الدعم الاجتماعي لمرضى نقص المناعة الخلقية

برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية

مؤسسة حمد الطبية
Hamad Medical Corporation
HEALTH • EDUCATION • RESEARCH
صحة • تعليم • بحوث
حمد Hamad

جدول المحتويات

الوراثة 1
- معلومات أساسية في الوراثة 1
- تعريف المصطلحات الوراثية 3
- الأنماط الوراثية للأمراض الجينية 4
- البحث في الجينات 5

تمنيع مرضى نقص المناعة الخلقية 8
- حالات مناعية لا ينبغي أخذ التطعيمات فيها (مضادة للاستطباب):..... 8
- دواعي استعمال بعض التطعيمات..... 11

الدعم الاجتماعي لمرضى نقص المناعة الخلقية 14
- تعايش العائلة والأطفال (منذ الولادة وحتى سن الـ 14) مع أمراض نقص المناعة..... 14
- تعايش المراهقون (14 - 18 عامًا) مع أمراض نقص المناعة 16
- تعايش البالغون (18 - 65 عامًا) مع أمراض نقص المناعة 17
- تعايش كبار السن (فوق 65 عامًا) مع أمراض نقص المناعة..... 18
- تعايش أولياء الأمور مع أمراض نقص المناعة..... 19

نصائح مفيدة للحياة اليومية لمرضى نقص المناعة..... 20
- أولاً: نصائح لأولياء أمور الطفل المصاب بنقص المناعة..... 20
- ثانياً: نصائح للبالغين المصابين بنقص المناعة..... 21
- ثالثا: نصائح أخرى مفيدة للأطفال والكبار..... 21

أسئلة متعددة الخيارات..... 22

الوراثة

أ. معلومات أساسية في الوراثة:
الجينات هي مسؤولة عن كل ملامحنا وصفاتنا الفيزيائية، مثل أطوالنا ولون أعيننا ولون شعورنا، والتي ورثناها عن أحد الوالدين.

في السنوات القليلة الماضية أصبح من الممكن رسم خريطة جميع الجينات البشرية تقريباً (الجينوم)، وتم تحديد العديد من الجينات المسؤولة عن أمراض نقص المناعة الخلقية.

ومع ذلك، لا تزال هناك العديد من الأسئلة التي لم نتمكن من الإجابة عليها، والبحث عن الجينات الأخرى المسؤولة عن أمراض نقص المناعة الخلقية. وكمثال جيد على ذلك البحث عن الجينات المسؤولة عن نقص المناعة المتنوع الشائع CVID.

كل الخلايا البشرية تحتوي على مجموعة كاملة من الجينات البشرية (الجينوم)، باستثناء النطاف والبويضات، والتي تحتوي على نصف نسخة فقط، ولكن أثناء تخصيب البويضة يتم الدمج بين النسختين لتشكيل مجموعة كاملة من الجينات (نصف من الأم، والنصف الآخر من الأب) وبهذه الطريقة يساهم كل والد بنصف المعلومات الوراثية في الذرية القادمة.

تحتوي خلايانا على حوالي 100000 جين. وجميع الجينات تتجمع بشكل يشبه الخيط وتسمى الصبغيات، وتقع في نواة الخلية. وتتواجد الصبغيات على شكل أزواج، وتحتوي الخلية البشرية الطبيعية على 46 صبغياً، أي 23 زوج من الصبغيات.

22 زوج من الصبغيات هي صبغيات جسمية أو أوتوزوم (autosomes)، وزوج واحد يسمى الصبغي الجنسي وهو يحدد جنس الشخص. ويوجد نوعين من الصبغي الجنسي وهما X (أنثى) وY (ذكور). الإناث لديهن اثنين من الصبغي X، بينما الرجال لديهم صبغي X واحد والآخر صبغي Y.

كل صبغي لديه فرعين: فرع قصير يسمى «p» وفرع طويل يسمى «q».

نحن نرث صبغي واحد من كل زوج من الأم، والصبغي الآخر للزوج من الأب. وبما أن الجينات موجودة في الصبغيات، فنحن نرث نسختين من كل جين، واحدة من كل الوالدين.

فإذا كانت نسخة واحدة من الجين لا تعمل بشكل صحيح، فإن النسخة الأخرى من الجين تكون طبيعية وغالباً ما تكون قادرة على تعويض عمل الجين المصاب. ولكن إذا كان كلا النسختين من الجين مصاباً، فإنه لا يمكن تعويض عمل الجينات. أما بالنسبة إلى الأطفال الذكور الذين يرثون صبغي X غير سوي من الأم، فإن الصبغي Y ليس عليه جين طبيعي يعوض عمل الجين المصاب على الصبغي X.

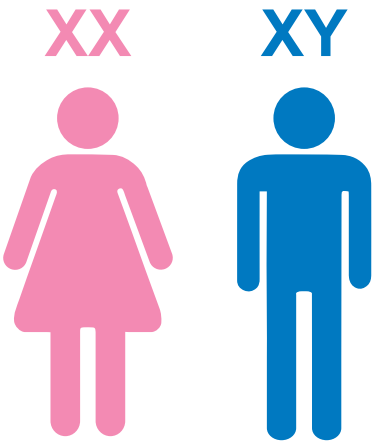
ويتكون الجين من تسلسل الحمض النووي DNA وهي المسؤولة عن الخصائص التي تجعل كل شخص فينا مميزاً. ويحتوي الجين على الشفرة الوراثية code والتي تعتبر بمثابة تعليمات تسمح للخلية بإنتاج منتج معين، مثل: البروتينات والأنزيمات التي تساهم في التفاعلات الكيميائية داخل الخلية.

يتكون الحمض النووي DNA من الأدينين (A)، الغوانين (G)، التيامين (T)، والسيتوزين (C) وهي تشبه حجر البناء حيث إنها ترتبط مع بعضها لتشكل سلسلتين ملتفتين حول بعضهما بشكل حلزوني. عندما يكون تسلسل DNA صحيحاً فإن أجسامنا تتطور وتعمل بشكل صحيح. ولكن التغيرات الصغيرة (الطفرات) في جين واحد فقط يمكن أن يكون لها عواقب كبيرة جداً وتؤدي إلى العيوب الخلقية – ليس فقط في الجهاز المناعي، ولكن في جميع أنحاء الجسم.

