معلومات العناية العامة لنقص المناعة الأولية

معلومات العناية العامة لنقص المناعة الأولية

د. مهدي العادلي

استشاري أمراض المناعة والحساسية
برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية
مؤسسة حمد الطبية، الدوحة - قطر

حقوق النشر © 2014 بمؤسسة نقص المناعة IDF

هذه الترجمة تمت بترخيص من مؤسسة نقص المناعة IDF ومن قبل جهة خارجية مستقلة ليست جزءاً من مؤسسة نقص المناعة IDF، ورغم كل الجهود المبذولة لحفظ المعنى ودقة الترجمة فإن مؤسسة نقص المناعة IDF لا تضمن دقة وإعتماد الترجمة وتوافق المعلومات العلمية الواردة فيها مع تاريخ اصدار هذا الكتاب، ولا تتحمل مؤسسة نقص المناعة IDF أي مسؤلية ناتجة من عدم دقة وإعتماد الترجمة وتوافق المعلومات العلمية الواردة فيها مع تاريخ اصدار هذا الكتاب، الإعتماد على محتويات هذه الترجمة مسؤولية شخصية.

Copyright © 2014 by Immune Deficiency Foundation

This translation was created by an entity other than IDF. As such, while every effort is made to ensure the accuracy of the translation IDF does not warrant the accuracy, reliability, or timeliness of any information translated and shall not be liable for any losses caused by reliance on the accuracy, reliability, or timeliness of such information. Any person or entity who relies on this translation does so at his or her own risk.

معلومات
العناية العامة
لنقص المناعة الأولية

د. مهدي العادلي

استشاري أمراض المناعة والحساسية
برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية
مؤسسة حمد الطبية، الدوحة – قطر

مقدمة النسخة العربية

د. مهدي العادلي

استشاري أمراض المناعة والحساسية
برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية
مؤسسة حمد الطبية
الدوحة – قطر

{وَقُلِ اعْمَلُوا فَسَيَرَى اللَّهُ عَمَلَكُمْ وَرَسُولُهُ وَالْمُؤْمِنُونَ}
[التوبة:105]

السلام عليكم ورحمة الله وبركاته وبعد:

تشتمل أمراض نقص المناعة الأولية على ما يقرب من 300 مرض مختلف وتنتج عن أشكال مختلفة من الخلل الوراثي في الجهاز المناعي، لم تعد هذه الأمراض نادرة كما كان يعتقد سابقاً، حيث يقدر عدد المصابين بأكثر من ٦ ملايين شخص حول العالم، ولأن أمراض نقص المناعة الأولية هي أمراض مزمنة فتأثيرها لا يشمل المريض فقط؛ بل يتعداها إلى الأسرة بكاملها الأم والأب والإخوة والأخوات سواء كانوا مصابين أم سليمين وبدرجات مختلفة.

ومن منطلق الحاجة الملحة لرفع مستوى العناية في أمراض نقص المناعة الأولية، وجدنا أنه من الضروري التوجه إلى رفع مستوى الوعي المتعلق بالأمور ذات الصلة بهذه الأمراض مثل العوامل الوراثية والعناية العامة، لما لهذه الأجزاء من أهمية في العناية في المريض وفي درجة تفهم الأهل لهذا المرض.

ولأن علاجات هذه الأمراض مزمنة؛ فقد شملنا هنا الجزء الذي له علاقة بالعلاج عن طريق زراعة النخاع والعلاج الجيني والعلاج بالغلوبيولينات المناعية والأدوية الأخرى.

ولأن الأطفال في مراحل النمو تختلف مشاعرهم وأحاسيسهم وفهمهم فقد شملنا في هذا القسم كيفية تعامل الوالدين مع بعضهم البعض ومع الطفل ومع الإخوة والأخوات السليمين وكيفية معالجة المشاكل الاجتماعية التي تواجه العائلة أثناء العناية بهؤلاء المرضى.

كما شملنا فيها فصل موجه للشباب وللكهول المصابين بهذه الأمراض لتوعيتهم بالمشاكل التي قد يواجهونها في العمل والحياة.

نتمنى أن نكون قد شملنا هذا الجزء المغيب عن أذهاننا في التعامل مع مرضى نقص المناعة الأولية

علماً بأن المعلومات المذكورة قائمة على دراسات وأبحاث علمية قامت بها مراكز أبحاث عالمية تختص بهذا المجال.

للمزيد من المعلومات يرجى زيارة موقع برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية:
https://aiap.hamad.qa

الفهرس :

القسم الرابع: معلومات نقص المناعة الأولية	Primary Immunodeficiency Disease Information	
الفصل الأول: الوراثة	Inheritance	4
الفصل الثاني: التحاليل المختبرية	Laboratory Tests	14
الفصل الثالث: العدوى والأخماج	Infection	20
الفصل الرابع: العناية العامة	General Care	29
الفصل الخامس: العلاج التعويضي بالغلوبيولينات المناعية والعلاجات الأخرى لأمراض نقص الأضداد	Immunoglobulin Therapy and other Medical Therapies for Antibody Deficiencies	37
الفصل السادس: العلاج بزرع الخلايا الجذعية والعلاج الجيني	Stem Cell Therapy and Gene Therapy	44
الفصل السابع: الكشف المبكر عن أمراض نقص المناعة الأولية	Newborn Screening	52
الفصل الثامن: أمراض نقص المناعة الأولية وعلاقتها بالحساسية	Primary Immunodeficiency Disease and Allergies	57
الفصل التاسع: أمراض المناعة الذاتية في مرضى نقص المناعة الأولية	Autoimmunity in Primary Immunodeficiency	62
القسم الخامس: التعايش مع المرض	**Life Management Chapters**	
الفصل العاشر: الرضع والأطفال المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية	Infants and Children Living with Primary Immunodeficiency Diseases	73
الفصل الحادي عشر: المراهقون المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية	Adolescents Living with Primary Immunodeficiency Diseases	81
الفصل الثاني عشر: الشباب المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية	Young Adults Living with Primary Immunodeficiency Diseases	92
الفصل الثالث عشر: البالغون المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية	Adults Living with Primary Immunodeficiency Diseases	99
قاموس المصطلحات	Glossary	106
المراجع	Resources	113

الفصل (20)

الوراثة

Inheritance

الكثير من الأمراض ذات منشأ جيني وتنتقل في العائلات، ومعظم أمراض عوز المناعة الأولية هي موروثة بثلاث طرق مختلفة: مرتبطة بالصبغي (X) متنحية، جسدي متنحي، جسدي سائد، والقصة العائلية والدراسات المخبرية قد تكون مفيدة في تأسيس الدور المحتمل للجينات أو الصبغيات في داء عوز مناعي أولي معين، وقد يكون مفيدًا في تحديد النمط النوعي من الوراثة.

وراثة أمراض عوز المناعة الأولية

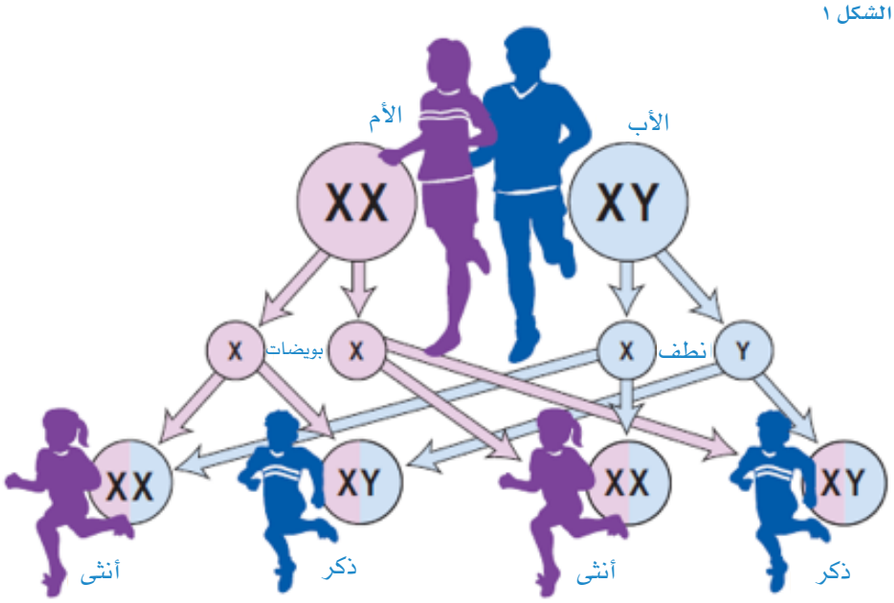
معظم الصفات الفيزيائية تنتقل من الوالدين إلى الأبناء. الامثلة على ذلك تشمل لون أعيننا و لون أشعارنا والبروتينات التي تقرر زمرة الدم. بنفس الطريقة يتم توريث الكثير من أمراض عوز المناعة الأولية في العائلات، ويحتوي الحمض النووي في خلايانا على 30000 جين تقريبًا وهي المسؤولة عن الخصائص التي تجعل كل شخص فينا فريدًا، وهذه الجينات تتجمع بشكل يشبه الخيط و تسمى بالصبغي، وكل خلية في الجسم تحتوي كل الصبغيات وكل الجينات اللازمة للحياة.

كل خلية من خلايانا تحتوي على 23 زوج من الصبغيات و23 مجموعة من الجينات، واحد من كل زوج من الصبغيات يورث من الأم بينما الآخر يورث من الأب، ونظرًا لأن الجينات هي على هذه الصبغيات، فإننا أيضًا نرث جين واحد لصفة معينة (مثل لون العينين) من الأم البيولوجية وجين لنفس الخاصية من الأب البيولوجي.

أثناء إنتاج البويضة والنطفة فإن العدد الكلي من 46 من الصبغيات (23 زوجًا) تقسم إلى نصفين، كروموزوم واحد من كل زوج، وفقط واحد يعبر بشكل طبيعي إلى كل من البويضة أو النطفة، وعندما يحدث تخصيب للبويضة فإن 23 كروموزوم الموجودة في البويضة ترتبط مع 23 كروموزوم الموجودة في النطفة لاستعادة العدد الكلي 46 وبهذه الطريقة كل والد يساهم بنصف المعلومات الوراثية في الذرية القادمة.

كل الصبغيات عدا الصبغي الجنسي تسمى الصبغيات الجسمية أو أوتوزوم(Autosome) وترقم من (1-22) حسب حجمها، وزوج واحد إضافي من الصبغيات يحدد جنس الشخص، وهذه تسمى الصبغيات الجنسية وهي من نوعين (X و Y) كما يبدو في الشكل-1، الإناث لديهن صبغيين (X)، والذكور لديهم الصبغي (Y) والصبغي (X)، وكنتيجة وجود صبغيين (X)، فإن الإناث يمكنهن إنتاج بويضات تحوي الصبغي (X)، وعلى العكس فالرجال لديهم الصبغيين(Y و X) ونصف النطاف المنتجة ستحتوي الصبغي (X)، ونصفها الآخر يحتوي على الصبغي (Y)، وجنس الطفل يعتمد على نوع النطفة التي ستلقح البويضة إذا كانت النطفة التي ستلقح البويضة تحمل الصبغي (X)، فإن الطفل الناتج سيكون أنثى، وإذا كانت النطفة تحمل الصبغي (Y) فإن الطفل الناتج سيكون ذكرًا.

الفصل ٢٠ الشكل ١



أنماط الوراثة

العديد من الأمراض جينية في منشأها وتنتقل في العائلات، ومعظم أمراض عوز المناعة الأولية تورث بطريقة واحدة من طريقتين مختلفتين: متنحية مرتبطة بالصبغي (X) أو جسدية متنحية، ونادرًا ما تكون الوراثة بنمط جسدي سائد، والدراسات المخبرية قد تكون مفيدة في تحديد الدور المحتمل للجينات أو الصبغيات في داء عوز مناعة أولي معين بالإضافة إلى أن القصة العائلية قد تساعد في تمييز نمط الوراثة المعين كما يمكن المقارنة مع غيرها من الأسر التي لديها مشاكل مماثلة.

راجع الفصل المناسب من هذا الكتاب المتعلق بالمرض الذي تريد معرفة وراثته أو طبيبك لتعرف إذا ما كان هذا المرض في نقص المناعة الأولي هو جيني وإن كان كذلك، فما هو نوع الوراثة فيه؟

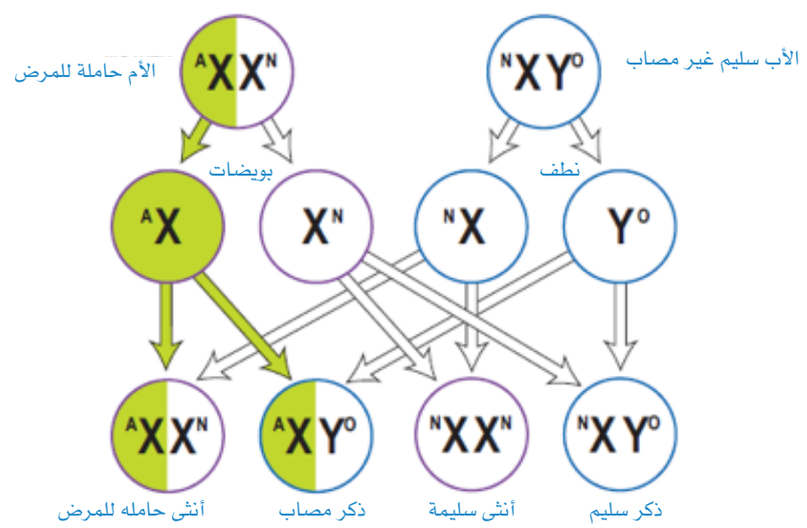
الوراثة المتنحية المرتبطة بالصبغي (X)

بما أن النساء لديهن الصبغيين (X) فهن عادة ليست لديهن مشاكل إذا ما كان توضع الجين على واحدة من الصبغي(X) لا يعمل بشكل مناسب وذلك بسبب أن الصبغي الثاني يحمل عادة جين طبيعي يعوض عمل الجين المصاب الموجود على الكروموزوم (X) الآخر. الرجال لديهم صبغي (X) واحد والذي يزدوج مع الصبغي (Y)، وهو لا يحمل الكثير من المعلومات الجينية الفَعَّالة، ولذلك إذا كان الصبغي (X) غير سوي فإن الصبغي (Y) ليس عليه جين طبيعي ليعوض عن الجين غير السوي على الصبغي (X) المصاب، وهكذا يحدث الاضطراب عند الطفل الذكر، وهذا النوع الخاص من الوراثة يسمى متنحي مرتبط بالصبغي (X).

في هذا النمط من الوراثة قد توجد قصة عائلية بإصابة عدة ذكور، والمرض يورث من الإناث (الأم) إلى الذكور (الأولاد) في حين يصاب الذكور بالمرض نجد أن الإناث الحاملات للمرض لا عرضيات عادة وسليمات ظاهريًا بالرغم من حملهن للمرض لأنهن يحملن جين سوي على الصبغي (X) الآخر. (الشكل-2) يُوَضِّح كيف يعمل هذا النوع من الوراثة في الحالة العادية، ومثال عليه عوز الغلوبيولين غَامَّا المرتبط بالصبغي (X).

الفصل ١ الشكل ٢

الوراثة المتنحية المرتبطة بالصبغي إكس



الوالدان في الحالة التي تشاهد في "الشكل -2" يمكن أن يكون لديهم أربع أنماط مختلفة من الأطفال فيما يتعلق بالمرض بعوز الغلوبيولين غَامَّا المرتبط بالصبغي (X)، المشار له بالرمز "X" في الرسم، وهو الذي يحمل الجينة بعوز الغلوبيولين غَامَّا ويمثل ب "AX"، و"X" الطبيعي يمثل ب"NX" والصبغي (Y) ويرمز له بشكل "Y".

الأم الحاملة للمرض يمكنها إنتاج نوعين من البويضات واحدة تحتوي جينة عوز الغلوبيولين غَامَّا (X^A) وأخرى تحتوي الصبغي (X) مع جينة طبيعية (X^N)، والأب الذي هو غير مصاب يمكنه إنتاج نوعين من النطاف واحدة تحتوي على الصبغي (X) الطبيعي (X^N) وأخرى تحتوي الصبغي (Y).

إذا كانت البويضة المحتوية على الصبغي (X) المصاب بعوز الغلوبيولين غَامَّا (X^A) تندمج مع النطفة المحتوية على الصبغي (X) الطبيعي، وعندها تنتج الابنة التي تحمل (X^A/X^N)، الجين لعوز الغلوبيولين غَامَّا يَتَعَدَّل بالجين الطبيعي الموجود على الصبغي (X) الآخر، وإذا اندمجت البويضة المحتوية على الصبغي (X) مصاب بعوز الغلوبيولين غَامَّا (X^A) مع النطفة المحتوية على الصبغي (Y)، وعندها ينتج الذكر المصاب بعوز الغلوبيولين غَامَّا (X^A/Y) في هذه الحالة لا يوجد جين على الصبغي (Y) ليُعَدِّل الجين الذي يمكنه التسبب بعوز الغلوبيولين غَامَّا وفقط جين عوز الغلوبيولين غَامَّا هو الفَعَّال لدى الطفل.

إذا كانت البويضة المحتوية على الصبغي (X) الطبيعي (X^N) تندمج مع النطفة المحتوية على الصبغي (X) الطبيعي (X^N)، وعندها تنتج أنثى سليمة (X^N/X^N)، وفي هذه الحالة الطفلة لا تحمل جينة عوز الغلوبيولين غَامَّا، وأخيرًا إذا كانت البويضة المحتوية على الصبغي (X) طبيعي (X^N) وتندمج مع النطفة المحتوية على الصبغي (Y) عندها ينتج ذكر طبيعي (X^N/Y).

أمثلة على أدواء عوز مناعة أولية مرتبطة بصفة متنحية مرتبطة بالصبغي (X):

- عوز الغلوبيولين غَامَّا المرتبط بالصبغي (X).
- متلازمة ويسكوت الدريتش.
- عوز المناعة المشترك الشديد المسبب بواسطة طفرات فيسلسلة غاما المشتركة (Severe Combined Immune Deficiency SCID).
- متلازمة فرط الغلوبيولين المناعي (م) بسبب طفرة في المركب الرابط لـ (CD40)
- الداء اللمفاوي التكاثري المرتبط بـ الصبغي (X) بنوعية Lymphoprolefrative Disease.

الشكل الأكثر شيوعًا من الداء الحبيبي المزمن (CGD، Chronic Granulomatous Disease)

إن الفرصة لبويضة معينة أن ترتبط مع نطفة معينة هو عشوائي بشكل تام حسب قوانين الاحتمال، إن فرصة أي حمل معين لأنثى حاملة لينتج عنها هذه النواتج كما يلي:
أنثى حاملة واحد من كل أربعة أو 25%
ذكر مصاب بعوز الغلوبيولين غَامَّا واحد من كل أربعة أو 25%
أنثى طبيعية واحد من كل أربعة أو 25%
ذكر طبيعي واحد من كل أربعة أو 25%

يجب أن يلاحظ أن نتاج حمل واحد لا يتأثر من نتاج الحمل السابق، مثل رمي العملة المعدنية، الحقيقة أنك إذا ظهر لك "الكتابة" في المرة الأولى من الرمي فلا يعني ذلك أنك ستحصل على "طرة" في المرة التالية من الرمي بشكل مشابه إذا كان لديك ولد مصاب بعوز الغلوبيولين غَامَّا في الحمل الأول لا يضمن لك ذلك أن الحمل الثاني سيأتي الطفل غير مصاب، وفرصك في الحصول على ابن مصاب بعوز الغلوبيولين غَامَّا تبقى واحد لكل أربعة مع كل حمل.

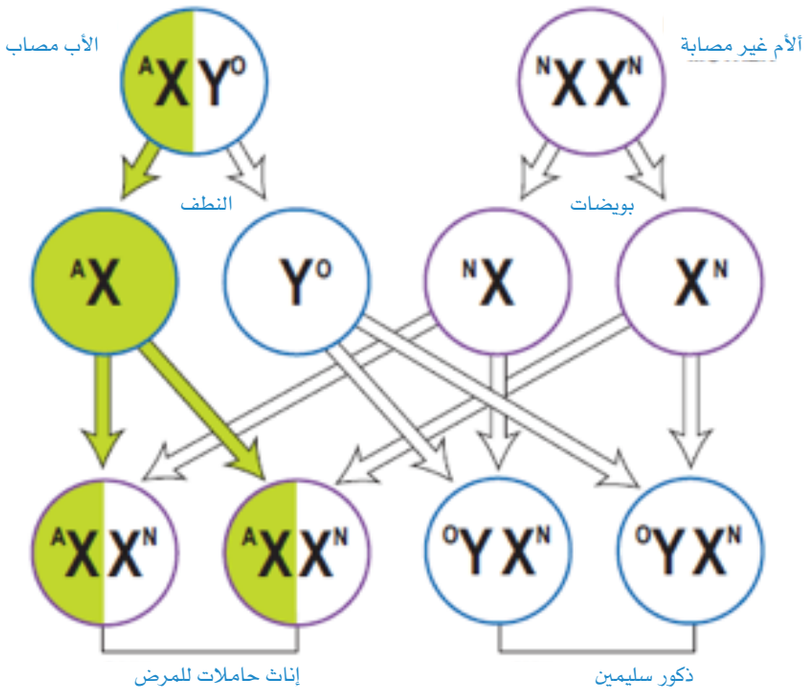
يمكن تحديد النساء الحاملات للمرض بالإختبارات المخبرية، وذلك في عدة أنواع من عوز المناعة المرتبطة بالصبغي (X). إذا تم التعرف على الطفرة الجينية في عائلة ما فإن الإختبارات الجينية يمكنها التعرف على الحاملين للمرض، استشر طبيبك أو استشاري جينات لتعرف فيما إذا كان كشف الحامل للمرض في حالتك الخاصة متوفرًا.

بالتشخيص المبكر وتحسن المعالجات استطاع العديد من الذكور اليافعين المصابين باضطرابات مرتبطة بالصبغي (X) مثل عوز الغلوبيولين غَامَّا تمكنوا من الوصول إلى مرحلة البلوغ ولديهم ذرية من صلبهم. الشكل-٣ يوضح نوع الأطفال الذين سيحصل عليهم رجل مصاب بالصبغي (X) إذا تزوج من امرأة لا تحمل جين عوز الغلوبيولين غَامَّا، كما تشاهد في الشكل-٣ كل بنات الرجل المصاب سيكن إناث حاملات للمرض ولن يصاب الأولاد الذكور.

الفصل ٢٠ الشكل ٣

الوراثة المتنحية المرتبطة بالصبغي إكس

الأب مصاب



الوراثة الجسدية المتنحية:

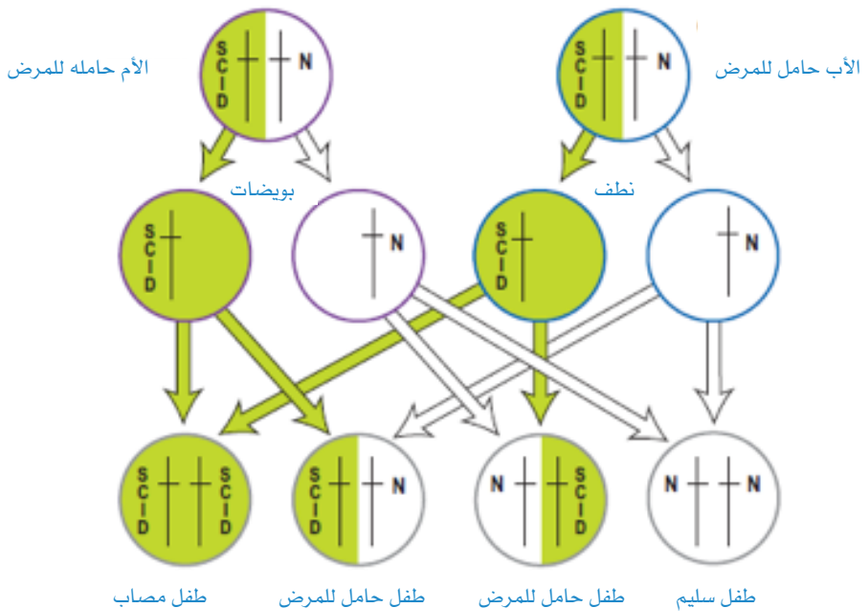
في هذا النوع من الوراثة لا يمكن أن يحدث عوز المناعة الأولي إلا إذا تزاوج جينين غير سويين (واحدة من كل والد) عندها سيكون الاضطراب موروث بشكل جسدي متنحي، إذا ورث الشخص جين مضطرب واحد فقط عندها هو أوهي سيكون حاملا لجين المرض وليس مصابًا بالمرض نفسه، وفي هذا النمط من الوراثة، يصاب الذكور والإناث بشكل متساوي، وكلا الوالدين يحملان الجين الممرض بالرغم من أنهم هم أنفسهم سليمون.

الشكل-٤ يشرح كيف يعمل هذا النوع من الوراثة في الحالة العادية وباستخدام نقص المناعة الأولي المشترك الشديد من نوع عوز الادينوزين دي اميناز ADA-SCID كمثال.

الفصل ٢٠ الشكل ٤

الوراثة الجسدية المتنحية

نقص المناعة الأولي المشترك الشديد



كما هو موضح في الشكل-4 الوالدان كليهما حامل للمرض يمكن أن يحملا ثلاثة أنماط مختلفة من الذرية، الكروموزوم الحامل لجين (SCID) يرسم على شكل خط عمودي مع كلمة (SCID) بجانبه، الكروموزوم السليم يرسم كخط مستقيم وبجانبه الحرف (N)، والأم يمكنها إنتاج نوعين من البويضات واحده تحمل جينة (SCID) والأخرى تحمل جينة طبيعية، وبشكل مشابه الأب يمكنه إنتاج نوعين من النطاف واحدة تحوي الكروموزوم الحامل لجينة (SCID) والآخر حاويًا كروموزوم يحوي جينة طبيعية، إذا اتحدت بويضة تحتوي كروموزوم (SCID) مع نطفة تحتوي كروموزوم (SCID) عندها ينتج الطفل مصاب (SCID) في هذه الحالة يحوي جينين (SCID) ولا يوجد لديه جينة طبيعية لتقوم بعمل مضاد لجين (SCID)، وإذا كانت بويضة تحتوي الكروموزوم الحامل لجينة SCID ترتبط مع نطفه تحتوي كروموزوم طبيعي ينتج عن ذلك طفل حامل للمرض في هذه الحالة جينة (SCID) تم تعديلها بوجود جين طبيعي، والطفل بخير لكنه يبقى حاملاً لجينة (SCID)، وبشكل مماثل إذا اندمجت بويضة تحوي على كروموزوم طبيعي مع نطفة تحوي كرموزوم حامل لجين SCID فالناتج يكون طفلا حاملا للمرض، وأخيرًا إذا اندمجت بويضة تحتوي على كروموزوم طبيعي مع نطفة تحتوي على كروموزوم طبيعي فالناتج يكون طفل طبيعي ليس حاملا للمرض.

إن احتمالات أن تندمج بويضة معينة مع نطفة معينة هي عشوائية بشكل تام تبعًا لقوانين الاحتمالات فإن الاحتمال لأي حمل من والدين حاملين للمرض ينتج عنه الإحتمالات التالية:

- طفل مصاب احتمال 1 من كل 4 أو 25%
- طفل حامل للمرض احتمال 2 من كل 4 أو 50%
- طفل طبيعي احتمال 1 من كل 4 أو 25%

مرة أخرى، يجب ملاحظة أن نتاج الحمل لا يتأثر بنتاج الحمل السابق له كما في رمي قطعة نقود معدنية، أن حقيقة أنك حصلت على "الكتابة" في الرمية الأولى لا يعني أنك ستحصل على "طرة أو صورة" في الرمية الثانية، وبشكل مشابه إذا

كان لديك طفل مصاب (SCID) في الحمل الأول فإن لا شيء يضمن لك أن الحمل الثاني سيأتي بطفل سليم أو حامل لمرض (SCID)، واحتمال حصولك على طفل مصاب (SCID) يبقى 25% أو 1 من كل 4 مع كل حمل.

أمثلة على الوراثة الجسدية المتنحية:

- أشكال مختلفة من عوز المناعة المشترك الشديد Severe combined immune deficiency
- أنماط متعددة من الداء الحبيبي المزمن
- رنح توسع الشعريات الوراثي ataxia telangiectasia

الوراثة الجسدية السائدة:

في حالات نادرة الجين الطبيعي في وجود جين طافر لا يستطيع التعويض عن الجين المعيب الطافر، وفي هذه الحالة يقال بأن الجين غير السوي الطافر يظهر تأثير سلبي سائد.

أمثلة على الوراثة الجسدية السائدة:

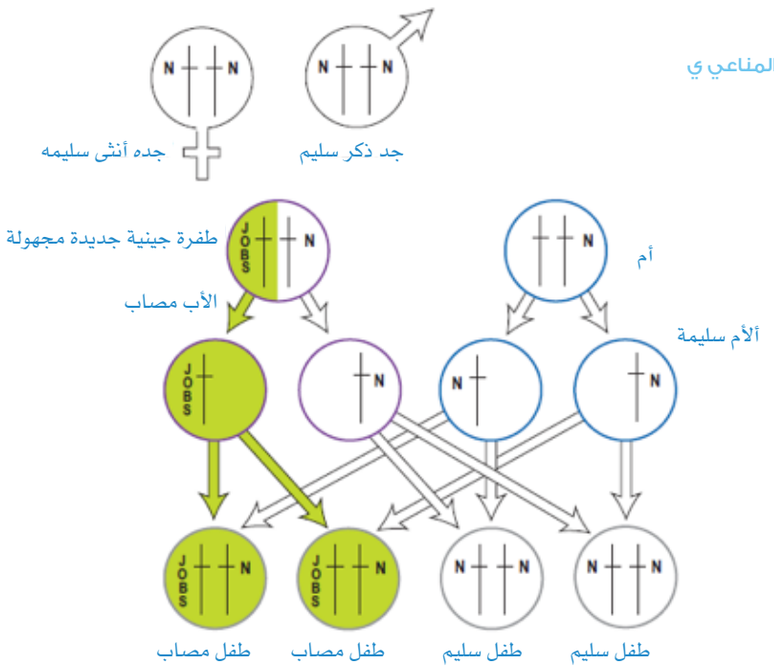
- متلازمة فرط الغلوبيولين المناعي (ي) الناتجة عن طفرات في STAT3 (متلازمة جوب/Job's)
- متلازمة الثآليل وعوز الغلوبيولين غاما والأخماج وفرط خلوية النقي العظمي؛ لأن الخلايا لا تستطيع الخروج من نقي العظم (وهو نوع من نقص العدلات حيث نجد فيه تعداد معتدلات منخفض) (متلازمة وهيم/WHIM).
- بعض الأنماط النادرة من الخلل في سبيل الانترفيرون غاما y والانترلوكين 12 (IL 12/ IFNy).

- كما هو مبين في الشكل-5 إذا كان واحد مصابًا بمتلازمة فرط الغلوبيولين المناعي (ي) الجسدية السائدة (متلازمة جوب Job's) بسبب طفرة في جين واحد فقط من الجينين لـ STAT3 (مسببة متلازمة جوب) والوالد الآخر لديه جينين (STAT3) طبيعيين، وهناك فقط نمطين من الأطفال يمكن إنجابهم.

الفصل ٢٠ الشكل ٥

الوراثة الجسدية السائدة

متلازمة فرط الغلوبيولين المناعي ي



الكروموزوم الحامل لجين جوب يُرسم بشكل خط عمودي وبجانبها كلمة "JOBS" والصبغي الطبيعي يظهر بشكل خط عمودي بجانبه حرف (N)، وفي هذه الحالة الأب مصاب لكن بما أن كلا والديه طبيعيين أي كلا الجدين طبيعيين فإن التفسير هو حدوث طفرة مجهولة السبب خلال تطور النطفة أو البويضة، وهذه تسمى (De novo) يعني تطور جيني وهي ترمز لطفرة جديدة وتؤدي إلى تغير جيني لم يكن موجودًا عند أي من الوالدين.

ومن الجدير بالذكر أن الطفرات الجديدة (De novo) تحدث بشكل منتظم في الجينات البشرية ولكن بما أن جزء صغير من الحمض النووي الريبي الموروث يرمز إلى جينات فَعَّالَة فإن معظم الطفرات الجديدة (De novo) تذهب وتمر دون أن تلاحظ.

الحالة الوحيدة هي عندما تحدث مثل هذه الطفرة في جين هام وحاسم حينها يصبح وجودها ظاهرًا في الأجيال التالية، وتشير التقديرات أن حوالي ثلث الأولاد الذكور المصابين بالأمراض المرتبطة بالصبغي (X) النادرة منها، نتجت حالتهم عن طفرات جديدة من نوع (De novo) لم تكن موجودة في جينات الحمض النووي المتوارثة من الوالدين.

الأب المصاب ينتج نوعين من النطاف؛ نطاف تحمل الكروموزوم الحامل لجين متلازمة فرط الغلوبيولين المناعي ي مع طفرة (STAT3) ونطاف تحوي الكروموزوم الذي يحمل جين طبيعي، الأم غير المصابة تنتج بويضات تحتوي الكروموزوم الذي يحمل الجين الطبيعي، وإذا اندمجت تلك البويضة مع نطفة تحوي الكروموزوم الحامل لجينة المرض المذكور فإن الطفل الناتج سواء كان ذكرًا أم أنثى يكون مصابًا بالمرض إذا تم تلقيح البويضة السليمة هذه بواسطة نطفة تحتوي الكروموزوم الذي يحمل جين (STAT3) طبيعي عندها الطفل الناتج يكون غير مصاب، واعتمادًا على نظرية الاحتمالات التي فيها إندماج بويضة معينة مع نطفة معينة (طبيعية أو تحتوي على الجين الطافر) هو عشوائي تمامًا، واحتمال الحصول على طفل مصاب في هذه الحالة هو 50% (2 من كل 4) مرة أخرى "ينطبق قانون رمي قطعة النقود المعدنية" فإن كل حمل لديه احتمال 50% في الحصول على طفل مصاب.

اختبار الحامل للمرض Carrier Testing:

في الكثير من الأمراض بعوز المناعة الأولية يمكن معرفة الوالد الحامل للمرض بواسطة الاختبارات المخبرية. استشر طبيبك أو استشاري في الجينات لمعرفة إذا كان كشف الحامل للمرض متوفرًا في حالتك الخاصة.

خيارات الإنجاب Reproductive Options :

بعد ولادة طفل لديه مشكلة خلقية معينة تواجه العائلة قرارات صعبة ومعقدة تتعلق بالحمل المستقبلي، وخطر التكرار وعبء الطفل المصاب هما عاملان مهمان في اتخاذ هذه القرارات، وعلى سبيل المثال، إذا كانت المشكلة غير محتمل حدوثها مرة أخرى، وقد يستمر الزوجان مع حمل آخر حتى لو كانت مشكلة الطفل الأول خطيرة أو أن يكون خطر التكرار عال لكن العلاج المتوفر جيد، وعندها قد يرغب الزوجان بالمحاولة مرة أخرى، لكن عندما كل من خطر التكرار والعبء عاليين فإن الظروف تبدو غير مفضلة لبعض العائلات لتكرار الحمل، ويجب التأكيد على أن هذه القرارات هي قرارات شخصية بالرغم من إمكانية الحصول على معلومات مفيدة عبر التكلم مع أخصائي أطفال، اخصائي مناعة، أخصائي توليد، استشاري جينات فإنه في النهاية القرار للوالدين، ويجب أن يقررا ما هو الخيار الذي سيختارونه، وهناك خيارات متاحة تتعلق بتنظيم الأسرة وعدد الأطفال للعائلات ذات الأفراد الذين لديهم عوز مناعة أولية (موروثة)، وفي بعض الحالات يمكن إجراء اختبار قبل الولادة للجنين داخل الرحم لتقرير ما إذا كان الرضيع سيصاب بالمرض.

أخذ عينة من الزغابات المشيمية الكوريونية (CVS) أو بزل السلى (السائل الأمنيوسي داخل الرحم) يمكن إجراؤها للحصول على عينة جنينية يمكن أن تستخدم في دراسة الكروموزوم أو الجينات أو الدراسات الكيميائية الحيوية.

إن أخذ عينة من الزغابات المشيمية الكوريونية (CVS) يجرى عادة في الأسابيع (10-13) من الحمل، ويشمل الحصول على عينة دقيقة من المشيمة التي هي قيد التطور في داخل الرحم، وبزل السلى يجرى نموذجيًا في الأسابيع (16-17) من الحمل ويشمل أخذ جزء من السائل الأمنيوسي ذلك السائل الذي يحيط بالجنين الذي يحتوي على خلايا جنينية، وكلا

الطريقتين تحمل خطر صغير من حدوث الإجهاض ويجب موازنته مع فوائد الاختبار.

دراسات الكروموزوم يمكن إجراؤها على الخلايا من (CVS) أو بزل السلى بالإضافة لتحديد رقم الكروموزوم وبنيته، وهذه الدراسة ستحدد جنس الجنين، بالنسبة للحالات المرتبطة بالصبغي (X) فإن تمييز جنس الجنين سيساعد على تحديد إذا كان من الممكن إصابة الجنين بالمرض (إذا كان ذكرًا) أو إن كان من المحتمل أن يكون حاملا للمرض (إذا كانت أنثى).

إن العينة الجنينية يمكن استخدامها لتعطي الحمض النووي الريبي للاختبارات الجنينية، ويوجد نوعين رئيسيين لاختبارات الحمض النووي الريبي مباشر وغير مباشر لبعض أمراض عوز المناعة الأولية، فالتبدلات الجينية النوعية أو الطفرات يمكن تمييزها عند الأشخاص المصابين، إذا كان التغير النوعي أو الطفرة معروفًا في العضو المصاب بالمرض في العائلة فعندها يمكن اختبار الطفرة على الحمض النووي من عينة الجنين التي يُحصَل عليها من الحمل اللاحق، وهذا الاختبار المباشر للحمض النووي لطفرة معينة هو الشكل الأكثر دقة من اختبارات الحمض النووي إذا لم يمكن التعرف على الطفرة النوعية أو لا يمكن التعرف عليها وكشفها، وعندما تكون دراسة الارتباط الجيني العائلي مما يساعد في متابعة توارث الجين الطافر من خلال الأسرة، واختلافات الحمض النووي الطبيعية بالقرب من الجين الذي عليه السؤال يسمى تعدد الأشكال (Polymorphism) أو واسمات يمكن كشفها في بعض العائلات، ووراثة هذه الواسمات بالقرب من الجين الذي حوله الاستفسار يمكن استخدامه لمعرفة إذا كان الجين تم نقله للجنين.

في حالات أخرى تقنيات الاختبارات قبل الولادة الأخرى قد توفر معلومات عن خطورة أن يكون الجنين مصابًا، وفي بعض الحالات فإن القياسات الكيميائية الحيوية لإنزيم معين أو بروتين من خلايا الجنين قد توفر طريقة بديلة للاختبار لهذا الاضطراب، والغياب أو العوز الشديد لإنزيم ينتجه الجين الطافر سيدل على وجود الاضطراب.

إن إجراء مسح فوق صوتي (ايكو) في الأسابيع (16-18) من الحمل يمكنه كشف جنس الجنين عادة، وهذه المعلومة يمكن أن تساعد العائلات في تقرير ما إذا كانوا سيجرون بزل السلى لأجل اضطراب مرتبط بالكروموزوم (X) أم لا، واختبار زغابات المشيمة أو خلايا السائل الأمنيوسي(السلى) لبعض العائلات لن توفر المعلومة المناسبة عن حالة الجنين لكن اختبار دم الجنين سيوفر المعلومة المناسبة، وهذا الإجراء يمكن القيام به بعد الأسبوع 18 من الحمل، ويشتمل على إدخال إبرة في الحبل السري للجنين أو وريد الكبد لسحب كمية قليلة من الدم لإجراء الاختبار.

إذا تم التعرف على جنين مصاب من خلال الاختبارات قبل الولادة فيمكن للزوجين عندها تقرير فيما إذا كانوا يرغبون في اتمام الحمل أم لا، وفي بعض الحالات وعن بعض الأزواج المعرضين لخطر إنجاب أطفال مصابين باضطرابات وراثية جسمية متنحية يختارون استخدام حيوان منوي (نطفة) من متبرع سليم وإجراء تلقيح البويضة بها فيما يسمى بالأمناء الاصطناعي من متبرع Artificial insemination (وهذا مُحَرَّم في بعض الأديان).

وبشكل بديل في كلا من الاضطراب الجسدي المتنحي أو الاضطراب المتنحي المرتبط بالصبغي (X) يمكن استخدام بويضة متبرع بها، وللعلم فإن خطر الحصول على طفل مصاب ينقص باستخدام متبرع ليس من الأقارب حتى لا يكون المتبرع حاملاً لنفس المرض.

أخيرًا، لحالات معينة فإنه يمكن إجراء اختبار باكر على الجنين بعد التلقيح أو الإخصاب في المختبر In Vitro Fertilization (الحمل خارج الرحم)، وهذه العملية تسمى التشخيص قبل الزراعة (أي قبل زراعة البويضة الملقحة داخل الرحم) حيث يمكن لهذه الأجنة غير المصابة بالمرض الجيني أن تنقل إلى داخل الرحم، وبعد ذلك يُحمَل الطفل في الرحم كأي جنين آخر حتى الولادة، وبالرغم من أن هذا النمط من العمليات غير متوفرة لغالبية أمراض نقص المناعة الأولية لكن يمكن استخدامها في المستقبل.

قد يكون خيار الحفاظ على حجم العائلة الحالي (نفس العدد دون إنجاب أطفال آخرين) هو الأفضل لبعض الأزواج، وهذا القرار قد يعود إلى احتمال الحصول على طفل مصاب وهو شيء غير مقبول أو أن احتياجات الأسرة بحجمها الحالي كبيرة وعالية وقد لا تكون زيادة عدد أفراد العائلة شيء مرغوب فيه.

إن الدراسة المتأنية لهذه الخيارات واجبة قبل اتخاذ قرار نهائي بالإضافة إلى ذلك فإن المشاورات الدورية مع الكادر الطبي قد يساعد في مواكبة التقدم الطبي في هذا المجال،

ومرة أخرى يجب التأكيد على أن هذه القرارات هي قرارات شخصية، وعلى الرغم من أهمية المعلومات التي يُحصل عليها عبر مشاورة طبيب الأطفال وأخصائي المناعة وأخصائي التوليد وأخصائي الجينات فإن القرار النهائي يجب أن يعود للوالدين.

الفصل (2)

التحاليل المختبرية

Laboratory Tests

تعتبر الفحوص والاختبارات المخبرية ضرورية لتحديد وجود نقص المناعة الأولي، وغالبًا ما تطلب هذه الفحوص المخبرية للأشخاص الذين يعانون من مشاكل سريرية طبية وخاصة الأخماج المتكررة أو المزمنة، والمعلومات المتوفرة عن نوع الكائنات الحية الدقيقة المسببة وموقع ومكان الإصابة والمعالجة اللازمة كلها عادة تساعد في تحديد نوع الاختبار المطلوب إجراؤه، ومن المفيد كذلك القصة المرضية وسوابق المريض الطبية والتي بدورها توجه الاختبار المناسب للحالة.

مقارنة القيم المخبرية الطبيعية مع القيم غير الطبيعية

أحد الجوانب الهامة في التفسير السليم لأي نتائج مخبرية هو متى تعتبر النتائج غير طبيعية أو مرضية ومتى تعتبر طبيعية؟ ولتحديد القيم الطبيعية والسليمة، تؤخذ عينات دم من مجموعة من الأشخاص الأصحاء، وغالبًا ما يكونون بالغين وتقسم بالتساوي بين الذكور والإناث ثم تستخدم هذه النتائج لتحديد مجال القيم الطبيعية، وذلك باستخدام مجموعة متنوعة من المقاربات والأساليب الإحصائية، والقياس الإحصائي الأكثر استعمالا يسمى مجال وحدود الثقة أو مدى الثقة أو نطاق الثقة بنسبة 95% وهي بالإنجليزية (Confidence interval) وسنستعمل في كتابنا عبارة مجال الثقة 95% وهي تعني المجال والنطاق الذي يتضمن 95% من النتائج المخبرية الطبيعية.

الاختبار الإحصائي الآخر المستعمل كذلك هو الحساب الوسطي (mean) والانحراف المعياري عن هذا الحساب الوسطي، وانحراف معياري واحد فوق أو تحت المتوسط يتضمن 65٪ من النتائج المخبرية أما انحرافان معياريان اثنان عن الوسط فيتضمن 95% من النتائج المخبرية، (ويرمز للانحراف المعياري SD) ولذلك فالقيم المخبرية المنحرفة والخارجة عن انحرافين معياريين (2SD) تمثل 2.5% من النتائج التي هي عادة أعلى من الطبيعي و2.5% التي هي عادة أقل من الطبيعي.

من المهم الملاحظة أن تعريف المجال الطبيعي يوضع على أنه 95٪ من مجال الثقة، فإنه يؤدي إلى أن يكون لدينا 5٪ من المجموعة المختارة أنها طبيعية ستكون خارج ال 95% وستكون خارج المجال الطبيعي رغم أنها أساس طبيعي! وهذه واحدة من التحديات التي تواجهنا عند استخدام الأساليب الإحصائية في تحديد المجال الطبيعي ويجب أن نتذكرها عند تقييمنا لنتيجة مخبرية تقع قريبًا من إحدى نهايات المجال الطبيعي (إما قريبة من الحدود العليا للطبيعي أو قريبة من الحدود الدنيا للطبيعي)، وسنستخدم قياس الطول كمثال، فالأشخاص الطبيعيين قد يكون أعلى قليلاً أو أقل قليلاً من المجال الطبيعي للطول(وهو 95% مجال ثقة) ومع ذلك فهو طبيعي، فالشخص الأطول بإنش واحد من مجال الثقة الـ95٪ ليس بالضروري ان يكون عملاقاً والشخص الأقصر بإنش واحد من الـ95% مجال الثقة ليس بالضرورة شخص قصير. حقيقة و في الواقع بالتعريف 2.5% من الاشخاص الطبيعيين سيكون دون الـ 95% و 2.5% سيكونون أعلى من الـ95%.

وبالتالي فإن وجود نتيجة مخبرية خارج مجال المرجعية للأرقام الطبيعية للمخبر لا تعني تلقائيًا رقم غير طبيعي، فمن السابق عرفنا أن 5% من الاشخاص الأصحاء الطبيعيين ستقع أرقام نتائجهم المخبرية خارج المجال الطبيعي، ومن هنا نصل إلى أن الأهمية السريرية للنتائج المخبرية يجب أن تستند على القصة المرضية للمريض إضافة إلى حجم الفارق بين النتيجة المخبرية والمجال الطبيعي للنتائج المخبرية.

مسألة هامة أخرى هي المجموعة المستخدمة لتحديد المجال الطبيعي، فهذا أمر بالغ الأهمية لأن الجهاز المناعي يخضع لتطور ملموس خلال مرحلة الرضاعة والطفولة، فمجال قيم ونتائج الاختبار والتي تكون طبيعية في مرحلة الطفولة قد تختلف كثيرًا أو قليلاً عندما يكون الطفل بعمر سنتين أو 20عامًا.

وكل النتائج عند الأطفال يجب أن تقارن بالأرقام الطبيعية المناسبة والموافقة للعمر، وإذا كان التقرير المخبري لا يعطي معلومات نوعية للعمر فمن المهم والواجب عندها التشاور مع أخصائي يعرف المجال الطبيعي لأرقام النتائج المخبرية النوعية لعمر الطفل، والطريقة المثالية هي أن يوفر المختبر المعلومات الخاصة بالمجال الطبيعي حسب العمر للنتائج المخبرية، ولكن إذا لم يكن ذلك متوفرًا، فهناك الكثير من المنشورات في الإنترنت تعطي المجال الطبيعي للنتائج المخبرية حسب العمر.

الفحوص المخبرية المستخدمة في تقييم الأمراض المناعية تستخدم لتحديد: عوز الأضداد، الاضطرابات المناعية الخلوية (الخلايا التائية)، اضطراب و أمراض المعتدلات (Neutrophils) وأعواز المتممة.
وسنشرح الفئات الأربع السابقة في الصفحات التالية.

التقييم المخبري لعوز الأضداد أو المناعة الخلطية

الاختبارات القياسية الماسحة screening لعوز الأضداد تبدأ مع قياس مستويات الغلوبيولينات المناعية في مصل الدم، وهذه تشمل الغلوبيولينات المناعية من نوع (ج و م و آ) وكما ذكرنا فالنتائج يجب أن تقارن بالأرقام الطبيعية المناسبة لنفس العمر.

هناك أيضًا اختبار تحديد مستوى الأضداد النوعية وإنتاجها، وهي تقيس كيف يستجيب الجهاز المناعي للقاحات والتطعيم، في هذه الحالة يطعم المريض ويعطى لقاح مناعي باللقاحات المناعية الشائعة والتي تشمل اللقاحات الحاوية على البروتين كمستضد (مثل ذيفان التيتانوس وذيفان الدفتيريا)، واللقاحات الحاوية على عديد السكريد كمستضد (مثل لقاح المكورات الرئوية Pnomovax ولقاح المستدمية النزلية (HiB). نأخذ عينه من الدم مباشرة قبل التطعيم ثم مرة أخرى بعد حوالي أربع أسابيع بعد التطعيم، وذلك لتقييم مدى نجاح المريض في تشكيل الأجسام المضادة النوعية لكل تطعيم على حده.

في بعض الحالات قد يكون المريض ملقحًا محصنًا بهذه اللقاحات كجزء من جدول التطعيم والتلقيح الطبيعي وسيكون لديه أجسام ضدية نوعية في الدوران (إذا كان قادرًا على تشكيلها)، بينما في حالات أخرى قد يكون لدى المريض كميات قليلة أو معدومة من الأضداد النوعية قبل التلقيح، من الضروري استخدام أنواع مختلفة من اللقاحات لأن بعض المرضى الذين يعانون من العدوى المتكررة (مع مستوى غلوبيولينات مناعية طبيعية أو قريبة من الطبيعي) كشف أن لديهم عوز استجابة للمستضدات عديد السكريد (السكرية) ولكن لديهم استجابة طبيعية للمستضدات البروتينية.

من الجدير بالذكر أنه أثناء نضج الجهاز المناعي تضعف الاستجابة للقاحات ذات المستضدات عديد السكريد (السكرية) مقارنة باللقاحات ذات المستضدات البروتينية، ولذلك فات تفسير الاستجابات للقاح يجب أن يترك لطبيب المناعة الذي يتعامل مع مرضى نقص المناعة الأولي بشكل منتظم، وتكون القدرة على تقييم الاستجابة المناعية بالأضداد في المريض المعالج بالغلوبيولينات المناعية أكثر صعوبة، وهذا بسبب غنى الغلوبيولينات المناعية المعطاة للمريض بالأضداد النوعية والتي تشكلت بعد تطعيم وتلقيح المتبرع بهذه الغلوبيولينات المناعية العلاجية.

ولذلك عند التطعيم باللقاحات الشائعة (دفتيريا و تيتانوس... الخ) فمن الصعب عندها التفريق بين الأضداد التي شكلها المريض نفسه أو الأضداد التي قدمها العلاج بالغلوبيولين المناعي، الحل يكون بالتطعيم بلقاح ليس شائع الإعطاء للناس العاديين أو بسجل التطعيم وبالتالي غير محتمل وجودها في الغلوبيولين المناعي العلاجي المحضر للمرضى، ،التطعيمات غير الشائعة هذه تشمل لقاح الحمى التيفية (التيفوئيد) ولقاح داء الكلب أو السعار(Rabies) والتي يمكن استخدامها لهذا الغرض.

من المهم أن ننتبه إلى أنه في المريض المؤكد عنده سابقًا وجود عوز وخلل في إنتاج الأجسام المضادة فإن إيقاف الغلوبيولين المناعي العلاجي عنه من أجل إعادة فحص مستويات الأجسام المضادة عنده ثم التطعيم باللقاح وقياس الاستجابة عنده غير ضروري وربما يضع المريض في خطر اكتساب عدوى خلال فترة ايقاف العلاج، ولكن في حال المريض الذي يكون تشخيص خلل الأجسام المضادة عنده غير مؤكد وغير واضح، عندها قد يكون من الضروري إيقاف العلاج بالغلوبيولينات المناعية لمدة أربع إلى ستة أشهر حتى يمكن تقييم المناعة الخلطية بشكل جيد وكاف.

استخدمت دراسات إضافية لتقييم المرضى بعوز الأجسام المضادة ومنها قياس عدد أنواع الخلايا اللمفاوية في الدم، وذلك عن طريق وضع علامات وإشارات على هذه الخلايا، وهذه العلامات يمكنها تحديد الأنواع المختلفة من الخلايا اللمفاوية، والفحص الشائع استخدامه يسمى قياس التدفق الخلوي Flow cytometry والذي يمكنه أن يحدد عدد الخلايا البائية (وأنواع أخرى من الخلايا اللمفاوية) الموجودة حاليًا في الدوران الدموي، والخلايا البائية اللمفاوية لديها القدرة على إنتاج الأضداد، وقد تغيب الخلايا البائية في بعض الاضطرابات المناعية المترافقة مع اضطراب الأضداد الجسمية مثل مرض غياب الغلوبيولين المناعي غاما المرتبط بالصبغي الجنسي (X) ويسمى اختصارًا (XLA).

إضافة إلى ذلك، يمكن استخدام تحليل الحمض النووي لإثبات تشخيص معين مثل الجين المرمز للتيروزين كيناز العائد لبروتون ويسمى (BTK) والمترافق مع مرض غياب الغلوبيولين المناعي غاما المرتبط بالصبغي الجنسي (XLA)، وأخيرًا هناك دراسات تجرى في مختبرات متخصصة لتقييم إنتاج الغلوبيولين المناعي وذلك بزرع الخلايا اللمفاوية وفحص استجابتها لمجموعة متنوعة من المنبهات.

تقييم المناعة الخلوية (الخلايا التائية)

التقييم المخبري للمناعة الخلوية القائمة على الخلايا التائية تركز على التحديد الكمي وعدد الأنواع المختلفة من الخلايا التائية وكذلك وظيفة الخلايا التائية، وأبسط اختبار لتقييم احتمال انخفاض أو غياب الخلايا التائية هو بإجراء تعداد الدم الكامل (CBC) مع التعداد التفريقي حيث يتم تحديد عدد الكريات البيض فيها حسب كل صنف ومنها عدد الخلايا اللمفاوية، فهذه طريقة معقولة لتحديد نقص الخلايا التائية حيث إن حوالي 75٪ من الكريات البيضاء اللمفاوية هي من الخلايا التائية وانخفاض الخلايا التائية سيسبب عادة انخفاض العدد الكلي للخلايا اللمفاوية، وهذا النقص في الخلايا التائية يمكن تأكيده باستخدام اختبار التدفق الخلوي Flow cytometry وذلك بتقييم علامات نوعية لكل صنف من الخلايا التائية.

قياس عدد الخلايا التائية يرافقه في كثير من الأحيان اختبار قياس عمل الخلايا التائية وذلك بزراعة الخلايا التائية، وهذا يتم بقياس قدرة الخلايا على الاستجابة لمنبهات مختلفة ومنها

١. العناصر المحفزة للنمو وتسمى Mitogen (مثل الراصة الدموية نباتية المنشأ PHA – phetohemaglutinin)
٢. المستضدات (مثل ذيفان التيتانوسTetanus toxoid ومستضدات المبيضات البيض candida antigen).

الاستجابة الخلوية لهذه المنبهات المتنوعة تتم بمراقبة فيما إذا كانت الخلايا التائية تنقسم وتنمو (وتسمى عندها تكاثر) أو تنتج مركبات كيمائية مختلفة تسمى سيتوكينات cytokines (مثل الإنترفيرون).

هناك مجموعة متنوعة ومتزايدة من الاختبارات الوظيفية المتوفرة لتقييم وظيفة الخلايا التائية، وطبيب المناعة هو أفضل شخص يستطيع تفسير نتائج هذه الاختبارات.

يترافق العديد من أمراض نقص المناعة مع خلل جيني نوعي. وهذا صحيح بشكل خاص في نقص المناعة الخلقي المشترك الشديد (SCID) حيث كشف حتى الآن أكثر من 12 خللا جينيًا، وهذه كلها يمكن تقييمها باستخدام التقنيات المتوفرة حاليًا لتحليل الطفرات في الجينات Mutation Analysis وهذه هي الوسيلة الأدق لتحديد التشخيص النهائي.

تقييم عمل الخلايا المعتدلة
Evaluation of Neutrophil Function

يبدأ التقييم المخبري للمعتدلات (الكريات البيض المحببة المعتدلة) بإجراء اختبار تعداد الكريات البيض مع تحديد عدد كل صنف من الكريات البيض بشكل متسلسل، وعدد الكريات البيضاء مع تحديد الأعداد الفرعية سيحدد إذا كان هناك انخفاض في العدد المطلق للعدلات (نقص المعتدلات Neutropenia) وهذا هو الخلل المخبري الأكثر شيوعًا عندما يراجع المريض طبيبه بقصة مرضية وعلامات سريرية تقترح خلل في مناعة الكريات البيض المعتدلة.

عادة ما نحتاج تعداد الكريات البيض وتحديد الأعداد الفرعية أكثر من مرة لتشخيص مشكلة ما في الكريات البيض، والمراجعة الدقيقة للطاخة الدم مهم لنفي الأمراض المترافقة مع خلل في بنية وتركيب الكريات البيض المعتدلة أو الشكل الذي تظهر فيه تحت المجهر (الميكروسكوب)، وارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) قد يقترح متلازمة جوب (فرط الغلوبيولين المناعي ي) وذلك جنبًا إلى جنب مع مظاهر سريرية أخرى ترافق المرض.

إذا كان المسح البدئي لعدد الكريات البيضاء طبيعيًا، وسيركز الاختبار على احتمالين آخرين هما المرض الحبيبي المزمن وخلل التصاق وهجرة الكريات البيض، وكلا المرضين يكون

فيهما عدد الكريات البيض المعتدلة طبيعيًا أو مرتفعًا وكلا الاضطرابين لديه صفات مميزة له بمفرده يمكن أن تساعد على التوجه إلى الاختبار الأنسب للمرض.

