الفصل (7)

عوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع

Transient Hypogammaglobulinemia of Infancy

الجنين لا يصنع أضداد الغلوبيولين المناعي (ج) بل يبدأ بإنتاجه ببطء بعد الولادة، ويبدأ الجنين باستلام أضداد الغلوبيولين المناعي (ج) من الأم عبر المشيمة بحوالي عمر الستة أشهر من الحمل وهذا يزداد في الثلث الأخير من الحمل وعند الولادة يكون لدى الطفل مستوى من الغلوبيولين المناعي ج (المجموعة الرئيسية من الأضداد في الدوران) مساوية لتلك الموجودة عند الأم.

عوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع

لا يحصل الطفل على أضداد والديه من الغلوبيولينات المناعية (ي، آ، م) لأنها لا تعبر المشيمة لذلك إذا وجد الغلوبيولين المناعي م فإنه يقترح أن الطفل واجه خمجًا عندما كان في الرحم، وإذا ولد الطفل مبكرًا (الطفل الخديج) فإن مستوى الغلوبيولين المناعي (ج) يكون أقل من مستواه عند الطفل الذي ولد بتمام الحمل بنسبة تتناسب مع درجة الخداج، والغلوبيولين المناعي (ج) من الأم تحمي الطفل من الكثير من الأخماج في الأشهر الأولي من الحياة.

قد يحصل الوليد على أضداد إضافية عبر الإرضاع الطبيعي لكن هذه الأضداد لا تمتص من قبل الجهاز المعوي للوليد. لكن وجودها في بلعوم الطفل وفي السبيل المعوي يحمي الطفل من أمراض الإسهال وبدرجة ما من المرض في الجهاز التنفسي.

يختفي الغلوبيولين المناعي ج العابرة من المشيمة من دوران الرضيع ببطء ويختفي كليًا بعمر 6 أشهر، ويبدأ الطفل بإنتاج الغلوبيولين المناعي ج الخاص به وهذا يزداد تدريجيًا خلال الأشهر الأولي من الحياة، كل الرضع في عمر(3-6) أشهر لديهم مستويات منخفضة من الغلوبيولين المناعي (ج) كنتيجة لانخفاض الغلوبيولين المناعي (ج) الوالدية، والغلوبيولين المناعي (ج) الذي ينتجها الرضيع بذاته بدأت بالتكون، المستوى المنخفض يسمى العوز الفيزيولوجي للغلوبيولينات غاما لدى الرضع وعادة لا يكون هامًا سريريًا أي انه لا يسبب مشاكل صحية، ويكون واضح أكثر عند الخدج بسبب أن كمية الغلوبيولين المناعي ج من الأم تكون قليلة منذ البدء وتنخفض أكثر في الأشهر الست الأولى من العمر.

الجهاز المناعي عند الوليد يكون غير ناضج ولا يستجيب بشكل جيد للتطعيمات أو الأخماج وهكذا يكون عرضه أكثر لأمراض خمجية كثيرة، عند بعض الرضع مدة عوز الغلوبيولينات غاما تستمر لما بعد 6 أشهر من العمر، وهذا يسمى عوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع، وهو موضوع هذا الجزء من الكتاب.

تعريف عوز الغلوبيولين غاما العابر :

عوز الغلوبيولين غاما العابر يعرف عند الرضع بعمر أكبر من 6 أشهر من العمر والذين يكون الغلوبيولين المناعي غاما (ج) عندهم اخفض من انحرافين معياريين بشكل كبير مقارنة بـ 97% من الرضع الطبيعيين بنفس العمر، وهذا ينصلح غالبًا بعمر 24 شهرًا لكنه قد يستمر لسنوات قليلة، نموذجيًا مستوى الغلوبيولين المناعي ج أقل من 400 مغ/ دل وأضداد الغلوبيولين المناعي (آ) والغلوبيولين المناعي (م) قد تكون منخفضة أيضًا لكن مقدرة هؤلاء الرضع على صنع الأضداد بعد التطعيم ولقاح الأطفال قريب من الطبيعي ومعظم المرضى ليسوا عرضه للأخماج.

إن تواتر حدوث عوز الغلوبيولين غاما العابر مجهول، ولقد وصف في كل أنحاء العالم ويعتقد أنه يمر من غير أن يُلاحظ أو يُشخص، وهو أكثر عند الذكور حيث إن نسبة الذكور إلى الإناث هي (2: 1) وتقريبًا 60% من المرضى يُكتشفون بعمر السنة، وباقي الـ 40% من ذلك الوقت فصاعدًا، وليس بعد عمر (5-6) سنوات عادة، وفي استبيان واحد لـ 17 مركز مناعة داخل الولايات المتحدة الأمريكية وجد أن عوز الغلوبيولين غاما العابر يشكل 2٪ من مرض عوز المناعة، ومعظم الأطفال تم تشخيصهم بعوز الغلوبيولين غاما العابر بسبب إصابتهم بأخماج متكررة وآخرون تم تشخيصهم بسبب وجود فرد آخر في الأسرة مصاب بعوز في المناعة، ولا تقاس مستويات الغلوبيولينات المناعية بشكل روتيني عند الرضع الطبيعيين ولذلك لا تعرف نسبة الحدوث الحقيقية لعوز الغلوبيولين غاما العابر، فقد تكون الحالات غير العرضية منها عالية.