ب. تعريف المصطلحات الوراثية:

الصبغيات الجسدية:
والتي تسمى أيضاً بالأوتوزوم وترقم من (1 -22) حسب حجمها وهي ليست نفس الصبغي الجنسي X أو Y.

الصبغي الجنسي:
الإناث لديهن صبغيين X، بينما الرجال لديهم الصبغيين X و Y.



الصفات الوراثية المتنحية:
يستخدم للدلالة على الصفة التي تظهر عند اجتماع اثنين من الجينات المتنحية، ولا يمكن أن تظهر عند وجود جين متنحي واحد، وذلك لأن الجين السائد يطغى على الجين المتنحي وتظهر صفات الجين السائد بينما تتنحى الصفة المتنحية عن الظهور.

الصفات الوراثية السائدة:
وجود جين واحد سائد كافي لظهور الصفة عند الشخص، فإذا ما كان الجين المرض جيناً سائداً فإن ذلك يؤدي إلى ظهور المرض.

الطفرات:
حتى لو لم يكن أحد الوالدين لديه جينات ممرضة، فقد تحدث الطفرة، وهي أي تغيير غير قابل للتفسير في جينات الخلايا الجنسية (البويضة أو النطاف) في أحد الوالدين أو كليهما، ولكن ليس في خلايا أخرى من الجسم. والطفرات الجديدة مسؤولة عن نسبة كبيرة (تصل إلى الثلث) من العيوب المناعية المرتبطة بالصبغي الجنسي X.

ناقل أو حامل المرض carrier:
الناقل هو الشخص الذي لديه الجينات الممرضة، ويكون سليماً ظاهرياً ولا تظهر عليه علامات المرض. ويتم الكشف عن بعض أمراض عوز المناعة الناجم عن الجينات المتنحية والمرتبطة بالصبغي الجنسي X، بواسطة الاختبارات المخبرية (اختبار الجينات). وفي حالات أخرى لا يتم الكشف عن الجين الممرض إلا بعد ولادة الطفل المصاب بالمرض.

ت. الأنماط الوراثية للأمراض الجينية:
تورث الأمراض الناجمة عن وجود جين طافر واحد بإحدى الطرق المختلفة التالية:

الوراثة الجسدية المتنحية:
في هذا النمط من الوراثة تحدث الأمراض عندما يرث الشخص جينتين متنحيتين معيبتين، جين واحد من كل والد. كلا الوالدين يحملان الجين المرض بالرغم من أنهم سليمون. ويصاب الذكور والإناث بشكل متساوي. وفي كل حمل من والدين حاملين للمرض ينتج عنه الاحتمالات التالية:

طفل مصاب بالمرض بنسبة 25% (أي طفل واحد من كل أربعة أطفال)

طفل سليم وحامل للجينة المرضة بنسبة 50% (أي طفلين من كل أربعة أطفال).

طفل سليم وغير حامل للجينة المرضة بنسبة 25% (أي طفل واحد من كل أربعة أطفال.

يجب أن يلاحظ أن نتاج حمل واحد لا يتأثر من نتاج الحمل السابق، مثل رمي العملة النقدية، فإذا ظهر لك "الكتابة" في المرة الأولى من الرمي فلا يعني ذلك أنك ستحصل على "طرة" في المرة الثانية من الرمي، وبشكل مشابه إذا كان الطفل الأول مصاباً في الحمل الأول فإنه لا يضمن لك أن يكون الطفل الناتج من الحمل الثاني غير مصاب، وفرصك في الحصول على طفل مصاب تبقى واحدة من كل أربعة مع كل حمل.

أما إذا كان الأب مصاباً بالمرض والأم حاملة للمرض فإنه ينتج عنه الاحتمالات التالية
طفل مصاب احتمال 2 من كل 4 أو 50%

طفل سليم وغير حامل للمرض احتمال 1 من كل 4 أو 25%

طفل سليمة وحاملة للمرض احتمال 2 من كل 4 أو 25%

الوراثة الجسدية السائدة:
وفي هذه الحالة يكون سبب المرض هو وجود طفرة في جين واحد فقط من الجينتين. فإذا كانت الأم مصابة والأب سليماً وغير حامل للمرض فإنه يمكن إنجاب نمطين فقط من الأطفال،

- طفل مصاب بنسبة 50% (طفلين من أربعة أطفال).
- طفل سليم بنسبة 50% (طفلين من أربعة أطفال).

Lowered penetrance:
وفي هذا النمط من الوراثة التي يكون فيها أقل من 100 في المائة من الأفراد المصابين بنوع معين من الجينات (التي يحتمل أن تسبب المرض) فعلياً مصاباً بالمرض.

الوراثة المتنحية المرتبطة بالصبغي X:
تحدث الأمراض المرتبطة بالجنس عن طريق جينات ممرضة، تقع على الصبغي X. النساء لديهن صبغيين X فإذا ما توضع الجين المصاب على واحدة من الصبغي X فإن الجين الطبيعي الموجود على الصبغي X الآخر سيعوض عمل الجين المصاب وبالتالي فإن النساء ليس لديهن مشاكل، سبب وجود نسختين من جميع الجينات تقريباً، إلا أن الرجال لديهم صبغي X واحد فقط، وبالتالي لديهم نسخة واحدة فقط من الجينات على هذا الصبغي. لذلك فإذا ورث الطفل الذكر الجين المصاب على الصبغي X فإنه سيكون مصاباً بالمرض لأنه لا يملك جين طبيعي على الصبغي Y ليعوض عمل الجين المصاب على الصبغي X. وهكذا يحدث الاضطراب عند الأطفال الذكور فقط، وتكون الإناث حاملات للمرض وسليمات ظاهرياً على الرغم من حملهن للجين المصاب.

