

# الأسبوع العالمي لنقص المناعة الأولي

من 22-29 إبريل 2016



## World PI Week

Test. Diagnose. Treat.

الأعمال الواجب القيام بها لضمان  
حصول مرضى نقص المناعة الأولي على  
الرعاية المثلى في جميع دول العالم

Ensuring patients with primary  
immunodeficiency have access to  
optimum care throughout the world:  
what remains to be done

المحررون: د. فرانسيسكو إسبوزا روساليز، د. أنتونيو كوندينو- نيتو، د. جوسيه فرانكو، د. ريكاردو سورينسين.  
ترجمة: الطبيب الأستاذ مهدي العادلي لحساب الرابطة العربية لض.م.أ.

Francisco J. Espinosa-Rosales<sup>1</sup>, Antonio Condino-Neto<sup>2</sup>, José L. Franco<sup>3</sup>, Ricardo U. Sorensen<sup>4</sup>

1 Immunology and Allergy Unit, National Institute of Pediatrics, Mexico City, Mexico.

2 Department of Immunology, Institute of Biomedical Sciences, University of São Paulo, São Paulo, SP, Brazil

3 Group of Primary Immunodeficiencies, School of Medicine, University of Antioquia, Medellín, Colombia.

4 Department of Pediatrics Louisiana State University Health Science Center New Orleans, LA and Honorary Professor, Faculty of Medicine, University of La Frontera, Temuco, Chile

Translation : Mehdi Adeli, Assistant Professor Weill Cornell Medicine -Qatar



الأستاذ فرانسيسكو  
إسبوزا روساليز



الطبيب الأستاذ مهدي العادلي



الأولي العالمي لرفع أوصاتهم مرة أخرى هذا العام كما في كل عام لدعوة صناع القرار والسلطات الصحية وممالي الرعاية الصحية والمهنيين لوضع الآليات ذات الصلة لضمان تلقي العلاجات الآمنة والفعالة والملائمة والرعاية المثلى للمرضى في جميع أنحاء العالم، وذلك لما فيه من منفعة لكل من صحة المريض والنظام الصحي على المدى البعيد.

يحتاج مرضى نقص المناعة الأولي إلى سهولة الوصول إلى المضادات الحيوية ومضادات الفطريات والمضادات الحيوية الوقائية والتوفر المستمر للعلاج بالغلوبولينات المناعية، كما يحتاج بعض المرضى إلى زراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم أو العلاج الجيني، والأدوية الإسعافية، وفقاً لاحتياجاتهم وبعد مشورة الأطباء المتخصصين.

حيث أن الغلوبولين المناعي ج (IgG) علاج مدرج في قائمة العلاجات الأساسية للأطفال والبالغين في قائمة منظمة الصحة العالمية (WHO)، وهو علاج فعال لإنقاذ الحياة في معظم مرضى نقص المناعة الأولي، فينبغي أن يكون متوفراً لجميع المرضى في كافة أنحاء العالم. وبشكل أكثر تحديداً، حيث أنه لا يوجد منتج واحد أو طريقة واحدة مناسبة لإعطاء الغلوبولين المناعي (IgG) لجميع المرضى، لذلك يجب أن تتوفر مجموعة واسعة من منتجات الغلوبولين المناعي التعويضي ومن مصانع مختلفة وبطرق تسريب (إعطاء المريض الدواء في الوريد أو تحت الجلد) مختلفة في كافة الدول ومراكز العناية بنقص المناعة الأولي لتوفير الرعاية المثلى للمرضى. وينبغي وضع آليات تمويل تغطي تكلفة الدواء لضمان توافر وإعطاء الجرعات الكافية والمثلى التي يحتاجها المريض من الغلوبولين المناعي ج (IgG) لتحسين نوعية حياة المريض، وتجنب المزيد من الضرر بأعضاء الجسم الأخرى وبالتالي خفض تكاليف العلاج.

