

## Reação anafilactóide por veneno de abelha em paciente com Mastocitose

### *Anaphylactoid reaction to the bee venom in a patient with Mastocytosis*

Ricardo S. Schwanz<sup>1</sup>, Maria A. S. Damasceno<sup>2</sup>, Claudia V. Guerra<sup>2</sup>, Fábio F. M. Castro<sup>3</sup>

1. Médico Preceptor;

2. Pós-graduando;

3. Médico Assistente. Serviço de Alergia e Imunologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP

#### RESUMO

**Objetivo:** Apresentar um caso de reação anafilactóide por veneno de abelha em um paciente com Mastocitose cutânea.

**Método:** Avaliação clínica, exames laboratoriais e pesquisa de IgE específica ao veneno de abelha pela técnica do RAST (radioallergosorbent test) e biópsia cutânea.

**Resultados:** A biópsia confirmou o diagnóstico de Mastocitose cutânea e a IgE específica ao veneno de abelha foi negativa.

**Conclusões:** Manifestações sistêmicas por venenos de himenópteros (abelhas, vespas e formigas) com testes cutâneos e RAST negativos não são incomuns. A Mastocitose é caracterizada pela proliferação anormal de mastócitos e pela liberação elevada de mediadores químicos. Clinicamente pode ser restrita à pele ou pode envolver diversos órgãos como a medula óssea, baço, fígado, linfonodos, trato gastrointestinal e sistema esquelético. Neste artigo apresentamos um caso de reação anafilactóide por veneno de abelha em um paciente com Mastocitose cutânea.

Rev Bras Alergia Imunopatol 1998, 21(2):57-60 mastocitose, veneno de abelha, reação anafilactóide.

#### ABSTRACT

**Objective:** To report a case of anaphylactoid reaction to the bee venom in a patient with cutaneous Mastocytosis.

**Method:** Clinical and lab data, determination of antivenom specific IgE (radioallergosorbent test) and cutaneous biopsy.

**Results:** Cutaneous biopsy confirmed the diagnose of Mastocitose and the anti-venom specific IgE was negative.

**Conclusion:** Systemic manifestations of hymenoptera venom hypersensitivity (bees, wasps and ants) with negative skin tests and negative RAST are not unusual. Mastocytosis is characterized by anormal proliferation of mast cells and high release of its chemical mediators. Clinically, its manifestations can be restricted to the skin or it can involve different organs

Ao exame físico apresentava lesões cutâneas máculo-papulares, pigmentadas (acastanhadas), em grande número, fixas, pruriginosas principalmente com exposição solar, localizadas em tronco, membros e face. Referia o início destas lesões há dez anos. O fígado era palpável 2 cm abaixo do rebordo costal direito e não apresentava adenomegalias.

Exames laboratoriais: Hb =15,2g/dl; Leucócitos totais 7300mm<sup>3</sup>; Neutrófilos 67%; Eosinófilos 0,5%; Linfócitos 26%; IgE sérica total 40 UI/ml; IgE específica (RAST) para abelha e vespa classe zero; Citologia nasal: mastócitos 3%. Os testes cutâneos não foram realizados devido à possibilidade do desencadeamento de lesões pigmentadas no local dos testes e pela alta frequência de testes falso positivos nestes casos, pelo desencadeamento de eritema local por pequenos traumas (Sinal de Darier).

Biópsia de pele: Infiltrado mononuclear perivascular com presença de mastócitos corados por azul de toluidina, compatível com Mastocitose.

#### Discussão

A manifestação cutânea mais comum da Mastocitose é a urticária pigmentosa. As lesões podem ser máculo-papulares, pequenas ou em placas, vermelho-acastanhadas, disseminadas sobre o corpo, atingindo principalmente tronco, membros e face. Telangiectasias, petéquias ou equimoses podem ocorrer nas lesões. Trauma leve sobre a pele ocasiona urticária com eritema ao redor das máculas, conhecido como sinal de Darier, refletindo a degranulação e liberação de mediadores inflamatórios pelos mastócitos. A associação com Mastocitose sistêmica ocorre em 14 a 100% dos casos<sup>6-10</sup>.

