

به مناسبت روز جهانی نقص ایمنی

## آنچه درباره این بیماری باید دانست

نقص های ایمنی، طیفی از بیماری های ناشناخته و خاموشی است که حتی بسیاری از پزشکان نیز در رابطه با آن اطلاعات زیادی ندارند. اطلاعاتی که در ادامه می آید، برگرفته از سایت جهانی خط سلامت است که دایره المعارفی در زمینه بیماری ها به حساب می آید.

### سپید: اصلا نقص ایمنی چیست؟

نقص ایمنی بیماری در دستگاه دفاعی بدن است که به دو دسته اولیه ناشی از ژنتیک و ثانویه ناشی از بیماری هایی مانند ایدز، سرطان، برداشتن طحال و اسهال شدید تقسیم بندی می شود. کمبود ایمنی اولیه ناشی از نواقص ژنتیکی مادرزادی است ولی کمبود ایمنی ثانویه به دنبال ابتلا به سایر بیماری ها ایجاد می شود. مشهورترین کمبود ایمنی ثانویه بیماری ایدز (AIDS) است. آژری هم نوعی از بیماری نقص ایمنی به شمار می آید. در این بیماری دستگاه دفاعی بدن توانایی لازم را ندارد و نمی تواند عوامل بیگانه را بشناسد و یا میکروبها و باکتری ها را از بین ببرد. شایع ترین بیماری نقص ایمنی گزارش شده، کمبود انتخابی IGA است. اکثر این بیماران از ناراحتی خود برای مدت طولانی بی خبر هستند و هر سال چندین نوبت به علت سرماخوردگی و سینوزیت های مکرر به پزشک مراجعه می کنند. علت اساسی این بیماری و درمان قطعی آن تاکنون نامعلوم است.

### سپید: علائم این بیماری چیست؟

در صورتی که افراد بیش از چهار بار درسال به عفونت گوش میانی و بیش از دو بار به عفونت ریه، سینوس یا عفونت های غیرمعمول مانند عفونت های قارچی مبتلا شوند باید به این موضوع شک کرده و آن را پیگیری کنند. این بیماری در کودکان زیر یک سال با مرگ و میر بسیاری همراه است ولی کودکانی که در سن پنج سالگی به بالا به این بیماری مبتلا شده اند، می توانند درمان شوند یا بهبود پیدا کنند. بیماران نقص ایمنی مقاومت اندکی در برابر عفونت ها دارند و خیلی زود به بیماری های گوش، ریه، پوست، اسهال، مننژیت و مشکلاتی از این دست دچار می شوند. ابتلا به این عفونت ها قدرت بدنی فرد را به مرور کاهش می دهد و در نهایت طول عمر بیماران را کم می کند. واکنش های زیاد پس از تزریق واکسن ها یکی دیگر از نشانه های بیماری نقص ایمنی است. مثلا اگر پس از واکسن فلج اطفال کودک دچار لنگیدن پا شود، ممکن است از بیماری نقص ایمنی رنج ببرد. بنابراین حساسیت خانواده به این موضوع و داشتن آگاهی عمومی در این زمینه بسیار مهم است.

### سپید: برای درمان این بیماری چه تخصص هایی صلاحیت دارند؟

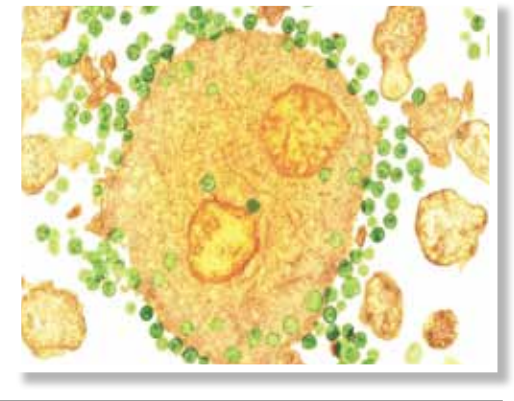
بهترین متخصصان برای درمان این بیماری ها پزشکان ایمونولوژی بالینی و متخصصان عفونی کودکان هستند. آسم، آژری و ایمونولوژی از علت های اصلی این بیماری هستند و بهترین افرادی که می توانند آن را تشخیص دهند، متخصصان عفونی و ایمونولوژی اند. از سوی دیگر از آنجا که بیماری نقص ایمنی به دلایل ژنتیکی ایجاد می شود بدن، مقاومت خود را در برابر بیماری های مختلف از دست می دهد و بنابراین نه تنها برای تشخیص، بلکه برای درمان هم بهتر است به این افراد مراجعه کرد.

