مراجعة للأدبيّات الطبّية حول أمراض عوز المناعة الأوّلي في العالم العربي: نحو خارطة طريق في أفق 2030

A review of the medical literature on Primary Immunodeficiency Diseases in the Arab world: Towards a roadmap to 2030

أحمد بن عبد العزيز [1,2,3]، أسماء بن عبد العزيز [1,4]، يوسف زنينة [3]، سليمة البرادعي [1,3]، نادية عليّة [1]، محمد خليل [1,3]

1. مستشفى سهلول بسوسة (تونس)
2. كلية الطبّ "ابن الجزّار". جامعة سوسة (تونس)
3. مخبر البحث "قياس ودعم أداء المستشفيات" LR 19 SP 01
4. كلية الصّيدلة بالمنستير. جامعة المنستير (تونس)

الأستاذ الدكتور
أحمد بن عبد العزيز

أستاذ الطبّ الوقائي وطبّ المجتمع (الصّحة العامّة) بكلية الطبّ "ابن الجزّار" بسوسة (جامعة سوسة، تونس)

مدير نظم المعلومات (DSI) بالمركز ألاستشفائي الجامعي سهلول بسوسة (تونس)

رئيس مخبر البحث LR19SP01 "قياس ودعم أداء المؤسّسات الصّحية"

مؤسّس ورئيس الشبكة المغاربيّة: بيداغوجيا - بحث - نشر في العلوم الصّحّية (PRP2S)

Abstract

Objective: Describing the editorial, methodological and thematic profile of scientific publications on Primary Immunodeficiency Diseases in the Arab World during the five-year period 2020-2024.

Methods: Based on the MeSH descriptor 'Primary Immunodeficiency Diseases' (PID), combined with the names of 22 Arab countries, this bibliometric study was conducted on MEDLINE, via Web of Science, analyzing all available bibliographic fields. The number of authors was limited to researchers from the Arab world who had co-authored at least two publications during the study period. Visualization of author and research topic clusters was carried out using VOS Viewer.

Results: During the five-year study period, 156 publications from the Arab world were indexed under the PID descriptor, published by 86 scientific journals, and tagged with 479 MeSH descriptors. These publications, often of the 'Case Reports' (19%) and 'Review Article' (15%) type, were mainly categorized under 'Immunology' (62%), "Pediatrics" (47%) and 'Genetics/Heredity' (39%). They were published particularly by the Journal of Clinical Immunology (15%) and Frontiers in Immunology (12%). Among the 119 co-authors of these publications, from 12 countries, the most prolific were AL-HERZ (Kuwait), BOUSFIHA (Morocco) and ADELI (Qatar). These studies were often retrospective in nature, focused on children and the problem of "Severe Combined Immunodeficiency", particularly in Egypt, Saudi Arabia, Oman and Morocco. In addition to the 'Genetics' approach (39%), notably 'Genetic Predisposition To Disease'

and 'Genetic Diseases Inborn', these publications also addressed "Immunology" (19%), including topics such as 'Immunologic Deficiency Syndromes' and 'Acquired Immunodeficiency Syndrome'. Visualization of these publications reveals collaboration between two sub-regions of the Arab world (Africa and Asia) with a strong focus on 'Hematopoietic Stem Cell Transplantation'.

Conclusion: The bibliometric analysis of PID publications in the Arab world highlights a dynamic editorial landscape, diverse methodological approaches, and a wide thematic range. This stresses the need to network researchers, following a unified and interdisciplinary approach (bridging basic, clinical and public health sciences), and aligning with local epidemiological priorities.

Keywords: Primary Immunodeficiency Diseases - Genetic Diseases, Inborn - Immunologic Deficiency Syndromes - Bibliometrics – MEDLINE – Arab World

