

Selektivní deficit IgA

Selektivní deficit IgA (OMIM: 137100 (<https://omim.org/entry/137100>)) patří mezi geneticky podmíněné protilátkové imunodeficiency.

Etiologie a patogeneze

Jedná se o jeden **nejčastější** patologický laboratorní nález, který je sice řazen mezi imunodeficiency, ale klinicky nemusí být přítomno žádné onemocnění. Příčina defektu IgA stejně jako u běžné variabilní imunodeficiency (CVID) není přesně známa. Genetická složka je pravděpodobně jako v případě CVID zastoupena mutací v úseku pro III. třídu HLA (6p21.3). Vzácně může být příčinou i mutace přímo v genu pro těžký řetězec IgA (*IGHA1*, lokalizace 14q32.33 nebo *IGHA2*, lokalizace 14q32.33). Vzniklý defekt nastává již na úrovni kmenových buněk. Choroba může vykazovat dědičnost autosomálně recesivního typu, i zde však může být značný vliv vnějších faktorů na nástup choroby. Přesné rozlišení CVID a selektivního IgA deficitu může být někdy obtížné.

Klinický obraz

Defekt IgA nemusí být spojen s **žádnou klinickou symptomatologií** a jedinci s tímto laboratorním nálezem bývají zdraví. V případě klinické symptomatologie se IgA defekt pojí s častějším výskytem **autoimunitních chorob, alergiemi** případně větším sklonem ke vzniku nádorových onemocnění.

Snížení sérových IgA pod hladinu 0,5 g/l bývá často provázeno i absencí sekrečního IgA. Projevy pak zahrnují různé **opakované infekce horních i dolních dýchacích cest**. Nejvýraznější výskyt infekcí dýchacích cest bývá v dětství, následován alergickými projevy. V dospělosti deficit IgA bývá u systémových autoimunit. Sekreční IgA ve slizniční imunitě může být do jisté míry nahrazen sekrečním IgM vzácně IgG, proto se laboratorní nález nemusí se vždy plně klinicky manifestovat. Jedinci u kterých zjistíme deficit nebo výrazné snížení IgA v laboratorních testech vyžaduje zvýšené kontroly zdravotního stavu.

Odkazy

Související články

- IgA
- Brutonova agamaglobulinémie
- Primární imunodeficiency

Zdroj

- ŠÍPEK, Antonín. *Geneticky podmíněné poruchy imunitního systému* [online]. Poslední revize 9. 6. 2006, [cit. 5. 12. 2009]. <<http://www.genetika-biologie.cz/primarni-imunodeficiency>>.

Použitá literatura

- BARTŮŇKOVÁ, Jiřina. *Imunodeficiency*. 1. vydání. Praha : Grada, 2002. 228 s. ISBN 80-247-0244-4.