

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

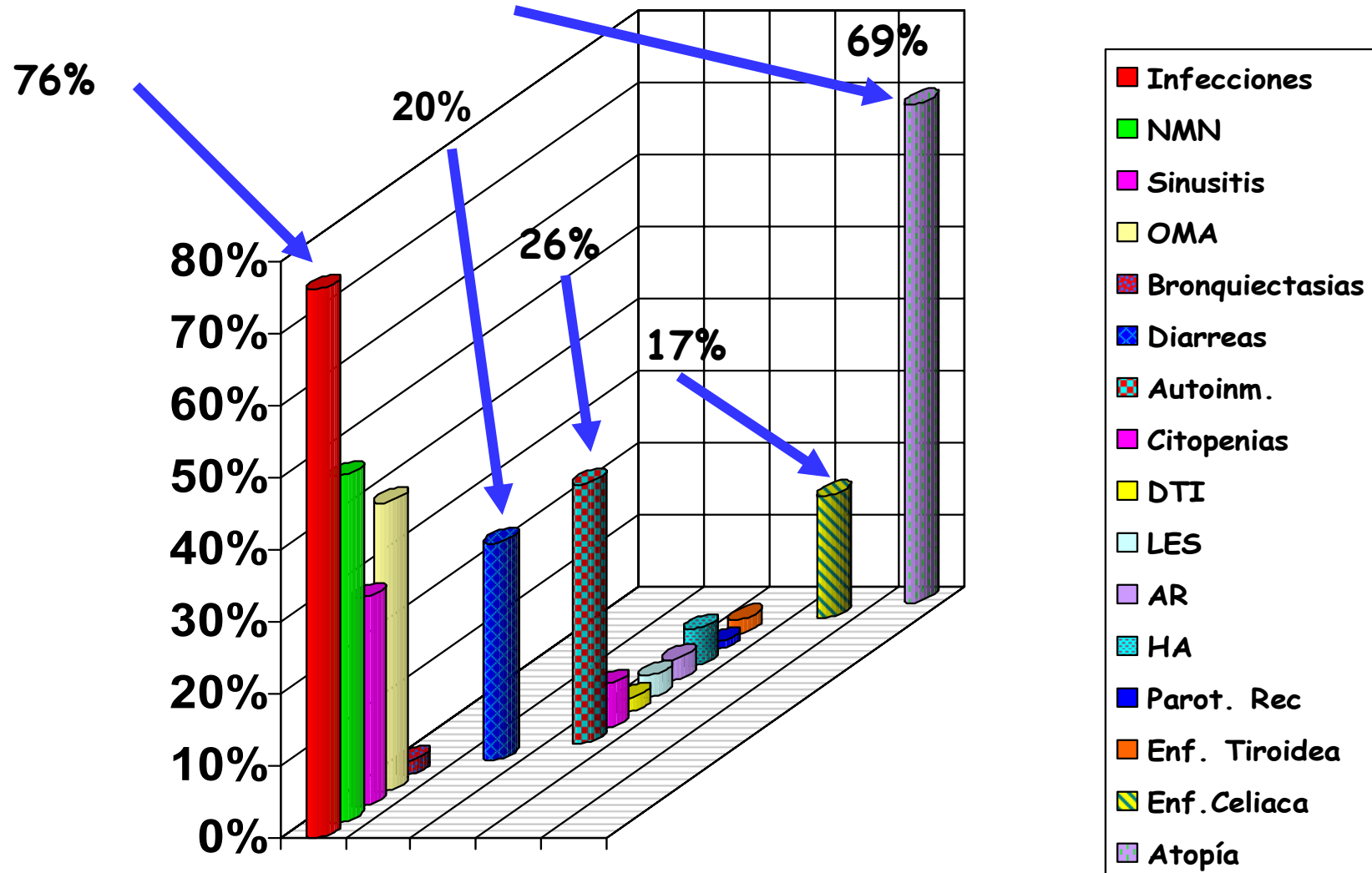
Traducirse en una reacción anafiláctica





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 anticorpores: 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

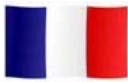
Isabel Domínguez

Técnicos de laboratorio

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

Muchas Gracias





1st-2nd 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 |

1st-2nd 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

