العبء الصحي المتعلق بأمراض نقص المناعة الاولية

أ.د. محمد أهليّل
إستشاري المناعة والحساسية،
مؤسسة حمد الطبية،
الدوحة- قطر

من المهم تقييم العبء الصحي المرتبط بامراض المناعة وذلك لعدم إقتصار هذه الآثار على الشخص المصاب فقط بل تشمل عائلتة والمجتمع والمرافق الصحية للدولة. وقياس حجم هذه الآثار يساهم في معرفة المرضى الأشد حاجة للعلاج المدمج ذي التخصصات المتعددة ووضع أستراتيجيات طبية تسعى للرقي بالخدمات الطبية المقدمة للمرضى بشكل افضل وأعدل وأكمل.

جَودة الحياة وجودة الحياة المتعلقة بالصحة

خلال العقدين إلى الثلاثة الماضية، لوحظ وجود اهتمام طبي دولي متزايد على دراسة تأثير الأمراض المزمنة غير المعدية على رفاهية المرضى أو عائلاتهم. وتبلورت الافكار المختلفة والرؤى المتباينة الى وضع مفهوم سُمِّيَ ب "جَودة الحياة" أو"نوعية الحياة" (QOL). وقامت منظمة الصحة العالمية بوضع تعريف لمفهوم "الصحة " بأنها "حالة من الرفاه البدني والعقلي والاجتماعي الكاملة وليس مجرد غياب المرض أو العجز"[1]. وعلى الرغم من وجود طرائق طبية مقبولة لتحديد وبائيات وشدة هذه الأمراض المزمنة، الا أن الامر مختلف تماماً حين يتم البحث ولغاية الآن فيما يتعلق بقياس الرفاه وجَودة الحياة. ومع كل هذا فقد تم تطوير بعض الأدوات لقياس جودة الحياة. وتتضمن جودة الحياة من الناحية الموضوعية(objective) والذاتية (subjective) مجموعة متنوعة من الأبعاد، مثل الجوانب الثقافية والبدنية والنفسية والشخصية والروحية والمالية والاجتماعية والسياسية والزمنية والفلسفية[2]. ويتكون المقياس المئوي لجودة الحياة المُعَدُّ من قبل منظمة الصحة العالمية (WHOQOL-100) من 6 مجالات واسعة لنوعية الحياة، تحتوي أربعة وعشرين جانبًا، ومن أربعة عناصر تحت كل جانب، بالإضافة إلى أربعة بنود عامة تغطي الجودة الشاملة للحياة والصحة العامة، وتنتج ما مجموعه 100 عنصر[1]. هذه المجالات تهدف التقييم ودراسة الصحة البدنية والنفسية ومستوى الاستقلال والعلاقات الاجتماعية والبيئة ومجال الروحانية والدين والمعتقدات الشخصية[1]. ومع ذلك، بالنسبة للمواضيع المتعلقة بالرعاية الصحية، فانه يتم اطلاق جودة الحياة على وجه التحديد على المخاوف المتعلقة بالحياة والتي تتأثر بالصحة أو المرض بمصطلح "جودة الحياة المتعلقة بالصحة" (HRQOL). ومع هذا، فانه كثيرا ما يستعمل مصطلح "نوعية الحياة" و مصطلح "نوعية الحياة المرتبطة بالصحة"بشكل تبادلي في الأدبيات الطبية وان كان في الحقيقة لكل واحد منها المعنى المحدد والخاص به. ويظل مفهوم نوعية الحياة مفهوما واسعاوشاملالجميع جوانب الحياة. وتركز جودة الحياة المتعلقة بالصحة على تأثيرات المرض وعلى وجه التحديد على تأثير العلاج الطبي على نوعية الحياة [3]. كما يمكن تقييم نوعية الحياة المتعلقة بالصحة وذلك بجمع المعلومات باحدى وسيلتين: إما عن طريق المقابلة الشخصية أو ملء الاستبيان. واما فيما يتعلق بانواع الاستبيانات، فهناك نوعان رئيسيان: (1) استبيانات نوعية الحياة ذات الصلة بالصحة العامة، والتي تُستخدم لتقييم نوعية الحياة المتعلقة بالصحة في فئات سكانية مختلفة؛ (2) استبيانات نوعية الحياة المحددة ذات الصلة بالصحة والتي تُستخدم لتقييم نوعية الحياة المتعلقة بالصحة في المرضى الذين يعانون من حالات طبية محددة.وهذه الاخيرة تبدو انها اكثر دقة، حيث تشمل العناصر ذات الصلة لمرضى مصابين بمرض محدد[4]. ولقد غدى من الضروري تحديد التأثير النسبي للأمراض المزمنة على نوعية الحياة ذات الصلة بالصحة من أجل تحقيق خطة طبية علاجية أكثر تقدماًفي ادارة الامراض المختلفة اضافة الى السعي لتوزيع موارد الرعاية الصحية عملياً بشكل أعدل للوصول إلى نوعية حياة أفضل مرتبطة بالصحة[5].