مقدمة

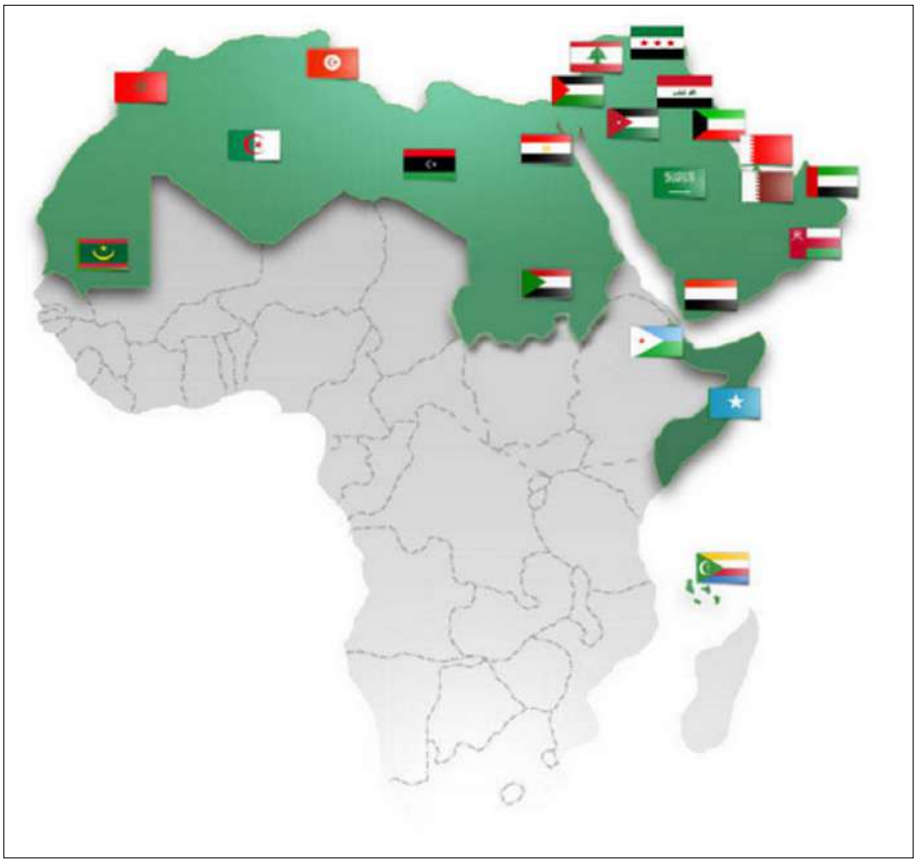
تشمل أمراض عوز المناعة الأوّلي، والتي تسمّى أيضًا "الأخطاء الخلقية في المناعة"، حاليًا حوالي 600 مرض تؤدّي عادّة إلى عدوى متكرّرة وخطيرة ومكلفة. على الرّغم من ندرتها الوبائيّة، فإنّ هذه المشاكل الصّحيّة المناعيّة الذاتيّة، والتّي تُعزى غالبا إلى طفرات جينيّة، تمثّل حالياً تحدّياً جديداً للصّحّة العامّة، خاصّة في البلدان ذات الدّخل المنخفض والمتوسّط. فللصّعوبات التّشخيصيّة والعلاجيّة، التي يستوجبها الكشف المبكّر عن هذه الأمراض وإدارتها سريرياً، تأثير سلبيٌّ على أداء النّظم الصّحّية الوطنيّة، التي أضنتها الأعباء الثلاث للمراضة: السّارية والمزمنة وما بعد الصّدمة. ممّا جعل العبء العام لأمراض عوز المناعة الأوّلي مرتفعا في الجناحين الرّئيسيّين للعالم العربي (شمال أفريقيا وغرب آسيا)، نتيجة لانتشار زواج الأقارب بين ساكنتها على نطاق واسع (حوالي 50%) من ناحية، وتأخّر التّشخيص والعلاج في أنظمتها الصّحّية من ناحية أخرى. إنّ التعقيدات البيولوجية وتنوّع المظاهر السّريريّة لهذه الأمراض المناعيّة، خاصّة عند حديثي الولادة، تستوجب مقاربة طبيّة متعدّدة التخصّصات، تدمج العلوم الأساسية (الوراثة، المناعة، الأحياء الدقيقة، الكيمياء الحيوية / الأحياء الجزيئي،...)، والعلوم السّريريّة (طبّ الأطفال، الأمراض المعدية، أمراض الدّم، الأمراض الجلديّة، علم الأورام،...) وعلوم الصّحة العامّة (الوبائيات، الإدارة الصّحية، علم النفس، علم الاجتماع،...) معا. فهذه المقاربة ضروريّة لفهم شامل و وتدبير متكامل للأمراض المعقدّة. ومن هنا تأتّت الحاجة الماسّة إلى تعاون مكثّف ودائم بين الباحثين العلميّين والممارسين السّريريّين وخبراء الصّحة العامّة. ولا يزال هذا النموذج المندمج للأنظمة الصّحّية الوطنيّة (مهنيّا وأكاديميّا وتنظيميّا) ضعيف التّنفيذ عموما في منطقة شمال أفريقيا و غرب آسيا. فالبحث العلمي ببلدان العالم العربي، يواجه في مجال الطبّ الحيوي، تشتّتًا واسعًا في محاور المنشورات العلمية واستهدافًا ضعيفًا للأولويّات المجتمعيّة للسّكان المحلّيين، نتيجة لقلّة التّبادل المعرفي و المهني و المجتمعي بين الباحثين البيولوجيين وأطبّاء المستشفيات وأسر المرضى. تشكّل كلّ هذه العوامل معوّقات لتطوير الابتكار المعرفي و العملي، خاصّة فيما يتّصل بالأمراض المستجدّة والنّادرة بما في ذلك أمراض عوز المناعة الأوّلي. و يعتبر التوثيق الببليومتري والتمثيل البصري لأطياف المنشورات العلميّة في هذا المجال، قاعدة ضروريّة للتخطيط المتعدّد المهن والتّوافقي، لإنشاء خارطة طريق ضامنة لتطوير بحث عميق متعدّد التخصّصات والمراكز، ومبتكر علميًا ومجتمعيًا، و موجّه لصنّاع القرار القاعدي و المركزي، نحو تدبير أكثر فعاليّة وكفاءة وعقلانية لهياكل البحث والرّعاية والتدريب. تهدف هذه الدّراسة إلى توصيف النّمط التحريري والمنهجي والموضوعاتي للمقالات العلمية الطبّية الحيويّة بالعالم العربي حول أمراض عوز المناعة الأوّلي، خلال الخماسيّة المنصرمة 2020-2024، و اقتراح إستراتيجيّة شاملة لتحسين الإنتاجيّة العلمية والرّؤية الأكاديميّة والمسؤوليّة المجتمعيّة، في هذا المجال، بحلول عام 2030.

الموادّ والطّريقة

أجريت هذه الدّراسة الببليومترية على قاعدة بيانات MEDLINE، خلال سنوات 2020-2024، من خلال الواصف (MeSH) "أمراض عوز المناعة الأوّلي". تشمل هذه الكلمة المفتاحيّة حسب ميدلاين "أمراض ومتلازمات نقص المناعة الوراثيّة النّاتجة عن طفرات في الجينات المسؤولة عن المناعة، والتّي تتميّز عمومًا بزيادة قابلية الإصابة بالأمراض المُعدية و ترتبط غالبًا بمظاهر أمراض المناعة الذاتيّة". أُضيف هذا الواصف إلى قاموس MeSH عام 2020، ليحل بديلا عن الكلمة المفتاحيّة القديمة "متلازمات نقص المناعة" (بين عامي 1972 و2019). ويفضّل هذا المصطلح حاليا في اثني عشر واصفًا فرعيًا، (مؤطّر 1). حلّلت قاعدة البيانات عبر منصّة Web Of Science (WoS)، شاملة لمجموع 22 دولة، مكوّنة لجامعة الدّول العربية (مؤطّر 2). استخرجت نتائج هذا البحث الوثائقي خلال يوم دراسيّ واحد (11 مارس 2025) و حلّلت بياناتها وفقًا لخصائص المقالات التحريريّة (أنواع النّشر،

مؤطّر 1: الهياكل الشّجريّة لواصف "أمراض عوز المناعة الأوّلي" في قاموس MeSH لقاعدة بيانات MEDLINE (مارس 2025).

اللّغة العربيّة	اللّغة الفرنسيّة	اللّغة الانجليزيّة
رَنَحُ تَوَسُّعِ الشُّعَيرات	Ataxie-télangiectasie	Ataxia Telangiectasia
مُتَلازِمَةُ بلُوم	Syndrome de Bloom	Bloom Syndrome
متلازمة شدياق - هيكاشي	Syndrome de Chediak-Higashi	Chediak-Higashi Syndrome
امراض عوز المتمم الوراثي	Déficits héréditaires en complément	Hereditary Complement Deficiency Diseases
وَذَمَةٌ وِعائِيَّةٌ عَصَبِيَّةٌ وِراثِيَّة	Angio-oedèmes héréditaires	Angioedemas, Hereditary
متلازمة نقص المناعة فرط الغلوبولين المناعي M	Syndrome d'hyper-IgM	Hyper-IgM Immunodeficiency Syndrome
متلازمة نقص المناعة فرط الغلوبولين المناعي M النمط 1	Syndrome d'hyper-IgM lié à l'X	Hyper-IgM Immunodeficiency Syndrome, Type 1
مُتَلازِمَة جوب	Syndrome de Job	Job Syndrome
متلازمة نقص التصاق الكريات البيض	Déficit d'adhérence leucocytaire	Leukocyte-Adhesion Deficiency Syndrome
عَوَزٌ مَناعِيٌّ مُشْتَرَكٌ وَخيم	Immunodéficience combinée grave	Severe Combined Immunodeficiency
داءُ العَوَزِ المَناعِيِّ المُشْتَرَك المرتبط بالصبغي اكس	Immunodéficiences combinées graves liées à l'X	X-Linked Combined Immunodeficiency Diseases
مُتَلازِمَة فيسكوت-آلدريك	Syndrome de Wiskott-Aldrich	Wiskott-Aldrich Syndrome



مؤطّر2: الدّول الأعضاء الاثنان و العشرون في جامعة الدّول العربيّة (مارس 2025).

