

PRESENTACIÓN DE CASOS

Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras"
Servicio de Neurología

ANHIDROSIS E HIPOPIGMENTACIÓN CUTÁNEA

Dr. Jesús Pérez Nellar y Dr. Claudio E. Scherle Matamoros

RESUMEN

Se presentó un hombre de 26 años con anhidrosis generalizada, en el cual la histología de las glándulas sudoríparas era normal. Se comprobó que tenía además, una hipopigmentación de la piel en las zonas anhidróticas y arreflexia osteotendinosa generalizada. Las neuronas autonómicas, los melanocitos y las neuronas sensitivas de los ganglios raquídeos, comparten un mismo origen embriológico a partir de las crestas neurales. Se dedujo un proceso degenerativo de estructuras derivadas de las crestas neurales.

Descriptor DeCS: HIPOHIDROSIS/complicaciones; HIPOPIGMENTACION/complicaciones.

La anhidrosis generalizada puede ser secundaria a disminución o ausencia de glándulas sudoríparas o a trastornos de la inervación autonómica.¹ En la displasia ectodérmica, la ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas puede acompañarse de otras alteraciones cutáneas y neurológicas.^{2,3}

La anhidrosis generalizada con glándulas sudoríparas normales ha sido poco estudiada, *Lowy* otros,⁴ han descrito 8 casos, 4 de ellos tenían otros trastornos autonómicos asociados, *Dann* y otros³ publicaron un caso en el que no habían otras manifestaciones asociadas.

Nosotros presentamos un paciente con anhidrosis, en el cual la histología de las glándulas sudoríparas era normal. Este sujeto tenía además una hipopigmentación de la piel en las zonas anhidróticas y arreflexia osteotendinosa generalizada. No conocemos referencias de casos similares en la literatura médica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un hombre blanco de 30 años de edad, sin antecedentes patológicos personales o familiares de interés. A los

26 años comenzó a notar despigmentación de la piel, que afectaba pequeñas regiones del tronco, progresivamente las lesiones se extendieron al resto del cuerpo y notó que, en las zonas afectadas, había una ausencia total de sudación. Al año tenía todo el tronco, desde el nivel del ombligo hasta el cuello, involucrado y comenzó a quejarse de fatiga con sensación de desvanecimiento al exponerse al sol o ambientes calurosos. Cuatro años después sólo quedaba un área de piel normal en la porción inferior del tronco, el resto estaba despigmentada y anhidrótica (figs. 1 y 2).

En ese momento, el examen neurológico demostró una arreflexia osteotendinosa generalizada, sin embargo, no habían trastornos sensitivos ni motores, los nervios craneanos estaban normales y el estado mental también.

EXAMEN DEL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO

No se encontró hipotensión ortostática, la maniobra de Valsalva, la prueba de la aritmética mental y la de inmersión de las

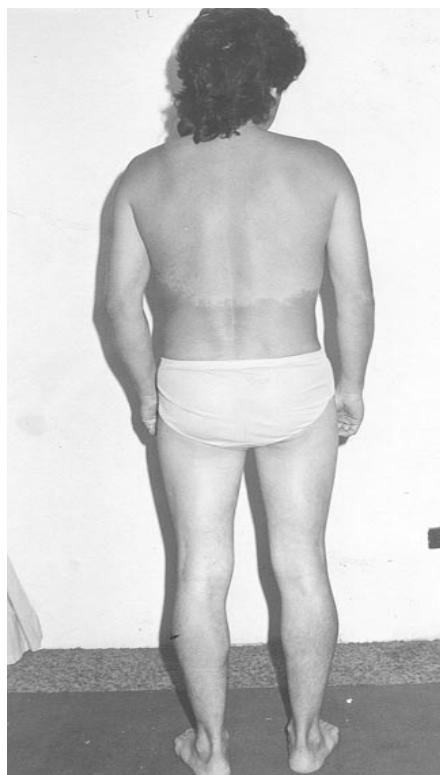


FIG. 1. Fotografía del paciente donde puede apreciarse el contraste entre el segmento de piel normal y el resto del cuerpo.



FIG. 2. Fotografía de la zona de la espalda donde ocurre la transición entre el segmento de piel normal y el resto de la piel.

manos en agua helada fueron normales. La prueba de Schirmer fue normal. No encontramos trastornos autonómicos pupilares.

