

Caracterización clínica y epidemiológica de pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de Inmunoglobulina A

Janet Quintero Chang¹ , Sheila Candebat Correa¹ , Ailet Reguero Cuervo¹ , Carlos Ernesto Reina Cruz¹ , Rosa María Riverón Gutiérrez² 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Facultad de Medicina No.1. Santiago de Cuba, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Hospital Infantil Norte "Juan de la Cruz Martínez Maceira". Santiago de Cuba. Cuba.

RESUMEN

Introducción: la deficiencia selectiva de IgA es la deficiencia severa o ausencia total de la clase IgA de inmunoglobulinas en el suero sanguíneo y secreciones. Es la inmunodeficiencia primaria más frecuente pero usualmente asintomática y se caracteriza por concentraciones en el suero de IgA disminuidas y niveles normales de IgG e IgM. **Objetivo:** caracterizar clínica y epidemiológicamente a pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA. **Método:** se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal en pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA, en el Hospital Infantil Norte "Juan de la Cruz Martínez Maceira" de Santiago de Cuba desde enero a octubre del 2019. Se empleó estadística descriptiva. **Resultados:** predominó el sexo femenino con 34 pacientes (69,5 %) y las edades comprendidas entre 2 y 4 años (48,7 %). El 51 % de los pacientes presentaron antecedentes familiares, de los cuales la atopía fue el más frecuente (38,8 %). Se evidenció un predominio de las manifestaciones respiratorias (48,9 %) y dentro de ellas la otitis media aguda (18,36 %). **Conclusiones:** la deficiencia selectiva de IgA en pacientes pediátricos cursó con manifestaciones respiratorias y alérgicas con más frecuencia. Fueron comunes las infecciones recurrentes y enfermedades atópicas, siendo predominantes la otitis media aguda y la alergia alimentaria respectivamente.

Palabras clave: Deficiencia de IgA; Enfermedades de Inmunodeficiencia Primaria; Inmunoglobulina A; Pediatría.

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) constituyen un grupo de enfermedades que reflejan un déficit cuantitativo y/o cualitativo en uno o más componentes del sistema inmunológico¹. Las manifestaciones clínicas suelen ser muy variadas, pueden estar dadas por infecciones (comunes recurrentes, comunes graves, o raras y graves), inflamación, autoinmunidad, malignidad, o alergia^{1,2,3}.

En 1952, O. Bruton describió la primera IDP, la aganmaglobulinemia ligada al cromosoma X^{3,4}. El déficit selectivo de IgA (DSIgA) se describió por pri-

mera vez en 1961 en pacientes afectados de ataxia-telangectasia^{5,6}.

La inmunodeficiencia más común en humanos es la deficiencia de IgA⁷, con una prevalencia ampliamente variable en diferentes poblaciones; puede ser asintomática o sintomática⁸.

La deficiencia de IgA se clasifica en deficiencia parcial (DPIgA) o deficiencia total (DTIgA)^{8,9}. Si solo se afectan los niveles de IgA sin alteraciones de otras inmunoglobulinas séricas como IgM e IgG o subclases de inmunoglobulina G, entonces se denomina como deficiencia selectiva de IgA (DSIgA). La deficiencia de IgA puede ser primaria -origen desconocido-, o secundaria que suele deberse a infecciones o a el consumo de ciertos medicamentos⁸.

En Cuba se han diagnosticado IDP desde el año 1966, y no han sido registrados los casos con anterioridad. Hasta abril de 2017 se habían registrado un total de 303 pacientes con IDP en Cuba. El mayor número de enfermos corresponde a la provincia de La Habana, por tener mayor número de consultas médicas y mayores recursos para el diagnóstico, seguida por las provincias de Ciego de Ávila (10,5 %), Las Tunas (10,2 %), Pinar del Río (10,2 %) y Sancti Spiritus (8,5 %), y mucho menor en el resto de las provincias³.

El médico de atención primaria debe conocer esta enfermedad cada vez más frecuente e infradiagnosticada debido a que las infecciones recurrentes y/o



Correspondencia a: Sheila Candebat Correa
Correo electrónico: shcandebat@gmail.com

Publicado: 07/08/2021

Recibido: 27/06/2021; Aceptado: 01/08/2021

Citar como:

Quintero Chang J, Candebat Correa S, Reguero Cuervo A, Reina Cruz RC, Riverón Gutiérrez RM. Caracterización clínica y epidemiológica de pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de Inmunoglobulina A. 16 de Abril [Internet]. 2021 [fecha de citación]; 60 (281): e1364. Disponible en: http://www.rev16deabril.sld.cu/index.php/16_4/article/view/1364

Conflicto de intereses

Los autores no declaran ningún conflicto de intereses.

graves son características clínicas importantes de estas enfermedades.

