

Barre to JS¹, Catalano SP², Bedin V³

(1) Pós-graduando em Dermatologia pelo Instituto BWS de pós graduação

(2) Professor Coordenador do Instituto BWS de pós graduação - SP

(3) Diretor do Instituto BWS de pós graduação - SP

INTRODUÇÃO

Apresenta-se caso de Síndrome de Jó (Hiperimmunoglobulinemia E), tratado com Ciclosporina como droga de resgate.

APRESENTAÇÃO CLÍNICA DO CASO

V. S. B., 21 anos, branco, masculino, atendido no ambulatório de dermatologia do Instituto BWS de pós graduação em São Paulo. Mãe relata presença de pústulas eritema difuso e descamação furfurácea espalhadas pelo corpo desde os 5 anos de idade.

Paciente apresentou dificuldade na troca para dentes permanentes, dermatite atópica de difícil controle.

Refere já ter feito 30 sessões de fototerapia, usa corticóide tópico e hidratação com frequência. Lesões apresentam piora esporadicamente.

Diante desse quadro, foi introduzido *Ciclosporina* 300mg/dia.

O paciente retorna após 17 dias com melhora substancial das lesões.

DISCUSSÃO

Síndrome de Jó (Hiperimmunoglobulinemia E) é uma doença rara e pouco discutida na literatura médica, caracterizada por infecções de repetição dos tratos respiratórios superior e inferior e da pele associadas a níveis elevados de imunoglobulina E, eosinofilia periférica, rash eczematóide, candidíase cutânea, alterações dentárias, ósseas, ceratoconjuntivite.

Atualmente enquadrada no grupo das imunodeficiências hereditárias que ainda guarda diversos aspectos obscuros no tocante à sua fisiopatologia, evolução e prognóstico.

O diagnóstico é estabelecido e deve ser sempre lembrado na presença de infecções de repetição dos tratos respiratórios superior e inferior e da pele, iniciando-se mais comumente ao nascimento ou na infância, associadas a níveis séricos de IgE (Imunoglobulina E) pelo menos dez vezes maiores que o limite superior da normalidade (> 2.000UI/ml).

Não há predominância de sexo ou raça, as anormalidades encontradas sugerem um defeito funcional dos neutrófilos, mais precisamente em sua quimiotaxia, já que a capacidade fagocitária é normal.

No seguimento dos pacientes, especial atenção deve ser dada aos cistos pulmonares adquiridos decorrentes das pneumonias de repetição.

CONCLUSÃO

A Ciclosporina é uma importante opção terapêutica para o paciente em crise, ela minimiza os sintomas, com a melhora das lesões, causando uma melhor aparência, e bem estar ao paciente. No entanto, não deve ser usada demasiadamente devido seus efeitos adversos, como hipertensão arterial sistêmica, hepatotoxicidade, nefrotoxicidade, e risco elevado de linfoma. Seus temidos efeitos adversos, restringem seu uso por curto tempo, geralmente não ultrapassando 6 a 8 semanas. Fazendo desta uma droga de resgate, mas pouco usada no acompanhamento do paciente.

ANTES

17 DIAS DEPOIS



REFERÊNCIAS

- LOPES, Luciana B.; BENTLEY, Maria Vitória Lopes Brada. Cyclosporin A in skin samples from in vitro penetration studies may be assayed by a simple HPLC method. *Rev. Bras. Cienc. Farm.*, São Paulo, v. 41, n. 4, p. 477-482, dez. 2005.
- BORGES, W. G.; AUGUSTINE, N. H.; HILL, H. R. Defective interleukin-12/interferon- γ pathway in patients with hyperimmunoglobulinemia E syndrome. *J. Pediatr.* 136:176-80, 2000.
- REIS, RICARDO COELHO et al. Síndrome de Jó ou hiperimmunoglobulinemia E. *J. Pneumologia* [online]. 2001, vol.27, n.2, pp. 115-118. ISSN 16784642. <http://dx.doi.org/10.1590/S0102-35862001000200009>.
- Wolach B, Eliakim A, Pomeranz A, Cohen AH, Nusbacher J, Metzker A. Cyclosporin treatment of hyperimmunoglobulin E syndrome. *Lancet* 1996;347:367