الجمهورية العربية السورية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي
جـــامعة دمشق
كلية الطـب البشري
قسـم الأطفال

دراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل الشبابي الأساسي النمط الجهازي – داء ستيل

Study of the Initial Clinical Manifestations in Children with Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis Still Disease

رسالة مقدمة لنيل شهادة الدراسات العليا التخصصية في طب الأطفال

إعداد طالبة الدراسات العليا
فاطمة خالد عبد الرزاق

بإشراف
الدكتور: بشير خليل
المدرس الدكتور في قسم الأطفال
من كلية الطب البشري – جامعة دمشق

رئيسة قسم الأطفال
الدكتورة: لينا خوري
الأستاذة الدكتورة في قسم الأطفال
من كلية الطب البشري – جامعة دمشق

شكر وتقدير Acknowledgment

المدرس الدكتور بشير خليل

المشرف على هذا البحث، الأستاذ المتميز و صاحب الفضل الكبير، الذي أعطاني من وقته وعلمه الكثير، ولم يبخل بأي معلومة أو ملاحظة، لك مني كل التقدير والحب، والشكر الخالص لإشرافك على هذا البحث، مع تمنياتي بدوام الصحة والعافية.

الأستاذ الدكتور سمير سرور

الذي تفضل مشكوراً بالمشاركة في لجنة الحكم على هذا البحث، وقدم نصائحه وملاحظاته بكامل المحبة والدعم، ولم يبخل بمساعدة أو معلومة، لك مني كل الشكر والاحترام والتقدير.

المدرسة الدكتورة غروب الخير

التي شرفتني بتقييم البحث من خلال المشاركة في لجنة الحكم، وما قدمته من ملاحظات ونصائح،

لك مني كل الشكر والاحترام والتقدير.

الإهداء

أولاً لصاحب الفضل الكبير والهادي إلى سواء السبيل

ربي عز وجل

إلى من قال فيهما الحق: "واخفض لهما جناح الذل من الرحمة وقل ربي ارحمهما كما ربياني صغيرا" الإسراء (24)

والدي الغالي أطال الله في عمره وأدام عليه العافية

الذي زرع في نفسي كل معاني الحب والوفاء

يامن أشبهه في ملامحي ولا يشبهه أحد في تضحيته وعطائه وكرمه، إليك يا أول وأعظم رجل أحببته في حياتي

سيدة نساء الأرض والدتي الحبيبة

تلك الروح التي ساندتني في صلاتها ودعائها،

أي شيء في هذا اليوم أهدي لك؟ أأهدي تفاؤلاً؟

أو أملاً؟ وليس في الأرض أمل كالذي أقرأه في عينيك،

أو نجاحاً؟ ونجاحي الحقيقي تحت قدميك.

أخوتي

الكتابة لا تكفي لأصف كيف أحبكم،

والعمر قصير لأشكر فضلكم،

أراكم بسمتي، عزتي، قوتي، سندي، وأرى جمال الأيام أنتم.

إلى الغائب عن ناظري الحاضر في قلبي،

لروحك الطاهرة المرحوم أخي الأكبر

إلى زهرة أيامي، فرح أوقاتي،

ميلادي الثاني وشريك أحلامي،

لم أهديك نجاحاً بل أهديتك قلباً مخلصاً، محباً لك في الله،

أهديتك محبتي في سري،

ودعواتي في وحدتي،

وسعادتي في ما تبقى من أيامي

زوجي وحبيبي محمد

إلى من رزقني بهم القدر مؤخراً فكانوا أهلاً وأحباءً،
أكبر بمحبتهم وأخجل من عطاءاتهم، وأفخر فيكم
أهل زوجي

إليكم يا من استجاب الله لدعاء والدتي فرزقني صحبتكم،
على عتبات وفائكم يقف وفائي، وفي أفلاك صداقتكم تدور صداقتي، حروفي قليلة،
وأسماؤكم كثيرة لا أستطيع ذكرها بدون نقصان،
ولكنكم في قلبي جميعاً
أصدقائي وصديقاتي المحبين القريبين دوماً

إلى شركاء الأمل والألم، شركاء التعب والتدريب المتواصل،
شركاء اللحظات السعيدة والحزينة، المملة والممتعة،
أتمنى لكم التوفيق في حياتكم المهنية والاجتماعية المستقبلية
زملائي وزميلاتي في مشفى الأطفال

إلى صديقة طفولتي وحبيبتي الغائبة عن عيني الحاضرة في قلبي

إلى العقول النيرة والقامات الكبرى في بلدي الذين كانوا على مدى أربع سنوات خير معلمين **أساتذة مشفى الأطفال وأخص من كانت بالإضافة إلى ذلك أماً للجميع ياسمينة المشفى "الأستاذة لينا".**

إلى الأيادي المخلصة التي ساعدتني أساتذتي ومعلميني في كافة مراحلي الدراسية

إلى من كان في سواعدهم بلسماً لآلام أطفالنا ورافقونا في كل مهارة بسيطة أو عظيمة اكتسبناها
الكادر التمريضي الرائع الصديقات منهم والزميلات

إلى كل جهد بذل في سبيل الله إلى كل عامل وموظف بالمشفى، إلى الأرواح الطاهرة التي افتقدناها منهم.

وأخيراً إلى كل من ساندني لإنجاز هذا النجاح بدعوةٍ صادقة، بنصيحة، بابتسامة، أو حتى بنظرة...

فهرس المحتويات Table of Contents

القسم	الصفحة
قائمة الاختصارات	11
الملخص	13
الجزء التمهيدي:	**15**
١ – المقدمة	15
٢ – المشكلة البحثية والتساؤلات	15
٣ – هدف البحث وأهميته	16
٤ – حدود البحث	16
٥ – مناهج البحث وأدواته	16
٦- الدراسات المرجعية	18
٧ – مكونات البحث	19
الجزء الأول: القسم النظري	**٢٠**
الفصل الأول: التهاب المفاصل الشبابي مجهول السبب	٢١
١-١ – المقدمة Introduction	٢١
١-٢ – معايير ACR لتشخيص JRA	٢٣
١-٣ – معايير EULAR لتشخيص JCA	٢٣
١-٤ – معايير ILAR لتشخيص JIA	٢٤
الفصل الثاني: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: الوبائية والإمراضية	٢٧
٢-١ – الوبائية Epidemiology	٢٨
٢-٢ – الإمراضية Etiology	٢٩
الفصل الثالث: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: المظاهر السريرية	٣٠
٣-١ – ارتفاع الحرارة أو الحمى	٣١
٣-٢ – الطفح	٣١
٣-٣ – إصابة الجهاز العضلي الهيكلي	٣٣
٣-٣-١ – التهاب المفاصل	٣٣
٣-٣-٢ – التهاب أغماد الأوتار والكيسات الزليلة	٣٤
٣-٣-٣ – الألم العضلي والتهاب العضلات	٣٥
٣-٤ – الإصابة القلبية	٣٥
٣-٥ – الإصابة الجنبية الرئوية	٣٦

٣-٦- ضخامة العقد اللمفية والطحال	٣٩
٣-٧- الإصابة الكبدية	٤٠
٣-٨- إصابة الجملة العصبية المركزية	٤١
٣-٩- التهاب البلعوم	٤٢
٣-١٠- التظاهرات الهضمية	٤٢
٣-١١- تظاهرات سريرية أخرى نادرة	٤٢
٣-١٢- متلازمة تفعيل البالعات (MAS)	٤٣
الفصل الرابع: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: التشخيص التفريقي – التشخيص – العلاج- الإنذار	٤٥
٤-١- التشخيص التفريقي	٤٥
٤-١-١- الانتانات	٤٦
٤-١-٢- الخباثات	٤٦
٤-١-٣- أمراض مناعية ذاتية	٤٥
٤-٢- التشخيص	٤٦
٤-٢-١- التظاهرات المخبرية	٤٦
٤-٢-٢- الفحوص الشعاعية	٤٧
٤-٣- العلاج	٤٨
٤-٤- الانذار	٤٩
الجزء الثاني: القسم العملي	٥١
الفصل الأول: هدف البحث وطريقة إجرائه	
١-١- خلفية البحث وأهميته	٥١
١-٢- هدف البحث	٥١
١-٣- مواد وطرائق البحث	٥٢
١-٣-١- تصميم الدراسة	٥٢
١-٣-٢- عينة الدراسة	٥٢
١-٣-٣- طريقة العمل	٥٣
١-٤- الاعتبارات الأخلاقية	٥٣
١-٥- حجم العينة	٥٣
١-٦- المفاهيم والاعتبارات	٥٤
١-٦-١- تشخيص التهاب المفاصل الشبابي الجهازي مجهول السبب	٥٤