مسببات عوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع

الأسباب المقترحة لعوز الغلوبيولين غاما العابر:

- أضداد الغلوبيولين المناعي (ج) الوالدية المثبطة التي تعبر المشيمة وتثبط إنتاج الغلوبيولين المناعي الجنيني
- التنوع الجيني الموروث عند بعض العائلات مع الميل لعوز المناعة.
- خلايا لمفاوية تائية غير سوية تفشل في تحريض إنتاج الأضداد من الخلايا البائية

- عدم التوازن في إنتاج السيتوكين
- خلايا بائية غير طبيعية أو غير ناضجة مماثله للتي قد تشاهد في مرضى نقص المناعه المتنوع الشائع (CVID).

الأعراض السريرية لعوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع:

المظاهر السريرية المعتادة تشمل أخماج السبيل التنفسي العلوي (في حوالي ثلثي المرضى) أخماج السبيل التنفسي السفلي (تقريباً ثلث المرضى) تظاهرات تحسسيه (نصف المرضى)، صعوبات معدية ومعوية (في 15% من المرضى). نموذجيًا الأطفال لديهم مزيج من هذه الاعراض، الأكثر شيوعًا هو أخماج الأذن والجيوب و أيضًا تشاهد أخماج البلعوم والآنف بالإضافة إلى تورم الغدد اللمفاوية، والأقل شيوعًا هو التهاب القصبات والتهاب القصيبات أو ذات الرئة، وسُجِّلَ حدوث جدري ماء شديد (حماق شديد)، والسلاق (كانديدا على الأغشية المخاطية للفم) وأخماج السبيل البولي أحيانًا، ولم يسجل حدوث أخماج شديدة ناجمة عن اللقاحات الفيروسية الحية، نادرًا ما يحدث أخماج شديده مهدده للحياة لكنها قد تحدث مثل ذات رئة شديده وأخماج انتهازية سببها الفطور والعنقوديات المذهبة ومشاكل معويه معدية وأخماج مجرى الدم كما هو الحال في العديد من الاعتلالات المناعية المتعلقة بإدارة وتنظيم الجهاز المناعي أو عدم النضج المناعي نشاهد الأمراض التحسسية وتشمل الربو 25% من الحالات، الأكزيما 15%، والتحسس الغذائي 12%، أمراض معدية معوية قد تشمل إسهال مزمن، إقياء شديد، حساسية غذائية أو عدم تحمل غذائي. نقص العدلات (انخفاض عدد خلايا الدم) شائع.

معظم الرضع بعوز الغلوبيولين غاما العابر يبدون طبيعيين ظاهريًا مع انعدام الموجودات الكلاسيكية الموجودة في أمراض عوز المناعة الأولية الأخرى بالرغم من ان اللوزات والعقد اللمفاوية قد تكون صغيرة، والصورة الشعاعية للصدر عادة طبيعية وحجم التيموس اوالغدة الصعتريه طبيعي نموذجيًا.

تشخيص عوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع :

بتعريف مستوى الغلوبيولين المناعي (ج) منخفض بانحرافين معياريين تحت الوسطي بالنسبة للعمر، وأكثر من نصف الأطفال بعوز الغلوبيولين غاما العابر لديهم مستويات الغلوبيولين المناعي ج منخفضة تصل إلى 200 مغ/دل. أما مستويات أقل من 100 مغ/دل أو عوز الغلوبيولينات الشامل (انخفاض شديد في الغلوبيولين المناعي (آ) والغلوبيولين المناعي (م) وأيضًا الغلوبيولين المناعي (ج)) قد يقترح عوز مناعة دائم، ومعظم الأطفال بعوز الغلوبيولين غاما العابر ينتجون كمية أضداد طبيعية كاستجابة للقاحات الكزاز والدفتيريا والمستدمية النزلية المقترنة ولقاح التهاب الكبد (ب و آ)، بالإضافة إلى لقاحات الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية (الحميراء)، في الولايات المتحدة معظم الرضع يتلقون لقاحات المكورات الرئوية المقترنة المسماة برفنار 13 ويستجيبون لها بشكل مناسب، ونقص الاستجابة للقاح مستضد الكزاز، وهو لقاح قوي يقترح خلل أكثر خطورة و يجب ان يثير تقييم أكثر شمولية للجهاز المناعي، وإذا فُقد عند الطفل أضداد وقائية ضد لقاح سابق يمكن إعطاءه جرعة داعمة وإجراء اختبار استجابة الأضداد لاحقًا بعد (4-6) أسابيع، فإذا كانت استجابة الأضداد ضعيفة، قم بإعادة الاختبار في 6 أشهر إذا استمر حدوث الأخماج الشديدة المتكررة عند الطفل الصغير قد يتطلب ذلك اجراء دراسات إضافية وإحالة الطفل إلى استشارة أخصائي مناعة.

