

Anafilaxia idiopática

Idiopathic anaphylaxis

Rev Port Imunoalergologia 2006; 14 (1): 07 - 18

Sónia Castelão Rosa¹, Luís Miguel Borrego², José Rosado Pinto³

¹ Interna do Internato Complementar de Imunoalergologia

² Assistente Hospitalar de Imunoalergologia

³ Director de Serviço

Serviço de Imunoalergologia. Hospital de Dona Estefânia, Lisboa.

RESUMO

A anafilaxia idiopática, descrita pela primeira vez em 1978, é um diagnóstico de exclusão, sendo definida como uma forma de anafilaxia na qual, após investigação exaustiva, não é possível encontrar uma causa específica. Após o seu reconhecimento, foram descritos novos casos, publicadas várias séries de doentes, sendo actualmente uma entidade bem caracterizada, com um sistema de classificação e com um esquema de tratamento bem definido e eficaz. Apesar de ser potencialmente fatal, está associada a um bom prognóstico na maioria dos doentes. Um diagnóstico atempado, bem como a aplicação dos protocolos terapêuticos recomendados, resulta numa diminuição do número de episódios, do número de hospitalizações e dos custos associados.

Palavras-chave: anafilaxia, anafilaxia idiopática, classificação, diagnóstico, tratamento

ABSTRACT

Idiopathic anaphylaxis was reported for the first time in 1978, being a diagnostic of exclusion in which, after an exhaustive research, it is not possible to find out a specific etiology. After its recognition, there have been published several reports of new cases, being a new characterized entity, with a classification system and treatment well defined and successful. Although potentially fatal,

it has usually a good prognosis in the vast majority of patients. An early diagnosis, as well as the correct application of the recommended therapeutical protocols, results in a lower number of episodes, hospitalizations and associated costs.

Key-words: *Idiopathic anaphylaxis, anaphylaxis, classification, diagnosis, treatment.*

DEFINIÇÃO DE ANAFILAXIA

A anafilaxia pode ser definida como uma reacção sistémica de hipersensibilidade imediata, resultante da activação, IgE mediada, de mastócitos e basófilos, com a consequente libertação de mediadores biologicamente activos, após contacto com um agente a que o indivíduo está previamente sensibilizado.

DEFINIÇÃO DE ANAFILAXIA IDIOPÁTICA

A anafilaxia idiopática (AI) foi descrita pela primeira vez no final da década de 70.^{1,2}

Este termo foi utilizado para identificar um grupo de doentes com sintomas de anafilaxia, nos quais, após um estudo exaustivo, não foi possível encontrar uma causa específica. É uma entidade potencialmente fatal, de etiologia desconhecida, sendo um diagnóstico de exclusão.³

Foi efectuada uma tentativa para determinar o número de casos de AI nos EUA, através da aplicação de questionários a imunoalergologistas. Estima-se que existam entre 20 000 a 50 000 casos nesse país.⁴

Após a sua primeira descrição, foram publicadas na literatura várias séries de doentes com AI.⁵⁻¹² Na maior série publicada, englobando 335 doentes⁵, verificou-se um predomínio no sexo feminino (68 %), dado coincidente com outras séries^{6,7} e uma prevalência de doenças atópicas de 48 %.^{5,6}

A média etária dos indivíduos afectados variou entre

os 30 e os 48 anos nas diferentes séries.^{5,6,7}, encontrando-se no entanto descrita em todos os grupos etários.

PATOGÉNESE

Os mecanismos envolvidos na patogénese da AI não estão ainda esclarecidos, encontrando-se descritas na literatura diferentes teorias explicativas da sua génese:

1. Activação não controlada de mastócitos e basófilos

Durante os episódios agudos de AI verificou-se a ocorrência de níveis elevados de histamina urinária e de triptase sérica.^{13,14} Apesar de a evidência sugerir que os sintomas são provocados pela libertação de histamina, foi demonstrado que os indivíduos com AI não são mais sensíveis à actividade da histamina, quando comparados com um grupo-controlo.¹⁵

Por outro lado, o número de mastócitos cutâneos dos doentes com AI é semelhante ao da população em geral¹⁵, e estes apresentam o mesmo limiar de estimulação observado em indivíduos normais, relativamente a estímulos como a histamina, factor activação plaquetário e leucotrieno D4.¹⁶

2. Activação auto-imune dos mastócitos por auto-anticorpos anti-IgE

Apesar de não existir nenhum estudo a confirmá-lo, foi proposto que a existência de auto-anticorpos anti-IgE,

poderia explicar o mecanismo da AI.³ A corroborar esta teoria, estaria o facto de estes doentes apresentarem uma boa resposta terapêutica à prednisolona, eventualmente justificada pela supressão da produção destes auto-anticorpos pelos linfócitos B. No entanto, e até à data, ainda não foi possível demonstrar a presença desses auto-anticorpos em doentes com AI.

