

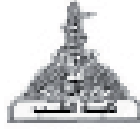
أمراض ضعف المناعة الأولي

حافظ على صحتك !
دليل للمرضى
وعائلاتهم



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

د. زينب إبراهيم حسن
أستاذ مساعد طب الأطفال / وحدة الحساسية والمناعة
مستشفى الأطفال
كلية الطب / جامعة عين شمس



أ.د. شيرين مدحت رضا
أستاذ طب الأطفال / وحدة الحساسية والمناعة
مستشفى الأطفال
كلية الطب / جامعة عين شمس

أ. د. أحمد عزيز بوصفيحة
وحدة المناعة السريرية
مستشفى الأطفال ابن رشد
الدار البيضاء , المغرب

د. مديحة غمراوي
وحدة المناعة السريرية
مستشفى الأطفال ابن رشد
الدار البيضاء , المغرب



ما هي أمراض ضعف المناعة الأولي ؟

هذا الكتيب يوضح ماهي أمراض ضعف المناعة الأولي والخطوات اللازمة إتخاذها إتخاذها لبقاء المرضى المصابين بتلك الأمراض في صحة جيدة.

تشكل أمراض ضعف المناعة الأولي مجموعة كبيرة من الحالات المرضية والتي تحدث بسبب وجود خلل في وظائف بعض المكونات الرئيسية لجهاز المناعة (خلايا وبروتينات). وتتفاوت شدة الأعراض تبعا لنوع المرض حيث تكون الأعراض طفيفة في بعض الأمراض وبالغة الشدة في البعض الآخر. ويتم التعرف على معظم هذه الأمراض في فترة الطفولة ولكن بعض الأمراض قد لا يتم تحديدها إلا في عند البالغين. وليكن معلوما أن هذه الأمراض هي أمراض وراثية ولا علاقة لها بمرض نقص المناعة المكتسبة «المعروف بالإيدز» والذي ينتج عن العدوى بفيروس نقص المناعة المكتسب الانساني.

إن أمراض ضعف المناعة الأولي هي أمراض وراثية نتيجة لوجود عيب خلقي في الجينات الخاصة بجهاز المناعة ولا توجد أية علاقة بين هذه الأمراض الموروثة وبين مرض نقص المناعة المكتسبة والذي يسببه فيروس الإيدز. كما أن أمراض ضعف المناعة الأولي بذاتها غير معدية بحيث لا يمكن أن ينتقل المرض من الشخص المصاب الى الأشخاص الأصحاء الآخرين بالعدوى وإنما ينتقل مرض نقص المناعة الأولية بالوراثة حيث يمكن أن يرث الأطفال هذه الأمراض من الأبوين. ولذلك يجب على المصابين بأمراض ضعف المناعة الأولي وعائلاتهم إستشارة أخصائيي الأمراض الوراثية لتقييم إحتتمالات الإصابة بنفس المرض في حالة الرغبة في إنجاب أطفال آخرين في المستقبل.

في الحالات الطبيعية يقوم جهاز المناعة بجسم الانسان بحاربة العدوى بالجراثيم المختلفة كالبكتيريا والفيروسات والفطريات والطفيليات. ونظراً لأن جهاز المناعة في مرضى ضعف المناعة الأولي لا يعمل بالكفاءة الطبيعية فإن هؤلاء المرضى أكثر عرضة من غيرهم الأصحاء للإصابة بهذه الجراثيم. وكثيرا ما يعاني مرضى ضعف المناعة الأولي من العدوى المتكررة بالجراثيم المختلفة والتي دائمة ما تكون أكثر شراسة وأكثر مقاومة للإستجابة للعلاج. وفي كثير من الأحيان تحدث العدوى بجرثوم غير نمطي أو أقل شيوعا في البيئة المحيطة بالمرضى أو أن تكون العدوى غير مرتبطة بالحدث بأي فصل من فصول العام الأربعة كأن تحدث مثلا في فصل الصيف.

