

Apresentação atípica de urticária pigmentosa em criança

Atypical presentation of urticaria pigmentosa in children - case report.

Resumo

Introdução Mastocitose é uma desordem rara resultante do acúmulo de mastócitos nos tecidos, sendo a forma cutânea mais comum em crianças. A urticária pigmentosa é a manifestação mais frequente podendo apresentar lesões bolhosas durante a sua evolução.

Objetivos Demonstrar um caso de urticária pigmentosa com apresentação bolhosa em um paciente de 8 meses.

Materiais / Sujeitos e Métodos Criança de 8 meses com bolhas flácidas de fácil rompimento em base eritematosa que regrediam posteriormente para placas eritemato acastanhadas. Realização de biópsia com HE e punch 4 em lesão axilar esquerda.

Resultados A biópsia apresentou bolha com numerosos eosinófilos e mastócitos que se coraram metacromicamente de púrpura sugerindo a hipótese diagnóstica de mastocitose cutânea. Agrupando estes dados com as características clínicas e resultados laboratoriais foi possível concluir a hipótese diagnóstica final.

Conclusões Em quadros clínicos de bolhas, a confirmação para a possibilidade de mastocitose cutânea sempre deve ser realizada através de biópsias, contribuindo desta maneira para o prognóstico e condutas terapêuticas.

Abstract *Mastocytosis is a rare disorder resulting from the accumulation of mast cells in the tissues, the cutaneous form being more common in children. Urticaria pigmentosa is the most frequent manifestation and may present bullous lesions during its evolution. The objective is to demonstrate a case of urticaria pigmentosa with bullous presentation in an 8 month old patient. The blisters are flaccid on an erythematous basis, which later regressed to brownish erythematous plaques, being realized biopsy with HE and punch 4 in lesion for diagnosis. The results of biopsy showed a blister with numerous eosinophils and mast cells suggesting the diagnostic hypothesis of cutaneous mastocytosis. By grouping these data with the clinical characteristics and laboratory results it was possible to arrive at the final diagnostic hypothesis. It follows that in clinical cases of blistering, confirmation for the possibility of cutaneous mastocytosis should always be performed through biopsies, thus contributing to prognosis and therapeutic behaviors.*

Autor/Coautoras/Orientadora

Arthur Luiz Orsi Caparrós
Pós-Graduando em Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Rute Facchini Lellis
Patologia

Santa Casa de Misericórdia
de São Paulo
Brasil

Seomara Passos Catalano
Coordenadora

Pós-Graduação – Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Cecilia Aparecida Duarte Bello
Professora – Dermatologia
Faculdades BWS
Brasil

Palavras-chave

Bolhas, Mastocitose, Dermatose,
Triptase.

Keywords

Blisters, Mastocytosis, Dermatitis,
Triptase.

INTRODUÇÃO

Mastocitose é uma desordem rara resultante da proliferação e acúmulo de mastócitos nos tecidos ^(1,4,6). A apresentação clínica dessa patologia é bastante heterogênea, variando de uma doença limitada à pele, que comumente apresenta regressão espontânea das lesões, a casos com comprometimento extracutâneo, chamada de mastocitose sistêmica, que pode associar-se desde formas brandas até as mais agressivas acometendo múltiplos órgãos, principalmente em adultos ^(2,3).

Na mastocitose cutânea este depósito celular ocorre unicamente na pele sendo essa mais comum nas crianças ^(2,3). A organização mundial da saúde classifica a mastocitose cutânea em três variantes clínicas: urticária pigmentosa, mastocitose cutânea difusa e mastocitoma ⁽³⁾. A urticária pigmentosa, também chamada de mastocitose maculopapular, é a forma mais frequentemente relatada em crianças desenvolvendo-se principalmente na primeira infância, sendo considerada, um distúrbio benigno e autolimitado que regride espontaneamente antes da adolescência ^(2,3,4,6) e com acometimento sistêmico raro. Placas e pápulas de coloração vermelho-acastanhadas, bem delimitadas, acometendo principalmente o tronco, são as lesões mais comuns associadas a esta forma de apresentação ⁽⁴⁾ e lesões bolhosas foram relatadas em dois estudos levantados. O sinal de Darier, achado propedêutico caracterizado pela formação de urtica após a fricção da lesão pode estar presente e sua negatividade não exclui o diagnóstico.