الوراثة المتقطعة أو المتفرقة sporadic inheritance:
ليس كل أمراض عوز المناعة يمكن أن ترجع إلى وجود جين طافر واحد. فبعض الأمراض تنتج عن طفرات جديدة في الجينات دون أن تكون موجودة في جينات الحمض النووي المتوارث من الوالدين، وتعرف هذه الظاهرة بالوراثة المتقطعة أو المتفرقة. وليس هناك سبب رئيسي واضح لهذا النمط من الوراثة، فقد يكون نتيجة لأحد هذه الأسباب:

- وجود عدة جينات مصابة تعمل معاً.
- تفاعل بين أنماط محددة من الجينات والعوامل البيئية.
- تغيرات في الجينات حدثت خلال حياة الشخص.
- طفرات جديدة في الخلايا الجنسية.
- ربما تكون نمط وراثي لم يعرف عنه حتى الآن.

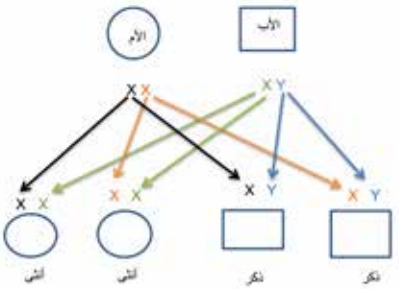
ث. البحث في الجينات:
غالباً ما تكون الأعراض المرضية نتيجة لجينات مصابة مختلفة. على سبيل المثال قد تكون الأنواع المختلفة من نقص المناعة المشتركة الشديد نتيجة حدوث طفرات في جينات مختلفة. أحد العيوب الجينية قد يمنع تفعيل خلايا التائة والبائية. وهناك عيب وراثي آخر يعوق الخلايا المناعية من التخلص من المواد الكيميائية السامة. ومهما اختلفت الأسباب فالنتيجة هي نفسها: أجزاء كبيرة من الجهاز المناعي لا تعمل بشكل صحيح.

إن مسألة البحث في الجينات ليست فقط تحديد الجين ومعرفة مكانه. بل هي معرفة ما الذي يشفره هذا الجين عادة، هل هي بروتينات، والتي تساعد الخلايا على التخلص من المواد الفائضة أو الخلايا غير المرغوب فيها، أو هي إنزيمات أو جزيئات الإشارة، التي تدفع الخلايا لتنقسم أو لتصبح ناضجة.

وبعد ذلك يتم تحديد ما الذي سيحدث، عندما يكون البروتين أو الإنزيم أو جزيء الإشارة مفقوداً أو معيباً، وكيف يمكن أن يتسبب في حدوث أمراض نقص المناعة. ومن ثم تبدأ عملية العثور على طريقة للتعويض عن الخلل وعلاج المرض.

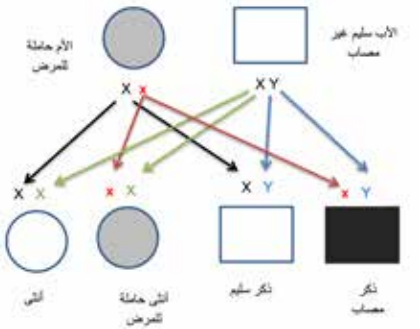
الوراثة

الوراثة الطبيعية:



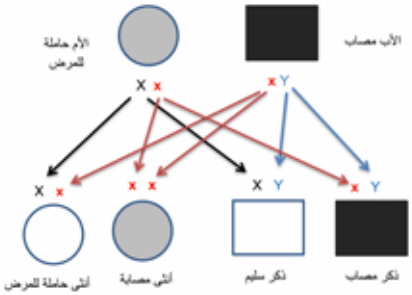
الوراثة المتنحية المرتبطة بالصبغي X:

الأم هي الناقلة والحاملة للجينات المتنحية المرتبطة بالصبغي X. إذا تم نقل هذا الجين المصاب إلى طفل ذكرفإنه سيكون مصاباً بالمرض، لأنه ليس لديه جين طبيعي من والده. أما إذا انتقلت هذه الجينة إلى طفل أنثى فإنها ستكون حاملة للمرض وسليمة ظاهرياً.



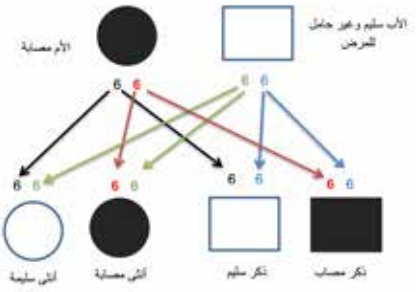
الوراثة الجسدية المتنحية:

في هذا المثال كل من الأم والأب حاملان للمرض، والجينة المتنحية تقع على الصبغي X. وهكذا فإن الذكور والإناث قد يرثون المرض دون أن يكون الوالدان مريضين.



الوراثة الجسدية السائدة:

في هذا النمط من الوراثة تظهر صفات الجين الواحد السائد والذي يكون قوياً بما فيه الكفاية للسيطرة على الجينات الأخرى الموروثة. وبالتالي فإن الجين السائد سوف يطغى على عمل الجين الآخر ويتسبب في حدوث المرض. وهنا الأم لديها الجين السائد (6) على زوج الصبغي رقم 6.



تمنيع مرضى نقص المناعة الخلقية

هناك تفاوت وتباين بين جداول تطعيمات الأطفال الحالية في مختلف بلدان العالم.

يجب قياس عيار أضداد محددة قبل وبعد أربعة أسابيع من تطعيم الأفراد المصابين بعوز المناعة. وفي حالات نقص المناعة المؤكدة أو المشتبه بها، ينبغي تأجيل التمنيع بالتطعيمات حتى يتم استشارة طبيب المناعة، لأن بعض هذه التطعيمات لا ينبغي إعطاؤها بشكل كامل أو نسبي لهؤلاء المرضى.

وعادة ما يتم تمنيع الأفراد بالتطعيمات في المراكز الصحية الأولية.

أ. حالات مناعية لا ينبغي أخذ التطعيمات فيها (مضادة للاستطباب):

1) تفاعلات الحساسية:
في حال ظهور ردود فعل تحسسية شديدةٍ تجاه التطعيم أو أحد مكوناته فلا يمكن استخدام نفس التطعيم مرة أخرى نهائياً.

