autoinflammation

معلومات جديرة بالمعرفة حول
حمى البحر المتوسط العائلية
(FMF)

دليل للمرضى والأقارب

NOVARTIS

مقدمة

أنا غابرييل جروندل؛ وأعمل في منصب الرئيس الوطني لمنظمة dsai e.V.، وهي منظمة معنية بشؤون المرضى تقدم حُجج قوية للأشخاص المصابين بنقص المناعة الخِلقي منذ 30 عامًا.

في سن 14 شهرًا، تم تشخيص إصابة ابني، ماريو، بنقص الغاماغلوبولين في الدم عن طريق الصدفة. لا توجد أجسام مضادة في دم "ماريو" ويجب معالجته بالغلوبولين المناعي مدى الحياة. ونظرًا لعدم وجود جهات اتصال متاحة، قررت في عام 1991 إنشاء جمعية لأولئك المصابين من أجل مشاركة خبراتي.

باتباع اتجاه "هل تعاني من خلل في جهاز المناعة؟ منظمة قوية للمرضى!"، نحن نبذل جهودًا حثيثة من أجل تشخيص المرض مبكرًا وتقديم خيارات أفضل للعلاج - منذ 30 عامًا وأيضًا في المستقبل! وفي الوقت نفسه، فإن منظمة المرضى لدينا هي شريك قوي لجميع المشتركين في شبكة تضم الأشخاص المصابين، والاختصاصيين، والسلطات، وفرق البحث.

من خلال هذا الدليل، أنشأت شركة Novartis وسيلة تعليمية قيّمة أخرى تساعد أولئك المصابين على فهم مرضهم بشكل أفضل. من واقع أن المعلومات الأساسية عن الأعراض والتشخيص واضحة وسهلة الفهم، فالمريض أيضًا سيفهمها بمزيد من السهولة كما أنها ستقدم له دعمًا مفيدًا.

وبالنيابة عن الجميع، نود أن نقول "شكرًا" لجميع أولئك المصابين!

مع أطيب الأمنيات، وتفضلوا بقبول فائق الاحترام،
غابرييل جروندل،
الرئيس الفيدرالي لمنظمة dsai وحامل ازدواج الاستحقاق الفيدرالي المضمن

المحتويات

أكثر من مجرد حمى

1 ما هي حمى البحر المتوسط العائلية؟ الصفحة 6

2 ما هي أمراض الالتهاب الذاتي؟ الصفحة 7

5 كيف يتم تشخيص حمى البحر المتوسط العائلية؟ الصفحة 12

6 خيارات العلاج الصفحة 15

NOVARTIS

3 أسباب حمى البحر المتوسط العائلية
الصفحة 8

4 الأعراض
الصفحة 10

7 ما الذي يمكن أن يقدمه المصابون لأنفسهم؟
الصفحة 16

8 أين يمكنني الحصول على الدعم؟
الصفحة 18

9 المراجع
الصفحة 19

1 ما هي حمى البحر المتوسط العائلية؟

حمى البحر المتوسط العائلية هي مرض التهاب ذاتي يندر وجوده في جميع أنحاء العالم، ولكنه يحدث بشكل أكثر تكرارًا في المناطق الموجودة حول جنوب شرق البحر المتوسط. العلامات النمطية لهذا المرض هي نوبات حمى متكررة، وألم بالبطن، وألم بالمفاصل، واحمرار مزعج بالجلد. ويُصاب بهذا المرض على نحوٍ خاص الأشخاص من أصول تركية، وعربية، وأرمنية، ويهودية. حيث يصاب شخص واحد تقريبًا من بين كل 200 شخص ينتمون لهذه الأصول بحمى البحر المتوسط العائلية.

حمى البحر المتوسط العائلية هو مرض وراثي، لذا فهو غير مُعدٍ. في معظم الحالات، تظهر الأعراض الأولى قبل بلوغ سن 20 عامًا - وفي أكثر من نصف المرضى حتى قبل عيد ميلادهم العاشر [1]

في الدول الغربية، لا تصيب حمى البحر المتوسط العائلية إلا حوالي 2.5 شخص فقط من بين كل 100 ألف شخص.

