

Dermatose urticariforme neutrofílica: síndrome de Schnitzler?

Andreza Fabrízia Bertoli¹, Ariel Córdova Rosa²,
Anne-Rose Leopoldina Wiederkehr Bau², Gabriella Di Giunta Funchal², Jane da Silva¹

Apresentação do caso: M.M., 47 anos, feminina, com episódios recorrentes de lesões de pele elevadas e dolorosas há 14 anos, durando 24h - semanas, com prurido leve e piora progressiva ao longo dos anos, além de descamação fina após desaparecerem. Possuía dores difusas, astenia, artralgia em joelhos, mãos e punhos. Após teste terapêutico com prednisona, houve melhora significativa das lesões cutâneas. Ao exame, placas urticariformes em diversos locais, com descamação fina onde previamente havia lesões semelhantes. Sem artrite ou adenomegalias. Dor difusa à palpação muscular. PCR, hemograma e sorologias de ISTs normais, FAN 1/80 e FR negativo. Radiografia sem lesões ósseas. Aguarda eletroforese de proteínas séricas e urinárias. Realizadas 3 biópsias das lesões em anos consecutivos, as duas primeiras com anatomopatológico inespecífico e a terceira indicativa de vasculite leucocitoclástica, depósito de material hialino anômalo na parede vascular, IgM na imunofluorescência, sugerindo síndrome de Schnitzler (SS). **Discussão:** SS é uma doença adquirida autoinflamatória, descrita em 1972, com poucos casos relatados, patogenia pouco compreendida e diagnóstico tardio, devido à raridade da condição e clínica inespecífica. O diagnóstico definitivo é feito com 2 critérios obrigatórios (erupção urticariforme recorrente, gamopatia monoclonal IgM) mais 2 critérios menores (febre recorrente, remodelação óssea anormal, PCR elevada ou leucocitose, infiltrado neutrofílico em biópsia de pele). O diagnóstico é provável com apenas um critério menor, como em nosso caso. O tratamento é expectante, com colchicina/AINEs, ou anakinra se qualidade de vida diminuída e persistência de marcadores inflamatórios. Importante seguimento com exames trimestrais (hemograma, PCR, gamopatias) pelo risco de desenvolver doenças linfoproliferativas. **Comentários finais:** SS, mesmo rara, deve ser lembrada diante de urticária crônica associada a sintomas sistêmicos, favorecendo diagnóstico e tratamento precoces.

1. Universidade Federal de Santa Catarina - UFSC.

2. Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago - HU/UFSC.



Displasia ectodérmica e esofagite eosinofílica: um defeito de barreira?

Cecília de Freitas Santos Ferreira, Jaquelline Marques Rosa, Ana Laura Franzão Ferreira,
Anna Paula Cardoso Martins, Ana Flávia Cândido Mariano da Paixão, Marina Fernandes Almeida Cheik,
Gesmar Rodrigues Silva Segundo, Érica Rodrigues Mariano de Almeida Rezende

