

Angioedema hereditário do tipo 2 e hemangioma hepático associados: um relato de caso em um ambulatório universitário de alergia e imunologia no Sul do Brasil

Luciane Maria Alves Monteiro, Matheus Augusto Schulz, Tatiane da Silva,
Karina Donatti, Amanda dos Reis Ribeiro

Justificativa: O angioedema hereditário é uma doença imunológica rara e subdiagnosticada com prevalência de 1:50.000, que leva a crises de edema de pele e submucosa em diversos órgãos. O hemangioma hepático, por sua vez, é um tumor benigno formado pelo envelhecimento de vasos sanguíneos com risco de rompimento. Essas patologias associadas justificam este relato de caso pela interferência na conduta e pela falta de registros tanto da associação quanto da melhor terapêutica na literatura. **Relato do caso:** K.F.S.I., feminino, 53 anos, branca, secretária, casada, foi encaminhada a este serviço devido a episódios de angioedema perioral, labial e lingual e história familiar materna de sinais semelhantes. Em abril de 2017, foram solicitados inibidor de C1 esterase quantitativo e qualitativo, bem como níveis de C4 e C1q, cujos resultados foram 20 mg/dL, 25,2%, 24 mg/dL e 19,5 mg/dL, respectivamente, sendo diagnosticado angioedema hereditário do tipo 2. À ecografia abdominal total, apresentava imagem nodular hiperecogênica em lobo hepático direito, compatível com hemangioma, em virtude do qual foi optado, após discussão com a Gastroenterologia, pelo uso de ácido tranexâmico 250 mg, de 12 em 12 horas, com melhora significativa do quadro. **Discussão:** O hemangioma contraindica os dois principais tratamentos do angioedema hereditário: ácido tranexâmico e danazol. Isso ocorre porque o danazol cursa com angioneogênese tumoral, podendo aumentar o tumor, enquanto o ácido tranexâmico tem ação antifibrinolítica, aumentando o risco de sangramento do hemangioma. Assim, ambos os medicamentos estariam contraindicados, gerando uma dúvida pouco esclarecida pela literatura. Como a paciente apresentava hepatalgia em função da localização tumoral ao lado da cápsula hepática, optou-se pelo tratamento com ácido tranexâmico, evitando-se estímulo ao crescimento tumoral.

Apresentação clínica precoce de angioedema hereditário com inibidor de C1 normal em quatro crianças do sexo masculino. Relatos de casos

Gabriela Assunção Goebel¹, Marília Fernanda Santos Cardoso¹,
Adriana Pitchon dos Reis¹, Rhaiany Gomes de Souza Mariano¹, Camila Lopes Veronez^{2,3},
Agatha Ribeiro Mendes², Caio Perez Gomes², João Bosco Pesquero⁴,
Fernanda Gontijo Minafra Silveira Santos¹, Jorge Andrade Pinto¹

Justificativa: Angioedema hereditário (AEH) com inibidor de C1 (C1-INH) normal é uma doença genética rara de herança autossômica dominante. Possui apresentação clínica de início predominantemente tardio e maior prevalência no sexo feminino. Relatamos caso de 4 crianças do sexo masculino com sintomas precoces da doença. **Relato de casos:** Quatro irmãos do sexo masculino, filhos de mesmos pais não consanguíneos. Mãe com AEH com C1-INH normal diagnosticado aos 27 anos (C1-INH qualitativo 76% (VR: 70-130%) e quantitativo 29,3 mg/dL (VR: 21-39 mg/dL); C4 0,32 (VR: 0,15-0,45)). Confirmação genética com mutação no gene do fator XII (F12) - variante c.983C>A(p.Thr328Lys). *Caso 1:* 12 anos, 1º episódio de dor abdominal aos 11 anos associada a edema labial. Faz uso de ácido tranexâmico (AT) profilático e mantém crises de edema de glote e lábios frequentes. *Caso 2:* 8 anos, 1º episódio de dor abdominal aos 5 anos. Está assintomático há 3 anos e sem profilaxia. *Caso 3:* 4 anos, 1º episódio de edema de face e mucosa oral, rouquidão e dor abdominal após quadro de estomatite aos 2 anos. Faz uso de AT profilático e mantém crises de edema de glote e face esporádicos. *Caso 4:* 3 anos, apresentou edema labial isolado com 1 ano. Evoluiu com episódios recorrentes de edema amigdaliano e rouquidão. Indicado amigdalectomia com realização de traqueostomia profilática pré-procedimento e decanulação um ano após. Está há um ano sem crises, sem profilaxia. Crises agudas em todos os casos tratadas com C1-INH com boa resposta. Em todos os quatro casos foi realizado triagem laboratorial para AEH com valores de C1-INH quantitativo e qualitativo dentro da normalidade. Todos os pacientes, à exceção do caso 4, possuem diagnóstico genético com a mesma mutação materna no gene F12. **Discussão:** O diagnóstico de AEH com C1-INH normal deve sempre ser considerado, independentemente da idade ou sexo, principalmente em casos com história familiar positiva. O tratamento com C1-INH apresentou boa resposta nos casos relatados.

1. Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais.

2. Departamento de Biofísica, UNIFESP.

3. Departamento de Medicina, Universidade da Califórnia San Diego.

4. Centro de Pesquisa e Diagnóstico de Doenças Genéticas - Departamento de Biofísica - EPM/UNIFESP.

Apresentação incomum de angioedema orofacial - síndrome de Melkersson-Rosenthal

Adriana Pereira de Lira Marques¹, Paulo Eduardo Silva Belluco²,
Rosana Zabulon Feijó Belluco²

Justificativa: Síndrome de Melkersson-Rosenthal é uma doença rara que pode se apresentar como uma tríade clássica de angioedema orofacial, paralisia facial e língua fissurada ou, mais frequentemente, com características oligo/monossintomáticas. Objetivamos alertar o especialista que se depara com angioedema crônico-recorrente sobre essa patologia. **Relato de caso:** Relatamos um caso de um paciente masculino, 42 anos, pardo, com história de angioedema labial inferior direito e palpebral a esquerda há 3 meses. Apresentava ainda parestesia no local do edema em lábio inferior. Ao exame físico chamava a atenção, além do marcado angioedema, a presença de língua fissurada. Na explanação do possível diagnóstico, ele reportou 2 episódios prévios de paralisia facial, que foram revertidos com tratamento fisioterápico. Em termos de tratamento já havia feito uso de anti-histamínicos de primeira geração e corticosteroides orais por curtos períodos sem melhora. **Discussão:** Diagnósticos diferenciais com angioedema alérgico, hereditário, idiopático e com outras patologias devem ser considerados. Exames complementares foram normais, bem como triagem laboratorial para angioedema hereditário. Apesar de o diagnóstico ser clínico, a biópsia cutânea foi relevante. O histopatológico foi compatível com queilite granulomatosa, corroborando com o diagnóstico da Síndrome. Para o tratamento foi utilizado a prednisolona na dose de 1 mg/kg durante 30 dias e posterior desmame. Chamamos a atenção que apesar do bom prognóstico, há recente evidência que esses pacientes devam ser monitorados quanto a possível desenvolvimento de doença inflamatória intestinal. Em conclusão, destacamos a síndrome de Melkersson-Rosenthal evidenciando que é uma patologia que devemos estar atentos, especialmente em pacientes com angioedema orofacial. Precisamos ativamente buscar os sinais de paralisia facial e língua fissurada nesses indivíduos, embora nem sempre presentes.