لا تعتبر الحساسية تجاه البيض عائقا لأخذ اللقاح الثلاثي MMR (الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية) في العيادات الخارجية في المستشفى.

وكذلك لا تعد حالات الربو، والأكزيما، والزكام، والعلاج الحالي بالمضادات الحيوية أو الرضاعة الطبيعية مانعة بشكل نسبي لأخذ التطعيم وفقاً للجدول الزمني للتطعيمات.

2) عوز المناعة:
بشكل عام لا ينصح بإعطاء التطعيمات الفيروسية والجرثومية الحية المضعفة للأطفال المصابين بنقص المناعة الخلقية أو نقص المناعة الثانوي الشديد أو الذين يتلقون معالجة طويلة الأمد بجرعات عالية من الستيروئيدات (أكثر من 2ملغ من البريدنيزون لكل 1كغ في اليوم) أو العلاج الكيميائي.

اللقاح الثلاثي MMR (الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية):
هو لقاح حي مضعف ويعد جزءاً من البرنامج التمنيعي الروتيني للأطفال.

لا يعطى هذا اللقاح الثلاثي في الحالات المرضية التالية:
- الأطفال المصابين بنقص المناعة الولادي الشديد، مثل: نقص المناعة المشترك الشديد SCID.
- الأطفال الذين عندهم تعداد منخفض (أقل من 1200 خلية في ميكرولتر من الدم) من الخلايا اللمفاوية (نقص في اللمفاويات).
- الإصابة بالأمراض الخبيثة.

يمكن تمنيع الأطفال المصابين بفيروس عوز المناعة البشري (الإيدز) باللقاح الثلاثي MMR، ولكن بشرط أن لا يكون التثبيط المناعي لديهم شديداً بمعنى أن لا يكون عدد الخلايا التائية المساعدة CD4 أقل من 750 خلية في ميكرولتر من الدم بالنسبة للأطفال الذين تتراوح أعمارهم من 1 إلى 5 سنوات، وأقل من 200 خلية في ميكرولتر من الدم بالنسبة للأطفال الذين تتجاوز أعمارهم 6 سنوات.

لقاح السل BCG (التدرن):
هو لقاح حي مضعف ضد جرثومة السل أو ما تسمى بجراثيم BCG.

لا يعطى هذا اللقاح في الحالات التالية:
- الداء الحبيبي المزمن.
- عوز مستقبل الإنترفيرون غاما والانترلوكين 12.
- عوز الخلايا التائية.
- الأطفال المصابون بفيروس عوز المناعة البشري (الإيدز) في البلدان الصناعية.

لقاح شلل الأطفال OPV:
لقاح حي مضعف لفيروس شلل الأطفال polio. ولا يعطى للمصابين بعوز المناعة.

لقاح جدري الماء:
وهو لقاح حي مضعف لفيروس الحماق varicella virus. ويستخدم هذا اللقاح للأطفال الذين ليس لديهم أضداد ضد فيروس الحماق قبل زرع الأعضاء أو في سرطان الدم (لوكيميا) وذلك بعد التقييم من قبل الاختصاصي.

لقاح الحمى الصفراء:
تنصح منظمة الصحة العالمية جميع المسافرين إلى البلدان التي يتواجد فيها فيروس الحمى الصفراء، ومنها إفريقيا المدارية وأمريكا الجنوبية (وليس من ضمنها آسيا) الواقعة بين 15 خط عرض شمال و 15 خط عرض جنوب خط الاستواء، بالتمنيع ضد هذا الفيروس في موعد أقصاه عشرة أيام قبل السفر.

لا يعطى هذا اللقاح في الحالات التالية:
- النساء الحوامل.
- الأطفال الذين تكون أعمارهم أقل من سنة واحدة.
- حساسية تجاه البيض (المرضى الذين يتبعون نظاماً غذائياً خالياً من البيض).

الأطفال المصابون بفيروس عوز المناعة البشري (الإيدز) ولديهم تعداد الخلايا التائية المساعدة CD4 أقل من 200 خلية في ميكرولتر من الدم للذين تتراوح أعمارهم ما بين 1 – 5 سنوات، و (أقل من 200 خلية في ميكرولتر من الدم للذين تتراوح أعمارهم من 6 سنوات ما فوق.
- المصابون بأمراض نقص المناعة الخلقية.
- المصابون بأمراض نقص المناعة الثانوية (الأمراض السرطانية الخبيثة، العلاج الكيميائي، والمرضى الذين يتلقون معالجة بجرعات عالية من الستيروئيدات (أكثر من 2ملغ من البريدنيزون لكل 1كغ في اليوم لأكثر من سنتين بعد الزرع).

لقاح الفيروس الارتجاعي المسبب للإسهال أو ما يسمى بفيروس الروتا Rotavirus:
يمكن أن يعطى ثلاث جرعات من المستحضر التجاري المعروف بالروتاتيك ® Rotateq، أو جرعتين من المستحضر التجاري المعروف بالروتاريسك ® Rotateq عن طريق الفم للأطفال الذين تتراوح أعمارهم من 6 أسابيع – مع فاصل زمني يتراوح من 4 أسابيع بين الجرعات. وقد أدخل هذا اللقاح في البرنامج الوطني للتطعيم في العديد من الدول. وقد منع في بعض البلدان مثل الدنمارك عام 2012 وذلك سبب انخفاض معدل الوفيات الناجم عن التهاب المعدة والأمعاء الفيروسي المسبب بفيروس الروتا، وارتفاع التكاليف.
لا يمكن إعطاء هذا التطعيم للأطفال المصابين بنقص المناعة المشترك الشديد SCID.

ب. دواعي استعمال بعض التطعيمات: وتضمن اللقاحات المقتولة وهي:

لقاح الأنفلونزا:

- الأطفال الذين تزيد أعمارهم عن 6 أشهر ويعانون من نقص المناعة، بما في ذلك الأطفال المصابون بفيروس نقص المناعة البشرية (الإيدز)، وذلك مرة واحدة في السنة.
- أمراض الرئة المزمنة (لا يتضمن حالات الربو المعالجة بشكل جيد).
- أمراض القلب والأوعية الدموية.
- داء السكري.
- الأشخاص فوق سن 65 عاماً.