١-٦-٢- علامات التهاب المفصل	٥٤
استمارة البحث	٥٥
١-٧- طرق التحليل الإحصائي	٥٦
الفصل الثاني: نتائج البحث	٥٨
٢-١- توزع عينة البحث بحسب الجنس	٥٨
٢-٢- دراسة العمر في عينة البحث	٥٨
٢-٣- توزع عينة البحث بحسب السكن	٥٩
٢-٤- دراسة مكان التشخيص ومدة الأعراض والتشخيص	٦٠
٢-٥- دراسة العلاجات قبل مراجعة المشفى	٦٠
٢-٦- دراسة علاقة الجنس مع العمر	٦١
٢-٧- دراسة علاقة الجنس مع ارتفاع الحرارة	٦٢
٢-٨- دراسة علاقة الجنس مع الطفح	٦٣
٢-٩- دراسة علاقة الجنس مع ضخامة العقد	٦٤
٢-١٠- دراسة علاقة الجنس مع الضخامة الكبدية والطحالية	٦٥
٢-١١- دراسة علاقة الجنس مع الاعراض المفصلية	٦٦
٢-١٢- دراسة علاقة الجنس مع المفاصل المصابة	٦٧
٢-١٣- دراسة علاقة الجنس مع الإصابات والأعراض الأخرى	٦٨
٢-١٤- دراسة علاقة الجنس مع الأعراض العصبية والقلبية	٦٩
٢-١٥- دراسة علاقة الجنس مع الأعراض الهضمية	٧٠
٢-١٦- دراسة علاقة الجنس مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً	٧١
٢-١٧- دراسة علاقة العمر مع الجنس	٧٢
٢-١٨- دراسة علاقة العمر مع ارتفاع الحرارة	٧٢
٢-١٩- دراسة علاقة العمر مع الطفح	٧٣
٢-٢٠- دراسة علاقة العمر مع ضخامة العقد	٧٣
٢-٢١- دراسة علاقة العمر مع الضخامة الكبدية والطحالية	٧٤
٢-٢٢- دراسة علاقة العمر مع الاعراض المفصلية	٧٥
٢-٢٣- دراسة علاقة العمر مع المفاصل المصابة	٧٦
٢-٢٤- دراسة علاقة العمر مع الإصابات والأعراض الأخرى	٧٧
٢-٢٥- دراسة علاقة العمر مع الأعراض العصبية والقلبية	٧٨
٢-٢٦- دراسة علاقة العمر مع الأعراض الهضمية	٧٨
٢-٢٧- دراسة علاقة العمر مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً	٧٩

الفصل الثالث: المقارنة مع الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة	**٨٠**
٣-١- لمحة عن دراسات المقارنة	**٨٠**
٣-٢- مقارنة الفئات العمرية ومدة الأعراض	**٨١**
٣-٣- مقارنة شيوع الأعراض	**٨٢**
٣-٤- مقارنة شيوع الضخامات	**٨٣**
٣-٥- مقارنة المفاصل المصابة	**٨٤**
الفصل الرابع: مناقشة النتائج	**٨٥**
الفصل الخامس: المحددات والمعوّقات	**٩٢**
الفصل السادس: الخلاصة والتوصيات	**٩٣**
المراجع References	**٩٤**
الملخص باللغة الانكليزية English Abstract	**١٠٢**

قائمة الجداول List of Tables

اسم الجدول ورقمه	الصفحة
الجدول (١-١): معايير تشخيص وتصنيف JRA وفق ACR	**٢٤**
الجدول (١-٢): معايير تشخيص وتصنيف JCA وفق EULAR	**٢٥**
الجدول (١-٣): معايير تصنيف JIA وفق 1997 – ILAR	**٢٦**
الجدول (١-٤): مقارنة بين ACR و EULAR و ILAR	**٢٦**
الجدول (١-٥): التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي: معايير التشخيص وفق (ILAR)	**٣١**
الجدول (١-٦): المظاهر السريرية والمخبرية في متلازمة تفعيل البالعات MAS	**٤٤**
الجدول (٢-١): توزع عينة البحث بحسب الجنس	**٥٨**
الجدول (٢-٢): دراسة العمر في عينة البحث	**٥٨**
الجدول (٢-٣): توزع عينة البحث بحسب السكن	**٥٩**
الجدول (٢-٤): دراسة مكان التشخيص ومدة الأعراض والتشخيص	**٦٠**
الجدول (٢-٥): دراسة العلاجات قبل مراجعة المشفى	**٦٠**
الجدول (٢-٦): دراسة علاقة الجنس مع العمر	**٦١**
الجدول (٢-٧): دراسة علاقة الجنس مع ارتفاع الحرارة	**٦٢**
الجدول (٢-٨): دراسة علاقة الجنس مع الطفح	**٦٣**
الجدول (٢-٩): دراسة علاقة الجنس مع ضخامة العقد	**٦٤**

الجدول (٢-١٠): دراسة علاقة الجنس مع الضخامة الكبدية والطحالية	٦٥
الجدول (٢-١١): دراسة علاقة الجنس مع الاعراض المفصلية	٦٦
الجدول (٢-١٢): دراسة علاقة الجنس مع المفاصل المصابة	٦٧
الجدول (٢-١٣): دراسة علاقة الجنس مع الإصابات والأعراض الأخرى	٦٨
الجدول (٢-١٤): دراسة علاقة الجنس مع الأعراض العصبية والقلبية	٦٩
الجدول (٢-١٥): دراسة علاقة الجنس مع الأعراض الهضمية	٧٠
الجدول (٢-١٦): دراسة علاقة الجنس مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً	٧١
الجدول (٢-١٧): دراسة علاقة العمر مع الجنس	٧٢
الجدول (٢-١٨): دراسة علاقة العمر مع ارتفاع الحرارة	٧٢
الجدول (٢-١٩): دراسة علاقة العمر مع الطفح	٧٣
الجدول (٢-٢٠): دراسة علاقة العمر مع ضخامة العقد	٧٤
الجدول (٢-٢١): دراسة علاقة العمر مع الضخامة الكبدية والطحالية	٧٤
الجدول (٢-٢٢): دراسة علاقة العمر مع الاعراض المفصلية	٧٥
الجدول (٢-٢٣): دراسة علاقة العمر مع المفاصل المصابة	٧٦
الجدول (٢-٢٤): دراسة علاقة العمر مع الإصابات والأعراض الأخرى	٧٧
الجدول (٢-٢٥): دراسة علاقة العمر مع الأعراض العصبية والقلبية	٧٨
الجدول (٢-٢٦): دراسة علاقة العمر مع الأعراض الهضمية	٧٨
الجدول (٢-٢٧): دراسة علاقة العمر مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً	٧٩
الجدول (٢-٢٨): لمحة عن دراسات المقارنة	٨٠
الجدول (٢-٢٩): مقارنة الفئات العمرية ومدة الأعراض	٨١
الجدول (٢-٣٠): مقارنة شيوع الأعراض	٨٢
الجدول (٢-٣١): مقارنة شيوع الضخامات	٨٣
الجدول (٢-٣٢): مقارنة المفاصل المصابة	٨٤

قائمة الأشكال List of Figures

اسم الشكل ورقمه	الصفحة
الشكل (١-١): صورة لشكل الطفح النموذجي عند ذكر بعمر ٣ سنوات	٣١
الشكل (١-٢): صورة لشكل إصابة راحة اليد ومفصل الركبة	٣٣
الشكل (١-٣): صورة للإصابة العضلية	٣٣
الشكل (١-٤): ضخامة المعصمين والعقد الإبطية والطحال والكبد	٣٧

