

# توفير دواء " الغلوبولين "للأشخاص المصابين بضعف المناعة الأولي (ض،م،أ) : ضرورة تحسين جودة حياة المرضى

**Garantir l'accès aux traitements immunoglobulines pour les personnes atteintes de Déficits Immunitaires Primaires: une nécessité pour améliorer la qualité de vie des individus et la viabilité des systèmes de santé**

**Ensuring access to immunoglobulin therapies for people with primary immunodeficiency: a need to improve individuals' quality of life and the sustainability of healthcare systems**

ذ. احمد عزيز بوصفيحة<sup>(1)</sup>، ذ. كارلة دوف<sup>(2)</sup>، ذ. إيلينا حسايح<sup>(3)</sup>

<sup>(1)</sup> وحدة المناعة السريرية مستشفى الأطفال، المستشفى الجامعي ابن رشد -كلية الطب و الصيدلة جامعة الحسن الثاني بالدار البيضاء.

<sup>(2)</sup> مصلحة الأرجية المناعية قسم الأطفال جامعة ساوت فلوريدا الولايات المتحدة الأمريكية.

<sup>(3)</sup> قسم الأرجية المناعية، قسم المناعة و علم الجراثيم جامعة كولورادو كلية طب الأطفال، كولورادو الولايات المتحدة الأمريكية.



الأستاذ احمد عزيز بوصفيحة

متأخرا وبالتالي يكون مفعول الدواء أقل<sup>(2)</sup>.

في هذه النسخة السابعة من احتفال منظمة الصحة العالمية بالأسبوع العالمي لضعف المناعة الأولي (22-29 أبريل 2017)، يود المنظمون جذب الانتباه إلى ضرورة توعية المواطنين بهذا المرض و تذكير الأطباء بخصوصياته وخاصة النداء العالمي الذي أطلق هذه السنة لتوفير الدواء الخاص بهذا المرض و هو "الغلوبولين" (immunoglobulines). هذا الدواء

هناك تسعة أنواع من مرض ضعف المناعة الأولي، وأكثرها انتشارا هو النقص في المضادات مما يتسبب في تعففات بكتيرية، هذه التعففات التي تصيب مرضى ض.م.أ تكاد تكون عادية كالتهاب الأذن أو التهاب الرئة أو الإسهال، مما يجعل الأطباء ربما يتجاهلون البحث عن مرض ضعف المناعة الأولي، لكن الأمر الذي ليس طبيعيا هو تكرر هذه التعففات وتطورها إلى مضاعفات و هنا يتم التشخيص و الذي غالبا ما يكون

تدخل أمراض ضعف المناعة الأولي ضمن الأمراض النادرة، و هي مجموعة مكونة من 300<sup>(1)</sup> مرض يصيب مناعة الجسم بخلل، مما يسبب تعففات متكررة خاصة بالجهاز التنفسي العلوي الأذن، الجيوب الأنفية، والأنف، الحلق) أو السفلي (الرئتين)، و كذلك تعففات في الجهاز الهضمي و الجلد و غيرها من الأعضاء. بالإضافة إلى تجليات أخرى لضعف المناعة الأولي على شكل مناعة ضد ذاتية و أرجية وفي بعض المرات سرطانات.

وينقذ حياته من الهلاك، و تجدر الإشارة إلى أن منظمة الصحة العالمية أصدرت قرارها بأن الغلوبولين يعد دواء ضروريا و جب توفيره في جميع المستشفيات لضمان حياة المرضى.

