

CAPÍTULO IV

DEFICIENCIA SELECTIVA DE IgA

Los individuos con Deficiencia Selectiva de IgA son deficientes en IgA pero usualmente tienen cantidades normales de otros tipos de inmunoglobulinas. La Deficiencia Selectiva de IgA es la más común de las enfermedades de inmunodeficiencia primarias. Los pacientes con Deficiencia Selectiva de IgA pueden tener síntomas muy variables. Algunos pacientes con deficiencia de IgA se pueden encontrar relativamente bien con enfermedades clínicas muy leves, si es que llegan a presentarlas mientras que otros pueden ser afectados por una variedad de problemas clínicos significativos.

DEFICIENCIA SELECTIVA DE IgA

DEFINICIÓN: La Deficiencia Selectiva de IgA es la deficiencia severa o ausencia total de la clase IgA de inmunoglobulinas en el suero sanguíneo y secreciones. Existen cinco tipos (clases) de inmunoglobulinas o anticuerpos en la sangre: IgG, IgA, IgM, IgD e IgE. La clase de inmunoglobulina presente en mayor cantidad en la sangre es el IgG, seguido por IgM e IgA. Las IgD e IgE se encuentran presentes en muy pequeñas cantidades en la sangre.

De estas clases de inmunoglobulinas, son principalmente las IgM e IgG las que protegen el torrente sanguíneo, tejidos corporales y órganos internos de infecciones. Es también muy importante que el cuerpo sea protegido en las superficies que entran en contacto cercano con el medio ambiente. Estos puntos son las superficies mucosas: la boca y la nariz, la garganta, las vías respiratorias del pulmón, el tracto gastrointestinal, los ojos y los genitales. Los anticuerpos IgA (los cuales son transportados por las secreciones a las superficies mucosas) juegan un papel importante en la protección de las superficies mucosas contra infecciones. Los anticuerpos IgG, IgM e IgE se encuentran también en secreciones de las superficies mucosas, pero no en la misma cantidad que el anticuerpo IgA. Es, por esto que el IgA es conocido como el anticuerpo secretorio. Si nuestras superficies mucosas fueran extendidas cubrirían cualquier área igual a una y media canchas de tenis, por lo que la importancia del IgA al proteger nuestras superficies mucosas no puede ser subestimada.

La IgA posee algunas características químicas especiales. Se encuentra presente en las secreciones en forma de dos moléculas de anticuerpo unidas por un componente llamado la cadena J (“J” por juntar) (véase capítulo Sistema Inmune). Para que estos anticuerpos puedan ser secretados, tienen que estar unidos a otra molécula llamada la pieza secretoria. La unidad de IgA que protege las membranas mucosas se compone por dos moléculas IgA juntas por la cadena J y unidas a la pieza secretoria.

Los individuos con Deficiencia Selectiva de IgA no producen IgA. Producen, sin embargo, todas las otras clases de inmunoglobulinas. Además, la función de los linfocitos T, células fagocíticas y sistema complemento son normales o casi normales. Por lo tanto, esta afección es conocida como Deficiencia “Selectiva” de IgA.

La causa o causas de la Deficiencia Selectiva de IgA son desconocidas. Es probable que existan varias causas de la Deficiencia Selectiva de IgA y que dichas causas puedan diferir de un paciente a otro. Los individuos con Deficiencia Selectiva de IgA tienen linfocitos B aparentemente normales, pero que no maduran en IgA produciendo células plasmáticas.

RASGOS CLÍNICOS: La Deficiencia Selectiva de IgA es la más común de las enfermedades de inmunodeficiencia primaria. Los estudios han indicado que tantas personas como una en cada quinientos tiene Deficiencia Selectiva de IgA. Muchos de estos individuos presentan enfermedades relativamente ligeras y generalmente no se encuentran lo suficientemente enfermos para ser vistos por un médico. Por lo tanto, nunca se les descubre la Deficiencia de IgA. De hecho, la mayoría de los individuos con Deficiencia Selectiva de IgA son relativamente sanos y no presentan síntomas. En contraste, también existen individuos con Deficiencia Selectiva de IgA que tienen enfermedades significativas. Hasta ahora, no se ha entendido porque existen individuos con deficiencia de IgA que no presentan casi ninguna enfermedad mientras que otros se encuentran muy enfermos. Los estudios han sugerido que a algunos pacientes con deficiencia de IgA les falta una fracción del IgG (la subclase IgG2) y esa puede ser una explicación de la razón por la cual algunos pacientes con deficiencia de IgA son más susceptibles a infecciones que otros.

