



17 a 20 de maio de 2017

Culabá / MT

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Hiper - Ige: Relato De Caso

Autores: HERBERTO JOSÉ CHONG NETO (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR); CARLOS ANTONIO RIEDI (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR); DEBORA CARLA CHONG E SILVA (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR); NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR); GESMAR RODRIGUES SEGUNDO (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR); LORENA BONOTTO HORVATICH (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR); POLLYANA MOREIRA SCHNEIDER (HOSPITAL DAS CLINICAS - UFPR)

Resumo: INTRODUÇÃO A Síndrome de Hiper- IgE (SHIE) é uma imunodeficiência primária caracterizada por infecções recorrentes, levando a abscessos cutâneos e pulmonares. Os quadros de pneumonia iniciam-se na infância e dermatite no período neonatal. Há característica facial típica, alterações do tecido conjuntivo /ósseo e alterações vasculares. Os níveis de IgE são altos (>2000 UI/ml) e pode haver eosinofilia. Devido ao quadro clínico complexo foi proposto sistema de pontuação (Grimbacher) para estimar a probabilidade do diagnóstico. RELATO J.R.O., 13 anos, encaminhada ao ambulatório de Imunologia Pediátrica aos 4 anos devido histoplasmoses mucocutânea nasal com 3 anos. Posterior evolução com abscesso em região cervical. Histórico de gastroenterite e desidratação com 1 ano de vida; aos 2 anos apresentou pneumonia com derrame pleural. Levantado hipótese de defeito de fagócitos mas exame DHR (normal) descartou o diagnóstico. Muitas intercorrências posteriores: duas internações por abscesso pulmonar, abscesso em região malar com necessidade de drenagem, otite média aguda supurada bilateral, broncopneumonia. Em 2013 confirmado deficiência de anticorpo anti-pneumococo. Critérios de Grimbacher com 57 pontos –muito provável para SHIE. Em 2016, doença comprovada através de teste genético (mutação 1110-1 G>A splice). Atualmente estável clinicamente, porém permanece com tosse produtiva e acompanhando no ambulatório de Imunodeficiências. COMENTÁRIOS A SHIE deve ser lembrada em pacientes com infecções cutâneas e pulmonares recorrentes, pele eczematosa e respostas inflamatórias reduzidas. Um escore pode ser instituído como triagem. O diagnóstico definitivo será através de teste genético, mas dados clínicos, laboratoriais e exames de imagem são alertas, devendo-se realizar acompanhamento adequado com a profilaxia pertinente.