3. Existência de outros antigénios responsáveis

Alguns autores tentaram identificar eventuais antigénios responsáveis pelos episódios de AI que não tivessem ainda sido reconhecidos. Neste sentido, foram efectuados estudos com metabissulfito,¹⁷ especiarias e alguns alimentos,¹⁸ que, no primeiro caso, foram negativos e, no segundo, incapazes de fornecer uma explicação para a maioria das situações de AI. A progesterona endógena também chegou a ser implicada como factor etiológico da AI, após 3 mulheres com AI terem melhorado na sequência de castração química, não sendo confirmada esta hipótese em estudos posteriores.¹⁹

4. Desequilíbrio entre factores libertadores da histamina e factores inibidores da libertação da histamina

Esta teoria baseia-se no facto de os doentes com AI demonstrarem uma excelente resposta à corticoterapia, por um eventual efeito supressor dos corticóides ao nível das células produtoras destes factores libertadores da histamina (HRF).²⁰ Efectuaram-se estudos com dois HRF: a proteína quimiotática do monócito tipo I e a proteína inflamatória macrofágica tipo Ia, procedendo-se à medição destas proteínas no soro de indivíduos atópicos e de indivíduos com AI, não se tendo verificado diferenças significativas.

5. Patogénese auto-imune

Grammer *et al.* sugerem que a eficácia dos corticóides na AI se deve a uma acção imunossupressora dos linfócitos T e B activados.²¹ Foi demonstrado que os doentes com AI aguda têm uma maior percentagem de linfócitos T

activados no sangue periférico, comparativamente com os doentes com AI em fase de remissão.²¹

Foi utilizada a técnica de citometria de fluxo para avaliação de marcadores linfocitários, que evidenciou um aumento dos marcadores de activação dos linfócitos T, em todas as fases da AI (aguda e em remissão).²² Todos os doentes com AI apresentam um maior número de linfócitos B activados relativamente à população em geral, independentemente da fase da doença em que se encontram.²¹ O papel desempenhado por estes linfócitos T e B activados ainda não foi determinado.

Esta hipótese de uma etiologia auto-imune para a AI é a teoria mais recente e promissora, embora seja necessária investigação adicional para esclarecer o mecanismo exacto.

DIAGNÓSTICO

Os sinais e sintomas dos doentes com AI aguda são idênticos aos dos pacientes com anafilaxia e incluem: urticária, prurido, eritema, náuseas, vômitos, diarreia, hipotensão, taquicardia, sibilos, estridor e perda de consciência.

No entanto, não há ainda um consenso relativamente à definição clínica de anafilaxia, tendo sido publicada recentemente uma proposta preliminar, para futura discussão, dos critérios clínicos de anafilaxia, de modo a uniformizar conceitos.²³

Indivíduos diferentes tendem a apresentar diferentes combinações dos sintomas acima mencionados, mas os sintomas são habitualmente reprodutíveis no mesmo doente.

Na maior série publicada de AI,⁵ todos os doentes tiveram urticária, angioedema ou ambas as situações, e 60 % apresentaram edema da glote. Alguns doentes tinham episódios de urticária ou angioedema idiopáticos anteriores ao desenvolvimento da AI. Desconhece-se o motivo pelo qual os doentes com urticária ou angioedema idiopático não progridem para AI.^{5,11}

Tal como foi referido, a AI é um diagnóstico de exclusão,

que só pode ser considerado após uma revisão cuidada da história clínica, do exame objectivo e dos registos clínicos anteriores do doente. Pode ser necessário o recurso a exames laboratoriais, de modo a excluir eventuais alérgenos responsáveis e outras patologias que possam simular episódios de AI.³ O elemento mais importante de diagnóstico, que vai orientar toda a investigação subsequente, é a história clínica.

De acordo com vários estudos publicados, a história clínica, o exame objectivo e a realização de testes cutâneos por picada com alimentos seleccionados revelam um elevado grau de fiabilidade na exclusão de outros diagnósticos. Recomenda-se que só se façam testes cutâneos perante uma história clínica sugestiva de alergia alimentar e, nesse caso, só com os alimentos suspeitos.⁵

Outros exames complementares de diagnóstico, como o hemograma, bioquímica, estudo do complemento ou testes cutâneos com baterias alargadas de alimentos, não contribuem para o esclarecimento da situação e não são por isso recomendados, salvo em casos seleccionados.⁵

A resposta clínica ao regime preconizado para a AI é tão satisfatória que serve de prova diagnóstica na avaliação desta entidade. Se um doente não responde à dose inicial diária de prednisona, devem considerar-se outros diagnósticos, de causa orgânica ou não orgânica.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Quando se considera o diagnóstico de AI, é essencial excluir todas as causas conhecidas de anafilaxia, nomeadamente alimentos, fármacos, picadas de insectos, látex, meios de contraste radiológico e exercício físico isolado ou na presença de ingestão alimentar.

Outras situações que se podem apresentar com sintomas semelhantes aos da AI, bem como os exames auxiliares de diagnóstico que permitem a sua identificação, encontram-se em quadro anexo (Quadro 1).

Outras entidades clínicas que podem simular AI são

também a disfunção das cordas vocais, o ataque de pânico, a síndrome de Munchausen e o globo histérico.

CLASSIFICAÇÃO

A classificação da AI baseia-se na classificação de Wong *et al.*,⁹ tendo em consideração a frequência dos episódios e as manifestações clínicas durante as crises (Quadro 2).