قائمة الرموز والاختصارات

Abbreviations	Interpretation
JCA	Juvenile Chronic Arthritis
JIA	Juvenile Idiopathic Arthritis
JRA	Juvenile Rheumatoid Arthritis
ACR	American College of Rheumatology
EULAR	European League Against Rheumatism
ILAR	International League of Associations for Rheumatology
JAS	Juvenile Ankylosing Spondylitis
SJIA	Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis
PS	Psoriatic Arthritis
Anti-ccp	Anti-cyclic Citrrullinated Peptide
AOSD	Adult Onset Still Disease
WBC	White Blood Cell Count
ANA	Antinuclear Antibody
HLA	Human leukocyte Antigen
IL	Interleukin
MIF	Macrophage _ Inhibitory Factor
TNF	Tumer Necrosis Factor
IGM	Immunoglobuline M
ILD	InterstitialLUNG disease
PAH	Pulmonary Arterial Hypertention
AP	Alveolar Protinosis
NSAIDS	Non Sterodial Anti-inflammatory Drugs
DMARDS	Disease Modifying Anti_rheumatic Drugs
MAS	Macrophage Activation Syndrome
CRP	C- reactive Protein
DIC	Disseminated Intravascular Coagulation
ESR	Erythrocyte sedimentation Rate
PLT	Platelets

LDH	Lactate Dehydrogenase
TG	Triglycerides
CNS	Central Nervous System
MP	Methyl Prednisolone
MTX	Methotrexate
PT	Prothrombin Time
PTT	Partial Thrompoblastin Time
RF	Reumatoid Factor
ANC	Anti-neutrophil cytoplasmic antibody
MEFV	Mutation in Familial Mediterranean fever Gene
ALT	Alanine Aminotransferase
AST	Aspartase Aminotransferase

الملخص

هدف البحث: يعدُّ التهاب المفاصل الشبابي الجهازي مجهول السبب واحداً من أكثر الأمراض المربكة بالطفولة و يعدُّ تشخيصه تحدياً للأطباء، يهدف البحث لدراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الاطفال المشخص لهم داء ستيل وتحديد نسبة وقوع كل منها مما يسهم في التشخيص الباكر الذي يعتمد أساسا" على التظاهرات السريرية.

مواد البحث وطرائقه: دراسة مقطعية راجعة (Retrospective Cross-Sectional Study)، شملت الأطفال المرضى بالتهاب المفاصل الشبابي مجهول السبب من النمط الجهازي المقبولين في مشفى الأطفال بجامعة دمشق في الفترة ما بين ٢٠٠٣/١/١ إلى ٢٠١٩/١٢/٣١، أُنجِزَت ما بين ٢٠٢٠/٦/١ إلى ٢٠٢١/٦/١.

النتائج: ضم البحث ١٠٠ مريض (٤٩ إناثا"، ٥١ ذكورا") بأعمار ١–١٢,٥ عاماً (متوسط العمر ٥,٧ عاماً)، كان غالبيتهم بأعمار ١–٥ أعوام (٦٤%). متوسط المدة بين بدء الأعراض والتشخيص ١٥٣,٢ يوماً، ومتوسط مدة التشخيص ٩,٦يوم.المرضى جميعهم كان لديهم ارتفاع الحرارة، وكانت الحرارة نموذجية في ٨٤%.٤٤% لديهم طفح (٣٢% طفح غير حاك، ١٢% طفح حاك، ٨% طفح ثابت،٣٦%طفح غير ثابت) وكان أكثر تواتراً على الجذع (٣٥%)، الوجه (٢٥%) والأطراف (١٦%). ٨١% من المرضى لديهم التهاب مفاصل، وكان أشيع الأعراض المفصلية الألم المفصلي (٥٦%) وتورم المفصل (٥٢%) وتحدد حركة المفصل (٣٩%). كانت نسبة إصابة المفاصل كالتالي: مفصل الركبة (٦١%)، الكاحل (٤١%)، اليدين (٣٠%)، المرفق (١٨%)، الورك (١٧%)، القدمين (١٥%)، الرسغ (١٣%)، المعصم (١٢%)، المفصل الحرقفي (٥%)، المفاصل بين السلاميات (٥%)،والكتف (٤%) والمفصل الفكي الصدغي (٢%).٦٨% من المرضى لديهم ضخامة عقدية، ٣٨% لديهم ضخامة كبدية (المتوسط ٣,٨ سم) و٥٠% لديهم ضخامة طحالية (٢,٧ سم).شملت الأعراض الجهازية الأخرى: الشحوب ٩٤%، آلام عضلية ٦٤%، التهاب بلعوم ٤٠%، أعراض هضمية ٣٨%، أعراض تفعيل البالعات ١٨%، أعراض عصبية ١٤%، أعراض قلبية ٤%، أعراض صدرية ٢%، إصابة عينية ٢%.

الاستنتاجات: التهاب المفاصل الشبابي الجهازي يتظاهر بأعراض ارتفاع الحرارة والتهاب المفاصل والطفح الجلدي التي قد يغيب أي منها في بداية المرض مما يسبب صعوبة التشخيص الباكر، أيضاً هناك كثير من الأعراض الأخرى يجب الانتباه لها لأنها قد تكون مفتاح التشخيص.

كلمات رئيسية (مفتاحية): الأطفال، التهاب المفاصل الشبابي الجهازي مجهول السبب، الأعراض البدئية.

الجزء التمهيدي:

١ – المقدمة:

يعد التهاب المفاصل مجهول السبب الأساسي الشبابي الجهازي من أكثر أمراض المفاصل أهمية بالطفولة، كما عده بعض العلماء مرضا" التهابيا" ذاتيا"، يتصف بمجموعة من الأعراض أبرزها (الحرارة والتهاب المفاصل و الطفح) وتأتي أهميته بسبب تنوع أعراضه السريرية الكثيرة خاصة في بداية المرض بالإضافة لتشابه تلك الأعراض مع الكثير من الأمراض الأخرى كالإنتانات والخباثات والكثير من الأمراض المناعية الذاتية.

٢ – المشكلة البحثية والتساؤلات:

نظراً لكون تشخيص التهاب المفاصل الأساسي الشبابي يعتمد أساسا"على الأعراض السريرية، كانت المشكلة في التوجه للتشخيص من بداية ظهور تلك الأعراض، بالإضافة إلى صعوبة أخذ قصة مرضية دقيقة من الطفل أومرافق الطفل حسب درجة قرابته بالطفل، كما أن بعض من المرضى لا يراجعون المشفى في بداية المرض، كل ذلك قد يؤدي لتأخر التشخيص وبالتالي تطور الاختلاطات والعقابيل الوخيمة.

من هنا تأتي أهمية الكشف عن التظاهرات السريرية البدئية الموجهة للتشخيص وتحديد نسبة شيوع كلٍّ منها مما يساهم في التشخيص الباكر وبالتالي البدء بالتدبير مما يساهم بخفض المراضة والاختلاطات والعقابيل الناجمة عنه.

٣- هدف البحث وأهميته:

يهدف البحث لدراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الاطفال المشخص لهم داء ستيل وتحديد نسبة وقوع كل منها، مما يساهم في التشخيص الباكر والعلاج وبالتالي الحد من العقابيل والاختلاطات.

٤- حدود البحث:

❖ أجري البحث في مركز واحد مما قد يحد من إمكانية تعميم النتائج على مستوى القطر.

٥- مناهج البحث وأدواته:

تصميم الدراسة: **دراسة مقطعية راجعة Cross-Sectional Study**، شملت حالات المرضى الأطفال المصابين بداء ستيل المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة ما بين ٢٠٠٣/١/١ إلى ٢٠١٩/١٢/٣١، أُنجِزَت ما بين ٢٠٢٠/٦/١ إلى ٢٠٢١/٦/١، وفق المعايير الآتية ، **وفق المعايير الآتية:**

معايير القبول:

- ❖ العمر حتى ١٣ عاماً للذكور وحتى ١٤عاما للإناث .
- ❖ الأطفال المصابون بداء ستيل المقبولون في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، الذين تم تشخيصهم ضمن المشفى، الذين تم تشخيصهم خارج المشفى بشرط معرفة التظاهرات السريرية البدئية.

معايير الاستبعاد:

- ☒ عدم تحديد التظاهرات السريرية البدئية.
- ☒ عدم اكتمال البيانات.

طريقة العمل:

راجعنا ملفات المرضى المشخص لهم داء ستيل في الفترة ما بين ٢٠٠٣-٢٠١٩ واستخلصنا البيانات المطلوبة والتي تضمنت:

- ❖ الجنس والعمر عند التشخيص، والتظاهرات السريرية قبل التشخيص وكذلك التي تطورت لاحقاً، ونوع العلاج المستخدم.
- ❖ نظمنا البيانات ضمن استمارات خاصة بالبحث، وبعد الانتهاء من جمع البيانات، أدخلناها إلى الحاسوب ودراستها إحصائياً واستخلاص النتائج.
- ❖ ثم قمنا بمقارنة النتائج مع نتائج دراسات عالمية مشابهة.

