

# CUANDO Y POR QUE LA CONSULTA INMUNOLOGICA

Paula C Luna

Hospital Aleman y Ramos Mejia

# RNT PAEG. SIN ANTECEDENTS DE IMPORTANCIA

Pustulas y constras en cara y cuero cabelludo



- 17.300/mm<sup>3</sup> GB,
- Eosinofilia severa (36% VN 1-5 abs. 6228),
- Anemia (Hb 10.7VN 12)
- IgE de 3400 UI/ml

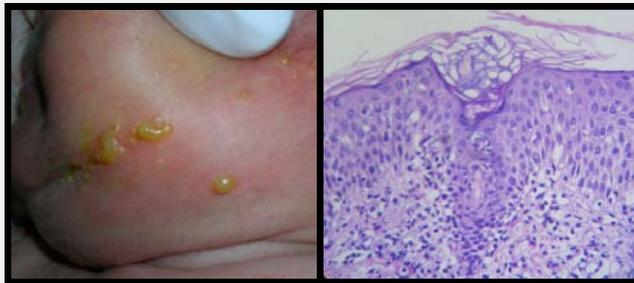
10 ddv

36 ddv

4 meses

2 anos

Dx molecular de Hiper IGE por mutacion del STAT3 (Garrahan)



Vesico pustulas en mejilla HP: folliculitis eosinofilica



Onicomicosis, muguet, abscesos frios por SAMs y continua folliculitis. IgE 13.950 UI/ml

# FOLICULITIS EOSINOFILICA

## Definición:

Rara afección cutánea inflamatoria de etiología desconocida.

## Formas clínicas:

- Clásica (Ofuji 1970)
- Asociada a inmunodepresión (SIDA)
- Infantil o Neonatal (Lucky 1984)

## FOLICULITIS EOSINOFILICA

- Lucky et al.:

- 5 pacientes con pústulas estériles y costras recurrentes principalmente (o exclusivamente) en cuero cabelludo y cara, además de lesiones en región superior de tronco y algunas en miembros.

- Edades: desde nacimiento hasta 13 meses de edad

- Presentaban prurito y buen estado general.

- 3 pacientes asociaban eosinofilia periférica.

## FOLICULITIS EOSINOFILICA

- Vicente et al.:

- Existen casos asociados a acropustulosis infantil

- Comparten edad de presentación y clínica

- Comparten características histológicas

- Distinta localización

# FOLICULITIS EOSINOFILICA

- Etiología:

- Desconocida

- ✓ Reacciones de hipersensibilidad a infecciones
  - ✓ Reacciones de hipersensibilidad a medicamentos
  - ✓ Reacciones autoinmunes

**Exposición de factores quimiotacticos a eosinofilos**

# FOLICULITIS EOSINOFILICA

## Diagósticos Diferenciales

### Infecciosas

- Foliculitis bacteriana o micótica
- Infección herpética
- Escabiosis
- Eritema tóxico
- Acropustulosis

### No infecciosas

- Acné neonatal
- Pustulosis cefálica neonatal
- MPT
- HCL
- DMT en Down

# FOLICULITIS EOSINOFILICA

- Tratamiento:

- Corticoides tópicos
- Tacrolimus
- ATB tópicos
- ATB sistémicos
- Antihistamínicos orales

## FOLICULITIS EOSINOFILICA

- **Materiales & Metodos:**

- Revisaron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico clínico/HP de foliculitis eosinofílica del Hospital Ramos Mejía.

