



LISBOA

UNIVERSIDADE  
DE LISBOA



FACULDADE DE  
**MEDICINA**  
LISBOA

# **TRABALHO FINAL**

## **MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA**

---

Clínica Universitária de Pediatria

### **Urticária Aquagénica – A propósito de um caso clínico**

Maria Inês Soares Ventura

Orientado por:

Dr.ª Rosa Martins

---

**JUNHO'2024**

## Resumo

A Urticária Aquagénica constitui um subtipo de Urticária Crónica Induzível (UCI) desencadeada pela exposição cutânea à água, independentemente da sua origem e temperatura. É uma patologia rara, constituindo apenas 0,3% de todas as urticárias crónicas e tem principal incidência no sexo feminino durante a puberdade.

Esta entidade clínica manifesta-se na forma de pápulas foliculocêntricas com diâmetro de 1 a 3 mm e erupções eritematosas circundantes que podem alcançar os 3 cm de diâmetro, no período de 20 a 30 minutos após o contacto com a água. Podem estar presentes sintomas acompanhantes tais como prurido, sensação de ardor e parestesias. Embora estejam descritas diversas teorias acerca da patogénese da doença, quer dependentes de histamina, quer independentes, o mecanismo concreto subjacente à urticária aquagénica ainda permanece por esclarecer. O diagnóstico baseia-se na anamnese e numa prova de provocação com água, devendo, por outro lado, ser realizados testes adicionais para excluir outros tipos de urticária induzível. Ainda que seja raro, pode coexistir mais que um tipo de urticária induzível num doente, o que pode dificultar o diagnóstico e o tratamento.

Atualmente, a abordagem terapêutica de primeira linha inclui a administração oral de anti-histamínicos H<sub>1</sub> de segunda geração. No entanto, pode ser necessário associar outras terapêuticas, nomeadamente tópicos ou fototerapia.

Descreve-se o caso de uma adolescente de treze anos, com queixas de exantema urticariforme recorrente após o contacto cutâneo tanto com água fria como com água quente, desde os nove anos de idade. Discute-se a abordagem diagnóstica e terapêutica do caso à luz do conhecimento atual.

**Palavras-chave:** urticária aquagénica, urticária crónica, urticária crónica induzível, teste de controlo da urticária, índice de qualidade de vida em dermatologia

O Trabalho Final é da exclusiva responsabilidade do seu autor, não cabendo qualquer responsabilidade à FMUL pelos conteúdos nele apresentados.

## Abstract

Aquagenic urticaria is a subtype of Chronic Inducible Urticaria triggered by skin exposure to water, regardless of its origin and temperature. It is a rare pathology, representing only 0.3% of all chronic urticarias and has a higher incidence in females during puberty .

This clinical entity manifests itself in the form of folliculocentric papules with a diameter of 1 to 3 mm and surrounding erythematous eruptions that can reach 3 cm in diameter, within 20 to 30 minutes after contact with water. Associated symptoms such as pruritus, burning sensation, and prickling could potentially be present. Although several theories about the pathogenesis of the disease are described, both histamine-dependent and independent, the exact mechanism underlying aquagenic urticaria remains to be discovered. The diagnosis is based on anamnesis and a water provocation test, and additional tests should be performed to exclude other inducible urticarias. Although rare, more than one type of inducible urticaria can coexist in a patient, which can complicate diagnosis and treatment.

Currently, the first-line therapeutic approach includes oral administration of second-generation H<sub>1</sub> antihistamines. However, other therapies, including topical or phototherapy, may also be necessary .

The case of a thirteen-year-old adolescent is described, with complaints of recurrent urticarial rash after cutaneous contact with both cold and hot water, since the age of nine. The diagnostic and therapeutic approach to this case is discussed considering current knowledge.

**Keywords:** aquagenic urticaria, chronic urticaria, chronic inducible urticaria, urticaria control test; dermatology quality of life index

# Índice

<b>Resumo</b> .....	<b>2</b>
<b>Abstract</b> .....	<b>3</b>
<b>Lista de Abreviaturas</b> .....	<b>5</b>
<b>Introdução</b> .....	<b>6</b>
<b>Métodos</b> .....	<b>7</b>
<b>Revisão Narrativa sobre a Urticária Aquagénica</b> .....	<b>8</b>
Definição .....	8
Epidemiologia .....	9
Fisiopatologia .....	10
Apresentação Clínica.....	12
Diagnóstico.....	14
Diagnóstico Diferencial .....	17
Tratamento.....	19
Avaliação do controlo da doença e impacto na qualidade de vida .....	23
<b>Apresentação do Caso Clínico</b> .....	<b>25</b>
Identificação.....	25
Antecedentes Familiares.....	25
História Social e Comportamental .....	26
Antecedentes Pessoais.....	27
História da Doença Atual .....	28
Exames complementares de diagnóstico.....	29
Provas de Provocação .....	31
Diagnóstico.....	32
Tratamento.....	32
Evolução .....	32
Impacto na qualidade de vida .....	33
<b>Discussão</b> .....	<b>35</b>
<b>Conclusão</b> .....	<b>39</b>
<b>Bibliografia</b> .....	<b>40</b>
<b>Anexo A - Consentimento Informado</b> .....	<b>45</b>
<b>Anexo B – Teste de Controlo de Urticária</b> .....	<b>46</b>
<b>Anexo C – Índice de Qualidade de Vida em Dermatologia (DLQI)</b> .....	<b>47</b>

## **Lista de Abreviaturas**

CDLQI – *Children’s Dermatology Quality of Life Index*

DLQI – *Dermatology Quality of Life Index*

IgE – Imunoglobulina E

NaCl – Cloreto de sódio

PUVA – *Psoralens plus ultravioleta A*

UCI – Urticária Crónica induzível

UCT – *Urticaria Control Test*

UVB – Radiação Ultravioleta B

VIH – Vírus da Imunodeficiência Humana

## Introdução

A urticária é uma condição que se caracteriza pelo aparecimento de pápulas, angioedema ou ambos. A sua classificação pode ser baseada na duração dos sintomas em aguda ( $\leq$  seis semanas) ou crónica ( $>$  seis semanas), e na presença ou ausência de um fator desencadeante envolvido, designando-se de urticária induzível e urticária espontânea, respetivamente (Zuberbier et al., 2022). A urticária aquagénica é um subtipo de urticária crónica induzível cujo desencadeante é o contacto cutâneo com a água. Este tipo de urticária apresenta elevada morbilidade dada a impossibilidade de evicção do desencadeante (Rothbaum & McGee, 2016).

A realização deste trabalho foi motivada pela raridade e escassez de informação acerca desta patologia ainda pouco conhecida, cujo impacto na qualidade de vida é desproporcional à sua incidência. A escolha deste tema foi impulsionada pela necessidade premente de aumentar a consciencialização acerca desta condição. Este trabalho tem como objetivo reunir o conhecimento existente até ao momento, tendo como base a apresentação e discussão de um caso clínico. Pretende-se dar a conhecer aos profissionais de saúde esta patologia, permitindo promover um diagnóstico mais precoce, um tratamento mais eficaz e um melhor acompanhamento destes doentes.

O trabalho está organizado em três partes. A primeira parte corresponde a uma revisão narrativa da literatura, com principal enfoque na urticária aquagénica. Aqui inclui-se a definição deste subtipo de urticária, a sua etiologia, fisiopatologia, apresentação clínica, diagnóstico diferencial, abordagem terapêutica e avaliação do seu impacto na qualidade de vida.

Na segunda parte é descrito um caso clínico referente a uma adolescente acompanhada em consulta de especialidade com o diagnóstico de urticária aquagénica.

Na terceira parte é discutido o caso clínico de acordo com a revisão realizada na primeira parte.

## Métodos

Para a realização da revisão narrativa da patologia em estudo, foi realizada uma pesquisa bibliográfica com recurso à base de dados *Pubmed*, restringindo a pesquisa a artigos publicados em português ou inglês entre 1964 e abril de 2024. Após triagem inicial dos títulos e resumos dos artigos, os artigos selecionados foram submetidos a leitura completa para determinar a sua relevância. A pesquisa foi realizada através da utilização das seguintes palavras-chave: *Aquagenic Urticaria; Chronic Urticaria; Chronic Inducible Urticaria; Urticaria Control Test; Dermatology Quality of Life Index*

Para a descrição do caso clínico apresentado, foi consultado o processo clínico de uma utente seguida em consulta de Alergologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria com o diagnóstico de urticária aquagénica, após ter sido obtido o consentimento informado (anexo A). Foi ainda aplicado um instrumento validado para avaliar o controlo da doença, denominado de *Urticaria Control Test* (Anexo B).

## Revisão Narrativa sobre a Urticária Aquagénica

### Definição

A urticária é uma condição que se caracteriza pelo aparecimento de pápulas, angioedema ou ambos. A urticária pode ser classificada em aguda, quando a duração dos sintomas é inferior ou igual a seis semanas, ou crónica, quando estes ocorrem durante mais de seis semanas, quer seja de forma intermitente, quer seja de forma recorrente. A urticária pode também ser classificada em espontânea ou induzível. Na urticária espontânea não existe uma causa específica envolvida, isto é, estes doentes podem apresentar sintomas devido a um desencadeante, mas este desencadeante não consegue induzir sintomas sempre que está presente, ao contrário do que ocorre na urticária induzível (Zuberbier et al., 2022). A urticária crónica induzível pode ainda ser dividida em física, que inclui o dermatografismo sintomático, urticária ao frio, urticária ao calor, urticária de pressão tardia, urticária solar e angioedema vibratório; e não física, que inclui a urticária colinérgica, urticária de contacto e urticária aquagénica (Magerl et al., 2016).

Apesar da água ser essencial à vida humana e aparentemente não nos trazer qualquer malefício, este pressuposto não se verifica nos doentes com urticária aquagénica. Esta entidade clínica foi primeiramente descrita por Shelley e Rawnsley em 1964, e consiste num subtipo de urticária não física induzível que se caracteriza pelo aparecimento de pápulas pruriginosas após o contacto da pele com a água, incluindo suor e lágrimas, independentemente da sua origem e da sua temperatura (Rothbaum & McGee, 2016; Wang et al., 2017). A urticária aquagénica é uma entidade rara, com apenas aproximadamente 100 casos descritos na literatura. Não obstante, a morbilidade associada a esta condição médica não é desprezível (Rothbaum & McGee, 2016).

## Epidemiologia

O número de casos descritos na literatura é limitado, todavia, é possível aferir que esta patologia é mais frequente no sexo feminino, com o pico de incidência a ocorrer na puberdade ou logo após a mesma. Ainda assim, foram descritos casos de início da doença antes da puberdade (Rothbaum & McGee, 2016). A urticária aquagénica corresponde a 0,3% de todas as urticárias crónicas (Komarow et al., 2014).

