



IPOPI

المنظمة الدولية
لمرضى
ضعف المناعة الأولي

الورم الحبيبي الإنتثائي المزمن

Biotherapies for Life™

CSL Behring

This publication was made possible by a generous educational grant from CSL Behring

الورم الحبيبي الإنثنائي المزمن

هذا الكتاب وضع للمرضى ولأسرهم
فهو إذن لا يغني عن استشارة الطبيب

متوفر أيضا :

- عوز مناعي شائع متغير
- متلازمة فرط إجم M
- نقص غاما غلوبين المرتبط ب X
- نقص مناعي مشترك حاد
- متلازمة ويسكوت ألدريش

الورم الحبيبي الإنثنائي المزمن

الورم الحبيبي الإنثنائي المزمن (و ح إ م) هو مرض محدد وراثيا (وراثي) يتميز بعدم قدرة الخلايا البلعمية للجسم (المسماة أيضا بـ«بلعميات») على إنتاج بيروكسيد الهيدروجين وكذا مؤكسدات أخرى لازمة لتدمير بعض الميكروبات.

التعريف

الورم الحبيبي الإنثنائي المزمن (و ح إ م) هو مرض محدد وراثيا (وراثي) يتميز بعدم قدرة الخلايا البلعمية للجسم (المسماة أيضا بـ«بلعميات») على إنتاج بيروكسيد الهيدروجين وكذا مؤكسدات أخرى لازمة لتدمير بعض الميكروبات. ونظرا لهذا العوز لدى البلعميات فإن الأشخاص المصابين بالورم الحبيبي الإنثنائي المزمن معرضون للتعفنات الناتجة عن بعض البكتيريا والفطريات. يرتبط المرض أيضا بتراكم مفرط للخلايا المناعية على شكل كديسات وتسمى ورم حبيبي (ومنه تسمية المرض) داخل موطن التعفن أو الإلتهاب. المصطلح «بلعمي» (بمعنى الأكل) هو مصطلح جنيس يستعمل لوصف كل كرية بيضاء قادرة على الإحاطة بالميكروبات داخل الكبسولات الدقيقة البيخلوية ثم ابتلاعها وتكون هاته الكبسولات (المسماة أيضا بـ«بلوغات») مملوءة بأنزيمات الهضم ومواد أخرى مضادة للميكروبات. الفئتان الرئيسيتان من الخلايا البلعمية الموجودة عامة في الدم هما العدلات والوحيدات. وتشكل العدلات (المسماة أيضا محبات أو كريات بيضاء متعددة الأشكال النووية (ك ب م ت أ ن) 30% إلى 70% من كل الكريات البيضاء الجارية في الدم. وهي الأولى الجيبة في حالة تعفن بكثيري أو فطري حيث أن العدلات ذات الحياة القصيرة لا تتواجد إلا حوالي 3 أيام داخل الأنسجة بعد إبادتها للميكروبات. ويشكل النوع الآخر من البلعميات المسمى وحيدات حوالي 1 إلى 5% من الكريات البيضاء الجارية في الدم. يمكن للوحيدات التي تنفذ داخل الأنسجة أن تعيش طويلا. نظرا لتحولها البطيء إلى خلايا مسماة بـ«بلعميات» أو خلايا تغصنية والتي تساعد على محاربة التعفنات. تشبه البلعميات كثيرا الأميبات حيث بإمكانها بسهولة تغيير شكلها والخروج من الأوعية الدموية للولوج للأنسجة بالإنزلاق بسهولة بين الخلايا. بإمكان البلعميات اكتشاف وجود الممرضات البكتيرية والفطرية المسببة للتعفنات داخل الأنسجة ومن ثم التسلسل إلى غاية موطن التعفن. عندما تصل البلعميات إلى موطن التعفن. تقترب من البكتيريا وتحاول إفتراسها وضمها بداخل قطعة من غشاء مسوك يكون على شكل فقاعة أو كبسولة بداخل الخلية ويدعى البلوغ. وهكذا تكون الخلية مدعاة إلى نفث مجموعة من الأنزيمات الهضمية ومواد أخرى مضادة للميكروبات داخل