الفحوصات المخبرية لتشخيص المرض الحبيبي المزمن (CGD) يعتمد على تقييم الوظيفة الهامة للمعتدلات في قتلها بعض الجراثيم والفطريات (قدرة المعتدلات على إنتاج الاكسجين التفاعلي Reactive Oxygen) هذا الاختبار يسمى اختبار الهبة التأكسدية Oxydative Burst والذي يمكن قياسه باستخدام عدد من الطرق منها اختبار بسيط بقياس الصباغ الارتجاعي (تغير اللون اثناء الاختبار) يسمى اختبار زرقة النتروتترازوليوم (لكشف قدرة الكريات البيض المعتدلة على قتل الجراثيم) NBT. و هناك اختبار حديث يستخدم التدفق الخلوي في قياس الهبة التأكسدية للمعتدلات المفعلة و ذلك باستخدام صبغة معينة تسمى الرودامين ثنائي الماء 123 (DHR) أو Dihydrorohodamine 123)، وقد استخدم لمدة تزيد على 15 سنة، وهو اختبار حساس جدًا في التشخيص (قادر على كشف الحالات بدقة عالية) وكنتيجة لأدائه الممتاز فقد أصبح هذا الاختبار هو المستخدم والمفضل في معظم المختبرات، والتأكيد الأفضل لنوع المرض الحبيبي المزمن يُقترَح عبر نتائج اختبار الهبة التأكسدية، ولكنه يتطلب التأكيد عبر التقييم النوعي للخلل البروتيني المعني بالمرض (كشف البروتين صاحب الخلل في المرض) أو تحديد الطفرة الجينية الكامنة خلف المرض.

الفحوصات المخبرية للشكل الشائع من خلل هجرة الكريات البيض LAD وهو ما يسمى النوع الأول، يتضمن اختبار التدفق الخلوي لتحديد وجود بروتين معين على سطح المعتدلات (وغيرها من الكريات البيض)، غياب هذا البروتين أو انخفاضه الشديد يؤدي إلى إعاقة هجرة المعتدلات إلى موقع العدوى والخمج وينتج عنه زيادة عدد هذه الكريات في الدوران الدموي ومعها زيادة التأهب لحدوث خمج جرثومي في الجلد والفم وأخماج أخرى.

التقييم المخبري للمتممة

الاختبار الماسح الأكثر استعمالاً لكشف خلل جهاز المتممة هو اختبار قياس انحلال متممة الدم الكلي (Total Hemolytic Complement CH50)، في حال وجود خلل أو نقص في عنصر متممة واحد فإن (CH50) يكون غالبًا سلبي تمامًا (قد يصل الرقم إلى الصفر) المختبرات المختصة بالمتممة يمكنها أن توفر اختبارات إضافية ذات قدرة على كشف وتحديد عنصر المتممة الناقص والمصاب بالخلل.

هناك حالات نادرة يكون الخلل فيها في المسرب البديل وهذه يمكن إجراء المسح لها عبر اختبار وظيفي موجه بشكل خاص إلى هذا المسرب ويسمى اختبار(AH50)، وجهاز المتممة قد يتفعل كذلك بالسبيل المسمى مسرب ارتباط المانوز مع الليستين، وهناك بعض المرضى الذين يعانون من نقص في هذا المسرب ونقص في المانوز المرتبط بالليستين. للمزيد من المعلومات عن أمراض المتممة يرجى مراجعة فصل عوز المتممة في هذا الكتاب.

الفحوص المخبرية للجهاز المناعي غير النوعي Laboratory Tests of Innate Immunity

الفحوص المخبرية متوفرة لقياس وظيفة عناصر متعددة في الجهاز المناعي غير النوعي وهذه تشمل تحديد عدد وفعالية الخلايا اللمفاوية مثل الخلايا القاتلة بطبيعتها وكذلك وظيفة العديد من المستقبلات على سطح الخلية مثل المستقبلات الشبيهة بسيقان القطن "Toll-like receptors".

التطلع إلى المستقبل

فحص الكشف المبكر لنقص مناعة الخلايا التائية الشديد يوصى به الآن من قبل وزارة الصحة والخدمات الإنسانية في الولايات المتحدة الأمريكية وأصبح الاختبار واقعًا في أكثر من 15 ولاية أمريكية (وقت صدور النسخة الإنجليزية من هذا الكتاب في 2013) وهناك الكثير من الولايات الأخرى التي بدأت بإجراء الفحص بعد صدور هذا الكتاب.

الكشف المبكر للولدان حديثي الولادة سيجعل العلاج الشافي لنقص المناعة الخلقي المشترك (SCID) واعتلالات الخلايا التائية الأخرى أسهل حيث إن الأطفال المصابين سيكتشفون عند الولادة والعلاج المناسب بزراعة النخاع العظمي أو العلاجات الأخرى يمكن القيام بها بأقرب فرصة وبسهولة. يرجى مراجعة فصل الكشف المبكر "Newborn Screening".

الاختبار الجيني (تحليل الطفرة): مع توفر التقنيات الحديثة سيخضع الاختبار الجيني إلى تغيرات مهمة في المستقبل القريب. فالتقنيات الحديثة تتيح التقييم الوراثي للشفرة الوراثية كاملة أو لأجزاء كبيرة منها و بتكلفة منخفضة نسبيًا هذا النوع من المقاربات تناقش في مجال الطب الشخصي (لكل شخص على حدة) وذلك اعتمادًا على أن الشفرة الوراثية فريدة لكل إنسان، وهذه تحتاج إلى تحديد توقيت وجودها كواقع في الطب السريري.

ملخص الفحوص المخبرية

الفحوصات المخبرية تؤدي دورًا مركزيًا في تقييم الجهاز المناعي، ويجب مقارنة كل النتائج بالأرقام الطبيعية المناسبة لكل فئة عمرية.

القصة المرضية الدقيقة والقصة المرضية العائلية والفحص السريري كلها بالغة الأهمية في تطوير الاستراتيجية الأفضل للتقييم المخبري، وهذا يبدأ عادة باختبار ماسح كاشف ثم يليها اختبارات أكثر تطورًا (مرتفعة التكاليف) يتم اختيارها حسب نتائج الاختبارات الأولية.

الفحوص المخبرية المفيدة في تقييم الجهاز المناعي مستمرة في الزيادة، وقد كان الدافع لذلك ولو جزئيًا، الكشف لمتلازمات مرضية جديدة مترافقة مع عدوى متكررة أو عدوى مزمنة.

الصلة المباشرة بين الموجودات السريرية المرضية والفحوص المخبرية هي التي وسعت إدراكنا لأمراض نقص المناعة الأولية، والاستمرار في هذا المسار في المستقبل يجعل الفحوص المخبرية أكثر تطورًا وستساعد في توفير إجابات أخرى للأسباب الكامنة وراء أمراض نقص المناعة الأولية.

الفصل (3)

العدوى والأخماج

Infections

العدوى والأخماج هي السمة المميزة لأمراض نقص المناعة الأولية حيث يشتبه في مرض نقص مناعة عند الكثير من المرضى بعد تعرض المريض لالتهابات وعدوى متكررة أو عدوى غير شائعة أو عدوى شديدة بشكل غير اعتيادي، ويناقش هذا الفصل الأمراض الخمجية الشائعة.

العدوى والخمج عند المريض بنقص المناعة الأولية

يمكن لأي شخص أن يتعرض للعدوى ولكن العدوى عند المريض بنقص المناعة الأولي قد يتطلب تدبير مختلف مقارنة بنفس العدوى عند إنسان ذي مناعة طبيعية، وعلى سبيل المثال، فالشخص المريض بنقص مناعة أولية قد يتطلب فترة علاجية أطول أو جرعة مضادات حيوية أعلى من الأشخاص الذين ليس لديهم نقص مناعة.

يجب أن يكون مقدم الرعاية الصحية لك هو أول من تتصل به إذا كنت مريضًا، وعندها قد يتشاور مع طبيب المناعة حول العلاج، ويحتاج طبيب المناعة إلى معرفة الأخماج التي لديك حيث إن هذه المعلومة قد تؤثر على العلاج، فالمرضى بنقص الأجسام الضدية ويأخذون الغلوبيولين المناعي (ج) قد يحتاجون إلى زيادة أو تعديل الجرعة العلاجية، إذا كان المريض يعاني من عدوى متكررة أو ما يسمى اختراق لجدار المناعة رغم مواظبته على العلاج.

إن أهداف العلاج الطبي والرعاية الصحية الداعمة هي الحد من وتيرة العدوى ومنع الاختلاطات ومنع تحول العدوى الحادة إلى مزمنة والتي قد تسبب تلف لا رجعة فيه للأعضاء، ويجب أن يعمل المريض وعائلته وفريق الرعاية الصحية معًا بشكل فَعَّال إذا أرادوا تحقيق هذه الأهداف.

فيما يلي وصف للعديد من أنواع الأخماج، ومن الجدير بالذكر أننا لم نذكر هنا العديد من الأخماج الأخرى مثل أخماج الجلد، الخراجات العميقة وأخماج العظام والتهاب السحايا والتهاب الدماغ، ولكنها قد تحدث عند هؤلاء المرضى.

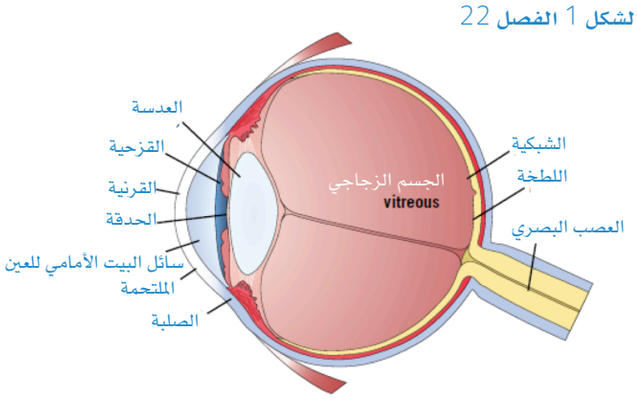
نود هنا التنويه أن الجزء من الكلمة في نهاية كلمة التهاب بالإنجليزية وهي "itis" إذا جاءت في نهاية عضو معين فإنها تعني التهاب مثلا tonsillitis تعني التهاب اللوزات، وكذلك توجد في نهاية كلمة الزائدة الدودية "appendicitis" وتعني التهاب الزائدة الدودية، وكذلك أن ننوه إلى أن الالتهاب عادة ما ينتج عن الخمج أو العدوى ولكن ليس دائمًا.

أخماج العين Eye infections

التهاب الملتحمة العينية conjunctivitis

التهاب الملتحمة أو العين الحمراء هو التهاب أو خمج (عدوى) يصيب الغشاء المبطن للجفن وكرة العين، قد تنتج عن الجراثيم أو الفيروسات أو المخرشات الكيميائية مثل الصابون أو الدخان، وقد يحدث التهاب الملتحمة بمفردهه أو مرافقا لأمراض أخرى مثل الزكام. الاعراض المرافقة لالتهاب الملتحمة هي الاحتقان والاحمرار وتورم الجفن وزيادة الدموع والقيح، وغالبًا ما تترافق هذه الأعراض مع الحكة والحساسية الضيائية (عدم تحمل الضوء).

الشكل 1 الفصل 22



عادة ما نشاهد التصاق الأجفان صباحًا بعد النوم عند هؤلاء المرضى وذلك بسبب جفاف المفرزات أثناء انغلاق الجفن في أثناء النوم، ويمكن إزالتها بوضع قطعة قماش (منشفة نظيفة) أو كرات قطن مبلله بماء دافئ على كل عين، وبعد بضع دقائق تنظف كل عين على حده ونبدأ من الزاوية الداخلية للعين إلى الزاوية الخارجية، ومن الضروري غسل اليدين جيدًا عند أي شخص على تماس بالمفرزات العينية هذه، وذلك لمنع انتشار العدوى حيث إن التهاب الملتحمة مرض شديد العدوى.

قد يكون ضروريًا مراجعة الطبيب إذا حدث وتأثرت الرؤية بشكل كبير أو إذا استمرت الأعراض وهذا بهدف معرفة نوع التهاب الملتحمة، وعندها قد يتم زراعة المفرزات العينية لتحديد سببه (جراثيم أو فيروسات).

قد توصف المضادات الحيوية الموضعية مراهم عينية أو قطرات عينية، وإذا كان الالتهاب ناتج عن سبب جرثومي،

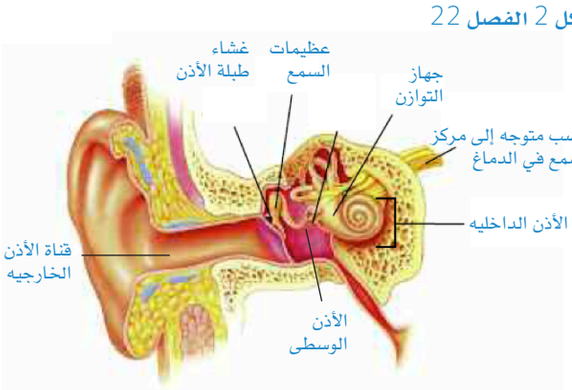
أما إذا كان ناجمًا عن التخريش فقد يكون مهمًا تجنب المادة المهيجة أو المخرشة.

التهابات الأذن

التهاب الأذن الوسطى: تنتج غالبًا عن الجراثيم أو الفيروسات، وهناك قناة هوائية صغيرة تربط ما بين الأذن الوسطى مع القسم الخلفي للبلعوم والأنف وتسمى النفير أو قناة أو ستاش، تكون القناة في الرضع والأطفال الصغار أقصر وأكثر أفقية مما هي عند الكبار مما يوفر طريقًا سهلاً للجراثيم والفيروسات لتصل إلى الأذن الوسطى كما أنه في بعض الحالات الخمجية والحالات التحسسية يحدث تورم بالقناة وتنغلق مانعة التصريف من الأذن باتجاه البلعوم.

الأعراض الوصفية المميزة المترافقة مع التهاب الأذن الوسطى هي الألم والناجمة عن تخريش النهايات العصبية في الأذن المصابة بالمفرزات الالتهابية والتغير في ضغط الأذن، وقد يشير الأطفال الصغار إلى الألم بالبكاء أو تحريك الرأس حركة دائرية أو سحب الأذن المصابة باليد. أما الأطفال الأكبر والأشخاص الكبار فقد يصفون الألم أنه حاد ثاقب، وقد نشاهد كذلك عدم الارتياح والأرق والتهيج والحمى والغثيان والقيء، ويميل الضغط في طبلة الأذن المصابة إلى الزيادة أثناء الاستلقاء، وهذا ما يفسر اشتداد الألم أثناء النوم مما يسبب كثرة الاستيقاظ أثناء النوم، ومع ازدياد الضغط داخل طبلة الأذن يصبح الألم أكثر شدة مما قد يسبب انثقاب طبلة الأذن، وعندما يوجد القيح أو الدم في قناة الأذن الخارجية فهذا مؤشر على احتمال تمزق الطبلة، وعلى الرغم من تحسن الألم بعد انثقاب الطبلة إلا أن الالتهاب مستمر.

الشكل 2 الفصل 22



ينبغي أن يشاهد مقدم الرعاية الصحية المريض مع كل اشتباه بوجود التهاب أذن وغالبًا ما يبدأ بالمضادات الحيوية لعلاج الحالة، ثم وصف مسكنات الألم (قطرات أذنيه) للمساعدة، وقد يوصى بمشاهدة المريض بعد ذلك بهدف المتابعة للتأكد من شفاء الالتهاب وعدم بقاء سوائل خلف طبلة الأذن، والتهابات الأذن الوسطى المتكررة قد تسبب إعاقة سمعية أو حتى فقدان للسمع، وقد يتطلب إجراء بزل الطبلة عند الأطفال الذين لديهم التهاب أذن وسطى متكرر حيث يتم إجراء ثقب صغير في طبلة الأذن ثم يوضع أنبوب فيها لتعزيز تصريف السوائل من الأذن الوسطى ومساواة الضغط بين قناة الأذن الخارجية والأذن الوسطى.

التهاب الطرق التنفسية العليا (التهاب البلعوم والتهاب الجيوب)

التهاب الأنف: تنتج عادة من الجراثيم والفيروسات والمخرشات الكيميائية والمؤرجات، الأعراض قد تشمل العطاس وصعوبة التنفس عن طريق الآنف وسيلان أنفي (خروج سائل من الأنف)، ويتنوع السيلان الأنفي من سائل رقيق مائي إلى مفرزات سميكة صفراء اللون أو خضراء، ومن المسلم به عمومًا أن الإفرازات الأنفية الخضراء هي علامة التهاب خمجي حاد ولكن هذا قد لا يكون الحال دائمًا.

التهاب الجيوب الحاد: التهاب الجيوب هو حدثية التهابية خمجية في واحدة أو أكثر من الجيوب الأنفية. الجيوب عبارة عن كهوف وفراغات هوائية (تحوي الهواء) متوضعة داخل عظام الوجه ومحيطة بالأنف وتكون مبطنة بالأغشية المخاطية، ويعتقد أن الهدف من الجيوب هو خفض وزن الجمجمة وإعطاء صدى وطابع للصوت.

الأسباب الأساسية لالتهاب الجيوب الأنفية هو انسداد المسار الطبيعي لتصريف الجيوب وانتشار العدوى من الممرات الأنفية، والأعراض المميزة هي الألم وخاصة في الجبهة وعظام الخد وحس المضض على الوجه في نفس الأماكن السابقة بالإضافة إلى ذلك قد يكون هناك ألم حول العين وأسنان الفك العلوي، والألم والصداع المرافق لالتهاب الجيوب عادة ما يكون أكثر وضوحًا في الصباح بسبب الإفرازات المتراكمة في الجيوب

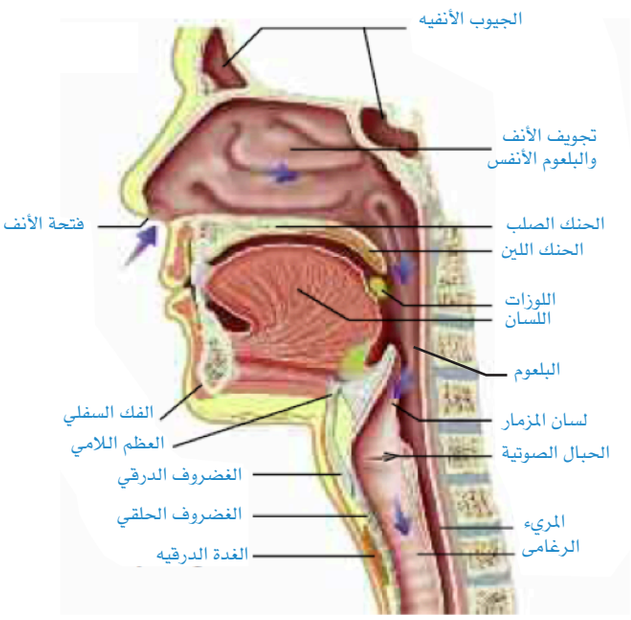
أثناء النوم. أما أثناء النهار فالوضعية القائمة (الوقوف) تسهل تصريف الجيوب وخروج المفرزات مما يعطي بعض الراحة المؤقتة، وقد يشكو المريض من السعال وحس تخريش بالبلعوم و رائحة نفس كريهة و نقص الشهية وهذا كله حسب مقدار المفرزات وتصريف الجيوب الأنفية، وللعلم فقد يترافق التهاب الجيوب مع الحمى.

قد يكون من الصعب علاج التهاب الجيوب في مرضى نقص المناعة الأولية، وقد تتطلب استعمال المضادات الحيوية لفترة طويلة أطول من الحالات الاعتيادية، يستفيد الكثير من المرضى من غسل الجيوب اليومي حيث إنها تحافظ على الجيوب خالية من المفرزات المتراكمة، وقد تؤدي النوبات المتكررة أو الطويلة من التهاب الجيوب الأنفية الحاد إلى التهاب الجيوب المزمن وهذا يرافقه تخريب للسطوح المخاطية في هذه الجيوب.

الزكام الحاد: وتسمى كذلك التهاب الطرق التنفسية العلوية أو نزلات البرد وهو التهاب يشمل الأنف والحلق والبلعوم الأنفي (يتوضع خلف الأنف) أعراضها الباكرة تشمل إحساس دغدغة وجفاف الحلق يليها عطاس وسعال وزيادة المفرزات الأنفية وقد يرافقها إحساس بالتعب وألم شامل وإحساس بعدم الراحة ينتج الزكام عادة عن فيروسات تسمى الفيروسات الأنفية، والعلاج العرضي قد يجلب بعض الرحة ولكن لا يوجد حتى الآن مضاد حيوي قادر على قتل أو تعطيل هذا الفيروس وكذلك فإن أخذ المضادات الحيوية لا تشفي الزكام بشكل أسرع، ويستمر الزكام حوالي الأسبوع، وهناك نكته قديمة أن الزكام مع العلاج يستمر سبعة أيام ومن غير العلاج يستمر أسبوعًا!

ولكن إذا استمر الزكام لأكثر من أسبوع وترافق مع الحمى وسعال منتج لقشع أو ترافق مع صعوبة تنفس، فعندها قد تكون أكثر من زكام ويجب أن يراجع المريض الطبيب.

الشكل 3 الفصل 22
الطريق التنفسي العلوي



الأنفلونزا: هو المصطلح المستخدم بشكل عام لوصف الحمى والآلام والسعال والاحتقان التي تترافق مع العديد من التهابات الطرق التنفسية الناجمة عن الفيروسات التنفسية. ولكن الأنفلونزا الحقيقية تتسبب عن فيروس الأنفلونزا وقد تكون أشد خطورة من فيروسات الجهاز التنفسي الشائعة الأخرى. موسم الأنفلونزا هو الخريف والشتاء عادة وقد تحدث بشكل متقطع أو على شكل وباء. تحدث الأوبئة غالبًا كل (2-4) سنوات وتتطور بسرعة بسبب فترة الحضانة القصيرة للمرض.

فترة الحضانة هي الفترة الزمنية بين وقت التعرض للخمج إلى وقت ظهور الأعراض.

أعراض الأنفلونزا تشمل الحمى الشديدة المفاجئة القشعريرة والصداع والألم العضلي والتعب والضعف وسيلان الأنف، قد يوجد القيء والإسهال، وفي بعض الحالات قد يتطور الخمج الجرثومي أثناء أو بعد الأنفلونزا.

هناك دواء مضاد للفيروس متوفر لعلاج الأنفلونزا ولكن حتى يكون العلاج فَعَّلاً يجب أن يبدأ به بعد فترة قصيرة من بدء الأعراض (يوم أو يومان) وهناك بعض الأدلة التي تشير إلى أن هذه الأدوية قد تمنع أو تقلل من حدة الأنفلونزا إذا ما أخذت بعد التعرض لشخص مصاب، وقد تكون الأنفلونزا عدوى خطيرة جدًا وبالذات في الأشخاص المصابين بنقص المناعة الأولية ولذلك يجب دائمًا طلب العناية الطبية فيها.

التهاب البلعوم

pharyngitis:

تستخدم لوصف التهاب الحلق "sore throat" وعادة ما تنجم عن العدوى الجرثومية أو الفيروسية ولكن يمكن أن تنتج عن تهيج بسيط، وتتضمن الأعراض حس الدغدغة في الجزء الخلفي من البلعوم، وقد يكون هناك صعوبة في البلع وقد تصاحبها الحمى، والتهاب البلعوم الناتج عن المكورات العقدية streptococcus قد تسبب أمراض أخرى مثل الحمى الرثوية (الروماتيزمية) والتهاب الكلية إذا لم يتم علاجها، إذا حدث لدى المريض بنقص المناعة الأولي التهاب بلعوم فعليه طلب المساعدة الطبية حيث إن اختبار كشف سريع أو زراعة سيحدد فيما إذا كانت خمج بالعقديات أم لا.

التهاب اللوزات:

قد تحدث التهاب اللوزات المزمن عند بعض الناس وعندها قد يكون من الأفضل إزالتها جراحيًا (أحيانًا تستأصل مع الناميات adenoids).

التهاب الغدد اللمفاوية

adenitis or lymphadenitis:

(تورم الغدد اللمفية) توجد الغدد اللمفاوية في جميع أنحاء الجسم وبشكل خاص في الرقبة (العنق) والإبطين والمنطقة الأربية (أسفل البطن)، ووظيفة الجهاز اللمفاوي هو مساعدة الجهاز المناعي في الاستجابة للعدوى، وعلى سبيل المثال العقد اللمفاوية في العنق يمكن أن تصبح ملتهبة أثناء تعافي الجسم من التهاب الطرق التنفسية العلوية، وهذا يسمى اعتلال عقد لمفاوية ارتكاسي أو تفاعلي حيث إنها استجابة طبيعية لحديثة التهابية ناتجة عن عدوى خمجية خارجية، ومن الممكن للعقد اللمفاوية أن تصبح ملتهبة بنفسها إذا ما أصيبت بالتهاب وخمج.

التهابات الطرق التنفسية السفلية

الخانوق (الكروب) croup : هو مصطلح يستخدم لوصف عدوى تصيب الأطفال عادة وتسبب ضيق في الطرق التنفسية المؤدية إلى الرئتين، قد ينتج الخانوق عن الجراثيم أو الفيروسات، وقد تكون درجة حرارة الطفل طبيعية أو مرتفعة قليلاً وبدء المرض قد يكون مفاجئ أو تدريجي، وقد تحدث بعض الحالات ليلاً ويستيقظ الطفل مع ضيق تنفس يشبه النباح وسعال وشدة تنفسية، ويكون التنفس صعبًا بسبب ضيق الرغامى، قد تكون الإصابة بالخانوق تجربة صعبة للطفل والوالدين ومرعبة لهم، ولسوء الحظ قلق الطفل قد يزيد شدة الأعراض، ومن المهم أن يبقى الوالدان هادئين ومطمئنين قدر الإمكان، وحسب شدة الحالة قد يحتاج المريض العناية الطبية الإسعافية وعندها يكون تدبير غرفة الإسعاف (الطوارئ) كافيًا.

التهاب الشعب الهوائية (القصبات) الحاد

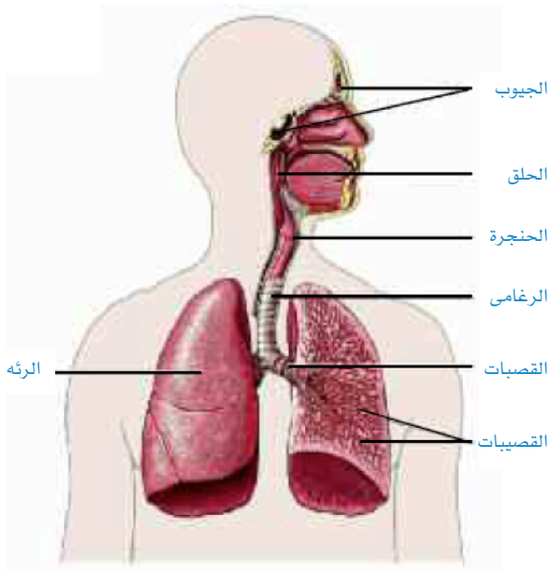
acute bronchitis :

التهاب القصبات هو التهاب التفرعات الرئيسية للرغامى وعادة ما تتلو أو ترافق التهاب الطرق التنفسية العلوية، وتشمل الأعراض الحمى والسعال، ويكون السعال جافًا في البدء ولكن يتحول إلى سعال منتج لقشع تدريجيًا.

ذات الرئة او ما يسمى بإلتهاب الرئه pneumonia:

هو التهاب الرئتين الحاد ويمكن أن ينتج عن الجراثيم والفيروسات أو الفطريات، وتشمل الأعراض القشعريرة والحمى العالية والسعال وألم الصدر المترافقة مع التنفس، ويجب إبلاغ الطبيب المشرف عن أعراض ذات الرئة دائمًا، وفي بعض المرضى المصابين بنقص المناعة قد يتطور التوسع القصبي Broncihectasis إذا كان هناك نوبات متكررة من ذات الرئة، وللعلم فإن التوسع القصبي هو حالة غير معكوسة (غير قابلة للتراجع) حيث تصبح متوسعة و مشوهة، وبعد حدوث ذلك يصبح صعب تنظيف الطرق التنفسية من المخاط والمفرزات والجراثيم، الأمر الذي يؤدي لالتهابات رئة أكثر خطورة.

الشكل 4 الفصل 22
الجهاز التنفسي



العناية العامة في التهابات الطرق التنفسية

قد تكون التهابات الطرق التنفسية مزعجة فقط مثل البرد أو تكون أكثر خطورة مثل الالتهاب الرئوي، تدبير هذه الإصابة موجه نحو تخفيف الأعراض ومنع حدوث الاختلاطات، وقد يوصي الطبيب المسؤول بأدوية لتخفيف الحمى وأوجاع الجسم العامة، وقد توصف المضادات الحيوية لعلاج الالتهابات الناتجة عن الجراثيم، وقد يتم وصف المقشعات لجعل القشع أكثر سيولة وأسهل لإخراجها مع السعال، وقد توصف مضادات الاحتقان كذلك للتخفيف من الوذمة المخاطية (تورم المخاطية)، وينبغي التشجيع على شرب السوائل لزيادة ترطيب المفرزات القصبية، وشرب أنواع مختلفة من المشروبات مهم، والمشروبات المقدمة مع الثلج المسحوق يمكن أن تساعد على تهدئة أعراض التهاب الحلق، والمشروبات الساخنة مثل الشاي يمكنها أن تعزز تصريف الأنف وتخفف من الأعراض الصدرية، وقد يكون هناك نقص شهية خلال المرحلة الحادة في أي من هذه الأمراض ولكن نقص الشهية هذا عارض ولا يستمر طويلاً، ومن المفيد عادة أخذ جرعات متكره من الأطعمة السائلة والخفيفة، وعند عودة الشهية يجب أخذ حمية عالية السعرات وغنية بالبروتين لتعويض خسارة البروتين أثناء الفترة الحادة من المرض.

من تدابير الراحة العامة المضمضة بالماء العادي على فترات منتظمة حيث إن هذا يخفف من جفاف الحلق والطعم السيء المرافق للمرض والتنفس الفموي عادة.

قد يفيد المرذاذ البخاري (زيادة البخار) في زيادة رطوبة الغرفة ولكن يجب الانتباه عند استخدامه بتنظيفه يومياً فهذا أمر حتمي وواجب حتى نمنع تلوثه بالعفن.

الفازلين أو المراهم المطرية للشفة قد تساعد وتحمي الشفة والأنف المتخرشة، ومن المهم توفير راحة كافية، وإذا كان السعال أو التصريف الأنفي الخلفي يتداخل ويؤثر على نوم المريض وراحته فعندها يجب رفع الرأس والكتفين بوضع وسائد اضافية خلال فترة النوم، وقد نستعمل مثبطات السعال الدوائية أحيانًا لمنع تأثير السعال على النوم.

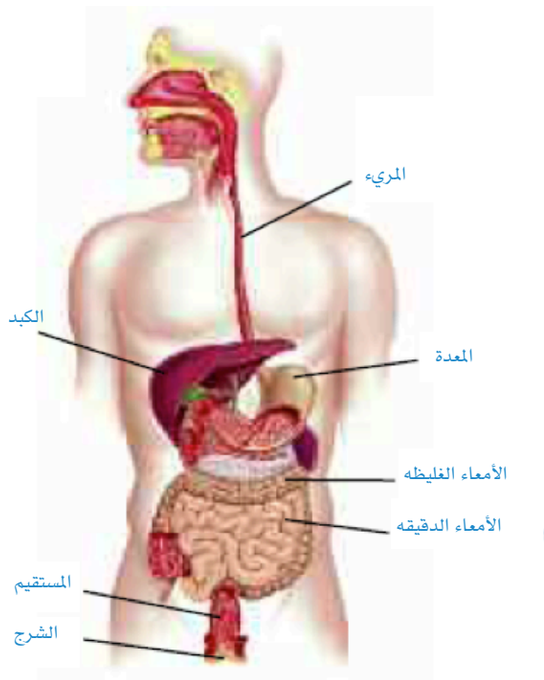
تميل التهابات الجهاز التنفسي إلى الانتقال بسهولة من شخص لآخر، ويجب تشجيع الشخص المريض على تغطية الفم والأنف عند العطس والسعال وينبغي التخلص من المواد المتسخة فورًا وأن غسل اليدين بشكل متكرر أمر بالغ الأهمية لمنع انتشار العدوى، وفي بعض حالات التهاب الشعب الهوائية وذات الرئة ينصح بالسعال والتنفس بعمق وعلى فترات منتظمة حيث إن السعال يحمي الرئتين من خلال إزالة المخاط والجسيمات الأجنبية من الطرق التنفسية الهوائية، والتنفس العميق يعزز توسع الرئتين الكامل وينقص من خطورة حدوث اختلاطات إضافية، وقد يطلب الطبيب المشرف إجراء النزح الرئوي الوضعي (بتغيير الوضعة) مما يسهل خروج البلغم والقشع من الرئتين أو المعالجة الفيزيائية للرئة (العلاج الطبيعي) أو تصريف المفرزات في الجيوب بتغيير الوضعية حيث إن هذه كلها تساعد على التخلص من القشع والمخاط في الرئتين.

التهابات الجهاز المعدي المعوي (الهضمي)

الإسهال diarrhea: يتميز الإسهال بالبراز المائي المتكرر والكبير المقدار، وهو عرض من الأعراض ويدل على التهاب خمجي أو التهاب آخر في السبيل الهضمي، وقد ينتج عن إصابة فيروسية أو جرثومية أو فطرية أو طفيلية، وقد يتطلب

عمل مزرعة للبراز لتحديد سبب الخمج، قد ينتج الإسهال عن بعض الأدوية، وقد تكون طبيعة الإسهال معتدلة إلى شديدة وهذا يعود إلى البراز من حيث تكراره وحجمه ومحتواه واتساقه، وقد يترافق الإسهال مع الحمى، وفي الحالات الشديدة قد يسبب الإسهال التجفاف، ويكون الأطفال الصغار وكبار السن هم الأكثر عرضة لحدوث مشاكل خطيرة مرتبطة بالجفاف، وقد يترافق الإسهال مع الإقياء مما يزيد من خطورة حدوث الجفاف.

الشكل 5 الفصل 22
الجهاز المعدي المعوي الهضمي



علامات الجفاف قد تشمل :

- فقدان مرونة الجلد
- جفاف الشفة واللسان والأغشية المخاطية
- العطش
- انخفاض كمية البول
- في الرضع غؤور اليوافيخ (اليافوخ هو ملتقى العظام في الرأس ويكون مفتوحًا عند الأطفال بعمر أقل من سنة)
- غؤور العينين
- التغيرات السلوكية التي تتراوح ما بين الأرق والتعب الشديد والضعف

تتركز العناية العامة في حالة الإسهال على تعويض السوائل والأملاح المفقودة ومنع حدوث التجفاف. عندما يكون الإسهال معتدلاً فقد تعوض السوائل المفقودة بزيادة شرب السوائل وتغير الحمية، وقد يقترح الطبيب المعالج حمية سوائل رائقة مثل الشاي الخفيف والمشروبات الرياضية وحساء خفيف ومشروبات غازية غير كربونية، وعند تحمل السوائل ومع نقص حجم و تكرار الإسهال يمكن تحسين النظام الغذائي والحمية تدريجيًا. أما في حالات الجفاف الشديدة فيجب قبول المريض في المستشفى وإعطائه سوائل وريدية.

ومن تدابير الراحة العامة معالجة المنطقة الشرجية بالمراهم البترولية مثل الفازلين، فهذا يحمي الجلد ويخفف التخريش الناتج عن الإسهال، ويجب التخلص من الحفاضات المتسخة مباشرة، وقد يُنصح الكبار في السن والأطفال على شطف الفم (المضمضة) بالماء بانتظام، فهذا يساعد على تخفيف جفاف الفم والطعم السيء في الفم و خاصة بعد القيء.

في الإسهال الناتج عن سبب خمجي (الإسهال الناتج عن العدوى) فيجب استخدام تدابير تقلل فرص انتشار المرض للآخرين، فقد يكون من الأسهل للشخص المصاب استخدام الأطباق والأواني والكؤوس ذات الاستعمال لمرة واحدة، ويجب غسل الملابس والبياضات والحفاضات بشكل منفصل عن أغراض باقي أفراد الأسرة، ويجب تنظيف الحمامات بمحلول مطهر كلما كان ذلك ضروريًا، ومن المهم والضروري غسل اليدين المتكرر للجميع بلا استثناء.

قد يكون الإسهال الدموي والإسهال المترافق مع زحير ومع ألم البطن وتشنج البطن الشديد علامات لأمراض غير الالتهاب الخمجي، ويجب دائمًا إخبار الطبيب المعالج عنها، وقد ينتج الإسهال عن أسباب كثيرة إضافة للعدوى الخمجية وتشمل بعض الأدوية، وسوء الامتصاص وداء الأمعاء الالتهابي مثل التهاب القولون القرحي أو داء كرون... الخ، وقد نحتاج إلى تحاليل مخبرية إضافية لتحديد أسبابه.

الأخماج الأخرى في السبيل الهضمي

قد يصيب الالتهاب أي جزء أو عضو في الجهاز الهضمي ومثالها التهاب الكبد والتهاب المعدة والتهاب البنكرياس (التهاب المعثكلة) والتهاب المرارة والتهاب القولون، وقد تنتج عن العدوى الخمجية وتشمل الأعراض: ألم، صفار الجلد المترافقة مع صفار العينين أو عدمه (اليرقان) والإسهال والتقيؤ ونقص الشهية، ويجب طلب العناية الطبية في كل هذه الحالات دائمًا.

عدوى السبيل الدموي:

يمكن أن يصاب الدم بأي نوع من الكائنات الحية الدقيقة (الجراثيم والفطريات والفيروسات)، والمصطلح المستخدم لهذا يسمى الإنتان sepsis وهي غالبًا ما تكون أخماج شديدة بشده وتترافق مع حمى إضافة إلى علامات المرض الحاد، ومن الضروري إجراء زراعة الدم بحثًا عن العامل المسبب، وغالبًا ما تحتاج التهابات مجرى الدم إلى علاج بالمضادات الحيوية عن طريق الوريد.

الإصابات الخمجية في الأماكن غير المعتادة وبكائنات حية دقيقة غير عادية

الأمراض الخمجية التي تصيب المرضى بعوز في المناعة غير النوعية قد تختلف تمامًا عن تلك المشاهدة عند المرضى في عوز المناعة النوعية التكيفية في الخلايا التائية أو الخلل في الأضداد الجسمية مثل خلل الخلايا البائية، وعلى سبيل المثال: الأطفال الذين يعانون من الداء الحبيبي المزمن "CGD" يكونون أصحاء عادة عند الولادة، الخمج الشائع في مرضى "CGD" في سن الرضاعة هي إصابة الجلد والعظم بجرثومة السيراشيا Serratia وهي جرثومة نادرًا ما تسبب خمج في أمراض نقص المناعة الأولية الأخرى، ولذا فأي رضيع مصاب بالتهاب بهذه الجرثومة ينبغي دراسة احتمال إصابته بالداء الحبيبي المزمن "CGD".

الأخماج والعدوى في الداء الحبيبي المزمن قد تحدث في أي عضو أو نسيج في الجسم ولكن المواقع المعتادة هي الجلد والرئتين والدماغ والغدد اللمفية والكبد والعظام ويكون تشكل الخراجات في هذه المواقع شائعًا عندهم، وقد تتمزق الآفة ويخرج منها المحتوى مع تأخر الاندمال وبقاء ندبة في مكان الآفة، إصابة الغدد اللمفاوية بالالتهاب (الغدد الإبطية والإربية والعنقية) شائعة في ذات الرئة، وغالبًا ما تتطلب التصريف الجراحي مع المضادات الحيوية.

ومن المشاكل الشائعة ذات الرئة بسبب الفطريات مثل الأسبرجيلوز (Aspergillus) أو ما تسمي بالرشاشيات قد تتطور ببطء شديد مسببة تعب ووهن في البدء. أما السعال وألم الصدر فيحدثان في وقت لاحق، والتهابات الرئة الناتجة عن الفطريات لا تسبب حمى عادة أما ذات الرئة الجرثومية (مثل العنقوديات المذهبة والبيركولديريا الشرهة (cepacia) والسيراشيا والنوكارديا) فغالبًا ما تشاهد بحمى عالية وسعال في مراحلها البدئية، والنوكارديا خاصة تسبب حرارة عالية وخراجات رئوية تستطيع أن تدمر جزء من الرئة، وهناك أهمية خاصة في مرضى الداء الحبيبي المزمن لتحديد وكشف الخمج بشكل مبكر وعلاجه بشكل كامل، وعادة ما يأخذ العلاج فترة طويلة من الزمن ولذلك يجب إعلام الطبيب المعالج مبكرًا بهدف البدء بالعلاج باكرًا، وإذا كان التشخيص هو ذات الرئة، فمن المهم جدًا كشف الكائن الحي الدقيق المسبب، وهذا قد يتطلب الخزعة وهذه يمكن إجرائها بالإبرة أو عبر منظار القصبات وليس بالجراحة، وقد يتطلب العلاج عدة أسابيع.

وتشاهد خراجات الكبد في ثلث المرضى بالداء الحبيبي المزمن، وقد تبدأ على شكل حرارة وتعب ولكن قد تسبب ألم خفيف في الربع العلوي الأيمن من البطن، ومعظم خراجات الكبد تنتج عن المكورات العنقودية المذهبة، وقد تتطور الخراجات في الدماغ أو في العظام (التهاب عظم ونقي) وقد تصيب العمود الفقري وخاصة عند وجود خمج فطري في الرئتين ثم انتشر إلى العمود الفقري.

علاج الأخماج Treatment of Infections

هناك العديد من الأدوية ذات التأثير المضاد للخمج وهذه تشمل مضادات الجراثيم ومضادات الفطريات ومضادات الفيروسات ومضادات الطفيليات، ومصطلح المضاد الحيوي غالبًا ما يقصد به الأدوية المضادة للجراثيم وتحارب الالتهابات الجرثومية، والأدوية المضادة للخمج أدوية نوعية للعنصر الممرض الذي تحاربه، والأخماج المختلفة تحتاج إلى علاجات

مختلفة (كل نوع من الالتهاب يحتاج إلى علاجه الخاص) مثلاً في حين أن البنسلين هو علاج مضاد جرثومي ممتاز إلا أنها لا تقتل كل أنواع الجراثيم وليس لها تأثير على أي من الفيروسات أو الفطور، وللعلم فإن الخمج يشفى فقط إذا عولج بالدواء المناسب، ولا يحتاج كل خمج للعلاج بالمضادات الحيوية بالضرورة، فجسم الإنسان لديه العديد من وسائل الدفاع لقتل العامل الممرض، وهذه الدفاعات موجودة حتى في مرضى نقص المناعة الأولية، فالجلد والغشاء المخاطي على سبيل المثال هما خط الدفاع الأول ضد العديد من العدوى، والخلايا البالعة (البالعات phagocytes) أو ما تعرف بكريات الدم البيضاء القاتلة للجرثوم تعمل بشكل جيد عادة في المرضى بنقص الغلوبيولينات المناعية كما أن الغلوبيولينات تعمل بشكل جيد في المرضى الذين لديهم خلل في عمل البالعات الكبيرة، وللعلم فإن بعض الأخماج تكون خفيفة وتشفى بنفسها حتى عند المريض بنقص المناعة الأولية.

قد يتم وصف المضادات الحيوية الوقائية لبعض مرضى نقص المناعة، فمثلاً الأشخاص المصابون بالداء الحبيبي المزمن عادة ما يأخذون مضادات حيوية يوميًا لحمايتهم من أنواع مختلفة من الأخماج، والمرضى بنقص المناعة الخلوية يأخذون مضادات حيوية لحمايتهم من نوع معين من ذات الرئة، ومن الجدير ذكره أن المضادات الحيوية لا يوصى بها بشكل روتيني لمرضى نقص المناعة الأولية، فقد يكون هناك خطورة مترافقة مع استخدام المضادات الحيوية، فقد تتطور كائنات حية دقيقة تستعصي على المضادات الحيوية أو قد يحدث إسهال شديد إذا تم قتل الميكروبات غير الممرضة بواسطة المضادات الحيوية مما يزيد من قوة الجراثيم الممرضة فتسبب الإسهال لأنها سادت وسيطرت بعد المضاد الحيوي، وطبيب المناعة هو الوحيد الذي يستطيع أن يحدد فيما إذا كان المضاد الحيوي الوقائي مناسب أم لا.

من المهم دائمًا تحديد ومعرفة السبب النوعي للخمج عند المريض بنقص المناعة الأولي، وذلك بهدف معرفة و تحديد العلاج الأنسب، وقد نحتاج عندها للزراعة، وعلى سبيل المثال، إذا لديك التهاب تنفسي (ذات رئة) مع سعال منتج لقشع، فالقشع يمكن إرساله إلى المختبر لمعرفة العامل المسبب ومعرفة حساسية الجرثوم وتأثره بالمضادات الحيوية الأنسب له.

يمكن زراعة أي نوع من النضح والصرف أو سوائل الجسم، وفي بعض الأحيان نحتاج إلى الخزعة وهذه تشمل أخذ جزء من نسيج خاص وفحصه لكشف وجود العدوى الخمج فيه، ومثاله أثناء إجراء منظار القولون تؤخذ عينات صغيرة من النسيج من جدار الأمعاء، ثم يتم فحصها من قبل طبيب التشريح المرضي لتحديد فيما إذا كان هناك خمج أو نوع آخر من الالتهاب فيها.

ملخص

كل أنواع الأخماج الحادة أو المزمنة أو المتكررة منها دائمًا تشكل مشكلة لمرضى نقص المناعة الأولية، وعلينا أن نتذكر أن الوقاية والتدخل المبكر هو أفضل نهج، وأسلوب الحياة الصحي والذي يشمل الراحة والتغذية وممارسة الرياضة قد يكون له دور كبير في الوقاية من الخمج، وبشكل مشابه فإن النهج المنطقي السليم للوقاية والذي يتضمن تدابير مثل غسل اليدين بشكل متكرر وتجنب الآخرين المصابين بالأمراض يمكن أن تكون فعالة للغاية، ولكن بمجرد ظهور أعراض الخمج فيجب طلب العناية الصحية الطبية في الوقت المناسب، ويمكن تشخيص الالتهاب بشكل مبكر ومعالجته بالشكل الأنسب مما يمنع حدوث الاختلاطات.

الفصل (4)

العناية العامة

General Care

تشخيص نقص المناعة الأولية يعني أشياء مختلفة بالنسبة لمعظم الناس تمثل نهاية وبداية، فهي نهاية المسعى للحصول على إجابات على أسئلة مثل : لماذا أنا مريض دائمًا؟ ولماذا لدي المزيد من الإصابات الخمجية مقارنة بالآخرين؟ ما السبب وراء مرض طفلي مقارنة مع أشقائه وإخوته وأصدقائه؟ أحيانًا قد تأخذ هذه الأسئلة فترة طويلة والعديد من الأطباء والاختصاصيين والاختبارات التشخيصية الطويلة، ورغم ذلك عند التشخيص يبدأ عهد جديد، ويبدأ اللهاث خلف العناية بمرض مزمن، ونادرًا ما يكون من الضروري إحداث تغيرات كبيرة استجابة لنقص المناعة الأولي، ولكن نحتاج إلى بعض التعديلات، وتذكر أن معظم الناس الذين يعانون من مرض نقص المناعة الأولي قادرون على العيش حياة طبيعية، وتحديد نمط حياة صحي هو المفتاح للوصول.

تدابير الصحة العامة General Health Measures

التغذية: اتباع نظام غذائي صحي يوفر العناصر الغذائية الأساسية للنمو والتطور الطبيعي وإصلاح وصيانة الجسم، في حين أن العادات الغذائية الجيدة مهمة للجميع فإنها ذات أهمية خاصة للمرضى الذين يعانون من نقص المناعة الأولية، ونقص التغذية الكافية يمكن أن يؤدي إلى الكثير من الأمراض بما في ذلك العدوى الخمجية والتي يكون فيها مرض نقص المناعة في خطورة منها بسبب نقص مناعتهم.

مبادئ التوجيه الغذائية تشجع على تناول مجموعة متنوعة من الأطعمة والحفاظ على وزن الجسم المثالي واستهلاك كمية كافية من النشا والألياف والحد من تناول الدهون والكوليسترول والسكر والملح والكحول (انظر إلى الشكل 1).

مقدم الرعاية الصحية مصدر ممتاز للتوجيه والمشورة فيما يتعلق باتباع نظام غذائي صحي.

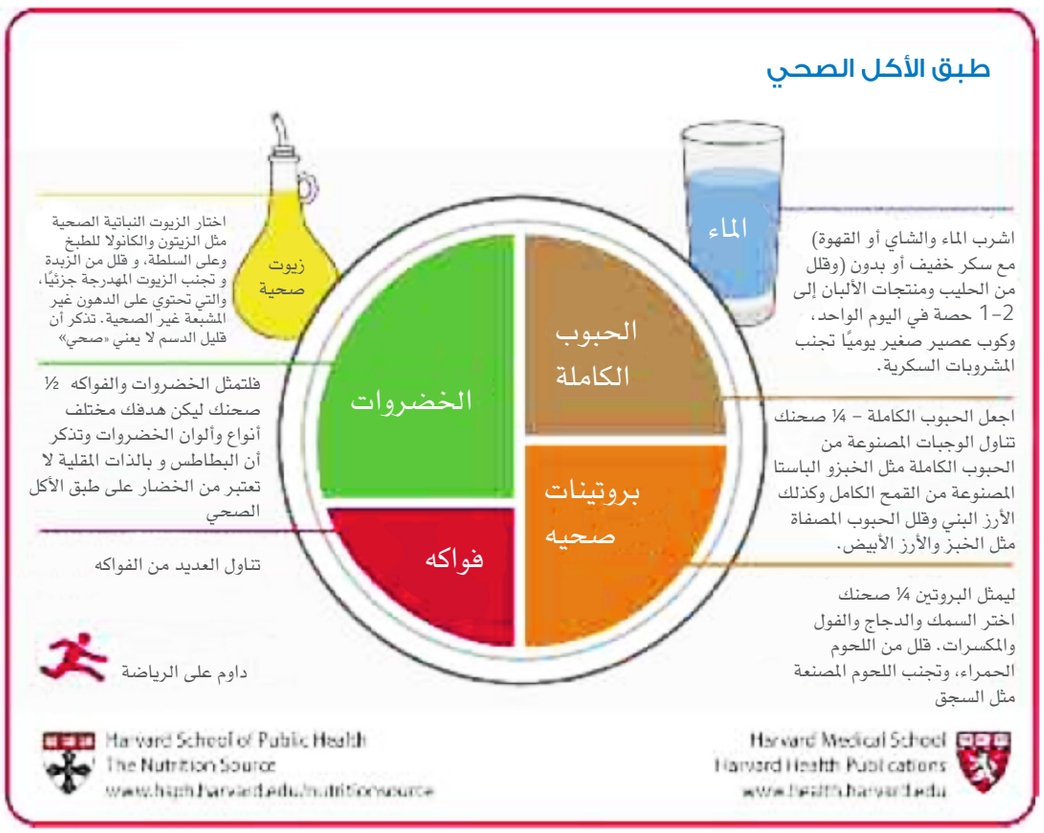
طبق الأكل الصحي

الماء

اشرب الماء والشاي أو القهوة (مع سكر خفيف أو بدون) وقلل من الحليب ومنتجات الألبان إلى (1-2) حصص في اليوم الواحد، وكوب عصير صغير يوميًا، تجنب المشروبات السكرية.

الزيت الصحي:

اختار الزيوت النباتية الصحية مثل الزيتون والكانولا للطبخ وعلى السلطة، وقلل من الزبدة و تجنب الزيوت المهدرجة جزئيًا، والتي تحتوي على الدهون غير المشبعة غير الصحية، وتذكر أن عبارة قليل الدسم لا يعني "الطعام الصحي".



Copyright © 2011 Harvard University. For more information about The Healthy Eating Plate, please see The Nutrition Source, Department of Nutrition, Harvard School of Public Health, http://www.thenutritionsource.org and Harvard Health Publications, health.harvard.edu.

الحبوب الكاملة: اجعل الحبوب الكاملة (¼) صحنك
تناول الوجبات المصنوعة من الحبوب الكاملة مثل الخبز والباستا المصنوعة من القمح الكامل وكذلك الأرز البني وقلل الحبوب المصفاة مثل الخبز والأرز الأبيض.

البروتينات الصحية: ليمثل البروتين (¼) صحنك
اختر السمك والدجاج والفول والمكسرات، وقلل من اللحوم الحمراء، وتجنب اللحوم المصنعة مثل: السجق.

الخضروات:
فلتمثل الخضروات والفواكه (½) صحنك

ليكن هدفك مختلف أنواع وألوان الخضروات، وتذكر أن البطاطس وبالذات المقلية لا تعتبر من الخضار على طبق الأكل الصحي.

الفواكه:
تناول العديد من الفواكه

الحمية الخاصة Special Diet:
ليس هناك حاجة عند مرضى نقص المناعة الأولي إلى حمية خاصة ما لم يكن المريض لديه حالة أخرى مثل السكري أو التحسس للغلوتين أو قصور قلب، ومع ذلك فإنه في أوقات المرض الحاد قد نحتاج إلى بعض التعديل للحمية الاعتيادية. مثلاً إذا كان لدى المريض التهاب أمعاء (جرثومة بالأمعاء)، فالمريض يحتاج إلى حمية سائلة رائقة إذا كان لديه غثيان أو تقيؤ أو إسهال وهذا ما يوصى به عادة، سيقوم مقدم الرعاية الصحية بإعطاء توصيات وتوجيهات وإرشادات عندما تكون التعديلات على الحمية ضرورية.

التدخلات الغذائية الخاصة:
في بعض الظروف، إذا كان المرضى غير قادرين على تناول الطعام أو الشراب بشكل طبيعي أو إذا كان بإمكانهم تناول الطعام ولكن غير قادرين على امتصاص العناصر الغذائية بشكل كاف في الأمعاء، فهناك طرق لمساعدتهم في الحفاظ على التغذية الكافية.

التغذية المعوية،
التغذية مباشرة إلى المعدة أو الأمعاء مع أنبوب خاص، قد يوصى به للمرضى الذين لا يستطيعون تناول سعرات حرارية كافية لضمان التغذية الكافية أو شرب ما يكفي للحفاظ على الترطيب الكافي، وهذه الطريقة من التغذية قد تقترح للمرضى بصعوبات في البلع مثل مرضى رنح توسع الشعيريات ataxia telangectasia (يرجى مراجعة فصل رنح توسع الشعيريات)، وهناك طريقتان شائعتان لتوفير التغذية المعوية الأولى يستخدم فيها أنبوب أنفي معدي (NG tube) والثانية هي أنبوب فغر المعدة (GT).

الأنبوب الأنفي المعدي هو ادخال أنبوب بلاستيكي مرن من الأنف عبر المري إلى المعدة. أما أنبوب فغر المعدة Gastrotomy Tube : فيشمل إدخال جراحي للأنبوب من خلال جلد البطن مباشرة إلى المعدة، ومن الممكن وضع الأنبوب مباشرة إلى العفج (الاثنا عشر) أو الصائم، وهما القسمان العلويان من الأمعاء متجاوزة المعدة.

يتم تسريب الكمية الموصوفة والمطلوبة من سوائل التغذية خلال الأنبوب بشكل مستمر أو على دفعات منتظمة، وتتوفر العديد من المستحضرات التجارية لتعطي كميات متوازنة من السعرات الحرارية والدهون والبروتينات والسكريات (عديد السكريد) فضلاً عن الفيتامينات والمعادن الضرورية الأخرى.

وهناك التغذية الوريدية الكاملة "TPN" وفرط التغذية بالحقن "Hyperalimentation" هي أنواع من التغذية تسرب وريديًا، وهي محاليل وريدية تحتوي على جميع العناصر الغذائية والسوائل الضرورية، وتسلم السعرات الحرارية مباشرة إلى مجرى الدم متجاوزة المعدة والأمعاء.

تستخدم التغذية الوريدية الكاملة للمحافظة على الحالة الغذائية للفرد المريض جدًا والذي يعاني من سوء التغذية وغير قادر على امتصاص المغذيات عبر الجهاز الهضمي، ومحلول التغذية الوريدية الكاملة يحوي البروتين والسكريات والشوارد الكهربائية كالبوتاسيوم والصوديوم وغيرها والفيتامينات والماء والمعادن الزهيدة الأساسية، وقد يتم تزويد الدسم في محلول آخر، وتستخدم الكثير من القسطرات الوريدية لتسريب هذه المحاليل، وللعلم فإن التغذية الوريدية الكاملة تستخدم لفترة قصيرة لتلبية حاجة المريض الغذائية المباشرة.

المكملات الغذائية Nutritional Supplements : تتوفر الآلاف من المكملات الغذائية في الأسواق، وهذه تشمل الفيتامينات والأعشاب والنباتات والجراثيم الطبيعية الفلورا أو ما تسمى البروبيوتيك والمستحضرات البيولوجية، ويكثر استخدام المكملات العشبية في بعض الثقافات، وتسوق العديد من هذه المستحضرات تجاريًا بقوة و يُدَّعَى أنها تحسن الصحة من خلال تعزيزها لنظام المناعة في الجسم وتقويته، ولا تعتبر هذه المنتجات أدوية حسب تصنيف مؤسسة الغذاء والدواء في الولايات المتحدة، ولذلك فهي لا تخضع لأنظمتها، والادعاء أنها تحسن الصحة عبر تقويتها للمناعة لا يقوم على أبحاث علمية أو حقائق علمية مدروسة، أي شيء يمكن وضعه تحت عنوان مقوي للمناعة.

لا يوجد أي دليل علمي على أن أي منتج سوف يقوي ويعزز الجهاز المناعي، ينبغي الحذر الشديد عند الرغبة في أخذ أي من هذه المنتجات، بعض هذه المركبات قد تكون ضارة، وقد تتفاعل سلبًا مع دواء طبي موصوف يأخذه المريض، ويجب أخذ رأي مقدم الرعاية الصحية (الطبيب) دائمًا قبل أخذ أي من هذه المنتجات، وقد يحدث في بعض الأحيان أن يصف الطبيب أو يوصي بأخذ الفيتامينات والإلكتروليت (شوارد) مثل الكالسيوم والصوديوم أو البروبيوتيك لبعض المرضى، ولكن تذكر أن هذه المكملات الغذائية ليست بديلاً عن النظام الغذائي الصحي المتوازن.

النظافة

Hygiene

القواعد العامة للنظافة الجيدة ضرورية للمرضى بنقص المناعة الأولية وأسرهم، وهذا يشمل الاستحمام المنتظم واستخدام الصابون وقد يوصف الصابون الحاوي على مواد قاتلة للجراثيم عند بعض المرضى، ويجب أن يصبح غسل اليدين روتينًا منتظمًا عند المريض وفي أي وقت فيه قلق أو احتمال انتقال جرثومة إلى يد المريض، وهذه الحالات تشمل قبل وبعد الطعام وبعد استخدام الحمام والاستنجاء وبعد التمخط وتنظيف الأنف وبعد السعال، ومن الضروري أن يجرى غسل اليدين بشكل فعال، وهذا يعني غسلها بحزم بالماء والصابون لمدة 15 ثانية على الأقل وهذه مده أطول عادة مما يعتقده معظم الناس، وللتقريب فإن 15 ثانية هي المدة التي تأخذها أغنية عيد ميلاد سعيد لمرة واحدة وأغنية الأبجدية (A-B-C-D.) لمرتين، وعندما لا نشاهد قذارة واضحة على اليدين فإن تنظيف اليدين بالمطهرات الحاوية على الكحول تكون بديلاً فعالاً، وتتميز هذه المركبات بقدرتها على تحييد الجراثيم وسهولة الحمل ويمكن تطبيقها بسرعة، وجد أن الاستخدام المنتظم لمركبات التعقيم على شكل جل لليدين ترافقت مع نقص ظهور الإصابات الفيروسية مثل نزلة البرد، ومن الجدير بالذكر أن استعمال المناديل المعقمة والتي تستخدم لمرة واحدة قد تكون بديلة عن الغسيل بالماء والصابون، وهي مفيدة للاستخدام في المدارس وأثناء النزهات والتخييم.