لقاح جرثومة المكورات الرئوية:

يوصى لقاح عديد السكاريد ذات ال 23 سلالة والمعروف تجارياً بالنيوموفاكس Pneumovax® للأشخاص الذين تزيد أعمارهم عن 65 عاماً والمجموعات الأخرى المعرضة لخطر الإصابة بأخماج المكورات الرئوية والذين تزيد أعمارهم عن السنتين.

منذ الأول من تشرين الأول / أكتوبر عام 2007، تم تضمين لقاح الرئويات ذات 13سلالة والمعروف تجارياً بالبرفنار Prevenar®، في جدول التطعيم الروتيني للأطفال.:

يستخدم لقاح المكورات الرئوية بشكل مطلق في تمنيع الفئات المعرضة لخطر الإصابة بأخماج المكورات الرئوية وتشمل الحالات التالية:

- خلل في وظيفة الطحال asplenia (غياب الوظيفة الطبيعية للطحال الخلقي، أو بعد الجراحة، أو الوظيفي (فقر الدم المنجلي).
- اختبار قياس مستوى الأضداد في الدم للأطفال الذين تزيد أعمارهم عن 5 سنوات، وخاصة الأطفال المصابين بنقص. المناعة للتأكد من فعالية عمل الخلايا البائية.
- وأيضاً يستخدم هذا اللقاح للاستطباب بشكل نسبي في الحالات التالية:
- تسرب سائل النخاع الشوكي (جراحة الجمجمة والحوادث).
- المرضى الذين لديهم تاريخ عدوى بالمكورات الرئوية الغازية (مثل: إنتان الدم أو التهاب السحايا).
- أمراض القلب الخلقية (زرقة، قصور القلب).
- أمراض الرئة المزمنة (لا تشمل حالات الربو المعالجة بشكل جيد): التليف الكيسي، نقص الأهداب ciliar deficiency، توسع القصبات.
- قصور في الجهاز التنفسي، التالي

للأمراض العصبية/العضلية.
- المتلازمة الكلوية (نقص غاماغلوبولين الدم، نقص المناعي الثانوي الناتج عن فقدان البروتين في الكلى).
- نقص المناعة الخلقية (باستثناء نقص المناعة المشترك الشديد وفقد الغلوبيولين المناعي غاما – بسبب العلاج التعويضي بالغلوبولين المناعي).
- نقص المناعة الثانوي الشديد.
- زرع نقي العظم والأعضاء.
- الأطفال المصابون بفيروس نقص المناعة البشري (الإيدز).

لقاح المكورات السحائية:

يستخدم لقاح المكورات السحائية في الحالات التالية:

1. التعامل مع الأسر التي لديها حالات من مرض المكورات السحائية (لا تشمل النوع B).
2. أعواز المتممة (لأنها تزيد خطر الإصابة بالتهاب السحايا).

ويعطى لقاح المكورات السحائية على النحو التالي:

الأطفال الذين تتراوح أعمارهم بين 2-12 شهرا: يعطى 3 جرعات من لقاح المكورات السحائية من نوع C، والمعروف تجارياً بالنيس فاكNeis Vac C –®، مع فاصل شهر واحد على الأقل بين الجرعات.

الأطفال الذين تتراوح أعمارهم بين 13-24 شهرًا: جرعة واحدة.

الأطفال أكبر من سنتين (بما في ذلك الأطفال الأصغر سناً تم تطعيمهم من قبل): يتم إعطاؤهم جرعتين من لقاح المكورات السحائية عديد السكاريد، والمعروف تجارياً بالمينينغوفاكس A + C، مع فاصل 3 سنوات بين الجرعات.

على الرغم من التطعيمات المذكورة أعلاه فمن الضروري أن نكون على معرفة بأعراض التهاب السحايا، وهي:

ارتفاع درجة الحرارة، والصداع الشديد، والغثيان والقيء، والارتباك واضطرابات في الوعي، وتصلب أو تيبس في الرقبة والظهر، فرفرية (طفح جلدي على شكل بقع دموية).

في حالة ظهور الأعراض السابقة فيجب بدء المعالجة فوراً باستخدام المضاد الحيوي البنسلين (150000 وحدة / كغ عن طريق الفم) لأنها تعتبر حالة طارئة وينبغي الاتصال بالإسعاف مباشرة على الرقم 999 أو أخذ المريض إلى المستشفى بنفسك.

لقاح التهاب الكبد (ب):

يستخدم لقاح التهاب الكبد (ب) في الحالات التالية:

- أطفال النساء المصابات بالتهاب الكبد المزمن (ب): يتم إعطاؤهم غلوبولينات مناعية نوعية ويتم تمنيعهم عند الولادة، ومن ثم يتم إعادة التطعيم عندما يبلغ عمر الطفل 1 و 2 و 12 شهراً.
- الطفل المصاب بالتهاب الكبد (ب) في المؤسسات: يتم توفير التطعيمات للأطفال والموظفين.
- الأطفال المصابين بمتلازمة داون.
- متعاطو المخدرات عن طريق الحقن.
- المتخصصين في الرعاية الصحية والذين يتعرضون للدم، وخاصة الجراحين.

الدعم الاجتماعي لمرضى نقص المناعة الخلقية وأسرهم

نقص المناعة الخلقية هو مرض نادر الحدوث. وبسبب ذلك يواجه الأشخاص الذين يعانون من هذه الأمراض مشاكل عدة، منها: الحصول على التشخيص الصحيح والعلاج المناسب، وتلقي المشورة والدعم الكافيين.

عادة ما يستغرق سير المرض – من بداية ظهور الأعراض إلى أن يتم إجراء التشخيص النهائي – وقتاً طويلاً، وتتميز هذه الفترة بعدم اليقين والقلق. وقد يكون عند بعض الأشخاص حاداً مما يؤدي إلى الحصول على التشخيص النهائي مباشرة على الفور. ومع ذلك، يواجه العديد منهم في وقت لاحق تحديات أخرى، عندما تنشأ حالات جديدة وغير متوقعة، ولابد من معرفة كيفية التعامل مع هذه الحالات.

