



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome De Hiper Ige Com Manifestações Cutâneas.

Autores: LARISSA MACHADO CARVALHO (HOSPITAL INFANTIL PEQUENO ANJO - UNIVALI), ALINE DIDONI FAJARDO (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE CURITIBA - UFPR), BRUNA MARTINS DAMASCENO (HOSPITAL INFANTIL PEQUENO ANJO - UNIVALI), HERBERTO CHONG NETO (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE CURITIBA - UFPR), NELSON AUGUSTO ROSÁRIO FILHO (HOSPITAL DAS CLÍNICAS DE CURITIBA - UFPR)

Resumo: A síndrome de Hiper IgE é uma síndrome genética rara que afeta o sistema imunológico. Além dos sintomas respiratórios e alterações esqueléticas pode cursar com alterações na pele. Pacientes com a doença podem apresentar eczema, lesões cutâneas como abscessos, além de pele seca e escamosa, sendo essas manifestações cutâneas um importante indicativo para o diagnóstico. Estudos recentes como o de Grimbacher et al. (2010), têm enfatizado a importância da avaliação dermatológica precoce nesses pacientes para o manejo adequado dos sintomas dérmicos. Menino de 10 anos, morador de comunidade indígena, atendido no ambulatório de alergia, imunologia e pneumologia pediátrica após internação por tuberculose. Criança com história de múltiplas internações por quadros pulmonares com piora progressiva, eczema em todo o corpo com liquenificação, pior em face, e conjuntivite em olho esquerdo. Nega doenças na família, mãe etilista, pai desconhecido. Na triagem inicial apresentou leucocitose (36080 leucócitos) com predomínio de eosinófilos (24534), exame parasitológico de fezes negativo, IgE total de 4686, IgM 109, IgG 3870, IgA 302, teste do suor e prick test negativos. Ecocardiograma com insuficiência tricúspide moderada e átrio direito aumentado. Foi Suspeitado de Síndrome de Hiper IgE, iniciado azitromicina, corticoide inalatório e hidratação da pele. Colocado no score de Grimbacher com score de 42, scorad 31,8. Paciente posteriormente apresentou neurocriptococose crônica, sendo acompanhado por infectologia. Apresentou infecções de pele recorrentes, herpéticas e bacterianas. Fez uso de tretinoína em face e utilizou diversos hidratantes para controle dos sintomas de eczema e liquenificação. Aos 12 anos foi iniciado o uso do salbutamol devido aos sintomas respiratórios persistentes, permanecendo sempre sintomático, mantendo ACT acima de 21, portando progredido para formoterol e budesonida. Realizado novo score de Grimbacher pontuando 60, piora da xerose, prurido e descamação da pele, com ACDT de 8 pontos. Iniciado tratamento com mepolizumabe quinzenalmente. Paciente apresentou estabilidade do quadro cutâneo após início do mepolizumabe, permanecendo com xerose e eczema porém sem novos quadros de infecções de pele, assim como melhora dos sintomas respiratórios. Esse relato reforça a necessidade de investigação de sintomas cutâneos para além da dermatite atópica, dando ênfase principalmente ao acometimento de outros órgãos e sistemas, pois o diagnóstico precoce de síndromes raras, como a síndrome de IgE é essencial no manejo do paciente com o objetivo principal de melhora da qualidade de vida.