الببلوع، وتنتج أيضا بيروكسيد الهيدروجين ومؤكسدات أخرى سامة تفرز مباشرة داخل الببلوع. يعمل بيروكسيد الهيدروجين مع مواد أخرى لقتل وهضم الميكروب العدواني. رغم أن بإمكان بلعميات الأشخاص المصابين ب(و ح إ م) الهجرة إلى موطن التعفن بشكل عادي، ابتلاع الميكروبات المعدة، وكذا نفث الأنزيمات الهضمية والمواد الأخرى المضادة للميكروبات داخل الببلوع، إلا أنه ينقصها الآلية الأنزيمية اللازمة لإنتاج بيروكسيد الهيدروجين والمؤكسدات الأخرى. وهكذا، فإن بلعميات الأشخاص المصابين ب(و ح إ م) يمكنها حماية الجسم ضد بعض أنواع التعفّنات ولكن ليس ضد تلك التي يحتاج كبحها إلى بيروكسيد الهيدروجين بشكل خاص ويكون عوزها في القضاء على التعفّنات محدودا حصريا على بعض البكتيريا وبعض الفطريات. ويتمتع الأشخاص المصابون ب(و ح إ م) بمناعة عادية ضد أغلب الفيروسات وبعض أنواع البكتيريا والفطريات، وذلك ما يجعلهم غير مصابين بعدوى بشكل مستمر. قد يشهدون شهورا عديدة، بل سنوات عديدة بدون تعفّنات، ثم بعد ذلك، نوبات من التعفّنات، قد تكون وخيمة أو جد وخيمة ناجمة عن ميكروبات تتطلب بشكل خاص بيروكسيد الهيدروجين للتخلص منها. وينتج الأشخاص المصابون ب(و ح إ م) كميات وأنواع عادية من مضادات الأجسام، وخلافا للأشخاص المصابين بعوز للمفاويات الوراثي، فإنهم غير معرضون تحديدا للفيروسات. كخلاصة، فإن الخلايا البلعية للأشخاص المصابين ب(و ح إ م) لا تنتج بيروكسيد الهيدروجين، لكنها تحافظ على عدة أنواع أخرى من الوظائف المضادة للميكروبات، وبذلك يكون هؤلاء الأشخاص معرضون لتعفّنات ناجمة عن فروع خاص من البكتيريا والفطريات. يكون إنتاجهم لمضادات الأجسام عاديا وكذا وظيفتهم للمفاوية وجهازهم المناعي معنى آخر، فإن باقي جهازهم المناعي عادي.

مظاهر سريرية

ينشأ الأطفال المصابون ب(و ح إ م) عادة بصحة جيدة. خلال الأشهر الأولى أو السنوات الأولى من نموهم، قد يظهرون تعفّنات بكتيرية أو فطرية ناكسة. يكون المظهر الأكثر شيوعا ل(و ح إ م) في السن الأول هو تعفن جلدي أو عظمي بواسطة بكتيريا مسمّاة «سيراسيا ميريسانس» في الواقع، يكون الطفل ذي السن الأول المصاب بتعفن وخيم للأنسجة المتليّنة أو العظم بتلك البكتيريا النوعية، معرضا غالبا لاختبار تحري (و ح إ م)، وبالمثل، إذا نُمى طفل في السن الأول تعفنا بaspergilhes، وهو فطري غير اعتيادي، تحري عادة اختبارات تحري (و ح إ م). لدى المرضى المصابين ب(و ح إ م)، قد تمس التعفّنات أي عضو أو نسيج، إلا أن الجلد، الرئتان، العقد اللمفاوية، الكبد وفي بعض الأحيان المخ، تكون هي موطن التعفن الأكثر شيوعا. قد تتميز الإصابات المتعفنة بنزح مديد، بشفاء بطيء وبندبات متبقية. تعفن العقدة اللمفاوية هو شكل وارد لدى حالات (و ح إ م) ويستدعي غالبا نزح العقدة المصابة، ويتم استئصالها بالجراحة في عدة حالات بغرض القضاء على التعفن. الالتهاب الرئوي هو شكل راجع لدى المرضى المصابين ب(و ح إ م)، ينتج مايقارب 50% من هذه الإلتهابات الرئوية عن فطريات وخاصة aspergilhes وتعد ميكروبات أخرى ك Burkholderia, celacia, seratia و Mcardia ,merescens, klebsrella pneumonia أيضا أسباب شائعة للالتهاب الرئوي. قد تبين

