CASO CLÍNICO

Anhidrosis idiopática generalizada adquirida.

Lucy Ortiz,[*] Gregorio Ortiz,[**] Kimberly Torres,[***] María Cecilia Briones[****]

* *Dermatóloga del Centro "Úraga, Dermatología y Estética"*
** *Residente de 3er año Dermatología*
*** *Residente de 1er año Dermatología*
**** *Dermatóloga del Centro "Úraga, Dermatología y Estética"*

Correspondencia: lucyortiz_94@hotmail.com

Palabras clave: Anhidrosis, sudor, AIGA

Cómo citar este artículo: Ortiz L., Ortiz G., Torres K., Briones MC. Anhidrosis Idiopática Generalizada Adquirida. - Reporte de un caso clínico. Rev Dermatol Cent Úraga. 2026;8(2).

Fecha de recepción: 22/4/2026
Fecha de aceptación: 10/6/2026

RESUMEN

La anhidrosis idiopática generalizada adquirida (AIGA) es un trastorno infrecuente caracterizado por la incapacidad de sudar en ausencia de causas dermatológicas, neurológicas o metabólicas identificables. Se presenta el caso de una paciente femenina de 23 años, con inicio de síntomas a los 8 años, quien desarrolló anhidrosis generalizada progresiva asociada a intolerancia al calor, prurito y lesiones cutáneas eritematosas exacerbadas por temperaturas elevadas. Al examen físico se evidenciaron máculas, pápulas y placas eritemato-violáceas en tronco y regiones axilares. El test de Minor fue negativo, confirmando ausencia de sudoración. Los hallazgos histopatológicos mostraron arquitectura cutánea conservada con glándulas ecrinas estructuralmente normales, aunque con cambios degenerativos ductales e infiltrado linfocitario leve.

La AIGA representa un desafío diagnóstico debido a su baja prevalencia y superposición clínica con otras entidades. Su fisiopatología es heterogénea e incluye mecanismos neuropáticos, glandulares e inmunológicos. El reconocimiento oportuno es fundamental para prevenir complicaciones como hipertermia y golpe de calor. Este caso resalta la importancia de la correlación clínico-patológica en el diagnóstico de AIGA y contribuye a ampliar la evidencia sobre esta entidad poco frecuente.

INTRODUCCIÓN

La anhidrosis idiopática generalizada adquirida (AIGA) es un desorden raro que causa anhidrosis/hipohidrosis sistémica sin causa dermatológica, metabólica o neurológica[1,2] En términos simples, la anhidrosis es una falla en la producción de sudor en respuesta a estímulos fisiológicos, térmicos o químicos[3]

Hasta el 2017, de acuerdo a las guías japonesas para el diagnóstico y tratamiento de AIGA, no existe una definición específica, ni información epidemiológica publicada.

Por ende, no existen datos de prevalencia y morbilidad, y los únicos datos publicados corresponden a aproximadamente 100 reportes de casos que en su mayoría son de Japón. AIGA es más común en hombres, que corresponde a más del 80% de los casos reportados, y típicamente debuta en la segunda y cuarta década[2]

Desde el punto de vista fisiopatológico, existen tres mecanismos que explican el desarrollo de esta entidad: a) neuropatía sudomotora, b) la falla sudomotora pura

idiopática y c) falla en la glándula sudorípara. Estudios recientes sugieren que existe una resistencia periférica a la estimulación colinérgica, asociada a una disminución en la expresión del receptor muscarínico M3 en las glándulas ecrinas. Asimismo, la asociación con una IgE elevada, urticaria colinérgica y la respuesta favorable a terapia inmunosupresora se relaciona con el mecanismo inmunitario.[4,5]

La AIGA continúa siendo una condición poco reportada por ser infradiagnosticada, su variabilidad clínica y por asociarse a otras condiciones dermatológicas. Esto resalta su importancia para esta revista y la comunidad científica. En este contexto, se presenta el siguiente caso clínico que plasma las características clínicas, histopatológicas y una pequeña revisión de esta condición poco frecuente.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 23 años de edad, sin antecedentes personales patológicos ni alergias conocidas, con cuadro de inicio a los 8 años de edad. La paciente refería que hasta esa edad presentaba sudoración normal; posteriormente, notó una disminución progresiva de la misma, llegando a presentar anhidrosis generalizada. En el examen físico, presentó eritema difuso en zona de abdomen, acompañado de pápulas eritematosas en pecho y cara interna de brazos y antebrazo (Figura 1a). Adicionalmente, presentó eritema en zona frontal acompañado de pápulas eritematosas en rostro (Figura 1b), lesiones que se exacerbaban con temperaturas altas. En espalda, se evidenciaron lesiones papulares eritematosas de bordes mal definidos (Figura 1c) y en zona axilar, placas eritemato-violáceas. (Figura 1d).

