



النقص المناعي الوراثي (الأولي)

- References:
- Wikipedia
 - Myoclinic
 - Australasian society of clinical immunology and allergy
 - Healthline
 - Up to date
 - child clinic.net



تصميم:
وجدان السويّد



- ينقسم علاج مرض نقص المناعة الأولي إلى:
- **علاج العدوى حين حدوثها:** ويتم باستخدام المضادات الحيوية إما للعلاج أو للوقاية من العدوى وقد يلزم التنويم في بعض الحالات واستخدام المضادات عن طريق الوريد. وكذلك علاج الأعراض من ألم أو ارتفاع الحرارة.
 - **تقوية جهاز المناعة، وتستخدم حسب نوع المرض:**
 - الغلوبينات المناعية (gamma globulin therapy) تتم إما عن طريق الحقن بالوريد مرة كل 3-4 أسابيع أو تحت الجلد مرة أو مرتين في الأسبوع.
 - انترفيرون غاما (interferon gamma): وهو مكون من مكونات جهاز المناعة ويستخدم لتقويته والتقليل من الإصابة بالعدوى.
 - زراعة نخاع العظم (bone marrow transplant) أو زراعة الخلايا الجذعية (stem cell transplantation): وهو الحل الشافي بإذن الله ويستخدم للأنواع المهددة للحياة مثل النقص المناعي المركب (combined immunodeficiency)، وفيه يتم زرع خلايا نخاع العظم من شخص سليم للمريض، وغالبًا يكون الشخص قريبًا للمريض لوجوب التأكد من توافق الأنسجة مع المريض للتقليل من احتمالية رفضها من قبل جهاز المناعة ويعيد هذا التدخل إلى الجهاز المناعي وظيفته الطبيعية إلا أنه في بعض الحالات يفشل في هذه المهمة، إضافة إلى ذلك يجب استعمال الأدوية الكيماوية أو الإشعاع في بعض الحالات لقتل الخلايا المناعية للمريض قبل الزراعة ويضع المريض لفترة مؤقتة في خطر أكبر للإصابة بالعدوى.

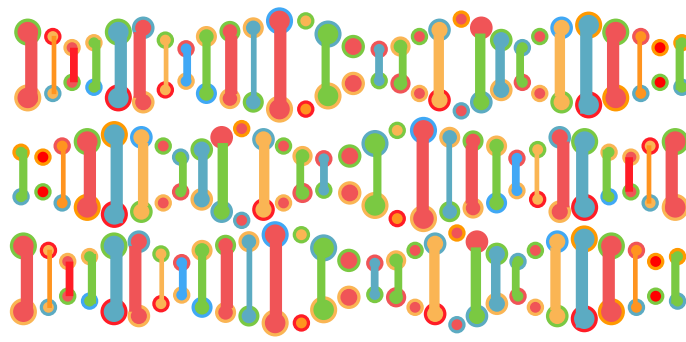
متى يجب أن أشك أن طفلي لديه نقص المناعة الوراثي؟

- إصابة الطفل بأكثر من ٨ هجمات التهاب الأذن الوسطى خلال سنة واحدة.
- إصابة الطفل بأكثر من حالتين التهاب الجيوب الحاد خلال سنة واحدة .
- إصابة الطفل بأكثر من حالتين التهاب رئوي في السنة الواحدة .
- خضوع الطفل للعلاج بالمضادات الحيوية لأكثر من شهرين خلال سنة واحدة.
- ضعف نمو الطفل الطولي أو ضعف كسب الوزن .
- إصابة الطفل بهجمات متكررة من الحرارة الشديدة.
- إصابة الطفل بالتهاب فطري مستمر في الفم أو الجلد .
- خضوع الطفل للمعالجة بالمضادات الحيوية عن طريق الوريد .
- إصابة الطفل بحالتين لتهاب خطير خلال سنة واحدة.
- إصابة الطفل بإسهال مزمن مستمر .
- إصابة الطفل بخراجات متكررة في الجلد أو عضو من أعضاء الجسم .
- وجود مرض نقص المناعة الخلقي في عائلة الطفل.



كيف يتم تشخيص المرض؟

- ١- التاريخ المرضي والفحص السريري.
- ٢- فحص الدم الكامل، ويهدف إلى دراسة عدد الخلايا المناعية ووظيفتها.
- ٣- الفحوصات اللازمة في حالة وجود أي التهابات معدية.
- ٤- فحص ما قبل الولادة: وهو للزوجين الذين لديهم طفل سابق شُخص بنقص مناعي أولي و تم التعرف على الجين المسبب للمرض، وفيه يتم أخذ عينه من السائل الأمنيوتي (amniotic fluid) أو المشيمة.



أسباب أمراض نقص المناعة الوراثي :

تتسبب أمراض نقص المناعة الأولية عن عيوب في الجينات التي تتحكم في الجهاز المناعي، وبالتالي فهذه الأمراض مورثة، ويمكن تصنيف هذه الأمراض إلى أربع مجموعات وفقاً للجزء المتأثر من الجهاز المناعي:

النوع الثاني

هو نقص المناعة المركب (Combined immunodeficiency) وهو نقص في الخلايا التائية.

النوع الأول

هو نقص الأجسام المضادة (Antibodies deficiency) .

النوع الرابع

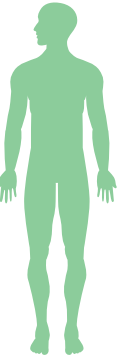
هو نقص المناعة الخلوية الآكلة (Phagocytic cell deficiencies) وهو نقص في خلايا الدم البيضاء التي تشارك في القضاء على الأجسام المعدية. ويقع تحت هذه الأربعة أصناف أكثر من ١٣٠ مرض نقص المناعة الخلقي .

النوع الثالث

هو نقص مكونات جهاز المتممة (Complement deficiency) و جهاز المتممة هو عبارة عن مجموعة من البروتينات التي تساعد الأجسام المضادة للتعرف على الأجسام المعدية ومهاجمتها.

ما هو الجهاز المناعي :

يتكون الجهاز المناعي من عدة أعضاء في الجسم بما في ذلك الطحال، اللوزتين ونخاع العظام، والغدد الليمفاوية، هذه الأجهزة تصنع وتطلق الخلايا المناعية والتي بدورها تقوم بمحاربة الأجسام المهاجمة التي تسمى المستضدات مثل البكتيريا والفيروسات والخلايا السرطانية.



ما هو مرض نقص المناعة الوراثي:

إنّ من أهم وظائف الجهاز المناعي الطبيعي هو حماية الجسم من العدوى، فإذا تعرض الشخص لأي من التالي:

التهابات مستمرة على نحو غير عادي أو متكررة أو مقاومة للعلاج



التهابات من طرق انتشار غير اعتيادية أو ميكروبات غير شائعة



التهابات شديدة لدرجة غير متوقعة فيمكن تفسير هذه الحالات بنقص المناعة وهي الحالة التي تضعف - أو تنعدم- فيها قدرة جهاز المناعة على مقاومة الأمراض.



إن معظم حالات نقص المناعة تكون مكتسبة (نقص المناعة الثانوي) إلا أن بعض الأطفال يولدون بمشاكل في جهاز المناعة (نقص المناعة الأولي) الناتج من عيوب مورثة في نظام المناعة، والمعروفة باسم أمراض نقص المناعة الأولية (primary immunodeficiency) ، يبدو أن العديد من هذه الأمراض النادرة تظهر في مرحلة الطفولة، ولكن عند البعض تظهر لأول مرة في مرحلة البلوغ.