

SINDROMUL HIPER IGE (SAU CUM ABORDAM IGE CRESCUT)

HYPER IGE SYNDROME (OR HOW TO APPROACH INCREASED IGE)

Farkas Oana¹, Alexis Cochino^{1,2}

1. Institutul pentru Sănătatea Mamei și Copilului „Alessandrescu-Rusescu”,

2. UMF „Carol Davila”, București, România

Rezumat

Imunoglobulina E este Ig cu cel mai mic titru plasmatic, aceasta poate declanșa răspuns de tip reagic. Valorile crescute ale acesteia fiind provocate de infecții parazitare, fungice, virale, atopie sau boli alergice, dereglări ale sistemului imun (HIES AD/AR)[1-3]

Atopia reprezintă predispoziția de a produce anticorpi de tip IgE la antigene comune din mediu. Acești pacienți au tendința către reacții de hipersensibilitate, condiționată genetic, influențată de factori de mediu

Cauze frecvente ale IgE crescut:

- Boli alergice
 - Dermatita atopică, alergii medicamentoase, urticarie alergică
 - rinită alergică, astm alergic
- Boli parazitare
 - Echinococcus granulosus/multilocularis, schistosoma, ascaris lumbricoides, ancylostoma caninum, toxocara canis/cati
- Boli infecțioase
 - TBC, Lepra, HIV, EBV, CMV, Aspergiloza bronhopulmonară, Candidoza
- Afecțiuni imunologice
 - Sindromul HiperIgE
 - Sindromul Wiskott Aldrich
 - Sindromul DiGeorge atipic complet
 - Sindromul Nezelof, Sindromul Netherton

- Sindromul Omenn, IPEX
 - Boli inflamatorii
- Boala Kawasaki, Poliarterita nodoasa, Poliangeita Churg – Strauss
 - Neoplazii
- Mielom IgE, Limfom Hodgkin
 - Fumatori
 - Fibroza Chistica, Sindromul nefrotic, Transplant de MOH, GvHD, Pemfigoid bulos
 - Reacții medicamentoase (Aztreonam, penicillin G)

Sindrom hiper IgE (HIES) este o forma rara de IDP detreminată genetic, cu transmitere AD (STAT3)/AR (DOCK8). Clinic se manifestă prin dermatita cronica, infectii stafilococice recurente cutanate, infectii pulmonare, articulare, stomatologice. Paraclinic se prezintă prin IgE mult crescut; eozinofilie. Cel mai des acești pacienți au colonizare pulmonara cu *Aspergillus*, *Pseudomonas* și risc crescut de malignitati (limfom).

Hiper IgE cu transmitere autosomal dominantă este întâlnit mai frecvent, acești pacienți prezentând infectii respiratorii, cutanate, ORL, la nivelul plămânilor cu formare de cavitati (pneumatocele), candidiaza mucocutanata (bucala, vaginala, onicomicoza), facies particular, hiperextensie member, anomalii dentitie primara și fracturi recurente la traume minore.

Forma autosomal recesivă apare în familii consangvine, manifestată clinic prin eczema, abcese cutanate, infectii respiratoria, candidiaza si alte infectii fungice, infectii virale severe, recurente (*Herpes simplex*, *Herpes zoster*, *Molluscum contagiosum*), manifestari alergice (cu trigger alimentar), anemie hemolitica autoimuna (AHAI), vasculita, complicatii neurologice (encefalita), fara anomalii de tesut conjunctiv.

Paraclinic în cazurile de sindrom hiper IgE se înregistrează nivel crescut IgE, eozinofilie (nivel mai înalt în cazurile autosomal recesive în comparație cu cele autosomal dominante), leucocitoza în AD-HIES, neutropenie (uneori). În imunogramă IgA, IgG, IgM pot fi normale/scazute. În particular în AR-HIES poate fi scădere importanta nr Lf T, IgM scăzută, răspuns vaccinal specific inefficient.

În plan de tratament în cazul acestor pacienți se utilizează profilaxie cu TMP/SMX pentru infecții respiratorii +/- antistafilococ pentru infecții cutanate. În plus tratamentul infecțiilor (cutanate, respiratorii) trebuie să fie prompt, inclusiv tratamentul colonizărilor cu *Pseudomonas aeruginosa* / *Aspergillus*, tratamentul candidiazei, tratament de substituție cu Ig iv/sc. Toate cele menționate au scopul de eradicare a infecțiilor și creșterea calității vieții, unicul tratament curative fiind transplantul de măduvă hematogenă (AR-HIES – risc crescut de complicații).

Bibliografie

1. Minegishi, Yoshiyuki. "Hyper-IgE syndrome." *Current opinion in immunology* 21.5 (2009): 487-492.
2. Freeman, Alexandra F., Steven M. Holland. "The hyper-IgE syndromes." *Immunology and allergy clinics of North America* 28.2 (2008): 277-291.
3. Sowerwine, Kathryn J., Steven M. Holland, A. F. Freeman. "Hyper-IgE syndrome update." *Annals of the New York Academy of Sciences* 1250.1 (2012): 25-32.
4. Freeman, Alexandra F., and Steven M. Holland. "Clinical manifestations of hyper IgE syndromes." *Disease markers* 29.3-4 (2010): 123-130.
5. Heimall, Jennifer, Alexandra Freeman, Steven M. Holland. "Pathogenesis of hyper IgE syndrome." *Clinical reviews in allergy & immunology* 38.1 (2010): 32-38.
6. Freeman, Alexandra F., and Steven M. Holland. "Clinical manifestations, etiology, and pathogenesis of the hyper-IgE syndromes." *Pediatric research* 65.7 (2009): 32-37.