

# **Jornadas Nacionales Conjuntas de Alergia e Inmunología Sociedad Argentina de Pediatría**

## **Deficiencia Selectiva de Ig A**

**Todo los conceptos que debemos saber  
y  
lo que debemos cambiar**

**Dra. Liliana Bezrodnik**  
***Jefa del Grupo de Inmunología***  
***Investigadora del Gobierno Autónomo de la Ciudad de Bs.As.***  
***Investigador Clínico CONICET***



# **Verdades y Mitos sobre la Deficiencia selectiva de Ig A**



## ➤ **Definición de Deficiencia Selectiva de Ig A**

- **“Niños mayores de 4 años con valores de Ig A igual o por debajo de 7 mg/dl de niveles de Ig A sérica, en dos determinaciones consecutivas”**

*Grupo de Inmunología SAP*

- **Se la define como el extremo más benigno de la Inmunodeficiencia común variable**
- **La deficiencia de Ig A (DSA) es la Inmunodeficiencia Primaria de mayor incidencia registrada**  
**Según los reportes 1/223 a 1/1000 individuos pueden presentar DSA**





## **Función de la Ig A a nivel de las mucosas**

**La Ig A es uno de los mecanismos esenciales de la respuesta innata y sobre todo de la respuesta inmune de mucosas.**

**Producidas a nivel de mucosas por las células B1 su función no solo es realizar el clearance de bacterias y virus, que penetran por vía oral o respiratoria, sino tiene una clara función reguladora de la inflamación por intermedio de su pieza secretoria a nivel de mucosas.**





# Forma de presentación

➤ **Asintomáticos**

➤ **Infecciones recurrentes**

➤ **Atopía**

➤ **Enfermedad Celíaca**

➤ **Enfermedad Autoinmune**

▪ **Forma de herencia**

▪ **Autosómica recesiva o dominante, esporádica**

➤ **Compromiso de ciertos genes del HLA**

***Haplotipos de clase I, II y III***

**Haplotipos más frecuentes HLA A1, B8, DR3, C2, C4A y  
deleción de la 21 hidroxilasa A**





➤ Niños menores de 4 años con niveles de Ig A  
por debajo de 7mg/dl

?????

Se denomina

***"Deficiencia Selectiva de Ig A Transitoria"***

***De persistir los niveles bajos cuando el niño cumple  
4 años se la define como DSA***

➤ **Deficiencia Selectiva de Ig A en Saliva** ????

➤ **NO** existe la

**Deficiencia Selectiva única de Ig A en saliva**  
**siempre se asocia con la deficiencia sérica**





# **Porqué podemos tener niveles ausentes o bajos en saliva con niveles normales en suero???**

## **1- Edad de los pacientes:**

***Hasta los 9 meses y en algunos niños hasta los 12 meses la síntesis en mucosa de Ig A es muy pequeña***

## **2- Mala toma de Muestra**

## **3- Medición por metodología inapropiada**





# Tratamiento

## *Sintomático*

- **Se debe descartar siempre compromiso funcional frente antígenos polisacáridos asociados o no a deficiencia de Subclases de Ig G**
- **Solo se tratan con gammaglobulina los pacientes que asocian deficiencia funcional frente a polisacáridos y DSA con clínica que así lo amerite**



**Todos los pacientes con DSA y su familia debe tener en claro y por escrito, que deben informar de su patología ante la infusión de gammaglobulina por cualquier motivo así mismo de alguna transfusión sanguínea por la posibilidad de producir**

***Anticuerpos anti Ig A***

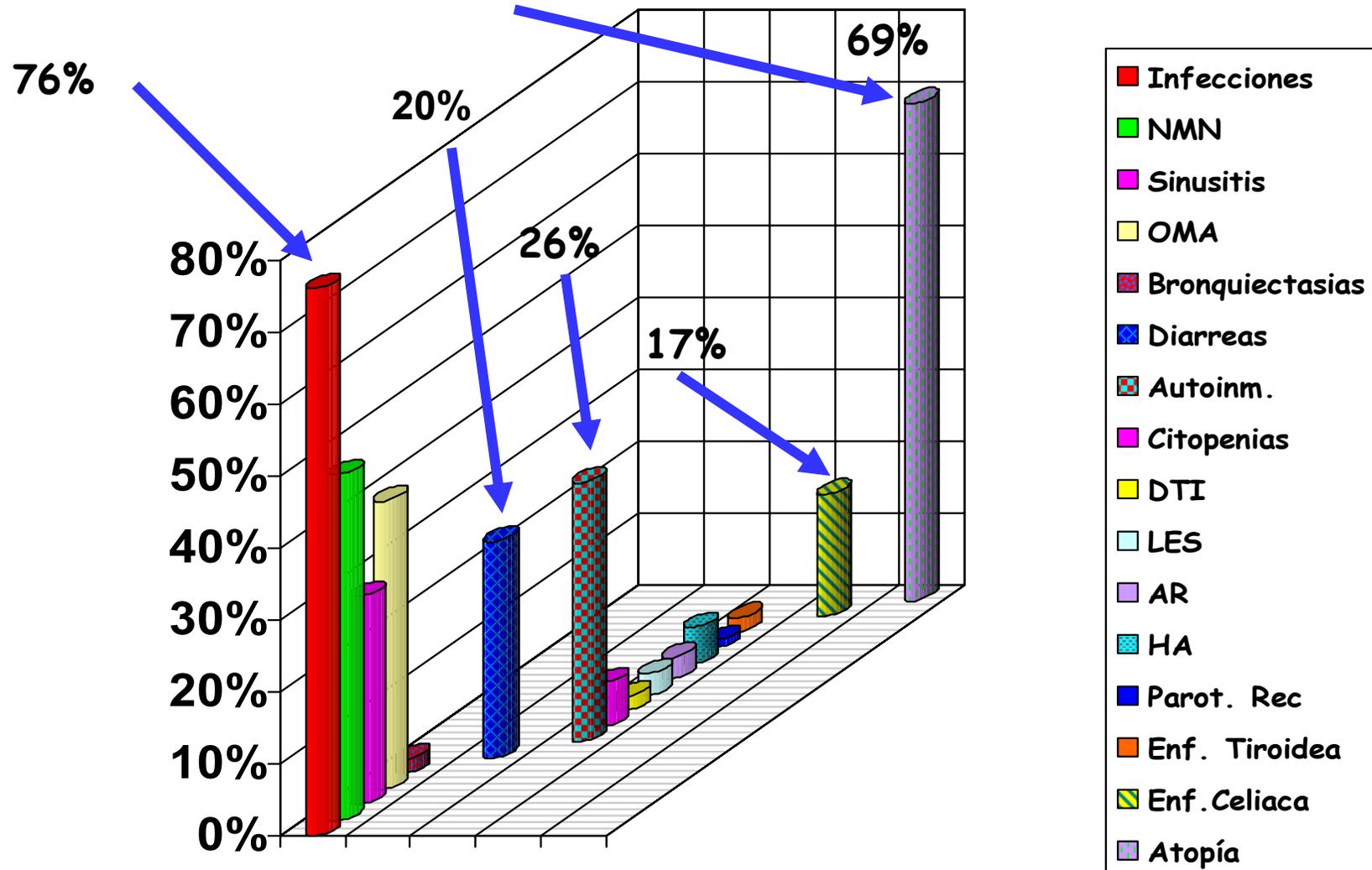
***Traducirse en una reacción anafiláctica***