De acordo com a frequência dos episódios, podemos classificar a AI em frequente (F), se o doente tem 6 ou mais episódios agudos de AI por ano ou se tem 2 ou mais episódios no espaço de 2 meses, e em infrequente (I), quando se verifica um número inferior de crises. Esta diferenciação é importante, dado que condiciona implicações terapêuticas.

Se atendermos aos sintomas apresentados durante as crises, a AI pode ser classificada em AI angioedema (A) e AI generalizada (G). No primeiro caso, os doentes têm maioritariamente urticária ou angioedema, associados a compromisso das vias aéreas superiores, como edema da glote ou da língua, mas sem outros sinais sistémicos. Se à urticária ou angioedema se associarem hipotensão, sintomas gastrintestinais, broncospasmo ou colapso cardiovascular, estamos perante uma AI generalizada.

Estes dois sistemas de classificação estão interligados, de modo a obter quatro formas de classificação possíveis (Quadro 3).

Estão descritas ainda na literatura outras formas de AI, para além das quatro apresentadas: corticodependente, maligna, em remissão, questionável, variante e somatoforme.

A AI corticodependente²⁴ refere-se aos casos em que não é possível reduzir a dose diária de corticóide sem que haja recorrência dos sintomas. Quando um doente com AI corticodependente necessita de doses superiores a 30 mg de corticóide por dia ou a 60 mg em dias alternados para se manter em remissão, considera-se que se trata de uma AI maligna,²⁵ utilizando-se este termo para designar formas graves de AI. Com base na definição estabelecida

Quadro 1. Diagnóstico diferencial da anafilaxia idiopática

Entidades clínicas	Exames complementares diagnóstico
Síndrome carcinóide	Ácido 5 hidroxiindoleacético urinário
Mastocitose sistémica	Pesquisa de histamina em urina de 24 horas Triptase sérica Biópsias gástrica e da medula óssea
Angioedema hereditário e adquirido	C4 CH50 Inibidor da CI esterase (quantificação e função)
Crise de asma	Provas de função respiratória

por Wiggins,¹⁰ considera-se que um doente está em remissão quando não tem episódios agudos de AI durante um período superior a um ano, sem corticoterapia sistémica.

Quadro 3. Classificação da anafilaxia idiopática - Interligação

Frequência das crises	Manifestações clínicas
Infrequente < 6 episódios/ano ou < 2 episódios/ 2 meses	Angioedema Urticária ou angioedema associados a compromisso das vias aéreas superiores
Frequente ≥ 6 episódios/ano ou ≥ 2 episódios/ 2 meses	Generalizada Urticária ou angioedema associados a broncospasma, hipotensão, síncope, sintomas gastrintestinais, com ou sem compromisso das vias aéreas superiores

Nos casos em que a história clínica é inconsistente com AI e em que o diagnóstico é duvidoso, até que este possa ser bem documentado e confirmado, classifica-se a AI como questionável. Este grupo de doentes habitualmente não responde à corticoterapia.

A AI variante refere-se aos casos em que os sintomas

Quadro 2. Classificação da anafilaxia idiopática (AI)

Frequência dos episódios	Frequente (F)	≥ 6 episódios /ano ou ≥2 episódios em 2 meses
	Infrequente (I)	< 6 episódios /ano ou < 2 episódios em 2 meses
Manifestações clínicas	Angioedema (A)	Urticária ou angioedema associado a compromisso das vias aéreas superiores (inclui edema laringe, faringe e língua); sem sintomas sistémicos de anafilaxia
	Generalizada (G)	Urticária ou angioedema associados a hipotensão, broncospasma, sintomas gastrintestinais, colapso cardiovascular
Classificações possíveis	AI-G-F; AI-A-F; AI-G-I; AI-A-I	
Outras formas de AI		
Corticodependente	Quando não é possível a redução da dose de corticóide sem a recorrência / reaparecimento de episódios de AI	
Maligna	Quando é necessária uma dose de corticóide de 60 mg em dias alternados ou de 30 mg diários, para manter o doente em remissão	
Questionável	Quando o diagnóstico de AI é incerto, quer pela ausência de sintomas sugestivos de anafilaxia ou de angioedema, quer pela má resposta clínica à corticoterapia	
Variante	Quando os sintomas e os achados físicos variam relativamente à forma clássica de apresentação da AI. Estes doentes podem ser posteriormente reclassificados ou pode excluir-se a AI	
Indiferenciada somatoforme	Aplica-se quando a história clínica do doente simula AI, no entanto não há correlação entre a história e os achados do exame objectivo. Não há resposta clínica ao tratamento da AI. Preenchem os critérios de alterações indiferenciadas somatoformes, definidas pelo manual de diagnóstico e estatística das doenças mentais	

e achados físicos do doente não se assemelham aos da AI clássica. É semelhante à AI questionável e representa uma fase intermédia, na qual, à medida que se vai avaliando o doente, pode ser reclassificada em outras formas.

Mais recentemente, surgiu uma nova categoria de AI, a indiferenciada somatoforme.²⁶ É caracterizada pela existência de uma história clínica sugestiva de AI, mas sem achados no exame objectivo que a corroborem. Estes indivíduos não respondem ao regime terapêutico da AI e reúnem os critérios de alteração somatoforme do manual de diagnóstico das perturbações mentais (DSM IV). Foi proposto um algoritmo para o diagnóstico e reconhecimento da AI somatoforme, de modo a evitar consultas e meios complementares de diagnóstico desnecessários, bem como a prescrição de regimes terapêuticos inapropriados (Figura 1).