Ainda que a maioria dos casos ocorra de forma esporádica, foram relatados casos de incidência familiar, nomeadamente em gémeos monozigóticos que partilhavam o mesmo diagnóstico, e associação com outras patologias, nomeadamente a síndrome de Bernard-Soulier, infeção por vírus da imunodeficiência humana (VIH), intolerância familiar à lactose, erupção polimorfa à luz e neoplasia pulmonar (Robles-Tenorio et al., 2020; Rothbaum & McGee, 2016; Treudler et al., 2002; Wang et al., 2017).

Em 2011 foi publicado um caso de uma jovem de 25 anos, em que se associou o diagnóstico de urticária aquagénica com carcinoma papilar oculto da tiroide. As lesões urticariformes cessaram completamente seis meses após ter sido realizada uma tiroidectomia total, o que poderá sugerir um papel das hormonas tiroideias na fisiopatologia da urticária aquagénica (Özkaya, 2011).

À luz do conhecimento atual, ainda não foi possível determinar se todas as patologias descritas têm uma origem comum ou se resultam de vários fatores predisponentes, incluindo fatores genéticos e ambientais. Por conseguinte, realizar uma anamnese completa e detalhada é essencial para que no futuro se consiga entender e estabelecer melhor estas possíveis associações (Robles-Tenorio et al., 2020).

## Fisiopatologia

Apesar de todos os avanços na área da medicina nos últimos anos, a fisiopatologia da urticária aquagénica ainda não é conhecida na sua totalidade, tendo sido propostos vários mecanismos desde o ano em que esta doença foi descrita pela primeira vez (Chen et al., 2018).

Em 1964, Shelley e Rawnsley propuseram uma hipótese que sugere que uma interação da água com o sebo ou com as glândulas sebáceas pode levar à produção de uma substância tóxica. Esta substância, por sua vez, estimula a desgranulação dos mastócitos perifoliculares e a subsequente libertação de histamina, o que causaria as lesões características desta patologia (Chen et al., 2018; Shelley & Rawnsley, 1964).

Em 1981, Tkach propôs que o mecanismo da urticária aquagénica se deve a uma difusão passiva de água, o que resulta de mudanças rápidas da pressão osmótica na região perifolicular. A variação da pressão osmótica seria assim uma causa indireta de urticária (Rothbaum & McGee, 2016). Recentemente, Gallo et al. (2015) descreveu casos de urticária aquagénica localizada logo após a depilação, o que corrobora esta hipótese.

Em 1986, Czarnetzki et al. propôs outro mecanismo que pressupõe a existência de um antígeno solúvel na epiderme, que se dissolve e difunde através da derme levando à libertação de histamina pelos mastócitos. Ainda neste contexto, Gallo et al., em 2001, apoia a hipótese que a salinidade e/ou osmolaridade da água pode influenciar o processo de patogénese, podendo aumentar a solubilização e penetração deste antígeno hipotético (Chen et al., 2018; Czarnetzki et al., 1986; Gallo et al., 2001).

Em 1998, Luong e Nguyen propuseram um mecanismo completamente independente de histamina, baseando-se na observação de níveis séricos de histamina normais durante episódios de urticária. A corroborar esta hipótese, constatou-se que o tratamento com um antagonista da acetilcolina (escopolamina) antes do contacto com a água pode impedir a formação de pápulas, pelo que a ativação da via colinérgica é um detalhe que, de acordo com esta hipótese, se encontra envolvida na patogénese da urticária aquagénica (Rothbaum & McGee, 2016). Outros mediadores, tais como a

serotonina e bradicinina também poderão estar envolvidos na fisiopatologia (Wang et al., 2017).

Existem ainda relatos de casos em que foi feita uma associação entre o uso de acetona (que remove o estrato córneo) e etanol, e o aumento do efeito urticariforme da água, o que apoia uma associação entre a água e componentes da epiderme ou derme. (Fukayama et al., 2021; Gallo et al., 2001).

Uma revisão sistemática publicada recentemente faz referência a dois estudos de 1981 que demonstraram a libertação *in vivo* de histamina, bem como um aumento dos níveis séricos de histamina após a realização de uma prova de provocação com água, com retorno aos valores basais após duas horas (Davis et al., 1981; Kulthanan et al., 2022; Sibbald et al., 1981). Foi também demonstrada libertação de histamina com um teste *in vitro*, o teste de libertação de histamina de basófilos. Neste caso, foram obtidos leucócitos de amostras de sangue venoso de um doente controlo (saudável) e de um doente com urticária aquagénica, com posterior incubação em condições controladas na presença de células de epiderme. Foi determinada a concentração de histamina libertada nos sobrenadantes celulares, que se revelou superior no doente com urticária aquagénica (Czarnetzki et al., 1986).

O facto de não haver resposta a anti-histamínicos H<sub>1</sub> não elimina o papel da histamina no desencadear da urticária aquagénica, visto que a histamina pode levar aos sintomas desta doença via recetores H<sub>4</sub> (Kulthanan et al., 2022).

## Apresentação Clínica

Os sintomas de urticária aquagénica manifestam-se na forma de pápulas foliculocêntricas com diâmetro de um a três milímetros e erupções eritematosas circundantes que podem alcançar os três centímetros de diâmetro, no período de 20 a 30 minutos após o contacto cutâneo com a água, independentemente da sua temperatura, pH ou fatores psicogénicos. As lesões urticariformes manifestam-se mais frequentemente na região cervical, tronco e membros superiores, poupando as palmas das mãos e as plantas dos pés, e desaparecem tipicamente em 30 a 60 minutos após a interrupção do contacto da água com a pele (Rothbaum & McGee, 2016; Wang et al., 2017). Por sua vez, nos doentes que apresentam uma espessura diminuída do estrato córneo, devido a procedimentos como depilação ou exposição a solventes orgânicos, pode-se verificar uma exacerbação da reação urticariforme em resposta ao contacto com a água. Esta reação exacerbada também pode ocorrer em doentes com urticária aquagénica e doenças sistémicas concomitantes, nomeadamente o carcinoma papilar da tiroide (Özkaya, 2011; Rothbaum & McGee, 2016).

Adicionalmente, os doentes podem apresentar sintomas acompanhantes, como prurido, sensação de ardor e parestesias (Rothbaum & McGee, 2016). Raramente estão presentes sintomas sistémicos como pieira, dispneia, cefaleias, tonturas e síncope (Wang et al., 2017).

Estão ainda descritas apresentações peculiares de urticária aquagénica, nas quais as reações cutâneas dependem da salinidade da água. Por um lado, um doente pode reagir à água corrente, ao suor e à neve, mas o contacto com água salgada não despoletar qualquer tipo de reação, e, por outro lado, podemos estar perante um subtipo específico de urticária aquagénica, a urticária aquagénica dependente de sal, em que o único desencadeante das lesões urticariformes são as soluções salinas, o que na prática tem especial impacto em atividades como nadar na água do mar (Rothbaum & McGee, 2016). Estas lesões aparecem sobretudo no região cervical e região inferior da face, no entanto, em casos mais graves, podem afetar uma região mais extensa. Para a identificação deste

subtipo da doença, é necessário excluir que as lesões possam ser causadas por outros fatores, tais como a luz solar, o calor ou o frio (Laiseca García et al., 2022).

## Diagnóstico

O diagnóstico da urticária aquagénica começa com a colheita de uma anamnese completa, nomeadamente a investigação dos antecedentes familiares e pessoais, e caracterização pormenorizada da urticária recorrente do doente após exposição à água. Posteriormente à colheita de dados deverá ser realizado um exame objetivo completo (Wang et al., 2017).

De seguida, deve ser considerada a realização de exames complementares de diagnóstico, entre os quais se encontra a avaliação analítica e a prova de provocação com água (Wang et al., 2017).

No que concerne à investigação laboratorial, considerar o pedido de: hemograma completo, velocidade de sedimentação, contagem total de eosinófilos, anticorpos antinucleares, crioglobulinas, aglutininas frias e níveis de complemento (Wang et al., 2017). Adicionalmente, deve ser pedida a Imunoglobulina E (IgE), na medida em que ajuda a distinguir a urticária aquagénica das reações mediadas por IgE. Se a urticária for acompanhada de angioedema, os níveis de Inibidores de C1-esterase podem ser doseados (Rothbaum & McGee, 2016).

Sabe-se ainda que a percentagem de casos de urticária em que a etiologia é identificada é variável entre 40 e 90%, e destes as infeções são o principal agente etiológico identificado. Particularmente na urticária crónica, um número significativo de casos pode ter origem em processos infecciosos, nomeadamente cutâneos, odontológicos, otorrinolaringológicos, respiratórios, gastrointestinais ou urinários, de carácter crónico ou recorrente. Neste contexto, pode ser equacionada a investigação dos agentes mais frequentemente associados, sendo eles vírus (Epstein-Barr, adenovírus, influenza, vírus sincicial respiratório, citomegalovírus, parvovírus B19 e vírus da hepatite A e B), bactérias (*Streptococcus spp.*, *Mycoplasma pneumoniae* e *Helicobacter pylori*) e parasitas (*Anisakis simplex*, *Giardia lamblia* e *Plasmodium falciparum*). Não obstante, não deve ser realizada uma avaliação analítica exaustiva, mas sim orientada de acordo com a anamnese de cada caso (Chambel et al., 2011).

Conforme referido anteriormente, poderá ainda ser realizada uma prova de provocação com água (Robles-Tenorio et al., 2020; Rothbaum & McGee, 2016). Importa referir que antes da realização da prova de provocação deverá ser dada indicação ao doente para suspender os anti-histamínicos nos três dias anteriores e os glucocorticoides orais nos sete dias anteriores, se for o caso. A prova de provocação com água consiste na colocação de uma compressa ou toalha embebida em água ou soro fisiológico a uma temperatura de 35 a 37°C em contacto com o tronco do doente, num período de 20 a 40 minutos ou menos, caso se verifique a presença de prurido e pápulas no local do teste cutâneo. A compressa deverá ser colocada numa região onde não surgiram lesões urticariformes nas últimas 24 horas (devido à possibilidade de existir um período refratário durante o qual não vão surgir novas lesões, apesar da exposição ao desencadeante). O teste é considerado positivo se as lesões se desenvolverem na região da prova de provocação no tempo máximo de 10 minutos após a compressa ter sido retirada (Magerl et al., 2016; Rothbaum & McGee, 2016). A temperatura da água é um fator crucial para evitar falsos positivos, uma vez que a exposição ao calor ou frio extremos pode desencadear outras urticárias conforme referido adiante (Rothbaum & McGee, 2016).

