



Centrum für Chronische  
Immundefizienz



إصدار: نوفمبر/ تشرين الثاني 2010

## إرشادات للمرضى المصابين بمتلازمة نقص المناعة المتغير الشائع (CVID)

- 1 - ما المقصود بمتلازمة نقص المناعة المتغير الشائع؟
- 2 - ما هو معدل تكرار حدوث الإصابة بذلك المرض؟
- 3 - ما هي أسباب الإصابة بذلك المرض؟
- 4 - هل هو مرض وراثي؟
- 5 - كيف يتم إثبات الإصابة بهذا المرض؟
- 6 - ما هي إمكانيات العلاج المتاحة؟
- 7 - كيف يحدث تطور المرض على المدى الطويل (التنبؤ بالحالة)؟
- 8 - هل يسمح بالتطعيمات؟
- 9 - هل يمكن للطفل الذهاب إلى الحضانة أو المدرسة؟
- 10 - هل يمكن الشفاء من ذلك المرض؟



# 1 ما المقصود بمتلازمة نقص المناعة المتغير الشائع؟

متلازمة نقص المناعة المتغير الشائع (CVID) عبارة عن مرض مزمن يتوقف على حدوث خلل في التحكم بجهاز المناعة. وكما هو واضح من الاسم تعتبر أسباب المرض وتأثيراته متغيرة. ولكن في المقام الأول لا يمكن بناء الأجسام المضادة بكمية كافية أو بجودة كافية. ويؤدي ذلك إلى عدم تمكن الجسم من مقاومة العدوى بشكل جيد. ويسري ذلك في المقام الأول على العدوى البكتيرية للجهاز التنفسي (التهابات الأذن الوسطى، والتهابات الجيوب والتهابات الشعب الهوائية والرئة) ولكن أحياناً تظهر أيضاً أشكال عدوى بالفيروسات (على سبيل المثال: الهيربس) أو الفطريات (القلاع أو فطريات الأظافر). كما تعد الإصابة بأمراض الإسهال شائعة أيضاً. وقد يتضح أيضاً الخلل في التحكم من خلال مهاجمة جهاز المناعة للجسم نفسه. ثم تتم الإصابة بأمراض المناعة الذاتية التي تقوم في المقام الأول بمهاجمة خلايا الدم، وأحياناً أيضاً الجلد أو المفاصل أو العينين أو الغدة الدرقية. وتتضخم الغدة الليمفاوية أو الكبد أو الطحال لدى بعض المرضى أو يتم بناء عقد صغيرة (أورام حبيبية حميدة) داخل الأعضاء المختلفة. إلا أن مرض نقص المناعة المتغير الشائع يتغير من مريض لآخر. ويمكن أن تبدأ مظاهر المرض في عمر الطفولة أو في أول عمر البلوغ. وقد يختلف مدى التعرض للعدوى أو مظاهر المناعة الذاتية إلى حد كبير. كما يختلف أيضاً مسار المرض من مريض إلى آخر بشكل كبير.

## 2 ما هو معدل تكرار حدوث الإصابة بذلك المرض؟

نقص المناعة المتغير الشائع (CVID) مرض نادر الإصابة به. فيظهر في ألمانيا لدى شخص واحد تقريباً من بين كل 100000 شخص.

## 3 ما هي أسباب الإصابة بذلك المرض؟

لم يتم فهم أسباب الإصابة بمرض نقص المناعة المتغير الشائع بشكل جيد حتى الآن. ربما يكون الميل إلى الإصابة بهذا المرض فطرياً في غالبية الحالات. وهناك بعض المرضى الذين يصابون بمرض وراثي واضح. ويعني ذلك أن المخطط الجيني لأي بروتين يكون بها خطأ ما وبالتالي لا يمكن بناء البروتين مرةً أخرى بشكل سليم أو لا يمكن بنائه مطلقاً. وبالنسبة لبعض المرضى المصابين بمرض نقص المناعة المتغير الشائع يكون هناك خلل ما في أحد الجينات اللازمة لبناء كمية كافية من الأجسام المضادة عالية الجودة. وبدون البروتينات التي تنشأ عن هذه الجينات لا يمكن للخلايا الدفاعية - المسؤولة عن بناء الأجسام المضادة (الخلايا الليمفاوية بي) - أن تعمل بشكل صحيح أحياناً يتزامن بدء ظهور الأعراض المرضية عند الإصابة بمرض نقص المناعة المتغير الشائع مع حدوث العدوى أو مع تناول أدوية محددة. ولكن ربما كان هناك أيضاً ميل للمرض مسبقاً في هذه الحالات.