وتزداد المشاكل سوءاً عندما لا يعرف الشخص بإنه مريض وكذلك لا يلاحظ الأشخاص المقربين منه مرضه، مثل: العاملون في الخدمات الصحية والخدمات الاجتماعية، والعائلة والأصدقاء. وهذا ما يجعل العديد من المرضى لا يتقبلون مرضهم ومشاكلهم.

1. **تعايش العائلة والأطفال (منذ الولادة وحتى سن ال 14) مع أمراض نقص المناعة:**

لا يكون الجهاز المناعي للطفل ناضجاً ومكتملاً حتى يبلغ سن ال 4.5 - 5 سنوات. مما يجعل من الآباء والأمهات يعانون من الضغط النفسي في السنوات القليلة الأولى من حياة طفلهم المصاب. كما يمكن الكشف عن بعض حالات نقص المناعة الشديدة عند الولادة.

يحتاج الطفل المصاب بنقص المناعة إلى اهتمام ورعاية تامة من قبل الوالدين. على الرغم من تلقيه العلاج، فهو لا يزال عرضة للإصابة بالعدوى والأخماج من الأطفال الآخرين في دور الرعاية اليومية، والحضانة أو المدرسة. ولذلك، فمن المستحسن وضع ترتيبات واتخاذ إجراءات معينة لرعايته، مثل: وضع الطفل في أماكن يتواجد فيها عدد قليل جداً من الأطفال، مما يقلل من خطر تعرضه للإصابة بالعدوى. ومن الجدير بالملاحظة أن الطفل المصاب بنقص المناعة يتعرض للإصابة بأخماج ميكروبات عادةً لا تكون ممرضة للأشخاص الأصحاء، كما أنه يتعرض للتعب سريعاً

غالباً ما تجبر فترات المرض، التي تكون أكثر تواتراً وتستمر لفترة أطول مما هي عليه عند الأطفال الأصحاء الطبيعيين، الوالدين على البقاء في المنزل لرعاية طفلهم المريض. وبالإضافة إلى ذلك، قد يكون من الضروري إبقاء الأطفال المصابين بنقص المناعة، والذين يذهبون إلى المدرسة أو أي مؤسسة تعليمية، في المنزل.

كما يجب على الوالدين أخذ إجازات في فترات منتظمة، كل أسبوعين أو ثلاثة أسابيع، لمرافقة طفلهما الذي يتلقى العلاج بالغلوبولينات المناعية عن طريق الوريد قي المستشفى، والذي عادة ما يستمر لمدة 4-6 ساعات.

أما إذا كان الطفل يتلقى العلاج بالغلوبيولينات المناعية عن طريق الحقن تحت الجلد في المنزل، والذي يكون غالباً مرة واحدة في الأسبوع، فمن الضروري أن يتم ذلك من قبل أحد الوالدين على الأقل، ولا ينبغي أن يترك العلاج للآخرين وذلك لأن الطفل يحتاج إلى الشعور بالسلام والطمأنينة والمحبة. وقد يكون تعويض هذه الأسر مادياً أمراً مناسباً.

ترتبط النفقات المتزايدة للأطفال المصابين بنقص المناعة بخطورة المرض، مثل: تكاليف العلاج بالأدوية والتطعيمات والنفقات المرتبطة بإقامة المستشفيات والنقل إلى مركز الرعاية االيومية والتعليم والأنشطة الترفيهية والدورات الدراسية المتعلقة بالمعاقين، والنفقات المرتبطة بالوالدين وأفراد الأسرة الآخرين.

وفي كثير من الأحيان وبسبب إصابة الطفل المصاب بنقص المناعة بالأخماج المتكررة، فقد يغيب الطفل عن المدرسة وهذا قد يؤدي إلى تخلف الطفل عن زملاء الدراسة والأصدقاء. وقد يكون من الضروري تقديم الدعم التعليمي لهم.

معظم آباء الأطفال ذوي الإعاقة بمراحل مختلفة في بعض الوقت تحتاج إلى راحة من الروتين اليومي. ومن شأن توفير مثل هذه الراحة أن يسهل إبقاء الطفل في البيت.

يواجه أولياء أمور الطفل المصاب بنقص المناعة العديد من الضغوط النفسية، ليس فقط عندما يتلقى طفلهم التشخيص، ولكن أيضاً عندما يعاني الطفل من أخماج مهددة للحياة.

2. **تعايش المراهقون** (14 - 18 **عاماً**) **مع أمراض نقص المناعة:**

بما أن مرض نقص المناعة هو حالة مرضية مزمنة تستمر مدى الحياة، فإنه يتوجب على الشباب الاستمرار بالذهاب إلى المستشفى لتلقي العلاج وإجراء الفحوصات اللازمة. وعلى الرغم من ذلك فلا بد من أن يصاب في كل حين وآخر بالأخماج والتعب الشديد مما يضطر إلى الغياب عن المدرسة أو العمل. لذلك يجب إعلام الشباب المعنيين وتوجيههم إلى الدعم التعليمي المحتمل فيما يتعلق بالتعليم والعمل.

تصبح العلاقات العاطفية مهمة جداً في مرحلة المراهقة، والعديد من الأشخاص لديهم تجارب أولى من العلاقات العاطفية في تلك المرحلة من حياتهم. وبالنسبة للعديد من الشبان يكون من الصعب عليهم مناقشة أفكارهم ومشاعرهم مع والديهم. لذلك فهم بحاجة إلى قضاء بعض الوقت مع الشباب الآخرين لتبادل الأفكار والتجارب.

قد يكون الدعم النفسي، وفي الدرجة الأولى الحوار والنقاش حول المشاكل النفسية الثانوية للإعاقة، والذي يكون مرتبطاً بشكل مباشر بالعوائق نفسها وقبول الإعاقة والعواقب المرتبطة بالأشخاص الآخرين. وقد يكون المرضى الشبان المصابون بنقص المناعة الخلقية في مثل هذه الحالة، عندما يشعرون بأن حياتهم مهددة ومرتبطة بمرضهم، مما يؤدي إلى وجود أزمة نفسية مع الحاجة الماسة للدعم النفسي.

