الفصل (٦)

عوز الأضداد المناعية النوعية

Specific Antibody Deficiency

ومن بين الأنواع الخمسة للغلوبيولين المناعي، فإن الغلوبيولين المناعي ج له الدور الأبرز في الوقاية من الأخماج، وبعض المرضى لديهم مستويات طبيعية من الغلوبيولينات المناعية وكل أنماط الغلوبيولين المناعي ج لكنهم لا ينتجون كمية كافية من الأضداد من نوع الغلوبيولين المناعي ج النوعية المحددة لأنواع معينة من المستضدات التي تحمينا من بعض الفيروسات والجراثيم، والمرضى الذين لديهم الأضداد النوعية طبيعية من الغلوبيولينات المناعية ولكن ينقصهم القدرة على إنتاج جزيئات الغلوبيولين المناعي ج واقية ضد أنماط من الميكروبات التي تسبب أخماج السبيل التنفسي العلوية والسفلية، نقول إن لديهم عوز الأضداد النوعية ويسمى عوز الأضداد النوعية أحيانًا بعوز الأضداد الجزئي أو تأذي الاستجابة للمستضدات المكونة من عديد السكريد.

تعريف عوز الأضداد المناعية النوعية

الفصول السابقة، تم شرح أشكال عوز الغلوبيولين ج وعوز الفئة الفرعية النوعية للغلوبيولين المناعي ج التي قد يكون فيها لدى المريض أخماج متكررة بسبب نقص أو انخفاض مستوى جزيئات الغلوبيولين المناعي ج، كل جزئ من الغلوبيولين المناعي ج مصمم بشكل فريد للحماية ضد عامل ممرض خاص، ونحن نسمي هذه الجزيئات " أضداد نوعية أو خاصة " وعادة تتكون كارتكاس للتعرض الطبيعي للجراثيم والفيروسات أو عبر التعرض للقاحات، ويمكن قياس مستوياتها مخبريًا، وهذه المستويات تستخدم للمساعدة على تشخيص المشاكل في الجهاز المناعي.

الأطفال بعمر أصغر من سنتين ليس لديهم ارتكاس قوي للخمج بالجراثيم مثل المكورات العقدية الرئوية والموراكسيلا والمستدميات النزلية عادة، وهذا مبدئيًا بسبب عدم القدرة على تكوين أضداد مضادة لعديد السكريد (السكر) الموجود في الغلاف المغطى لهذه الجراثيم، وطبيعيًا يبدأ معظم الأطفال بصنع استجابات مناعية أقوى لهذه الجراثيم حوالي السنة الثانية من العمر ويمكنهم مقاومة هذه الأخماج بفعالية أكبر حينها.

الأطفال والبالغون الذين يفشلون في تطوير استجابة مناعية لعديد السكريد المُغَلِّف للجراثيم وينقصهم الوقاية لهذه الجراثيم لكن لديهم مستوى طبيعي من الأضداد نقول إن لديهم مرض عوز الأضداد النوعية أو الخاصة.

أضداد الغلوبيولين المناعي ج النوعية هامة لمحاربة الأخماج مع العلم ان المكونات الأخرى لجهازنا المناعي تعمل أيضًا على استئصال الجراثيم والفيروسات وتقدر على ذلك، ومنها الخلايا التائية وبروتينات المتممة والغلوبيولين المناعي (أ) (على سبيل الذكر) هي أجزاء في جهازنا المناعي (من غير الغلوبيولينات المناعية ج) تعمل مع بعضها البعض خلال فترة الاستجابة المناعية الكاملة. اذا كانت هذه الأجزاء الهامة المذكورة من جهازنا المناعي تعمل بشكل جيد فان بعض المرضى بعوز الأضداد النوعية نادرًا ما يمرضون.

الأضداد الفرعية من الغلوبيولين المناعي ج تتفاعل بشكل قوي مع جهاز المتممة في حين ان أضداد أخرى تتفاعل بشكل ضعيف مع المتممة هذا اذا تفاعلت معها أصلاً، و لهذا فان عدم القدرة على إنتاج الأضداد من فئة فرعية معينه أو وجود عوز طفيف في احد فروع المناعة الأخرى قد تؤدي بالشخص المؤهب إلى أخماج بأنواع معينه من الأخماج الميكروبية دون غيرها. يجب اخذ هذه العوامل (وجود خلل في فروع أخرى من الجهاز المناعي) بالحسبان قبل اعتبار الجهاز المناعي غير سوي بنقص فئة فرعية من الغلوبيولين المناعي ج وهي (ج1، ج2، ج3، ج4) أو عدم القدرة على صناعة وإنتاج الأضداد النوعية الخاصة بالميكروب.

