

## ■ ■ ■ ■ ■ نقص سیستم ایمنی اولیه چیست؟

جزوه ای که هم اکنون در دستان شماست حاوی توضیحاتی درباره بیماری نقص ایمنی اولیه است. در ارتباط با این که بیماری نقص ایمنی اولیه چیست و چگونه درمان می شود؟ نقص سیستم ایمنی اولیه شامل دسته ای از بیماری هایی است که در اثر نقص در عملکرد برخی از بخش های سیستم ایمنی از جمله سلول ها و پروتئین ها ایجاد می شود. تخمین زده می شود که از هر ۲۰۰۰ نفر یک نفر با این بیماری دست و پنجه نرم می کند. البته بعضی از بیماری های مربوط به نقص سیستم ایمنی اولیه نادرترند. بعضی خفیف و برخی دیگر شدید هستند. این بیماری ها اکثراً در کودکی شناسایی می شوند اما ممکن است در بزرگسالی نیز تشخیص داده شوند. درمان بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه، بسته به این که کدام بخش از سیستم ایمنی تحت تأثیر بیماری قرار گرفته است، متفاوت می باشد. این بیماری در اثر اختلالات ژنتیکی یا وراثت به وجود می آید. وهیچ ارتباطی به ایدز ندارد چرا که ایدز در اثر عفونت های ویروسی ایجاد می شود. بیماری های نقص ایمنی اولیه واگیردار نیستند یعنی از افراد مبتلا به افراد سالم سرایت نمی کند. گرچه فرزندان می توانند این بیماری را از والدین شان به ارث ببرند. افراد بیماری که قصد بچه دار شدن دارند می توانند با مشاور ژنتیک این مسأله را مطرح کنند..

سیستم ایمنی بدن به طور معمول و در شرایط عادی به بدن انسان کمک می کند تا با عفونت های ناشی از میکروب ها، باکتری ها، انگل ها و ویروس ها مبارزه کند. اما در افرادی که مبتلا به بیماری نقص ایمنی هستند، به خاطر این که سیستم ایمنی آن ها درست عمل نمی کند، بیش از دیگران مستعد و در معرض بیماری های عفونی هستند. این عفونت گاه از یک سرماخوردگی ساده نیز ساده تر و گاه بسیار شدید است و به سختی بهبود می یابد. این عفونت ها در تمام فصول می تواند بیمار را درگیر کند حتی در فصل تابستان.

## ■ ■ ■ ■ ■ راه های کنترل و درمان بیماری های

### نقص سیستم ایمنی اولیه:

..... کاهش تعداد و شدت عفونت ها.

..... برطرف کردن سایر علائم.

کمک کنیم تا افراد دارای این بیماری، همانند افراد سالم بتوانند از زندگی لذت ببرند. اکثر افراد مبتلا به این بیماری تحت درمان پزشکی با تخصص بیماری های مربوط به سیستم ایمنی هستند. این که یک بیمار چگونه درمان می شود، بستگی به این دارد که به چه نوع از بیماری نقص سیستم ایمنی اولیه مبتلاست و همچنین فاکتورهای دیگری نیز در تعیین نوع درمان دخیل هستند.

در ادامه مهم ترین راه های درمان را بررسی می کنیم.

..... درمان با ایمونوگلوبولین جایگزین

ایمونوگلوبولین پروتئین هایی هستند که میکروارگانسیم های خارجی را شناسایی می کنند و به سلول های ایمنی کمک می کنند تا آن ها را بی تأثیر و خنثی کنند. اکثر بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه باعث می شوند که بدن تعداد بسیار کمی ایمونوگلوبولین بسازد یا حتی اصلاً هیچ سلول ایمونوگلوبولینی تولید نکند. ایمونوگلوبولین جایگزین مهم ترین راه درمان این نوع بیماری است زیرا از بدن در مقابل عفونت ها محافظت می کند و علائم خود

ایمنی بدن (Auto Immune) را کاهش می دهد، از ایمونوگلوبولین جایگزین برای درمان انواع بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه استفاده می شود. درمان باید منظم باشد، زیرا که مقاومت کوتاه و موقتی را ایجاد می کند. ایمونوگلوبولین به صورت وریدی یا زیر جلدی تزریق میشود. هر دو روش مؤثر بوده و معایب و مزایای خاص خود را در بر دارد.

..... تزریق وریدی

در این روش ایمونوگلوبولین از طریق رگ مستقیماً وارد جریان خون می شود. هر بار تزریق بین دو تا چهار ساعت به طول می انجامد. بهترین مزیت این روش این است که در هر بار تزریق می توان دوز بالایی از ایمونوگلوبولین را وارد بدن بیمار کرد و هر سه یا چهار هفته یک بار به تزریق مجدد نیاز خواهد بود. اما عیب این روش آن است که بیمار برای تزریق، غالباً باید به بیمارستان و یا درمانگاه مراجعه نماید و یا این که در منزل توسط پرستار یا فرد آموزش دیده انجام شود. همچنین امکان دارد برخی بیماران در حین تزریق یا بعد از آن حال عمومی خوبی نداشته باشند. دوز ایمونوگلوبولین باید تنظیم گردد تا مقدار مناسبی از آن در خون جریان یابد و بتواند در مقابل عفونت ها مقاومت کند. نوع محصول ایمونوگلوبولین ها تا حدی با هم متفاوت هستند و ممکن است به شیوه های متفاوتی توسط بیماران مختلف تحمل شوند، لذا بیماران و والدین آن ها باید نوع ایمونوگلوبولین مصرفی را همواره به یاد داشته باشند تا از محصول مناسب استفاده کنند.

