

## Allergie rare

### Allergia all'acqua? L'orticaria acquagenica



Una rara forma di orticaria è rappresentata da questa manifestazione in cui il contatto con l'acqua può causare pomfi e prurito molto fastidioso e persistente. In realtà non si tratta di una vera e propria allergia ma si tratta di un'*orticaria fisica* per la quale il contatto con l'acqua può provocare oltre che prurito anche associato a eruzioni cutanee e / o angioedema.

Questa forma di orticaria può essere innescata da diverse esposizioni: all'acqua di un bagno in vasca, una doccia, la pratica del nuoto, l'esposizione alla pioggia o, nei casi più rari, anche dall'esposizione a sudore o lacrime. I sintomi possono manifestarsi sia immediatamente sia dopo circa venti minuti dal contatto con l'acqua. I pomfi sono piccoli e diffusi. La fonte d'acqua responsabile dell'induzione dell'orticaria può essere acqua dolce, salata o clorata. L'acqua calda sembrerebbe essere maggiormente coinvolta in questa patologia. La durata della manifestazione è di circa sessanta minuti, ma i sintomi durano in proporzione al rapporto alla durata del contatto con l'acqua.



L'**orticaria acquagenica** differisce dal **prurito acquagenico**, che si presenta invece come sensazione pruriginosa grave o sensazione di bruciore, formicolio o bruciore senza cambiamenti visibili della pelle.

Sebbene l'eruzione cutanea possa svilupparsi in qualsiasi parte del corpo, si verifica più comunemente sul collo, sulla parte superiore del tronco e sulle braccia. L'alcool o altre soluzioni organiche non sono fattori scatenanti. L'eruzione orticaria può essere accompagnata da formicolio e bruciore da lievi a gravi. In rari casi, possono verificarsi altri sintomi come mal di testa, respiro sibilante, respiro corto, vertigini e sincope. La maggior parte dei casi di orticaria acquagenica è sporadica; tuttavia, sono stati riportati casi familiari. Kai e Flohr (2013) hanno descritto una coppia di gemelli monozigoti con orticaria acquagenica, senza identificare un locus genico specifico.



### **Etiologia.**

L'orticaria acquagenica deriva dal contatto con l'acqua ma la sua esatta patogenesi non è completamente compresa. Alcuni autori hanno suggerito che l'interazione dell'acqua con il sebo o le ghiandole sebacee potrebbe dare origine a una sostanza tossica che provoca la degranolazione dei mastociti e, di conseguenza, il rilascio di istamina e la formazione di pomfi. Un'altra ipotesi patogenetica è quella che ritiene che - attraverso il contatto con l'acqua - un antigene epidermico solubile in acqua si diffonda in tutto il derma e determini il rilascio di istamina da parte dei mastociti. Anche altri mediatori come acetilcolina, serotonina e bradichinina sembrano coinvolti nella patogenesi.

**La diagnosi** di orticaria acquagenica si effettua con un test di provocazione con acqua. Questo consiste nell'applicazione di un impacco di acqua a 35 ° C sulla parte superiore del corpo per 30 minuti. I test di laboratorio indicati sono la velocità di eritrosedimentazione, la PCR, l'emocromo, la conta totale degli eosinofili, il dosaggio delle immunoglobuline tra cui IgE. Altri esami che di solito vengono richiesti sono gli anticorpi antinucleari, le crioglobuline, le agglutinine fredde e i livelli di complemento. Tuttavia, sono generalmente entro limiti normali.

Istopatologicamente, le lesioni orticarioidi nei pazienti con orticaria acquagenica sono caratterizzate da una presenza costituito prevalentemente di eosinofili, neutrofilo e linfociti.



La **diagnosi differenziale** deve comprendere altri tipi di orticaria fisica, in particolare l'orticaria colinergica, l'orticaria da freddo e il prurito acquagenico. Di solito un'anamnesi approfondita e un esame fisico immediato guidano il medico prontamente alla diagnosi corretta. Tuttavia, a volte è necessario eseguire un test di provocazione con acqua per la conferma.

**L'orticaria colinergica** si presenta di solito con pomfi o pustole altamente pruriginosi e punteggiati (1-3 mm) circondati da eritema. Di solito si sviluppa in risposta all'esercizio fisico, allo stress emotivo e all'aumento della temperatura, con lesioni che si verificano principalmente sul tronco e sul viso. È anche possibile l'attivazione mediante iniezione intradermica di 0,05 ml di carbamilcolina cloruro (carbacolo) 0,002% o 0,05 ml di metacolina 0,02%.

**L'orticaria da freddo** è clinicamente caratterizzata da pomfi pruriginosi che si sviluppano a seguito di esposizione al freddo. Le lesioni sono sempre confinate nelle aree esposte, di solito le mani e il viso. Il test di provocazione, in questi casi, si pratica applicando un impacco di ghiaccio per circa 20 minuti attendendo la comparsa di pomfi aree testate. Questo test risulta negativo nei pazienti con orticaria acquagenica.



L'orticaria acquagenica dovrebbe anche essere distinta dal **prurito acquagenico** che, come abbiamo già detto prima, è caratterizzato da un intenso prurito a seguito di una breve esposizione all'acqua, senza pomfi o altre lesioni.

## **Terapia.**

Attualmente non esiste una terapia specifica e la maggior parte dei trattamenti abituali (antistaminici, steroidi topici, creme barriera) sono poco efficaci. Pertanto, il trattamento dell'orticaria acquagenica rappresenta ancora una sfida per il medico. Sono state tentate varie modalità terapeutiche, con successo variabile. Gli

antistaminici per via orale possono a volte prevenire o minimizzare i sintomi, ma non tutte i pazienti affetti da orticaria acquagenica ne traggono molto beneficio.

Opzioni terapeutiche alternative includono analgesici (ad esempio acido acetilsalicilico, 300-500 mg / die), inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina (ad esempio paroxetina, 20 mg / die; fluoxetina, 10 mg / die) e alcalinizzazione del bagno acqua (bagno con bicarbonato di sodio, pH 8); questi trattamenti mostrano varie risposte tra gli individui.

Alcuni autori ritengono che la terapia con raggi UV interferisca fisicamente con lo sviluppo di orticaria acquagenica riducendo il numero di granulociti eosinofili nel sangue; questo è stato dimostrato solo in circa il 50% dei pazienti.

Altri trattamenti sistemici, inclusi alfa interferone 2b, propranololo, colestiramina e clonidina, sono stati riferiti come a volte efficaci in alcuni pazienti.

Può essere utile usare un olio emolliente per bambini per proteggere la pelle prima di fare la doccia. Anche l'applicazione della crema alla capsaicina nelle aree interessate pare possa alleviare il prurito e il dolore in alcuni individui.

Un'altra opzione è quella di asciugare la cute il più presto possibile dopo l'esposizione all'acqua.



### ***Bibliografia***

Maurer M et al. **How to Approach Chronic Inducible Urticaria.** J Allergy Clin Immunol Pract. (2018)

Wang F et al. **Aquagenic cutaneous disorders.** J Dtsch Dermatol Ges. 2017 Jun;15(6):602-608.

Wassef C et al. **Aquagenic Urticaria: A Perplexing Physical Phenomenon.** Acta Dermatovenerol Croat. (2017)