بعض المرضى المصابين بنقص المناعة الأولي لديهم تأهب عرضة لتسوس الأسنان والتهابها والتي تنجم عن الجراثيم المسببة للتسوس، ولذلك فإن الزيارة المنتظمة لطبيب الأسنان وتنظيف الأسنان بالفرشاة والخيط يعتبر جزءًا رئيسيًا من نظام الصحة العامة المنتظمة.

أفضل طريقة للنظافة هي اتباع نهج الفطرة والمنطق السليم للوقاية من العدوى، ولذلك يجب على المرضى المصابين بنقص المناعة الأولي تجنب التعرض للآخرين الذين لديهم علامات واضحة للخمج مثل المرضى ذوي السعال أو الحمى أو من لديهم إقياء أو إسهال.

وخلال فترات تفشي الأنفلونزا يكون من الحكمة تجنب المناطق المزدحمة مثل مراكز التسوق ودور السينما، العديد من مرضى نقص المناعة الأولية لديهم أسئلة متعلقة بالسفر والطيران وغيرها من وسائل التنقل التي قد تكون مزدحمة، إذا كانت لديك أسئلة وشكوك عن إمكانية العدوى فعليك باستشارة مقدم الرعاية الصحية عن ذلك.

مدارس الحضانة أو مراكز الرعاية النهارية Day Care قد تحتاج الأسر التي لديها أطفال بنقص المناعة الأولية إلى الحضانة (أو أماكن رعاية الأطفال الصغار أثناء النهار عند عمل الوالدين) تمامًا مثل باقي العوائل، ولكن للأسف يتعرض الأطفال فيها للعديد من الأمراض المعدية والتي تنتقل بسهولة، في حين أن معظم هذه الإصابات ليست خطرة ولكنها تنقص من جودة الحياة، وتؤثر على تعليم الوالدين وعملهما وضغوط الحياة، والتعرض للعدوى يكون أكبر في مراكز الرعاية الكبيرة والتي تحوي أعداد كبيرة من الأطفال، بالنسبة للأطفال بنقص المناعة الأولي فانه يعتمد اختيار مركز الرعاية على درجة نقص المناعة وفعالية ومدى جدوى العلاج وقد يكون على الوالدين النظر إلى خيارات مثل مراكز الرعاية الصغيرة ذات الأعداد القليلة من الأطفال أو مراكز الرعاية النهارية في المنازل والتي يكون عدد الأطفال فيها قليلاً عادة، فيما إذا كانت هذه الحلول متاحة.

ممارسة الرياضة
Exercise

نمط الحياة الصحي يتضمن ممارسة الرياضة دائمًا، ويجب تشجيع الرياضة عند جميع المؤهلين السليمين وناقصي المناعة، فالرياضة ليست جيدة للجسم فقط بل للعقل كذلك، والرياضة المنتظمة هي مخفض ممتاز للشدة والقلق، الفعاليات مثل السباحة وركوب الدراجات والركض والمشي تعزز وظيفة الرئة، وتنمي العضلات وتزيد القوه وقدرة التحمل، وقد وجد أنه بشكل عام الأشخاص اللائقون بدنيًا والمشاركين المنتظمين في الرياضة أقل إصابة بالأمراض من الأشخاص غير الرياضيين.

وقد تكون الرياضة المنسقة المنظمة متنفسًا للأطفال الذين يعانون من صعوبة التأقلم مع مرضهم واللعب في فريق مؤلف من المرضى المصابين بنقص المناعة يساعد الطفل على الإحساس بعدم الاختلاف عن الآخرين وإنه مجرد طفل عادي مثل أي طفل آخر.

وبعض الرياضات قد تكون ممنوعة على أنواع معينة من نقص المناعة الأولية، مثلاً الطفل المصاب بمتلازمة ويسكوت الدريتش والمعروف بوجود نقص في الصفيحات لديه يجب أن يمنع من الرياضات التي فيها تماس وصراع مثل كرة القدم، والمرضى المصابون بالداء الحبيبي المزمن يمنع عليهم السباحة في البحر (المحيط) أو في المياه العذبة، وطبيب المناعة يستطيع إرشادكم إلى نوع الرياضة المناسبة لهؤلاء المرضى.

النوم

الحصول على كمية كافية من النوم هو شرط أساسي لصحة جيدة يوصى بعدد ثابت من ساعات النوم في الليلة وقت ثابت للنوم والاستيقاظ، ولم يظهر للنوم في نهاية الأسبوع فائدة خاصة في الحفاظ على الصحة الجيدة، وقد ثبت أن عدم انتظام النوم له تأثير سلبي على الجهاز المناعي.

بعض الإرشادات المساعدة للنوم:

- الذهاب للنوم والاستيقاظ في نفس الوقت تقريبًا كل يوم.
- تجنب السهر لوقت متأخر من الليل.
- تجنب تناول المركبات الحاوية على الكافيين (القهوة والشاي والصودا) ليلاً.
- تجنب تناول الوجبات الثقيلة ليلاً أو تناول وجبة خفيفة قبل النوم مباشرة.
- تجنب القيلولة الطويلة أثناء النهار.
- ضع جدول للنوم مناسب للعمر.
- كمية النوم الكافية الضرورية للأطفال

يحتاج الأطفال في سن الثلاث سنوات قيلولة خلال النهار بالإضافة إلى نومهم ليلاً (انظر الجدول).

ساعات النوم المناسبة للعمر:
(مقتبس من الأطفال Pediatrics 2003 المجلد 111، الصفحة 302 – 307)

العمر	معدل وقت النوم الليلي (بالساعات)	معدل وقت النوم النهاري (بالساعات)
6 شهور	11	3 2/1
سنة	12	2
سنتان	11 ½	2
3 سنوات	11	2
4 سنوات	11	1
6 سنوات	11	∅
8 سنوات	10 1/2	∅
10 سنوات	10	∅
13 سنة	9	∅
16 سنة وأكبر	8	∅

الشده والإجهاد Stress
تدعم الأبحاث العلمية الفكرة القائلة بأن الأفراد الذين هم تحت ضغط شديد هم أكثر عرضة للإصابة بالأمراض، والمرض المزمن في حد ذاته هو من ضغوطات الحياة الرئيسية وتشير بعض الدراسات إلى أن الشدة تؤثر سلبًا على أداء الجهاز المناعي وهناك أيضًا دراسات علمية تشير إلى أن الحد من الشدة وتخفيفها يمكن أن تحسن من وظيفة الجهاز المناعي، ويمكن إدراج العديد من مخفضات التوتر في حياة المرء اليومية وتشمل العلاج بالتدليك وطريقة ردة الفعل البيولوجية أو ما يسمى بالارتجاع البيولوجي biofeed back وكذلك العلاج بالتأمل والهوايات.

الرعاية الصحية الأولية Primary Care
مراجعة طبيب الرعاية الصحية الأولية لإجراء الفحص الدوري مهم لكل شخص وهو هنا أكثر أهمية للأشخاص المصابين بنقص المناعة الأولي، بعض أمراض نقص المناعة الأولية تترافق مع أمراض أخرى، وعلى سبيل المثال من المعروف أن بعض الذين يعانون من نقص المناعة الشائع المتنوع هم في خطر أعلى لتطور أمراض المناعة الذاتية لديهم واللوكيميا (سرطان الدم) واللمفوما (الورم اللمفاوي) مقارنة بعموم السكان (الناس العاديين)، والأطفال المرضى بنقص المناعة الأولية يجب أن يجرى لهم فحص طبي سنوي، ففي بعض الأحيان يكون فشل النمو أو عدم التطور الصحيح العلامة الأولى بأن هناك مشكلة لدى الطفل.

التطعيم واللقاح المناعي immunization
ربما كان أعظم تقدم في تطوير وتحسين الصحة العامة في القرنين الماضيين هو اكتشاف التطعيم أو اللقاح المناعي والتي تحمي العديد من الاشخاص بشكل فعال من الجراثيم والفيروسات في بيئتنا، وبما أن مرض نقص المناعة الأولي يتداخل مع قدرة الجهاز المناعي في الجسم للاستجابة بشكل مناسب، فيراود السؤال التالي: هل هناك معنى وفائدة من إعطاء المريض المصاب بنقص المناعة الأولي اللقاح المناعي؟ والجواب هو: مثل أشياء عديدة في الحياة، فإن الإعطاء وعدمه يعتمد على أشياء كثيرة.

كما ناقشنا سابقًا في هذا الكتيب، نظم المناعة لدينا تتألف من فئتين رئيسيتين: الجهاز المناعي غير النوعي أو غير التكيفي والجهاز المناعي النوعي التكيفي، الجهاز المناعي غير النوعي هو خط الدفاع الأول مع مكوناته المختلفة الجاهزة للعمل مباشرة عند ملاحظتها أي كائن حي مهدد لجسمنا، وهذه آلية دفاع بالغة الأهمية ولكنها نظام غير مبرمج سابقًا ضد كل التهديدات المحتملة، الجهاز المناعي التكيفي هو الذي لديه القدرة على زيادة وتكثيف الاستجابة الوقائية للتهديدات الجديدة، وهي تفعل ذلك عبر توليد خلايا تائية وبائية نوعية وبإنتاج الأضداد الجسمية المناعية المصممة خصيصًا لمكافحة التهديد الجديد، ويحتاج الجهاز المناعي التكيفي لعدة أيام قبل وصوله إلى القوة الكاملة ولكن عند حدوث التفعيل الكامل فإنها ستبقى فعالة لفترة طويلة، فإذا واجه الجسم نفس

التهديد مرة أخرى مستقبلاً، فالجهاز لديه ذاكرة وقدرة على الاستجابة بشكل أسرع بكثير.

صممت اللقاحات المناعية لتنشيط المناعة التكيفية للرد على كائنات حية دقيقة محددة بشكل نوعي والتي لا يستطيع الجهاز المناعي غير النوعي السيطرة عليها، ونحن حاليًا على معرفة بلقاحات الطفولة التي سببت انخفاض كبير في حالات الإصابات المعدية الخطيرة والتي كانت تسبب وفيات بالملايين في الأجيال السابقة، واللقاحات الشائعة الإعطاء حاليًا هي شلل الأطفال والحصبة والسعال الديكي والنكاف والحصبة الألمانية والحماق (جدري الماء) وفيروس الورم الحليمي عند الإنسان والمستدمية النزلية والكزاز (التيتانوس) والمكورات السحائية والدفتيريا والفيروس الارتجاعي المسبب للإسهال (Rotavirus) والأنفلونزا، ومعظم المجتمعات تتطلب أن يكون الطفل ذو تطعيمات كاملة قبل دخوله المدرسة، والآن ماذا عن مرض نقص المناعة الأولية؟

أولاً : من المهم أن ندرك أن العديد من أنواع أمراض نقص المناعة الأولية قادرة تمامًا على إنتاج استجابة طبيعية للقاحات، وهذه تشمل المرض بمشاكل في المناعة غير النوعية مثل الداء الحبيبي المزمن، واعتلالات الخلايا البالعة الأخرى، وأعواز المتممة وحتى بعض حالات خلل الجهاز المناعي التكيفي يمكنها إنتاج أضداد للعديد من اللقاحات، ولهذا يمكنهم الاستفادة من التطعيم أو اللقاح المناعي، ولكن هناك العديد من الحالات لا تستطيع إنتاج مناعة واقية بعد التطعيم، وفي بعض الحالات اللقاح نفسه قد يمثل تهديدًا للمتلقي.

قد يصاب المرضى بنقص المناعة بأمراض اللقاحات المضعفة إذا اعطيت لهم وهذه التطعيمات تشمل لقاح جدري الماء والحصبة والجدري والحصبة الألمانية وفيروس الروتا والسل والحمى الصفراء وشلل الأطفال الفموي ولقاح الأنفلونزا بالرذاذ عن طريق الأنف وهي جميعها لقاحات حية مضعفة، ويحتمل أن يصاب مرضى نقص المناعة بها إذا ما أعطوا هذه اللقاحات، وفي الممارسة العملية الرضع المصابون بنقص المناعة الأولي المشترك الشديد "SCID" هم الأكثر عرضة للخطر وكذلك التوصيات العامة ترى أن الأطفال المصابين بعيوب المناعة التكيفية يمنع عليهم أخذ أي تطعيم حي، يرجى مراجعة فصل نقص المناعة الأولي المشترك الشديد، وبما أن بعض الفيروسات في هذا اللقاح الحي (مثل لقاح شلل الأطفال الفموي وفيروس الروتا) يمكن العثور عليها في بعض سوائل الجسم والبراز لمدة تصل إلى أسبوعين بعد التطعيم فإنه من الضروري الحد من الاتصال بين أي شخص حُصِّنَ أو تلقى التطعيم حديثًا مع مريض نقص المناعة المشترك الشديد حتى تنقضي فترة طرح الفيروس، وأما الأطفال والبالغون المصابون بأمراض نقص المناعة الأولي، و يأخذون الغلوبيولين المناعي غاما دورياً كعلاج فالغلوبيولين المناعي يجب أن يعطيهم وقاية كافية من أي انتشار ثانوي لفيروس اللقاح.

من غير المفهوم كاملاً فائدة التطعيم خلال فترة العلاج بالغلوبيولين المناعي عن طريق الوريد أو تحت الجلد، ويعود ذلك جزئيًا إلى تعقيد واختلاف مستوى الأمراض المناعية المعالجة بالغلوبيولين المناعي، وللعلم فإن تقييم الاستجابة المناعية للقاحات بتكوين الأضداد يربكه المضادات الموجودة في الغلوبيولين، ويمكن للقاحات أن تحفز استجابة الخلايا التائية والتي قد يكون لها دور في الحماية غير المعتمد على تشكيل الأضداد (مثل المناعة الخلوية مثلاً)، ولكن هذه الاستجابة تكون صعبة القياس وحتى أن القدرة على فهمها قليلة، هذا فيما يتعلق بدور الخلايا التائية في الحماية مستقلة عن الغلوبيولينات المناعية، وبعض المرضى المصابين بنموذج خفيف من نقص المناعة مثل: عوز الغلوبيولين المناعي (أ) الانتقائي ونقص الغلوبيولين المناعي غاما الخفيف، ومتلازمة دي جورج الجزئية، قد يعطون التطعيمات الفيروسية الحية حسب تقدير أطبائهم.

اللقاحات المكونة من البروتين النقي Purified Protein وعديد السكريد أو كامل العنصر الممرض غير قابل للحياة (المقتول) لا تشكل أي خطر لإحداث عدوى عند المريض بنقص المناعة، ولكن بالنسبة لمعظم اللقاحات فإن استجابة المريض بتشكيل الأضداد تكون أقل مما يتم توفيره من قبل الغلوبيولين المناعي المعطى كعلاج.

اللقاحات الحديثة قد تكون استثناء لهذه القاعدة فمثلاً المضادات الجسمية للسلالات الجديدة من الأنفلونزا قد لا توجد في الغلوبيولين المناعي العلاجي و ينبغي الأخذ بالاعتبار لإعطاء هذا اللقاح عند المرضى الذين يتلقون العلاج بالغلوبيولين المناعي غاما بالرغم من وجود فائدة نظرية من تحريض استجابة الخلايا التائية عند المرضى المعالجين بالغلوبيولين المناعي، فإن الفائدة الطبية غير مثبتة، وهذه الممارسة قد لا تكون فعالة من حيث التكلفة ولاسيما بالنسبة للقاحات الغالية مثل لقاح فيروس الورم الحليمي الإنساني.

ننصح العائلات التي أحد أفرادها لديه نقص مناعة أولي بالحفاظ على تطعيماتهم كاملة (أي أن تكون التطعيمات كاملة حسب العمر ولا ينقص جدول تطعيماتهم أي شيء) وهذا يشمل كل أفراد العائلة كمجموعة ومعهم المريض، وهذه مهمة خاصة في الأمراض سهلة العدوى مثل الأنفلونزا مع سلالاتها المختلفة التي تتغير من سنة إلى أخرى، وهنا يرد سؤال لماذا ننصح بأن يتلقى الجميع لقاح الأنفلونزا؟ والجواب: أولاً: بعض المرضى بنقص المناعة الأولي يستجيبون ويستفيدون مباشرة من تطعيم الأنفلونزا، وإنه حتى لو لم يأخذوها فالتأثيرات الجانبية السلبية لأخذ التطعيم المقتول قليلة وأفراد العائلة الذين سيستجيبون للقاح سيكونون محميين وحتى إذا لم يستجب المريض بنقص المناعة للتطعيم فإنه سيستفيد من حماية الجميع الموجودين داخل المنزل، وبالتالي زوال احتمال إحضارهم الفيروس معهم للمنزل، وهذا مهم خاصة عند وجود طفل آخر بعمر المدرسة في المنزل، ونحن نريد أن نصنع شرنقة وقائية من الأشخاص المحصنين المحيطين بالمرضى وسيكون لديهم فرصة أقل للعدوى بخمج خطير مثل الأنفلونزا.

العناية العامة أثناء المرض الحاد

حتى بعد تشخيص مرض نقص المناعة الأولي وبدء العلاج المناسب فهم قد يصبحون مرضى لأسباب أخرى بعد ذلك، ونأمل أن تنخفض هذه الأمراض في العدد والشدة ولكن من غير الواقعي الاعتقاد أنه بسبب العلاج فهم لن يصبحوا مرضى بعد ذلك، وينبغي على مرضى نقص المناعة الأولية إذا أصيبوا بمرض حاد أن:

1. طلب المشورة الطبية: لا تتجاهل أعراض مثل الحمى والسعال المنتج للقشع، ولا تعتقد أنها سوف تذهب من تلقاء نفسها.
2. لا تعالجها بنفسك ابدًا: فليست فكرة جيدة تناول المضادات الحيوية المتبقية سابقًا أو تناول وصفة لأحد أفراد الأسرة الآخرين.
3. اتبع نصائح مقدم الرعاية الصحية: إذا وصف لك مضاد حيوي لمدة 14 يومًا فخذها لمدة 14 يومًا ولا توقف الدواء بعد أسبوع بسبب أنك تشعر بتحسن وإذا كان هناك توصية بالبقاء في المنزل (عدم الذهاب للعمل أو المدرسة) لعدة أيام فالزم المنزل.

تخفيض العلاج أو محاولة تجاهل المرض قد يبدو جيد ظاهريًا على المدى القصير ولكن يمكن أن يكون لها عواقب سلبية على المدى الطويل.

ملخص العناية العامة

تشخيص نقص المناعة الأولية وحدث مغير للحياة ولكن يمكن النظر إليها بطريقة إيجابية، التشخيص وبدء العلاج هي المراحل الأولى في الطريق نحو العافية والشعور بالتحسن، واعتماد نمط حياة صحي والامتثال لتوصيات ونصائح فريق الرعاية الصحية يمكنه أن يزيد الإمكانيات لحياة كاملة وطبيعية.

الفصل (5)

العلاج التعويضي بالغلوبيولينات المناعية والعلاجات الأخرى لأمراض نقص الأضداد

Immunoglobulin Therapy and Other Medical Therapies for Antibody Deficiencies

هناك العديد من العلاجات الطبية النوعية المتوفرة لمرضى نقص المناعة الأولي التي تتضمن الجهاز المناعي الخلطي، وهذه الأمراض تشمل غياب الغلوبيولين غاما المرتبط بالصبغي (X) ونقص المناعة المتنوع الشائع، وتتميز بنقص أو إعاقة عمل المضادات الجسمية، والعلاج الفعال لهذه الاضطرابات هامة لمعظم المرضى فهي تحسن من صحتهم وتحسن نوعية حياتهم وتسمح لهم أن يصبحوا أعضاء ناضجين في المجتمع، وستتم مناقشة علاجات عوز المضادات الجسمية في هذا الفصل، وينبغي مناقشة نسب المخاطر والفوائد الفردية لجميع هذه العلاجات مع مقدم الرعاية الصحية.

العلاج بالغلوبيولين المناعي

مصطلح الغلوبيولين المناعي يشير إلى جزء من بلازما الدم يحتوي على الغلوبيولين المناعي والأجسام المضادة، وسنرمز لها (Ig) هنا، وهذه الغلوبيولينات المناعية في المصل أو البلازما هي (آ، ج، د، م، ي) " IgG، IgM، IgA، IgD، IgE"، والأفراد غير القادرين على إنتاج كميات كافية من الغلوبيولين مثل المرضى بغياب الغلوبيولين غاما المرتبط بالصبغي إكس ونقص المناعة المتنوع الشائع ومتلازمة ارتفاع الغلوبيولين (م) ومتلازمة ويسكوت الدريتش والأنواع الأخرى من نقص الغاما غلوبيولين قد يستجيبون من تزويدهم بالغلوبيولين. الغلوبيولين المناعي غاما (ج) هو المصفى والمأخوذ من البلازما لإنتاج الغلوبيولين التجاري ولذلك يحوي كميات قليلة جدًا من الغلوبيولينات المناعية الأخرى آ، د، م، ي وكما هو موضح في فصول أخرى من هذا الكتاب، تنضج الخلايا اللمفاوية البائية إلى خلايا بلازمية والتي تصنع الأجسام المضادة وتفرزها إلى مجرى الدم.

بالمعنى الحرفي للكلمة فهناك الملايين من الأجسام المضادة المختلفة في كل شخص طبيعي ولكن بسبب وجود العديد من الجراثيم المختلفة، فلا يوجد شخص واحد قام بصناعة مضادات جسمية لكل الجراثيم، وأفضل طريقة للتأكد من أن الغلوبيولين سيحتوي على مجموعة متنوعة واسعة من الأجسام المضادة هو قطف البلازما من العديد من الأشخاص.

تاريخيًا أول ما استخدم الغلوبيولين لمنع حدوث العدوى كان في الحرب العالمية الثانية وأعطي لعلاج أمراض نقص المناعة الأولي لأول مرة في عام 1952، كان الشكل الوحيد المتوفر حتى أوائل عام 1980 هو الشكل المعطى عضليًا (عن طريق الحقن العميق في العضلات)، وعلى الرغم من أنه كان يعطى تسريبًا تحت الجلد في الولايات المتحدة الأمريكية بشكل نادر ولكن كان التسريب تحت الجلد أكثر شيوعًا في أماكن أخرى من العالم (الدول الإسكندنافية على سبيل المثال).

استمر استخدام المستحضرات العضلية في اعطائها للناس الطبيعيين بهدف إعطائهم دفعه قوية من الأجسام المضادة بعد التعرض لمريض مصاب أو ظروف تؤهب للإصابة بأمراض مثل الحصبة والتهاب الكبد أو قبل السفر إلى البلاد الموبوءة وتنتشر بها هذه الأمراض، وفي هذه الحالات فإن المقدار المحتاج إليه لمنع المرض كمية قليلة وهي(5-10) مل (1-2 ملعقة شاي).

ما هو العلاج التعويضي بالغلوبيولين؟

يتم تحضير الغلوبيولين من البلازما المقطوفة من عدد كبير من الأشخاص الطبيعيين الذين يتراوح عددهم بين 10000 إلى 50000 والذين تم فحصهم بعناية للتأكد أنهم بصحة جيدة ولا توجد لديهم أمراض خمجية معدية معينة، وتحتوي البلازما على مجموعة واسعة من الأضداد الجسمية النوعية للعديد من الجراثيم والفيروسات، وكل متبرع للبلازما يجب أن يكون مقبولاً كمتبرع للدم وفقًا للقواعد الصارمة القسرية من قبل الجمعية الأمريكية لبنوك الدم وكذلك الجمعية الأمريكية للغذاء والدواء، ويتم فحص المتبرعين ومسح سوابق سفرهم لمناطق موبوءة أو إذا كان لديهم أخطاء سلوكية تزيد من كسبهم لمرض معدي، والغلوبيولين المناعي المصفى من البلازما هو الغاما (ج) أو ما يعرف (IgG)' وللإعداد التجاري للغلوبيولين لاستخدامه لمرضى نقص المناعة الأولي فإن الغلوبيولين المناعي يجب أن يُصَفَّى وينقى من البلازما، والمرخصة للاستخدام في الولايات المتحدة صنعت من بلازما قطفت في الولايات المتحدة.

يتم فحص البلازما والدم المقطوفة من كل متبرع بشكل دقيق للكشف عن وجود الأمراض المعدية مثل الإيدز AIDS أو التهاب الكبد، وأي عينه يشتبه فيها وجود أي من هذه الفيروسات يتم التخلص منها، والمرحلة الأولى في إنتاج الغلوبيولين هو إزالة كل الكريات البيضاء والحمراء، وهذه تتم مباشرة عند خروجها من ذراع المتبرع بعملية تسمى فصادة البلازما (Plasmapheresis) والتي تأخذ البلازما وتعيد الكريات الحمراء والبيضاء مباشرة إلى المتبرع، وتجرى فصادة البلازما في مراكز مخصصة وصممت لهذا الغرض، ثم يتم تنقية الغلوبيولينات المناعية كيميائيًا من البلازما في سلسلة من المراحل، وهذه العملية ينتج عنها تصفية الغلوبيولينات المناعية

من نوع (ج) وتبقى كميات قليلة من الغلوبيولين آ، م) وبعض البروتينات البلازمية مع الغلوبيولين (ج) في المنتج النهائي.

في بداية الثمانينيات من القرن الماضي تم تطوير عمليات تصنيع جديدة لصنع الغلوبيولين يمكن حقنه وريديًا بشكل آمن أي أن تحقن في الوريد مباشرةً، وحاليًا هناك العديد من مستحضرات الغلوبيولين مرخصة للاستعمال وريديًا في الولايات المتحدة الأمريكية، واستخدمت المنتجات المطورة للاستخدام الوريدي استخدمت كذلك بشكل ناجح حقنًا تحت الجلد وحديثًا في السنوات الأخيرة تم الترخيص للمستحضرات المستخدمة تحت الجلد، وبالنسبة للجزء الأكبر المنتجات متكافئة (متساوية) من ناحية النشاط الضدي، ومع ذلك فهناك بعض الاختلافات والتي تجعل مستحضر معين مناسب أكثر لشخص معين مقارنة بباقي المستحضرات، وتحوي معظم المنتجات بعض السكر أو الأحماض الأمينية التي تحافظ على جزيئات الغلوبيولين (ج) وتمنعها من الالتصاق معًا ثم التراكم، وإذا ما حدث التراكم فقد تسبب تأثيرات جانبية شديد، وعلى الرغم أن هذا السكر والبروتين المضاف غير ضار لمعظم الناس إلا أن بعض منها قد تسبب مشاكل لأشخاص محددين، والطبيب الذي يصف لك العلاج هو أفضل مصدر معلومات حول المنتج الأفضل لك.

استخدم الغلوبيولين المنقى لمدة تقارب الـ 50 سنة ولديه سلامة وأمان ممتاز، حتى يتم التأكد من أن المنتج النهائي لا يمكنه نقل أي من الأمراض المعدية المعروفة. هناك العديد من المراحل خلال عملية التنقية والتحضيرات النهائية التي تدمر أو تزيل العديد من الفيروسات ومنها الإيدز.

ولذلك فإن المنتج النهائي يحوي الغلوبيولين المناعي (ج) عالي التنقية والتي لديها مجموعة واسعة من الأجسام المضادة للعديد من الجراثيم والفيروسات، وهي فعالة كذلك في مساعدة خلايا كريات الدم البيضاء في قتل الجراثيم والفيروسات والعناصر الخمجية الأخرى التي قد توجد في نسيج أو دم المريض المعالج وهي آمنه التسريب.

المعالجة بتعويض الغلوبيولين المناعي

من المهم أن تعرف أن الغلوبيولين المناعي المعطى يعوض جزئيًا ما يجب أن ينتجه الجسم وهو لا يحفز الجهاز المناعي عند المريض لإنتاجه بالإضافة لذلك فالغلوبيولين المناعي المعطى يوفر حماية مؤقتة، ومعظم الأجسام المضادة سواء التي ينتجها الجهاز المناعي للمريض نفسه أو تعطى له من مصدر خارجي يستخدمها جسم المريض وتُستقلب ويجب أن تجدد باستمرار (أي أن تعطى للمريض باستمرار إذا كان غير قادر على إنتاجها)، ويستقبل جسم الإنسان حوالي نصف المضادات الجسمية المعطاة له خلال مدة (3-4) أسابيع، ولذلك يجب إعطاء جرعات الغلوبيولين على فترات منتظمة، وتعتمد الفترة الفاصلة بين الجرعات على طريقة الإعطاء، فإنها تكون أسبوعية أو بشكل متكرر كل يوم إلى 3 أيام إذا ما أُعطيت على شكل جرعات صغيرة تحت الجلد وهي ما تسمى (SCIG) أو مرة كل ثلاث إلى أربع أسابيع عند الإعطاء بجرعات كبيرة تسريبًا في الوريد وتسمي (IVIG)، وبما أن الغلوبيولين المناعي يعوض عن الغلوبيولين المناعي المفقود عند المريض ولكنه لا يصلح الخلل المناعي الأساسي عند المريض، فإن التعويض عادة ما يكون ضروريًا مدى الحياة.

يعطى الغلوبيولين المناعي وريديًا المسمى (IVIg) مرة كل ثلاث إلى أربع أسابيع عادة وهذا يؤدي إلى مستوى عال جدًا للغلوبيولين المناعي غاما (ج) في الدوران الدموي مباشرة بعد الإعطاء، وهذا يسمى الذروة (Peak) وكذلك يعطى مستوى منخفض من (ج) مباشرة قبل الجرعة التالية ويسمى هنا المستوى الأقل (trough level).

هناك طريقة أخرى لإعطاء الغلوبيولين المناعي وهو حقنه ببطء نسبيًا تحت الجلد، ويرمز له (SCIG) في هذه الطريقة، ونظرًا لأن حقن الغلوبيولين يتم بشكل متقارب ومتكرر وامتصاصه يكون ببطء فإنه لا داعي لفحص مستوى الدواء في الدم سواء مستوى الذروة أو المستوى الأقل والذي يجرى عادة للإعطاء الوريدي حيث إنه لا يعود هناك لمستوى الذروة ولا المستوى المنخفض أهمية بل يبقى مستوى الدواء في الدم ثابتًا، والمرضى الذين تحدث لديهم تأثيرات جانبية ناتجة عن المستوى العالي للغلوبيولين بعد الجرعة (مستوى الذروة العالي) وكذلك الذين يحسون بالضعف قبل الجرعة التالية من (IVIG)

قد يفضلون التسريب تحت الجلد أو ما يسمى (SCIG).

تسريب الغلوبيولين المناعي تحت الجلد قد يكون البديل الأنسب للمرضى الذين لديهم صعوبة في إيجاد المسرب الوريدي لهم (أوردتهم ضيقة وصغيرة) والذين لديهم تأثيرات جانبية غير مرغوبة وجهازية ناتجة عن إعطاء الغلوبيولين عن طريق الوريد (IVIG) يستطيع المرضى وبالتعاون مع مقدمي الرعاية الصحية الوصول إلى الجرعة العلاجية والطريقة بالإعطاء الأنسب لنمط حياتهم، ومن الأمور المتبدلة التي يمكن التحكم بها حسب رغبة المريض وتحت الرقابة الطبية في طريقة التسريب تحت الجلد التالي: عدد مرات التسريب في الأسبوع الواحد وموعد وتوقيت التسريب وعدد الإبر المستخدمة واستخدام مضخة التسريب أو عدم استخدامها والاستعاضة عنها بالتسريب اليدوي وأخيرًا معدل الضخ والتسريب (كمية الدواء الذي ستعطى في الدقيقة الواحدة)، وفي طريقة الحقن تحت الجلد هناك أهمية عظمى أن يلتزم المرضى بهذا العلاج ويجب عدم نسيان أو ترك أي جرعة أو تغيير مقدار العلاج من غير مراجعة الطبيب المشرف على الحالة.

التأثيرات الجانبية للعلاج التعويضي بالغلوبيولين المناعي

يتحمل معظم المرضى التسريب الوريدي للغلوبيولين (ج) بشكل جيد جدًا والجرعة يمكن أن تعطى أما في العيادة أو في المستشفى وكذلك يمكن أن تعطى في المنزل بعد تأمين مستلزمات الأمان والتحمل في وضع مسيطر عليه في منزل المريض، والتسريب الوريدي النموذجي للغلوبيولين يحتاج من ساعتين إلى أربع ساعات من البدء وحتى النهاية، وقد يتحمل بعض المرضى تسريب أسرع من ذلك في حين أن مرضى آخرين يحتاجون إلى تسريب أبطأ، ويسمح استخدام السبيل الوريدي للأطباء بإعطاء جرع عالية في المرة الواحدة مقارنة بما يمكن إعطاؤه بالتسريب تحت الجلد، وفي الواقع، يمكن إعطاء جرعات عالية بما فيه الكفاية للحفاظ على مستويات الغلوبيولين (ج) في مصل المريض بمستوى وقائي وشامل في الفترة قبل الجرعة التالية التي ويكون فيها مستوى الغلوبيولين المناعي في الحضيض، وهو ما يسمى بالمستوى المنخفض.

هناك إمكانية لبعض التأثيرات الجانبية المترافقة مع التسريب الوريدي للغلوبيولين (ج) وهذه تشمل الحمى منخفضة الدرجة، آلام العضلات أو المفاصل، الصداع ما بعد التسريب، ويمكن تخفيف هذه الأعراض وحتى إنهائها بإعطاء الغلوبيولين المناعي بشكل أبطأ من السابق، وقد يساعد إعطاء المسكنات مثل الأسيتامينوفين ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية مثل الايبوبروفين أو حتى كميات قليلة من الستيروئيدات الجهازية قصيرة أمد التأثير، وفي بعض الأحيان قد تعطى السوائل الوريدية قبل التسريب الوريدي للغلوبيولين (ج) أو قد يتم التخفيف من سرعة تسريبه بهدف التقليل من التأثيرات الجانبية إلى الحدود الدنيا، وقد يعاني المرضى من الطفح الجلدي الشروي وضيق الصدر وصعوبة التنفس وحتى الصفير ولكن بشكل أقل بكثير من الأعراض السابقة، وهذه الأعراض تستجيب لمضادات الهستامين مثل ثنائي فينيل الهيدرامين والمعروف تجاريًا باسم البنادريل Benadryl وقد نستعمل أدوية الربو مثل الألبيترول (الموسع القصبي).

الصداع المترافق مع التسريب الوريدي للغلوبيولين (ج) حالة شائعة وقد تكون شديدة في بعض الأحيان وخصوصًا في المرضى الذين لديهم سوابق مرضيه في الإصابة بالصداع النصفي، وهذا الصداع المترافق قد يحدث خلال تسريب الدواء أو في وقت لاحق حتى ثلاثة أيام بعد انتهاء التسريب، ووجد لدى بعض المرضى بالصداع المستمر زيادة في عدد الكريات البيضاء في السائل الدماغي الشوكي المحيط بالدماغ، وهذه الحالة تسمى التهاب السحايا العقيم وسبب هذا الالتهاب غير معروف وليس ناجم عن عدوى خمجية ولا يحدث لدى المرضى تأثيرات وإصابات مزمنة كنتيجة له، ومن الجدير بالذكر هنا أنه ليس كل مريض تطور لديه صداع بعد التسريب الوريدي لديه التهاب سحايا عقيم كما يجب عليك إخبار طبيبك إذا حدث لديك صداع مشابه وغير مستجيب للعلاجات العادية مثل الاسيتامينوفين أو مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية مثل الايبوبروفين ؟

قد نحتاج إلى عدة دفعات وتسريبات من الغلوبيولين المناعي للوصول إلى نوع التسريب الوريدي للغلوبيولين (ج) الأنسب لكل مريض، والعناصر المتبدلة التي ذكرناها سابقًا تشمل هنا

كذلك نوع المنتج (العلاج المستخدم) وسرعة التسريب والحاجة إلى الأدوية ما قبل التسريب (المسكنات مثلاً) وعند وصولنا إلى المنتج من الغلوبيولين المناعي المقبول والأنسب للمريض فإنه يجب الاستمرار به واستعماله في كل تسريب أو إعطاء مستقبلي التسريب الوريدي للغلوبيولين (ج) مع الالتزام بنفس المنتج دائمًا.

ففي حين أن كل منتجات الغلوبيولين المناعي تحتوي على الأجسام الضدية اللازمة لتعويض نقصها عند المريض فإنها كذلك لديها فروقات دقيقة تميز إحداها عن الأخرى ولذلك هي ليست قابلة للتبديل من علامة تجاريه إلى أخرى؛ لأنه من أكثر الأسباب شيوعًا للتأثيرات الجانبية، ويجب أن يعرف المريض اسم المنتج الأنسب له والجرعة (كمية الدواء) ونظام التسريب الخاص به، ومن الجيد الحفاظ على هذه المعلومات في سجل المريض الطبي الخاص الذي يحمله المريض معه دائمًا وقد يساعد كذلك على الحفاظ عليها في السجل الصحي الإلكتروني الموجود في نقص المناعة الأولى وعنوانه (www.idfehealthrecord.com).

المرضى الذين يعانون من تأثيرات جانبية كبيرة من التسريب الوريدي للغلوبيولين المناعي ج (IVIG) قد يستفيدون من التغيير إلى التسريب تحت الجلد (SCIG)، وذلك بسبب أن الجرعة المعطاة صغيرة وامتصاص الغلوبيولين بطيء مما يؤدي أن تكون التأثيرات الجانبية الجهازية أقل، والتأثيرات الجانبية المرافقة للتسريب تحت الجلد تميل إلى أن تكون ردود فعل جلدية موضعية في مكان الحقن والتي تميل إلى النقصان مع مرور الوقت، ويمكن إجراء بعض التعديلات لإنقاص حدوث التأثير الموضعي وذلك بالتالي: تغيير نظام التسريب بما في ذلك عدد المواقع المستخدمة (البطن ـ الفخذ) وطول الإبرة المستخدمة وكمية الدواء المستخدمة أو المحقونة في كل موقع وسرعة التسريب لما تحت الجلد.

التأهل للحصول على الغلوبيولين والجرعة المناسبة

قبل البدء بالعلاج التعويضي بالغلوبيولين من المهم أن يكمل طبيبك جميع الدراسات المخبرية المناعية لتحديد إن الغلوبيولينات المناعية لديك ليست منخفضة فقط ولكن كذلك أنك لا تنتج الأجسام الضدية النوعية بشكل طبيعي بعد العدوى الطبيعية أو التطعيم باللقاحات، والاستثناء لهذه القاعدة هم المرضى الذين لديهم مستويات منخفضة جدًا من الغلوبيولين المناعي في المصل مثل مستوى الغلوبيولين المناعي (ج) 200 مغ/دل أو أقل، ويستعمل أطباء المناعة عادة الكزاز (ذيفان التيتانوس) ولقاح جرثومة المكورات الرئوية مثل النيوموفاكس لاختبار قدرة المريض على إنتاج المضادات الجسمية النوعية وهناك عينة دم أخرى تؤخذ بعد أربع إلى ست أسابيع بعد التطعيم لتحديد كيف تصنع وتنتج الأجسام الضدية النوعية المحددة لهذه اللقاحات، ومن المهم أن تتابع سحب عينة الدم الثانية تلك لتحدد استجابتك للتطعيم خلال هذه المدة من أربع إلى ست أسابيع، وللعلم فإن شركات التأمين تتأكد وتراجع هذه المعلومات وتتأكد من وجودها قبل الموافقة على إعطاء الغلوبيولين العلاجي.

تختلف جرعة الدواء من مريض إلى آخر، وجزئيًا تحدد الجرعة حسب حالة المريض ووزنه، وتبدأ الجرعة في الإعطاء الوريدي من (400 إلى 600) مغ/كغ في الشهر أما طريق ما تحت الجلد فتبدأ الجرعة من (100 إلى 175) مغ/كغ في كل أسبوع، ومع ذلك فقد يتطلب بعض المرضى جرعات أعلى وبالذات المرضى بالإصابات الرئوية المزمنة (المرض الرئوي المزمن الناتج عن الالتهابات المتكررة لنسيج الرئة) الدراسات الطبية الحديثة أظهرت أن المستوى المنخفض الأنسب للغلوبيولين في المصل للمرضى الذين يأخذون التسريب الوريدي للغلوبيولين المناعي (ج) وكذلك المستوى الثابت للغلوبيولين المناعي (ج) في المصل للمرضى الذين يأخذون الغلوبيولين تحت الجلد، وكلاهما يجب أن يكونا قريبين من 850 مغ/دل في المصل وذلك للتأكد من الحماية الكافية والواقية، ويقصد بها هنا الحماية من العدوى الخمجية الخارجية، وسيقوم الطبيب بقياس مستوى الغلوبيولين المناعي (ج) في الدم لديك ومراقبة حالتك السريرية الطبية (كيف تشعر؟ أو إذا كنت مصابًا بأي عدوى أو ما شابه) وذلك بهدف التأكد أنك تحصل على جرعة كافية من العلاج.

اختيار طريقة تسريب الدواء

يجب أن يكون قرار اختيار طريقة إعطاء الغلوبيولين المناعي سواء كان وريديًا أو تحت الجلد نتيجة لمناقشة بين الطبيب والمريض، ويعتمد هذا القرار على عدد من العوامل بما في ذلك الخصائص السريرية الطبية لكل مريض ورغبة المريض وتفضيله لطريقة على أخرى والمكان الأنسب للعلاج سواء كان المنزل أو المستشفى أو مركز التسريب، وأحيانًا قد تكون التغطية من شركات التأمين لها دور في الاختيار.

بعض المرضى الذين يعانون من التهاب جيوب مزمن ومرض الرئة المزمن مثل التهاب القصبات تكون استجابتهم أفضل بالجرعات العليا من الغلوبيولين المناعي، أما المرضى الذين يفقدون جزيئات الغلوبيولين المناعي في جهازهم الهضمي أو الكلوي فقد يحتاجون جرعات أكثر تواترًا أو جرعات أعلى.

من الجدير بالذكر أنه رغم أن المنتجات الحالية من الغلوبيولين المناعي جيدة جدًا ولكنها لا تعكس حقيقة ما ينتجه جسم الإنسان بشكل طبيعي، فالغلوبيولين المناعي المنتج هو تقريبًا غلوبيولين مناعي غاما (IgG) نقي، ولهذا لا يحتوي على الغلوبيولين المناعي (م) أو الغلوبيولين المناعي (آ) وهما لا يعطيان للمريض أثناء التسريب، وبالتالي فالحماية النوعية المقدمة من هذين الغلوبيولينين المناعيين (م وآ) لا يتم إعطاؤهما أو تعويض نقصهما عند المريض. الغلوبيولين المناعي (آ) في الغشاء المخاطي للجهاز التنفسي لا يتم تعويضه والتي قد تكون جزء من السبب في أن مرضى نقص الأضداد الجسمية يبقون ورغم العلاج بالغلوبيولين المناعي مؤهبين وعلى استعداد للإصابة بالعدوى الخمجية التنفسية رغم أنهم يحصلون على كمية كافية من الغلوبيولين المناعي للحفاظ على مستوى الغلوبيولين المناعي (ج) في المصل طبيعي أو قريب من الطبيعي.

الوقاية باستخدام المضادات الحيوية "الآنتي بيوتكس"

قد يصف بعض الأطباء مضادات حيوية وقائية للمرضى بالتهاب الجيوب المزمن أو المرض الرئوي بهدف التغطية ضد الالتهابات الجرثومية في الجيوب الأنفية والرئتين، وغالبًا ما تكون الجرعات الدوائية الوقائية منخفضة وتقارب نصف الجرع العلاجية اليومية. المضادات الحيوية الوقائية الشائعة الاستعمال هي الأموكسي سلين أو مركب التريميثوبريم مع السلفاميثوكسازول أوالاريترومايسين.

بشكل عام المضادات الحيوية المستخدمة لعلاج الحالات الفعالة لا تستخدم للوقاية، ويلجأ بعض الأطباء إلى استخدام المضادات الحيوية بشكل دوري مع التبادل بينها بهدف الإقلال من المقاومة الجرثومية، وهذا على الرغم من عدم وجود دليل صحيح على ضرورية هذا النهج، والبعض قد يفضل العلاج بمضاد حيوي واحد، وقد نلجأ في ظروف محددة لحالة معينة ما واعتمادًا على حالة شخصية ما ونوع المضاد الحيوي والجرثوم المحتاج للمضاد الحيوي الوقائي، وقد نلجأ إلى إيقاف المضاد الحيوي الوقائي بشكل مؤقت خلال فترة العلاج لعدوى حادة فعاله وبمضاد حيوي آخر ثم العودة إلى المضاد الوقائي بعد اكتمال الشفاء من العدوى الفعالة، وللعلم فليس هناك دليل صحيح أن هذا النهج ضروري، وقد يلجأ بعض الأطباء إلى العلاج بدواء واحد.

هناك بعض الجدل فيما يتعلق باستخدام المضادات الحيوية الوقائية، فبعض الأطباء يعتقدون بأن خطر تطوير الجراثيم مقاومة للمضادات الحيوية يفوق الفائدة المرجوة، ويحتاج هذا القرار إلى المناقشة مع أخصائي المناعة، وقد يلجأ الطبيب في المرضى الذين يعانون من التهاب الجيوب إلى استخدام الستيروئيدات الموضعية مع أو بدون غسيل الأنف.

ملخص العلاج المناعي وغيرها من العلاجات لعوز المضادات الجسمية

الهدف من العلاج بالغلوبيولين المناعي في اضطرابات المضادات الجسمية هو توفير الحماية من العدوى. امتثال والتزام المريض بالعلاج أمر بالغ الأهمية للوصول إلى هذا الهدف، وفي حال وجود أي عوائق لهذا العلاج سواء كانت حقيقية أو محتملة فيجب علاجها بالشكل المناسب، ومن المهم أيضًا تذكر عدة أمور:

1. لا يمكن الوقاية من كل أنواع العدوى والإصابات، فبعد بدء العلاج بالغلوبيولين المناعي قد يستمر حصول العدوى لديك، ومع ذلك فإنه من المأمول الانخفاض الشديد لوتيرة وشدة الأخماج وبالتالي منع حدوث التلف الدائم للأعضاء مثل منع حدوث توسع القصبات.
2. يجب تطوير التدبير المناسب لكل شخص على حده وتعديلها حسب الضرورة حتى نصل إلى التوافق ما بين أهداف العلاج واحتياجات كل شخص وبشكل مختلف عن المرضى الآخرين، فالمقاس الواحد لا يناسب الجميع.
3. إذا ما وضع التشخيص فالعلاج سيكون طوال الحياة غالبًا، وفي بعض الحالات يجوز إعادة تقييم التشخيص، ويتم ذلك من خلال إيقاف العلاج وإعادة تقييم المناعة الخلطية.

الفصل (٦)

العلاج بزرع الخلايا الجذعية والعلاج الجيني

Stem Cell Therapy and Gene Therapy

يمثل زرع الخلايا الجذعية المكونة للدم (وسيرمز لها هنا بـ HSCT وهي اختصار لـ Hematopiotic Stem Cell Transplant يمثل الدعامة الأساسية لعلاج العديد من أمراض نقص المناعة الأولية الشديدة، وقد أدى التقدم في تعديل الخلايا واختيار المتبرع واستخدام العلاج الكيميائي والوقاية ثم علاج اختلاطات الزراعة كلها أدت إلى تحسن كبير في البقاء على قيد الحياة ونوعية الحياة بعد الزراعة، ويمثل العلاج الجيني بديلاً مهمًا في بعض أشكال نقص المناعة الأولية للمرضى الذين لا يتوفر لهم المتبرع المناسب.

زرع الخلايا الجذعية المكونة للدم "HSCT"

الخلايا الجذعية هي نوع من الخلايا التي يمكنها أن تتكاثر وتنقسم باستمرار وتنتج المزيد من الخلايا الجذعية كما تنتج الخلايا السليلة والتي تتطور وتتحول إلى أنواع أخرى من الخلايا. الخلايا الجذعية الجنينية على سبيل المثال يمكن أن تنتج خلايا سليلة تسمى الأحفاد يمكن أن تتحول إلى أي نوع من الأنسجة في الجسم مثلاً خلايا الجلد والدماغ والقلب... الخ..

ويوجد لكل عضو في جسم الإنسان الناضج خلايا جذعية نوعية قادرة على إنتاج كل أنواع الخلايا في ذلك العضو أو الجهاز. على سبيل المثال في الجهاز الدموي، فالخلايا الجذعية الدموية المكونة للدم تعطي كل أنواع كريات الدم مثل الكريات الحمراء والكريات البيضاء والصفيحات تقليديًا، وعند الحصول على الخلايا الجذعية الدموية من نخاع العظام وبزراعتها في جسم إنسان آخر سميت زراعة نخاع العظم أو زراعة نقي العظم، فكلاهما بنفس المعنى ولكن حاليًا يمكن ومع الطرق الحديثة الحصول على الخلايا الجذعية من الدم المحيطي ومن المشيمة عند الولادة وتسمى حينها دم الحبل السري، ودم الحبل السري بشكل خاص يوفر مصدرًا بديلًا ممتازًا للخلايا الجذعية لتكوين جهاز المناعة والدم، وتسمى عملية اخذ الخلايا الجذعية الدموية من شخص معين وحقنها لشخص آخر بزراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم، وقد تسمى كذلك زراعة النخاع أو زراعة نقي العظم.

تختلف زراعة النخاع عن زراعة الأعضاء الصلبة أو زراعة الأعضاء مثل الكبد والكلى أن زراعة النخاع لا يوجد فيها جراحة حيث إنها تشبه كثيرًا نقل الدم ولكن بدلاً من إعطاء الدم فإننا هنا نعطي المريض سائل يحتوي على الخلايا الجذعية المكونة للدم.

أمراض نقص المناعة الأولية والتي يتم علاجها بزراعة النخاع تشمل: نقص المناعة المشترك الشديد، متلازمة ويسكوت الدريتش، متلازمة عسر المناعة المترافق مع اعتلال الغدد الصماء العديد والمرتبطة بالصبغي (X) و تسمى كذلك متلازمة IPEX ومتلازمة الخلايا البالعة للذات مع كثرة المنسجات اللمفاوية، والداء التكاثري اللمفاوي الموروث على الصبغي (X)، ويمكن استخدامها في علاج الداء الحبيبي المزمن، والعديد من الأمراض المناعية الأولية الأخرى، وزراعة النخاع العظمي من شخص ذي جهاز مناعي سليم إلى شخص لديه نقص مناعة أولي يؤدي في حال نجاحه إلى استبدال الجهاز المناعي المصاب عند المريض بجهاز مناعي سليم وفعال، وبالتالي الشفاء.

هناك نوعان من العقبات يجب التغلب عليها لتكون الزراعة ناجحة:

العقبة الأولى وهي أن يكون لدى المريض (وهنا يسمى المتلقي أو المضيف) وظيفه مناعية متبقيه سابقة بعد الزراعة (يعني جزء من جهازه المناعي السابق) وهذا الجزء قادر على تمييز الخلايا الجذعية المزروعة أنها غريبة وبما أن الجهاز المناعي مبرمج على الاستجابة ضد الأجسام الغريبة ويحاول رفضها فإن الجهاز المناعي يرفض الخلايا المزروعة، وهذا ما يسمى رفض الطعم، وحتى نمنع هذا الرفض فإن معظم المرضى يحتاجون العلاج الكيميائية أو العلاج الشعاعي أو كليهما وذلك حتى يتم إضعاف المتبقي من جهازهم المناعي وبالتالي منعها من رفض الخلايا الجذعية الدموية المزروعة، وهذا ما يسمى بالتكييف Conditioning قبل الزراعة، ومن الجدير بالذكر أن العديد من مرضى أو العوز المناعي المشترك الشديد لديهم وظيفة مناعية قليله جدًا لدرجة أنهم غير قادرين على رفض الطعم أو الخلايا المزروعة وبالتالي لا يحتاجون إلى عملية التكييف قبل الزراعة.

تحدث حالة مماثلة عندما يكون نقي العظم عند المريض المضيف (المتلقي) مملوء بنخاعه الخاص به وبالتالي يحدث تنافس على الفسحة المتوفرة بين الخلايا الجذعية المريضة الخاصة بالمريض مع الخلايا المزروعة والتي لا تجد مكانًا لتبدأ التكاثر، وتسمى عندها فشل التطعيم Failure of Engraftment ولمنع ذلك، يعطى العلاج الكيميائي قبل الزراعة بهدف تقليل عدد الخلايا الجذعية المعطوبة عند المريض المستقبل بهدف إفساح مساحة للخلايا الجذعية الدموية المزروعة لتتكاثر. على الرغم أن العلاج الكيميائي يمنع المضيف (المستقبل) من رفض الخلايا الجذعية الدموية المعطاة له

ولكنها قد تسبب آثارًا جانبية خطيرة وهذه تشمل: الخسارة المؤقتة لكل خلايا النخاع ويصبح المريض بالتالي مؤهبًا بشدة للعدوى وفقر الدم (بسبب نقص الكريات الحمراء) والنزف (بسبب نقص الصفيحات).

العلاج الكيميائي أيضًا قد يسبب تقرحات شديدة في الفم والأغشية المخاطية الأخرى التي تجعل من الحصول على الماء والتغذية الكافية صعبه جدًا، وبسبب هذه الاختلاطات الشديدة الناجمة عن زراعة الخلايا الجذعية الدموية، فإنها حفظت للمرضى بالعيوب المناعية الأشد (الشديدة جدًا).

العقبة الثانية والتي يجب التغلب عليها حتى تنجح الزراعة هو داء الطعم ضد المضيف، وهذا يحدث عندما تعتبر الخلايا التائية الناضجة القادمة مع الخلايا الجذعية المزروعة (مصدرها المتبرع) أو الخلايا التائية الناضجة المتطورة بعد الزراعة تعتبر خلايا المضيف (المُستَقبِل) إنها غريبة وتبدأ بمهاجمتها، ولمنع هذا الداء تستخدم أدويه تثبط الالتهاب وتمنع تفعيل الخلايا التائية وقد تشمل هذه الأدوية الستيروئيدات والسيكلوسبورين وغيرهما.

ولمنع حدوث بعض من هذه العقبات المحتملة، ومن المهم تحديد وإيجاد المتبرع المطابق الذي لديه مستضدات الكريات البيض البشرية مساوية ومطابقة للمضيف المتلقي للزراعة.

اختيار المتبرع:

مستضدات الكريات البيض البشرية هي أنماط نسيجية، وكل واحد منا لديه مستضدات الكريات البيض البشرية الخاصة بنا كبشر وهذه تتوضع على خلايانا ومنها خلايا الجهاز المناعي ونقي العظم وكذلك على الخلايا في النسج والأعضاء الأخرى، يتم تحديد الهيكل الدقيق لمستضدات الكريات البيض بواسطة سلسله من الجينات المتجمعة على الكروموزوم البشري رقم (6)، وتوافق المستضدات مهم جدًا في تحديد فرصة نجاح الزراعة وعلى تخفيض خطورة حدوث داء الطعم ضد المضيف.

هناك العديد من المتغيرات المختلفة لكل جين مختص بمستضدات الكريات البيض البشرية عند البشر، وتجمعات الأليلات وصنوات المستضدات تكون نوعية ومحددة بكل فرد، وفريدة له بذاته، ومع ذلك بما أن جينات مستضدات الكريات البيض متجمعة وبتقارب على الصبغي 6 فإن وراثتها تتم على شكل وحدة واحدة عادة وبالتالي فإن فرصة واحتمال أن أخ الشخص أو أخته يتشارك معه نفس الأليلات مرتفع جدًا.

هناك فرصة واحتمال 1 إلى 4 أن أي شقيق قد يكون لديه تطابق كامل مع المريض، ونظرًا لقوانين الاحتمال وحقيقة أن معظم العائلات لديها عدد محدود من الأطفال فإن نسبة المرضى الذين لديهم شقيق مطابق هي أقل من 25٪، ولذلك بذل الكثير من الجهد لتطوير وتوفير البديل حتى تتم الزراعة للمرضى الذين ليس لديهم مانح أو متبرع مطابق من نفس العائلة.

إحدى البدائل هو محاولة العثور على متبرع مناسب ومطابق من خلال السجلات المنتشرة عالميًا عبر الإنترنت (التسجيل يتم عبر الإنترنت) للأشخاص الذين تطوعوا ليكونوا متبرعين بخلايا نخاع العظم (النُقِي) .

البرنامج الوطني للمتبرعين بالنقي في الولايات المتحدة لديها قوائم لمئات الآلاف من الأفراد الذين قدموا عينات من دمهم لتحديد نمط مستضدات الكريات البيض البشرية لديهم بهدف التبرع بها للمريض المطابق لهم إن وجد، وبشكل مماثل هناك سجلات مشابهة في العديد من البلدان في جميع أنحاء العالم.

هناك أكثر من 19 مليون متطوع كمتبرع ومعلومات تجمعات آليلات مستضدات الكريات البيض موجودة على موقع متبرعي نقي العظم العالمي (Bone Marrow Donors Worldwide)، قاعدة البيانات هذه يمكن الوصول إليها بسهولة عن طريق الإخصائيين الصحيين المرخص لهم باستكشاف إمكانية وجود متبرع مطابق من غير العائلة (Matched Unrelated Donor) للمريض المحتاج لزراعة النخاع العظمي وليس لديه متبرع مطابق له في مستضدات الكريات البيض بين أفراد عائلته.

زراعات النخاع العظمي الناجحة للمرضى بنقص المناعة الأولية وباستخدام متبرعين وجدوا من خلال قاعدة البيانات العالمية هذه (بالتسجيل) قد أنقذت حياة العديد من المرضى في العشرين سنة الماضية، ومن الجدير بالذكر أنه في بعض الأمراض فإن نتائج الزراعة باستخدام نخاع متطابق تمامًا ولكن من غير العائلة تصل إلى نسبة نجاح الزراعة بين الأشقاء.

المصدر الآخر للخلايا الجذعية الدموية المستخدمة في زراعة النخاع للمرضى بنقص المناعة الأولية هو دم الحبل السري حيث وجد أن الخلايا الجذعية في الجنين النامي تترك النقي وتذهب للدوران الدموي، وقد وجدت بأعداد كبيرة في الدم، ويمكن أخذ الدم من المشيمة في وقت الولادة ويعزل منها الخلايا الجذعية الدموية ثم تحفظ في بنك دم الحبل السري ثم يمكن إجراء التنميط النسيجي أي مستضدات الكريات البيض لهذه الخلايا الجذعية، ويحفظ للاستخدام في زراعة النقي لاحقًا.

وبما أن دم الحبل السري يحوي كميات أقل من الخلايا التائية الناضجة مقارنة بنقي العظم المأخوذ من المتبرعين الكبار في العمر فإنه وفي بعض الحالات كانت الزراعة من دم الحبل السري ناجحة رغم أن درجة التطابق بين المتبرع والمريض لم تكن جيدة جدًا. العائق الوحيد في استخدام دم الحبل السري في الزراعة هو أن حجم الدم المأخوذ من الحبل السري قد يكون قليلاً ولا يحوي أعدادًا كافية من الخلايا الجذعية لعلاج الأطفال الكبار أو البالغين.