Como foi descrito anteriormente em outros trabalhos, pacientes portadores de Mastocitose podem desenvolver reações graves do tipo anafilactóide a venenos de insetos<sup>3,11</sup>. A maior parte dos pacientes apresenta testes cutâneos positivos, mas com RAST negativo. Essa positividade nos testes pode ser explicada pelo

*such as bone marrow, spleen, liver, lymph nodes, gastrointestinal tract and skeleton. This study reports an anaphylactoid reaction to the bee venom in a patient with cutaneous Mastocytosis.*

*Rev Bras Alergia Imunopatol 1998, 21(2):57-60 mastocytosis, bee venom, anaphylactoid reaction.*

## Introdução

A Mastocitose é caracterizada pela proliferação anormal de mastócitos e liberação elevada de mediadores químicos por estas células. A Mastocitose pode ser restrita à pele e envolver diversos órgãos como, medula óssea, baço, fígado, linfonodos, trato gastrointestinal e sistema esquelético (Quadro 1); raramente acomete o trato respiratório e o sistema endócrino<sup>1</sup>. A sua prevalência é desconhecida, podendo ocorrer em ambos os sexos com uma discreta predominância no sexo masculino (1,5:1,0), sem ocorrência familiar<sup>1</sup>. Estima-se um caso de Mastocitose cutânea entre 1.000 a 8.000 consultas dermatológicas<sup>2</sup>.

Reações anafilactóides, isto é, sem o envolvimento de anticorpos IgE, são descritas em pacientes ferroados por Hymenopteros sp conseqüentes à liberação maciça de mediadores químicos (histamina, triptase, etc.) pelos mastócitos<sup>3</sup>. Tal mecanismo, de estimulação direta de mastócitos, também pode ser desencadeado por drogas, álcool, alimentos, calor, frio ou fricção da pele<sup>4,5</sup>.

Manifestações clínicas sistêmicas desencadeadas por ferroadas de abelhas, em que não se consegue demonstrar a presença de IgE específica não são incomuns. Os venenos de abelhas são compostos por um amplo espectro de proteínas, peptídeos e aminas biogênicas com as mais variadas atividades farmacológicas. Alguns desses componentes têm a capacidade de ativar diretamente os Mastócitos.

Neste artigo apresentamos um caso de reação anafilactóide por veneno de abelha em um paciente com Mastocitose cutânea.

### Quadro 1: Classificação das Mastocitoses.

#### I – Mastocitose cutânea.

- Urticária pigmentosa.
- Mastocitoma solitário.
- Mastocitose difusa cutânea.
- Telangiectasia macular eruptiva persistente.

#### II – Mastocitose sistêmica com ou sem envolvimento da pele.

#### III – Mastocitose em associação a doença hematológica, com ou sem envolvimento da pele.

desencadeamento de eritema local pela pressão da execução do teste ou pela ação direta dos venenos que contêm liberadores de histamina tais como o peptídeo degranulador de mastócito, a metilina e as fosfolipases.

A gravidade das reações anafilactóides não tem relação com as formas mais graves de Mastocitose ou com alterações nos exames laboratoriais<sup>3</sup>. Outros exames laboratoriais podem ser utilizados no diagnóstico dessas reações, como é o caso da dosagem sérica de triptase. Trata-se de uma serinoprotease neutra seletivamente concentrada em grânulos de mastócitos, que encontra-se aumentada nos casos de Mastocitose sistêmica<sup>11</sup>. Metabólitos da histamina (metilhistamina e metilimidazol acetato) podem ser dosados na urina. A confirmação diagnóstica é feita pelo achado de mastócitos corados com azul de toluidina em biópsias de pele ou de outros órgãos.

O tratamento com anti-histamínicos, corticosteróides, cromoglicato dissódico, cetotifeno, antagonistas H2 controla parcialmente os sintomas. Apesar do relato de remissão parcial da Mastocitose sistêmica com interferon gama, Pardini et al 1991<sup>12</sup>, relataram um caso de Mastocitose sistêmica que após o uso de interferon a 2 apresentou um quadro similar a reação anafilática. Estão descritos com sucesso tratamentos de urticária pigmentosa usando 8-metoxipsoralen e luz ultravioleta (PUVA)<sup>13,14</sup>. Engler et al em 1994<sup>15</sup> publicaram caso de Mastocitose sistêmica e imunoterapia para veneno de abelha chamando a atenção à gravidade das reações e ao risco de vida.

O caso inicialmente diagnosticado como sendo reação anafilática por veneno de abelhas, mostrou-se ser uma reação anafilactóide devido ao acometimento de uma urticária pigmentosa, pelas manifestações clínicas, RAST negativo e confirmação através da biópsia de pele. O paciente encontra-se atualmente em uso de anti-histamínico sistêmico e com orientação quanto aos cuidados gerais no local de trabalho e proteção às ferroadas de insetos.