مجالات البحث، المجلّات العلمية،...)، والمنهجية (مجموعات المراضة، البلدان، تصميمات الدّراسة، المؤهّلات،...) والموضوعاتيّة، من خلال واصفات الفهرسة. اقتصر توزيع المؤلفين لهذه المنشورات العلميّة وتشكيل شبكاتهم، على الباحثين العاملين في الهياكل المهنيّة و/ أو الأكاديميّة بالعالم العربي، و الذّين ألّف كل واحد منهم، ما لا يقلّ عن مقالين مفهرسين خلال فترة الدّراسة 2020-2024.

النتائج

فهرست قاعدة البيانات MEDLINE يوم استشارتها (11 مارس 2025) عبر منصّة WoS، 156 منشورًا علميًا في مجال الطبّ الحيوي، بكلّ بلدان العالم العربي، حسب واصف "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، خلال الفترة الخماسيّة 2020-2024. صنّفت هذه المقالات وفق 19 نوعًا من المنشورات و 53 مجالًا بحثيًا، و نشرت ب 86 مجلّة علمية، وقّع عليها من قبل 2132 مؤلفً، و فهرست بواسطة 479 واصفً MeSH و 37 مؤهّلً.

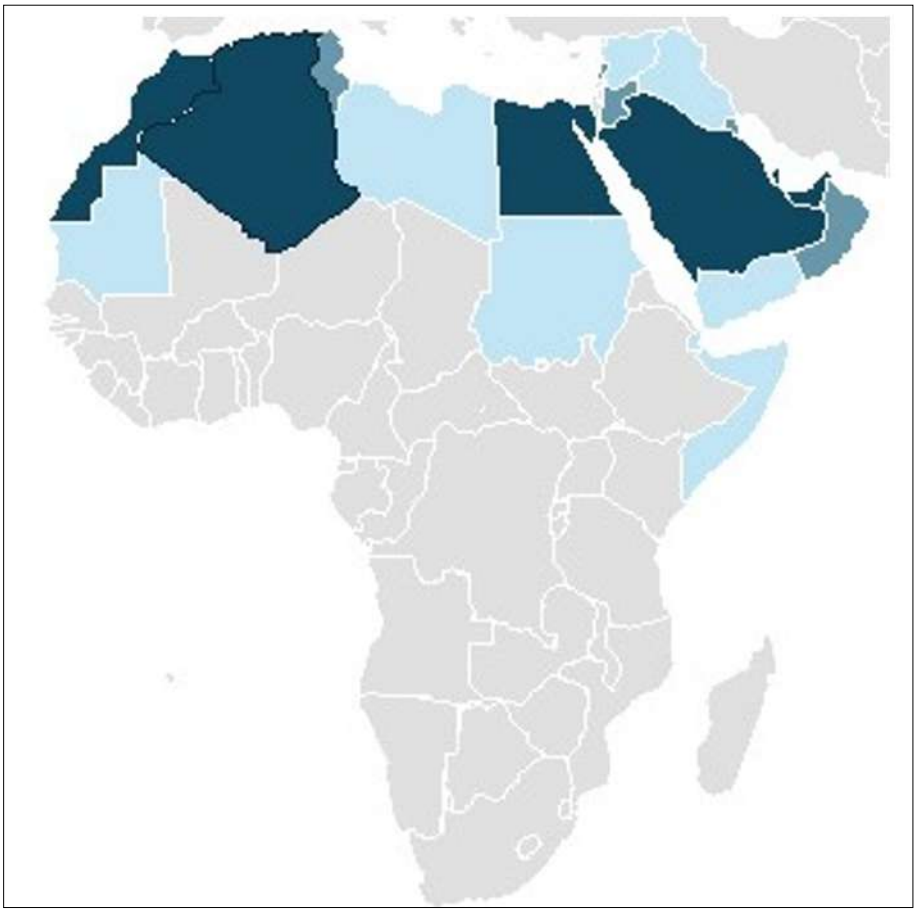
النّمط التّحريري

مثّل "تقرير الحالّة" (19%) و"مقالة المراجعة" (15%) نمطي النّشر الأكثر تحريرا في العالم العربي في مجال "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، في حين كانت الدّراسات التاليفيّة للأدبيّات الطبّية الحيويّة ("المراجعة المنهجيّة"، "التحليل التلوي"، "دليل الممارسة") نادرة. خلال فترة الدّراسة، شارك باحثو العالم العربي في توقيع ثماني منشورات فقط من نوع "دراسة متعدّدة المراكز" و"دراسة مقارنة" واحدة. صنّفت مقالات العالم العربي المتعلّقة بأمراض عوز المناعة الأوّلي أساسا، في أقسام: "علم المناعة" (62٪)، "طبّ الأطفال" (47٪) و"علم الوراثة" (39٪). بالإضافة إلى التّخصّص السّريري "الأمراض المعدية" (عدد=38)، تعلّقت هذه المنشورات خاصّة بالعلوم البيولوجيّة: "أمراض