كما يجب أن يتوفر العلاج بزراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم والعلاج الجيني لجميع المرضى الذين يحتاجونها بغض النظر عن المكان الذي يعيشون فيه. لقد ثبت أن العلاج المبكر بزراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم ساعد على شفاء العديد من أنواع نقص المناعة الشديدة والعالية الخطورة. لسوء الحظ، نظراً لعدم وجود البنية التحتية والموظفين المؤهلين، فإن الحصول على هذا النوع من العلاج يعد صعباً في العديد من الدول، وبسبب طول فترة الإنتظار فإن العديد من المرضى المنتظرون للحصول على زراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم والعلاج الجيني يعانون من العدوى المتكررة بالجراثيم وغيرها، كما ويعتبر عدم توافر متبرع مناسب مشكلة أخرى، لذلك يجب تشجيع توافر سجلات التبرع بنخاع العظم أو ما يسمى مصرف/بنك التبرع بالنخاع العظمي في كل دولة لزيادة فرص إجراء الزراعة من أفضل متبرع متوافق مع المريض حيث أن ذلك يؤدي للحصول على أفضل نتيجة ممكنة.

هناك أنواع عديدة من أمراض نقص المناعة الأولي الشديدة والمميتة، والتي ثبت فاعلية وأمان العلاج الجيني فيها، حيث أصبح العلاج الأمثل لها خصوصاً في الحالات التي لا يتوفر فيها متبرع مناسب. لسوء الحظ، فإن هذا النوع من العلاج لا يتوفر حالياً إلا في عدد قليل من المراكز المتخصصة في الدول ذات الدخل العالي. لذلك يجب على أصحاب القرار أن يعملوا جنباً إلى جنب مع السلطات الصحية لاستثمار هذه التكنولوجيا لضمان توافرها في حال عدم إمكانية إجراء زراعة الخلايا الجذعية.

تشتمل أمراض نقص المناعة الأولي على ما يقرب 300 مرض مختلف، وتنتج عن أشكال مختلفة من الخلل الوراثي في الجهاز المناعي. لم تعد هذه الأمراض نادرة كما كان يعتقد سابقاً، حيث يقدر عدد المصابين بها بأكثر من ستة ملايين شخص حول العالم ومن مختلف الأجناس والأعمار والبلدان.

لأن أمراض نقص المناعة تؤدي إلى إصابة المريض بالالتهابات والأمراض المعدية الشائعة مثل التهاب الرئة مثلاً، لذلك فإن نقص الوعي بها يعني أن حوالي 70-90 % من المرضى بنقص المناعة لن يتم تشخيصهم التشخيص السليم، وسيتم علاج الالتهابات المصاحبة للمرض دون كشف المرض نفسه وعلاجه.

ومن منطلق الحاجة الملحة لرفع مستوى الوعي عن هذه الأمراض، قامت المنظمات المعنية مثل الجمعية الأفريقية لنقص المناعة (ASID)، والجمعية الأوروبية لنقص المناعة (ESID)، وجمعية نقص المناعة في أمريكا اللاتينية (LAID)، وجمعية المناعة السريرية في الولايات المتحدة (CIS)، والمؤسسات المكرسة نفسها لأمراض نقص المناعة مثل مؤسسة نقص المناعة (IDF)، ومؤسسة جيفري مودلز (JMF)، وكذلك منظمات المرضى مثل المنظمة الدولية لمرضى نقص المناعة الأولي (IPOPI)، على مدى العقدين الماضيين بتنفيذ ودعم الحملات والأنشطة التوعوية الموجهة لكل من الأطباء وعامة الناس حول العالم، وذلك بهدف تحسين التشخيص المبكر والعلاج المناسب مما يؤدي لتقليل الحالات المرضية والوفيات الناتجة عنها.