1. Clínica de Diagnóstico de Alergia e Imunologia - CDAI - Brasília/DF.

2. Escola Superior de Ciências da Saúde - ESCS - Brasília/DF.

Avaliação do controle da urticária crônica em pacientes com tireoideopatias

Nayara Vivian Bin, Sarah Aguiar Anunes, Rosana Câmara Agondi,
Antonio Abilio Motta, Jorge Kalil

Objetivo: Pacientes com urticária crônica (UC) e alguma tireoideopatia podem apresentar maior refratariedade terapêutica para controle das crises. O objetivo desse estudo é avaliar o tipo de tratamento estabelecido para cada grupo de doenças tireoidianas (hipotireoidismo [HO], hipertireoidismo [HE] e grupo de alteração estrutural da tireoide [GAET]- cistos, bócio e nódulos), tal como a característica de cada um deles. **Métodos:** Estudo retrospectivo de pacientes com UC em acompanhamento em um centro terciário. Avaliados os tipos de tratamentos, contendo obrigatoriamente o anti histamínico (antiH1) como primeira linha, a presença de angioedema (AE) associado ou não ao uso de anti inflamatórios não estereoidais (AINE), sintomas respiratórios (SR) e IgE específico para aerolargenos (IAE). **Resultados:** Dos 92 pacientes estudados, 30 possuíam HO, 3 HE e 57 GAET. Do total, 89% era representado pelo sexo feminino com uma idade média de 50,6 anos. Foi necessário o uso de terapia adjuvante em 30% dos HO, 40% dos HE e 24,6% do GAET. O AE estava presente em 80% dos pacientes com HO e HE contra 36,4% do grupo restante. A piora com o uso de AINE foi observado em 46,7% dos HO, 60% dos HE e 33,3% do GAET. O IAE esteve presente em 57,1% dos HO, 100% dos HE e 53,8% do GAET. Os SR estiveram presentes em 40% HO, 60% dos HE e 46,3% do GAET. **Conclusão:** Os pacientes com maior refratariedade ao antiH1 foram o HO com 40% deles necessitando de alguma terapia adjuvante (Montelucaste, Ranitidina ou mesmo Omalizumabe). Quanto à presença de AE, foi observado uma frequência maior nos grupos com alterações funcionais (HO e HE), porém, quando avaliados os pacientes que também exacerbavam com AINE, os pacientes com UC e HE foram os que mais apresentavam AE. Coincidentemente, o grupo com HE apresentavam maior taxa de IAE assim como SR. Possivelmente, haveria algum grau de atopia neste grupo, porém haveria necessidade de estudos complementares que comprovem tal afirmativa.

Características clínicas e genéticas de pacientes com angioedema hereditário atendidos em um centro de referência em Santa Catarina

Tatiana Bez Batti Titericz¹, Tania Silvia Fröde¹, Anete Grumach², Ana Vitoria Coppoli Silva¹, Agatha Mendes³, Caio Perez Gomes³, Camila Lopes Veronez⁴, João Bosco Pesqueiro³, Jane da Silva¹

Objetivos: Estudos de avaliação genética em AEH vêm se destacando em relevância por aprimorar o conhecimento sobre a doença. O objetivo dessa pesquisa foi avaliar características clínicas, laboratoriais, de tratamento e a presença ou não de polimorfismo ou mutações nos genes SERPING 1 e do Fator XII de pacientes com AEH atendidos em um centro de referência em Santa Catarina.

Métodos e sujeitos: Estudo observacional de pacientes acompanhados no Ambulatório de Angioedema do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina (HU-UFSC) no período de 07/2018 a 01/2010. O projeto de pesquisa foi aprovado pelo CEP da UFSC e é resultado da colaboração com o Centro de Pesquisa e Diagnóstico Molecular de Doenças Genéticas da UNIFESP (avaliação genética) e a Faculdade de Medicina do ABC (Protocolo do estudo).

Resultados: Foram avaliadas 11 famílias com AEH, totalizando 45 pacientes investigados. Valores de medianas dos níveis de C1-INH foram 7,5 mg/dL, C1-INH funcional: 72%, C1q: 13,0 mg/dL e C4: 8,0 mg/dL. Houve maior proporção de mulheres (n = 28, 62,2%), a idade média foi 29,6 anos, a idade de início dos sintomas foi de 7,8 anos, a maioria fazia profilaxia de longo prazo (n = 40, 89,9%), sendo principalmente com uso de andrógenos (n = 26, 57,7%). No último ano o número médio de idas à emergência foi de 13,1%, sendo as crises consideradas graves para 57,8% deles, e o uso de plasma fresco ou ácido tranexâmico foi o tratamento da crise aguda em 80% dos casos. Foram hospitalizados alguma vez na vida 28 (62,2%) deles. Das 11 famílias, 2 tinham mutação no gene do fator XII e as demais no SERPING-1, sendo que uma dessas mutações ainda não foi descrita em literatura. **Conclusão:** Pacientes desse estudo apresentaram crises graves e tratamentos muitas vezes não mais recomendados em consensos atuais, reportando uma realidade indesejável para essa situação. Em paralelo, o estudo contribuiu pelo achado de uma mutação nova identificada no gene SERPING de uma das famílias estudadas.

1. Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC).

2. Faculdade de Medicina do ABC.

3. UNIFESP.

4. Universidade da Califórnia, EUA.



Comorbidades nos pacientes com urticária crônica

Mariana Lima Mousinho Fernandes, Paula Natassya Barbosa Argolo de Freitas,
Bruna Gehlen, Alanna Batalha Pereira, Jorge Kalil,
Antônio Abílio Motta, Rosana Câmara Agondi

Justificativa: Na urticária crônica (UC), a célula central é o mastócito que pode ser ativado por diversos estímulos, agravando e perpetuando o quadro. Diversas comorbidades estão frequentemente associadas à UC e algumas podem conferir pior prognóstico à doença. O objetivo deste estudo foi descrever a prevalência de comorbidades nos pacientes com UC. **Métodos:** Trata-se de um estudo retrospectivo com dados coletados de prontuários eletrônicos dos pacientes com UC acompanhados em um serviço terciário. Foram analisados os dados epidemiológicos, classificação da UC, frequência de comorbidades: esofagite/gastrite, obesidade, hipertensão arterial sistêmica, diabetes mellitus, tireoidopatias, doenças respiratórias (rinite e/ou asma) e doenças psíquicas; a frequência de angioedema (AE), exacerbação por AINE e refratariedade aos anti-histamínicos H1 (AH1). Os pacientes foram classificados conforme a concomitância de comorbidades. **Resultados:** Foram incluídos 102 pacientes selecionados sequencialmente. As doenças respiratórias foram a comorbidade mais frequente (42,2%), seguida de hipertensão arterial sistêmica (26,5%). Quando os pacientes foram classificados conforme a frequência de comorbidades em um mesmo paciente, não houve diferença estatística em relação à frequência de angioedema, exacerbação por AINE ou refratariedade aos AH1. Quanto maior o número de comorbidades, maior a frequência destas no grupo, progressivamente, exceto tireoidopatia e condições psíquicas. O grupo com quatro ou mais comorbidades possuía maior média de idade (57,3 anos), maior tempo de urticária (12,8 anos) e maior refratariedade aos AH1 (54,5%). **Conclusões:** Neste estudo, os pacientes com múltiplas comorbidades possuíam idade mais avançada, maior tempo de urticária e maior refratariedade aos AH1, o que pode indicar pior prognóstico. O aumento progressivo do número de comorbidades, em um mesmo paciente, favorece a hipótese da UC se comportar como uma doença inflamatória sistêmica de baixo grau.