ويعالج الكثيرون من مرضى ضعف المناعة الأولي بالأجسام المناعية البروتينية البروتينية والمعروفة بإسم الجلوبيولين المناعي وذلك كعلاج تكميلي لتعويض النقص في هذه الأجسام المناعية والتي تعمل على الوقاية من حدوث العدوى. وهناك أيضا وسائل أخرى للعلاج مثل زراعة نخاع العظمي للخلايا الجذعية والتي تعتبر العلاج الأمثل للأنواع شديدة الحدة من أمراض ضعف المناعة الأولي. كذلك يستعمل العقار المنشط للخلايا الملتهمة وعقار الإنترفيرون جاما في علاج بعض الحالات. ولزيد من المعلومات عن طرق العلاج يمكنكم

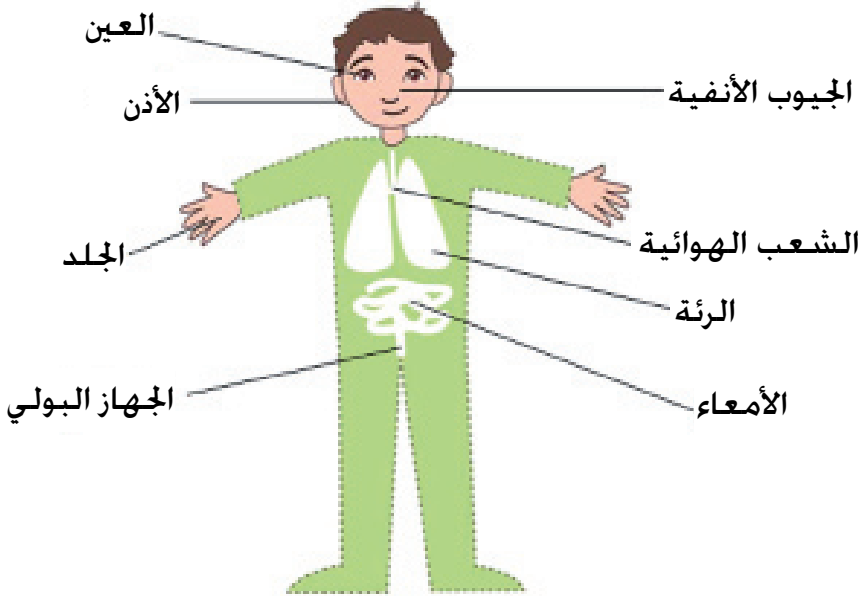
قراءة الكتيب المنشور بواسطة المنظمة الدولية لمرضى نقص المناعة الأولية (IPOPI) بعنوان أمراض ضعف المناعة الأولي- علاج أمراض ضعف المناعة الأولي- دليل للمرضى وعائلاتهم.

وقد تسبب تتسبب أمراض ضعف المناعة الأولي في قيام جهاز المناعة بمهاجمة خلايا الجسم نفسه حيث يعرف ذلك «بالتفاعل المناعي الذاتي» مما ينتج عنه ألم وتورم بالمفاصل وهو ما يطلق عليه إلتهاب المفاصل المناعي. وكذلك حدوث طفح جلدي أو تكسر كريات الدم الحمراء(فقر الدم) أو تكسر الصفائح الدموية. وإلتهاب الأوعية الدموية. والإسهال المزمن وأمراض الكلى. وقد يصاب أيضا بعض مرضى ضعف المناعة الأولي بأمراض الحساسية والربو الشعبي.

إن علاج هذه أمراض ضعف المناعة الأولي يتيح للكثيرين من هؤلاء المرضى أن ينعموا بحياة طبيعية كأقرانهم من الأصحاء. وهناك الكثير من الأشياء التي يستطيع أن يقوم بها المريض البالغ أو والدي الطفل المصاب بنقص المناعة الأولية للمحافظة على البقاء بصحة جيدة.

الوقاية من العدوى

إن مرضى ضعف المناعة الأولي هم أكثر عرضة للإصابة بالعدوى في مختلف أجزاء الجسم وتوضح الصورة التالية بعض منها. وعموماً في حالة حدوث أو حتى مجرد الإشتباه في حدوث عدوى فإنه من الضروري الإتصال بالطبيب المعالج.



وهناك طرق متنوعة قد تساعد الطفل ووالديه على الوقاية من حدوث العدوى.