..... تزریق زیر جلدی

در این روش ایمونوگلوبولین زیر پوست پا، شکم ( ناف) یا دست به کمک سرنگ و پمپ تزریق می شود. برای این نوع تزریق فقط یک تا دوساعت زمان لازم است اما تعداد دفعات تزریق یک روز در هفته یا بیشتر از آن می باشد..وقتی در تزریق وریدی با مشکل مواجه می شویم، از این نوع تزریق استفاده می کنیم. حتی خود بیمار یا والدین او هم می توانند از این روش برای تزریق استفاده کنند. البته تزریق زیر جلدی برای همه مؤثر واقع نمی شود. کسانی که در منزل، خود تزریق را انجام می دهند باید به برنامه دوز تزریقی توجه داشته باشند و در یک دفترچه تعداد دفعات تزریق و میزان و دوز آن را یادداشت کنند. این کار تنها زمانی انجام پذیر است که بیمار یا شخصی که قرار است تزریق را انجام دهد، از آموزش های لازم برخوردار شده باشد.

..... اثرات

..... جانبی این نوع درمان (ایمونوگلوبولین جایگزین) چیست؟

اغلب بیماران در حین درمان با ایمونوگلوبولین دچار عوارض جانبی خاصی نمی شوند، اما بعضی از بیماران علائمی همچون سردرد، سرگیجه، تب، لرز، حالت تهوع، استفراغ و کمر درد را تجربه می کنند. عوارض جانبی شدید تر

می تواند شامل مننژیت (Aspetic)، از دست رفتن گلبول های قرمز ( آنمی) - کم خونی)، لخته شدن خون در قلب، مغز و یا ریه (Thromboembolic ) و واکنش های آلرژیک شدید باشد. البته این عوارض بسیار نادرند. این عوارض در کسانی که از روش تزریق زیر جلدی استفاده می کنند نسبت به کسانی که از روش تزریق وریدی استفاده می کنند کمتر است. تزریق زیر جلدی گاهی باعث تورم و درد در ناحیه تزریق می گردد.

ایمونوگلوبولین های درمانی از پلاسماي خون افراد سالم اهدا کننده گرفته می شود. درمان با ایمونوگلوبولین از لحاظ ایمنی بازدهی خوبی دارد. با وجود این که تمام محصولات بیولوژیکی در معرض خطر آلوده شدن به ویروس ها و عفونی شدن هستند اما این ریسک در مورد ایمونوگلوبولین ها با انتخاب اهدا کنندگان خاص، به حداقل می رسد. ایمونوگلوبولین در اکثر کشورها قابل دسترسی است اما اغلب تنها از مراکز خاصی که فرد با تخصص مربوط به بیماری نقص ایمنی اولیه در آن جا فعال است، تهیه می شود. هزینه درمان با ایمونوگلوبولین و تحت پوشش قرار گرفتن این درمان، در کشورهای مختلف متفاوت است. بیماران و سرپرستان آن ها باید در این رابطه قوانین منطقه خود را بررسی کنند و از نظر پزشک معالج خود استفاده نمایند. همچنین بیماران می توانند با مؤسسه ملی حمایت از بیماران تماس بگیرند.

..... پیوند سلول های بنیادی (مغز استخوان)

سلول های بنیادی، سلول های نابالغی هستند که می تواند تقسیم شده و به سلول های ایمنی مختلف تبدیل شوند. پیوند سلول های بنیادی یک درمان ویژه است. برای انجام این درمان سلول های بنیادی را از فرد اهدا کننده سالم گرفته و به بیمار نقص ایمنی اولیه ای تزریق می کنند که بدنش فاقد سلول های ایمنی است یا این سلول ها درست به وظیفه خود عمل نمی کنند.

خطرات احتمالی این پیوند این است که امکان دارد سیستم ایمنی بیمار به سلول های تزریق شده از فرد اهدا کننده حمله کنند و یا بالعکس سلول های اهدایی به بدن بیمار حمله کنند. برای پیشگیری از چنین اتفاقی اهدا کننده ایده آل، برادر یا خواهر بیمار است که سلول های مشابه بیمار دارد. البته گاهی اهدا کننده می تواند از اقوام بیمار یا فرد غریبه ای باشد که شبیه بیمار نیستند. بعضی از بیماران نیاز به شیمی درمانی خواهند داشت تا سیستم ایمنی بدن برای پیوند آماده شود. درمان با سلول های بنیادی تنها از طریق مغز استخوان امکان پذیر است و قابلیت انجام این کار در سرتا سر دنیا متفاوت می باشد. برای اطلاع از چگونگی انجام این کار، بیماران و سرپرستان آن ها باید به پزشک خود مشورت کنند.

