الفصل (8)

اضطرابات عوز الأضداد الأخرى

Other Antibody Deficiency Disorders

بالإضافة لأعواز المناعة الأكثر شيوعاً التي وصفناها في الفصول السابقة، هناك اضطرابات عديدة نادرة ومماثلة للسابق. بشكل مشابه للأمراض الموصوفة سابقاً فإن الاشخاص المصابين بإعواز الأضداد الأقل شيوعاً يتظاهر المرض بشكل نموذجي لديهم بأخماج السبيل التنفسي العلوي أو أخماج الجيوب والرئتين وبميكروبات مثل المكورات العقدية الرئوية والمستدمية النزلية، الدراسات المخبرية تبدي انخفاض الغلوبيولينات المناعية مع أو بدون عوز إنتاج ضد معين. العديد من هذه الاضطرابات تشمل أيضًا اضطرابات في الخلايا المسؤولة عن إنتاج الأضداد المناعية أو الحفاظ على هذه الاستجابة. يتحسن المريض عادة بالمضادات الحيوية لكنه يمرض مره أخرى إذا أوقفت المضادات الحيوية. حجر الأساس لمعالجة اضطرابات عوز الأضداد هو التعويض عن الغلوبيولينات المناعية الناقصة.

عوز الأضداد مع وجود غلوبيولينات مناعية مرتفعة أو طبيعية:

هؤلاء المرضى لديهم أخماج شديده تشابه تلك التي لدى مرضى عوز المناعة المتنوع الشائع، لكن مستويات الغلوبيولينات المناعية طبيعية أو مرتفعة، لديهم مستويات أضداد منخفضة لمعظم المستضدات في التطعيمات سواء البروتينية أو عديد السكريد وهذا يفرقهم عن المرضى بعوز الأضداد النوعية.

عوز الغلوبيولين المناعي م الانتقائي Selective IgM Deficiency:

هؤلاء المرضى لديهم انخفاض الغلوبيولين المناعي م (أقل من 30 مغ/ دل عند البالغين وأقل من 20 مغ/ دل عند الأطفال) مع أخماج متكررة شديدة، عادة هناك تنوع في استجابتهم بالأضداد للقاحات والتطعيمات. تغيب الأعراض عند بعض المرضى. هذا المرض قد يشابه سريرياً عوز المناعة المتنوع الشائع ولا يجب الإشارة اليه بعوز المناعة المتنوع الشائع، إنه من الهام ملاحظة أن عوز الغلوبيولين المناعي م شائع عند المرضى بعوز DOCK8 والذي يترافق نموذجياً مع مستوى طبيعي للغلوبيولين المناعي ج وارتفاع الغلوبيولين المناعي ي.

عوز المناعة مع ورم في التيموس (الغده الصعترية) (Goods Syndrome):

هذا العوز المناعي الأولي يتميز بانخفاض الغلوبيولينات المناعية مع وجود ورم في التيموس، يشتبه في هذه المتلازمة عندما يشاهد ورم التيموس على صورة الصدر الشعاعية، بالرغم من انه في نصف الحالات توجد قصة أخماج متكررة تسبق اكتشاف ورم التيموس، فإن معظم المرضى بالغون، حيث قد تمر فترة الطفوله بدون أعراض، ان ازالة ورم التيموس لا تشفي عوز المناعة بالرغم من انها قد تساعد الاعراض الأخرى، قد تكون الخلايا الحمضة في الدم والمسماة بالحمضات منخفضة جداً أو غير مقاسه عند هؤلاء المرضى.

عوز الترانس كوبالامين II Transcobalamin II Deficiency:

الترانس كوبالامين هو بروتين ناقل للفيتامين بـ 12 من السبيل المعوي المعدي إلى الأنسجة، العوز الوراثي يترافق مع فقر دم، فشل نمو وتعداد منخفض لكريات الدم البيضاء وعوز الغلوبيولين غاما، يمكن علاجه بحقنات فيتامين ب12.

متلازمة الثآليل و نقص الغلوبيولينات المناعية والأخماج وفرط خلوية النُقِي WHIM Syndrome:

متلازمة الثآليل ونقص الغلوبيولينات المناعية والأخماج وفرط خلوية النُقِي هو اضطراب جسدي متنحي ترافق مع ثآليل شديدة وأخماج فيروسيه و جرثوميه متكررة، وانخفاض وليس فقد الغلوبيولينات المناعية ونقص الكريات البيض المعتدلة (العدلات، الخلايا الحبيبية في الدم) (راجع فصل الوراثة). يحدث نقص العدلات بسبب فشل نقي العظام في اطلاق الخلايا الحبيبية إلى مجرى الدم و بالتالي بقاء هذه الخلايا في النقي مما يسبب زيادة عدد الخلايا بالنقي وهو ما يطلق عليها فرط خلوية النقي (Myelokathexis). تحدث هذه المتلازمة بسبب عيب في الجين المنتج للـ CXCR وهو بروتين مُستَقبِل للكيموكين وهو بروتين مستقبل كيماوي حركي "Chemokine" يعمل على تنظيم حركة الكريات البيضاء، المعالجة تشمل اعطاء الغلوبيولينات المناعية وعامل نمو مستعمرات الخلايا الحبيبية (G-CSF).