الالتهابات الرئوية الفطرية بشكل جد بطيء وقد لا تؤدي في البداية إلا إلى إحساس عام بالتعب. سعال وآلام صدرية لا تظهر إلا فيما بعد. وما يثير التعجب هو أن العديد من الإلتهابات الرئوية الفطرية لا تؤدي إلى حمى خلال المراحل الأولى من التعفن.

وخلافا لذلك فإن التعفّنات البكتيرية تظهر غالبا بشكل حاد على شكل حمى وسعال. *nocardia* ، بشكل خاص، حمى قوية. كما بإمكانها أن تؤدي إلى خراجات رئوية قادرة على تدمير بعض أجزاء النسيج الرئوي. وبما أن الإلتهابات الرئوية ، قد تنتج عن عدد كبير من الميكروبات المختلفة، فإنه من المهم الكشف عنها مبكرا وفي نفس الآن علاجها بشكل مكثف ولفترة طويلة. كما أنه من الضروري استشارة طبيب عند الأعراض الأولى.

يجب أن تكون عتبة قصف التصوير الشعاعي أو حتى مفراس الصدر المتبوع بإجراءات أخرى لازمة للتشخيص الدقيق جد منخفضة.

يتطلب علاج التهاب ما غالبا استعمال عدة مضادات حيوية معطاة خلال عدة أسابيع. قد تتواجد أيضا خراجات الكبد لدى المرضى المصابين ب (و ح إ م) يمكنها الظهور على شكل فتور عام، لكنها تكون في غالب الأحيان مرتبطة بالآم في البطن ضعيفة الشدة (على مستوى الكبد). ويكون التصوير بالرنين المغناطيسي مطلوبا للتشخيص. وتكون الخزعة بالإبرة لازمة من أجل تحديد الميكروب المسبب للخراج.

تسبب المكورة العنقودية حوالي 90% من خراجات الكبد.

في الغالب، لا تشكل خراجات الكبد جيوبا قاحية ضخمة سهلة النزح. بل كتلا قاسية أو أوراما حبيبية أو عدة خراجات دقيقة للكبد. يمكن أن تتطلب هاته الكتلة الضخمة من التعفن استئصالا جراحيا من أجل التعافي.

يسبب التهاب العظم التوسوسي (وهو تعفن في العظم) في الغالب، العظام الصغيرة لليد والرجلين، لكنه بإمكانه أيضا أن يصيب العمود الفقري وبشكل خاص في حالة انتشار تعفن رئوي مسبب بفطريات كالرشاشيات.

يعالج عدد كبير من المضادات الحيوية الجديدة المضادة للبكتيريا والمضادة للفطريات، القوية والجد فعالة غالبا عن طريق الفم، التعفّنات التي تصيب مرضى (و ح إ م). ولهذا السبب فإن نسبة الشفاء من التعفّنات بدون ضرر معتد للأعضاء تكون أحسن بشكل واضح. ومع ذلك، يظل التشخيص السريع للتعفن ضروريا، وكذا إعطاء المضادات الحيوية بشكل مطول.

قد تتمثل بعض التعفّنات على شكل كتل موضعية من الأنسجة المتعفنة.

في بعض الحالات، قد تسد هذه الكتل المعوي أو الجهاز البولي. وتحتوي غالبا على مجموعة مجهرية من الخلايا تسمى أورام حبيبية، ويعود اسم المرض على هذا الشكل من الأورام الحبيبية.

يمكن أيضا أن تشكل أورام حبيبية بدون سبب تعفني واضح وتؤدي إلى انسداد مفاجئ في الجهاز البولي لدى الأطفال الصغار.

