



Urticária ao frio: dois casos em idade pediátrica

Susana Tavares¹, Felisbela Rocha¹, Clara Vieira¹, Manuela Selores², Margarida Guedes¹, Fernanda Teixeira¹

1. Serviço de Pediatria, Hospital Geral de Santo António, Centro Hospitalar do Porto

2. Serviço de Dermatologia, Hospital Geral de Santo António, Centro Hospitalar do Porto

Resumo

A urticária ao frio é uma forma de urticária crónica, rara na idade pediátrica, mas potencialmente grave. A etiopatogenia não está completamente esclarecida e o tratamento não é consensual. São apresentados dois casos pediátricos que começaram com lesões eritematopapulares pruriginosas, associadas à exposição a ambientes frios, e episódios de lipotímia desencadeados por banho de mar. O teste do cubo do gelo foi positivo e verificou-se resposta favorável em ambos, à terapêutica combinada com antihistamínico e montelucaste.

Os casos ilustram uma situação provavelmente subdiagnosticada na idade pediátrica e que se pode manifestar em idades precoces. A possibilidade de reacções sistémicas potencialmente fatais obriga ao seu reconhecimento, de forma a serem instituídas medidas de evicção e terapêutica adequadas.

Palavras-chave: urticária crónica, urticária ao frio, crianças, adolescentes, tratamento

Acta Pediatr Port 2010;41(6):259-61

Cold urticaria: report of two paediatric cases

Abstract

Cold urticaria is a form of chronic urticaria, which is rare in the paediatric age but potentially life threatening. The pathophysiology is not completely understood and the treatment not consensual. We present two paediatric patients with pruriginous erythema and papules after exposure to cold environments and lipothymia episodes during seawater bath. The ice cube test was positive and there was a good response in both after combined therapy with antihistamine and montelukast.

These cases illustrate a situation probably underdiagnosed in Paediatrics with manifestations at an early age. The possibility of potentially fatal systemic reactions require its recognition in order to be imposed eviccion measures and appropriate therapy.

Key words: chronic urticaria, cold urticaria, childhood, adolescence, treatment

Acta Pediatr Port 2010;41(6):259-61

Introdução

A urticária ao frio, descrita pela primeira vez por Bourdon em 1866, é uma forma de urticária crónica, física, rara na idade pediátrica^{1,2}. Caracteriza-se pelo aparecimento de eritema, edema e prurido na pele exposta ou em contacto directo com o frio, ou na mucosa oral em contacto com alimentos muito frios. Cerca de 30 a 60 minutos após afastamento da fonte de frio verifica-se resolução espontânea das lesões^{1,3}. A possibilidade da ocorrência de sinais ou sintomas generalizados, com hipotensão e choque anafilático, pode explicar alguns afogamentos durante imersão de grande parte do corpo em água fria, como em piscinas, mar ou rio^{1,2}.

A fisiopatologia da urticária ao frio não está completamente esclarecida. Sabe-se que o estímulo frio leva à desgranulação dos mastócitos com libertação de histamina e outros mediadores vasoactivos (FNT α , prostaglandina D2, factores quimiotáticos eosinofílicos, factor plaquetário 4). Pressupõe-se que a desgranulação dos mastócitos ocorra por intermédio de anticorpos inespecíficos IgG ou IgM com actividade anti-IgE, sugerindo um mecanismo mediado imunologicamente^{1,3}.

A urticária ao frio pode ser classificada de acordo com a forma de apresentação e sua gravidade. As formas adquiridas idiopáticas são as mais frequentes, estando implicadas em cerca de 96% dos casos⁴. A crioglobulinemia e as infecções víricas são responsáveis pela maioria das formas secundárias². As formas familiares, muito raras, apresentam hereditariedade autossómica dominante, têm início na infância e cursam com sintomas sistémicos (febre, mialgias, artralgias, cefaleias e conjuntivite)^{1,3}.

O diagnóstico é essencialmente clínico, confirmado pelo teste do cubo de gelo. Este teste consiste na aplicação de um cubo de gelo no antebraço do doente durante 5 a 10 minutos. A leitura faz-se pela medição do tempo que leva à formação de pápula e aparecimento de prurido após a retirada do gelo. Alguns autores encontraram uma relação positiva entre a precocidade do teste e um prognóstico mais reservado^{1,3}. Nos casos em que a suspeita é forte e o teste é negativo, a alternativa consiste na realização do teste de imersão em água fria,

Recebido: 15.11.2006

Aceite: 03.12.2010

Correspondência:

Susana Tavares
Serviço de Pediatria
Hospital Geral de Santo António
Largo Prof. Abel Salazar
4050-011 Porto, Portugal
susanamrtavares@gmail.com

em que partes do corpo são imersas em água fria, desencadeando-se a urticária. Neste teste, o risco de anafilaxia é elevado, sendo por isso pouco recomendado¹⁻³. O estudo analítico para exclusão de causas secundárias deverá ser efectuado de acordo com a clínica.