Apresentação caso: Paciente V.L.L.A., 8 anos, feminino, apresentou dismorfias ao nascer (hipotricose, fácies típicas e oligodontia). Realizado cariótipo normal, feito diagnóstico displasia ectodérmica hipodérmica com 1 ano de idade. Durante infância apresentou distúrbio de deglutição (gastrostomia até 4 anos) e rinite. Após retirada da gastrostomia manteve queixa disfagia e engasgos frequentes. Realizado EDA que mostrou esofagite não erosiva grau I com sulcos longitudinais. Biópsia evidenciou esôfago proximal com 18 eosinófilo/CGA, prescrito IBP com bom controle dos sintomas. **Discussão:** Displasia ectodérmica é uma doença que apresenta heterogeneidade genética, caracterizada pela presença de alterações de duas ou mais estruturas de origem ectodérmica. As manifestações clínicas características da síndrome são hipotricose, alterações dentárias e fácies características, além da ausência ou redução suor. A deficiência ou ausência das glândulas mucosas, principalmente do trato respiratório superior levam frequentemente a rinite. O defeito de barreira da doença associada a queixa de disfagia e engasgo deve levantar a suspeita de esofagite eosinofílica. Em crianças menores, manifesta-se com sintomas semelhantes a doença do refluxo. Enquanto em crianças maiores, disfagia e sensação de impactação alimentar, como visto na paciente em questão. O diagnóstico é feito por suspeita clínica, achados endoscópicos e presença de $>$ ou igual 15 eosinófilos/CGA em esôfago. O tratamento pode ser feito pela dieta, uso de IBP ou corticosteroides deglutido. **Comentários finais:** Diante de sinais como disfagia e sensação de impactação alimentar em escolares, deve ser aventada a hipótese de esofagite eosinofílica, sendo a EDA essencial no diagnóstico. O defeito de barreira da displasia ectodérmica pode ter relação com esofagite eosinofílica da paciente em questão.



HAAAAE: sinais de alerta de angioedema hereditário

Allyne Moura Fé e Sousa Araújo, Priscila Takejima, Ana Julia Ribeiro, Marcelo Vivolo Aun, Antônio Abílio Motta, Jorge Kalil, Pedro Giavina-Bianchi

Racional: O angioedema hereditário (AEH) apresenta alta morbidade e mortalidade, sendo uma doença não identificada e adequadamente abordada por muitos profissionais da área de saúde. Especialistas da ASBAI e do GEBRAEH criaram um acrônimo para facilitar a memorização dos sinais de alerta para o diagnóstico do AEH. O acrônimo é “HAAAAE” para Hereditariedade, Angioedema recorrente, dor Abdominal recorrente, Ausência de urticária, Ausência de resposta a anti-histamínicos e associação com Estrógeno. O objetivo do estudo foi avaliar se o acrônimo HAAAAE auxilia na lembrança dos sinais de alerta de AEH. **Método:** Avaliação da eficácia deste acrônimo através de questionário de aferição de conhecimento sobre o diagnóstico de AEH. A hipótese do estudo é que o acrônimo facilita a memorização dos sinais de alerta para AEH. O questionário foi aplicado e comparado em três grupos: médicos especializados e estudantes de alergia e imunologia clínica e médicos generalistas. **Resultados:** Em relação aos especialistas, 71,4% assistiram a pelo menos uma aula de AEH e 57,1% cuidaram de pelo menos um paciente com AEH no último ano. Todos conheciam os sinais de alerta e 12,5% utilizavam o acrônimo proposto. Eles lembravam 66,7% dos sinais. Em relação aos estudantes de alergia, 95,2% assistiram a pelo menos uma aula e 76,1% cuidaram de pelo menos um paciente com a doença no último ano. Todos conheciam os sinais de alerta para AEH e 76,1% utilizavam o acrônimo do estudo. Lembravam 91,3% dos sinais. Dentre os médicos generalistas, 27,3% assistiram a pelo menos uma aula de AEH e 27,3% cuidaram de pelo menos um paciente com AEH no último ano. Os sinais de alerta eram conhecidos por 54,5% e 27,3% usavam o acrônimo. Lembravam 37,9% dos sinais. **Conclusões:** O acrônimo HAAAAE foi útil na lembrança dos sinais de alerta para o diagnóstico de AEH. Os estudantes de alergia e imunologia clínica apresentaram a melhor performance. O ensino do acrônimo a médicos pode melhorar o diagnóstico da doença.