الصحة العامة

إن الإعتناء بالنظافة الشخصية ضروري جداً وذلك بإتباع طرق بسيطة جداً مثل:

- غسل الأيدي بعنايه خاصة قبل الطعام، وبعد إستخدام دورات المياه، وعند العودة إلى المنزل أو اللعب مع الحيوانات.
- العناية الجيدة بنظافة الأسنان وضرورة زيارة طبيب الأسنان بإنتظام.
- تنظيف وتضميد الجروح والسحجات.
- العناية الجيدة بنظافة الطعام وذلك لتجنب حدوث تسمم الطعام.

يجب على كل شخص أن يقوم بتغطية الفم والأنف عند العطس والسعال وذلك لمنع إنتشار الرذاذ الذي يسبب إنتقال العدوى.

• ضرورة العناية بنظافة المنزل وجنب الرطوبة الزائدة لتجنب إصابة الرئتين. كما يجب تنظيف لعب الأطفال بانتظام.

• تجنب الأماكن المزدحمة والدخان الكثيف.

• ينصح الأطفال المصابين بأمراض ضعف المناعة الأولي بتجنب مخالطة الأشخاص المصابين بأي عدوى كما يجب إخطار المدرسة بضرورة إبلاغ أسر هؤلاء الأطفال عند إنتشار أية عدوى أو وباء بالمدرسة وضرورة إستشارة الطبيب المعالج لمعرفة كيفية التعامل معها.

• بعض هؤلاء الأطفال قد يحتاج لإحتياطات معينة عند التعامل مع الحيوانات الأليفة.

• عند الحاجة لإجراء أية عملية جراحية لمرض ضعف المناعة الأولي يجب إخطار طبيب الجراحة بنوع المرض وذلك لإتخاذ الإحتياطات اللازمة أثناء الجراحة.

اللقاحات (التطعيمات)

المقصود باللقاح هو إعطاء جرعة صغيرة من البكتيريا أو الفيروس المسبب لنوع خاص من العدوى بهدف مساعدة الجسم على تكوين مناعة واقية من الإصابة بهذا الجرثوم فيما بعد. وفي بعض اللقاحات تكون هذه الكائنات الدقيقة (بكتيريا أو فيروس) في صورة مقتولة (ميتة) بينما في البعض الآخر تكون في صورة حية (ولكن غير نشطة).

إن كثيرا من المرضى يتم علاجهم بالأجسام المناعية (الجلوبيولين المناعي) للوقاية من العدوى. وهناك أيضا أنواع أخرى من العلاج يحتاجها مريض ضعف المناعة الأولي للوقاية من العدوى البكتيرية (المضادات الحيوية) والفيروسية (مضادات الفيروسات) والفطريات (مضادات الفطريات). ومن الضروري جدًا الإلتزام بالإرشادات العلاجية المقدمة من الطبيب المعالج أو الممرضة أو الصيدلي.

لا يحتاج معظم مرضيضعف المناعة الأولي الذين يتم علاجهم بالأجسام المناعية (الجلوبيولين المناعي) إلى أخذ اللقاحات. ومن الضروري جدا التنبيه بعدم إعطاؤهم إعطائهم أية أي لقاح يحتوي على أي نوع من الجراثيم الحية لأن هذا النوع من اللقاحات يمكن أن يصيبهم بالمرض ذاته بدلاً من أن يمنحهم مناعة ضده. ومن هذه اللقاحات: لقاح فيروس روتا، ولقاح شلل الأطفال الفمي، ولقاح الحصبة والحصبة الألمانية والغدة النكافية ولقاح الجدري المائي وكذلك لقاح الدرن. أما بالنسبة لبقية أفراد العائلة فيجب عليهم أن يأخذوا كل اللقاحات كاملة للوقاية من هذه الأمراض المعدية ومن الضروري إستشارة الطبيب المعالج في كل ما يتعلق بمسائل أخذ اللقاحات على مستوى كل أفراد الأسرة.

السفر

للمريض للمصاب بأحد أمراض ضعف المناعة الأولي أن يتمتع بالسفر مثل أقرانه الأصحاء. ولكن على المريض أن يتبع إحتياطات معينة منها ضرورة إستشارة الطبيب المعالج لمعرفة سبل الوقاية من العدوى ووسائل السلامة والتي تتضمن أخذ بعض اللقاحات اللازمة قبل السفر وكذلك إقتراح خطة علاجية أثناء فترة السفر.