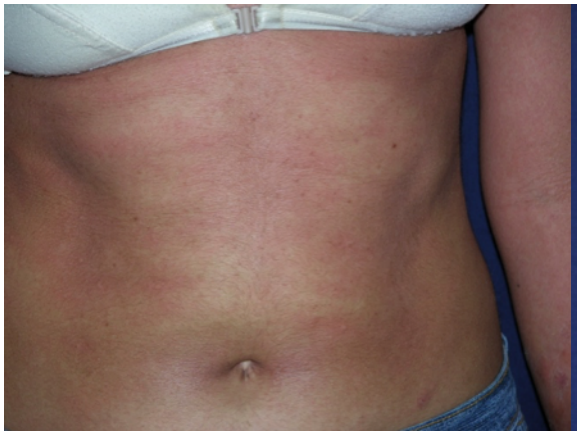


Figura 1a. Presentación clínica abdomen.

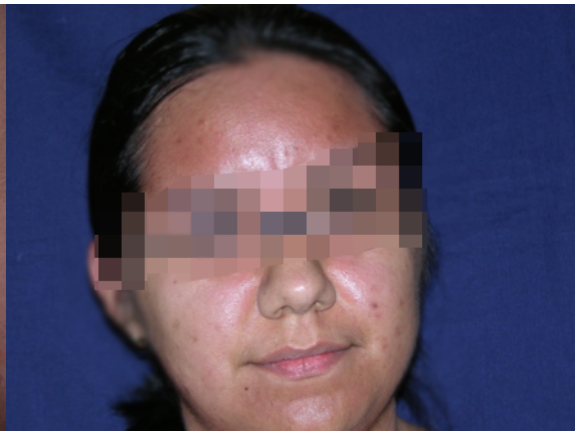


Figura 1b. Presentación clínica rostro.



Figura 1c. Presentación clínica espalda.

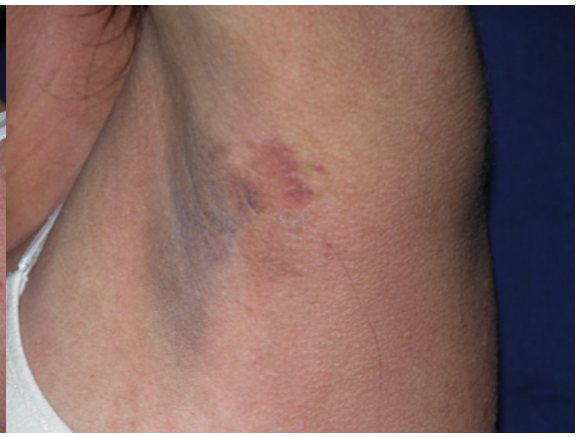


Figura 1d. Presentación clínica zona axilar.

Como sintomatología acompañante, paciente refería prurito en región axilar y espalda dorsal, y sensación de ardor en tórax y abdomen. Manifestaba intolerancia al ejercicio físico, evitando su realización debido a sensación de sobrecalentamiento.

El test de Minor realizado en región axilar fue negativo, evidenciando ausencia de sudoración en dicha área (Figura 2).



Figura 2. Test de Minor negativo.

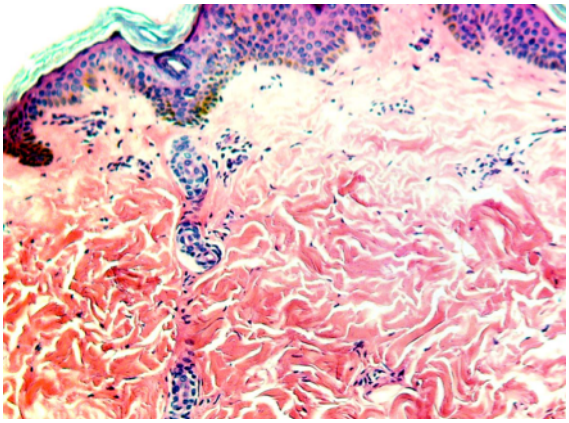


Figura 3a. Biopsia brazo izquierdo. Estructuras glandulares ecrinas de arquitectura conservada.

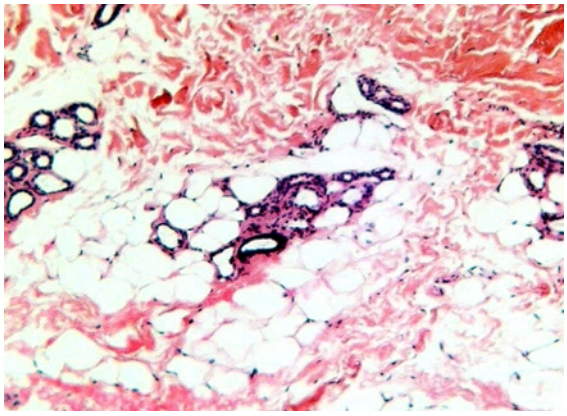


Figura 3b. Estructuras glandulares ecrinas con alteraciones degenerativas e infiltrado.