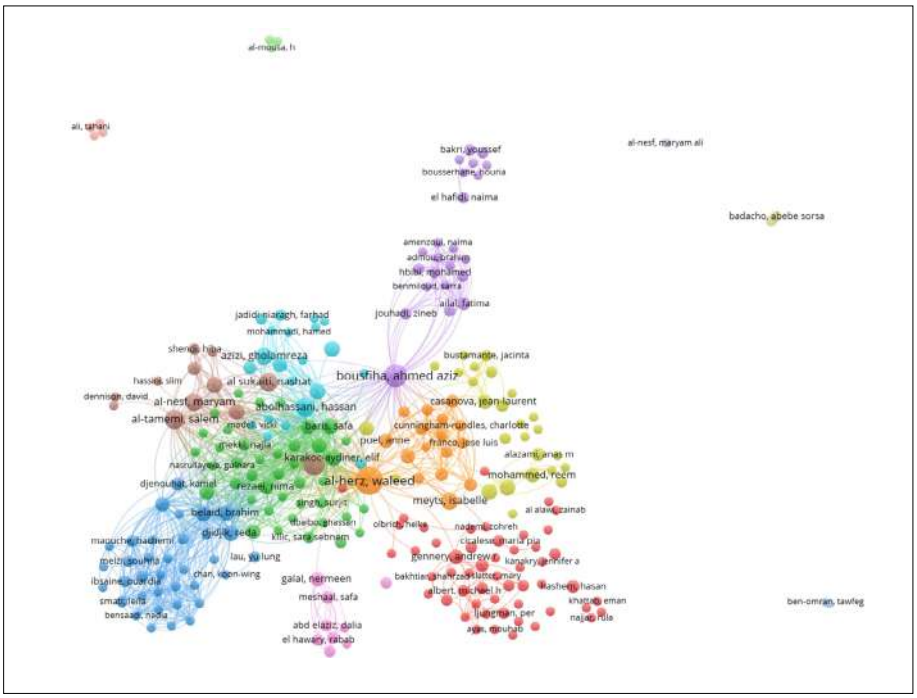
الدمّ" (عدد=50)، "الكيمياء الحيويّة / البيولوجيا الجزيئيّة" (عدد=41) و "علم الأحياء الدّقيقة" (عدد=23). في حين تصدّرت مجلّتا: "Journal of Clinical Immunology" (15٪) و"Frontiers in Immunology" (12٪) توزيع أدبيّات العالم العربي في "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، نُشرت إحدى عشرة مقالة في ستّ مجلّات مسجلّة ببلدانه: "مجلّة قطر الطبّية"، "تونس الطبّية"، "المجلّة المصرية لعلم المناعة"، "حوليّات الطبّ السّعودي"، "المجلّة الطبّية السّعودية"، "مجلّة جامعة السّلطان قابوس الطبّية". وباستثناء ورقة بحثية واحدة، فإنّ جميع هذه المقالات بالعالم العربي قد حرّرت باللّغة الإنجليزية. من بين الموقّعين على هذه المنشورات المضمّنة حول "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، انتمى 119 مؤلّفا إلى هياكل بحثية في العالم العربي، من بينهم: "وليد الحرز" (18 مقالاً) في الكويت، و"أحمد عزيز بوصفيحة" (12 مقالاً) في المغرب، و"مهدي العادلي" (11 مقالاً) في قطر. كما توزّع المؤلّفون على 12 دولة (شكل 1) غطّت جناحي العالم العربي: الأفريقي ("الجزائر"، "المغرب"، "مصر"، تونس) والآسيوي ("المملكة العربيّة السّعودية"، "قطر"، الإمارات العربيّة المتّحدة، الأردن، الكويت، لبنان، عمان، سوريا). وبرغم ذلك، استمرتّ بعض فرق البحث المهتمّة بأمراض عوز المناعة الأوّلي في العمل البحثي المنفرد (شكل 2).

النّمط المنهجي

حسب الكلمات الواصفة MeSH لمقالات العالم العربي حول "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، كانت الفئة السّكانية الأكثر دراسة هي "الطّفل" (54٪)، تليها "البالغ" (15٪) ثمّ "المسنّ" (5٪). كما كانت البلدان الأعلى تواترا في الكلمات المفتاحيّة لهذه المنشورات "مصر"، و"المملكة العربيّة السّعوديّة"، و"عُمان"، و"المغرب". فهرست الواصفتان "شمال أفريقيا" و"الشرق الأوسط" مقالتين فقط في منشورات العالم العربي. أنواع الدّراسات السّائدة حول "أمراض عوز المناعة الأوّلي" في العالم العربي، كانت غالبا "استرجاعيّة" (17%) أو "مقطعيّة" (6%). في ما يتعلّق بفئات البحث، كان الواصف الأكثر تكرارًا "نقص المناعة المشترك الشّديد" (6%)، إضافة إلى "أمراض عوز المناعة الأوّلي" (33%).



الشّكل 1: خريطة توزّع 119 مؤلفًا من العالم العربي، في توقيع المنشورات العلميّة الطبّية الحيويّة المتعلّقة بـ "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، بين عامي 2020 و 2024 (MEDLINE)



الشّكل 2: شبكة مؤلّفي 156 منشورًا علميًا في مجال الطبّ الحيوي من العالم العربي، مُفهرسا حسب واصف "أمراض نقص المناعة الأوّلي"، في قاعدة بيانات2020 (2024-MEDLINE)

من بين "مؤهّلات" المقالات المضمّنة، كان "علم الوراثة" (39%) مجال البحث الرّئيسي، متبوعا بالمجالات الخمسة التّالية: "التّشخيص" (22%)، "علم الأوبئة" (21%)، "علم المناعة" (19%)، "العلاج" (17%) و"المضاعفات" (12%).

النّمط الموضوعاتي

خلال الخماسيّة الماضية، فهرست المنشورات الخاصة بأمراض عوز المناعة الأوّلي في العالم العربي، بالإضافة إلى مجال علم الوراثة ("الاستعداد الوراثي للأمراض"، "الأمراض الوراثيّة الخلقيّة")، في مجال علم المناعة بما في ذلك "متلازمات نقص المناعة"، "متلازمة نقص المناعة المكتسب"، "نقص المناعة المتغيّر المشترك"، "أمراض المناعة الذاتيّة" و"أمراض الجهاز المناعي". كانت الأمراض المعدية الأكثر شيوعًا بين أوصاف هذه المنشورات أساسا: "عدوى فيروس نقص المناعة البشريّة"، و"كوفيد19-"، و"عدوى الجهاز التنفّسي"، و"السّل". اهتمت بعض المقالات في العالم العربي أحيانا بالموضوعات التاليّة: "زواج الأقارب" (عدد=7)، "السّجلاّت" (عدد=7)، "قابليّة الإصابة بالمرض" (عدد=5) و"جودة الحياة" (عدد=4). و تبيّن شبكة الواصفات الرئيسية لمنشورات العالم العربي حول "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، خلال الفترة 2020-2024، مركزية المواضيع التّالية: "زراعة الخلايا الجذعيّة المكوّنة للدّم"، "عدوى فيروس نقص المناعة البشريّة"، "كوفيد19-"، "نقص المناعة المشترك الشّديد"، "نقص غاما غلوبولين الدّم"، و"الاستعداد الوراثيّ للإصابة بالأمراض".

