

FICHE 02 — DÉFICITS PRÉDOMINANTS DE L'ANTICORPS

Déficit sélectif en IgA

// DSIGa / SIGAD — critères, bilan, risque transfusionnel et surveillance

Source : 2025 Inborn Errors of Immunity Practice Parameter (AAAAI / ACAAI / CIS), recommandation 4.4.

EN BREF

Absence isolée d'IgA sérique avec **IgG et IgM normales**, chez un patient de **plus de 4 ans**.

Prévalence	~1/500 chez les Caucasiens — le DIP le plus fréquent ; 1/3 000 à 1/18 000 dans les populations asiatiques
Âge minimal du diagnostic	4 ans (âge auquel la plupart des enfants atteignent les normes adultes d'IgA)
Symptomatologie	La majorité des porteurs sont asymptomatiques
Catégorie IUIS	Déficits prédominants de l'anticorps — déficits d'isotype

Arbre décisionnel

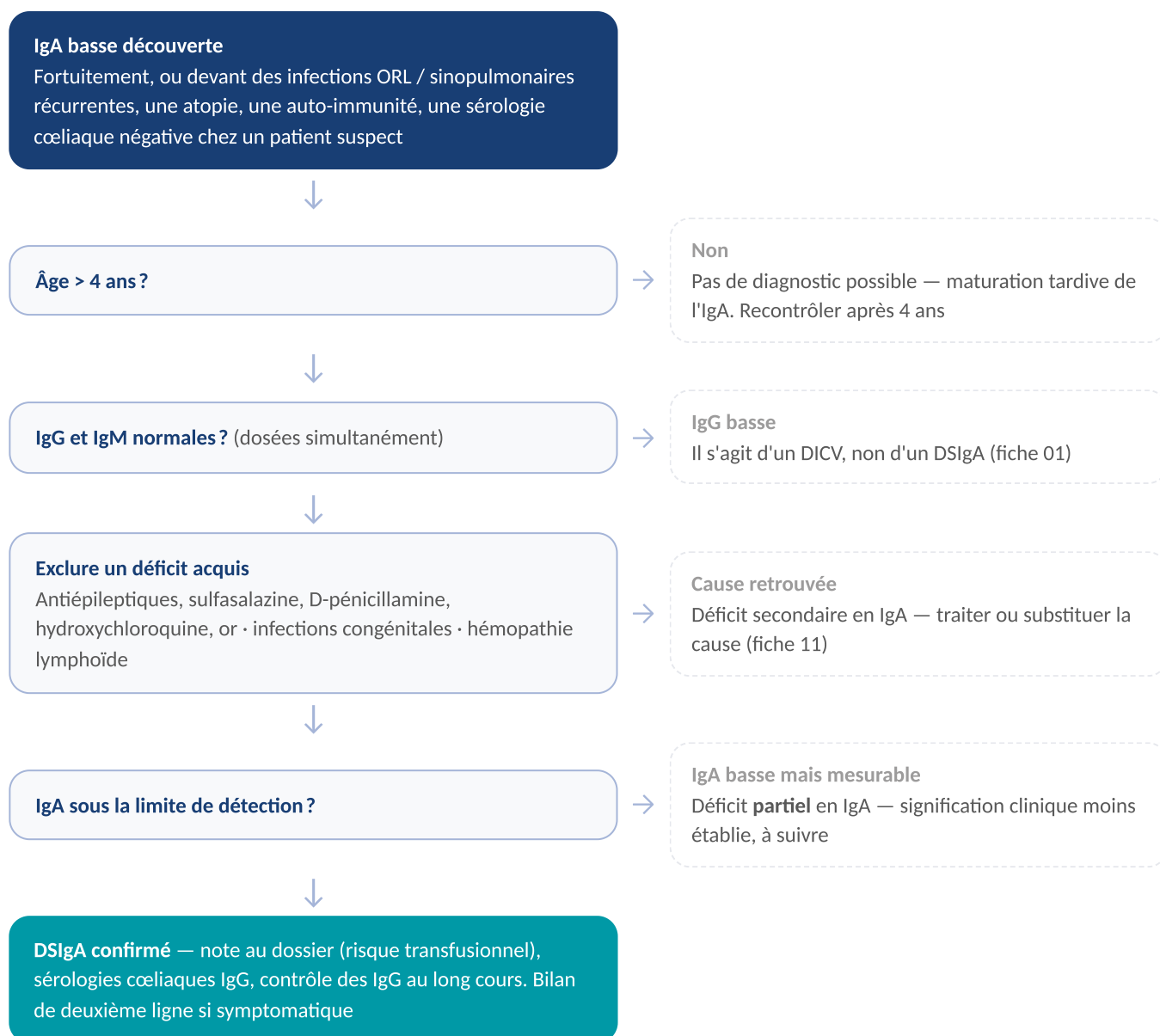


Figure 1 — Cheminement diagnostique du déficit sélectif en IgA. Les encadrés en pointillés signalent les sorties vers un autre diagnostic.

1. Quand y penser

Un DSIgA est le plus souvent découvert fortuitement. Points d'appel cliniques chez la minorité symptomatique :

Manifestation	Fréquence
Infections récurrentes — ORL, sinopulmonaires, digestives	~27 %
Atopie — asthme, rhinite, allergie alimentaire	~23 %
Auto-immunité — thyroïdite, coéliquaue, PTI, LED, diabète de type 1	~14 %

SITUATIONS QUI DOIVENT FAIRE DOSER LES IGA

- Sérologie de maladie cœliaque **négative** chez un patient cliniquement suspect — les tests IgA-dépendants sont faussement négatifs.
- Réaction transfusionnelle ou anaphylaxie après produit sanguin ou immunoglobulines.
- Atrophie villositaire d'étiologie indéterminée.
- Bilan d'un apparenté de patient DICV (agrégation familiale).