أمراض نقص المناعة الاولية

يمكن تعريف أمراض نقص المناعة الأولية (PIDD) انها مجموعة غير متجانسة من الأمراض أو الاضطرابات المزمنة وغير الشائعة التي تتميز بضعف وظيفة أو غيابها في واحد أو أكثر من مكونات الجهاز المناعي مما يجعل الأفراد المصابين أكثرعرضة للاصابةبمختلف انواع مرض العدوى وامراض المناعة الذاتية والأورام السرطانية[6]. إن عدد هذه الامراض يزيد عن 350 نوعا مختلفاً. يقوم الاتحاد الدولي لجمعيات المناعة بشكل منتظم بوضع مجموعات قوائم وتصنيفات لهذه الامراض، إذ احتوى آخر تصنيف على 9 مجموعات رئيسية هي: 1) نقص المناعة للخلايا التائية والبائية مجتمعة؛ 2) النقص المناعي المرتبط بالسمات المتلازمية؛ 3) العيوب الخلقية لعدد الخلايا البلعمية أو وظيفتها، أو كلاهما؛ 4) نقص الأجسام المضادة؛ 5) عيوب المناعة الذاتية والفطرية؛ 6) اضطرابات عدم التنظيم المناعي؛ 7) أمراض الالتهابات الذاتية؛ 8) نقص المتممات؛9) مظاهر نسخية من الأخطاء الفطرية للمناعة[7].

ان الفكرة العامة عنها حسب الدراسات الوبائية انها امراض نادرة، ولكن التقديرات المتبصرة تشير إلى أنها أكثر شيوعًا مما هو معروف فعلياً[8]. ورغم انها موجودة في كل مناطق العالم المختلفة، الا ان الدراسات الوبائية تشير ان معدلات انتشارهاأعلى في المناطق التي ترتفع فيها معدلات زواج الاقارب كما هو الحال منطقة الشرق الأوسط وشمال إفريقيا. وتصيب امراض نقص المناعة هذه مختلف الفئات العمرية بمن فيهم الأطفال حديثي الولادة ، ويتم تشخيص الغالبية منها بحلول نهاية العقد الثاني من العمر مما يجعل تأثيرها على الصحة هائلاً. واما أعراضها السريرية فهي طيف واسع من العلامات المرضية والأعراض الطبية بما في ذلك امراض العدوى (المتكررة أو الشديدة أو الانتهازية)، أوإخفاق النمو عند الاطفال وبطء النمو أو الهزال لدى المرضى الاكبر سناً، أو تضخم الطحال، أو تضخم واعتلال العقد اللمفاوية، أو ظهور طفوح جلدية أو التهابات جلدية، أو علامات وأعراض غير طبيعية في الجهاز العصبي، أو فقر الدم، أو وجود الورم الحبيبي (granuloma) يصيب مختلف الأعضاء، أو توسع القصبات الهوائية (bronchiectasis)، أوأمراض مناعة ذاتية، وغيرها من الاعراض[6]. وهناكفترة زمنية من التأخرتفصل ما بين ظهور أول الاعراض السريرية لمرض المناعة وتشخيص المرض بشكل دقيق، وتتروح ما بين هذه ما بين عدة شهور وأحيانا سنوات، ويختلف طولها باختلاف طبيعة مرض المناعة[9].

العبء الاقتصادي الصحي لامراض نقص المناعة الأولية

إن الأثار الاقتصادية لهذه الأمراض على المرضى والأسر والمجتمع كبيرة للغاية. وعلى سبيل المثال، كشفت دراسات من الولايات المتحدة الأمريكية وإيران والمكسيك وتركيا أن تكلفة علاج المريض الواحد المصاب بأحد أمراض نقص المناعة الأولية تتراوح بين 78,000 و 275,000 دولار في السنة[10-13]. ويتم صرف غالبها كنفقات دخول للمستشفى وأثمان أدوية. وتبين هذه الدراسات أيضا انه يمكن تخفيض هذه التكلفة بنسب تتراوح ما بين 2.5-78% وذلك عن طريق التشخيص المبكر[10-13].

مسوغات دراسة التأثير الصحي لامراض نقص المناعة الأولية

توجد أسباب طبية قوية لتحديد التأثير المرتبط بالصحة لأمراض نقص المناعة الأولية على المرضى، ليس اقلها العامل الاقتصادي، ولكن لوجود أسباب جوهرية أخرى منها أنها أمراض مزمنة ومتنوعة وذات طيف واسع الأعراض والعلامات السريرية التى تشبه أمراضا أخرى وحدوثها في بداية الطفولة المبكرة وارتفاع معدلات الإصابة بها في المجتمعات التى تزيد فيها معدلات زواج الاقارب. ومنها أيضا ارتفاع معدلات المضاعفات الطبية والمَراضة والوفيات ومسألة "الشفاء التام" من هذه الأمراض.