#### المراجع :

1. Bousfiha A, Jeddane L, Al-Herz W, Ailal F, Casanova JL, Chatila T, Conley ME, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Franco JL, Gaspar HB, Holland SM, Klein C HD, Oksenhendler E, Picard C, Puck JM, Sullivan KE, Tang ML. The 2015 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies. *J Clin Immunol*. 2015 Oct 7.
2. Chapel et al. Primary Immunodeficiencies – Principles of Care. *Frontiers of Immunology*. 2014 Dec 15. Doi: 10.3389/fimmu.2014.00627
3. Farrugia A, Visentini M, Quinti I. Editorial: Immunoglobulin Therapy in the 21st Century – the Dark Side of the Moon. *Front Immunol*. 2015 Aug 26. Doi: 10.3389/fimmu.2015.00436 <http://journal.frontiersin.org/researchtopic/2451/immunoglobulin-therapy-in-the-21st-century-the-dark-side-of-the-moon>
40. IPOPI. Position statement - Access to Immunoglobulin Therapies for patients living with a Primary Immunodeficiency. 2012 May 8. [http://www.ipopi.org/uploads/IPOPI\\_Position\\_Statement\\_Access\\_to\\_IG\\_Therapies\\_FINAL.pdf](http://www.ipopi.org/uploads/IPOPI_Position_Statement_Access_to_IG_Therapies_FINAL.pdf)
5. Azizi G, Abolhassani H, Hosein Asgardoan M, Rahnavard I, Zaki dizaji M, Yazdani R, Mohammadi I, Aghamohammadi A. The use of Immunoglobulin Therapy in Primary Immunodeficiency Diseases. *Endocrine, Metabolic & Immune Disorders-Drug Targets Vol 16, Number 2*. 2016 June; pp. 80-88(9) <http://www.ingentaconnect.com/contentone/ben/emid-dt/2016/00000016/00000002/art00004>
6. Chapel H, Cunningham-Rundles C. Update in understanding common variable immunodeficiency disorders (CVIDs) and the management of patients with these conditions. *Br J Haematol*. 2009 Jun; 145(6):709-27.
7. Idem source 3
8. NHS Scotland, Dpt of Health. Clinical Guidelines for Immunoglobulin Use. 2nd Edition update. 2012 March. <http://www.nsd.scot.nhs.uk/Documents/clin-immumoMarch12.pdf>
9. Resolution CM/Res(2015)2 on principles concerning human normal immunoglobulin therapies for immunodeficiency and other diseases. Council of Europe, Committee of Ministers. 2015 Apr 15. [https://search.coe.int/cm/Pages/result\\_details.aspx?ObjectID=09000016805c40ae](https://search.coe.int/cm/Pages/result_details.aspx?ObjectID=09000016805c40ae)
10. Kapoor N, Raj R. Hematopoietic Stem Cell Transplantation for Primary Immunodeficiency Disorders. *Indian J Pediatr*. 2016 Mar;83(5):450-4
11. Modell V, Gee B, Lewis D, Orange J, Roifman C, Routes JM, Sorensen RU, Notarangelo L, Modell J. Global study of primary immunodeficiency diseases (PI)—diagnosis, treatment, and economic impact: an updated report from the Jeffrey Modell Foundation. *Immunol Res*. 2011 Oct;51(1):61-70. doi: 10.1007/s12026-011-8241-y.

و من بين أهم العوائق أيضا الخاصة بالولوجية لهذا الدواء هو عدم إدراجها ضمن الأدوية المقبولة إرجاع مصاريفها، ففي الوقت الذي نجد أن جل الدول الغربية خاصة الأوروبية منها يتم التعويض فيها عن الدواء بصفة كاملة، نجد بلدانا أخرى لا يتم إدراج دواء الغلوبولين ضمن لائحة الأدوية المقبولة إرجاع مصاريفها وبالتالي يشكل ذلك سببا رئيسيا في حرمان المرضى منه.

كما أن شكل التعويض يختلف من بلد لآخر فنجد مثلا إدراج نوع واحد من هذا الدواء ضمن لائحة الأدوية المقبولة إرجاع مصاريفها بينما نجد في مناطق أخرى يتم ذلك بنسب متفاوتة و في مناطق أخرى هناك تعويض فقط على الغلوبولين الوريدي مما يحرم المرضى من استعمال النوع الذي يأخذ تحت الجلد و بالتالي توفر عناء التنقل للمستشفى لتلقي الحقنة عبر الوريد.

تجب الإشارة إلى أن الإنتاج العالمي من الغلوبولين أصبح جد محدود نظرا لارتفاع الطلب مقارنة مع نسبة التبرع بالدم. هذا الدواء الذي هو مشتق من البلازما أصبح يستعمل كذلك في عدة أمراض: كبعض أمراض الجهاز العصبي و أمراض ضد مناعية... لكن جل الخبراء في العالم يؤكدون على أولوية علاج مرضى ضعف المناعة الأولي بدواء الغلوبولين لأنه يشكل الخيار الوحيد لوقايتهم من المضاعفات الخطيرة و بالتالي الموت<sup>(7)</sup>، في حين أن العلاج بالغلوبولين في الأمراض الأخرى يكون ضمن الاختيارات المتوفرة. لذلك و جب على المؤسسات العلمية أن تحدد أولوية استفادة مرضى ضعف المناعة الأولي من دواء الغلوبولين و خاصة إن كان توفره جد محدود في البلد<sup>(8)</sup>، و عادة ما نجد في المستشفيات لجنة من الخبراء يحددون الأولويات و يؤكدون على حيوية استعمال الغلوبولين في مرض ضعف المناعة الأولي.

