

## Дефиниција

**Особе са Селективним недостатком IgA пате од недостатка имуноглобулина А, али обично имају нормалне вредности других имуноглобулина. Многи људи који су захваћени овим поремећајем немају знаке болести. Код неких других, ипак, могу се развити значајни клинички проблеми. Селективни недостатак IgA релативно је чест код становника Кавказа.**

Селективни недостатак IgA представља потпуно одсуство IgA врсте имуноглобулина у крви и секретима. Постоји 5 типова (класа) имуноглобулина, тј. антитела, у крви: IgG, IgA, IgM, IgD и IgE. Најзаступљенији у крви су имуноглобулини типа G (IgG), затим M (IgM) и A (IgA). Имуноглобулин типа D (IgD) је присутан у много мањој количини, а имуноглобулин типа E (IgE) је присутан у крви свега неколико минута.

Од свих ових класа имуноглобулина, превасходно нас од инфекције штите IgG и IgM. Такође је важно напоменути да је тело заштићено од штетних утицаја из окружења преко површина које су тим утицајима изложене. То су пре свега мукозне површине: уста, уши, синуси и нос, грло, респираторни путеви (без плућа), гастроинтестинални тракт, очи и гениталије. Уколико би се све наше мукозне површине рашириле у једну раван могле би покрити површину величине једног или једног и по тениског терена, тако да је значај IgA антитела у заштити наших мукозних површина изузетно велики. Наша антитела или имуноглобулини типа A (IgA) транспортују се до мукозних површина помоћу секрета. Они играју кључну улогу у заштити ових површина од инфекције, мада се и други имуноглобулини могу пронаћи у се-

кретима, додуше у много мањој количини него IgA. Због тога је IgA познат и као секреторно антитело.

IgA има неке специфичне хемијске карактеристике. У секретима је присутан у обичу два молекула везана за компоненту која се зове „Ј ланац“ (Ј од *joining*/удруживање). Да би се ова антитела излучила, морају бити везана за још један молекул назван “секреторни део” (*secretory piece*). Дакле, IgA антитело које штити наше мукозне површине састоји се заправо од два IgA молекула удружена са Ј ланцем и везана за секреторни део.

Иако особе са Селективним недостатком IgA не производе IgA антитела, они производе све друге класе имуноглобулина. Такође, функција њихових Т-лимфоцита, фагоцитних ћелија и система комплемента је нормална. Због тога је овај поремећај добио назив Селективни недостатак IgA.

Узроци селективног недостатком IgA су непознати. Највероватније постоји читав низ узрока и они могу варирати од особе до особе.

Низак ниво серумског IgA (у крви) или потпуно одсуство серумског IgA веома је честа појава. Такође, већина људи са ниским нивоом IgA нема видљиве знаке болести. Ипак, неки људи са ниским нивоом серумских IgA имају клиничку слику веома сличну клиничкој слици особа са Општом променљивом имунодефицијенцијом.

## Клиничка слика

Селективни недостатак IgA је један од најчешћих облика примарне имунодефицијенције. Према неким студијама, 1 у 500 људи има Селективни недостатак IgA. Многи од њих су релативно здрави или имају средњи ступањ болести. Другим ре-

чима, генерално нису довољно болесни да би отишли код лекара тако да постоји опасност да Селективни недостатак IgA не буде на време откривена. Насупрот томе, постоје особе са Селективним недостатком IgA које имају значајно развијену болест. Тренутно није познато зашто неке особе са Селективним недостатком IgA практично немају развијену болест док су друге веома болесне. Такође, није прецизно познато који проценат особа са Селективним недостатком IgA ће евентуално развити компликације. После 20 година опсервације сматра се да се оне јављају код 25% до 50% особа са Селективним недостатком IgA.

Честа појава, код готово половине пацијената са Селективним недостатком IgA, је преосетљивост на инфекције. Поновљене инфекције уха, синуситис, бронхитис и пнеумонија су најчешћи. Неки такође имају и гастроинтестиналне поремећаје и хроничне дијареје. Ова врста инфекција је на неки начин и очекивана обзиром да IgA антитела штите мукозне површине. Могу постати и хроничне. Често није могуће санирати их потпуно, тако да су пацијенти принуђени да остану под антибиотцима дуже него што је уобичајено. Клиничке студије показују да неким особама са IgA дефицијенцијом недостају фракције (делови) имуноглобулина G/IgG (нпр. подкласа IgG2 и/или IgG4), што може делимично објаснити зашто су осетљивије на инфекције од других особа са селективном IgA.

