

## دراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي - داء ستيل

فاطمة خالد عبد الرزاق\*

بشير خليل\*\*

### الملخص

خلفية البحث وهدفه: يعد داء ستيل من أهم الأمراض المزمنة عند الأطفال، وتعد المظاهر السريرية مفتاح التشخيص الأساسي حسب المعايير المعتمدة عالمياً، ويهدف البحث لدراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الأطفال المشخص لهم داء ستيل، وتحديد نسبة وقوع كل منها مما يساهم في التشخيص الباكر قدر الإمكان، علماً أنه لا توجد دراسة مشابهة في مشفى الأطفال سابقاً. مواد البحث وطرائقه: دراسة مقطعية راجعة، شملت الأطفال المصابين بداء ستيل والمقبولين في مشفى الأطفال بجامعة دمشق في الفترة ما بين 2003/1/1 إلى 2019/12/31 (خلال 17 عاماً) بشرط معرفة التظاهرات السريرية في بداية المرض، وأنجرت الدراسة ما بين 2020/6/1 إلى 2021/6/1، حيث درست ملفات المرضى المشمولين بالدراسة لاستخلاص البيانات المطلوبة. النتائج: ضم البحث 100 مريضاً (49 إناثاً، 51 ذكوراً) بأعمار 1-12.5 عاماً (ومتوسط العمر 5.7 عاماً)، وجميع المرضى كان لديهم ارتفاع حرارة بنسبة 100%، و81% من المرضى كان لديهم التهاب مفاصل، وكان أشيع الأعراض المفصالية الألم المفصلي (56%)، وتورم المفصل (52%)، وتحدد حركة المفصل (39%)، وكانت نسبة إصابة المجموعات المفصالية على النحو الآتي: مفصل الركبة (61%)، والكاحل (41%)، والمرفق (18%)، والورك (17%)، والقدمين (15%)، والرسغ (25%)، والمفصل الحرقفي العجزي (5%)، والمفاصل بين السلاميات القريبة (5%)، ومفصل الكتف (4%)، والمفصل الفكي الصدغي (2%)، و44% كان لديهم طفح (72.7% طفحاً غير حاك، 27.3% طفحاً حاكاً، 18.1% طفحاً ثابتاً، 81.9% طفحاً غير ثابت)، وكان أكثر تواتراً على الجذع (35%)، والوجه (25%)، والأطراف (16%). و68% من المرضى لديهم ضخامات عقدية، 38% لديهم ضخامة كبدية (المتوسط 3.8سم)، و50% لديهم ضخامة طحالية (2.7سم)، و35% كانت لديهم ضخامة كبدية طحالية مشتركة، أي أن هناك 15% كانت لديهم ضخامة طحالية معزولة في بداية المرض، وتطورت ضخامة كبدية عندهم لاحقاً، والتهاب المصلية (أعراض قلبية 4%، أعراض صدرية 2%). وشملت الأعراض الجهازية الأخرى: الشحوب 94%، والآلام العضلية 64%، والتهاب البلعوم 40%، والأعراض الهضمية 38%، وأعراض تناذر تفعيل البالعات 18%، والأعراض العصبية 14%.

الاستنتاجات: يتظاهر التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي بأعراض ارتفاع الحرارة، والتهاب المفاصل إضافة إلى: الطفح الجلدي، والضخامات العقدية، والضخامات الكبدية الطحالية، وإصابة المصلية التي قد يغيب أي منها في بداية المرض، أو يتأخر ظهوره من أشهر لسنوات أحياناً، ذلك خلافاً لما ورد في المعايير المعتمدة للتشخيص عالمياً التي اشترطت وجود معيارين كبيرين لوضع التشخيص دائماً (الحرارة والتهاب المفاصل)، مما يسبب صعوبة في التشخيص الباكر، ويقترح إعادة النظر بالمعايير المعتمدة عند الشك القوي بالمرض، ويمكن اعتماد بعض التغيرات المخبرية كمعايير يمكن أن تساعد في التشخيص عند غياب الصورة النموذجية السريرية.

الكلمات المفتاحية: الأطفال، التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي مجهول السبب، الأعراض البدئية.

\* طالبة ماجستير اختصاص طب الأطفال - كلية الطب البشري - جامعة دمشق.

\*\* مدرس في اختصاص طب الأطفال - كلية الطب البشري - جامعة دمشق.

