الفصل (27)

أمراض نقص المناعة الأولية وعلاقتها بالحساسية

Primary Immunodeficiency Diseases and Allergies

تظهر أمراض الحساسية وأعراضها بسبب نشاط الجهاز المناعي الذي يستجيب ويتفاعل مع أشياء غير مؤذية عادة مثل غبار الطلع ووبر الحيوانات الأليفة والأطعمة، ولهذا السبب قد يكون من المحير أن يكون لدى مرضى نقص المناعة الأولية حساسية حقيقة، فإن المرضى بنقص المناعة تكون آثار إصابتهم بالحساسية أكبر بكثير من آثار الحساسية عند عامة الناس مع أن الحساسية هذه لا تكون من نفس النموذج في المجموعتين، ومن المؤكد أن المرضى المصابين بنقص المناعة وبشكل عام ليس لديهم مشاكل مع الحساسية بقدر و نسبة حدوثها عند أولئك الطبيعيين مناعيًا، ومع ذلك فإن تغيرات معينة في نظام المناعة في بعض أمراض نقص المناعة قد تزيد من خطر تطور وحدوث الحساسية.

تعريف أمراض نقص المناعة الأولية والحساسية

تتظاهر الحساسية بأشكال مختلفة حيث تشمل أعراض الحساسية الأنفية والعينية والربو التحسسي والأكزيما والشرى والتأق، ومن الشائع عند الشخص الواحد أن يكون لديه أكثر من مرض تحسسي واحد يرتكس الجهاز المناعي في الأشخاص الذين يعانون من الحساسية بطريقة محددة للمؤرجات أو مسببات الحساسية التي تحرض على بدء الأعراض التحسسية، والمؤرجات الشائعة تتضمن المواد والجسيمات في الهواء والبيئة مثل: عث الغبار والعفن ووبر الحيوانات وحبوب لقاح الأشجار والحشائش والأعشاب والأطعمة والأدوية ولسع الحشرات بما تحويه من سموم.

بشكل عام تظهر الاستجابة والتفاعل التحسسي عندما يطور الشخص الأجسام الضدية المحسسة وهي تسمى الغلوبيولين المناعي (ي) والتي تكون نوعية محددة للمؤرج ذاته دون غيره، ويرتبط الغلوبيولين المناعي (ي) بشكل محكم بالخلايا التحسسية والتي تسمى الخلايا البدينة أو الخلايا الأساسية في الجلد والسبيل التنفسي والطريق الهضمي والأوعية الدموية، وتتفعل هذه الخلايا التحسسية عند ارتباط المؤرج مع الغلوبيولين المناعي (ي) المتوضعة على الخلايا بإفراز الهستامين والمواد الكيميائية التي تسبب الشرى (طفح جلدي) وسيلان الأنف والعطاس والحكة، وتختلف أعراض الحساسية اعتمادًا على موقع الارتباط بين المؤرج والغلوبيولين المناعي (ي) في الجسم.

التهاب الأنف التحسسي أو حساسية الأنف

تسبب حساسية الأنف حكة واحتقان وسيلان الأنف والعطاس عندما يتنفس الإنسان المصاب مؤرجات معينه، وقد تظهر كذلك علامات حساسية الملتحمة أو ما يسمى التهاب الملتحمة التحسسي، وهي على شكل احتقان وحكة بالعينين، ويعتمد موعد وشدة الأعراض على التعرض للمؤرج الذي يتحسس منه المريض، وتكون الأعراض بارزه في فصل الربيع عند المتحسسين من حبوب طلع الأشجار ولكنها تكون في الخريف في المتحسسين لعشبة الراجيد (منتشرة في قارة امريكا الشمالية) وعندما يزيد الاحتقان داخل الأنف بشدة يحدث انسداد لمجرى المخاط وهذا يؤدي إلى التهاب الأنف والجيوب حيث تتراكم السوائل داخل الجيوب وتزيد الضغط فيها مما يؤدي إلى الشعور بعدم الارتياح وخطر حدوث العدوى الجرثومية.

وهذه مشكلة بحد ذاتها في مرضى نقص المناعة حيث إنه من الصعب تحديد سبب المشكلة في الجيوب أَهِيَ ناتجة عن العدوى الجرثومية أو الحساسية أو مزيج من الاثنين معًا؟ وهو الحاصل في كثير من الأحيان.