Para doentes que apresentem urticária aquagénica dependente de sal, a prova de provocação deve ser realizada com uma solução de cloreto de sódio (NaCl) a 3,5% durante 20 minutos e o local de aplicação deve ser a região mandibular ou a região cervical (Gallo et al., 2013; Rothbaum & McGee, 2016).

Perante uma história clínica característica, se a prova de provocação for negativa, poderá ser necessário pedir ao doente para submergir as regiões do corpo que mais frequentemente se encontram afetadas em água ou mesmo tomar um banho (Wang et al., 2017).

A medição dos níveis séricos de histamina não é realizada por rotina visto que estes nem sempre se encontram elevados após a exposição à água e a histopatologia não permite distinguir este tipo de urticária dos restantes, constatando-se um infiltrado intersticial dérmico misto constituído principalmente por eosinófilos, neutrófilos, linfócitos e ocasionalmente mastócitos, assim como um edema ligeiro da derme (Rothbaum &

McGee, 2016; Wang et al., 2017). Caso seja realizada biopsia, esta deve ser feita logo após o resultado positivo do teste de provocação, embora não seja recomendada por rotina.

## Diagnóstico Diferencial

Ainda permanece um desafio distinguir esta patologia das restantes urticárias, em grande parte devido ao facto de um individuo poder, ainda que raramente, manifestar concomitantemente vários tipos de urticária, tais como as urticárias colinérgica, ao calor, ao frio, de pressão e a induzida pelo exercício físico. As provas de provocação são essenciais para as diferenciar. Na tabela 1 são mencionadas as principais entidades clínicas que devem ser tidas em consideração, assim como as suas especificidades e métodos de diagnóstico. Destaco a urticária colinérgica e a urticária ao frio, assim como o prurido aquagénico por poderem ser facilmente confundidos com urticária aquagénica, uma vez que também podem ter a água como fator desencadeante (Rothbaum & McGee, 2016).

As lesões de urticária colinérgica assemelham-se às de urticária aquagénica, mas manifestam-se em resposta a estímulos colinérgicos, como a elevação da temperatura corporal devido ao exercício, sudorese, stress ou ingestão de alimentos muito condimentados. Consequentemente, a urticária colinérgica tende a produzir resultados negativos na prova de provocação com água à temperatura ambiente, ao contrário da urticária aquagénica (Rothbaum & McGee, 2016).

A urticária ao frio caracteriza-se sobretudo por pápulas pruriginosas que aparecem em resposta ao frio, podendo a sua prova de provocação ser realizada com a aplicação de um cubo de gelo dentro de um saco de plástico em contacto com a pele (para que ao derreter o resultado não se confunda com o de urticária aquagénica) durante 5 minutos. As lesões de urticária ao frio manifestam-se sobretudo nas mãos e face (Magerl et al., 2016; Wang et al., 2017).

Ao considerar os diagnósticos diferenciais, o prurido aquagénico não deve ser esquecido (Wang et al., 2017). Este é caracterizado por prurido sem lesões cutâneas após exposição à água e associa-se a policitemia vera. Esta entidade clínica não responde às terapêuticas convencionais para a urticária aquagénica (Rothbaum & McGee, 2016).

**Tabela 1***Diagnósticos diferenciais de urticária aquagénica*

<u>Diagnóstico Diferencial</u>	<u>Caraterísticas</u>	<u>Teste de Diagnóstico</u>
<b>Urticária Aquagénica</b>	Urticária recorrente após exposição à água	Compressas à temperatura ambiente durante 40 minutos ou menos se desencadear lesões
<b>Urticária Aquagénica dependente de Sal</b>	Lesões urticariformes desencadeadas apenas por soluções salinas	Solução de NaCl a 3,5% na região da mandíbula ou região cervical durante 20 minutos
<b>Prurido Aquagénico</b>	Prurido sem lesões cutâneas	Compressas à temperatura ambiente durante 20 minutos
<b>Dermografismo</b>	Urticária linear e pruriginosa devido a força de deslizamento, sendo a urticária física mais comum	Traçado linear com pressões de 20 a 144 g/m <sup>2</sup> usando dermatografómetro, teste de fricção ou caneta
<b>Urticária Colinérgica</b>	Lesões papulares difusas e pontuais decorrentes do aumento da temperatura corporal	Teste de exercício para induzir sudorese por >10 minutos ou aquecimento com banho de água quente para elevar a temperatura corporal em > 1°C
<b>Urticária ao Frio</b>	Pápulas e eritema pruriginoso devido ao contato com o frio, constituindo até um terço dos casos de urticária física	Colocação de um saco com um cubo de gelo em contacto com a pele do antebraço durante 5 minutos
<b>Urticária de Pressão Tardia</b>	Prurido, edema e dor de 4 a 8 horas após a exposição podem estar associados a sintomas sistémicos de fadiga e artralgia	Aplicação de pressão de 100 g/m <sup>2</sup> por 5 a 180 segundos no antebraço utilizando um dermatografómetro, ou carga de 15 lb sobre o ombro ou membros inferiores por 15 a 20 minutos
<b>Urticária Induzida pelo Exercício Físico</b>	Não induzida por aquecimento passivo, lesões maiores frequentemente associadas a sintomas sistémicos	Teste de exercício como na urticária colinérgica
<b>Urticária localizada ao Calor</b>	Reação limitada à área exposta	Colocação de água quente (45°C–50°C) num béquer e colocar o mesmo em contacto com o braço do doente durante 5 minutos.
<b>Urticária Solar</b>	Reação imediata à luz ultravioleta e visível, que resolve dentro de 24 horas; deve ser distinguida da erupção polimorfa à luz.	Estimulação com luz UVA, UVB e visível para determinar a dose mínima para provocar exantema urticariforme
<b>Angioedema Vibratório</b>	Eritema e edema	Estimulação vibratória com vórtex 4 minutos a 2.500 rpm

Adaptado de: Magerl et al. (2016) e Rothbaum & McGee (2016).

## Tratamento

Dada a importância que a água tem no nosso dia-a-dia e a dificuldade de evitar o contacto com a mesma, torna-se fundamental o tratamento de forma a melhorar a qualidade de vida. O tratamento não é curativo, mas sim centrado no controlo dos sintomas (Robles-Tenorio et al., 2020). Existe uma quantidade considerável de fármacos disponíveis para a abordagem desta entidade clínica (Tabela 2). Ainda assim, deve ser aconselhado o uso de barreiras físicas, tais como o uso de chapéu-de-chuva ou roupas impermeáveis para prevenir a exposição à água, sempre que possível (Wang et al., 2017).

Apesar da fisiopatologia da doença ainda não ser completamente conhecida, pensa-se que os sintomas, mais especificamente o prurido e a formação de pápulas, se devem, ainda que parcialmente, aos efeitos da histamina no recetor  $H_1$ . Consequentemente, a terapêutica de primeira linha envolve a administração de anti-histamínicos  $H_1$  de segunda geração via oral, preferencialmente tomados antes da exposição à água. A dose diária pode ser aumentada até quatro vezes de forma a controlar os sintomas (Robles-Tenorio et al., 2020; Rothbaum & McGee, 2016; Wang et al., 2017). Estes fármacos apresentam um risco reduzido de depressão do sistema nervoso central e uma duração de ação prolongada, ao contrário dos anti-histamínicos  $H_1$  de primeira geração que, embora sejam eficazes, apresentam efeitos sedativos e anticolinérgicos significativos, interagem com o álcool e outros fármacos e podem interferir com o sono REM, tendo impacto relevante na capacidade de atenção e aprendizagem (Rothbaum & McGee, 2016; Zuberbier et al., 2022).

A escolha do anti-histamínico  $H_1$  de segunda geração deverá incidir entre os que já demonstraram eficácia no tratamento da urticária e cujo perfil de eficácia e segurança já foi assegurado em idade pediátrica, sendo eles a bilastina, cetirizina, desloratadina, fexofenadina, levocetirizina, loratadina e rupatadina (Zuberbier et al., 2022).

Alguns autores descrevem casos em que o uso isolado de anti-histamínicos  $H_1$  via oral não alcançou os resultados de controlo sintomático esperados. Neste sentido, poderá ser benéfico administrar anti-histamínicos  $H_2$  simultaneamente com anti-histamínicos  $H_1$ , visto que apesar destes não terem um papel central na patogénese da urticária,

poderão reduzir a resposta papilar. Pode ainda considerar-se o uso de anticolinérgicos, tal como a escopolamina, simultaneamente com os anti-histamínicos H<sub>1</sub> (Rothbaum & McGee, 2016). A investigação de anti-histamínicos H<sub>4</sub> poderá ainda demonstrar benefícios futuros no tratamento de urticária aquagénica, visto que os recetores H<sub>4</sub> estão presentes nos mastócitos e a sua estimulação exacerba a produção de histamina e citocinas, contribuindo para a alergia e inflamação. Adicionalmente, ensaios clínicos já demonstraram um maior benefício na utilização de anti-histamínicos H<sub>4</sub> concomitantemente à cetirizina (anti-histamínico H<sub>1</sub>), para o alívio do prurido, comparativamente ao uso de anti-histamínico H<sub>1</sub> isoladamente (Kulthanan et al., 2022; Thangam et al., 2018).

Ainda em contexto de primeira linha, em particular em idade pediátrica devido ao melhor perfil de segurança quando comparados aos anti-histamínicos, pode-se equacionar a administração de terapêuticas tópicas, nomeadamente emulsões de óleo em água e cremes com petrolato. Estas terapêuticas, quando utilizadas antes do banho ou de outro tipo de exposição à água já se revelaram eficazes no controlo e eliminação de sintomas (Rothbaum & McGee, 2016). O uso de cremes com ceramida pode ainda ser eficaz tendo em conta que atua aumentando a hidratação cutânea, redução da perda de água transepidermica e redução do pH (Robles-Tenorio et al., 2020). À luz do conhecimento atual, os benefícios do uso de corticosteroides tópicos ainda é discutível (Wang et al., 2017).

