

## تساؤلات عن أمراض نقص المناعة

### Primary Immunodeficiency

الأستاذة الدكتورة الهام حسنى

Prof. Elham Hossny

#### 1. ما هو جهاز المناعة ؟

جهاز المناعة هو مجموعة متعددة من الأعضاء والخلايا والبروتينات أنعم الله بها على الإنسان لكي يتمكن من مقاومة الكائنات الحية الأخرى التي قد تهاجم الجسم مثل الميكروبات أو للسيطرة على بعض وظائف الجسم التي قد تتطرف في عملها فتؤدى إلى ظهور أمراض المناعة الذاتية أو الحساسية أو إلى حدوث أورام. ومن أهم الأعضاء التي تقوم بوظائف مناعية هي الجلد الذى يحمى من إختراق الميكروبات والغدة السيموزية (Thymus) والتي توجد داخل الصدر منذ نشأة الجنين داخل الرحم وتتأشأ بها بعض الخلايا المناعية الهامة (الخلايا الليمفاوية ت) وأيضاً الطحال والغدد الليمفاوية وكذلك الأمعاء والتي تمثل حائل دون إمتصاص بعض المواد الضارة فى الرضغ والكبد الذى ينتج بعض البروتينات الهامة وغيرها. ومما هو جدير بالذكر أن كل أعضاء الجسم تحتوى على وسائل دفاعية أو خلايا مناعية لحماية الإنسان.

والخلايا المناعية متعددة فمنها كرات الدم البيضاء الأكلة والتي تهاجم الميكروبات بصورة مباشرة أثناء وجودها بالدورة الدموية والخلايا الأكلة الثابتة بالأغشية والتي تلتهم الميكروبات وتقوم بتقديمها للخلايا الليمفاوية لكي تتعرف عليها وتقوم بالتعامل معها عند التعرض لها مستقبلياً . والخلايا الليمفاوية هي التي تقود جهاز المناعة فى الأربعة سنوات الأولى من العمر حيث تكون باقى أجزاء جهاز المناعة غير ناضجة فيرتفع عددها فى دم الرضغ والأطفال وكلما تعرض الطفل لعدوى بكتيرية تتضخم الغدد الليمفاوية مثل الموجود بالرقبة والتي تظهر عند إلتهاب اللوزتين وقد يزداد أيضاً حجم الطحال والذى يعمل عندئذ كغدة ليمفاوية كبيرة .

والخلايا الليمفاوية نوعان : النوع الأول " ت " (T lymphocytes) يعتبر خلية مركزية تسيطر على معظم جهاز المناعة فمنها المحفز ومنها المثبط ومنها المنظم لعمل النوعين الآخرين. أما النوع الثانى " ب " فيقوم بتحفيز وإفراز الجلوبيولينات المناعية (الأجسام المضادة المناعية) والتي تقاوم البكتيريا والفيروسات والفطريات ومنها نوع أ (IgA) و ج (IgG) و م (IgM) و هـ (IgE) و د (IgD) . ومن البروتينات الهامة أيضاً لجهاز المناعة نوع يطلق عليه البروتينات التكميلية (Complement) وتمثل جهاز دفاعى آخر لجسم الإنسان. ونقص عمل جهاز المناعة يعنى نقص كفاءة أى من هذه الأجهزة السالف ذكرها والذى قد يحدث خلقياً (تكوينياً) فيولد به الطفل أو يحدث فيما بعد ويسمى نقص المناعة المكتسب.