تعداد كريات الدم الكامل مع التعداد التفريقي للكريات البيض قد يقترح عوز مناعة أولي. يطلب تعداد الخلايا اللمفاوية التائية والبائية إذا كان هناك نقص في اللمفاويات أو أخماج فطرية شديدة، أو فشل النمو أو إسهال مزمن وأخماج بمتعضيات انتهازيه أو مرض جلدي شديد، والصورة الشعاعية للجيوب أو الصدر أو التصوير الطبقي المحوري قد يكون مساعدًا عند طفل مصاب بخمج مزمن في السبيل التنفسي.

معالجة عوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضيع :

لا يعطى معالجة عند الرضع والأطفال الصغار غير العرضيين، المراقبة الطبية والمشورة الداعمة قد تكون كل ما يحتاجه الطفل، يُفضل تكرار عيار مستويات الغلوبيولين المناعي (ج) كل أربعة إلى ستة أشهر، وللرضع بالأخماج الشديدة أو المتكررة يجب أخذ تدابير الفطرة السليمة مثل خفض التعرض للعدوى (مثال اختيار حضانة صغيرة) التقييد الحكيم بمنع التعرض للأطفال الآخرين و ضمان المعالجة الفورية والمناسبة

للأخماج التنفسية، اعطاء اللقاحات حسب المواعيد وهذه تشمل لقاحات غير مفعله (مقتولة) مثل لقاح الدفتيريا، الكزاز، المستدمية النزلية، المكورات الرئوية، السعال الديكي، ولقاح الأنفلونزا المقتولة و لقاح التهاب سنجابية الدماغ (شلل الأطفال) المقتول و لقاحات التهاب الكبد (ب و آ) غير المفعلة. أما لقاحات الفيروسات الحية (مثل الحصبة، النكاف، الحصبة الألمانية، جدري الماء، وفيروس روتا) فيجب تأجيلها (يرجى مراجعة فصل العناية العامة في هذا الكتاب).

أحياناً قد تستطب المعالجة بالمضادات الوقائية خلال فصول السنة التي يكثر فيها الخمج التنفسي، ويجب قياس مستوى الغلوبيولينات المناعية ومستوى أضداد التطعيمات بشكل دوري كل (4-6) أشهر، المعالجة بالغلوبيولين المناعي ليس ضرورياً دائماً الا في ظروف نادره، عندما تكون الأخماج شديده والطفل لا ينمو. ان اعطاء الغلوبيولين المناعي سَيُقَنِّع أو حتى يؤخر تعافي هؤلاء المرضى. إذا كان الطفل في حاله جيدة أثناء أخذ الغلوبيولينات المناعية فعندها سيتطلب إيقاف الغلوبيولين المناعي كتجربة تشخيصية، عادة في حالات كهذه توقف المعالجة بالغلوبيولين المناعي في فصل الربيع أو فصل الصيف عندما لا تكون الأخماج التنفسية منتشرة، يعاد تقييم الطفل واختباره سريرياً ومخبريًا في فترة (4-5) أشهر من إيقاف العلاج.

التوقعات للمرضى بعوز الغلوبيولين غاما العابر عند الرضع:

معظم الأطفال بعوز الغلوبيولين غاما العابر يطورون مستويات مناسبة للعمر من الغلوبيولين المناعي (ج) بعمر الثلاث سنوات و40% من الآخرين يكون لديهم مستويات طبيعية بعمر الخامسة و10% قد يستمرون بعد هذا العمر. عند هؤلاء الأطفال الذين لديهم عوز غلوبيولين غاما مديد، قد يطور البعض مستويات الغلوبيولين المناعي ج طبيعية لكن لديهم عوز أضداد نوعية مستمر (تأذي الاستجابة لمستضد عديد السكريد)، البعض يكون لديهم عوز فئة فرعية من الغلوبيولين المناعي ج انتقائي وعندها يكون لديهم أخماج مستمرة وقد يحتاجون معالجة مديده بالمضادات الحيوية. عند بعض الأطفال الذين يستمر عوز الغلوبيولين غاما لديهم لما بعد الخمس سنوات قد يكون لديهم استجابات كافية من الأضداد بعد التطعيم واللقاح و لا يصابون بأخماج خطيره. سبب حدوث هذا الموضوع مازال تحت الدراسة، بعض المرضى يحدث لديهم أخماج خطيره و لديهم مستوى منخفض من الغلوبيولين المناعي ج بشكل مستمر وعيوب وظيفية في الأضداد وقد يكون لديهم ما يسمى بالمرض المشابه للعوز المناعي المتنوع الشائع وقد يستمر لعدة سنوات أو يصبح دائمًا.