الانتقال نحو بلوغ سن الرشد هو مسألة تشريعية. ولجعل هذا الانتقال مع وجود أقصى قدر ممكن من الثقة يتوجب على العائلة، قبل عام أو عامين من بلوغ الطفل سن الثامنة عشرة، أن تتلقى النصيحة حول الوضع المستقبلي من قبل الخبراء في اجتماعات منسقة مع مشاركة جميع المشاركين في الرعاية الأطفال/الشباب.

وفي معظم الحالات يجب على الشاب تغيير الاختصاصي الاجتماعي عند سن الثامنة عشرة، لأنه يتوجب عليه اتباع قوانين مختلفة بعد هذا العمر. وقد يتلقى الوالدان إيضاحاً حول الأساس المالي الذي يتوقع من الشاب إدارته.

3. **تعايش البالغين** (18 - 65 **عاماً**) **مع أمراض نقص المناعة:**

مع تقدم العمر يصبح الجهاز المناعي منهكاً وضعيفاً لذلك فإن معظم البالغين يعانون من الأخماج المتكررة بشكل أكثر، كما يزداد التعب العام. وبسبب الأخماج المتكررة يواجه البالغون نفقات أكثر للحصول على الرعاية الطبية.

يجب إبداء المزيد من الاهتمام للمعالجة والوقاية والتي قد تؤدي إلى غياب الشخص المصاب عن مكان العمل. وقد يكون العمل المرن مناسباً للبالغين المصابين.

ومن المستحسن وضع خطة عمل مكتوبة، خاصة عندما يقدم الدعم للمرضى الذين تتراوح أعمارهم بين 18 و 65 سنة مع فقدان للقدرات الوظيفية أو وجود مشاكل اجتماعية.

ويواجه مريض نقص المناعة أنواع كثيرة من النفقات المتزايدة نتيجة للإصابة بهذا المرض. ولا يمكن وضع قائمة كاملة بهذه النفقات المتزايدة التي يتم تحملها، ولكن قد تكون القائمة التالية ذات صلة:

- نفقات النقل غير المسددة بموجب القوانين، مثل: نقل بعض العلاج أو في بعض الحالات من وإلى مكان العمل/المؤسسة التعليمية.
- نفقات الأدوية غير المسددة بموجب القانون.
- نفقات حضور الدورات المعنية بالإعاقات، مثل: السفر، ثمن التسجيل في الدورة، والمواد، أو رعاية الأطفال غير المشاركين.

ومن الضروري تقديم الدعم النفسي إذا شعر المريض بأن حالته أو حياته مهددة بهذا المرض.

4. تعايش كبار السن (فوق 65 عامًا) مع أمراض نقص المناعة:

إن المعاناة من نقص المناعة مع التقدم بالعمر تعني مشاكل معينة. تبدأ مرحلة الشيخوخة في وقت مبكر عند الأشخاص المصابين بنقص المناعة من بقية الأشخاص الأصحاء. فقد تنقص المهارات الجسدية بشكل أسرع والتي تؤدي إلى مشاكل نفسية، مثل: القسوة، والآلام والتعب، وذلك بسبب استخدام الجسم لفترات طويلة والتي تؤدي إلى التآكل والتلف وبشكل ملحوظ من سن 45 – 50 عاماً. وقد تؤدي الإعاقات الجسدية إلى إعاقات عقلية أيضاً وهذا بدوره يعني أن الشخص ليس لديه طاقة للقيام بالعمل أو المشاركة في النشاط الترفيهي، مما يؤدي إلى العزلة والكسل.

وبالتالي قد يحتاج الشخص المعني إلى المشورة والتوجيه والدعم العاطفي.

وقد يتعلق ذلك ب:

- فهم التغيرات التي تحدث في الجسم.
- تلقي التعليمات حول كيفية التدرب لمنع إلحاق الضرر للجسم في المستقبل.

وفي سن التقاعد يصل الأشخاص المصابون بنقص المناعة إلى مرحلة، كما عند بلوغهم سن الثامنة عشر، عندما تصبح مجموعة القوانين المختلفة قابلة للتطبيق في أحكام السلطة المحلية.

ولجعل عملية الانتقال سهلة قدر الإمكان يوصى بتوفير التوجيه في اجتماعات منسقة. يوضح فيهاالأساس المالي الذي من المتوقع أن يديره المسن. وتتغير مع هذه المرحلة الانتقالية المزايا الاجتماعية والقوانين والأحكام والتي كانت حتى الآن جزءاً من الحياة اليومية.

يجد العديد من كبار السن المصابون بنقص المناعة أن امتيازاتهم وخياراتهم تقل عند بلوغهم سن التقاعد. وقد يواجهون تخفيضاً في تخصيص المساعدات لهم، على الرغم من الحاجة المتزايدة لها، وأن عدداً من المزايا الاجتماعية التعويضية لم تعد قابلة للتطبيق.

5. **تعايش أولياء الأمور مع أمراض نقص المناعة:**
عندما تكون الإعاقة وراثية فقد يحتاج الشخص المصاب إلى مشورة خاصة فيما يتعلق بالوقاية والإنجاب، ويمكنه الحصول على الاستشارة في وحدة الوراثة.

غالباً ما يواجه الآباء ذوو الإعاقة مشاكل في الحصول على المشورة أو الخدمات العامة الأخرى، ويعود ذلك إلى جملة أمور، منها عدم ذكر الاحتياجات الخاصة المرتبطة بدور اوالدين في التشريع كأساس خاص للتعويض.

يحق للوالد المصاب بنقص المناعة، بعد تقييم محدد، الحصول على مساعدة منزلية، على سبيل المثال: من أجل التعامل مع الأعمال المتعلقة بالأطفال. وإذا كان أحد الوالدين بصحة جيدة فإن هذا لا يعد بالضرورة عائقاً أمام الأهل للحصول على المساعدة.