معالجة التهاب الأنف التحسسي يمكن أن تشمل:

- تجنب المواد المسببة للحساسية (المؤرجات) قدر الإمكان، مثل عث الغبار أو وبر الحيوانات الأليفة والعفن.
- استخدام مضادات الهستامين غير المسببة للنعاس مثل الزيرتك (مركب السيترازين) والأليغرا (فيكسافينادين) أوالكلاريتين (اللوراتيدين) أو استخدام مضادات الهستامين الأقل استعمالاً لأنها قد تسبب النعاس مثل البنادريل (ثنائي فينيل الهيدرامين) أو الاتراكس (هيدروكسي زين) وهذه يجب استخدامها بحذر لما قد تسببه من نعاس .
- استخدام الستيروئيدات الموضعية الأنفية للأعراض الأشد وخاصة احتقان الأنف.
- العلاج المناعي (تطعيمات الحساسية) Allergy Shots

داء الربو التحسسي:

الربو التحسسي هي الحالة التحسسية المزمنة للرئتين، في المرضى بالربو التحسسي يمكن أن تحدث صعوبة تنفس ووزيز (صفير صدر) وضيق الصدر والسعال بعد استنشاق المؤرج الذي يتحسس منه المريض مثل طلع لقاح الاشجار والعفن كما قد تتحرض الأعراض بتغيرات الجو والتدخين والروائح القوية وهي كما نعلم عوامل غير محسسة ولكنها مخرشة وقد تساهم في الأعراض، ويتم تشخيص الربو عادة اعتمادًا على الأعراض واختبار وظائف الرئة حيث يقوم الكمبيوتر (الحاسوب) بقياسها.

ومن الجدير بالذكر أن الربو مرض مزمن ويحتاج إلى علاج مستمر، والعلاج يشمل موسعات القصبات المتضيقة مثل

الألبيوترول، وهي تستخدم لتحسين الأعراض الحادة، وقد تستخدم أدوية الوقاية لمنع حدوث الأعراض والسيطرة طويلة الأمد على المرض، وهي أدوية تؤخذ يوميًا مثل أدوية الستيروئيدات الاستنشاقية واستخدامها يعتمد على شدة وتكرار الأعراض عند المريض.

الربو له أهمية خاصة عند الأشخاص الذين يعانون من نقص المناعة أو يشتبه بإصابتهم بها، حيث إن نوبات الربو وخاصة التي تحدث عند شخص لديه حمى، فإنها قد يصعب تفريقها عن التهاب الرئة، لذا فإنه من المهم التفريق بين نوبة الربو وذات الرئة وذلك بسبب الاختلاف الكبير في العلاج بين الحالتين.

الحساسية الغذائية Food Allergy :

تنجم الحساسية الغذائية من تطور استجابة مناعية خاصة للطعام وتظهر أعراض الحساسية الغذائية عادة خلال دقائق إلى بضع ساعات من تناول مادة الطعام المؤرجة (المحسسة)، قد تشمل الأعراض طفح شروي (شرى أو hives وهذا الطفح يشبه قرص البعوض) واحتقان الجلد والحكة والتقيؤ والإسهال أو آلام البطن، وفي الحالات الشديدة قد يحدث صعوبة في التنفس وشعور بالاختناق بسبب انسداد البلعوم وانقباضه وقد يتطور هبوط كبير في الضغط الدموي وغياب في الوعي، ويتم علاج الحساسية الغذائية بتجنب الطعام المشتبه به، وقد نستعمل حقنة الآيبي نفرين عند حدوث التأق Anaphylaxis.

عدم التحمل الغذائي Food intolerance :

عدم التحمل الغذائي لا علاقة له بالجهاز المناعي ولا تكون مهدده للحياة عادةً، ومثال عدم التحمل الغذائي هو عدم تحمل سكر اللاكتوز الموجود في الحليب، حيث إن غياب أو نقص الإنزيم المحطم لسكريات الحليب يؤدي إلى المغص والإسهال عند تناول منتجات الألبان.

الداء الزلاقي Celiac disease :

وفيه أن المرضى بهذا الداء يحدث لديهم أعراض معدية معوية بعد تناول مركبات محتوية على الغلوتين مثل القمح، وللعلم فإن المرض هو مرض مناعي موجه فقط باتجاه القمح وهو ليس حساسية غذائية حقيقية.