Correlação das tireoideopatias com a urticária crônica

Sarah Aguiar Nunes, Nayara Vivan Bin, Rosana Camara Agondi,
Antonio Abilio Motta, Jorge Kalil

Objetivo: A urticária crônica (UC) frequentemente está associada à tireoideopatia autoimune. O objetivo deste estudo foi avaliar os pacientes com UC e alguma tireoideopatia. **Métodos:** Estudo retrospectivo de pacientes com UC em acompanhamento em um centro terciário. Foram avaliadas a função tireoidiana, autoanticorpos (AA) anti-tireoidianos (antitireoglobulina, anti-tireoperoxidase e antirreceptor do TSH) e/ou alterações estruturais da tireoide. Analisados os dados demográficos, o tipo de UC (espontânea [UCE] ou induzida [UCInd]), a presença de angioedema (AE), a exacerbação com anti-inflamatório não esteroidal (AINE), o teste do autossoro (TAS) e a IgE total. **Resultados:** Dos 92 pacientes incluídos, 89,1% era do gênero feminino, com média de idade de 52,9 anos e tempo de urticária de 12,2 anos. Do total, 70,7% apresentavam UCE, 8,7%, UCInd e 20,6% concomitância de UCE e UCInd. O AE foi observado em 76,1% dos pacientes e a exacerbação por AINE em 39,1%. Os AA anti-tireoidianos estavam presentes em 72,8%, TAS positivo em 53,6% dos que realizaram (28 pacientes) e IgE total foi de 393,0 UI/mL. Trinta pacientes (32,6%) apresentavam hipotireoidismo; 5 pacientes (5,4%) hipertireoidismo e 57 pacientes (62%) apenas AA anti-tireoidianos e/ou alteração estrutural. Quando comparamos os três grupos, os pacientes com hipertireoidismo eram mais jovens (42,6 anos *versus* 54,7 anos, $p=0,01$); o restante não mostrou diferença significativa. Dezesesseis pacientes (53,3%) com hipotireoidismo apresentavam pelo menos um AA positivo, 100% dos pacientes com hipertireoidismo apresentavam pelo menos um AA positivo e 78,9% dos pacientes sem alteração funcional apresentavam pelo menos um AA positivo. **Conclusões:** Apenas pacientes com UC e tireoideopatias foram incluídos e a alteração mais frequente foi a presença de AA antitireoidianos, mas o hipotireoidismo foi observado em um terço dos pacientes. A frequência de angioedema foi elevada como também a frequência de TAS positivo.



Doença ocupacional relacionada a angioedema vibratório - Relato de caso

Márcia Meyrilane de Alencar Aquino Onofre¹,
Adrianni Barros Costa², Paulo Eduardo Silva Belluco³

Justificativa: Angioedema vibratório é uma forma rara de urticária induzida, que pode ser de caráter familiar ou adquirido. **Relato de caso:** Esse relato descreve um caso clínico de uma mulher, 33 anos, fisioterapeuta, que iniciou sinais de edema e dor local após atividades de lazer ainda na adolescência e se intensificou posteriormente durante atividades profissionais. As crises se tornaram progressivamente mais intensas e o prurido se tornou tão incapacitante que a leva a interromper temporariamente seu trabalho, como única forma de reduzir o mesmo. Dessa forma, visando comprovar a impressão, a paciente foi submetida a teste de provocação. Para esse fim, aplicou-se força vibratória na face anterior do antebraço direito. O aparelho utilizado como vórtex foi o mesmo utilizado de modo laboral. Como controle foi realizado o mesmo teste em 5 voluntários sadios e em 5 parentes da paciente, sendo todos negativos. Além disso, realizou-se a dosagem de histamina sérica antes do procedimento (0,09 µg/dL) e 30 minutos depois (2,30 µg/dL), mostrando um aumento significativo após sua realização. **Discussão:** Objetivamos com esse relato, ressaltar uma patologia incomum, mas que pode ter grande impacto na qualidade de vida, necessitando assim de um olhar minucioso do médico na prática clínica. Aspectos fisiopatológicos foram discutidos, bem como casos clínicos publicados na literatura. Em conclusão, constatamos que de modo geral para urticárias crônicas induzidas e no particular para angioedema vibratório, a história clínica minuciosa é a melhor forma de se obter o diagnóstico. Acreditamos que se deva utilizar o mesmo equipamento ofensor na provocação, por ser esse o instrumento usado no ambiente laboral, permitindo que se faça um laudo específico e detalhado do problema. Portanto, evitar o uso do referido equipamento, com a devida orientação a paciente em relação a outros estímulos vibratórios, se torna a melhor opção terapêutica.

1. Hospital Regional Fernando Bezerra - HRFB - Ouricuri/PE.
2. Afya Educacional- Brasília/DF.
3. Escola Superior de Ciências da Saúde - ESCS- Brasília/DF.

Formas de apresentação e gravidade da urticária crônica em diferentes faixas etárias

Ana Carolina Miranda Carvalho Ferreira Fernandes de Sousa,
Sérgio Duarte Dortas Júnior, Omar Lupi, Solange Oliveira Rodrigues Valle

Justificativa: A urticária crônica (UC) pode ocorrer em qualquer idade. Segundo a literatura a apresentação da UC difere de acordo com a faixa etária. Este estudo tem por objetivo comparar as formas de apresentação da UC entre pacientes adultos e idosos. **Método:** Estudo observacional com pacientes com UC acompanhados em serviço de referência, no período de junho a dezembro/2018. Os pacientes foram divididos em dois grupos segundo a faixa etária: (1) < 65 anos (adultos) e (2) ≥ 65 anos (idosos). **Resultado:** Foram analisados os dados de 180 pacientes, destes 155 eram do sexo feminino (86,1%) e 25 eram do sexo masculino (13,9%). A idade média dos pacientes foi de 46,2 + 16,1 anos (variando de 13 a 81 anos). O tempo médio de doença foi de 10,3 anos (variando de 0,17 a 62 anos). Foram observados 25 (13,9%) pacientes com ≥ 65 anos e 155 (86,1%) com < 65 anos. Dentre os idosos, 64% apresentavam angioedema e 78,7% dos < 65 anos ($p = 0,54$); com relação ao tipo de UC: 84% dos idosos apresentavam UC Espontânea e 91,6% dos < 65 anos ($p = 0,19$); 76,2% dos idosos apresentavam UC Induzida. Quanto a atividade da UCE (UAS7), o grupo idoso apresentou mediana 9 (IIQ 5-15) e < 65 anos mediana 8 (IIQ 0-19), com p valor = 0,66. Quanto a qualidade de vida relacionada a UC (CU-Q2oL), os idosos apresentavam mediana 28,5 (IIQ- 24-38) e os com < 65 anos mediana 39,5 (IIQ- 27-58), p valor = 0,072. **Conclusão:** Nossos dados estão de acordo com a literatura com uma maior prevalência de UC em adultos na amostra estudada. As formas de apresentação e gravidade da UC não apresentou diferença entre as faixas etárias, nos pacientes estudados.