Para os casos refratários às terapêuticas orais e tópicas, a fototerapia, tal como a radiação ultravioleta B (UVB) e a radiação ultravioleta A combinada com psoralenos - PUVA (*Psoralens plus ultravioleta A*), têm demonstrado eficácia na redução dos sintomas urticariformes. Também foram descritos resultados positivos no uso combinado de PUVA com anti-histamínicos. Os mecanismos que levam à eficácia da terapêutica incluem uma redução da atividade mastocitária e espessamento reativo da epiderme, com consequente redução da penetração de água na mesma. (Rothbaum & McGee, 2016) Antes de se iniciar o tratamento deve-se excluir a presença de contraindicações absolutas, sendo elas as dermatoses fotossensíveis e associadas a fotocarcinogénese e história pessoal ou familiar de melanoma. Deve ainda ser desaconselhado o tratamento

em fotótipos baixos. É de realçar que a fototerapia é normalmente bem tolerada em idade pediátrica. O tratamento com PUVA está aprovado para crianças com idade superior a 12 anos devido ao potencial de carcinogénese cutânea, fotoenvelhecimento prematuro e aparecimento precoce de cataratas. Por outro lado, a ingestão de psoraleno acarreta toxicidade tal como intolerância gástrica, cefaleias, hepatotoxicidade, fotossensibilidade generalizada e risco aumentado de queimadura. Em relação à modalidade UVB, esta pode ser utilizada a partir de idade escolar e em crianças que consigam colaborar com a sessão, uma vez que permanecer dentro de uma cabine gera habitualmente alguma ansiedade. Para ambos os métodos de fototerapia é importante a utilização de óculos de proteção durante a sessão e nas 24 horas seguintes (Marcos-Pinto et al., 2020).

A terapêutica com omalizumab, na dosagem de 300 mg a cada quatro semanas já foi descrita na literatura no caso de um adulto com urticária aquagénica refratária às restantes terapêuticas já descritas, tendo remitido completamente os sintomas de urticária aquagénica com a administração de apenas duas doses. (Cohen, 2020; Maurer et al., 2018) A utilização de omalizumab em idade pediátrica no contexto de urticária aquagénica não está aprovada (Alves et al., 2021).

Também foi descrito na literatura um caso de uma mulher de 40 anos que sugere uma potencial eficácia do estanozolol, um esteroide anabolizante, numa doente com urticária aquagénica, angioedema e VIH. (Robles-Tenorio et al., 2020) A utilização deste fármaco em idade pediátrica acarreta risco de encerramento precoce das epífises (National Center for Biotechnology Information, 2024).

Os inibidores seletivos de recaptção da serotonina, tal como a fluoxetina, também poderão ter um papel no tratamento da urticária aquagénica, tendo-se verificado eficácia numa doente de 20 anos com enxaqueca e urticária aquagénica, indicando um potencial papel da serotonina na patogénese da urticária aquagénica (Baptist AP & Baldwin JL., 2005). Trata-se de um caso específico e isolado descrito na literatura, sendo que a utilização de antidepressivos não é recomendada por rotina no tratamento desta patologia. Os estudos realizados em população pediátrica demonstram que os inibidores seletivos de recaptção de serotonina são seguros a partir dos seis anos de idade,

contudo não está demonstrada a sua eficácia no tratamento desta patologia (Gentile, 2011).

No que concerne ao tratamento da urticária aquagénica dependente de sal, a principal abordagem envolve a prevenção através da redução da duração do contacto com a água do mar. Recomenda-se também a toma de anti-histamínicos ou administração de emulsões de água em óleo cerca de meia hora antes do contacto (Gallo et al., 2013; Laiseca García et al., 2022). As alternativas consistem em cremes barreira e preparações com capsaicina (Laiseca García et al., 2022).

## Tabela 2

### Opções terapêuticas na urticária aquagénica

Opções terapêuticas	Escala terapêutica	Mecanismo de ação
Anti-histamínicos H <sub>1</sub> de segunda geração	Primeira linha na dose <i>standard</i> , segunda linha quando dose aumentada até quatro vezes a dose <i>standard</i>	Antagonismo dos recetores H <sub>1</sub> ; Prevenção dos efeitos da histamina
Anti-histamínicos H <sub>1</sub> de primeira geração	Terceira linha	Antagonismo dos recetores H <sub>1</sub> ; Prevenção dos efeitos da histamina
Anti-histamínicos H <sub>2</sub>	Terceira linha	Poderá ter um pequeno efeito aditivo quando administrado com anti-histamínicos H <sub>1</sub>
Antagonistas da Acetilcolina	Associados aos anti-histamínicos H <sub>1</sub>	Poderão prevenir a libertação de histamina
Fototerapia	Associada a terapêutica oral ou segunda linha se isolada	Redução da atividade mastocitária; Espessamento reativo da epiderme
Cremes tópicos de barreira	Primeira linha ou em associação	Efeito hidrofóbico - previne a entrada de água na pele
Esteroides androgénicos anabólicos	Uso relatado num caso de HIV (idade adulta)	Aumenta a síntese de C1 esterase inibidor
Inibidores seletivos da recaptção de serotonina	Uso relatado num caso (idade adulta) de enxaquecas e urticária aquagénica	Desconhecido
Anticorpo recombinante anti-IgE (Omalizumab)	Uso relatado num caso refratário às restantes terapêuticas	Impedimento da ligação da IgE ao seu recetor (FcεRI) de alta afinidade nos mastócitos cutâneos

Tabela adaptada de: Rothbaum & McGee (2016).

## Avaliação do controlo da doença e impacto na qualidade de vida

Estão disponíveis diversos questionários para avaliar o controlo e impacto na qualidade de vida da urticária que visam a orientação das decisões terapêuticas. Não obstante, os que incluem este subtipo específico de urticária aquagénica, correspondem a um número limitado (Weller et al., 2015; Zuberbier et al., 2022).

O questionário UCT (*Urticária Control Test*), presente no anexo B, está validado e traduzido para português (Moxie GmbH, s.d.). Trata-se de um questionário validado também para a população pediátrica (Prosty et al., 2022). Este deve ser preenchido pelo doente e pretende avaliar o nível de controlo da doença para qualquer urticária crónica, quer espontânea, quer induzível, tal como a urticária aquagénica. Este instrumento é retrospectivo, avaliando as últimas quatro semanas, e é composto por quatro questões que avaliam o controlo de sinais e sintomas da doença (pápulas, angioedema e prurido), o comprometimento da qualidade de vida, a eficácia do tratamento e o controlo geral da doença. A resposta a cada pergunta é avaliada numa pontuação de zero a quatro e a pontuação total corresponde ao somatório dos pontos atribuídos em cada uma das quatro questões (Weller et al., 2015). O UCT permite-nos caracterizar a doença como mal controlada ou bem controlada, se o somatório dos pontos for inferior ou igual a onze ou superior ou igual a doze, respetivamente (Weller et al., 2015; Zuberbier et al., 2022). Trata-se de um questionário de fácil e rápido preenchimento, habitualmente bem aceite pelos doentes, sendo por isso uma das ferramentas mais utilizadas na consulta (Weller et al., 2017). Contudo, pode transmitir pouca informação no que diz respeito ao detalhe dos sintomas apresentados por cada doente (Weller et al., 2017).

Para determinar o impacto na qualidade de vida pode ser utilizado o questionário DLQI (*Dermatology Quality of Life Index*), presente no anexo C, que também se encontra validado em português (Reuma, s.d.). Este questionário baseia-se em 10 questões relacionadas com os sintomas do doente, sentimentos, atividades diárias, atividades de lazer, atividade profissional ou escolar, relações pessoais e tratamento (Gonçalo & Costa, 2022). Cada questão é pontuada de zero a três e a pontuação total corresponde ao somatório da pontuação obtida nas 10 questões, que poderá ter um valor de 0 a 30. A

interpretação do questionário é feita de acordo com o valor de somatório obtido, sendo que de zero a um não haverá qualquer impacto na qualidade de vida, de dois e cinco haverá um pequeno impacto, de seis a dez o impacto será moderado, de onze a vinte haverá um grande impacto e de vinte e um a trinta haverá impacto negativo de extrema relevância para a qualidade de vida do doente (Ferreira et al., 2019). Existe uma versão deste questionário para aplicação em idade pediátrica, validado para idades compreendidas entre os 4 e os 16 anos, denominado CDLQI (*Children's Dermatology Quality of Life Index*). Contudo está apenas validado para português do Brasil (Chernyshov et al., 2017; P. Santos et al., 2021).

## **Apresentação do Caso Clínico**

### **Identificação**

M.M.D., adolescente do sexo feminino com 13 anos de idade, natural de Beringel e residente em Beja - Portugal.

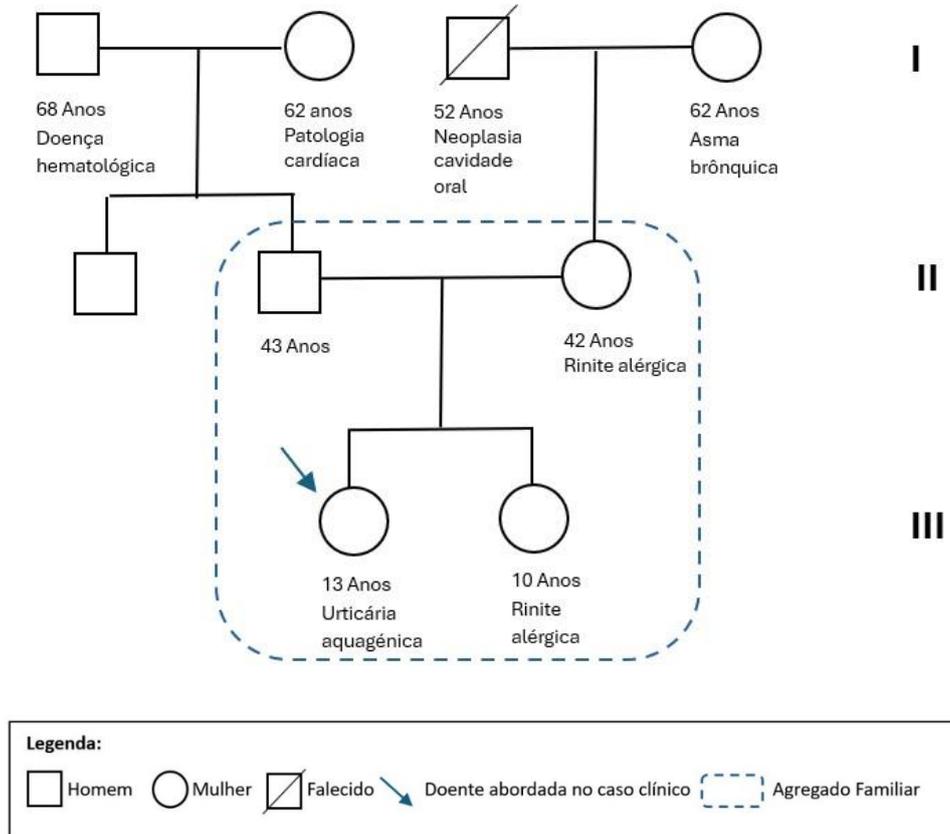
### **Antecedentes Familiares**

Primeira filha numa frataria de duas (Ver figura 1). Pais não consanguíneos.