### سپید: چطور می توان از بروز این بیماری پیشگیری کرد؟

بیماری نقص ایمنی یک بیماری ارثی محسوب می شود. به همین علت کار زیادی در رابطه با آن نمی توان انجام داد. راه های پیشگیرانه کمی وجود دارد و تنها با استفاده از آنتی بیوتیک ها و تقویت سیستم ایمنی می توان از شدت آن کم کرد. همچنین در ازدواج های فامیلی با انجام آزمایش های پیش از بارداری می توان بروز این موارد را پیش بینی کرد.

### سپید: میزان شیوع این بیماری در دنیا چقدر است؟

تعداد ابتلای این بیماری در دنیا تا دو سال گذشته یک در ۲ هزار تا یک در ۱۰ هزار نفر اعلام شده بود. اما آمارهای جدید از افزایش این رقم به یک در هزار خبر می دهند. ■



# میزان ابتلا به بیماری های نقص ایمنی در ایران بالاتر از استانداردهای جهانی است

۷۰ تا ۹۰ درصد بیماران نقص ایمنی تشخیص داده نمی شوند



شده اند و در ایران هم دو هزار کودک که به این بیماری مبتلا هستند در سیستم ثبت شده است. اما این در حالی است که ۷۰ تا ۹۰ درصد بیماران تشخیص داده نمی شوند. رضایی علت این موضوع را این گونه بیان کرد: «در تشخیص و پیدا کردن علائم این بیماری دشوار است و هنوز پزشکان اطلاعات عمومی زیادی در این رابطه ندارند. برخی از این کودکان پیش از آنکه حتی به مرحله تشخیص برسند فوت می کنند. برخی هم زمانی به بخش درمان مراجعه می کنند و تشخیص داده می شوند که درمان را به خوبی نمی پذیرند و بیماری بسیار پیشرفته شده است. اگر بتوانیم بیماران مبتلا به نقص ایمنی اولیه را به موقع شناسایی و درمان مناسب را شروع کنیم، کودکان را از عوارض متعددی نجات خواهیم داد. به همین علت برنامه های منظم آموزش پزشکی برای اطلاع رسانی به آنان در رابطه با جدیدترین دستاوردها لازم و ضروری است.»

### کشف ۱۰ ژن، حاصل تلاش پژوهشگران ایرانی و خارجی

استاد ایمونولوژی دانشگاه تهران در پاسخ به این پرسش که چند درصد از این بیماران که تشخیص داده می شوند، به طور کامل مراحل درمان را طی می کنند، گفت: «این موضوع بستگی زیادی به نوع بیماری نقص ایمنی در کودک دارد. برای مثال برخی از انواع این بیماری مانند کمبود انتخابی یا IGA قابل درمان نیستند، ولی کودک می تواند همراه با آن به زندگی خود ادامه دهد.» رئیس پیشین مرکز طبی کودکان در رابطه با آینده کودکان مبتلا به این بیماری در بزرگسالی گفت: «اگر بیماری این کودکان در کودکی تشخیص داده نشود در بزرگسالی با مشکلات عدیده ای مواجه خواهند بود. این کودکان در بزرگسالی به علت عفونت های مکرری که در طول سال های زندگی خود گرفتار آن بوده اند، ضعیف خواهند بود و در مواردی هم بدون آنکه از آن آگاه باشند به نسل بعدی بیماری را انتقال خواهند داد. اما اگر این بیماری در سنین کودکی و به سرعت تشخیص داده شود، درمان آن مشکلی نخواهد داشت و در بزرگسالی نیز می توانند فعالیت های روزمره خود را داشته باشند.» رضایی با اشاره به همکاری محققان ایرانی با

صاحب نظران خارجی و مشارکت در طرح های این حوزه گفت: «از یک دهه قبل مراودات خوبی با محققان غیرایرانی انجام شده که یکی از نتایج خوب آن مشارکت در کشف ۱۰ ژن بیماری نقص ایمنی بوده است. از سوی دیگر ایران یکی از قطب های علمی بیماری نقص ایمنی در آسیا است که همگام با کشور ژاپن به دستاوردهای بسیار خوبی در این زمینه رسیده است.» اگر بتوانیم بیماران مبتلا به نقص ایمنی اولیه را به موقع شناسایی و درمان مناسب را شروع کنیم، کودکان را از عوارض متعددی نجات خواهیم داد.