المناقشة

يعتبر العالم العربي ذي اختطار لأمراض عوز المناعة الأوّلي، وذلك بسبب انتشار زواج الأقارب بين السّاكنة ونتيجة لتعقيد التّشخيص المبكّر لها وتدبيرها الرّشيد، تطابقا مع الطبّ المؤسس على القرائن و على انتظارات المرضى و عائلاتهم. وتوفّر الدّراسة البيبليومترية للمنشورات الخاصّة بهذه الفئة من الأمراض المناعيّة و الوراثيّة، لصنّاع القرار والباحثين في العالم العربي، بيانات إحصائية لتسليط الأضواء و رسم خريطة طيف المقالات العلميّة (فرق البحث، مواضيع الدّراسة) وتحديد الأوّلويّات البحثيّة العلميّة، لتطويرها نحو مزيد من الرّشاد والملاءمة. وتعتبر هذه الدّراسة التّوثيقيّة ضرورية لتطوير خارطة الطّريق، خلال السّنوات المقبلة، لتحسين الإنتاجيّة العلميّة المتعلّقة بأمراض عوز المناعة الأوّلي، وضمان المزيد من المعرفة العلمية وأنشطة الرّعاية الصّحّية، الأفضل ارتباطا باحتياجات السّاكنة. وعلى رغم الاهتمام المبكّر بأمراض عوز المناعة الأوّلي في العالم العربي منذ بضع عقود، و الشّراكة مع فرق بحث رائدة في العلوم الأساسية والتخصّصات السّريريّة، في بلدان غالباً ما كانت مواردها البشريّة / الماديّة محدودة مقارنة مع العبء العامّ للمراضة، لم تنجز أية دراسة توثيقيّة إلى حدّ اليّوم حول الخصوصيّات الإقليميّة (التحريريّة والمنهجيّة والموضوعاتيّة) لمنشوراتها. ومن هنا تكمن أهميّة هذا البحث الببليومتري المستخدم لأدوات تحليل وتشبيك الأدبيّات الطبيّة الحيويّة العلميّة، والتي ربّما قلّلت قليلا بعض صعوباتها المنهجيّة صدقيّة النّتائج، دون تغيير صحّة الاستنتاجات والتّوصيّات. ومن بينها أحاديّة قاعدة البيانات وتحليلها الببليومتري المرتبط بدرجة التّوافق بين أساليب الفهرسة لمنصّتي WoS من Clarivate وMEDLINE عبر PubMed. ومع ذلك، فمن المعروف حاليًا أنّ قاعدة MEDLINE تظلّ المرجع الدّولي المهيمن للمجلاّت العلميّة النّزيهة والمرئيّة وأنّ التّوثيق العلمي يتّجه نحو مزيد من التّطابق بين قواعد البيانات العالميّة. تظهر هذه الدّراسة الببليومتريّة أنّ الاثنين و العشرين دولة في العالم العربي قد أنتجت، خلال الفترة 2020-2024، 156 منشورًا علميًا خاصًا بأمراض عوز المناعة الأوّلي، وقّع عليها بشكل رئيسي 119 مؤلفًا (كتب كلّ واحد منهم منشورين مفهرسين على الأقلّ خلال السّنوات الخمس الماضية)، يعملون في 12 بلدا عربيًا. وقد شملت خريطة هذه المنشورات بالعالم العربي، منطقتي شمال أفريقيا (الجزائر، مصر، المغرب) وغرب آسيا (المملكة العربيّة السّعوديّة، قطر، الإمارات العربيّة المتّحدة)، معظمها من نوع "تقارير الحالّة"، مصنّفة ضمن "علم المناعة" أو "طبّ الأطفال" أو "علم الوراثة". وركّزت هذه المنشورات على موضوع "نقص المناعة المشترك الشّديد"، وفقًا لنهجين رئيسيّين: جيني "الاستعداد الوراثي للإصابة بالمرض"، و مناعي "متلازمات نقص المناعة". بالإضافة إلى تأكّد التعاون العلمي بين منطقتي العالم العربي (الأفريقيّة والآسيويّة)، فإنّ التشبيك المرئي لهذه المقالات يوضّح التوافق حول موضوع "زراعة الخلايا الجذعيّة المكوّنة للدّم". ومن هنا تظهر الحاجّة في العالم العربي إلى خارطة طريق ثلاثيّة المحاور، تستند إلى التشبيك العلمي و التجميع الوبائي و النّشر الجماعي.

أ. التّنوّع التّحريري

نشر العالم العربي (الذي يقدّر عدد سكّانه بأكثر من 400 مليون نسمة) خلال الفترة الخماسيّة المنصرمة 2020-2024 ما يقارب 150 منشوراً علمياً حول "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، مقابل ما يقارب 3500 مقالة مفهرسة في كلّ أقطار العالم (يقدّر سكّانها حاليًا بنحو ثمانية مليارات نسمة)، أي بفارق ضئيل في الإنتاجية يقترب من مقالة واحدة سنوياً لكل عشرة ملايين نسمة. وقد غطّت خريطتها التّحريرية منطقتيها الفرعيتين، في شمال أفريقيا (الجزائر والمغرب ومصر وتونس) وغرب آسيا (المملكة العربيّة السّعوديّة وقطر والإمارات العربيّة المتّحدة والأردن والكويت ولبنان وعمان وسوريا). وقد ضمّت فرقا بحثيّة في العلوم الأساسية (كعلم المناعة وعلم الوراثة) والعلوم السّريريّة (كطبّ الأطفال وأمراض الدّم)، تتألّف من حوالي مائة باحث. إنّ الإنتاجية العلمية في مجال أمراض عوز المناعة الأوّلي تتحدّد من خلال تنوّع تخصّصات البحث (كتقاطع العلوم البيولوجية والسّريرية مثلا) و الصّعوبات التّشخيصيّة التّي عادّة ما تؤخّر التّدبير العلاجي. لسوء الحظ، في بعض الأحيان، كانت هياكل البحث في أمراض عوز المناعة الأوّلي في العالم العربي أحادية التّخصّص، مما أدّى إلى تقاسم الرّعاية الصّحّية للمرضى والتّحليل البيولوجي لموادّهم، و بالتّالي افتقاد مقاربة شموليّة للبيانات السّريريّة والأساسيّة (و كذلك النفسيّة الاجتماعيّة، الفرديّة والعائليّة). و تتأكّد أهميّة الهياكل البحثيّة المتكاملة، التّي تجمّع الأطبّاء في أقسام المستشفيات (كطبّ الأطفال وأمراض الدّم)، وعلماء الأحياء في المختبرات (كعلم المناعة

والوراثة البشرية)، وخبراء الصّحّة العامّة (الأكثر دربة على إجراء البحوث النوعيّة).

