

## Inmunodeficiencia primaria diagnosticada a través de lesiones cutáneas recurrentes

Ana Belén Igualada Martínez<sup>a</sup>, Raquel Tomás Navarro<sup>b</sup>, Jesús D. López-Torres Hidalgo<sup>c</sup>, María Rodríguez Vázquez<sup>d</sup>, Lorenzo Juan Pérez García<sup>e</sup>

<sup>a</sup> Médico residente de M.F. y C., Centro de Salud Universitario Zona 4 de Albacete.

<sup>b</sup> Médico residente de M.F. y C., Centro de Salud Universitario Zona 1 de Albacete.

<sup>c</sup> Medicina Familiar y Comunitaria. Gerencia de Atención Primaria de Albacete. Profesor Asociado de la Facultad de Medicina de Castilla-La Mancha.

<sup>d</sup> Médico Adjunto de la Sección de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

<sup>e</sup> Jefe de Sección de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Correspondencia:  
Raquel Tomás Navarro,  
C/ Cervantes, 12, 5º dcha.  
02001 Albacete.  
Telf. 699 992 396  
rtn2232@yahoo.es

### RESUMEN

El síndrome de hiper-IgE es una rara inmunodeficiencia primaria con alteraciones tanto en el ámbito de la inmunidad humoral como de la celular cuyas características principales son las cifras elevadas de eosinófilos en sangre periférica y principalmente la alta concentración de inmunoglobulina Ig E encontrada en el suero.

Presentamos el caso de una mujer de 39 años con historia de abscesos estafilocócicos múltiples de repetición, infecciones del tracto aéreo superior y dermatitis crónica. Tanto la historia de la paciente como los hallazgos clínicos y de laboratorio encontrados nos llevaron al diagnóstico de una inmunodeficiencia primaria.

**Palabras clave.** Inmunodeficiencia primaria. Síndrome hiper-Ig E. Eosinofilia.

### ABSTRACT

Hyper-IgE syndrome is a rare immunodeficiency, with impaired humoral and cellular immunity. This syndrome is characterized by hypereosinophilia and elevated IgE levels.

We report a 39-year-old woman with a history dominated by recurrent abscesses of staphylococcal etiology, sinopulmonary tract infections and chronic dermatitis. We diagnosed a hyper-IgE syndrome by clinical observations and laboratory findings.

**Key words.** Primary immunodeficiency. Hyper-IgE syndrome. Hypereosinophilia.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de hiper-IgE, descrito como de Job o de Buckley<sup>1</sup>, es una inmunodeficiencia primaria<sup>2</sup> que cursa con afectación multiorgánica, eosinofilia en sangre periférica y niveles elevados de IgE<sup>3</sup>.

### OBSERVACIONES CLÍNICAS

Mujer de 39 años que desde los 4 presenta lesiones cutáneas que se localizan principalmente en piernas, en forma de pequeñas vesículas muy pruriginosas y que tienden a la ulceración tras brotes eczematosos (figuras 1 y 2), así como procesos respiratorios múltiples que precisan tratamiento antibiótico. Estudiada por diarrea crónica y anemia crónica, se realizó colonoscopia, la cual resultó no concluyente. La paciente nunca ha estado completamente libre de síntomas presentando prurito intenso.

A la exploración destaca una facies peculiar, frente ancha y globulosa, con miopía intensa y mejillas y mandíbulas irregularmente proporcionadas. Se realizaron las siguientes pruebas complementarias: Mantoux (negativo), Analítica (anemia crónica, eosinofilia discreta, IgE 5.967 UI/ml, resto normal). Remitida al hospital, se realizó biopsia cutánea, observándose un infiltrado inflamatorio dérmico mononuclear perivascular.

**DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:**

Este síndrome es un trastorno infrecuente (1 de cada 500.000)<sup>4</sup> y de herencia autosómica dominante de expresión variable<sup>5</sup>. Se suele diagnosticar en el recién nacido, apareciendo un rash<sup>3</sup> en cara y cuello, pápulas rosadas que evolucionan a pústulas, exudan y se rompen. Estas lesiones son persistentes, eccematizándose, sobreinfectándose y ulcerándose, permaneciendo durante años.

La dermatitis que se desarrolla es similar a la dermatitis atópica. Los organismos que se han asociado a infecciones recurrentes son staphylococcus coagulasa positivo, candida albicans, haemophilus influenza, streptococcus pyogenes, bacilos gramnegativos, aspergillus spp. y, por último, trichophyton spp. En el último cultivo de lesiones ulcerosas realizado a nuestra paciente se aislaron enterobacter cloacae, klebsiella pneumoniae, estreptococcus agalactiae y staphylococcus aureus. También han sido publicados casos de infecciones micóticas extensas en pacientes con síndrome de hiper IgE, con aislamiento de Candida albicans y Trichophyton tonsurans<sup>6</sup>. Siguiendo en frecuencia, aparecen manifestaciones pulmonares como son bronquitis recurrentes y neumonías debidas a staphylococcus aureus y haemophilus influenzae, con el resultado de neumatoceles y empiemas. Otros lugares de infección son los oídos, mucosa oral, senos paranasales y ojos, habiéndose descrito casos de meningitis criptocócicas. Nuestra paciente presenta hipoacusia residual en oído derecho como secuela de numerosas otitis medias agudas aparecidas en la

infancia. También presentó episodios de gingivitis.

Estos pacientes se caracterizan por facies característica y alopecia. También presentan crecimiento retardado, fracturas recurrentes y predisposición al padecimiento de linfomas. Se estableció el diagnóstico diferencial con dermatitis atópica en la infancia, livedo vasculitis, síndrome de Wiscott-Aldrich, histiocitosis y déficit de prolina. Existe una elevación importante de niveles séricos de IgE, (2.000-40.000 UI/ml.), y eosinofilia en sangre (50%). Se han documentado deficiencias en linfocitos CD8 + y CD3 +. Ocasionalmente defectos en la quimiotaxis de los granulocitos.

Remitimos este caso ya que, a través de la observación de lesiones cutáneas recurrentes en un adulto, se puede llegar al diagnóstico de una inmunodeficiencia primaria.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Buckley RH. Disorders of the IgE system. En: Stiehm ER, ed. Immunologic disorders in infants and children. 3ª ed. Philadelphia: Saunders; 1989. p. 315-28.
2. Donabedian H, Gallin JL. The hiperinmunoglobulin E recurrent (Job's syndrome). Medicine 1983; 62:195-208.
3. Eberting CL, Davis J, Puck JM, Holland SM, Turner ML. Dermatitis and the Newborn Rash of hyper-IgE Syndrome. Arch Dermatology 2004; 140:1119-25.
4. Verma S, Wollina U. Job's syndrome- a case report. Jeadv 2003; 17:711-14.
5. Buckley RH. The hyper- IgE syndrome, Clin Rev Allergy Inmunol 2001; 20:139-54.
6. Rodríguez Vázquez M, Tapia Guerra A, Iglesias Diez L. Miosis cutánea extensa en paciente con síndrome de híper-IgE. Actas Dermosifiliogr 2000; 91:81-4.



**Figura 1.** Lesiones tendentes a la ulceración.



**Figura 2.** Brote de eczema crónico.