يمكنك معرفة المزيد هنا:

mehralsnurfieber.de

2 ما هي أمراض الالتهاب الذاتي؟

هناك أنواع مختلفة من أمراض الالتهاب الذاتي. ولكن لديها جميعًا عنصر واحد مشترك وهو حدوث تفاعل بالجسم مع أي التهاب يبدو أنه يحدث من تلقاء نفسه ("تلقائي"). ونظرًا لأن الجسم بأكمله يصاب بالمرض، يُطلق عليه الخبراء مرضًا جهازيًا.

تحدث هذه العملية عن طريق الجهاز المناعي الخِلقي. إنها عملية مسؤولة عن الدفاع الأول ضد مسببات الأمراض مثل البكتيريا والفطريات والفيروسات في الجسم. عند الإصابة بأي مرض التهاب ذاتي، ينشط جهاز المناعة، على الرغم من عدم وجود تهديد من أي من مسببات الأمراض هذه على صحتنا. وبدلاً من ذلك، فإنه يهاجم أنسجة الجسم نفسه، ويُطلق مراسيل التهابية تواصل تحفيز العملية.

يظهر رد الفعل هذا لدى الأشخاص المصابين بالمرض على هيئة نوبة احتدام مصحوبة بأعراض نمطية مثل الحمى، والألم، والإرهاق. تختلف مدة استمرار الحمى وأيضًا ما إذا كان سيحدث طفح جلدي أو ألم بالبطن أو ألم بالمفاصل اعتمادًا على شكل مرض الالتهاب الذاتي.

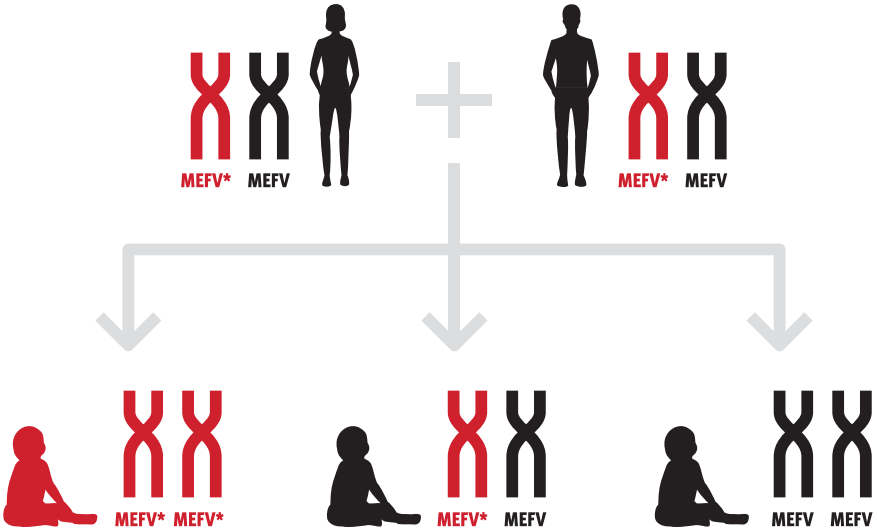
يمكنك معرفة المزيد هنا:

www.autoinflammation.de/fmf1

3 أسباب حمى البحر المتوسط العائلية

في حمى البحر المتوسط العائلية، يؤدي تغير (طفرة) جين MEFV (جين "حمى البحر المتوسط") إلى تنشيط الجهاز المناعي الخِلقي. يمكن أن ينتقل هذا الجين إلى أطفال الشخص، مما يعني أنه وراثي. لهذا السبب يُستخدم المصطلح "عائلي". ومع ذلك، لا يصاب شخص ما بحمى البحر المتوسط العائلية إلا إذا كان يحمل جينين من هذه الجينات المتحورة. لا يؤدي جين واحد فقط إلى الإصابة بالمرض. لذلك، من الممكن أن يكون بعض الأطفال داخل أسرة ما أصحاء، بينما يكون أحد أشقائهم مصابًا بحمى البحر المتوسط العائلية[1,2].