#### 2. ما هي الأعراض التي تدل على نقص المناعة ؟

الطفل الذى يعانى من نقص وظيفى بجهاز المناعة معرض للعدوى الميكروبية بصورة شديدة يصعب السيطرة عليها بالعلاجات المعتادة فمثلاً الإصابة بتسمم جرثومى بالدم أو إلتهاب سحائى أو إلتهاب بالعظام مرتين فأكثر أو التهابات بكتيرية شديدة بالأغشية الخلوية والغدد الليمفاوية أو التهابات صديدية بالأذن ثلاثة مرات متلاحقة فأكثر. كذلك الالتهابات الميكروبية بأماكن غير معتادة مثل الخراجيج بالكبد أو المخ أو الخراجيج المتكررة بالجلد أو العدوى بميكروبات غير معتادة مثل بعض الفطريات

والتي يتم تشخيصها من خلال المزرعة. وأيضاً حدوث التهابات بميكروبات عادية من التي تصيب كل الأطفال ولكن بصورة شديدة غير معتادة فبدلاً من أن تؤدي إلى التهاب الحلق أو دمل بالجلد تسبب التهاب سحائي أو إسهال مزمناً أو تقيح شديد بالجلد أو التهاب رئوي شديد مما قد يتطلب العلاج بالمستشفى.

ومن الضروري أن نأخذ في الاعتبار أن ليس كل طفل يعاني من العدوى المتكررة مصاباً بخلل وظيفي في جهاز المناعة ولكن توجد أسباب طبيعية لتكرار العدوى وهي أكثر انتشاراً من أمراض نقص المناعة . وعلى سبيل المثال فإن الإختلاط المبكر في الحضانات قبل نضوج جهاز المناعة أى قبل سن 4 سنوات يؤدي إلى انتشار الفيروسات والميكروبات بين الرضع والأطفال خصوصاً لو كانت الأم تعمل وتضطر إلى إرسال طفلها للحضانة وهو مريض فتنتشر العدوى إلى أقرانه ثم ينقلون العدوى له بعد أن يشفى وهكذا.

كما تنتشر العدوى بسبب سوء التهوية في المنازل والفصول وأتوبيسات المدارس نظراً لعادة غير صحية حيث يغلق البعض النوافذ خوفاً من البرد بينما يحتشد الأطفال داخل المكان سيئ التهوية فتنتقل الميكروبات فيما بينهم.

### 3. كيف أتأكد أن طفلي لديه نقص مناعى ؟

بالنسبة لنقص المناعة الأولى (الخلقي) فإن منه أنواع وراثية وأنواع أخرى غير معلومة المنشأ ولكن بالفحص الإكلينيكي يمكن أن يتوقع الطبيب وجود خلل بوظائف المناعة فعلى سبيل المثال قد يتأخر سقوط السرة في الوليد مع وجود تقيح بها أو قد تؤدي حقن التطعيمات إلى آثار أو تشوهات بالجلد أو قد توجد بعض الملامح على الطفل توحى ببعض من هذه الأمراض كما قد يوجد تضخم بالكبد والطحال أو اضطرابات بالجهاز الهضمي أو الجهاز العصبي مصحوبة بعدوى متكررة كما سبق ثم عندئذ يقوم الطبيب بعمل بعض الفحوص المعملية والتي توضح كفاءة عمل جهاز المناعة مثل قياس نسبة الأجسام المضادة المناعية وخصوصاً النوع أ (IGA) والتي يعد نقصها الأكثر شيوعاً في أمراض نقص المناعة وكذلك صورة دم كاملة وهي تعطي فكرة عن خلايا الدم البيضاء الليمفاوية والأكولة وكذلك الصفائح الدموية والتي ينقص عددها في أحد أمراض نقص المناعة وسرعة الترسيب والتي ترتفع في بعض الالتهابات المزمنة . كما قد يطلب الطبيب عمل فحوص لمعرفة استجابة الطفل للطعوم البكتيرية المعتادة واختبارات لوظائف كرات الدم الأكولة وللبروتينات التكميلية. وفي حالة وجود خلل ببعض هذه الاختبارات يجب عمل فحوص أخرى متقدمة لمعرفة نوع نقص المناعة بالتحديد حيث أن أمراض نقص المناعة متعدد جداً ويختلف العلاج فيها كثيراً.