## Study Of Initial Clinical Manifestations in children with Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis – Still Disease

Fatemah abd-Alrazak\*

Basheer Khaleel\*\*

### Abstract

**Background & Aim:** The research aims to study the initial clinical manifestations in children diagnosed with SJIA and determine the incidence of each of them, which contributes to the early diagnosis, which depends mainly on the clinical manifestations, and similar studies had never done in university pediatric hospital.

**Materials and Methods:** A Retrospective Cross-Sectional Study, the study included children with SJIA who were admitted to the Children's Hospital of Damascus University in the period from 1/1/2003 to 31/12/2019 (through 17 years) and was completed between 1/6/2020 to 1/6/2021.

**Results:** The research included 100 patients (49 females, 51 males) age range 1-12.5 years (mean age 5.7 years), the majority of whom were aged 1-5 years (64%). All patients had a fever (100%) . 81% of patients had arthritis, and the most common joint symptoms were arthralgia (56%), joint swelling (52%) and limited joint movement (39%). The affected joints were: the knee (61%), the ankle (41%), the elbow (18%), the hip (17%), the feet (15%), the carpal (13%), the wrist (25) %, interphalangeal joints (5%), shoulder (4%) and TMJ (2%). 44% had a rash (72.7% non-itchy rash, 27.3% itchy rash, 18.1% constant rash) and it was more frequent on the trunk (35%), face (25%) and extremities (16%). 68% of patients had lymphadenopathy, 38% had hepatomegaly (mean 3.8 cm) and 50% had an splenomegaly (mean 2.7 cm). serositis ( cardiac symptoms 4%, pulmonary symptoms 2% )Other systemic symptoms included: pallor 94%, muscle pain 64%, pharyngitis 40%, gastrointestinal symptoms 38%, macrophage activation symptoms 18%, neurological symptoms 14%,

**Conclusions:** Systemic juvenile idiopathic arthritis presents with symptoms of fever and arthritis in addition to : rash, lymphadenopathy , hepatomegaly , splenomegaly and serositis . which may be absent at the beginning of the disease ,and that is inconsistent with the current global standards on which the diagnosis depends (two big standards must be present) ,that may suggest reconsider about the current standards , or add some laboratory changes to diagnostic standards .

**Key words :** childrenren, Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis, Initial Symptoms.

\* Master's Student in Pediatrics - Faculty of Medicine - Damascus University.

\*\* Lecturer in Pediatrics - Faculty of Medicine - Damascus University.

## المقدمة:

حاد، ومتناظر، ومؤلم، ومنتقل، ودون مضاعفات (1995) Bloom, B.J 1953-1955).  
وضخامة الكبد والطحال والعقد اللمفية قد تكون معزولة أو مترافقة (Schaller, B(1970) 203-21.0).  
أما بقية الأعراض مثل التهاب المصلية، أو هجمة تفعيل البالعات نادراً ما يتظاهر بها المرض في البداية (Leber, Goldenberg, J. (1992)) 57-62 (A(2010) e42-e44, 57-62).

## الدراسة العملية:

### أهمية البحث وأهدافه التطبيقية :

بناء على نتائج الدراسة كانت الحرارة العرض الوحيد الثابت البدني عند جميع المرضى، ولاحظنا غياب بعض التظاهرات السريرية الأساسية للتشخيص (حسب ILAR) أو تأخرها بالظهور؛ لذلك يمكن اعتماد معايير جديدة لتشخيص المرض قد تكفي بالحرارة كعرض بدني كما، ويمكن إضافة معايير مخبرية للتشخيص، أو يمكن تصنيف داء ستيل كمرض مستقل، وليس ضمن التهاب المفاصل المزمن.

### مواد البحث وطرائقه:

تصميم الدراسة: دراسة مقطعية راجعة Retrospective Cross-Sectional Study، شملت مرضى الأطفال المصابين بداء ستيل، والمقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة ما بين 2003/1/1 إلى 2019/12/31، وأنجزت ما بين 2020/6/1 إلى 2021/6/1.