Por ello el presente estudio se desarrolló con el objetivo de caracterizar clínica y epidemiológicamente a los pacientes pediátricos diagnosticados con deficiencia selectiva de IgA en el Hospital Infantil Norte “Juan de la Cruz Martínez Maceira”, de Santiago de Cuba, desde enero a octubre del año 2019.

MÉTODO

Tipo de estudio: se realizó un estudio observacional, descriptivo y transversal en pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA en el Hospital Infantil Norte “Juan de la Cruz Martínez Maceira”, de Santiago de Cuba, desde enero a octubre del año 2019.

Universo y muestra: el universo de estudio estuvo conformado por los 49 pacientes pediátricos que fueron atendidos en el servicio de Inmunología del Hospital Infantil Norte “Juan de la Cruz Martínez Maceira”, de Santiago de Cuba, durante el periodo comprendido entre enero y octubre del 2019, los cuales cumplieron con los criterios de inclusión. Se decidió trabajar con la totalidad del universo.

Se incluyeron pacientes con edades comprendidas entre 1 y 18 años, sin distinción de sexo y con historias clínicas disponibles, registrados en la base de datos del Departamento de Inmunología del Hospital Infantil Norte de Santiago de Cuba, con dosaje de inmunoglobulina sérica IgA y dato clínico de infecciones recurrentes y/o graves, manifestaciones alérgicas o alguna otra manifestación.

Solo se consideraron los niños con valores séricos de IgA inferiores a 7 mg/dL o superiores a 7 mg/dL, pero inferiores a dos desviaciones estándar para el rango de edad, con valores normales de IgG e IgM. Fueron excluidos pacientes con inmunodeficiencia secundaria a fármacos, virus de inmunodeficiencia humana (VIH) o inmunodeficiencias primarias combinadas.

Variables y recolección de datos: las variables estudiadas fueron: edad, sexo, antecedentes familiares, manifestaciones clínicas presentes al momento de consulta, enfermedades atópicas asociadas e infecciones recurrentes.

Para la determinación de la IgA se cumplieron las normas de buenas prácticas establecidas para el laboratorio. Las muestras de sangre fueron colectadas en tubos secos, herméticamente tapados y clasificados con el número de historia clínica, fueron procesadas por turbidimetría en un auto analizador químico, marca *Inlab* con reactivos de calidad analítica, se tomaron como referencia los valores normales, establecidos para la edad pediátrica en dicha técnica en el país (pacientes de 1 año: 10-100 mg/dL; 2-6 años: 10-160 mg/dL; 7-18 años: 30-200 mg/dL).

La recolección de la información se realizó a partir de la revisión de las historias clínicas de los pacientes seleccionados mediante la coordinación previa con el Departamento de Archivo del hospital.

Procesamiento estadístico: el procesamiento y análisis de la información se realizó a través del procesador estadístico SPSS versión 21.0. Para evaluar las variables estudiadas se realizaron análisis estadísticos descriptivos, tales como frecuencias absolutas y porcentajes.

Normas éticas: el trabajo fue avalado previo a su realización por el Comité de Ética de la institución y el Consejo Científico. La investigación se realizó teniendo en cuenta los principios de la bioética de beneficencia y no maleficencia, respeto por la autonomía y justicia y considerando los principios básicos expuestos en la II Declaración de Helsinki. Se tomó en cuenta todos los cuidados éticos, se mantuvo total confidencialidad sobre los resultados obtenidos.

RESULTADOS

Predominó el sexo femenino con 34 pacientes (69,5 %) y los pacientes con edades comprendidas entre 2 y 4 años (48,9 %). (Tabla 1).

Edad	Sexo					
	Femenino		Masculino		Total	
	No.	%	No.	%	No.	%
2 años	4	8,2	1	2	5	10,2
2-4 años	16	32,7	8	16,3	24	48,97
5-7 años	14	28,6	6	12,24	20	40,8
Total	34	69,5	15	30,5	49	100

Fuente: historias clínicas

Se observó predominio de los pacientes con antecedentes familiares de atopia (38,8 %). (Tabla 2).

Se evidenció un predominio de las manifestaciones respiratorias, con 24 pacientes que representan el 48,9 %, seguido de las manifestaciones alérgicas con un 30,6 %. (Tabla 3).