Leucemia como diagnóstico diferencial de doenças reumatológicas

Victor Araújo de Oliveira Polycarpo¹, Lorhane Nunes dos Anjos¹,
Maria Eduarda Santos Cedraz¹, Rebeca Alves Freire¹, Yvonna Santos Lima¹, Alejandra Debbo²

Justificativa: Ressaltar a importância do conhecimento dos diagnósticos diferenciais nas doenças reumatológicas. Estima-se que a leucemia cursa de forma similar à artrite reumatoide. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 12 anos, encaminhada ao reumatologista pela hematologia para investigar quadro de pancitopenia, hepatoesplenomegalia, linfadenomegalia e poliartrite simétrica de pequenas articulações, principalmente em mãos há 4 meses. Em uso de prednisona 60 mg/dia (peso: 45 kg) com pouca melhora do quadro. Dessa forma, foi solicitada imunologia para investigar a possibilidade de ser uma doença reumatológica. Após ter sido realizado os exames a paciente retorna mantendo o quadro e com exames reumatológicos normais, exceto pela presença de fator antinúcleo de 1/80 pontilhado fino denso. Diante disso, a reumatologista decidiu reencaminhar o paciente para o hematologista, o qual realizou mielograma e biópsia de medula. Dias depois recebeu o resultado diagnosticando Leucemia linfóide aguda tipo B e o tratamento foi iniciado com quimioterapia. **Discussão:** Artrite é definida como a inflamação de uma ou mais articulações causando dor e rigidez e, quando ela se encontra presente, é importante pensar em causas reumatológicas, visto que grande parte desse conjunto de doenças cursam com esse quadro. No entanto, vale ressaltar que podem haver casos de artrite que a etiologia não seja necessariamente reumatológica. Dessa forma, doenças virais, micobactérias, síndromes paraneoplásicas, doença endócrinas e doenças linfoproliferativas podem apresentar comprometimento articular e precisam do diagnóstico diferencial. Além disso, fator antinúcleo pode estar presente em pacientes hígidos e em doenças não reumatológicas, especialmente o padrão pontilhado fino denso. Diante disso, é importante analisar o quadro de artrite com amplo espectro, fazer anamnese e exame físico detalhados e adequada interpretação dos exames complementares, a fim do diagnóstico correto.

1. Universidade Tiradentes.

2. Universidad Nacional de Tucumán.

Omalizumabe para o tratamento de angioedema sem urticária idiopático

Naiana Almeida¹, Aline Niero de Carvalho¹, Carolina Peterle Santana Vaccari¹, Karina Michelin Andreassa¹, Rosemeire Navickas Constantino Silva¹, Leticia Leme Rezende¹, Willy Peinado Castro¹, Camila Lopes Veronez², Sandra Mitie Ueda Palma¹, Anete Sevciovic Grumach¹

Relato de caso: Paciente do sexo feminino, 31 anos, iniciou com crises de edema palpebral bilateral há 18 anos que relacionou com o uso de medicamentos anti-inflamatórios. Refere boa resposta a anti-histamínico. Há 8 anos, as crises de edema são desencadeadas por cansaço físico, estresse emocional, febre e trauma local e não apresenta melhora com antihistamínico. Também desenvolveu edema de língua e um episódio de dor abdominal com edema de alças intestinais confirmado por ultrassonografia em 2015. Iniciou tratamento com ácido tranexâmico e antihistamínico contínuos com redução da frequência das crises inicialmente, porém, as crises voltaram a aumentar. Não há relato de angioedema na família. À investigação laboratorial verificou-se: imunoglobulinas normais, CH50= 121U, C3= 104 mg/dL, C4= 41 mg/dL, e inibidor de C1 = 26,5 mg/dL. O teste de contato mostrou-se positivo para níquel. Foi realizada a investigação genético molecular e não se identificou variantes patogênicas nos genes de fator 12, ANGPT1 e PLG. O Teste de provocação oral com paracetamol foi negativo. Feita a hipótese de Angioedema histaminérgico idiopático, optou-se por tratar com Omalizumabe. A paciente apresentou regressão total do quadro após a primeira dose do medicamento. **Discussão:** A história clínica de pacientes com Angioedema sem urticária pode induzir ao diagnóstico errôneo de Angioedema Hereditário. É importante estabelecer o protocolo de classificação em histaminérgico ou não, seguindo-se as etapas de terapia. O omalizumabe pode se mostrar um bom recurso terapêutico nos casos de angioedema sem urticária idiopáticos.

1. Faculdade de Medicina do ABC.

2. University of California San Diego, EUA.

Parto cesáreo em paciente com angioedema hereditário

José Victor Furtado Jacó de Oliveira, Maria Eduarda Pontes Cunha de Castro, Nathália Santos Cunha, Matheus Sanjuan Netis Teles Cardoso, Yuri Vieira Leite, Mônica Tayane Brasil Araújo, Barbara Lima Sousa, Isabel Ribeiro Santana Lopes, Vitor Velloso Lopes

Justificativa: O uso de inibidor de C1 esterase associado ao início precoce de progesterona no pós-parto imediato de paciente com angioedema hereditário (AEH) foi eficiente na supressão de crises de angioedema durante e após o parto cesáreo da paciente. *Apresentação do caso:* Paciente de 35 anos com AEH procurou atendimento especializado após engravidar. Apresentou primeiras manifestações aos 10 anos, quando teve episódio descrito na época como anafilaxia. Aos 13 anos, apresentou quadro de dor abdominal e vômitos após iniciar anticoncepcional oral (ACO). Há 3 anos, apresentou quadro de choque hipovolêmico secundário à angioedema abdominal, desencadeado pelo início de uso de anel vaginal. Apresenta avó com episódios de angioedema e pai com angioedema associado ao uso de IECA. Iniciou quadro de dor abdominal nas primeiras semanas de gestação, de moderada intensidade, associada a edema de alças intestinais à ultrassonografia abdominal. Iniciado ácido tranexâmico 500 mg, 8/8h a partir do segundo trimestre, com controle dos episódios após aumento da dose para 500 mg, de 6/6h. Programado parto cesáreo por indicação obstétrica, realizada suspensão do ácido tranexâmico dois dias antes e prescrito 1000 UI de inibidor de C1 esterase no dia anterior e 1000 UI 30 minutos antes do parto. Paciente foi mantida em observação com sondagem vesical por 24h e iniciado uso de contraceptivo de progesterona no pós-parto imediato. Paciente não apresentou angioedema e evoluiu sem intercorrências, inclusive durante a amamentação. **Discussão:** O caso apresenta uma paciente com AEH com inibidor C1-INH normal. Essa forma clínica é mais comum em mulheres e está associada a maiores níveis séricos de estrogênio (ACO ou gravidez) e a mutações no gene que codifica o fator XII de coagulação. Situações de trauma podem desencadear crises, tornando o parto um momento de risco para essas pacientes. No entanto, com o planejamento terapêutico adequado, o parto e a amamentação podem ocorrer sem intercorrências.



