# أمراض ضعف المناعة الأولي

## علاج أمراض ضعف المناعة الأولي: دليل للمرضى وعائلاتهم

IPOPI
INTERNATIONAL
PATIENT ORGANISATION
FOR PRIMARY IMMUNODEFICIENCIES

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

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

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

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

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

أمراض نقص المناعة الأولية- علاج أمراض نقص المناعة الأولية: دليل للمرضى وعائلاتهم (الطبعة الأولى)
يناير 2012
المنظمة الدولية لمرضى نقص المناعة الأولية(IPOPI)2012
الناشرIPOPI: الموقع الالكتروني: www.ipopi.org

# ما هي أمراض ضعف المناعة الأولي ؟

**هذا الكتيبُ يوضح ماهي أمراض ضعف المناعة الأولي وكيفية علاجها.**

تشكل أمراض ضعف المناعة الأولي مجموعة كبيرة من الحالات المرضية والتى تحدث بسبب وجود خلل في وظائف بعض المكونات الرئيسية لجهاز المناعة ( خلايا وبروتينات). ونسبة حدوث هذه الأمراض تصل إلى حوالي مصاب واحد من بين ألفيّ شخص سليم ويندر حدوث بعض الأمراض عن البعض الآخر. وكذلك تتفاوت شدة أعراض هذه الأمراض ما بين طفيفة وشديدة . ويتم التعرف على معظم هذه الأمرض في فترة الطفولة ولكن بعض الأمراض قد لا يتم تحديدها إلا عندعند البالغين. وقد تختلف طرق العلاج تبعا لنوع الخلل في جهاز المناعة.

ومن الضروري جداً معرفة أن أمراض ضعف المناعة الأولي هي أمراض وراثية نتيجة وجود عيب أو خلل في الجينات التي تُورث من الأبوين إلى الأبناء مما يعني أن هذه الأمراض غير مُعدية ولا علاقة لها بمرض نقص المناعة المكتسبة «المعروف بالإيدز» والذي ينتقل للإنسان عن طريق العدوى بفيروس نقص المناعة الإنساني. ولذلك يجب على المصابين بأمراض ضعف المناعة الأولي وعائلاتهم إستشارة أخصائيي الأمراض الوراثية لتقييم إحتمالات الإصابة بنفس المرض في حالة الرغبة في إنجاب أطفال آخرين في المستقبل.

وفي الحالات الطبيعية يقوم جهاز المناعة بجسم الانسان بمحاربة العدوى بالجراثيم المختلفة كالبكتيريا والفيروسات والفطريات والطفيليات. وبما أن جهاز المناعة عند مرضى ضعف المناعة الأولي لا يعمل بالكفائه الطبيعية فإن هؤلاء المرضى أكثر عرضة من غيرهم الأصحاء للإصابة بهذه الجراثيم. وكثيرا ما يعاني مريض ضعف المناعة الأولي من العدوى المتكررة بالجراثيم المختلفة والتى دائماً ما تكون أكثر شراسة وأكثر مقاومة للإستجابة للعلاج.

وفي كثير من الأحيان تحدث العدوى بجرثوم غير نمطي أو أقل شيوعا في البيئة المحيطة بالمريض أو أن تكون العدوى غير مرتبطة الحدوث بأي فصل من فصول العام الأربعة كأن تحدث مثلا في فصل الصيف.

ويساعد علاج أمراض ضعف المناعة الأولي على الآتي:

- الحد من تكرار وشدة الإصابة بالعدوى
- علاج الأعراض الأخرى المصاحبة للمرض.
- مساعدة الأطفال والبالغين المصابين بأمراض ضعف المناعة الأولي على الإستمتاع بحياة طبيعية قدر الإمكان.

ويعالج مرضى ضعف المناعة الأولي على يد أطباء متخصصين في أمراض الجهاز المناعي. ويتوقف العلاج على نوع المرض وعلى عوامل أخرى كثيرة. ويوضح هذا الكتيب الخطوط الرئيسية لعلاج هذه الأمراض.

تنقسم أمراض ضعف المناعة الأولي إلى ثمانية مجموعات وهي الضعف الغالب في الأجسام الجلوبيولينية المناعية . والضعف المشترك في الخلايا الليمفاوية «ت» و«ب». والمتلازمات الأخرى المعروفة لضعف المناعة. وأمراض خلل التحكم المناعي. والعيوب الخلقية للخلايا الملتهمة سواء من ناحية العدد أو الوظيفة أو كلاهما. وعيوب المناعة الناشئة. وأمراض الإلتهاب المناعي. ونقص المُكَمِل المناعي.