## 4 هل هو مرض وراثي؟

حتى الآن لا يمكن إثبات وجود أي سبب وراثي للإصابة بمرض نقص المناعة المتغير الشائع إلا لدى نسبة معينة من الحالات. ففي حالة وجود أي مرض وراثي يعني ذلك أن المريض ورث الجين المعيب من الأم أو الأب أو كليهما. ويوجد لدى كل شخص كروموسومين بكل جين، أحدهما من الأب والآخر من الأم. وبالنسبة لغالبية الأمراض الوراثية يلزم للإصابة بالمرض أن يكون الجينين معيبين نظرًا لأن الجين السليم يكفي عادةً لإنتاج بروتينات سليمة بالقدر الكافي. وإذا تم إثبات أي شكل وراثي لمرض نقص المناعة المتغير الشائع يمكن تقدير مدى خطورة الإصابة بمرض ما لأطفال آخرين أو لأي أفراد آخرين من أفراد الأسرة. إلا أنه في غالبية الحالات المصابة بمرض نقص المناعة المتغير الشائع لا يمكن الإدلاء برأي قاطع في ذلك الصدد.

## 5 كيف يتم إثبات الإصابة بهذا المرض؟

لا يوجد أي تحليل دم بسيط لإثبات الإصابة بمرض نقص المناعة المتغير الشائع. وعادةً ما يلزم إجراء العديد من فحوصات الدم التي يجب تقييم نتائجها فيما بعد بصورة متزامنة مع التاريخ المرضي للمريض بعناية شديدة. وأحيانًا يلزم أيضًا إجراء فحوصات أنسجة، مثل فحص عقدة ليمفاوية. وأحيانًا يفضل إجراء فحص لنخاع العظام. ويمكن أيضًا أن ترى بالدم ما إذا كان هناك كمية كافية من الأجسام المضادة بالدم. وهنا يجب إثبات ما إذا كانت نسبة الدم المنخفضة ناتجة عن فقد (عن طريق البول أو البراز) أو عن طريق قلة تكوين الدم. كما أنه من الأهمية بمكان تحديد ما إذا كان جسم المريض يمكنه بناء أجسام مضادة عندما يصارع أي عدوى أو أي تطعيم. وقد ينصح هنا أيضًا بإعطاء تطعيم تجريبي مع مراقبة نجاح هذا التطعيم بعد ذلك. ومن أجل تصنيف مرض نقص المناعة المتغير الشائع بشكل أكثر دقة يمكن فحص خلايا الدم – التي تساهم في بناء الأجسام المضادة – في أنبوبة اختبار. كما أن التحليلات الجينية قد تساعد أيضًا في تحديد ما إذا كان هناك أي شكل وراثي للمرض.

## 6 ما هي إمكانيات العلاج المتاحة؟

تتكون المعالجة من مرض نقص المناعة المتغير الشائع في المقام الأول من استبدال الأجسام المضادة الناقصة عن طريق عمليات التسريب. وبما أن الأجسام المضادة تتعرض للهدم في الجسم بعد فترة محددة يجب تكرار عملية التسريب بصورة منتظمة. وقد تتم عمليات التسريب عن طريق الأوردة (كل 4 أسابيع) أو عن طريق مضخة تحت الجلد (مرتين أسبوعيًا). ويمكن تعلم طريقة استخدام المضخة لاستخدامها في المنزل. **يمكنكم الاطلاع على المزيد من المعلومات عن العلاج باستبدال الأجسام المضادة في نشرة منفصلة لجمعية المناعة لدى الأطفال (API).** وتكفي عمليات تسريب الأجسام المضادة لدى الكثير من المرضى للتحكم في الميل للإصابة بالعدوى. إلا أنه قد يكون أحيانًا من الضروري المعالجة المستمرة بالمضادات الحيوية. وتحتل أمراض المناعة الذاتية أو تضخم الطحال أو الكبد أو العقد الليمفاوية مرتبة الصدارة تقريبًا لدى بعض المرضى المصابين بمرض نقص المناعة المتغير الشائع. وقد يصل تضخم العضو إلى مدى معين يتطلب محاولة العلاج بالكوريزون من أجل تقليل الحجم مرة أخرى. وأحيانًا يلزم استئصال الطحال جراحيًا. وبالنسبة لعلاج أمراض المناعة الذاتية المرتبطة بمرض نقص

