



SITUACIÓN CLÍNICA

Importancia del déficit selectivo de inmunoglobulina A

D.S. Rojas-Torres^{a,*}, D.K. Bastidas-Yaguana^a, L. Sierra-Santos^b y A.L. Aguilar-Shea^b

^a Medicina de Familia y Comunitaria, Centro de Salud Canillejas, Madrid, España

^b Medicina de Familia y Comunitaria, Centro de Salud Manzanares el Real, Madrid, España

Recibido el 3 de octubre de 2012; aceptado el 29 de enero de 2013

Disponible en Internet el 19 de diciembre de 2013

PALABRAS CLAVE

Anafilaxia;
Déficit selectivo
de inmunoglobulina A;
Inmunodeficiencia
común variable;
Transfusión

KEYWORDS

Anaphylaxis;
Selective
immunoglobulin A
deficiency;
Common variable
immunodeficiency;
Transfusion

Resumen La deficiencia selectiva de inmunoglobulina A (IgA) es la inmunodeficiencia primaria más común. Se conoce muy poco sobre los mecanismos etiopatogénicos que conducen a esta enfermedad. Se estima que la incidencia de la enfermedad en España es de 1:163. Presentamos 3 casos diagnosticados en atención primaria. La mayoría de las personas con déficit selectivo de IgA suelen estar asintomáticas y se diagnostican por casualidad; sin embargo, deberíamos tener presentes a los pacientes con infecciones de vías respiratorias recurrentes, gastrointestinales, alérgicas y enfermedades autoinmunes que pueden estar asociadas a esta afección. A pesar de que no existe tratamiento en el momento actual, su importancia radica en las asociaciones con diferentes enfermedades como la enfermedad celíaca o púrpura trombocitopénica idiopática. Por otra parte, es importante conocer el riesgo de anafilaxia tras realizar transfusiones y su posible progresión a una inmunodeficiencia común variable. Es importante conocer la correcta vacunación en esta enfermedad.

© 2012 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Importance of selective immunoglobulin A deficiency

Abstract Selective IgA deficiency is the most common primary immunodeficiency. Little is known about the pathogenetic mechanisms leading to this disease. It is estimated that the incidence of this disease in Spain is 1:163. We report 3 cases diagnosed in Primary Care. Most people with selective IgA deficiency are usually asymptomatic and are diagnosed by chance, but patients with recurrent respiratory infections; gastrointestinal, allergic and autoimmune diseases can be associated with this disease. Although there is no treatment at present, its importance lies in the association with different diseases, such as coeliac disease or idiopathic thrombocytopenic purpura. Another important feature is the risk of anaphylaxis after transfusion, and the possible progression to Common Variable Immunodeficiency. It is important to know the vaccines that we can use due to the risk of disease.

© 2012 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dianastefanie40@hotmail.com (D.S. Rojas-Torres).

Caso clínico 1

Varón de 70 años sin antecedentes familiares relevantes y antecedentes personales de herpes zóster hace 7 años y que se le ha repetido a los 68 años, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, talasemia menor y portador de angiomas hepáticos. Era fumador hasta los 40 años. Fue intervenido de hernia inguinal derecha a los 67 años. El paciente ha presentado durante los últimos 2 años múltiples episodios de bronquitis y neumonías. En la radiografía de tórax se sospechan bronquiectasias basales, por lo que es derivado al servicio de neumología. Se objetivó poliglobulia y en el estudio de la misma se descubrió un déficit de IgA observando: inmunoglobulinas séricas: IgG 1.630 mg% (normal 725-190); IgA < 7 mg% (normal 50-340); IgM 60 mg% (normal 45-280). El resto de la analítica sin alteraciones.

Caso clínico 2

Mujer de 32 años con antecedentes personales de enfermedad de Graves que ha tenido episodios múltiples de cistitis, infecciones de vías respiratorias altas, faringitis y rinitis alérgica. Comienza con un cuadro de varias semanas de deposiciones diarreicas, que no respondía a tratamiento, no presentaba fiebre y sus coprocultivos eran normales. Se observa en su analítica: inmunoglobulinas séricas: IgG 1.110 mg% (normal 725-190); IgA < 7 mg% (normal 725-190); IgM: 131 mg% (normal 45-280). Anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa: negativos. El resto de la analítica sin alteraciones.