يعد التهاب المفاصل الشبابي الجهازى واحداً من أكثر الأمراض المركبة بالطفولة، حيث إن بدايته تكون غير معروفة بشكل دقيق، وقد تشبه بالعديد من الإنتانات الجرثومية والفيروسية إضافة إلى الأورام، والعديد من الأمراض الالتهابية الأخرى، ومن هنا تأتي أهمية الكشف عن التظاهرات السريرية البدئية الموجهة للتشخيص، وتحديد نسبة شيوع كل منها مما يساهم في التشخيص الباكر، ومن ثم البدء بالتدبير، مما يساهم في خفض المراضة والاختلاطات والعقاييل الناجمة عنه، ويتم التشخيص عادة وفق التصنيف الدولي لأمراض الروماتيزم (ILAR) وفق المعايير الآتية: التهاب مفاصل (أي عدد كان)، مع ارتفاع حرارة ( لمدة أسبوعين على الأقل مع ذرى يومية لمدة ثلاثة أيام متتالية على الأقل)، إضافة إلى واحد مما يلي: طفح غير ثابت، وضخامة العقد اللمفية، وضخامة كبدية طحالية، والتهاب مصلية (Chan, M.O., Petty, S98, (R.E(2014) 80:47-60.9) (Still, G.F(1897)).  
وإمراضية المرض لا تزال غير معروفة حتى الآن، ولكن تدخل السيتوكينات والإنترلوكينات وعلى رأسها (1,6) يقترح أنه التهابي ذاتي (Stock, C.J(2008) 349-357).  
ويعد ارتفاع الحرارة من أهم الأعراض التي تشاهد في بداية المرض، وتكون بشكل نموذجي <39° ذروة، أو أكثر باليوم مع عودة سريعة للسواء أو تحت السواء (1450-2002) (Livermore, P.A., 14522).  
ويكون الطفح عادة غير ثابت (قابل للزوال)، ويرتبط بالحرارة، وهو حمام عادة ولاسيما في بداية المرض، ولكنه غير فرطري أبداً (Lee, J.Y., Hsu, C.K., Liu, M.F. et al. (2012) 317-326).

وقد يصاب عدد من التهاب المفاصل في بداية المرض، وقد يتأخر من أسابيع إلى أشهر، ويكون بشكل نموذجي

### وفق المعايير الآتية:

### حيث:

N: هو حجم العينة باعتبار عدد الحالات المشخصة في الفترة ما بين 2003/1/1 و 2019/12/31.  
 P: نسبة توفر الخاصية و المحايدة = 0.50  
 Z: الدرجة المعيارية لمستوى الثقة 0.95 وتساوي 1.96.  
 d: نسبة الخطأ 0.05 .  
 وبتطبيق المعادلة يكون حجم العينة المطلوب مئة طفلاً مصابا بداء ستيل.

تم التشخيص باعتماد التصنيف الدولي لأمراض الروماتيزم (ILAR).

اعتمد تأكيد التهاب المفصل على مايلي: تورم أو انصباب أو وجود واحد أو أكثر من العلامات الآتية: وتحدد حركة مضض، وألم أثناء التحريك، وحرارة موضعية، وانصباب المفصل يدل على التهاب فعال.

### نتائج البحث:

في نهاية البحث اكتملت لدينا بيانات 100 طفل مصاب بالتهاب المفاصل الساسي الشبابي من النمط الجهازى، ودراسة هذه البيانات إحصائياً باستخدام برنامج SPSS، وصلنا للنتائج الآتية:

### 1- توزيع عينة البحث حسب الجنس:

الجدول (1): توزيع عينة البحث بحسب الجنس

العدد	%	
49	49%	إناث
51	51%	ذكور
100	100%	المجموع

من الجدول (1) نلاحظ أن نسبة الذكور أكبر قليلاً من نسبة الإناث.

### معايير الإدخال:

العمر 1 - 13 عاماً عند الذكور، و 1-14 عاماً عند الإناث حسب قوانين القبول في مشفى الأطفال الجامعي. والأطفال المصابون بداء ستيل المقبولون في المشفى الذين شُخصوا ضمنه، والذين شُخصوا خارج المشفى بشرط تحديد التظاهرات السريرية البدئية لديهم.

### معايير الاستبعاد:

عدم تحديد التظاهرات السريرية البدئية. وعدم اكتمال البيانات.

### مواد البحث وطرقه:

رُجعت ملفات المرضى المشخص لهم داء ستيل في الفترة ما بين 2003-2019، واستخلصت البيانات المطلوبة التي تتضمن:

الجنس والعمر عند التشخيص، والتظاهرات السريرية قبل التشخيص، وكذلك التي تطورت لاحقاً، حيث إنه لم يتم ذكر أي معلومات شخصية حساسة، كما لم يتم التدخل في خطة العلاج، بل تم تسجيل الأعراض والتظاهرات السريرية والعلاجات السابقة.

وتم تنظيم البيانات ضمن استمارات خاصة بالبحث، وبعد الانتهاء من جمع البيانات تم إدخالها إلى الحاسوب، ودراستها إحصائياً، واستخلاص النتائج.