TRATAMENTO

Apesar de a sua etiologia permanecer desconhecida, vários estudos clínicos têm revelado que a AI pode ser controlada através de um regime terapêutico bem sucedido, publicado na forma de algoritmo²⁷ (Figura 2).

O regime preconizado é eficaz no controlo dos sintomas e na indução da remissão em adultos e crianças. Permite também uma redução do recurso aos serviços de urgência, uma diminuição do número de internamentos e admissões em unidades de cuidados intensivos.^{5,6,8,9}

A primeira descrição em 1978 relata a existência de 11 casos de anafilaxia de etiologia desconhecida que foram estabilizados com simpaticomiméticos, anti-histamínicos e corticóides.¹

O regime terapêutico da AI surgiu a partir da experiência do tratamento da anafilaxia secundária aos meios de contraste radiológico,²⁸ um modelo de activação inespecífica e não imunológica dos mastócitos.

As recomendações para o tratamento da AI dependem da frequência e da gravidade das suas exacerbações.

No referente à terapêutica da AI, esta pode ser dividida

Quadro 4. Tratamento da anafilaxia idiopática

Crise	Adrenalina 1:1000 - 0,3ml no adulto ou 0,15 ml na criança- via IM Prednisona - 60 mg no adulto e 1 mg/kg/dose na criança- via oral Hidroxizina - 25 mg no adulto e 2 mg/kg/dose na criança- via oral
Manutenção	Prednisona - 40 a 60 mg/dia – 1 semana ou até controlo sintomático Depois passa a 40 a 60 mg/dia em dias alternados Redução de 5 a 10 mg/mês
Profilaxia	Prednisona - 40 a 60 mg/dia nos 5 dias anteriores à cirurgia Hidrocortisona - 100mg de 8/8 horas durante cirurgia e recobro

em 3 grupos: tratamento da crise, indução da remissão ou tratamento de manutenção e profilaxia de situações específicas (Quadro 4).

Tratamento da crise

Todos os doentes devem ser portadores de um estojo de emergência (contendo uma caneta para auto-injecção de adrenalina, um corticóide sistémico e um anti-histamínico oral) e ensinados a reconhecer os primeiros sinais de anafilaxia.

Logo após os primeiros sinais de anafilaxia, os doentes devem proceder à auto-injecção de adrenalina 1:1000 por via intramuscular (0,3 ml no caso dos adultos e 0,15 ml nas crianças), seguida da toma oral de um corticóide (prednisona – 60 mg no adulto e 1 mg/kg/dose na criança) e de um anti-histamínico (ex: hidroxizina 25 mg no adulto e 2mg/kg/dose na criança). Este estojo de emergência deve acompanhar constantemente o doente e os prazos de validade dos seus componentes devem ser verificados de uma forma regular.

Após esta abordagem inicial, os doentes devem dirigir-se, com a maior brevidade possível, ao hospital mais próximo.

Estes doentes devem receber uma pulseira ou outro elemento identificativo, que alerte os profissionais de saúde para a sua situação clínica.