ب. الصّعوبات المنهجيّة

على الرّغم من تصنيفها الموحّد حاليًا في فئة "أمراض عوز المناعة الأوّلي"، فإنّ نسب انتشار المئات من الأمراض المناعيّة والوراثيّة وأمراض الأطفال منخفض عموما، قياسا مع الأمراض الجرثوميّة و المزمنة. إن اعتبار هذه المشكلات الصّحية "أمراضاً نادرة" قد يفسّر نقص الموارد المخصّصة لدراستها العلمية الأساسيّة و تنظيم الرّعاية الخاصّة لها. فدراسة هذه الأمراض النّادرة لا تزال تواجه المشكلة الكلاسيكيّة المتمثّلة في "الأعداد المنخفضة"، وخاصّة في أقسام خدمات الرّعاية المتخصّصة و المرجعيّة. ممّا يفسّر هيمنة المقالات الأصلية من نوع "دراسات الحالّة" في المركز العلاجي الواحد (و المتعلّقة بتشخيص بعض الحالات النّادرة)، أو "المراجعات التعليمية" الهادفة إلى شرح الخطوط التوجيهيّة لتصنيف هذه الحالات السّريرية النّادرةً، في طبّ الأطفال خصوصا و الممارسة الطبّية عموما. وقد أدّى قلة حجم جمهرة البحث في الدّراسات التوصيفيّة و المقارنة، إلى ندرة الدّراسات التاليفيّة للأدبيّات بما في ذلك المراجعات المنهجيّة وتحليلات التلوي. وهنا تأتي أهميّة تسهيل إنشاء سجلّات وطنيّة طوليّة و مستقبليّة، مرتكزة على السّاكنة وشاملة للعائلة الكبرى لأمراض عوز المناعة الأوّلي. و يجدر التّنويه ببعض السّجلّات الرّائدة في جناحي العالم العربي، لمتابعة أمراض عوز المناعة الأوّلي، بمقاربة دوليّة (تغطّي مجموعة من بلدان منطقة شمال أفريقيا و الشرق الأوسط)، أو إقليمية (تجمّع أرشيف العديد من مراكز الخدمات المتخصّصة)، عامّة (للطّيف الكامل لأمراض عوز المناعة الأوّلي) أو خاصّة (مقتصرة على مرض معيّن).

ج. التّشتّت الموضوعي

في حين تتّجه أعداد أمراض عوز المناعة الأوّلي، في التصنيفات العالمية تدريجيّا، نحو قرابة الألف مرض في غضون بضع سنوات، أظهرت هذه الدّراسة الببليومترية للمقالات في العالم العربي حول هذه المراضة، الأهمّية المرصودة لموضوعي "نقص المناعة المشترك الشّديد" و"زراعة الخلايا الجذعيّة المكوّنة للدّم". فلقد وثّقت السّجلّات الوطنيّة لأمراض عوز المناعة الأوّلي، خاصّة في المؤسّسات الصّحّية المتخصّصة في طبّ الأطفال، مدى انتشار هذا المرض و تلك المقاربة العلاجيّة. كما تتوجّه الخدمات الصّحّية حاليًا (السّريريّة والبيولوجيّة) بشكل متزايد نحو تحسين التّقنيات التّشخيصيّة و تجويد الإجراءات العلاجيّة في زراعة الخلايا الجذعيّة.

ختاما، بناءً على هذه البيانات الببليومترية للمنشورات في العالم العربي حول أمراض عوز المناعة الأوّلي في الخماسيّة المنصرمة، تأكّد وجود حراك علمي، على امتداد العالم العربي، يقوده ما لا يقلّ عن مائة باحث في منطقتي شمال إفريقيا و غرب آسيا. بإمكان هذه النخبة، اثر تشبيكها الجيّد و الفعّال، أن تطوّر مناهج البحوث و موضوعاتها نحو حلحلة مشكلات الصّحة العامّة المركزيّة للسّاكنة. كما تجلّت ملامح خارطة الطّريق لتطوير إنتاجيّة وجدوائية ومرئية البحث العلمي في العالم العربي حول مكافحة هذه المراضة، بناءً على ثلاثية: الشّبكة و السّجلّ و المجلّة.

1. تكوين **شبكة** في العالم العربي تجمّع المتخصّصين في أمراض عوز المناعة الأوّلي، لتبادل الخبرات المتراكمة في المنطقتين الأفريقية والآسيوية، في مجالات البحث العلمي والرّعاية الصّحّية والتّكوين الأكاديمي. ويمثّل المؤلّفون الأكثر غزارة في تحرير المقالات العلميّة في العالم العربي حول هذا الموضوع، النواة المركزيّة الأولى لهذه الشّبكة.

2. إنشاء **سجلّ** موحّد يغطّي جميع دول العالم العربي، حول أمراض عوز المناعة الأوّلي، مع التّركيز على المشكلات الرّئيسية (التكرار والشدّة والتكلفة)، والجمع بين البيانات السّريرية والبيولوجية والاجتماعية والاقتصادية (جودة الحياة، مسارات الرّعاية الصّحّية، نفقات العلاج).

3. إصدار **مجلّة** دورية توفّر تلخيصات لأوراق البحوث العلميّة المنجزة في العالم العربي حول أمراض عوز المناعة الأوّلي، وتقدّم لجميع العاملين في المجال الصّحّي وأسر المرضى ملخّصات بلغة مبسّطة، باستعمال اللّغة الأمّ، و مصحوبة بـرسوم بيانيّة.