ثم تمت مقارنة النتائج مع نتائج دراسات عالمية مشابهة. وتم حساب حجم عينة البحث باستخدام معادلة ستيفن ثومبسون Steven Sompson على الشكل الآتي:

$$n = \frac{N \times p(1-p)}{\left[ \left[ N-1 \times \left( d^2 \div z^2 \right) \right] + p(1-p) \right]}$$

2- دراسة العمر في عينة البحث:

الجدول (2): دراسة العمر في عينة البحث

العدد	%	
64	64%	1-5 سنوات
22	22%	6-10 سنوات
14	14%	<10 أعوام
Mean		
5.7 (12.5-5)		متوسط العمر

من الجدول (2) نلاحظ الآتي:

تراوحت أعمار المرضى بين 1-12.5 عاماً، وبلغ متوسط العمر 5.7 عاماً.

64% من المرضى بعمر 1-5 سنوات، 22% بعمر 6-10 عاماً، و14% بعمر <10 أعوام .

3- دراسة نسبة ارتفاع الحرارة في عينة البحث :

الجدول (3): دراسة نسبة ارتفاع الحرارة في عينة البحث

العدد	%	الكل
100	100%	ارتفاع حرارة

من الجدول (3) نلاحظ الآتي:

- جميع المرضى كان لديهم ارتفاع حرارة بنسبة 100%.

4- دراسة نسبة الطفح في عينة البحث:

الجدول (4): دراسة نسبة الطفح في عينة البحث

العدد	%	الكل
44	44%	طفح
12	27.3%	طفح حاك
32	72.7%	طفح غير حاك
8	18.1%	طفح ثابت
36	1.9%	طفح غير ثابت

من الجدول (4) نلاحظ الآتي:

- 44% من المرضى كان لديهم طفح، وكان الطفح غير الحاك، وغير الثابت أشيع ضمن عينة الدراسة .

5- دراسة نسبة ضخامة العقد في عينة البحث :

الجدول (5): دراسة نسبة ضخامة العقد في عينة البحث

العدد	%	الكل
68	68%	ضخامة عقدية
22	22%	ضخامة عقد تحت الفك
44	44%	ضخامة عقد رقبية
24	24%	ضخامة عقد إبطينية
14	14%	ضخامة عقد مغبنية
8	8%	ضخامة عقد معممة

من الجدول (5) نلاحظ الآتي:

- 68% من المرضى كان لديهم ضخامة عقدية، وكانت العقد الرقبية أشيع الضخامات العقدية، ويلها العقد الإبطينية، ثم العقد تحت الفك، ثم العقد المغبنية.

6- دراسة نسبة الضخامة الكبدية والطحالية في عينة

البحث:

الجدول (6): دراسة نسبة الضخامة الكبدية والطحالية

العدد	%	الكل
38	38%	ضخامة كبدية
50	50%	ضخامة طحالية
35	35%	ضخامة كبدية طحالية مشتركة

من الجدول (6) نلاحظ الآتي:

- 38% من المرضى كانت لديهم ضخامة كبدية، و50% من المرضى لديهم ضخامة طحالية، بينما كانت الضخامة الكبدية الطحالية مترافقة في 35% من الحالات.

من الجدول (8) نلاحظ أن 94% من المرضى كان لديهم شحوب، و64% كان لديهم آلام عضلية، و40% لديهم التهاب بلعوم، و38% لديهم أعراض هضمية، و18% كان لديهم أعراض تناذر تفعيل البالعات، و14% لديهم أعراض عصبية، و4% لديهم أعراض قلبية، و2% لديهم إصابة صدرية.

#### المقارنة مع الدراسات العالمية المشابهة:

الجدول (9): لمحة عن دراسات المقارنة

العمر	الإناث	العدد	السنة	الدولة	
5.4	49%	100	2021	سورية	دراستنا
8.7	53.6%	28	2012	تايبوان	Tsai
6.9	54%	136	2008	أمريكا	Behrens
11.3	60%	20	2014	السعودية	Garout
5.8	55%	389	2015	أمريكا	Kimura
6.1	52%	50	1967	أمريكا	Calabro
7.2	35.9%	145	2010	إسبانيا	Modesto
-	-	207	2018	ألمانيا	Hinze

من الجدول (9) نلاحظ الآتي:

- قمنا بمراجعة سبع دراسات، واستخلاص أهم نتائجها، ومقارنتها مع نتائج دراستنا، وفيما يأتي أهم نقاط المقارنة مع نتائج دراستنا:

- تراوح حجم عينات البحث ما بين 20-389 مريض.