ينمي حوالي 20% من المرضى المصابين ب (و ح إ م) نوعا من مرض التهابي معوي ناتج عن الأورام الحبيبية ل (و ح إ م). وفي بعض الحالات، يكون مستحيلا التمييز بينها وبين داء كرون.

التشخيص

بما أن النوع الوراثي الأكثر شيوعاً من (و ح إ م) لا يمس إلا الأولاد. فإن بإمكاننا التسليم بأنه لا يمس البنات. إلا أنه توجد عدة أنواع وراثية من (و ح إ م) قد تمس بعض الفتيات. فحوالي 15% من جميع حالات (و ح إ م) هن فتيات.

قد يختلف «و ح إ م» من حيث الخطورة وتكون مرحلة النمو التي يصاب خلالها المريض الحامل ل«و ح إ م» بتعفن وخيم محكومة بالصدفة. ولهذا السبب يمكن عند بعض الأشخاص المصابين أن لا تظهر تعفنات تجلب الإنتباه للمرض قبل نهاية المراهقة بل حتى فقط بعد البلوغ.

رغم أن التعفنات التي تؤدي إلى التشخيص لا تحدث عادة خلال السن الأول. فإن من المثير للإندهاش ملاحظة أن معدل سن التشخيص عند الأولاد المصابين ب«و ح إ م» يقع بحدود 3 سنوات و7 سنوات لدى الفتيات.

من المهم أن ألا يقصي أطباء الأطفال والأطباء الداخليون المهتمون بالمراهقين والبالغين احتمال تشخيص «و ح إ م» لدى مريض شاب مصاب بالتهاب رئوي ناتج عن ميكروب غير اعتيادي كفطر الرشاشيات.

يجب أن يخضع أي مريض. كيفما كان سنه ومصاب بالتهاب رئوي بالرشاشيات. -barkh- deria, capacia, nocardia. بخراج كبدي أو التهاب رئوي عنقودي أو أيضاً بالتهاب عظمي. ceratia, narcexeene لاختبارات كشف «و ح إ م».

إن هاته المضمونات من الميكروبات وبؤر التعفن هي التي تؤدي عادة إلى الجاز كواشف التحري عن «و ح إ م» في حين أن تعفن الجلد الأجيبي العنقودي لا يكون بالخصوص عوضاً ل«و ح إ م» ليس أكثر من التعفنات الناكسة للأذن الوسطى وذلك على الرغم من أن المرضى المصابين ب«و ح إ م» يظهرون هذه المشاكل.

يقيس كشف تحري «و ح إ م» الأكثر دقة إنتاج بيروكسيد الهيدروجين داخل الخلايا البلعمية يؤكسد بيروكسيد الهيدروجين المنتج داخل البلعميات العادية مادة كيميائية تسمى ثنائي الهيدروهودامين ويجعلها بذلك متألقة ويقاس التألق بعد ذلك بواسطة جهاز متطور غير أن الخلايا البلعمية للمصابين ب«و ح إ م» ليس بإمكانها إنتاج كاف لبيروكسيد الهيدروجين لإعطاء هذا التألق.

تستعمل أيضاً أنواع أخرى من الكواشف للتحري عن (و ح إ م) كـتيترا بلو تيترا زوليوم (ن ب ت) وهو كاشف أبصاري تصبح فيه البلعميات المنتجة للبيروكسيد زرقاء. وتعد بشكل يدوي بواسطة مجهر وهو أكثر حساسية لتقييم بشري شخصاني وقد يؤدي إلى سلبات خاطئة من شأنها أحيانا تغليط تشخيص (و ح إ م) لدى المرضى المصابين بالأشكال الموهنة للمرض. وتصبح الخلايا زرقاء بشكل خفيف ولكنها في الواقع غير عادية. ما إن يعلن تشخيص (و ح إ م) توجد بعض المختبرات المتخصصة القادرة على تأكيد النمط الوراثي ل(و ح إ م).

ترسيمة الإنتقال الوراثي

الورم الحبيبي الإنشائي المزمن (و ح إ م) هو مرض محدد وراثيا وقد يورث أو ينتقل داخل العائلات.