A terapia de escolha está baseada no controle da liberação dos mediadores dos mastócitos, sendo importante evitar fatores que desencadeiam a degranulação dessas células, como calor, frio, pressão, estresse e uso de medicações, como os anti-inflamatórios ⁽⁶⁾. Emolientes, corticoides tópicos, e fototerapia também podem auxiliar a conduta terapêutica. Os antagonistas do receptor da histamina são a base inicial para o tratamento ^(1,5,7), incluído como primeira linha, os anti histamínicos H1 não sedativos como a Cetirizina, Ebastina e Loratadina. Os anti histamínicos H1 sedativos como a Hidroxizina e o Cetotifeno também demonstram eficácia, quando diz respeito ao prurido. Em casos refratários, anti-histamínicos H2, montelucaste, cromoglicato de sódio e drogas imunobiológicas apresentaram boa resposta ⁽¹⁾.

RELATO DO CASO

CCA, 8 meses, sexo masculino, fototipo II. Atendido no ambulatório de dermatologia do Instituto BWS – SP. A mãe relata lesões bolhosas na região esternal, cervical esquerda (Figura 1 e Figura 2) e tórax anterior direito com base eritematosa, há 2 meses. Nega outros sintomas associados ao quadro. Refere ter procurado opinião de outros especialistas neste período não obtendo respostas satisfatórias com os tratamentos propostos. Ainda neste período, surgiram novas lesões em tórax, abdome, dorso, membros superiores e inferiores do paciente que iniciavam como bolhas e regrediam posteriormente para placas eritemato acastanhadas, bem delimitadas, sem outros sintomas associados.

Ao exame físico, o paciente apresentava máculas de centro hipocrômico e bordas hiperocrômicas eritêmato-acastanhadas, múltiplas, de bordas regulares e limites precisos distribuídas em tórax, dorso, abdome, membros superiores e inferiores (Figura 3) e sinal de Darier positivo. Apresentava também uma bolha flácida de conteúdo seroso sobre base eritematosa, medindo um centímetro em região axilar esquerda.

Avaliações laboratoriais hematológicas e triptase nos parâmetros fisiológicos. O anatomopatológico de pele da região axilar esquerda revelou, à coloração de hematoxilina e eosina (HE) e Giemsa, área de necrose e descolamento da epiderme que forma bolha preenchida por serosidade, hemácias, neutrófilos e numerosos eosinófilos e mastócitos que se coraram metacromicamente de púrpura, sugerindo a hipótese diagnóstica de mastocitose cutânea (Figura 4).

Agrupando as informações contidas na biópsia e o quadro clínico diagnosticou-se urticária pigmentosa com formação de lesões bolhosas.

Os tratamentos com anti histamínicos H1 foram bastante limitados, sendo a eficácia da hidroxizina superior ao do cetotifeno nos sintomas do prurido⁸. Contudo, optou-se iniciar o tratamento com cetotifeno na dose de 0,05mg por kilo de peso corporal devido a idade do paciente e pela ação de estabilizar a membrana celular do mastócito.

O paciente não retornou ao ambulatorio após o início do tratamento não havendo dados contidos sobre a eficácia da medicação no quadro.

Figura 1 – Bolha região esternal.



Fonte: Original do autor.

Figura 2 – Bolha região cervical.



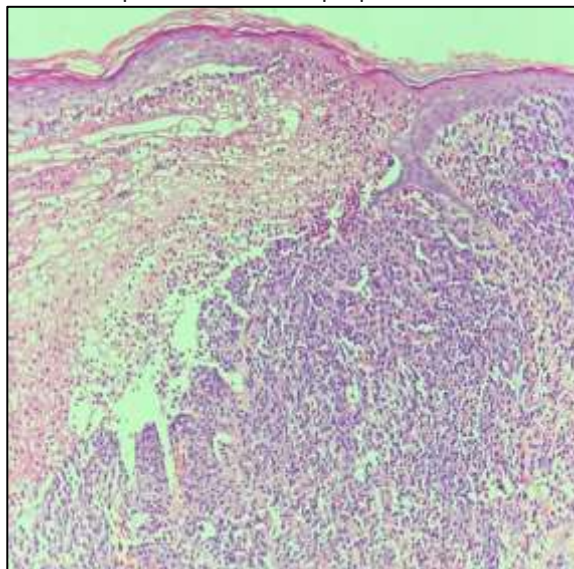
Fonte: Original do autor.

Figura 3 – Máculas de centro hipocrômico e bordas hiperocrômicas eritemato acastanhadas, múltiplas, de bordas regulares e limites precisos distribuídas em dorso.



Fonte: Original do autor.

Figura 4 – Imagem do anatomopatológico evidenciando bolha preenchida por serosidade, hemácias, neutrófilos e numerosos eosinófilos e mastócitos que se coraram de púrpura.