- في دراستنا الحالية، وفي دراسة (2010, 472) modesto<sup>[7]</sup> (479) نسبة الإناث أصغر من نسبة الذكور بينما في بقية الدراسات فنسبة الإناث أكبر من نسبة الذكور.

- تراوح عمر الأطفال في الدراسات ما بين 5.8-11.3 عاماً بينما كان أصغر في دراستنا الحالية.

#### 7- دراسة نسبة المفاصل المصابة في عينة البحث:

الجدول (7): دراسة نسبة المفاصل المصابة

الكل		
العدد	%	
2	2%	الفكي الصدغي
4	4%	الكتفين
18	18%	المرفقين
25	25%	المعصمين
5	5%	المفصل الحرقفي العجزي
17	17%	الوركين
61	61%	الركبة
41	41%	الكاحلين
15	15%	مفاصل القدمين
5	5%	بين السلاميات القريبة باليدين

من الجدول (7) نلاحظ أن أشيع المفاصل المصابة كان مفصل الركبة، ويليه مفصل الكاحل، ثم المرفق، ثم مفصل الورك، ثم مفاصل القدمين، فالرسغان، وأقل المفاصل إصابةً هو المفصل الفكي الصدغي، ويليه مفصل الكتف، ثم المفاصل بين السلاميات القريبة، ثم المفصل الحرقفي العجزي. بملاحظة على الجدول (7): المفاصل الثنائية نقصد أحد أو كلا المفصلين.

#### 8- دراسة نسبة التظاهرات والأعراض الأخرى خارج

معايير التشخيص في عينة البحث:

الجدول (8): دراسة نسبة الأعراض الأخرى

الكل		
العدد	%	
2	2%	أعراض صدرية
4	4%	أعراض قلبية
14	14%	أعراض عصبية
18	18%	أعراض تناذر تفعيل البالعات
64	64%	آلام عضلية
38	38%	أعراض هضمية
40	40%	احتقان بلعوم
94	94%	شحوب

### مقارنة الفئات العمرية :

الجدول (10): مقارنة الفئات العمرية

Behrens	Tsai	الدراسة الحالية	
%47	%17.9	%64	5-1 سنوات
%28.7	%42.9	%22	10-6 سنوات
%24.3	%39.2	%14	<10 أعوام

من الجدول (10) نلاحظ الآتي:

- النسبة الأكبر من المرضى في دراستنا، وفي دراسة [3] Behrens (2008, 343-348) بعمر 10-6 أعوام، والنسبة الأصغر من المرضى كانت <10 أعوام، بينما في دراسة [2] Tsai (2012, 542-549) فكانت النسبة الأكبر بأعمار 10-6 أعوام، والنسبة الأصغر بعمر 1-5 أعوام.

### مقارنة شيوخ الأعراض:

من الجدول (11) (ملحق) نلاحظ الآتي:

- تراوحت نسبة شيوخ ارتفاع الحرارة ما بين 84-100%، وتراوحت نسبة شيوخ التهاب المفاصل ما بين 59.9-100%.
- نسبة وجود ألم مفصلي في الدراسة الحالية أكبر من نسبته في دراسة (Hinze (2018)

- بلغت نسبة شيوخ الطفح ما بين 40-87%، والشحوب ما بين 76-94%.

- نسبة الاختلاجات في دراسة (Tsai (2012, 542-549) أكبر من النسبة في الدراسة الحالية، بينما نسبة التهاب البلعوم أكبر في الدراسة الحالية من النسبة في دراسة (Hinze (2018).

- نسبة التهاب التامور والأعراض الصدرية في الدراسة الحالية أصغر من النسبة في الدراسات المقارنة.

### مقارنة شيوخ الضخامات:

من الجدول (12) (ملحق) نلاحظ أنّ نسبة الضخامة العقدية تراوحت ما بين 20-68%، ونسبة الضخامة الكبدية 5-38%، ونسبة الضخامة الطحالية 4-50%، وقد كانت نسبة الضخامة العقدية والكبدية والطحالية في دراستنا الحالية أكبر من النسبة في الدراسات المقارنة.

### مقارنة المفاصل المصابة:

الجدول (13): مقارنة المفاصل المصابة

Garout	Behrens	Tsai	الدراسة الحالية	
-	%13	-	%0	الرقبية
%15	-	-	%4	إصابة الكتف
-	-	%28	%18	إصابة المرفق
%40	%68	%24	%25	إصابة المعصم
-	%1	-	%5	إصابة المفصل الحرقفي
%80	%68	%76	%61	إصابة الركبة
%70	%57	-	%41	إصابة الكاحل
-	-	%8	%15	غصابة مفاصل القدمين
%15	%37	%28	%5	إصابة المفاصل السلامية

من الجدول (13) نلاحظ الآتي:

- فقط في دراسة Behrens (2008, 343-348) ذُكرت إصابة مفاصل الفقرات الرقبية.