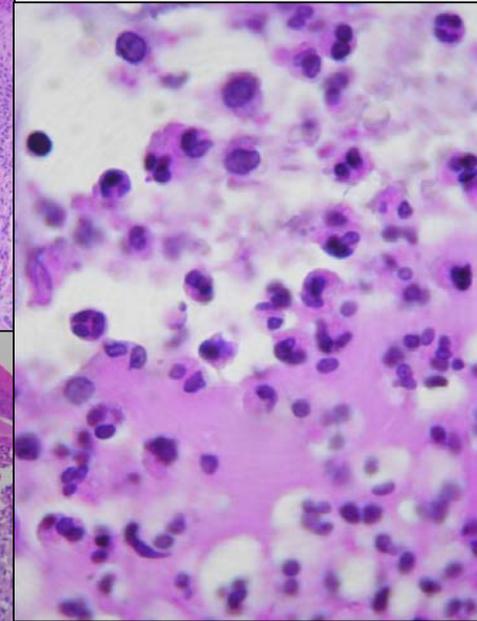
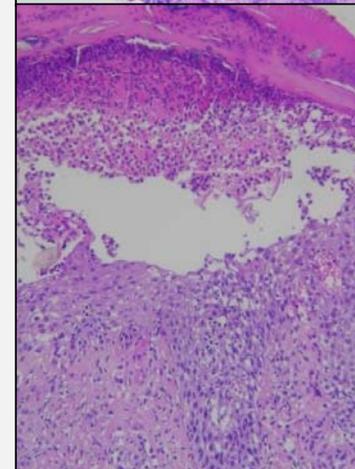
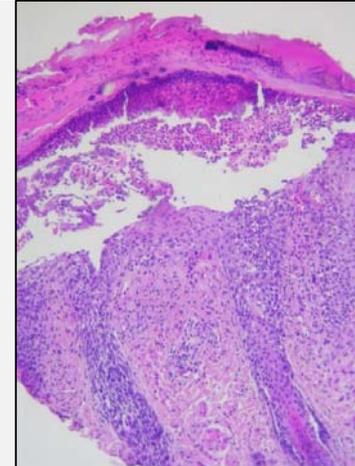
# FOLICULITIS EOSINOFILICA

## •Resultados:

•Diagnosticaron 7 pacientes con correlacion clinico-patologica

•100% sexo masculino

•Ninguno tenia antecedentes familiares de relevancia



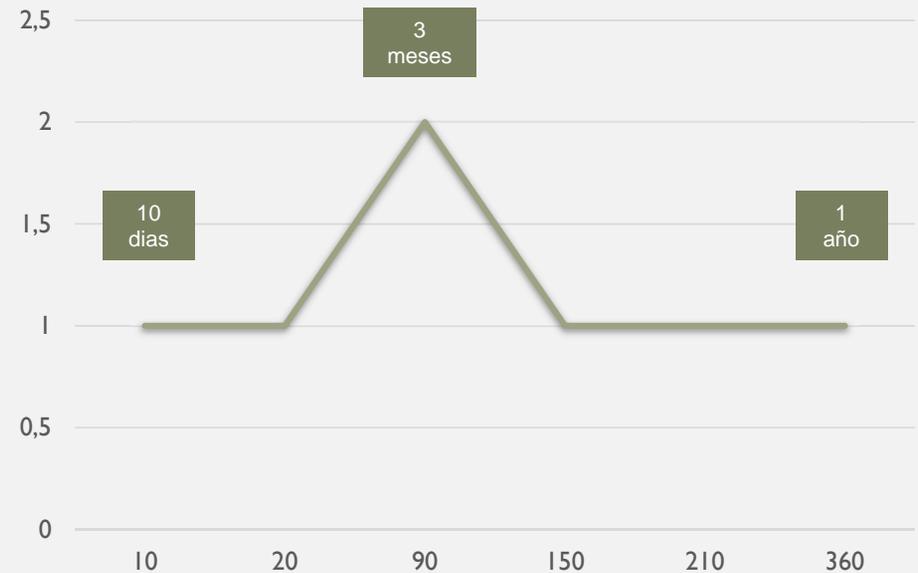
# FOLICULITIS EOSINOFILICA

•Resultados:

•Edad promedio: 4 meses

•Edad minima al dx: 10 dias

•Edad maxima al dx: 1 ano



# FOLICULITIS EOSINOFILICA

•Reultados:

•100% comprimiso cuero cabelludo



# FOLICULITIS EOSINOFILICA

•Reultados:

•100% comprimiso Cara



# FOLICULITIS EOSINOFILICA

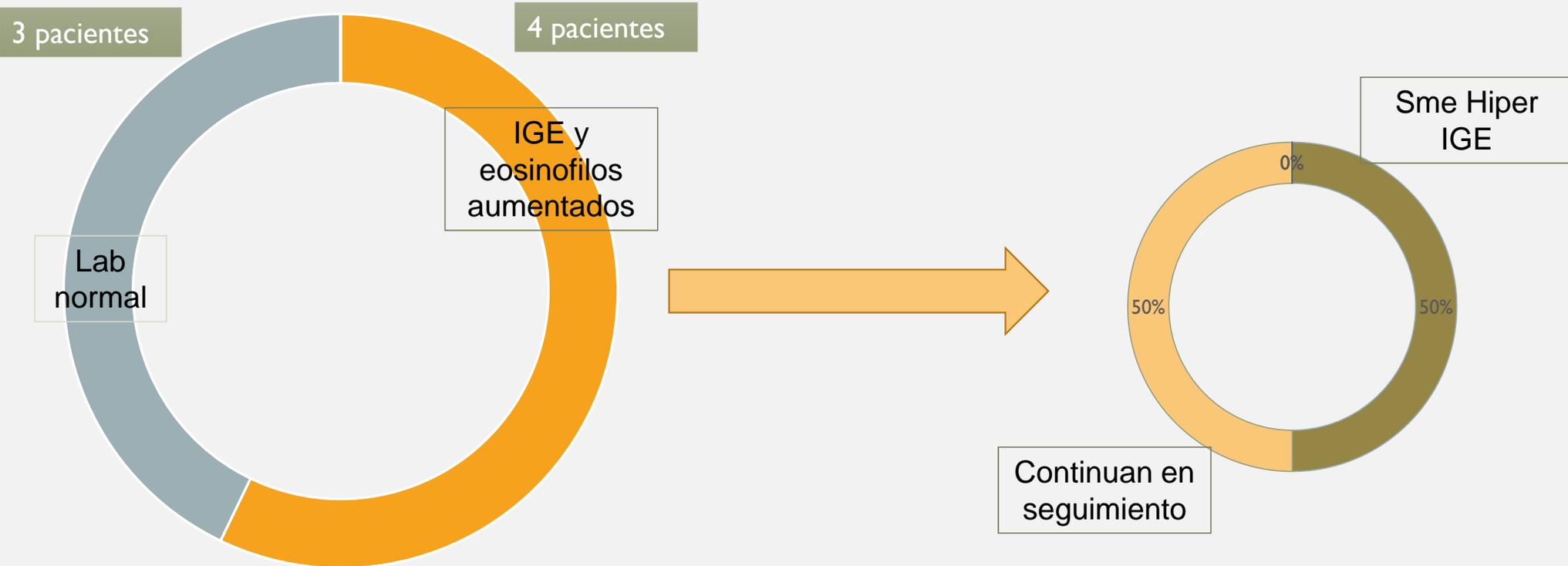
•Reultados:

•71% comprimiso tronco/extremidades



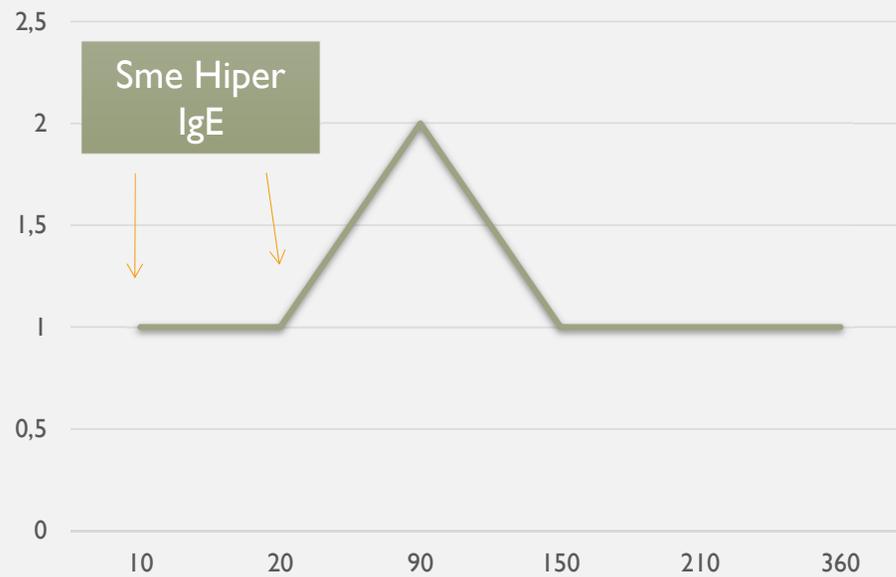
# FOLICULITIS EOSINOFILICA

## •Resultados:



# FOLICULITIS EOSINOFILICA

•Resultados:



# CUANDO SOSPECHAR IDP

Pediatric Allergy and Immunology

LETTER TO THE EDITOR

## A proposal of warning signs for primary immunodeficiencies in the first year of life

DOI:10.1111/j.1399-3038.2010.01084.x

?????????



**Table 1** The 12 warning signs of primary immunodeficiency (PID) in the first year of life

1. Severe and/or persistent fungal, viral, or bacterial infections
2. Adverse reaction to Live vaccine specially BCG
3. Persistent diabetes mellitus or other autoimmune and/or inflammatory manifestation
4. Sepsis-like clinical picture without microbial isolation
5. Extensive skin lesions
6. Persistent diarrhea
7. Congenital heart defects (mainly conotruncal anomalies)
8. Delayed umbilical cord detachment (>30 days)
9. Familial history of PID or early deaths caused by infection
10. Persistent lymphocytopenia  $2,500 \text{ cells/mm}^3$  or other cytopenia, or leukocytosis without infection
11. Hypocalcemia with or without seizures
12. Absence of thymic shadow at X-Ray

# SME HIPER IGE

## Hyper IgE in the Allergy Clinic- when is it Primary Immunodeficiency?

[Allergy](#). 2018 Nov;73(11):2122-2136.

### Authors

Mark J Ponsford<sup>1\*</sup>, Adam Klopperk<sup>2\*\*</sup>, Federica Pulvirenti<sup>3\*\*</sup>, Virgil A.S.H. Dalm<sup>4\*\*</sup>, Tomas Milota<sup>2\*\*</sup>, Francesco Cinetto<sup>5\*\*</sup>, Zita Chovancova<sup>6,7\*\*</sup>, Manuel J Rial<sup>8\*\*</sup>, Anna Sediva<sup>2†</sup>, Jiri Litzman<sup>6,7†</sup>, Carlo Agostini<sup>5†</sup>, Martin van Hagen<sup>4†</sup>, Isabella Quinti<sup>3†</sup>, and Stephen Jolles<sup>1†</sup>

### Contents

- Rationale and search strategy
- Scenario I: Neonatal Erythroderma
- Scenario II: Infantile Eczema and Recurrent Infections
- Scenario III: Syndromic Appearance or Connective Tissue Abnormalities
- Scenario IV: Autoimmunity
- Scenario V: Allergic Manifestations of PID

