الوصايا العشر لتشخيص ضعف المناعة الأولي

The 10 Commandements for PID Diagnosis

نور الدين راضي[1]، عبد الرحمن الرامي[2]، أحمد عزيز بوصفيحة[2,3]

1. مصلحة طب الأطفال، المستشفى الصحي الجامعي محمد السادس، مراكش – المغرب.
2. مختبر البحث في المناعة السريرية والالتهاب والأرجية، كلية الطب والصيدلة بالدار البيضاء، جامعة الحسن الثاني الدار البيضاء – المغرب.
3. وحدة الأمراض المعدية والمناعة السريرية P1، مستشفى الأم والطفل عبد الرحيم الهاروشي، م.ص.ج ابن رشد، الدار البيضاء – المغرب.

1. افكر في ضعف المناعة الأولي (ض.م.أ) عندما يصاب المريض بعداوى غير اعتيادية من حيث تكرارها (أكثر من 4 في السنة)، أو شدتها، أو الجراثيم المسببة لها أو العلامات المرتبطة بها (المناعة الذاتية، الالتهاب الذاتي، الأرجية، الأورام).

2. عند الاشتباه في وجود ض.م.أ، استبعد أولا الإصابة بفيروس العوز المناعي البشري (HIV). ثم قارن دائما بيانات تعداد الدم الكامل وقياس الغلوبولين المناعي وتعداد اللمفاويات الفرعية (LSP) مع القيم المرجعية حسب العمر.

3. في حال حدوث التهابين رئويين و/أو أربعة التهابات في الأذن في أقل من 12 شهرا أو عند وجود توسع للقصبات، فكر في عوز الأجسام المضادة واطلب قياس الغلوبولينات المناعية IgG و IgA و IgM و IgE.

4. إذا وجدت نقص غاما غلوبولين الدم، فكر في مرض بروتون المرتبط بالصبغي X (X-linked Bruton) في حال كان تعداد الخلايا اللمفاوية البائية (CD19+) أقل من 2٪ أو أقل من 2 DS. يجب استحضار ضعف المناعة الشائع المتغير (CVID) إذا كان تعداد CD19+ أكبر من 2٪ أو 2 SD. عندما يكون هناك نقص انتقائي في IgA (التشخيص ممكن فقط بعد سن 4 سنوات)، قم بفحص الفئات الفرعية لـ IgG (IgG1 و IgG2 و IgG3) وقياس الأجسام المضادة للقاح المكورات الرئوية ولقاح الكزاز.

5. في وجود عداوى انتهازية (الالتهاب الرئوي الخلالي (interstitial) بالفيروس المضخم للخلايا (CMV) أو بالمتكيسة الرئوية الجيروفية (Pneumocystis jerovecii))، أو وجود إسهال مزمن و/أو قلاع (muguet) مستمر، استحضر عوز الخلايا اللمفاوية التائية المسمى ضعف المناعة المشترك (CID). يقال عن هذا العوز شديدا (ضعف المناعة المشترك الشديد (SCID)) إذا كان تعداد الخلايا اللمفاوية الكلية في اختبار CBC أقل من 2 DS بحسب العمر (أو قياس CD3+ أقل من 2 DS حسب العمر). في حال عدم وجود نقص في اللمفاويات، سيكون عوز الخلايا اللمفاوية وظيفيا. في حالة SCID أو CID، اطلب تعداد الخلايا اللمفاوية الفرعية (CD3و CD4 و CD8 و CD16 و CD19 و HLA-DR) للتوجيه نحو نوع العوز. يعتبر عدم التعبير عن جزيئات HLA-II (قلة اللمفاويات CD4+، مع نسبة HLA-DR = 0) أكثر أنواع ضعف المناعة المشترك CID شيوعا في شمال إفريقيا والشرق الأوسط.

6. فكر في العوز الخِلقي للبلعميات خاصة في حالات الظهور السريري المبكر (أقل من 3 أشهر)، أو وجود خراجات كبدية (liver abscess)، أو تأخر سقوط الحبل السري (أكثر من 3 أسابيع)، أو الالتهابات البكتيرية الخالية من القيح (نخر necrosis) أو وجود فطر الرشاشيات (Aspergillus). يجب اذن استحضار نقص العدلات الخلقي (congenital neutropenia) الشديد إذا كانت نسبة العدلات (PNN) أقل من < 500/مم3 مع ندرة المحببات (agranulocytosis) على مخطط النخاع (myelogram). يتم تأكيد الورم الحبيبي المزمن (CGD) عبر اختبار DHR. فكر في عوز التصاق الكريات البيض (LAD)، خاصة إذا كان هناك فرط تعداد الكريات البيض (hyperleukocytosis) (أكثر من 50000/مم3) مع خراج بدون قيح. يتم تأكيد LAD بواسطة فحص CD18/CD11.

7. يمكن أن يكون ض.م.أ جزءا من متلازمة. أمثلة: رَنَح (ataxia) + عدوى تنفسية + توسع شعيرات العين يؤيد متلازمة الرنح وتوسع الشعيرات (Aitaxia-telangectasia). فرفرية نقص الصفيحات (thrombocytopenic purpura) + الصفيحات الدقيقة (<7 ميكرو) + الأكزيما + عدوى تنفسية يستحضر متلازمة ويسكوت ألدريتش. الشعر الرمادي + داء البلعمة (HLH) يشير إلى متلازمة غريسيلي (Griscelli) أو متلازمة شدياك هيغاشي (Chediak-Higashi). يشير نقص كلسيوم الدم + تشوه القلب + تشوه الوجه إلى متلازمة دي جورج (DiGeorge's),

8. تشير العداوى بالمتفطرات غير النمطية (بما في ذلك BCG) و/أو بالسالمونيلا إلى وجود قابلية مندلية للمتفطرات (MSMD) أو ضعف المناعة المشترك (CID). أُطلب تعداد الخلايا اللمفاوية الفرعية، إذا كان تعدادها عاديا، قم بالاستكشاف الوظيفي للمحور IL-12/IFN-γ.

9. عندما تكون اختبارات الغلوبولين المناعي و SPL و DHR طبيعية، إبحث عن عوز المتممة (complement) (قياس CH50 و AP50)، ومتلازمة فرط IgE (أكبر 10 مرات من القيمة الطبيعية)، عوز المناعة الفطرية (القابلية لعدوى فيروس الهربس البسيط، المبيضات (Candida)، عدوى المكورات الرئوية الغازية، فيروس الورم الحليمي البشري)، أو مرض التهابي ذاتي مثل FMF وMVK ومتلازمة مارشال (Marshall) أو المتلازمة الدورية المرتبطة بمستقبل عامل نخر الورم TRAPS.

10. يكون تشخيص ض.م.أ سريريا. وبالتالي، فإن الحالة الطبيعية للتقييمات المناعية لا تخول استبعاد وجود ض.م.أ، عندها أطلب مشورة خبير.