

Anhidrosis generalizada adquirida idiopática

Sr. Director:

La anhidrosis e hipohidrosis son trastornos de la sudoración caracterizados por una disminución o ausencia de la producción del sudor como respuesta a estímulos de carácter térmico o farmacológico. Son normalmente secundarias a una disfunción de las glándulas sudoríparas ecrinas o trastornos del sistema nervioso central que impliquen al sistema nervioso autónomo. Cuando no existe una causa sistémica que lo determine nos encontramos ante una anhidrosis o hipohidrosis generalizada adquirida e idiopática¹ como el caso que comentamos a continuación.

Presentamos el caso de un varón de 40 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, deportista de competición amateur, que acudió a nuestra consulta por percibir una disminución paulatina de la sudoración con el ejercicio físico en el transcurso de los últimos 5 años hasta que prácticamente se había hecho imperceptible. No existían antecedentes neurológicos de interés, episodios sincopales, impotencia o ftofobia, así como ningún otro signo que revelase una disautonomía subyacente.

La exploración física general por órganos y aparatos fue rigurosamente normal, incluyendo una exploración oftalmológica y neurológica completa y específica llevada a cabo en colaboración con los servicios de medicina interna y oftalmología. Su temperatura corporal basal era de 36,7°. Propusimos realizar una prueba de provocación, sugiriendo a nuestro paciente realizar un ejercicio físico aerobio durante 15 minutos, tras los cuales la temperatura corporal era de 37,8° y sin alteraciones significativas en el ritmo cardíaco, la presión arterial era la normal para un varón de su constitución y condiciones físicas. No se observó sudoración en la superficie corporal. Dos días más tarde realizamos una prueba de provocación farmacológica mediante inyección intradérmica de pilocarpina, tras la cual sólo observamos una mínima sudoración axilar, con normalidad de los parámetros previamente testados. Se tomaron biopsias en sacabocados de 0,5 mm en la axila derecha y flanco abdominal derecho para examinar la estructura y número de las glándulas sudoríparas ecrinas, sin que se observase ninguna anomalía cuantitativa ni cualitativa. Los exámenes complementarios solicitados (hemograma, bioquímica general, sedimento urinario, perfil tiroideo, perfil inmunológico, serologías para el virus de Epstein-Barr [VEB], virus de la inmunodeficiencia humana [VIH], virus de la hepatitis B [VHB] y C [VHC], radiografía de tórax y ecografía abdominal) no mostraron alteraciones significativas.

Como hemos comentado previamente, la anhidrosis se puede clasificar dependiendo de su extensión en

localizada o generalizada, por su edad de presentación en congénita o adquirida y en el caso de la anhidrosis adquirida generalizada en idiopática o secundaria. En este último caso hay que descartar diferentes enfermedades sistémicas entre las cuales destacamos la enfermedad de Fabry, diabetes mellitus, síndrome de Sjögren, displasia ectodérmica anhidrótica o lupus eritematoso sistémico, aparte de diferentes trastornos del sistema nervioso central.

Desde el punto de vista fisiopatológico no existe una causa perfectamente determinada, pero la ausencia de respuesta a los estudios de provocación farmacológica indica que la lesión se encuentra situada a nivel postsináptico en las fibras nerviosas que inervan las glándulas sudoríparas ecrinas². Salvo en algunos casos donde se ha descrito el depósito de glucoproteínas PAS positivas en los conductos de excreción de las glándulas sudoríparas³, (produciendo una anhidrosis por retención), el defecto parece residir en que la acetilcolina es incapaz de estimular la producción de sudor, bien por interferencias en su unión con el receptor, bien por defectos en el receptor muscarínico donde debe actuar⁴.

La mayoría de los casos comunicados son de pacientes asiáticos, lo cual parece sin embargo constituir un sesgo, ya que posiblemente los pacientes de raza caucásica o negra consulten menos por este motivo o bien, dichos casos no hayan sido recogidos en la literatura. Existe un discreto predominio masculino, presentándose en un intervalo de edad entre los 14 y 42 años. Asimismo se sugiere que pueda existir alguna alteración inmunológica basal, derivada del aumento de los niveles de inmunoglobulina E (IgE) apreciados en algunos pacientes y su asociación a urticaria colinérgica⁵, si bien los estudios inmunológicos realizados en los pacientes comunicados no han ofrecido alteraciones que la justifiquen.

La administración pulsátil de bolos de metilprednisolona se ha mostrado efectiva en algunos pacientes, pero en nuestro caso particular optamos por un enfoque terapéutico más conservador, insistiendo en las medidas de hidratación corporal y evitar situaciones de sobreexposición a ambientes calurosos. Todo ello a expensas de una disminución de su actividad física con aras a prevenir las consecuencias derivadas de un aumento de la temperatura corporal derivadas de su trastorno de termorregulación.

Ricardo Ruiz-Villaverde^a y Daniel Sánchez Cano^b

^aUnidad de Dermatología. Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén. Jaén. España. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Granada. Granada. España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thami GP, Kaur S, Kanwar AJ. Acquired idiopathic generalized anhidrosis: a rare cause of heat intolerance. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:262-4.
2. Nakazato Y, Tamura N, Ohkuma A, Yoshimaru K, Shimazu K. Idiopathic pure sudomotor failure: anhidrosis due to deficits in cholinergic transmission. *Neurology.* 2004;63:1476-80.
3. Ogino J, Saga K, Kagaya M, Kamada A, Kaneko R, Jimbow K. Idiopathic acquired generalized anhidrosis due to occlusion of proximal coiled ducts. *Br J Dermatol.* 2004;150:589-93.
4. Ando Y, Fujii S, Sakashita N, Uchino M, Ando M. Acquired idiopathic generalized anhidrosis: clinical manifestations and histochemical studies. *J Neurol Sci.* 1995;132:80-3.
5. Itakura E, Urabe K, Yasumoto S, Nakayama J, Furue M. Cholinergic urticaria associated with acquired generalized hypohidrosis: report of a case and review of the literature. *Br J Dermatol.* 2000;143:1064-6.