Identificação e controle meio ambiental de espécies alergógenas de ácaros através de sequências espécie-específicas contidas em seus alérgenos

Jorge Martinez, Miriam Dueso, Idoia Postigo, Ainara Vélez del Burgo, Patricia Sánchez

Racional: A identificação de ácaros produtores de alergia é realizada classicamente através de caracteres morfológicos. Nos últimos anos a taxonomia molecular através do DNA ribossômico parece ser particularmente útil na análise de cultivos de ácaros assim como na identificação dos mesmos. **Hipótese e objetivo:** A utilização de ferramentas moleculares considerando o DNA que codifica alérgenos das diferentes espécies de ácaros de interesse alergológico poderia constituir uma estratégia válida para identificar as referidas espécies, assim como para avaliar a presença dos referidos ácaros em amostras meio ambientais, através de códigos espécie-específicos contidos em seus alérgenos. **Metodologia:** Utilizando sequências de distintos grupos de alérgenos de *D. farinae*, *D. pteronyssinus*, *B. tropicalis*, *L. destructor*, *A. ovatus*, *T. putrescentiae*, *G. domesticus* e *A. siro*, foram projetados primers que nos permitiram realizar árvores filogenéticas in silico, que originavam teóricas sequências espécie-específicas. A obtenção de referidas sequências foi realizada mediante PCR com o cDNA obtido de cultivos tipo de cada uma das espécies para compará-las entre si. **Resultados:** Os primers que codificam sequências de Der p 1 e de Blo t 5, mostraram tamanhos de 400 e 300 bp, respectivamente. A reação em cadeia da polimerase com os referidos primers utilizando todas as espécies mencionadas, revelou somente uma faixa, em ambos os casos com o cDNA de *L. destructor*. A referida faixa foi de 400 bp ao serem utilizados os primers a partir de Der p 1 e de 300 bp com os primers a partir de Blo t 5. **Conclusão:** Estes resultados preliminares reforçam de forma positiva a hipótese sobre a utilidade deste tipo de ferramentas para abordar a identificação de ácaros de interesse alergológico e sua possível quantificação, a partir de amostras para o controle meio ambiental da alergia por ácaros.

Importância da caracterização da esofagite eosinofílica para compreensão da história natural e otimização terapêutica

João Victor Rossi Galastri, Maria Andreina Cabrera Dominguez, Andrea Solferini Moraes Barros, Priscilla Ferreira Coutinho, Bruna Pultrini Aquilante, Glauce Hiromi Yonamine, Antonio Carlos Pastorino, Mayra de Barros Dorna, Ana Paula Moschione Castro

Racional: Esofagite Eosinofílica (EoE) é desafiadora pela dificuldade de manejo e cronicidade. É fundamental elucidar a epidemiologia e evolução da doença para maior compreensão da história natural e otimização da abordagem. O objetivo foi descrever aspectos clínicos e laboratoriais dos pacientes com EoE e correlacionar com o desfecho após 2 anos de seguimento. **Métodos:** Estudo retrospectivo em pacientes com EoE confirmada, seguidos por pelo menos 2 anos em ambulatório de um serviço de referência, entre abril de 2017 e 2019. Foram coletadas informações e correlacionadas com evolução clínica após 2 anos de seguimento. Análise dos dados pelo programa Graphpad Instat, significância $p < 0,05$. **Resultados:** Incluíram-se 49 pacientes (36:M, 13:F) com média de idade ao diagnóstico de 7,7a (1a±16a). Sintomas mais frequente encontrados: dor abdominal (47%), vômitos (43%), sensação de impactação (29%) e disfagia (18%). Houve grande associação com doenças alérgicas: 84%, sendo a principal rinite: 73%, seguida por asma: 44% e dermatite atópica (DA): 18%. Anafilaxia foi observado em 11 (22%) pacientes. A sensibilização mais frequente a alimento foi o leite (19/29) seguido do ovo (1/29). Alterações macroscópicas à endoscopia (46/46) foram: sulcos (15), esofagite não erosiva (12), estrias longitudinais (11) e exsudato esbranquiçado (10). Ao diagnóstico, os pacientes apresentaram em média 43 eosinófilos/campo de grande aumento (Eo/CGA). Após os 2 primeiros anos de seguimento 14 pacientes (29%) apresentaram remissão da doença, caracterizada por controle endoscópico e quadro clínico. Não houve correlação ($p > 0,05$) entre presença de alergia alimentar, DA ou outras atopias e a variação dos Eo/CGA após 2 anos de tratamento. Comparando-se presença ou ausência de anafilaxia, pacientes anafiláticos apresentaram em média menor redução de eosinófilos. **Conclusão:** A caracterização clínica e laboratorial de EoE é fundamental para o entendimento da doença e avaliação do seu prognóstico ao longo do tempo.