وتلاحظ ترسيمات الإنتقال واحد من أشكال المرض بمس حوالي 75% من الحالات ويورث بشكل انحساري مرتبط بالجنس (أو مرتبط بX). أي أن ينتقل بالصبغي X. 3 أنواع أخرى تورث بشكل انحساري متعلق بالصبغي الجسدي وتكون منقولة بصغيات غير X. من المهم معرفة النوع الوراثي لكي تتمكن العائلات من فهم لماذا أصيب الطفل ولكي تكون على دراية باحتمال الإصابة لدى أطفال الأجيال الموالية وكذا مقتضيات ذلك بالنسبة لباقي أفراد العائلة.

العلاج

تقوم المعالجة على إجراء تشخيص سريع للتعفن واستعمال فوري ومركز المضادات الحيوية الملائمة.

المعالجة الأولية بالمضادات الحيوية الموجهة ضد الميكروبات الأكثر تسببا للتعفّنات قد تكون ضرورية في انتظار نتائج الإستبيانات. ويكون الإستعراق المضبوط لسبب التعفن مهما لتحديد تحسيس الميكروبات للمضادات الحيوية.

تكون للمضادات الحيوية عن طريق الوريد ضرورة من أجل علاج التعفّنات الوخيمة للمرضى المصابين ب(و ح إ م) وقد لا يكون التحسن السريري واضحا خلال عدة أيام على الرغم من أن العلاج بالمضاد الحيوي الملائم.

سابقا، تم استعمال نقل المحببات عند فشل المعالجة بالمضادات الحيوية المركزة وفي حالة التعفّنات الجد وخيمة.

من حسن الحظ، أصبحت هذه الإجراءات حاليا نادرة بفضل توافد مضادات حيوية جديدة ضد البكتيريا والفطريات الأكثر فتكا. يكون بعض مرضى (و ح إ م) مصابين بتعفّنات متددة بشدة وخاصة خلال الطفولة لدرجة أن يوصى غالبا بإعطاء يومي ودائم للمضادات الحيوية (التوقية).

يمكن أن يستمد المرضى المصابون ب(و ح إ م) تحت التوقية بالمضادات الحيوية فترات بدون تعفّنات وفترات مطولة بين التعفّنات. المضاد الحيوي الأكثر فعالية لمنع التعفّنات البكتيرية لدى المرضى المصابين ب(و ح إ م) هو صيغة لضمونة بين التريميتوبوم والسولفاميتوكزاول المعروف أيضا باسم الكوترموكسازول أو تحت التسميات التجارية «باكتريم» أو «سيبترا» فهو يقلل من نسبة التعفّنات البكتيرية بنسبة حوالي 70%.

هذا المضاد الحيوي أكيد وفعال بالنسبة للمرضى المصابين ب(و ح إ م) لأنه يعطي أغلب الممرضات البكتيرية المنتجة للتعفّنات لدى المرضى. بدون أن تكون له أعراض جانبية على النبيت الجرثومي المعوي. وهو بذلك يدع سليما الجزء الأكبر من الإيكولوجيا البكتيرية العادية التي تحمي المعوي.

تأخذ التوقية بالكوتريموكسازول شكلا هاما آخر وهو أنه لا يبدو أن فعاليتها تضمحل مع مرور الوقت. والسبب هو أن البكتيريات التي تحمي منها في إطار علاج (و ح إ م) لا تتواجد عادة لدى المرضى إلا في حالة تعفن حقيقي. ومن ثم فإن المضاد الحيوي لا يحدث مقاومة للبكتيريات التي يحمي منها.

يستعمل أيضا منتوج طبيعي للجهاز المناعي وهو الأنترفيرون غاما لعلاج المرضى المصابين ب(و ح إ م) وتقوية جهازهم المناعي. وقد لوحظ انخفاض بنسبة 70% في التعفّنات لدى المصابين ب(و ح إ م) المعالجين بالأنترفيرون غاما. وكذا انخفاض حدة التعفّنات في بعض الحالات.