٦. الدراسات المرجعية :

قمنا بمراجعة سبع دراسات مشابهة للدراسة الحالية، واستخلاص أهم نتائجها ومقارنتها مع نتائج دراستنا: الدراسة اللأولى أجريت في التايوان في عام ٢٠١٢ وضمت ٢٨مريض، الدراسة الثانية كانت أمريكية في ولاية بيهرنس أجريت في عام٢٠٠٨ وضمت ١٣٦مريض، الدراسة الثالثة كانت سعودية أجريت في عام٢٠١٤ وضمت ٢٠ مريض، الدراسة الرابعة أمريكية في ولاية كيمورا أجريت في عام ٢٠١٥ وضمت ٣٨٩ مريض، الدراسة الرابعة أمريكية في ولاية كالابرو أجريت في عام ١٩٦٧ وضمت٥٠ مريضا"، الدراسة السادسة كانت إسبانية أجريت في عام ٢٠١٠ وضمت ١٤٥ مريض ، الدراسة السابعة كانت ألمانيا في مدينة هينز أجريت في عام ٢٠١٨ وضمت ٢٠٧ مريض، بالنتيجة وجدنا اختلافا" كبيرا" بين الدراسات بنسب شيوع الأعراض وكذلك بتنوع الأعراض والأعضاء المصابة.

٧. مكونات البحث:

يتكون البحث من جزئين:

الجزء الأول:

وهو القسم النظري، ويتحدث عن الإطار النظري لموضوع دراستنا وعن التعاريف الأساسية ليكون لدى القارئ الإلمام الكامل، **ويتكون هذا الجزء من أربعة فصول:**

- **الفصل الأول: التهاب المفاصل الشبابي مجهول السبب:** يحوي فكرة عامة عن التهاب المفاصل الشبابي بأنواعه.
- **الفصل الثاني: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: الوبائية والإمراضية:** يحوي تفسيرا" عن الوبائية والإمراضية لالتهاب المفاصل الشبابي الجهازي مجهول السبب SJIA.
- **الفصل الثالث: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: المظاهر السريرية:** يحوي بشيء من التفصيل الأعراض السريرية لالتهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي.
- **الفصل الرابع: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: التشخيص – التشخيص التفريقي – العلاج و الإنذار:** يتحدث عن التشخيص التفريقي والتشخيص والعلاج والانذار لالتهاب المفاصل الشبابي الجهازي مجهول السبب.

الجزء الثاني:

ويتضمن القسم العملي وهو الإطار العملي لدراستنا والخطط التي اتبعناها خلال مدة الدراسة للوصول إلى النتائج الماثلة أمامكم، **ويتكون هذا الجزء من ستة فصول:**

- **الفصل الأول: هدف البحث وطريقة إجرائه:** ويحوي خلفية البحث وأهميته، هدف البحث، مواد وطرائق البحث (تصميم الدراسة – عينة العينة – معايير الادخال والاستبعاد – طريقة العمل)، الاعتبارات الإخلاقية، حجم العينة، المفاهيم والاعتبارات، استمارة البحث العلمي المُستَخدمة، الموافقة المستنيرة، طرق التحليل الإحصائي المشتَخدمة.
- **الفصل الثاني: نتائج البحث:** ويحوي عرضا" للنتائج الاحصائية التي وصلنا إليها في دراستنا.
- **الفصل الثالث: المقارنة مع الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة:** ويحوي مقارنة نتائج دراستنا بنتائج الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة.
- **الفصل الرابع: مناقشة النتائج:** ويحوي مراجعة للنتائج التي توصلنا لها في دراستنا ومقارنتها مع نتائج الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة.
- **الفصل الخامس: المحددات والمعوّقات:** ويحوي معوّقات دراستنا ومحدداتها.
- **الفصل السادس: الخلاصة والتوصيات:** ويحوي خلاصة دراستنا والمقترحات المستقبلية للدراسات التي قد تُجرَى لاحقاً حول هذا الموضوع.

الجزء الأول: القسم النظري

الفصل الأول: التهاب المفاصل الشبابي

١-١- المقدمة Introduction:

يُعَدُّ التهاب المفاصل المزمن Juvenile Chronic Arthritis (JCA) واحداً من الأمراض المزمنة الأكثر شيوعاً عند الأطفال واليافعين، وهو سبب مهم للعجز طويل أو قصير الأمد، وأكثر أنماط التهابات المفاصل المزمنة شيوعاً هي تلك التي تندرج تحت اسم: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي Juvenile (JIA) Idiopathic Arthritis.

في عام ١٩٧٠ وضع اثنان من التصانيف كان هدفهما تصنيف التهاب المفاصل المزمن عند الأطفال، أولها كان Juvenile Rheumatoid Arthritis (JRA) الذي اعتمدته الجمعية الأمريكية لأمراض الغراء American College of Rheumatology (ACR) [2]، والثاني Juvenile Chronic (JCA) Arthritis الذي اعتُمِدَ من قبل الإتحاد الأوروبي لأمراض الغراء (EULAR)[1]، وأدت التناقضات بين التصنيفين السابقين إلى نوع من الفوضى مما توجب تنقيحها وإعادة صياغتها وفق الاتحاد الدولي لأمراض الروماتيزم (ILAR)**International League of Associations for Rheumatology** ، حيث تم تزويد المعايير السابقة بتعريف النمط الجهازي المتفق عليه حالياً[3,4,5]، جدول رقم (١-٤)، ومنذ عام ١٩٩٥ حل اسم JIA محل JCA و JRA.

١-٢- معايير ACR لتشخيص JRA:

كما هو موضح في الجدول رقم (١-١)، حيث اعتُمِدت هذه المعايير في التشخيص على عمر الطفل والمدة الزمنية اللازمة للتشخيص، كما عُرِّفَت تظاهرات المرض المفصلي وخارج المفصلي[1,6,8]، كما حددت العمر عند بدء الإصابة المفصلية أن يكون أصغر من ١٦ سنة، علاوة على ذلك تحدثت عن التهاب المفاصل المزمن المستمر في واحد أو أكثر من المفاصل خلال ٦ أسابيع، كما حددت المدة الزمنية اللازمة لتأكيد أي نمط من الإصابة هو ٦ أشهر على الأقل ـ مالم يكن هناك أعراض جهازية.

الجدول (١-١): معايير تشخيص وتصنيف JRA وفق ACR		
العمر عند بداية المرض		**< ١٦ سنة**
المفاصل المصابة	**العدد**	**≤ ١**
	معايير الإصابة	**تورم أو انصباب أو وجود واحد أو أكثر من العلامات التالية:** **تحدد حركة، مضض، ألم أثناء التحريك، حرارة موضعية**
مدة الإصابة المفصلية		**≤ ٦ أسابيع**
المدة الزمنية اللازمة لتحديد النمط		**أول ٦ أشهر من الإصابة**

اعتمد التصنيف على عدد المفاصل المصابة كالتالي: كل مفصل يمكن عده بشكل منفصل باستثناء مفاصل الرسغ ومفاصل العمود الرقبي ومفاصل القدم الصغرى، حيث تعدُّ كل مجموعة مفصلية منها مفصلا" واحدا" في عملية العد، كذلك اعتمدت على علامات التهاب المفصل كالتالي: علامات الالتهاب هي (احمرار، تورم، ألم في الحركة، و مضض)، علماً أن انصباب المفصل يدل على التهاب فعال، وبالنتيجة نجد أن هذا التصنيف اعتمد على الموجودات السريرية بشكل أساسي وليس الشعاعية.

١-٣- معايير EULAR لتشخيص JCA:

كما هو مُوضَّح في الجدول رقم (١-٢)، في عام ١٩٧٧ أطلقت EULAR مصطلح JCA على مجموعة غير متجانسة من الاضطرابات التي تكون موجودة في التهاب المفاصل المزمن بعمر الطفولة وبسبب غير معروف، وهي تتناقض مع ACR في نقطتين:[2]

١. التهاب المفاصل يجب أن يكون موجودا" بشكل ثابت (مستمر) لمدة ٣ أشهر على الأقل بدلاً من ٦ أسابيع.

