



Síndrome de hiperimmunoglobulina E (síndrome de Jó): achados da TC de tórax

Pablo Rydz Pinheiro Santana^{1,2,a}, Augusto Kreling Medeiros^{1,b},
Cinthia Callegari Barbisan^{1,c}, Antônio Carlos Portugal Gomes^{1,d}, Edson Marchiori^{3,e}

AO EDITOR:

Um homem de 38 anos apresentou histórico de infecções respiratórias e cutâneas recorrentes desde a infância. Catorze anos antes, ele havia sido internado em virtude de uma infecção respiratória aguda, com nível elevado de IgE (> 3.000 UI/ml). Fez-se então o diagnóstico de síndrome de hiperimmunoglobulina E (SHIE). Desde então, o paciente vem sendo acompanhado ambulatorialmente, tendo apresentado sinusite paranasal e infecções respiratórias recorrentes causadas por *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* e *Pseudomonas aeruginosa*, entre outras. Ele é periodicamente submetido à TC de tórax com baixa dose de radiação. Os exames tomográficos mais recentes revelaram cavidades de paredes finas, predominantemente nos lobos superiores, e consolidações não homogêneas no pulmão esquerdo, além de bronquiectasias. Fez-se então o diagnóstico de pneumonia recorrente causada por *S. aureus* e iniciou-se o tratamento com antibióticos (Figura 1).

A SHIE, também denominada síndrome de Jó, é uma imunodeficiência multissistêmica rara caracterizada por altos níveis séricos de IgE, eczema e infecções recorrentes da pele e do pulmão. A disfunção dos linfócitos T auxiliares do tipo 17 desempenha um papel crucial na resposta imune às infecções causadas por patógenos como bactérias extracelulares e fungos. Uma característica marcante da SHIE é a elevada concentração sérica de IgE, superior a 2.000 U/ml e frequentemente superior a 5.000 U/ml. O ponto de corte é 2.000 U/ml, valor que se mostrou útil para estabelecer o diagnóstico definitivo de SHIE.⁽¹⁻⁴⁾

Já foram reconhecidas duas formas distintas da doença: a autossômica dominante e a autossômica recessiva. Associa-se a forma autossômica dominante a um conjunto de anormalidades faciais, dentárias, esqueléticas e do tecido conjuntivo, as quais não são observadas no tipo recessivo.^(1,5) Além de lesões cutâneas, as complicações mais comuns são a infecção das vias aéreas superiores, que se manifesta em forma de sinusite paranasal, otite

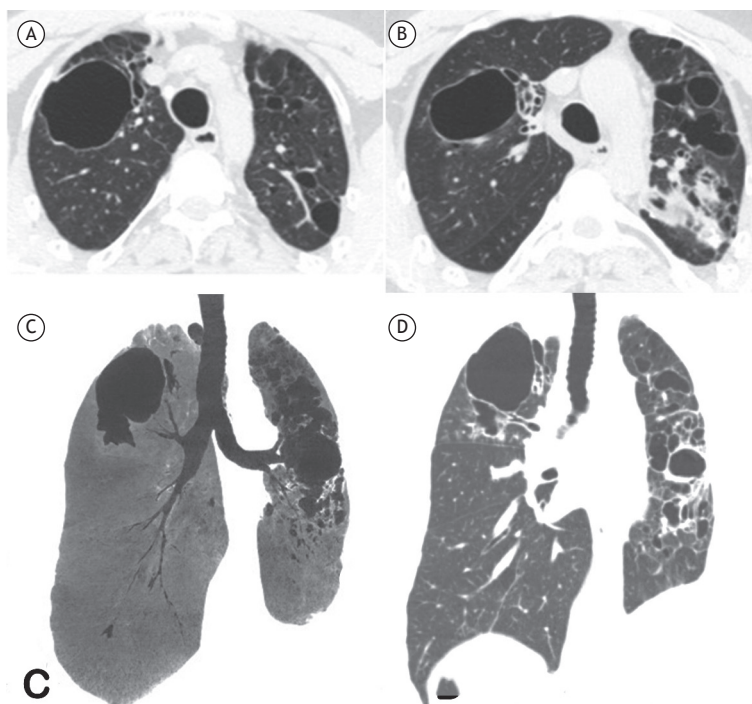


Figura 1. TC axial dos lobos superiores (em A e B) e reconstrução coronal (em C) mostram cavidades bilaterais de paredes finas e consolidações não homogêneas no pulmão esquerdo, além de bronquiectasias. Uma reconstrução coronal realizada 10 meses antes (em D) apresentou achados semelhantes.