..... آنتی بیوتیک ها و درمان های دیگر

افراد مبتلا به بیماری نقص سیستم ایمنی اولیه بیشتر مواقع برای درمان و حتی برای جلوگیری از عفونت نیاز به استفاده از آنتی بیوتیک دارند. آنتی بیوتیک ها با عفونت هایی که در اثر باکتری ها ایجاد می شوند مبارزه می کنند. داروهای دیگری نیز ممکن است تجویز شود تا با عفونت های ناشی از انگل ها و ویروس ها مانند ویروس آبله مرغان مبارزه نماید.

این داروها را می توان از طریق دهان مصرف کرد(بلعید) اما گاهی اوقات این داروها را باید از راه تزریق وارد بدن بیمار کرد. در بیشتر اوقات بیماران باید مدت زمان طولانی ای از این داروها استفاده کنند. همانند همه داروهای تجویز شده، بسیار مهم است که تمام دستور العمل های داده شده توسط پزشک، پرستار و یا داروساز در مصرف دارو رعایت شود.



وب سایت انجمن:  
www.isfahan-ia.com  
Email: info@ isfahan-ia.com

وب سایت مرکز تحقیقات:  
http://airc.mui.ac.ir  
Email: iirc@mui.ac.ir

شماره ملی کارت:  
۶۰۳۷ ۹۹۱۱ ۹۹۵۱ ۹۹۳۹  
پرداخت الکترونیکی از طریق وب سایت  
امکان پذیر می باشد.

تلفکس: ۰۱-۵۶۵۵۵۰  
صندوق پستی: ۸۱۴۶۵-۱۴۶۷

# درمان بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه

انجمن خیریه حمایت از بیماران نقص ایمنی  
حضرت صدیقه طاهره (س) استان اصفهان

مرکز تحقیقات نقص ایمنی اکتسابی



## درمان های دیگری که ممکن است مورد استفاده قرار گیرند عبارتند از:

G-CSF

گاهی این روش به منظور تحریک بدن برای تولید سلول های سیستم ایمنی، به کار گرفته می شود.

### گاما - ایتترفرون

پروتئینی است که به سیستم ایمنی بدن کمک می کند تا میکرو ارگانیسم های تهاجمی را از بین ببرد. به عده ای از بیماران نقص ایمنی ممکن است گاما - ایتترفرون داده شود تا از آن ها در برابر عفونت ها محافظت کند. گاما - ایتترفرون به صورت تزریق زیر جلدی وارد بدن می شود.

### PEG-ADA

بیماران مبتلا به این نوع بیماری، علاوه بر نقص در سیستم ایمنی، بدن شان آنزیمی به نام ADA را نیز تولید نمی کند. می توان به این بیماران درمان جایگزینی با PEG-ADA از طریق تزریق ماهیچه ای داد.

### درمان ژنی:

این روش درمان به معنی تصحیح ژن بیماران در سلول های بنیادی می باشد. فعلا از این روش تنها برای درمان انواع شدید بیماری نقص ایمنی استفاده می شود. ژن های شناسایی شده ژن SCID و CGD هستند. این روش درمان هنوز در حال آزمایش بوده و به طور معمول قابل دسترسی نیست.

### فیزیوتراپی:

افراد مبتلا به نقص سیستم ایمنی اولیه گاهی مورد فیزیوتراپی قرار می گیرند تا راحت تر نفس بکشند به خصوص اگر ریه ها در اثر عفونت های ریوی آسیب دیده باشد.

### درمان خود ایمنی (Auto-Immune):

گونه ای از بیماری های نقص ایمنی اولیه می تواند باعث شود که سیستم ایمنی به خود بدن حمله کند، به این حالت خود ایمنی می گویند. این حالت می تواند سبب درد و کوفتگی در مفاصل شود که آرتروز نام دارد. همچنین می تواند باعث خارش پوست، از بین رفتن گلبول های قرمز و یا پلاکت های خون، که مسئول انعقاد خون هستند شود. همچنین باعث تورم رگ های خونی، اسهال و بیماری های کلیوی می شود.

برای درمان عوارض خود ایمنی مانند آرتروز از داروهایی استفاده می شود که کمک می کنند حمله سلول های ایمنی به بدن متوقف شود. در بین این داروها، استروئیدها بیشترین مصرف را دارند. از آن رو که این داروها سیستم ایمنی بدن را مهار می کنند، ریسک ابتلا به عفونت افزایش می یابد. به همین دلیل این داروها باید تحت راهنمایی پزشک مصرف شوند. رعایت دستورالعمل های پزشک معالج در مورد مصرف این داروها بسیار اهمیت دارد.

### داروهای جایگزین:

داروهای جایگزین یا کمکی نمی توانند جایگزین داروهای بیمارستان و یا کلینیک شوند. بیماران قبل از مصرف هر گونه داروهای جایگزین یا کمکی باید با پزشک خود مشورت نمایند.