2. Critères diagnostiques

Reco 4.4 — *Fort / certitude élevée*. Les trois conditions doivent être réunies :

1. **Âge > 4 ans**
2. **IgA sérique sous la limite de détection** du laboratoire
3. **IgG et IgM sériques normales**

Point d'attention : la plupart des laboratoires ne descendent **pas sous 7 mg/dL**. Environ un tiers des patients étiquetés DSIGa ont une IgA réellement indétectable ; les autres ont une IgA basse mais mesurable — on parle alors de **déficit partiel en IgA**, de signification clinique moins établie.

3. Bilan diagnostique

3.1 Première ligne

Examen	Objectif
IgG, IgA, IgM (normes par âge)	Confirmer le caractère sélectif du déficit
Contrôle à distance	Confirmer la persistance (≥ 2 dosages)
NFS + formule	Dépister une cytopénie associée

3.2 Deuxième ligne — si symptomatique

Examen	Indication
Sous-classes d'IgG	Le déficit associé IgA + IgG2 a un pronostic plus péjoratif que chacun isolément
Réponses vaccinales (protéiques et polysaccharidiques)	Rechercher un déficit en anticorps spécifiques associé (fiche 04)
Phénotypage lymphocytaire B et T	Écarter un DICV débutant

Examen	Indication
Sérologie cœliaque IgG-dépendante (anti-transglutaminase IgG, anti-DGP IgG)	Le dépistage IgA est ininterprétable
Recherche de <i>Giardia</i>, test respiratoire SIBO	Devant une atrophie villositaire, envisager une cause autre que la cœliaque

3.3 Génétique

Les déterminants génétiques du DSIGa sont **mal définis**. Associations décrites : loci **CMH**, *TNFRSF13B* (TACI), autres gènes. **Le séquençage n'est pas indiqué en routine** dans un DSIGa isolé asymptomatique.

4. Exclusion des causes secondaires

Un déficit acquis en IgA doit être écarté avant de retenir le diagnostic :

- **Médicaments** : antiépileptiques (phénytoïne, carbamazépine, acide valproïque), sulfasalazine, D-pénicillamine, hydroxychloroquine, or.
- **Infections congénitales** : rubéole, CMV, toxoplasmose, EBV.
- **Hémopathies lymphoïdes**.

5. Diagnostics différentiels

Entité	Élément discriminant
DICV	IgG et IgA basses ± IgM ; défaut de réponse vaccinale
Déficit en sous-classes d'IgG	IgA normale, IgG totales normales, une sous-classe basse
Déficit en anticorps spécifiques	IgA normale, mais réponses vaccinales altérées
Hypogammaglobulinémie transitoire du nourrisson	Âge < 4 ans, IgG basse également

6. Pièges fréquents

1. **Ne jamais poser le diagnostic avant 4 ans** — la maturation de l'IgA est tardive.
2. **Toujours doser les IgG et IgM en même temps** : un DSIGa « isolé » qui s'accompagne d'IgG basses est un DICV.
3. **Sérologie cœliaque** : chez un patient DSIGa, utiliser les tests **IgG**.
4. **Risque transfusionnel** : les patients porteurs d'anticorps anti-IgA peuvent faire une réaction anaphylactique aux produits sanguins et aux IgIV → signaler au dossier, produits **déplasmatisés** ou donneurs IgA-déficients. La recherche d'anti-IgA est utile en cas d'antécédent de réaction.
5. **Ne pas substituer en immunoglobulines** un DSIGa isolé : les préparations d'IgIV ne contiennent pas d'IgA en quantité utile et le rapport bénéfice/risque est défavorable.

7. Évolution et surveillance

- **Un DSIGa peut évoluer vers un DICV**, y compris à l'âge adulte → **surveillance des IgG et IgM au long cours** chez tout patient symptomatique, et devant toute aggravation clinique.
- **Antibioprophylaxie** : peut réduire la fréquence des infections chez les patients symptomatiques.
- Surveillance de l'apparition d'une **maladie auto-immune** (thyroïde, cœliaque) selon la clinique — pas de dépistage systématique des auto-anticorps (Reco 7.4).
- Rythme de suivi proposé : annuel si symptomatique, à la demande si asymptomatique.

MESSAGE AUX PRESCRIPTEURS

Un DSIGa asymptomatique **ne nécessite ni traitement ni suivi spécialisé rapproché** — mais il justifie :

1. une **note au dossier** sur le risque transfusionnel ;
2. l'utilisation de **sérologies cœliaques IgG** ;
3. un **contrôle des IgG** en cas d'évolution clinique.

Références

Orange JS, et al. 2025 Inborn errors of immunity practice parameter. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2026;136:426–493 — recommandation 4.4.

ESID Registry — *Working Definitions for Clinical Diagnosis of PID*, critères *selective IgA deficiency*.

Fiches liées : **01** — **DICV** (évolution possible), **06** — **entités frontières**, **11** — **déficits immunitaires secondaires**.

Document destiné aux médecins du Centre de référence des immunodéficiences primitives. Version 1 — à valider par le comité scientifique avant diffusion.