المراجع

4. Al-Tamemi S, Al-Rawas A, Al-Khabori M, Al-Farsi K, Al-Huneini M, Abdalla A, et al. Immune reconstitution and survival, following hematopoietic stem cell transplantation in Omani patients with inborn errors of immunity. Clin Immunol. 2024 Jul;264:110263. doi: 10.1016/j.clim.2024.110263.
5. Thalappil S, Khalil S, Hassini S, Al-Nesf M. Subcutaneous immunoglobulin therapy for adult patients with primary immunodeficiency disease: Qatar experience. Qatar Med J. 2023 Nov 19;2023(2):3. doi: 10.5339/qmj.2023.sqac.3.
6. Al-Herz W, Ziyab AH, Adeli M, Al Farsi T, Al-Hammadi S, Al Kuwaiti AA, et al. Epidemiology of combined immunodeficiencies affecting cellular and humoral immunity- a multicentric retrospective cohort study from the Arabian Peninsula. Clin Immunol. 2023 Sep;254:109696. doi: 10.1016/j.clim.2023.109696.
7. Al-Saud B, AlRumayyan N, Alfattani A, Awwad SA, Al Saud D, Mohammed R, et al. Quality of Life Evaluation in Saudi Arabian Pediatric Patients with Primary Immunodeficiency Diseases Receiving 20% Subcutaneous IgG Infusions at Home. J Clin Immunol. 2023 Aug;43(6):1360-1366. doi: 10.1007/s10875-023-01507-6.
8. Al-Mousa H, Barbouche MR. Genetics of Inborn Errors of Immunity in highly consanguineous Middle Eastern and North African populations. Semin Immunol. 2023 May;67:101763. doi: 10.1016/j.smim.2023.101763.
9. Al-Herz W, Ziyab AH, Adeli M, Al Farsi T, Al-Hammadi S, Al Kuwaiti AA, et al. Predictors of early death risk among untransplanted patients with combined immunodeficiencies affecting cellular and humoral immunity: A multicenter report. Pediatr Allergy Immunol. 2022 Dec;33(12):e13901. doi: 10.1111/pai.13901.
10. Moundir A, Ouair H, Benhsaien I, Jeddane L, Rada N, Amenzoui N, et al. Genetic Diagnosis of Inborn Errors of Immunity in an Emerging Country: a Retrospective Study of 216 Moroccan Patients. J Clin Immunol. 2023 Feb;43(2):485-494. doi: 10.1007/s10875-022-01398-z.
11. Al-Tamemi S, Al-Zadjali S, Bruwer Z, Naseem SU, Al-Siyabi N, ALRawahi M, et al. Genetic Causes, Clinical Features, and Survival of Underlying Inborn Errors ofImmunity in Omani Patients: a Single-Center Study. J Clin Immunol. 2023 Feb;43(2):452-465. doi: 10.1007/s10875-022-01394-3..
12. Baris S, Abolhassani H, Massaad MJ, Al-Nesf M, Chavoshzadeh Z, Keles S, et al. The Middle East and North Africa Diagnosis and Management Guidelines for Inborn Errors of Immunity. J Allergy Clin Immunol Pract. 2023 Jan;11(1):158-180.e11. doi: 10.1016/j.jaip.2022.10.003.
13. Bousfiha A, Moundir A, Tangye SG, Picard C, Jeddane L, Al-Herz W, et al. The 2022 Update of IUIS Phenotypical Classification for Human Inborn Errors of Immunity. J Clin Immunol. 2022 Oct;42(7):1508-1520. doi: 10.1007/s10875-022-01352-z.
14. Jamee M, Azizi G, Baris S, Karakoc-Aydiner E, Ozen A, Kiliç SY, et al. Clinical, immunological, molecular and therapeutic findings in monogenic immune dysregulation diseases: Middle East and North Africa registry. Clin Immunol. 2022 Nov;244:109131. doi: 10.1016/j.clim.2022.109131.
15. Ibrahim Y, Bin Naji S, Mobayed H, Al-Nesf M. Contributions of nurse specialists in the allergy and immunology service and patient care. Qatar Med J. 2022 Apr 13;2022(2):7. doi: 10.5339/qmj.2022.fqac.7.
16. 13. Yagoubi A, Tahiat A, Touri NS, Ladj MS, Drali O,

Al-Rawas A, Dennison D. Primary Immunodeficiency Diseases in Oman: 10-Year Experience in a Tertiary Care Hospital. J Clin Immunol. 2016 Nov;36(8):785-792. doi: 10.1007/s10875-016-0337-7.

42. 39. Al-Saud B, Al-Mousa H, Al Gazlan S, Al-Ghonaium A, Arnaout R, Al-Seraihy A, et al. Primary Immunodeficiency Diseases in Saudi Arabia: a Tertiary Care Hospital Experience over a Period of Three Years (2010-2013). J Clin Immunol. 2015 Oct;35(7):651-60. doi: 10.1007/s10875-015-0197-6.
43. 40. Bousfiha AA, Jeddane L, Erwa N, Dieye TN, Mellouli F, Reda SM, et al. Development of Primary Immunodeficiencies in Africa. J Clin Immunol. 2015 May;35(4):329-30. doi: 10.1007/s10875-015-0162-4.
44. 41. Hendaus MA, Alhammadi A, Adeli MM, Al-Yafei F. The value of family history in diagnosing primary immunodeficiency disorders. Case Rep Pediatr. 2014;2014:516256. doi: 10.1155/2014/516256.
45. 42. Al-Herz W, Aldhekri H, Barbouche MR, Rezaei N. Consanguinity and primary immunodeficiencies. Hum Hered. 2014;77(1-4):138-43. doi: 10.1159/000357710.
46. 43. Al-Herz W, Al-Mousa H. Combined immunodeficiency: the Middle East experience. J Allergy Clin Immunol. 2013 Mar;131(3):658-60. doi: 10.1016/j.jaci.2012.11.033.
47. 44. Al-Tamemi S, Elnour I, Dennison D. Primary immunodeficiency diseases in oman: five years' experience at sultan qaboos university hospital. World Allergy Organ J. 2012 May;5(5):52-6. doi: 10.1097/WOX.0b013e318258830f.
48. 45. Bousfiha AA, Jeddane L, Ailal F, Benhsaien I, Mahlaoui N, Casanova JL, et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. J Clin Immunol. 2013 Jan;33(1):1-7. doi: 10.1007/s10875-012-9751-7.
49. 46. Barbouche MR, Galal N, Ben-Mustapha I, Jeddane L, Mellouli F, Ailal F, et al. Primary immunodeficiencies in highly consanguineous North African populations. Ann N Y Acad Sci. 2011 Nov;1238:42-52. doi: 10.1111/j.1749-6632.2011.06260.x.
50. 47. Al-Herz W, Zainal ME, Alenezi HM, Husain K, Alshemmari SH. Performance status and deaths among children registered in Kuwait National Primary ImmunoDeficiency Disorders Registry. Asian Pac J Allergy Immunol. 2010 Jun-Sep;28(2-3):141-6.
51. 48. Al-Herz W, Naguib KK, Notarangelo LD, Geha RS, Alwadaani A. Parental consanguinity and the risk of primary immunodeficiency disorders: report from the Kuwait National Primary Immunodeficiency Disorders Registry. Int Arch Allergy Immunol. 2011;154(1):76-80. doi: 10.1159/000319212.
52. 49. Al-Herz W, Zainal ME, Salama M, Al-Ateeqi W, Husain K, Abdul-Rasoul M, et al. Primary immunodeficiency disorders: survey of pediatricians in Kuwait. J Clin Immunol. 2008 Jul;28(4):379-83. doi: 10.1007/s10875-008-9191-6..
53. 50. Al-Herz W. Primary immunodeficiency disorders in Kuwait: first report from Kuwait National Primary Immunodeficiency Registry (2004--2006). J Clin Immunol. 2008 Mar;28(2):186-93. doi: 10.1007/s10875-007-9144-5. Epub 2007 Nov 16.

mas A, De Vol E. National Survey about awareness of Primary Immunodeficiency Disorders among Primary Care Physicians in Saudi Arabia: Protocol and Challenges. J Prim Care Community Health. 2020 Jan-Dec;11:2150132720951288. doi: 10.1177/2150132720951288.