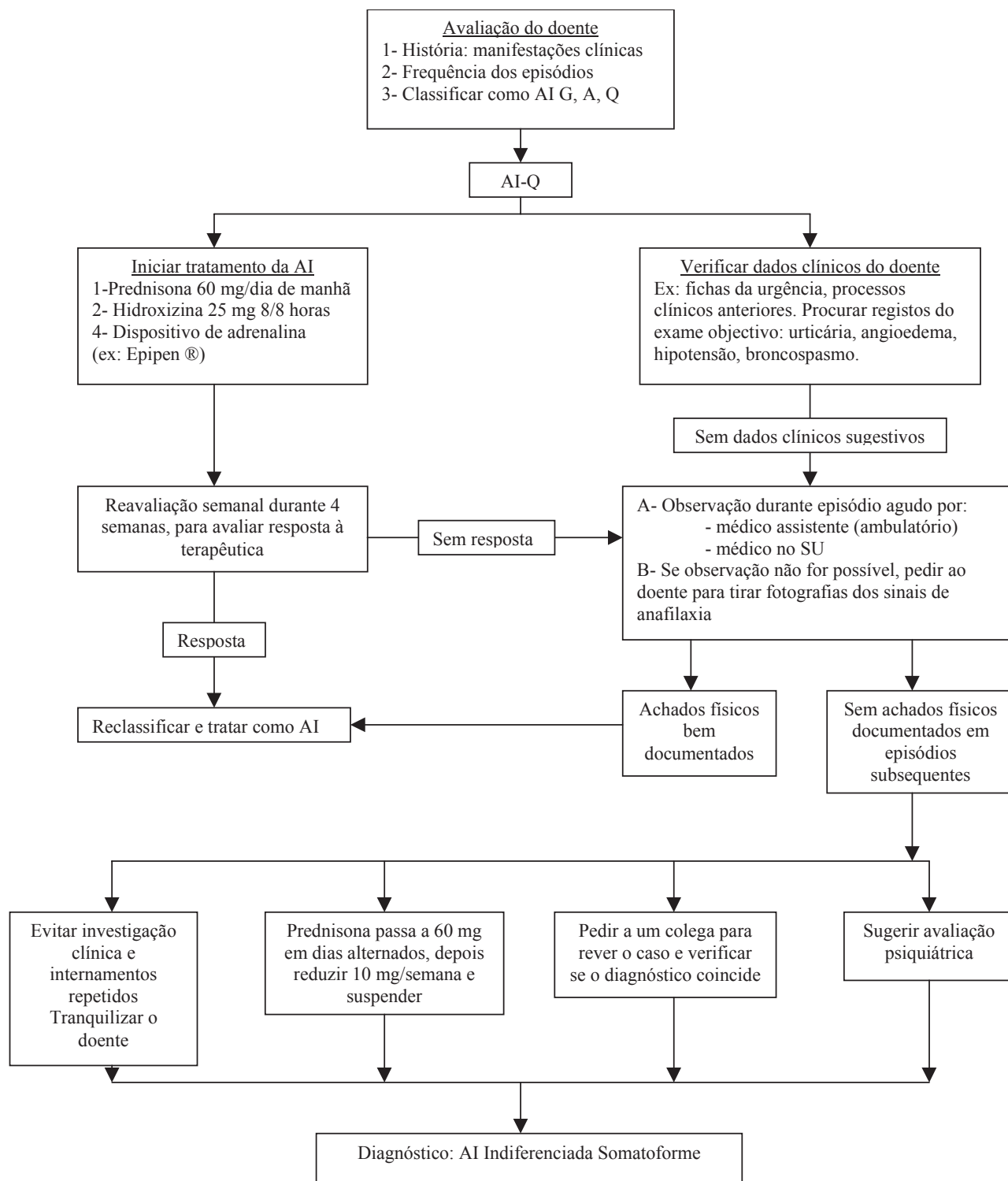


Figura 1. Algoritmo para o diagnóstico da AI indiferenciada somatoforme (adaptado de Choy *et al.*).