Perfil de pacientes com urticária crônica espontânea acompanhados em serviço terciário de imunologia pediátrica

Olga Maria Tornelli Corrêa Neves, Patrícia Schiavotello Stefanelli,
Vivian Bruschini Packer, Elen Raquel Trinca, Camila Maria Viana Batista,
Wesley Geraldo dos Santos, Camila Fernanda Cantillo Villota, Jorgete Maria e Silva,
Camila de Moura Leite Luengo, Pérsio Roxo Júnior

Justificativa: Avaliar o perfil clínico, diagnóstico e terapêutico de pacientes pediátricos com Urticária Crônica Espontânea (UCE). **Métodos:** Estudo retrospectivo de prontuários de 18 pacientes entre 0-18 anos, acompanhados no período de 2018 a 2020. Os parâmetros analisados são: sexo, idade de início dos sintomas, idade do diagnóstico, avaliação laboratorial, teste do soro autólogo, doença autoimune, doença alérgica e tratamento. **Resultados:** Dos 18 pacientes, 10 (55,5%) são do sexo feminino. A idade de início dos sintomas variou de 7 meses a 13 anos (média de 6,1 anos) e a idade do diagnóstico variou de 3 a 17 anos (média de 9 anos). Em relação à investigação laboratorial, todos possuem triagem negativa para infecção crônica, 2 pacientes (11,1%) com FAN reagente e VHS aumentado; 1 paciente (5,55%) com TSH reduzido, 7 pacientes (38,9%) com IgE total elevada, 10 pacientes (55,5%) com teste cutâneo de hipersensibilidade imediata positivo para ácaro e 8 pacientes (44,4%) com teste do soro autólogo positivo. Verificou-se 1 paciente (5,55%) com doença de Graves e 12 pacientes (66,6%) com rinite alérgica. Em relação ao tratamento com anti-histamínico de segunda geração (AH): 8 pacientes (44,4%) usaram dose habitual de AH, 6 pacientes (33,3%) usaram dose duplicada de AH e 4 pacientes (22,2%) usaram dose quadruplicada de AH. Dois pacientes (11,1%) não controlaram os sintomas após 8 semanas de dose quadruplicada de AH e passaram a receber Omalizumabe. Dos 10 pacientes que necessitaram de dose duplicada ou quadruplicada de AH, 6 (60%) possuem teste do soro autólogo positivo. A única paciente com doença autoimune tem teste do soro autólogo negativo. **Conclusão:** A UCE pode afetar a qualidade de vida dos pacientes. Portanto, o adequado diagnóstico através de história clínica detalhada e algumas vezes, exames complementares, associado ao tratamento inicial com AH de segunda geração, são fundamentais para o controle da doença na maioria dos pacientes avaliados no estudo.



Perfil do controle da urticária crônica espontânea em pacientes com sobrepeso e obesidade

Priscilla Coutinho Duarte, Monique Cardoso Santos, Juliana Asfura Pinto Ribeiro, Alana Ferraz Diniz, Décio Medeiros, Ana Carla Augusto Moura, Dayanne Mota Veloso Bruscky, Ana Caroline C. Dela Bianca Melo, Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho

Justificativa: A urticária crônica espontânea (UCE) é uma doença relacionada a diversas comorbidades, porém poucos estudos abordam sua associação com sobrepeso e obesidade, condições associadas a estado pró-inflamatório, elevação do estresse oxidativo e ativação do sistema de coagulação. O objetivo do estudo foi caracterizar o controle da UCE em pacientes com sobrepeso ou obesidade e identificar a dose de anti-histamínico de 2ª geração necessária para controle da UCE nesses pacientes. **Métodos:** Série de casos, com pacientes com diagnóstico de UCE, acima de 18 anos, realizado em ambulatório especializado de hospital terciário de maio a dezembro de 2019. Caracterizados dados epidemiológicos como idade e sexo, Índice de Massa Corporal (IMC), controle da doença com Urticaria Control Test (UCT) e dosagem do anti-histamínico de 2ª geração utilizado no tratamento. **Resultados:** Foram incluídos 37 pacientes com UCE com mediana de idade de 36 anos (18-68 anos), sendo 78% do sexo feminino. Destes, 23 (62%) apresentavam $IMC \geq 25$. Dos 17 pacientes com UCE controlada, cerca de 50% eram eutróficos e dos 20 pacientes com UCE não controlada, 80% apresentavam o $IMC \geq 25$. Já quanto à dose de anti-histamínico, não houve diferença entre os grupos, e a maioria usava dose licenciada (35%), sob demanda (18%) ou duplicada (13%). **Conclusões:** Maioria dos pacientes com UCE não controlada nesta série apresentava sobrepeso ou obesidade, sendo evidenciada uma possível relação entre não controle da UCE e obesidade/sobrepeso. Não foi observado necessidade de dose maior de anti-histamínicos nos pacientes com sobrepeso ou obesidade em relação aos eutróficos para controle da doença.

Ponfigoide bolhoso como causa de prurido crônico em paciente com angioedema hereditário: relato de caso

Maria Eduarda Trocoli Zanetti, Maria Paes Leme Ferriani, Sarah Sella Langer, Julia Selesque Costa, Janaina Michelle Lima Melo, Jessika Moura Leal, Lucas Florestan Cella, Roberto Bueno Filho, Orlando Trevisan Neto, Luísa Karla de Paula Arruda

Justificativa: Pacientes com prurido cutâneo crônico são com um desafio na prática clínica. A etiologia do prurido crônico inclui doenças dermatológicas, sistêmicas, neurológicas, psiquiátricas, e síndrome paraneoplásica. O penfigoide bolhoso é descrito como causa de prurido crônico. Angioedema hereditário (AEH) é uma doença autossômica dominante caracterizada por crises de edema subcutâneo e submucoso, em que não se observam urticaria ou prurido. Neste relato, destacaremos a fase não bolhosa do penfigoide, que caracterizou-se como prurido crônico, e tornou-se bolhosa em uma paciente com angioedema hereditário. **Relato do caso:** Mulher, 78 anos, com hipertensão arterial, *diabetes mellitus*, depressão, hipotireoidismo e AEH com inibidor de C1 normal e mutação no gene F12, assintomática para AEH. Em uso de valsartana, metformina, levotiroxina, alogliptina, sinvastatina, betaistina, escitalopram e bromazepam. Há um ano com prurido cutâneo intenso, generalizado, com escoriações disseminadas. Biópsia de pele com resultado inespecífico, feita hipótese de farmacodermia. Persistiu com prurido intenso dois meses após suspensão de betaistina, adição de montelucaste e doxepina. Sorologias negativas e imagem cística em cauda pancreática em tomografia computadorizada de abdome, sendo excluída neoplasia. Iniciada gabapentina e acompanhamento com psiquiatra, sem melhora. Após 15 meses da presença de prurido intenso, surgiram bolhas integras em região inframamária e em membros. Biópsia de lesão bolhosa compatível com penfigoide bolhoso. Iniciado tratamento com prednisona e dapsona; paciente apresentou melhora significativa do quadro com desaparecimento das lesões bolhosas e melhora acentuada do prurido. **Discussão:** O penfigoide bolhoso é um diagnóstico diferencial que deve ser lembrado nos casos de prurido crônico, em especial nos pacientes idosos. Sendo assim, o acompanhamento cuidadoso desses pacientes é importante pois pode revelar causas raras como o penfigoide bolhoso.

