



FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA

**“Tratamientos para el eczema, neumonías recurrentes,
abscesos cutáneos, y candidiasis mucocutánea en pacientes
con síndrome de Job con variante *STAT3*: un estudio
bibliométrico”**

Tesis para optar el título profesional de:

MÉDICO CIRUJANO

Presentado por:

Alonso Felipe Pérez Ríos Wong (0000-0003-3724-5231)

Rosario Renny Yon Carpio (0000-0001-5728-3214)

Asesor:

Hugo Hernán Abarca Barriga (0000-0002-0276-2557)

Lima – Perú

2022

ACTA DE SUSTENTACIÓN DE TESIS

Lima, 3 de mayo de 2022.

Los integrantes del Jurado de tesis:

Presidente: Méd. Esp. Fernando Miguel Runzer Colmenares	<input checked="" type="checkbox"/>
Miembro: Méd. Esp. Fiorella Marina Vicuña Serdio	<input type="checkbox"/>
Miembro: Méd. Rodrigo Corcuera Ciudad	<input type="checkbox"/>

Se reúnen para evaluar la tesis titulada:

TRATAMIENTOS PARA EL ECZEMA, NEUMONIAS RECURRENTE, ABSCESOS CUTÁNEOS, Y CANDIDIASIS MUCOCUTÁNEA EN PACIENTES CON SINDROME DE JOB CON VARIANTES DE STAT3: UN ESTUDIO BIBLIOMÉTRICO

Presentada por los estudiantes

ALONSO FELIPE PÉREZ RÍOS WONG Y ROSARIO RENNY YON CARPIO

Para optar por el Título de Médicas Cirujanas

Asesorados por: Méd. Esp. Hugo Hernán Abarca Barriga

Luego de haber evaluado el informe final de tesis y evaluado el desempeño de los estudiantes de PREGRADO de la carrera Medicina Humana en la sustentación, concluyen de manera unánime (x) por mayoría simple () calificar a:

Tesis: ALONSO FELIPE PÉREZ RÍOS WONG			Nota (en letras): Catorce (14)
Aprobado (x)	Aprobado - Muy buena ()	Aprobado - Sobresaliente ()	Desaprobado ()
Tesis: ROSARIO RENNY YON CARPIO			Nota (en letras): Catorce (14)
Aprobado (x)	Aprobado - Muy buena ()	Aprobado - Sobresaliente ()	Desaprobado ()

Los miembros del jurado firman en señal de conformidad.



Méd. Esp. Fernando Miguel Runzer Colmenares
Presidente del Jurado



Méd. Esp. Hugo Hernán Abarca Barriga
Asesor



Méd. Esp. Fiorella Marina Vicuña Serdio
Miembro 1



Méd. Rodrigo Corcuera Ciudad
Miembro 2

Resumen

Objetivo: Determinar el tratamiento para neumonía, candidiasis mucocutánea, eczema y forunculosis en pacientes con síndrome de hiperinmunoglobulina E con variante *STAT3*.

Material y métodos: La población objetivo fueron pacientes con el diagnóstico de síndrome de Job que recibieron tratamiento para eczema, neumonías recurrentes, forunculosis, y candidiasis mucocutánea. Se incluyeron reportes de casos y artículos originales, publicados entre los años 1999 hasta el 2020 en los idiomas español, inglés, y portugués extraídas de las bases de datos PubMed, Scopus, SciELO y literatura gris. El riesgo de sesgo se evaluó con la escala de Murad et al..

Resultados: Se identificaron 94 artículos de los cuales se eligieron 11 estudios que cumplieran con los criterios de inclusión para el estudio bibliométrico, donde algunos de estos trabajos contenían tratamientos para dos o más entidades, siete describían terapéutica para neumonías, cuatro sobre terapias para candidiasis mucocutánea y dos para el tratamiento de forunculosis y eczema. El número total final de pacientes hallados en los 11 estudios publicados fue de 46 pacientes, donde el 52,2% eran del sexo femenino, con una mediana de edad de 15 años.

