

KERATODERMIA ACVAGENICĂ PALMOPLANTARĂ – OBSERVAȚII ASUPRA UNUI CAZ

AQUAGENIC PALMOPLANTAR KERATODERMA – OBSERVATIONS IN A CASE

A. OANȚĂ*, M. IRIMIE, SMARANDA OANȚĂ

Rezumat

Introducere: Keratodermia acvagenică palmo-plantară este o afecțiune dobândită rară care afectează femeile tinere, caracterizată clinic printr-un edem simetric, dureros și hipopigmentație apărută pe mâini după o scurtă imersie în apă.

Caz clinic: Pacientă în vârstă de 28 de ani prezintă edem la nivelul palmelor după imersia în apă cu apariția de papule albe, însoțite de senzația de durere. Manifestările dispar la 30-60 minute de la încetarea imersiei. Biopsia efectuată după imersia în apă a evidențiat hiperplazie la nivelul epitelului glandelor ecrine cu stratificare focală. Tratamentul efectuat cu hexahidrat clorid de aluminiu a condus la o îmbunătățire a simptomatologiei.

Discuții: Keratodermia acvagenică palmo-plantară trebuie deosebită de keratodermia papulo-translucidă ereditară care are o transmitere probabil autosomal dominantă și în care papulele și plăcile alb-gălbui asimptomatice odată apărute persistă și în afara contactului cu apa.

Concluzie: Keratodermia acvagenică palmo-plantară se deosebește de keratodermia papulo-translucidă ereditară prin mod de apariție, aspect clinic, histologic și evolutiv.

Cuvinte cheie: keratodermia acvagenică, acrosyringal acrokeratoderma, glande ecrine.

Summary

Introduction: Aquagenic palmoplantar keratoderma is a rare acquired condition involving young females, characterized by painful symmetric swelling and hypopigmentation of the palms and lateral fingers, which develops after brief exposure to water.

Clinical case: Female patient aged 28 presented with edema on both hands after immersion in water, associated with appearance of white papules and burning sensation. The lesions resolved spontaneously approximately 30-60 minutes after removal of her hands from water. A biopsy specimen performed after exposure to water revealed hyperplasia of the eccrine sweat glands with focal stratification. Treatment with hexahydrated aluminium chloride led to an improvement in her condition.

Discussion: Aquagenic palmoplantar keratoderma must be differentiated from hereditary papulotranslucent acrokeratoderma that exhibits an autosomal dominant pattern of inheritance and manifests as asymptomatic yellowish-white papules and plaques that appear on the palms and soles and, once they appear, are persistent without any exposure to water.

Conclusion: Aquagenic palmoplantar keratoderma differs from hereditary papulotranslucent acrokeratoderma by transmission mode, clinical, histological and evolutive characteristics.

Key words: aquagenic keratoderma, acrosyringal acrokeratoderma, eccrine glands.

DermatoVenerol. (Buc.), 56: 255-260

* S.C. DERMAMED S.R.L. Brașov.

Introducere

Keratodermia acvagenică palmoplantară (KAPP) este o afecțiune dobândită rară descrisă pentru prima dată în 1996 de English și McCollough [1] la două surori tinere. În literatură afecțiunea a fost descrisă și sub alte denumiri precum *hereditary papulotranslucent acrokeratoderma* sau *acrosyringal acrokeratoderma*. Clinic afecțiunea se caracterizează prin edem dureros și hipopigmentat al ambelor mâini apărut după imersia mâinilor în apă. Histologia evidențiază modificări ale glandelor sudoripare ecrine. Prezentăm această afecțiune la o femeie.

Caz clinic

Pacientă în vârstă de 28 de ani a fost consultată pentru senzația de arsură dureroasă a ambelor mâini apărută după imersia acestora în apă asociată cu edem și îngroșarea palmelor. Simptomele apar la câteva minute după expunerea la apă sau sudoare. Picioarele și nici o altă parte a tegumentului nu erau afectate. Pacienta prezintă ocazional o ușoară hiperhidroză palmară și plantară. Anamneza nu a evidențiat nici o altă afecțiune, modificări cutanate, anomalii ale părului pielii păroase a capului sau diateză atopică. Nici un alt membru al familiei nu prezenta manifestări similare.

Examinarea clinică înainte de imersia în apă a arătat o suprafață palmară normală. După imersia în apă palmele au devenit edematoase, cu prezența de papule albe care dau aspectul de pietre de râu (*pebble*), pacienta acuzând senzația de arsură (figura 1). Manifestările au apărut după 60 de secunde de la imersia mâinilor în apă fiind mai evidente cu cât imersia era mai îndelungată. Manifestările au dispărut după 30-60 de minute de la încetarea imersiei.

