

Título: Síndrome de Hiper-IgE sem histórico de sintomas respiratórios ou infecções recorrentes

Palavras-chave: imunodeficiência, Síndrome de Hiper-IgE

Introdução: As síndromes hiper-IgE (SHIE) são um grupo de síndromes de imunodeficiência primária (IP) raras cujas manifestações incluem abscessos cutâneos estafilocócicos, eczema e infecções pulmonares recorrentes. As SHIE resultam em níveis séricos elevados de IgE e suas bases imunológicas e moleculares ainda estão sob investigação. **Objetivo:** Relatar um caso de apresentação de síndrome de Hiper-IgE sem histórico de sintomas respiratórios ou infecções recorrentes e correlacionar com achados da literatura. **Métodos:** Foi elaborado um relato de caso baseado na investigação clínica e na revisão bibliográfica acerca da apresentação atípica da síndrome de Hiper-IgE com apoio das plataformas PubMed, Scielo e LILACS. **Descrição do caso:** Em agosto de 2022, paciente do sexo feminino, 41 anos, buscou assistência com queixa de fadiga. Ela apresentava passado recente de dores articulares típicas de osteoartrite em ambos os joelhos, além de ser diagnosticada com tireoidite de Hashimoto (TH) fazendo reposição hormonal com levotiroxina por hipotireoidismo. Na ocasião, trazia exame com valores de anti-TPO de 1.000 U/ml e IgE de 875.0 UI/ml de maio de 2022. No passado pessoal, não havia histórico de infecções de repetição, asma ou alergias. Foram solicitados exames laboratoriais, incluindo hemograma completo, perfil hormonal e imune, dos quais constatou-se dosagem de IgE total de 4487.0 UI/ml em outubro de 2022. Também foi constatada a velocidade de hemossedimentação em 1 hora de 34 mm. Foi solicitada uma tomografia de tórax cujo resultado registrou alterações degenerativas da coluna, granulomas calcificados em ambos os pulmões e um nódulo semissólido no pulmão de etiologia a esclarecer, em investigação para doença oportunista. As manifestações das SHIE são infecções cutâneas e pulmonares recorrentes que podem evoluir para abscesso com formação de pneumatoceles. Constatam-se também anomalias esqueléticas e do tecido conjuntivo, como osteopenia, fraturas patológicas e hiperextensibilidade das articulações. O aparecimento simultâneo de IP e doenças autoimunes, como a TH, apesar de contra-intuitivo, decorre de defeitos na tolerância central e periférica que são comuns entre os dois grupos. **Conclusões:** O caso evidencia uma apresentação incomum da SHIE em paciente sem sintomas característicos, o que ressalta o desafio da suspeita clínica inicial. Nesse contexto, nota-se a importância de ampliar os estudos a respeito da síndrome, a fim de expandir o conhecimento a seu respeito.