

Síndrome de Hiper Ig E: Revisión de 3 casos.

Autores: Gomez Robles, C., Nuñez Cuadros E, Tejero Hernandez MA, Moreno Pérez D, García Martín F.J, Jurado Ortiz A.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de hiper Ig E es una inmunodeficiencia primaria por defecto en la quimiotaxis de los neutrófilos, que se caracteriza por abscesos graves y recurrentes del aparato sinopulmonar, cutáneos y óseos, sobre todo por *S. aureus* y *Aspergillus*, junto con eccema grave y valores muy elevados de Ig E y eosinofilia.

Caso 1: niña de 11 años, padres no consanguíneos y con antecedentes familiares sin interés clínico. Desde los primeros meses de vida presenta episodios repetidos de infecciones graves: neumonía intersticial por *Pneumocystis carinii*, neumonía estafilocócica, neumatocele, absceso pulmonar en llingula por *Acinetobacter anitratus*, aspergiloma pulmonar y gastroenteritis de repetición por *Salmonella*. Actualmente presenta bronquiectasias y cambios pulmonares compatibles con pulmón crónico. Facies tosca. Eccema moderado. Estudios inmunitarios: subpoblaciones linfocitarias, IgA, IgG, IgM y subclases de IgG normales, niveles muy elevados de IgE (8280 UI/L), test NBT normal, VIH (-). Recibe profilaxis diaria con cotrimoxazol e itraconazol, e IGEV mensual.

Caso 2: Varón de 14 años remitido desde otro centro para estudio. AP: ingresado en UCIP al nacimiento por neumotórax. Sdr malformativo congénito (deformidades óseas). Dificultad para deglución. SNG hasta los 2 años. IPLV. Estomatitis recidivante. Neumonías de repetición, la mayoría por aspiración. Celulitis y abscesos cutáneos de repetición. Fracturas atraumáticas. Artritis séptica de repetición por *S. aureus*. Displasia ósea poliostótica. AF: padres consanguíneos. Tres hermanos vivos y sanos. Exploración: peso y talla bajos. Facies tosca. Pápulas blanquecinas en flancos y raíz de MMII. Pruebas complementarias: Eosinofilia (2890 c/μL). Ig E: 10. 780 UI/ L. Resto estudio inmunitario normal. Tratamiento IGEV mensual y Gamma-INF. Profilaxis antibiótica. Pérdida de seguimiento.

Caso 3: Niño marroquí de 5 años, con antecedentes de infecciones respiratorias de repetición durante los primeros años de vida. Remitido a nuestro centro con 3 años por neumonía por *S. aureus* con neumatoceles múltiples, y gran masa paracardiaca izquierda, que desplazaba corazón sin infiltrarlo, y que precisó exéresis por toracoscopia. El estudio inmunitario fue normal salvo aumento de Ig E (4590 UI/ml). Actualmente sigue presentando neumonías de repetición a pesar de IGEV a 800 mg/kg mensual y profilaxis antibiótica oral e iv mensual.

COMENTARIOS: Aunque es un síndrome infrecuente, debemos considerarlo ante niños con infecciones cutáneas y respiratorias bacterianas de repetición a pesar de tratamiento adecuado. Con frecuencia el diagnóstico es tardío. Actualmente el tratamiento consiste en IGEV mensual y profilaxis antibiótica, no habiéndose obtenido buenos resultados con otras terapias.