Síndrome de Melkersson-Rosenthal no diagnóstico diferencial de edema labial crônico

Andrezza Gonçalves Figueira, Gabriela Favarin Soares, Priscila D'Aquanno Póvoas,
Larissa Neves da Silva, Eliana Sun Lah, Marcelo Fabio Lancia Barbosa,
Luiz Fernando Bacarini Leite, Wilma Carvalho Neves Forte

O edema labial é manifestação de várias doenças, exigindo diagnóstico correto. O objetivo é relatar síndrome de Melkersson-Rosenthal (MSR) no diagnóstico diferencial de edema labial crônico. Mulher, 40 anos, costureira, referia edema labial desde os 23 anos, de repetição inicialmente com piora progressiva necessitando de internação eventual e que após se cronificou. Encaminhada para Dermatologista, realizou biópsia mostrando queilite crônica, granulomatosa, compatível com síndrome de Melkersson-Rosenthal. Foi iniciado tratamento com AINES, anti-histamínicos, corticosteroide oral e por infiltração local sem resposta, quando foi encaminhada para o setor de Alergia e Imunologia. Referia piora apenas após uso de dipirona e ácido acetilsalicílico, o que não se comprovou após provocação. Sem outras queixas, ou história familiar. Exame físico: edema de lábios deformante, simétrico, língua fissurada, sem paralisia facial. Exames: FAN: NR; CH50: 320 mg/dL; C3: 147 mg/dL; C4: 38 mg/dL e C1-INH sem alterações. A paciente abandonou o acompanhamento, retornando após 2 anos, com manifestações depressivas, labilidade emocional e isolamento social, causados pelo impacto das deformidades em diversas funções como fala, mastigação e estética, sendo encaminhada à Psicologia e à Cirurgia Plástica para redução cirúrgica dos lábios. A SMR compreende além do edema orofacial, língua fissurada e episódios de paralisia facial periférica, podendo estar associada a Doença de Crohn. O diagnóstico além da clínica, que não exige a existência dos três sintomas, se confirmou na presença de queilite granulomatosa na biópsia da paciente. O edema orofacial apresentado pela paciente ocasionava grande impacto na qualidade de vida, comprometendo a saúde mental, daí a importância da abordagem multifatorial do paciente. Assim a paciente foi encaminhada para o ambulatório de Cirurgia Plástica com intuito de correção estética e funcional para melhoria da qualidade de vida, apesar de não evitar a recorrência do edema.

Sucesso no tratamento *off label* utilizando dupilumabe para urticária crônica espontânea refratária ao uso de omalizumabe: relato de caso

Daniel Strozzi¹, Marwan Elias Youssef Junior², Arthur de Souza Siqueira²,
Giane Hayasaki Vieira², Laura Siqueira Faria de Sá²

Justificativa: O dupilumabe é um anticorpo monoclonal humano anti-interleucina 4 e 13 (IL-4 e IL-13) atualmente utilizado no tratamento de dermatite atópica moderada a grave, asma moderada a grave e rinosinusite crônica. Nos pacientes com urticária crônica espontânea (UCE), os níveis séricos de IL-4 e IL-13 estão elevados, portanto, o uso do dupilumabe pode ser uma alternativa em casos refratários ao imunobiológico utilizado: omalizumabe. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 20 anos, branca, estudante é portadora de UCE, Conjuntivite Alérgica e Asma Leve Persistente sem infecções, imunodeficiência e/ou autoimunidade. Iniciou-se o tratamento com associação de anti-histamínicos (AH), corticoide inalatório (CI) e corticoide oral (CO). Entretanto, apesar do aumento da dosagem dos medicamentos e dos cursos de CO, não houve controle dos sintomas. Portanto, iniciou-se tratamento com omalizumabe, mas, após quatro meses, a paciente apresentou episódio de anafilaxia seguida de internação. Mesmo com boa aderência ao tratamento, a paciente permaneceu grave, sem controle dos sintomas (UAS7-23) e com qualidade de vida muito comprometida (DLQI-16). Dessa forma, optou-se pelo uso do dupilumabe, que mostrou êxito no controle dos sintomas. **Discussão:** O tratamento da UCE consiste em AH como primeira linha. A segunda linha consiste na dose dobrada de AH, a terceira linha em associação com imunobiológicos e a quarta linha apenas em imunossupressores, sendo o CO utilizado durante as crises. O imunobiológico utilizado é o omalizumabe, um anticorpo monoclonal humano anti-IgE que bloqueia a ativação de mastócitos e impede o desenvolvimento da UCE. Porém, no caso relatado, a UCE mostrou-se refratária ao omalizumabe e o uso de imunossupressores apresenta alto potencial de efeitos colaterais importantes. Sendo assim, optou-se pela terapêutica *off label* com o dupilumabe.

1. Ymune.

2. PUC Goiás.

Urticária crônica espontânea e obesidade: existe relação? Uma revisão sistematizada

I. O. Fonseca, Bruno Cassiano dos Santos, Nathália Vital Guillarducci,
Rachel Rocha Pinheiro Machado, Dominique D'Alessandro Conte de Almeida

Justificativa: Ao considerarmos o perfil imune e a fisiopatologia da obesidade e da urticária crônica espontânea (UCE), propomos a existência de uma relação direta entre tais condições, que será verificada a partir desta revisão sistematizada. **Métodos:** Foi realizado um levantamento bibliográfico fundamentado na consulta ao MeSH, tendo como referência a base de dados MEDLINE, utilizando os seguintes descritores: “Obesity”, “IgE” e “Urticarias”. **Resultados:** Foram encontrados 36 estudos, sendo que 2 contemplaram nossos critérios de inclusão e exclusão. Em ambos pode ser observada uma correlação entre obesidade e UCE. No primeiro estudo, em uma análise de 85 pacientes diagnosticados com UCE, foi identificado que a obesidade se agravou, e o aumento da massa corporal resultou no aparecimento precoce dos sintomas tardios da UCE, não sendo possível concluir, de forma segura, se a obesidade correspondia a um fator desencadeante da UCE. No segundo estudo, foram verificados 11.261 prontuários de pacientes com UCE que apresentaram relação de agravamento da síndrome metabólica pela UCE, mas não uma relação de causalidade ou piora da UCE a partir da obesidade, concluindo que esta não seria causa de piora da urticária. **Conclusões:** A partir da análise dos estudos selecionados foi possível notar que, embora o número de evidências sobre o tema tenha sido insatisfatório para afirmar a relação UCE x obesidade, identificamos uma convergência de ambos sobre a existência de relação da UCE como fator desencadeante ou agravante para a síndrome metabólica. Entretanto, nossa hipótese da obesidade como fator causal ou agravamento de quadros de UCE, não foi unânime entre os autores, embora essa suspeita também tenha sido levantada em um dos trabalhos. Concluímos como essencial a realização de ensaios prospectivos a fim de analisar essa hipótese, uma vez que fatores relacionados aos perfis de resposta imune da obesidade parecem agravar crises relacionadas à hipersensibilidade do tipo I.