Perfil epidemiológico de vacinação contra HPV em estudantes de Medicina no Nordeste

Maria Rafaela Viana de Sá, Maria do Socorro Viana Silva de Sá,
Anna Beatriz Nepomuceno Targino de Arruda, Fernanda Carvalho de Almeida,
Giovanna Belfort Nogueira de Carvalho, Hadah Quedve Neres Gonçalves Leite,
Juliana Magalhães Oliveira

Racional: A infecção pelo HPV, Papiloma Vírus Humano, é uma das mais prevalentes no mundo, estima-se que metade das pessoas sexualmente ativas, já tiveram contato com o vírus em algum momento. baseando-se nessa assertiva, resolvemos avaliar o índice de estudantes de medicina que apresentam proteção, através da imunização contra essa pandemia. **Objetivos:** Avaliar o índice epidemiológico da vacinação contra o Papiloma vírus humano em acadêmicos de medicina na região Nordeste. **Metodologia:** Foi utilizado uma ferramenta de aplicação de questionários *on-line* (Google Forms), e através da coleta de dados de 206 acadêmicos, distribuídos em faculdades de todos os estados da região nordeste, foi realizada uma avaliação epidemiológica, finalizada com a construção de gráficos. **Resultados:** Observamos que do total de participantes, apenas 48,1% foram vacinados, e dentre os quais apenas 40,6% tomaram as três doses. Houve uma prevalência de 25,8% de mulheres vacinadas em relação ao sexo masculino. O estado que mais se mostrou imunizado foi o estado de Pernambuco, com 66% de imunização dentre seus entrevistados. Avaliamos estudantes na faixa etária de 15 a 30 anos, tendo uma maior prevalência entre estudantes de 20 a 25 anos (64,15%). Em relação, a forma de acesso a imunização 70,65% foi pela rede pública, através das campanhas nacionais de imunização do ministério da saúde, os demais buscaram meios particulares. **Conclusão:** A vacina contra o Papiloma Vírus é de suma importância para prevenção de futuras complicações, tais como câncer de colo de útero e verrugas genitais. Apesar disso, observa-se, nesse estudo, uma baixa frequência de imunizações contra o HPV nos estudantes de medicina. Constatando-se que, mesmo entre universitários da área médica, detentores de conhecimentos básicos acerca dos perigos e consequências de tal doença, é alarmante a baixa mobilização em busca da prevenção através da vacina contra o HPV, mesmo sendo disponibilizada pelo Sistema Único de Saúde (SUS).



Transplante de membrana amniótica em conjuntivite alérgica

Ana Beatriz Lourenço Dantas, Juliana M. K. Murata, Jessica Drobrzenski, Cintia M. R. Silva, Adriana Regina G. Nascimento, Leticia Grassi Botelho, Carlos Antonio Riedi, Herberto José Chong Neto, Debora Chong Silva, Nelson Augusto Rosario Filho