Biopsia efectuată din palma dreaptă după imersia în apă nu a arătat modificări ale epidermului, neevidențindu-se o hiperkeratoză semnificativă. Epiteliul glandelor sudoripare ecrine era hiperplazic cu stratificare focală. Celulele glandulare erau mărite având o citoplasmă granulară abundentă (figura 2).

Tratamentul efectuat cu aplicații zilnice de hexahidrat clorid de aluminiu a condus la o ameliorare a simptomatologiei.

Introduction

Aquagenic palmoplantar keratoderma (APPK) is a rare acquired condition first described in 1996 by English and McCullough [1] in two young sisters. It is also known as *hereditary papulotranslucent acrokeratoderma* or *acrosyringal acrokeratoderma*. Clinically, it is characterized by painful symmetric swelling and hypopigmentation of the palms and lateral fingers, which develops after brief exposure to water. Histologically, it involves modifications in the eccrine sweat glands. We hereby present the case of a female patient suffering from this condition.

Clinical case

Female patient aged 28 presented with painful burning sensation on both hands after immersion in water, associated with edema and palms thickening. Symptoms occurred a couple of minutes after exposure to water or sweat. Neither the legs, nor any other part of the body was affected. Patient occasionally complains of a mild palmar and plantar hyperhidrosis. Anamnesis showed no other conditions, skin changes, anomalies of the hairy skin of the head or atypical diathesis. No other family member presented similar manifestations.

Clinical examination before water immersion revealed normal palmar area. After immersion, palms became edematous and white and pebble-like white papules developed, alongside a burning sensation (Fig. 1). Symptoms occurred 60 seconds after immersion in water, and the longer the immersion period, the more obvious they became. Lesions resolved spontaneously 30-60 minutes after removal of hands from the water.

A biopsy specimen performed on the right hand after exposure to water revealed no changes in the epidermis and no significant hyperkeratosis, as well as hyperplasia of the eccrine sweat glands with focal stratification. Gland cells had swollen and the gland cytoplasm was abundant (Fig. 2).

Treatment consisting in daily applications of hexahydrated aluminium chloride led to an improvement in patient's condition.

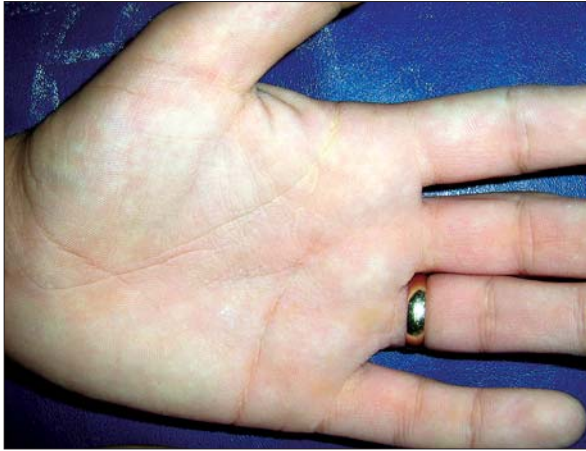


Figura 1. Papule albe cu aspectul de pietre de râu la nivelul palmei stângi după imersia în apă.

Figure 1. Pebble-like white papules on the left palm, after immersion in water.

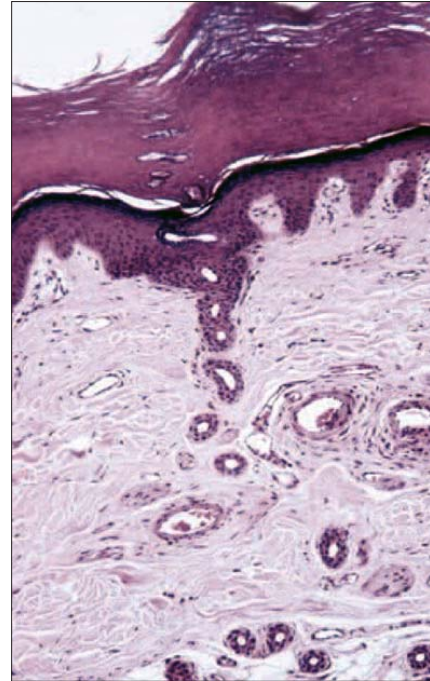


Figura 2. Examenul histopatologic (HE) evidențiază hiperkeratoză moderată și dilatarea acrosyringium și a lumenului glandelor ecrine.

Figure 2. Histopathological examination reveals moderate hyperkeratosis and dilatation of the acrosyringium and of the eccrine glands lumen.