Urticária aguda e exacerbação da urticária crônica como manifestações de COVID-19

Sérgio Duarte Dortas Junior, Guilherme Gomes Azizi, Rossy Moreira Bastos Junior, Camilla Resende da Matta Amaral Brum, João Victor Vieira Tavares, Caroline Pinto Pássaro, Nathássia da Rosa Paiva Bahiense Moreira, Solange Oliveira Rodrigues Valle

Nos últimos meses foi relatada urticária aguda (UA) e exacerbação da urticária crônica (UC) em pacientes fortemente suspeitos ou diagnosticados com COVID-19, apresentando incidência de 15-19% dentre as manifestações cutâneas observadas. Nosso objetivo é descrever as características dos pacientes que apresentaram UA ou exacerbação de UC, durante infecção por COVID-19, atendidos em nosso serviço. De março a agosto de 2020, foram atendidos 12 pacientes com UA ou exacerbação da UC, e diagnóstico de COVID-19 baseado em dados clínico-epidemiológicos ou testes confirmatórios. Os casos baseados em dados clínico-epidemiológicos apresentaram sintomas sugestivos associados a contato profissional e/ou domiciliar com caso confirmado. Dentre os doze pacientes, 11 (92%) eram femininos. A idade média foi de 42 anos. Quatro (33%) apresentaram UA entre o 1-6º dia da doença. Três destes apresentaram febre, mialgia, tosse e anosmia; uma apresentou UA como única manifestação. Todos utilizaram anti-H1 em dose duplicada e prednisolona 40 mg (1-10 dias). Oito (67%) apresentaram exacerbação de UC, precedendo sintomas da COVID-19 (1-3 dias). Dentre estes, 5 (71%) apresentaram angioedema. Como sintomas da infecção: cefaleia (57%), mialgia (43%), anosmia (30%), febre (30%), e outros (14%). Três apresentavam dermografismo e 2 urticária por pressão tardia, associados a UC espontânea. Utilizaram anti-H1 em doses usual (25%), duplicada (37,5%) e quadruplicada (37,5%). Dois fizeram uso de prednisona 20 mg. Dois faziam uso de omalizumabe 300 mg/ 4 semanas, e mantiveram a medicação sem alteração posológica. Nossos dados, UA e exacerbação da UC apresentaram-se como manifestações da COVID-19. Outro aspecto importante foi o curso benigno destes pacientes, sem necessidade de hospitalização, em concordância com a literatura. Enfim, apesar da COVID-19 definir-se por doença respiratória, é essencial o olhar atento e criterioso para outras manifestações clínicas, como as cutâneas, que podem se apresentar como sintomas isolados ou associados.

Urticária crônica espontânea: fatores associados à refratariedade de resposta a anti-histamínico

Raphael Filipe de Campos Batista, Andrea Arrázola Gonzáles,
Pamela Formici Balista Ignacio, Mariana de Araújo Patrocínio, Candida Pellegrini de Souza Pinto,
Yasmin Cristina Costa Maciel, Maria Elisa Bertocco Andrade, Fátima Rodrigues Fernandes

Justificativa: Identificar e analisar as características dos pacientes com Urticária Crônica Espontânea (UCE) que apresentam controle ineficaz de sua doença mesmo com anti-histamínicos (AH) em dose quadruplicada e poderiam se beneficiar de imunomodulação. **Métodos:** Análise retrospectiva dos prontuários de pacientes com diagnóstico de UCE em acompanhamento no ambulatório de Alergia e Imunologia, com pelo menos uma consulta no período de janeiro de 2019 a março de 2020. **Resultados:** Analisamos 301 prontuários, descartamos 289 pacientes que não estavam em uso de dose quadruplicada de AH e/ou possuíam UAS7 < 6 na última consulta. Dos 12 pacientes avaliados, 11 (91,6%) eram do gênero feminino e a média de idade foi de 44,7 anos. Foram relatados desencadeantes físicos em 7 pacientes (58,3%), atopia associada em 2 pacientes (16,6%) e a interferência na qualidade de vida foi referida por 4 pacientes (33,3%). Observamos que a mediana entre o tempo de início dos sintomas e o diagnóstico foi de 3 meses, sendo que 4 pacientes (33,3%) apresentavam UAS7 ≥ 28 já na primeira avaliação ambulatorial. **Conclusões:** Em nosso trabalho, foi observado que o perfil de pacientes com UCE refratária ao tratamento otimizado com AH, acomete predominantemente o gênero feminino, a partir da 4^a. década e com associação frequente a desencadeantes físicos. Atopia não teve relação com a intensidade dos casos. Além disso, constatamos que a UCE tem um impacto negativo na qualidade de vida dos pacientes e o uso dos AH, mesmo em doses otimizadas, por vezes não é suficiente para o controle dos sintomas e, nestes casos, o uso de imunomodulador pode trazer benefício adicional ao controle da doença e melhoria na qualidade de vida dos pacientes.

Urticária crônica na infância e adolescência

Paula Rodrigues Pereira, Paula Cristine Ferreira de Brito, Raissa Barbosa Matolla de Alencar, Anna Carolina Silva da Fonseca, Anna Carolina Arraes, Maria Inês Perelló, Natalia Rocha do Amaral Estanislau, Gabriela Andrade Coelho Dias, Fabio Chigres Kuschnir, Eduardo Costa

Justificativa: Existem poucos estudos sobre urticária crônica (UC) em crianças. O objetivo do trabalho foi descrever o perfil de crianças/adolescentes atendidas em ambulatório especializado. **Métodos:** Estudo retrospectivo do banco de dados dos pacientes atendidos de 03/2011 a 12/2019. Foram analisadas as seguintes variáveis: gênero, idade, tempo de cadastro, tipo de urticária, Urticaria Activity Score (UAS), tratamento inicial e atual, tempo de acompanhamento e UAS7. **Resultados:** Foram avaliados 336 pacientes, sendo 48 (14,2%) crianças, com média da idade de $11,5 \pm 5,0$ anos (2-17), sendo 29 (60,4%) meninas. A mediana do tempo de doença no cadastro foi 12,0 meses (perc25-75 = 6,25-22,5; 2-168). Trinta e nove (81,2%) tinham urticária crônica espontânea (UCE) e 9 (18,8%) urticária crônica induzida (UCInd) isolada. A associação UCE+UCInd ocorreu em 24 pacientes. Foi realizado teste do soro autólogo em 13 pacientes com UCE, sendo 8 (61,5%) positivos. A média do UAS na primeira consulta foi $1,10 \pm 1,6$ (0-5), sendo que 28 (58,3%) não apresentavam lesões/prurido. Na ocasião todos os pacientes foram tratados com anti-histamínicos, sendo 24 (50,0%) em doses acima do habitual. Foi necessário curso de corticosteroide oral em 2 pacientes, em 1 foi associada doxepina e uma paciente iniciou tratamento com omalizumabe. Foram acompanhados 36 pacientes, com mediana de tempo de 9,5 meses (perc25-75 = 5,0 – 17,1, 2-60), 15 por mais de 1 ano e 11 ainda estão em acompanhamento. Durante a evolução 11 (30,0%) dos pacientes necessitaram usar anti-histamínicos em doses 3-4 vezes maiores e 2 necessitaram corticosteroide. A média do escore do UAS7 na primeira consulta de retorno foi $8,6 \pm 7,9$ (0-23) e na última consulta em $2,0 \pm 3,6$ (0-11), $p = 0,06$. **Conclusão:** Foi observada proporção não desprezível de UC eram crianças/adolescentes. O controle da doença foi obtido com anti-histamínicos em doses padronizadas ou duplicadas na maioria, sendo indicado o uso de omalizumabe em apenas um paciente.