- تقوم الخلايا الليمفاوية «ب» بإنتاج الأجسام المناعية والمعروفة بإسم الأجسام المضادة وهي عبارة عن بروتينات تساهم في إلتهام وقتل الجراثيم التي تهاجم جسم الإنسان في حالات العدوى.
- تعمل الخلايا الليمفاوية «ت» على مهاجمة وقتل الجراثيم مثل الفيروسات داخل خلايا جسم الإنسان, كما تفرز أيضا بعض المنشطات للخلايا المناعية الأخرى لتساعدها على مهاجمة الجراثيم وإحتواء الإلتهاب داخل الجسم.
- تقوم الخلايا الملتهمة بإبتلاع وقتل الجراثيم التي تهاجم الجسم.
- المُكمِل المناعي هو عبارة عن مجموعة من البروتينات تعمل على قتل الجراثيم وتساعدة الخلايا الأخرى لجهاز المناعة في أداء مهمتها.

# العلاج التعويضي بإستخدام الجلوبيولين المناعي

إن الجلوبيولين المناعي هو عبارة عن بروتينات تتعرف على الجراثيم وتساعد الجهاز المناعي على التعامل معها. ومعظم أمراض ضعف المناعة الأولي تؤدى إلى إنخفاض إنتاج الجسم للجلوبيولين المناعي أو عدم إنتاجه مطلقاً. ويعتبر العلاج بالجلوبيولين المناعي من أهم سبل علاج هذه الأمراض فهو يساعد على الوقاية من العدوى بالكثير من الجراثيم .كما يعمل على خفض نسبة الإصابة بأمراض المناعة الذاتية. ويستخدم الجلوبيولين المناعي في علاج العديد من أمراض ضعف المناعة الأولي مثل مرض نقص المناعة المُتغيّر, ومرض إنعدام الجلوبيولين المناعي, ومرض زيادة الجلوبيولين المناعي «م», ومتلازمة فويسكوت ألدريتش, والنقص المشترك الشديد للخلايا الليمفاوية «ب» و«ت». ونظراً لأن مفعول هذا العلاج بالجسم وقتي فلابد من إعطاؤئه مدى الحياة وبإنتظام.

ويعطيى الجلوبيولين المناعي إمّا بواسطة الحقن سواء تحت الجلد أو بالتنقيط الوريدي البطيء , وكلاهما فعال ولكن لكل منهما بعض المزايا والعيوب.

**التنقيط الوريدي البطيء:** حيث يعطى الجلوبيولين المناعي مباشرة في الوريد بنظام التنقيط البطيء على مدى ساعتين إلى أربع ساعات. ومن ميزات هذا النوع أنه يتيح إعطاء كميات كبيرة من العلاج مرة واحدة ولا يكرر إلا كل ثلاث إلى أربع أسابيع . ولكن هذا النوع من العلاج يحتاج للتواجد بالمستشفى أو بالعيادة أو يحتاج لوجود شخص مدرب لإعطاؤئه بالمنزل وقد يشعر بعض المرضى بعدم الراحة لفترات متفاوتة بعد تلقي الجرعة .

يتم تحديد جرعات العلاج اللازمة من الجلوبيولين المناعي من أجل الحفاظ على معدلات كافية منه بالدم للوقاية والعلاج من العدوى. وقد يحدث بعض الأعراض الجانبية الطفيفة عند إستعمال منتج آخر للجلوبيولين المناعي تحت إسم مختلف. لذا يجب أن يتذكر المريض والأبوين إسم ونوع المنتج الذي يعالج به بإستمرار وأن يتأكدوا من الحصول على ذات المنتج في كل جلسة علاج.

**الحقن البطيء تحت الجلد:** ويتم إعطاؤه تحت جلد الساق أو الذراع بواسطة إبرة ومضخة صغيرة سهلة الحمل ومخصصة للحقن البطيء وتستغرق مدة الحقن من ساعة واحدة إلى ساعتين وتكرر عملية الحقن مرة أو مرتين أسبوعيا ويمكن القيام بها من طرف المريض أو أحد والديه. ولكن لا يسمح للمريض أو أحد والديه بإجراء الحقن إلا بعد التدريب الكافي على إعطاء الجرعات بطريقة سليمة. ويتم التدريب بواسطة الهيئة الطبية لضمان سلامة العلاج.

# ما هي الأعراض الجانبية المتوقعة؟

لا يعاني معظم المرضى من أية أعراض جانبية من العلاج بالجلوبيولين المناعي. ولكن في بعض الأحيان قد يعاني المريض من حدوث صداع (دوار), أو إرتفاع درجة حرارة الجسم, أو رعشة, أو غثيان, أو قيء, أو ألم بعضلات الظهر.