G: generalizada; A: angioedema; Q: questionável; SU: serviço de urgência

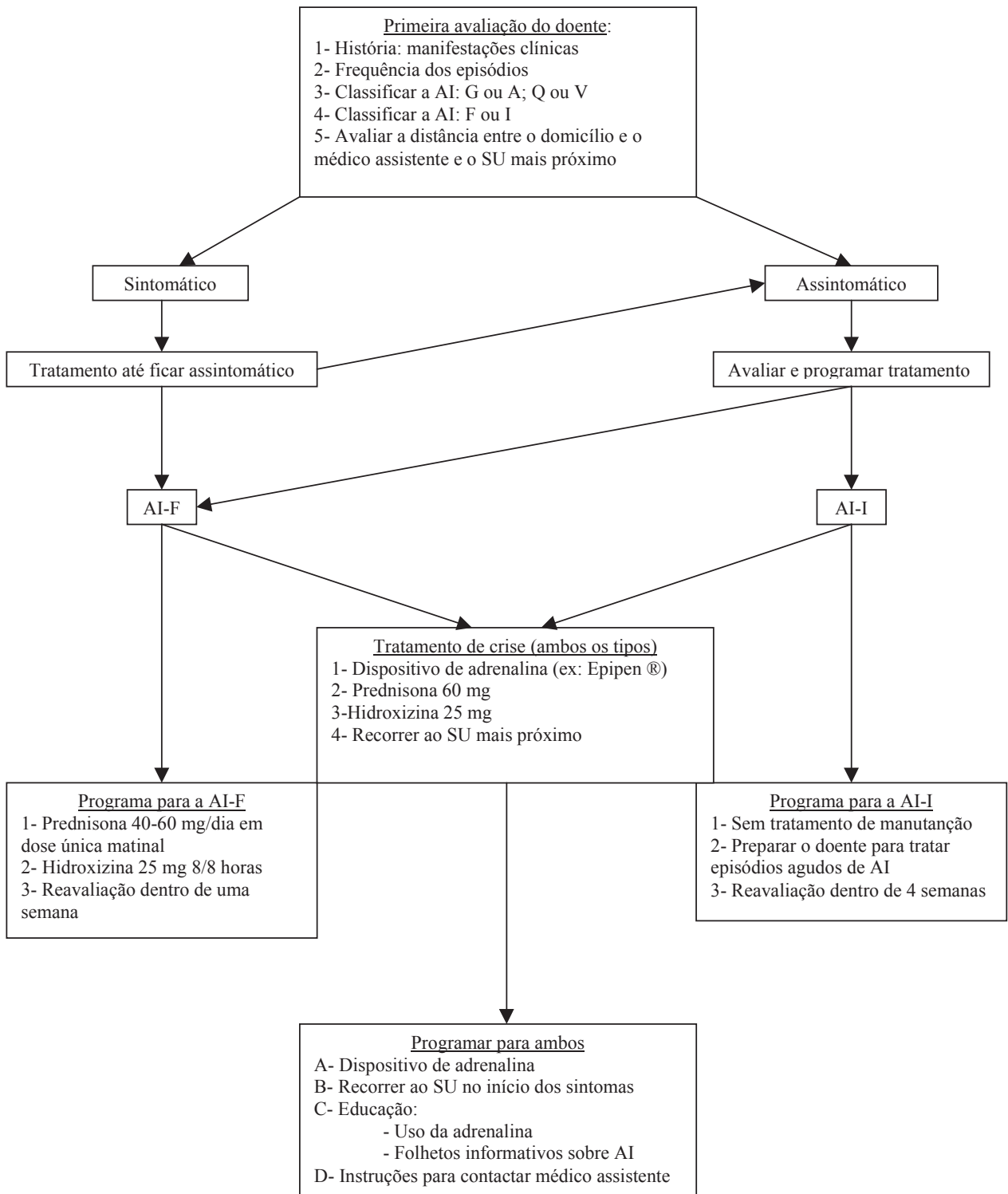


Figura 2. Algoritmo da abordagem e terapêutica da AI (adaptado de Lenchner *et al.*).
G: generalizada; A: angioedema; Q: questionável; V: variante; SU: serviço de urgência; F: frequente; I: infrequente

Tratamento de manutenção

Nos doentes classificados como tendo uma AI infrequente, não está demonstrada a necessidade de um tratamento de manutenção, estando apenas indicado o tratamento de crise.

Nos doentes com AI frequente, estão demonstrados os benefícios do uso de esquemas terapêuticos que visam a indução da remissão da doença, a redução do número de crises e da necessidade de recurso aos serviços de urgência.²⁹ Assim sendo, tal como foi recomendado por Sale *et al.*,¹² todos os doentes com AI frequente devem iniciar corticoterapia oral diária com prednisona, 40 a 60 mg/dia, durante uma semana, ou até atingir o controlo dos sintomas, iniciando então uma redução progressiva da dose (com manutenção da dose inicial em dias alternados e, posteriormente, com redução de 5 a 10 mg por mês). Na ausência de resposta aos corticóides, deve reconsiderar-se o diagnóstico de AI.^{5,26} Este é um ponto importante que deve ser destacado, porque, como já foi salientado, a AI responde a este regime de um modo muito favorável, o que não acontece nos casos de doença não orgânica.

Foi verificado por Khan *et al.*⁷ que doentes com AI, não medicados com corticóides, entram em remissão espontânea, levantando a questão de serem os corticóides a induzir a remissão da AI, ou se esta fará parte da história natural da doença. O mecanismo pelo qual os corticóides induzem a remissão é desconhecido e não há estudos controlados que comprovem a sua eficácia. No entanto, permanece a indicação para iniciar corticoterapia nos doentes com AI frequente.

Em simultâneo com a corticoterapia, deve iniciar-se um anti-histamínico oral (ex: cetirizina 10 mg ou hidroxizina 25 mg), que se pode suspender após a redução da dose do corticóide.

Nos doentes com AI corticodependente e com AI maligna, está demonstrado que a adição de quetotifeno ao regime de manutenção é eficaz na indução da remissão e na redução da dose diária de corticóide.³⁰⁻³²

Outros fármacos com eficácia descrita, embora de segunda linha, são o cromoglicato oral, salbutamol oral e

montelucaste. Caso não permitam uma redução da dose de prednisona, devem ser descontinuados para evitar tratamentos desnecessários.

É muito importante assegurar uma adequada adesão à terapêutica, dada a possibilidade de a AI ser potencialmente fatal.

Tratamento profilático em situações específicas

Nos casos em que não se verifique estabilização clínica, ou seja, nos doentes que mantêm exacerbações frequentes de AI, são desaconselhadas viagens de avião, dada a ausência de acesso a cuidados médicos de emergência, bem como cirurgias electivas, até apresentarem um bom controlo clínico da situação, de modo a evitar episódios de AI intra e pós-operatórios. Nos doentes com episódios infrequentes, pode utilizar-se um esquema profilático, empírico, com 40-60 mg/dia de prednisona nos 5 dias que precedem a cirurgia e 100 mg de hidrocortisona de 8/8 horas durante o acto cirúrgico e no período de recobro.

PROGNÓSTICO

O prognóstico da AI é bom, com remissões na maioria dos doentes submetidos a tratamento. Sob tratamento, a maioria dos doentes tem remissões prolongadas e exacerbações pouco frequentes.

Os doentes que se apresentam com sintomas infrequentes raramente evoluem para sintomas frequentes.

Apesar de se poder considerar que a doença entra em remissão, não existe tratamento definitivo para esta entidade, pelo que os doentes devem sempre ser portadores do seu estojo de adrenalina, mantendo vigilância ao longo da vida.

Uma vez que a AI não é provocada por nenhum alérgico conhecido ou identificado, não é possível levar a cabo medidas de evicção, o que pode assustar alguns doentes, por sentirem que não podem controlar a situação. No entanto, é importante frisar ao doente que a situação clínica tem bom prognóstico e boa resposta à terapêutica.

Por outro lado, sempre que o doente manifestar repulsa na terapêutica com corticóides, pelos possíveis efeitos secundários, deverá ser salientado que a sua utilização por períodos prolongados só é necessária em casos especiais e que o risco deste tratamento é bastante inferior ao de morte por AI.