- نسبة إصابة مفصل الكتف، أو مفصل المرفق، أو المعصم، أو الركبة، أو الكاحل، أو المفاصل بين السلاميات في دراستنا أصغر من النسبة في الدراسات المقارنة.

- نسبة إصابة المفصل الحرقفي، ومفاصل القدمين أكبر في الدراسة الحالية من الدراسات المقارنة.

- أكثر المفاصل إصابةً مفصل الركبة (61-80%)، والكاحل (41-70%)، والمعصم (24-68%).

### مناقشة النتائج:

يتفق مع كل ما قرأناه سابقاً من أن المرض يحدث بنسبة متساوية عند الذكور والإناث.

- وتراوحت أعمار المرضى ما بين 1-12.5 عاماً وكان متوسط العمر 5.7 عاماً (وهو أصغر من متوسط العمر في الدراسات المقارنة).

- وكان ارتفاع الحرارة موجوداً لدى جميع المرضى في هذه الدراسة، وكان موجوداً بنسبة ما بين 84-100% في الدراسات المقارنة، وهو المعيار الأهم لوضع التشخيص دائماً.

- وبلغت نسبة وجود إصابة مفصلياً 81%، وقد تراوحت هذه النسبة في الدراسات المقارنة ما بين 59.9-100%؛ أي أن 19% من المرضى لم تكن لديهم أعراض مفصلياً، وهي نسبة لأبأس بها، مما يزيد من صعوبة التشخيص بناء على معايير ILAR، وكان أكثر المفاصل المصابة هو مفصل الركبة (61%) في دراستنا وفي الدراسات المقارنة، وهذا يتفق مع ما شاهدناه في الأدب الطبي سابقاً.

- كان لدى 94% من المرضى شحوب ناجم عن فقر الدم الذي بلغت نسبته في الدراسات المقارنة 76-85%، وعليه فهو من الأعراض الشائعة بشدة، وقد يختلط الشحوب كعرض مع العديد من الأمراض ولاسيما سوء التغذية مما يحول دون اعتباره معياراً مهماً مع شيوعه.

- وبلغت نسبة وجود ضخامة عقدية 68%، وهي أكبر من النسب المذكورة في الدراسات المقارنة (20-48%).

- وكانت الضخامة العقدية أشيع في العقد الرقبية، وتليها العقد الإبطية وتحت الفك ثم العقد المغنبية، وفي 8% من الحالات كانت لدى المرضى ضخامة عقدية معممة.

- كُثِفَ عن وجود ضخامة كبدية لدى 38% من المرضى وضخامة طحالية لدى 50% من المرضى وكانت هاتان النسبتان أكبر من النسب المكتشفة في الدراسات المقارنة.

- من المعلوم أن التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازى أو داء ستيل يعد من الأمراض الصعبة التشخيص بسبب التظاهرات المختلفة والمتنوعة، وعدم وجود اختبار محدد للتشخيص، بل يعتمد التشخيص على الأعراض، والعلامات السريرية بالدرجة الأولى، ومن خلال دراستنا السابقة لاحظنا عدم وجود جميع التظاهرات السريرية بشكل نموذجي عند بعض المرضى ولاسيما في بدء المرض، ولاسيما الضروري منها لوضع التشخيص حيث تفاوتت نسبة وجود هذه الأعراض ضمن عينة الدراسة باستثناء الحرارة التي كانت العرض الوحيد الثابت بنسبة 100%، بينما لاحظنا أن 19% من المرضى لم يوجد عندهم التهاب المفاصل خلافاً لما ورد في المعايير المعتمدة عالمياً التي اشترطت وجوده لوضع التشخيص، كما أن المعايير نفسها لم تتطراً لاستخدام بعض القيم المخبرية المهمة التي قد تساعد بوضع التشخيص باكراً .

ويمكن للمرضى الذين يعانون من sJIA أن يمروا بفترة كبيرة خلال مسارهم (خاصة في البداية) دون وجود أعراض مفصلياً، وهناك مراجع قاربت هذه النقطة تحديداً للمرضى الأطفال الذين يصعب تشخيصهم كمعايير Yamaguchi. التي اعتمدت عند الفئة العمرية الأكبر قليلاً <16 عام. وقد تكون معايير ياماغوتشي مفيدة في هذه المجموعة الفرعية من المرضى في مرحلة ما قبل التهاب المفاصل. ومحاولة دمج لمعايير Yamaguchi ومعايير ILAR يعزز التشخيص.

