36º CONGRESSO BRASILEIRO DE PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro
CURITIBA | PR Expotrade Convention Center 8 A 12 DE OUTUBRO 2013

Trabalhos Científicos

Título:

Autores: MARIA CÃ,NDIDA RIZZO (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); THAMYRES LOURENÃ‡O DA SILVA NEVES (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); KAREN BALDIN (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); ALLINE FERREIRA COELHO (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS); ANNA PAULA ALEIXO NOGUEIRA (HOSPITAL INFANTIL MENINO JESUS); ALINE DE ALBUQUERQUE TEIXEIRA (HOSPITAL MUNICIPAL INFANTIL MENINO JESUS)

Resumo: INTRODUÃ‡ÃƒO SÃ-ndrome caracterizada por nÃ-veis elevados de IgE, abscessos e infecÃ§Ãµes em pele, IVAS/I, associadas Ã eosinofilia, alteraÃ§Ãµes Ã³sseas e alteraÃ§Ãµes faciais. RELATO G.O.S, fem, admitida aos 4 meses com impetigo, monilÃ-ase e BCP. LaboratÃ³rio: Eosin 8,95 mil/mmÂ³, Imunoglobulina E 175 (VR:1,4 a 52 UI/ml), PPD nÃ£o reagente, Anti-HIV negativo. Manteve quadros respiratÃ³rios, infecÃ§Ãµes cutÃ¢neas de repetiÃ§Ã£o, e consequentes reinternaÃ§Ãµes. Aos 9 meses foi admitida em IRA,abdome distendido, tenso e RHA diminuÃ-dos, foi submetida a laparotomia exploradora evidenciando ruptura de sigmoide. AnatomopatolÃ³gico: Infiltrado inflamatÃ³rio com eosinofilia. Em 2008 iniciou uso de gamaglobulina com diminuiÃ§Ã£o da frequÃªncia das infecÃ§Ãµes. Apresentava ainda rash eczematÃ³ide, alargamento de base nasal com proeminÃªncia do arco superciliar e alteraÃ§Ãµes dentÃ¡rias. No inÃ-cio da deambulaÃ§Ã£o, traumas leves resultaram em fraturas mÃºltiplas em fÃªmur, Ãºmero, rÃ¡dio e fÃ-bula, escoliose. DISCUSSÃƒO As manifestaÃ§Ãµes cutÃ¢neas sÃ£o achados clÃ-nicos comuns da sÃ-ndrome que frequentemente comeÃ§am na primeira infÃ¢ncia, incluindo pÃ¡pulas, pÃºstulas e crostas que se estendem desde o couro cabeludo, tronco, nÃ¡degas atÃ© MMII, abscessos, furÃºnculos e celulite. Apresentam IVAS/I em episÃ³dios persistentes e/ou recorrente, otite mÃ©dia supurativa e mastoidite. InfecÃ§Ãµes oportunistas sÃ£o comuns, como candidÃ-ase mucocutÃ¢nea. Possuem caracterÃ-sticas faciais como base e ponta nasais largas, saliÃªncia da testa e olhos profundos, espessamento dos tecidos moles da face, orelhas e nariz, que dÃ£o Ã pele aparÃªncia grosseira. Ã‰ comum alteraÃ§Ãµes dentÃ¡rias, escoliose e fraturas Ã³sseas associadas com menor trauma. A associaÃ§Ã£o desses eventos clÃ-nicos aliada a IgE sÃ©rica elevada e eosinofilia perifÃ©rica fazem o diagnÃ³stico, geralmente em crianÃ§as mais velhas ou jÃ¡ adultas. CONCLUSÃƒO Desde sua primeira descriÃ§Ã£o em 1966, a doenÃ§a ainda nÃ£o apresenta etiologia conhecida nem tratamento curativo. Gamaglobulina, plasmafÃ©rese e ciclosporina sÃ£o opÃ§Ãµes promissoras que atuam na imunorregulaÃ§Ã£o dos linfÃ³citos, mas ainda carecem de estudos. A melhor abordagem baseia-se no tratamento precoce e profilaxia das infecÃ§Ãµes de repetiÃ§Ã£o.