# HIPER IGE

- Descripto inicialmente por JOB 1966

- Abscesos recurrentes
- Rash eccematoso
- Enfermedad Pulmorar

## AD-HIES

- STAT3

## AR-HIES

- DOCK8
- PGM3
- Tyk2

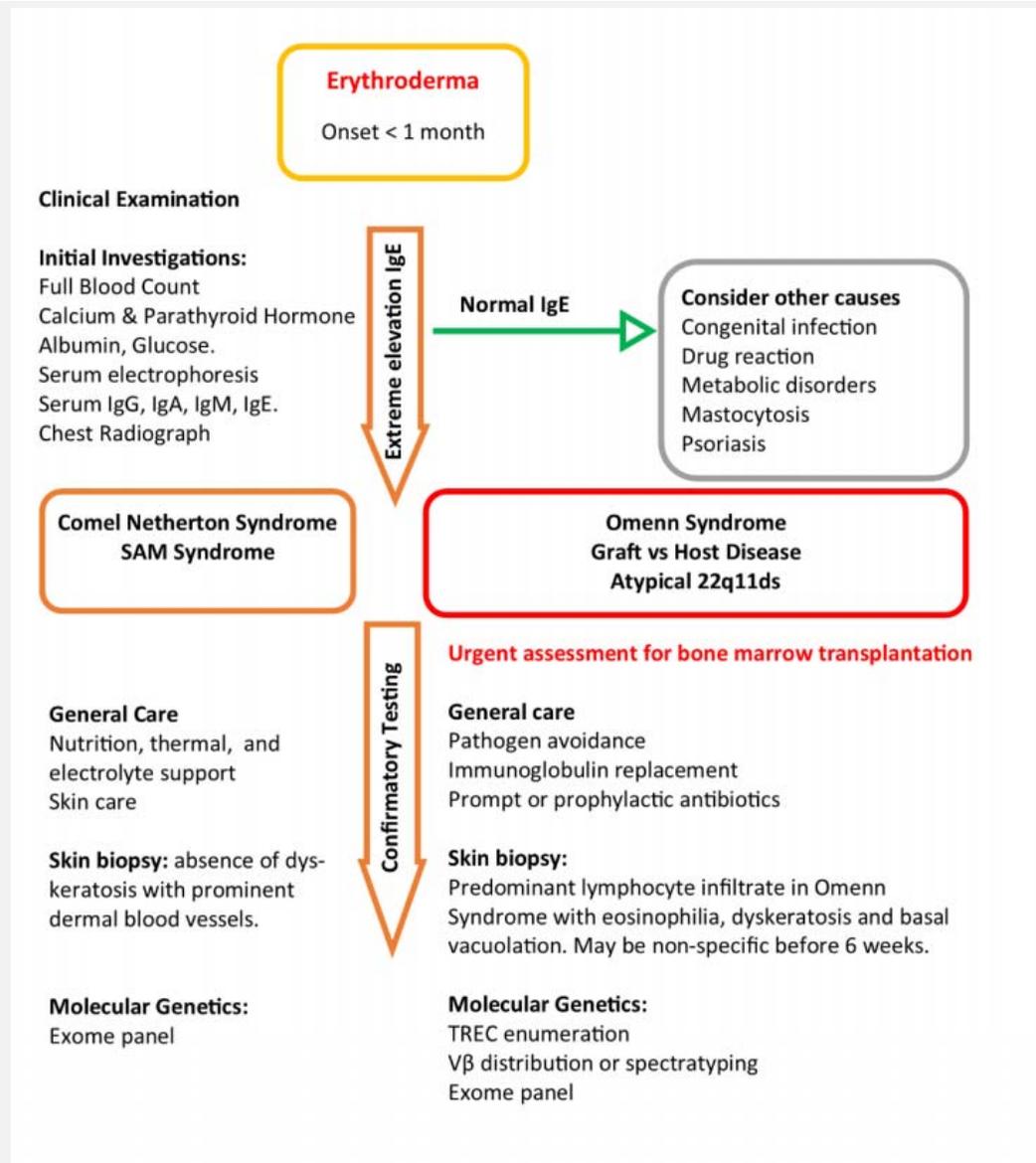
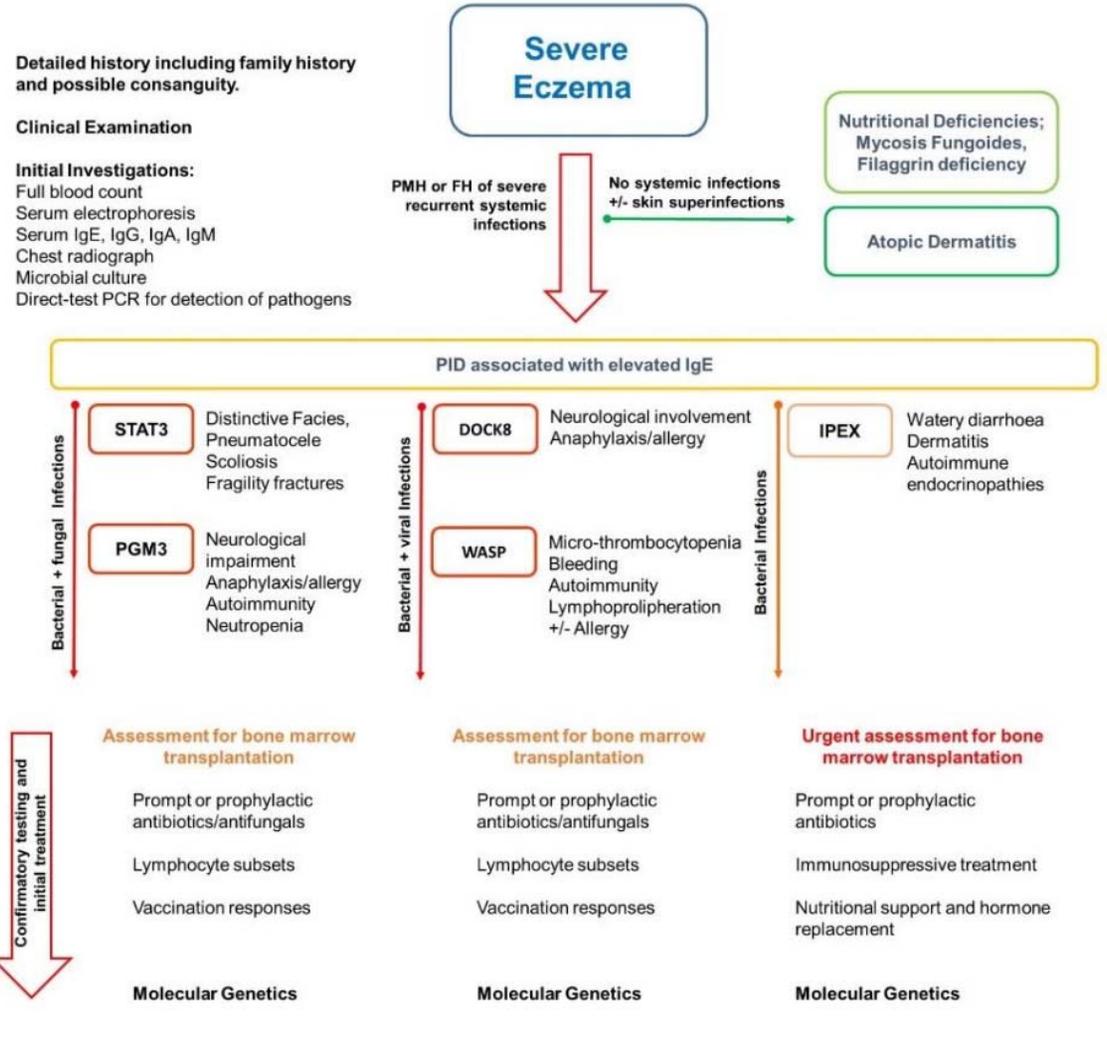




Figure 3: Approach to child with severe eczema and possible PID-related diagnosis



PARA DIAGNOSTICAR IDP HAY QUE PENSAR EN IDP

DADA LA ALTA INCIDENCIA DE DA EN LA POBLACIÓN,  
LOS DERMATOLOGOS NO SIEMPRE PENSAMOS EN LA  
POSIBILIDAD DE UNA IDP.  
USAMOS OTRAS CARACTERISTICAS CLINICAS: EDAD DE  
INICIO TEMPRANA, INFECCIONES, BAJA TALLA, ETC  
PARA AUMENTAR EL INDICE DE SOSPECHA

**MUCHAS GRACIAS**

[dermatopaulaluna@gmail.com](mailto:dermatopaulaluna@gmail.com)