

Latar Belakang

Hyper-IgE syndrome (HIES) atau *Job's syndrome*, merupakan suatu imunodefisiensi primer yang jarang, ditandai oleh peningkatan kadar IgE serum, infeksi berulang, serta kelainan jaringan ikat. Diagnosis sering kali terlambat, terutama di daerah dengan keterbatasan sumber daya.

Laporan Kasus

Kami melaporkan seorang anak laki-laki berusia 15 tahun dengan riwayat abses kutaneus dan intraabdomen berulang selama satu tahun, yang terutama disebabkan oleh *Staphylococcus aureus*, sehingga memerlukan tindakan drainase bedah berulang dan perawatan rawat inap berkepanjangan. Pasien memiliki riwayat dermatitis ekzematosa sejak dini, keterlambatan tanggalnya gigi sulung, ciri wajah kasar yang khas, serta penurunan berat badan progresif hingga mengalami gizi buruk pada remaja. Pemeriksaan laboratorium menunjukkan kadar IgE serum yang menetap tinggi (2.500 IU/mL) dengan jumlah limfosit CD4 dan CD8 dalam batas normal. Infeksi berulang tetap terjadi meskipun telah diberikan terapi antibiotik berulang. Gambaran klinis secara keseluruhan sangat mengarah pada *hyper-IgE syndrome autosomal dominan*, sehingga direncanakan pemeriksaan genetik untuk mendeteksi mutasi STAT3.

Kesimpulan

Kasus ini menegaskan pentingnya mengenali tanda bahaya klinis *hyper-IgE syndrome* pada remaja dengan abses stafilokokus berulang dan dermatitis ekzematosa. Diagnosis dini serta tata laksana multidisiplin sangat diperlukan untuk mencegah komplikasi infeksi berat, perburukan status gizi, dan morbiditas jangka panjang.

Kata Kunci

Hyper-IgE syndrome; Job's syndrome; imunodefisiensi primer; abses berulang; *Staphylococcus aureus*; gizi buruk pada remaja.

ABSTRACT

Background

Hyper-IgE syndrome (HIES), also known as Job's syndrome, is a rare primary immunodeficiency characterized by elevated serum IgE, recurrent infections, and connective tissue abnormalities. Delayed diagnosis remains common, particularly in resource-limited settings.

Case presentation

We report a 15-year-old boy with a one-year history of recurrent, deep cutaneous and intraabdominal abscesses caused predominantly by Staphylococcus aureus, requiring multiple surgical drainages and prolonged hospitalizations. He had a history of early-onset eczema, delayed exfoliation of primary teeth, characteristic coarse facial features, and progressive weight loss leading to severe acute malnutrition. Laboratory evaluation revealed persistently elevated serum IgE levels (2,500 IU/mL) with normal CD4 and CD8 lymphocyte counts. Recurrent infections persisted despite repeated antibiotic courses. The clinical constellation strongly suggested autosomal dominant hyper-IgE syndrome, and genetic testing for STAT3 mutation was planned.

Conclusions

This case highlights the importance of recognizing clinical red flags of hyper-IgE syndrome in adolescents presenting with recurrent staphylococcal abscesses and eczema. Early diagnosis and multidisciplinary management are crucial to prevent severe infectious complications, nutritional deterioration, and long-term morbidity.

Keywords

Hyper-IgE syndrome; Job's syndrome; primary immunodeficiency; recurrent abscess; Staphylococcus aureus; severe malnutrition.