المناعة المتغير الشائع أيضًا قد يلزم استخدام الكورتيكوزون. وهنا يتم أيضًا استخدام أدوية أخرى تعمل على تثبيط جهاز المناعة الموجه بشكل خاطئ.

## 7 كيف يحدث تطور المرض على المدى الطويل (التنبؤ بالحالة)؟

يمكن التنبؤ بمرض نقص المناعة المتغير الشائع بالكامل من خلال إمكانية العلاج باستبدال الأجسام المضادة. وتتسبب المشاكل في حدوث أمراض رئوية مزمنة في المقام الأول على المدى الطويل بناءً على العدوى المتكررة. ويجب القيام بفحوصات منتظمة للرئتين. ويتعرض مرضى نقص المناعة المتغير الشائع لمخاطر متزايدة للإصابة بسرطان الغدد الليمفاوية أو سرطان المعدة. وبالتالي يجب إجراء فحوصات وقائية ملائمة لدى طبيب على دراية جيدة بتلك الأمراض.

## 8 هل يسمح بالتطعيمات؟

يمكن تأثير التطعيمات في تحفيز بناء الأجسام المضادة. عندما يحدث خلل في بناء هذه الأجسام المضادة (كما يحدث لدى الإصابة بأمراض متلازمة نقص المناعة المتغير الشائع) تكون فائدة التطعيمات محدودة. وبالتالي لا يجب إعطاء تطعيمات بلقاحات حية (للحصبة أو الغدة النكافية أو الحصبة الألمانية أو عصيات BCG) نظرًا لأنها قد تلحق أيضًا الضرر بالشخص في حالة ضعف جهاز المناعة. ولا يجب الخوف من الآثار الضارة التي قد تحدث نتيجة إعطاء اللقاحات الميتة. وأحيانًا قد يشير تطعيم ما بلقاح ميت إلى دلالات مهمة بالنسبة لتقييم مرض نقص المناعة المتغير الشائع. ويجب التحدث مع الطبيب المعالج في كل حالة عما إذا كان ينصح بإعطاء تطعيمات أخرى بلقاحات ميتة. وينصح أيضًا بإعطاء تطعيم سنوي للأشخاص الذين يتصل بهم المريض عن قرب بلقاح ضد الأنفلونزا.

## 9 هل يمكن للطفل الذهاب إلى الحضانة أو المدرسة؟

يمكن للأطفال المصابين بمرض نقص المناعة المتغير الشائع الذهاب إلى الحضانة والمدرسة بدون أي قيود. ولكن في حالة تضخم الطحال بشكل ملحوظ يجب اتخاذ إجراءات وقائية محددة ويجب التحدث مع الطبيب المعالج عنها بالنسبة لكل حالة على حدة.

## 10 هل يمكن الشفاء من ذلك المرض؟

مرض نقص المناعة المتغير الشائع لم يتم الشفاء منه حتى الآن. وحيث أنه مرض مزمن أي أنه يستمر طوال الحياة. إلا أنه من خلال العلاج باستبدال الأجسام المضادة يمكن أن يحيا غالبية المرضى المصابين بمرض نقص المناعة المتغير الشائع حياة عادية تماماً كأشخاص بالغين.

# Information on primary Immunodeficiency

نشرة معلومات عن نقص المناعة الأولي

المؤلف/ المؤلفة:

هنريكه ريتربوش

أ.د/ شتيفان إيل

مركز علاج نقص المناعة المزمن

مستشفى فرايبورج الجامعي

1 شارع ماتيلدن شتراسه

79106 فرايبورج

هاتف: +49 (0)761 270-4524

henrike.ritterbusch@uniklinik-freiburg.de

stephan.ehl@uniklinik-freiburg.de



مركز علاج نقص المناعة المزمن

© 2011