إذا لم يمكن إيجاد المتبرع المتطابق كاملاً، فمن الممكن أحيانًا استخدام أحد الوالدين كمتبرع، وكل واحد من الوالدين لديه النصف من نفس الأليلات التي لدى المريض، ويسمى الوالد (Haploidentical) للمريض أو متماثل النمط الأحادي للمريض، وقد تظهر بعض المشاكل عند إجراء هذا النوع من الزراعة حيث إن الخلايا التائية الناضجة المأخوذة من الوالد ستكون قادرة على تمييز أليلات مستضدات الكريات البيض النوعية والفريدة للمريض وبالتالي ستسبب داء الطعم ضد المضيف أي تهاجم أعضاء المريض.

ولمنع حدوث هذا الاختلاط فمن الضروري إزالة هذه الخلايا اللمفاوية التائية الناضجة من النقي المتبرع به (تسمى العملية بتنضيب الخلايا التائية) وذلك قبل غرس وحقن الخلايا الجذعية في المريض، هذا التنضيب يتم بعملية خاصة قبل الزراعة، وبعد إزالة الخلايا التائية الناضجة من الخلايا الجذعية فإن خطورة داء الطعم ضد المضيف تنخفض بشكل ملحوظ.

تبقى الخلايا التائية القادمة من المتبرع والمنقولة عبر الزراعة والتي تتطور في جسم المريض وتعيد بناء مناعة الخلايا التائية للمريض، وتبقى هذه الخلايا أحادية النمط الفردي عند مقارنتها بباقي الخلايا في جسم المريض، ومع ذلك فإن خطورة حدوث داء الطعم ضد المضيف من هذه الخلايا التائية قليل بسبب أن هذه الخلايا تطورت داخل المضيف الجديد (المُستَقبِل) من خلايا سليلة غير ناضجة في النخاع المُطَعَّم كما يحدث للخلايا اللمفاوية التائية للشخص نفسه فإنها (أي الخلايا التائية المزروعة) تُدرَس وتتعلم أثناء نضجها لتتجاهل وتتسامح مع خلايا وأنسجة المضيف.

تستغرق الخلايا الجذعية حوالي ستة إلى ثمانية أشهر حتى تعيد بناء الخلايا اللمفاوية التائية ولهذه الخلايا التائية الجديدة أن تنضج وتتعلم العمل مع الخلايا الأخرى عند المضيف، ولذلك فإن ترميم الوظيفة المناعية بعد الزراعة بالخلايا الجذعية الدموية المنضب فيها الخلايا التائية (زراعة نخاع مع خلايا تائية معدومة أو غائبة) تأخذ فترة أطول من الزراعة من متبرع كامل التطابق حيث إن الخلايا التائية الناضجة في الطعم المزروع قد تعطي وظيفة مناعية مباشرة بعد الزراعة.

قد لا يظهر الترميم المناعي الكامل بعد الزراعة في بعض الأحيان، وفي بعض الحالات وبعد الزراعة معدومة الخلايا التائية وأحادية النمط (أي من أحد الوالدين) قد نحتاج لأكثر من زراعة واحدة حتى نصل إلى ترميم الخلايا التائية، والترميم المناعي الكامل (شاملاً إنتاج الأضداد) يتحقق بشكل أقل مقارنة مع الزراعة مع التطابق الكامل.

تستخدم بعض المراكز الطبية الخلايا الجذعية المنضب فيها الخلايا التائية في علاج الأطفال الذين يعانون من نقص المناعة المشترك الشديد الأولي في حال عدم توفر متبرع متطابق من نفس العائلة، وفي حين تعتقد مراكز طبية أخرى أن البحث عن متبرع مطابق ولكن من غير العائلة هو الخيار الأفضل والأول.

الخيار الأفضل يعتمد على عوامل عديدة:

- نوع نقص المناعة المشترك الشديد
- كم تبقى من الوظيفة المناعية؟
- درجة المطابقة من الجهات المتبرعة المحتملة
- نوع الخلايا الجذعية المتوفرة (دم الحبل السري مقارنة بنقي العظم)
- عمر المريض
- ما هي شدة مرض المريض وما هي أنواع الاختلاطات التي صادفتهم؟

الإجراءات:

الخلايا الجذعية الدموية المحصودة من النخاع العظمي في عظم الحوض، وذلك بشفط نقي العظم بإبرة قطرها 1/8 إنش مغروسة في الحوض ونأخذ نقي بحجم ملعقتين من الشاي من كل موقع بزل؛ لأن أخذ كمية أكبر يترافق مع تمدد العينة بالدم الذي قد يتدفق في الفراغ الناجم عن بزل النقي، ووجود الدم مع النقي المبزول يزيد من خطورة وجود الخلايا التائية الناضجة والتي لها القدرة على التسبب داء الطعم ضد المضيف.

غالبًا ما يتم أخذ مقدار ملعقتين من الشاي لكل كيلوغرام من وزن المريض (2 بأوند). المتبرع العادي الوسطي قد يحدث له ثقوب قليله في عظم الحوض لديه إذا كان المريض المستقبل طفلاً ولكن قد يصل عدد الثقوب إلى 100 إذا كان المريض في سن المراهقة أو بالغًا وذلك بهدف الحصول على كمية كافيه من الخلايا الجذعية، وهذه العملية تتم تحت التخدير العام أو التخدير الشوكي، الإحساس بعدم الراحة بعد هذه العملية يختلف من متبرع لآخر.

معظم المتبرعين سيحتاجون إلى أدوية للسيطرة على الألم لديهم لمدة يومين إلى ثلاثة بعد العملية ولكن معظمهم لا يحتاجون البقاء في المستشفى وهم قادرون على العودة إلى فعاليتهم الكاملة بعد فتره قريبة، ولا يضعف الجهاز المناعي عند المتبرع بسبب أخذ الخلايا الجذعية، ويقوم النخاع بتجديد نفسه بسرعة.

أما النقي السليم فإنه بعد قطفه فإنه يمرر على مصفاة ناعمة لإزالة أي جزيئات صغيرة من العظام ثم إذا كان من الضروري إزالة خلايا الدم الحمراء أو الخلايا التائية فإنه يمر بمراحل أخرى من التصفية ثم يوضع في حقيبة بلاستيكية معقمة ثم يحقن للمضيف (المريض) عبر الوريد تمامًا مثل نقل الدم.

وبشكل بديل عن قطف نقي العظم، فإنه يمكن الحصول على الخلايا الجذعية من الدم المحيطي ثم تنقيته عبر عملية تسمى الفصادة Apheresis، وفيها يؤخذ دم المتبرع من وريد في ذراع المريض باستخدام إبرة موصولة بجهاز يقوم بإزالة الكريات البيضاء وبعد إزالة الكريات البيضاء من الدم تعاد الكريات الحمراء الباقية للمتبرع عبر وريد في الذراع الأخرى، والخلايا الجذعية بعد ذلك يتم تصفيتها من الكريات البيض الأخرى، وعادة من أجل إثراء مقدار الخلايا الجذعية في الدم المحيطي يعطى المتبرع جرعة من عامل تحفيز مستعمرات المحببات (G-CSF) أوالـ Plerixafor في الأيام التي تسبق قطف الدم، وكل من الـ G-CSF والـ Plerixafor يحرك الخلايا الجذعية الدموية من نقي العظم وينقلهم إلى الدوران وبالتالي سنجد عدد أكبر من الخلايا الجذعية في الدوران الدموي المحيطي قبل عملية الفصادة المذكورة سابقًا.

نتائج زراعة الخلايا الجذعية:

زراعة الخلايا الجذعية بين الأشقاء متطابقي مستضدات الكريات البيض استخدمت بنجاح في علاج نقص المناعة الأولية منذ عام 1968، الطفل الأول الذي استقبل الزراعة مازال حيًا (التشخيص كان نقص المناعة المشترك الشديد المرتبط بالصبغي X) وهو سليم ولديه عائلته الخاصة، وهذه الحالة تقترح أنه حسب المعلومات المتوفرة، فالزراعة مستمرة لفترة طويلة والظاهر أنها دائمة.

في الأطفال الرضع الذين يعانون من نقص المناعة المشترك الشديد، فالزراعة بالخلايا الجذعية القادمة من نقي متطابق لديه خطورة أقل بحدوث داء الطعم ضد المضيف وترافق مع نسبة نجاح وصلت إلى 90٪ والنتائج للزراعة من المتبرعين من غير عائلة المريض (لا علاقة قرابة) ومن أحد الوالدين مع التماثل في النمط الأحادي ليس جيد، فنسبة البقاء على قيد الحياة هي حوالي (60-80٪) وتظهر الحاجة إلى إعادة تقوية الزراعة للحفاظ على ترميم الخلايا التائية.

فرصة البقاء على قيد الحياة يعتمد على الحالة الصحية للمريض في وقت عملية الزراعة، وتكون التوقعات جيدة إذا كان المريض في صحة جيدة نسبيًا وخالي من الإصابات في وقت الزراعة وليس لديه تلف بالرئتين من التهابات سابقة، وبسبب ذلك فإن نسبة البقاء على قيد الحياة جيدة جدًا (أكثر من 90٪) لدى الرضع المصابين بنقص المناعة المشترك الشديد المرتبط بالصبغي (X) والذين تجرى لهم عملية الخلايا الجذعية في غضون(3-4) أشهر من الولادة حتى لو كان المتبرع ليس مطابقًا من العائلة، وهذا يؤكد على أهمية الكشف المبكر عن نقص المناعة المشترك الشديد، وتظهر أهمية الكشف المبكر عن المرض عند حديثي الولادة، وهذا قبل أن يصاب المريض بعدوى خطيرة.

في حين أن إعادة تشكيل وترميم عدد ووظيفة الخلايا اللمفاوية التائية هي الأساس بعد زراعة الخلايا الجذعية لمريض نقص المناعة المشترك الشديد، فإن إنتاج الأضداد الجسمية بشكل طبيعي يشاهد عند بعض المرضى وليس جميعهم، وإعادة بناء الأجسام الضدية هذه يعتمد على الشكل المحدد من نقص المناعة المشترك الشديد وعلى نوع المتبرع (متطابق أو متماثل النمط الوحيد) وعلى استخدام العلاج الكيميائي كجزء من التحضير قبل الزراعة، وإذا لم تنتج الأجسام الضدية بعد الزراعة فسيحتاج المريض تعويض الغلوبيولين المناعي إلى أجل غير مسمى للمساعدة في حمايتهم من العدوى حتى لو كان العلاج بالغلوبيولينات المناعية مطلوبًا فإن هؤلاء المرضى عادة ما يتمتعون بنوعية جيدة من الحياة بعد الزراعة.

زراعة الخلايا الجذعية هي أيضًا علاج فعال للأشكال الأخرى من أمراض نقص المناعة الأولية بما في ذلك WAS و متلازمة الاعتلال الصماوي العديد مع خلل تنظيم مناعي مرتبط بالصبغي إكس IPEX و HLH و XLP وفرط الغلوبيولين المناعي (م) المرتبط بالصبغي (X) (ويعرف كذلك بعوز رابطة الـ (CD40) والداء الحبيبي المزمن وأمراض نقص المناعة الأخرى.

في معظم هذه الحالات، والعلاج الكيميائي بهدف تكييف النقي المستقبل مطلوب قبل الزراعة للسماح لنمو وتكاثر الخلايا المزروعة المأخوذة من المتبرع حتى و لو كان المتبرع شقيق مطابق، فنسبة النجاح بعد الزراعة من متبرع له علاقة (من غير الأهل) في هذه الحالات هو ما يقارب نسبة البقاء على قيد الحياة70-80 ٪ وهذا مشابه لاستخدام متبرع شقيق مطابق، وفي هذه الحالات، ومرة أخرى كذلك، الحالة الصحية البدئية للمريض مهمة جدًا وأفضل معدلات للبقاء على قيد الحياة هي في الأطفال الذين تمت لهم الزراعة بعمر أقل من 5 سنوات والذين هم خالون نسبيًا من الإصابات والذين ليس لديهم سوابق تلف بالرئة أو بالكبد.

الخيمرية المختلطة Mixed Chimerism (وهي استمرارية الخلايا المناعية للمريض نفسه مع كريات الدم البيضاء المزروعة من المتبرع) بعد زراعة الخلايا الجذعية تكون الزراعة كافية لشفاء المرض في العديد من هذه الأمراض (IPEX و HLH وXLP وHIgM X linked وCGD) وهذا الشفاء قد يسمح للأطباء باستخدام كميات أقل من العلاج الكيميائي المكثف وبالتالي التقليل من خطورة السمية المرتبطة بها. وفي الذكور المصابين بمتلازمة ويسكوت ألدريتش ترافقت الخيمرية المختلطة مع خطورة في زيادة الاختلاطات (مثل داء المناعة الذاتية واستمرار انخفاض الخلايا الدموية) وعادة ما تستخدم نظم العلاج الكيميائي المكثفة لهذا المرض.

لا يشار بزراعة الخلايا الجذعية دائمًا في المرضى الذين يعانون من عوز رابطة الـ CD40 (فرط الغلوبيولين (م)) والداء الحبيبي المزمن حيث إن العديد من هؤلاء المرضى يقومون بعمل جيد على العلاجات الدوائية، ويجب موازنة

فوائد ومخاطر الزراعة في هذه الحالات، ومن المهم الإشارة إلى أن الزراعة من أحد الوالدين المتماثل النمط الوحيدي الفردي غير ناجحة في أمراض نقص المناعة الأولية غير نقص المناعة المشترك الشديد وعادة ما تكون هذه الزراعة محفوظة للحالات الشديدة جدًا والتي لا يمكن تدبيرها بأمان من غير هذا العلاج ومرة أخرى يجب الموازنة ما بين الفوائد والمخاطر.

العلاج الجيني Gene Therapy:

معظم أمراض نقص المناعة الأولية تنتج عن خلل (طفرة) في جينات معينة، وهناك أمل طويل الأمد أنه في يوم ما سيكون من الممكن علاج هذه الأمراض عن طريق علاج الطفرة التي تسبب المرض وبالتالي تؤثر على الشفاء.

كنتيجة لمشروع كشف جينوم البشر وما تلاه من رسم خارطة جينوم الوراثة عند البشر فإننا نعلم حاليًا هويات جينات معينة تشارك في العديد من الأمراض بما في ذلك الغالبية العظمى من أمراض نقص المناعة الأولية، وهناك العديد من الجينات تكشف أسبوعيًا، وقد وصلت أخيرًا إلى مرحلة تحول الأمل إلى حقيقه في القادم من الأيام.

ليس كل اضطراب وراثي بما في ذلك بعض أمراض نقص المناعة الأولية سيمكن إصلاحه بالعلاج الجيني، ومع ذلك فإن أمراض نقص المناعة الأولية قد تناسب هذا العلاج بشكل أفضل أكثر من أي فئة أخرى من الأمراض الوراثية.

كان زرع الخلايا الجذعية المأخوذة من متبرعين ناجحًا في العديد من هذه الاضطرابات ولذلك ينبغي (ولو نظريًا) أن يكون ممكنًا أخذ الخلايا الجذعية من المريض نفسه وعلاج الخلل الجيني في هذه الخلايا بإضافة نسخة طبيعية من الجين المسبب للمرض ثم إعادة حقنها للمريض.

لإدخال الجين الطبيعي علينا أن نستفيد من قدرة بعض الفيروسات (الفيروسات التقهقرية Retero Viruses) لتخترق الخلايا ولإدخال الجينوم في الحمض النووي الخاص بالمريض نفسه، ويهدف استخدام الفيروسات في العلاج الجيني فقد تم تعديل الفيروسات حيث تم إزالة جيناتها الخاصة إلى حد كبير واستعيض عنها بنسخة طبيعية من الجينات البشرية المصابة والتي في حال وجودها تسبب أمراض نقص المناعة الأولية.

لإجراء العلاج الجيني يتم أولاً عزل الخلايا الجذعية المولدة للدم الخاصة بالمريض من نخاع المريض العظمي أو من الدم المحيطي ثم يتم زراعتها في المختبر برفقة الفيروس الذي يحوي الجين المصحح. يتم إضافة العديد من عوامل النمو إلى المزرعة لحث الخلايا الجذعية على التكاثر وتسهل دخول الفيروس إليها وإصابة الخلايا بالعدوى الفيروسية تلك ثم غسل المزرعة بعد (2-4) أيام لإزالة أي فيروس لم يدخل الخلية ومن ثم يتم إعادة الخلايا الجذعية إلى المريض بعد أن تكون قد أصبحت سليمة بتأثير الفيروس. الخلايا التي أدخل الجين السليم في كروموسوماتها ستقوم بتوريثها إلى كل الخلايا التي تنتج عن انقسامها أي أنها تورثها إلى خلايا الابنة ومنها إلى الحفيدة وهكذا لأن الجين تم ادخاله إلى الخلايا الجذعية، فالنسخة السليمة من الجين ستورث وتنتقل إلى كل أنواع الخلايا الدموية ولكن ليس للخلايا الأخرى في الجسم. وبما أن نقص المناعة الأولي ينتج عن خلل في الجينات المسؤولة عن إنتاج خلايا الدم فإن هذه العملية المذكورة قد تكون كافية لعلاج المرض.

يمثل العلاج الجيني بديلاً منقذًا لحياة المرضى المصابين بأمراض نقص المناعة الأولية الشديدة والذين ليس لديهم شقيق مطابق ليتبرع لهم بالنقي، واستخدم العلاج الجيني حتى الآن في علاج نقص المناعة المشترك الشديد الناتج عن عوز الأدينوزين ثنائي الأمين ADA ونقص المناعة المشترك الشديد المورث على الصبغي الجنسي (X) والداء الحُبَيبي المزمن ومتلازمة ويسكوت الدريتش، وتمت أول تجربه طبية بالعلاج الجيني في المعهد الوطني للصحة (NIH) في الولايات المتحدة عام 1990 وفيها تم علاج طفلة بعمر 4 سنوات ولديها عوز الأدينوزين ثنائي الأمين، وتصميم هذه التجربة لم تهدف لتصحيح الخلايا الجذعية ولكن فقط تصحيح الخلايا التائية، الآن وبعد 20 سنة من العلاج المريضة سريريًا مستقرة وجيدة وحوالي 25٪ من خلاياها التائية المتجولة في الدوران فيها الجين المصحح لهذا العوز، هذه التجربة البدئية السريرية أظهرت أنه يمكن تنفيذ

العلاج الجيني بأمان وأن الخلايا التائية المصححة الجينات تستطيع العيش لسنوات وتعمل بشكل طبيعي.

وأعقب هذه التجربة تجربة أخرى حاولت فيه علاج المرضى المصابين بنقص المناعة المشترك الشديد وعوز الأدينوزين ثنائي الأمين باستهداف الخلايا الجذعية لإصلاح جيناتها، وكانت النتائج مذهله حيث استجاب أكثر من عشرين مريضًا للعلاج ولوحظ لديهم زياده طويلة الأمد لكل من الخلايا البائية والخلايا التائية وتحسن ملحوظ في الوظيفة المناعية، ومن الجدير بالذكر أنه لم تلاحظ أي آثار جانبية شديدة أو لوكيميا (سرطان الدم) في المرضى بعوز الأدينوزين ثنائي الأمين والذين عولجوا بالعلاج الجيني.

مرض نقص المناعة الأولي الذي عولج بالعلاج الجيني هو نقص المناعة المشترك الشديد المرتبط بالصبغي (X)، وفي هذه التجربة اعتمدت على استهداف الخلايا الجذعية الدموية باستخدام إيلاج الفيروسات التقهقرية لإدخال الجين المصحح إلى هذه الخلايا. بدءًا من دراسة رائدة في باريس وتبعتها تجربة مماثلة في لندن، وهناك 20 طفلا مصابًا بنقص المناعة المشترك الشديد عولجوا بالعلاج الجيني في جميع أنحاء العالم، وأجري العلاج الجيني في هؤلاء الرضع بدون الحاجة إلى أي علاج كيميائي قبل نقل الخلايا الجذعية المزروعة مع الفيروس وإعادتها للمريض، و(18) من هؤلاء المرضى أحياء حاليًا و(17) طفلا منهم كان العلاج الجيني لديهم كافيًا لترميم وإعادة بناء الخلايا التائية والوظيفة المناعية ولم يكن المرضى بحاجة إلى معالجات أخرى. للأسف في حين شفي هؤلاء المرضى من نقص المناعة المشترك الشديد، فإن خمسة من هؤلاء تطور لديهم سرطان الدم (لوكيميا)، وشُفِيَ سرطان الدم في أربعة منهم وتوفي طفل واحد.

تجارب العلاج الجيني جارية حاليًا مع المرضى بنقص المناعة الأولية الأخرى. بشكل عام، التجربة أكدت أنه بالعلاج الجيني في مرضى نقص المناعة الأولية أظهرت احتمال شفاء المرض بإدخال نسخة طبيعية من الجين إلى الخلايا الجذعية المصابة عند المريض نفسه. ومع ذلك هناك بعض المخاطر التي يجب التغلب عليها حيث إننا نحتاج إلى ناقل أكثر أمانًا للجين الصحيح إلى الخلية، والعديد من المختبرات حول العالم يعملون على إدخال تعديلات على هذه الناقلات الفيروسية بهدف تحسين سلامتها وعدم إحداثها للسرطان مستقبلاً، ومع هذا، يتعين اعتبار العلاج الجيني علاجًا تجريبيًا في الوقت الحالي، وإنه من المرجح أن المشاكل التي واجهته سيتم حلها في السنوات القادمة وأن أعدادًا أكبر من مرضى نقص المناعة الأولية سيشفون بالعلاج الجيني.

الفصل (7)

الكشف المبكر عن أمراض نقص المناعة الأولية

Newborn Screening

يؤدي مرض نقص المناعة المشترك الشديد SCID إلى التهابات مهددة للحياة ما لم يتم ترميم الجهاز المناعي بزراعة النخاع العظمي أو بتعويض الأنزيم الناقص أو بالعلاج الجيني. في حال غياب القصة العائلية فإن مرضى SCID يتأخر تشخيصهم في الماضي إلى ما بعد حدوث التهاب وعدوى خطيرة. الكشف المبكر عن المرض لكل حديثي الولادة قد يعطي فرصة للعلاج قبل حدوث الالتهاب والعدوى، وفي الوقت الحاضر، اعتمدت العديد من الولايات الأمريكية اختبار فحص حلقة قطع مستقبلات الخلايا التائية (T–Receptor Excision Circle) ويعرف إختصاراً بـ TRECS كجزء روتيني من فحوصات مسح حديثي الولادة، وقد ساعد هذا الفحص على كشف الرضع المصابين بمعظم أنواع نقص المناعة المشترك الشديد كما أنها ساعدت في كشف بعض الرضع الذين لديهم نقص في الخلايا اللمفاوية التائية لأسباب أخرى.

لماذا يجب إجراء مسح الكشف المبكر عن نقص المناعة المشترك الشديد؟

غياب الخلايا التائية والمناعة المتوسطة بالأضداد الجسمية تسبب أخماج (عدوى) شديدة وإسهال وفشل في النمو وهذه هي المشاكل التي تحضر المريض إلى العناية الطبية، والأخماج المشاهدة في مرضى SCID هي عادة ما تنتج عن عناصر ممرضة وضعيفة وانتهازية من الكائنات الحية الدقيقة التي لا تجعل الطفل ذو المناعة الطبيعية مريضًا، وقد كان هذا المرض قاتلاً قبل عام 1968 حيث أجريت فيه أول زراعة نخاع عظم لمريض مصاب به، أما الآن فإنه يتم علاجه بزرع الخلايا الجذعية الدموية المأخوذة من نقي عظم متبرع سليم أو بالتعويض الإنزيمي أو حتى العلاج الجيني.

وأتاحت الاكتشافات العلمية التعرف على كيفية وراثة نقص المناعة المشترك الشديد مما أتاح لبعض الأسر التي عانت من قصة طفل مصاب سابق وتوفي بسبب المرض إثر التهاب، لإجراء تحاليل لاحقة إما عند ولادة طفل جديد أو حتى قبل الولادة وأثناء الحمل، وفي هذه الحالات يكون العلاج المبكر للمرضى المصابين بتجنب إصابتهم بالعدوى مما أدى إلى احتمال كبير بالحياة بدون اختلاطات، ويستند فحص الأطفال حديثي الولادة للكشف عن المرض عند السكان على معرفة إن كشف المرض قبل ظهور الأعراض السريرية، وعلاجهم سيحسن الحياة عند جميع الأطفال المولودين بنقص المناعة المشترك الشديد وليس فقط عند من لديهم أقرباء مصابون بالمرض.

المسح لكشف نقص المناعة المشترك الشديد: الحلقة الناتجة عن قطع مستقبلات الخلايا التائية TRECS:

يختلف فحص الأطفال حديثي الولادة في تجمع سكاني لكشف نقص المناعة المشترك الشديد عن الفحص الذي يجريه أطباء المناعة في مواجهتهم مع حاله يشتبه أنها مصابة بنقص المناعة حيث إن الأول يتم على نطاق واسع في المختبرات المركزية الخاصة بالصحة العامة في الولايات (المقصود بها الولايات في أمريكا كل ولاية على حده) وتستخدم قطرات الدم المأخوذة من كعب قدم الطفل حديث الولادة وتوضع على ورقة ترشيح ثم تجفف، وللعلم فإن ورقة الترشيح هذه كشفت أول مرة في عام 1963 بواسطة روبرت غوثري لإجراء مسح للسكان لكشف داء بيلة الفينيل كيتون عند حديثي الولادة.

يمكن استخدام بقع الدم المجففة (Dried Blood Spots 'DBS') وذلك بالتعامل معها باستخدام الأساليب الآلية وتتبع المكونات فيها مما يسمح للمختبر المركزي في الولاية فحص آلاف العينات في نفس الوقت، واختبار مسح حديثي الولادة النموذجي يتم إجراؤه على 1/8 من القطرة المنتشرة على سطح ورقة الترشيح والقادمة من بقع الدم المجففة.

على عكس الاختبارات السريرية الفردية والتي تجرى بسبب الشك في التشخيص بسبب توفر معلومات جينيه أو سريرية، واختبارات المسح تبحث عن أمراض نادرة ولكنها خطيرة

في جميع الرضع، والغالبية العظمى من هؤلاء الرضع الذين يتم فحصهم ليس لديهم المرض، ولذلك فإن النتائج السلبية الخاطئة أو ما تسمى بالفشل في كشف الحالات الحقيقية يجب أن تكون في الحدود الدنيا المطلقة. ومن ناحيه أخرى، الحالات الإيجابية الخاطئة تنتج عن القلق وتجعل من الضروري إجراء اختبارات لمتابعة النتيجة، ولذلك فإن الحالات الإيجابية الخاطئة يجب أن تكون في حدودها الدنيا أيضًا.

نبع الاقتراح الأول بفحص جميع المواليد لنفي مرض نقص المناعة المشترك لدى حديثي الولادة من معرفتنا أن معظم الحالات يمكن كشفها بإجراء تعداد الدم الكامل والتعداد التفريقي للكريات البيض وذلك لتحديد العدد المطلق للخلايا اللمفاوية، وتمثل الخلايا التائية حوالي 70٪ من تعداد اللمفاويات في الرضع الطبيعيين وغياب الخلايا التائية في هذا المرض يؤدي إلى انخفاض التعداد المطلق للمفاويات في معظم هؤلاء المرضى.

بعض أنواع نقص المناعة المشترك تترافق مع وجود الخلايا اللمفاوية البائية وقد توجد الخلايا التائية القادمة من الأم في دم الأطفال المصابين ببعض الأنواع، ولذلك فإن تعداد اللمفاويات رغم أنها سهلة الإجراء إلا أنها تحتاج إلى سحب الدم الوريدي وهي لن تلقط كل حالات نقص المناعة المشترك كما أنه لا يمكن قياس عدد الخلايا التائية في اختبار بقعة الدم الجافة.

ولذلك تم تطوير طريقة قياس مستقبلات الخلايا التائية، وهي جزيئات حلقية الشكل من الحمض النووي DNA تتشكل داخل الخلايا التائية النامية في الغدة الصعترية (التيموس) وتقاس الحلقات المتشكلة TRECS من الحمض النووي بواسطة تقنيه تسمى بلمرة التفاعل المسلسل (Polymerase Chain) PCR Reaction والدم المأخوذ من الرضيع الطبيعي يحوي نفس العدد من مستقبلات الخلايا التائية لكل 10 خلايا وهذا يعكس ارتفاع معدل إنتاج الخلية التائية الجديدة في وقت مبكر من الحياة. أما الأطفال الذين لديهم عوز المناعة المشترك الشديد فيفتقرون لهذه المستقبلات تمامًا.

قد تفشل بقع الدم المجففة DBs في إظهار حلقات مستقبلات الخلايا التائية الخاصة بالحمض النووي لأسباب تقنية، ومثل هذه العينات قد تحتاج إلى إعادة التحديدات وأحيانًا تحتاج إلى دراسة بقعة دم جديدة من الرضيع، والاختبارات المرضية حين تفشل الـ PRC والتحاليل التي تُظهِر انخفاض أو غياب حلقات المستقبلات كلها تحتاج للمتابعة، وذلك بفحص عينة دم سائل من الرضيع لاختبار عدد الخلايا اللمفاوية ومجموعاتها الفرعية من الخلايا التائية والبائية والخلايا القاتلة بطبيعتها وكذلك قياس عدد الخلايا التائية الحديثة الخروج من التيموس (وتسمى الساذجة Naive) وعدد خلايا الذاكرة التائية، والرضع مع أعداد الخلايا التائية المنخفضة بشكل غير طبيعي يجب أن يُفحصوا على وجه السرعة من قبل طبيب مختص بالمناعة لتحديد فيما إذا كان الطفل لديه نقص المناعة المشترك الشديد.

أما الحالات الأخرى والتي تترافق مع انخفاض الخلايا التائية والتي يمكن كشفها عبر قياس حلقات المستقبلات مذكورة في الجدول رقم (1)، واختبار مستقبلات الخلايا التائية تم تبينها كفحص على مستوى الولاية في البدء في ولاية ويسكنسون ثم مساجوسيتز وكاليفورنيا ونيويورك (كلها في الولايات المتحدة) وحاليًا هناك العديد من الولايات الأخرى تجري اختبار المستقبلات للكشف المبكر عن نقص المناعة المشترك الشديد، وهناك المزيد من الولايات التي تخطط لإدراج هذا الاختبار كماسح للولدان فيها. واستطاعت هذه البرامج كشف هذا المرض والحالات المتعلقة بها بنجاح مما سمح للرضع بتلقي العلاج الفوري وقبل الإصابة بالأخماج المدمرة، ففي ولاية كاليفورنيا وحدها (في وقت طباعة هذا الكتاب عام 2013) تم كشف (11) حالة نقص المناعة المشترك الشديد و(3) حالات نقص المناعة المشترك الشديد الهاربة ومتلازمة أومن ، و(4) حالات من متغيرات نقص المناعة المشترك الشديد المشابهة و(15) حالة من حالات انخفاض الخلايا التائية المترافقة مع متلازمات أخرى، ولمعرفة الولايات الأمريكية الأخرى التي تجري الفحص يرجى زيارة موقع www.primaryimmune.org.

الحالات التي كشفت باختبار مستقبلات الخلايا التائية وكان فيها نقص أو غياب (الـ TRECs).

الجدول (1) الفصل 26

حالات نقص المناعة المشترك الشديد النموذجية SCID وذلك بسبب العيوب التي تشمل IL2RG (الموروثة بالصبغي X) و ADA و IL7R و JAK3 و RAG1 و RAG2 و DCLRE1C (أريتماز) وTCRD وTCRE وTCRZ وCD45

الـ SCID الهاربة Leaky ومتلازمة أومن والتي تعود إلى حدوث طفرة في جينات الـ SCID النموذجية ولكنها لا تلغي وظيفة الجين تماماً

بدائل الـ SCID والتي تكون فيها الخلايا التائية منخفضة باستمرار ولكن بدون عيب معروف في جينات الـ SCID

المتلازمات التي تصيب المناعة الخلوية بدرجات مختلفة وقد تكون شديدة ومنها:

- متلازمة دي جورج الكاملة أو متلازمة دي جورج الجزئية مع نقص الخلايا التائية
- متلازمة CHARGE
- متلازمة جاكوبسن Jacobsen syndrome
- تثلث الصبغي 21
- طفرة التدخل المهيمنة لـ RAC2
- طفرة DOCK8 المترافقة مع ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي)
- نقص تنسج الشعر والغضروف

نقص الخلايا التائية نتيجة لظروف أخرى بما في ذلك:

- جراحة القلب عند حديثي الولادة
- سرطان الدم عند حديثي الولادة
- تشوهات الجهاز الهضمي
- حالات الخداج الشديدة (الولادة المبكرة الشديدة) وهذه تعود عدد الخلايا اللمفاوية إلى وضعها الطبيعي مع مرور الوقت
- تأخر النمو داخل الرحم

اختبار مستقبلات الخلايا التائية TRECs جيد ولكنه غير مثالي

أثبت اختبار مستقبلات الخلايا التائية عند حديثي الولادة وما يتلوه من قياس عدد اللمفاويات الفرعية أن له فائدة سريرية في العديد من الولايات الأمريكية، فالأطفال الذين لم يعتقد إصابتهم بنقص المناعة المشترك الشديد أو اضطرابات الخلية التائية ذات الصلة تم كشفهم بهذا الاختبار وأحيلوا للتقييم الفوري والعلاج إثر ذلك، وأن تقارير النتائج الناجحة آخذة في الظهور، ومع زيادة تجمع الخبرة المكتسبة وزيادة عدد الولايات التي تبدأ المسح بمستقبلات الخلايا التائية، سيكون من المهم توثيق نتائج البرامج الحالية في الولايات التي تقوم بالمسح حاليًا، وهذا التوثيق لا يشمل فقط تسجيل العدد الكلي للحالات الحادثة بل يجب أن يشمل مجالات الشدة (خفيفة، متوسطة، شديدة) ونسبة حدوث كل نوع من أنواع نقص المناعة المشترك الشديد في التجمعات السكانية والتي تحتاج جميعها إلى معرفة وتحديد مدى وجود وانتشار المرض فيها.

بدأت شبكة بحوث فحص حديثي الولادة (Newborn Screening Translational Research Network) برنامج لتتبع وتسجيل والإبلاغ عن الحالات المكتشفة باختبار مستقبلات الخلايا التائية حتى يمكن تحليل ومقارنة أداء الاختبار فيما بين الولايات الأمريكية وفي أمريكا ككل.

لا تكشف جميع أمراض نقص الخلايا التائية باختبار مستقبلات الخلايا التائية، فالاختبار لا يكشف أمراض الخلايا التائية الناتجة عن خلل تطور هذه الخلايا في التيموس ما بعد نقطة إنتاج حلقة مستقبلات الخلايا التائية من الحمض النووي DNA، وعلى سبيل المثال الأطفال حديثو الولادة ولديهم عوز Zap70 وعوز MHC classII وعوزNF-KB Kappa-b Essential Modulator (NEMO)، كلها لديها مستقبلات الخلايا التائية طبيعية كما وجد ذلك في مريض واحد لديه عوز (ADA) المتأخر الظهور Late onset Adenosin deaminase.

القضايا المستقبلية في الكشف المبكر عن اضطرابات المناعة

الآن وبعد أن أصبح اختبار مستقبلات الخلايا التائية متاحًا وأظهر فعاليته فإنه من المهم البدء به في كل الولايات الأمريكية، ويمكن مع انتشار الاختبار أن نعرف الحدوث الفعلي للمرض بين البشر ويمكن مع تحديد نسبة حدوث كل نوع من أنواع نقص المناعة المشترك الشديد، ويمكن البدء بالتدابير العلاجية والوقائية فورًا لكل المرضي مثل: تعويض نقص الغلوبيولين المناعي والبدء بالمضادات الحيوية الوقائية ومنع إعطاء اللقاحات الفيروسية الحية والحماية من التعرض للعدوى، وفي نفس الوقت العمل في التحضير للعلاج النهائي الناجع، والبروتوكولات المثلى للزراعة في الأطفال الرضع الصغار جدًا (عمر أقل من شهر) والذين لديهم نقص المناعة المشترك الشديد لا تزال مجالًا للخلاف ومثارًا للجدل ولكن مع اختبار الكشف المبكر فإنه يمكن تأسيس هذه البروتوكولات بواسطة (دراسات متشاركة بين المراكز الطبية).

الفصل (8)

أمراض نقص المناعة الأولية وعلاقتها بالحساسية

Primary Immunodeficiency Diseases and Allergies

تظهر أمراض الحساسية وأعراضها بسبب نشاط الجهاز المناعي الذي يستجيب ويتفاعل مع أشياء غير مؤذية عادة مثل غبار الطلع ووبر الحيوانات الأليفة والأطعمة، ولهذا السبب قد يكون من المحير أن يكون لدى مرضى نقص المناعة الأولية حساسية حقيقة، فإن المرضى بنقص المناعة تكون آثار إصابتهم بالحساسية أكبر بكثير من آثار الحساسية عند عامة الناس مع أن الحساسية هذه لا تكون من نفس النموذج في المجموعتين، ومن المؤكد أن المرضى المصابين بنقص المناعة وبشكل عام ليس لديهم مشاكل مع الحساسية بقدر و نسبة حدوثها عند أولئك الطبيعيين مناعيًا، ومع ذلك فإن تغيرات معينة في نظام المناعة في بعض أمراض نقص المناعة قد تزيد من خطر تطور وحدوث الحساسية.

تعريف أمراض نقص المناعة الأولية والحساسية

تتظاهر الحساسية بأشكال مختلفة حيث تشمل أعراض الحساسية الأنفية والعينية والربو التحسسي والأكزيما والشرى والتأق، ومن الشائع عند الشخص الواحد أن يكون لديه أكثر من مرض تحسسي واحد يرتكس الجهاز المناعي في الأشخاص الذين يعانون من الحساسية بطريقة محددة للمؤرجات أو مسببات الحساسية التي تحرض على بدء الأعراض التحسسية، والمؤرجات الشائعة تتضمن المواد والجسيمات في الهواء والبيئة مثل: عث الغبار والعفن ووبر الحيوانات وحبوب لقاح الأشجار والحشائش والأعشاب والأطعمة والأدوية ولسع الحشرات بما تحويه من سموم.

بشكل عام تظهر الاستجابة والتفاعل التحسسي عندما يطور الشخص الأجسام الضدية المحسسة وهي تسمى الغلوبيولين المناعي (ي) والتي تكون نوعية محددة للمؤرج ذاته دون غيره، ويرتبط الغلوبيولين المناعي (ي) بشكل محكم بالخلايا التحسسية والتي تسمى الخلايا البدينة أو الخلايا الأساسية في الجلد والسبيل التنفسي والطريق الهضمي والأوعية الدموية، وتتفعل هذه الخلايا التحسسية عند ارتباط المؤرج مع الغلوبيولين المناعي (ي) المتوضعة على الخلايا بإفراز الهستامين والمواد الكيميائية التي تسبب الشرى (طفح جلدي) وسيلان الأنف والعطاس والحكة، وتختلف أعراض الحساسية اعتمادًا على موقع الارتباط بين المؤرج والغلوبيولين المناعي (ي) في الجسم.

التهاب الأنف التحسسي أو حساسية الأنف

تسبب حساسية الأنف حكة واحتقان وسيلان الأنف والعطاس عندما يتنفس الإنسان المصاب مؤرجات معينة، وقد تظهر كذلك علامات حساسية الملتحمة أو ما يسمى التهاب الملتحمة التحسسي، وهي على شكل احتقان وحكة بالعينين، ويعتمد موعد وشدة الأعراض على التعرض للمؤرج الذي يتحسس منه المريض، وتكون الأعراض بارزة في فصل الربيع عند المتحسسين من حبوب طلع الأشجار ولكنها تكون في الخريف في المتحسسين لعشبة الراجيد (منتشرة في قارة أمريكا الشمالية) وعندما يزيد الاحتقان داخل الأنف بشدة يحدث انسداد لمجرى المخاط وهذا يؤدي إلى التهاب الأنف والجيوب حيث تتراكم السوائل داخل الجيوب وتزيد الضغط فيها مما يؤدي إلى الشعور بعدم الارتياح وخطر حدوث العدوى الجرثومية.

وهذه مشكلة بحد ذاتها في مرضى نقص المناعة حيث إنه من الصعب تحديد سبب المشكلة في الجيوب أَهِيَ ناتجة عن العدوى الجرثومية أو الحساسية أو مزيج من الاثنين معًا؟ وهو الحاصل في كثير من الأحيان.

معالجة التهاب الأنف التحسسي يمكن أن تشمل:

- تجنب المواد المسببة للحساسية (المؤرجات) قدر الإمكان، مثل عث الغبار أو وبر الحيوانات الأليفة والعفن.
- استخدام مضادات الهستامين غير المسببة للنعاس مثل الزيرتك (مركب السيترازين) والأليغرا (فيكسافينادين) أوالكلاريتين (اللوراتيدين) أو استخدام مضادات الهستامين الأقل استعمالاً لأنها قد تسبب النعاس مثل البنادريل (ثنائي فينيل الهيدرامين) أو الاتراكس (هيدروكسي زين) وهذه يجب استخدامها بحذر لما قد تسببه من نعاس .
- استخدام الستيروئيدات الموضعية الأنفية للأعراض الأشد وخاصة احتقان الأنف.
- العلاج المناعي (تطعيمات الحساسية) Allergy Shots

داء الربو التحسسي:

الربو التحسسي هي الحالة التحسسية المزمنة للرئتين، في المرضى بالربو التحسسي يمكن أن تحدث صعوبة تنفس ووزيز (صفير صدر) وضيق الصدر والسعال بعد استنشاق المؤرج الذي يتحسس منه المريض مثل طلع لقاح الأشجار والعفن كما قد تتحرض الأعراض بتغيرات الجو والتدخين والروائح القوية وهي كما نعلم عوامل غير محسسة ولكنها مخرشة وقد تساهم في الأعراض، ويتم تشخيص الربو عادة اعتمادًا على الأعراض واختبار وظائف الرئة حيث يقوم الكمبيوتر (الحاسوب) بقياسها.

ومن الجدير بالذكر أن الربو مرض مزمن ويحتاج إلى علاج مستمر، والعلاج يشمل موسعات القصبات المتضيقة مثل

الألبيوترول، وهي تستخدم لتحسين الأعراض الحادة، وقد تستخدم أدوية الوقاية لمنع حدوث الأعراض والسيطرة طويلة الأمد على المرض، وهي أدوية تؤخذ يوميًا مثل أدوية الستيروئيدات الاستنشاقية واستخدامها يعتمد على شدة وتكرار الأعراض عند المريض.

الربو له أهمية خاصة عند الأشخاص الذين يعانون من نقص المناعة أو يشتبه بإصابتهم بها، حيث إن نوبات الربو وخاصة التي تحدث عند شخص لديه حمى، فإنها قد يصعب تفريقها عن التهاب الرئة، لذا فإنه من المهم التفريق بين نوبة الربو وذات الرئة وذلك بسبب الاختلاف الكبير في العلاج بين الحالتين.

الحساسية الغذائية Food Allergy :

تنجم الحساسية الغذائية من تطور استجابة مناعية خاصة للطعام وتظهر أعراض الحساسية الغذائية عادة خلال دقائق إلى بضع ساعات من تناول مادة الطعام المؤرجة (المحسسة)، قد تشمل الأعراض طفح شروي (شرى أو hives وهذا الطفح يشبه قرص البعوض) واحتقان الجلد والحكة والتقيؤ والإسهال أو آلام البطن، وفي الحالات الشديدة قد يحدث صعوبة في التنفس وشعور بالاختناق بسبب انسداد البلعوم وانقباضه وقد يتطور هبوط كبير في الضغط الدموي وغياب في الوعي، ويتم علاج الحساسية الغذائية بتجنب الطعام المشتبه به، وقد نستعمل حقنة الآيبي نفرين عند حدوث التأق Anaphylaxis.

عدم التحمل الغذائي Food intolerance :

عدم التحمل الغذائي لا علاقة له بالجهاز المناعي ولا تكون مهدده للحياة عادةً، ومثال عدم التحمل الغذائي هو عدم تحمل سكر اللاكتوز الموجود في الحليب، حيث إن غياب أو نقص الإنزيم المحطم لسكريات الحليب يؤدي إلى المغص والإسهال عند تناول منتجات الألبان.

الداء الزلاقي Celiac disease :

وفيه أن المرضى بهذا الداء يحدث لديهم أعراض معدية معوية بعد تناول مركبات محتوية على الغلوتين مثل القمح، وللعلم فإن المرض هو مرض مناعي موجه فقط باتجاه القمح وهو ليس حساسية غذائية حقيقية.

الأكزيما :

الأكزيما أو التهاب الجلد التأتبي هو مرض التهابي جلدي مزمن والذي يسوء الوضع فيه بالتعرض للأطعمة أو لمسببات الحساسية في البيئة وخاصة عند الأطفال، والمشكلة الرئيسية في الأكزيما هو انهيار الحاجز الجلدي وتفعيل الجهاز المناعي للجلد مما يؤدي إلى التهاب وحكة شديدة، ووظيفة الحائط الجلدي هي المحافظة على الماء داخل الجلد، ومنع الأشياء الأخرى من الدخول (مثل الجراثيم والمؤرجات)، فقدان هذه الوظيفة يؤدي إلى جفاف الجلد وزيادة خطر العدوى.

يؤدي التفاعل بين التأهب والاستعداد الجيني عند مرضى الأكزيما والتعرض للعوامل المؤرجة في البيئة بشكل مبكر في الحياة دورًا (من المرجح أنه رئيسي) في تطوير الأكزيما، ويترافق العديد من أمراض نقص المناعة مع الأكزيما ومنها متلازمة ويسكوت الدريتش وفرط الغلوبيولين المناعي ي (المورث بصفة سائدة) ومتلازمة اضطراب الجهاز المناعي(IPEX)، ولكن الأسباب الوراثية المسببة لها مختلفة تمامًا عن مرض الأكزيما التقليدية المعروفة.

علاج الأكزيما يتطلب ضمان بقاء حاجز الجلد سليمًا بواسطة الاستحمام المتكرر وغمس الجلد في الماء ثم وضع المرطبات الجلدية لمنع خروج الماء والرطوبة من الجلد ومنع دخول المواد

غير المرغوبة وإضافة الستيروئيدات الموضعية أو الأدوية الأخرى التي يمكنها أن تهدئ من الاستجابة المناعية (التهاب الجلد) ، والجراثيم الموجودة على الجلد قد تفاقم الأعراض الجلدية عند بعض المرضى بالأكزيما مع نقص المناعة الأولية، ولذا تستعمل المضادات الحيوية عن طريق الفم وموضعيًا على الجلد عادة، ويستجيب العديد من المرضى لحمام الكلور الممدد (ويسمى حمام التبييض Bleach bath) أو السباحة في حمامات سباحة فيها كلور، ولذلك تستخدم كطريقة أخرى في قتل الجراثيم السيئة على الجلد.

الحساسية الدوائية وعدم تحمل الدواء:

الحساسية الدوائية وعدم تحمل الدواء شائع كثيرًا في المرضى بنقص المناعة الأولية وذلك لأنهم يتعرضون للأدوية أكثر من غيرهم بسبب حالتهم، وبشكل عام كلما زاد أنواع الأدوية التي يتعرض لها المريض كلما زاد احتمال حدوث الحساسية الدوائية أو عدم التحمل الدوائي، كما أن وجود ردة فعل بعد استخدام دواء معين لا يعني بالضرورة أن الشخص متحسس ولكن يجب توخي الحذر لتجنب ردود الفعل الخطيرة.

كما نشاهد في الاستجابة للطعام فإن العديد من الاستجابات للأدوية ليست حساسية حقيقية ناتجة عن الغلوبيولين المناعي (ي) ولكن قد تكون هذه الاستجابات شديدة ويجب أن تؤخذ على محمل الجد، ومن الأمور البالغة الأهمية إجراء تقييم شامل (شاملاً القصة السريرية المرضية وكيفية حدوث الأعراض) للتفاعلات السابقة لضمان تجنب استخدام أدوية يحتمل خطورتها، وفي المقابل لا نمنع استخدام دواء مفيد للمريض ونحتاج إليه من غير بصيره.

في بعض المرضى الذين لديهم الحساسية الدوائية وبالذات المضادات الحيوية فيمكن إزالة الحساسية مؤقتًا وبالتالي يمكن للمرضى أن يحصلوا على هذا الدواء في حال كانت حياتهم في خطر.

تشخيص الحساسية عند مرضى نقص المناعة الأولية:

قد يكون تشخيص الحساسية صعبًا وبالذات في سياق نقص المناعة، وأكثر الفحوص المخبرية استعمالاً هو اختبار وخز الجلد وفحص الدم لكشف الغلوبيولين المناعي (ي) النوعي للمؤرج المتهم (يشار إليها أحيانًا باختبار راست وكاب راست وكاب المناعي Immuno Cap)، واختبار وخز الجلد يشمل أخذ قطرة من المؤرج ودسها في القسم السطحي من الجلد، والاستجابة الإيجابية تأتي على شكل تورم وارتفاع في الجلد واحمرار ما حوله كما ذكرنا فيمكن إرسال عينة من الدم لكشف وجود الغلوبيولين المناعي (ي) نوعية للمؤرج لدى الشخص المصاب، وتختلف مصداقية النتائج اعتمادًا على نوع المؤرج المفحوص (مؤرجات الطعام تكون الأكثر دقة)، ولكن وخاصة في الحالات التي يكون فيها الغلوبيولين المناعي (ي) مرتفعًا وعند وجود مرض نقص مناعة سيكون من الصعب تفسير هذه النتائج في بعض الأحيان، ولا ينبغي أبدًا أن تفسر اختبار الحساسية عند مرضى نقص المناعة الأولية دون مساعدة شخص خبير وعلى تماس مع أمراض نقص المناعة الأولية وأمراض الحساسية.

بعض أمراض نقص المناعة الأولية تترافق بشكل شائع مع أمراض الحساسية وهذه الأمراض تشمل: متلازمة ارتفاع أو فرط الغلوبيولين المناعي (ي) (HIES) ومتلازمة الاعتلال الصماوي العديد مع خلل تنظيم مناعي مرتبط بالصبغي إكس (IPEX).

متلازمة أومن Omenn's Syndrome:

تنتج عن نفس الطفرة الجينية التي تؤدي إلى نقص المناعة المشترك الشديد، ومع ذلك ولأسباب لا نفهمها تمامًا، فإن عدد قليل من الخلايا التائية والبائية تتسرب خارجًا وتؤدي إلى ضخامة العقد اللمفاوية (الغدد اللمفية) والطحال والكبد وتؤدي إلى طفح شديد يشبه الأكزيما من الرأس إلى أخمص القدمين، ويكون لدى المرضى مستويات عالية جدًا من الغلوبيولين المناعي (ي) والحمضات (كريات الدم البيضاء الحمضة) ومع ذلك لا يكون لديهم حقًا حساسية لأي نوع من الأغذية أو أي شيء آخر لأن الخلايا التائية والبائية التي يشكلونها غير قادرة على إنتاج استجابة نوعية محددة لشيء معين.

متلازمة فرط أو ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) (HIES):

هي مجموعة من أمراض نقص المناعة تتميز بارتفاع غير عادي للغلوبيولين المناعي (ي) ولمستويات عالية، وهؤلاء المرضى في خطورة بالإصابة بالتهابات خطيرة، والشكل الأشهر لها هو الشكل المورث بصفة جسدية سائدة و يرمز له بـ (AD-HIES) وينتج عن طفره في (STAT3) وهناك النوع الآخر وهو يورث بصفه جسدية متنحية ينتج عن عوز (DOCK8) ومن الجدير بالذكر أنه ليس كل من لديه ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) فهو مصاب (HIES)، فالعديد من البشر الذين لديهم أكزيما شديدة أو حساسية قد يكون لديهم ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) (مستوى الغلوبيولين المناعي ي يصل الآلاف وعشرات الآلاف) وبدون أعراض أخرى على الإطلاق، والمرضى المصابون بالـ AD-HIES لديهم أعراض محددة وتشمل خراجات ناتجة عن المكورات العنقودية وذات الرئة والعدوى الفطرية للجلد، سهولة كسر العظام ومفاصل مفرطة الحركة (سهلة الحركة) والاحتفاظ بالأسنان الأولية. أما المرضى بعوز(DOCK8) لديهم إضافة للعدوى الجرثومية، العدوى بالعديد من الفيروسات وخاصة على الجلد والأكزيما الشديدة والحساسية الغذائية وزيادة نسبة حدوث عدد من السرطانات . يرجى مراجعة فصل متلازمة ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي).

متلازمة اعتلال التنظيم المناعي (IPEX):

تتألف من نقص مناعة واعتلال غدد صماء وإصابة هضمية وجلدية، نموذج الوراثة فيه مرتبط بالصبغي (X) والذكور المصابون بها لديهم أكزيما شديدة وارتفاع مستوى الغلوبيولين المناعي والحساسية.

الفصل (9)

أمراض المناعة الذاتية في مرضى نقص المناعة الأولية

Autoimmunity in Primary Immunodeficiency

الجهاز المناعي عبارة عن مجموعة معقدة من الأعضاء والخلايا والبروتينات وغيرها من المواد التي تعمل جميعها معًا على منع العدوى، وتتميز أمراض نقص المناعة الأولية بشذوذ في مكونات محددة في الجهاز المناعي مما يؤدي إلى زيادة التأهب بالإصابة بالعدوى. اضطراب الجهاز المناعي المؤدي إلى نقص المناعة الأولي ينتج عنه كذلك (وفي مرات عديدة) اعتلال في التنظيم المناعي أو ما يسمى dysregulation وهي الاستجابة المناعية التي لا تخضع للسيطرة أو الضبط الذاتي بالشكل الصحيح وهذا ما يؤدي إلى المناعة الذاتية، والمناعة الذاتية هو نوع من سوء التنظيم المناعي حيث توجه الاستجابة المناعية ضد أجزاء الجسم الطبيعية مثل الخلايا أو الأنسجة أو الأعضاء تسمى أضداد ذاتية، وبعبارة أخرى، ذلك المرض الذي يهاجم فيه الجهاز المناعي الجسم الذي يحتويه.

تعريف المناعة الذاتية في نقص المناعة الأولي:

الجهاز المناعي السليم ينتج بروتينات تعرف بالمضادات الجسمية التي تتعرف على الكائنات الغريبة (البكتيريا والفيروسات) وتمنعها من التسبب في العدوى . إحدى الأنواع الشائعة للمناعة الذاتية هي عندما ينتج الجهاز المناعي أجسام مضادة ضد الخلايا الطبيعية والنسج في الجسم وتسمى هذه الأضداد بالأضداد الذاتية. أحيانًا المرضى بنقص المناعة الأولية لا يستطيعون إنتاج أجسام ضدية جيدة للحماية من العدوى ولكنهم فقط ينتجون الأجسام الضدية الذاتية السيئة والتي تسبب المناعة الذاتية، وأحيانًا تكون هذه الأضداد الجسمية نفسها غير ضارة ولكنها توحي بوجود أمراض المناعة الذاتية. في نوع آخر من أمراض المناعة الذاتية، الجهاز المناعي الخلوي قد يتفاعل ضد المستضدات الجسمية الذاتية الموجودة على خلايا الجسم وبالتالي تهاجم خلايا الجسم.

إحدى المفارقات في هذه الحالة أن العلاج لحالات المناعة الذاتية هو استخدام مثبطات المناعة لإيقاف الاستجابة المناعية غير المناسبة المسببة للمشكلة، وهذا ينطوي على توازن معقد لتجنب العدوى الخمجية والجرثومية غير المرغوب فيها وغيرها من الآثار الجانبية في حين لا يزال المريض يستخدم كمية كافية من العلاج المثبط المناعي للسيطرة على عملية المناعة الذاتية، ومن المستحسن اتباع طريقة العلاج بروح الفريق عند استخدام العلاج المثبط للمناعة، وذلك بانضمام طبيب المناعة مع الخبراء الآخرين المتخصصين في علاج العضو أو الجهاز المصاب ، ويضم الفريق المعالج أخصائيي الجهاز الهضمي أو أمراض الرئة (الروماتيزم) أو الرئة أو الغدد الصماء أو الكلى أو الجلد أو أمراض الدم.

تم تسجيل العديد من الاختلاطات المناعية الذاتية في مجموعة واسعة من أمراض نقص المناعة الأولية، ومع ذلك فإن بعض أمراض نقص المناعة الأولية لديها أمراض مناعة ذاتية كمشكلة أولية وكجزء من المرض، وتشمل خلل التنسج الأديمي الظاهر والذي يشمل داء المناعة الذاتية واعتلال الغدد الصماء المتعددة والإصابة بالمبيضات وكذلك متلازمة تكاثر اللمفاويات المناعية الذاتية ومتلازمة IPEX و هو المعروف بالتالي : اعتلال التنظيم المناعي واعتلال الغدد الصماء المتعدد واعتلال الأمعاء والمورث بصفة محمولة على الصبغي الجنسي (X).

في كثير من الأحيان تترافق بعض الاضطرابات المناعية مع اختلاطات مناعية ذاتية وهذه الأمراض تشمل اعتلال المناعة الشائع المتنوع ومتلازمة ويسكوت الدريتش وعوز الغلوبيولين المناعي (آ) الانتقائي ومتلازمة Good (ورم التيموس) ومتلازمة ارتفاع الغلوبيولين المناعي (م) ونقص الخلايا اللمفاوية التائية غير معروف السبب ICL واضطرابات المتممة، ومعظم هذه الأمراض تمت مناقشتها في فصول سابقة. محور تركيز هذا الفصل هو تقديم لمحة عامة عن أنواع اعتلال التنظيم المناعي وأمراض المناعة الذاتية والتي قد تظهر في مختلف أمراض نقص المناعة الأولية.

نقص كريات الدم الشامل المناعي الذاتي
Autoimmune Cytopenia

يعتبر تطور المضادات الجسمية المهاجمة للذات والتي ترتبط بخلايا الدم وتدمرها الشكل الأكثر شيوعًا لأمراض المناعة الذاتية المشاهدة في مرضى نقص المناعة الأولية. خلايا الدم المتأثرة هي كريات الدم الحمراء والصفيحات الدموية وكريات الدم البيضاء.

كريات الدم الحمراء:

تحمل كريات الدم الحمراء الأكسجين إلى أنسجة الجسم حيث إن الأكسجين ضروري لأنسجة الجسم لأداء وظيفتها، ويستخدم تعبير فقر الدم أو الأنيميا لوصف انخفاض عدد الكريات الحمراء، والأضداد الذاتية ضد الكريات الحمراء يمكن أن تخرب هذه الخلايا، ويسمى هذا المرض بفقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي (AIHA)، والأعراض المرافقة له تتضمن التعب والصداع والدوخة والإغماء وعدم تحمل النشاط البدني قد يبدو الشخص شاحبًا أحيانًا وفي الحالات الشديدة يمكن أن يتطور صفار في الجلد والعينين وهو ما يعرف باليرقان، وقد يتضخم الطحال حيث إنه يحبس كريات الدم الحمراء التالفة، ويحاول الجسم تعويض نقص كريات الدم الحمراء الحاملة للأكسجين من خلال زيادة العبء على القلب والرئتين.