Se apreció que la alergia alimentaria fue la enfermedad atópica asociada con mayor frecuencia (12,2 %). (Tabla 4).

La infección recurrente más frecuente fue la otitis media aguda (18,36 %), seguido de la faringoamigdalitis aguda (16,3 %). (Tabla 5).

Tabla 2. Distribución de pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA según presencia de antecedentes familiares

Antecedentes familiares	No.	%*
Atopia	19	38,8
Numerosas enfermedades infecciosas en la infancia de familiares de primera línea	5	10,2
Inmunodeficiencia primaria	1	2
Total	25	51

*(n=49).

Tabla 3. Distribución de pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA según manifestaciones clínicas

Manifestaciones clínicas	No.	%
Respiratorias	24	48,9
Alergias	15	30,6
Gastrointestinales	10	20,4
Total	49	100

Tabla 4. Distribución de pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA según enfermedades atópicas asociadas

Enfermedades atópicas asociadas	No.	%*
Alergia alimentaria	6	12,2
Dermatitis atópica	4	8,2
Asma Bronquial	3	6,1
Rinoconjuntivitis alérgica	2	4,1
Total	15	30,6

*(n=49).

Tabla 5. Distribución de pacientes pediátricos con deficiencia selectiva de IgA según infecciones recurrentes

Infecciones recurrentes	No.	%*
Otitis media aguda	9	18,36
Faringoamigdalitis aguda	8	16,3
Neumonía	4	8,16
Vaginosis bacteriana	1	2,04
Herpes	1	2,04
Giardiasis	1	2,04
Total	24	48,9

*(n=49).

DISCUSIÓN

Las enfermedades por inmunodeficiencias son un grupo de trastornos frecuentemente graves y a menudo mortales que reflejan un déficit cuantitativo y/o cualitativo en uno o más componentes del sistema inmunológico, afectándose la homeostasis anti infecciosa,

que se manifiesta en la aparición de infecciones recurrentes, entre otros, síntomas y signos no menos importantes³.

Las causas pueden estar presentes desde el nacimiento debido a la alteración de un gen [inmunodeficiencias primarias (IDP)] o desarrollarse con el paso de los años secundario a otra afección o condición (inmunodeficiencias secundarias)³.

La Sociedad Europea para las Inmunodeficiencias (ESID) define la deficiencia selectiva de IgA como una inmunodeficiencia primaria, caracterizada por infecciones recurrentes, principalmente de los tractos gastrointestinal y respiratorio, en asociación con una mayor incidencia de manifestaciones alérgicas y autoinmunes⁸.

Según Alonso Valle et al⁹ las IDP a pesar de que se presentan tanto en hombres como en mujeres, existe una mayor prevalencia en el sexo masculino, debido al patrón de herencia ligado al cromosoma X, lo cual es corroborado por diversos autores como Domínguez et al¹⁰ y Caballero et al¹¹, los cuales realizaron estudios en pacientes con edades pediátricas y el 54 % de los mismos pertenecían al sexo masculino, sin embargo en el presente estudio se constató un predominio del sexo femenino.

Las IDP pueden evidenciarse a cualquier edad, sin embargo, con frecuencia se manifiestan durante la infancia (55 % del total de casos) especialmente en el primer año de vida^{3,12}.

En el estudio realizado por Reyes-Reyes et al¹ todos los pacientes eran menores de 5 años coincidiendo con el estudio presentado donde predominaron los pacientes con edades entre 2 y 4 años, sin embargo también resultó destacado el elevado número de pacientes en edades comprendidas entre 5 y 7 años.

Aunque la deficiencia selectiva puede manifestarse antes de los cuatro años, se utiliza esta edad mínima para hacer el diagnóstico definitivo, con el objetivo de evitar un diagnóstico prematuro en niños menores, en los cuales la deficiencia selectiva de IgA podría ser transitoria, por un desarrollo más lento de las células productoras de IgA en la infancia⁸.

A pesar de que el diagnóstico definitivo se establezca en la edad antes mencionada, la mayoría de los pacientes (77 %) que tienen una IgA por debajo de 7 mg/dL a los 3 años siguen presentando iguales cifras a los 7 años¹⁰.

Las IDP son enfermedades con una etiología genética o hereditaria: un gen sufre una mutación que se traduce en la síntesis anormal de una proteína, lo que da lugar a una susceptibilidad anormal de un agente infeccioso, con un patrón de herencia determinado³.