تم تأسيس الحملة العالمية لزيادة الوعي بأمراض نقص المناعة الأولي أو ما يسمى - أسبوع نقص المناعة الأولي العالمي سنة 2011 تحت شعار: " الفحص والتشخيص والعلاج"، ويحتفل بها في شهر إبريل من كل عام وذلك بدعم من شبكة عالمية من الأطراف المعنية بنقص المناعة والمعروفة عالمياً على الشبكة العنكبوتية بأسبوع نقص المناعة العالمي (www.worldpiweek.org) لجمع جميع الفئات العاملة في المجال حول موقف عالمي مشترك، وبالتالي تعزيز تأثير أنشطة هذه المجموعات على المستوى المحلي.

ونتيجة لهذه الأنشطة إضافةً إلى تطور عدد من العلاجات المنقذة للحياة على مدى السنوات الـ 60 الماضية، فإن عدد الأشخاص الذين تم تشخيصهم بأمراض نقص المناعة وعلاجهم في إزدیاد كل عام.

ومع ذلك، على الرغم من هذه التطورات الإيجابية، فإنه من المقلق أن إمكانية الحصول على العلاج تختلف بشكل كبير من قارة لأخرى وحتى بين أنحاء دول المنطقة نفسها. على سبيل المثال، فإن الحصول على زراعة الخلايا الجذعية والعلاج الجيني المبكر للأنواع الخطيرة من نقص المناعة هو المتبع في معظم البلدان في أمريكا الشمالية وأوروبا، في حين أنه لا يتوفر إلا في عدد قليل جداً من المراكز في أمريكا اللاتينية وأفريقيا. وبالمثل تغطي الأنظمة الصحية الوطنية تكاليف العلاج بالغلوبولين المناعي ج (IgG) الوريدي أو تحت الجلد في معظم البلدان الأوروبية، بينما لا تسدد دائماً هذه التكاليف في المناطق الأكثر فقراً في العالم على الرغم من الأدلة الكثيرة على أن التشخيص المبكر والعلاج المناسب يؤدي إلى إنقاذ وتحسين حياة المريض، ومنع إصابة مريض نقص المناعة بأمراض يمكن تجنبها وبالتالي التقليل من تكاليف علاج هذه العقابيل والإختلاطات.

في ضوء هذه المفارقات، توحدت هذه الأطراف تحت شعار أسبوع نقص المناعة

### نسبة إنتشار أمراض نقص المناعة الأولي:

أجريت العديد من الدراسات لمحاولة تحديد نسبة انتشار أمراض نقص المناعة الأولي في العديد من الدول، لكنها أظهرت نتائج غير متناسبة فلكل مئة ألف من السكان كانت النسب كالتالي حسب سنة إجراء الدراسة: في المكسيك عام 2007 كانت 0.38 ، وفي المملكة المتحدة عام 2011 كانت 1.94 ، في الأرجنتين عام 2007 كانت 3.3 ، في فرنسا عام 2011 كانت 5.38 ، وفي استراليا عام 2007 كانت 5.6. واستناداً إلى البيانات من السجلات، يبدو أن هذه التقديرات أقل بكثير مقارنةً بالمسوحات والإحصاءات السكانية التي تم إجرائها مؤخراً في الولايات المتحدة، بما في ذلك البحث العلمي المقدم من كل من الدكتور بويل وبكلي والذي اعتمد على الإتصال بالهاتف لإحصاء وكشف هؤلاء المرضى وقد توصل البحث إلى أن النسبة تصل إلى 86.3 من كل مئة ألف من السكان.