ليس لدى المرضى المصابين ب(و ح إ م) عوز في الأنترفيرون غاما وهو لا يشفي من (و ح إ م) إنه يزيد من المناعة بعدة طرق عامة تعوض جزئيا عوز إنتاج بيروكسيد الهيدروجين. قد تكون للأنترفيرون غاما أعراض جانبية مثل الحمى، الكوابيس، التعب ومشاكل التركيز. قد تساعد مضادات الحمى مثل (أدفيل أو موتيرين).

يختار بعض المرضى عدم أخذ الأنترفيرون غاما لأنهم لا يحبذون الوخز أو أيضا بسبب التكلفة أو الأعراض الجانبية. تم إثبات أنه حتى بجرعات أنترفيرون أقل من الجرعات الموصى بها، يمكن منح درجة معينة من الحماية ضد التعفّنات. ولهذا السبب، يقترح مجموعة من الخبراء على المرضى الذين اختاروا الأنترفيرون لسبب أو لآخر بما سلف ذكره.

أن يفكروا على الأقل في تجريب جرعات أقل أو أكثر ترددا من تلك الموصى بها، أما فيما يخص بشكل خاص الأعراض الجانبية، فإن هاته الأخيرة مرتبطة هامة بالجرعة، ويمكن تقليصها أو التخلص منها بخفض الجرعة أو تردد أخذ الأنترفيرون غاما الذي بإمكانه مواصلة حماية المريض ضد التعفّنات.

وضحت دراسات حديثة أن إعطاء جرعات يومية من مضاد الفطريات عن طريق الفم، الإيتراكونازول، قد يقلص تردد التعفّنات الفطرية لدى حالات (و ح إ م) يستلزم التوقية القصوى ضد التعفّنات لدى حالات (و ح إ م) العلاج بجرعات عن طريق الفم من الكوتريموكسازول والإيتراكونازول معا. وكذا ثلاث حقنات أسبوعية من الأنترفيرون غاما. وبهذا النظام، فإن نسبة التعفّنات لدى المرضى المصابين ب(و ح إ م) تقلص إلى معدل تعفن وخيم واحد كل أربع سنوات. وبالطبع فإن العوامل الوراثية الشخصية ونسبة من الصدفة يجعلان المرضى ينمون تعفّنات متكررة نسبيا بالمقارنة مع واحد كل أربع سنوات.

يمكن ل(و ح إ م) أن يعالج عن طريق زرع النخاع العظمي ولكن، أقلية فقط من المرضى يفضلون هذا الخيار.

وقد تكون الأسباب، عدم وجود أخ أو أخت متوافقين أو حالة صحية محفوظة كفاية عن طريق المعالجة الاعتيادية، جاعلة بالتالي الأخطار المرتبطة بالزرع غير متلائمة.

غير أنه من الضروري أن يكون المرضى المصابون ب(و ح إ م) والذين يعانون من تعفنات جد وخيمة وناكسة على دراية بالاحتمالات التي يوفرها زرع النخاع العظمي.

المعالجة الجينية ليست بعد خيارا لعلاج (و ح إ م) غير أن التجارب تدرس حاليا احتمالات هذا العلاج الجديد الذي من شأنه أن يكون خيار المستقبل.

اقترح عدة أطباء السباحة فقط داخل المسابح المزودة بالكلور بشكل جيد. فالسباحة في بحيرات الماء الحلو وفي داخل ماء البحر تعرض المرضى لميكروبات لا تكون مفوعة أو معدية لدى السباحين العاديين لكن بإمكانها ذلك لدى مرضى (و ح إ م). تتواجد الرشاشيات في عدة عينات من الماريخوانا لذا على مرضى (و ح إ م) العزوف عن تدخين هاته المادة.

تداول «الهولش» (وهو قشرة الأشجار العفنة أو المسحونة) يمثل خطرا كبيرا لمرضى (و ح إ م). فهذا النوع من التعرض يكون بسبب نوع جد وخيم من الالتهاب الرئوي الحاد بالرشاشيات عن طريق الاستنشاق. على عائلات المرضى المصابين ب(و ح إ م) ألا تستعمل قطعا الهولش في الحديقة. في حدود المعقول ويجب على المرضى البقاء بالداخل أثناء استعمال الهولش داخل الحدائق المجاورة.

