

Déficit sélectif en IgA

1. Le déficit isolé en IgA biologique n'est pas forcément associé à une pathologie, autrement dit, il faut être prudent avant d'étiqueter un sujet sain comme « patient avec un déficit immunitaire »
2. Mode de révélation le plus fréquent : infections aiguës et/ou chroniques des voies aériennes supérieures et inférieures, et/ou du tube digestif.
3. D'autres complications infectieuses sont possibles, il existe plus rarement des complications auto-immunes et/ou allergiques.
4. Diagnostic à confier à un médecin spécialiste en immunohématologie du réseau CEREDIH qui saura faire tout le bilan utile pour s'assurer du caractère isolé de ce déficit en IgA (rechercher un DICV par ex.)
5. Sur le plan thérapeutique : la plupart des IgAD n'auront besoin que de traitement antibiotique préventif saisonnier ou régulier au long de l'année ou rien de particulier (tout dépendra de l'évaluation de l'état clinique du patient).
6. La substitution par immunoglobulines n'a que très exceptionnellement sa place dans les IgAD.
7. Suivi dans un centre de compétence immunohématologie du réseau CEREDIH (voir site internet www.ceredih.fr).

Prise en charge diagnostique, thérapeutique et suivi dans un centre hospitalier compétent en immunologie-hématologie (réseau du centre de référence CEREDIH, voir site internet : www.ceredih.fr)

DÉFINITION

Ceci est défini par une diminution profonde du taux d'IgA sans altération des IgG, des IgM, des IgE ou sous-classes d'IgG.

Le déficit sélectif en IgA est le plus fréquent des déficits immunitaires primitifs puisqu'il est retrouvé chez env. 1/600 personnes d'origine caucasienne. La plupart du temps, il s'agit de personnes sans aucun symptôme particulier et chez qui le dosage a été fait dans le cadre d'un bilan général. Il s'agit donc le plus souvent d'une anomalie sans vraie pathologie du système immunitaire. Ces personnes ne sont donc pas des sujets malades (des patients).

Pour illustrer cela, moins de 200 patients/5000 actuellement dans le registre du CEREDIH sont atteints d'un sIgAD. Les personnes qui souffrent directement de ce déficit sélectif en IgA peuvent présenter des symptômes très divers. En effet, les IgA (qui sont véhiculés par les sécrétions sur les muqueuses) jouent un rôle majeur dans la protection des muqueuses contre les infections (la bouche, le nez, les oreilles, la gorge, les bronches et les poumons, le tube digestif, les yeux et les organes génitaux).

L'origine du déficit en IgA reste totalement mystérieuse encore à l'heure actuelle.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Le déficit en IgA est fréquemment associé à une augmentation de la susceptibilité aux infections. Comme pour les pathologies avec baisse de production des anticorps (tels que l'hypogammaglobulinémie ou l'agammaglobulinémie), les patients peuvent manifester des infections récidivantes des oreilles (otite), des sinus (sinusite), des bronches (bronchite) et des poumons (pneumonie). Ces infections peuvent parfois devenir chroniques.

Des complications auto-immunes peuvent survenir tout au long de la vie des patients (polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux systémique, purpura thrombopénique auto-immune, ...).

Les allergies peuvent également être plus fréquentes chez les personnes présentant un déficit sélectif en IgA que dans la population générale. Le type d'allergie varie d'un patient à l'autre. L'asthme est une des maladies allergiques les plus fréquemment associées au déficit sélectif en IgA. Il pourrait être plus sévère et plus résistant chez les personnes présentant un déficit en IgA que chez les personnes saines. Un autre type d'allergie associé au déficit en IgA est l'allergie alimentaire, caractérisée par une intolérance du patient à certains aliments. Les symptômes associés aux allergies alimentaires sont la diarrhée ou les crampes abdominales. Enfin, le lien entre déficit sélectif en IgA et rhinite allergique (rhume des foins) ou eczéma est incertain.