نصائح مفيدة للحياة اليومية لمرضى نقص المناعة

نشرت المنظمة السويدية لأمراض نقص المناعة الخلقية كتيباً صغيراً عنوانه "كيف تجعل جهازك المناعي يتحسن"، وقد تم أخذ النصائح العملية التالية منها:

أولاً: نصائح لأولياء أمور الطفل المصاب بنقص المناعة:

- اغسل يديك بشكل دائم.
- قم بتغيير أغطية السرير بشكل روتيني.
- قم بتغيير ملابسك بشكل اعتيادي.
- قم بتنظيف المنزل دائماً.
- قم بشراء أنابيب صغيرة فقط من معجون الأسنان. وإذا كان هناك إصابة بالعدوى في الآونة الأخيرة، أو إذا أصيب الطفل بالخمج أو العدوى، ارمي أنبوب معجون الأسنان القديم.
- لا تدع الأخوة والأخوات يتشاركون معجون الأسنان مع الطفل المصاب بنقص المناعة (فقد تنتقل المكورات العقدية من خلال معجون الأسنان).
- قم بغسل ألعاب طفلك بالكحول أحياناً.
- حاول إنشاء علاقات صديقة ودية مع الحاجة واستخدام الأدوية (نحن نعلم أنه من السهل قول ذلك ولكن حاول عبر خلق جو من القبول بالعلاج والتأقلم على استعماله المزمن مما يخلق حبًا له عند طفلك)..
- تذكر أن موقفك من زيارة المستشفى سينعكس على موقف طفلك أيضًا فإذا كنت سعيدًا بالزيارة فيسعد طفلك به كذلك.

ثانياً: نصائح للبالغين المصابين بنقص المناعة:

- اغسل يديك بشكل دائم.
- ليس من الضروري أن تصافح الآخرين، خاصة في موسم انتشار الزكام.
- تذكر أن الهواتف النقالة والعمومية والعملات المالية مليئة بالجراثيم.
- اشرب كميات كافية من السوائل. هذا يساعد الأغشية المخاطية على مكافحة الأخماج. ولكن لا تشرب السوائل الباردة جداً أو الحارة التي يمكن أن تؤذي وتهيج الأغشية المخاطية.
- اغسل أنفك بالمحلول الفيزيولوجي، المتوفر في الصيدليات، بشكل منتظم لأنه يساعد على التخلص من الجراثيم الموجودة في الأغشية المخاطية.
- قم بتناول غذاء صحي متوازن والغني بالفيتامينات.
- مارس التمارين الرياضية في الهواء الطلق.
- إذا كان لديك مخاط في الرئتين، يمكن أن يساعدك اختصاصي العلاج الطبيعي على تعلم تقنية إزالة المخاط، ومنها قناع ضغط هواء الزفير الإيجابي PEP.
- قم بفتح النوافذ لتهوية الغرفة، خاصة في أماكن العمل المزدحمة.
- استخدم المناديل الورقية لتجفيف يديك بعد ذهابك إلى المراحيض العامة وكذلك امسك قبضة الباب بالمناديل الورقية.
- استخدم القفازات في فصلي الخريف والشتاء عند السفر بواسطة وسائل النقل العام. فهناك العديد من مصادر العدوى على المقابض والدرج.
- حاول التواصل مع مرضى آخرين مصابين بنقص المناعة فهم يعرفون عن ماذا تتحدث وليس هناك حاجة إلى المزيد من الشرح لهم عن مرضك.
- تعلم أكثر عن مرضك وعن كيفية عمل جهازك المناعي. فهذا يساعدك في كيفية التعامل مع حالتك الصحية بشكل أفضل.

ثالثاً: نصائح أخرى مفيدة للأطفال والكبار:

- تناول الفيتامينات حسب الجرعة الموصى بها. وهو فعال خصوصاً إذا كان لديك بثور أو فقاعات في فمك.
- استخدم معجون أسنان معتدل القوة.

أسئلة متعددة الخيارات:

1. والدان كلاهما حامل للمرض والموروث بصفة جسدية متنحية. ما هي نسبة احتمال إنجابهما لطفل مصاب بالمرض؟

a. %25
b. %50
c. %100

2. والدان كلاهما حامل للمرض والموروث بصفة جسدية سائدة. ما هي نسبة احتمال إنجابهما لطفل مصاب بالمرض؟

a. %25
b. %50
c. %100

3. والدان كلاهما حامل للمرض والموروث بصفة متنحية مرتبطة بالصبغي X. ما هي نسبة احتمال إنجابهما لطفل مصاب بالمرض؟

a. %25
b. %50
c. ٪100

4. **الطفل المصاب في السؤال الثالث سيكون:**

a. ذكر
b. أنثى

5. **أي من اللقاحات التالية هي لقاحات حية:**

a. اللقاح الثلاثي (الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية)
b. الدفتريا
c. الكزاز
d. لقاح السل (التدرن)
e. التهاب الكبد (ب)

6. **أي من الأمراض التالية يستخدم فيها لقاح المكورات الرئوية:**

a. خلل في الوظيفة الطبيعية للطحال
b. الربو
c. تاريخ عدوى بالمكورات الرئوية الغازية (مثل: إنتان الدم أو التهاب السحايا)
d. نقص المناعة المشترك الشديد SCID وفقد الغلوبيولين المناعي غاما

تنويه:

- على الرغم من اتخاذ كافة التدابير المناسبة، فإن هذا الكتيب يعتبر بمثابة دليل عام فقط، وليس بديلاً عن استشارة الطبيب والعلاج الطبي الشخصي للمريض. وإن برنامج التوعية بأمراض المناعة والحساسية في قطر يعلن بكل وضوح عن عدم مسؤوليته عن أية خسائرمنها الإهمال أو أضرار أو إصابات شخصية ناجمة عن الاعتماد على المعلومات المذكورة سابقاً.

- نشكر هانز أول كريستنسن وسفين فاندروب على مساهمتهما بتزويدنا بالمعلومات المصممة لمساعدتكم.

للمزيد من المعلومات يرجى زيارة الموقع الألكتروني، والتواصل معنا عبر البريد الإلكتروني:

http://aiap.hamad.qa
AIAP@hamad.qa

19-0606

© مؤسسة حمد الطبية ٢٠١٩