٢. التهاب الفقار اللاصق الشبابي (JAS)، اعتلال المفاصل الصدافي، واعتلالات المفاصل المرافقة لأدواء الأمعاء الالتهابية.

الجدول (١-٢): معايير تشخيص وتصنيف JCA وفق EULAR	
العمر عند بداية المرض	**<١٦ سنة**
عدد المفاصل المصابة	**≤ ١**
مدة المرض المفصلي	**≥٣ أشهر**
الأنماط عند بداية المرض	**a. قليل المفاصل (<٥)** **b. عديد المفاصل (> ٤) مع RF سلبي** **c. عديد المفاصل مع RFإيجابي** **d. جهازي (التهاب مفاصل مع حرارة عامة)**

١-٤- معايير ILAR لتشخيص JIA:

كما هو مُوضَّح في الجدول رقم (١-٣)، اعتُمِدَ في عام ١٩٩٥، اعتمد هذا التصنيف على إجماع باقي التصنيفات حول المرض لتسهيل الوصول إلى تشخيص سريري ومخبري[4,5]، وأصبح معتمداً عالمياً وكما أصبح مرجعاً للعديد من الدراسات، وهو أثبت أنه لا يمكن استخدام JIA و JRA و JCA كمرادفات[9,12].

الجدول (١-٣): معايير تصنيف JIA وفق ILAR – ١٩٩٧
a. النمط الجهازي
b. النمط قليل المفاصل(٥>) ـ المستمر(عدد المفاصل ثابت طيلة فترة الإصابة)
ـ الممتد (تصاب مفاصل أخرى بعد ٦أشهر من بداية الإصابة)
c. النمط عديد المفاصل سلبي العامل الروماتويدي
d. النمط عديد المفاصل إيجابي العامل الروماتويدي
e. النمط الصدافي
f. النمط المرتبط بالتهاب مرتكزات الأوتار
g. النمط غير المحدد أو غير المصنف ـ لايتناسب مع أي من التصانيف السابقة
ـ يتناسب مع واحد أو أكثر من المعايير السابقة

الجدول (١-٤): مقارنة بين ACR و EULAR و ILAR			
المتغيرات	ACR	EULAR	ILAR
العمر عند بدء الإصابة المفصلية	< ١٦ سنة	< ١٦ سنة	< ١٦ سنة
أنماط المرض	٣	٦	٧
المدة الزمنية اللازمة لتظاهرات الإصابة المفصلية	٦ أسابيع	٣ أشهر	٦ أسابيع
التهاب الفقار اللاصق	غير موجود	غير موجود	موجود
التهاب المفاصل الصدافي	غير موجود	غير موجود	موجود
التهاب المفاصل المرافق لأدواء الأمعاء الالتهابية	غير موجود	موجود	غير موجود

ويبقى السؤال حول اعتبار SJIA واحدا من أنماط JIA أو اعتباره مرضاً مستقلاً بذاته، فقد شخص المرض نفسه تماماً عند الفئة العمرية < ١٦ عام وأطلق عليه AOSD حيث لم تنطبق عليهم معايير ILAR

لتشخيص JIA تماماً (مثلاً عدم وجود الإصابة المفصلية عند جميع المرضى في بداية المرض) مما استوجب إجراء بعض الدراسات كدراسة (Kumar and Colleageus) على ٣٤ مريضا"[13]، حيث وجد ١٣ منهم لم يكن لديه أعراض مفصلية في بداية المرض ولكن تطورت لاحقاً خلال ١٥ يوم وحتى سنة، وذلك تناقض مع تصنيف ILAR الذي اشترط وجود التهاب المفاصل منذ البداية .

بالإضافة إلى ارتفاع Anti ـ CCP بشكل واضح عند المرضى الذين تضمنتهم الدراسة[11]، كما ولم يوجد أي مريض ممن تضمنته الدراسة إيجابي الـ RF.

فقد وضعت على الأقل ٧ مجموعات لوصف معايير تشخيص داء ستيل كلها متشابهة ولكن المعايير اليابانية (YAMAGUCHI) أكثرها حساسية علماً أنها تخص بالدراسة تشخيص المرض عند المراهقين بعمر > ١٦ سنة (AOSD) وهي تشترط معيارين كبيرين على الأقل بالإضافة إلى خمسة معايير صغرى من المعايير التالية[41].

<u>المعايير الكبرى:</u>

١. حرارة على الأقل C٣٩° أو F١٠٢,٢ يومية تستمر على الاقل أسبوعا" واحدا".
٢. ألم مفصلي أو التهاب مفصلي (حرارة +تحدد حركة +ألم) لمدة أسبوعين أو أكثر.
٣. طفح حطاطي لطخي غير حاك بلون السلمون يغلب على الجذع والأطراف يظهر مع الحرارة ويختفي بغيابها.
٤. WBC↑ > ١٠٠٠٠ ميكروليتر او أكثر مع عدلات ٨٠% على الأقل.

المعايير الصغرى:

١. ضخامة العقد اللمفية .

٢. ضخامة كبد.

٣. ضخامة طحالية.

٤. وظائف كبد غير سوية.

٥. سلبية اختبار ANA، RF.

الفصل الثاني: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA:

الإمراضية

يُعدُّ التهاب المفاصل الجهازي واحداً من أكثر الأمراض المربكة بالطفولة، حيث إن بدايته تكون غير معروفة بشكل دقيق وقد تشتبه بالعديد من الإنتانات الجرثومية والفيروسية بالإضافة إلى الخباثات والعديد من الأمراض الإلتهابية الأخرى.

وقد صُنِّفَ هذا المرض وفق التصنيف الدولي لأمراض الروماتيزم (ILAR) كجزء من التهاب المفاصل الشبابي الأساسي (JIA) وفق المعاييرالآتية:

وجود التهاب مفاصل (أي عدد كان) مع ترفع حروري غير مستمر (لمدة أسبوعين على الأقل) مع ذرى يومية لمدة ثلاثة أيام متتالية على الأقل، بالإضافة إلى واحد مما يأتي: طفح وصفي غير ثابت، ضخامة عقد لمفية، ضخامة كبدية طحالية، التهاب مصليات Serositis.

أول مرة وُصِفَ عند الأطفال في عام ١٨٩٦، وقد أطلق على هذا المرض داء ستيل (Still disease) من قبل جورج فريدريخ ستيل وهو عالم أمريكي الأصل من حوالي مئة عام[15].

٢-١- الوبائية Epidemiology:

يُشكِّل (SJIA) حوالي ٥-١٥% من الأطفال المُشخَّص لديهم (JIA) في أمريكا الجنوبية وأوروبا، وعلى الرغم من أن الانتشار الدقيق للمرض غير معروف ولكن بعض الدراسات الأوروبية قدرت معدل الوقوع السنوي بـ ٠,٣ ـ ٠,٨ حالة لكل ١٠٠ ألف طفل أقل من ١٦ عام، و ٠,١٦ لكل ١٠٠ ألف طفل في دراسات أخرى، وهذا المرض شائع في أمريكا الشمالية أكثر منها في الجنوبية، حيث بلغت نسبته ٥-١٥% من مجمل التهاب المفاصل الأساسي الشبابي، كما ويُشكِّل النسبة الأكبر من التهابات المفاصل عند الأطفال في آسيا[16,18].

يُشكِّل النمط الجهازي ٢٥% من مرضى (JIA) في الهند و ٥٠% في اليابان، لا توجد نسبة محددة في بلدنا، كما وكانت نسبة حدوث المرض متساوية بين الجنسين دون توزع فصلي واضح (21-23)، أما بالنسبة للعمر فقد يمكن أن يحدث بأي عمر < ١٦ عام مع ذروة حدوث (١ ـ٥) سنة.

كما يمكن أن يحدث عند المراهقين بعمر > ١٦ عام وهذا ما أطلق عليه Adult Onset Still Disease (AOSD)[17,21]

٢-٢- الإمراضية Etiology:

إن إمراضية المرض لاتزال غير واضحة حتى الآن، رغم أن بدء المرض يشبه المرض الإنتاني لكن لم يثبت علاقته بأي عامل ممرض، وإن كان هناك عامل ممرض متورط بالآلية الإمراضية فهو واحد من عدة عوامل أخرى، كما أن الأضداد الذاتية والخلايا التائية المفعلة ذاتيا لا تُعد من مظاهر هذا النمط، وعلى العكس

من أنماط الـJIA الأخرى لايوجد تشارك مع مستضد الكريات البيض الإنساني (HLA) ، بل من الواضح تدخل العديد من السيتوكينات والانترلوكينات وعلى رأسها (١،٦) وهذا يقترح ان هذا المرض التهابي ذاتي [25,26,28].