أما نقص المناعة المكتسب والذي قد ينشأ من بعض الأمراض الأخرى مثل سوء التغذية أو تناول بعض العقاقير مثل الكورتيزون أو العلاج الكيميائي أو الأوذيميا الكلوية أو الإصابة ببعض الفيروسات مثل فيروس نقص المناعة المكتسب (الأيديز AIDS) فإن التشخيص يكون ملحقاً بتشخيص المرض المسبب.

### 4. كيف أتعامل مع طفلي المريض بنقص المناعة؟

الطفل ناقص المناعة معرض للعدوى البكتيرية والفيروسية أكثر كثيراً من الطفل الطبيعي وخصوصاً إذا كان نوع نقص المناعة لديه غير قابل للتعويض بالأجسام المضادة المناعية عن طريق الحقن . يجب على الأسرة مراعاة بعض الاحتياطات لحماية هذا الطفل ومنها الآتى:

- تجنب وجود الطفل في الأماكن المزدحمة سيئة التهوية.

- عدم تقبيل الطفل وخصوصاً من الوجه.
- منع أى مريض بعدوى ميكروبية من الاقتراب من الطفل وإذا كان لا بد من الاختلاط فيفضل إرتداء القناع الواقى لتغطية الأنف والفم.
- الاهتمام بنظافة الطفل الشخصية مثل نظافة ملابسه والاستحمام اليومي وغسل يدين الطفل بالماء والصابون مرارا وتكراراً يومياً.
- يجب على الأشخاص المنوطين بالعناية بالطفل غسل اليدين بالماء والصابون قبل التعامل معه حيث ثبت أن اليدين هم أكثر أعضاء الجسم نقلاً للميكروبات.
- الاهتمام بنظافة غذاء الطفل حيث يفضل تناول الأطعمة التي تعرضت للتسخين الشديد مسبقاً وفي حالة تناول أطعمة طازجة تغسل بالماء والصابون وتجفف جيداً قبل الأكل وكذلك تغسل أوعية وأدوات تناول الطعام بالماء الساخن.
- غلى مياه الشرب وحفظها في زجاجة مغطاة لحين الاستخدام.
- يفضل عدم الإحتفاظ بحيوانات أليفة بالمنزل.
- الفحص الدورى للطفل لإكتشاف العدوى الميكروبية وعلاجها مبكراً وكذلك اكتشاف أى مضاعفات أخرى وكذلك فحص أشقاء الطفل وكل المخالطين بالمنزل دورياً لتجنب إصابته بالعدوى الميكروبية منهم.
- فى بعض الأحيان قد يصف الطبيب المتخصص فى المناعة بعض العقاقير الواقية للطفل وفى هذه الحالة يجب تناولها بدقة وبالجرعات الموصوفة لتجنب حدوث مقاومة من جانب الميكروبات للمضادات الحيوية المستخدمة ويجب تجنب إستخدام المضادات الحيوية عشوائياً وبدون اللجوء للطبيب.
- يجب على الوالدين قياس درجة حرارة الطفل دورياً وملاحظة افرازات الأنف والبصاق ومراقبة البول والبراز وملاحظة أى طفح جلدى وإبلاغ الطبيب عند حدوث أى علامات غير صحية أو تغير فى سلوك الطفل أو شهيته مع الأخذ فى الاعتبار أن بعض مرضى نقص المناعة قد يصابون بعدوى بكتيرية شديدة بدون ارتفاع فى درجة الحرارة مع ذلك قد تتطور الحالة سريعاً وتسبب مضاعفات متعددة.
- الرجوع للطبيب المتخصص قبل إعطاء الطفل ناقص المناعة أى تطعيمات حيث أن بعض الطعوم لا يمكن استخدامه فى معظم أنواع نقص المناعة، كما أن فى بعض أنواع نقص المناعة الوراثى تكون الإستجابة لبعض الطعوم ضعيفة وأيضاً توجد بعض الطعوم الخاصة التى يجب إعطاءها للطفل المصاب بنقص المناعة تحت إشراف الطبيب المتخصص.