وهناك بعض الأعراض الجانبية الخطيرة ولكنها نادرة الحدوث كالالتهاب السحائي اللاميكروبي, أو تكسر خلايا الدم الحمراء, أوحدوث جلطات داخل الأوعية الدموية, أو تفاعلات تحسسية مفرطة. وجميع هذه الأعراض أقل حدوثاً عند إعطاء الجلوبيولين المناعي تحت الجلد. في حين قد يسبب العلاج بالجلوبيولين المناعي تحت الجلد ألماً و تورماً في موضع الحقن.

ويحضر الجلوبيولين المناعي من بلازما متبرعين أصحاء يتم إختيارهم بكل دقه. ويخضع الجلوبيولين المناعي لإختبارات دقيقة لضمان خلوّه من الفيروسات وتُطبق عليه معايير الجودة والسلامة في كافة مراحل التصنيع ليصبح آمناً عند الإستعمال.

بالرغم من أن الجلوبيولين المناعي يعمل على الوقاية من حدوث العدوى الشديدة إلا أنه لا يوفر الحماية الكاملة من الإصابة بالعدوى. لذا يجب على المرضى أن يتخذوا كافة الإحتياطات اللازمة للحماية من العدوى مثل المواظبة على الإعتناء بالنظافة وأخذ المضادات الحيوية عند الضرورة. كما يجب على المريض أو ذويه سرعة الإتصال بالطبيب المعالج في حالة الإشتباه بحدوث عدوى لأخذ المشورة بخصوص ذلك.

و الجلوبيولين المناعي متوفر حالياً في معظم بلدان العالم ( ويمكنكم زيارة www.ipopi.org ). ويستعمل دائماً في البلدان الموجود بها مراكز متخصصة لعلاج أمراض ضعف المناعة الأولي. ويختلف تكلفة العلاج والجهة التي تتكفل بالعلاج من تأمين صحي وخلافه حسب النظام الصحي المعمول به في كل دولة . ويمكن للمرضى وذويهم إستشارة الطبيب المعالج لمعرفة المراكز المتخصصة لمثل هذه الحالات. كما يمكنهم أيضاً معرفة أماكن مراكز العلاج وتواجد المنظمات الأهلية المختصة برعاية مرضى ضعف المناعة الأولي وذلك عن طريق (www.ipopi.org).

# زرع الخلايا الجذعية (النخاع العظمي)

إن الخلايا الجذعية هي خلايا غير كاملة النضج ولكنها تستطيع الإنقسام والنضج لتتحول لأنواع مختلفة من خلايا الجهاز المناعي. ويعتبر زرع الخلايا الجذعية علاج متخصص جداً, حيث تؤخذ هذه الخلايا من النخاع العظمي لشخص سليم أو دم الحبل السُري من المولود السليم لتعطى للمريض المصاب بأحد أمراض ضعف المناعة الأولي.

يعتبر زرع الخلايا الجذعية من الطرق الفعالة لعلاج بعض الأنواع شديدة الحدة من أمراض نقص المناعة الأولية وخصوصاً مرض نقص المناعة المزدوج للخلايا الليمفاوية «ت» و «ب» الشديد الحدة, ومرض زيادة الجلوبيولين المناعي «م», ومرض الورم الحُبيبي المزمن , ومتلازمة وسكوت ألدريتش, ومتلازمة دانكان.

ومن الأخطار المحتملة بعد عملية زرع النخاع أن يقوم الجهاز المناعي للمريض بمهاجمة هذه الخلايا, أو أن تقوم هذه الخلايا بمهاجمة خلايا جسم المريض نفسه. ولتجنب ذلك فإنه من الأفضل الحصول على الخلايا الجذعية من أحد أشقاء المريض حيث أن أعلى نسبة لتطابق الأنسجة تكون عادة بين الأشقاء. ويمكن في بعض الأحيان أن يكون المتبرع من أحد الأقارب الأصحاء للمريض حتى وإن كان غير مطابقا في الأنسجة مع المريض. وفي بعض الحالات يمكن أن يكون المتبرع من غير الأقارب ولكن مطابقاً في الأنسجة مع المريض. وقد يحتاج المريض للعلاج بمثبط لجهاز المناعة وهو ما يعرف بالعلاج الكيميائي وذلك لتحضير الجهاز المناعي لإستقبال الخلايا الجذعية من المتبرع.

ولا تجرى عمليات زرع الخلايا الجذعية إلا في مراكز متخصصة وعلى درجة عالية من الإمكانيات لزرع النخاع والتي قد لا تتوافر في كل الدول ولذا يجب على المريض وذويه الإستفسار من الطبيب المعالج عن أماكن تواجد هذه المراكز.