أُجرِيَت بعض الدراسات العالمية على الأطفال المصابين بهذا المرض حيث تبين ارتفاع (IL6_1) بالدم والسائل الزليلي عندهم، كما وأثبتت دراسات أخرى وجود علاقة بين ارتفاع IL6 وبين التظاهرات الجهازية متل فشل النمو وفقر الدم.

إن الحالات الوراثية غير شائعة ولكن هناك حالات سجلها الأدب الطبي لتكرر الإصابة بين أفراد العائلة الواحدة وخاصة التوائم.

الجدول (١-٥): التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي: معايير التشخيص وفق (ILAR)

إصابة أي عدد من المفاصل، بالإضافة إلى ارتفاع الحرارة لمدة أسبوعين على الأقل مع ذرى يومية لمدة ثلاثة أيام متتالية على الأقل، إضافة إلى واحد أو أكثر ممايلي:

- طفح غير ثابت
- ضخامة عقد لمفية معممة
- ضخامة كبدية طحالية
- التهاب المصليات

استثناءات:

- التهاب مفاصل صدافي أو قصة ايجابية سابقة لصداف عند المريض أو اقرباء الدرجة الأولى
- التهاب المفاصل عند الذكور إيجابيي HLA-B27 والذي بدأ بعد عمر السادسة
- التهاب الفقار اللاصق، التهاب المفاصل المتعلق بالمرتكزات، التهاب المفصل العجزي الحرقفي المترافق مع أدواء الأمعاء الالتهابية، التهاب المفاصل الارتكاسي، التهاب القزحية الأمامي الحاد، أو قصة إيجابية لأحد هذه الأمراض عند أقرباء الدرجة الأولى
- إيجابية العامل الروماتويدي RF IgM في قياسين منفصلين بفارق ثلاثة أشهر على الأقل

الفصل الثالث: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA المظاهر السريرية

يعاني الأطفال المشخص لديهم داء ستيل في بداية المرض من تعب، ألم مفصلي، ألم عضلي،ألم بطني، هذه الأعراض تسيطر عند البدء وتخفي وراءها العديد من الإصابات الجهازية، من الجدير بالذكر أن هذه الأعراض تحدث على شكل هجمات، أُجرِيَت دراسة متعددة المراكز للتظاهرات البدئية على ١٣٦ مريضا" مصابا" بداء ستيل كانت الحرارة هي العرض الأشيع ووجدت عند ٩٨% من الأطفال المصابين، التهاب المفاصل بنسبة ٨٨%، الطفح بنسبة ٨١%، ضخامات عقدية بنسبة ٣٩%، التهاب تامور بنسبة ١٠%، والبعض النادر كان لديهم ضخامة كبدية طحالية[27].

وبالنظر إلى نتائج هذه الدراسة يتبين أن التشارك بين هذه التظاهرات شائع جداً، وعلى العكس يمكن أن نجد ارتفاع حرارة معزول بنسبة لاتتجاوز ١٠% وهذا يتعارض مع التصنيف المعتمد وفق معايير (ILAR)، فقد يمكن تشخيص المرض بوجود الحرارة بدون التهاب المفاصل وفسرت دراسات أخرى ذلك أن الفترة مابين بداية المرض وظهور التهاب المفاصل قد يستمر ١٠ سنوات، كما وجدت بعض المعاييرالتي لاتشترط وجود التهاب المفاصل وأهمها YAMAGUCHI لتشخيص (AOSD)[29].

وعليه سنفصل بكل التظاهرات السريرية سيما التظاهرات الموجودة عند بدء المرض.

٣-١- ارتفاع الحرارة أو الحمى:

إن ارتفاع الحرارة لدرجة ٣٩ او أكثر ذروة أو ذروتين باليوم مع عودة سريعة للسواء أو تحت السواء، وقد تكون الحرارة غير نموذجية ويصعب تمييزها عن الترفع الحروري الذي يحدث مع الإنتانات، وهي تسبق عادة باقي الأعراض، يمكن أن تحدث الحرارة في أي وقت من اليوم ولكن بشكل نموذجي تحدث في وقت الظهيرة المتأخرة وحتى المساء، وتكون عادة مرتبطة بالطفح، وقد تكون درجة الحرارة تحت السواء في الصباح، أما العرواءات فتحدث بشكل شائع خلال فترة الحرارة مترافقة مع التعب ويكون المريض طبيعيا" خلال الوقت المتبقي من اليوم، ولا تحدث الاختلاجات عادة.

تُعَدُّ الحرارة من أهم الأعراض التي تُشَاهد في بداية المرض وقد تستمر شهور عديدة وأحيانا سنين، فهي قد تكون السبب الكامن وراء أي حمى مجهولة السبب قبل معرفة التشخيص الصحيح.

إن **فرط** الحرارة > ٤٠,٥ درجة نادر جداً.

٣-٢- الطفح:

هو طفح غير ثابت (قابل للزوال) يرتبط مع الحرارة ويختفي بزوالها عادةً، وهو طفح بقعي حطاطي حمامي منفصل بحجم ٢-٥ ملم، غير حاك عادةً، وقد يتوزع بشكلٍ حلقي أو خطي أو شريطي[30]، وغالباً مايكون بلون سلموني ولكن في بداية المرض يميل لأن يكون حمامياً ولكنه غير فرفري أبداً[33].

تكون الحطاطات غالباً محاطة بمنطقة شاحبة مما يجعلها أوضح بالمركز، تختفي هذه الآفات عادةً في غضون ساعات ولا تترك أي أثر، ولكن قد تُشَاهد عند بعض المرضى آثار خدش أو انتبارات سيما أماكن

الضغط وهذه هي ظاهرة كوبنر، قد يكون الطفح حاكاً في القليل من الحالات خاصة عند المرضى الأكبر عمراً، وهذا ما يصعب تمييزه عن الطفح الشروي، أما الإصابة الوعائية فنادرة جداً[32].

تتوضع الآفات عادة على الجذع، الرقبة، السطوح الباسطة للأطراف، وأحياناً على الوجه والراحتين والأخمصين[33,34].

تكون خزعة الجلد ـ إن أجريت ـ غير نوعية تبدي وذمة بالأدمة والتهاب حول الأوعية في الأدمة السطحية تحتوي على اللمفاويات والخلايا الناسجة.

الشكل (١-١): صورة لشكل الطفح النموذجي عند ذكر بعمر ٣ سنوات

٣-٣- إصابة الجهاز العضلي الهيكلي:

٣-٣-١- التهاب المفاصل:

يمكن أن يُصَاب أي عدد من المفاصل في بداية المرض، النمط قليل المفاصل غير شائع نسبياً ويميل ليصبح عديد المفاصل خلال سير المرض، أكثر المفاصل إصابة هي الركبة، الرسغ، الكاحل، العمود الرقبي، الورك، بالإضافة إلى المفاصل الصغيرة باليدين ـ بين السلاميات الدانية ـ والمفصل الفكي الصدغي في أكثر من نصف المرضى.

يتطور المرض المفصلي عادةً بعد أسابيع أو أشهر من بداية المرض، ولكن قد يكون من بين التظاهرات البدئية، كما وقد يتطور لدى بعض المرضى التهاب مفاصل شديد ومقاوم على العلاج، كما قد يتطور عجز حركي حيث يحدث تخرب بالمفصل من حلال ضياع المسافات المفصلية أو التآكلات، كما قد يحدث القسط المفصلي بعد سنين من بداية الأذية المفصلية، إصابة الغشاء الزليلي كذلك واردة جداً.

يكون المرض المفصلي بشكل نموذجي غير متناظر، مؤلما" ، متنقلا" ، يصيب أي عدد من المفاصل، ويميل للشفاء السريري.

قد يكون عرضاً بدئياً وقد يتأخر بالظهور، بعض الدراسات وجود التهاب مفاصل عديد عند ثلث المرضى بعد خمس سنين من بداية المرض[35].