El patrón de herencia predominante es autosómico recesivo (AR); sin embargo, hay entidades con herencia autosómica dominante (AD) o ligada al X (LX)³.

Los dos tipos de transmisión hereditaria más frecuentes son el ligado al cromosoma X (antecedentes familiares de varones fallecidos durante la infancia

temprana) y el autosómico recesivo (la consanguinidad entre los padres incrementa la posibilidad)³.

Algunas familias no tienen un tipo de herencia definido aun cuando hay más de un integrante afectado y con mayor susceptibilidad a las infecciones (antecedente de muerte en la infancia de individuos de uno u otro sexo)³.

El antecedente familiar negativo no excluye la posibilidad de una IDP debido a que la madre puede ser portadora de una enfermedad ligada al cromosoma X y no lo sepa, ambos padres sean portadores de una enfermedad autosómica recesiva o que la anomalía genética sea de novo, por una mutación durante el proceso de fertilización del espermatozoide al ovocito³, lo que explica que no todos los pacientes estudiados hayan presentado antecedentes familiares.

La literatura concuerda^{5,8,11} en que las infecciones recurrentes del tracto respiratorio son el hallazgo más común en personas con deficiencia de IgA, lo que coincide con los resultados obtenidos en el estudio. Las infecciones respiratorias suelen ser más frecuentes que las gastrointestinales en el déficit selectivo de IgA porque la IgM secretada es más abundante en el intestino que en las vías respiratorias lo que en parte puede compensar la deficiencia de IgA⁵.

Por otro lado, los pacientes con déficit selectivo de IgA suelen presentar infecciones gastrointestinales dado que la barrera protectora del sistema gastrointestinal se ve afectada, protozoos como *Giardia lamblia* pueden adherirse al epitelio, proliferar y causar la infección⁵.

Se constató un predominio de los pacientes con alergia alimentaria y dermatitis atópica, lo cual coincide con diversos estudios^{7,8,13} en los cuales la alergia alimentaria fue una de las manifestaciones alérgicas más frecuentes.

De Oliveira-Serra et al¹⁴ sugieren que debido a la disminución en la cantidad de IgA, hay mayor penetración de patógenos a través de las mucosas, contribuyendo a la sensibilización inhalatoria, que a su vez ocasiona cuadros frecuentes de asma y rinoconjuntivitis alérgica.

Otra cuestión a señalar es que en análisis epidemiológicos de poblaciones con atopias la prevalencia de la deficiencia selectiva de IgA es de 1:400, lo que sugiere que estos pacientes en sus secreciones pueden absorber con mayor rapidez proteínas alergénicas, incrementando la formación de anticuerpos tipo IgE¹⁵.

Las enfermedades alérgicas en pacientes con deficiencia selectiva de IgA a menudo son más difíciles de controlar que las mismas alergias en otros sujetos. Los síntomas alérgicos en estos enfermos pueden desencadenarse por infección, así como por agentes ambientales¹⁵.

Los autores consideran que es necesario sospechar deficiencia selectiva de IgA en pacientes con alergias múltiples y refractarias, teniendo en cuenta

que las alergias son unas de las manifestaciones clínicas más importantes en estos pacientes.

La otitis media aguda y la faringoamigdalitis aguda fueron las infecciones más frecuentes, lo cual coincide con diversos estudios^{7,8,13}.

En el estudio de De Oliveira-Serra et al¹⁴ los individuos con deficiencia total de IgA presentaron mayor número de procesos infecciosos de rinosinusitis, amigdalitis y conjuntivitis, comparados con aquellos con deficiencia parcial de IgA, lo cual se explica por la falta de protección contra patógenos presentes en las mucosas de las vías aéreas superiores, donde habitualmente se secreta la IgA.

Se ha demostrado que la deficiencia total de IgA puede propiciar giardiasis, meningoencefalitis vírica y, con menos frecuencia, neumonía. Los pacientes con deficiencia total pueden manifestar aún mayor susceptibilidad a infecciones víricas -principalmente por enterovirus y parainfluenza- e infecciones bacterianas¹⁴.

En la investigación realizada por Caballero et al¹¹ las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron las infecciones respiratorias en un 40 % y entre ellas la neumonía fue predominante, además se observaron infecciones cutáneas, fiebre sin foco, abscesos, adenopatías y enfermedad alérgica.

Los autores consideran que en estos pacientes son características las infecciones recurrentes y persistentes como consecuencia de la alteración cuantitativa/cualitativa del sistema inmune.