Había una anhidrosis total de las zonas despigmentadas de la piel. Le administramos pilocarpina al 2 % subcutánea, hasta producir un habón de 1 por 0,5 cm de diámetro. En el segmento de piel de coloración normal esto provocó una sudación local profusa, mientras que en la piel despigmentada no ocurrió sudación que se pudiera detectar con un papel de filtro colocado sobre la zona inyectada.

INVESTIGACIONES COMPLEMENTARIAS

Los estudios hematológicos y hemocímicos básicos fueron normales, el LCR era acelular, con 48 mg de proteínas y 2,6 mmol/L de glucosa.

Exploramos la neuroconducción motora de los nervios mediano y peroneo profundo y la sensitiva de los nervios mediano y sural, los parámetros estaban dentro de límites normales.

La biopsia de un fragmento de piel despigmentada de la porción anterior del tronco mostró una marcada disminución del pigmento melánico, sin embargo, las glándulas ecrinas eran de tamaño y distribución normal.

SUMMARY

Authors presented the case of a man aged 26 with systemic anhidrosis, whose histology of sweat glands was normal. Also, there was skin hypopigmentation in anhydrous zones as well as systemic osteotendinous arreflexia. Autonomic neurons, melanocytes, and sensitive neurons of medullary ganglia, share a same embryologic origin from neural crista.

Subject headings: HYPOHYDROSIS/complications; HYPOPIGMENTATION/complications.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sato K, Kang WH, Saga K, Sato KT. Biology of sweat glands and their disorders. II. Disorders of sweat gland function. *J Am Acad Dermatol* 1989;20(5):713-26.

DISCUSIÓN

La insuficiencia sudomotora puede ser causada por una lesión de las glándulas sudoríparas, del axón posganglionar o del axón preganglionar.⁵ Los resultados de la biopsia de piel y de la prueba refleja sudomotora con pilocarpina indican que en este caso está afectado el axon posganglionar.

Cuando intentamos relacionar la anhidrosis con la hipopigmentación de la piel y la arreflexia, encontramos que las neuronas autonómicas, los melanocitos y las neuronas sensitivas de los ganglios raquídeos, comparten un mismo origen embriológico a partir de las crestas neurales.⁶

En este sujeto un grupo celular derivado de las crestas neurales ha experimentado un proceso degenerativo progresivo.

En la incontinencia *pigmenti* pueden haber lesiones acrómicas anhidróticas, pero este paciente no tiene otras manifestaciones típicas de esta enfermedad, que comienza en la infancia y se transmite por herencia dominante ligada al cromosoma X, por lo que resulta letal intraútero para varones.^{7,8}

Otros casos descritos con anhidrosis generalizada aislada o asociada a otras manifestaciones autonómicas pudieran ser formas de expresión variadas de un proceso patológico similar.

2. Ingber A. Familial generalized anhidrosis [editorial]. *Isr J Med Sci* 1990;26(8):457-8.
3. Dann EJ, Epstein Y, Sohar E. Familial generalized anhidrosis. *Isr J Med Sci* 1990;26(8):451-3.
4. Low PA, et al. Chronic idiopathic anhidrosis. *Ann Neurol* 1985;18(3):344-8.
5. Casado-Olea JA. Inervación cutánea: anatomía y fisiología. *Rev Neurol (Esp)* 1997;25(Sup 3):S207-9.
6. Vicente EJ, Gil P, Vázquez-Doval FJ. Principales mecanismos etiopatogénicos de las enfermedades neurocutáneas. *Rev Neurol (Esp)* 1997;25(Supl 3):S214-1.
7. Sola-Casas MA, Salleras-Redonnet M. Síndromes neurocutáneos discrómicos. *Rev Neurol (Esp)* 1997;25(Supl 3):S259-64.
8. Moss C, Ince P. Anhidrotic and achromians lesions in incontinentia pigmenti. *Br J Dermatol* 1987;116:839-49.

Recibido: 8 de junio de 1999. Aprobado: 12 de agosto de 1999.

Dr. *Jesús Pérez Nellar*. Hospital Clínicoquirúrgico "Hermanos Ameijeiras", Servicio de Neurología, San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, Ciudad de La Habana, Cuba.