Следећи велики проблем код Селективног недостатка IgA је појава аутоимуних болести. То је откривено у око 25-33% пацијената који су затражили медицинску помоћ. Код аутоимуних болести особа продукује антитела или Т-лимфоците који реагују са сопственим ткивима што резултује инфламацијом (упалом) и

оштећењем тог ткива. Неке од чешћих аутоимуних болести које су повезане са Селективним недостатком IgA су: Реуматоидни артритис, SLE (Системски Лупус Еритематосис) и ITP (Имуна тромбоцитопенијска пурпура). Ове болести могу довести до болних и отеклих зглобова руку и колена, раша (осипа) по кожи лица, анемије (низак ниво црвених крвних зрнаца) или тромбоцитопеније (низак ниво тромбоцита - крвних плочица). Неки други облици аутоимуних болести могу захватити ендокрини систем и/или гастроинтестинални систем.

Алергије се такође могу чешће јавити код особа са Селективним недостатком IgA него код других људи. Ово се односи на отприлике 10-15% особа са селективном IgA дефицијенцијом. Типови алергија варирају. Једна од најчешћих је астма. Сматра се да је астма много озбиљнија и да слабије реагује на терапију код особа са Селективним недостатком IgA него код других. Још један облик алергије који је повезан са Селективним недостатком IgA је алергија на храну, где пацијенти реагују на одређене намирнице или делове намирница. Симптоми који се тада појављују су дијареја и грчеви у абдомену. Још увек није извесно да ли је повећана инциденца алергијског ринитиса (са високом температуром) или екцем у вези са Селективним недостатком IgA.

Сматра се да су пацијенти са Селективним недостатком IgA изложени повећаном ризику од анафилактичких реакција када примају крвне продукте (укључујући и IVIG - интравенски имуноглобулин) који садрже IgA. Овакав став је последица постојања IgG (или IgE) анти - IgA антитела. Међутим, установљено је и да многе особе са Селективним недостатком IgA ипак немају нежељене реакције на крвне продукте или IVIG.

Не постоји усаглашен став стручњака по овом питању, обзиром на раширену амплитуду ризика коме се ови пацијенти излажу, као ни према томе да ли, превентивно, треба да приме анти-IgA антитела сваки пут пре примања IVIG -а или крви (у облику трансфузије).

## Дијагностиковање

На Селективни недостатак IgA најчешће се сумња када се јаве хроничне или поновљене инфекције, алергије, аутоимуне болести, хронична дијареја или комбинација ових поремећаја. Дијагноза се поставља када анализа крвне слике покаже одсуство IgA, у комбинацији са нормалним вредностима других главних подтипова имуноглобулина (IgG или IgM).

Већина ових пацијената продукује антитела нормално.

Понеки пацијент може имати, поред одсуства IgA, и одсуство IgG2 и/или IgG4 антитела.

Број и функција Т-лимфоцита су нормални.

Неке друге анализе од значаја за Селективни недостатак IgA могу обухватити: комплетну крвну слику, уз одређивање тачног броја појединачних врста крвних ћелија, мерење функције плућа и анализу урина. Код неких пацијената мери се и функција тиреоиде (штитне жлезде), функција бубрега, апсорпција хранљивих састојака преко гастро-интестиналног тракта као и ниво антитела на сопствена ткива (тзв. Аутоантитела).

## Лечење

У овом тренутку није могуће заменити недостајућа IgA антитела код ових пацијената, иако истраживања на том пољу показују све боље резултате. У сваком случају, остаје да се види да ли замена IgA антитела, на било који начин (интравенски, орално или површински), пружа неку корист људима са Селективним недостатком IgA.