O diagnóstico diferencial faz-se com fenómenos vasoespásticos, especialmente com lesões localizadas nas extremidades. Nesta situação, a capilaroscopia pode orientar o diagnóstico. No caso do estímulo desencadeante ser apenas a água, é necessário excluir a urticária aquagénica, através da aplicação de compressas de água a 37°C no antebraço do doente, durante dez minutos, com indução de pápula⁵.

Relatamos dois casos com manifestações em idade pediátrica, que pretendem demonstrar a potencial gravidade da urticária ao frio.

Relato de casos

Caso 1

Adolescente do sexo feminino, catorze anos de idade, com antecedentes de asma e rinite alérgicas. Tem história familiar de asma nos tios maternos. Aos seis anos de idade inicia episódios de exantema maculopapular pruriginoso e sensação de desmaio, em associação com exposição ao frio ou imersão de partes do corpo em água fria. Sem sintomas desencadeados pela ingestão de alimentos frios. Nessa altura, foi orientada para a consulta de Dermatologia Pediátrica, onde realizou o teste do cubo de gelo (Figura 1), confirmando a hipótese diagnóstica de urticária ao frio. Foi medicada com associação de dois antihistamínicos H1, de primeira geração (dexclorfeniramina) e de segunda geração (cetirizina), sem melhoria. Manteve episódios semelhantes aos descritos e, aos sete anos, teve um episódio de lipotímia durante banho de mar no Verão, do qual recuperou espontaneamente após ser retirada da água. O estudo analítico efectuado (hemograma, função hepática, função tiroideia, VDRL, serologias para *Borrelia*, *Helicobacter pylori*, *Mycoplasma pneumoniae* e vírus de Epstein-Barr, marcadores de Hepatite B, C e VIH, IgE/ Phadiatop - Phadia, crioglobulinas e



Figura 1 – Teste do cubo de gelo no Caso 1. Após aplicação de um cubo de gelo no antebraço da doente verificou-se, aos cinco minutos após a sua retirada, a indução de uma pápula, confirmando a hipótese diagnóstica de urticária ao frio.

autoanticorpos) aparentemente excluiu uma causa secundária. Foi recomendado o eventual uso de *kit* de adrenalina auto-injectável. Aos onze anos, por suspeita de asma, foi orientada para a consulta de Pediatria, tendo sido associado montelucaste à cetirizina. Desde essa altura que não apresenta episódios de urticária, vai à praia e molha os pés. Repetiu o teste do cubo de gelo, evidenciando apenas discreto eritema.

Caso 2

Criança do sexo masculino, quatro anos de idade, sem antecedentes patológicos de relevo, com história familiar de atopia (alergia alimentar e rinite alérgica numa tia materna, asma num tio materno) e urticária ao frio na infância num tio materno. No primeiro ano de vida iniciou reacções eritematosas faciais exuberantes, no Inverno, e reacções eritematopapulares pruriginosas durante banho de mar, no Verão. Sem queixas relacionadas com ingestão de alimentos frios, nem sintomas sistémicos, como febre, artralgias, conjuntivite, mialgias ou cefaleias. Aos quatro anos teve dois episódios de lipotímia durante banho no mar, recuperando espontaneamente após ser retirado da água. Nesta altura foi orientado para a consulta de Pediatria. O teste do cubo de gelo foi positivo aos três minutos, confirmando o diagnóstico de urticária ao frio (Figura 2). Foi medicado com associação de antihistamínico H1 (desloratadina) e montelucaste e foi recomendado aos pais a posse de *kit* de adrenalina auto-injectável. O estudo laboratorial efectuado (hemograma, função hepática, serologias para *Mycoplasma pneumoniae*, *Toxoplasma gondii* e reacção de Paul-Bunnell, marcadores Hepatites B e C e VIH, IgE/ Phadiatop - Phadia e crioglobulinas) foi normal. Desde que foi iniciada medicação teve dois episódios de urticária aguda, associados com ingestão de produtos enlatados e não relacionados com exposição ao frio, imersão em água fria ou ingestão de alimentos frios.



Figura 2 – Teste do cubo de gelo no Caso 2. Indução de pápula no antebraço direito, aos três minutos após aplicação e retirada de um cubo de gelo.