الصفيحات:

بشكل طبيعي إذا ما حدثت إصابة أو جرح في الأنسجة فهذا قد يسبب النزيف، وتساعد الصفيحات على تشكيل الخثرة لإيقاف النزيف، نقص الصفيحات يسمى بالإنجليزية ثرومبوسيتوبينيا Thrombocytopenia ، إذا تشكلت أضداد ضد الصفيحات وسببت نقص الصفيحات فإنها معروفة بنقص الصفيحات الأساسي (ITP)، ونقص الصفيحات الأساسي قد يسبب نزيف غير طبيعي، ويلاحظ المرضى وبشكل متكرر زيادة الكدمات وفي بعض الأحيان في مناطق غير عادية ومن غير الرضوض في هذه المنطقة، وقد تحدث نزوف صغيرة بحجم رأس القلم حمراء اللون تسمى حبرات أو نمشات، وقد يحدث لديهم نزيف أنف، وغالبًا ما يكون صعب السيطرة عليه وقد تنزف اللثة بسهولة وقد يتغير لون البول إلى البرتقالي أو الوردي أو الأحمر والبراز قد يكون أسود اللون أو بلون القطران والذي يدل على نزف في الجهاز الهضمي ونادرًا ما يسبب نزيف الدماغ والذي يؤدي إلى تغير الوعي والموت.

كريات الدم البيضاء:

هناك أنواع مختلفة من خلايا الدم البيضاء، والمعتدلات هي كريات دم بيضاء ولها دور كبير في الاستجابة للالتهابات، وانخفاض عددها يسمى بالإنجليزية نيتروبينيا Neutropenia، ونقص العدلات المناعي الذاتي (AIN) يحدث عندما تنتج أضداد ضد المعتدلات من الكريات البيضاء، وأكثر الأعراض أهمية في نقص العدلات المناعي الذاتي هي الحمى حيث إنها تدل على عدوى خطيرة، والعلامات الأخرى للعدوى مثل السعال والتقيؤ والإسهال وطفح الجلد قد تشاهد كذلك، ويمكن للالتهابات الخطيرة أن تتدهور بسرعة في المرضى بنقص العدلات المناعي الذاتي وقد يحتاجون إلى الفحص في قسم الإسعاف (الطوارئ) أو القبول إلى داخل المستشفى، ويجب إعطاء المضادات الحيوية بشكل باكر وهناك حاجة ماسة وعاجلة للمضادات الحيوية في هذه الحالات، وقد يحدث لدى المرضى قرحات فموية، وقد تكون شديدة، وقد تحدث في المريء أو الأمعاء، وقد تتضخم اللثة وتصبح ملتهبة وحمراء.

تشخيص نقص الكريات الدموية الذاتي:

يتم تشخيص نقص الكريات الدموية الذاتي بفحص الدم، وعادة ما يكون إجراء تعداد كريات الدم الكامل هو البدء في التشخيص، واختبارات الدم الإضافية يمكن أن تحدد وجود المرض المناعي الذاتي، وأخصائي أمراض الدم أو الأورام أو المناعة هو من يقيم المرضى لهذه الاضطرابات، وقد نحتاج لإجراء دراسة على عينة من نقي العظم لتحديد فيما إذا وجد اضطراب في إنتاج كريات الدم.

علاج نقص الكريات الدموية المناعي الذاتي:

قد يكون نقص الكريات الدموية المناعي الذاتي مؤقتًا يتطلب القليل من العلاج أو أنه يتحسن بدون علاج. إذا تم العلاج، فالهدف يكون إزالة الأجسام المضادة والسماح للجسم بتجديد خلايا الدم، وقد استخدمت العديد من العلاجات بما في ذلك الغلوبيولين المناعي الوريدي (IVIG) والستيروئيدات والعلاج الكيميائي مثل مضادات الـ CD20 والتي تستخدم بشكل خاص لإحداث نضوب الخلايا البائية والتي تنتج الأضداد الذاتية، وللعلم فإن تحديد العلاج الأنسب لمريض معين يعتمد على عوامل كثيرة، وعادة تستجيب نقص الكريات الدموية المناعية الذاتية بشكل جيد للعلاج ، ولكن في بعض الأحيان، قد تتكرر الأعراض أو قد تتطلب علاجًا طويل الأمد، نادرًا ما يحتاج هؤلاء المرضى إلى نقل الدم إلا في الظروف القصوى، وفي جميع الحالات، يتطلب هؤلاء المرضى متابعة عن كثب من الاختصاصيين.

أمراض الرئة المناعية الذاتية:

هناك أسباب متعددة لأمراض الرئة في المرضى بنقص المناعة الأولية، بما في ذلك العدوى الخمجية والخباثة والمناعة الذاتية، ويمكن أن يكون التفريق بين هذه الأسباب صعبًا، وفي معظم حالات أمراض الرئة، فإن الداء المناعي الذاتي لا ينتج عن تشكل الأجسام الضدية الذاتية، بل يكون بسبب تجمع كريات الدم البيضاء في أنسجة الرئة مما يسبب الالتهاب والتلف، وقد تتجمع كريات الدم البيضاء في النسيج الخلالي للرئة أحيانًا، وهذا ما يسمى داء الرئة الخلالي ويتداخل ويعيق امتصاص الأكسجين إلى مجرى الدم، وبعض المرضى الذين يعانون من أنواع معينة من نقص المناعة الأولي يتطور لديهم تجمعات من الخلايا المناعية داخل الرئة و تسمى حبيبومات

أو الأورام الحبيبية في الرئة، وتتشكل هذه الأورام الحبيبية في بعض الأحيان في محاولة لاحتواء العدوى والخمج التي لا يمكن التخلص منها بقتلها أو لأن الخلايا المناعية لم يتم تنظيمها بشكل صحيح، وهو الوضع الذي قد يحدث في أمراض نقص المناعة.

اثنان من أمراض نقص المناعة عادة تترافق مع أورام حبيبية في الرئتين هما الداء الحبيبي المزمن ونقص المناعة الشائع المتنوع، وقد يطور مرضى نقص المناعة الشائع المتنوع كل من مرض الرئة الخلالي والأورام الحبيبية في الرئة، وهذا ما يسمى مرض الرئة الحبيبي اللمفاوي الخلالي (GLILD) Granulomatoses Lymphocytic Interstitial Lung Disease قد يحدث مرض الرئة الخلالي في مرضى رنح توسع الشعيرات و APECED أحيانًا، وفي بعض الأحيان تكون الحديثة الالتهابية الناتجة عن الورم الحبيبي مع أو بدون تجمع الكريات البيضاء في النسيج الخلالي للرئة شديدة جدًا ومستمرة مما يؤدي إلى تليف وتندب الرئة.

الأعراض:

تتطور أعراض داء الرئة الخلالي، في معظم الحالات، بشكل بطئ على مر الزمن، في حين أن الأعراض تكون حادة أكثر في مرضى الداء الحبيبي المزمن، فهم لديهم عدوى خمجية مستمرة وهذا يسبب التهاب الرئة، وقد يلاحظ المرضى انخفاض في قدرتهم على تحمل الأنشطة اليومية، وقد يجدوا أنفسهم مضطرين لتقليص الرياضة اليومية مثل ركوب الدراجة أو الجري، وغالبًا ما تعزى هذه التغيرات إلى أسباب أخرى، مما قد يؤخر تشخيص مرض الرئة، وعادة ما يشتكي المرضى من السعال غير المنتج للقشع غالبًا ، ويمكن مشاهدة ضخامة وزيادة دائرية نهايات الأصابع والأظافر فتصبح كالهراوة، وهذا ما يطلق عليه تعجر الأصابع، وهو غير نوعي لنقص المناعة الأولي أو تلف الرئة أو محددًا فيهما فقط، بل هو دليل ومرشد إلى وجوب فحص الرئتين وتقييمهما.

يؤدي تلف الرئة في بعض الحالات إلى هبوط شديد في أكسجين الدم مما يسبب ازرقاق الجلد والأغشية المخاطية وهذه تسمى بالزرقة Cyanosis ، وليست الحمى من الموجودات الوصفية ما لم تكن العدوى الخمجية موجودة أيضًا، وقد يسمع الطبيب في فحص الرئتين أصوات تنفسية غير طبيعية مثل الكراكر الرئوية والوزيز والصفير وانخفاض في حركة الهواء من وإلى الرئتين، وغالبًا ما تؤدي هذه الأعراض إلى التشخيص غير الصحيح، والخطأ بأنها ربو أو التهاب رئة من قبل الأطباء غير المطلعين والعارفين بأمراض المناعة الذاتية في مرضى نقص المناعة الأولي.

تشخيص الاختلاطات الرئوية:

قد تكون اختبارات الأشعة مفيدة في التعرف على مشاكل الرئة، وتفيد صورة الصدر بالأشعة السينية في تشخيص العدوى (التهاب الرئة)، ومع ذلك فقد تكون صورة الصدر طبيعية في بعض الأحيان حتى وجود إصابة رئوية مهمة، ويمكن للتصوير الطبقي المحوري للصدر أن يلقط خلل لم يشاهد بصورة الصدر بالأشعة السينية الروتينية، وجد أنه في مرضى اعتلال المناعة الشائع المتنوع والذين لديهم مرض الرئة الحبيبي اللمفاوي الخلالي تظهر تغيرات الصدر في التصوير الطبقي المحوري قبل ظهور الأعراض.

اختبار التنفس أو ما يسمى باختبار وظيفة الرئتين (PFTs) يمكن أن تشير إلى درجة إعاقة الرئة وضعفها، وهناك تغيرات في وظيفة الرئتين توجد في داء الرئة الخلالي والأنواع الأخرى من أمراض الرئة، ومع ذلك، عادة يحتاج يخسر المريض كمية كبيرة من وظيفة الرئة لتظهر عنده الأعراض التي قد توجه عندها لإجراء اختبار وظيفة الرئة.

قد نحتاج إلى خزعة الرئة في بعض الحالات لوضع التشخيص الصحيح وتحديد مسار العلاج المناسب. إن خزعة الرئة عمل جراحي وتتم عادة عن طريق إجراء شق صغير في الصدر وإدخال منظار صغير وأدوات للحصول على قطعة من أنسجة الرئة، وتقيم الخزعة بواسطة طبيب التشريح المرضي وهو الطبيب الذي يجري عدة اختبارات على نسيج الرئة ومنها الفحص المجهري، وهذه التحاليل تستطيع تحديد نوع الإصابة الرئوية الموجودة (مثلاً سرطان، خمج، أو داء الرئة الخلالي أو ورم حبيبي).

العلاج:

يتم تحويل مرضى السرطان إلى طبيب علاج السرطان لاستكمال العلاج، والمرضى بالعدوى والخمج يعالجون بالمضادات الحيوية، والتبدلات الالتهابية في الرئتين تعالج عادة بالأدوية المثبطة للمناعة والتي تثبط أو تغير الجهاز المناعي، والدواء الأكثر استعمالاً هو الستيروئيدات القشرية (مثل البردنيزولون) والتي يمكن إعطائها استنشاقًا أوعن طريق الفم أو عبر الوريد، وقد تكون الستيروئيدات فعالة ولكن في بعض الأحيان لا توفر التحسن على المدى الطويل، واستخدام الستيروئيدات الفموية أو الوريدية طويلة الأمد ترافقت مع تأثيرات جانبية كبيرة مثل ارتفاع ضغط الدم وارتفاع نسبة السكر في الدم وهشاشة العظام (ضعف العظام) وارتفاع الكوليسترول والشدة على الكليتين والعينين.

قد تساعد الأدوية المثبطة للمناعة مثل السيكلوسبورين والسيرولومس في بعض الأحيان، وبعض أنواع أمراض الرئة تستجيب لنوع من الأدوية المثبطة للمناعة وليس لآخر، وقد وجد أن الغلوبيولين المناعي الوريدي يستطيع أن يحسن الالتهاب في الرئة بالإضافة إلى أدوية أخرى.

من دون علاج ، يمكن لأمراض الرئة الخلالية أن تتقدم وتسبب تلفًا دائمًا في الرئة وتليف وتندب الرئة هي المرحلة النهائية للالتهاب المزمن غير المعالج وهذه المرحلة لا يمكن عكسها، ومن المهم جدًا أن يكون لدى طبيبك التشخيص الصحيح لمرض الرئة لديك كما يجب أن تتوفر لديه الخبرة العلاجية الكافية من أجل ضمان أفضل النتائج.

الأمراض الجلدية المناعية الذاتية:

الأمراض الجلدية بسبب المناعة الذاتية أو خلل اضطراب التنظيم المناعي ليست محددة لمرضى نقص المناعة الأولية فقط، فالأمراض الجلدية الشائعة مثل الأكزيما والصدفية تشاهد كذلك عند الطبيعيين، وقد تكون أمراض الجلد هي أولى الأعراض لمرض نقص المناعة الأولي، وقد يؤدي إلى المزيد من التقييمات السريرية والمخبرية لتحديد المرض وكشف نقص المناعة، وسنناقش هنا أمراض الجلد المناعية الذاتية و ذات الحديثة الالتهابية في طبيعتها أما اضطرابات الجلد الأخرى مثل جفاف الجلد و تناثر الشعر و تشوهات تَشَكُّل الأسنان والأظافر وغياب الغدد العرقية والتي يمكن أن تشاهد في بعض أمراض نقص المناعة الأولية ولكنها لا تنجم عن خلل في المناعة الذاتية فإنها لن تغطي بالتفصيل هنا.

الأكزيما:

وتعرف كذلك بالتهاب الجلد التأتبي، وهو بشكل عام مرض جلدي خفيف وهو المرض الجلدي الشائع في أمراض نقص المناعة الأولية، وغالبًا ما يشار إليه بأنها الحكة المرافقة للطفح، وتبدأ الأكزيما عادة على شكل بقع جافة حاكة تتفاقم وتتحول إلى طفح أثناء خدشها وحكها، ومن المألوف للمرضى بنقص المناعة الأولية والذين لديهم مظاهر مناعية ذاتية أخرى أن يكون لديهم أكزيما كذلك، وبعض أمراض نقص المناعة تترافق مع حالات شديدة من الأكزيما وهذه الأمراض تشمل داء ويسكوت الدريش ومتلازمة زيادة الغلوبيولين المناعي (ي) ومتلازمة اضطراب التنظيم المناعي وأشكال معينة من نقص المناعة المشترك الشديد، وفي هذه الحالات قد تكون الأكزيما مستعصية على العلاجات النموذجية للأكزيما.

الصدفية Psoriasis :

الصدفية نوع آخر من أمراض الجلد المناعية الذاتية وهو أكثر شدة من الأكزيما، وتتميز لويحات الصدفية بشكل نموذجي أنها حمراء، مرتفعة وحاكة ومؤلمة، ويتميز كذلك بوجود قشرة أو وسفوف فضية على سطح اللويحات تنزف إذا ما أزيلت وهذا مميز للصداف، توجد لويحات الصدفية في معظم الأحيان على فروة الرأس أو على المرفقين أو الركبتين، وتشاهد في معظم الأحيان في المرضى باعتلال المناعة الشائع المتنوع ولكن قد تشاهد في متلازمة اضطراب التنظيم المناعي وأحيانًا في أمراض نقص المناعة الأولية الأخرى.

تغيرات تصبغ الجلد والشعر:

يمكن للعديد من أمراض نقص المناعة الأولية أن يكون فيها مناعة ذاتية تؤثر على لون الشعر والجلد، وقد تحدث الثعلبة عند بعض المرضى وهي بقع من الصلع ناتجة عن أضداد جسمية ذاتية للخلايا المنتجة للشعر، الثعلبة (الحاصة) البقعية تطلق على مناطق دائرية من فقدان الشعر، وقد يحدث البهاق

عند بعض المرضى وهو زوال صبغة الجلد والمنطقة المصابة تكون ذات لون أبيض، وتتغير المناطق المصابة مع مرور الوقت، والبهاق والثعلبة تترافق مع APECED واعتلال المناعة الشائع المتنوع ومتلازمة اضطراب التنظيم المناعي واضطرابات الخلايا التائية مثل حذف(22q11) متلازمة دي جورج على الرغم من أنها قد تتطور عند طائفة واسعة من أمراض نقص المناعة الأولية .

تشخيص أمراض الجلد:

يستطيع مقدم الرعاية الصحية صاحب الدراية تشخيص اضطرابات الجلد بواسطة الفحص السريري في معظم الحالات، وإذا كان الطفح غير عادي فقد نحتاج إلى خزعة جلد لتحديد نوع الطفح، وتؤخذ الخزعة عادة من منطقة يكون الطفح فيها واضحًا وذلك باستخدام قاطع، يقطع أجزاء صغيرة دائرية من نسيج الجلد والتي يمكن دراستها بالتشريح المرضي لتحديد نوع الطفح، وهذه عادة إجراء خفيف ويمكن إجراؤه في العيادة مع تخدير موضعي خفيف للجلد .

العلاج:

في حين أن الإصابات الجلدية المناعية الذاتية والالتهابية لا تهدد الحياة، إلا أنها تؤدي إلى عواقب عاطفية كبيرة، ويمكن أن تؤدي إلى تشوهات دائمة في حالات نادرة؛ لأن الجلد يؤدي دورًا هامًا كحاجز أمام الجراثيم وغيرها من الكائنات الدقيقة، فإن الطفح الجلدي الشديد مثل الأكزيما قد تكون بمثابة نقطة دخول للجراثيم عبر الجلد إلى مجرى الدم.

الحالات الجلدية الخفيفة يمكن تشخيصها وعلاجها من قبل مقدم الرعاية الصحية أو طبيب المناعة ولكن الحالات الشديدة فغالبًا ما تتطلب التشخيص والعلاج من قبل طبيب مختص بأمراض الجلد .

يبدأ العلاج بالنسبة لمعظم الحالات عادة مع التطبيق الموضعي للمرطبات الجلدية ومراهم الستيروئيدات مباشرة على الطفح ، إذا لم يكن هذا كافيًا للسيطرة على الأعراض نستخدم مراهم تحتوي على ستيروئيدات أقوى أو أدوية مثبطة للمناعة في الحالات الشديدة (وهذا نادر)، وقد نستخدم مثبطات مناعة فموية أو وريدية إذا احتجنا لها .

أمراض الجهاز الهضمي المناعية الذاتية:

أمراض الجهاز الهضمي المناعية الذاتية شائعة بين المرضى الذين يعانون من نقص المناعة خاصة المرضى الذين يعانون من اعتلال المناعة الشائع المتنوع و المرض الحبيبي المزمن CGD واضطراب التنظيم المناعي وغياب الغلوبيولين المناعي غامَّا المرتبط بالصبغي (X) و APECED ومتلازمة الدريتش ومتلازمة أومن وعوز نيمو وأمراض أخرى، وهذا يعود غالبًا إلى حقيقة أن الأمعاء تحتوي على كميات كبيرة من الجراثيم والمنتجات الجرثومية والمواد الغذائية وجميعها لها القدرة على أن تسبب تهيج الغشاء المخاطي المبطن للأمعاء، ويؤدي الجهاز المناعي دورًا مهمًا في الحفاظ على وظيفة عمل الجهاز الهضمي كحاجز وحماية الجسم من غزو الجراثيم الموجودة في الأمعاء.

التغيرات المخاطية:

أمراض المناعة الذاتية أو الالتهابية للجهاز الهضمي يمكنها أن تعطل الغشاء المخاطي المبطن للفم والمري والمعدة والأمعاء، وهذه يمكن أن تسبب مجموعة متنوعة من الأعراض بما في ذلك اللسان الجغرافي وهو مظهر غير طبيعي في اللسان قد يُشخص خطأً أنه إصابة فطرية (السلاق بالكانديدا) والتهاب اللثة وقرحات الفم وألم البطن والإسهال الذي قد يكون مائيًا أو دمويًا والزحير (الحاجة المُلِحَّة للتبرز) بعد تناول الطعام وفقدان الوزن رغم اتباع نظام غذائي معقول، وقد تشاهد أعراضًا مشابهة في مرضى نقص المناعة الأولية الذين لديهم التهاب جرثومي معوي مثل الجيارديا والمستخفيات والعصيات المطثية الصعبة اللاهوائية؛ لأن اختلاطات كل من أمراض المناعة الذاتية والأمراض الخمجية قد تؤدي إلى مشاكل خطيرة في مرضى نقص المناعة الأولية، فمن المهم أن يتم تقييم الأعراض المعدية المعوية الجديدة مبكرًا عندما تنشأ وليس بشكل متأخر، وفي حالات نادرة قد تكون الأعراض الذاتية والمزمنة في الجهاز الهضمي علامة على سرطان في الأمعاء حيث إنها أكثر شيوعًا في مرضى نقص المناعة الأولي مقارنة مع عامة السكان.

التهاب الكبد:

الكبد جزء من الجهاز الهضمي ويؤدي أدوارًا مهمة في وظيفة الجسم الطبيعية، ومن أهمها: عملية التمثيل الغذائي (استقلاب) المواد الغذائية الممتصة من الأمعاء، وإنتاج البروتينات الهامة مثل عوامل التخثر واستقلاب الأدوية والجزيئات السامة الأخرى الموجودة في الدم وإزالة الفضلات من الدم وإفرازها في العصارة الصفراوية، وأمراض الكبد المناعية الذاتية والالتهابية والتي قد تظهر في أمراض نقص المناعة الأولية يمكنها أن تسبب أضرارًا دائمة لوظيفة الكبد، وهذا قد يؤدي إلى تجمع السوائل في البطن (الحبن) وارتفاع بيليروبين الدم مؤديًا لليرقان واضطراب تخثر الدم واضطرابات أخرى، ووجد أن مرضى CVID و CGD من بين أمراض نقص المناعة الأولية الأكثر شيوعًا والمترافقة مع أمراض الكبد الالتهابية والمناعية الذاتية ولكن هذه قد شوهدت كذلك في APECED و متلازمة الاعتلال الصماوي العديد مع خلل تنظيم مناعي مرتبط بالصبغي إكس IPEX و متلازمة فرط الـIgM المرتبط بالصبغي (X) وأمراض أخرى، ونظرًا لأن العدوى الخمجية ببعض الفيروسات بما في ذلك التهاب الكبد A و B و C والفيروس المضخم للخلايا (CMV) وفيروس أبشتاين بار (EBV) قد تسبب كذلك التهاب كبدي شديد وتلف فيجب نفي كونها السبب لالتهاب الكبد قبل اتهام الجهاز المناعي الذاتي بالسبب وتأكيده.

تشخيص أمراض الجهاز الهضمي:

غالبًا يتطلب هذا التشخيص في أمراض نقص المناعة الأولية مجموعة من المقاربات التي تشمل الفحص السريري وفحوص مخبرية على الدم والبراز، وفحوصات الأشعة وتنظير الجهاز الهضمي مع أخذ خزعات من الغشاء المخاطي المعوي، الأعراض السريرية الشائعة تشمل القرحات الفموية والشرجية ومضض البطن بالفحص وتجمع السوائل في البطن (الحبن) وضخامة الكبد مع المضض وشقوق حول الفتحة الشرجية... الخ.

الفحوصات المخبرية الموصي بها في الدم تشمل تعداد الدم الكامل لتحديد فيما إذا كان المريض يفقد الدم من الأمعاء الملتهبة، قياس درجة الالتهاب شاملة البروتين الارتكاسي C CRP»» وسرعة التثفل ESR و مستويات الألبومين وسابقة الألبومين كمقياس تقريبي للحالة الغذائية عند المريض، ونقيس ALT و AST ومستوى البيلوروبين بوصفها مقياس لتهيج الكبد وبهدف استبعاد وجود عدوى في الأمعاء، وتجرى مزرعة للبراز لكشف الجراثيم والفيروسات كما تؤخذ عينات من البراز وتصبغ ويتم تقييمها تحت المجهر بحثًا عن جراثيم وطفيليات محددة.

الاختبارات الشعاعية المساعدة تشمل الأشعة السينية للبطن والموجات الصوتية للبطن والكبد، والتصوير الطبقي المحوري للبطن بعد تناول المادة الضوئية المشعة وابتلاعها، ومن أجل الوصول إلى التشخيص النهائي والأكيد قد نضطر أحيانًا لأخذ خزعة من الكبد أو الأمعاء ثم تقييمها تحت المجهر من قبل طبيب تشريح مرضي، ويتم العمل عن طريق تمرير المنظار في الأمعاء بهدف متابعة الغشاء المخاطي وللحصول على خزعات صغيرة من الوجه الداخلي من الأمعاء. أما خزعة الكبد فيتم الحصول عليها عبر إدخال إبرة خاصة ثاقبة للجلد وتصل للكبد، وتقوم هذه الإبرة بمص جزء من الكبد أثناء دخولها فيه، كلا العمليتين (خزعة الأمعاء وخزعة الكبد) تتم عادة بيد طبيب مختص في أمراض الجهاز الهضمي دون غيره.

العلاج:

بشكل عام يتم استخدام المثبطات المناعية في علاج الاضطرابات المناعية الذاتية والالتهابية في الأمعاء المرافقة لأمراض نقص المناعة الأولية، وتطبيق هذا النوع من العلاجات شخصي (تحدد حالة كل مريض على حده) ويتطلب خطة علاج مرنة لتحقيق التوازن بين شدة وخطورة داء المناعة الذاتية من جهة وشدة وخطورة مرض نقص المناعة من جهة أخرى ومدى الفائدة المرجوة من استعمال هذه الأدوية المثبطة للمناعة، فمثلاً في حالات المناعة الذاتية المرافقة (CVID و CGD) تكون الستيروئيدات خط العلاج الأول وقد تكون كافية للسيطرة على الأعراض ومن جهة أخرى فإن الأمراض المعوية الالتهابية الشديدة المترافقة مع متلازمة اضطراب الجهاز المناعي ومتلازمة أومن تتطلب عادة دواء أقوى مما سبق، ومن الجدير بالذكر أنه يجب توفير طبيب لأمراض الجهاز الهضمي في فريق العلاج للمساعدة في الاختبارات التشخيصية وتوجيه العلاج.

أمراض الكلى المناعية الذاتية:

تتكون الكلية من عدد كبير من وُحَيدَات ترشيح صغيرة (يمر عليها الدم ويرشح فيها المواد الضارة إلى البول) تسمي كل وحده بالكُبَيبَة، والشكل الشائع من مرض الكلية المناعي الذاتي في مرض نقص المناعة الأولية والتهاب كبيبات الكلى وهي عبارة عن التهاب وتدمير كبب الكلية الناتج عن الهجوم المباشر أو توضع المعقدات المناعية (تجمعات تحوي الأجسام المضادة والبروتينات المرتبطة بها) وتدمير الكبيبات هذه يؤدي إلى الفقدان التدريجي للقدرة على الترشيح وانخفاض وظائف الكلى.

التهاب كبيبات الكلى سمة شائعة في مرضى نقص المتممة وخاصة في اضطرابات (C1 و C2 و C3 و C4) كما يمكن مشاهدة التهاب كبيبات الكلى ولكن بشكل أقل شيوعًا في أمراض نقص مناعة أخرى مثل نقص المناعة الشائع المتنوع CVID ومتلازمة اعتلال الغدد الصماء العديد المناعي الذاتي مع الإصابة الفطرية بالسلاق (كانديدا) وعسر التنسج الأديم الظاهر APECED .

الأعراض:

يكون ارتفاع ضغط الدم هو العلامة الأولي في أمراض الكلى المناعية الذاتية عادة ويترافق هذا عادة مع وجود الدم والبروتين في البول، وفي حال التهاب كبيبات الكلى الفعال فإن لون البول الناتج عن طرح الدم فيه لا يكون زهريًا بل أحمر غامق بلون الشاي أو الكولا، ويمكن كشف الدم والبروتين في البول بسهولة وذلك باستخدام شرائط الاختبار المتوفرة وتسمى غميسة البول(Urin Dipstick) إذا كانت هناك خسارة بروتينية كبيرة في البول فقد يؤدي ذلك إلى احتباس السوائل في الجسم وتورم (وذمة) بالساقين والقدمين.

تشخيص الاختلاطات الكلوية:

عند الاشتباه بأمراض الكلى تفيد اختبارات الدم الشائعة لتحديد المدى الذي وصل إليه اعتلال الوظيفة الكلوية كما يفيد تقييم وجود الدم والبروتين والخلايا الالتهابية والشوارد في البول، وقد نحتاج إلى إجراء خزعة كلية للوصول للتشخيص وبدء العلاج الصحيحين.

تجرى خزعة الكلية عبر إدخال إبرة خاصة إلى الكلية عبر الجلد لأخذ الخزعة والتي تكون كافية لوضع التشخيص، وتقيم الخزعة بواسطة طبيب التشريح المرضي والذي يؤدي مجموعة من الاختبارات على أنسجة الكلى بما في ذلك الفحص المجهري.

العلاج:

يحول هؤلاء المرضى عادة إلى طبيب أمراض الكلى للتقييم والتدبير العلاجي، وعادة توصف أدوية الضغط لعلاج ارتفاعه كما توصف الأدوية المثبطة للمناعة للتحكم في عملية المناعة الذاتية.

أمراض الغدد الصماء المناعية الذاتية:

الغدد الصماء الرئيسة في الجسم هي: الغدة النخامية في الدماغ والغدة الدرقية والغدد جارات الدرق والمعثكلة (البنكرياس) والغدة الكظرية والغدد التناسلية (الخصيتان أو المبيضان) وتفرز هذه الغدد هرمونات مهمة تؤدي دورًا أساسيًا في الحفاظ على وظائف الجسم. ويمكن لأمراض المناعة الذاتية الموجهة ضد الغدد الصماء أن تسبب مشاكل صحية كبيرة وغالبًا ما يتم تحويل المرضى باضطرابات الغدد الصماء إلى الطبيب الأخصائي للغدد الصم لتقييم الحالة وتدبيرها.

التهاب الغدة الدرقية:

الغدة الدرقية تفرز هرمون الدرق والذي يؤدي دورًا هامًا في الحفاظ على معدل الاستقلاب في الجسم، ويعاني المرضى المصابون بقصور الغده الدرقية (هبوط معدل هرمون الدرق) من زيادة الوزن عادة وبطء القلب والشعور بالتعب والبرد والإمساك والشعر الخشن والجلد السميك، وبالمقابل فالمرضى بفرط نشاط الدرق (مستوى عالي من هرمون الدرق) يحدث لديهم نقص وزن عادة وتسرع القلب وازدياد حرارة الجسم والشعور بالحيوية ويكون الشعر رقيقًا، والأجسام المضادة للغدة الدرقية يمكن أن تسبب إما قصور الغدة أو فرط نشاط فيها، وأمراض الغدة الدرقية المناعية الذاتية أكثر شيوعًا عند عامة الناس وبنسبة حدوث 1 إلى كل 200 شخص، وتكون النسبة أعلى في بعض أمراض نقص المناعة الأولية بما في ذلك نقص المناعة الشائع المتنوع (CVID) و متلازمة الاعتلال الصماوي العديد مع خلل تنظيم مناعي مرتبط بالصبغي إكس (IPEX).

يتم تشخيص داء المناعة الذاتية الدرقية من خلال سلسلة من اختبارات الدم، ويعالج قصور الغدة الدرقية بتناول هرمون الغدة الدرقية، أما فرط نشاط الغدة فيتم علاجها بخفض قدرة الغدة على تكوين الهرمون وقد تتطلب الاستئصال الجراحي لجزء من الغدة أو الإشعاع أو أدوية أخرى، وهذا دائمًا تحت إشراف الأطباء المختصين في أمراض الغدد الصماء.

السكري:

الداء السكري (ارتفاع مستويات سكر الدم بشكل غير طبيعي) وتنتج عن عدم القدرة على إنتاج كمية كافية من الأنسولين (النوع الأول من السكري) أو ناتجة عن مقاومة خلايا الجسم لآثار الأنسولين (النوع الثاني) النوع الأول من السكري ينتج عن هجوم خلايا المناعة الذاتية على الخلايا المنتجة للأنسولين في جزر البنكرياس، فإذا دمرت خلايا الجزر هذه فإنها لا تسترد ولا تشفى ولا تعود للعمل مرة أخرى، وإذا انخفض عدد خلايا الجزر هذه إلى ما دون حد معين تجلى ذلك بمرض السكري.

النوع الأول للسكري شائع جدًا في بعض أنواع نقص المناعة الأولية مثل متلازمة الاعتلال الصماوي العديد مع خلل تنظيم مناعي مرتبط بالصبغي إكس (IPEX) حيث إن 70٪ من المرضى لديهم هذا النوع من السكري، وتكون الإصابة بها كذلك أعلى في أمراض نقص مناعة أولية نقص المناعة الشائع المتنوع: CVID و APECED وغيرها.

وعادة يشخص النوع الأول من السكري عبر قياس مستوى السكر في البول ومستوى الغلوكوز في الدم، فإذا كانت هذه المستويات لا تقل بعد تناول الطعام كما هو متوقع أو أنها تكون مرتفعة حتى لو كان المريض في حالة الصيام فقد يكون المريض مصابًا بداء السكري، وكشف وتحديد الأجسام الضدية الموجهة نحو بروتينات البنكرياس (الأجسام المضادة لجزر البنكرياس) يمكن أن تساعد في تأكيد أن السبب هي المناعة الذاتية.

وعلاج النوع الأول من السكري يكون بإعطاء الأنسولين عبر الحقن أو عبر المضخة، وعلى الرغم من أن النوع الأول من السكري يتم بآلية مناعية ذاتية فإنه ليس من الواضح حتى الآن فيما إذا كان استخدام الأدوية المثبطة للمناعة في مراحل مبكرة في المرض ستغير من الحاجة للأنسولين أولاً حيث إن هناك عددًا من التجارب العلاجية والبحثية صممت لدراسة هذه المسألة.

أمراض الغدد الصماء المناعية الذاتية الأخرى:

اضطرابات الغدة الجارة للدرق واضطراب عملها والمؤدي إلى مشاكل في تنظيم مستوى الكالسيوم في الدم هو سمة من سمات متلازمة دي جورج ومتلازمة CHARGE ولكن الخلل هنا ناتج عن خلل في التطور الجنيني وليس عن مناعة ذاتية، ونشاهد اعتلال الغدة المجاورة للدرق بالمناعة الذاتية في متلازمة APECED وبالترافق مع إصابة مناعية ذاتية في الغدة الكظرية والغدد التناسلية.

تشخيص الاختلاطات الغدية الصماء:

كما نوقش أعلاه، تشخيص اختلاطات الغدد الصماء تدور حول تحديد المستويات غير الطبيعية لهرمونات معينة في الدم أو قياس المستويات غير الطبيعية للشوارد أو السكر في الدم (أي نتائج عمل الهرمونات)، كشف المضادات الجسمية الذاتية النوعية الموجهة لغدد معينة مساعدة في التأكيد على أن عملية المناعة الذاتية هي السبب للمرض.

العلاج:

بشكل عام فإن معظم أمراض الغدد الصماء المناعية الذاتية تؤدي إلى نقص وقصور في هرمونات هامة يفترض أنها تنتج من الغدد المستهدفة، العلاج عادة يشمل إعطاء الهرمونات الناقصة للوصول إلى المستوى الطبيعي، وبالنسبة للغدة الدرقية فالداء المناعي الذاتي قد يؤدي إلى فرط نشاط الغدة والذي يتطلب إزالة جزء من الغدة لإصلاح الخلل.

الأمراض العضلية الهيكلية المناعية الذاتية:

التهاب المفاصل من الأمراض الشائعة عند عامة البشر، ويحدث التهاب المفاصل إما كنتيجة لاهتراء وتمزق المفصل بسبب الجوار (التهاب المفاصل العظمية) أو بسبب إصابة المفصل في سياق أمراض المناعة الذاتية مثل الداء الرثياني.

لا يوجد دليل على زيادة حدوث التهاب المفاصل العظمية عند مرضى نقص المناعة الأولية ولكن بعض أمراض نقص المناعة هذه تترافق مع زيادة حدوث حالات معينة من متلازمات التهاب المفاصل المناعية الذاتية، وعلى سبيل المثال لوحظ ازدياد خطورة حدوث التهاب المفاصل الشبابي غير معروف السبب (Juvenile Idiopathic Arthritis) عند الأطفال بمتلازمة دي جورج وعوز الغلوبيولين المناعي (آ) الانتقائي.

كما وجد أن حوالي 20٪ من مرضى غياب الغلوبيولين المناعي غاما المرتبط بالصبغي (X) يتطور لديهم التهاب مفاصل في مرحلة معينة من حياتهم، ومن حسن الحظ أنها ليست ذات حديثة التهابية شديدة، كما أنها تشفى عند تعديل الغلوبيولين المناعي المعطى سواء كان وريديًا أو تحت الجلد إلى الجرعة المثلى، وبالمقابل فإن مرضى (CVID) يمكن أن يتطور لديهم التهاب مفاصل ريثاني شديد والتهاب المفاصل المترافق مع الصدفية (المذكور سابقًا) في الحالتين الأخيرتين قد نشاهد آلام شديدة وتحديد للفعالية والأنشطة اليومية وقد يؤدي إلى تلف دائم للمفصل.

أما التهاب العضلات فهي غير شائعة في حالات نقص المناعة الأولي مع استثناء واحد وهو التهاب العضلات والجلد الذي يحدث عند مرضى غياب الغلوبيولين المناعي غاما المرتبط بالصبغي (X) عندما يصابون بنوع معين من الجراثيم تسمى الهيليكوباكتر أو الجراثيم الملتوية، وهنا لا نستخدم مثبطات المناعة للعلاج بل المضادات الحيوية لعلاج العدوى الجرثومية.

الأعراض:

وتشمل الأعراض والعلامات النموذجية لالتهاب المفاصل مثل يبوسة المفاصل وتورمها وارتفاع حرارتها واحمرارها الموضعي في المفصل المصاب، وتزداد يبوسة المفاصل بعد عدم تحريك المفصل حيث يشاهد أكثر بعد النوم والراحة عادة، وتتحسن إلى حد ما مع النشاط، وفي الحالات الحادة (عندما يكون التهاب المفصل نشطًا) قد تتطور الحمى والشعور بالتعب وانخفاض الشهية.

تشخيص المضاعفات العضلية العظمية:

الفحص السريري بواسطة طبيب مختص مفيد للغاية في تشخيص التهاب المفاصل، ولذلك غالبًا يحول المرضى إلى طبيب المفاصل للتشخيص والعلاج، وفحوصات الدم قد تفيد في تحديد وجود حدثية التهابية مستمرة كما يساعد قياس الأجسام المضادة المحددة والنوعية في الدم في التشخيص، واختبارات الأشعة بما فيها الأشعة السينية والمقطعية والرنين المغناطيسي MRI للمفصل المصاب قد تساعد في تحديد فيما أذا كان هناك حدثيه التهابية مستمرة ولكشف وجود علامات التلف بعد التهاب المفاصل، وفي بعض الحالات يكون المفيد الحصول على عينة من السائل داخل المفصل مفيدًا جدًا في الوصول إلى التشخيص الأكيد ونفي العدوى الجرثومية للمفصل، وأخذ السائل هذا يتم بسحب السائل عبر إبرة ومحقنة.

العلاج:

عادة ما يتطلب التهاب المفاصل استعمال مثبطات المناعة، الستيروئيدات مثل البردنيوزون هي من أكثر الأدوية استعمالاً، ويمكن إعطائها فمويًا أو وريديًا أو حتى حقنًا داخل المفصل المصاب مباشرة، وهي غالبًا ما تكون فعالة لفترة محدودة ولكن لا توفر تأثير طويل الأمد، وقد تضاف أدوية أخرى غير ستيروئيدية بهدف تحسين فرص السيطرة على المرض.

وبما أن إعطاء الأدوية المثبطة للمناعة لمرضى لديهم نقص مناعة أساسًا سيفاقم من نقص المناعة لديهم ويجعلهم أكثر عرضة لأنواع معينة من الالتهابات الجرثومية والعدوى، لذلك غالبًا ما تحتاج هذه العلاجات إلى التنسيق بين أطباء المناعة وأطباء المفاصل لأخذ القرار الأنسب لكل مريض على حدة.

التوقعات:

أمراض المناعة الذاتية شائعة عند مرضى نقص المناعة الأولية، الانتباه إلى الأعراض والعلامات والتشخيص المبكر والعلاج أمر حاسم لتحسين جودة الحياة وخفض المضاعفات عند المرضى بنقص المناعة الأولية، وهذا يتطلب تنبه المريض والطبيب إلى العلامات والأعراض التي قد تقترح المرض المناعي الذاتي وإجراء الفحوص المخبرية اللازمة والبدء بالعلاج المناسب في الوقت المناسب.

الحفاظ على التوازن بين العلاج المثبط للمناعة المستخدم للسيطرة على الحديثة المناعية الذاتية وتأثيرها المضاعف لنقص المناعة الذي يعاني منه المريض أساسًا يتطلب تعاونًا وثيقًا بين المريض ومختلف الإخصائيين المعنيين برعاية المريض، وحتى نصل للتوازن المنشود قد نحتاج إلى تعديل جرعات الدواء بشكل متكرر أو حتى تغييرات في النهج العلاجي العام.

الفصل (10)

الرضع والأطفال المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية

Infants and Children Living with Primary Immunodeficiency Diseases

عندما يشخص نقص مناعة أولي عند طفل في العائلة فإن كل فرد من العائلة يبدأ رحلة غير مرغوبة وغير متوقعة وصعبة في آن واحد، وعلى جميع أفراد العائلة أن يتصالحوا مع المرض، وبعدها يجب إجراء تغييرات كبيرة في الأولويات والجداول الزمنية، وهذه رحلة لا يمكن التنبؤ بمنعطفاتها ولكن قد تكون فيها أفراح ومكاسب (قد تكون رحلة ذات معنى)

مساعدة طفلك على تفهم المرض

فهم الأطفال لمرضهم المناعي يعتمد على درجة تطورهم المعرفي، فهم يتأقلمون مع المرض والحياة العائلية بشكل مختلف في كل مرحلة تطورية، الأسطر التالية تحوي معلومات حول كيفية مواجهة الأطفال التحديات في مختلف الأعمار، وكيف يمكنك مساعدة طفلك على تفهم حالته بشكل أفضل.

الرضع والأطفال الدارجون (من الولادة وإلى عمر السنتين)

في هذه المرحلة يكونون قد بدأوا للتو في اكتساب الثقة والأمن، وهم عادة ليس لديهم فهم لمرضهم المناعي وقد يتعرضون للتحديات لاكتسابهم الثقة والأمان في هذه المرحلة عندما يجربون الألم وتحديد الحركة والانفصال عن الوالدين، ويمكنك المساعدة بالبقاء مع طفلك أثناء الاجراءات الطبية (الاختبارات وسحب الدم) وأثناء بقائهم في المستشفى وكذلك مسك الطفل وحمله وإراحته وطمأنته والتفاعل معه ومداعبته قدر الإمكان، وقد يفيد جلب الألعاب ودمى الحيوانات المحشوة التي يحبها الطفل والمصاصة وبطانية الطفل الخاصة إلى غرفة العلاج.

الأطفال قبل سن المدرسة (العمر ٣-٤ سنوات)

في هذه المرحلة يكون الأطفال على استعداد لبدء الاستقلالية ويتوقون لأخذ القرارات، وقد يفهمون ماذا يعني أن تكون مريضًا ولكنهم لا يفهمون لماذا وكيف حدث المرض؟ ووجودهم في المستشفى وتغير مواعيد العلاج يمكن أن يسلب حريتهم وقدرتهم على اتخاذ قرارهم الذاتي، وكذلك يتحدى الطفل الحدود والضوابط التي يضعها الوالدان وذلك كوسيلة لإظهار بعض السيطرة، ويمكنك المساعدة بواسطة البقاء حازمًا ومتوافقًا مع الأمور التي لا يملك طفلك الخيار فيها مثل تناول الأدوية والذهاب إلى الطبيب، لكن اسمح لهم بأخذ بعض القرارات عند الإمكان، مثل: ما هو الدواء الذي سيأخذه الطفل أولاً وما هو الكرسي الذي سيجلس عليه عند سحب الدم منه؟ وما هو لون الرباط الطبي الذي سيستخدم؟ وما هو الموقع الذي سيجلس فيه للمعالجة؟ ومن المهم كذلك الإشادة بأخذهم قرارات إيجابية حول صحتهم .

الأطفال بعمر المدرسة المبكرة (عمر ٥-١٠ سنوات)

في هذه المرحلة يطورون إحساس أقوى للسيطرة على محيطهم وبيئتهم وقد يكون لديهم فهمًا أكبر عن مرضهم، ولكن هذه الاسباب قد لا تكون منطقية بشكل كامل، وقد يظنون في هذه المرحلة العمرية أنهم هم سبب مرضهم ويتجلى ذلك بالأفكار السيئة أو بواسطة ضرب إخوانهم أو عدم اتباع القوانين المنزلية، وفي هذه المرحلة يبدأ الأطفال بملاحظة أنهم يبدون مختلفين عن أقرانهم، يمكنك المساعدة بالتأكد من أن طفلك يعرف أن إصابته بمرض نقص المناعة الأولي ليس خطأه وإنه لم يفعل أي شيء يسبب هذا المرض.

ومن المفيد أن تسمح للطفل بالمشاركة في إدارة العناية الطبية به، ومنها على سبيل المثال السماح للطفل بالاتصال بالطبيب أو البقاء على علم بجدول المعالجة مما يساعد الطفل على تطوير حس سيطرة أقوى على الذات والمحيط، ويمكن للوالدين مساعدة الطفل على التكيف مع المرض والمعالجات بتشجيعه على التدريب على دمية أو دب محشو مع ألعاب على شكل أدوات طبية والسماح للطفل بأخذ حرارة الدمية والضغط الدموي والاستماع للتنفس والقلب والتدريب على إجراءات مؤلمة مثل الحقن وسحب الدم وتسريب السوائل ...الخ، ويساعد ذلك على تخفيف القلق الذي يعاني منه الطفل ويجب عليك المشاركة في هذه اللعبة ولكن المهم أن يأخذ الطفل زمام الأمور .

الأطفال الأكبر بعمر المدرسة (العمر أكبر من ١١ سنة)

في هذه المرحلة يريدون أن يكونوا مستقلين أكثر عن والديهم حيث إن العلاقات مع الأصدقاء والنشاطات الاجتماعية هامة للأطفال بهذا العمر، وقد يشعر الأطفال بالإحباط والغضب إذا منعوا من حضور هذه الفعاليات بسبب المرض أو التقييد والتضييق عليهم، والأطفال في هذا العمر قد يبدأون المعاندة، ويظهر ذلك برغبتهم في عدم تناول الدواء خاصة إذا كانوا يشعرون بتحسن ويظنون أنهم لا يحتاجون للدواء، والمهم هنا أنه في حين أنهم أقدر على فهم مرضهم المناعي ومعالجته فإنه يجب أن لا نتوقع منهم التجاوب كالبالغين، ويمكنك المساعدة عبر الشرح له عن أهمية الأدوية في تدبير عوز المناعة الأولي حتى إذا بدأوا يشعرون بالتحسن.

يجب على طفلك المشاركة في المدرسة وفي النشاطات الأخرى متى توفرت وذلك بعد موافقة مقدم الرعاية الصحية لطفلك، وتأكد أن تشرك طفلك في المناقشات مع الكادر الطبي فهذا سيساعدهم على الشعور بأنهم جزء من رعايتهم بأنفسهم وسيساعد على إعطائهم إحساس أكبر بالسيطرة على حالتهم، والاستماع إلى طفلك أساسي دائما، وقد يكون مساعدًا على تشجيع الطفل على التعبير عن مشاعره من خلال مزاولته اللعب، الفن، الرسم، الموسيقى، والقراءة.

تحويل حياة طفلك إلى حياة طبيعية

يواجه والدا الطفل المتعايش مع نقص المناعة الأولية الكثير من التحديات والصعوبات وعليهم أخذ قرارات لا يحتاج غيرهم مواجهتها أو أخذها، وهذا قد يكون فوق ما يتحمله الإنسان ولكن هناك طرق لدعم الطفل ومساعدة عائلته على التأقلم.

طبيًا Medical

1. اشرح التشخيص لطفلك: إحدى أهم الأشياء التي يمكن للوالدين فعلها هو توفير معلومات صحيحة ودقيقة ومناسبة لعمر الطفل وتشجيع الأطفال على طرح الأسئلة، فالأطفال الذين ينقصهم معلومات عن تشخيصهم يميلون لاختراع المعلومات والتي هي عادة غير دقيقة ومخيفة عن الطبيعة الحقيقية للمرض، ومن الهام جدًا أن تسمح للطفل أن يعرف أن التشخيص والمرض ليس خطأه وأنه ليس عقابًا له، وتأكد من أن طفلك يعلم بأنك موجود للإجابة على أي سؤال قد يطرحه، وجود تواصل لا حدود له ومفتوح وصادق مع طفلك يساعد على بناء الثقة والإحساس بالأمان مما يساعد طفلك على التكيف بشكل أفضل.
2. تعرف على الأمور والقضايا الطبية الخاصة التي تصيب طفلك ومنها:
   - احتياطات العدوى مثل المشاركة في مكان النوم والمدرسة والنوم في بيوت الآخرين والتخييم (المشاركة في المخيمات) والسفر بالطائرة.
   - استخدام المضادات الحيوية إذا مرضوا أو كانوا على تماس مع مريض قد ينقل لهم العدوى.
   - اللقاحات لطفلك وللعائلة.
   - تجنب السباحة والاهتمام بالحدائق وقطعها واللعب بين أوراق الأشجار... إلخ إذا كان ممكنًا.
   - اتخاذ الاحتياطات اللازمة في الرياضة المدرسية (إذا كان ذلك ضروريًا)
   - التغذية
   - العناية بالأسنان
   - حمل لوحة تعلق بالعنق أو على شكل سوار بالمعصم مكتوب عليها مرض الطفل.
   - الإجراءات الطبية وإجراءات جراحات الأسنان وأخذ أدويتها الوقائية
   - الاستشارة الجينية للوالدين
   - الأمور المتعلقة بالتأمين
3. حَضِّر طفلك للإجراءات الطبية: يحتاج الطفل أن يعرف ما هو المتوقع في حياته، واشرح بطريقة مناسبة للعمر أسباب هذه الإجراءات الطبية (العمليات مثلاً) ومن سيقوم بها وما هي الأجهزة التي ستستخدم وإذا ما كانت مؤلمة أو غير مريحة فهذا سيعطي للطفل فرصة لطرح الأسئلة والتأقلم بطريقته بدلاً من الخوف من المجهول. يجب أن تكون المعلومات دقيقة ومتوافقة، فعلى سبيل المثال لا تقل بأن شيئًا ما لن يكون مؤلمًا أو مريحًا بينما أنت تعلم أنه مؤلم وغير مريح، ويوجد أخصائيون بحياة الطفل child life specialist في الكثير من المستشفيات، ويمكن أن يساعدوا في تحضير الأطفال للنوم في المستشفى أو العمليات الجراحية أو الإجراءات الطبية المتنوعة.

المشاعر والعاطفة Emotional

1. ساعد طفلك على التعامل مع مشاعره بخصوص المرض والتشخيص: حاول فهم المشاعر الكثيرة التي يواجهها الأطفال بما يتعلق بمرضهم، ويمكنك مساعدة طفلك على التأقلم مع المشاعر الصعبة بواسطة الكلام بانفتاح عن كيف أن كل شخص في العائلة قد يمر بشيء مماثل، وفر لهم أوقات منتظمة روتينية ويمكنهم التنبؤ بها للتحقق من طفلك وإعطاؤه الفرصة للتكلم والمشاركة كما أن هذا الوقت يعطيك الفرصة لطمأنتهم بأن مشاعرهم طبيعية ومقبولة، ويمكنك سؤال الأسئلة المفتوحة النهاية التي تجعل طفلك يتكلم مثلاً «ما نوع الأسئلة لديك؟» وهذه تختلف عن «هل لديك أسئلة أخرى؟» يمكنك أيضًا أن تسأل عن سلوك معين مثلاً «في الفترة الأخيرة أصبحت تغضب من أشياء

عادة لم تكن تغضبك. ماذا تعتقد أن يكون سبب ذلك؟ أخيرًا، وَفِّر طرقًا لتساعد طفلك على التخلص من المشاعر غير السعيدة، وذلك باستخدام بعض اللعب أو الفن للتعبير عن المشاعر.

2. أعط طفلك بعض الخيارات: العديد من الأطفال الذين يعيشون مع عوز مناعة أولي يميلون إلى الظن بأن سيطرتهم على حياتهم قليلة جدًا، ويحتاج الأطفال لإعطائهم الفرصة لأخذ القرارات، ويكون لديهم سُلطَة على كل جزء من أجزاء حياتهم ، ويمكن فعل ذلك عبر عرض خيارات الطفل متى ما كان ممكنًا، مثل: ماذا يرغبون في العشاء أو ما هي النشاطات التي يرغبون في فعلها ذلك اليوم؟
قد تساعد أيضًا مشاركة الطفل في صنع قرارات صغيرة حول معالجته وعلاجه، مثل: ما هي اليد التي سيتم الحقن بها، أي يوم من الأسبوع والشهر سيذهب لأخذ المعالجة؟ أي موقع لاستخدامه للتسريب؟...الخ عندما يكون ذلك مناسباً .

اجتماعيًا Social

حَضِّر الطفل للإجابة على استفسارات الآخرين، والأطفال المصابون بأدواء عوز المناعة الأولية عادة لا يعرفون كيف وماذا يقولون للآخرين عن مرضهم؟ وعن أعراض المرض خاصة في الفترات التي يبدون فيها طبيعيين ظاهريًا، ويمكنك المساعدة عبر تعليم طفلك تفسير قصير وبسيط عن التشخيص، وتأكد من أن طفلك مرتاح في تفسيره للأشياء الضرورية لبقائه صحيحًا، وقد يساعد طفلك أن تلعب معه تمثيلية تشبه سؤاله من الآخرين، وعن كيف ستجيب الأسئلة التي قد يسألها الآخرون والتعامل مع أي اختبار مماثل، وتأكد من أن تشمل الأخوة في هذه المناقشات أيضًا لأنهم يواجهون حالات مشابهة مع أقرانهم.

ابحث لهم عن القدوة: العديد من الأطفال المصابين باضطرابات عوز المناعة الأولية يشعرون بأنهم مختلفون ومعزولون، وبقاؤهم مع المرضى بنفس التشخيص يمكن أن يساعدهم في هذا الشأن، ومؤسسة عوز المناعة توفر العديد من الطرق للأطفال المرضى وعائلاتهم للتواصل على مدار السنة شاملة تجمعات عائلية أسبوعية، ومقابلات تعليمية ومؤتمر عام national conference يعقد مرة كل سنتين، يمكنك المشاركة وطرح أسئلة من الشبكة الاجتماعية لمؤسسة نقص المناعة، وكذلك موقع أصدقاء المؤسسة www.ldffriends.org ويمكنك سؤال مؤسسة نقص المناعة أن يصلوك بمتطوع تم تدريبه ولديه خبرة في العيش مع طفل مصاب بداء عوز المناعة الأولي، والأطفال عادة يستفيدون من الاتصال مع الآخرين الذين لديهم نفس المرض ، ويمكن للمؤسسة أن تصل طفلك مع غيره من الأطفال المتعايشين مع داء عوز المناعة الأولي.

نَسِّق مع مدرسة طفلك: العيش بداء عوز مناعة أولي قد يعطل مدرسة الطفل، وإنه من المهم للوالدين الالتقاء بالمدرسين والاستشاريين والممرضين والمديرين لشرح مرض عوز المناعة الأولي عند الطفل وتأثيره على المدرسة (مثل تكرار الغياب، التعب، تحديد في الفعالية) يجب عليك التكلم عما يجب أن يُقال للوالدين والأطفال الآخرين في الصف عن مرض عوز المناعة الأولي، ويجب تطوير خطة لمساعدة طفلك على البقاء على اتصال وعلم بالمواد المقدمة عندما لا يستطيع الحضور للمدرسة، ومصدر جيد لمساعدتك على التنسيق مع المدرسة هو دليل المدرسة مؤسسة نقص المناعة وهو متوفر للتحميل أو الطلب على موقع www.primaryimmune.org

حياة العائلة مع الرضع والأطفال المتعايشين مع أمراض نقص المناعة الأولية: وجود طفل مصاب بمرض مزمن سيؤثر على نظام عائلة بأكملها وتُظهِر الأبحاث أن درجة تأقلم الطفل بمرض مزمن يعتمد على الكيفية التي تدعم بها العائلة بأكملها، والعائلة التي لديها مهارات تأقلم صحية من المحتمل أن تتبع خطط المعالجة والعناية أكثر من غيرها وأن تكون فعالة في البحث عن الدعم.

المرض المزمن يمكنه التأثير على عائلتك بأوجه كثيرة، وقد تلاحظ زيادة القلق، الكرب، اضطراب النوم والشهية، حزن، غضب، إحساس بالضياع وحتى الاحساس بالتحسن، وهذه المشاعر المتناقضة من الممكن أن يصعب التعامل معها، ولكنها جزء طبيعي من عملية الاندمال لك ولعائلتك، وقد يكون لدى الوالدين وقت أقل لبعضهما البعض وللفعاليات الاجتماعية

التي كانوا يستمتعون بها، وقد يكون صعبًا التخطيط لأوقات فرح بسبب الطبيعة التي لا يمكن التنبؤ بها لمرض الطفل، وقد يزداد القلق المادي أيضًا، وقد يتعرض الإخوة والأخوات لأنواع مختلفة من اضطراب المشاعر عندما يكون أخوهم أو أختهم لديه مرض عوز مناعة أولي، وهذه المشاعر عادة تشمل الغضب والشعور بالذنب والإحراج والحزن والوحدة والخوف والتشويش الفكري وعدم التركيز ، والإخوة أيضًا قد يشعرون بالغيرة إذا أُعطوا انتباه أقل، وأنه من المهم التكلم مع الأطفال عن مشاعرهم، وليس فقط صرفهم ببساطة وتجاهلهم ظانين انهم سيتجاوزونها من أنفسهم.

قد تستفيد العائلات من الاستراتيجيات التي تساعدهم على تخفيف الكرب والمشاركة في المسؤولية عن المريض واستراتيجيات كسب الدعم واستكشاف المخاوف العاطفية وهذه المقاربة تشمل:

ساعد طفلك على أن يعيش حياة طبيعية قدر الإمكان ولأي درجة ممكنة، ويجب عليك تجربة معاملة طفلك المصاب بداء عوز مناعة أولي تمامًا مثل أي طفل آخر وفي نفس الوقت يجب أن تأخذ في الاعتبار صحة طفلك وأي حاجات خاصة قد يحتاجها في سياق متوازن وعقلاني، وإنه من المهم للوالدين أن يشجعا مشاركة الطفل في الأنشطة التي تشمل أطفالاً آخرين في نفس العمر.