الشكل (١-٢): صورة لشكل إصابة راحة اليد ومفصل الركبة

٣-٣-٢- التهاب أغماد الأوتار والكيسات الزليلة:

إن التهاب غمد الوتر شائع عند الأطفال المُشخَّص لديهم داء ستيل والذين لديهم النمط عديد المفاصل عادة، أشيع المواضع إصابة هي غمد الوتر الباسط لعضلات ظهر اليد والعضلات العاطفة للأصابع، كذلك الأوتار القصيرة حول الكاحل.

الشكل (١-٣): صورة للإصابة العضلية

أما الكيسات الزليلة تتطور عند بعض الأطفال وتتوضع غالباً عند مفاصل الكتف، الرسغ، الركبة، وقد لا تتظاهر إلا بعد كبر حجمها، والكيسة ذات الرأسين التي تتظاهر بتورم مؤلم أعلى الساعد[36].

٣-٣-٣- الألم العضلي والتهاب العضلات:

إن الألم العضلي شائع ببداية المرض وكذلك الأمر خلال مرحلة الأعراض الجهازية يكون الألم العضلي أكثر ملاحظة من الألم المفصلي[37]، إن التعب العضلي كذلك شائع جداً ويرتبط بوجود الحرارة.

إن التهاب العضلات يشترط وجود المعايير الثلاثة: ألم عضلي و مضض و ارتفاع بخمائر العضلات، وهو نادر الحدوث جداً، كما ولُوحِظَت بعض التشوهات بالعضلة بتقنية التصوير بالرنين المغناطيسي، كما وأُجرِيَت بعض الدراسات على تخطيط العضلات والخزعة العضلية عند مرضى داء ستيل ولم يلاحظ موجودات نوعية، التخطيط كذلك طبيعي.

٣-٤- الإصابة القلبية:

إن التهاب التامور شائع الحدوث في داء ستيل، تكون معظم الحالات غير عرضية، وهو غير مرتبط بضخامة العضلة القلبية أو تغيرات نموذجية على الإيكو.

أما الأعراض النموذجية لالتهاب التامور هو الألم الصدري مع أو بدون عسرة تنفسية خاصة عند الاستلقاء، لا يتعلق التهاب التامور بالجنس أو بشدة الإصابة المفصلية ولكنه أكثر شيوعا للظهور عند الأطفال الذين بدأت عندهم الأعراض بعمر أقل من ثمانية أشهر[39,40]، كما وليس من الضرورة أن يشير التهاب

التامور لسوء إنذار المرض، بالإضافة إلى أنه قد يحدث في أي وقت من المرض ولكنه مرتبط عادة بتفاقم الأعراض الجهازية[38].

بيَّنَت إحدى الدراسات أن نسبة حدوث انصباب التامور كانت ٣٦% من المرضى، و ٨١% من المرضى المصابين والذين لديهم أعراض جهازية فعالة أو تغيرات بإيكو القلب[39].

أما التهاب العضلة القلبية فهو نادر وأقل شيوعاً من التهاب التامور، قد يحدث بغياب انصباب التامور، و يرتبط بضخامة العضلة القلبية وحدوث قصور قلب احتقاني[41,42].

إن إصابة الأوعية الإكليلية شائع عند مرضى داء ستيل الذين لديهم ارتفاع حرارة شديد[45]، أما الإصابات الصمامية فقد سجل الأدب الطبي حالتين على الأقل[43,44].

٣-٥- الإصابة الجنبية الرئوية:

إن انصباب الجنب هو الإصابة الصدرية الأكثر شيوعاً، يمكن أن يحدث مع التهاب التامور أو بشكل معزول، وقد يكون غير عرضي، الإصابة الرئوية البرانشيمية (ILD) نادرة ولكن التليف الخلالي المنتشر قد يحدث عند عدد قليل من المرضى[46-48]، كما سجلت حالات معزولة بفرط توتر رئوي شرياني (PAH)، داء بروتيني سنخي (AP) بالإضافة إلى ذوات الرئة الشحمانية (Lipoid pneumonia).

أُجرِيَت إحدى الدراسات الدولية حديثا على ٢٥ مريضا" فكانت النتائج كمايأتي: ١٦ منهم لديه PAH و٧ لديه (ILD) و٥ منهم لديه (AP) وذوات الرئة، علماً ان بعض المرضى تشاركت عندهم اكثر من واحد من الإصابات السابقة، كما وأثبت ذلك علاقة هذه الإصابات بشدة المرض[49].

بالإضافة إلى حدوث متلازمة تفعيل البالعات عند ٦٠ % من مرضى داء ستيل ممن لديهم أعراض أو إصابات صدرية، وهي تُعدُّ من علامات الإنذار السيء حيث يموت ثلثا المرضى بهذه الاختلاطات في غضون أقل من سنة.

إن الإصابة الصدرية في داء ستيل قد تكون شديدة وقد نصل في نهاية المطاف إلى زرع الرئة في حالات عدم الاستجابة على العلاج[50].

٣-٦- ضخامة العقد اللمفية والطحال:

قد تحدث ضخامة العقد اللمفية بشكل معزول وقد تترافق مع ضخامة طحالية، عادةً ماتكون متناظرة وتتوضع في مثلث العنق الأمامي، الإبطين، والناحية الإربية، وهذا مايختلط مع اللمفوما، كما وتكون بشكل نموذجي غير ممضة، غير ثابتة وقاسية، أما الضخامة الممضة بالجس فتشير لوجود التهاب نخري وهذا ما يختلط مع داء كيكوشي (Kikuchi Disease).

أما ضخامة الطحال فتشاهد في حوالي ١٠% من المرضى أو أقل عند بدء المرض، وتكون أوضح خلال السنين الأولى من الإصابة ولاحقاً ممكن أن تتراجع[51].

قد تشتبه موجودات الضخامات العقدية مع ارتفاع الكريات البيض والحرارة مع اللمفومات ولكن الدراسة النسيجية المناعية الكيميائية تبدي الفرق.

الشكل (١-٤): تورم المعصمين وضخامة العقد الإبطية والطحال والكبد: (طفل ٨ سنوات مشخص له SJIA، بداية المرض منذ ٤ سنوات. الموجودات بالشكل تورمات متناظرة بمفاصل المعصمين، ضخامة عقد لمفية إبطية ثنائية الجانب، وضخامة كبدية طحالية واضحة)

٣-٧- الإصابة الكبدية:

تُعدُّ الضخامة الكبدية عرضا" نوعيا" ولكنه أقل شيوعاً من الضخامة الطحالية، قدرت بعض الدراسات نسبة الإصابة الكبدية بـ١٢-٤٥%، تكون الضخامة الخفيفة إلى المتوسطة غير مرتبطة بتغيرات نوعية نسيجية خاصة في بداية المرض[52].

إن الداء الكبدي المزمن غير شائع عادةً، ولكن قد يشاهد فرط تنسج عقيدي كبدي مايسبب لاحقاً حدوث فرط توتر وريد الباب، وإن الضخامة الكبدية الشديدة غالباً ما تُشِير لوجود أميلوئيد ثانوي، أما ارتفاع أنزيمات الكبد (نواقل الأمين) تُشَاهد في ٢٥% من الحالات في مرحلة التشخيص[54,55]، كما قد ترتفع في العلاج بـ (NSAIDS) أو (DMARDS) أو العلاج البيولوجي.

إن الارتفاع السريع في أنزيمات الكبد تُشَاهد في متلازمة تفعيل البالعات (MAS) كاختلاط أو كهجمة بدئية للمرض، القاعدة في أغلب المرضى الأطفال ممن لديهم إصابة كبدية ان ترتفع هذه الأنزيمات بشكل عابر وسليم.كما وسجلت بعض حالات ارتفاع توتر الوريد الباب الناتج عن فرط التصنع في الكبد[52].

٣-٨- إصابة الجملة العصبية المركزية:

إن الإصابة العصبية الحادة نادرة جداً في داء ستيل، ولكنها من عوامل الخطر المهددة للحياة، بعض الإصابات كالاختلاجات واعتلال المادة الدماغية القابل للتراجع والنزف المستبطن داخل القحف تحدث في متلازمة تفعيل البالعات، كما قد يحدث في بعض الحالات التهاب سحايا عقيم مع ارتفاع الكريات البيض المعتدلة في بزل السائل الدماغي الشوكي[57,58]، التهاب دماغ أحياناً، إضافة إلى حدوث وذمة دماغية نتيجة نقص سريع للصوديوم بسبب إفراز غير ملائم من الحاثة المضادة للإدرار، تشيع هذه الإصابات بشكل خاص عند المرضى الذين تظهر عليهم أعراض الحرارة مع الإقياء، يمكن أن يتطور عند بعض المرضى ارتفاع توتر داخل القحف سليم، بالإضافة إلى الإصابات المحدثة نتيجة العلاج المديد بالسيتروئيدات كالورم الشحمي تحت الجافية.