Se realizaron biopsias cutáneas en brazo izquierdo y región axilar izquierda. En la muestra de brazo se observó epidermis y dermis con arquitectura conservada, leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y presencia de conductos ecrinos de morfología normal (Figura 3a). En la biopsia axilar se evidenció arquitectura cutánea conservada, con leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y presencia de glándulas ecrinas estructuralmente conservadas. A nivel ductal, se identificó un conducto ecrino con cambios degenerativos caracterizados por tumefacción celular, eosinofilia citoplasmática, apoptosis y cariorrexis, asociados a infiltrado linfocitario leve (Figura 3b).

DISCUSIÓN

La anhidrosis es una falla en la producción de sudor en respuesta a estímulos fisiológicos térmicos o químicos.[3] La anhidrosis generalizada idiopática adquirida (AIGA) es un trastorno poco frecuente que se caracteriza por la incapacidad de sudar sin una causa aparente (cutánea, metabólica o neurológica). Este trastorno suele afectar a varones jóvenes y altera gravemente la calidad de vida. Al exponerse a altas temperaturas, los pacientes AIGA sufren fácilmente un golpe de calor, presentando síntomas como malestar general, hipertermia, mareos, palpitaciones, desmayos y, finalmente pérdida de consciencia debido a la desregulación de la temperatura corporal. Se desconoce la incidencia, prevalencia y morbilidad real de la enfermedad.[3,6] Se considera que la patología es poco frecuente, ya que solo se han notificado aproximadamente 100 casos. La mayoría de los pacientes con AIGA reportados en otros estudios han mostrado una etnia asiática preferente, pero no exclusiva, por lo que la incidencia y las características clínicas en otros países siguen siendo inciertas. Alternativamente, los pacientes pueden ser diagnosticados erróneamente con otras afecciones, como urticaria colinérgica asociada a anhidrosis o dermatitis atópica asociada a anhidrosis. Por lo tanto, la enfermedad solo se diagnostica en una pequeña proporción de casos reales.[7]

En cuanto a su fisiopatología, se reconocen tres mecanismos principales: neuropatía sudomotora, insuficiencia sudomotora pura idiopática (IPSF) y la insuficiencia primaria de la glándula sudorípara.[5,7] En IPSF y en fases tempranas de la falla glandular, la actividad simpática cutánea

suele estar conservada o aumentada, lo que sugiere resistencia periférica al estímulo colinérgico más que un defecto central.[7] Este fenómeno se asocia con una disminución de la expresión del receptor muscarínico M3 en las glándulas ecrinas. La frecuente elevación de IgE, la coexistencia de urticaria colinérgica y la buena respuesta a corticoesteroides apoyan un mecanismo autoinmunitario, con posible participación de autoinmunitario, con posible participación de autoanticuerpos anti-M3. En la falla glandular avanzada predomina el daño estructural irreversible, con curso más prolongado y menor respuesta terapéutica, lo que refuerza el concepto de AIGA con un espectro fisiopatológico heterogéneo.[1,7]

Los pacientes con AIGA no presentan una sudoración adecuada en respuesta a estímulos de calor como altas temperaturas, humedad y ejercicios físico. La anhidrosis/hipohidrosis suele presentarse en el tronco con una distribución simétrica.[8,9] Las extremidades y, ocasionalmente, la cara también puede verse afectada, pero la afectación de las palmas, plantas y axilas es poco frecuente. Aproximadamente entre el 30 y el 60% de los pacientes se quejan de sensación de hormigueo y/o ronchas en circunstancias que normalmente favorecen la sudoración. Adicionalmente, pueden presentar sofocos, hipertermia, debilidad, lasitud, enrojecimiento facial, náuseas, vómitos, cefalea, mareos o palpitaciones.[8] Algunos pacientes pueden sufrir un golpe de calor. El dolor punzante y la erupción cutánea de la urticaria colinérgica también se observan frecuentemente.[3,6]

El diagnóstico del AIGA se basa en criterios clínicos y funcionales. Se define por hipohidrosis o anhidrosis generalizada (> 25% de la superficie corporal), sin evidencia de disautonomía u otra alteración generalizada distinta al compromiso sudomotor.[7,10] El test termorregulador del sudor constituye la herramienta diagnóstica fundamental, el cual fue empleado en nuestro caso.