الحفاظ على روتين الأسرة يجب عليك قدر الإمكان المحافظة على روتين العائلة المعتاد (مثل مواعيد الاستيقاظ من النوم، مواعيد الوجبات، مواعيد النوم، النشاطات المعتادة، المهمات الروتينية، التأديب ...الخ) لأن هذا يساعد على تعويض بعض الاضطرابات الناتجة عن العيش مع مريض لديه عوز مناعة أولي، ويبلوا الأطفال بشكل أفضل عندما يكون روتين يومهم متوقعًا وثابتًا، والأكيد أن هذا ليس ممكنًا دائمًا، ولكن يجب بذل الجهد للحفاظ على روتين وجداول عمل كل أفراد العائلة منتظمًا.

يساعد أطفالك الآخرون (غير المرضى) على التأقلم: يتطلب الطفل المتعايش مع داء عوز مناعة أولي الكثير من الانتباه الوالدي وليس عجبًا أن الإخوة والأخوات يشعرون بالغيرة والغضب والوحدة والقلق على إخوتهم وأحيانًا على والديهم، وقد يقلقون من أنهم يصابون بالمرض نفسه.

يجب عليك شرح المرض لأولادك الآخرين حاول أن تجعلهم يسألون أسئلة ويعبرون عما يشغل بالهم، ويحتاج الوالدان لإبقاء خط اتصال مفتوح مع كل أولادهم مما يساعد الأولاد على الشعور بأنهم أعضاء مهمين في الأسرة، تمكينهم من أن يأخذوا دورًا في العناية بالمريض بطريق ما.

إحدى طرق المساعدة التي يمكن للإخوة أن يقدموها هو التركيز على النشاطات المرحة للأسرة عندما يكون الطفل المصاب بداء عوز المناعة الأولي صحيحًا، قد يكون مفيدًا للوالدين قضاء بعض الوقت مع كل طفل والسماح لكل فرد منهم أن يشعر كم هو محبوب ومهم ومُقَدَّر عند والديه.

اجعل المرح مع العائلة من الأولويات، العيش مع طفل مصاب بعوز مناعة أولي قد يسبب أن تكون العائلة تحت كرب زائد والحصول على الدعم من بعضهم البعض قد يكون أصعب خلال فترات الكرب، وللعلم فإن الدعم في فترة الكرب أكثر أهمية من أي وقت آخر، واجعل قضاء الأوقات معًا بدون التركيز على المرض من الأولويات مع توفير وقت لنشاطات الأسرة، ويساوي ذلك في الأهمية أن يكون هناك وقت خاص فقط للوالدين معًا وأيضًا موعد من أحد الوالدين لكل طفل على حدة (وقت لكل طفل على حدة) (كما ذكرنا سابقًا) كل والد يوفر وقتًا خاصًا لكل طفل على حدة.

تنسيق العناية الصحية للطفل

عندما يشخص داء عوز المناعة الأولي لطفلك تصبح أنت جزء من مجموعة العناية الصحية لطفلك والمدافع الرئيسي، ودورك في مراقبة أعراض طفلك واستجابته للمعالجة وتوصيل ملاحظاتك ومخاوفك للفريق الطبي هام في معالجة طفلك، وفي كثير من الحالات سيعتني أكثر من شخص واحد بطفلك،

وتنسيق الاتصال وبقاء السجلات شاملة ودقيقة للحالة الطبية لطفلك هو أمر أساسي، والكثير من الآباء والأمهات يقترحون أن يتم تسجيل ذلك في دفتر يعتبر أداة قَيِّمَة لتوثيق الأحداث التي تؤثر على العناية الطبية للطفل، وتوفر مؤسسة نقص المناعة برنامج مراقبة وتسجيل إلكتروني، ويسمى بسجل الصحة الإلكتروني وهو سجل صحي شخصي على الإنترنت مصمم للأسر التي لديها أفراد مصابين بعوز المناعة الأولي وهو أداة أخرى للمساعدة على توثيق المعلومات الطبية المتعلقة بطفلك، وهو موجود على موقع www.idfehealthrecord.org

معلومات يُوصَى بتسجيلها:

- القصة المرضية للمريض على أن تكون مختصرة وتؤدي للتشخيص ومكتوبة بواسطتك أو بواسطة مقدم خدمة العناية الصحية لطفلك.
- نسخ وصور من التحاليل ومن التقييمات المخبرية المؤكدة للتشخيص.
- قائمة حديثة بمقدمي العناية لطفلك مع عناوينهم الدقيقة وأرقام هواتفهم.
- ترتيب الأحداث المهمة حسب تاريخ وقوعها خاصة أنماط المعالجة والتغيير في المعالجة والاستجابات التالية للمعالجات وللجراحة أو التنويم في المستشفى.
- قائمة بالأدوية الحالية لطفلك.
- التحسس للأدوية.
- سجل اللقاحات (التطعيمات).
- معلومات عن التأمين الصحي الحالي.
- شرح سجلات فوائد التأمين، ويمكن حفظها في الكتيب أو منفصلة عنه لكن يجب مراجعتها دوريًا للتأكد من دقتها.

تحل مخاوف التأمين الصحي بسهولة من خلال حفظ سجل دقيق في كتيب المعلومات أو في سجل الصحة الإلكتروني التابع لمؤسسة نقص المناعة، وسيكون الكتيب مفيدًا إذا احتاج الطفل للعرض على مقدم خدمة صحية جديد خاصة في حالات الإسعاف، وهذا النمط من حفظ السجل الدقيق يقصر مدة جلسة تكرار أخذ القصة المرضية بواسطة مقدمي الخدمة الصحية الجدد مما يسمح بوقت أكثر للتركيز على المشكلة الحالية

إنه من الحكمة أن يعرف أكثر من شخص في العائلة الروتين الطبي للطفل وعلاجه ويكون مهمًا وجود سجل طبي دقيق ومحافظ عليه بواسطتك لاستخدامها في تلك الأوقات عندما يعتني الآخرون بطفلك. بالإضافة لإحضار السجل الطبي المذكور لكل زيارة طبية فهناك اقتراحات إضافية عند زيارتك للأخصائي الطبي:

- حَضِّر الأسئلة حَضِّر قائمة مكتوبة من الأسئلة التي قد تراودك.
- خذ ملاحظات سجل الزيارة بواسطة كتابة تفاصيل عن الزيارة، وعند الإمكان خذ معك عضوً آخر من العائلة أو صديق، إنه من الحكمة أن يكون هناك أكثر من شخص واحد على علم بالتدبير والعلاج الطبي للمريض.
- خطط مسبقاً كن مستعدًا لأي تبديل في الخطة أو البقاء في العيادة لفترة طويلة أحيانًا، فقد يكون هناك فحوص مخبرية وستذهب أنت وطفلك للاختبارات مباشرة بعد الزيارة أو أن الزيارة ستطول لأسباب أخرى، وإذا كانت هذه هي الحالة فقد تحتاج لإجراء إعادة تنظيم الجدول اليومي لأولادك الآخرين.
- تواصل مباشرة مع الطفل شَجِّع مقدم العناية الصحية على التواصل مباشرة مع طفلك قدر الإمكان بالرغم من أن طفلك قد يكون صغيرًا، إنه من المناسب دائمًا لهم أن يبنوا علاقة مع مقدم الخدمة الصحية.
- اطلب تعليمات عن الأدوية والمعالجات، فهذا يساعد على تجنب الأخطاء من كل الأطراف بالإضافة إلى إعطاءك تعليمات مكتوبة لوضعها في السجل المذكور سابقًا أو تصويرها إلكترونيًا (بالسكانر) وحفظها في سجل الصحة الإلكتروني.
- حَضِّر حقيبة خاصة تستخدم في الزيارات الطبية وتحوي المواد التالية:
  1. ألعاب أو أنشطة يستطيع الطفل القيام بها: فقد تحتوي العيادة على ألعاب ولكن ليس من الحكمة استعمال الألعاب في مكتب الطبيب حتى لا تحضر جراثيم إضافية معك للمنزل (الألعاب في العيادة قد تكون ملوثة من كثرة الاستعمال) ويمكنك أيضًا تحضير أنشطة مناسبة للعمر فليس كل الألعاب في العيادة تناسب عمر الطفل.
  2. كتب: خذ معك الكتب المفضلة أو كتاب جديد لمساعدة طفلك على البقاء مشغولاً وهادئًا خلال فترات الانتظار الطويلة في العيادة.

3. أدوات لعب أو هاتف ذكي: هذه أيضًا مفيدة للبقاء مشغولاً وللتقليل من الملل.
4. دفتر ملاحظات: يمكن لك أو لشخص آخر من العائلة ان يكتب ملاحظات.
5. قائمة الاتصال: تحتوي قائمة الاتصال على أسماء وأرقام هواتف للعائلة والأصدقاء والمدرسة.
6. وجبات خفيفة: احضر معك وجبات خفيفة في حال كانت الزيارة طويلة مثل فترات إعطاء الغلوبيولين المناعي التي قد تكون طويلة.

كن المدافع عن حقوق طفلك

كوالد أنت أفضل مدافع عن طفلك، إنه من الهام التواصل مع مقدمي الخدمة الصحية لطفلك حول مخاوفك وحول الأسئلة التي قد تكون عندك أو عند طفلك، واستخدم السجل الصحي أو سجل الصحة الإلكتروني في مؤسسة نقص المناعة مما سيساعدك على تذكر ماذا تناقش مع مقدم العناية الصحية لطفلك في زياراتك العديدة.

كيف تدافع عن طفلك؟

- اسأل أسئلة عن تشخيص طفلك والمعالجة والخطة وإذا لم تفهم اسأل مرة أخرى؟
- اسأل ما الذي يجب أن تفعله لتحسين صحة طفلك مثل الحمية ، النشاطات الفيزيائية، النوم، النشاطات الاجتماعية؟
- حافظ على الاتصال بالمدرسة لأن طفلك قد يتغيب أيام من المدرسة.
- اعرف قوانين وشروط شركة التأمين الصحي المسؤولة عن الطفل وتواصل معهم وخاصة إذا حدث تغيير في موفر خدمة التأمين.
- إذا كان طفلك يتلقى معالجة بالغلوبيولين المناعي. اكتب ملاحظاتك عن كيفية سير المعالجة أو الآثار الجانبية.
- وطد علاقات إيجابية مع مقدمي الخدمة لطفلك والمدرسين والمعالجين، واعرف بمن تتصل ومتى؟
- اسأل عن المصادر لمعلومات إضافية بمستوى المنطقة والولاية والمستوى الوطني.

اتصل بمؤسسة نقص المناعة للحصول على مصادر إضافية على موقع www.primaryimmune.org أو على هاتف رقم 800-296-4433

نقل المسؤولية إلى طفلك

بتطور ونمو الأطفال يبدأون بتطوير أفكارهم الخاصة وآرائهم عن الرعاية الصحية الخاصة بهم، ومرة أخرى ننصح بعرض الخيارات العلاجية على طفلك عندما يكون قادرًا على الفهم، وهذا يساعده على بناء الثقة والإحساس بالمسؤولية عن إدارة حالته واتخاذ القرارات المتعلقة بالرعاية الطبية، ويحضر طفلك للمشاركة ثم العناية بنفسه في مرحلة المراهقة ومرحلة البلوغ، كلما كان تحضير الطفل أفضل كلما كان النقل أسهل.

متى تطلب المساعدة؟

وجود طفل مصاب بعوز مناعة أولي يجبر العائلة بأكملها على التأقلم مع تغيرات وضغوط كثيرة قد تسبب تحديات عاطفية وسلوكية للطفل وللوالدين وللإخوة وشبكة واسعة من العائلة والأصدقاء، وبسبب هذه التحديات يواجه أفراد العائلة مشاكل في التأقلم والتكيف.

من المهم دعم احتياجات الطفل العاطفية والسلوكية وأيضًا دعم احتياجات العائلة بأكملها، وخدمات الاستشارة يمكن أن تكون جزءًا مهمًا في خطة معالجة طفلك، والعائلات الأكثر نجاحًا هي العائلات التي تعمل معًا كفريق واحد لمواجهة المسؤوليات الجديدة لتدبير مرض على المدى الطويل حيث إنهم يعتمدون على قوة العائلة كأساس يبنون عليه التأقلم مع الشدة الجديدة وهذه الحالة الجديدة يمكن أن تساعد العائلة لتتقارب أكثر.

كل حالة فريدة بذاتها ولها خصوصية ولكن هناك تشابهات في كيفية ارتكاس الأطفال والعائلات للكرب والشدة الناتجة عن العيش مع أدواء عوز المناعة الأولية.

صعوبات التكيف والتأقلم الملاحظة بشكل شائع عند الأطفال المصابين بحالة صحية مزمنة أو الوالدين والإخوة يشمل التالي:

- اضطراب المزاج مشاعر القلق والخوف والحزن والاكتئاب وفقدان الأمل والهيجان والغضب ونقص الاهتمام أو نقص السعادة من النشاطات التي كانت ممتعة سابقًا والفراغ

والإحساس بالذنب، والخوف المتكرر.

- صعوبات سلوكية: تأرجح المزاج ونوبات الغضب، والسلوك العدواني، عدم التنسيق مع الفريق الطبي المعالج، تبدلات في النشاط أو تبدلات في مستوى الإحساس بالطاقة وقلق الانفصال وسلوك التشبث وتقهقر السلوك أي تراجع في مستوى الحالة السلوكية وتجديد وتذكر ظروف سابقة مؤلمة وتذكر سوابق الرضوض والحوادث القديمة والاستجابة بعدم الاستماع والقتال حتى بالضرب.
- في المدرسة: تتظاهر مشاكل أكاديمية على مستوى التحصيل المدرسي، تبدل الأداء في المدرسة وصعوبة التركيز.
- شؤون اجتماعية: العزلة عن الأقران، الشعور بالانفصال عن الناس، نقص الاهتمام في أشياء كانت ممتعة سابقًا والشجار مع الأصدقاء.
- قضايا تقدير واحترام الذات: الشعور بالاختلاف بأنه أقل من غيره بسبب المرض، ونقص الثقة بالذات، وإعطاء تعليقات سلبية عن الذات حول مظهره الخارجي وما يشعر به.
- شؤون عائلية: زيادة التوتر في العلاقات بين أفراد الأسرة، اللوم، صعوبة التواصل مع الآخرين، الشجار مع الإخوة وتجاهل أعضاء الأسرة الآخرين.
- شؤون والديه: صعوبة إدارة الوقت، قلق مادي، كرب في العلاقات الزوجية، الإحساس بالذنب، لوم النفس، لوم الآخرين، الحزن، مشاكل التأديب والتربية.
- شؤون بدنية: تبدلات في الأكل، انزعاج في النوم، آلام معدية، صداع، تعب، فرط النشاط.

تذكر أنه علامة للقوة أن تكون قادرًا على طلب المساعدة من الاستشاريين ومحترفي الدعم الآخرين، ويمكن البحث عن الدعم في أي وقت، ولا تنتظر إلى حين الأزمات، وفي الحقيقة من الأفضل الترتيب للحصول على الدعم عاجلاً أفضل من آجلاً، ومن الطبيعي أن تشعر بالحاجة إلى المساعدة في بعض الأوقات وليس غيرها، وللعلم فإن التكيف هو عملية دائمة التغير.

الاعتناء باحتياجاتك

على الوالدين أن يتذكرا أن يعتنيا بأنفسهما إن تلبية احتياجاتك الخاصة سيسمح لك بتوفير عناية أفضل لطفلك.

عَلِّم نفسك عن مرض طفلك: معرفة الوالدين عن مرض طفلهما يسمح لهم بوضع قرارات صائبة عن العناية بطفلهم ومعرفة السلوكيات والأعراض الطبيعية وغير الطبيعية، وتساعد الوالدين أيضًا على الإجابة على الأسئلة التي قد تكون لدى الطفل.

اعتن بنفسك: قد تبدو صعبة لكثير من الآباء والأمهات، ولكن هي ضرورية للوالدين أن يعتنيا بأنفسهم وإلا لن يكونا قادرين على إعطاء رعاية جيدة، ومن المهم التواصل مع الآباء والأمهات الآخرين الذين يعلمون ماذا يعني أن يكون لديك طفل مصاب بعوز مناعة أولي، واسمح للآخرين بالمساعدة لإعطائك استراحة، وكن متأكدًا من تخصيص وقت لفعل شيء تستمتع به، واتخذ شخصًا ما يسمع لهمومك، واجعل قضاء وقت مع شريك حياتك أولوية ولتكن بشكل منتظم، وتعلم التعامل الإيجابي مع الكرب عبر الأكل الصحيح، والرياضة، والاحتفاظ بسجل للحالة وقضاء وقت مع أولادك.

كن مليئًا بالأمل: التأقلم مع داء عوز مناعة أولي عادة صعب وقد يكون غير مُشَجِّع ومخيف، ومن المهم البقاء إيجابيًا وملئ بالأمل، ولا تتجاهل ولا تقلل من الحديث عن مشاعرك السلبية، وبدلاً من ذلك، تعرف عليها واعترف بها وعالجها بطريقة إيجابية.

أثناء محاولتك إيجاد الوجه الإيجابي للأشياء ستعلم طفلك طريقة إيجادها كذلك، وهذا درس مهم وقَيِّم له، والوصول لها ستوفر لك المحافظة على هدوء أعصابك.

الفصل (11)

المراهقون المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية

Adolescents Living with Primary Immunodeficiency Diseases

المراهقون المشخص لديهم داء عوز مناعة أولي وعائلاتهم لا يواجهون التحديات اليومية يومًا بيوم فقط لكنهم أيضًا يواجهون تعلم كيفية التعايش مع آثار مرض نادر ومزمن، وهم يتدربون على النمو باتجاه مرحلة البلوغ، بعد المراهقة التي تعد فترة انتقال معرفية وإنمائية وعاطفية كبيرة، وعندما يشخص المرض لدى المراهقين، فإنهم يواجهون صعوبات فريدة، ومن المهم مساعدتهم على التعايش مع مرض عوز المناعة الأولي مع السعي لتحقيق المهام التنموية في سن المراهقة.

بالرغم من أن التجارب النموذجية للمراهقين قد تكون أكثر شدة وإرهاقًا لأولئك الذين يعيشون مع داء عوز مناعة أولي، فإنه يمكنك أنت وابنك المراهق العمل معًا لتخطي التحديات والاستمتاع بهذا الوقت والتحضير للانتقال إلى مرحلة البلوغ.

جعل حياة المراهق طبيعية

أثناء نمو المراهقين فإنهم يطورون النضج اللازم لبدء والحفاظ على العلاقات الأسرية والاجتماعية بالإضافة إلى الاستمرار بالطريق الدراسي باتجاه العمل، وهم نموذجيًا يمرون بسلسلة من الخطوات في عملية النضج هذه، وقد يصادفون أثناء مسيرتهم هذه نجاحات ونكسات بشكل شائع في تطورهم باتجاه البلوغ، والوقت الذي يقضيه المراهق في المدرسة وفي الفعاليات الاجتماعية مع الأصدقاء هو جُل تركيز المراهق، وفيها يبدأون باستكشاف استقلالهم والبعد عن الالتصاق السابق بالوالدين، وقد يكون هذا صعبًا لكل من الوالدين والمراهقين.

يجب الوصول إلى توازن بين الحفاظ على درجة جيدة من الصحة والقدرة على المشاركة الفعالة في النشاطات المرغوب بها بالإضافة فقد تظهر أعراض أمراض عوز المناعة الأولي بشكل مختلف عند كل مريض، وهكذا يجب على العائلات أن تتخذ قرارات تناسب صحة المراهقين البدنية والعقلية ومتوافقة مع قدراتهم.

يمكنك مساعدة ابنك المراهق خلال هذه المرحلة عن طريق تعليمه مهارات التأقلم اللازمة لتدبير الأمور اليومية والمترافقة مع داء عوز المناعة الأولي بينما تساعدهم على عيش حياة طبيعية كمراهق.

ابدأ الحوار مع ابنك المراهق حتى يصبح جزء من صنع القرار الذي يؤثر على حياته، وكن القائد لأي حوار عبر سؤاله عن مشاعره، ووجهات نظره وخبراته، وهذه المقاربة تساعد على تأسيس مناقشة محترمة في الاتجاهين، وسيكون هناك أوقات عندما تتعلم بأن وجهة نظره واهتماماته قد تكون قريبة جدًا من اهتماماتك.

ساعد ابنك المراهق على الحصول على حياة متوازنة، فالمراهقون الذين يدبرون مرضهم بشكل أفضل هم أولئك الذين يجرون مقاربة متزنة للمرض وللحياة، ومن المفهوم بأن المراهقين يرغبون عادة في استراحة من التركيز على مرضهم في حين أن تجاهل الأعراض والمعالجة قد يؤدي إلى نكسة صحية خطيرة، وينبغي أن يكون التركيز موجهًا للتعايش مع المرض (العلامات والأعراض والعلاج) والمحافظة على الصحة العامة بذاتها (النشاطات والعلاقات التي تعزز نمط الحياة الصحية) اتصل بمؤسسة عوز المناعة واسألهم عن ضم طفلك إلى برنامج مراهقي مرض عوز المناعة الأولي لمساعدتهم على التعلم والتعايش مع المرض، وكذلك الاتصال مع الآخرين المصابين بمرض عوز المناعة الأولي، وموقع الإنترنت ورقم هاتف المؤسسة:
www.primaryimmune.org أو 800-296-4433

التنسيق مع مدرسة المراهق

العيش بمرض عوز المناعة الأولي قد يعيق تعليم المراهق كما ذكرنا سابقًا، المدرسة جزء مُكَمِّل لحياة المراهق، وكأب أو أم يجب عليك أن تجتمع مع مُدَرِّسي المدرسة واستشارييها والممرضين والإدارة لتشرح لهم مرض عوز المناعة الأولي وأثره المحتمل على تعليم طفلك بالمدرسة مثل حدوث الغياب المتكرر والتعب والمرض، اعمل معهم على تطوير خطة لمساعدة مراهقك على البقاء على علم بأعمال المدرسة وذلك عندما لا يستطيع المراهق الحضور للمدرسة، ومصدر جيد لمساعدتك على التنسيق مع المدرسة هو دليل المدرسة لنقص المناعة الأولي والذي يمكن طلبه أو تحميله من موقع:
www.primaryimmune.org أو الحصول على النسخة العربية من برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية.

شَجِّع مراهقك على استكشاف مواهبه واهتماماته

ضع توقعات حقيقية على أساس قدراته الشخصية واحتياجاته الطبية لكن رَكِّز على ما يستطيع القيام به. شجعه على المشاركة في الرياضة والموسيقى وكل شيء يكون من اهتماماته، والحصول على المرح خارج العائلة والمدرسة واللقاءات الطبية سيبني الثقة ويساعده على التأقلم مع فترات المرض وإجراء التعديلات المناسبة عند الضرورة.

اسمح لمراهقك بالمشاركة في الأنشطة المدرسية والاجتماعية

تذكر أن المدرسة والأحداث الاجتماعية هامة بالنسبة للمراهق وعدم حضورها بسبب مرض عوز المناعة الأولي قد يكون صعبًا عليه وتؤدي إلى خيبات الأمل التي تؤثر على توازن صحته، ويجب أن يشارك المراهق في الأحداث متى كان ذلك ممكنًا؛ لتجعله يشعر بأنه يعيش حياة قَيِّمة لها هدف وفيها متعة ومرح، وهناك دائمًا احتمال لمرض المراهق حيث إن الجراثيم توجد في كل مكان لكن منعك للمراهق من المشاركة في الأحداث الجماعية قد ينتج عنه شعوره بالقلق والاكتئاب، وإجراء تعديلات بسيطة مثل استخدام معقمات اليدين، وتجنب مشاركة المشروبات الغازية من نفس الكأس أو العلبة، والبقاء بعيدًا عن الأشخاص الذين يسعلون بنشاط، وبإجراء هذه الاحتياطات والتعديلات السابقة يمكن أن تسمح له بالمشاركة.

هناك محذورات معينة يجب على بعض مرضى عوز المناعة الأولي اتباعها، وعلى سبيل المثال أولئك الذين لديهم نقص صفيحات يجب عليهم تجنب الألعاب التي يحدث فيها تماس مثل لعبة كرة القدم، وكذلك فهي خطرة على المرضى بالداء الحبيبومي المزمن (CGD) بسبب التعرض للغبار وللعشب واحتمال حدوث ذات الرئة، ويجب أن يتم مناقشتها واستكشافها مع مُقَدِّم خدمة العناية الطبية.

ساعد مراهقك على تطوير استراتيجيات لتعليم زملاءه و أصدقائه عن مرضه:

يكافح المراهقون مشاكل الهوية والثقة عادة، وشعور هؤلاء المرضى بالاختلاف عن الأقران يمكن أن يجعل الأمر أكثر تعقيدًا؛ لأن داء عوز المناعة الأولي نادر فقد لا يعرف المراهق الكثير من الأطفال المصابين بنفس المرض، ويجب على المرضى تطوير استراتيجية للتأقلم مع الأسئلة وسوء الفهم الذي قد يواجهونه شاملا المصطلحات المناسبة للتشخيص والمعالجة، إذا كانوا قادرين على توضيح استجواب وأسئلة الأقران والتكلم عن خبرتهم الذاتية مع المرض، فهذا يقلل من ثرثرة الأقران عن هذه الحالة.

ابدأ الحديث عن المواعدة (في المجتمعات الغربية)

الحديث عن المواعدة لا يساعد فقط في تشجيع القرارات الإيجابية عند المراهق المريض ولكن يساعدك على التعرف أكثر على ابنك أو ابنتك خلال مرحلة نضجهم، والمواعدة هي دمغة سن المراهقة، والتكلم مع المراهق حول كيفية الكلام عن داء عوز المناعة الأولي واهتمامات السلامة أمر هام، بالرغم من أن الرفض هو جزء طبيعي للمواعدة وأن الناس يرفضون آخرين لأسباب مختلفة ولكن عند حدوث الرفض بسبب عوز المناعة الأولي فيجب أن توضح أن ذلك الشخص هو ليس الشخص المناسب لهم، ومن المهم جعل مراهقك يعرف قيمته وأن الاشخاص المصابين بأدواء عوز المناعة الأولي يواعدون ويتزوجون ويصبح لديهم أولاد و يعيشون حياة كاملة.

الحياة الأسرية مع المراهقين المتعايشين مع مرض نقص مناعة أولي

المراهقون وعائلاتهم المتأقلمون بشكل جيد مع مشكلة صحية دائمة هم عادة المتبعون لنمط معين خلال عملية النضج، وفي مرحلة المراهقة المبكرة الوالدان هم أكثر انخراطًا في التوجيه والتعليم والعمل كشخص يعتبر مثلاً يحتذى به، ولاحقاً يشجع الوالدان زيادة تدخل المراهق في تدبير مرضه مع قيام الوالدين بدور المراقب للمراهقين أثناء زيادة مسؤولياتهم في العناية بذاتهم، وأخيراً أثناء تحرك المراهق باتجاه مرحلة سن الرشد على الوالدين تشجيعه على أخذ المسؤولية الأساسية للتعايش مع المرض في وجود أفراد الأسرة الآخرين كداعمين إضافيين.

قد تناضل الأسر لإيجاد مقاربة متوازنة للحفاظ على حياة الأسرة ومواجهة القضايا الصحية للمراهق، والوضع قد يتطلب تعديلات يومية في الوقت والنشاطات و قرارات الاسرة بالإضافة إلى أن المراهقين المصابين بأدواء عوز المناعة الأولية يشعرون عادة بالذنب؛ لأنهم يُحَمِّلون والديهم عبء ثقيل بسبب مرضهم، واحرص على أن يعرف المراهق عن الأشياء الجميلة التي أضافها لحياتك، واجعله يعرف مدى أهميته عندك وعند الأسرة.

الانتباه الزائد للرعاية الطبية والتعديلات على روتين الأسرة قد يتسبب بالتوتر بين الأشقاء، وقد يشعر الإخوة بالغيرة بسبب الانتباه الموجه لأخيهم أو أختهم المصاب بداء عوز مناعة أولي، والإقرار بأثر المرض على الإخوة الأصحاء أمر هام، ومدح الإخوة لصبرهم والاعتراف بالتحديات بوجود أخ أو أخت مصاب بمرض مزمن يمكن أن يساعد على انقاص الامتعاض والاستياء و يوفق ويدعم خبرة الأشقاء.

شجع الإخوة على المشاركة في صنع قرارات الأسرة حتى يشعر الإخوة غير المصابين بأن احتياجاتهم هي مهمة مثل احتياجات المريض، وعندما يكون هناك طفلان مصابان بأدواء عوز المناعة الأولية في العائلة يكون هناك تواصل أكبر وتفهم مشترك بين الاشقاء استقاها من التجربة المشتركة، وقد يكون الاستياء أقل بين الأشقاء المصابين مقارنة بالحالة التي يكون فيها أحدهما غير مصاب لكن الأثر العاطفي قد يتنوع على أساس اختلاف الشخصيات ومهارات التأقلم واختلاف درجات أو تظاهرات المرض، ومن المهم تخصيص احتياجات كل طفل وليس تعميم تجاربهم فقد تكون احتياجات أحدهما مختلفة عن الآخر حتى لو كانا كلاهما مصابان بالمرض.

التحضير لأسئلة صعبة من المراهقين المصابين بداء عوز المناعة الأولي

أسئلة شائعة قد تسمعها من المراهق

أنا أكره أن أعامل بشكل مختلف، لماذا لا أستطيع أن أكون مثل الباقين؟

سيختلف المراهقون في درجة رغبتهم في التعبير عن كونهم مختلفين عن غيرهم أو كم يريدون الامتزاج مع الآخرين. مساعدتهم ليجدوا قيمتهم والمواهب التي يتمتعون بها ستساعد على بناء ثقتهم بأنفسهم وبالآخرين.

ماذا سأقول لأصدقائي عن أمراض نقص المناعة الأولية؟

هذا السؤال قد يكون متعلقًا بأن المريض يعامل معاملة مختلفة، وهي أيضًا تشمل تعلم مهارات بناء العلاقات مثل بناء الثقة والمشاركة، ويمكن أن يستفيد المراهق المريض من أحد الزملاء الموثوقين الذين يمكنه فهم وتوفير الدعم الشخصي، وبشكل عكسي قد يتعرضون للأذية بواسطة الأقران الأقل نضجًا الذين يستخدمون المعلومات الشخصية كطريقة للإيذاء، فساعده على أخذ قرارات حكيمة في صداقاته وعلاقاته الخاصة، وشجعه على الاستفادة من برنامج المراهقين في نقص المناعة الأولي وبرنامج القاعدة المشتركة التي تتبناها مؤسسة نقص المناعة الأولي؛ ليتعلموا أكثر عن مرضهم وليتواصلوا مع المراهقين الآخرين.

كيف أتعامل مع هذا في المدرسة؟

عندما يسأل المراهق هذا السؤال فإن السؤال قد يكون معناه الصداقات في المدرسة، قد يسأل أيضًا حول كيفية التعامل مع المدرسين، والمدربين الرياضيين، المهمات المعطاة له والاحتياجات للعمل كفريق. بالرغم من أن الهدف طويل الأمد هو المسؤولية الذاتية، فبعض قضايا المدرسة قد تتطلب تأسيس علاقات إيجابية مع هيئة الموظفين في المدرسة و بناء توقعات واقعية لتحقيق التوازن بين الصحة وأداء المدرسة. استشر دليل المدرسة نقص المناعة الأولي والذي يمكن تحميله أو طلبه على موقع www.primaryimmune.org

لماذا يجب علي أن اذهب للطبيب وآخذ ادويتي، الاستمرار بالعلاج؟

بما أن المراهقين يتطلبون مستويات جديدة من المسؤولية سيكون هناك أوقات سيرغبون فيها بفعل الأشياء بشكل مختلف. ابدأ بالاستماع إلى ما يهمهم، ومن المحتمل وجوب تعديل المعالجة أو طريقة التدبير التي وضعت عندما كان الطفل أصغر سنًا لتتناسب مع احتياجات طفل أكبر سنًا، وبعض الأسئلة عن العناية قد ترتبط باحتياجات صحية (تدل على سلامة العقل) للحصول على إحساس أكبر من السيطرة على حياتهم، وهذا قد يكون وقتًا جيدًا لمراجعة مسؤولياتهم الحالية خلال حياتهم، وليس فقط مع العناية الطبية بل أيضًا مسؤولياتهم في المنزل، والمدرسة والأنشطة الترفيهية، ووجود إحساس أكبر من السيطرة في مناطق أخرى يساعد عادة على موازنة الإحساس بنقص السيطرة التي قد تأتي مع العيش مع داء عوز المناعة الأولي. خذ موعدًا مع أخصائي المناعة المتابع لمريضك للتكلم عن لماذا يأخذ الأدوية ولماذا تكون متابعة المعالجة هامة.

هل سأتعامل مع هذا المرض للأبد؟

المراهقون الأصغر قد يسألون هذا السؤال عندما يدركون بأن مرض عوز المناعة الأولي لن يكون مثل المشاكل الصحية الأخرى التي جربوها مثل إلتواء الكاحل أو كسر العظم التي شفيت وأصبحت منسية، وهذا قد يكون تعبيرًا عن توازن شؤون المرض والصحة لمرضهم وإدراك كيف ستساعدهم عادات الصحة والسلامة، وقد يسأل المراهقون الأكبر سنًا هذا السؤال عندما يفكرون بمستقبلهم، خطط العمل، خطط الجامعة أو تطوير علاقات مع الجنس الآخر، وناقش كيف يمكنهم تطبيق خبرات تعلموها سابقًا لتدبير هذه التحديات الجديدة واقترح التكلم مع مقدمي الرعاية الصحية.

لماذا لدي هذا المرض؟ هذا ليس عدلاً؟

هذا سؤال صعب جدًا ويسأله الوالدان والمراهقون أيضًا، وقد يكون هذا السؤال خاصًا لمعرفة مرضهم وكيف يعمل الجهاز المناعي، وعادة ينظر في هذا السؤال إلى ما وراء الإجابة العلمية باتجاه معتقدات الشخص وقيمه عن الحياة، أَكِّد للمراهق أن هذا ليس خطأه، وقد تحتاج للتواصل مع الأشخاص وحتى المراجع التي قد تبحث فيها لتجد معنى الحياة والرد على هكذا أسئلة.

المراجع والمساعدات المهنية الاحترافية المختصة

الكثير من المراهقين المصابين بأدواء عوز المناعة الأولية عادة ما يشعرون بأنهم يُفهَمُون بشكل خاطئ أو يساء فهمهم، وعلى قدر ما تحاول الأسرة والأصدقاء فهم أثر هذه الأمراض فإن المرضى وحدهم فقط يمكنهم حقًا معرفة ماهية هذا المرض. شَجِّع مراهقك على الاتصال بأقرانهم المصابين بداء عوز المناعة الأولي من خلال برنامج المراهقين لعوز المناعة الأولي، وجعل المراهقين الآخرين يتواصلون هو أمر قَيِّم لا يقدر بثمن في توفيره للدعم. ليس في تنمية صداقات دائمة فحسب لكن علاقتهم بآخرين مصابين بأدواء عوز مناعة أولية يمكن أن تساعدهم في الشعور أنهم ليسوا وحدهم وليسوا مختلفين عن الآخرين. برنامج القاعدة المشتركة لعوز المناعة الأولي هو موقع شبكة اجتماعية مصمم خاصة للمراهقين حيث يمكنهم الاتصال مع أشخاص يافعين يفهمون كيف هو العيش مع مرض عوز المناعة الأولي. www.idfcommonground.org

برنامج الهرب في عطلة نهاية الأسبوع لعوز المناعة الأولي أو ما يسمى في الإنجليزية بـ IDFTeen Escape Weekends والذي يعقد لعدد قليل من المرات كل سنة في مدن مختلفة في الولايات المتحدة الأمريكية، وهو برنامج ترفيهي صُمِّمَ لمساعدة المراهقين على تطوير مهارات التأقلم، ورفع مستوى الصداقات وتوفير دليل تعليمي لأولئك الذين يعيشون بداء عوز مناعة أولي.

تعقد مؤسسة عوز المناعة الأولي مؤتمرًا وطنيًا مرة كل سنتين يكون خلالها برامج للمراهقين، وللمزيد من المعلومات عن البرامج والمصادر للمراهقين اتصل بـ مؤسسة عوز المناعة الأولي على الموقع www.primaryimmune.org أو على هاتف رقم 800-296-4433 قد لا يشعر المراهقون أنهم يحتاجون حضور تلك البرامج ولكن أولئك الذين حضروا ويحضرون يتطور لديهم خبرات إيجابية جيدة جدًا.

ابحث عن مساعدة احترافية إذا أظهر مراهقك أعراض من الاكتئاب أو القلق، وقد يشعرون بالعزلة بالإضافة إلى فرط الشعور بالمرض والمحدودية في الإنتاج والمعرفة بالأعباء المادية، ومن المهم لك أن تدرك أعراض وعلامات الاكتئاب والاتصال بأخصائي الصحة النفسية.

تشمل أعراض الاكتئاب:

- التحولات في المزاج العام والتوقعات
- التغيرات في أنماط الأكل والنوم
- التكلم عن النفس بشكل سلبي
- ازدياد العزلة
- الهيجان والغضب وسرعة الانفعال
- اليأس والبكاء

تأقلم والدين لديهما مراهق مصاب بعوز المناعة الأولي

والدا الطفل المصاب بمرض مزمن لا يقلقون فقط على الرعاية العاطفية والبدنية لأطفالهم لكنهم أيضًا يحملون عبء تدبير الأمور المالية وقضايا التأمين، وهذه كلها قد تكون

مرهقة بشكل لا يصدق، ومن المؤكد أن الأطفال يحتاجون للدعم لكن الوالدين أيضًا يحتاجون أن يتلقوا دعمًا من الخارج ويحتاجون لمكان للتنفيس عن مدى صعوبة هذا التحدي لهم كما أن استلام الدعم من الأصدقاء والعائلة والشركاء ضروري لكن كما هو محتم أن يكون المراهق المريض مرتبطًا بمجتمع داء عوز المناعة الأولي يجب أن تكون أنت أيضًا مرتبطًا بمجتمع عائلة المصابين بداء عوز المناعة الأولي، ووجود اتصال مع آباء وأمهات آخرين يتفهمون ما تواجهه قد يكون شافيًا عاطفيًا. والِدَا المرضى قد يفهمون خبرتك أكثر من الاصدقاء والعائلة الذين قد يجدون أنه من الصعب التواصل مع الضغوط اليومية لأدواء عوز المناعة الأولية. تعرض مؤسسة عوز المناعة الأولي العديد من المراجع والبرامج لتصلك مع الآباء والأمهات الأخرى، والعناية بصحتك العاطفية قد تجعل تدبير العناية بمراهقك أسهل.

تنسيق الرعاية الصحية للمراهق المريض بعوز مناعي أولي

إن تدبير العناية الصحية لمراهقك يتطلب مستوى عاليًا من الاتصال والعمل كفريق يشمل مقدمي الرعاية الصحية وأفراد العائلة والمراهق، ومعرفة المصادر المحلية المتوفرة بالإضافة للعلاقات الإيجابية مع مقدمي الرعاية الصحية والمدرسين والذين لهم علاقة مع مراهقك يزيد من فرص حصول طفلك على ما يحتاج من الرعاية الصحية، وسيكون المراهق أكثر قدرة على تكوين خيارات إيجابية في المستقبل إذا ما حصل على مكان في عملية صنع القرار الآن.

جِد موفرًا للخدمة الصحية (طبيب أو أحد أفراد الفريق الطبي) يرغب في العمل معك ومع مراهقك واسمح بوقت خاص بين طفلك ومقدم الخدمة، وقد يرغبان بمقاسمة المخاوف ومشاركة الأفكار عن قضايا ولا يرغبان بمشاركتها معك، وتوفير درجة من الخصوصية ضروري ومناسب، وتذكر أن المشاركة في الأفكار وتبادل المعلومات سيكون هو الغالب، وسيحصل مراهقك على رعاية أفضل إذا شعر بأن هناك من يسمع لهم، وعندها سيطور علاقة جيدة مع مقدمي خدمة الرعاية الصحية.

التخطيط للمواعيد الطبية يجب أن تكون في غير أوقات المدرسة أو حولها وفي غير وقت النشاطات الاجتماعية مما يسمح لهم بالحفاظ على العلاقات الاجتماعية، وهذه العلاقات هي مفتاح الرفاهية العاطفية. حاول جدولة مواعيد الأطباء والتسريب الوريدي وسحب الدم بأن تكون كلها في نفس اليوم أو في يوم ووقت لا يتعارض مع المدرسة والنشاطات الاجتماعية، وذلك بالمشاورة مع مراهقك ومقدمي الخدمة الصحية، وطور قائمة بالمقاربات الناجحة لتدبير صحتهم:

- ما هي أكثر العادات الصحية نجاحًا في إبقاء المراهق سعيدًا؟
- ما هي إجراءات الحمية (نوعيتها) والراحة والترفيه المنعشة لهم أكثر من غيرها؟
- ما هي النشاطات التي أدت إلى نجاح أكبر في الصحة البدنية؟
- ما هي الأدوية والمعالجات الأكثر ثقة في تدبير أعراض المرض؟

وجود فهم شخصي لمراهقك المريض وتوفر الأدوية والمعالجة والاستراتيجيات المؤدية للصحة والعافية سيشجع المراهق على عادات صحية جيدة بالإضافة إلى أن الوالدين الذين يكونون قدوة في عاداتهم الصحية في حياتهم سيكونون مثال إيجابي لمراهقيهم ليتبعوهم جنبًا إلى جنب القدوة والنموذج، وتأكد من وجود فهم كامل للمخاوف الصحية النوعية والمعالجات وكيف هي العناية الوقائية، وركز على أن العافية (الناجمة عن الرياضة) يمكن أن تساعد، وشجع وامتدح محاولاتهم على حمل مسؤولياتهم الصحية واذكر لهم كيف أن هذه علامة مهمة على النضج مع الدعم المناسب يمكن لمراهقك أن يطور عادات دائمة مدى الحياة من مهارات التأقلم الإيجابية للتحديات الصحية.

كن المدافع عن العناية الصحية لمراهقك

كونك المدافع عن حقوق الطفل المريض تأكد من حصول المراهق على كل احتياجاته الطبية من فريق العناية الصحية مع الأطفال الأصغر سنًا، فإن الوالدين هم المدافع الرئيسي عن الطفل، كمقدم رعاية فإن الوالدين هم في وضع مناسب لإخبار مقدمي خدمة العناية الصحية عن ماذا يحدث كل يوم وإمداد مقدمي العناية الصحية بالمعلومات الهامة، وأثناء مرحلة النضج بعد مرحلة المراهقة يجب على المراهق البدء بتعلم الدفاع وتمثيل نفسه، ولكي يكون مدافعًا فعالاً من المهم

أن يتعلم كليكما عن المرض وخيارات المعالجة والمراجع المتوفرة وأن تبني علاقات إيجابية مع مقدمي العناية الصحية.

المعلومات الموصى بتسجيلها وجعلها جاهزة في سجل المريض أو في السجل الصحي الإلكتروني لمؤسسة نقص المناعة www.idfehealthrecord.org

- قصة موجزة تؤدي للتشخيص مكتوبة بواسطتك أو بواسطة مقدم الخدمة الصحية.
- نسخ وصور من الاختبارات المخبرية تثبت وتدعم التشخيص.
- قائمة حديثة بمقدمي الخدمة الصحية الذين يعتنون بمراهقك مع عناوينهم الدقيقة وأرقام هواتفهم.
- ترتيب الأحداث المهمة حسب تاريخ وقوعها مثل الأخماج والجراحة وملاحظة أنواع المعالجة بشكل خاص، والتبدلات في المعالجة والاستجابات التالية للمعالجة والأخماج والجراحة والنوم في المستشفى.
- قائمة بالأدوية الحالية للمراهق.
- التحسس للأدوية
- المعالجة بالتسريب الوريدي لأولئك المتلقين للمعالجة بالغلوبيولين المناعي.
- سجل التطعيمات (اللقاحات).
- معلومات حديثة عن التأمين الصحي.
- سجل منظومة الفوائد التي يجنيها الطفل من التأمين، ويمكن حفظه داخل سجل المريض أو منفصلاً لكن يجب مراجعته بشكل دوري للتأكد من دقته.

كيف يمكنك الدفاع عن مراهقك

- اسأل أسئلة عن التشخيص والمعالجة والخطة وإذا لم تفهم اسأل مرة أخرى
- اسأل عما يمكنك فعله لتحسين صحة مراهقك مثل الحمية والنشاط البدني والنوم والنشاطات الاجتماعية.
- حافظ على اتصال دائم مع المدرسة.
- اعرف قواعد ومنظومة تأمينك الصحي وتواصل مع مقدم خدمة التأمين الصحي لتعرف إذا كان هناك أي تغييرات.
- إذا كان مراهقك يتلقى معالجة بالغلوبيولين المناعي اكتب ملاحظات حول كيفية سير الأمر والآثار الجانبية.
- ابنِ علاقات إيجابية مع مقدمي الخدمات، المدرسين، المعالجين، واعرف بمن تتصل ومتى؟
- اسأل عن مصادر للحصول على معلومات إضافية على المستوى المناطق ومستوى الولاية ومستوى البلد.

اتصل بـ IDF للحصول على مراجع إضافية إما على موقع www.Primaryimmune.org
أو على هاتف رقم 800-296-4433.

خطة الحياة ما بعد المرحلة الثانوية

الإصابة بهذا المرض يجب أن لا تمنع مراهقك من الحصول على التعليم والعيش باستقلال، ولكن المرض سيؤثر على القرار من حيث الحصول على الرعاية الصحية وظروف المعيشة، وقد يختار بعض المرضى العيش محليًا في نفس مدينتهم أو قريتهم والتسجيل في جامعة أو كلية محلية، وآخرون يختارون المتابعة في المدرسة والاعتماد على أنفسهم في المعيشة وأحيانًا بعيدًا عن المنزل، انظر فيما هو الأفضل لمراهقك، واتصل بخدمة دعم الطلاب في الجامعة التي يختارها المراهق لإعطائهم نبذة عن تشخيص طفلك والعناصر المتوفرة في الجامعة والتي قد يحتاجها بسبب مرضه وكذلك المسكن.

إذا تمكن مراهقك من الحصول على عمل بدوام جزئي أو كامل تأكد من أنه يناسب اهتماماته وقدراته عند البحث عن مقدم خدمة صحية جديد والوسائل العلاجية المتوفرة لديه، وعليك بمراجعة شروط التأمين الصحي لمراهقك وما هي الخدمات والتسهيلات التي يغطيها التأمين؟ تأكد من اختيارك لمقدمي الخدمة الصحية الأفضل لتغطية احتياجات مراهقك.

إن الموقع الجغرافي لمقدمي الخدمة الصحية قد يؤثر على اختيارك لمكان المعيشة والجامعة، وإذاكان القرار بتغيير السكن بعد المرحلة الثانوية أو الذهاب لجامعة بعيدة عن المنزل (مثلاً بلد آخر)، فيجب عليك وعلى مراهقك البحث عن أخصائي مناعة في المنطقة الجديدة، ومقدمو الخدمات الحاليون قد يكونون مفيدين في إعطاءك نصائح وتوجيهك إلى الطبيب المناسب.

العديد من أطباء المناعة يرتبطون بالجامعات والتي تدعم أبحاثهم العلمية ولذلك يمكنك الأخذ في الاعتبار هذه الجامعات أثناء اختيارك للجامعة المناسبة للمراهق، وإذا انتقل المراهق إلى ولاية أخرى وخارج الولاية التي يعيش فيها الوالدان فمن المهم أن تتذكر أن المستشفيات والعيادات قد لا يستطيعون تقبل طلبات من مقدم الخدمة الصحية الحالي لك حيث إنه مسجل في ولاية مختلفة، ويجب التأكد من أمور العناية الصحية وانتقالها للطبيب الجديد قبل يوم السفر لتعطي الوقت لمقدم الخدمة الصحية الجديد ليتعرف على مراهقك والوقت لطلب السماح بالمعالجة من شركة التأمين الصحي الحالية.

إذا استلم مراهقك معالجة بالغلوبيولين المناعي ويريد تبديل السكن أو الذهاب للكلية. قد لا يكون من الضروري دائمًا تغيير مقدمي الخدمة الدوائية (الصيدلية)، وإذا كانوا يتلقون المعالجة الدوائية من خلال صيدلية متخصصة بالعناية المنزلية، قد يمكنهم الاستمرار مع نفس مقدم الخدمة، والتأكد من مقدم الخدمة الدوائية الحالي قبل عدة أشهر الانتقال لمكان آخر، وإذا تطلب الأمر تبديل مقدم الخدمة يجب أن يشارك مقدم الخدمة الدوائية الحالي في التنسيق لنقل العناية لمقدم جديد، واسأل الشركة الصيدلانية الجديدة عن سياساتهم في تطبيق معالجات وريدية في سكن الجامعة.

إذا كان المراهق يتلقى أدويته المناعية عن طريق التسريب الوريدي في عيادة أو في مكان في مستشفى مخصص للمرضى الخارجيين حاليًا، سيكون من المهم تنسيق نقل العناية الطبية مسبقًا وذلك لأن العيادة الجديدة تحتاج لترخيص جديد من شركة التأمين حتى تستطيع أن توفر لك الرعاية الصحية اللازمة، والفشل في الحصول على ترخيص جديد قد ينتج عنه تجاهل وتأخر الطلب.

نقل المسؤولية إلى المراهق

خلال مرحلة الطفولة والمراهقة على الوالدين مسؤولية أخذ قرارات العناية الصحية، وبمجرد وصول المراهق إلى سن 18 فإنه يعتبر راشدًا قانونيًا في الولايات المتحدة الأمريكية، وبتلك النقطة يحتاج الوالدين إلى أذن مكتوب لقراءة سجلات العناية الصحية للمريض أو الكلام مع فريق العناية الصحية. للتحضير لهذا الانتقال يجب على المراهق البدء بالمشاركة الفعالة في عنايته مبكرًا وفهم التشخيص والمعالجة والتأمين، وعندما يكون مناسبًا اسمح للمراهق بأخذ القرارات التي توصل إلى الهدف الرئيسي في النهاية، ويساعد هذا مراهقك على بناء الثقة حيث سيكون لديهم بعض السيطرة على صنع القرار ثم تحضيرهم للمشاركة وفي النهاية الاعتناء بأنفسهم في مرحلة البلوغ.

التخطيط لنقل العناية يجب أن يبدأ مبكرًا في مرحلة المراهقة يجب أن يتشارك مقدمو خدمة الرعاية الصحية الأولية وأخصائي المناعة في عملية النقل التدريجية هذه، والخطة الاستقلالية يجب تجربتها واختبارها طويلاً قبل أن يصل المراهق إلى عمر 18 وقبل أن يعيش بعيدًا عن المنزل، واختبار خطة النقل سيؤدي بالمراهق للعمل بشكل مستقل عنكم مع مقدمي الرعاية الصحية الحاليين.

في الصفحات التالية أوراق يجب على المراهق ملئها لمساعدته على التحضير للانتقال إلى مرحلة البلوغ:

جدول مهارات الانتقال إلى مرحلة النضوج والشباب
الأعمار (12– 14) سنة

معلومات عامة	نعم	غالبًا أستطيع	لا
يمكنني إخبار شخص ما عن اسم مرضي بعوز المناعة الأولي.			
يمكنني وصف أثر مرض عوز المناعة الأولي على جسمي.			
يمكنني مشاركة قصتي الطبية مع طبيب أو ممرض.			
أستطيع كتابة قائمة بأدويتي والأغذية التي أتحسس منها.			
أنا أستطيع أن أخبر والداي عن التبدلات في صحتي.			
يحتفظ الوالدان بسجل الصحة الشخصية التابع لي مثل السجل الصحي الإلكتروني في مؤسسة نقص المناعة.			
نحمل أنا ووالداي ملخص عن حالتي الطبية للاستخدام في حالات الطوارئ والمسمى (ICE) المأخوذ من السجل الصحي الإلكتروني لمؤسسة نقص المناعة.			
أدوية ومعالجات			
أستطيع ذكر أسماء أدويتي وجرعاتها وأوقات تناولها.			
أستطيع شرح الهدف والسبب وراء أخذ كل دواء وآثار ونتائج عدم أخذه وتأثيراته الجانبية.			
أنا آخذ كل الأدوية كما وصفها لي الطبيب وأخبر والداي عندما تنقص كميتها وتشارف على النفاذ.			
أنا أستعمل وأعتني بالأدوات الطبية التي احتاجها لأخذ أدويتي وأخبر والداي إذا كانت هناك مشكلة أو عطب فيها أو أصبحت قليلة وتحتاج التجديد.			
أستطيع ذكر الاختبارات الطبية التي أحتاج لإجرائها دوريًا.			
المواعيد الطبية			
أنا أخبر الأطباء والسلك التمريضي المشرف علي عن حالتي بشكل عام.			
أنا أجيب على سؤال واحد على الأقل خلال الموعد الطبي.			
أنا اسأل سؤال واحد على الأقل خلال الموعد الطبي.			
أنا أقضي بعض الوقت بمفردي مع مقدم العناية الصحية خلال الموعد الطبي.			
أنا أخبر والداي ومقدمي العناية الصحية عن الأدوية والمعالجات التي أحتاجها.			
أنا أخبر مقدم العناية الصحية أني أفهم وأوافق على الأدوية والمعالجات الموصوفة.			
فهم نظام العناية الصحية			
أنا أعرف تاريخ وهدف موعدي الطبي التالي			
أنا أعرف أسماء مقدمي العناية الصحية لي وأعرف وسيلة الاتصال بهم			
أنا أعرف اسم شركة التأمين الصحي الخاصة بي وأعرف أهمية أن أكون مُغطى بالتأمين			
نقل العناية الصحية			
أنا أتحمل مسؤوليات أكبر حاليًا مقارنة بالسابق فيما يخص رعايتي الصحية			
تكلمت مع والداي ومع مقدمي العناية الصحية لي عن إذا كان علي أن أراجع مقدمي عناية صحية جدد في الفترة التالية عندما أكون بالغًا			
أنا تكلمت مع مراهقين آخرين عن خبرتهم في انتقال العناية الصحية			

أسئلة مهارات الانتقال

الأعمار (15-17) سنة وتضاف إلى الجدول الخاص بالأعمار(12-14) سنة

معلومات عامة	نعم	غالبًا أستطيع	لا
نحتفظ أنا ووالداي بسجل صحي شخصي مثل السجل الصحي الإلكتروني لنقص المناعة.			
أحمل ملخص صحي مثل تقرير ICE من السجل الصحي الإلكتروني لنقص المناعة.			
الأدوية والمعالجة			
أستطيع شرح الهدف والسبب وراء أخذ كل دواء و نتائج عدم أخذه وتأثيراته الجانبية وتدبير هذه التأثيرات.			
أستطيع اختيار العلاج والدواء لمرض خفيف مثل الصداع.			
أستطيع طلب تكرار الوصفة عند نفاذ الدواء			
أستطيع ذكر الاختبارات الطبية الواجب إجرائها دوريًا والتأكد من أنها موضوعة على جدول المهمات وموعدها معروف ومحدد.			
المواعيد الطبية			
أنا أجيب على الكثير من الأسئلة خلال الموعد الطبي.			
أنا اسأل الكثير من الأسئلة خلال الموعد الطبي.			
أنا أقضي معظم وقت العيادة لوحدي مع مقدم العناية الصحية خلال الزيارة الطبية.			
أنا أقرر مع والداي ومقدمي العناية الصحية نوعية الأدوية والمعالجات التي أحتاجها.			
أستطيع التواصل مع مقدمي العناية الصحية المناسبين لأخبرهم عن التبدلات في حالتي الصحية.			
فهم منظومة العناية الصحية الخاصة بي.			
استطيع شرح الفرق بين الأخصائي وطبيب العناية الأولية.			
استطيع شرح حقوقي القانونية والمسؤوليات المتوفرة عندما أبلغ سن 18(سن الرشد).			
استطيع شرح كيف يعمل نظام التأمين الصحي الخاص بي (أستطيع الدخول إلى موقع الإنترنت الخاص بشركة التأمين والتواصل معها، وأعرف المقدار الذي يمكن أن أدفعه للمساهمة في تكلفة العلاج).			
نقل العناية الصحية			
أنا أعرف أن مقدمي خدمة العناية الصحية سيعالجونني حتى أبلغ 21 فقط.			
تكلمت مع والداي ومقدمي العناية الصحية عن الأشياء التي يجب أن أعملها فيما إذا احتجت لرؤية مقدم خدمة جديد عند بلوغ سن الرشد.			
لقد تعرفت على بعض مقدمي العناية الصحية الذين سيعتنون بي عندما أصل إلى سن الرشد.			
أنا تكلمت مع مراهقين آخرين وشباب لديهم نقص مناعة أولي مثلي عن تجربتهم لنقل العناية الصحية من مركز طبي إلى آخر ومن شركة تأمين إلى أخرى.			

جدول مهارات الانتقال إلى مرحلة سن الرشد

الأعمار 18 وأكثر

معلومات عامة	نعم	غالبًا أستطيع	لا
أنا احتفظ بسجل صحي شخصي مثل السجل الصحي الإلكتروني لنقص المناعة			
أنا أحمل ملخص طبي مثل تقرير ICE من السجل الصحي الإلكتروني لنقص المناعة			
الأدوية والمعالجة			
أنا أفهم أو أرتب الدفع لأدويتي والأجهزة الطبية العلاجية التي أحتاجها والمعالجات.			
المواعيد الطبية			
أذهب بمفردي إلى مقدم الرعاية الصحية وأقدم بطاقة التأمين الصحي الخاصة بي.			
أنا أجيب على كل الأسئلة خلال موعد المقابلة الطبية.			
أنا اسأل الأسئلة خلال موعد المقابلة الطبية.			
أكون في المقابلة الطبية بمفردي أو أختار من يكون معي.			
أنا أتشاور مع مقدم العناية الصحية عن الأدوية والمعالجات التي احتاجها ونأخذ معًا القرارات الخاصة بعلاجي.			
أنا أحدد مكان مقدم العناية الصحية وأتشارك المعلومات مع مقدم العناية الصحية وأتشارك صنع القرارات المتعلقة بالعناية بي.			
أنا أوقع على نموذج الموافقة الطبية الخاصة بالدخول في الأبحاث الطبية مثلاً.			
فهم منظومة العناية الصحية			
أستطيع شرح الفرق بين الأخصائي وطبيب العناية الأولية.			
أستطيع شرح الحقوق القانونية والمسؤوليات المتوفرة لي بعد عمر الـ18 سنة			
أستطيع شرح كيف يعمل تأميني الصحي			
نقل العناية الصحية			
أعرف ما هي الأشياء التي علي أخذها في الاعتبار عند اختيار مقدم عناية صحية جديد.			
لقد غيرت إلى مقدم عناية صحية جديد وقد كان ذلك ضروريًا.			
لقد شاركت ونقلت معلوماتي الطبية مع مقدم العناية الصحية الجديد.			