يوضح الشكل المواقف المحتملة إذا كان لدى كل من الأم والأب جين MEFV متغير (أحمر) وسليم (أسود) (من اليسار إلى اليمين):



- يتمتع الطفل بجينين MEFV سليمين، ولا يعاني من حمى البحر المتوسط العائلية.
- يحمل النسل جين MEFV سليم وآخر متحور، ولا يعاني من حمى البحر المتوسط العائلية.
- يرث الطفل جينين متحورين، ويعاني من حمى البحر المتوسط العائلية.

يعني التعديل الجيني أن الالتهابات الموجودة في الجسم لم تُعد خاضعة للسيطرة بشكل سليم. وهذا يثير الأعراض المختلفة والحمى. يعاني المصابون بهذا المرض أيضًا من مشاعر نمطية للمرض مثل الإرهاق والإنهاك[1].

4 الأعراض

في حالة حمى البحر المتوسط العائلية، عادةً ما تستمر الانتكاسات المتكررة للمرض من يوم إلى أربعة أيام. في الفترات الفاصلة بين ذلك، لا تظهر على الأشخاص المصابين أي أعراض. يمكن أن تختلف شدة نوبات المرض وتكرارها بشكل كبير، حتى لدى نفس الشخص. قد تحدث الأعراض التالية:

حمى (درجة حرارة الجسم تزيد عن 38 درجة مئوية) لا يجب أن تكون بنفس الدرجة لكل نوبة من نوبات حمى البحر المتوسط العائلية. أحيانًا تكون درجة الحرارة مرتفعة جدًا، ولكنها قد تكون أقل بكثير في نوبة الاحتدام التالية. إن الحمى هي العَرَض الوحيد، وخاصةً لدى الأطفال.

ألم بالبطن يحدث لدى حوالي 90 في المائة من المرضى. غالبًا ما يعاني الأطفال من الإمساك أثناء مرحلة المرض. كما أن شدة الألم متفاوتة. قد يكون الألم شديدا جدًا لدرجة أنه يُشتبه في الإصابة بالتهاب الزائدة. يرجع سبب ألم البطن إلى حدوث التهاب بالغشاء البريتوني.

ألم بالمفاصل وتورم يحدثان لدى 50 إلى 60 في المائة من المرضى. وعادةً ما يُصاب مفصل واحد فقط (التهاب المفصل الأحادي)، وغالبًا ما يكون في الركبة أو الكاحل.

احمرار الجلد المؤلم، والحاد، والشديد أحيانًا، خاصةً في منطقة القدمين أو أسفل الساقين، من الأعراض النمطية لحمى البحر المتوسط العائلية.

ألم بالصدر يحدث لدى 20 إلى 40 في المائة من المرضى، وعادةً ما يصيب جانبًا واحدًا فقط. قد يكون الألم شديدًا للغاية لدرجة أن المصابين به لا يمكنهم التنفس بشكل سليم.

ألم بالعضلات، والذي يمكن أن يحدث أيضًا عن طريق الإجهاد الجسدي.

www.autoinflammation.de/fmf2

5 كيف يتم تشخيص حمى البحر المتوسط العائلية؟

ألم بالبطن وألم بالمفاصل وحمى – تتشابه أعراض حمى البحر المتوسط العائلية (FMF) مع عدوى أو أمراض التهابية أخرى مثل الروماتيزم. لذلك، غالبًا ما يستغرق الطبيب المعالج وقتًا طويلاً لربط الأعراض بأحد أمراض الالتهاب الذاتي مثل حمى البحر المتوسط العائلية.

إذا كنت تشك في إصابتك بمرض التهاب ذاتي، فيجب عليك زيارة اختصاصي، على سبيل المثال طبيب باطني متخصص في طب الروماتيزم، إن أمكن. ويُنصح أيضًا بالقيام بذلك أثناء أي نوبة احتدام حادة.