Nossa intenção em apresentar este caso foi a de chamar a atenção do médico clínico e do especialista para a possibilidade do diagnóstico de Mastocitose nos casos de história clínica positiva para anafilaxia a veneno de abelhas, mas com pesquisa de IgE específica negativa.

## Referências bibliográficas

1. Metcalfe DD - *The Mastocytosis Syndrome. Dermatology In General Medicine Vol 1. 4<sup>th</sup> Edition 1993:2017-2023.*
2. Golkar L, Bernhard JD - *Mastocytosis. Lancet. 1997; 349:1379-85.*
3. Kors JW, Doormaal JJ, de Monchy JGR – *Anaphylactoid shock following Hymenoptera sting as a presenting symptom of systemic mastocytosis. J Int Med 1993; 233:255-158.*
4. Müller UR, Horat W, Wüthrich B, Conroy M, Reisman RE – *Anaphylaxis after Hymenoptera sting in three patients with urticaria pigmentosa. J Allergy Clin Immunol 1988; 82:425-32.*
5. Travis WD, Li CY, Bergstralh EJ, Yam LT, Swee RJ – *Systemic mast cell disease. Analysis of 58 cases and literature review. Medicine 1988; 67:345-68.*
6. Metcalfe DD – *Clinical advances in mastocytosis: an interdisciplinary round table discussion. J Invest Dermatol 1991; 96(suppl):32S-39S.*
7. Roberts LJ, Fields JP, Oates JA – *Mastocytosis without urticaria pigmentosa: a frequently unrecognized cause of recurrent syncope. Trans Assoc Am Phys 1982; 95:36-41.*

IV – Mastocitose com linfadenopatia e eosinofilia com ou sem envolvimento da pele.

V – Leucemia mastocítica.

Adaptado de Metcalfe, 1993(1)

### Caso Clínico

Paciente de sexo masculino, 43 anos, trabalhador em lavoura de cana-de-açúcar, caucasiano; com história de mal estar geral, turvação visual, tontura, seguidos de síncope após ferroadada de abelha. Os mesmos sintomas ocorreram em outros três episódios, alguns deles mais intensos. Em todas as situações o paciente foi internado em serviço de urgência com diagnóstico de "choque anafilático". Negava outros sintomas. Depois desses três episódios o paciente foi encaminhado ao nosso Serviço para avaliação diagnóstica e tratamento com imunoterapia específica.



[\[Home Page SBAI\]](#) [\[Índice Geral\]](#) [\[Índice do Fascículo\]](#)

A Revista Brasileira de Alergia e Imunopatologia é publicação oficial da Sociedade Brasileira de Alergia e Imunopatologia.

Copyright 1998 - SBAI - Av. Prof. Ascendino Reis, 455 - São Paulo - SP - Brasil - CEP: 04027-000

8. Webb TA, Li CY, Yam LT – Systemic mast cell disease: clinical and hematopathologic study of 26 cases. *Cancer* 1982; 49:927-38.
9. Pawaresch MR, Horny HP, Lennert K – Tissue mast cells in health and disease. *Pathol Res Pract* 1985; 179(suppl): 439-61.
10. Schwartz LB, Sakai K, Bradford TR – The alpha form of human tryptase is the predominant type present in blood at baseline in normal subjects and is elevated in those with systemic mastocytosis. *Clin Invest* 1995; 96: 2702-2710.
11. Pardini S, Bosincu L, Dore F, Longinotti M – Anaphylactoidlike syndrome in systemic mastocytosis treated with alpha-2-Interferon. *Acta Haematol* 1991; 85:220.
12. Christophers E, Hönigsman IL, Wolff K, Langner A – PUVA treatment of urticaria pigmentosa. *Br J Dermatol* 1978; 98:701-702.
13. Godt O, Proksch E, Streit V, Christophers E – Shortand Long term effectiveness of oral and bath PUVA therapy in Urticaria pigmentosa and Systemic Mastocytosis. *Dermatology*. 1997; 195:35-39.
14. Engler RJM, Davis S – Rush Hymenoptera venom immunotherapy: Succesful treatment in a patient with systemic mast cell disease. *J Allergy Clin Immunol* 1994; 94:556-9.

### Endereço para correspondência:

Fábio F. Morato Castro.  
Serviço de Imunologia do HC da FMUSP  
Av. Dr. Enéas Carvalho Aguiar, 155, BI III, 8º andar.  
CEP 01060-970 - São Paulo – SP