Urticária induzida pelo frio: dois relatos de caso pediátricos

Vanessa Álvares Teixeira¹, Marjorie Araujo Monteiro²,
Antônio Carlos Tanajura de Macedo², Mônica de Araújo Álvares da Silva²

Justificativa: A Urticária induzida pelo frio (UF) caracteriza-se pela manifestação de urticária e/ou angioedema após exposição a baixas temperaturas. Tem caráter hereditário ou adquirido. Predomina em adultos jovens e no sexo feminino e é rara na idade pediátrica. **Relato do caso:** S.A.B., feminino, 13 anos, referiu apresentar pápulas eritematosas com intenso prurido nas mãos e região interna das coxas após contato com copo de refrigerante gelado. Referiu dormência e edema discreto da língua após ingestão de sorvete. Negou sintomas sistêmicos. Apresentava melhora parcial com anti-histamínicos. Realizado teste do cubo de gelo que após retirada do gelo, iniciou gradativamente uma placa local de aspecto heterogêneo, eritematosa, de bordas elevadas e bem delimitadas, dolorosa, pruriginosa e de tamanho superior a 5 cm. Após 4 anos, com melhora parcial dos sintomas, repetiu-se o teste, que foi positivo com intensidade bem inferior. Y.A.S.S., feminino, 12 anos, há mais de dois anos passou a apresentar urticária generalizada após contato com clima frio ou banho de piscina gelada. Negou outros sintomas. Referiu melhora com anti-histamínico. Realizado teste do cubo de gelo, envolto em plástico, resultou em pápulas ruborizadas circunscritas à área do gelo. **Discussão:** A UF é classificada como urticária física sendo um tipo de urticária crônica. Possui tendência benigna e autolimitada. Sua etiopatogênese é desconhecida, porém sabe-se que ocorre desgranulação de mastócitos e liberação de mediadores vasoativos como histamina, PGD₂, PAF e TNF-2. Neste trabalho são descritos dois casos de UF em crianças com manifestação crônica onde, após história clínica detalhada, foi descartada a urticária aquagênica e confirmado o diagnóstico pelo teste do cubo de gelo. Os casos descritos eram de manifestação benigna, sendo um caso com urticária localizada e outro generalizada. Raramente podem ocorrer casos graves de anafilaxia com indicação a adrenalina para reversão do quadro.

1. Universidade Católica de Brasília (UCB).

2. Hospital da Criança de Brasília José Alencar (HCB).

Uso de omalizumabe e secuquinumabe na urticária crônica espontânea: relato de caso

Luis Felipe Ramos Berbel Angulski, Sula Glaucia Lage Drumond Pacheco,
Guilherme de Oliveira Arruda

Justificativa: A urticária crônica espontânea (UCE) é considerada a forma mais frequente de UC, sendo considerada uma doença autoimune, com curso clínico imprevisível e causando grande prejuízo na qualidade de vida dos pacientes.

Relato do caso: Mulher de 31 anos, cirurgiã dentista, apresenta história de crises de urticária com angioedema labial e palpebral desde os 15 anos, os quais se intensificaram nos últimos 5 meses. Tem histórico de espondiloartropatia e hipotireodismo de Hashimoto. Exames complementares: eosinófilos séricos 350 células/mm³, PCR 1,0 mg/dL, VHS 53, IgE total sérico 58,6 mg/dL, ANA 1/320 (padrão nuclear pontilhado grosso – placa metafásica negativa), *prick test* para aeroalérgenos e alimentos negativos, anti-tireoglobulina NR e anti-tireoperoxidase 141,4 UI/mL (VR < 9). Estava em uso de secuquinumabe SC há 1 ano, com bom controle do quadro articular. Recebeu vários anti-histamínicos anti-H1 de 2ª geração em doses quadruplicadas por mais de 2 meses, necessitando de uso frequente de prednisona até 40 mg/dia. Mantinha UAS7 > 28. Recebeu 3 doses de Omalizumabe 300 mg SC a cada 4 semanas, havendo, por enquanto, melhora discreta do quadro da UCE. **Discussão:** Na UCE, são considerados dois mecanismos descritos de autoimunidade: tipo I (envolvendo autoalérgenos) e tipo IIb (IgG anti-receptor de IgE ou anti-IgE), ambos culminando com ativação de mastócitos e basófilos. Atualmente, temos alguns biomarcadores para determinação de fenótipos dos pacientes com UCE, com objetivo de prever a resposta ao uso de omalizumabe. No caso relatado, há um perfil fenotípico de provável resposta tardia ao anti-IgE. Este caso é o primeiro publicado do uso de omalizumabe e secuquinumabe concomitantes em um paciente com UCE, sendo o uso deste último recentemente descrito no tratamento da doença. Infelizmente, a nossa paciente mantém quadro refratário da UCE. Mais estudos são necessários para se determinar os melhores biomarcadores que guiarão a terapêutica personalizada.

Vasculite em pacientes com urticária crônica ou doenças autoimunes

Guacira Rovigatti Franco, Alex Isidoro Ferreira Prado, Larissa Queiroz Mamede, Mara Giavina-Bianchi, Jorge Kalil, Antônio Abílio Motta, Myrthes Toledo Barros, Rosana Câmara Agondi

Justificativa: A urticária crônica (UC) é uma condição clínica que se apresenta com urticas e/ou angioedema. A vasculite ou urticária vasculite é um diagnóstico diferencial frequente e se distingue com base na clínica, histologia, evolução e tratamento. **Métodos:** Estudo retrospectivo de pacientes com doenças autoimunes (DAI) e pacientes com UC que apresentavam lesões cutâneas sugestivas de vasculite. Todos os pacientes foram submetidos à biópsia de pele. Foram analisados os dados demográficos, presença de angioedema, dados laboratoriais: autoanticorpos (AA), C3 e C4, IgG sérica e linfócitos periféricos. **Resultados:** Foram incluídos 40 pacientes sendo 80% do sexo feminino, a média de idade foi de 47,8 anos, e média de duração da doença de 10 anos. Os pacientes foram classificados como UC (55%) e DAI (45%). A vasculite foi confirmada em 95% dos pacientes com hipótese de UC e 83% dos pacientes com DAI e suspeita de UC. Não houve diferença estatística entre os grupos em relação aos dados demográficos. Entretanto, o angioedema foi mais frequente nos pacientes com UC ($p = 0,07$), AAs foram mais frequentes nos pacientes com DAI ($p = 0,09$), bem como uma redução mais frequente de C3/C4 naqueles com DAI (embora sem significância estatística). O infiltrado eosinofílico foi mais frequente em biópsias de pacientes com UC ($p = 0,04$). Não houve diferença na relação entre os níveis de IgG sérico e linfócitos periféricos. A refratariedade aos anti-histamínicos foi similar em ambos os grupos (cerca de 50%). **Conclusões:** Neste estudo, a vasculite foi confirmada em mais de 80% das vezes nos dois grupos. Entretanto, os pacientes com UC tiveram mais frequentemente angioedema e infiltrado eosinofílico nas biópsias de pele. E pacientes com DAI evidenciaram mais frequentemente AA e redução de C3/C4. Estes resultados sugerem que os achados de vasculite nessas duas condições, UC e DAI, podem ter diferentes fisiopatologias.