29. 26. Abolhassani H, Azizi G, Sharifi L, Yazdani R, Mohsenzadegan M, Delavari S, et al. Expert Rev Clin Immunol. 2020 Jul;16(7):717-732. doi: 10.1080/1744666X.2020.1801422.
30. 27. Massaad MJ, Zainal M, Al-Herz W. Frequency and Manifestations of Autoimmunity Among Children Registered in the Kuwait National Primary Immunodeficiency Registry. Front Immunol. 2020 Jun 2;11:1119. doi: 10.3389/fimmu.2020.01119.
31. 28. El-Sayed ZA, Radwan N. Newborn Screening for Primary Immunodeficiencies: The Gaps, Challenges, and Outlook for Developing Countries. Front Immunol. 2020 Jan 30;10:2987. doi: 10.3389/fimmu.2019.02987.
32. 29. Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Al-Herz W, Ailal F, Chatila T, et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2019 Update of the IUIS Phenotypical Classification. J Clin Immunol. 2020 Jan;40(1):66-81. doi: 10.1007/s10875-020-00758-x.
33. 30. van Zelm MC, Condino-Neto A, Barbouche MR. Primary Immunodeficiencies Worldwide. Front Immunol. 2020 Jan 22;10:3148. doi: 10.3389/fimmu.2019.03148. PMID: 32038648; PMCID: PMC6987400.
34. 31. Al-Herz W, Essa S. Spectrum of Viral Infections Among Primary Immunodeficient Children: Report From a National Registry. Front Immunol. 2019 May 29;10:1231. doi: 10.3389/fimmu.2019.01231.
35. 32. Bousfiha AA, Errami A, Jeddane L, Mellouli F, Reda SM, Adeli M, et al. Primary Immunodeficiencies: Epidemiology in the Maghreb. Tunis Med. 2018 Oct-Nov;96(10-11):672-677.
36. 33. Al-Herz W, Chou J, Delmonte OM, Massaad MJ, Bainter W, Castagnoli R, et al. Comprehensive Genetic Results for Primary Immunodeficiency Disorders in a Highly Consanguineous Population. Front Immunol. 2019 Jan 15;9:3146. doi: 10.3389/fimmu.2018.03146.
37. 34. Al-Herz W. A Systematic Review of the Prevalence of Atopic Diseases in Children on the Arabian Peninsula. Med Princ Pract. 2018;27(5):436-442. doi: 10.1159/000493267. Epub 2018 Aug 27.
38. 35. Gennery AR, Abraham RS, Torgerson TR, Etzioni A, Cant AJ, Meyts I, et al. The International Alliance of Primary Immune Deficiency Societies. J Clin Immunol. 2018 May;38(4):447-449. doi: 10.1007/s10875-018-0517-8.
39. 36. Picard C, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, Chatila T, et al. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity. J Clin Immunol. 2018 Jan;38(1):96-128. doi: 10.1007/s10875-017-0464-9.
40. 37. Al-Mousa H, Al-Saud B. Primary Immunodeficiency Diseases in Highly Consanguineous Populations from Middle East and North Africa: Epidemiology, Diagnosis, and Care. Front Immunol. 2017 Jun 26;8:678. doi: 10.3389/fimmu.2017.00678.
41. 38. Al-Tamemi S, Naseem SU, Al-Siyabi N, El-Nour I,

Belaid B, et al. Algerian Registry for Inborn Errors of Immunity in Children: Report of 887 Children (1985-2021). J Clin Immunol. 2022 Nov;42(8):1660-1671. doi: 10.1007/s10875-022-01330-5.

17. 14. Tangye SG, Al-Herz W, Bousfiha A, Cunningham-Rundles C, Franco JL, Holland SM, et al. Human Inborn Errors of Immunity: 2022 Update on the Classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. J Clin Immunol. 2022 Oct;42(7):1473-1507. doi: 10.1007/s10875-022-01289-3.
18. 15. Belaid B, Lamara Mahammed L, Drali O, Oussaid AM, Touri NS, Melzi S, et al. Inborn Errors of Immunity in Algerian Children and Adults: A Single-Center Experience Over a Period of 13 Years (2008-2021). Front Immunol. 2022 Apr21;13:900091. doi: 10.3389/fimmu.2022.900091.
19. 16. Al Farsi T, Ahmed K, Alshekaili J, Al Kindi M, Cook M, Al-Hosni A, et al. Immune Dysregulation in Monogenic Inborn Errors of Immunity in Oman: Over A Decade of Experience From a Single Tertiary Center. Front Immunol. 2022 Apr 6;13:849694. doi: 10.3389/fimmu.2022.849694.
20. 17. Almalky M, Abdelaziz TA, Baz EG. Clinical and laboratory spectrum of inborn errors of immunity in Egypt: Five years of experience at a tertiary care university hospital. J Paediatr Child Health. 2022 Jul;58(7):1151-1158. doi: 10.1111/jpc.15924.
21. 18. Shendi HM, Al Kuwaiti AA, Al Dhaheri AD, Al-Hammadi S. The Spectrum of Inborn Errors of Immunity in the United Arab Emirates: 5 Year Experience in a Tertiary Center. Front Immunol. 2022 Jan 31;13:837243. doi: 10.3389/fimmu.2022.837243.
22. 19. Al-Herz W, Zainal M, Nanda A. A Prospective Survey of Skin Manifestations in Children With Inborn Errors of Immunity From a National Registry Over 17 Years. Front Immunol. 2021 Sep 30;12:751469. doi: 10.3389/fimmu.2021.751469.
23. 20. Aghamohammadi A, Rezaei N, Yazdani R, Delavari S, Kutukculer N, Topyildiz E, et al. Consensus Middle East and North Africa Registry on Inborn Errors of Immunity. J Clin Immunol. 2021 Aug;41(6):1339-1351. doi: 10.1007/s10875-021-01053-z. Epub 2021 May 29.
24. 21. Meyts I, Bousfiha A, Duff C, Singh S, Lau YL, Condino-Neto A, et al. Primary Immunodeficiencies: A Decade of Progress and a Promising Future. Front Immunol. 2021 Feb 18;11:625753. doi: 10.3389/fimmu.2020.625753.
25. 22. Al Sukaiti N, Ahmed K, Alshekaili J, Al Kindi M, Cook MC, Farsi TA. A Decade Experience on Severe Combined Immunodeficiency Phenotype in Oman, Bridging to Newborn Screening. Front Immunol. 2021 Jan 15;11:623199. doi: 10.3389/fimmu.2020.623199.
26. 23. Hossny E, Condino-Neto A, Hammarström L, Walter JE. Screening for Primary Immunodeficiency Disorders (PIDDs) in Neonates. Front Immunol. 2020 Dec 18;11:633266. doi: 10.3389/fimmu.2020.633266.
27. 24. Benhsaien I, Ailal F, El Bakkouri J, Jeddane L, Ouair H, Admou B, et al. Clinical and Immunological Features of 96 Moroccan Children with SCID Phenotype: Two Decades' Experience. J Clin Immunol. 2021 Apr;41(3):631-638. doi: 10.1007/s10875-020-00960-x.
28. 25. AlFattani A, Rabhan F, AlAssaf L, Algham-