosis is clinical. It has been associated with cystic fibrosis or AAS taking among other drugs. There is no known effective treatment.

Keywords: Aquagenic syringeal acrokeratoderma, water, palmar lesions, keratoderma.

INTRODUCCIÓ

L'acroqueratodermia aquagènica siríngia és una malaltia benigna, aparentment poc freqüent, amb una clínica molt característica a nivell dels palmells de les mans quan entren en contacte amb l'aigua. És de fàcil diagnòstic si es coneix l'entitat; un cop vista una, no s'oblida, motiu pel qual presentem aquest cas. És el primer cas publicat en

què es descriu l'empitjorament de la clínica per l'ús de gel hidroalcohòlic, en context de la pandèmia de SARS-CoV2.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Presentem el cas d'una noia de 20 anys, sense antecedents personals ni patològics d'interès. Negava al·lèrgies medicamentoses o hàbits tòxics. Com a tractament habitual prenia anticonceptius orals des de feia dos anys. No es coneixen malalties hereditàries a la seva família.

Després del confinament per la pandèmia per COVID-19, va consultar per empitjorament de lesions als dos palmells de les mans, que presentava des de la joventut i que només apareixien quan contactava, durant uns minuts, amb qualsevol classe d'aigua, dolça o salada i a qualsevol temperatura. Treballava en un càmping, amb nens, motiu pel qual feia ús freqüent de solucions antisèptiques. Arran de l'ús del gel hidroalcohòlic havia notat que les lesions eren més profundes i de major durada. Referia molèsties en forma de dolor i formigueig. La clínica s'iniciava al cap de pocs minuts del contacte amb l'aigua i desapareixia de forma espontània en eixugar-se les mans. Mai no havia presentat les mateixes lesions a les plantes dels peus ni referia hiperhidrosi.

A l'exploració física destacaven uns palmells de les mans molt arrugats, com macerats, amb molt bona delimitació amb la pell no palmar de l'avantbraç i dors de mans (Figures 1-2), amb pàpules blanquinoses en tot el palmell. La resta d'exploració de la pell i annexos era normal.

La dermatoscòpia va permetre visualitzar la dilatació dels orificis dels ductes de les glàndules ecrines de forma clara.

Amb l'orientació diagnòstica d'acroqueratodermia aquagènica siríngia, es va realitzar una biòpsia per confirmar el diagnòstic de sospita. L'anatomia patològica informava de la presència d'epidermis amb marcada hiperqueratosi compacta amb lleu dilatació del ducte ecrí i discreta espongió focal periductal, compatible amb queratodermia aquagènica.

Figura 1. Lesions macroscòpiques de la palma de la mà esquerra.



Figura 2. Visió més propera de les lesions macroscòpiques del palmell de la mà esquerra.



Amb la disminució de l'ús dels gels hidroalcohòlics les molèsties que acompanyaven a les lesions palmars van desaparèixer.

DISCUSIÓ

L'acroqueratodèrmia aquagèica siringia es va descriure inicialment l'any 1996 per English i McCollough¹, com 'acroqueratodèrmia papular translúcida transitòria'. Es va considerar una variant de l'acroqueratodèrmia papulo-translúcida hereditària descrita el 1973 per Onwukwue, però en l'actualitat s'accepta que és una entitat diferent.

Es tracta d'una malaltia adquirida, poc freqüent, amb un clar predomini en dones, que acostuma a iniciar-se a la infantesa o joventut. El nombre de casos descrits està en augment, és doncs possible que sigui una entitat infradiagnosticada². L'aparició de les lesions en contacte amb l'aigua fa que la sospita clínica sigui fonamental per al seu diagnòstic. Les lesions es localitzen als palmells i dits de les mans de forma bilateral, menys freqüentment s'afecten les plantes dels peus³. S'han descrit casos amb característiques atípiques: unilateral, en homes, al dors de les mans, el dors dels dits, boca, llavi o al dors nasal.

| Característiques | Típiques | Atípiques |
|------------------|---------------------------------------|--|
| Localització | Palmells Dits mans Plantes peus | Dors mans Dors dits Boca, llavi, nas |
| Sexe | Dones | Homes |
| Lateralitat | Bilateral | Unilateral |

La principal característica clínica és l'aparició de múltiples papules blanquinoses o translúcides confluents, que formen plaques edematoses d'aspecte macerat, després d'uns minuts del contacte de la pell amb aigua i que desapareixen, també en minuts, després d'eixugar-se⁴. Habitualment són lesions asimptomàtiques però en ocasions, produeixen cremor, dolor o prurit, que poden alterar la qualitat de vida del pacient.