# العلاج بالمضادات الحيوية والعلاجات الأخرى

يحتاج الأطفال المصابين بأمراض ضعف المناعة الأولي لتناول المضادات الحيوية سواءً للعلاج أو للوقاية من العدوى. كما قد يحتاجون للعلاج بمضادات الفطريات أو الفيروسات عند الحاجة . وفي الغالب تؤخذ هذه الأدوية عن طريق الفم ولكن في بعض الحالات قد تؤخذ بطريق الحقن أو التنقيط الوريدي .وقد يستمر العلاج لفترات طويلة. ولذلك يجب على هؤلاء المرضى إتباع التعليمات الطبية الخاصة بهذه العقاقير بدقة.

**علاجات أخرى يمكن إستعمالها في بعض الحالات**

**العامل المنشط للخلايا البيضاء المحببة:** ويستخدم هذا العقار لتنشيط إنتاج الخلايا البيضاء المحببة في بعض أمراض ضعف المناعة مثل مرض زيادة الجلوبيولين المناعي «م»،ومرض الورم الحُبيبي المزمن . ويتم إعطاء هذا العامل عن طريق الحقن تحت الجلد.

**الإنترفيرون جاما:** وهو في الأصل نوع من البروتين يعطى تحت الجلد لمرضى الورم الحُبيبي المزمن ليساعد خلايا جهاز المناعة على قتل الجراثيم التي تهاجم الجسم .

**إنزيم الأدينوزين دي أمينيز:** وهو علاج تعويضي يعطى بالحقن العضلي في بعض مرضى نقص المناعة من الذين يعانون من نقص هذا الإنزيم .

**العلاج الجيني:** وتستخدم هذه الوسيلة في بعض أمراض ضعف المناعة الأولي الشديدة الحدة والتي تم تحديد شكل ومكان الخلل الجيني المسئول عنها بوضوح. وما زال هذا النوع من العلاج تحت الاختبار وغير متوفر بكل المراكز.

**العلاج الطبيعي:** وذلك للمساعدة على التنفس الجيد وهذا النوع من العلاج مفيد في حالات الإصابة بالإلتهابات الرئوية المتكررة.

**علاج مظاهر أمراض المناعة الذاتية:** والتي تنتج عن مهاجمة خلايا الجهاز المناعي لأجهزة الجسم نفسه مثل تورم المفاصل أو الطفح الجلدي أو تكَسُر كرات الدم الحمراء أو تكَسُر الصفائح الدموية أو إلتهاب الأوعية الدموية أو إلتهاب الكليتين أو الإسهال المزمن. وكذلك فإن مرضى ضعف المناعة الأولي هم أكثر عرضة من غيرهم للإصابة بالحساسية والربو الشعبي. وتعالج مثل هذه الحالات بأدوية مختلفة وذلك حسب نوع وشدة الأعراض.

يهدف العلاج إلى وقف مهاجمة الخلايا المناعية للجسم ومن أكثر الأدوية المستعملة في تلك الحالات عقار الكورتيزون والذي يجب أن يؤخذ تحت إشراف طبي كامل حيث أن الكورتيزون يثبط جهاز المناعة ويزيد من نسبة الإصابة بالعدوى.

**العلاجات التكميلية** «الطب البديل»: لا يمكن للطب البديل بمفرده أن يحل محل العلاجات المذكورة ومن الضروري جداً إستشارة الطبيب المعالج قبل استعمال أي علاج من هذا النوع.

# أمراض ضعف المناعة الأولي

## الفريـــق الصحـــي

عادةً ما يعالج مرضى ضعف المناعة الأولي بمراكز أو عيادات متخصصة في أمراض المناعة. ويحتاج العلاج لزيارات منتظمة لمركز العلاج والتي تحدد وفق كل حالة. وبجانب طبيب الأطفال المتخصص بأمراض المناعة يشمل فريق العلاج على أعضاء آخرين من تخصصات أخرى: الممرضات المتخصصات, وأخصائيو العلاج الطبيعي والتغذية وكذلك الصيادلة وذلك لتوفير العناية بالمريض على أكمل وجه.

وعلى مركز المناعة المعالج إخطار الممارس العام المباشر بما يطرأ من تغيير في خطة العلاج. كما يجب على الوالدين التأكد من أن كافة التخصصات الطبية التي قد يحتاجها المريض في أي عارض لديها المعلومات الكافية عن مرضه, كطبيب الأسنان, وطبيب الجراحة, , والتمريضوالممرض, , والصيدلي.

## لمزيد من المعلومات والمساندة

أُنتج هذا الكتيب بواسطة المنظمة الدولية لمرضى ضعف المناعة الأولي (IPOPI).
ويوجد أيضا كتيب بعنوان ضعف المناعة الأولي- حافظ على صحتك: دليل للمرضى وعائلاتهم.
ويوجد في أربعون أربعين دولة حول العالم منظمات أهلية 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