تأثيرات أمراض نقص المناعة الأولية على جَودة الحياة

تبين مقاييس جودة الحياة المتعلقة بالصحة أن هؤلاء المرضى، سواء الأطفال أو الكبار، يعانون من تدنٍ في مؤشرات الصحة العامة بشكل ملحوظ مع ارتفاع معدلات الدخول للمستشفيات وارتفاع مؤشرات التحديدات على الأداء البدني والمدرسي وعلى النشاطين العاطفي والاجتماعي، وارتباطها كأمراض بزيادة مؤشرات التوتر والقلق وألآلام الجسدية والشعور بالارهاق[10,11]. وعند مقارنة مع هؤلاء المرضى مع مرضى يعانون من أمراض مزمنة أخرى مثل داء السكري والتهاب المفاصل مجهول السبب لدى اليافعين، فقد كانوا أسوأ حالاً فيما يتعلق بتصوراتهم عن وضعهم الصحي العام[11, 12]. وتؤكد الدراسات أيضا أن الأطفال الذين يعانون من نقص المناعة كان لديهم أداءً عاطفيًا واجتماعيًا أقل بكثير، ومؤشرات أعراض الاكتئاب والقلق أعلى[11، 13]. لقد كانت جودة الحياة المرتبطة بالصحة أقل بشكل ملحوظ فيالبالغين والأطفال الذين يعانون من نقص المناعة مقارنة بالأفراد الأصحاء والمرضى المصابين بأمراض مزمنة أخرى[11].

إن كثيراً من مناطق في العالم بدأت بتقييم تأثيرات أمراض نقص المناعة الأولية على جَودة الحياة، على أن منطقتنا، منطقة الشرق الأوسط وشمال إفريقيا، تفتقر لحد الان الى مثل هذه الدراسات، وهذه فجوة يلزمنا كباحثين ومختصين سدها من خلال بيانات موضوعية من خلال دراسات طبية.

المراجع

1. WHO | WHOQOL: Measuring Quality of Life. [https://www.who.int/healthinfo/survey/whoqol-qualityoflife/en/].
2. Shofany C. Quality of Life among Chronic Disease Patients. Nursing & Care Open Access Journal 2017. doi:10.15406/ncoaj.2017.04.00103.
3. Quality of life and health related quality of life - is there a difference? [https://

11. Peshko D, Kulbachinskaya E, Korsunskiy I et al. Health-Related Quality of Life in Children and Adults with Primary Immunodeficiencies: A Systematic Review and Meta-Analysis. J Allergy Clin Immunol Pract 2019. doi:10.1016/j.jaip.2019.02.013.
12. Tabolli S, Giannantoni P, Pulvirenti F et al. Longitudinal study on health-related quality of life in a cohort of 96 patients with common variable immune deficiencies. Front Immunol 2014; 5:605.
13. Kuburovic NB, Pasic S, Susic G et al. Health-related quality of life, anxiety, and depressive symptoms in children with primary immunodeficiencies. Patient Prefer Adherence 2014; 8:323–330.

Report on Inborn Errors of Immunity. J. Clin. Immunol. 2018; 38(1):96–128.
8. Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. J. Clin. Immunol. 2013; 33(1):1–7.
9. Ehlayel MS, Bener A, Laban MA. Primary immunodeficiency diseases in children: 15 year experience in a tertiary care medical center in Qatar. J. Clin. Immunol. 2013; 33(2):317–324.
10. Gardulf A, Nicolay U, Math D et al. Children and adults with primary antibody deficiencies gain quality of life by subcutaneous IgG self-infusions at home. J. Allergy Clin. Immunol. 2004; 114(4):936–942.

blogs.bmj.com/ebn/201427/01//quality-of-life-and-health-related-quality-of-life-is-there-a-difference/].
4. Assessing Quality of Life in Clinical Trials: Methods and Practice. [https://repository.library.georgetown.edu/handle/10822984549/].
5. Megari K. Quality of Life in Chronic Disease Patients. Health Psychol Res 2013. doi:10.4081/hpr.2013.e27.
6. McCusker C, Upton J, Warrington R. Primary immunodeficiency. Allergy Asthma Clin Immunol 2018. doi: 10.1186/s132235-0290-018-.
7. Picard C, Bobby Gaspar H, Al-Herz W et al. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee

موقع مؤسسة حمد الطبية https://www.hamad.qa