عادةً ما يتم التشخيص وفقًا لإجراء استبعادي – مما يعني استبعاد أمراض أخرى، مثل العدوى أو الأمراض الروماتيزمية الأخرى. بالإضافة إلى الفحص البدني، يمكن أن توفر قيم الدم المختلفة معلومات عن المرض.

يُعد فحص البول وخزعة المستقيم أو الكلية مهمين خصوصًا لتشخيص الداء النشواني.

يتوفر تحليل جيني لتأكيد تشخيص الإصابة بحمى البحر المتوسط العائلية.

الداء النشواني هو من المضاعفات المتأخرة لحمى البحر المتوسط العائلية. وعادةً ما يؤدي إلى تلف الكلى.

أسباب مدى الأهمية الشديدة للتشخيص الصحيح

لا يمكن للأطباء بدء العلاج المناسب حتى يتم إجراء تشخيص صحيح. يمكن أن يقلل العلاج بشكل كبير من شدة انتكاسات المرض وتكرارها. على وجه الخصوص، يمكن أن يحمي العلاج من المضاعفات المتأخرة لحمى البحر المتوسط، مثل الداء النشواني. في هذه الحالة، تشكل بروتينات معينة تزداد في الجسم أثناء نوبات الحمى ترسبات في الفراغات الموجودة بين الخلايا، خاصةً في الكلى. ويمكن أن يؤدي ذلك إلى فشل كلوي مزمن لاحقًا في العملية. يحدث الداء النشواني لدى 60 إلى 80 في المائة من مرضى حمى البحر المتوسط العائلية الذين لا يتلقون علاجًا[1،2].

أحيانًا يستغرق الأمر وقتًا طويلاً حتى يستطيع الأطباء تشخيص حمى البحر المتوسط العائلية. ويرجع ذلك إلى حقيقة أن نوبات الاحتدام تتطور بشكل مختلف، وغالبًا ما تكون الأعراض مشابهة لعدوى طبيعية. يجب استشارة اختصاصي إذا تم استيفاء الشروط التالية:[1]

1. حدوث نوبات حمى نمطية لحمى البحر المتوسط العائلية، على سبيل المثال مصحوبة بألم في البطن والمفاصل.

2. انتماء الأشخاص المصابين إلى مجموعة معرضة لخطر الإصابة بحمى البحر المتوسط العائلية. يشمل ذلك الأشخاص المنتمين إلى منطقة جنوب البحر المتوسط، أي من تركيا أو الشرق الأوسط أو أرمينيا، أو أولئك الذين هم من أصل يهودي.

3. وجود أفراد في العائلة لديهم أعراض مشابهة لحمى البحر المتوسط العائلية أو تم تشخيص إصابتهم بهذا المرض من قبل.

من أجل تقليل المضاعفات طويلة المدى، من المهم تشخيص المرض في أقرب وقت ممكن ومراقبة مساره.

قد يعد الاحتفاظ بتقويم للأعراض أمرًا مفيدًا لك وطبيبك.

www.autoinflammation.de/fmf3

Presentation here

6 خيارات العلاج

يُعد استخدام المادة الفعالة **كولشيسين** أفضل علاج معروف لحمى البحر المتوسط العائلية. الكولشيسين هو قلوي (مادة كيميائية طبيعية) مستخرج من نبات زعفران الخريف. تثبط هذه المادة الفعالة ردود الفعل الالتهابية بالجسم، وتقلل من الحمى. بالإضافة إلى ذلك، يمكن للعقار الحماية من المضاعفات اللاحقة مثل الداء النشواني.

يجب على الأشخاص المصابين بحمى البحر المتوسط العائلية تلقي الدواء بانتظام طوال حياتهم وبالجرعة التي يحددها أطباؤهم. وعند استخدامه بشكل صحيح، تختفي نوبات الاحتدام تمامًا لدى حوالي 60 في المائة من جميع المرضى، وتخف حدة الأعراض بنسبة 30 في المائة. للأسف، لا يستجيب 5 إلى 10 في المائة من المصابين بهذا المرض للعقار. كما يعاني حوالي 25 في المائة من المرضى من عدم التحمل أو المقاومة[5،6]. يجب على الأطباء المعالجين بعد ذلك بدء علاج مختلف[4،1].

