

DEFICIT DI IgA

Il difetto selettivo di IgA è la più comune forma di immunodeficienza primitiva nella razza caucasica (frequenza 1/400). Il difetto a carico degli anticorpi di tipo IgA (presenti nelle mucose) nella maggioranza dei casi sembra essere sporadico; tuttavia, alcuni studi evidenziano l'esistenza di casi a trasmissione familiare. Per definizione, i livelli delle IgA sono inferiori a 5 mg/dl nel siero e sono assenti anche a livello delle mucose dei tratti respiratorio, gastroenterico ed urinario. Sono normali i livelli delle altre immunoglobuline (IgG ed IgM).

Il difetto IgA può essere anche parziale, ovvero i livelli degli anticorpi di tipo IgA sono inferiori ai valori considerati normali per età, ma non sono assenti.

La maggior parte dei pazienti sono asintomatici e di conseguenza la diagnosi può essere del tutto casuale. Nei pazienti sintomatici si manifestano con maggiore frequenza infezioni ricorrenti dell'apparato respiratorio, gastroenterico e urinario. E' stata riportata, inoltre, una maggiore incidenza di fenomeni allergici (oculo-rinite, asma, dermatite, etc.) e di intolleranza alimentare su base immunologica, come l'intolleranza al glutine (i.e. la celiachia). Eccezionale è il riscontro di una reazione alla trasfusione di emoderivati.

Nella maggior parte dei casi i pazienti rimangono asintomatici e non presentano alcuna complicazione. Molto raramente il difetto selettivo di IgA può manifestarsi con una sintomatologia cronica, che presenta maggiore gravità, ed ha una maggiore frequenza di associazione con malattie più complesse del sistema immunitario.

I soggetti con deficit di IgA, specie dopo una valutazione iniziale da parte dell'immunologo pediatrico, devono essere considerati come bambini "normali"; la opportunità di controlli clinici e di esami del sangue dovrà essere valutata solo sulla base delle sue condizioni cliniche