الأكزيما :

الأكزيما أو التهاب الجلد التأتبي هو مرض التهابي جلدي مزمن والذي يسوء الوضع فيه بالتعرض للأطعمة أو لمسببات الحساسية في البيئة وخاصة عند الأطفال، والمشكلة الرئيسية في الأكزيما هو انهيار الحاجز الجلدي وتفعيل الجهاز المناعي للجلد مما يؤدي إلى التهاب وحكة شديدة، ووظيفة الحائط الجلدي هي المحافظة على الماء داخل الجلد، ومنع الأشياء الأخرى من الدخول (مثل الجراثيم والمؤرجات)، فقدان هذه الوظيفة يؤدي إلى جفاف الجلد وزيادة خطر العدوى.

يؤدي التفاعل بين التأهب والاستعداد الجيني عند مرضى الأكزيما والتعرض للعوامل المؤرجة في البيئة بشكل مبكر في الحياة دورًا (من المرجح أنه رئيسي) في تطوير الأكزيما، ويترافق العديد من أمراض نقص المناعة مع الأكزيما ومنها متلازمة ويسكوت الدريتش وفرط الغلوبيولين المناعي ي (المورث بصفة سائدة) ومتلازمة اضطراب الجهاز المناعي(IPEX)، ولكن الأسباب الوراثية المسببة لها مختلفة تمامًا عن مرض الأكزيما التقليدية المعروفة.

علاج الأكزيما يتطلب ضمان بقاء حاجز الجلد سليمًا بواسطة الاستحمام المتكرر وغمس الجلد في الماء ثم وضع المرطبات الجلدية لمنع خروج الماء والرطوبة من الجلد ومنع دخول المواد

غير المرغوبة وإضافة الستيروئيدات الموضعية أو الأدوية الأخرى التي يمكنها أن تهدئ من الاستجابة المناعية (التهاب الجلد) ، والجراثيم الموجودة على الجلد قد تفاقم الأعراض الجلدية عند بعض المرضى بالأكزيما مع نقص المناعة الأولية، ولذا تستعمل المضادات الحيوية عن طريق الفم وموضعيًا على الجلد عادة، ويستجيب العديد من المرضى لحمام الكلور الممدد (ويسمى حمام التبييض Bleach bath) أو السباحة في حمامات سباحة فيها كلور، ولذلك تستخدم كطريقة أخرى في قتل الجراثيم السيئة على الجلد.

الحساسية الدوائية وعدم تحمل الدواء:

الحساسية الدوائية وعدم تحمل الدواء شائع كثيرًا في المرضى بنقص المناعة الأولية وذلك لأنهم يتعرضون للأدوية أكثر من غيرهم بسبب حالتهم، وبشكل عام كلما زاد أنواع الأدوية التي يتعرض لها المريض كلما زاد احتمال حدوث الحساسية الدوائية أو عدم التحمل الدوائي، كما أن وجود ردة فعل بعد استخدام دواء معين لا يعني بالضرورة أن الشخص متحسس ولكن يجب توخي الحذر لتجنب ردود الفعل الخطيرة.

كما نشاهد في الاستجابة للطعام فإن العديد من الاستجابات للأدوية ليست حساسية حقيقية ناتجة عن الغلوبيولين المناعي (ي) ولكن قد تكون هذه الاستجابات شديدة ويجب أن تؤخذ على محمل الجد، ومن الأمور البالغة الأهمية إجراء تقييم شامل (شاملاً القصة السريرية المرضية وكيفية حدوث الأعراض) للتفاعلات السابقة لضمان تجنب استخدام أدويه يحتمل خطورتها، وفي المقابل لا نمنع استخدام دواء مفيد للمريض ونحتاج إليه من غير بصيره.

في بعض المرضى الذين لديهم الحساسية الدوائية وبالذات المضادات الحيوية فيمكن إزالة الحساسية مؤقتًا وبالتالي يمكن للمرضى أن يحصلوا على هذا الدواء في حال كانت حياتهم في خطر.