# Clínica de 220 niños con DSA

## Inmunología HNRG



# **Pacientes con DSA 220 SIHNRG**

## **➤ Historia Familiar 8**

**Dos de ellos asintomático en el momento de la consulta**

- 2 Familias con DSA en las 3 hijas de cada flia.  
Asociaban enfermedad autoinmune**
- Asociado a deficiencia de Subclases y/o falla de  
respuesta funcional anticorpoes: 5%**



# Grupo de Inmunología

• **Dra. Liliana Bezrodnik**

## Area Clínica

- **Dra. Daniela Di Giovanni**
- **Dra. Andrea Gómez Raccio**

## Residencia Médica y Bioquímica

- **Dra. Gabriela Belardinelli**
- **Dr. Ignacio Uriarte**
- **Dra. Damacia Díaz Ballve**
- **Dra. Gisela Seminario**
- **Dra. Marcela Maratea**
- **Dra. Dorina Comas**
- **Dr. Claudio Yungblut**
- **Dra. Silvia Grabow**

## Area Laboratorio

- **Dra. Patricia Carabajal**
- **Dra. Alejandra Ginaca**
- **Dra. María Isabel Gaillard**
- **Dra. Jessica Sandañaus**
- **Dra. Veronica Natoli**
- **Dra. Daniela Carelli**

## Secretaria

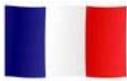
**Isabel Domínguez**

## Técnicos de laboratorio

- **Ana Luz García**
- **María Fernanda Hains**
- **Carolina Palacios**
- **Patricia Palenque**

# Muchas Gracias





**1<sup>st</sup>-2<sup>nd</sup> November 2010**

**Latin American Pre-Congress Courses**

**Immunotherapies: from bench to bedside**

- |                   |                            |
|-------------------|----------------------------|
| Claude Leclerc    | Jose Alejandro Chabalgoity |
| Adriana Larregina | Rogelio Hernandez Pando    |
| Yves Levy         | Luiz Vicente Rizzo         |
| Alexis Kalergis   | Lucienne Chatenoud         |
| Adrian Morelli    | Benoit Salomon             |
| Eduardo Osinaga   | Jean Luc Teillaud          |
| Jose Mordoh       | Guillermo Dighiero         |
| François Lemoine  | Michelle Rosenz wajg       |

**1<sup>st</sup>-2<sup>nd</sup> November 2010**

**Short Courses:**

**Flow Cytometry, Current Protocols in Immunology and Immunobiological Drugs**

**Immunodeficiency Meeting of the Argentine Society of Pediatrics  
November 3rd and November 5th, 2010.**

**3-5 November 2010**

**First Franco-Argentine**

**Buenos Aires FAiC 2010**

**Immunology Congress**

**Invited Speakers**

- |                       |                      |
|-----------------------|----------------------|
| Sebastian Amigorena   | Gabriel Rabinovich   |
| Alain Fischer         | David Klatzmann      |
| Lucienne Chatenoud    | Eduardo Carrorela    |
| Roland Liblau         | Juan Lafaille        |
| Sergio Rosenweig      | Alberto Epstein      |
| Frederic Rieux Laucat | Jacinta Bustamante   |
| Adriana Larregina     | Jean-Claude Sirard   |
| Elina Zúñiga          | Nicolas Glaichenhaus |
| Anne Tsicopoulos      | Jean François Eliaou |
| Wolf Hervé Fridman    | Sebastien Maury      |
| Michel Brown          | Antoine Toubert      |
| Hugo Luján            | Adriana Gruppi       |



**LA FRANCE EN ARGENTINE**  
Ambassade de France en Argentine



**Société Francophone  
de Transplantation**



**FONDATION ARGENTINE**  
CITÉ INTERNATIONALE  
UNIVERSITAIRE DE PARIS



Ministerio de  
Ciencia, Tecnología  
e Innovación Productiva  
Presidencia de la Nación



Ministerio de  
Educación  
Presidencia de la Nación