A mãe tem 42 anos, é enfermeira, e tem o diagnóstico de rinite alérgica com sensibilização a gramíneas. O pai tem 43 anos, é enfermeiro e não tem doenças conhecidas. A irmã tem 10 anos e o diagnóstico de rinite alérgica. A avó materna tem o diagnóstico de asma. O avô materno faleceu com neoplasia da cavidade oral aos 52 anos de idade. A avó paterna apresenta patologia cardíaca que não sabe especificar. O avô paterno tem acompanhamento médico especializado por patologia hematológica que não sabe especificar. Sem outros antecedentes relevantes.

**Figura 1**

*Genograma com legenda*



## História Social e Comportamental

Reside com os pais e a irmã em habitação com boas condições higieno-sanitárias. Tem dois gatos e um cão como animais de estimação que circulam livremente dentro de casa. Frequenta o sétimo ano de escolaridade, com bom aproveitamento. Pratica educação física duas vezes por semana na escola e como atividade extracurricular pratica karaté quatro vezes por semana.

## Antecedentes Pessoais

Gestação de 39 semanas e 5 dias, vigiada e sem intercorrências. Serologias negativas, não imune à toxoplasmose. Foram negados hábitos tabágicos ou toxicofílicos na gravidez, assim como toma de medicação, à exceção de suplementação com ácido fólico, ferro e iodo. Parto por cesariana por sofrimento fetal, no hospital de Beja. Índice de Apgar de 9 ao 1º minuto e de 10 ao 5º minuto. Apresentava os seguintes parâmetros somatométricos à nascença: peso de 2630g (percentil 5); comprimento de 47 cm (percentil 10); perímetro cefálico de 34 cm (percentil 25). Rastreio Auditivo Universal Neonatal e rastreio de doenças metabólicas sem alterações.

Realizou aleitamento materno exclusivo até aos três meses, altura em que iniciou leite adaptado. Aos quatro meses de idade iniciou a diversificação alimentar, de acordo com as orientações do pediatra, sem intercorrências. Atualmente tem uma alimentação completa e diversificada. Sem alergias alimentares ou medicamentosas conhecidas.

Ingressou no infantário aos cinco meses de idade.

Apresenta desenvolvimento psico-motor e estatura-ponderal adequado, encontrando-se atualmente entre o percentil 25 e o percentil 50 da estatura e entre o percentil 10 e o percentil 25 do peso.

De referir trauma com fratura dos ossos do antebraço aos três anos, apresentando boa evolução com tratamento conservador.

Dermatite atópica sem necessidade de corticoterapia. Nega antecedentes de asma e rinite alérgica.

Tem vacinação atualizada de acordo com o Programa Nacional de Vacinação.

## História da Doença Atual

Adolescente referenciada à consulta de Alergologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria por apresentar desde os nove anos de idade episódios recorrentes de lesões maculopapulares pruriginosas, com predomínio na face, tronco e membros superiores, que aparecem durante o banho e desaparecem aproximadamente 30 minutos depois do mesmo (figura 2). Refere que toma banho com água morna, não tendo conhecimento da temperatura exata, e que os episódios surgem sempre que toma banho com duração superior a aproximadamente cinco minutos. Os episódios ocorrem cerca de uma vez por dia, associados ao período em que toma banho, e não têm sazonalidade. Não apresenta angioedema associado. Refere que o aparecimento do exantema é independente dos produtos de higiene que utiliza, sendo que as lesões surgem inclusive com gel de banho adequado para pele atópica. Refere que as lesões cutâneas surgem também em banhos na água do mar ou em banhos na piscina, sejam de água fria ou mais amena. Por vezes apresenta também lesões com o suor, no contexto da prática de exercício físico ou fora dele. Nega episódios desencadeados pela lavagem das mãos. Nega surgimento de exantema nos dias mais frios ou após ingestão de bebidas ou alimentos frios. Nega aparecimento de lesões com a prática de exercício físico, exceto se presença de suor. Nega ainda qualquer outra sintomatologia associada, nomeadamente sintomas gastrointestinais ou respiratórios, bem como outros sintomas sistémicos como febre, artralgias, alterações do peso ou outros.

Ao exame objetivo na primeira consulta (26/04/2022) apresentava bom estado geral, mucosas coradas e hidratadas, pele hidratada sem alterações, auscultação cardíaca e pulmonar sem alterações. Na rinoscopia destacava-se ligeira hiperemia e hipertrofia dos cornetos nasais e na otoscopia não se observaram alterações relevantes.

A partir dos dados obtidos da anamnese foram colocadas as seguintes hipóteses de diagnóstico: urticária aquagénica, urticária ao frio e urticária colinérgica. Seguiu-se o pedido e realização de exames complementares de diagnóstico a seguir referidos.

## Figura 2

### Relatos fotográficos



Legenda: Exantema maculopapular na região torácica (A) e na região dorsal (C). Lesões urticariformes na região abdominal (B).

## Exames complementares de diagnóstico

Na primeira consulta foi pedida avaliação analítica, cujos resultados se apresentam na tabela 3. Destaca-se a presença de uma ligeira leucopenia com neutropenia, assim como uma diminuição ligeira da creatinina, das proteínas totais e da fração C4 do complemento. Das serologias destaca-se uma IgM equívoca para a infecção por Coxackie. Aquando da realização desta avaliação, a doente não apresentava nenhuma alteração do estado de saúde.

## Tabela 3

### Investigação analítica

Hemoglobina	14.3 g/dL	VR: 11,5-15,5 g/dL
Leucócitos	$4,30 \times 10^9/L$	VR: $5,0-13,0 \times 10^9/L$
Neutrófilos	$1,29 \times 10^9/L$	VR: $2,0-8,0 \times 10^9/L$
Eosinófilos	$0,07 \times 10^9/L$	VR: $0,1-1,0 \times 10^9/L$
Basófilos	$0,03 \times 10^9/L$	VR: $0,0-0,1 \times 10^9/L$
Linfócitos	$2,66 \times 10^9/L$	VR: $1,0-5,0 \times 10^9/L$

Monócitos	0,25 x 10 <sup>9</sup> /L	VR: 0,2-1-0 x 10 <sup>9</sup> /L
Plaquetas	330 x 10 <sup>9</sup> /L	VR: 180-500 x 10 <sup>9</sup> /L
Velocidade de sedimentação	2 mm	-----
Ac. Anti-nucleares e citoplasmáticos	Negativo	-----
Ureia	26 ng/dL	VR: 16-49 ng/dL
Creatinina	0,37 mg/dL	VR: 0,44-0,68 mg/dL
AST	20 U/L	VR: 0-32 U/L
ALT	13 U/L	VR: 0-33 U/L
Proteínas Totais	6,5 g/dL	VR: 6.6-8.7 U/L
TSH	2,87 uU/mL	VR: 0,51-4,30 uU/mL
FT3	4,57 pg/mL	VR: 2,56-5,01 pg/mL
FT4	1,16 ng/dL	VR: 0,90-1,63 ng/dL
Ac. Anti-tiroideus (Anti-TPO)	11 U/mL	VR: <37 U/mL
Ac. Anti-tiroideus (Anti-TG)	< 10 U/mL	VR: < 115 U/mL
Fração C3c do complemento	122 mg/dL	VR: 83-152 mg/dL
Fração C4 do complemento	9 mg/dL	VR: 13-37 mg/dL
Complemento CH50	63,2 U/mL	VR: 41-95 U/mL
Imunoglobulina G (IgG)	819 mg/dL	VR: 658-1534
Imunoglobulina A (IgA)	210 mg/dL	VR: 47-221 mg/dL
Imunoglobulina M (IgM)	80 mg/dL	VR: 48-186 mg/dL
Eletroforese de Proteínas: Albumina	63,9%	VR: 55,8-66,1%
Eletroforese de Proteínas: Alfa 1	3,5%	VR: 2,9-4,9%
Eletroforese de Proteínas: Alfa 2	10,3%	VR: 7,1-11,8%
Eletroforese de Proteínas: Beta 1	6,3%	VR: 4,7-7,2%
Eletroforese de Proteínas: Beta 2	4,1%	VR: 3,2-6,5%
Eletroforese de Proteínas: Gama	11,9%	VR: 11,1-18,8%
Relação Albumina/Globulinas	1,77	VR: 1,15-2,18
IgE Total	70,9 U/mL	VR: <200 U/mL
Serologia Infecção CMV	IgG positivo (Título 169 UI/mL), IgM negativo	-----
Serologia Infecção Coxsakie	IgG positivo, IgM equívoco	-----
Serologia Infecção Parvovírus	IgG positivo, IgM negativo	-----
Serologia Infecção Epstein Barr	IgG positivo, IgM negativo	-----

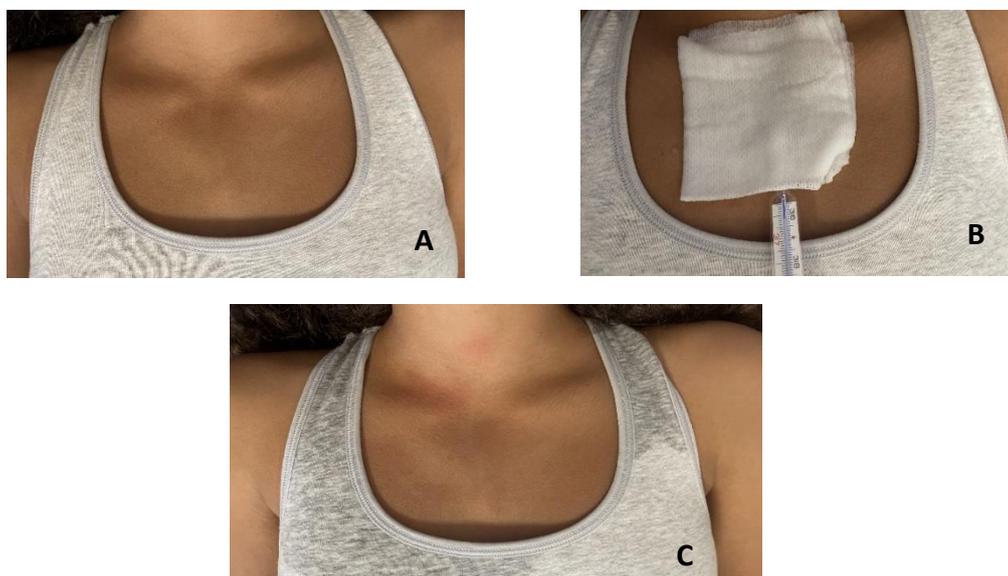
## Provas de Provocação

Teste do cubo de gelo: Foram explicados os eventuais benefícios, riscos e complicações inerentes ao teste. Posteriormente foi aplicado um cubo de gelo dentro de um saco de plástico na pele do antebraço direito. Aguardou-se cinco minutos, após os quais se retirou o gelo e após 10 minutos foi realizada a leitura do teste. O procedimento decorreu sem intercorrências e o resultado foi negativo.