- بلغ عدد المرضى الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل الشبابي الجهازى في هذه الدراسة 100 مريض غالبيتهم (88%) تم تشخيصه في المشفى، وكانت نسبة الذكور (51%) وهي أكبر قليلاً من نسبة الإناث (49%)، وذلك



### الخلاصة والتوصيات:

- كانت الحرارة العَرَضَ الثابت الوحيد في بداية المرض بنسبة 100%، أما الإصابة المفصلية فكانت غائبة عند 19%، وهي نسبة ليست بقليلة - كما يمكن أن تتظاهر متأخرة لأشهر أو سنوات في بعض الأحيان - علماً أن وجودها يعد شرطاً للتشخيص حسب (ILAR)، أما الطفح فلم يظهر في مرحلة بدء الأعراض عند 56% من المرضى، إضافة إلى اختلاف واضح في شيوع بقية الأعراض.

- وتعد هذه الدراسة نقطة انطلاق نحو إجراء دراسات مستقبلية مشابهة متعددة المراكز (بهدف زيادة حجم العينة) ، وبخبرات متعددة، وطرق إحصائية دقيقة لمقارنة الأعراض البدئية، والوصول إلى نتائج قد تكون بداية لوضع معايير تشخيصية مختلفة عما هو معتمد حالياً، أو دمج عدة معايير للوصول إلى معايير نهائية تتفق مع نتائج أغلب الدراسات، كما نوصي بإجراء دراسات أخرى تتطرق لدراسة التغيرات المخبرية والشعاعية عند المرضى التي قد تساعد في وضع التشخيص، بل يمكن إضافتها للمعايير الأساسية المعتمدة للتشخيص إضافة إلى الأعراض الأشيع المشاهدة. وذلك يساعد في سد الثغرات الحالية أثناء مرحلة وضع التشخيص.

- كانت لدى 4 أطفال أعراض وعلامات قلبية حيث إن طفلين كانت لديهما نفخة قلبية، وطفل وطفلة لديهما التهاب تامور، أما الإصابة الصدرية فكانت عند 2%، وكانت نسبة الإصابة الصدرية والقلبية أصغر في الدراسة الحالية من النسب في الدراسات المقارنة، أما الألم البطني فكان أشيع الأعراض الهضمية التي بلغت نسبتها في دراستنا 38%.

### المحددات والمعوقات:

هناك بعض المحددات والمعوقات لدراستنا وأهمها:  
- أجري البحث في مركز واحد مما قد يحد من إمكانية تعميم النتائج على مستوى القطر.  
- البحث شمل دراسة الأعراض والتظاهرات البدئية دون التطرق لنتائج الاستقصاءات المخبرية والشعاعية، علماً أن القيم المخبرية قد تعزز وضعنا للتشخيص بصورة جيدة، ولاسيما مع غياب الأعراض النموذجية، ولكن يتم العمل على ذلك من خلال دراسات لاحقة، واكتفينا بهذه الدراسة بتسليط الضوء على السريريات فقط.  
- صعوبة مراجعة العديد من المرضى للمشفى عند التشخيص أو المتابعة بسبب الأوضاع المعيشية في سنوات الحرب.

الجدول (11): مقارنة شيوخ الأعراض

Hinze	Calabro	Kimura	Garout	Behrens	Tsai	الدراسة الحالية	
%97.6	%84	%93	%100	%98	%100	%100	ارتفاع حرارة
-	-	-	-	%37	-	%84	حرارة نموذجية
-	-	-	-	%61	-	%16	حرارة غير نموذجية
%59.9	-	%100	%100	%88	%89.3	%81	التهاب المفصل
%72	%40	%87	%55	%81	%67.9	%44	طفح
-	%76	-	%85	-	-	%94	شحوب
-	-	-	-	-	%7.1	%4	اختلاج
%3.4	-	-	-	-	-	%40	التهاب بلعوم
-	-	-	%5	%10	-	%2	التهاب التامور
-	-	%6.4	-	-	-	%2	أعراض صدرية