En la actualidad, no existe un algoritmo específico para el tratamiento de esta patología, por lo cual las opciones terapéuticas son limitadas, pero se han descrito terapias con corticoides, pilocarpina, inmunoglobulina IV, ciclosporinas con resultados variables. Estudios han utilizado con éxito dosis altas de corticosteroides sistémicos en varios pacientes. Si bien la terapia de pulsos de esteroides se ha adaptado para tratar la AIGA, la evidencia que respalda su eficacia no es sólida, lo que lleva a recomendaciones moderadas para establecer regímenes terapéuticos.[4,8] Varios informes han indicado una eficacia considerable de los corticoesteroides para mejorar la función sudorípara, pero también se ha encontrado ineficiencia total y altas tasas de recurrencia en algunos pacientes.[5]

Se ha descrito la eficacia de la ciclosporina oral para el tratamiento de la anhidrosis inducida por el ácido úrico (AIGA) intratable. Diversas series de casos y reportes clínicos describen tasas de respuesta clínica favorables en un porcentaje significativo de pacientes, especialmente cuando el tratamiento se inicia en fases tempranas de la enfermedad.[7]

La pilocarpina ha sido estudiada en pequeñas series de casos como coadyuvante a inmunosupresión (corticoides o ciclosporina), o en casos de AIGA leve a moderada. Los resultados de ciertos estudios sugieren que la terapia de pulsos de esteroides y la pilocarpina oral tienen diferentes mecanismos subyacentes a la mejoría de la AIGA: la primera aumenta las áreas y la cantidad de sudoración, mientras que la segunda aumenta la cantidad de sudoración solo en áreas hidróticas normales.[10]

BIBLIOGRAFÍA

1. Kageyama R, Honda T, Tokura Y. Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis (AIGA) and Its Complications: Implications for AIGA as an Autoimmune Disease. Int J Mol Sci. 2021 Aug 4;22(16). doi:10.3390/ijms22168389 PubMed PMID: 34445091.
2. Munetsugu T, Fujimoto T, Oshima Y, Sano K, Murota H, Satoh T, et al. Revised guideline for the diagnosis and treatment of acquired idiopathic generalized anhidrosis in Japan. J Dermatol. 2017 Apr;44(4):394–400. doi:10.1111/1346-8138.13649 PubMed PMID: 27774633.
3. Masuda T, Obayashi K, Ueda M, Fujimoto A, Tasaki M, Misumi Y, et al. Therapeutic effects and prevention of recurrence of acquired idiopathic generalized anhidrosis via i.v. immunoglobulin treatment. J Dermatol. 2016 Mar 28;43(3):336–7. doi:10.1111/1346-8138.13182

4. Wollina U. Acquired idiopathic generalized anhidrosis. J Dermatol Case Rep. 2014 Dec 31;8(4). doi:10.3315/jdcr.2014.1187
5. Kitamura M, Matsuda KM, Kotani H, Yoshizaki A, Sato S. A Case of Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis with Anti-mucin 7 Seropositivity. Acta Derm Venereol. 2025 Feb 5;105:adv42883. doi:10.2340/actadv.v105.42883
6. Satoh T. Clinical Analysis and Management of Acquired Idiopathic Generalized Anhidrosis. Curr Probl Dermatol. 2016;51:75–9. doi:10.1159/000446781 PubMed PMID: 27584965.
7. Kobayashi T, Ito T, Kobayashi Y, Mitsuhashi Y, Tsuboi R. Two cases of acquired idiopathic generalized anhidrosis successfully treated by steroid pulse therapy. J Dermatol. 2014 May 6;41(5):444–5. doi:10.1111/1346-8138.12480
8. Miyahara H, Kubota N, Okune M, Ishii Y, Okiyama N, Nomura T, et al. Case report: Ten cases of acquired idiopathic generalized anhidrosis treated with oral pilocarpine. Journal of Cutaneous Immunology and Allergy. 2024 Jun 4;7. doi:10.3389/jcia.2024.12902
9. Iida T, Nakamura M, Inazawa M, Munetsugu T, Nishida M, Fujimoto T, et al. Prognosis after steroid pulse therapy and seasonal effect in acquired idiopathic generalized anhidrosis. J Dermatol. 2021 Mar;48(3):271–8. doi:10.1111/1346-8138.15666 PubMed PMID: 33146891.
10. Ohshima Y, Yanagishita T, Ito K, Tamada Y, Nishimura N, Inukai Y, et al. Treatment of patients with acquired idiopathic generalized anhidrosis. Br J Dermatol. 2013 Feb;168(2):430–2. doi:10.1111/j.1365-2133.2012.11112.x PubMed PMID: 22709381.

ORCID

Lucy Ortiz https://orcid.org/0000-0002-2687-0309
Gregorio Ortiz https://orcid.org/0009-0001-0623-2967
Kimberly Torres https://orcid.org/0000-0003-3940-2835