

Autores: Marcella Calazans Reblin de Oliveira (UFES); Flavia Tavares Silva Dela Fuente Araujo (UFES); Tami Guerreiro Estevam Vieira (UFES); Gabriela De Lima Carlesso (UFES); Bárbara Silva Ton (UFES); Leticia Alves Vervloet (UFES); Thiara Siegle Do Nascimento (UFES); Thais Vassallo Rocha Lanschi (UFES); Sara Costa Silva (UFES).

Email para contato: marcellacr16@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Jó (SJ) é uma imunodeficiência primária de caráter autossômico dominante, caracterizada por infecções recorrentes de sítio pulmonar, cutâneo e eczema severo associados a níveis elevados de IgE sérico (geralmente 10 vezes acima do limite superior de normalidade - LNS).

OBJETIVO

Descrever o caso de paciente pediátrico atendido em hospital universitário de referência.

RELATO DE CASO

Paciente de 3 anos, admitido em serviço de pediatria apresentando adenomegalia cervical posterior única, com volume aproximado de 26,3 cm³, sem sinais flogísticos locais, associado a picos febris que duraram 3 dias. Realizada ultrassonografia de partes moles com achado de volumosa linfonodomegalia com conteúdo espesso e áreas necróticas e liquefeitas de perimeio. Optado por realizar drenagem do linfonodo, com saída de grande quantidade de secreção purulenta apesar da ausência de sinais inflamatórios locais. Além da conduta cirúrgica, o paciente recebeu 2 semanas de antibioticoterapia.

Por se tratar de paciente com histórico de mais de 5 pneumonias, sendo um evento grave com necessidade de internação em UTI, mais de 10 episódios de abscesso cutâneo, 3 episódios de Otite Média Aguda e Dermatite Atópica, aventou-se a hipótese diagnóstica de Imunodeficiência, sendo solicitado pesquisa de imunoglobulinas. Onde IgA apresentou-se abaixo do p3 para idade, IgE 4 vezes acima do LNS, corroborando com a hipótese de SJ. Paciente recebeu alta com Sulfametoxazol e Trimetoprim profilático, irá realizar seguimento ambulatorial na especialidade de Imunologia.

DISCUSSÃO

Apesar de rara, a SJ deve ser sempre lembrada na presença de infecções respiratórias e cutâneas de repetição, associadas a níveis séricos elevados de IgE. A maior dificuldade está no manejo dos pacientes, posto que ainda não existe tratamento específico para a síndrome.

REFERÊNCIAS

- RODRIGUES, M. V. **Síndrome de Hiper IgE – compreender e diagnosticar**: 4 casos de um centro de referência. Orientador: Dra Isabel Esteves. 2015. 19 f. Dissertação (Mestrado em Medicina) - Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, 2016.
- REIS, R.C, et al. **Síndrome de Jó ou hiperimunoglobulinemia E**. J Pneumol, 27(2) – mar-abr de 2001.