Un problema común en la deficiencia de IgA es la susceptibilidad a infecciones. Infecciones recurrentes del oído, sinusitis, bronquitis y neumonía son las infecciones más comúnmente observadas en pacientes con Deficiencia Selectiva de IgA. Esto es fácil de entender porque la IgA protege a las superficies mucosas de infecciones. Estas infecciones se pueden volver crónicas. Además, puede ser que las infecciones no desaparezcan con tratamiento, y los pacientes pueden permanecer con antibióticos durante más tiempo de lo normal.

El segundo problema más importante en la deficiencia de IgA es la ocurrencia de enfermedades autoinmunes. En las enfermedades autoinmunes el individuo produce anticuerpos o linfocitos T que reaccionan con sus propios tejidos resultando esto en daño a estos tejidos. Algunas de las enfermedades autoinmunes más frecuentes asociadas con la deficiencia de IgA son: Artritis Reumatoide, Lupus Eritematoso Sistémico y Púrpura Trombocitopénica Inmune (ITP por sus siglas en inglés). Estas enfermedades autoinmunes pueden causar inflamación y dolor en articulaciones de manos y rodillas, erupción en la cara, anemia (recuento bajo de glóbulos rojos) o trombocitopenia (recuento bajo de plaquetas). Otros tipos de enfermedades autoinmunes pueden afectar el sistema endocrino y/o sistema gastrointestinal.

Las alergias pueden ser también más comunes entre los individuos con Deficiencia Selectiva de IgA que entre la población general. Los tipos de alergias varían. El asma es una de las enfermedades alérgicas que ocurren comúnmente con la Deficiencia Selectiva de IgA. Se ha sugerido que el asma puede ser más grave y responder menos a la terapia, en individuos con deficiencia de IgA que lo que es normal entre individuos. Otro tipo de alergia asociada con la deficiencia de IgA es la alergia a alimentos, en la cual los pacientes tienen reacciones ante ciertos alimentos. Los síntomas asociados con las alergias a alimentos son diarrea o calambres abdominales. No es seguro si existe un aumento en la incidencia de rinitis alérgica (fiebre del heno) o eccema en la Deficiencia Selectiva de IgA.

Otra forma inusual, pero importante, de alergia puede ocurrir en la deficiencia de IgA. En personas cuya sangre no contiene IgA, el IgA de otras personas puede ser reconocido por el sistema inmune como una proteína extraña. Ya que los anticuerpos se producen normalmente en contra de proteínas extrañas, algunas personas con Deficiencia Selectiva de IgA producen anticuerpos IgG o IgE en contra del IgA. En este caso, si una persona con deficiencia de IgA que tiene anticuerpos contra IgA recibe sangre que contenga IgA, puede resultar una reacción alérgica. Aún cuando las reacciones alérgicas al IgA son muy poco comunes, es importante que cada paciente con Deficiencia Selectiva de

IgA esté consciente del riesgo potencial de reacciones a transfusiones si han recibido sangre o productos sanguíneos.

DIAGNÓSTICO: El diagnóstico de la Deficiencia Selectiva de IgA se sospecha comúnmente por la existencia, ya sea recurrente o crónica, de infecciones, alergias, enfermedades autoinmunes o diarrea crónica. El diagnóstico se establece cuando los análisis del suero sanguíneo del paciente demuestran una marcada reducción o casi ausencia de IgA con niveles normales de otras clases principales de inmunoglobulinas (IgG e IgM). La mayoría de los pacientes producen anticuerpos normalmente. Algún paciente ocasional puede también tener deficiencia de la subclase IgG2 y deficiencia asociada de anticuerpos (véase capítulo en Deficiencia Subclase IgG). La cantidad y funciones de linfocitos T son normales.