الأعراض السريرية لعوز الأضداد النوعية

أكثر الأمراض شيوعاً أخماج أذنيه متكررة والتهاب جيوب والتهاب قصبات، وبعض المرضى سيظهرون ازدياد تواتر حدوث الخمج في السنوات الأولي من الحياة، في حين قد يحدث بدء الأخماج متآخراعند مرضى آخرين، وعادة ما يأتي الطفل المصاب بعوز الأضداد النوعية للطبيب أول مرة بسبب تكرار أخماج الأذن أو أخماج تنفسية أخرى، وقد يتطور التهاب الجيوب المزمن أو المتكرر والتهاب القصبات وذات الرئة في أي عمر.

بشكل عام الأخماج التي يعاني منها مرضى عوز الأضداد النوعية هي أقل شدة من الأخماج التي يعاني منها المرضى الذين لديهم أعواز مشتركة من الغلوبيولينات المناعية م، آ، ج مثل عوز الغلوبيولين غاما المرتبط بالصبغي (X) أو عوز المناعة المتنوع الشائع، ومع هذا فقد تظهر عند المرضى ذات الرئة الشديدة لمرة واحده أو خمج شديد حدث لمرة واحدة، ويتم التشخيص بعدها وكانت هذه الأمراض هي التي قادت لكشف المرض.

تشخيص عوز الأضداد النوعية

قد يشك فيها عند الأطفال والبالغين الذين لديهم قصة أخماج متكررة عادة في الأذنين، الجيوب، القصبات والرئتين، التقييم الموصي به يشمل قياس الغلوبيولين المناعي الكلي والفئات الفرعية للغلوبيولين المناعي ج، وعيار الأضداد الجرثومية النوعية مثل الكزاز (التيتانوس) أو الدفتيريا والمكورات العقدية الرئوية، وعندما يكون عيار الغلوبيولينات المناعية الكلية أو الفئات الفرعية للغلوبيولين المناعي ج منخفضًا فهذا يدل عادة على وجود مشكلة مناعية أكثر شدة من نقص الأضداد النوعية.

بعض المرضى لديهم عيارات منخفضة لأضداد المكورة العقدية الرئوية خلال التقييم البدئي وهذه الموجودة عادة تتطلب التطعيم و اختبارات مناعية إضافية، والمرضى بعمر أكبر من سنة واحدة يمكن تمنيعهم بواسطة تطعيم المكورات الرئوية عديد السكريد ذات الـ 23 سلاله ولدينا تجاريًا نوعين هما نيو اميون 23 أو نيومو فاكس 23 (Pnu-immune 23 or Pneumovax 23)

هذه اللقاحات لديها القدرة على إحداث عيارات واقية من 23 سلالة من الأنماط المصلية من هذه الجرثومة، تقاس الأضداد مره أخرى بعد 4-6 اسابيع لاحقًا لتقرر إذا تم إنتاج أضداد وقائية كافية بالجهاز المناعي أم لا.

إن الاشخاص الطبيعيون يستجيبون لغالبية هذه الأنماط المصلية في هذه اللقاحات ويحتفظون بهذه العيارات لسنوات بعدها ولكنها لا تستمر طويلاً عند الأطفال الصغار.

ومن الممكن إعادة التمنيع بواسطة لقاح الرئويات ذوات 13 سلاله والمعروف تجاريًا بالبر فنار "prevnar13" وهو نوع مختلف من لقاح المكورات الرئوية والذي قد يكون أكثر تمنيعًا من النيومو فاكس "pneumovax" في الكثير من المرضى. لكن هذا اللقاح لا يمكن استخدامه لتشخيص عوز الأضداد النوعية بل يستخدم علاجياً، ومن الجدير بالذكر أن معايير تشخيص عوز الأضداد النوعية غير متفق عليها، وعليها جدل بين الأخصائيين في المناعة لكن معظمهم يتفقون الآن على أننا قد نشاهد أنماط مختلفة من الاستجابة المصلية بالأضداد بعد استلام التطعيم.

قد يفشل المرضى في الاستجابة لأي من هذه الأنماط الموجودة داخل التطعيم وعندها يكون لديهم شكل أكثر حده من عوز الأضداد النوعية، والاستجابات التي يستجيب فيها الأطفال لأقل من 50% من الأنماط المصلية، والبالغون الذين يستجيبون لأقل من 70% لديهم شكل معتدل من عوز الأضداد النوعية مع ازدياد خطر أخماج السبيل التنفسي العلوي أو السفلي والتي ستبرر المعالجة. وهناك نوع آخر يستجيب فيه المرضى بشكل طبيعي في البداية ولكنهم يفقدون المستوى الحامي والوقائي من الأضداد خلال شهور.

وراثة عوز الأضداد النوعية

لا يوجد نمط وراثه واضح.

