

IgA-Mangel

AUTOREN:

PHD GEORGIOS SOGKAS UND DR. MED. ALEXANDRA JABLONKA,
KLINIK FÜR IMMUNOLOGIE UND RHEUMATOLOGIEPROF. DR. MED. REINHOLD SCHMIDT,
MEDIZINISCHE HOCHSCHULE HANNOVER

Die Antikörper (Immunglobuline) der Klasse A (IgA) dienen vor allem als Abwehrmechanismus unserer Schleimhäute. Der selektive IgA-Mangel ist der häufigste primäre Immundefekt (1:200 bis 1:700), der durch das Fehlen von IgA gekennzeichnet ist.

Dem selektiven IgA-Mangel liegen genetische Veränderungen zugrunde. Verschiedene Genmutationen führen zur Beeinträchtigung der Entdifferenzierung von B-Zellen, die zu IgA-produzierenden Plasma-Zellen ausreifen. Einen äußeren Verursacher dieses Mangels gibt es im Allgemeinen nicht. Meistens bleibt ein selektiver IgA-Mangel asymptomatisch. Die meisten betroffenen Patienten wissen überhaupt nicht, dass Sie an diesem Mangel leiden und fühlen sich nicht krank oder beeinträchtigt.

Die Lebenserwartung ist normalerweise nicht vermindert.

In einigen Fällen kann es zu wiederkehrenden Infektionen der oberen und unteren Atemwege oder zu Infektionen des Magen-Darmtraktes mit *Gardia lamblia* kommen.

Autoimmunerkrankungen und Lebensmittelunverträglichkeiten können etwas gehäuft auftreten.

Dadurch, dass der Körper keine Antikörper auf den Schleimhäuten hat, können Krankheitserreger nicht so gut noch vor dem Eindringen in den Körper bekämpft werden. Das restliche Immunsystem, welches beim IgA-Mangel hervorragend funktioniert muss daher häufiger Erreger bekämpfen, die es bis in den Körper geschafft haben, als bei anderen Menschen. Dies wird oft dadurch bemerkt, dass man sich leicht angeschlagen fühlt. Dies ist aber ein gutes Zeichen, dass das Immunsystem den Erreger sofort nach dem Eindringen in den Körper identifiziert hat und bekämpft.

Ein IgA-Mangel wird meistens durch Bestimmung des IgA-Spiegels im Serum erkannt. Hier ist es wichtig den selektiven bzw. reinen IgA-Mangel vom kombinierten IgA und IgG-Subklassenmangel zu unterscheiden. Bei den kombinierten IgA und IgG Subklassenmangel fehlt neben IgA und IgG auch eine Untergruppe von IgG Antikörper. Diese kombinierte Form des Immundefektes kann das Immunsystem schwer beeinträchtigen, sodass bei manchen Patienten eine Immunglobulin-Substitutionstherapie erwogen werden kann.





Wichtig ist, dass bestimmte Antikörperbestimmungen, z. B. zum Nachweis einer Zöliakie bei IgA-Mangel nicht aussagekräftig sind und durch andere Untersuchungen ersetzt werden müssen.

Der IgA-Mangel muss meistens nicht behandelt werden. Im Gegensatz zu dem IgG Mangel (CVID) ist eine Substitutionstherapie mit Immunglobulinen beim IgA-Mangel nicht möglich. IgA-Antikörper wirken auf den Schleimhäuten und können, wenn Sie ins Blut gegeben werden, schwere allergische Reaktionen verursachen. Dies sollte bei der Gabe von Blutprodukten beachtet werden, da auch hier ein erhöhtes Risiko für allergische Reaktionen besteht und daher möglichst serumfreie Präparate oder Eigenbluttransfusionen gegeben werden sollten.

Die Therapie der Wahl bei Infektionen ist eine geeignete antibiotische Therapie. Zur Prophylaxe von Infektionen können lokale Maßnahmen, wie 2x tägliche Nasenspülungen hilfreich sein.

Regelmäßige Impfungen, insbesondere auch gegen Pneumokokken und jährliche Grippeimpfungen sind empfehlenswert. In Einzelfällen kann bei sehr häufigen Infekten der Atemwege auch eine Antibiotikaprophylaxe erwogen werden.

Während die meisten Patienten zum Glück wenig beeinträchtigt sind, kann ein IgA Mangel zu einem hohen Leidensdruck führen. Immer wiederkehrende Infekte und gleichzeitig bestehende Autoimmunerkrankungen beeinträchtigen das Berufs- und Privatleben. Da aktuell noch keine ursächliche Therapie bekannt ist, muss hier bestmöglich versucht werden die Symptome zu lindern, Infektionen gezielt zu bekämpfen, gleichzeitig bestehende überschießende Reaktionen des Immunsystems zu behandeln und die Infektabwehr mit Allgemeinmaßnahmen, wie Bewegung an der frischen Luft und Impfungen zu stärken.



Dr. med. Alexandra Jablonka



PhD Georgios Sogkas