Es de conocimiento, que el subdiagnóstico de inmunodeficiencia, o retraso en el mismo, lleva a una morbilidad y mortalidad significativa e importante impacto social y económico, considerándose un problema a resolver en los pacientes con otras enfermedades¹.

La principal limitación que se encontró a la hora de la realización del estudio fue el pequeño tamaño muestral que dificulta la extrapolación de los resultados, esto estuvo condicionado por la pequeña población de pacientes diagnosticados con deficiencia selectiva de IgA captados en el servicio de inmunología durante el periodo de estudio y que cumplieran con los criterios de inclusión.

Teniendo en cuenta los resultados encontrados se considera de gran importancia que los médicos de atención primaria, pediatras e inmunólogos reconozcan esta enfermedad, para de esta forma valorar el riesgo y tomar decisiones y conductas rápidas para evitar complicaciones que puedan comprometer la vida del paciente.

Una vez diagnosticado el déficit selectivo de IgA, es necesario un seguimiento regular clínico e inmunológico, al menos una vez al año, para poder evaluar la asociación a nuevas enfermedades y la evolución, para de esta forma mejorar el pronóstico de los pacientes.

CONCLUSIONES

La deficiencia selectiva de IgA en pacientes pediátricos cursó con manifestaciones respiratorias y alérgicas con más frecuencia. Fueron comunes las infecciones recurrentes y enfermedades atópicas, siendo predominantes la otitis media aguda y la alergia alimentaria respectivamente.

AUTORÍA

JQC: conceptualización, curación de datos, análisis formal, investigación, administración del proyecto, redacción-revisión y edición.

SCC: conceptualización, análisis formal, investigación, redacción–borrador original, redacción-revisión y edición.

ARC y CRC: análisis formal, investigación, redacción–revisión, edición y borrador original.

RRG: investigación, redacción–revisión, edición y borrador original.

Todos los autores aprobaron la versión final del manuscrito.

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para desarrollar la presente investigación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Reyes-Reyes E, Orive-Rodríguez NM, Romero-Portelles Ld, Cardoso-Paredes M. Respuesta inmune por anticuerpos en niños de hasta cinco años con enfermedades genéticas. *Rev. Electrón. Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta*. [Internet]. 2020 [citado 17/05/2021]; 45(1). Disponible en: <http://rev-zoilomarinellosld.sld.cu/index.php/zmv/article/view/2118>
2. Azizi G, Ziaee V, Tavakol M, Alinia T, Yazdai R, Mohammadi H. Approach to the Management of Autoimmunity in Primary Immunodeficiency. *Scand. J Immunol*. [Internet]. 2016 [citado 17/05/2021]; 85(1):13-29. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/sji.12506>
3. Alonso Valle A, Candelaria Gómez B, Valdés Lanza L. Inmunodeficiencias Primarias: un reto para la inmuno-genética. *Rev. cuba. reumatol*. [Internet]. 2020 [citado 17/05/2021]; 22(2):e133. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rcur/v22n2/1817-5996-rcur-22-02-e828.pdf>
4. Hernández-Martínez C, Espinosa-Padilla SE, Hernández-Martínez AR, Blancas-Galicia L. Conceptos básicos de las inmunodeficiencias primarias. *Rev Alerg Méx*. [Internet]. 2016 [citado 17/05/2021]; 62(2):180-189. Disponible en: <http://revistaalergia.mx/ojs/index.php/ram/article/view/146/307>
5. Rojas-Torres DS, Bastidas-Yaguana DK, Sierra-Santos L, Aguilar-Shea AL. Importancia del déficit selectivo de inmunoglobulina A. *Semergen* [Internet]. 2014 [citado 17/05/2021]; 40(3):e65-e68. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.semerng.2013.01.013>
6. Castillo Leyva Y, Alonso Remedios A, Lara García G, Pardo Martínez D, Vera Razumova A. Signos de alarma para el diagnóstico de las inmunodeficiencias primarias. Una propuesta adaptada a la provincia de Cienfuegos. *Medisur*. [Internet]. 2017 [citado 17/05/2021]; 15(6):884-887. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ms/v15n6/ms18615.pdf>
7. Yazdani R, Azizi G, Abolhassani H, Aghamohammadi A. Selective IgA deficiency: epidemiology, pathogenesis, clinical phenotype, diagnosis, prognosis and management. *Scand J Immunol*. [Internet]. 2017 [citado 17/05/2021]; 85(1):3-12. Disponible en: <https://www.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/sji.12499>
8. Franco-Gallego A, Peláez Sánchez RG, Trujillo CM, Rojas JL, Correa N, Franco JL. Deficiencia selectiva de inmunoglobulina A: manifestaciones clínicas, hallazgos de laboratorio y diagnóstico preciso. *Rev CES Med*. [Internet]. 2020 [citado 17/05/2021]; 34(1):64-73. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/cesm/v34n1/0120-8705-cesm-34-01-64.pdf>
9. Comité Nacional de Infecciónología, Inmunología. GdTd. Consenso sobre actualización de inmunizaciones en pacientes con inmunodeficiencias primarias. *Arch Argent Pediatr*. [Internet]. 2018 [citado 17/05/2021]; 116(Supl 2):S20-533. Disponible en: <https://es.scribd.com/document/396777073/Consenso-Actualizacion-Inmunizaciones-en-Inmunodeficiencias-Primarias-2018-SAP>
10. Domínguez O, Giner MT, Alsiná L, Martín MA, Lozano J, Plaza AM. Fenotipos clínicos asociados a la deficiencia selectiva de IgA: revisión de 330 casos y propuesta de un protocolo de seguimiento. *An Pediatr*. [Internet]. 2012 [citado 17/05/2021]; 76(5):261-267. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/index.php?p=revista&tipo=pdf-simple&pii=S1695403311005522>
11. Caballero F, Benegas S, Giménez V, Granado E, Martínez de Cuellar C, Carpinelli MM, et al. Deficiencias de anticuerpos en niños y adolescentes con infecciones recurrentes y/o graves. *Pediatr. (Asunción)*. [Internet]. 2018 [citado 17/05/2021]; 45(2):141-146. Disponible en: <https://www.revis-taspp.org/index.php/pediatria/article/view/453>