### در ایران ۱۶ هزار بیمار شناخته نشده نقص ایمنی داریم

صفر آقامحمدی، رئیس مرکز تحقیقات بیماری های نقص ایمنی دانشگاه علوم پزشکی تهران، در گفت و گوی خود با خبرنگار سپید در پاسخ به میزان تجهیزات و امکانات درمانی در شهرستان ها گفت: «مسئله اصلی ما درمان نیست. مسئله دشوار در بحث نقص ایمنی تشخیص پزشکی است. بسیاری از خانواده هایی که کودک آنها به نقص ایمنی تشخیص داده می شوند به تهران و مرکز طبی کودکان می آیند تا کودک خود را درمان کنند. اما مشکل اینجا است که زمانی که آنها به ما مراجعه می کنند مدت زمان زیادی از بیماری کودک گذشته و درمان آن مشکل تر شده است. بنابراین اگر بتوانیم آگاهی عمومی و تخصصی در مردم و پزشکان را افزایش دهیم، می توانیم کودکان بسیار زیادی را که در مراحل اولیه بیماری خود هستند تشخیص دهیم و آنان را زودتر درمان کنیم.»

آقامحمدی در رابطه با عوارض این تشخیص های دیر هنگام گفت: «مشکل تشخیص دیر هنگام بیماری نقص ایمنی تنها به ایران اختصاص ندارد و شامل کشورهای دیگر هم می شود. از آنجایی که تنها ۱۰ تا ۲۰ درصد این بیماران تشخیص داده می شوند، گمان می رود در حال حاضر در دنیا بیش از ۸ میلیون بیمار نقص ایمنی وجود داشته باشد که هنوز تشخیص داده نشده اند. در ایران نیز این رقم به احتمال بالا به ۱۶ هزار



بیمار می رسد. بنابراین لزوم اقداماتی جدی برای تشخیص زودتر احساس می شود.» رئیس مرکز تحقیقات نقص ایمنی در رابطه با راهکارهای پیشگیری از این بیماری گفت: «این بیماری ارثی است و به همین علت کار زیادی در رابطه با پیشگیری از آن نمی توان انجام داد. هر چند باید در نظر داشت که در ایران به علت بالا بودن ازدواج های فامیلی این رقم می تواند از استاندارد جهانی هم بالاتر باشد.»

### راه اندازی شبکه کشوری بیماری های نقص ایمنی

آقامحمدی در رابطه با راه اندازی شبکه کشوری بیماران نقص ایمنی یا PID به سپید گفت: «این شبکه باعث می شود ما اطلاعات جامع و گسترده تری در رابطه با بیماری نقص ایمنی داشته باشیم. در حال حاضر در مرکز تحقیقات هیئت مؤسس و هیئت امنا تشکیل شده اند که راه را تا اندازه زیادی برای مراحل بعدی باز خواهند کرد. تمام پزشکان و متخصصین نقص ایمنی می توانند در این شبکه عضو باشند، در ادامه از برنامه های این شبکه برای تهیه تجهیزات یا دوره های بازآموزی استفاده کنند.»

به گفته آقامحمدی زمانی که شبکه ای جامع تمام متخصصین را به صورت یکپارچه آموزش می دهد و همگی از امکانات کافی برای تشخیص برخوردار هستند، تعداد بیشتری از کودکان مبتلا به نقص ایمنی تشخیص داده خواهند شد. وی در این زمینه گفت: «سیستم ارجاع کامل تری هم لازم داریم تا بتواند بیمار و پزشک و حتی بیمارستان را راهنمایی کند چه مراحل را باید از سر بگذرانند. برای مثال اگر این بیماران در شهرستان به خوبی تشخیص داده شوند، تنها لازم است نمونه DNA آنها و نه خانواده بیمار به تهران ارسال شود تا با آزمایشات مشخص، تشخیص نهایی برای پزشک در شهرستان ارسال شود. در نتیجه هزینه اضافی بر دوش خانواده بیمار نخواهد بود.» وی در انتها اعلام کرد تمام متخصصان ایمونولوژی استان های تهران، اصفهان، فارس، خراسان، هرمزگان، بوشهر، کردستان و دیگر شهرها به شبکه که هنوز تشخیص داده دستاوردهای علمی برای آنان ارسال می شود. ■