Discuții

Keratodermia acvagenică palmo-plantară (KAPP) este o keratodermie palmo-plantară dobândită care apare după o scurtă expunere la apă. Afecțiunea a fost descrisă pentru prima dată de English și McCollough [1]. Aceștia au descris două surori în vârstă de 18 și respectiv 20 de ani care prezentau o keratodermie palmoplantară dureroasă, episodică, caracterizată prin apariția de papule albe pe palme și plante după introducerea acestora timp de 5 minute în apă, afecțiunea durând de 3-4 ani. Era prezentă de asemenea o hiperhidroză palmară. Evoluția era punctată de perioade de remisie spontană când expunerea mâinilor la apă nu era urmată de modificări. Autorii au presupus o transmitere ereditară autosomal recesivă a acestei afecțiuni. Examenul histologic al unei papule translucide a evidențiat dilatarea canalelor ecrine și o ușoară ortokeratoză. English și McCollough au folosit

Discussions

Aquagenic palmoplantar keratoderma (APPK) is a rare acquired condition that occurs after a short exposure to water. It was first described in 1996 by English and McCullough [1] in two sisters, aged 18 and 20, with painful intermittent palmoplantar keratoderma characterized by the appearance of white papules on the palms and soles after immersing for five minutes in water. The condition had lasted for 3-4 years. Palmar hyperhidrosis was also present. The evolution of the disease was marked by spontaneous remissions, when exposure to water was not followed by skin alterations. The authors presumed a recessive autosomal hereditary transmission of the condition. Histological examination of a translucent papule has shown dilatation of eccrine ducts and a mild orthokeratosis. English and McCollough used the term *transient reactive papulo-translucent acrokerato-*

termenul de *transient reactive papulo-translucent acrokeratoderma*, legând apariția acestor leziuni de acelea din *hereditary papulo-translucent acrokeratoderma (HPA)* [1].

În 1996 Yan și colab. [2] au publicat alte trei noi cazuri similare la trei femei tinere. Acestea prezentau o afecțiune dobândită caracterizată prin senzația de arsură și edem al palmelor și într-un caz și la plante apărută după expunerea la apă, descriind semnul *mâna în găleată* („hand-in-the-bucket”) ca semn cheie în diagnosticul afecțiunii. Ei au propus denumirea de *aquagenic palmoplantar keratoderma* pentru a reflecta mai bine aspectul clinic al afecțiunii.

Câteva luni mai târziu McCormack și colab. [3] descriu afecțiunea la două tinere sub denumirea de *acrosyringial acrokeratoderma*. Clinic autorii observă orificiile de deschidere ale glandelor ecrine care proemină după expunerea la apă. Biopsia efectuată în perioada activă a bolii evidențiază dilatarea ostiumului glandelor ecrine și hiperkeratoza stratului cornos. Ei sugerează că modificările de la nivelul canalelor glandelor ecrine pot să fie originea posibilă a afecțiunii, iar combinația dintre transpirație și frecare de la nivelul palmelor adolescenților ar fi cauza hiperkeratozei.

Indiferent de denumirea afecțiunii utilizate de diverși autori toate pacientele prezentau un aspect clinic și histologic aproape identic. KAPP dobândită se manifestă clinic prin papule și plăci albe, translucide, însoțite de arsuri și disconfort apărute după expunerea la apă. Leziunile apar îndeosebi pe palme dar pot apărea și pe plante. KAPP dobândită apare episodic cu manifestări clinice minore sau absente între episoade. Unele dintre paciente prezentau o diateză atopică.

KAPP dobândită trebuie diferențiată de keratoderma papulo-translucidă ereditară. Aceasta a fost descrisă de Onwukwe și colab. [4] și este o keratodermie palmo-plantară cu transmitere probabil ereditară autosomal dominantă. Clinic afecțiunea se caracterizează prin papule și plăci de colorație alb-gălbuie, translucide, localizate pe palme și plante, apărute la pubertate și asociate cu păr cu textură fină la nivelul scalpului și diateză atopică. Leziunile cutanate odată apărute persistă iar la contactul cu apa apar discrete încrețituri cutanate. Examenul histologic al zonei afectate arată hiperkeratoză

derma, linking the appearance of these lesions to those in *hereditary papulo-translucent acrokeratoderma (HPA)* [1].

In 1996, Yan and collab. [2] published three other new similar cases in young women. They presented an acquired condition characterized by burning sensation and palmar edema (plus plantar edema in one case) occurring after exposure to water. They described the „hand-in-the-bucket” syndrome as a key element in the diagnosis of the condition, which they named *aquagenic palmoplantar keratoderma*, in order to better reflect its clinical aspect.

Several months later, McCormack et al. [3] presented two similar cases in young women under the name of *acrosyringial acrokeratoderma*. Clinically, the authors noted that orifices of eccrine glands enlarge after exposure to water. Biopsy specimen performed in the active stage of the disease revealed dilatation of the ostium of the eccrine glands and the hyperkeratosis of the stratum corneum. They suggested that changes in the eccrine glands duct can be the cause of the condition, while the combined effect of palm sweat and rubbing may induce hyperkeratosis in teenagers.