Encara que la seva patogènia és desconeguda hi ha postulates diverses hipòtesis de causes possibles, entre d'altres: alteració a la capa còrnia i/o dels ductes ecrins secundària a l'oclusió o fricció, augment de l'activitat de les glàndules ecrines, absorció d'aigua procedent del medi extracel·lular per un mecanisme osmòtic³. L'edema cel·lular seria el responsable de l'aspecte macerat de la pell. Existeixen casos descrits en pacients amb patologies com hiperhidrosi, fibrosi quística, asma, rinitis al·lèrgica o melanoma maligne. També s'ha relacionat amb pacients en tractament farmacològic amb diferents fàrmacs, com inhibidors de la

ciclooxigenasa 2, aminoglicòsids, espironolactona o àcid acetilsalicílic^{5,6}. En la literatura existeixen casos d'associació familiar (germans, pares i fills).

La biòpsia s'ha de realitzar amb les mans mullades. A l'anatomia patològica, la dilatació del conductes ecrins sol ser la troballa més freqüent. L'estrat corni pot presentar hiperqueratosi, edema, tinció anòmala o pàl·lida i dilatació dels acrosiringis⁴. També pot ser normal. No hi ha afectació de la dermis.

El diagnòstic diferencial principal és amb l'acroqueratodèrmia papulo-translúcida hereditària que presenta lesions similars però permanents, que no desapareixen amb l'assecat i empitjoren amb l'aigua. També s'ha de descartar la urticària aquagènica i el prurit aquagènic.

El tractament inclou diverses opcions, amb una resposta variable. L'opció terapèutica més emprada són productes que contenen clorur d'alumini. Altres tractaments són mètodes barrera, emol·lients, cremes d'urea / àcid acetilsalicílic / corticoides / tretinoïna, toxina botulínica, anticolinèrgics, antihistamínics, radiació UV, iontoforesis, simpatectomia⁷. En els casos induïts per fàrmacs s'observa una millora un cop es retira el tractament causant.

Concloem que l'acroqueratodèrmia aquagènica siríngia és una entitat transitòria benigna produïda pel contacte amb l'aigua, amb una clínica molt característica. El diagnòstic és senzill si en tenim la sospita clínica. La biòpsia s'ha de realitzar amb les mans afectades. La clínica, els antecedents i l'anatomia patològica són útils pel diagnòstic.

En els darrers anys han estat publicats nombrosos casos de la mateixa entitat, per tant, és probable que sigui una entitat molt més freqüent del que es pensa. L'ús de solucions hidroalcohòliques poden empitjorar la clínica, la qual cosa podria acompanyar-se d'un increment del número de casos, donada la situació epidemiològica actual, en què hi ha un clar augment de l'ús de solucions antisèptiques.

BIBLIOGRAFIA

1. English JC, McCollough ML. Transient reactive papulo-translucent acrokeratoderma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;34:686-7.
2. Camila Montoya, Liza M.Arias, Mónica Salazar, Rodrigo Restrepo. Dermatitis inducida por el agua: queratoderma acuagènica, a propósito de un caso. *Biomédica.* 2019; 39:247-51.
3. Rongioletti F, Tomasini C, Crovato F, Marchesi L. Aquagenic (pseudo) keratoderma: A clinical series with new pathological insights. *Br J Dermatol.* 2012;167:575-82.
4. Ertürk-Özdemir E, Özcan D, Seçkin D. Acquired aquagenic syringeal acrokeratoderma: A case series of 10 patients. *Australas J Dermatol.* 2015;56:e43-5
5. Gündüz Ö, Özaraç K, Ercin ME. Aquagenic palmar wrinkling induced by combined use of salazopyrin and indometacin. *Case Rep Dermatol.* 2013;5:21-6.
6. Peña-Romero AG, Toussaint-Caire S, Charli-Joseph Y, De la Barreda-Becerril F, Domínguez-Cherit J. From classical to unusual: Report on 5 cases of transient reactive aquagenic pseudokeratoderma and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 2017;39:935-42.
7. Xiang Liu, Zhichao Liu, Shupeng Zhang. Aquagenic acrokeratoderma: a case report and review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2020;13:1426-30.

Com citar l'article: Abelló Bottomley D.K. Acroqueratodèrmia aquagènica siríngia. *But At Prim Cat* 2021;39:27.