Третитање поремећаја који се јављају удружени са Селективним недостатком IgA треба да буде усмерено на сваки од тих поремећаја посебно, одвојено. На пример, пацијенти са хроничним, односно поновљеним инфекцијама захтевају одговарајуће антибиотике. Идеално, антибиотска терапија треба да буде усмерена по типу антибиограма (на специфични микроорганизам који је изазвао инфекцију даје се антибиотик на који је бактерија осетљива). На жалост, није увек могуће тако лако идентификовати ове микроорганизме, а употреба антибиотика широког спектра деловања може бити неефикасна. Неки пацијенти, који имају хроничан синуситис или хроничан бронхитис захтевају дуготрајну, превентивну терапију антибиотцима. Од изузетног је значаја да доктор и пацијент блиско сарађују како би могли да доносе исправне одлуке у току лечења.

Као што је већ поменуто, неки пацијенти са Селективним недостатком IgA имају и недостатак IgG2 и/или IgG4 антитела и/или дефицит продукције антитела генерално. Ипак, ови лабораторијски налази не предвиђају увек већу учесталост или озбиљност инфекције. За пацијенте са недостатком IgA и IgG2, који не реагују адекватно на антибиотике, супституциона употреба гама глобу-

лина може бити од помоћи у смањивању учесталости инфекција.

Постоји широк спектар терапија које се користе код аутоимунних болести. Анти-инфламаторни лекови, као што су аспирин и ибупрофен, тј. бруфен, користе се код болести које изазивају инфламацију (упалу) зглобова. Код различитих аутоимунних болести, од помоћи могу бити стероиди. Уколико аутоимуна болест резултује одређеним абнормалностима у ендокрином систему, супституциона терапија хормонима је неопходна. Третман алергија удружених са Селективним недостатком IgA је сличан третману алергија уопште. Није познато да ли је имунотерапија (алергијски шотови) од помоћи када је алергија удружена са Селективним недостатком IgA у питању, иако не постоји евиденција о повећаном ризику од примене овакве терапије код ових пацијената.

Најважнији аспект терапије код недостатка IgA је блиска сарадња лекара и пацијента (и/или пацијентове породице) како би се проблеми могли на време препознати и третирати.

## ОЧЕКИВАЊА

Иако је Селективни недостатак IgA један од блажих облика имунодефицијенције, код неких особа може резултовати развојем озбиљних болести. Због тога је тешко предвидети дугорочни исход код ових пацијената. Генерално, прогноза Селективног недостатка IgA зависи од прогнозе удружених болести. Јако је важно да лекари континуирано процењују и реevalуирају стање код пацијената са Селективним недостатком IgA, посебно у односу на присуство удружених болести и евентуални развој шире распрострањене имунодефицијенције. На пример, ретко, али ипак се дешава, да Селективни недостатак IgA прогредира до Опште променљиве имунодефицијенције (Common Variable Immunodeficiency - CVID) са дефицијенцијом IgG и/или IgM антитела. Педијатар треба да нотира све што је необично, нарочито ако се појави температура, продуктивни кашаљ, осип по кожи или упаљени зглобови. Кључ за добру прогнозу је адекватна комуникација са педијатром и благовремени почетак терапије - чим се препозна развој болести.



[www.pospid.org](http://www.pospid.org)

[dragana.koruga@pospid.com](mailto:dragana.koruga@pospid.com)

[koruga@sezampro.rs](mailto:koruga@sezampro.rs)

тел. 011 260 20 30

моб. 063/ 380 037



Друга издања:

Недостатак субкласа IgG  
и Недостатак специфичних антитела  
(*IgG Subclass Deficiency and Specific Antibody Deficiency*)

Ди Џорџ Синдром  
(*Di GEORGE SYNDROME*)

Синдром повишеног IgE  
(*HYPER IgE SYNDROME - HIES*)

Штампање и публикавање ове књиге подржали су  
Министарство здравља Републике Србије,  
Министарство рада и социјалне политике,  
ПОСПИД Подршка особама с примарном имунодефицијенцијом  
и IPOPI International patient organization for primary immunodeficiency



Република Србија  
МИНИСТАРСТВО ЗДРАВЉА

# Селективни недостатак IgA

# POsPID

Брошура је намењена пацијентима и њиховим породицама и не може да замени савете и предлоге за лечење клиничког имунолога

*Selective IgA Deficiency*