Algunas otras pruebas importantes incluyen un conteo sanguíneo completo, medición de la función pulmonar, y análisis de orina. Otras pruebas que pueden ser obtenidas en pacientes específicos incluyen la medición de la función tiroidea, medición de la función del riñón, medidas de absorción de nutrientes por el tracto gastrointestinal, y la prueba para anticuerpos dirigidos contra los tejidos propios del cuerpo (autoanticuerpos).

TRATAMIENTO: Las preparaciones de globulina gamma que se encuentran disponibles en este momento no contienen cantidades significativas de IgA. Aún cuando dichos productos pudieran ser preparados, no existe la forma de hacer que el IgA administrado por inyección encuentre su camino a las membranas mucosas a las que les falta esta inmunoglobulina. Por lo tanto, en el presente no es posible reemplazar el IgA en pacientes con deficiencia de IgA. Sin embargo, un paciente ocasional que tiene deficiencia de IgA también tiene deficiencia subclase IgG2 con una deficiencia en la producción de anticuerpos. En estos individuos, el uso de globulina gamma de reemplazo puede ser de ayuda para disminuir la frecuencia de infecciones (véase también en el capítulo de Terapia Médica Específica).

El tratamiento de los problemas asociados con la Deficiencia Selectiva de IgA debe ser dirigido hacia el problema en particular. Por ejemplo, los pacientes con infecciones crónicas o recurrentes necesitan antibióticos apropiados. Idealmente, la terapia con antibióticos debe ser dirigida al organismo específico que causa la infección. No siempre es posible identificar a estos organismos y el uso de antibióticos de amplio espectro puede ser necesario. Ciertos pacientes que tienen sinusitis crónica o bronquitis crónica podrían necesitar terapias antibióticas a largo plazo. Es importante que el médico y paciente tengan comunicación cercana para que se puedan tomar las decisiones apropiadas respecto a la terapia.

Existen varios tipos de terapias para el tratamiento de enfermedades autoinmunes. Medicamentos antiinflamatorios, tales como la aspirina y el ibuprofeno, se usan en enfermedades que provocan inflamación en articulaciones. Los esteroides pueden ser de ayuda en una variedad de enfermedades autoinmunes. Si una enfermedad autoinmune resulta en una anomalía del sistema endocrino, la terapia de reemplazo con hormonas puede ser necesaria.

El tratamiento de alergias asociado con la deficiencia de IgA es similar al tratamiento de alergias en general. No se sabe si la inmunoterapia (inyecciones de alergias) es de ayuda en alergias asociadas con la Deficiencia Selectiva de IgA.

De modo preventivo, puede también ser deseable analizar la sangre de un paciente con Deficiencia Selectiva de IgA para detectar anticuerpos contra IgA para así estar preparado ante la posibilidad de que el paciente necesite una transfusión sanguínea.

El aspecto más importante de la terapia en la deficiencia de IgA es la comunicación cercana entre el paciente (y/o la familia del paciente) y el médico para que el problema pueda ser reconocido y tratado tan pronto como se presente.

EXPECTATIVAS: Aunque la Deficiencia Selectiva de Iga es una de las formas más leves de inmunodeficiencia, puede resultar en enfermedades graves en algunas personas. Por lo tanto, es difícil predecir lo que ocurrirá en el largo plazo en un paciente dado con Deficiencia Selectiva de IgA. En general, el pronóstico en la Deficiencia Selectiva de IgA depende del pronóstico de las enfermedades asociadas. Es importante que los médicos asesoren y evalúen constantemente a pacientes con Deficiencia Selectiva de IgA para ver la existencia de enfermedades asociadas y el desarrollo de inmunodeficiencias más extensas. Por ejemplo, en raras ocasiones, la deficiencia de IgA progresará para convertirse en Inmunodeficiencia Común Variable con sus deficiencias de IgG e IgM. El médico debe ser avisado de cualquier síntoma inusual, especialmente fiebre, tos productiva, erupción o dolor en articulaciones. La clave para un buen pronóstico es la adecuada comunicación con el médico y el desarrollo de estrategias terapéuticas efectivas tan pronto como los procesos de la enfermedad sean reconocidos.