### پری ناز قاسمی

از سال ۶۵ که رشته بیماری های نقص ایمنی در ایران تأسیس شد تا راه اندازی شبکه این بیماری در کشور اتفاقات زیادی برای مسئولین این بخش پزشکی افتاده است. به گفته مسئولین این حوزه، نخستین بار که بیماری نقص ایمنی کشف و تشخیص داده شد، به ۶۰ سال پیش بازمی گردد و به همین علت تا رسیدن به مرحله کامل تشخیص و درمان، راه زیادی باقی مانده است. خصوصا که تعداد مبتلایان می کنند و انواع بیشتری از این بیماری پیدا می کنند و بهترین افرادی که می توانند آن را تشخیص دهند، متخصصان عفونی و ایمونولوژی اند. از آنجا که بیماری نقص ایمنی به دلایل ژنتیکی ایجاد می شود بدن، مقاومت خود را در برابر بیماری های مختلف از دست می دهد و بنابراین نه تنها برای تشخیص، بلکه برای درمان هم بهتر است به این افراد مراجعه کرد.

### ۳۰۰ نوع بیماری نقص ایمنی شناخته شده است

نیما رضایی، متخصص نقص ایمنی و از فعالان و چهره های شاخص بخش بیماری نقص ایمنی است. وی در رابطه با این بیماری در گفت و گوی اختصاصی خود با خبرنگار «سپید» گفت: «در حال حاضر ۳۰۰ نوع بیماری نقص ایمنی در جهان شناخته شده است، تا هشت سال پیش این رقم به نصف یعنی ۱۵۰ نوع می رسید.» وی در مورد آمار بیماران در جهان و ایران اعلام کرد: «در جهان چیزی حدود شش میلیون بیمار تشخیص و ثبت



### امیرعلی حمیدیه

دبیر ستاد توسعه علوم و فناوری های سلول های بنیادی



### هزینه سنگین داروهای وارداتی

بیماران نقص ایمنی با توجه به بیماری های خود داروهای متفاوتی را نیز مصرف می کنند. با این همه رایج ترین و معروف ترین دارویی که برای یک بیمار نقص ایمنی تجویز می شود، ایمونوگلوبین وریدی یا IVIG است. این دارو در دو شرکت معتبر در جهان تولید می شود. یکی از آنها شرکت بایوتست در آلمان است و دیگری هم شرکت بهرینگ در سوئیس که سالانه مقداری از این دارو را تولید و به باقی کشورها صادر می کند. این دو شرکت از هر کشور نمونه پلاسما می گیرند و با پلاسمای نژاد همان کشور داروی مورد نظر آن منطقه را تولید می کنند. برای مثال ایران سالانه چند هزار نمونه پلاسما به این دو شرکت می دهد تا دارو هایی که در نهایت تحویل می گردد و رو های با پلاسماهای ایرانی باشد. این موضوع هم برای بیماران بسیار مفید است و هم پزشکان باطمینان بیشتری می توانند آنان را تجویز کنند. اما مسئله اصلی تولید این دارو نیست، بلکه هزینه آن است. هزینه هر گرم از این دارو به ۱۰۰ تا ۱۲۰ هزار تومان می رسد. این در حالی است که برخی از بیماران به ماهیانه ۳۰ تا ۵۰ گرم از این دارو احتیاج دارند تا بتوانند مراحل درمانی خود را با

و مادر برای کنترل اضطراب خود به مشاور مراجعه کنند. در چنین مواردی توصیه می شود، با این کودک همانند سایر فرزندان یا کودکان در خانواده برخورد شود. البته این رفتار به این معنی نیست که محیط را نباید تغییر داد، بلکه برای این کودکان باید محیط آرام استرس تر فراهم کرد و عوامل تنش زا کم رنگ بایر داشته شود. همچنین سعی کنند، ارتباطات عاطفی و اجتماعی بهتر و قوی تر باشد. اما توجه با تشویق نایب با باعث ایجاد مشکلات بیشتری می شود. این کودکان دوست دارند، زودتر به سلامت کامل برسند. دفعات حضور در بیمارستان ها، دریافت دارو ها به خصوص اگر از نوع داروهای تزریقی یا سرم درمانی باشند، ممکن است، این کودکان را آزرده خاطر کند. چراکه نمی توانند، با بقیه هم سن و سالان خود بازی کنند و یا اگر کودکی دانش آموز است، باید مدت زمان زیادی را به دور از درس و مدرسه باشد و این امر در پیشرفت تحصیلی و اعتماد به نفس ارتباط اجتماعی او تاثیر گذار است و اگر بیماری در ظاهر و عملکرد دور رفتار او بادیگران مشهود باشد، مهم ترین نگرانی او این است که دیگران درباره او چه نظری خواهند داشت و چگونه با او رفتار می کنند؟ آیا حاضر ند با او همبازی شوند؟ تشکیل گر وهایی که بچه های همدرد با هم هستند، قطعا به آرامش و ایجاد احساس بهتر و همچنین ایجاد اعتماد به نفس بالا برقراری ارتباط اجتماعی و همکاری درمانی او کمک می کند و اینکه افرادی مثل خودش را ببیند و از تجربیات آنها استفاده کند، باعث می شود، راهکارهایی را برای برطرف کردن مشکلات خود پیدا کند و احساس تنهایی نکند. ■