الجدول (12): مقارنة شيوخ الضخامات

Hinze	Calabro	Kimura	Garout	Behrens	Tsai	الدراسة الحالية	
%21.3	%48	%46	%20	%31	%46.4	%68	ضخامة عقدية
%23.2	-	%31	%5	%8	%21.4	%38	ضخامة كبدية
	%30		%20	%4	%21.4	%50	ضخامة طحالية

### References:

1. Petty, R.E. (2018). Growing pains: the ILAR classification of juvenile idiopathic arthritis. *J Rheumatol*;28(5):927-8. PMID: 11361216.
2. Chan, M.O., Petty, R.E., Oen, K. et al. (2014). Factors that contribute to classification of children as having undifferentiated juvenile idiopathic arthritis, *Arthritis Rheum.* 66 (Suppl. 11) S98
3. Still, G.F. (2019). On a Form of Chronic Joint Disease in Children. *Med Chir Trans.* PMID: 20896907; PMCID: PMC2036674.
4. Stock, C.J., Ogilvie, E.M., Samuel, J.M. et al. (2008). Comprehensive association study of genetic variants in the IL-1 gene family in systemic juvenile idiopathic arthritis, *Genes Immun.* 9 (4) 349–357.
5. Livermore, P.A., Murray, K.J. (2002). Anti-tumour necrosis factor therapy associated with cutaneous vasculitis, *Rheumatology (Oxford)* 41 (12) 1450–14522
6. Lee, J.Y., Hsu, C.K., Liu, M.F. et al. (2012). Evanescent and persistent pruritic eruptions of adult-onset still disease: a clinical and pathologic study of 36 patients, *Semin. Arthritis Rheum.* 42 (3) 317–326.
7. Bloom, B.J., Tucker, L.B., Miller, L.C. et al. (1995). Bicipital synovial cysts in juvenile rheumatoid arthritis: clinical description and sonographic correlation, *J. Rheumatol.* 22 (10) 1953–1955.
8. Schaller, B., Beckwith, R.J. et al. (1970). Hepatic involvement in juvenile rheumatoid arthritis, *J. Pediatr.* 77 (2) 203–21.0
9. Leber, A., Carette, S., Chapman, K.R. et al. (2010). A 21-year-old man with systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis, cough and progressive dyspnea, *Can. Respir. J.* 17 (3) e42–e44.
10. Goldenberg, J. (1992). Pericarditis in Juvenile Rheumatoid Arthritis Ferraz, A.P. Pessoa, et al., Symptomatic cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis, *Int. J. Cardiol.* 34 (1) 57–62.
11. Yancey, C.L., Doughty, R.A., Cohan, B.A. et al. (1981). Pericarditis and cardiac tamponade in juvenile rheumatoid arthritis, *Pediatrics* 68 (3) 69–373.
12. Tsai, H.Y., Lee, J.H., Yu, H.H., Wang, L.C., Yang, Y.H., Chiang, B.L. (2020).. *J Formos Med Assoc.* 2020 Oct;111(10):542-9.
13. Garout, W., Muzaffer, M. (2014). A Single-Center Experience of Systemic Onset Juvenile Idiopathic Arthritis at a Tertiary Hospital in Jeddah, Saudi Arabia. *Open Journal of Rheumatology and Autoimmune Diseases*, 4, 212-218. doi: 10.4236/ojra.2014.44029
14. Calabro, J.J., Holgerson, W.B., Sonpal, G.M. et al. (1976). Juvenile rheumatoid arthritis: a general review and report of 100 patients observed for 15 years. *Semin Arthritis Rheum* 1976;5(3):257–98.
15. Modesto, C., Antón, J., Rodriguez, B., Bou, R., Arnal, C., Ros, J. et al. (2010). Incidence and prevalence of juvenile idiopathic arthritis in Catalonia (Spain). *Scand J Rheumatol.* 2010 Nov;39(6):472-9.
16. Hinze, C.H., Holzinger, D., Lainka, E. et al. (2018). Practice and consensus-based strategies in diagnosing and managing systemic juvenile idiopathic arthritis in Germany. *Pediatr Rheumatol* 16, 7 (2018).
17. Kimura, Y., Weiss, J.E., Haroldson, K.L. et al. (2013). Pulmonary hypertension and other potentially fatal pulmonary complications in systemic juvenile idiopathic arthritis, *Arthritis Care Res. (Hoboken)* 65 (5) (2013) 745–752.

18. **18-** Behrens, E.M., Beukelman, T., Gallo, L. et al. (2008). Evaluation of the presentation of systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: data from the Pennsylvania Systemic Onset Juvenile Arthritis Registry (PASOJAR), J. Rheumatol. 35 (2) (2008) 343–348.