

Síndrome de Hiper-IgE

HyperIgE syndrome

Data de receção / Received in: 20/09/2009

Data de aceitação / Accepted for publication in: 14/10/2009

Rev Port Imunoalergologia 2009; 17 (6): 561-562

Maria Isabel Mascarenhas, Susana Lopes da Silva

Serviço de Imunoalergologia / Immunoallergy Department
Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte

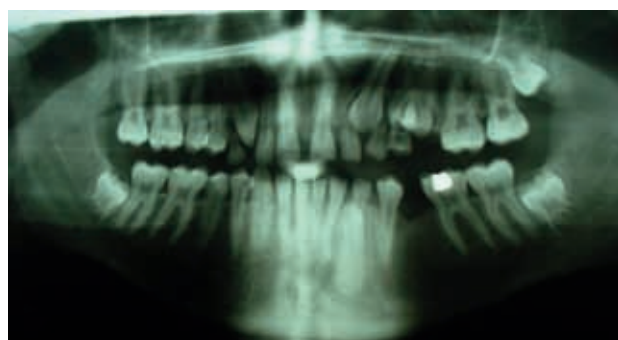


Figura 1. Ortopantomografia (16 anos):
retenção da dentição primária

Figure 1. Orthopantomography (16 years):
retention of primary teeth

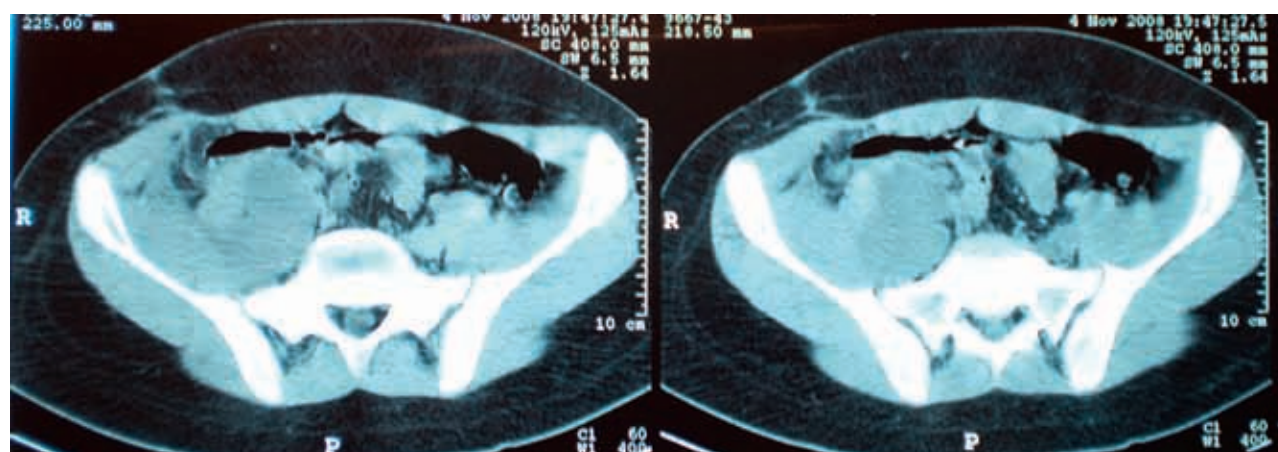


Figura 2. TAC abdominopélvica: extenso abscesso retroperitoneal e pélvico direito

Figure 2. Large abscess in retroperitoneal and right pelvic areas

Ver comentário na página seguinte / See comment in the next page

COMENTÁRIO

As imagens referem-se a um adolescente de 16 anos com síndrome de Hiper-IgE, imunodeficiência primária caracterizada pela combinação variável de diversas manifestações, incluindo um fácies característico, dermatite/eczema, abscessos cutâneos recorrentes, pneumonias recorrentes com pneumatoceles sequelares (que neste caso clínico se encontravam ausentes) e atraso na queda da dentição primária. O *Staphylococcus aureus* é a causa mais frequente dos abscessos cutâneos, que habitualmente evoluem com escassos sinais inflamatórios e que, neste caso clínico, motivaram internamento para drenagem percutânea e antibioterapia endovenosa, após isolamento de *Staphylococcus aureus* sensível a flucloxacilina.

A IgE sérica total está caracteristicamente muito aumentada (> 2000 kU/L), em associação com graus variáveis de imunodeficiência, habitualmente de predomínio humoral.

COMMENT

These pictures belong to a 16 year-old boy with hyper-IgE syndrome, a primary immunodeficiency characterised by a variable combination of several clinical manifestations, including a typical facies, eczema/dermatitis, recurrent cutaneous abscesses, recurrent pneumonias with sequelar pneumatoceles (not present in this case) and a delay of shedding primary teeth. *Staphylococcus aureus* is the most frequent cause of cutaneous abscesses, that usually evolve with only mild inflammatory signs and that, in this boy, justified a prolonged hospital admission to allow percutaneous drainage and intravenous antibiotics, after identifying a flucoxacillin-sensitive *Staphylococcus aureus*.

Total serum IgE is usually very high (>2000 kU/L), being associated with variable degrees of immunodeficiency, predominantly antibody deficiencies.