Une autre forme inhabituelle mais sérieuse d'allergie peut également survenir dans le déficit en IgA. Chez les personnes dont le sang ne contient pas d'IgA, le système immunitaire peut reconnaître les IgA provenant d'autres personnes comme des protéines étrangères. Les anticorps étant normalement produits contre des protéines étrangères, certaines personnes avec déficit sélectif en IgA produisent des anticorps IgG ou IgE dirigés contre les IgA. Dans ce cas, l'administration de produits sanguins contenant des IgA à une personne déficiente en IgA mais ayant des anticorps contre les IgA peut déclencher une réaction allergique. Les réactions allergiques aux IgA sont très rares mais tout patient avec déficit sélectif en IgA doit être informé du risque potentiel de réactions de transfusion lors d'administration de sang ou de produits sanguins.

DIAGNOSTIC

On suspecte généralement un déficit sélectif en IgA lors d'infections chroniques ou récurrentes, d'allergies, de maladies auto-immunes ou de diarrhée chronique. Le diagnostic est établi quand les analyses du sérum sanguin du patient montrent une nette diminution ou une quasi-absence d'IgA avec des taux normaux des autres classes majeures d'immunoglobulines (IgG et IgM). La plupart des patients ont une production normale d'anticorps. On rencontre occasionnellement des patients qui présentent simultanément un déficit en anticorps IgG2. Les performances et les taux des lymphocytes T sont normaux.

Plusieurs autres examens peuvent être importants comme un hémogramme complet, des mesures de la fonction pulmonaire et une analyse d'urine. Certains patients peuvent nécessiter d'autres tests comme une évaluation de la fonction thyroïdienne, de la fonction rénale, ou des tests d'absorption digestive, et des recherches d'auto-anticorps (anticorps dirigé contre les propres tissus de l'organisme).

TRAITEMENT

L'approche thérapeutique, confiée à un spécialiste en immunohématologie du réseau CEREDIH, dépend de la situation clinique.

En cas d'infections non sévères et peu fréquentes, pas de traitement prophylactique systématique. Si infections répétées ou si sinusite ou bronchite chronique, proposer une antibioprofylaxie saisonnière ou au long cours par Bactrim par ex.

Les préparations d'immunoglobulines actuellement disponibles ne contiennent que de faibles quantités d'IgA pour des questions de meilleure tolérance des produits par les patients. Même s'il était possible de préparer de tels produits, les IgA administrées par injection ne passeraient pas dans les muqueuses dépourvues de cette classe d'immunoglobuline. Un traitement de substitution n'est donc actuellement pas possible pour les patients déficients en IgA. Néanmoins, si la situation le nécessite, une substitution par Ig peut être proposée.

Il peut également être souhaitable de rechercher les anticorps anti-IgA dans le sang des patients présentant un déficit sélectif en IgA à titre de précaution en cas de transfusion sanguine.

PRONOSTIC MÉDICAL

Bien que le déficit sélectif en IgA soit une des formes les plus bénignes de déficit immunitaire, il peut provoquer des complications sévères chez certains patients. Il est donc difficile de prédire l'évolution à long terme d'un patient particulier atteint de déficit sélectif en IgA. D'une manière générale, le pronostic du déficit sélectif en IgA dépend du pronostic des maladies associées. Il est donc important que les médecins évaluent et réévaluent régulièrement les patients présentant un déficit sélectif en IgA pour éventuellement détecter des maladies associées et le développement d'un déficit immunitaire plus large. Rarement, un déficit en IgA peut évoluer, par exemple, en déficit immunitaire commun variable avec déficit en IgG et en IgM.

Il faut informer le médecin de tout événement inhabituel, comme fièvre, toux avec expectoration, éruption cutanée ou douleur articulaire. La clé d'un bon pronostic est une communication adéquate avec le médecin et la mise au point de stratégies thérapeutiques efficaces dès l'apparition d'une maladie associée.

Pour plus d'informations, vous pouvez vous reporter aux recommandations présentes sur le site internet du CEREDIH (www.ceredih.fr)

Auteur Dr. Nizar Mahlaoui

(Unité d'immuno-Hématologie & Rhumatologie pédiatriques - Necker)