MORTALIDADE

Estão descritos na literatura três casos fatais de AI: um doente asmático com história conhecida de AI,³³ em regime de manutenção com prednisona, e dois casos por falta de acesso em tempo útil a cuidados médicos.³⁴

Como é sabido, a asma, particularmente se descompensada, é um factor de risco para o desenvolvimento de reacções anafilácticas a alimentos, durante a realização de testes cutâneos e administração de imunoterapia específica, em crianças e adolescentes. Neste caso do doente asmático que faleceu na sequência de um episódio de AI, foi comprovado que a sua doença de base não se encontrava controlada, apresentando, nas provas de função respiratória, obstrução das grandes vias aéreas, podendo este factor ter contribuído para a sua morte.³³ O protocolo de tratamento usualmente utilizado tem demonstrado uma boa eficácia, existindo uma larga experiência na sua aplicação.²⁷ Perante um doente com uma má resposta ao regime terapêutico, há que repensar o diagnóstico, reavaliando toda a situação clínica.

Outra causa importante de má resposta é a ausência de adesão terapêutica aos protocolos de emergência e de manutenção. Esta resistência ao tratamento pode ser devida a uma preocupação relativamente aos efeitos secundários dos corticóides ou a uma negação do diagnóstico.⁵

AI EM IDADE PEDIÁTRICA

A AI está descrita em todas as idades, sendo que o mais jovem doente descrito com AI tinha 11 meses à data

do seu primeiro episódio.²²

Tem-se verificado um aumento do número de doentes com AI, particularmente na população pediátrica. Descobre-se se este facto representa um aumento do número de casos na população pediátrica ou se a um maior reconhecimento desta entidade por parte dos profissionais de saúde. Segundo Marguet et al.³⁵, a AI é responsável por 6,4 % dos casos de anafilaxia em crianças.

A classificação da AI em idade pediátrica é semelhante à dos adultos e o tratamento segue o mesmo algoritmo publicado por Patterson et al.²⁷, com ajustamentos relativamente às doses pediátricas.

De acordo com a informação recolhida das várias séries publicadas,^{5,36,37} o protocolo utilizado para o tratamento é eficaz, apresentando taxas de sucesso semelhantes às alcançadas na população adulta, tanto no tratamento de crise como na indução da remissão.

Se não for possível controlar o doente com corticóides orais, para além de se repensar o diagnóstico, é essencial colocar outra hipótese, única nesta população, isto é, a síndrome de Munchausen por procuração, que poderá resultar da administração de um alérgénio conhecido por parte de um adulto.

CONCLUSÃO

A AI é uma entidade bem caracterizada, de bom prognóstico, com um sistema de classificação e um esquema terapêutico bem estabelecido e eficaz. Ainda não foi identificado o mecanismo que está subjacente a esta afecção, estando as investigações a ser direccionadas no sentido de uma etiologia auto-imune, dada a boa resposta à corticoterapia sistémica.

O diagnóstico precoce desta situação clínica pode evitar deslocações repetidas ao serviço de urgência, bem como a utilização de meios complementares de diagnóstico e terapêuticos desnecessários, sendo fundamental a realização de uma história clínica cuidada, de modo a excluir outras condições que simulem os episódios de AI.

Contacto:

Sónia Rosa

Hospital de Dona Estefânia

Rua Jacinta Marto

1169-045 Lisboa

Telefone: 213126600

E-mail: hde.imunoalergo@mail.telepac.pt

BIBLIOGRAFIA

1. Bacal E, Patterson R, Zeiss CR. Evaluation of severe anaphylactic reactions. *Clin Allergy* 1978; 8: 295-304.
2. Lieberman P, Taylor WW Jr. Recurrent Idiopathic anaphylaxis. *Arch Intern Med* 1979; 139: 1032-4.
3. Lenchner K, Grammer LC. A current review of idiopathic anaphylaxis. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2003; 3: 305-11.
4. Patterson R, Hogan MB, Yarnold PR, Harris KE. Idiopathic anaphylaxis. An attempt to estimate the incidence in the United States. *Arch Intern Med* 1995; 155: 869-71.
5. Ditto AM, Harris KE, Krasnick J, Miller MA, Patterson R. Idiopathic anaphylaxis: a series of 335 cases. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1996; 77: 285-91.
6. Tejedor Alonso MA, Sastre DJ, Sanchez-Hernandez JJ, Perez FC, de la Hoz Caballer B. Idiopathic anaphylaxis: a descriptive study of 81 patients in Spain. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2002; 88: 313-8.
7. Khan DA, Yocum MW. Clinical course of idiopathic anaphylaxis. *Ann Allergy* 1994; 73: 370-4.
8. Orfan NA, Stoloff RS, Harris KE, Patterson R. Idiopathic anaphylaxis: total experience with 225 patients. *Allergy proc* 1992; 13: 35-43.
9. Wong S, Dykewicz MS, Patterson R. Idiopathic anaphylaxis. A clinical summary of 175 patients. *Arch Intern Med* 1990; 150: 1323-8.
10. Wiggins CA, Dykewicz MS, Patterson R. Idiopathic anaphylaxis: classification, evaluation and treatment of 123 patients. *J Allergy Clin Immunol* 1988; 82: 849-55.
11. Boxer M, Greenberger PA, Patterson R. Clinical summary and course of idiopathic anaphylaxis in 73 patients. *Arch Intern Med* 1987; 147: 269-72.
12. Sale SR, Greenberger PA, Patterson R. Idiopathic anaphylactoid reactions. A clinical summary. *JAMA* 1981; 246: 2336-9.
13. Tanus T, Mines D, Atkins PC, Levinson AI. Serum tryptase in idiopathic anaphylaxis: a case report and review of the literature. *Ann Emerg Med* 1994; 24: 104-7.
14. Myers G, Donlon M, Kaliner M. Measurement of urinary histamine: development of methodology and normal values. *J Allergy Clin Immunol* 1981; 67: 305-11.
15. Keffer JM, Bressler RB, Wright R, Kaliner MA, Metcalfe DD. Analysis of the wheal - and - flare reactions that follow the intradermal injection of histamine and morphine in adults with recurrent unexplained anaphylaxis and systemic mastocytosis. *J Allergy Clin Immunol* 1989; 83: 595-601.
16. Greenberger PA, Smith LJ, Patterson R. Comparison of cutaneous and bronchial reactivity to leukotriene D4 in humans. *J Lab Clin Med* 1986; 108: 70-5.
17. Sonin L, Patterson R. Metabisulfite challenge in patients with idiopathic anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol* 1985; 75: 67-9.
18. Stricker WE, Anorve-Lopez E, Reed CE. Food skin testing in patients with idiopathic anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol* 1986; 77: 516-9.
19. Slater JE, Kaliner M. Effects of sex hormones on basophil histamine release in recurrent idiopathic anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol* 1987; 80: 85-90.
20. Grant JA, Alam R, Lett-Brown MA. Histamine releasing factors and inhibitors: historical perspective and possible implications in human illnesses. *J Allergy Clin Immunol* 1991; 88: 683-93.
21. Grammer LC, Shaughnessy MA, Harris KE, Goolsby CL. Lymphocyte subsets and activation markers in patients with acute episodes of idiopathic anaphylaxis. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000; 85: 368-71.
22. Hogan MB. Progress towards an understanding of idiopathic anaphylaxis. (Guest Editorial) *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000; 85: 332-3.
23. Hugh A, Sampson, Munoz-Furlong A, Bock SA et al. Symposium on the definition and management of anaphylaxis: Summary Report. *J Allergy Clin Immunol* 2005; 115: 584-91.
24. Wiggins CA, Dykewicz MS, Patterson R. Corticosteroid - dependent idiopathic anaphylaxis. A report of five cases. *J Allergy Clin Immunol* 1989; 84: 311-5.
25. Patterson R, Wong S, Dykewicz MS, Harris KE. Malignant Idiopathic anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol* 1990; 85: 86-8.
26. Choy AC, Patterson R, Patterson DR, Grammer LC, Greenberger PA, McGrath KG, Harris KE. Undifferentiated somatoform idiopathic anaphylaxis: nonorganic symptoms mimicking idiopathic anaphylaxis. *J Allergy Clin Immunol* 1995; 96: 893-900.
27. Patterson R, Stoloff RS, Greenberger PA, Grammer LC, Harris KE. Algorithms for the diagnosis and management of idiopathic anaphylaxis. *Ann Allergy* 1993; 71: 40-4.
28. Greenberger PA, Patterson R. The prevention of immediate generalized reactions to radiocontrast media in high - risk patients. *J Allergy Clin Immunol* 1991; 87: 867-72.
29. Wong S, Yarnold PR, Yango C, Patterson R, Harris KE. Outcome of prophylactic therapy for idiopathic anaphylaxis. *Ann Intern Med* 1991; 114: 133-6.
30. Patterson R, Fitzsimons EJ, Choy AC, Harris KE. Malignant and corticosteroid - dependent idiopathic anaphylaxis: successful responses to ketotifen. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1997; 79: 138-44.
31. Wong S, Patterson R, Harris KE, Dykewicz MS. Efficacy of ketotifen

- in corticosteroid – dependent idiopathic anaphylaxis. *Ann Allergy* 1991; 67: 359-64.
32. Dykewicz MS, Wong SS, Patterson R, Harris KE. Evaluation of ketotifen in corticosteroid – dependent idiopathic anaphylaxis. *Ann Allergy* 1990; 65: 406-10.
33. Krasnick J, Patterson R, Meyers GL. A fatality from idiopathic anaphylaxis. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1996; 76: 376-8.
34. Patterson R, Clayton DE, Booth BH, Greenberger PA, Grammer LC, Harris KE. Fatal and near fatal idiopathic anaphylaxis. *Allergy Proc* 1995; 16: 103-8.
35. Marguet C, Coudere L, Blanc T, Amar R, Leloet C, Feray D, Mallet E. Anaphylaxis in children and adolescents : apropos of 44 patients aged 2 months to 15 years. *Arch Pediatr* 1999; 6, Suppl 1: 72S-78S.
36. Ditto AM, Krasnick J, Greenberger PA, Kelly KJ, McGrath K, Patterson R. Pediatric idiopathic anaphylaxis: experience with 22 patients. *J Allergy Clin Immunol* 1997; 100: 320-6.
37. Hogan MB, Kelly MA, Wilson NW. Idiopathic anaphylaxis in children. *Ann Allergy Asthma Immunol* 1998; 81: 140-2.