التطور المرضي لعوز الأضداد النوعية

لم يفهم حتى الآن التطور المرضي لهؤلاء المصابين، ويبدو أن عوز الأضداد النوعية يحدث أكثر عند الأطفال، غالبًا بسبب النضج الطبيعي للجهاز المناعي مع تقدم العمر، وقد يتعافى الأطفال من عوز الأضداد النوعية مع تقدم العمر وكبر السن، في حين أن البالغين بأعراض مشابهة واستجابة ضعيفة للتطعيم هم أقل احتمالاً للتحسن مع تقدم العمر، وكلا من عوز الفئات الفرعية للغلوبيولين المناعي ج، وعوز الأضداد النوعية قد يتطورون إلى نقص المناعة المتنوع الشائع (يرجى مراجعة فصل نقص المناعة المتنوع الشائع).

في الوقت الحاضر ليس من الممكن تقرير أي من المرضى سيصبح لديهم عوز من النوع العابر أو أي منهم قد يتطور لديهم العوز الدائم أو أي منهم سيتطور لديهم نقص مناعي أكثر تعقيدًا مثل نقص المناعة المتنوع الشامل لهذه الأسباب من الضروري التقييم الدوري لمستويات الغلوبيولينات المناعية

وتحديد مستوى الأضداد في الجسم.

معالجة عوز الأضداد النوعية

المرضى بعوز الأضداد النوعية كثيرًا ما يعانون من التهاب أذنين، جيوب، قصبات، رئتين مزمن أو متكرر. معالجة هذه الأخماج تتطلب عادة مضادات حيوية، وأحد أهداف المعالجة هو منع التلف الدائم للأذنين والرئتين والذي قد ينجم عنه فقد سمع أو داء رئوي مزمن مع تندب، والهدف الآخر هو وصول المرضى إلى مرحله خالية من الأعراض قدر الامكان حتى يمكنهم القيام بنشاطات الحياة اليومية كالمدرسة والعمل، وقد تستعمل المضادات الحيوية كوقاية أحياناً لمنع الأخماج.

في أمراض عوز المناعة التي لا يستطيع المرضى إنتاج مستويات مناسبة من الغلوبيولينات المناعية الأساسية مثل الغلوبيولين المناعي م، آ، ج ويفشلون في صنع الأضداد ضد المستضدات البروتينية أو عديد السكريد مثل عوز الغاما غلوبيولين المناعي المرتبط بالصبغي إكس و نقص المناعه المتنوع الشامل، وهنا نحتاج إعطاء معالجة بالغلوبيولين المناعي ج (يرجى مراجعة فصل العلاج بالغلوبيولين المناعي والعلاجات الأخرى لنقص الأضداد).

كما شاهدنا في عوز الغلوبيولينات المناعية الفرعية للغلوبيولين المناعي ج فإن معالجة عوز الأضداد النوعية بالغلوبيولين المناعي ليست مستطبة بوضوح كما هو الحال عند عوز الغاما غلوبيولين المناعي المرتبط بالصبغي إكس و نقص المناعه المتنوع الشامل . عند مرضى عوز الأضداد النوعية الذين يمكن السيطرة على الأخماج والأعراض بواسطة المضادات الحيوية فإن المعالجة بالغلوبيولينات المناعية ليس ضروريًا عادة، ولكن عند المرضى الذين أخماجهم لا يمكن السيطرة عليها بالمضادات الحيوية أو الذين لديهم أخماج شديدة وأكثر تكرارًا، وعندها يمكن التفكير بالمعالجة بالغلوبيولين المناعي، وبما أن الكثير من الأطفال الصغار يتعافون أثناء النمو وبتقدمهم بالعمر.

إنه من المهم إعادة تقييم المريض في عمر أكبر لمعرفة ما إذا كان العوز مازال موجودًا، إذا كان قد تم البدء بالمعالجة بالغلوبيولينات المناعية فإن إعادة التقييم تتطلب إيقاف المعالجة لمده لا تقل عن (4-6) أشهر مع ملاحظة المريض، ومراقبته قبل إعادة التقييم، وفي فترة المراقبة هذه يتم قياس مستويات الأضداد النوعية، وقد نحتاج إلى إعادة التطعيم (اللقاح) بتطعيم المكورات الرئوية.

وإذا كانت الاستجابة للتطعيم مناسبة وجيدة فعندها يمكن إيقاف العلاج بالغلوبيولين المناعي وملاحظة المريض. وإنه من العقلاني إعادة تقييم مستويات الأضداد دوريًا لتوثيق المحافظة على الأضداد بالمستويات الحامية، وإذا وضع تشخيص عوز الأضداد النوعية عند المراهقين أو البالغين فإن التعافي من المرض احتماله قليل.

التوقعات لمرضى عوز الأضداد النوعية

التوقعات جيدة بشكل عام، والكثير من الأطفال يتعافون من عوزهم بازدياد أعمارهم وعادة بعمر 6 سنوات، والمرضى الذين يستمر عندهم العوز تستعمل المضادات الحيوية، وفي ظروف معينة تستخدم المعالجة بالغلوبيولين المناعي، وقد تمنع المعالجة بالغلوبيولين المناعي أخماج خطيرة وتمنع تطور خلل في وظيفة الرئة أو فقد السمع أو أذية لأجهزة عضوية أخرى.