



36º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o futuro



Trabalhos Científicos

Título: Dermatite Atópica Grave X Síndrome De Hiper Ige

Autores: IGOR BROMONSCHENKEL BRANDÃO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); ANIELA CASTELO BRANCO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); JAQUELINE RIBEIRO TOSCANO DE BRITO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); KARLA DO CARMO FERRÃO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); MONICA MELLO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); ANA LUÍZA VELTEN MENDES (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); ANIBAL GUEDES NETO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); MARIA MARTA BRITO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); MARA MORELO (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ); MONICA SOARES DE SOUZA (HOSPITAL FEDERAL DOS SERVIDORES DO ESTADO/RJ)

Resumo: Introdução: A dermatite atópica (DA) grave se caracteriza por eczema e altos níveis de IgE sérica. O diagnóstico é baseado em um eczema pruriginoso, sendo distribuição e aspecto dependentes da faixa etária. Pode associar-se com alergia alimentar, asma e rinite alérgica, respeitando a marcha atópica. As infecções de pele são comuns pelo acometimento da barreira cutânea e resposta imunológica. O diagnóstico diferencial com a síndrome de hiper-IgE (SHIE) é dificultado devido às diferentes mutações genéticas, predispondo a fenótipos distintos. Descrição do Caso: LASS, 6 anos, encaminhada aos 2 anos devido a DA grave, usando hidratantes, corticóides tópicos e anti-histamínicos. Evoluiu com infecções bacterianas cutâneas e respiratórias, asma brônquica e SCORAD > 60. Investigada para imunodeficiência e alergia alimentar. Comprovada deficiência de IgA e eosinofilia (1000 cels/mm³). Tentado restrição alimentar sem sucesso, necessitando de ciclos de corticóide sistêmico, ocasionando insuficiência adrenal. Em junho/2013, internou por infecção cutânea refratária à tratamento ambulatorial. Apresentava lesões vesico-crostopas, predominantes em face e membros superiores, áreas necróticas periorais, eczema generalizado e febre. Iniciado aciclovir, oxacilina, cetoconazol, corticóide tópico e hidratantes, com sucesso terapêutico. Avaliação imunológica revela níveis de IgE próximos a 40.000 UI/mL, incompatíveis com exames retrógrados. Síndrome de hiper IgE? Discussão: A DA grave associada a sintomas de atopia cursa com infecções cutâneas e respiratórias. A investigação para alergia alimentar e/ou imunodeficiência é necessária. Neste caso, a ascensão dos níveis de IgE no curso da doença levanta a hipótese de SHIE (36 pontos segundo Grimbacher) com fenótipo atípico. Esta síndrome apresenta herança do tipo autossômica dominante ou recessiva. Há 3 tipos de mutações genéticas: STAT 3, relacionadas à doença de caráter dominante e DOCK 8 ou TYK 2, que se associam à doença recessiva, com pior prognóstico e possível transplante de medula óssea. Conclusão: Os dados clínicos e laboratoriais não conduzem a um diagnóstico definitivo, mas a hipótese de SHIE com fenótipo atípico está presente. Estudos moleculares pendentes auxiliarão na confirmação diagnóstica e possibilidade de novas mutações.