Conclusión: La base del manejo para los pacientes con síndrome de hiperinmunoglobulina E es la profilaxis para prevenir infecciones y recurrencias de las manifestaciones más importantes tales como neumonía, candidiasis, eczema y forunculosis, asimismo, se vienen implementando esquemas novedosos como el uso inmunomoduladores; sin embargo, desafortunadamente aún la evidencia es escasa por lo cual se sugiere continuar con estudios que hagan seguimiento a dichas medidas terapéuticas.

Palabras claves: Job syndrome (D007589), candidiasis (D002177), eczema (D004485), pneumonia (D011014), furunculosis (D005667).

Summary:

Objective: Determine the treatment for pneumonia, mucocutaneous candidiasis, eczema, and furunculosis in patients with hyperimmunoglobulin E syndrome with STAT3 variant.

Material and methods: The target population was patients diagnosed with Job's syndrome who received treatment for eczema, recurrent pneumonia, furunculosis, and mucocutaneous candidiasis. Case reports and original articles were included, published between 1999 and 2020 in Spanish, English, and Portuguese, extracted from the PubMed, Scopus, SciELO, and gray literature databases. The risk of bias was assessed using the Murad et al. scale.

Results: 94 articles were identified, of which 11 studies were chosen that achieved the inclusion criteria for the systematic review where some of this research contained treatments for two or more entities, seven described therapeutics for pneumonia, four on therapies for mucocutaneous candidiasis and two for the treatment of furunculosis and eczema. The total number of patients found in the 11 published studies was 46 patients, 52.2% female, with a median age of 15 years.

Conclusion: The basis of management for patients with hyperimmunoglobulin E syndrome is prophylaxis to prevent infections and recurrences of the most critical manifestations such as pneumonia, candidiasis, eczema, and furunculosis; likewise, novel schemes such as the use of immunomodulators are being implemented, unfortunately. Even the evidence is scarce, which is why it is suggested to continue with studies that follow up on these therapeutic measures.

Keywords: Job syndrome (D007589), candidiasis (D002177), eczema (D004485), pneumonia (D011014), furunculosis (D005667).

Introducción

El síndrome de hiperinmunoglobulina E, es una enfermedad multisistémica de origen genético que afecta el sistema inmunológico, esquelético, tejido conectivo y la dentición (1). Los tipos de herencia son de forma autosómica dominante (gen *STAT3*) y autosómica recesiva (*DOCK8* y *PGM3*) (2,3). El síndrome de hiperinmunoglobulina E, de herencia autosómica dominante (HIES-AD) se produce por variantes heterocigóticas del factor de transcripción *STAT3*, es también conocido como síndrome de Job en referencia al personaje bíblico “Job” quien padeció de afectaciones cutáneas durante toda su vida. (4–8) Fue descrito por primera vez en el año 1966 en dos niñas con manifestaciones clínicas similares (4). Posteriormente se identificaron niveles altos de inmunoglobulina E (IgE) en dos casos similares denominándolo por primera vez síndrome de hiperinmunoglobulina E (HIES) (9).

Se caracteriza por presentar una triada clásica definida por infecciones cutáneas recurrentes (abscesos “fríos”), infecciones pulmonares recurrentes con tendencia a la formación de neumatoceles predominantemente de etiología estafilocócica y una elevación de la IgE. (10) Como agentes causantes de neumonía también se puede aislar *Pseudomona* y *Aspergillus* (11), los cuales si no reciben medidas preventivas y tratamiento oportuno aumenta la morbimortalidad. Otras manifestaciones clínicas incluyen eczema, candidiasis mucocutánea, alteraciones craneofaciales y osteoesqueléticas, lo que la hace de difícil diagnóstico (12–14)

El cuadro clínico inicial se manifiesta con prurito antes de los 2 años, y se observa en una misma proporción entre hombres y mujeres (15,16). El diagnóstico clínico se realiza a