1. Medimagem/BP Medicina Diagnóstica, São Paulo (SP) Brasil.
2. Grupo Fleury, São Paulo (SP) Brasil.
3. Universidade Federal do Rio de Janeiro. Rio de Janeiro (RJ) Brasil.
a. <http://orcid.org/0000-0002-7070-8878>; b. <http://orcid.org/0000-0003-0886-5394>; c. <http://orcid.org/0000-0002-5793-7780>;
d. <http://orcid.org/0000-0003-3630-5087>; e. <http://orcid.org/0000-0001-8797-7380>

média exsudativa, otite externa ou mastoidite, e a infecção do trato respiratório.^(1,4)

Infecções respiratórias recorrentes graves são geralmente causadas por *S. aureus*, inclusive por cepas resistentes à metilina, e, menos frequentemente, por *H. influenzae* e *Streptococcus pneumoniae*. A pneumonia tipicamente complica-se em virtude de abscessos pulmonares, bronquiectasias, fístulas broncopleurais e formação de pneumatoceles. Complicações associadas à infecção pulmonar estão entre as causas mais comuns de morte no curso da SHIE. Em crianças, o diagnóstico tardio piora significativamente a função respiratória e reduz a chance de desenvolvimento normal. As lesões broncopulmonares são fatores predisponentes para colonização por microrganismos oportunistas, tais como *P. aeruginosa* e *Aspergillus fumigatus*. Este último pode resultar não só em aspergilose invasiva, com necessidade de terapia intensiva, mas também na formação de aspergiloma. As sequelas pulmonares invariavelmente resultam em insuficiência respiratória crônica e são a principal causa de mortalidade na SHIE.^(1,2,4) Anormalidades faciais, musculoesqueléticas, neurológicas e vasculares são outras complicações da

SHIE. Em pacientes com SHIE, também não se pode ignorar o risco de doenças neoplásicas, tais como linfomas Hodgkin e não Hodgkin e leucemia mieloide aguda.^(4,5)

Os principais objetivos do manejo da SHIE são o tratamento agressivo de infecções e o bom tratamento da pele. Deve-se também notar que a cicatrização anormal após a infecção pulmonar pode resultar em alterações parenquimatosas que permitem a colonização bacteriana e fúngica que resulta em infecção. A cirurgia pulmonar parece estar associada a um maior risco de complicações e deve ser considerada cuidadosamente e realizada apenas em centros com experiência no tratamento da doença.⁽⁵⁾

Em suma, a SHIE, uma doença multissistêmica com quadro somático variado e curso clínico variável dependente da forma da doença, é um grande desafio para os clínicos no que tange ao diagnóstico em casos suspeitos. Um tratamento abrangente, que inclua tratamento profilático, pode reduzir a frequência de recorrência. Pacientes com SHIE necessitam de tratamento com uma abordagem interdisciplinar para prevenir complicações pulmonares irreversíveis e potencialmente fatais.

REFERÊNCIAS

1. Szczawinska-Poplonyk A, Kycler Z, Pietrucha B, Heropolitanska-Pliszka E, Breborowicz A, Gerreth K. The hyperimmunoglobulin E syndrome—clinical manifestation diversity in primary immune deficiency. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:76. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-6-76>
2. DeWitt CA, Bishop AB, Buescher LS, Stone SP. Hyperimmunoglobulin E syndrome: two cases and a review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(5):855-65. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.10.022>
3. Hawilo A, Zaraq I, Trojjet S, Zribi H, Rouhou RC, Euch DE, et al. Hyperimmunoglobulin E syndrome in two siblings. *Dermatol Reports.* 2011;3(3):e41. <https://doi.org/10.4081/dr.2011.e41>
4. Jończyk-Potoczna K, Szczawińska-Poplonyk A, Warzywoda M, Bręborowicz A, Pawlak B. Hyper Ig E syndrome (Job syndrome, HIES) - radiological images of pulmonary complications on the basis of three cases. *Pol J Radiol.* 2012;77(2):69-72. <https://doi.org/10.12659/PJR.882974>
5. Yong PF, Freeman AF, Engelhardt KR, Holland S, Puck JM, Grimbacher B. An update on the hyper-IgE syndromes. *Arthritis Res Ther.* 2012;14(6):228. <https://doi.org/10.1186/ar4069>