

# LES DÉFICITS EN IMMUNOGLOBULINES IGA

Les immunoglobulines IgA sont présentes au niveau du plasma (IgA sériques), et au niveau des muqueuses intestinales, bronchiques et génito-urinaires (IgA sécrétoires) ou elles recouvrent les cellules épithéliales et constituent une ligne de défense à l'encontre de la pénétration de germes pathogènes. La demi-vie des IgA sériques est d'environ 6 jours, et leur concentration reflète celle des IgA sécrétoires des muqueuses, de telle sorte que tout déficit sélectif en IgA mesuré dans le sérum, signifie une déficience parallèle en IgA sécrétoires. La mesure de ces dernières étant moins aisée que celle des IgA circulantes car devant s'effectuer sur prélèvements de salive ou de lavage bronchique, la détermination du taux plasmatique des IgA par une simple prise de sang est en général pour identifier une déficience en cette classe d'immunoglobulines même au niveau des muqueuses. Les taux plasmatiques d'IgA varient fortement en fonction de l'âge et présentent en outre de grandes variations inter individuelles. Les taux normaux sont compris entre 0,90 et 3,0 g /L chez l'adulte jeune, et entre 1,0 et 3,30 g /L chez les sujets âgés de 60 à 74 ans. Le nouveau-né est physiologiquement dépourvu en IgA sécrétoires pendant les 2 à 3 premières semaines de vie, avec pour conséquence une grande perméabilité intestinale aux germes pathogènes et antigènes alimentaires. L'apparition des IgA sécrétoires sur les muqueuses intestinales est favorisée par la colonisation rapide par les germes de la flore commensale qui elle-même dépend de l'apport nutritif d'oligosaccharides prébiotiques présents dans le lait maternel. La déficience constitutive en IgA représente un facteur de risque pour le développement de diverses allergies, ainsi que de l'hypersensibilité au gluten (maladie coeliaque). Un déficit sévère en IgA est défini par un taux plasmatique < 0,05 g /L, et l'on parle d'un déficit modéré lorsque ce taux est inférieur de plus de 2 déviations standards par rapport à la moyenne normale pour l'âge considéré. De tels déficits peuvent être congénitaux ou acquis.

## Les déficits congénitaux en IgA

Le déficit sélectif en IgA représente la plus fréquente des déficiences congénitales de l'immunité humorale, avec une incidence de 1 cas pour 700 individus. Un tiers seulement de ces cas présente cependant des symptômes

cliniques, marqués par des infections respiratoires et intestinales récurrentes, avec tendance accrue aux allergies et maladies auto-immunes. Les deux tiers restants sont asymptomatiques, grâce probablement à une synthèse compensatrice accrue d'immunoglobulines d'autres classes, notamment IgM et IgD. Chez les sujets génétiquement prédisposés à développer une maladie coeliaque, principalement ceux porteurs des allèles HLA-DQ2 et HLA-DQ8 du complexe majeur d'histocompatibilité, le facteur déclenchant est l'augmentation pathologique de la perméabilité intestinale aux gliadines du gluten, suite à toute infection des voies digestives et la réaction inflammatoire qui s'ensuit au niveau des muqueuses. Chez ces individus génétiquement susceptibles, l'absence ou la déficience en IgA sécrétoires constitue un facteur supplémentaire de risque, en favorisant d'avantage la pénétration des germes commensaux et l'absorption des gliadines normalement non digérées et éliminées. Dans 40% des déficits congénitaux sévères en IgA, le taux plasmatique bas ou l'absence totale d'IgA coïncide avec la présence d'anticorps naturels anti-IgA qui peuvent être à l'origine de graves réactions anaphylactiques lors de traitements par dérivés sanguins contenant des IgAs, telles que des préparations d'immunoglobulines humaines à usage intra veineux. En conséquence, l'administration de telles préparations est rigoureusement contre-indiquée en cas de déficience sévère en IgA.

## Les déficits acquis en IgA

Un déficit acquis en IgA peut apparaître au cours :

- d'un traitement par pénicillamine,
- d'un traitement par certains anti-épileptiques tels que la phénytoïne,
- d'un myélome à IgG (maladie de Kahler),
- de certaines leucémies aigües.

**Rédaction : Dr Marcel Delire**