Prova com água: Realizada a prova com compressas embebidas em água a 35-36°C em contacto com a pele da região torácica anterior durante 30 minutos. A temperatura foi verificada regularmente com um termómetro. A prova foi considerada positiva, com presença de calor, prurido e eritema, 10 minutos após as compressas terem sido retiradas (Figura 3).

**Figura 3**

*Prova de provocação com água*



Legenda: (A) - Antes do início da prova, pele sem alterações; (B) - Início da prova, com controlo da temperatura com termómetro; (C) - Eritema e prurido 10 minutos após terminar a prova

## Diagnóstico

Tendo em conta a história clínica e a prova de provocação com água admitiu-se o diagnóstico de urticária aquagénica.

## Tratamento

Na primeira consulta foi sugerida a implementação de medidas não farmacológicas que incluíram a diminuição da duração do banho e da sua frequência, limitando o número de banhos aos estritamente necessários para manutenção da sua higiene pessoal. Foi ainda instituída terapêutica com anti-histamínico de segunda geração, bilastina 20 mg, um comprimido por dia antes do banho durante um mês e posteriormente em SOS.

## Evolução

A adolescente manteve seguimento em consulta de Alergologia Pediátrica, tendo sido avaliada a evolução dos sintomas e o seu impacto na qualidade de vida, de forma a efetuar ajustes na terapêutica.

Cerca de quatro meses após a primeira consulta, a doente descreveu uma considerável melhoria clínica, quer de frequência quer de intensidade das lesões de urticária com a exposição à água, durante o período em que realizou medicação anti-histamínica diária (bilastina, 20mg por dia). No entanto, após suspensão da terapêutica, constatou-se reaparecimento dos sintomas com a mesma intensidade descrita anteriormente. Apresentou ainda episódios mais frequentes de urticária com exposição à água do mar e da piscina, bem como com o suor durante a prática de exercício físico, razão pela qual reiniciou terapêutica diária com anti-histamínico de segunda geração (desloratadina 5mg, uma a duas vezes por dia). A mudança do anti-histamínico foi realizada por iniciativa da mãe.

Na consulta subsequente, após cerca de sete meses, o controlo da doença foi notório com terapêutica diária. Apenas relatou aparecimento de lesões urticariformes nos dias em que houve esquecimento de terapêutica, no banho e nos mergulhos na piscina ou mar, embora com uma duração muito inferior (duração de cinco minutos). Tendo em conta a franca melhoria clínica, com controlo dos sintomas e sem impacto significativo na sua qualidade de vida, optou-se por manter a terapêutica com anti-histamínico apenas nos episódios de urticária que condicionam desconforto à doente. Foi dada indicação para realizar anti-histamínico profilaticamente nas idas à praia ou piscina.

### Impacto na qualidade de vida

Desde o surgimento dos sintomas, aos nove anos de idade, a doente deparou-se com uma realidade diferente das outras crianças da sua idade. O desconforto causado pelas lesões urticariformes associadas a prurido levaram a uma redução forçada da frequência dos banhos e da sua duração para apenas cinco minutos.

O impacto na qualidade de vida tornava-se mais evidente no verão, altura em que ia frequentemente à praia e à piscina, com presença de sintomas sempre que fazia atividades na água. No entanto, sempre negou ansiedade, perda de autoestima, vergonha e *bullying*, que a mãe atribui a uma boa gestão dos episódios de prurido e ao seu carácter autolimitado. Nega ainda influência negativa nos estudos e nas relações interpessoais.

A doente pratica Karaté, que apesar de não ser um desporto com exposição à água, implica a toma de medicação previamente aos torneios, uma vez que são mais exigentes do ponto de vista físico, com maior probabilidade de sudorese intensa e consequente aparecimento de lesões urticariformes. Apesar de surgir sintomatologia com a prática desportiva, esta sintomatologia nunca impediu a jovem de ser fisicamente ativa.

Para avaliar o controlo dos sintomas, foi pedido à adolescente para preencher o questionário UCT. A primeira questão foi pontuada com três pontos para a primeira e

segunda questão, tendo a doente respondido que nas últimas quatro semanas sofreu pouco com os sintomas físicos de urticária e que nesse período a sua qualidade de vida foi pouco afetada pela urticária. Relativamente à terceira e quarta questão, pontuou quatro e três pontos, respetivamente, sendo que nas últimas quatro semanas o tratamento da urticária nunca foi insuficiente para o controlo dos sintomas e neste período conseguiu controlar bem a urticária. O somatório de pontos de todas as questões foi de 13 pontos, indicando um bom controlo da doença.

## Discussão

Através da anamnese do caso clínico descrito é possível colocar como primeira hipótese de diagnóstico uma urticária. As características das lesões cutâneas apresentadas pela doente estão de acordo com as principais características clínicas de urticária, nomeadamente a presença de uma região de edema central bem circunscrita, rodeada por eritema, a presença de prurido ou sensação de queimadura e quadro autolimitado com reversão completa entre 30 minutos e 24 horas após o seu início (Zuberbier et al., 2022).

Uma vez estabelecido o diagnóstico de urticária, é essencial proceder à sua classificação. Tendo em consideração que a doente apresentava sintomas há mais de seis semanas no momento da primeira consulta pode ser classificada como urticária crónica.

O facto de as lesões urticariformes pruriginosas ocorrerem sempre que a adolescente entra em contacto com água durante mais de cinco minutos e nunca surgirem quando este desencadeante está ausente, permite suspeitar de uma urticária induzível ao invés de uma urticária espontânea.

Ao indagarmos sobre os subtipos de urticária crónica induzível mais prováveis de acordo com a anamnese, poderíamos equacionar uma urticária colinérgica, visto que o exantema surgia após o banho de água quente, bem como na presença de suor durante a prática desportiva. No entanto, a doente negava o aparecimento das lesões durante a prática desportiva na ausência de sudorese ou com o stress, e referia ainda que os sintomas surgiam também na exposição à água fria, afastando assim o diagnóstico de urticária colinérgica.

A hipótese de urticária ao frio seria pouco provável, pois apesar de apresentar lesões com a água fria da piscina ou do mar, também as apresentava no contexto de banho com água mais quente e, por outro lado, os sintomas não surgiam em dias frios se não houvesse exposição à água.

Por último, colocou-se a hipótese de uma entidade rara, a urticária aquagénica. De facto a história clínica é muito sugestiva. Os sintomas surgem nas localizações mais frequentemente descritas, nomeadamente face e tronco, em todas as ocasiões em que existe um contacto com água superior a cinco minutos, independentemente da temperatura, inclusivamente com a presença de suor, tal como já tinha sido abordado na revisão narrativa.

A investigação analítica complementar deve procurar esclarecer aspetos da anamnese e excluir patologias que ainda não tenham sido diagnosticadas. Podem ainda estar presentes fatores que embora não sejam a causa direta das lesões, contribuem para as desencadear ou para o seu agravamento. Contudo, não deve ser efetuada uma avaliação analítica exaustiva, mas sim orientada pela história clínica (Chambel et al., 2011). Neste sentido, incluiu-se na investigação laboratorial o leucograma e a velocidade de sedimentação com o objetivo de excluir uma infeção ativa, pedindo-se inclusivamente serologias de alguns dos agentes infecciosos mais frequentemente associados a quadros de urticária crónica. Mesmo não havendo clínica sugestiva foi pedida avaliação da autoimunidade, bem como função tiroideia e imunoglobulinas dada a sua associação frequente com casos de urticária crónica (Chambel et al., 2011). A IgE total foi pedida para excluir uma causa alérgica dos sintomas, pela existência de antecedentes pessoais de dermatite atópica. Da avaliação analítica efetuada não se encontraram alterações relevantes com significado clínico, pelo que não se prosseguiu com avaliação laboratorial adicional.

As provas de provocação são essenciais para o diagnóstico das urticárias crónicas induzíveis. Embora a história clínica já fosse sugestiva de urticária aquagénica, optou-se por realizar o teste do cubo de gelo, visto ser de muito fácil execução. O facto da prova do cubo de gelo se ter revelado negativa permitiu excluir que o exantema maculopapular observado no caso clínico fosse causado pelo frio, tornando mais provável o diagnóstico de urticária aquagénica. Foi realizada a prova de provocação com água, de acordo com as recomendações da EAACI/GA<sup>2</sup>LEN/EDF/WAO, que revelou a presença de calor, eritema e prurido. Em teoria e de acordo com as mesmas recomendações, para a prova ser considerada positiva seria necessária a presença de lesões urticariformes na região

em que as compressas de água entram em contacto com a pele. Neste caso, a prova foi considerada positiva dada a presença de eritema e prurido, apesar de não se ter identificado nenhuma pápula. Contudo é necessário ter em conta a inexperiência dos clínicos na realização deste tipo de prova, que é rara. Poderia ter sido considerado o prolongamento da duração da prova e o aumento da superfície de pele exposta à água. Os autores acreditam que com uma duração superior de exposição teriam provavelmente surgido pápulas. A equipa considerou que a história clínica sendo muito compatível, juntamente com as fotografias fornecidas pela mãe permitem por si só fazer o diagnóstico de urticária aquagénica.

Relativamente ao tratamento, a primeira abordagem consistiu em medidas não farmacológicas, nomeadamente uma tentativa de redução da duração do banho diário e da sua frequência, sempre que possível. Devido à impossibilidade de evicção total do contacto com água houve necessidade de iniciar terapêutica farmacológica que consistiu num anti-histamínico H<sub>1</sub> de segunda geração de utilização diária. O uso desta classe farmacológica revelou-se eficaz para a redução dos sintomas com apenas uma toma diária prévia à exposição à água, não tendo havido necessidade de aumentar a dose ou de avançar para uma segunda linha terapêutica. Dado o bom controlo dos sintomas foi possível posteriormente passar a terapêutica para utilização esporádica.