إن التشخيص هو الخطوة الأولى نحو العلاج الصحيح لحمى البحر المتوسط العائلية. إذا تمت معالجة المرض على النحو الأمثل، فقد يصبح من الممكن التمتع بنوعية حياة عالية الجودة.

7 ما الذي يمكن أن يقدمه المصابون لأنفسهم؟

بالإضافة إلى العلاج الطبي، يمكن للمرضى أن يفعلوا الكثير بأنفسهم لزيادة جودة نوعية حياتهم. يكمن الهدف في تقليل معدل تكرار انتكاسات المرض.

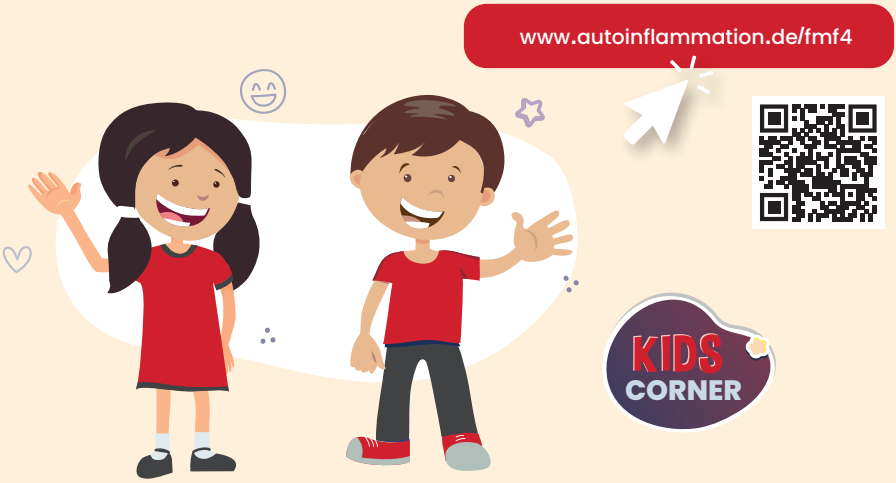
يمكن أن يكون للنظام الغذائي تأثير مثبت على العمليات الالتهابية في الجسم. لذلك يوصي الخبراء باتباع نظام غذائي متنوع ومتوازن. يشمل ذلك الكثير من الخضروات والفواكه الطازجة، والقليل من اللحوم، ولكن أحيانًا الأسماك والزيوت النباتية عالية الجودة.

ومن الأمور التي قد تساعد في تخفيف حدة حمى البحر المتوسط العائلية اتباع نمط حياة صحي والتمتع بحياة يومية هادئة. كما أن ممارسة التمارين الرياضية المنتظمة واتباع النظام الغذائي المتوازن والنوم الكافي لها تأثير إيجابي على مسار المرض. إن التمارين الرياضية طريقة جيدة لتقليل الضغوط العصبية.

ومع ذلك، لا يزال حدوث الانتكاسات ممكنًا. من المهم استغلال الوقت بينها في الراحة قدر الإمكان. اكتشف الأشياء الجيدة بالنسبة لك.

كما يمكن أن تساعد معالجة المرض بشكل صريح على توفير المزيد من الاسترخاء في الحياة اليومية. اشرح للأسرة والأصدقاء حمى البحر المتوسط العائلية وما يعنيه التعايش معها. حافظ على الاتصال بالآخرين وشارك تجاربك بخصوص حمى البحر المتوسط العائلية لمساعدة الأشخاص على فهمك ودعمك.

في Kids Corner "ركن الأطفال" على www.autoinflammation.de، يشرح تيم وبولا معنى أمراض الالتهاب الذاتي وكيفية تعايشهما معه.