تشخيص الحساسية عند مرضى نقص المناعة الأولية:

قد يكون تشخيص الحساسية صعبًا وبالذات في سياق نقص المناعة، وأكثر الفحوص المخبرية استعمالاً هو اختبار وخز الجلد وفحص الدم لكشف الغلوبيولين المناعي (ي) النوعي للمؤرج المتهم (يشار إليها أحيانًا باختبار راست وكاب راست وكاب المناعي Immuno Cap)، واختبار وخز الجلد يشمل أخذ قطرة من المؤرج ودسها في القسم السطحي من الجلد، والاستجابة الإيجابية تأتي على شكل تورم وارتفاع في الجلد واحمرار ما حوله كما ذكرنا فيمكن إرسال عينة من الدم لكشف وجود الغلوبيولين المناعي (ي) نوعية للمؤرج لدى الشخص المصاب، وتختلف مصداقية النتائج اعتمادًا على نوع المؤرج المفحوص (مؤرجات الطعام تكون الأكثر دقة)، ولكن وخاصة في الحالات التي يكون فيها الغلوبيولين المناعي (ي) مرتفعًا وعند وجود مرض نقص مناعة سيكون من الصعب تفسير هذه النتائج في بعض الأحيان، ولا ينبغي أبدًا أن تفسر اختبار الحساسية عند مرضى نقص المناعة الأولية دون مساعدة شخص خبير وعلى تماس مع أمراض نقص المناعة الأولية وأمراض الحساسية.

بعض أمراض نقص المناعة الأولية تترافق بشكل شائع مع أمراض الحساسية وهذه الأمراض تشمل: متلازمة ارتفاع أو فرط الغلوبيولين المناعي (ي) (HIES) ومتلازمة الاعتلال الصماوي العديد مع خلل تنظيم مناعي مرتبط بالصبغي إكس (IPEX).

متلازمة أومن Omenn's Syndrome :

تنتج عن نفس الطفرة الجينية التي تؤدي إلى نقص المناعة المشترك الشديد، ومع ذلك ولأسباب لا نفهمها تمامًا، فإن عدد قليل من الخلايا التائية والبائية تتسرب خارجًا وتؤدي إلى ضخامة العقد اللمفاوية (الغدد اللمفية) والطحال والكبد وتؤدي إلى طفح شديد يشبه الأكزيما من الرأس إلى أخمص القدمين، ويكون لدى المرضى مستويات عالية جدًا من الغلوبيولين المناعي (ي) والحمضات (كريات الدم البيضاء الحمضة) ومع ذلك لا يكون لديهم حقًا حساسية لأي نوع من الأغذية أو أي شيء آخر لأن الخلايا التائية والبائية التي يشكلونها غير قادرة على إنتاج استجابة نوعية محددة لشيء معين.

متلازمة فرط أو ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) (HIES):

هي مجموعة من أمراض نقص المناعة تتميز بارتفاع غير عادي للغلوبيولين المناعي (ي) ولمستويات عالية، وهؤلاء المرضى في خطورة بالإصابة بالتهابات خطيرة، والشكل الأشهر لها هو الشكل المورث بصفة جسدية سائدة و يرمز له بـ (AD-HIES) وينتج عن طفره في (STAT3) وهناك النوع الآخر وهو يورث بصفه جسدية متنحية ينتج عن عوز (DOCK8) ومن الجدير بالذكر أنه ليس كل من لديه ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) فهو مصاب (HIES)، فالعديد من البشر الذين لديهم أكزيما شديدة أو حساسية قد يكون لديهم ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي) (مستوى الغلوبيولين المناعي ي يصل الآلاف وعشرات الآلاف) وبدون أعراض أخرى على الإطلاق، والمرضى المصابون بالـ AD-HIES لديهم أعراض محددة وتشمل خراجات ناتجة عن المكورات العنقودية وذات الرئة والعدوى الفطرية للجلد، سهولة كسر العظام ومفاصل مفرطة الحركة (سهلة الحركة) والاحتفاظ بالأسنان الأولية. أما المرضى بعوز(DOCK8) لديهم إضافة للعدوى الجرثومية، العدوى بالعديد من الفيروسات وخاصة على الجلد والأكزيما الشديدة والحساسية الغذائية وزيادة نسبة حدوث عدد من السرطانات . يرجى مراجعة فصل متلازمة ارتفاع الغلوبيولين المناعي (ي).

متلازمة اعتلال التنظيم المناعي (IPEX):

تتألف من نقص مناعة واعتلال غدد صماء وإصابة هضمية وجلدية، نموذج الوراثة فيه مرتبط بالصبغي (X) والذكور المصابون بها لديهم أكزيما شديدة وارتفاع مستوى الغلوبيولين المناعي والحساسية.