عندما يكون «الهولش» منفرشا على الأرض ولا يكون منشرا فإنه يمثل خطرا أقل للمصابين ب(و ح إ م). يجب على المرضى تجنب تقليب ركامات الأسمدة والأخلطة أو جلب نباتات البيت أو تنظيف الأقبية أو المراكب أو تنفيذ مهام الهدم والبناء. وعدم التعرض لحالات الغبار وحتى الأعشاب أو التبن أو القمرات أو العفن. (بما في ذلك تجنب التدحرج داخل التبن) وبما أن العلاج السريع للتعفنات جد مهم. فإن على المرضى استشارة الطبيب عند أدنى تعفن.

الأمال

لقد تحسنت جودة حياة عدة مرضى مصابين بالورم الحبيبي الإثنائي المزمن (و ح إ م) بشكل ملحوظ منذ استعراف خلل الخلايا البلعمية وضرورة المعالجة بالمضادات الحيوية السريعة والمركزة في حالة تعفن. ولوحظت ارتفاعات ملموسة على مستوى المراضة ومعدل الوفاة خلال العشرينية الأخيرة. يمكن لمعظم الأطفال المصابين ب(و ح إ م) تمني الوصول إلى سن الكهولة فعدة كبار يحتلون مراكز مسؤولة، يتزوجون ويكون لهم أولاد. إلا أن معظم مرضى (و ح إ م) معرضون لخطر معتد للتعفن، يجب تقييد العلاج الوقائي والسهر على الحصول على تشخيص وعلاج سريعين للتعفن.

قد تطلب عدة استشفاءات متتالية للمرضى المصابين ب(و ح إ م) لأن عدة اختبارات تكون لازمة غالبا لتوضيح بؤرة الالتهاب سببه المضبوط. من جهة أخرى، فإن المضادات الحيوية عن طريق الوريد تكون عادة إلزامية لعلاج التعفّنات الوخيمة. وتمدد الفترات بدون مرض بواسطة المضادات الحيوية الإقائية العلاج بالانترفيرون غاما تكون للتعفّنات الوخيمة نزعة إلى الحدوث بشكل أقل عادة عندما يصل المرضى إلى سن البلوغ.

ومرة أخرى، نجد الإشارة إلى أن عددا كبيرا من المرضى المصابين ب(و ح إ م) يتبع مسارا دراسيا عاديا. يتم الدراسة ويعيش حياة عادية نسبيا.

المنظمة الدولية تعمل على تحسين جودة حياة الناس المصابين بضعف المناعة الأولي

info@ipopi.org



www.ipopi.org

IPOPI is a Charity registered in the UK, registration number 1058005

الكتاب « كتاب ضعف المناعة الأولي للمريض و الأسرة »
أخذت منه هذه الإرشادات بعد استئذان الجمعية الأمريكية IDF
إستفاد من دعم شركة باكستر هلتكر كوربوراشيون
Baxter Healthcare Corporation



ترجم هذا الكتاب من طرف IPOPI و جمعية هاجر و تحت اشراف الأطباء:

www.pid-moroccansociety.org

أ. د أحمد عزيز بوسفيحة
أستاذة طب الأطفال
وحدة المناعة السريرية
مستشفى الأطفال ابن رشد
الدار البيضاء ، المغرب

د. مديحة غمرادي
وحدة المناعة السريرية
مستشفى الأطفال ابن رشد
الدار البيضاء ، المغرب



www.hajar-maroc.org



أ. د شيرين مدحت رضا
أستاذة طب الأطفال / وحدة المساسية والناعة
مستشفى الأطفال
كلية الطب / جامعة عين شمس

د. زينب إبراهيم محمد
أستاذة مساعد طب الأطفال / وحدة المساسية والناعة
مستشفى الأطفال
كلية الطب / جامعة عين شمس