



36<sup>º</sup> CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**PEDIATRIA**  
O olhar que prepara para o Futuro



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Hiper-ige: Um Alerta Para O Seu Diagnóstico Na Pediatria

**Autores:** PRISCILLA AGUIAR DE ARAUJO (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); CIDEIA FÁTIMA DE FIGUEIREDO (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); THALES ARAÚJO DE OLIVEIRA (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); RODRIGO FLEMING DE ALMEIDA (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); LORENA AMARAL ALMEIDA E SILVA (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); VALERIA APARECIDA MARQUES AGUIAR (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); BÁRBARA LUIZA MARTINS OLIVEIRA (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE); MARIA DO SOCORRO COSTA DA SILVA (HOSPITAL MUNICIPAL DA PIEDADE)

**Resumo:** <b>Introdução:</b> A síndrome de Hiper-IgE (SHIE) ou síndrome de Job-Buckley, é uma rara imunodeficiência primária (<1:1000000, aproximadamente 250 casos relatados), caracterizada por abscessos cutâneos e infecções sinopulmonares recorrentes, eczema e níveis elevados de Imunoglobulina E (>2000UI/ml), além de outras manifestações. Associa-se a mutações no gene STAT3 com defeitos na tradução de citocinas, disfunção linfocitária e maior susceptibilidade à infecções. <b>Relato:</b> MLLM, masculino, 14 anos, internado com febre, claudicação, edema, calor e hiperemia em membro inferior direito (MID) após contusão. História prévia de rinite alérgica persistente, adenoidectomia, abscessos cutâneos, furunculoses, sinusites e pneumonias de repetição. Mãe com rinite alérgica, pai e irmão com história de abscessos recorrentes. Ao exame físico, apresentava sinais flogísticos em terço médio de MID, com drenagem de secreção piossanguinolenta e outros dois abscessos satélites, sem flutuação. Observou-se também hiperextensibilidade das articulações, retrognatismo, xerodermia e flacidez palpebral superior bilateral. Iniciado antibioticoterapia e investigação de imunodeficiência. Swab nasal negativo para MRSA, PCR em níveis elevados (255,1), leucocitose com desvio para esquerda, eosinofilia e IgE >3000 UI/ml. Em revisão de prontuário de outro serviço em que era acompanhado, constatou-se dosagens prévias de IgE maiores que 2000UI/ml e eosinofilia variando de 1% a 14%. Diante dos achados clínicos e laboratoriais foi sugerida a Síndrome de Hiper-IgE. <b>Discussão:</b> Contrastando com a literatura, este paciente não apresenta eczema que é relatado como achado frequente na SHIE. No entanto, a história clínica e laboratorial com ênfase nos níveis persistentes de IgE elevados são parâmetros consistentes de SHIE. <b>Conclusão:</b> A SHIE é uma rara doença de etiologia não completamente esclarecida. Estudos genéticos são essenciais para compreensão da patogênese e na construção de métodos diagnósticos específicos. Este relato ratifica a importância deste diagnóstico diferencial em casos de infecções sinopulmonares e cutâneas de repetição e a necessidade de investigação do padrão imunológico desses pacientes.