

Síndrome de Hiper IgE: relato de caso

LETICIA ALVES VERVLOET (HUCAM/UFES); FABIANO DESSAUNE TARDIN (HUCAM/UFES); THAÍS VASSALLO ROCHA LANSCHI (HUCAM/UFES);
FLAVIA TAVARES SILVA DELA FLUENTE ARAUJO (HUCAM/UFES); THIARA SIEGLE DO NASCIMENTO (HUCAM/UFES)

Introdução:

A síndrome de hiper IgE (SHIE) é uma imunodeficiência primária rara caracterizada pela tríade clínica de altos níveis séricos de IgE (>2000 IU/ml), abscessos cutâneos recorrentes por staphylococcus, e pneumonia recorrente com risco formação de pneumatoceles.

Descrição do caso:

Menino, 3 anos de idade, iniciou em 10/09/2020 linfadenomegalia cervical esquerda, indolor e sem sinais flogísticos. Em 15/09/2020 surgiu febre de 39°C, prostração e hiporexia, quando foi prescrito cefalexina oral. Em 17/09/2020 procurou o pronto atendimento devido a persistência da febre e aumento do abaulamento cervical. Prescrito oxacilina e encaminhado a nosso serviço.

Apresenta história de **dermatite atópica**, **pneumonia de repetição** (7 episódios, sendo 5 com necessidade de hospitalização e uma com evolução para UTI devido a insuficiência respiratória e derrame pleural), **abscessos de repetição** (>10 episódios, sendo 3 com hospitalização para drenagem cirúrgica), **3 episódios de otite média** com necessidade de antibiotico) e sibilância recorrente.

Exames	Resultado	Exames	Resultado
Hemograma		IgE	4965 mg/dL
leucócitos	13.560/μL	IgG e IgM	normal
neutrófilos	2862,51/μL	IgA	24,2 mg/dL < p3
linfócitos	4343,43/μL		
eosinófilos	1327,41/μL	Rx de tórax	Normal
Cultura de abscesso cervical	Staphylococcus spp. coagulase positiva	PPD	negativo

Apresentou **56 pontos no Sistema de pontuação clínico e laboratorial para suspeita de SHIE** (positivo acima de 30).

Discussão

SHIGE deve ser sempre lembrado na presença de infecções de repetição dos tratos respiratórios e de pele, associados a níveis séricos de IgE pelo menos dez vezes maiores que o limite superior da normalidade (> 2.000UI/ml), que podem estar associados a eosinofilia periférica, dermatite atópica e alterações craniofaciais.



Aparência facial característica de homens e mulheres de diferentes raças com a Síndrome Hiper-IgE. Há dificuldade de avaliação nos 1^{os} anos de vida
Engl J Med 1999

Quadro 1. Sistema de pontuação com testes clínicos e laboratoriais para indivíduos com suspeita de SHIE

Características clínicas	Pontos (a)									
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	10
Nível mais alto de IgE sérica (IU/ml) (b)	<200	200-500			501-1000				1001-2000	>2000
Abscessos cutâneos	Nenhum		1-2		3-4				>4	
Pneumonia (episódios ao longo da vida)	Nenhum		1		2		3		>3	
Anomalias do parênquima pulmonar	Nenhum						Bronquiectasia		Pneumatocele	
Retenção da dentição primária	Ausente	1	2		3				>3	
Escoliose (curvatura máxima)	<10°		10-14°		15-20°				>20	
Fraturas com trauma menor	Nenhuma				1-2				>2	
Contagem mais elevada de eosinófilos (células) (c)	<700			700-800			>800			
Facies característico	Ausente		Ligeiramente presente			Presente				
Anomalias da linha média (d)	Ausentes					Presentes				
Erupção cutânea do recém-nascido	Ausente				Presente					
Eczema (pior estado)	Ausente	Ligeiro	Moderado		Severo					
Infecções respiratórias altas por ano	1-2	3	4-6		>6					
Candidíase	Nenhuma	Oral	Paroníquia		Sistêmica					
Outras infecções graves	Nenhuma				Severa					
Infecção fútil	Ausente				Presente					
Hiperextensibilidade	Ausente				Presente					
Linfoma	Ausente				Presente					
Aumento da largura nasal (e)	<1 DP	1-2 DP		>2 DP						
Palato em ogiva	Ausente		Presente							
Correção para idade jovem	>5 anos			2-5 anos		1-2 anos		>1 ano		

Adaptado de Grimbacher B, Schaffer AA, Holland SM, et al. Genetic linkage of hyper-IgE syndrome to chromosome 4. Am J Hum Genet 1999; 65:735-44

Conclusão

Apesar de rara, a SHIGE deve sempre entrar no diagnóstico diferencial de crianças com eczema atópico e infecção do trato respiratório e abscessos cutâneos de repetição.

Referências

- Grimbacher B et al. Hyper-IgE Syndrome with Recurrent Infections — An Autosomal Dominant Multisystem Disorder N Engl J Med 1999; 340:692-702
- Sousa DA et al. The immunopathology of hyper-IgE syndrome
- Sowerwine KJ, Holland SM, Freeman AF. Hyper-IgE syndrome update. Ann N Y Acad Sci. 2012 Feb;1250:25-32
- Zhang Q, Boisson B, Béziat V, Puel A, Casanova JL. Human hyper-IgE syndrome: singular or plural? Mamm Genome. 2018 Aug;29(7-8):603-617