12. Martén-Powell I, Castro-Castro B, Ferrer-Cosme B. Caracterización de pacientes con inmunodeficiencias primarias de la provincia Santiago de Cuba. Diciembre 2016. Informe preliminar. Rev. Cuba. de Hematol. Inmunol. y Hemoter. [Internet]. 2017 [citado 17/05/2021]; 36(2):1-7. Disponible en: <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/download/754/587>
13. Yazdani R, Latif A, Tabassomi F, Abolhassani H, Azizi G, Rezaei N, Aghamohammadi A. Clinical phenotype classification for selective immunoglobulin A deficiency. Expert Rev Clin Immunol. [Internet]. 2015 [citado 17/05/2021]; 11(11):1245-54. Disponible en: <https://doi.org/10.1586/1744666x.2015.1081565>
14. Oliveira-Serra FA, De Mosca T, Santos de Menezes MC, Carvalho Neves FW. Manifestaciones clínicas de la deficiencia de IgA. Rev. Alerg. Méx. [Internet]. 2017 [citado 17/05/2021]; 64(1):34-39. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2448-91902017000100034
15. Borrero Tablada CM, Masó Zamora ME. Síndrome de kabuki y déficit selectivo de IgA: presentación de un caso. Multimed. [Internet]. 2019 [citado 17/05/2021]; 23(4):823-34. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1028-48182019000400823

Clinical and epidemiological characterization of pediatric patients with selective Immunoglobulin A deficiency

ABSTRACT

Introduction: selective IgA deficiency is the severe deficiency or total absence of the IgA class of immunoglobulins in blood serum and secretions. It is the most common but usually asymptomatic primary immunodeficiency and is characterized by decreased serum IgA concentrations and normal IgG and IgM levels. **Objective:** to characterize clinically and epidemiologically pediatric patients with selective IgA deficiency. **Method:** an observational, descriptive and cross-sectional study was carried out in pediatric patients with selective IgA deficiency, at the "Juan de la Cruz Martínez Maceira" North Children's Hospital in Santiago de Cuba from January to October 2019. Descriptive statistics were used. **Results:** the female sex predominated with 34 patients (69.5 %) and the ages between 2 and 4 years (48.7 %). 51 % of the patients had a family history, of which atopy was the most frequent (38.8 %). A predominance of respiratory manifestations (48.9 %) was evidenced, including acute otitis media (18.36 %). **Conclusions:** selective IgA deficiency in pediatric patients presented with respiratory and allergic manifestations more frequently. Recurrent infections and atopic diseases were common, with acute otitis media and food allergy being predominant, respectively.

Keywords: IgA Deficiency; Primary Immunodeficiency Diseases; Immunoglobulin A; Pediatrics.



Este artículo de *Revista 16 de Abril* está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 4.0. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, *Revista 16 de Abril*.