##### 5. هل يوجد علاج لأمراض نقص المناعة؟

يوجد علاج فعال للكثير من أمراض نقص المناعة الوراثية يؤدي الى السيطرة على الأعراض ويسمح للطفل بممارسة حياته بصورة طبيعية مع الأخذ بأسباب الوقاية السابقة.

على سبيل المثال فإن أمراض نقص المناعة الناتجة عن نقص تصنيع الجلوبيولينات (الأجسام المضادة) المناعية (Antibody deficiency disorders or humoral immune deficiency) يمكن السيطرة عليها بحقن الطفل بالأجسام المضادة

المناعية فى الوريد (IVIG) مرة شهريا وهذا العلاج برغم إرتفاع تكلفته متوفر فى مستشفيات الجامعة والتأمين الصحى . والطفل الذى يتناول هذا النوع من العلاج يجب متابعته بقياس نسبة الجلوبيولين المناعى ج فى الدم حيث يجب المحافظة على تركيز معين له ( أعلى من 500 مجم /100 مللى من المصل) لكى يحمى الطفل من العدوى الميكروبية بإذن الله وفى كل المرضى فإن حقن الجلوبيولينات المناعية الوريدى يجب أن يتم فى المستشفى وتحت إشراف طبي دقيق لتجنب المضاعفات التى قد يسببها مثل نوبات الحساسية المفرطة.

وهذا النوع من العلاج ممنوع إستخدامه فى أحد أنواع نقص المناعة وهو مرض نقص الجلوبيولين المناعى أ المحدود (Selective IgA deficiency) حيث أن حقن الطفل بالجلوبيولينات المناعية فى هذه الحالة يمكن أن يفقده حياته كما يجب عدم إعطاء الطفل المريض بهذا النوع من نقص المناعة بروتينات البلازما أو الدم المحتوى على البلازما فى الوريد حتى لا يؤدى الى نفس الخطورة على حياته ولحسن الحظ فإن الطفل المصاب بنقص الجلوبيولين المناعى أ المحدود يكون أفضل حالا من مرضى باقى أنواع نقص المناعة من حيث خطورة العدوى الميكروبية ويمكن بفضل الله أن يمارس حياته بصورة طبيعية بمجرد الإلتزام بالإجراءات الوقائية السابق ذكرها ولحسن الحظ أيضا فإن نسبة من الأطفال المرضى بنقص الجلوبيولينات المناعية تكون الأعراض فيهم مؤقتة وتتحسن بمرور الأعمار مثل مرض النقص المؤقت للجلوبيولين المناعى أ.

أما الأمراض التى يغلب عليها نقص المناعة الخلوية (Predominantly cell-mediated immunodeficiency) وكذلك الأنواع المختلطة من نقص المناعة (Combined immunodeficiency) فيكون علاجها أكثر صعوبة وقد تحتاج لزرع نخاع العظم والذى يكون شافيا بفضل الله فى بعض الأنواع وعموما فإن هؤلاء الأطفال عادة يحتاجون الى تناول عقاقير واقية بصفة مستديمة مثل المضادات الحيوية ومضادات الفطريات وبعض الطعوم الوقائية وبعض هذه الأمراض قد يحتاج للحقن بالجلوبيولينات المناعية بين الحين والآخر وكذلك إستخدام متكرر لمضادات الفيروسات.وبالنسبة لنقص المناعة المكتسب والذى قد ينشأ من بعض الأمراض الأخرى مثل سوء التغذية أو الأوذيميا الكلوية أو الناتج من العلاج بالكورتيزون ومثبطات المناعة والعلاج الكيميائى فإن علاجه يكون بعلاج المرض المسبب وعادة ما يكون نقص المناعة مؤقتا فى هذه الحالات ويزول بزوال المسبب ويستجيب الطفل للإجراءات الوقائية السابق ذكرها. أما لو كان سبب نقص المناعة المكتسب هو الإصابة بفيروس نقص المناعة (HIV) المسبب لمرض الإيدز (AIDS) فان الطفل يكون محتاجاً لرعاية من نوع مختلف.