Apesar da urticária aquagénica se tratar de uma condição rara e estar bem descrito o seu impacto na qualidade de vida, ao revermos este caso clínico podemos comprová-lo. A água é um elemento essencial da vida diária e o desconforto causado pelos sintomas associados a esta patologia influenciaram o bem-estar físico e emocional desta adolescente principalmente antes da instituição de terapêutica. Os banhos passaram a ser limitados no que diz respeito à duração e frequência. Algumas atividades que são dadas como garantidas para a maior parte das crianças e adolescentes, como a prática desportiva, uma simples ida à piscina ou um mergulho na água do mar, tornaram-se de um momento para o outro mais desafiantes para esta adolescente.

Contudo, a terapêutica permitiu um controlo rápido e adequado dos sintomas, tal como demonstra o questionário UCT, preenchido pela doente. Este questionário abrange os sintomas ocorridos nas últimas quatro semanas e apenas foi preenchido numa fase

posterior, após ter iniciado terapêutica. Teria sido interessante aplicar o questionário na primeira consulta de forma a ser possível comparar as duas vivências, antes e depois do tratamento.

Importa refletir que esta patologia pode facilmente impor uma carga emocional significativa tanto para os doentes como para os profissionais de saúde, devido à sua raridade e incerteza sobre a sua evolução. Neste caso em concreto, não se verificou até à data um impacto emocional bastante elevado, provavelmente por se tratar de um caso de gravidade ligeira e de fácil controlo com a terapêutica. No entanto, não deixa de acarretar prejuízo na sua qualidade de vida relativamente às restantes adolescentes saudáveis, pelo que os clínicos não devem descurar o impacto emocional e na qualidade de vida desta patologia nas consultas de seguimento.

Sendo uma patologia rara é ainda grande o desconhecimento sobre a mesma. É crucial que a equipa médica seja capaz de transmitir ao doente e à família, com honestidade e empatia, o conhecimento disponível na atualidade, nomeadamente sobre a evolução e as opções de tratamento. A comunicação franca e aberta pode ajudar a tranquilizar o doente e a família, assim como a capacitá-los a tomar decisões informadas. Uma abordagem centrada no doente enriquece a confiança mútua entre o médico e o doente e contribui para uma gestão mais eficaz da doença.

## Conclusão

A Urticária Aquagénica é uma entidade clínica rara, constituindo apenas 0,3% de todas as urticárias crónicas. Contrariamente às restantes urticárias crónicas induzíveis, a primeira opção terapêutica, que consiste na evicção do desencadeante, é altamente difícil de alcançar devido à ubiquidade da água. Por outro lado, a fisiopatologia da doença ainda não está completamente esclarecida, o que acarreta limitações no que diz respeito ao conhecimento e evolução das opções terapêuticas disponíveis.

O número de casos descritos na literatura é muito reduzido. O estudo deste caso em concreto é uma oportunidade quase única de acompanhar o processo até ao diagnóstico, a investigação clínica e a sua evolução. A publicação e divulgação de casos, como o descrito neste trabalho, permite partilhar com outros clínicos a forma de apresentação, evolução e resposta terapêutica de mais um caso raro, em particular em idade pediátrica. Esta partilha de experiências é de extrema relevância para a comunidade médica, na medida que permite alertar os clínicos sobre a existência deste tipo de urticária, aumentar o conhecimento sobre esta patologia tão rara e adquirir mais experiência na sua abordagem. É também importante para a comunidade científica, sendo importante continuar a investigação acerca da fisiopatologia da doença e de possíveis novas opções terapêuticas.

## Bibliografia

- Alves, P. B., Coutinho, I. A., Moura, A. L., & Regateiro, F. S. (2021). Biological treatments for severe asthma in childhood and adolescence. *Revista Portuguesa de Imunoalergologia*, 29(1), 27–38. <https://doi.org/10.32932/rpia.2021.03.051>
- Baptist AP, & Baldwin JL. (2005). Aquagenic Urticaria with Extracutaneous Manifestations. *Allergy and Asthma Proc.*, 26, 217–220.
- Chambel, M., Antunes, J., & Prates, S. (2011). O mundo da urticária, com e sem alergia. *Revista Portuguesa De Medicina Geral E Familiar*, 27(1), 84–94. <https://doi.org/10.32385/rpmgf.v27i1.10824>
- Chen, Y. C., Hsu, W. H., Sun, C. M., & Liu, C. H. (2018). A case of aquagenic urticaria with a brief review of the literature. *Dermatologica Sinica*, 36(3), 146–148. <https://doi.org/10.1016/j.dsi.2017.12.003>
- Chernyshov, P. V., Tomas-Aragones, L., Manolache, L., Marron, S. E., Salek, M. S., Poot, F., Oranje, A. P., & Finlay, A. Y. (2017). Quality of life measurement in atopic dermatitis. Position paper of the European Academy of Dermatology and Venereology Task Force on quality of life. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 31(4), 576–593. <https://doi.org/10.1111/jdv.14058>
- Cohen, P. R. (2020). Pool Toes: Case Report and Review of Pool-Associated Pedal Dermatoses. *Cureus*. <https://doi.org/10.7759/cureus.11756>
- Czarnetzki, B. M., Bretholt, K.-H., & Traupe, H. (1986). Evidence that water acts as a carrier for an epidermal antigen in aquagenic urticaria. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 15(4), 623–627. [https://doi.org/10.1016/S0190-9622\(86\)70215-6](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(86)70215-6)
- Davis, R. S., Remigio, L. K., Schocket, A. L., & Bock, S. A. (1981). Evaluation of a patient with both aquagenic and cholinergic urticaria. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 68(6), 479–483. [https://doi.org/10.1016/0091-6749\(81\)90202-5](https://doi.org/10.1016/0091-6749(81)90202-5)

- Ferreira, P. L., Gonçalves, M., Ferreira, J. A., Costa, A. C., Todo-Bom, A., Abreu, C. L., Travassos, A. R., Andrade, P., Baiardini, I., & Canonica, G. W. (2019). Psychometric properties of the portuguese version of the chronic urticaria quality of life questionnaire (CU-Q2oL). *Health and Quality of Life Outcomes*, *17*(1), 190. <https://doi.org/10.1186/s12955-019-1266-y>
- Fukayama, M., Domoto, Y., Sato, S., & Asano, Y. (2021). Case of aquagenic urticaria: Case report and the results of histopathological examination. *The Journal of Dermatology*, *48*(1), 88–91. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.15615>
- Gallo, R., Cacciapuoti, M., Cozzani, E., & Guarrera, M. (2001). Localized aquagenic urticaria dependent on saline concentration. *Contact Dermatitis*, *44*(2), 110–111. <https://doi.org/10.1034/j.1600-0536.2001.44020912.x>
- Gallo, R., Gonçalves, M., Cinotti, E., Cecchi, F., & Parodi, A. (2013). Localized salt-dependent aquagenic urticaria: a subtype of aquagenic urticaria? *Clinical and Experimental Dermatology*. <https://doi.org/10.1111/ced.12147>
- Gentile, S. (2011). Efficacy of antidepressant medications in children and adolescents with obsessive-compulsive disorder: A systematic appraisal. In *Journal of Clinical Psychopharmacology*, *31*(5), 625–632. <https://doi.org/10.1097/JCP.0b013e31822bb1ff>
- Gonçalves, M., & Costa, C. (2022). Questionnaire recommended by the Portuguese Group of Urticaria Studies (GPEU) for the evaluation of patients with Chronic Urticaria in an outpatient clinic. *Revista Portuguesa de Imunoalergologia*, *30*(1), 43–49. <https://doi.org/10.32932/rpia.2022.03.077>
- Komarow, H. D., Arceo, S., Young, M., Nelson, C., & Metcalfe, D. D. (2014). Dissociation Between History and Challenge in Patients with Physical Urticaria. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice*, *2*(6), 786–790. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2014.07.008>
- Kulthanan, K., Church, M. K., Grekowitz, E. M., Hawro, T., Kiefer, L. A., Munprom, K., Nanchaipruek, Y., Rujitharanawong, C., Terhorst-Molawi, D., & Maurer, M. (2022).

- Evidence for histamine release in chronic inducible urticaria – A systematic review. *Frontiers in Immunology*, 13. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.901851>
- Laiseca García, J., González Bravo, L., Gomez de la Fuente, E., Tristán Martin, B., Sarró Fuentes, C., & Rosado, A. (2022). Salt-Dependent Aquagenic Urticaria, Challenge Test, and Histological Features: Case Report. *Journal of Investigational Allergy and Clinical Immunology*, 32(3), 230–231. <https://doi.org/10.18176/jiaci.0735>
- Magerl, M., Altrichter, S., Borzova, E., Giménez-Arnau, A., Grattan, C. E. H., Lawlor, F., Mathelier-Fusade, P., Meshkova, R. Y., Zuberbier, T., Metz, M., & Maurer, M. (2016). The definition, diagnostic testing, and management of chronic inducible urticarias - The EAACI/GA 2 LEN/EDF/UNEV consensus recommendations 2016 update and revision. *Allergy*, 71(6), 780–802. <https://doi.org/10.1111/all.12884>
- Marcos-Pinto, A., Fernandes, S., Cristina Tapadinhas, & Paulo Filipe. (2020). Fototerapia na População Pediátrica: Particularidades e Indicações. *Journal of the Portuguese Society of Dermatology and Venereology*, 78(4), 353–359. <https://doi.org/10.29021/spdv.78.4.1255>
- Maurer, M., Metz, M., Brehler, R., Hillen, U., Jakob, T., Mahler, V., Pfohler, C., Staubach, P., Treudler, R., Wedi, B., & Magerl, M. (2018). Omalizumab treatment in patients with chronic inducible urticaria: A systematic review of published evidence. *Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 141(2), 638–649. <https://doi.org/10.1016/j.jaci.2017.06.032>
- Moxie GmbH. (s.d.). The Urticaria Control Test (UCT). Retrieved January 3, 2024 from <https://moxie-gmbh.de/products/the-urticaria-control-test-uct>
- National Center for Biotechnology Information (2024). PubChem Compound Summary for CID 25249, Stanozolol. Retrieved April 18, 2024 from <https://pubchem.ncbi.nlm.nih.gov/compound/Stanozolol>.
- Özkaya, E. (2011). Aquagenic Urticaria and Syncope Associated With Occult Papillary Thyroid Carcinoma and Improvement After Total Thyroidectomy. *Archives of Dermatology*, 147(12), 1461. <https://doi.org/10.1001/archderm.147.12.1461>