Apresentação de casos: Caso 1: Sexo masculino, 11a6m, queixava-se de importante fotofobia, prurido e lacrimejamento oculares à direita desde 2017. Após tentativas ineficazes com tratamento tópico com corticoide e antihistamínico, foi submetido ao transplante de membrana amniótica e exérese de papilas em novembro de 2018. Após 40 dias, relatou melhora significativa dos sintomas e ganho na qualidade de vida. **Caso 2:** Sexo masculino, 13a10m, dermatite e ceratoconjuntivite atópica graves. Apresentava fotofobia, secreção, edema e prurido oculares importantes, além de úlcera em escudo à esquerda. Utilizou diversos colírios e pomadas de corticoide, antihistamínicos e ciclosporina, sem melhora. Foi submetido ao transplante em setembro de 2018 e, cerca de um mês após, relatou melhora dos sintomas, da acuidade visual e, ao exame oftalmológico, foi constatada reepitelização total da córnea. **Discussão:** A conjuntivite alérgica acomete cerca de 5-20% da população mundial e 20-40% das pessoas diagnosticadas com dermatite atópica. As poucas opções de tratamentos convencionais têm eficácia limitada na doença grave. O transplante de membrana amniótica torna-se uma alternativa devido a capacidade que este tecido tem de contribuir para o processo de epitelização ao inibir a apoptose e facilitar a adesão e migração das células epiteliais basais. Além disso, apresenta documentada ação anti-inflamatória e antibacteriana e não expressa antígenos de histocompatibilidade HLA-A, B ou DR, tornando-a imunologicamente inerte e uma ótima opção de enxerto. **Conclusões:** A partir dos casos relatados, concluímos que o transplante de membrana amniótica pode ser opção para conjuntivites alérgicas graves refratárias aos tratamentos convencionais.

Urticária induzida x autoanticorpos

Rhayffa Couceiro Costa, Larissa Bellini Marques de Souza,
Veridiana Aun Rufino Pereira, Andrea Pescadinha Emery de Carvalho, Fatima Rodrigues Fernandes,
Wilson Tartuce Aun, Roberta Roldi, Sofia Silveira de Souza Leão

Racional: Avaliar a presença de autoimunidade nos pacientes com histórico de urticária crônica induzida, que realizaram teste de urticária física (TUF) em ambulatório de alergia e imunologia. **Método:** Análise descritiva, retrospectiva e transversal de pacientes com história sugestiva de urticária induzida por estímulos físicos, no período de 01 de janeiro de 2017 a 31 de março de 2019 atendidos na sala de teste, que apresentavam teste positivo para um ou mais desencadeantes. Foram analisados idade, gênero, testes propostos (frio, calor, dermatografismo, colinérgica, aquagênica e pressão), resultado do nível sérico de anticorpos antitireoidianos (AAA)- antitireoperoxidase (anti-TPO) e o anticorpo antitireoglobulina (anti-TG); fator reumatoide (FR), fator antinuclear (FAN) e realização de teste de autossoro, naqueles pacientes que apresentavam TUF positivos. **Resultados:** No período acima, foram avaliados 105 pacientes com história sugestiva de urticária física, destes 57 (54%) com testes positivos, com faixa etária entre 14 e 79 anos e predomínio do sexo feminino (70%). Obteve-se de forma positiva e isolada, 37 (65%) testes para dermatografismo, 9 (16%) para colinérgica, 6 (10,5%) para frio e 5 (8,5%) para dermatografismo e colinérgica simultaneamente. Calor, aquagênica e pressão apresentaram resultados negativos em todos os pacientes (100%). Dos 57 pacientes, 37 realizaram investigação para autoimunidade, com alteração laboratorial constatada em 12 pacientes (33%). Anti-TPO positivo em 6 (16%) casos, e dentre esses, 2 (5%) pacientes também tinham anticorpo anti-TG positivo. FR positivo em 3 (8%), FAN reator em 5 (14%) pacientes, sendo 1 (20%) também com FR positivo. Dos 6 pacientes com teste ao frio positivo, 2 (33%) realizaram teste do autossoro, apresentando resultado negativo em sua amostra. **Conclusão:** A presença de autoanticorpos nos pacientes com urticária induzida por estímulos físicos foi alta demonstrando assim a associação da autoimunidade nesta patologia.