الفصل (12)

الشباب المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية

Young Adults Living with Primary Immunodeficiency Diseases

إن مرحلة بلوغ سن الرشد والشباب هي فترة الاستقلال واستكشاف الذات، وهي المرحلة التي ينفصل الأشخاص فيها عن الوالدين ويتخذون قراراتهم الخاصة حول التعليم، المهنة، نمط الحياة، وبيئة العيش والعلاقات مع الأقران، وعلى الرغم من العلامات البدنية مثل الضعف والوهن والنحول لأدواء عوز المناعة الأولية عادة ما تحصل على الانتباه الأكبر، فإن الصحة العاطفية مهمة أيضًا، إن الانتقال إلى مرحلة البلوغ وسن الرشد هو تحدٍ بحد ذاته لغالبية الناس، ومن الجدير بالذكر ان تداعيات أدواء عوز المناعة الأولية تتطلب إجراء تعديلات خاصة في الحياة.

من المهم أن تحصل كمريض على الدعم العاطفي والمهارات اللازمة للتأقلم، وكل شخص يجرب المرض بشكل مختلف واحتياجاتك الخاصة وتحملك للمرض يجب أخذها في الاعتبار بالدعم المقدم من العائلة والأصدقاء وفريق العناية الصحية الفَعَّال ومهارات التأقلم الضرورية يمكنك أن تعيش حياة منتجة.

تطبيع حياتك وجعلها طبيعية

الإصابة بداء عوز مناعة أولي يمكنه التأثير على حياتك اليومية وخيارات حياتك لكن يمكنك اتخاذ قرارات تساعدك على عيش حياة طبيعية وصحية والمحافظة على حياة متوازنة، وجد أن المرضى الذين يخلقون مقاربة متوازنة لحياتهم ومرضهم هم أولئك الذين يدبرون مرضهم بشكل أفضل، ومن المفهوم أنك ترغب في استراحة من التركيز على المرض وتجاهل الأعراض وروتين المعالجة، وهذا التجاهل قد يسبب نكسة صحية خطيرة، والمهم تدبير مرضك (يشمل ذلك أعراضك والمعالجات الضرورية) بينما تتابع كل نشاطاتك وعلاقاتك التي توفر لك نمط حياة صحي.

قرارات الحياة الإيجابية: الخيارات التي تضعها لنمط حياتك الخاصة تؤثر على صحتك، الشباب خاصة أولئك الذين يعيشون معتمدين على أنفسهم أو يدرسون في الجامعة قد يضطرون إلى العيش في المدن الجامعية بغرف صغيرة والدراسة حتى وقت متأخر من الليل، وضغط الأقران بسبب الكحول والمخدرات والمواعدة للجنس الآخر ومع ذلك كله فإن إدخال الرعاية الجيدة في حياتك أمر واقعي ويمكن حدوثه، فإذا وجد في الكلية دورة تدريب على تحمل الأعباء والضغوط فبادر إلى أخذها، وإذا كان لديك وظيفة بدوام جزئي أو بدوام كامل تأكد من أن الوظيفة تتناسب مع اهتماماتك وقدراتك، وحافظ على نظافة جيدة واستمتع بنشاطات التسلية والمرح الصحية، وتعرف على حدودك ومقدراتك وحاول الالتزام بها.

شارك في نشاطات التسلية إن تدبير مرضك المزمن يمكن أن يتطلب منك أشياء كثيرة خَاصَّة أنك تُعتبر الآن مديرًا للعناية الصحية الخاصة بك والمسؤوليات التي تأتي مع بلوغ مرحلة الرشد، ومع هذا فإن عليك أخذ استراحة عاطفية من المرض وتشكل شخصية خارج المرض، وخصص وقتًا لنشاطات التسلية والاستجمام التي تستمتع بها.

حافظ على محادثة دائمة مع والديك، تحدث مع والديك عند تغيير دورك في العناية بنفسك وكذلك تغيير العناية الطبية الذي قمت به، إذا كان تشخيص مرضك تم في مرحلة الطفولة فإن والديك يؤديان دورًا كبيرًا في العناية بصحتك، وقد يكون انتقالاً كبيرًا لك الآن لأن والديك كانا يدبران حاجاتك في المدرسة وفي العناية الصحية، وقد يكون من الصعب على والديك أن يتركا وظيفتهما في العناية بك خوفًا من أنك قد لا تتمكن من أخذ القرارات المناسبة.

إنه من الأساسي أن تقدر على تدبير عنايتك الصحية بنفسك وبخطواتك الخاصة لكن مع إبقاء الخطوط مفتوحة مع والديك، إن الاعتماد عليهما في الحصول على الدعم والتوجيه حسب الحاجة يمكن أن يكون مفيدًا وبالذات في هذه المرحلة أثناء انتقالك لمرحلة سن الرشد.

ابن منظومة داعمة لك مكونة من العائلة والأصدقاء
علاقاتك مع عائلتك والأصدقاء ستنمو بنموك إلى سن الشباب والرشد، وستحتاج إلى تعلم كيفية العناية بنفسك بشكل مستقل عن العائلة وتحت ظروف معيشية مختلفة، وهذا قد يعني الاعتماد على الأصدقاء وأحيانًا أشخاص آخرين لمساعدتك في فترة مرضك، وتعلم كيف تطلب المساعدة عندما تكون بحاجة للمساعدة الإضافية، قد يكون أمرًا صعبًا لكنه ضروري، واستعدادًا لذلك عليك تحديد أي دور يمكن أن يناسب أفراد العائلة والأصدقاء في تلك الظروف مثل إحضار الأدوية عند الضرورة أو إيصالك إلى المركز الطبي وآخرين قد يكونون داعمين بالمشاعر العاطفية مثل الاستماع إلى مشاكلك ومساعدتك على صنع القرار المناسب كلها ذات أهمية لحالتك.

التكلم مع الآخرين حول تشخيص مرضك بسبب ندرة أمراض عوز المناعة الأولية فإن معظم الناس لا يعرفون هذه الأعراض وكيفية تأثيرها على المرضى، ويجب عليك تطوير طرق الإستجابة للأسئلة التي قد توجه إليك وسوء فهمهم، والناس عادة لا يعرفون أن تعليقاتهم وتصغيرهم للمرض يمكن أن يُنقص من شعورك بتقدير الذات ويتركونك تشعر بسوء الفهم أو الوحدة، وهؤلاء الأشخاص تقابلهم في كل مكان وخاصة في المدرسة أو في العمل وهم لم يقابلوا شخصًا من قبل مصاب بداء عوز المناعة الأولي.

وللعلم فإن الضغوطات المتعلقة بجودة الأداء والحضور قد تكون صعبة، فقد تواجه مقاومة من زملائك في العمل أو في المدرسة فهم قد يظنون أنك تصطنع المرض أو أنك دائمًا مريض، وجملة من الشائع سماعها من مرضى أدواء عوز المناعة الأولية هي «أنك لا تبدو مريضًا» بالرغم من أن هذه الجملة تخرج بدون قصد أن تكون سلبية الأثر عليك، والأشخاص غير المصابين بالمرض لا يعرفون كم هي مؤلمة هذه الجملة ، فهم يجعلونك تشعر بأنك تفتعل المرض، وستتركك هذه الجملة تشعر بأنه لا يوثق بك أو أنك كسول أو غير منتج، وهذه التجربة قد تكون مدمرة على نحو لا يصدق خاصة عندما لا يعامل مرضى الأمراض المزمنة الأخرى بنفس الطريقة.

من المهم أن تجد طريقة مريحة للتواصل مع الآخرين والتعامل مع التعليقات الناجمة عن الجهل والمؤذية أحيانًا مثل هذه الجمل قد تصبح فرصة لتعليم الآخرين وتقوية نفسك عبر امتلاك التشخيص والخبرة، ويجب عليك التفكير في مشاركة بعض المعلومات حول مرضك بعوز المناعة الأولي حتى يكون الناس أقل محاكمة لك وأقل خوفًا.

المواعدة مع الجنس الآخر وخيارات اختيار الشريك للشباب في بدء سن الرشد الذين يتعايشون مع مرض عوز مناعة أولي. (هذه ترجمة للمصدر وقد لا تنطبق على جميع المجتمعات وبالذات العربية والإسلامية منها)

مرحلة الشباب هي وقت تكون فيه الأولوية العليا للعلاقات الرومانسية، ومن المهم أن تتخذ خيارات إيجابية للحفاظ على صحتك العاطفية والبدنية بدنيًا، ويجب أن يكون لديك ممارسات جنسية سليمة والتواصل مع الشريك طويل الأمد عن أي مخاطر صحية محتملة من العدوى كما يجب عليك التفكير بحذر في كشف ومناقشة مرضك مع شريكك العاطفي مما قد يكون صعبًا عليك بسبب الخوف الداخلي لديك من إمكانية رفضهم لك وعدم تفهمهم لحالتك ولذلك يجب عليك التأكد من أن شريكك يقبل ويدعم حالتك الطبية.

قرارك عن توقيت إخبار شريكك العاطفي عن مرضك هو خيار شخصي، ولكن من الأفضل أن لا تخبره مبكرًا جدًا ولا متأخرًا جدًا، وإفشاء السر مبكرًا جدًا بدون التعرف على الشريك قد يؤدي لرفض مبكر والانتظار طويلاً قد يجعل الشريك يشعر بأنه لا ثقة لك فيه وعندما تصل إلى القناعة أن الشخص هو من ترغب في علاقة طويلة الأمد معه عندها ابحث عن الوقت الأنسب لمشاركته الحديث ومناقشته عن حالتك المرضية.

عندما تبدأ بتطوير علاقات رومانسية يجب أن تكون متأكدًا أولاً بقبولك أنت للمرض، ويجب أن تكون جاهزًا للإجابة عن الأسئلة الشخصية وبصدق وتعرف تمامًا ما الذي تريد مشاركته فيه من معلومات.

أسئلة الشريك العاطفي قد تشمل التالي :

- هل يمكنك الإنجاب والحصول على أطفال؟
- هل هذا المرض معدي ؟
- هل سيرث أطفالك هذا المرض؟

أسئلة أخرى عن المرض، وقد تأتي لاحقاً فاستعد لها، وتحضيرك للأجوبة على مثل هذه الأسئلة وإدراكك المسبق لما تريد مشاركته به ومعرفتك للأجوبة على هذه الأسئلة ومعرفة ماذا ترغب بالمشاركة مسبقًا، ويمكن أن يقلل من القلق ومشاعر الضعف لديك، واستشر أخصائي المناعة المتابع لحالتك عن كيفية الإجابة على مثل هذه الأسئلة فهو قد يساعد على تواصل مع مؤسسة نقص المناعة، وليفتح لك المجال بالاتصال بشخص لديه خبرة مماثلة من خلال برنامج دعم الأقران على موقع www.Primaryimmune.org أو على هاتف رقم 800-296-4433

من المفيد إجراء هذا النوع من المناقشات مع العائلة والأصدقاء قبل موعد المصارحة مع الشريك، فهذه المناقشات تساعد على إنقاص القلق وتجعلك تشعر بارتياح أكثر عندما تُسأل هذه الأسئلة من قبل الشريك، وإيجاد الشريك المناسب يمكن أن يكون تجربة مُرضِيَة جداً لك، والعديد من المرضى المصابين

بأدواء عوز المناعة الأولي يختارون الزواج والحصول على أطفال، ومهما اخترت لنفسك يجب أن لا يكون مرض عوز المناعة الأولي عائقاً في طريق قيادتك وعيشك لحياة كاملة.

التعليم ما بعد المرحلة الدراسية الثانوية للشباب المتعايشون مع مرض نقص المناعة الأولي.

العديد من الشباب المصابين بأدواء عوز المناعة الأولي، يتابعون دراستهم في مدارس ما بعد المرحلة الثانوية وهذه تشمل المدارس المهنية والوظيفية والكليات والجامعات ذات السنتين والأربع سنوات، ويجب أن يعرف الطلاب حقوقهم ومسؤولياتهم بالإضافة للمسؤوليات التي تتحملها هذه المدارس تجاه الطالب.

إصابتك بالمرض يجب أن لا تمنعك من متابعة تعليمك أو العيش مستقلاً، ولكنه سيؤثر على قرارك في الحصول على عناية صحية، ونوعية ظروف معيشية وكيفية الاعتناء بنفسك، وبعض المرضى قد يختارون الدوام في كلية محلية أو جامعة والعيش في الولاية والمدينة التي تربوا فيها، وآخرون يختارون الذهاب لكلية بعيدة أحياناً عن مكان مسكنهم العائلي.

اتصل بخدمة دعم الطلاب في كليتك التي اخترتها لمناقشة تشخيصك ووسائل الدعم الموجودة فيها لمساعدة الحالات المشابهة وتوفر منظومة العلاج وظروف السكن وغيرها.

الطلاب الذين يطلبون السكن في مستوى بعد الثانوية سيرغبون في التواصل مع مكتب القبول للاتصال بالشخص المسؤول عن توفير معلومات عن ظروف السكن وشروطه وتوفره وإلية الحصول عليه.

معلومات إضافية تتعلق بالتعليم بعد الثانوية متوفرة في فصل «المراهقون المتعايشون مع نقص المناعة الأولي».

يمكنك أيضًا استشارة مؤسسة عوز المناعة، والاستعانة بدليل المدرسة عند مرضى نقص المناعة الأولية الذي يمكن طلبه أو تحميله من موقع المؤسسة www.primaryimmune.org

خيارات التوظيف للشباب المتعايشين مع أدواء عوز المناعة الأولية

عند اتخاذ قرارات التوظيف يجب أن تأخذ في الاعتبار عناصر القوة الفردية لديك مع قيامك بالتغييرات اللازمة لمعالجة أوجه القصور التي قد تعاني منها بهدف التأقلم مع هذه المسؤوليات الجديدة.

قد يعاني بعض المرضى من القلق عند أخذ القرار فيما يتعلق باختبار الوظيفة التي سيعملون بها آخذين في الاعتبار إصابتهم بمرض نقص مناعة أولي ولكن المهم التذكر أن كل شخص حتى السليمين مناعيًا لديهم قيود وحدود لقدراتهم.

يمكنك أخذ قرارات جيدة بالاعتماد على اهتماماتك الشخصية ومعرفتك بقدراتك واحتياجاتك الصحية والذي قد يؤدي إلى مستقبل وظيفي ناجح وخبرة إيجابية في الحياة، ويجب عليك أن تتعرف على حقوقك والمزايا الموفرة لك كموظف وكمريض مناعي وكيف تتواصل بشكل أفضل مع رب عملك، وتغطية التأمين هو الاعتبار الحاسم في اختيارك لأي وظيفة أو مهنة حيث عليك أن ترتب اختياراتك الوظيفية حسب توفر منظومة تأمين صحي توفر حاجياتك الطبية، ولتتعلم أكثر عن اختيار التأمين الصحي قم بزيارة مركز تأمين المريض على الموقع الإلكتروني لمؤسسة نقص المناعة الموجود على الرابط التالي www.primaryimmune.org/services/patient-insurance-center

إذا كنت تعيش في الولايات المتحدة الأمريكية وترغب في المزيد من المعلومات حول حقوقك اتصل بالوكالات الحكومية التالية:

- شعبة الحقوق المدنية في وزارة العدل الأمريكية مكتب ال ADA : www.usdoj.gov
- وزارة العمل الأمريكية، وإدارة معايير العمل وشعبة ساعة الأجور www.dol.gov

- لجنة تكافؤ فرص العمل في الولايات المتحدة (EEOC) (www.eeoc.gov)

تدبير الشدة والإجهاد والتوتر

أن تعلم كيفية التأقلم مع الشدة العاطفية والضغط النفسي الناتج عن العيش مع داء عوز مناعة أولي أمر هام جدًا ويختلف من شخص لآخر، والضغوطات عليك مثل تدبير الألم، التعامل مع العدوى الذي لا يمكن التنبؤ به، وعدم تمكنك من حضور النشاطات العائلية والاجتماعية والتسالي، ويمكن أن يعرضك للشعور بالحزن والعزلة والغضب، وقد تستفيد من مشاركة مشاعرك مع الأصدقاء القريبين منك وأفراد عائلتك، من المهم أن تتصل مع الجمعيات الأهلية ذات الاهتمام بمرض عوز المناعة الأولي.

- إن قيمة أن يكون هناك آخرون مصابون بالمرض يفهمون الاختلاطات الفريدة لهذه الأمراض كبيرة جدًا، وتوفر مؤسسة نقص المناعة (www.primaryimmune.org) العديد من البرامج لبدء هذه الاتصالات الشخصية، ويمكنك المشاركة في منتدى الشباب على أصدقاء مؤسسة نقص المناعة (www.idffriends.org) وهو نادٍ عالمي على الشبكة العنكبوتية مخصص للمرضى والعائلات التي تعيش مع أدواء عوز المناعة الأولية، ويمكنك الاتصال بمؤسسة نقص المناعة والاتصال مباشرة مع الشباب خلال برنامج دعم الأقران، ويمكنك حضور مؤتمرات مثل المؤتمر الوطني لمؤسسة نقص المناعة كما يمكنك مقابلة المرضى المحليين، فكلها فرص للاتصال ببعضكم البعض، وقد تكون علاقات لا تقدر بثمن وقد تكون داعمة بشكل جيد.

قد تحتاج لمساعدة إضافية لتتأقلم مع التحديات وشدة العيش مع داء عوز مناعة أولي، وقد تكون التبدلات في شكلك الخارجي ونظرتك لنفسك ومشاعر فقد الأمل والحزن والاضطراب والعزلة كلها قد تدل على أنك تعاني من الاكتئاب، وفكر في البحث عن مساعدة طبية إذا استمرت الأعراض، والتكلم مع معالج قد لا يكون مفيدًا فقط بل أيضًا قد يكون ضروريًا إذا أدت هذه الأعراض إلى إفساد حياتك اليومية.

تنسيق عنايتك الصحية وأن تصبح أنت المدافع عن رعايتك الصحية

إذا اخترت الابتعاد عن المنزل أو احتجت أو أردت تبديل طبيب الرعاية الخاص بك إلى طبيب آخر يجب عليك أن تشكل فريق رعاية صحية جديد، وإذا كان تشخيصك قد تم وأنت طفل تقع مسؤولية صنع قرارات العناية الصحية على والديك وبمجرد أن تصل لعمر 18 عامًا تعتبر عندها بالغ قانونيًا، في تلك النقطة يحتاج والديك لأذن مكتوب منك (في الولايات المتحدة الأمريكية وبعض دول العالم) ليروا سجلاتك الصحية وللتكلم مع فريق العناية الصحية الذي يرعاك لذلك من الهام أن تعمل مع والديك ومع مقدمي الرعاية الصحية لمساعدتك على حمل المسؤولية كمدير للرعاية الصحية الخاصة بك.

يعتبر نقل الرعاية من مرحلة الطفولة إلى البلوغ وسن الرشد سواء تم ذلك في المنزل أو بعيدًا عنه هو خطوة كبيرة للوالدين وللشاب المصاب معًا، سواء تم الانتقال لمنطقة جديدة كليًا أو البقاء في نفس مركز الرعاية الصحية مع انتقال الرعاية من والديك إليك كلها تحتاج أن تكون المدافع الأفضل عن نفسك، وهكذا من المهم أن تكون على دراية بجميع جوانب الرعاية الصحية الخاصة به.

معلومات يوصى بتسجيلها وجعلها متوفرة في ملخص حالتك أو في سجل مؤسسة نقص المناعة الصحي الإلكتروني.

www.idfehealthrecord.org

- قصة موجزة تؤدي للتشخيص مكتوبة بواسطتك أو بواسطة طبيبك
- نسخ من التحاليل المخبرية المؤكدة للتشخيص
- قائمة حديثة بالأطباء الذين يعتنون بك مع عناوينهم الدقيقة وأرقام هواتفهم
- ترتيب الأحداث المهمة حسب تاريخ وقوعها مثل الأخماج والجراحات مع ملاحظة خاصة لأنواع المعالجات، تبديل المعالجة، الاستجابات التالية للمعالجة والأخماج والجراحة أو النوم في المستشفى
- قائمة بأدويتك الحالية.
- التحسس للأدوية

- جدول تسجيل جرعات الغلوبيولين المناعي إذا كنت تستلم معالجة بالغلوبيولين المناعي
- سجل التمنيع أو لائحة باللقاحات التي لم تؤخذ
- معلومات حديثة عن التأمين الصحي
- سجلات تشرح المزايا التي تأخذها من شركة التأمين يمكن حفظها في الملخص أو بشكل منفصل لكن يجب مراجعتها بشكل دوري حفاظًا على دقتها

كيف تدافع عن نفسك

- اسأل اسئلة عن تشخيصك ومرضك و معالجتك والخطة المستقبلية ، وإذا لم تفهم اسأل مرة أخرى
- اقرأ عن العلاجات التي تأخذها ولماذا هي مهمة لصحتك طويلة الأمد
- اسأل عن ما يمكن فعله لتحسين صحتك مثل الحمية والنشاط البدني والنوم والنشاطات الاجتماعية
- إذا كنت تداوم في مدرسة أو جامعة حافظ على تواصل دائم مع المسؤولين فيها لإخبارهم عن حالتك وسبب غيابك في حال تغيبت لعدة أيام
- اعرف منظومة تأمينك الصحي وتواصل معهم إذا حدث تغير في مقدم خدمة التأمين الصحي
- اعرف الفرق بين طبيب العناية الأولية والأخصائي
- ابنِ علاقات إيجابية مع مقدمي الخدمة لك والمعالجين... الخ ، واعرف بمن تتصل ومتى والأرقام الضرورية والإسعافية.
- إذا تلقيت معالجة بالغلوبيولين المناعي اكتب ملاحظات عن كيفية سير الأمر أو الآثار الجانبية
- اسأل عن مصادر أخرى لأخذ معلومات إضافية على المستوى المحلي والولاية التي تعيش فيها وعلى المستوى الوطني
- للحصول على المصادر الإضافية اتصل بمؤسسة نقص المناعة على موقع www.primaryimmune.org أو على هاتف رقم 800-296-4433

فهم أهمية المعالجة للشباب المصابين بأدواء عوز المناعة الأولي

في بداية سن الرشد كشاب فإنك تصنع قراراتك بنفسك ولكي تأخذ أحكام حكيمة عليك أن تفهم تشخيص مرضك والأدوية والمعالجة بشكل كامل، ويجب أن تفهم عواقب عدم الالتزام بالمعالجة الحالية، ولمعظم المرضى المعالجة منقذة للحياة وهي مدى الحياة، استشر أخصائي المناعة المتابع لحالتك حول الدور الهام للأدوية التي تأخذها وعلاقتها بالصحة بشكل عام وحالتك على المدى الطويل.

البحث عن مقدمي خدمة صحية جدد للشباب المصابين بأدواء عوز مناعة أولية

عند البحث عن مقدم للخدمات الصحية جديد وما يتصل به من علاجات فإنه عليك أن تفهم بشكل كامل ميزات تأمينك الصحي وما هي الخدمات والتسهيلات التي يغطيها هذا التأمين، وتأكد من اختيار مقدمي العناية الصحية الأنسب لاحتياجاتك الطبية، ومكان مقدمي خدمة العناية الصحية يتأثر بمكان إقامتك أو مكان مدرستك، وإذا كنت غيرت مكان سكنك أو تحضر في جامعة بعيدة عن منزلك يجب عليك البحث عن أخصائي مناعة في منطقتك الجديدة.

استشر مقدم الرعاية الصحية الحالي لك للحصول على توصياته بالنسبة للطبيب الأفضل والأنسب لك أو اتصل بمؤسسة نقص المناعة لتزودك بأسماء أطباء المناعة في المنطقة التي تود الانتقال إليها، ويرتبط الكثير من أخصائي المناعة مع الجامعات التي يمكنها دعم أبحاثهم، لذلك يمكنك الأخذ في الاعتبار هذه الجامعات والمدن الموجود فيها عند اختيارك للجامعة التي ستدرس فيها.

إذا كنت ستنتقل خارج الولاية، فمن المهم أن تتذكر أن المستشفيات والعيادات قد لا تستطيع قبول طلبات من طبيبك السابق حيث إنه يوجد في ولاية أخرى، ويجب أن تبدأ بتأسيس الرعاية الصحية والعمل لها بفترة جيدة قبل الانتقال وذلك لتعطي الوقت الكافي لمقدم خدمة العناية الصحية الجديد ليتعرف عليك وتعطيه الوقت الكافي ليطلب أذن المعالجة من شركة ومنظومة التأمين الصحي التي تتبع لها.

مقدمي خدمة التسريب الوريدي للمرضى المتلقين للمعالجة بالغلوبيولين المناعي

قد لا يكون ضروريًا دائمًا أن تبدل خدمة التسريب الوريدي إذا كنت تبدل مسكنك أو كنت ذاهبًا للكلية، وإذا كنت تتلقى التسريبات الوريدية من خلال صيدلية متخصصة في الرعاية المنزلية، فقد تكون قادرًا على الاستمرار مع نفس هذا المقدم للخدمة، ولمعرفة ما إذا كان هذا هو الحال فعليك التأكد من مقدم خدمة التسريب الوريدي الحالي عدة أشهر قبل انتقالك لمكان آخر.

بالإضافة إذا تطلب الأمر تغيير مقدم الخدمة يجب على مقدم الخدمة الحالي المشاركة في تنسيق العناية والنقل لمقدم الخدمة الجديد.

إذا كنت تتلقى التسريب الوريدي في عيادة أو في مستشفى كمريض خارجي سيكون من المهم تنسيق الرعاية مسبقًا وبفترة كافية قدر الإمكان، وعلى سبيل المثال بعض الكليات أو الجامعات قد لا تسمح بإعطاء التسريبات الوريدية في المهاجع أو غرف النوم ولذلك يجب اتخاذ تدابير التسريبات الوريدية في المركز الصحي للطلاب أو في مستشفى محلي أو في مركز تسريب وريدي محلي بالإضافة إلى العيادة الجديدة التي انتقلت إليها ستحتاج الحصول على أذن جديد من شركة التأمين الصحي لتوفير الرعاية الصحية لك، والفشل في الحصول على إذن جديد قد ينتج عنه تجاهل الطلبات التي تقدمها العيادة إلى شركة التأمين لتغطية العلاج أو تأخير في المعالجة والذي قد يؤثر على صحتك.

خلاصة الشباب في بدء سن الرشد الذين يعيشون مع أدواء عوز المناعة الأولية

في بدء سن الرشد كشاب فإنك قادر على صنع قرارات تؤثر على كامل صحتك، ويمكنك السيطرة على عنايتك الصحية عبر أخذ خطوات للبقاء صحيحًا وأخذ القرارات والمحافظة على سجلات علاجك وانتظامها، واستفد من المراجع التي توفرها مؤسسة نقص المناعة التي يمكنها مساعدتك خلال هذه الفترة الانتقالية.

لتحقيق التوازن في حياتك، ابنِ علاقات قوية مع العائلة والأصدقاء، وابحث عن عمل بجهة تناسب اهتماماتك وقدراتك واصنع وقت للتسلية، وهذه كلها ستساعدك على أن تجد وتبني الشجاعة والقوة لتدبير مرضك بعوز المناعة الأولي.

الفصل (13)

البالغون المتعايشون مع أمراض نقص المناعة الأولية

Adults Living with Primary Immunodeficiency Disease

العديد من البالغين الذين يعانون من أمراض نقص المناعة الأولية يعيشون حياة طبيعية غير منقوصة، والمريض المطلع جيدًا على مرضه والذي يتكامل مع فريق طبي مختص يستطيع عادة مواصلة حياته الوظيفية وأداء وظائفه الحياتية وممارسة حياة ملؤها النشاط والإنتاج.

مقدمة عن البالغين الذين يعانون من أمراض نقص المناعة ويتعايشون معها:

على الرغم أن أمراض نقص المناعة الأولية تم كشفها عند الأطفال، فإن هناك زيادة في الوعي أن البالغين يمكن أن يكون لديهم مرض نقص مناعة أولي، ومع التقدم الطبي والتشخيص المبكر والعلاج لأمراض نقص المناعة عند الأطفال استطاع كثير من هؤلاء الأطفال أن يكبروا ويصلوا إلى أعمار الكهولة.

وفي حالات أخرى فالعديد من الأطفال الذين ولدوا بجهاز مناعي سليم ظاهريًا كشف لديهم نقص مناعة أولي في عمر المراهقة أو مرحلة البلوغ ، ولسوء الحظ فإن الأبحاث التي أجرتها مؤسسة نقص المناعة أظهرت أن البالغين المصابين بنقص المناعة الأولي وغير المشخصين كان لديهم الأعراض لمدة تسع سنوات بشكل وسطي قبل تشخيصهم بأن لديهم نقص مناعة.

ليس من المهم العمر الذي تم التشخيص فيه بل المهم أن تتعلم عن حالتك وأن تختار الطبيب والعناية الطبية التي يمكنك العمل معها بارتياح، وإضافة إلى ذلك يجب أن تنظر في الجوانب النفسية والاجتماعية للعيش كبالغ يعاني من نقص المناعة الأولية

اجعل حياتك طبيعية Normalizing your life:

تؤثر أمراض نقص المناعة على البشر بطرق مختلفة، ولكن وبشكل مشابه لأي شخص آخر فالمرضى بنقص المناعة الأولية يحتاجون للشعور بالإنتاج ووجود هدف وأمل والمساهمة في العالم من حولهم.

من أجل الوصول للإدارة الأفضل لحياتك ولصحتك فعليك تعليم نفسك كل شيء عن المرض وبناء علاقة تعاون وتكامل مع طبيبك وفريقه الطبي والاعتناء بنفسك جسديًا وعاطفيًا.

تَقَبَّل التشخيص Accept your Diagnosis:

بعض المرضى المشخصين حديثًا قد يتعرضون لمزيج من الأحاسيس مثل الخوف والإنكار والرفض عند التشخيص، وفي هذه الحالات فإن ما يساعد هو التشخيص المؤكد والنهائي وخطة العلاج الواضحة، وفي الوقت نفسه قد يكون تأكيد تشخيص مرض مزمن مرعبًا بسبب طبيعته المزمنة، وهذه هي الحالة للأفراد الذين يعانون من حالة أو أكثر تؤثر على أدائهم وجودة حياتهم، ويمكنك العمل من أجل قبول التشخيص عن طريق إنشاء نظام داعم من العائلة والأصدقاء والفريق الطبي لمساعدتك على تدبير تأثيرات نقص المناعة على حياتك.

ثَقِّف نفسك عن مرضك و حالتك الصحية:

إذا تفهمت مرضك وتأثيراته المحتملة على حياتك فإنك ستكون أفضل تجهيزًا وتدبيرًا لمشاكلك الصحية بشكل ناجح، وهذه المعلومة صحيحة في مرض نقص المناعة وغيرها من الحالات الصحية التي قد تعاني منها، فلا أحد يستطيع أن يهتم بصحتك وحاجاتك أكثر منك، والإصابة بأي مرض وخاصة المرض المزمن يمكن أن يمثل تحديًا لشعورك بالاعتماد على الذات والسيطرة على حياتك، وتثقيف الذات سيعطيك القدرة والمعلومات عن طريقة الاهتمام بنفسك وكذلك الثقة لأخذ قرارات حول علاجك كما يساعدك على استعادة وإعادة تأكيد الشعور بالاستقلالية والسيطرة.

اختيار فريق الرعاية الصحية عالية الجودة:

من الضروري أن يكون لديك فريق رعاية صحية يفهم حاجياتك ومشاكلك الصحية، وابحث عن طبيب متخصص في علم المناعة وتأكد من أنك تشعر بالراحة معه، وعلى الطبيب أن يرحب بأسئلتك ويشجع مداخلاتك ، وقد وجد أن المرضى الذين يشاركون في الرعاية الصحية الخاصة بهم يكونون صحيًا افضل ممن هم غير مشاركين ولذلك فإنه من مصلحتك العثور على طبيب يقدم لك رعاية صحية ويعتبرك شريكًا في عملية العلاج وخطته ، وعلى الرغم من ضغط العمل على أطباء المناعة وضيق الوقت لديهم، إلا أن معظمهم يقدرون المرضى الراغبين في التعلم والمعرفة عن أمراضهم والعلاج ويرغبون في التعاون لإتمام الخطة العلاجية ورعايتهم الخاصة إذا كنت تعيش في الولايات المتحدة فإن مؤسسة نقص المناعة تستطيع مساعدتك على إيجاد طبيب المناعة في منطقتك،

ويرجى التواصل معهم عبر www.primaryimmune.org
أو بالهاتف 4433 -296 800-

الاستفادة من الموارد:

التعلم الذاتي عملية مستمرة ومؤسسة نقص المناعة تعطي معلومات غزيرة للمرضى، وتقدم البحوث الطبية الجارية حاليًا ومعلومات جديدة عن هذه الأمراض وعلاجها غالبًا ولذلك من المهم مراجعة المعلومات المتوفرة والتسجيل في قسم التواصل وسجل الرسائل في مؤسسة نقص المناعة لتصلك الرسائل الدورية ومواصلة تحديث المعلومات وننصح بزيارة الموقع www.primaryimmune.org

بناء علاقات إجتماعية قوية:

إنه من المهم بناء علاقات إجتماعية قوية والمحافظة عليها، سواء داخل العائلة أو خارجها والمحافظة على التواصل الاجتماعي، حدد أوقات للاجتماعات العائلية، قابل أصدقائك للغداء أو لشرب القهوة مثلاً، وتطوع من وقتك لأهداف نبيلة، وللعلم فإن الانخراط في أنشطة خارج الرعاية الصحية لحالتك سوف تفيد صحتك حتمًا، ومن المهم أيضًا تعلم طلب المساعدة من الآخرين وكذلك قبولها إذا ما عرضت عليك، وتذكر دائمًا أن أفراد عائلتك وأصدقائك يرغبون دائمًا في مساعدتك والمساهمة في إحساسك بأنك لست لوحدك فهم قد يكونون مصدرًا قَيِّمًا لك.

تواصل مع الآخرين :

الأشخاص المتعايشون مع الأمراض المزمنة و بالذات غير الشائعة وغير العادية والنادرة مثل أمراض نقص المناعة غالبًا ما يشعرون بالعزلة أو يحسون أنهم يكافحون المرض بمفردهم، والتواصل مع الآخرين المصابين بنفس النوعية من الأمراض هي طريقة جيدة لزيادة المعرفة عن المرض واكتساب الإحساس بالتواصل مع آخرين يشاطرونك نفس الخبرة، وتستطيع مؤسسة نقص المناعة أن توفر لك وسيلة اتصال مع المرضى الآخرين عبر برنامج دعم الأقران والنظراء ويمكن أن توفر معلومات عن الاجتماعية التعليمية المنتظمة والتي تحدث في مختلف المواقع.

حافظ على سلوكك وتعاملك الإيجابي:

إذا كانت هناك أنشطة لم تعد قادرًا على الانخراط فيها، فركز بدلاً عنها على ما يمكنك القيام به، تنبه للقدرات التي لديك وقدمها كهدايا مساهمة في إسعاد الناس من حولك.

الحياة العائلية للبالغين المصابين بنقص المناعة الأولي:

الحفاظ على علاقات عائلية قوية وصحية يمكن أن يكون تحديًا من نوع خاص عندما يكون لديك مرض مزمن ولكن هذه العلاقات حيوية ومهمة لصحتك، واعتبر عائلتك فريقك الذي تعمل معه، ويجب عليك وعلى عائلتك أن تعملوا معًا لتبقوا أقوياء والحفاظ على تواصلكم معًا هو المفتاح، لذلك يجب عليكم كعائلة تبادل أفكاركم ومشاعركم بشكل منتظم، واحدة من أكثر الطرق فعالية هو المشاركة في وجبة الطعام يوميًا فهي فرصة مهمة لتبادل الخبرة والتخطيط للفعاليات الأسرية والرياضية والذكريات عن الأوقات الجميلة التي قضيتموها معًا، وبالإضافة إلى ذلك فإنه على الجميع تقديم المساهمة والمشاركة كفريق، وعلى كل فرد أن يحس بشعور الإنجاز والشعور بالرضا عن أنفسهم ومشاركتهم، وفي بعض الحالات قد لا تكون قادرًا على العمل أو إتمام المهمات الأخرى التي تعودت أن تقوم بها سابقًا وذلك بسبب مرضك، فعليك مناقشة ذلك مع أفراد عائلتك وربما إعادة النظر في تلك المهمات.

من الشائع جدًا للمرضى إخراج حنقهم وغضبهم على أفراد أسرتهم إذا ما كانوا يشعرون بالشدة وعدم القدرة على التحمل أكثر، ولكن تذكر أنك قد تكون شاعرًا بالضيق حول وضعك الصحي وهذا ليس معناه الغضب والفوران على أفراد أسرتك، وعندها عليك مشاركة ومقاسمة عائلتك هذا الشعور والأفكار، وخذ في الاعتبار ما يحتاجه أفراد الأسرة الآخرين فهم في نفس القارب معك ولهم إحساسهم ومشاعرهم.

وعندها ستجد أن ما يريدونه هم هو نفس ما نريده جميعًا وهي ثلاثة كلمات: الحب والإدراك (الفهم) والتقدير، وإذا كنت وشريك بالحياة ترغب في زيادة عدد أفراد الأسرة والإنجاب فمن المهم حينها أن تضع في الاعتبار الحالة الوراثية والجينية لأمراض نقص المناعة الأولية، وطبيب المناعة وطبيب الأمراض

الجينية يستطيعان التصدي ومناقشة هذه الأسئلة والمخاوف المتعلقة بها، ويرجى مراجعة فصل الوراثة في هذا الكتاب.

معالجة وتدبير الشدة النفسية Managing Stress :

لا يتأثر جميع المصابين بنفس المرض بنفس المستوى وبنفس الطريقة، ومن الطبيعي أن تزداد الشدة عند المرضى الذين يواجهون مرض غير متوقع وقد يؤدي إلى خسارة الوظيفة والعمل والبقاء في المستشفى، فقد يكون المرضى غير قادرين على تدبير وإدارة المسؤوليات التي اعتادوا عليها وقد يتطلب ذلك المساعدة من الآخرين حتى يدخلوا فترة النقاهة، وبعضهم قد لا يستطيعون التحمل ويشعرون بالغضب واليأس والاكتئاب، ومقدار الشدة التي يشعر بها المريض وسبل مواجهتها تختلف اختلافًا كبيرًا من مريض لآخر، ومعرفة هذه الشدة النفسية والإقرار بها وتدبيرها يمكن أن يكون تحديًا بحد ذاته ومن المهم تحديد الشدة وكيف تؤثر على صحتك البدنية والنفسية، ومن ثم تطوير أسلوب فعال للتعامل معها.

أفضل الطرق لمعالجة الشدة والاجهاد تختلف من شخص لآخر وأحيانًا تأخذ وقتًا لمعرفة ما يمكن عمله وحدود قدرتك، وخذ في الاعتبار مجموعة متنوعة من الأنشطة التي تساعدك على إدارة الشدة، واختار الأوقات المناسبة لهذه الأنشطة فقد لا تكون فعالة إذا كنت في حالة إرهاق وملل فلا تضغط على نفسك لإجرائها في تلك الحالات، وخصص لنفسك وقت للراحة والاسترخاء، خذ غفوة وتعلم كيفية التأمل واستخدام التنفس العميق وتمارين الاسترخاء، خصص وقتًا للقراءة بهدف المتعة أو الاستماع للموسيقى، وللعلم تعد الرياضة وسيلة لتخفيف الشدة والضغط والرياضة هذه تشمل المشي، ركوب الدراجة أو الرياضات المضنية أكثر، وتعرف على الفعاليات التي تنقص الشدة والمساعدة لك والمناسبة لك ولنمط حياتك وقدراتك الجسمانية.

يستفيد العديد من الأشخاص من التحدث مع أخصائي في علم النفس أو الطبيب النفساني أو الأخصائي الاجتماعي، والاقتراحات التالية تساعدك في تحديد الوقت المناسب لطلب المساعدة والذي يكون:

1. عندما تؤثر مشاعرك وسلوكك بشكل منتظم على قدراتك وتتدخل فيها ويشمل ذلك تأثيرها على عملك أو واجباتك المنزلية أو كفرد في العائلة.
2. إذا كنت تحاول التقدم للأمام في عملك ولكنك تشعر بأنك عالق ومُثبت أو أنك تشعر بعدم الارتياح إلى درجة أنك تريد أن تفعل شيئًا بأسرع وقت ممكن.
3. عندما يزيد الحمل على أفراد عائلتك ويصبحون غير قادرين على التحمل وغير قادرين على التدبير أو المعاناة من أجل تدبير الشدة والضغط اليومي أو عندما يبدو أن العلاقات بين أفراد الأسرة بدأت تتهاوى.

الخطوة الأولى في طلب المساعدة هو الاتصال بشركة التأمين الصحي لمراجعة تغطيتهم لتكاليف العلاج النفسي والمنافع المحددة لك، ويجب عليك أن تعرف المداخل والمخارج وخصومات الدفع والمقدار الذي ستدفعه إضافة لما تدفعه شركة التأمين، وإذا كان هناك أي تحديد لنوع الأخصائي الذي يمكنك الذهاب إليه، وشركة التأمين تستطيع تزويدك بالإجابات عن تساؤلاتك السابقة حسب عقدك معهم، وهناك طريقة أخرى لتحديد الشخص الذي ستذهب اليه هو الحصول على الاسم من شخص تعرفه ويوصي به وتثق في الشخص صاحب التوصية مثل فرد من العائلة، صديق، طبيبك، أخصائي المناعة المعالج لك، وفي الولايات المتحدة معظم مؤسسات الجمعيات النفسية في الولايات المتحدة وكذلك جمعيات الأخصائيين الاجتماعيين لديهم خدمات التحويل إلى المختص وهذا يساعد في اختيار الأخصائي الأنسب لك.

التوظيف والتأمين الصحي للبالغين المصابين بنقص المناعة الأولي:

يجب أن يختار البالغون من مرضى نقص المناعة وظيفة مناسبة لحالتهم، وطبيعة مرضك هي التي تحدد إذا ما كنت مُعاق جسديًا أم لا ولكن هناك اختلاطات يجب أخذها في الاعتبار، فلا يمكن تجاهل عوامل الشدة وكيف تؤثر على حالتك وكذلك توفر العلاج، وقد تحتاج إلى تحديد تعرضك لعدد كبير من الأشخاص الآخرين حتى لا تُنقل إليك العدوى،

وعند بحثك عن عمل (في الولايات المتحدة الأمريكية) ليكن معلومًا لديك أن هناك قوانين ضد التمييز للأشخاص الذين لديهم حالة صحية مزمنة، ومع ذلك، هذا لا يعني أن القوانين سهلة التنفيذ، وقد يكون من المفيد مراجعة هذه القوانين.

يعمل المرضى بنقص المناعة الأولية في جميع أنواع الأعمال والوظائف، والمشكلة الأكبر والأكثر إشكالية بالنسبة للعديد من المرضى هي تغطية التأمين المرافقة للوظيفة، وأرباب الأعمال الصغيرة (على سبيل المثال) قد لا يكونوا قادرين على تغطية ذلك، ومن هنا تكمن أهمية اختيار رب عمل يمكن أن يوفر لك التأمين الصحي المناسب، وقانون نقل التأمين الأمريكي لعام 1996 قد حسّن القدرة على نقل التغطية التأمينية من عمل إلى آخر بمجرد أن تكون مُؤَمَنًا في وظيفتك الأولى.

قانون الإجازة الطبية العائلية (FMLA) في الولايات المتحدة يضمن لك الاستمرار بالعمل في مواجهة الغياب طويل الأمد بسبب المرض، والعجز في مرضى نقص المناعة الأولي غير شائع ولكن يمكن حدوثه، ويجب أن تكون على استعداد له فيما إذا حدث مستقبلاً.

التأمين الصحي هو القلق الذي يجب أن يواجهه جميع المرضى بنقص المناعة الأولي، قرارات الدراسة أو التوظيف قد تتأثر بالتغطية التأمينية، هذه المسألة عادة ما لا تؤخذ على محمل الجد من قبل الأشخاص الذين لديهم حالة موجوده من قبل. إذا سمحت لشركة التأمين بإسقاط التأمين وعدم النظر في الخيارات المتوفرة قبل إنهاء تغطيتها لعلاجك، فإن قدرتك على التأهل لتأمين آخر قد تكون في خطر جدًا، ومن المهم للأشخاص المتزوجين أو المخطوبين مواجهة قضية التأمين الصحي بواقعية وفهم أهميتها عند أخذ القرار بالتوظيف والعمل، ومن الضروري أيضًا تفهم قانون الرعاية الصحية لسنة 2010 (في الولايات المتحددة للذين يعيشون فيها) وكيف سيؤثر عليك.

التنسيق مع مقدم الرعاية الصحية لك وكيف تصبح الحامي لرعايتك الصحية؟

من المهم تعلم كيفية تنسيق الرعاية الصحية الخاصة بك، وذلك من خلال إقامة علاقة مع مقدمي الرعاية الصحية وخاصة الطبيب، وعليكما تعلم فهم بعضكما البعض، والتواصل هو المفتاح لذلك وسر نجاحه بيدك، والتواصل هو كيف يمكننا تبادل المعلومات، والتواصل الفعال أساسي في جميع العلاقات، ونحتاج إلى مرسل ورسول ومُستقبل وهي عمليه ثنائية الاتجاه ولا تنتهي إلا عندما يفهم المُستقبل الرسالة، التواصل هو ليس كلمات فقط فهي أيضًا نبرة الصوت ولغة الجسد والعاطفة واللمس.

تذكر دائمًا أن الضجيج يتداخل مع التواصل، ونحن نعيش في عالم ملئ بالضوضاء، فقد يأتي الضجيج من بيئتنا أو ثقافتنا أو نفسنا، أن اختيارنا للكلمات و كيف تؤثر على كيفية فهم كلماتنا هي الأساس.

لتحسين الرعاية الخاصة بك عليك أن تتنبه لكيفية تواصلك مع طبيبك وفريقه الطبي وتذكر أن الضوضاء قد تؤثر عليها، الفريق الطبي المشرف عليك يشمل أي شخص يساعدك في الحصول على الرعاية الصحية التي تحتاجها والفريق يشمل الأطباء والممرضات والمساعدين في العلاج والأخصائيين الاجتماعيين ومديري الحالات Case managers، وموظفي الدعم ومقدمي خدمات التأمين كلهم قد يكونون أشخاص مهمين.

وسائل لمساعدتك على التواصل مع الكادر الطبي حتى يمكن أن يُسمَع لك وتفهَم:

1. تعامل مع كل مقابلة طبية على أنه اجتماع مهم، عندما تقابلهم لأول مرة، خُذ في الاعتبار أنها قد تكون البداية لعلاقه طويلة الأمد، لذلك ابتسم، قَدِّم نفسك، صافح باليد وحافظ على الاتصال العيني وأظهر الاهتمام وركز مع الفريق الطبي، وتذكر أن التواصل هو أكثر من مجرد كلمات، وربما كنت قد انتظرت لفترة قبل المقابلة وقد لا تطول المقابلة لفترة طويلة كما ترغب ولذا استغل هذه الفترة لجعلها مقابلة وجهًا لوجه، وابذل قصارى جهدك

للحفاظ على البيئة من الضوضاء أقل ما يمكن مثل إغلاق هاتفك الخلوي أو اجعله على النظام الصامت، واجعل مقابلتك شخصية وخفف من الأمور المشتتة للتركيز، ولا تجلب أفراد الأسرة أو الأطفال إلى قاعة الاستشارة، وتذكر هذا اجتماع مهم وأنت لا تريد أي انقطاع.

2. كن جاهزًا: خطط مستقبلاً وحضر أسئلتك للمقابلة قبل وقت جيد مثلاً، احصل على التراخيص التأمينية اللازمة منذ وقت مبكر فهذا سيساعد على خفض الضوضاء التنظيمية في حدودها الدنيا.
3. اجلب كل المعلومات الطبية معك أثناء الزيارة سواء كانت في الكمبيوتر أو ملف أو في الإنترنت وعليك اختيار كيفية توثيق مثل كتابة العناية الصحية الخاصة بك، وتأكد من تضمين:

- ملخص عن قصتك المرضية المؤدي إلى التشخيص مكتوبة منك أو من طبيبك
- نسخة من نتائج التحاليل المخبرية المؤكدة للتشخيص
- قائمه بأسماء الأطباء والفرق الطبية المعتنية بك مع أرقام الهواتف والعناوين
- التسلسل الزمني للأحداث الهامة وخاصة أنواع العلاج وتغيراتها والاستجابة لها والعمليات الجراحية السابقة والقبول في المستشفى
- قائمه بأدويتك العلاجية الحالية
- اذكر وجود حساسية لدواء معين
- إذا كنت تأخذ الغلوبيولين المناعي غاما فأحضر جدول الإعطاء
- سجل التطعيم أو عدم التطعيم إذا كان قد حدث
- معلومات التأمين الصحي الحالية
- شرح لسجل العناية والاستفادة من شركات التأمين ويجب مراجعتها دوريًا للمحافظة على دقتها

حَضِّر أسئلتك: إذا كنت قد بحثت في الإنترنت عن معلومات حول مرضك والعلاج فلا تجلب هذه المعلومات على شكل كومة من المطبوعات، وبدلاً من ذلك أحضر قائمة بأهم الأسئلة لديك. لا تتوقع أنك ستجد علاج سحري لمرضك المزمن عندما تبحث في الإنترنت اذهب إلى المواقع ذات السمعة الجيدة والموثوقة مثل موقع مؤسسة نقص المناعة www.primaryimmune.org أو موقع المعهد الوطني الأمريكي للصحة www.nlm.nih.gov NIH ودائمًا تحقق من مصدر معلوماتك التي ستجدها في الإنترنت فإذا كانت تبدو صحيحة، فعندها قد تكون كذلك وهذا احتمال.

4. خذ راحتك في الأسئلة: لا تخف من أن تسأل أو أن تطرح أي سؤال تريده، قد تعتقد أن سؤال ما يُنظَر إليه أنه غباء، وهذا خطأ إذا لم تفهم معنى الكلمات التي تسمعها فلا تخف من إظهارك ذلك وإخبار الطبيب وفريقه أنك لا تفهم وتريد توضيحًا أكثر، وتذكر أن التواصل هي عملية ذات اتجاهين ولا تكون فعالة ولا كاملة حتى تفهم الرسالة من الطرفين.

- في زيارتك الأولى اسأل الطبيب أسئلة كالتالي:
- ما هي أفضل وسيلة للتواصل معك ؟ وما هي أفضل وسيلة لإرسال رسالة لك؟
- من الذي يجب أن أتحدث معه في العيادة أو المستشفى إذا كنت بحاجة للتواصل معك؟
- ماذا علي أن أفعل إذا أصبحت مريضًا بعد إنتهاء دوامكم أو في نهاية الأسبوع؟
- ما هو المستشفى الذي تقبل وترسل مرضاك إليه؟
- هل يمكن أن أتواصل معك بالإيميل E.mail إذا كان لدي سؤال؟
- تأكد من تدوين ملاحظاتك إلكترونيًا أو جلب دفتر وقلم.

5. عبِّر عن مخاوفك بكلماتك الخاصة: استعمل الكلمات التي ترتاح لها، أخبر الطبيب عن سبب الزيارة، وذلك مباشرة بعد التحية وكلمة مرحبًا، وهذا يساعدهم على التركيز على ما تحتاج إليه. عندما تطرح الأسئلة احرص أن تكون مختصرة واسألها في وقت مبكر وليس في نهاية الزيارة، اعط الطبيب الفرصة للتفكير قبل إجابته على أسئلتك.
6. بعد عن نفسك الانطباع المسبق عن طبيبك، وتذكر أن مقدمي الرعاية الصحية هم بشر مثلك مع وظيفة يقومون بها ومهمتهم هي مساعدتك في العثور على وسيلة للحفاظ على صحتك بصورة جيدة قدر الإمكان، فهم شركاؤك في رعايتك الصحية، وسلوكياتنا يمكن أن تعوق التواصل من خلال خلق الضوضاء النفسية، وعلاقتك مع مقدم الرعاية الصحية لك حميمة، فوظيفتهم مساعدتك وليس تقييمك والحكم عليك، وإذا كنت لا تتبع خطة العلاج الموصى بها من قبلهم ولم تلتزم بالعلاج أو لم تشتر الدواء؛ لأن شركة التأمين لم تغطيها لك ولم تستطع توفير الثمن فعليك إخبارهم وطبيبك بالذات بذلك، وإلا فكيف سيعلمون أن لم تخبرهم أنت فهم يعتقدون أنها تعمل وأنها فعالة.

7. كن صادقاً: لا تخاف من الكلام عما يحدث في غرفة نومك أو في الحمام وإذا كنت تدخن أو تشرب أو تتعاطى المخدرات أو تستخدم العلاج البديل بالأعشاب أو تراجع طبيب مختص في الطب البديل فأذكرها ولا تخف، وتذكر أن معلوماتك الصحية هي معلومات خاصة ومحمية بقانون الخصوصية، ومهما فعلت لا تخف من قول الحقيقة.
8. دافع عن نفسك: لا أحد يعرف كم يؤثر عليك المرض أكثر منك ولا أحد يدرك التغييرات التي عليك أن تجريها كل يوم للتعامل مع علاجك أكثر منك حتى تعيش حياتك على أكمل وجه عليك أن تكون المدافع والمناصر عن رعايتك الصحية الخاصة بك، والآن لتتعلم كيف تدافع وتناصر نفسك:
   - اسأل طبيبك عن تشخيص مرضك، ما هو، خطة العلاج، وإذا لم تفهم الجواب، اسأل مرة أخرى .
   - استفسر عن ماذا يجب عليك أن تفعل لتحسين صحتك، ضع في الاعتبار أشياءً مثل الحمية الغذائية، الفعالية الفيزيائية والرياضة والنوم والفعاليات الاجتماعية.
   - على صعيد المدرسة والعمل، حافظ على العلاقة المستمرة مع مدرستك أو صاحب العمل في حال وجود أيام غياب عن المدرسة أو العمل، وتفهم قوانينهم فيما له علاقة بذلك والإجراءات المتبعة في هذه الحالات
   - تعرف على خطة التأمين الخاصة بك وأخبر الطبيب وفريقه الطبي عن أي تغييرات وخاصة إذا ما كانت هذه التغييرات ذات تأثير على العلاج والتغطية العلاجية أو تغيير الطبيب.
   - إذا كنت تتلقى العلاج بالغلوبيولين المناعي غاما، فليكن لديك دفتر أو كمبيوتر تسجل فيه كيف يجري العلاج، أي مشاكل، أي تأثيرات جانبية وحافظ على سجل العلاج وفيه التاريخ والوقت واسم الدواء التجاري ورقم المنتج، وحافظ على علاقه إيجابيه مع الفريق المشرف عليك واعرف منهم بمن ستتصل عند الضرورة ومتى يجب الاتصال. اسأل عن توفر موارد لمزيد من المعلومات عن المرضى على المستوى المحلي وعلى مستوى الولايات وعلى المستوى الوطني تواصل مع مؤسسة نقص المناعة للحصول على موارد معلومات إضافية www.primaryimmune.org
800- 296 - 4433

تذكر:

التواصل هو كيف أننا جميعًا نتصل ببعضنا البعض؟ فكر في الأشياء التي تحتاجها للبقاء في صحة جيدة، فكر في الطريقة التي يمكنك فيها إيصال هذه الأمور التي تحتاجها أو التعبير عن احتياجاتك، وحاول التعرف على أسباب الضجيج أثناء تواصلك وحاول إسكاتها قدر استطاعتك، وطبق المبادئ المذكورة أعلاه، بهذا العمل سيكون لديك بعض الأدوات التي تحتاجها لنجاح تنسيق رعايتك الصحية وتكون الحامي والمدافع والمناصر لنفسك، بغض النظر عن مرضك فهذه هي حياتك واستفد منها لأقصى حد.

قاموس المصطلحات Glossary

- متلازمة نقص المناعة المكتسبة (AIDS): هو مرض نقص مناعة ثانوي ليس أولي وينتج عن الإصابة بفيروس (Hiv).
- حاد (Acute): هي كلمة تستخدم لوصف شدة المرض، وغالبًا قصيرة الأمد وذات بدء حديث.
- الأدينوزين دي ميناز (ADA): إنزيم أساسي لتطور الجهاز المناعي.
- غياب الغلوبيولين غاما (Agammaglobulinemia): الانعدام التام تقريبًا للغلوبيولين المناعي والأجسام المضادة.
- بزل السائل الأمنيوسي (Amniocentesis): سحب كمية من السائل الأمنيوسي المحيط بالجنين قبل الولادة بهدف إجراء الدراسات الجينية عليه.
- التأق (Anaphylaxis): ارتكاس وتفاعل تحسسي مهدد للحياة.
- الأندروجين (Androgen): الهرمون الذكري.
- فقر الدم (Anemia): هي حالة تنقص فيها الكريات الحمراء في الدم أو الهيموغلوبين أو حجم الدم الكامل.
- الأضداد (Antibodies): جزيئات بروتينية تنتج وتفرز من الخلايا المناعية (الخلايا البائية والخلايا البلازمية) استجابة لمحفزات من قبل المستضدات، وظيفتها الأساسية محاربة الجراثيم والفيروسات والسموم وغيرها من المواد الغريبة عن الجسم.
- الرشاشية (Aspergillus): هي نوع من الفطريات تشكل مشكلة لمرضى الداء الحبيبي المزمن (Cgd) وبعض عيوب الخلايا التائية بشكل خاص.
- المستضد (Antigen): هي أي مادة أجنبية يستنفر(يحفز) دخولها الجسم استجابة مناعية، الاستجابة المناعية تتضمن عادة كلاً من الخلايا اللمفاوية التائية والخلايا اللمفاوية البائية.
- الرنح (Ataxia): عدم ثبات المشي ناتج عن إصابة عصبية (مشية غير مستقرة)
- أضداد ذاتية (Autoantibody): الأجسام المضادة التي ينتجها الجسم وتهاجم الجسم نفسه سواء الخلية أو منتجاتها.
- أمراض المناعة الذاتية (Autoimmune Disease): هو المرض الناتج عن مهاجمة الجهاز المناعي للجسم نفسه، فيهاجم نفسه وأنسجته.
- الوراثة الجسمية المتنحية المقهورة والصاغرة (Autosomal Recessive Inheritance): هي نوع من الوراثة حيث يورث المرض فيها من كلا الوالدين.
- الجسمية (Autosomes): أي كروموزوم آخر غير الكروموزوم الجنسي.
- البكتيريا أو الجرثوم (Bacteria): كائنات حية دقيقة وحيدة الخلية تشاهد فقط تحت المجهر، على الرغم من وجود الآلاف من الأنواع المختلفة من البكتيريا في البيئة حولنا وفي أجسامنا، إلا أن عدد قليل منها يسبب المرض عند البشر، المرضى الذين يعانون من أنواع معينة من خلل المناعة قد يعانون من مشاكل بسبب أنواع معينة من الجراثيم التي هي عادة غير ممرضة في الأشخاص ذوي المناعة الطبيعية، وبالمقابل هناك جراثيم تصيب ذوي المناعة الطبيعية وعند معوزي المناعة ولكن المجموعة الأخيرة تكون الإصابة فيها أشد، وهناك صعوبة في التخلص من العدوى، ولذا فإن الإصابة قد تتطور إلى تلف في العضو أو عقابيل خطيره أخرى.
- الخلايا البائية (B-Lymphocytes) "B-Cell": هي كريات دموية بيضاء من الجهاز المناعي منشأها نقي العظم، وتشارك في إنتاج الأجسام المضادة.
- نقي العظام (Bone Marrow): نسيج رخو يقع في المراكز الجوفاء من معظم العظام يحتوي على خلايا في طور النمو وهذه الخلايا هي طلائع الكريات الحمراء والبيضاء والصفيحات وخلايا الجهاز المناعي.
- براديكينين «موسع وعائي ومقلص للعضلات» (Bradykinin): هو ببتيد يسبب توسع الأوعية الدموية مما يسبب هبوط الضغط الدموي.
- توسع القصبات (Bronchiectasis): هو تمدد واضطراب في بنية القصبات يؤدي إلى تشكل أكياس رئوية وهو غالبًا ما يكون نتيجة لالتهاب قصبات مزمن متكرر بالجراثيم.
- كشف الحامل (Carrier Detection): هو كشف الصفة الجينية في شخص يحمل السمة في جيناته ولكن ليس لديه المرض.