8 أين يمكنني الحصول على الدعم؟

غالبًا ما تخف حدة حمى البحر المتوسط العائلية مع التقدم في السن، ويستطيع معظم الأشخاص الذين يتلقون العلاج المناسب أن يعيشوا حياة طبيعية. ومع ذلك، فإن المرض غير قابل للشفاء حاليًا. لا يمكن لجميع المصابين بهذا المرض تقبل هذه الحقيقة جيدًا على نحوٍ متساوٍ.

سيجد المرضى والأقارب **دعمًا فعالاً** ضمن نطاق الرعاية النفسية والاجتماعية. يمكن أن يساعدهم ذلك على تعلم أساليب تكيفية للتعامل مع مرضهم.

يمكنك العثور على **مراكز المشورة المناسبة** بالقرب منك، والكثير من المعلومات، والاتصال بالأشخاص الذين لديهم تفكير مماثل، على سبيل المثال، dsai e.V. Patientenorganisation für angeborene Immundefekte [dsai e.V. منظمة المرضى لنقص المناعة الخِلقي]: **www.dsai.de.**

إذا كانت لديك أسئلة طبية حول منتجات شركة Novartis أو مرضك الذي يتم علاجه بمنتجات شركة Novartis، فنحن نرحب باتصالك بنا، **Novartis Pharma Medical Information Service**، على:

الهاتف: 0911 – 273 12 100*
الفاكس: 0911 – 273 12 160
البريد الإلكتروني: infoservice.novartis@novartis.com
الموقع الإلكتروني: www.infoservice.novartis.de
الدردشة المباشرة: www.chat.novartis.de

*من يوم الإثنين إلى الجمعة من الساعة 8:00 صباحًا إلى 6:00 مساءً

يمكن العثور على إجابات على الأسئلة الشائعة هنا:

www.autoinflammation.de/fmf5

9 المراجع

1 المركز المرجعي للالتهاب الذاتي في جامعة توبنغن [مستشفى توبنغن الجامعي]: الارتباط: https://www.medizin.uni-tuebingen.de/files/view/3NRLkQ5rnlnmanJz9qV4ba26/FMF%20.pdf (تم الوصول إليه في 2021/07/26)

2 Gattorno M., Federici S., Pelagatti M.A., et al.: Diagnosis and management of autoinflammatory diseases in childhood. J ClinImmunol 2008; 28 (suppl 1): 73–832.

3 Kallinich, T. (2013). Neues zum familiären Mittelmeerfieber Arthritis und Rheuma, 33(06), 379-385.

4 Manna R.: Familial Mediterranean fever. https://www.orpha.net/consor/www/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=342 (تم الوصول إليه في 2021/07/26)

5 Kallinich T., et al. Evidenzbasierte Therapieempfehlungen für das familiäre Mittelmeerfieber. Z Rheumatol 2019; 78:91-101.

6 Gallizzi R., et al. (2020). Adherence to Colchicine treatment and Colchicine resistance in a multicentric FMF national cohort. Annals Rheum Dis; 79 (Suppl 1): 170. Abstract OP0273. Annual European Congress of Rheumatology, EULAR 2020.

حقوق ملكية الصور:

الصفحة 4 و6 iStockphoto PeopleImages

الصفحة 4 و7 AdobeStock Studio Romantic

الصفحة 5 و8 iStockphoto Prostock Studio

الصفحة 5 و10 iStockphoto Paul Bradbury

الصفحة 10 AdobeStock Fotolia

الصفحة. 11 AdobeStock PiyawatTeenoprite

الصفحة 11 iStockphoto Farknot Architect

الصفحة 4 و13 iStockphoto Dean Mitchell

الصفحة 14 iStockphoto 12963734

الصفحة 4 و15 AdobeStock Studio Romantic

الصفحة 5 و16 iStockphoto Lisovskaya

الصفحة. 16 Stockphoto Ridofranz

الصفحة. 20 Stockphoto Povozniuk

Novartis Pharma GmbH
Roonstrasse 25
Nuremberg 90429
www.novartis.de

NOVARTIS

1080095 10/2021