

TUBERCULOSIS: UNA RARA COMPLICACION DEL SINDROME DE JOB



GAMBERALE, A.M.; BARTOLETTI, B.; CRUZ, V.; MOREIRA, J.; ALBERTI, F.
CASTRO ZORRILLA, L.; PALMERO, D.



Introducción:

El Síndrome de Job o de Hiperinmunoglobulina E (SHIE) es una rara inmunodeficiencia primaria que se presenta con abscesos recurrentes en piel, especialmente asociados a staphylococcus aureus, dermatitis crónica y neumonías supurativas con formación de neumatoceles.

caso clínico:

varón de 19 años, tabaquista desde los 15, mas consumo de pasta base, paco y marihuana.

Antecedentes patológicos: entre los 3 y 5 años de edad múltiples neumonías y otitis media supurada.

A los 8 años presentó múltiples abscesos de partes blandas y forunculosis tratados quirúrgicamente.

Fractura de clavícula y muñeca izquierda a los 9 años. Importante escoliosis.

A los 12 años tuberculosis pulmonar con internación y tratamiento por 4 meses.

A los 13 años neumonía aguda con derrame pleural, asumida como reactivación y realizando tratamiento incompleto con 4 drogas (HREZ).

A los 14 años nueva neumonía con derrame pleural y pericárdico de evolución tórpida y complicada con mediastinitis. Se realizó decorticación pleuropericárdica, con cultivo + para candida albicans. Espudo BAAR+ y haemophilus. Inicia tratamiento antifímico y fluconazol, que abandona luego de externarse.

Intercurre con Zóster intercostal izquierdo, siendo las serologías para HIV, chagas, VDRL, Hepatitis B y C negativas.

A los 14 años se realiza diagnóstico de SHIE.

Evaluación inmunológica: linfopenia global, dhr normal, Ig G: 1260, IgA: 348, IgM: 133, IgE: 1410, eosinofilia, compartimiento linfo B alterado, cultivo linfocitario normal. Realiza seguimiento y tratamiento con gamma globulina ev., cada 28 días.

En la actualidad concurre a guardia por tos con expectoración mucopurulenta, disnea clase funcional III-IV, ingresando a UTI con PO2 de 63 mm hg., espudo BAAR +.

Rx. Tórax: compromiso nodulillar difuso bilateral, cavidad en LSD. Hisopado nasofaríngeo H1N1 -. Inicia tratamiento con ceftriaxona, ciprofloxacina, tms, fluconazol, HREZ. Recuento de GB 13800, Hto:39%. Buena evolución. Pasa a sala de neumonología:

Hto; 39,4, GB: 8300, eosinófilos: 12%, IgA 244, IgG 1414, IgM 269, IgE 1120. CD4: 465 (63%), CD8: 117 (16%).

ecografía abdominal normal. TAC de torax: cavidades de pared gruesa e irregular en ambos LS; LM, língula y LII. patrón nodulillar en ambos campos pulmonares con imágenes de árbol en brote.



conclusiones: la TB asociada al SHIE es raramente descrita en la bibliografía internacional. se presenta este caso como un llamado de atención sobre una infección inesperada para el médico tratante de un SHIE.