Irrespective of the various names the authors ascribed to the condition, all patients presented an almost identical clinical and histological aspect. Acquired APPK occurs after exposure to water, and takes the form of white translucent papules and plaques associated with burning and discomfort sensation. Lesions mainly affect the palms, but may also appear on the soles. Acquired APPK appears intermittently, with minor or no clinical manifestations in between episodes. Some of the patients also displayed atypical diathesis.

Acquired APPK differs from hereditary papulotranslucent acrokeratoderma. The latter was described by Onwukwe et al. [4] and is a palmoplantar keratoderma that probably exhibits an autosomal dominant pattern of inheritance. Clinically, it is characterized by white-yellowish translucent papules and plaques localised on the palms and soles, occurring in adolescence and associated with fine textured hair on the scalp and with atypical diathesis. Once they appear, skin lesions persist and mild cutaneous creases occur in contact with water. Histological

focală, hipergranuloză și acantoză a epidermului cu alungirea creștelor interpapilare și absența vreunui infiltrat dermal. KAPP dobândită și keratodermia papulo-translucidă ereditară par să reprezinte variante ale aceluiași spectru de afecțiuni. Totuși aspectul clinic și histologic precum și evoluția diferențiază cele două afecțiuni (tabelul I).

examination of the affected area revealed focal hyperkeratosis, hypergranulosis and epidermis acanthosis, as well as elongation of inter-papillar ridges and absence of dermal infiltrate. Acquired APPK and hereditary papulo-translucent keratoderma may belong to the same pathological spectrum. Nevertheless, they differ in clinical, histological and evolutive characteristics (Table I).

Tabelul I – Diferențierea dintre keratodermia aquagenică palmo-plantară și keratodermia papulo-translucidă ereditară

Afecțiune	Debut	Sex	Transmitere	Distribuție	Diateza atopică	Aspecte clinice
Keratodermia aquagenică palmo-plantară	Adolescent sau adult tânăr	F	Dobândită	Mâini, ocazional pe picioare	±	Papule și plăci albe translucide, simptomatice după expunerea la apă asociate cu senzația de arsură sau disconfort
Keratodermia papulo-translucidă ereditară	Congenital	F=M	Probabil autosomal dominantă	Mâini și picioare	+	Papule și plăci alb-gălbui asimptomatice

Table I – Differentiation between aquagenic palmoplantar keratoderma and hereditary papulotranslucent acrokeratoderma

Condition	Inception	Sex	Transmission	Distribution	Atopic diathesis	Clinical aspects
Aquagenic palmoplantar keratoderma	Adolescent or young adult	F	Acquired	Palms, occasionally on the soles	±	White translucent papules and plaques, symptomatic after exposure to water, associated with burning and discomfort sensation
Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma	Congenital	F=M	Probably autosomal dominant pattern	Palms and soles	+	Asymptomatic yellowish-white papules and plaques

Tratamentul KAPP dobândite include agenți barieră pe bază de petrol pentru protecția pielii cu toleranță slabă datorită iritației produse. Existența în unele cazuri a hiperhidrozei a condus la utilizarea hexahidratului clorid de aluminiu eficient în tratarea simptomelor și semnelor acestei afecțiuni conducând chiar la remisia afecțiunii.

Concluzie

Keratodermia acvagenică palmoplantară dobândită este o afecțiune recent descrisă cu aspecte clinic, histologic și evolutiv diferite de cele ale keratodermiei papulo-translucide ereditare.

Intrat în redacție: 11.03.2011

APPK therapy includes petrol-based barrier agents for the protection of the skin with low tolerance induced by irritation. Due to the presence of hyperhidrosis in some cases, hexahydrated aluminium chloride was the agent chosen, which led to the improvement and even remission of the condition.

Conclusion

Acquired aquagenic palmoplantar keratoderma is a recently described condition that differs in clinical, histological and evolutive characteristics from hereditary papulotranslucent acrokeratoderma.

Received: 11.03.2011

Bibliografie/Bibliography

1. English JC, McCollough ML., Transient reactive papulotranslucent acrokeratoderma. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34:686-7.
2. Yan Ac, Aasi SZ, Alms WJ et al., Aquagenic palmoplantar keratoderma. *J Am Acad Dermatol* 2001; 44: 696–699.
3. McCormack MA, Wiss K, Malhotra R., Aquagenic syringeal acrokeratoderma: report of two teenage cases. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 124–126.
4. Onwukwe MF, Mihm MC, Toda K., Hereditary papulotranslucent acrokeratoderma. *Arch Dermatol* 1973; 108: 108-10.