- Prosty, C., Gabrielli, S., Mule, P., Noorah, N., Baum, S., Greenberger, S., Ensina, L. F., Zhang, X., Netchiporouk, E., & Ben-Shoshan, M. (2022). *Validation of the Urticaria Control Test (UCT) in Children with Chronic Urticaria*. <https://doi.org/10.22541/au.164560857.79231815/v1>
- Reuma (s.d.). DLQI\_PT.pdf. Retrieved May 1, 2024 from [https://www.reuma.pt/docs/DLQI\\_PT.pdf](https://www.reuma.pt/docs/DLQI_PT.pdf)
- Robles-Tenorio, A., Tarango-Martinez, V. M., & Sierra-Silva, G. (2020). Aquagenic urticaria: Water, friend, or foe? *Clinical Case Reports*, 8(11), 2121–2124. <https://doi.org/10.1002/ccr3.2880>
- Rothbaum, R., & McGee, J. S. (2016). Aquagenic urticaria: Diagnostic and management challenges. In *Journal of Asthma and Allergy*, 9, 209–213. <https://doi.org/10.2147/JAA.S91505>
- Santos, P., Dias, G., Clair Junior, S., & Cerqueira, A. M. (2021). Quality of life in children and adolescents with atopic dermatitis and their caregivers. *Revista Portuguesa de Imunoalergologia*, 29(1), 38–48. <https://doi.org/10.32932/rpia.2021.03.052>
- Shelley, W. B., & Rawnsley, H. M. (1964). Aquagenic Urticaria. *JAMA*, 189(12). <https://doi.org/10.1001/jama.1964.03070120017003>
- Sibbald, R. G., Black, A. K., Eady, R. A. J., James, M., & Greaves, M. W. (1981). Aquagenic urticaria: evidence of cholinergic and histaminergic basis. *British Journal of Dermatology*, 105(3), 297–302. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1981.tb01289>
- Thangam, E. B., Jemima, E. A., Singh, H., Baig, M. S., Khan, M., Mathias, C. B., Church, M. K., & Saluja, R. (2018). The role of histamine and histamine receptors in mast cell-mediated allergy and inflammation: The hunt for new therapeutic targets. In *Frontiers in Immunology*, 9, 1873. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2018.01873>
- Treudler, R., Tebbe, B., Steinhoff, M., & Orfanos, C. E. (2002). Familial aquagenic urticaria associated with familial lactose intolerance. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 47(4), 611–613. <https://doi.org/10.1067/mjd.2002.124599>

- Wang, F., Zhao, Y. K., Luo, Z. Y., Gao, Q., Wu, W., Sarkar, R., & Luo, D. Q. (2017). Aquagenic cutaneous disorders. In *JDDG - Journal of the German Society of Dermatology*, 15(6), 602–608. <https://doi.org/10.1111/ddg.13234>
- Weller, K., Siebenhaar, F., Hawro, T., Altrichter, S., Schoepke, N., & Maurer, M. (2017). Clinical Measures of Chronic Urticaria. *Immunology and Allergy Clinics of North America*, 37(1), 35–49. <https://doi.org/10.1016/j.iac.2016.08.005>
- Weller, K., Zuberbier, T., & Maurer, M. (2015). Chronic urticaria: tools to aid the diagnosis and assessment of disease status in daily practice. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 29(S3), 38–44. <https://doi.org/10.1111/jdv.13200>
- Zuberbier, T., Abdul Latiff, A. H., Abuzakouk, M., Aquilina, S., Asero, R., Baker, D., Ballmer-Weber, B., Bangert, C., Ben-Shoshan, M., Bernstein, J. A., Bindslev-Jensen, C., Brockow, K., Brzoza, Z., Chong Neto, H. J., Church, M. K., Criado, P. R., Danilycheva, I. V., Dressler, C., Ensina, L. F., ... Maurer, M. (2022). The international EAACI/GA<sup>2</sup>LEN/EuroGuiDerm/APAAACI guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria. *Allergy: European Journal of Allergy and Clinical Immunology*, 77(3), 734–766. <https://doi.org/10.1111/all.15090>

# Anexo A - Consentimento Informado

CENTRO HOSPITALAR  
UNIVERSITÁRIO  
LISBOA NORTE, EPE



Hospital  
PalidoValente

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA

Consentimento Informado para Utilização  
de Dados e Imagens Pessoais

A prestação de cuidados requer a recolha, processamento e armazenamento de dados pessoais pelo CHLN, EPE, para gestão do processo clínico e prestação eficiente dos cuidados de saúde. A utilização dos dados pessoais para outros fins que não os da prestação de cuidados, só pode ser realizada se for feita com base em dados anonimizados e se for obtido o consentimento expresso do seu titular.

Neste sentido, para obtenção do consentimento expresso do seu titular, confirmo que no âmbito deste acto, informei os pais/representante legal/maior de 16 ou emancipado, de forma adequada e compreensível, da finalidade e dos responsáveis da utilização pretendida para os seus dados ou imagens pessoais, assim como da possibilidade que tem de renunciar a este consentimento em qualquer altura.

Data 3/2024 Nº mec 2911 Assinatura:

*Zora Faria Azeiteiro*

Declaro que concordo com o que foi proposto e explicado pelo profissional de saúde que assina este documento e que:

Autorizo / ~~Não autorizo~~ (riscar o que não interessa) o envio de dados clínicos, exames complementares e imagens para médicos de outros hospitais, com o objetivo de discutir a situação clínica.

Autorizo / ~~Não autorizo~~ (riscar o que não interessa) a recolha de imagens para utilização em trabalhos de investigação, comunicações, artigos científicos e fins de ensino.

Autorizo / ~~Não autorizo~~ (riscar o que não interessa) o tratamento de dados para utilização em trabalhos de investigação, comunicações, artigos científicos e fins de ensino.

Autorizo / ~~Não autorizo~~ (riscar o que não interessa) a utilização de imagens em ações de divulgação.

Se sim:  Só com ocultação da identidade  
 Sem restrições

Só sem visualização do rosto  
 Só com barra na zona dos olhos.

CHULN, E.P.E., 27 de Março de 2024

Assinatura os pais ou representante legal da criança

*Aurália Lopes de Sagalho*

Assinatura da criança / adolescente (se aplicável)

IMP 030 03/12  
De acordo com a Norma da DGS nº 015/2013 da DGS de 03/10/2013 atualizada a 04/11/2015  
Departamento de Pediatria

Av. Professor Egas  
Moniz 1849-035  
LISBOA  
Tel. 217 805 000  
Fax. 217 805 610  
www.chln.pt

Alameda das Linhas de Torres, 117  
1769-001 LISBOA  
Tel. 217548000  
Fax. 217548215  
www.chln.pt

## Anexo B – Teste de Controlo de Urticária

### Teste de controlo de urticária

Nome: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_ . \_\_\_\_ . \_\_\_\_

Data de nascimento: \_\_\_\_ . \_\_\_\_ . \_\_\_\_

**Instruções:** Foi-lhe diagnosticada urticária. As seguintes perguntas destinam-se a avaliar a situação actual da sua doença. Por favor, leia atentamente cada pergunta na totalidade e, das cinco respostas apresentadas, escolha a que melhor corresponde ao seu estado. Considere apenas as *últimas 4 semanas*. Não pense durante muito tempo e lembre-se de responder a *todas as perguntas* e escolher *apenas uma resposta* para cada uma delas.

1. Nas últimas 4 semanas, com que intensidade sofreu com os **sintomas físicos da urticária (comichão, babas e/ou inchaços)**,?  
 muitíssimo     muito     ligeiramente     pouco     nada
2. Nas últimas 4 semanas, em que medida a sua **qualidade de vida** foi afectada pela urticária,?  
 muitíssimo     muito     ligeiramente     pouco     nada
3. Nas últimas 4 semanas, com que frequência o **tratamento** da urticária foi **insuficiente** para controlar os sintomas de urticária,?  
 quase sempre     muitas vezes     às vezes     poucas vezes     nunca
4. No geral, até que ponto **conseguiu controlar a urticária** nas últimas 4 semanas?  
 nada     pouco     em parte     bem     totalmente

This document must not be copied or used without the permission of MOXIE GmbH. For scientific or commercial use or in case a translation / cross cultural adaptation is intended, please check the terms and conditions on [www.moxie-gmbh.de](http://www.moxie-gmbh.de).

## Anexo C – Índice de Qualidade de Vida em Dermatologia (DLQI)

### ÍNDICE DE QUALIDADE DE VIDA EM DERMATOLOGIA (DLQI)

Nome: \_\_\_\_\_ Data: \_\_\_ / \_\_\_ / \_\_\_

A finalidade do **QUESTIONÁRIO** é avaliar quanto o seu problema de pele o(a) afectou **DURANTE A ÚLTIMA SEMANA**. Por favor marque **UMA** resposta a cada uma das **10** perguntas.

Assim:

1.	Na última semana sentiu a pele <b>irritada e mais sensível, comichão</b> ou <b>sensação de picadas</b> ?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
2.	Na última semana sentiu-se <b>embaraçado(a)</b> ou <b>incomodado(a)</b> por causa do estado da sua pele?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
3.	Na última semana até que ponto o seu problema de pele prejudicou a sua vida normal ( <b>fazer compras, cuidar da casa, tratar das plantas, etc.</b> )?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>
4.	Na última semana a escolha da <b>roupa</b> que usou teve que ver com o estado da sua pele?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>
5.	Na última semana até que ponto o seu problema de pele afectou o <b>convívio com outras pessoas</b> ou mesmo os seus <b>tempos livres</b> ?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>
6.	Na última semana até que ponto o seu problema de pele o(a) impediu de praticar <b>desporto</b> ?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>
7.	Na última semana o seu problema de pele impediu-o(a) de <b>trabalhar</b> ou <b>estudar</b> ?	Sim Não	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>

**ÍNDICE DE QUALIDADE DE VIDA EM DERMATOLOGIA (DLQI)**

	<i>Se a sua resposta foi <b>NÃO</b>, até que ponto a sua pele foi problema no <b>trabalho</b> ou na <b>escola</b>?</i>	Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	
8.	Na última semana o estado da sua pele criou-lhe problemas no relacionamento com <b>colegas de trabalho, o/a seu/sua companheiro(a), alguns amigos próximos ou familiares</b> ?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>
9.	Na última semana até que ponto o seu problema de pele afectou a sua <b>vida sexual</b> ?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>
10.	Na última semana até que ponto os <b>tratamentos</b> para a sua pele lhe criaram problemas, por exemplo de sujar a casa ou lhe tomarem demasiado tempo?	Muito Bastante Um pouco Nada	<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Não aplicável <input type="checkbox"/>

**POR FAVOR VERIFIQUE SE RESPONDEU A TODAS AS PERGUNTAS, E COM UMA ÚNICA RESPOSTA A CADA UMA.  
**OBRIGADO.****