كما يجب على هؤلاء المرضى أن يصطحبوا معهم بطاقة للتعريف بمرضهم متضمنة الغرض من الأدوية والأجهزة المصاحبة لهم ومن المستحسن أن تكون تلك البطاقة فى صورة رسالة من الطبيب المعالج وإن أمكن أن تكون هذه الرسالة مترجمة إلى لغة الدولة التي سيسافر إليها المريض. ويوجد نماذج لمثل هذه الرسائل على الموقع الإلكتروني (www.ipopi.org). وكذلك يمكن توفير المساعدة بواسطة المنظمات الأهلية المحلية لهؤلاء المرضى أو بنوك الدم المحلية بكل دولة أو خدمة الصليب الأحمر لنقل الدم.

التغذية

من الضروري أن يتناول مريض ضعف المناعة الأولي غذاءً صحياً متوازناً. ويجب على المرضى تجنب الأطعمة النيئة أو النصف مطهية (اللحوم- البيض- والأنواع المختلفة من الجبن). ومعظم هؤلاء المرضى لا يحتاجون غذاءً خاصاً أو أي نوع من المقويات أو الفيتامينات، ويجب على المرضى أو ذويهم إستشارة طبيب أمراض المناعة قبل تناول أي من هذه المقويات. كما يجب عليهم أيضاً تجنب شرب المياه من مصادر غير معلومة أو شرب الماء المعبأ منذ فترة طويلة.

العناية بالجلد

قد يحتاج بعض المرضى لمزيد من العناية بالبشرة وخاصة فيما يتعلق بالوقاية من التعرض لأشعة الشمس الحارقة ويجب إستشارة الطبيب لإستعمال الوسائل الملائمة للوقاية من ذلك.

التمارين والرياضة

يمكن لمرضى ضعف المناعة الأولي الإستمتاع بممارسة الرياضة كأقرانهم من الأصحاء. ولكن على مرضى نقص الخلايا المتلتهمة أن يتجنبوا ممارسة السباحة فى حمامات السباحة والبحيرات والمياه الراكدة. وكذلك عليهم الإمتناع عن ممارسة زرع الأشجار وتجنب ملامسة جذور النباتات وأعمال الزراعة عموماً. كذلك فإن بعض أمراض ضعف المناعة قد تؤثر على تجلط الدم مما يؤدي إلى زيادة سيولة الدم ولذا يجب إستشارة الطبيب المعالج لمعرفة مدى سلامة أي نوع من الألعاب الرياضية لهؤلاء المرضى.

النوم

يجب التأكد من أن يحصل مرضى ضعف المناعة الأولي على قسط كافٍ من النوم للبقاء بصحة جيدة. ويحدد العدد الأمثل لساعات النوم حسب عُمر المريض. وللتأكد من ذلك يجب على الوالدين أو من يقوم برعاية الطفل أن يستفسر من الطبيب أو الممرضة عن عدد ساعات النوم المناسب للطفل المصاب بأحد أمراض ضعف المناعة الأولي.

على مرضى ضعف المناعة الأولي الإمتناع نهائياً عن التدخين لأنه يؤدي إلى حدوث عدوى بالصدر. وإن أمكن يجب على المحيطين بهم الإمتناع عن التدخين. كما يجب على والدي الطفل المصاب بضعف المناعة الأولي الإقلاع عن التدخين نهائياً.

الحياة الجنسية

يجب على مرضى ضعف المناعة الأولي ضرورة الأخذ بالإحتياطات الوقائية لتجنب العدوى بالأمراض التي تنتقل عن طريق الإتصال الجنسي ومثلاً على ذلك استعمال الواقي الذكري.



أمراض ضعف المناعة الأولي

لمزيد من المعلومات والمساندة

أنتج هذا الكتيب بواسطة المنظمة الدولية لمرضى ضعف المناعة الأولي (IPOPI).
ويوجد أيضا كتيب بعنوان ضعف المناعة الأولي-علاج ضعف المناعة الأولي: دليل
للمرضى وعائلاتهم.
ويوجد في أربعين دولة حول العالم منظمات أهلية محلية لمرضى ضعف
المناعة الأولي ولمزيد من المعلومات والإستفسار عن هذه المنظمات يمكنكم زيارة الموقع
الإلكتروني التالي: www.ipopi.org



Baxter

Supported by an educational grant from Baxter Healthcare Corporation