Caso clínico 3

Varón de 40 años con antecedentes personales de múltiples episodios de infecciones pulmonares en la infancia, hepatitis A, rinoplastia y turbinoplastia. Acude a la consulta porque a su sobrino le han realizado recientemente diagnóstico de déficit severo de IgA. Se solicita analítica con los siguientes resultados: inmunoglobulinas séricas: IgG 1.860 mg% (normal 725-190); IgA: < 7 mg% (normal 725-190); IgM: 115 mg% (normal 45-280). El resto de la analítica normal.

Discusión

El déficit selectivo de IgA (DSIgA) se describió por primera vez en 1961 en pacientes afectados de ataxia-telangiectasia¹. Se define como la ausencia parcial o total de IgA en el suero, presentado cifras normales en el resto de las inmunoglobulinas^{2,3}.

La incidencia mundial varía dependiendo del origen étnico: 1:143 en la península Arábiga, 1:163 en España, 1:2.600-1:5.300 en China y de 1:14.840-1:18.500 en Japón⁴. En general, el DSIgA es más común en los caucásicos. Se calculaba hasta hace poco que hasta el 90% de los déficit selectivos de IgA permanecen asintomáticos; sin embargo, un seguimiento a largo plazo en donantes de sangre con DSIgA mostró que el 80% desarrollan síntomas a lo largo de su vida¹.

La IgA representa más del 70% del total de inmunoglobulinas en el cuerpo, aunque su concentración en el suero

es baja, dado que la gran mayoría de la IgA se encuentra en las secreciones mucosas, incluyendo las secreciones nasales, pulmonares, saliva, lágrimas, leche materna y las secreciones de los tractos urogenitales e intestinales^{5,6}. Sus acciones incluyen el recubrimiento de los microorganismos, para prevenir la fijación y la penetración de los patógenos en las superficies del cuerpo². A pesar de la importancia que parece tener la IgA en la inmunidad de la mucosa, la gran mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos porque se cree que hay mecanismos que intentan compensar este déficit. Por ejemplo, la IgM puede realizar muchas de las mismas funciones y puede compensar la falta de IgA en los recién nacidos normales y en pacientes con DSIgA².

Hay una susceptibilidad genética no bien definida en la deficiencia de IgA. El patrón hereditario es variable; en algunas familias se ha demostrado herencia autosómica dominante o recesiva, siendo más comunes los casos esporádicos y se ha visto asociación a algunos haplotipos HLA (HLA-A1, B8, DR3)⁷. El factor de riesgo más importante es una historia familiar de DSIgA o la inmunodeficiencia común variable (IDCV). Los parientes de primer grado de pacientes con DSIgA tienen 50 veces más probabilidades de presentar la enfermedad⁸.

El 85-90% de los pacientes con DSIgA son asintomáticos. El resto de los individuos con DSIgA pueden presentar otras enfermedades que exponemos seguidamente.

Las infecciones recurrentes del tracto respiratorio son el hallazgo más común en personas con deficiencia de IgA. Estas infecciones se deben principalmente a bacterias, por ejemplo, *Haemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae*. Se ha visto que algunos pacientes pueden desarrollar daño orgánico final, como bronquiectasias secundarias a infecciones recurrentes o crónicas.

Además pueden presentar infecciones gastrointestinales y otros trastornos del aparato digestivo (tienen una mayor probabilidad de desarrollar la enfermedad celíaca el 8%); dado que la barrera protectora del sistema gastrointestinal se ve afectada en el DSIgA, protozoos como *Giardia lamblia* pueden adherirse al epitelio, proliferar y causar la infección³.

Las infecciones respiratorias suelen ser más frecuentes que las gastrointestinales en el DSIgA porque la IgM secretada es más abundante en el intestino que en las vías respiratorias lo que en parte puede compensar la deficiencia de IgA².

Aproximadamente del 20 al 30% de los pacientes con este déficit pueden desarrollar trastornos autoinmunes como: púrpura trombocitopénica idiopática seguida de anemia hemolítica, artritis reumatoide juvenil, tiroiditis, lupus eritematoso sistémico y presencia de diversos autoanticuerpos. Las alergias alimentarias y las respiratorias (por ejemplo, asma y rinitis alérgicas) también se han visto asociadas.

Por lo tanto, se debe considerar una evaluación de la deficiencia de IgA en los siguientes pacientes:

- Niños con otitis media recurrente, sinusitis, neumonía. La evaluación de las inmunoglobulinas séricas en niños se realiza mejor después de los 6 meses de edad, ya que las inmunoglobulinas maternas (especialmente IgG) están presentes hasta esta edad. Por esta razón, los niños con defectos de anticuerpos no suelen presentar

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3834762>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3834762>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)