Fonte: Imagem do corte histológico do paciente gentilmente cedida pela Dra. Rute Lellis.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Embora muitos órgãos possam estar envolvidos, a forma cutânea é a mais comumente relatada nos estudos, sendo a urticária pigmentosa a manifestação mais comum de mastocitose cutânea ^(1,2) nos pacientes pediátricos. Podem haver diversas formas de apresentações como máculas, placas e nódulos ⁽²⁾ ou até mesmo bolhas, sendo o objetivo do artigo apresentar essa forma de manifestação clínica menos comum em um paciente.

Para classificação da forma de mastocitose é necessário a solicitação do nível sérico de triptase, um marcador de degranulação de mastócitos. A triptase é uma serina-protease armazenada em grande quantidade em grânulos secretórios de mastócitos, podendo ser empregada como biomarcador nesse contexto. Níveis dentro da normalidade correspondem na maioria das vezes a um caso de mastocitose cutânea, em contrapartida, níveis elevados favorecem os casos de mastocitose sistêmica.

A visualização do número elevado de mastócitos na derme superficial e média através da biopsia de lesões cutâneas características, constitui-se o teste padrão ouro para o diagnóstico de mastocitose ^(2,5). Em corte histológico de pele corado por HE e Giemsa é possível verificar o grande acúmulo dessas células coradas de púrpura. Neste relato foram utilizados exames complementares e aspectos clínicos citados para conclusão diagnóstica.

CONCLUSÕES

Apesar da mastocitose cutânea ser relativamente rara, o seu diagnóstico é importante, tanto pela variedade de apresentações de lesões elementares na pele, quanto pelo risco associado aos sintomas dela decorrentes, ilustrando a complexidade clínica que pode acompanhar a doença e a necessidade da colaboração do dermatologista no tratamento e orientação desses pacientes.

A urticária pigmentosa apresentou-se como a principal forma de mastocitose cutânea no grupo pediátrico, apresentando bom prognóstico e resolução espontânea na adolescência na maioria dos casos relatados.

As bolhas se mostraram como uma manifestação cutânea menos comum nos casos de urticária pigmentosa. Contudo, devido a sua presença em alguns pacientes pediátricos, a inclusão desta patologia cutânea na lista de hipóteses, frente a um paciente com bolhas distribuídas pelo corpo deve ser levantada, sendo importante complementar a investigação dos casos com biópsia e exames laboratoriais para o correto diagnóstico, prognósticos e condutas terapêuticas.

Embora haja um avanço nos estudos frente a doença, ainda não é padronizado um protocolo de tratamento, havendo assim, uma necessidade de um acordo para verificar a abordagem mais eficaz de tratamento a ser utilizado, facilitando, dessa forma, a conduta médica.

REFERÊNCIAS

1. Hartmann K, Escribano L, Grattan C, Brockow K, Carter MC, Alvarez-Twose I, Matito A, et al. Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *J Allergy Clin Immunol*. [Internet]. 2016 [citado 30 junho 2019];137(1):35-45. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26476479>
2. Valent P, Akin C, Metcalfe D. Mastocytosis: 2016 updated WHO classification and novel emerging treatment concepts. *Blood*. [Internet]. 2017 [citado 30 junho 2019];1420–1427. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5356454/>
3. Escribano L, Akin C, Castells M, Schwartz L. Current Options in the Treatment of Mast Cell Mediator-Related Symptoms in Mastocytosis. *Inflamm Allergy Drug Targets*. [Internet]. 2006 [citado 30 junho 2019];5(1):61-77. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16613565>
4. Nurmatov U, Rhatigan E, Simons F, Sheikh A. H1-antihistamines for primary mast cell activation syndromes: a systematic review. *Allergy*. [Internet]. 2015 [citado 30 junho 2019];70(9):1052-1061. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26095756>
5. Golkar L, Bernhard J. Mastocytosis. *The Lancet*. [Internet]. 1997 [citado 30 junho 2019];349(9062):1379-1385. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9149712>
6. Azaña J, Torrelo A, Matito A. Actualización en mastocitosis. Parte 2: categorías, pronóstico y tratamiento. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. [Internet]. 2016 [citado 30 junho 2019];107(1):15-22. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26525106>
7. Murphy M, Walsh D, Drumm B, Watson R. P094 Bullous mastocytosis — A fatal outcome. *Pediatr Dermatol*. [Internet]. 1999 [citado 30 junho 2019];16(6):452-5. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10632943>
8. Maluf LC, Barros JA, Machado Filho CD. Mastocytosis. *An Bras Dermatol*. [Internet]. 2009;84(3):213-25. Disponível em: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962009000300002&lng=pt&tlng=pt