### نسرین امیری

روانپزشک کودک و نوجوان



### برای اینکه این کودکان احساس تنهایی نکنند

زمانی که با یک بیماری، مانند بیماری نقص ایمنی مواجه هستیم، یعنی مواردی که اگر مراقبت بیشتر از حد معمول کودکان عادی را برای کودک بیمار ایجاد نکنیم، کودک دچار آسیب شده و سطح اضطراب او افزایش می یابد و در نتیجه کودک از روند طبیعی رشد بازمی ماند. اگر این مساله را خر دمدانه ببینگری نکنیم، مشکل ها آغاز می شود. این کودکان پر توقع و زیاد خواه، بزرگ می شوند. از آنجاکه به دلیل مشکلات جسمی، همیشه باید از خطر دوری کنند، دنیا را خطرناک می بینند. خطرناک دیدن دنیا روی رشد شخصیتی آنها تاثیر گذار شده و به نوعی واکنش هایی که به دنیای اطراف نشان می دهند، واکنش های خصمانه ای است. انگار که وسط لشکر دشمن هستند. این حالت در طولانی مدت هم شدت می یابد. بسیاری اوقات کودک از بیماری جسمانی رها شده و مشکلات روحی و روانی پیدا می کند. چنانچه خانواده کودک برای مشاوره های روانشناختی مراجعه نکنند، مشکلات حاد می شود. پدر و مادر باید به اندازه کافی به کودک برسند. متأسفانه در فرهنگ ایرانی به کودک بیمار در خانواده بیش از حد توجه می شود. گاهی نیاز است که پدر

موقفیت پشت سر بگذارند. این موضوع فشار زیادی تنها به لحاظ اقتصادی روی خانواده بیماران که اکثر هم کودک هستند وارد می کند. خوشبختانه سازمان های بیمه ای مختلف تا ۸۰ درصد از این دارو را تحت پوشش خود قرار می دهند و از این نظر هیچ گونه مشکلی وجود ندارد. البته اینه این مشکل همچنان برای خانواده هایی که تحت پوشش بیمه نیستند وجود دارد. مرکز تحقیقات بیماری های نقص ایمنی در چند سال گذشته صحبت هایی با وزارت بهداشت انجام داده و قرار بر این شده است که وزارت بهداشت برای خانواده هایی که بیمه نیستند ۸۰ درصد هزینه دارو ها را پرداخت کند. با این همه باز هم ۲۰ درصد باقی مانده هزینه بالایی خواهد بود و قبول کردن این هزینه در طولانی مدت می تواند به خانواده فشار بسیار زیادی وارد کند. هر چند از سوی دیگر، خود مرکز تحقیقات هم ۲۰ درصد باقی مانده هزینه ها را برای خانواده هایی که به لحاظ اقتصادی وضعیت مناسبی ندارند پرداخت می کند تا بیمار داروی خود را به صورت رایگان دریافت کند. استفاده بهینه از این دارو های نیز نیازمند دوره های بازآموزی و آموزش تخصصی به نیروی درمانی در مراکز بهداشتی و درمانی است که البته این موضوع نیز در مرکز تحقیقات در حال پیگیری است. یکی از مسائلی که به آن توجه ویژه شده است و در آینده برنامه های زیادی برای آن وجود دارد، بحث آموزش به متخصصین است که امیدوار هستیم با همکاری بخش درمان و مرکز تحقیقات نتایج بسیار خوبی حاصل شود. ■