



Trabalhos Científicos

Título: Manifestações Reumatológicas Na Síndrome De Job

Autores: INGRID HERTA ROTSTEIN GREIN (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); THAIS CUGLER MENEGHETTI (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); CHRISTINA FEITOSA PELAJO (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); LORIS LADY JANZ JUNIOR (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); GISELE KUNTZE (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE); MARCIA BANDEIRA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Job, também conhecida como Hiperimunoglobulinemia E, é uma doença rara de origem genética. Há 2 formas de apresentação: a forma dominante, mais comum, caracterizada pela tríade de infecções recorrentes de pele e pulmonares, eczema e níveis séricos elevados de IgE; e a forma recessiva, caracterizada por infecções virais e complicações neurológicas. O diagnóstico é realizado por meio de um escore próprio para a doença. Descrição do Caso: Menino de 5 anos com histórico de múltiplas lesões de pele desde os primeiros dias de vida, tratadas com medidas próprias para alergia a proteína do leite de vaca e, posteriormente, dermatite atópica. Com 18 meses de idade iniciou sucessivos quadros de infecções de pele, com formação de pústulas e úlceras, que melhoravam com antibioticoterapia. Em conjunto, apresentava episódios de infecção de vias aéreas superiores de repetição, bem como necessitou de um internamento por pneumonia com derrame pleural. Apresentava artralgia com limitação dos movimentos dos joelhos, além de lesão em região medial da coxa distinta das demais lesões de pele. Biópsia dessa lesão foi compatível com vasculite crônica profunda de vasos de pequeno calibre. Foi então encaminhado para Reumatopediatria. Durante investigação foi constatado IgE acima do valor superior de detecção pelo laboratório, o que confirmou o diagnóstico de Síndrome de Job. Discussão: Embora o paciente em questão apresente alterações muito características da Síndrome de Job, este é um diagnóstico difícil de ser realizado, já que se trata de um quadro raro, conhecido por poucos. Conclusão: Apesar de se tratar de uma síndrome extremamente rara, é importante que os médicos saibam de sua existência, uma vez que é um diagnóstico diferencial para aquelas crianças com múltiplas infecções de pele e de vias aéreas - sintomas comuns na infância.