عوز الأضداد المحدثة دوائياً Drug-Induced Antibody Deficiency:

تقنياً لا يعتبر هذا الداء من أدواء عوز المناعة الأولية لكن يجب نفيها كمسبب لعوز الأضداد خلال تقييم أي مريض يتظاهر بخلل إنتاج الأضداد. أدوية عديدة قد تثبط مستويات الغلوبيولين المناعي ومستويات الأضداد وهذا قد ينجم عنه أخماج متكررة. الأدوية الرئيسية المتورطة تشمل الستيرويدات بجرعة عالية (خاصة عندما تعطى وريدياً).

وكذلك الأدوية مضادات الاختلاج والتشنج مثل الديلانتين والأدوية المضادة للالتهاب المستخدمة لالتهاب المفاصل والأدوية الجديدة المسماة الأضداد وحيدة النسيلة مثل الريتوكسيماب، حيث يستهدف هذا الدواء الخلايا البائية (طلائع الخلايا البلازمية المنتجة للأضداد) خاصة. قد تسبب المعالجة الدوائية فقد دائم وشديد للغلوبيولينات غاما في بعض الأحيان. لكن عادة يتراجع نقص الغلوبيولين غاما بإيقاف الدواء، اذا كان عوز الأضداد مستمراً وكانت الاستجابة للقاحات والتطعيمات الجرثومية غير كافيه بعد ايقاف الدواء فقد يحتاج عندها المريض إلى التعويض بإعطاء الغلوبيولينات المناعية.

عوز سلسلة كابا Kappa Chain Deficiency:

عوز السلسلة الخفيفة من الغلوبيولين المناعي وهو موروث من كلا الولدين (جسدي متنحي)، التأهب للخمج قد يكون بسبب نقص تفعيل الخلايا البائية لتنتج الأضداد ونقص تنوع الأضداد و تحديدها لمستضد معين ومع هذا فقد يكون بعض المرضى غير العرضيين (لا أعراض مرضيه لديهم).

اعواز السلسلة الثقيلة Heavy Chain Deficiency:

في حالات نادره جداً قد يُفقد وتُحذف عدة جينات مرمزه للغلوبيولينات مناعية مختلفة (مثل الغلوبيولين المناعي آ، الغلوبيولين المناعي ج1 الغلوبيولين المناعي ج2....الخ) و بالتالي فهؤلاء المرضى يمكنهم صنع نوع واحد فقط أو أنواع قليلة فقط من الغلوبيولينات المناعية، فعلى سبيل المثال تصنع الغلوبيولين المناعي ج3 والغلوبيولين المناعي م فقط. هؤلاء المرضى قد يظهر لديهم تأهب للأخماج التنفسية وغيرها ولكن عادة لا توجد لديهم أعراض.

اضطرابات ما بعد الانفصال الانتصافين Post Meiotic Segregation (PMS2):

إن الطفرة الجينية في اضطرابات ما بعد الانفصال الانتصافي تؤدي إلى خلل في التبدل والتطور الصنفي لفئات الغلوبيولين المناعي من الغلوبيولين المناعي م إلى الغلوبيولين المناعي آ والغلوبيولين المناعي ج. وهو عوز مناعي أولي نادر جداً، ينتج عنه مستوى مصلي منخفض من الغلوبيولين المناعي ج والغلوبيولين المناعي آ ولكن مستوى مصلي مرتفع من الغلوبيولين المناعي م وينتج عن هذا الاضطراب بقع قهوه بالحليب على الجلد ولدى المرضى تأهب لتطور أنواع مختلفة من الخباثات.

نقص الغلوبيولين غاما غير المصنف Unspecified Hypogammaglobulinemia:

هذا التشخيص يشمل كل أشكال التراكيز المنخفضة للغلوبيولينات المناعية المصلية مثل عوز الغلوبيولين المناعي م، الغلوبيولين المناعي آ، الغلوبيولين المناعي ج، بشكل عام استجابة هؤلاء المرضى وقدرتهم على إنتاج مستويات كافيه من الأضداد كاستجابة للقاحات والتطعيم تكون طبيعية. وهو مصطلح قديم لوصف المريض الذي لديه نقص واحد أو أكثر من هذه الغلوبيولينات المناعية، عند بعض المرضى قد يكون نقص الغلوبيولين غاما غير المصنف ببساطه تنوع فيزيولوجي بدون أي أهمية سريرية، لكنها بالمقابل قد تدل على عوز مناعي في طور الحدوث، ويجب مراقبته خاصة اذا بدأت تحدث أخماج شديده أو متكررة عند المريض.