- رابط CD40 (Ligand CD40): هو بروتين موجود على سطح الخلايا التائية، وبعض الأشخاص الذين لديهم متلازمة فرط الغلوبيولين المناعي (م) "Igm" ، هؤلاء لديهم عوز في هذا البروتين
- المناعة الخلوية (Cellular Immunity): هي حماية مناعية مقدمة عن طريق العمل المباشر لبعض الخلايا المناعية وغالبًا ما تمثل المناعة المقدمة عبر الخلايا التائية.
- الكروموزومات (Chromosomes): هياكل مادية في نواة الخلية تحمل الجينات، كل خلية في الإنسان لديها 23 زوج من الكروموزومات.
- مزمن (Chronic): هو مصطلح يستخدم في وصف مرض أو التهاب قد يكون متكرر الحدوث أو يستمر لفترة طويلة
- أخذ عينة من الزغابات المشيمية (Chorionic Villus Sampling) "CVS": هي أخذ عينة من المشيمة النامية في الرحم وذلك من أجل إجراء الاختبارات الجينية قبل الولادة
- نقص المناعة المشترك (Combined Immunodeficiency) "CID": هي حالة نقص مناعة يكون فيها كلا الخلايا التائية والخلايا البائية غير كافية أو غير فاعلة.
- المتممة (Complement): سلسلة من البروتينات في الدم، تعمل في تسلسل واضح للتأثير وتدمير البكتيريا والفيروسات والفطريات.
- تعداد الدم الكامل (Complete Blood Count) "CBC" : هو فحص دم يشمل تعداد منفصل لكل من الكريات الحمراء والبيضاء.
- خَلقِي (Congenital): يوجد عند الولادة.
- الأقارب Consanguineous: ينحدر من عائلة واحدة أو أن الأجداد متشاركون
- دم الحبل السري (Cord Blood): الدم المأخوذ من المشيمة عند الولادة.
- المستخفيات (Cryptosporidium): كائن حي يمكن أن يسبب أعراض معدية معوية ومرض كبدي وقد يوجد في مياه الشرب.
- سيتوكين (Cytokines): هي بروتينات تفرز من قبل الخلايا وتؤثر على نشاط الخلايا الأخرى وتعتبر مهمة في السيطرة على الاستجابة الالتهابية ومثالها الآنترلوكين الآنترفيرون.
- الحمض الريبي النووي المنزوع الأكسجين (Deoxyribonuclic Acid) "DNA": توجد في نواة الخلية وهي تحمل المعلومات الوراثية».
- الأكزيما(Eczema): هي إلتهاب جلد مع إحمرار وحكة وتقشر.
- جهاز الغدد الصم(Endocrine System): هي سلسلة من الغدد في الجسم تفرز الهرمونات
- فرط الحمضات (Eosinophilia): هو زيادة عدد الكريات البيضاء المحببة والتي تصطبغ بالأيوزين والتي تظهر مع بعض أمراض الحساسية وأمراض الطفيليات.
- المرض المترافق بالحمى يسمى (Febrile Illness).
- الفيكولينات (Ficolins): هي جزيئات خلطية من الجهاز المناعي غير النوعي تتعرف على جزيئات السكاكر السكريات (الكربوهيدرات) الموجودة على العامل الممرض وعلى الخلايا المتنخرة والخلايا الميتة بالبرمجة الذاتية (Apoptotic).
- الفطر(Fungus): هو عضو في صنف الكائنات الحية الدقيقة البدائية نسبيًا وتشمل الفطر المشروم والخميرة والعفن.
- الغلوبيولين غاما (Gamma Globulin): هو جزء من بروتين الدم ويحوي الغلوبيولينات المناعية أو الأضداد.
- الآنترفيرون غاما (Gamma Interferon): هو سيتوكين يفرز في المقام الأول من الخلايا التائية ويحسن قتل البالعات للبكتيريا يستخدم في علاج الداء الحبيبي المزمن (CGD).
- الجين (Gene): وحدة من المادة الوراثية (DNA).
- اختبار الجينات (Gene Or Genetic Testing): هو اختبار لتحديد فيما إذا كان الفرد يمتلك جين معين أو سمة وراثية.
- العلاج الجيني (Gene Therapy): علاج للأمراض الوراثية عن طريق توفير الشكل الصحيح والطبيعي من الجين الشاذ الذي يسبب المرض ثم حقنه للمريض بهدف العلاج.
- مرض الطعم ضد المضيف (Graft-Versus-Host-Disease) "GVHD": هو المرض الناتج عن مهاجمة الخلايا المناعية المزروعة لأنسجة المستلم أو المضيف.

- رفض الطعم المزروع (Graft Rejection): هي الاستجابة المناعية للمتلقي تجاه العضو المزروع مما يؤدي إلى رفض الجسم للعضو أو النسيج المزروع.
- الخلايا المحببة (Granulocyte): هي خلايا كريات دم بيضاء وجزء من الجهاز المناعي تتميز بالقدرة على بلعمة المواد الأجنبية ومثالها كريات الدم البيضاء المعتدلات والحمضات والأسسات
- الورم الحبيبي (Granuloma): هي كتلة من النسيج الحبيبي، تنتج عادة عن خمج أو التهاب أو استجابة لوجود مادة غريبة في الجسم.
- النمط المفرد (الفرداني) "Haplotype": هي مجموعة من المحددات الوراثية الموجودة على كروموزوم واحد، وغالبًا ما يستخدم لوصف سلسلة من الجينات تتجمع على الكروموزوم البشري السادس (6) والذي يحدد معقد التوافق النسيجي الرئيسي (MHC) والمستضدات النسيجية المشاركة في نوعية النسيج "Tissue Type" والمهمة في زرع الأعضاء وزرع نقي العظم (النخاع العظمي).
- الخلية التائية المساعدة (Helper Lymphocytes) "Helper T-Cells": مجموعة فرعية من الخلايا اللمفاوية التائية، تساعد الخلايا اللمفاوية البائية والخلايا اللمفاوية التائية للعمل بشكل أمثل.
- الطفرة متخالفة اللواقح (Heterozygous Mutation): كل خلية في الجسم (عدا الخلايا الجنسية مثل البويضة والمني) هي ثنائية الصيغة الصبغية (Diploid) لديها نسختين من كل جين؛ أي من هذين الجينين قد يحوي طفرة (تغير)، وإذا كان واحد من هذين الجينين يحوي طفرة والأخرى لا تحوي طفرة عندها تسمى طفرة متخالفة اللواقح.
- مستضدات التوافق النسيجي (Histocompatiblity Antigens): هي مواد كيميائية توجد على سطح العديد من خلايا الجسم ومن ضمنها الخلايا المناعية، هذه المواد فريدة من نوعها نسبيًا لكل شخص وهي المسؤولة عن ما يسمى بالنمط النسيجي لكل شخص منا.
- الطفرة متماثلة اللواقح (Homozygous Mutation): كل خلية في الجسم (عدا الخلايا الجنسية مثل البويضة والحيوان المنوي) لديها نسختين من كل جين وأي من هذه الجينات قد تحوي طفرة جينية (تغير) إذا كان كلا النسختين من الجينات تحوي الطفرة نفسها عندها تسمى بالطفرة متماثلة اللواقح.
- المناعة الخلطية (Humoral Immunity): هي الحماية المناعية التي تقدمها العوامل القابلة للذوبان، مثل الأجسام الضدية (الأضداد) التي تدور في سوائل الجسم.
- نقص كالسيوم الدم (Hypocalcemia): هو التركيز المنخفض بشكل غير طبيعي لكالسيوم الدم
- نقص غاما غلوبيولين الدم (Hypogammaglobulinimia): هو المستوى المنخفض للغلوبيولينات المناعية أو الأضداد لمستوى أخفض من المستويات الطبيعية في الدم.
- قصور الغده جارات الدرق (Hypoparathyroidism): هو اضطراب في الغدة المجاورة للدرق في العنق، مما يؤدي إلى أن الغدة لا تنتج كمية كافية من الهرمون المجاور للدرق (PTH) وهو هرمون منظم للكالسيوم في الجسم.
- نقص تنسج (Hypoplasia): فشل جهاز أو جزء من الجسم في النمو أو التطور الكامل.
- الغلوبيولين المناعي (أ) "IgA": هو غلوبيولين يوجد في الدم و يفرز في الدموع واللعاب والأغشية المخاطية في السبيل المعدي المعوي والتنفسي.
- الغلوبيولين المناعي (د) "IgD": هو غلوبيولين مناعي لا تعرف وظيفته بشكل جيد حتى الآن.
- الغلوبيولين المناعي (ي) "IgE": هو غلوبيولين مناعي يوجد بكميات قليلة في الدم ومسؤول عن الارتكاس الأرجي.
- الغلوبيولين المناعي (ج) "IgG": هو النوع الأكثر وفرة (إنتاجًا) من الغلوبيولينات المناعية والأشيع، وظيفتها الأساسية ضد الجراثيم و بعض الفيروسات، وهي الغلوبيولين المناعي الوحيد العابر للمشيمة من الأم إلى الجنين.
- الغلوبيولين المناعي (م) "IgM": هو غلوبيولين مناعي موجود في الدم ووظيفته مشابهة للغلوبيولين المناعي (ج) في كثير من الحالات، لكنه يتشكل مبكرًا في الاستجابة المناعية (قبل IgG) وهو فعال جدًا في تفعيل المتممة.
- الاستجابة المناعية (Immune Response): هو استجابة الجهاز المناعي ضد المؤثرات والمواد الغريبة عن الجسم.
- مؤهل مناعيًا (Immunocompetent): هو الشخص أو الإنسان القادر على تطوير استجابة مناعية.

- منقوص المناعة أو غير مؤهل مناعيًا (Immunocompromised): حالة يكون فيها الجهاز المناعي للشخص ضعيف أو غائب، والأشخاص منقوصي المناعة هم أقل قدرة على محاربة الأخماج وذلك بسبب أن استجابتهم المناعية لا تعمل بشكل صحيح.
- نقص المناعة (Immunodeficiency): هي حالة اضطراب في الجهاز المناعي إما أن تكون خلقية بدئية أولية (موجودة عند الولادة) أو ثانوية مكتسبة، هذه الحالة تؤدي إلى منع الاستجابة المناعية الكافية.
- العلاج بإعطاء الغلوبيولين المناعي أو تعويض الغلوبيولين المناعي (Immunoglobulin Replacement Therapy): هو حقن الغلوبيولين المناعي وريديًا أو بالعضل أو تحت الجلد لتزويد الشخص ناقص المناعة بالأضداد التي لا يشكلها جسمه بسبب مرضه.
- الغلوبيولين المناعي (Immunoglobulins) "Ig": هو اسم آخر للأضداد الجسمية وهناك خمس أصناف لهذه الأضداد وهي الغلوبيولين المناعي (G وA وD وM وE)
- فترة الحضانة (Incubation Period): هي الفترة ما بين إصابة الفرد بالعامل الممرض وظهور أولى الأعراض الناتجة عن الإصابة.
- التطفير الإقحامي (إحداث طفره بالإقحام) "Insertional Mutagenesis": هي إحداث طفرة جينية عن طريق إدخال مادة وراثية جديدة في الجين الطبيعي.
- الرعاش القصدي (Intention Tremor): هو رعاش أطراف بطئ يزيد مع الحركة الطوعية ويشاهد في العديد من أمراض الجهاز العصبي.
- في المختبر (Invitro): هو إجراء الاختبار خارج الجسم الحي وهي تشير إلى عمليات أو دراسات تجرى في أنابيب الاختبار مثلاً.
- في الجسم الحي (Invivo): داخل الجسم الحي، وتشير إلى عمليات أو دراسات تجرى داخل الجسم
- إعطاء الغلوبيولين المناعي وريديًا (Intravenous Immunoglobulin Infusion) "IVIG": هو إعطاء الغلوبيولين غاما العلاجي في شكل حقن مباشر في الوريد.
- اللمفاويات القاتلة (Killer Lymphocytes): هي خلايا لمفاوية تائية تقتل مباشرة الكائنات الحية الدقيقة أو الخلايا المصابة بهذه الكائنات الحيه الدقيقة.
- الكينين (Kinin): هي أي عديد ببتيد تتشكل موضعيًا في الأنسجة وتسبب تمدد وتوسع الأوعية الدموية وتقلص العضلات الملساء.
- ابيضاض الدم (سرطان الدم) "Leukemia": نوع من السرطان يصيب وينشأ على حساب خلايا الدم البيضاء.
- كريات الدم البيضاء (White Blood Cells) "Leukocyte" : هي مجموعة من خلايا الدم (كريات الدم البيضاء) عديمة اللون. صغيرة تلعب دورًا رئيسيًا في الاستجابة المناعية في الجسم وهناك خمسة أنواع أساسية من الكريات البيض: الوحيدات النواه والخلايا اللمفاوية والمعتدلات والحمضات والأسسات.
- اللقاحات الحية (Live Vaccines): استخدمت الفيروسات الحية والجراثيم في تركيب بعض اللقاحات، اللقاحات الحية (وخاصة لقاح شلل الأطفال الحي المضعف المعطى عن طريق الفم) قد ينقل المرض (شلل الأطفال) إذا أعطيت لمرضى نقص المناعة.
- اللمف (Lymph): سائل يتألف من العديد من مكونات الجهاز المناعي وهو يتدفق في جميع أنحاء أنسجة الجسم عن طريق الغدد اللمفاوية (العُقَد اللمفية) والأوعية اللمفاوية.
- الغدد اللمفاوية (Lymph Nodes): هي أعضاء صغيرة بحجم حبة الفاصوليا الصغيرة في الجهاز المناعي وهي منتشرة بشكل واسع في الجسم، كل عقده لمفية تحتوي على العديد من الحجرات التي تحوي الخلايا اللمفاوية البائية والخلايا اللمفاوية التائية والبالعات الكبيرة.
- الخلايا اللمفاوية (Lymphocytes): هي كريات دم بيضاء صغيره، عادة ما توجد في الدم والأنسجة اللمفاوية، وهي تتحمل المسؤولية الرئيسية لتنفيذ مهام الجهاز المناعي، وهناك نوعان رئيسيان من الخلايا اللمفاوية: الخلايا البائية والخلايا التائية ولها وظائف مميزة لكل منها ولكنهما يتواصلان من أجل توليد الاستجابة المناعية.
- اللمفوكينات (Lymphokines): هي فئة من السيتوكينات تفرز من الخلايا اللمفاوية تحديدًا وتعتبر مهمة في تنظيم الالتهاب والاستجابة المناعية وتجنيد الخلايا الأخرى للمشاركة في المناعة والاستجابة الالتهابية المناعية.
- اللمفوما (Lymphoma): سرطان الخلايا اللمفاوية.

- البالعات الكبيرة (Macrophages): هي خلايا بالعة في النسيج وتابعة للجهاز المناعي وعملها تدمير المستضدات الخارجية (الأجنبية عن الجسم) مثل الجراثيم والفيروسات ثم عرض هذه المستضدات على سطح الخلية البالعة لتتعرف الخلايا التائية على المستضد، وتسمى الخلايا البالعة حينها بالخلايا المقدمة للمستضد "APC" (Antigen Presenting Cells).
- معقد التوافق النسيجي الرئيسي "MHC" Major Histocompatibility Complex: هي سلسله من الجينات تتواجد على الكروموزوم 6 توجه إلى تشكيل الكيميائيات على سطح العديد من الخلايا في الجسم ومن ضمنها خلايا الجهاز المناعي والتي هي فريدة نسبيًا لكل فرد وتعطينا النمط النسيجي (Tissue Type).
- السرطان (Malignancy): الخباثة أو السرطان.
- الاستقلاب (Metabolism): مصطلح عام يلخص التغيرات الكيميائية داخل الخلية الواحدة والجسم ككل وينتج عنه إما بناء أو تدمير المادة الحية.
- الكائنات الحيه الدقيقة (Microorganisms): كائنات حية دقيقة تحتاج إلى الميكروسكوب (المجهر) لمشاهدتها وعادة ما تكون وحيدة الخلية وتشمل الجراثيم والطفيليات والفطريات.
- الجزيئات (Molecules): أصغر وحدة من المادة وتتألف من عنصر أو تجمع ذرة.
- وحيدات الخلية (Monocytes): هي خلايا بالعة توجد في الدم وتعمل على كنس الزبالة وهي قادرة على تدمير البكتيريا والمواد الأجنبية الغازية الأخرى، هذه الخلايا تتطور إلى البالعات الكبيرة (Macrophages) في الأنسجة.
- وحيدات الكينات (Monokines): هي رسائل كيميائية تنتج وتفرز من الخلايا وحيدات النواة والبالعات الكبيرة (Macrophages)
- أسطح الأغشية المخاطية (Mucosal Surfaces): هي السطوح الموجودة بتماس وثيق مع البيئة الخارجية مثل الغشاء المخاطي للفم والأنف والسبيل الهضمي والعين ... الخ. ومن المعلوم أن الغلوبيولين المناعي (آ) "IgA" يحمي هذه السطوح والأغشية المخاطية من الخمج.
- الاضطرابات المناعية متعددة العوامل (Multifactorial Immune Disorders): هي حالات أو أمراض تنتج عن تشارك عوامل جينية مع عوامل غير جينية ومنها عوامل بيئية لإحداث المرض.
- طب الأعصاب (Neurology): فرع من فروع الطب يهتم ببناء وتركيب ووظيفة وأمراض الجهاز العصبي.
- النيسيريا (Nisseria): مجموعة من البكتيريا التي تشمل الجراثيم المسببة لالتهاب السحايا والسيلان البني وأمراض أخرى.
- الوليد (Neonate): المولود الجديد وبالتحديد الطفل في أول 4 أسابيع من الولادة.
- نقص المعتدلات (Neutropenia): عدد المعتدلات في الدم أقل من العدد الطبيعي المناسب للعمر.
- المعتدلات (Neutrophils): نوع من الكريات البيضاء الدموية المحببة ، توجد في الدم والأنسجة وهي تستطيع ابتلاع وهضم الكائنات الحية الدقيقة (كالجراثيم) وهي العنصر الرئيس في القيح.
- الرأرأة في العينين (Nystagmus): الحركة السريعة لا إرادية لمقلة العين.
- العدوى الانتهازية (Opportunistic Infection): هي العدوى والخمج الذي يحدث فقط في ظروف معينة مثل المصابين بنقص المناعة وهذه العدوى لا تصيب عادة الأشخاص ذوي المناعة السليمة
- الكائن (Organism): شيء عاش حيًا.
- التهاب العظام (Steomylitis).
- الطفيلي (Parasite): هو النبات أو الحيوان الذي يعيش وينمو ويأكل ويتغذى على كائن حي آخر أو بداخله.
- الغده جانب الدرقية (Parathyroid Gland): غدد صغيرة موجودة في الرقبة جانب الغدة الدرقية وهي تتحكم في الاستقلاب الطبيعي ومستوى كالسيوم الدم.
- النمشات (Petechiae): بقع نزفية حمراء صغيرة بحجم رأس الدبوس ناتجة عن نزف في الجلد.
- الخلايا البلعمية البالعة (Phagocyte): فئة كبيرة من خلايا الدم البيضاء التي تقوم بابتلاع الميكروب والخلايا الأخرى والجزيئات الأجنبية وتشمل وحيدات النواه والبالعات الكبيرة والمعتدلات
- أكياس البلعمة (Phagosomes): هي حجرة داخل الخلية، يُقتل فيها الميكروب ويمكن هضمُها فيها.

- التنوع المظهري الخارجي (Phenotypic Variability): يقصد بها مجال الاختلافات المشاهدة من شخص لآخر رغم أن التبدل الجيني واحد وغالبًا ما تستخدم لوصف الاختلافات في شدة المرض بين أفراد أسرة واحدة ورث جميعهم نفس الجين المتغير
- بيلة الفينيل كيتون (Phenylketonuria) "PKU": هو مرض وراثي جيني لا يستطيع فيه الجسم معالجة الحمض الأميني (الفينيل الآنين) التي هي جزء من العديد من البروتينات الموجودة في الطعام.
- الخلايا البلازمية (Plasma Cells): هي خلايا منتجة للأضداد تنحدر من الخلايا البائية.
- فصادة البلازما (Plasmapheresis): هي عبارة عن فصل الخلايا وكريات الدم من دم المريض ثم تضاف إلى سائل آخر وترجع إلى جسم المريض نفسه.
- الصفيحات (Platlets): هو القسم الأصغر والأكثر هشاشة من خلايا الدم، وظيفتها الأساسية هي المساهمة في تخثر الدم.
- الكيسة الهوائية في الرئة (Pneumatocele): هي كيسة داخل النسيج الرئوي مملوءة بالهواء أو الغاز.
- تعدد الأشكال (Polymorphism): هي أن يكون للمرض الواحد أشكال سريرية مختلفة.
- عديد السكريد (Polysaccharides): السكريات المعقدة.
- نقص المناعة الأولية / البدئية / الخلقية (Primary Immunodeficiency): هو نقص المناعة المتأصل في الخلايا والأنسجة في الجهاز المناعي وليس نتيجة لمرض آخر أو دواء أو عامل خارجي مدمر للجهاز المناعي.
- الوقاية (Prophylaxis): هو العلاج الطبي الذي يبدأ به للمنع أو الوقاية من مرض أو عدوى خمجية
- البروتين(Protein): هي فئة من المواد الكيميائية الموجودة في الجسم والمصنوعة من سلاسل من الحموض الأمينية (اللبنات)، وللعلم فإن الغلوبيولينات المناعية (الأضداد) هي بروتينات.
- إنتان قيحي أو صديدي(Pyogenic Infection): أي إنتان أو عدوى أو خمج ينتج عنه قيح.
- الفرفري(Purpura): عبارة عن بقع زرقاء (أصغر من الكدمات) على الجلد تظهر عند الأشخاص بنقص الصفيحات (فرفرية نقص الصفيحات) أو خمج الدم الشديد (فرفرية خمج الدم Septic Purpura)
- الأخماج أو العدوى المتكررة(Recurrent Infections): الأخماج مثل التهاب الأذن، التهاب الجيوب والتهاب الرئة والخراجات العميقة والتهاب العظم والنقي وتجرثم الدم أو التهاب السحايا والتي تحدث بشكل متكرر.
- نقص المناعة الثانوي (Secondary Immunodeficiency): هو نقص المناعة بسبب مرض آخر أو عنصر مثل فيروس نقص المناعة Hiv أو السرطان أو العلاج الكيميائي.
- إنتان الدم (Sepsis): التهاب أو خمج الدم.
- رئوي جيبي (Sinopulmonary) يقصد بها الانتشار التشريحي من الجيوب المجاورة للأنف والسبيل التنفسي الرئوي من الأنف إلى القصيبات النهائية وتشمل الكيسات الهوائية التنفسية في الرئة
- الطحال (Spleen): هو عضو في البطن وهو متصل مباشرة بمجرى الدم وبشكل مشابه للعقد اللمفاوية فالطحال يحوي الخلايا البائية والخلايا التائية والبالعات الكبيرة.
- العنقوديات (Staphylococcal): هي نوع من الجراثيم، هناك أكثر من (30) نوعًا من جرثومة العنقوديات ولكن العنقودية المذهبة تسبب معظم الأخماج بالعنقوديات.
- الخلايا الجذعية (Stem Cells): هي الخلايا التي تتطور منها جميع خلايا الدم والجهاز المناعي، علمًا أن نخاع العظم غني بالخلايا الجذعية.
- حقن الغلوبيولين المناعي تحت الجلد (Subcutaneous Immunoglobulin) "SCIG": هو إعطاء الغلوبيولين المناعي مباشرة تحت الجلد.
- توسع الشعيرات: هو توسع الأوعية الدموية.
- نقص الصفيحات: انخفاض عدد الصفيحات.
- السلاق: هو مرض فطري يوجد على الغشاء المخاطي للفم، وينتج عن المبيضات البيض.
- الغده الصعترية (التيموس): هو جهاز لمفاوي يقع خلف الجزء العلوي من عظم القص، وهذه الغدة هي المدرس الرئيس للخلايا التائية، وهي تزداد حجمًا في مرحلة الطفولة إلى المراهقة ثم يبدأ بعدها بالانكماش.
- عيار: هو قياس كمية أو تركيز لمادة في محلول، وهي غالبًا ما تشير إلى بعض الأضداد الموجودة في دم المريض.

- الخلايا اللمفاوية التائية: خلايا لمفاوية تم تدريبها في التيموس (لغدة الصعترية) وهي مسؤولة جزئيًا عن تنفيذ الاستجابة المناعية.
- العوامل المعدية غير العادية: وهي عادة عوامل غير معدية أو عادة غير موجودة عند البشر وهي قد تسبب مرضًا شديدًا وخطيرًا في المرضى ناقصي المناعة.
- اللقاح (التطعيم): مادة تحتوي على مكونات الكائنات الحية الدقيقة الممرضة والتي تنبه الاستجابة المناعية حتى تحمي من عدوى لاحقة من قبل هذا الكائن.
- فجوة: هي فجوة أو تجويف أو حوصلة في سيتوبلازم الخلية وتحوي سائلاً.
- ناقلات: فيروسات معدلة تحوي جينات طبيعية تستخدم في العلاج الجيني وذلك بإدخال جينات طبيعية إلى داخل الخلية.
- بزل الوريد: جمع الدم من الوريد لفحصها في المختبر عادةً.
- الفيروس: هو كائن دقيق لا يمكن مشاهدته بالميكروسكوب (المجهر) يسبب أمراضًا معدية، ويمكن أن يتكاثر فقط في الخلايا الحية.
- خلايا الدم البيضاء: انظر الكريات البيض.
- الوراثة المتنحية المرتبطة بالصبغي (X): هو نموذج من الوراثة حيث تورث الميزة أو المرض على الكروموزوم (X)، وبهذا هو دائمًا تقريبًا يشاهد في الصبيان (الأولاد الذكور) أي الذرية الذكرية من الأم الحامل.

Resources

بسبب عدم توفر مراجع ومراكز للعناية بأمراض نقص المناعة الأولية في منطقتنا العربية فقد حافظنا على المراجع الأمريكية الموجودة في الكتاب الأصلي وذلك تسهيلاً لكم في البحث عن الجمعيات والهيئات التي تعتني بكل مرض مناعي على حدة.
للمزيد من المعلومات، الرجاء التواصل مع فريق برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية في مؤسسة حمد الطبية في الدوحة، قطر.
يمكن التواصل معنا عبر إيميل الدكتور مهدي العادلي madeli@hamad.qa

Services for Patients and Families

- **Ask IDF:** Contact IDF with questions about living with primary immunodeficiency diseases through the IDF web site: www.primaryimmune.org/ask-idf. IDF has a vast reserve of innovative resources and individualized assistance to help with the unique aspects of living with a primary immunodeficiency. From learning more about the diseases, to understanding insurance coverage, to lifestyle issues and more, be sure to Ask IDF.
- **Locate a Physician:** Contact IDF to find a physician in your area who is an expert on primary immunodeficiency diseases.
- **Peer Support:** Connecting people and patients who share similar relationships to primary immunodeficiency diseases.
- **Patient Assistance Resources:** Individualized assistance is available for patients experiencing problems with insurance denials for treatment, reimbursement issues, concerns with Medicare or Medicaid, disability, and accessing copayment and premium assistance. Resources and tools are available to help tackle insurance challenges.
- **Information about Patient Rights:** Patients can contact IDF to learn about their rights concerning product choice and treatment options, employment and school issues, as well as fair treatment, privacy or other rights.
- **IDF eHealthRecord:** An electronic personal health record designed for the primary immunodeficiency community to help organize health information in one place.

Programs for Patients and Families

- **Local Patient Meetings:** Education programs featuring local experts and networking opportunities.
- **Operation Outreach:** Patient education meetings designed to strengthen underserved areas.
- **IDF Retreats:** Weekend events for all ages that feature medical and life management sessions.
- **IDF Youth Programs:** Designed for children diagnosed with a PIDD or have a family member with this condition.
- **IDF Teen Escape:** Weekend program developed to acquaint teens diagnosed with primary immunodeficiency diseases.
- **IDF National Conference:** The world's largest gathering of families affected by primary immunodeficiency diseases.
- **Volunteer:** Network of volunteers who provide peer support, create awareness, help host educational meetings, advocate for public policy, visit plasma centers and organize fundraising events throughout the country.
- **Scholarship Program:** Awards for students living with primary immunodeficiency diseases who plan on completing their secondary education.
- **Take the Zebra Challenge!:** Fundraising campaign that provides the IDF community with multiple resources to create personal fundraisers and teach the world about “zebras.”
- **IDF Plasma Centers Partners Program:** Awareness and fundraising initiatives within plasma centers across the country arranged by IDF that highlights the work of plasma center staff members, plasma donors and IDF volunteers.

Services for Healthcare Professionals

www.primaryimmune.org/healthcare-professionals

- **IDF Medical Advisory Committee:** Comprised of prominent immunologists to support the mission of the IDF. Available as a resource for clinicians diagnosing and treating patients with primary immunodeficiency diseases.
- **IDF Nurse Advisory Committee:** Comprised of exceptional nurses to support the mission of the IDF. Available as a resource for nurses administering immunoglobulin therapy or treating patients with primary immunodeficiency diseases.
- **IDF Online Continuing Education Course for Nurses (English): Primary Immunodeficiency Diseases and Immunoglobulin Therapy:** A free, 5-hour, U.S. accredited course for nurses that provides an update on primary immunodeficiency diseases, immunoglobulin therapies and the nurse’s role with these therapies: www.primaryimmune.org/healthcare-professionals/continuing-education-course-for-nurses.

- **IDF Video Translations for Nurses (French, German, Spanish): Primary Immunodeficiency Diseases and Immunoglobulin Therapy:** A free, non-credit video series translated into French, German and Spanish. The series is based on the IDF Online Continuing Education Course for Nurses, which provides an update on primary immunodeficiency diseases, immunoglobulin therapies and the nurse's role with these therapies.
- **IDF Consulting Immunologist Program:** A free service for physicians which provides consults with expert clinical immunologists on issues of diagnosis, treatment and disease management.
- **USIDNet:** The United States Immunodeficiency Network (USIDNet), an international consortium established to advance scientific research in the primary immunodeficiency diseases through peer reviewed research grants, education and mentoring programs, DNA and cell repository, and patient registries. Administered by IDF.
- **IDF & USIDNet LeBien Visiting Professor Program:** Promote improved knowledge by providing faculty at teaching hopitals with a Visiting Professor with expertise in primary immunodeficiency disease. Offers Grand Rounds and clinical presentations at medical institutions throughout North America.

Publications

All publications can be downloaded and printed at www.primaryimmune.org. Alternatively, you can order a hard copy (if it is available).

For patients and families:

- *IDF Patient & Family Handbook for Primary Immunodeficiency Diseases 5th Edition*
- *Our Immune System* (Children's Book)
- *IDF School Guide Information about Students with Primary Immunodeficiency Diseases*
- *Bill of Rights for Patients with Primary Immunodeficiency Disease*
- *IDF Presents: In Tune with your Immune System, Battle of the Bands Comic Book*

For healthcare providers:

- *IDF Diagnostic & Clinical Care Guidelines for Primary Immunodeficiency Diseases 2nd Edition*
- *IDF Guide for Nurses on Immunoglobulin Therapy for Primary Immunodeficiency Diseases 3rd Edition*
- *Clinical Focus on Primary Immunodeficiencies:*
  - "Clinical Update in Immunoglobulin Therapy for Primary Immunodeficiency Diseases"
  - "Subcutaneous IgG Therapy in Immune Deficiency Diseases"
  - "Primary Humoral Immunodeficiency Optimizing IgG Replacement Therapy"
  - "The Clinical Presentation of Primary Immunodeficiency Diseases"
  - "Treatment and Prevention of Viral Infections in Patients with Primary Immunodeficiency Diseases"
  - "IgG Subclass Deficiency"
  - "Immunization Of The Immunocompromised Host"

Communications

- *IDF Advocate:* Newsletter, published three times per year.
- *Primary Immune Tribune:* E-newsletter, published monthly.
- *IDF Friends,* www.idffriends.org: A social network exclusively for the primary immunodeficiency community.
- *IDF Common Ground,* www.idfcommonground.org: An online community for teens with primary immunodeficiency diseases.
- *IDF TV,* www.primaryimmune.org/idf-tv: A web-based TV channel that that brings issues that affect the primary immunodeficiency community to life.
- *IDF Arcade,* www.primaryimmune.org/idf-arcade: Games designed for children ages 4 to 12 that are a great way to have fun, while learning about the immune system.

(IDF Resources continued)

- *IDF Reel Stories,* www.primaryimmune.org/idf-reel-stories: IDF Reel Stories is a patient-generated video community designed to encourage and empower fellow patients and their loved ones.
- *IDF Blog,* www.primaryimmune.org/blog: Includes updates on IDF programs and services as well as important issues. Users can comment, submit news, and share posts about awareness activities, advocacy initiatives, fundraising events and more.
- *IDF SCID Newborn Screening Blog,* www.idfscidnewbornscreening.org: Documents the fight to establish Severe Combined Immunodeficiency (SCID) newborn screening programs in all 50 states. Babies with SCID appear healthy at birth, but without early treatment, most often by bone marrow transplant from a healthy donor, these infants cannot survive. Testing for SCID is not currently included in the newborn screening panels of all states.

Public Policy Initiatives

- Advocacy efforts monitor public policy issues that are critical to patients at national and state levels, including Medicare Patient IVIG Access Act, SCID Newborn Screening, Health Insurance Ig Guidelines and more.
- Grassroots advocacy program mobilizes members of the PIDD community to contact their government representatives to promote healthcare legislation that will positively affect the community.
- IDF Advocacy Center features Action Alerts, enabling users to easily voice their concerns to decision makers, and the IDF Advocacy Channel, featuring patient and caregiver stories: www.primaryimmune.org/idf-advocacy-center.

Information about Primary Immunodeficiencies

Immune Deficiency Foundation
www.primaryimmune.org
800-296-4433

The Immune Deficiency Foundation, founded in 1980, is the national non-profit patient organization dedicated to improving the diagnosis and treatment of patients with primary immunodeficiency diseases through research, education and advocacy.

International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies
www.ipopi.org

International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) is an international organization whose members are national patient organizations for primary immune deficiencies. The website provides general information on primary immunodeficiency disease and resource contacts for patients and professionals worldwide.

The Jeffrey Modell Foundation
www.jmfworld.org
866-INFO-4-PI (866-463-6474)

The Jeffrey Modell Foundation is dedicated to early and precise diagnosis, meaningful treatments, and ultimately cures of primary immunodeficiencies.

Disease Specific Patient Groups and Organizations

A-T Children's Project
www.atcp.org

The A-T Children's Project is a non-profit organization that raises funds to support and coordinate biomedical research projects, scientific conferences and a clinical center aimed at finding a cure for Ataxia-Telangiectasia, a lethal genetic disease that attacks children, causing progressive loss of muscle control, cancer and immune system problems.

(Information about Primary Immunodeficiencies continued)

Chronic Granulomatous Disease Association
www.cgdassociation.org

The Chronic Granulomatous Disease Association (CGDA), founded in 1982, is a non-profit international support group for persons with chronic granulomatous disease (CGD), their families and physicians. The organization networks patients with similar CGD-related illnesses or infecting organisms. It provides research grants aimed at finding a cure for CGD.

Hereditary Angioedema Association, Inc.
www.haea.org

Founded and staffed by HAE patients and HAE patient caregivers, U.S. Hereditary Angioedema Association, Inc. (US HAEA) is a non-profit patient advocacy organization dedicated to serving persons with angioedema. The Association provides HAE patients and their families with a support network and a wide range of services including physician referrals, and individualized patient support.

Severe Combined Immune Deficiency
www.scid.net

This site contains information about Severe Combined Immune Deficiency (SCID) with links to journal articles, latest research developments and patient support.

SCID Angels for Life
www.scidangelsforlife.com

SCID Angels for Life is a non-profit organization that increases awareness, benefits research and provides parent and family education for those affected by Severe Combined Immune Deficiency (SCID).

Understanding XLP
www.xlp.ca

This site provides families and patients with X-linked Lymphoproliferative Disorder (XLP) a means of communication.

Wiskott-Aldrich Foundation
www.wiskott.org

This site provides information about Wiskott-Aldrich Syndrome (WAS). The links on this site include information for patients and families, the latest research related to WAS and financial support.

XLP Research Trust
www.xlpresearchtrust.org

This organization promotes and funds research into the cause, management, symptoms and cure for X-linked Lymphoproliferative (XLP) disease; raises awareness of the disease; and is a point of contact and support for families affected by XLP.

National Organizations

American Academy of Allergy, Asthma, and Immunology
www.aaaai.org
313-371-8600
Physician Referral Service: 800-822-2762

The American Academy of Allergy, Asthma, and Immunology (AAAAI) is a professional organization for physicians who treat patients with allergies, asthma and immunologic disorders. The organization provides a worldwide referral system for physicians in various geographical regions.

American Academy of Pediatrics
www.aap.org
847-434-4000

The American Academy of Pediatrics (AAP) is a professional organization for pediatricians. It is committed to the attainment of optimal physical, mental, and social health and well-being for all infants, children, adolescents, and young adults.

(National Organizations continued)

Clinical Immunology Society
www.clinimmsoc.org
414-224-8095

The mission of the Clinical Immunology Society (CIS) is to facilitate education, translational research and novel approaches to therapy in clinical immunology to promote excellence in the care of patients with immunologic/inflammatory disorders.

Federation of Clinical Immunology Societies
www.focisnet.org

The Federation of Clinical Immunology Societies (FOCIS) exists to improve human health through immunology by fostering interdisciplinary approaches to both understand and treat immune-based diseases.

Immunoglobulin Nursing Society
www.ig-ns.org

Immunoglobulin Nursing Society (IgNS) is a professional organization dedicated to nursing professionals in education, management, practice and research in the field of immunoglobulin (Ig) therapy.

Infusion Nurses Society
www.ins1.org

The Infusion Nurses Society (INS) is dedicated to exceeding the public's expectations of excellence by setting the standard for infusion care.

National Marrow Donor Program
www.marrow.org
800-627-7692

The National Marrow Donor Program (NMDP) is a non-profit organization that facilitates unrelated marrow and blood stem cell transplants for patients with life-threatening diseases who do not have matching donors in their families.

International Organizations

European Society for Immunodeficiencies (ESID)
www.esid.org

The European Society for Immunodeficiencies (ESID) is a non-profit medical organization. The purpose of ESID is to foster excellence in research and medical practice and to promote interaction with nurses and patient associations, so as to increase exchange of information among patients, parents of patients, nurses, doctors and researchers.

International Nursing Group for Immunodeficiencies (INGID)
www.ingid.org

The purpose of the International Nursing Group for Immunodeficiencies (INGID) is to improve and extend the quality of nursing care of patients with primary immunodeficiencies, and to increase the awareness and understanding of primary immunodeficiencies amongst nurses.

International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies (IPOPI)
www.ipopi.org

The International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies (IPOPI) is an international organization whose members are national patient organizations for primary immunodeficiencies. The site provides general information on primary immunodeficiency and resource contacts for patients and professionals worldwide. The following is a list of Member Organizations and International Support Groups:

Argentina: www.aapidp.com.ar
Australia: www.idfaustralia.org
Austria: www.oespid.at
Belarus: Andron116@yandex.ru
Canada: www.cipo.ca

(International Organizations continued)

Chile: vidaporlavida@gmail.com
Colombia: www.fundacionfip.org.co
Cyprus: Maria.g.charalambous@cyta.com.cy
Denmark: www.idf.dk
Estonia: janne.rimmel@mail.ee
Finland: anna-riitta.satama@luukku.com
France: www.associationiris.org
Germany: www.dsai.de
Greece: www.paed-anosia.gr
Hungary: hzsu86@gmail.com
Iceland: onaemisgalli@onaemisgallar.is
India: www.ipspiindia.org
Iran: www.ipidr.tums.ac.ir
Ireland: ipiasecretary@gmail.com
Italy: www.aip-it.org
Japan: www.npo-pidtsubasa.org
Mexico: www.fumenip.org.mx
Morocco: www.hajar.org.ma
The Netherlands:
www.stichtingvoorafweerstoornissen.nl
New Zealand: www.idfnz.org.nz
Norway: evabrox@online.no
Poland: www.immunoprotect.pl
Portugal: mjmousinho@gmail.com
Romania: www.arpid.ro
Russia: anton_emelin@hotmail.com
Serbia: www.pospid.org
South Africa: www.pinsa.org.za
Spain: www.aedip.com
Sweden: www.pio.nu
Switzerland: www.svai.ch
Turkey: www.imyed.org.tr
United Kingdom: david@ipopi.org
United States www.primaryimmune.org,
www.info4pi.org
Venezuela: idpvenezuela@gmail.com

Latin American Society for Primary Immunodeficiencies (LASID)
www.lasid.org

The Latin American Society for Primary Immunodeficiencies (LASID) is a professional organization comprised of physicians from various Latino countries who are dedicated to promoting the awareness, diagnosis and treatment of primary immunodeficiency diseases in these countries.

Federal Organizations

Centers for Disease Control and Prevention, National Immunization Program
www.cdc.gov/vaccines
800-CDC-INFO (800-232-4636)

This division of the CDC provides information on general vaccinations and specific precautions for individuals affected with primary immunodeficiencies.

Center for Biologics Evaluation and Research, FDA
www.fda.gov/BiologicsBloodVaccines
800-835-4709

A division of the Food and Drug Administration (FDA) whose mission is to protect and enhance public health through regulation of biological products to ensure their safety, effectiveness and timely delivery to patients. This agency provides information on biological products, such as blood and plasma, including new product approvals, adverse events, product recalls and withdrawals.

(Federal Organizations continued)

Centers for Medicare and Medicaid Services
www.cms.gov
800-633-4227

The Centers for Medicare and Medicaid Services (CMS) provides information for individuals receiving services from Medicare, Medicaid or SCHIP.

National Institutes of Health

U.S. Department of Health And Human Services:
National Institutes of Health
www.nih.gov
301-496-4000

The National Institutes of Health (NIH) provides information on advances in health, science and medical issues. The following are divisions of NIH:

National Cancer Institute
www.cancer.gov
800-422-6237

National Cancer Institute (NCI) provides the following information about cancer: topics, trials, statistics and research.

National Heart, Lung and Blood Institute
www.nhlbi.nih.gov
301-592-8573

The National Heart, Lung and Blood Institute (NHLBI) provides leadership for a national program in diseases of the heart, blood vessels, lung, and blood; blood resources; and sleep disorders.

National Human Genome Research Institute
www.genome.gov
301-402-0911

The National Human Genome Research Institute (NHGRI) applies genome technologies to the study of specific diseases and the genetic components of complex disorders.

National Institute of Allergy and Infectious Diseases
www.niaid.nih.gov
Office of Communications: 301-496-5717

The National Institute of Allergy and Infectious Diseases (NIAID) is provides information on allergy and infectious diseases, as well as primary immunodeficiencies.

National Institute of Child Health and Human Development
www.nichd.nih.gov
800-370-2943

The National Institute of Child Health and Human Development (NICHD) provides general information on children's health issues, including an in-depth booklet on primary immunodeficiencies.

NIH Clinical Trials
www.clinicaltrials.gov
800-411-1222

The NIH Clinical Trials site contains current information on clinical trials being conducted, some of which may be pertinent to primary immunodeficiencies.

NIH Health Information
www.health.nih.gov

This is an A-Z index of NIH health resources, clinical trials, MedlinePlus and health hotlines.

NIH Office of Rare Diseases
www.rarediseases.info.nih.gov
301-402-4336

The NIH Office of Rare Diseases (ORD) coordinates research on rare diseases and supports research to respond to the needs of patients who have any one of the more than 6,000 rare diseases known today.

NIH Research Training and Scientific References
www.nih.gov/science

This site contains information about intramural research, Human Embryonic Stem Cell Registry, scientific interest groups, library catalogs, journals, training, labs, scientific computing and more.

National Library of Medicine
www.nlm.nih.gov
888-346-3656

The National Library of Medicine (NLM) is the world's largest medical library. The library collects materials and provides information and research services in all areas of biomedicine and healthcare.

(Federal Organizations continued)

National Office of Public Health Genomics
www.cdc.gov/genomics
770-488-8510

This site provides updated information on how human genomic discoveries can be used to improve health and prevent disease. It also provides links to Centers for Disease Control and Prevention (CDC) activities in public health genomics.

U.S. Department of Education
www.ed.gov/parents/landing.jhtml

This site contains information for parents about education for children of all ages and abilities.

U.S. Department of Health and Human Services
www.hhs.gov
877-696-6775

The U.S. Department of Health and Human Services (HHS) is the U.S. government's principal agency for protecting the health of all Americans and providing essential human services. The site contains information on the department's numerous federal programs.

U.S. Department of Labor: Continuation of Health Coverage (COBRA)
www.dol.gov/dol/topic/health-plans/cobra.htm

COBRA gives workers and their families who lose their health benefits the right to choose to continue group health benefits provided by their group health plan for limited periods of time under certain circumstances such as voluntary or involuntary job loss, reduction in the hours worked, transition between jobs, death, divorce and other life events.

U.S. Department of Labor, Employment Standards Administration, Wage and Hour Division
www.dol.gov
866-4USA-DOL (866-487-2365)

Administers and enforces the Family and Medical Leave Act (FMLA) for all private, state and local government employees, and some federal employees. FMLA entitles eligible employees to take up to 12 weeks of unpaid, job-protected leave in a 12-month period for specified family and medical reasons.

U.S. Equal Employment Opportunity Commission
www.eeoc.gov
800-669-4000

Individuals can find information about the Equal Employment Opportunity Commission (EEOC), its current activities and legislative documents such as The Americans with Disabilities Act (ADA), which protects civil rights in the areas of employment, public accommodation, transportation and telecommunications for people with disabilities, including developmental disabilities.

U.S. Social Security Administration
www.ssa.gov

This website contains complete information about Social Security.

Government Support and Assistance Programs

GovBenefits.gov
www.benefits.gov

This site includes program descriptions and contact information about federal and state assistance programs.

Healthfinder
www.healthfinder.gov

Healthfinder.gov is a Federal website for consumers, developed by the U.S. Department of Health and Human Services together with other Federal agencies. It is a key resource for finding government and nonprofit health and human services information on the Internet.

(Government Support and Assistance Programs continued)

Health References and Services Administration
www.findahealthcenter.hrsa.gov

The Health References and Services Administration (HRSA) provides information about federally funded heathcare centers that provide free or low cost care.

Hill-Burton Free and Reduced Cost Health Care
www.hrsa.gov/gethealthcare/affordable/hillburton

In 1946, Congress passed a law that gave hospitals, nursing homes and other health facilities grants and loans for construction and modernization. In return, they agreed to provide a reasonable volume of services to persons unable to pay and to make their services available to all persons residing in the facility's area. The program stopped providing funds in 1997, but about 300 healthcare facilities nationwide are still obligated to provide free or reduced-cost care.

State Health Insurance Assistance Program
www.seniorsresourceguide.com/directories/National/SHIP/index.html
www.medicare.gov/contacts/organization-search-criteria.asp

State Health Insurance Assistance Program (SHIP) provides counseling services to Medicare beneficiaries. They help assist patients in making educated, informed decisions on their healthcare benefits.

State Programs for Children with Special Needs
http://wdcrobcolp01.ed.gov/Programs/EROD/org_list.cfm?category_ID=SCH

States offer individual programs which provide medical assistance for children with special needs. These may offer assistance in covering medical expenses, help with finding a diagnosis, and other services depending on the state.

Patient Advocacy and Support Organizations

Angel Flight
www.angelflightatnih.org

Angel Flight at NIH provides air transportation for patients who are in financial need and cannot afford the cost of air travel.

BenefitsCheckUp
www.benefitscheckup.org

Many older people need help paying for prescription drugs, healthcare, utilities and other basic needs. Ironically, millions of older Americans—especially those with limited incomes—are eligible for but not receiving benefits from existing federal, state and local programs. Ranging from heating and energy assistance to prescription savings programs to income supplements, there are many public programs available to seniors in need if they only knew about them and how to apply for them.

Caregiver Action Network
www.nfcacares.org
800-896-3650

The Caregiver Action Network (CAN) is a family caregiver organization working to improve the quality of life for those who care for loved ones with chronic conditions, disabilities, disease or the frailties of old age.

Children's Defense Fund
www.childrensdefense.org
800-233-1200

The Children's Defense Fund is a non-profit organization devoted to children's issues, including the Children's Health Insurance Program.

(Patient Advocacy and Support Organizations continued)

Families USA
www.familiesusa.org
202-628-3030

Families USA is a non-profit organization dedicated to the achievement of high-quality, affordable health and long-term care for all Americans. The website contains state and national resources.

Family Voices
www.familyvoices.org
888-835-5669

Family Voices is a national organization that provides information and education concerning the healthcare of children with special health needs.

Health Insurance Resource Center
www.healthinsurance.org

A resource for families, individuals and the self-employed, the Health Insurance Resource Center provides the tools to become a better-informed health insurance consumer.

Insure Kids Now
www.insurekidsnow.gov

This site provides links to state child and adolescent health insurance programs.

Invisible Disabilities Association
www.invisibledisabilities.com

The Invisible Disabilities Association (IDA) helps those living with various conditions, as well as their loved ones, through their website, articles, literature, projects and seminars.

The Medicine Program
www.themedicineprogram.com

The Medicine Program is a patient advocacy organization helping individuals and families all across America get access to up to 2,500 prescription medications available today for free or nearly free of charge through Patient Assistance Programs.

National Committee for Quality Assurance
www.ncqa.org

The National Committee for Quality Assurance (NCQA) is a private, not-for-profit organization dedicated to assessing and reporting on the quality of managed care plans.

National Disabilities Rights Network
www.ndrn.org

The National Disabilities Rights Network (NDRN) is a non-profit membership organization for the federally mandated Protection and Advocacy (P&A) Systems and Client Assistance Programs (CAP) for individuals with disabilities.

National Family Caregivers Association
www.nfcacares.org
800-896-3650

The National Family Caregivers Association (NCFA) is a grass roots organization created to educate, support, empower and speak up for millions of Americans who care for chronically ill, aged or disabled loved ones.

National Organization for Rare Disorders
www.rarediseases.org
800-999-NORD

The National Organization for Rare Disorders (NORD) is a non-profit organization which provides information, programs and services for thousands of rare medical conditions, including primary immunodeficiencies.

National Patient Travel Center
www.patienttravel.org
800-296-3797

The National Patient Travel Center is a non-profit organization that provides a variety of services to individuals and families seeking ways to travel long-distances for specialized medical evaluation, diagnosis and treatment.

NeedyMeds
www.needymeds.org

NeedyMeds provides information on programs that help people facing problems paying for medications and healthcare; assists those in need in applying to programs; and provides health-related education using innovative methods.

(Patient Advocacy and Support Organizations continued)

Partnership for Prescription Assistance
www.pparx.org
888-4PPA-NOW (888-477-2669)

The Partnership for Prescription Assistance brings together America's pharmaceutical companies, doctors, other healthcare providers, patient advocacy organizations and community groups to help qualifying patients who lack prescription coverage get the medicines they need through the public or private program that's right for them.

Patient Advocate Foundation
www.patientadvocate.org
800-846-4066

The Patient Advocate Foundation is a national non-profit organization that seeks to safeguard patients through effective mediation assuring access to care, maintenance of employment and preservation of their financial stability.

Patient Notification System
www.patientnotificationsystem.org
888-UPDATE-U (888-873-2838)

The Patient Notification System is a program developed by the Plasma Protein Therapeutics Association (PPTA) to notify patients who receive plasma products, such as intravenous immunoglobulin (IVIG), about product recalls.

Patient Services Incorporated (PSI)
www.patientservicesinc.org
800-366-7741

Patient Services Incorporated (PSI) is a non-profit charitable organization dedicated to subsidizing the high cost of health insurance premiums and co-payments for persons with specific chronic illnesses, including primary immunodeficiencies.

RxAssist
www.rxassist.org

Patient assistance programs are run by pharmaceutical companies to provide free medications to people who cannot afford to buy their medicine. RxAssist offers a comprehensive database of these patient assistance programs, as well as practical tools, news, and articles so that healthcare professionals and patients can find the information they need.

Save Babies Through Screening Foundation
www.savebabies.org
888-454-3383

Save Babies Through Screening Foundation educates parents, pediatric healthcare providers, and policy makers about available comprehensive newborn screening.

SKIP: Sick Kids Need Involved People
www.skipofny.org
212-268-5999

This is an advocacy group which helps families in the state of New York receive financial aid, nursing services and government medical services that they may be entitled to for their chronically ill child.

Education Resources

HEATH Resource Center
www.heath.gwu.edu
800-544-3284

The HEATH Resource Center is the national clearinghouse on postsecondary education for individuals with disabilities. It provides information about educational support services, policies, procedures, adaptations and opportunities at American campuses, vocational-technical schools and other postsecondary training sites.

National Information Center for Handicapped Children and Youth
www.nichcy.org
800-695-0285

National Information Center for Handicapped Children and Youth (NICHY) is a national information and referral center that provides information on disabilities and disability-related issues for families, educators and other professionals. Specific information on early intervention programs, special education, individualized education programs, education rights and transition to adult life can be found through this organization.

Manufacturing Companies and Product Related Organizations

Manufacturing companies' websites offer a wealth of valuable information and may provide information about the companies, their products, general information about primary immunodeficiency diseases and reimbursement assistance.

Baxter Healthcare Corporation
www.baxter.com
Resource Help Line: 888.Baxter9 (888.229.8379)

Baxter Healthcare Corporation manufactures Gammagard S/D and Gammagard Liquid.

Bio Products Laboratory
www.bpl.co.uk
+44 (0) 20 8957 2342

Bio Products Laboratory manufactures Gammaplex.

Biotest Pharmaceuticals Corporation
www.biotestpharma.com
800-458-4244
Bivigam Cares Program: 855-248-4426 (BIVIGAM)

Biotest Pharmaceuticals manufacturers Bivigam.

CSL Behring
www.cslbehring.com
Care Coordination Center: 800-676-4266, option 5
IgIQ Resource Hotline: 877-355-IgIQ (877-355-4447)

CSL Behring manufactures Hizentra, Carimune and Privigen.

Grifols
www.grifols.com
Grifols USA Customer Service: 800-243-4153 and 888-325-8579, option 3
Patient Assistance for Flebogamma: 888.GRIFOLS (888-474-3657)
Gamunex Connexions Program (comprehensive support program): 888-694-2686

Grifols manufactures Flebogamma DIF and Gamunex-C.

Kedrion
www.kedrionusa.com
Medical Inquiries, Reimbursement & Customer Service: 855-353-7466

Kedrion manufactures Gammaked.

(Manufacturing Companies and Product Related Organizations continued)

Octapharma
www.octapharma.com
Customer Service: 866-766-4860
Reimbursement: 800-554-4440

Octapharma manufactures Octagam.

Plasma Protein Therapeutics Association
www.plasmatherapeutics.org
410-263-8296

The Plasma Protein Therapeutics Association (PPTA) is the primary advocate for the leading producers of plasma-based and related recombinant biological therapeutics. The website provides specific information on the quality, safety and efficacy of plasma products.

Sigma Tau Pharmaceuticals
www.sigmatau.com
Product Information: 866-634-2765
Coverage Assistance and Patient Access Program:
866-352-3229

Sigma-Tau Pharmaceuticals manufactures Adagen.

Vidara Therapeutics
www.vidararx.com
Comprehensive Personalized Patient Prescription Advocacy and Support Services (COMPASS) Program:
877-305-7704

Vidara Therapeutics manufactures Actimmune.

Genetic Issues

DNA from the Beginning
www.dnaftb.org

DNA from the Beginning is an animated primer on the basics of DNA, genes and heredity, organized around key concepts. The science behind each concept is explained by: animation, image gallery, video interviews, problem, biographies and links.

Genetic Alliance
www.geneticalliance.org
800-336-GENE

The Genetic Alliance is an international coalition of families, health professionals, and genetic support organizations that provide information, support and advocacy to those affected by genetic conditions, including primary immunodeficiencies.

Gene Tests
www.ncbi.nlm.nih.gov

At this site one can enter a diagnosis and pull up scholarly articles about many primary immunodeficiency diseases.

Human Genome Project: Ethical, Legal, and Social Issues (ELSI)
www.ornl.gov/hgmis/elsi/elsi.html

The ELSI division of the Human Genome Project is the world's largest bioethics program devoted to studying these issues related to the availability of genetic information. The website contains information on genetic testing with regard to privacy and legislation, gene patenting, gene therapy and genetics used in the courtroom.

Immunodeficiency Resource
http://bioinf.uta.fi/idr/index.shtml

Immunodeficiency Resource (IDR) is a compendium of information on the immunodeficiencies available online, including data for clinical, biochemical, genetic, structural and computational analyses. IDR includes also articles, instructional resources, analysis and visualization tools as well as advanced search routines.

الخاتمة

في الختام نشكركم لإتاحة الفرصة لنا بخدمتكم و نتمنى أن يكون الكتيب قد أدى دوره في التثقيف.
نرجوا أن تزودونا بآراكم وتوصياتكم من أجل تحسين خدمتنا لكم و بتعاونكم معنا نصل جميعاً إلى هدفنا بتمعتكم بصحة وعافية.

لأسئلتكم يرجى التواصل عبر الإيميل:
AIAP@hamad.qa
madeli@hamad.qa
وتفضلوا بقبول فائق التحية

الدكتور مهدي العدلي
برنامج التوعية بأمراض الحساسية والمناعة

Immune Deficiency Foundation

www.primaryimmune.org

مؤسسة حمد الطبية
Hamad Medical Corporation
HEALTH • EDUCATION • RESEARCH صحة • تعليم • بحوث