Discussão

A urticária ao frio é uma entidade rara na idade pediátrica, mas provavelmente subdiagnosticada³ e que pode ter um início precoce, como demonstrado pelo segundo caso. É uma situação potencialmente grave, sobretudo quando grande parte do corpo é exposto a ambientes frios, havendo possibili-

lidade de choque anafilático. Pode ser uma causa, embora rara, de afogamentos inexplicados, por exemplo durante a prática de desportos aquáticos^{1,2}. Ambos os doentes apresentaram episódios de lipotímia durante imersão em água de mar e em nenhum dos casos se encontrou uma causa secundária. A urticária ao frio é, assim, classificada de idiopática, tipo III, em ambos. Nestas situações é recomendado aos doentes (ou pais) serem portadores de adrenalina auto-injectável^{2,5}.

A hipótese do segundo caso se tratar de uma forma familiar é pouco provável, pela inexistência de sintomas sistémicos.

Como a fisiopatologia da urticária ao frio não está completamente esclarecida, as medidas terapêuticas não são ainda consensuais. As medidas gerais, de evicção (actividades aquáticas, exposição ao vento, chuva e neve e ingestão de alimentos frios) são fundamentais. O tratamento farmacológico de primeira linha consiste no uso de antihistamínicos H1, sendo os mais recomendados os de segunda geração (cetirizina, acrivastina, desloratadina, loratadina, fexofenadina) por possuírem menos efeitos laterais^{1,3,6-8}. Os inibidores da desgranulação dos mastócitos também se mostraram eficazes em alguns estudos^{3,5,7}. Mais recentemente, verificou-se que a associação de antagonistas dos receptores dos leucotrienos (montelucaste, zafirlucaste) a antihistamínicos, é eficaz nos casos refractários^{7,9}, tendo-se mostrado benéfica nos dois casos descritos. Alguns autores verificaram a eficácia do omalizumab (anti-IgE) em casos isolados; contudo, são necessários mais estudos para que o seu uso na urticária ao frio possa ser recomendado¹⁰. Outras terapias, como agentes imunomoduladores, plasmaférese e imunoglobulinas, embora promissoras, encontram-se ainda em fase experimental¹¹. Nos casos refractários, pode ser tentada a indução de tolerância ao frio. É um processo muito demorado e, cuja tolerância adquirida desaparece rapidamente, pelo que a adesão do doente é baixa, aumentando o risco de reacções anafiláticas graves^{1,3}.

O tempo de evolução da urticária ao frio é variável. A forma adquirida idiopática, dura em média de cinco a cerca de dez anos, podendo os sintomas persistir até 20 ou mais anos¹. Um estudo em que foi feito seguimento a longo prazo, sugere tra-

tar-se de uma situação crónica, persistente, verificando-se resolução espontânea em 11% dos doentes aos cinco anos e 26% aos dez anos¹².

Estes casos realçam a importância do reconhecimento da urticária ao frio, de modo a instituir possíveis medidas de evicção, controlar os sintomas com medicação e evitar episódios potencialmente fatais.

Referências

1. Morais-Almeida M. Urticária crónica. Física. In Celso Pereira, ed. *Urticária: Imunopatologia, Clínica e Terapêutica*. Lisboa: Permanyer Portugal; 2001; 193-207
2. Alangari AA, Twarog FJ, Shih MC, Schneider LC. Clinical features and anaphylaxis in children with cold urticaria. *Pediatrics* 2004; 113: e313-7
3. Piedade S, Morais-Almeida M, Gaspar A, Santa-Marta C, Rosa S, Prates S et al. Urticária ao frio: uma realidade em caracterização. *Rev Port Imunoalergologia* 2006; 14: 117-26
4. Neittaanmäki H. Cold urticaria: clinical findings in 220 patients. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 636-44
5. Nunes T, Cândido F, Ferreira NG, Trindade JC. Urticária ao frio. *Cad Imuno-alergol pediatr* 2001; 16: 33-5
6. Lee EE, Maibach HI. Treatment of urticaria: an evidence-based evaluation of antihistamines. *Am J Clin Dermatol* 2001; 2: 27-32
7. Kozel MMA, Sabroe RA. Chronic urticaria: aetiology, management and current and future treatment options. *Drugs* 2004; 64: 2515-36
8. Juhlin L. Inhibition of cold urticaria by desloratadine. *J Dermatol Treat* 2004; 15: 51-4
9. Bonadonna P, Lombardi C, Senna G, Canonica GW, Passalacqua G. Treatment of acquired cold urticaria with cetirizine and zafirlucast in combination. *J Am Acad Dermatol* 2003; 49: 714-6
10. Boyce JA. Successful treatment of cold-induced urticaria / anaphylaxis with anti-IgE. *J Allergy Clin Immunol* 2006; 117: 1415-8
11. Fromer L. Treatment options for the relief of chronic idiopathic urticaria symptoms. *South Med J* 2008; 101: 186-92
12. Van der Valk PG, Moret G, Kiemeny LA. The natural history of chronic urticaria and angioedema in patients visiting a tertiary referral center. *Br J Dermatol* 2002; 146: 110-3