

Cartas al director



Cirugía reconstructiva en el síndrome de Job: a propósito de un caso

Sr. Director:

El síndrome de Job (o síndrome de hiperinmunoglobulina E), descrito en 1966¹, no se relacionó con la elevación de la gammaglobulina E hasta 1972². El cuadro se caracteriza por presentar infecciones de repetición cutáneas y pulmonares motivadas por una inadecuada respuesta inflamatoria. Dado que las infecciones recurrentes constituyen la clave clínica del proceso, el estudio se ha focalizado en definir el defecto inmunológico responsable. La elevación de las cifras de IgE condujo a investigar la regulación de la citada inmunoglobulina, encontrándose niveles relativamente bajos de interferón gamma y altos de interleucina 4 (IL-4). Esta alteración en el balance de citocinas sugiere un defecto en las células Th1, responsables de los niveles bajos de interferón gamma, y en las Th2, que originarían los elevados niveles de IL-4. El problema que surge con esta hipótesis es que los niveles



Fig. 1. Aspecto del paciente al ingreso y 11 meses después.

de IgE no se correlacionan con los niveles de citocinas. Otros defectos de la inmunidad celular referidos en relación con este cuadro incluyen anergia de la hipersensibilidad retardada y disminución de las respuestas linfoproliferativas. Su frecuencia es escasa y su agresividad y morbilidad son muy elevadas³.

Presentamos el caso de un paciente de 27 años de edad, varón, diagnosticado de síndrome de Job y atendido por los servicios de cirugía general e inmunología. Se remite a nuestro servicio por presentar un cuadro de necrosis cutánea fulminante y progresiva de piel y tejido celular subcutáneo de genitales externos, periné y pared abdominal, motivada por la presencia de abscesos en la región perineal y en el abdomen.

Tras sucesivas sesiones quirúrgicas consistentes en el drenaje y desbridamiento de múltiples abscesos estafilocócicos en pared abdominal, así como de genitales externos y periné, se procedió a la reparación tanto de la pared abdominal como de los genitales externos y del periné, mediante la aposición de múltiples autoinjertos mallados de espesor fino tomados de muslo. Con ello se consiguió una completa cobertura del déficit generado (fig. 1).

Así pues, el síndrome de Job, por su especial agresividad infecciosa motivada por el fallo de la respuesta inflamatoria, exige una actitud quirúrgica decidida desde el inicio como medida terapéutica elemental que permita abortar la progresión fulminante del cuadro. Adicionalmente resulta fundamental el manejo interdepartamental de este tipo de pacientes por parte de los servicios de inmunología, microbiología, cirugía general y, en última instancia, cirugía plástica. Estos pacientes sólo pueden encontrar soluciones, aunque parciales y temporales, a su grave afección desde el abordaje multidisciplinario.

J. Valencia González, G. J. Gómez Bajo, F. Leyva Rodríguez, M. Delgado Mora y J. M. Varela Neira

Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario La Paz.
Madrid. España.

Bibliografía

1. Davis SD, Schaller J, Wedgwood RJ: Job's syndrome. Recurrent, "cold", staphylococcal abscesses. *Lancet* 1966;1(7445):1013-5.

2. Buckley RH. Disorders of the IgE system. In: Stiehm ER, editor. *Immunologic disorders in infants and children*. 4th ed. 1996; p. 413-22.

3. O'Neill Shigeoka A. Hyperimmunoglobulinemia E (Job) Syndrome. *eMedicine Journal* 2002, Volume 3, Number 1.