



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE
ALERGIA E
IMUNOLOGIA
PEDIÁTRICA
26 a 28 DE MARÇO DE 2022 São Paulo - SP

26 a 28
DE MARÇO

Centro de Convenções Frei Caneca
R. Frei Caneca, 569 - Consolação, São Paulo



Trabalhos Científicos

Título: Infecções Cutâneas E Eczema: Desvendando Um Caso De Hiper Ige

Autores: CATARINA PICANÇO COELHO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), IARA SALVADOR PACEMILIS (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), MARIANA GOMES PEÇANHA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), MARIA PAULA ABRAHÃO AQUINO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), LARISSA BARROS ASSUMPÇÃO RABELO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), THAÍS LESSA ARMOND (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), JASMIN AMORIM PACHECO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), ARISSA IKEDA SUZUKI (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), HELENA FREITAS DOS SANTOS COELHO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), RODRIGO CARDEAL MENEZES (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), MARA MORELO ROCHA FÉLIX (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), JAQUELINE COSER VIANNA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO), MONICA SOARES DE SOUZA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO)

Resumo: A Síndrome de Hiper IgE(SHIE) é um Erro Inato da Imunidade raro e hereditário caracterizado por níveis elevados de Imunoglobulina E. Os sintomas iniciais, muitas vezes variados, podem resultar em erros no diagnóstico e atraso no manejo e na intervenção precoce da doença. "Pré-escolar, feminina, 3 anos, com quadro de eczema desde os 3 meses, infecções cutâneas recorrentes, necessitando de antibioticoterapia e duas internações prévias por celulite. Em julho de 2024, apresentou nódulo cervical, com crescimento progressivo e ausência de sinais flogísticos. Realizou uma ultrassonografia cervical evidenciou imagens nodulares volumosas à direita e IgE maior que 5.000 em exame laboratorial. Após três meses, foi internada para investigação. Ao exame, apresentava fácies atípica (testa proeminente, nariz com base larga e prognatismo), eczema, hiperextensão, geno valgo, palato em ogiva, dente serrilhado e abscessos frios em região cervical, inguinal e couro cabeludo. Escore de Grimbacher, 41 pontos. Realizada drenagem de abscessos cervicais com cultura positiva para *Staphylococcus aureus* resistente à oxacilina, sensível a Clindamicina. A tomografia computadorizada (TC) do pescoço, evidenciou lesões expansivas hipodensas com septações, espessamento da parede e abaulamento de contornos cervicais. TC de abdome e pelve detectou formação ovalada em região inguinal, assimetria muscular nas coxas e rarefação óssea nos corpos vertebrais. TC de tórax revelou áreas hipodensas nas partes moles superiores na região glenoumeral, esclerose e rarefação óssea nos úmeros e leve acentuação do trabeculado ósseo nas escápulas. Pela suspeita de SHIE, iniciaram profilaxia com Sulfametoxazol+Trimetoprim e Itraconazol. Investigação genética STAT3 em andamento." ""A SHIE pode ter herança autossômica dominante (mutação no gene STAT3) ou recessiva (mutação nos genes DOCK8 e PGM3). Ela se manifesta com altos níveis de IgE, abscessos frios, infecções cutâneas, fácies atípica, pneumonias, eczema, anomalias no tecido conjuntivo, alterações musculoesqueléticas e dentárias. O Escore de Grimbacher auxilia o diagnóstico, avaliando as características clínicas da síndrome, se a pontuação for maior que 40, sugere alta probabilidade de SHIE por mutação em STAT3. A investigação genética é fundamental para a confirmação diagnóstica e tratamento, que pode incluir, além das profilaxias antibióticas, imunobiológicos, imunoglobulina e, em casos graves, transplante de medula óssea. O manejo da paciente envolveu antibioticoprofilaxia, drenagem de abscessos cervicais e cuidados dermatológicos, como hidratação intensiva da pele. Em suma, a SHIE é caracterizada por eczema, IgE elevado, infecções cutâneas e pulmonares, que podem causar alta morbimortalidade, resultando em infecções graves. O caso apresentado reforça a importância do Escore de Grimbacher e da investigação genética para o diagnóstico. Por fim, a intervenção terapêutica precoce é essencial para otimizar o prognóstico e a qualidade de vida dos pacientes.