و لهذا أطلقت الفيدرالية الدولية لضعف المناعة الأولي نداء إلى كل الجمعيات و المؤسسات الحكومية و الغير الحكومية لتوفير دواء الغلوبولين بكل أنواعه الوريدية و تحت جلدية ليجد كل مريض الدواء المناسب لحالته بإرشاد من طبيبه، هذه الولوجية ضرورية للحفاظ على حقهم في العلاج ككل المرضى و تمتعهم بحياة كريمة وفقا للتوصيات الدولية في الحقوق الصحية للمرضى والتي أكدها مؤخرا الاتحاد الأوربي في توصياته<sup>(9)</sup>.

و هكذا و جب تعاون السلطات المختصة و الحكومات و جمعيات المرضى و منتجي و موزعي الغلوبولين للعمل على ضمان حق المريض في علاج يجنبه المضاعفات

المشتق من بلازما الإنسان يحقن مرة كل شهر فيحتمى المريض من المكروبات و يمكنه من حياة طبيعية كريمة وبالتالي يساعده على المساهمة في التنمية بشكل عام.

إن العلاج التعويضي بالغلوبولين أبان عن نجاعة عالية في وقاية المرضى من التعففات المتكررة و الحد من المضاعفات<sup>(3)</sup>، كما أنه يساهم بشكل فعال في الحد من تجليات أخرى لضعف المناعة الأولي كتطور المناعة ضد ذاتية و الأرجية<sup>(4)</sup>. و تجدر الإشارة إلى أن دواء الغلوبولين له تأثير قوي ليس فقط على الجانب الصحي و النفسي للمريض و إنما يتعداه إلى الجانب الاقتصادي حيث أنه رغم كلفته العالية إلا أن استعماله بطريقة منتظمة مرة كل شهر تحت مراقبة طبية<sup>(5)</sup> يؤدي إلى انخفاض كبير في نفقات العلاج المترتبة عن تكرار الإصابة بالتعففات و علاج مضاعفاتها.

يحتاج المريض جرعة تتراوح بين 300 و 600 مليغرام لكل كيلوغرام من وزنه من دواء " الغلوبولين "، كما أن هذه الجرعة يمكن أن تعطى من خلال الوريد مرة كل 3 أو 4 أسابيع مدى الحياة، و كذلك عن طريق حقنه تحت الجلد مرة أو مرتين كل أسبوع<sup>(6)</sup>. لكن المهم هو ملائمة الجرعة لحاجيات المريض كي تحقق حماية كافية و راحة شاملة للمريض، و تجدر الإشارة إلى أن الحقنة التي تأخذ تحت الجلد يمكن أخذها في البيت من طرف المريض ذاته أو أسرته بعد تكوين بسيط من قبل ممرض أو طبيب مختص.

و رغم الأهمية الحيوية لدواء الغلوبولين فإن الولوجية لهذا الدواء جد محدودة فهي تختلف من بلد لآخر و من منطقة لأخرى في نفس البلد نظرا للعقبات التي تحد من الوصول إلى الدواء منها توفر عدة أنواع منه ما بين 0 إلى 15 نوعا، و بصفة عامة فإن 80 بالمائة من مرضى ضعف المناعة الأولي في العالم لا تستطيع الولوجية إلى هذا الدواء، كما يعتبر ثمنه المرتفع من العقبات الأساسية التي تحد من الاستفادة منه، حيث نجد في المغرب مثلا أن ثمن الحقنة الواحدة من 10/غ من الغلوبولين يصل إلى 7000 درهم (ما يعادل 680 يورو) و قد يحتاج المريض من حقنة واحدة إلى ست حقن كل شهر مدى الحياة. لكن يجب التذكير أنه رغم هذه التكلفة العالية و المرتفعة إلا أنها لا تكاد تمثل 20 بالمائة من تكلفة الإستشفاءات المتكررة لعلاج المضاعفات التي تحصل نتيجة عدم استعمال هذا الدواء الحيوي.