### المراجع:

1. Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F, Benhsaien I, Mahlaoui N, Casanova JL, Abel L. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol.* 2013 Jan;33(1):17-.
2. Errante PR, Franco JL, Espinosa-Rosales FJ, Sorensen R, Condino-Neto A.
3. Advances in primary immunodeficiency diseases in Latin America: epidemiology, research, and perspectives. *Ann N Y Acad Sci.* 2012;1250:6272-.
4. Boyle JM, Buckley RH. Population prevalence of diagnosed primary immunodeficiency diseases in the United States. *J Clin Immunol.* 2007;27(5):497502-.
5. [http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/EMLc\\_2015\\_FINAL\\_amended\\_AUG2015.pdf?ua=1](http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/EMLc_2015_FINAL_amended_AUG2015.pdf?ua=1) consulted on November 20, 2015.
6. [http://www.who.int/selection\\_medicines/committees/expert/20/EML\\_2015\\_FINAL\\_amended\\_AUG2015.pdf?ua=1](http://www.who.int/selection_medicines/committees/expert/20/EML_2015_FINAL_amended_AUG2015.pdf?ua=1) consulted on November 20, 2015.
7. Principles of Care for Primary Immunodeficiencies <http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fimmu.2014.00627/full>

يجب أن تتوفر الآليات للتعاون الدولي بين المراكز الطبية التي تعتبر مرجعاً لهذه الأمراض في الدول المتقدمة مع الدول التي تفتقر إلى المتطلبات المادية والتقنية لتوفير العلاج بالغلوبيولين المناعي ج (IgG)، وزراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم، والعلاج الجيني وغيرها من العلاجات المنقذة لحياة هؤلاء المرضى.

بالإضافة إلى ذلك، ينبغي للسلطات الصحية في كل بلد تعزيز الوصول إلى التشخيص المبكر والرعاية المتخصصة لضمان العلاج المناسب لجميع المرضى. تؤدي برامج التوعية إلى تشخيص عدد أكبر من المرضى بنقص المناعة الأولي كل عام، مما يفوق قدرة البنية التحتية المتواجدة حالياً ويضطر العديد من المرضى إلى السفر مسافات طويلة للحصول على الرعاية الطبية المناسبة. لذلك ينبغي أيضاً أن يتم إنشاء مراكز متخصصة إقليمية جديدة لتمكين الوصول الجغرافي العادل إلى الخبرات الطبية والتمريضية وينبغي تدريب المزيد من الأطباء المتخصصين في هذا المجال للتشخيص وتقديم الرعاية الطبية المناسبة للعدد المتزايد من المرضى. وبالمثل، ينبغي تواجده مسارات منسقة لنقل المرضى الأطفال عند بلوغهم سن الرشد إلى قسم خدمات البالغين للتأكد من توفير الرعاية المناسبة والمخطط لها.

نظراً لدور تسجيل مرضى نقص المناعة في توفير معلومات مفيدة لمساعدة الأطباء في اتخاذ القرارات المناسبة ومساعدة شركات الأدوية لضمان توريد المنتجات الطبية ذات الصلة التي تلبى الحاجة، ينبغي البدء ببرامج تسجيل مرضى نقص المناعة في كل قطر للمساعدة في تقييم مدى انتشار أمراض نقص المناعة. وينبغي أيضاً أن يتم إنشاء تسجيل دولي للمرضى لتقديم المعلومات إلى المراكز في البلدان النامية التي لا يوجد فيها وسائل جمع وتبادل المعلومات.

وأخيراً وليس آخراً، ينبغي تعزيز شبكات جمع وتبادل المعلومات بين المختصين في هذه الأمراض وهذا يشمل المراجعة والمقارنة للحالات في المراكز المتخصصة، وسجلات المرضى، ووضع المبادئ التوجيهية في الكشف والتشخيص والعلاج ورفع مستويات الرعاية ويجب إنشاء شبكات انترنت لمناقشة الحالات السريرية الصعبة ودعم الأطباء الذين يعيشون بعيداً عن المراكز المتخصصة.

يمكن التحكم بأمراض نقص المناعة الأولي وتحسين نوعية حياة المرضى، وتجنب اللقاحات غير الضرورية والزيارات الطويلة للمستشفى. بالتشخيص المبكر وتوفير الرعاية المناسبة والعلاج الأمثل، لذلك من الضروري أن يتم اتخاذ خطوات هامة على المستويات المحلية والإقليمية والدولية لضمان تنفيذ الآليات المذكورة أعلاه والسماح للمرضى للوصول إلى الرعاية التي يستحقونها.