٣-٩- التهاب البلعوم:

يحدث التهاب بلعوم شديد غير قيحي بشكل شائع جداً وخاصةً في الأعمار الأكبر قليلاً، وجد التهاب البلعوم في ٦٩ % من المرضى في بعض الدراسات، قد يسبق الحرارة والطفح أو قد يكون ارتكاسيا" للمرض.

٣-١٠- التظاهرات الهضمية:

يحدث الألم البطني في حوالي نصف المرضى وخاصةً الأعمار الأكبر قليلاً، إضافة إلى الإقياء، الغثيان، نقص الشهية، نقص الوزن وفشل النمو، وفي حالاتٍ نادرة التهاب بريتوان عقيم أو التهاب بنكرياس حاد.

٣-١١- تظاهرات سريرية أخرى نادرة:

سجل الأدب الطبي ثلاث حالات من انثقاب الحاجز الأنفي في الإصابات الشديدة بداء ستيل[53]، أما الإصابة العينية الأكثر شيوعاً هي: الساد الثانوي للعلاج بالستيروئيدات السكرية والتهاب القزحية الذي شوهد في أقل من ١ % من المرضى[59].

تحدث الإصابة الكلوية عادةً مترافقة مع متلازمة تفعيل البالعات ولكن بشكلٍ نادر خاصة التهاب الكبيبات الكلوية، أما البيلة البروتينية فتحدث مرتبطة بالداء النشواني[60,61].

٣-١٢- متلازمة تفعيل البالعات (MAS):

كما هو مُوضَّح في الجدول رقم (١-٦)، حيث يمكن أن تحدث كاختلاط للمرض، كما قد تحدث في أي مرحلة من المرض، كهجمة أولى مثلاً وقبل بقية الأعراض، وهي تتعلق بسوء الإنذار ومعدل الوفيات\[62,63]، يمكن أن تحدث هذه المتلازمة مترافقة مع عديد من الأمراض الإنتانية كذلك كالفيروسات، يرتبط حدوثها مع المستويات العالية للسيتوكينات كـ (IL-6)[63,64,66].

في دراسة أُجرِيَت على ٣٥٠ مريضا" مصابا" بداء ستيل شكلت (MAS) سبباً لـ ٨% من معدل الوفيات الحاصلة.

سريرياً يكون المريض في ارتفاع متسارع وحاد في درجات الحرارة المستمر تقريباً، ضخامات حشوية (كبد مع طحال أو أحدهما)، ضخامات عقدية، وهن عام شديد، شحوب والأعراض المتعلقة باضطراب وظائف الأعضاء العديد كاضطراب بوظيفة الكبد أو قصور كبد فيظهر لون يرقاني، كدمات، ونزوف بالأغشية المخاطية [٥٦،٦٦،٦٧،٦٥]، أحياناً تحدث أذية رئوية كالضائقة التنفسية الحادة، وأذية عصبية كعدم توجه، تبدل الوعي، والاختلاجات، قد يحدث كذلك وهط دوراني وصدمة في سياق المتلازمة.

مخبرياً في (MAS) نجد: فقر دم واضح، ارتفاعا" بالفيرتين، ارتفاع بروتين C (CRP) ،ارتفاع شحوم، سرعة التثفل تكون طبيعية أو منخفضة، كما قد يحدث نقص كريات بيض ونقص صفيحات.

من المظاهر الدموية الأخرى ـ لا يمكن تسميتها أعراضاً ـ انحلال داخل الأوعية الدقيقة، المتلازمة الانحلالية اليوريمائية، التحثر داخل الأوعية المنتشر (DIC).

الجدول (١-٦): المظاهر السريرية والمخبرية في متلازمة تفعيل البالعات MAS [110]	
• **حرارة مستمرة** • **كدمات، فرفريات، ونزوف بالأغشية المخاطية** • **ضخامة عقد لمفية، كبد، وطحال** • **اضطراب بوظائف الكبد (يرقان، أعراض قصور الكبد)** • **إصابة CNS (اختلاجات، عدم توجه...)** • **قصور أعضاء متعدد**	• **ESR ↓↓** • **WBC ↓ مع PLT ↓** • **فيريتين ↑↑** • **أنزيمات الكبد و الـ LDH↑** • **TG ↑** • **فيبرينوجين↓↓، D-Dimer↑↑، تطاول pt – ptt** • **كثرة الخلايا البالعة في نقي العظم**

الفصل الرابع: التهاب المفاصل الأساسي الشبابي الجهازي SJIA: التشخيص التفريقي – التشخيص – العلاج– الإنذار

٤–١– التشخيص التفريقي:

٤–١–١– الانتانات[68]:

- الحمى الرثوية الحادة.
- التهاب الشغاف الجرثومي
- داء خرمشة القطة Cat Scratch Disease (البارتونيلا)
- الحمى المالطية، الميكو بلازما
- أدواء الأمعاء الالتهابية

٤–١–٢– الخباثات: وعلى رأسها ابيضاض الدم اللمفاوي الحاد

٤–١–٣– أمراض مناعية ذاتية:

- الذئبة الحمامية الجهازية
- التهاب الجلد والعضلات
- كاوازاكي

- داء المصل
- الساركوئيد
- حمى البحر الأبيض المتوسط

٤-٢- التشخيص:

إن التشخيص سريري بالدرجة الأولى بالإضافة إلى اعتماده على الموجودات المخبرية، وهو صعب جداً في بداية المرض خاصةً في حالات ارتفاع الحرارة المعزول كعرض بدئي، أي عندما تكون الأعراض البدئية غير نموذجية، حتى بوجود الأعراض النموذجية كالحرارة والتهاب المفاصل والطفح قد يصعب تفريقها عن بعض الأمراض المتشابهة من حيث الأعراض والتي ذُكِرَ أغلبها بالفقرة السابقة[68].

ففي حال عدم تكامل الصورة السريرية والمخبرية لتشخيص المرض نلجأ لإجراءات أخرى كالصور البسيطة أو الطبقي المحوري أو خزعة العقد اللمفية، الاستجابة على العلاج ب (NSAIDS) تفيد في التشخيص ولكنها تختلط مع JIA إيجابي الـ RF بغياب الأعراض الجهازية النموذجية.

٤-٢-١- التظاهرات المخبرية:

إن التظاهرات المخبرية كما السريرية غير نوعية ويمكن أن توجد في عديد من الأمراض الالتهابية، المشعرات الالتهابية تكون مرتفعة بشكل ملفت للانتباه، كما ترتفع الغلوبولينات المناعية والفيريتين والمتممة، ويمكن تلخيصها كالآتي:

- ✓ تعداد الكريات البيض قد يكون أكثر من ٣٠ ألف بـ ملم٣ مع سيطرة العدلات.
- ✓ الصفيحات عادة مرتفعة أحيانا أكثر من مليون بـ ملم ٣ كما وقد تحدث قلة الصفيحات بشكل ثانوي[69].
- ✓ الخضاب عادة بين ٧ ـ١٠ غ/دل.
- ✓ الكريات الحمر تبدي نقصاً في الصباغ مع أحجام سوية أو ناقصة[70,71].
- ✓ سرعة التثفل مرتفعة بشكل ملحوظ عدا مرضى MAS.
- ✓ CRP مرتفع، كذلك الفيريتين والفيبرينوجين والـ D ـ Dimer.
- ✓ المتممة مرتفعة.
- ✓ إيجابية ANA و RF نادرة جداً.
- ✓ فحص السائل المفصلي يبدي موجودات التهابية كتلك الموجودة في التهاب المفاصل الانتاني تعداد الكريات ١٠ ـ٤٠ ألف وقد يصل حتى ١٠٠ ألف.

٤-٢-٢- الفحوص الشعاعية:

تحدث تبدلات في الأنسجة الرخوة بالإضافة إلى تبدلات عظمية مهمة، كتأخر العمر العظمي المُلَاحظ بشكل شائع، وهشاشة العظام كما تحدث لاحقاً في مراحل متقدمة تبدلات شعاعية بالمفاصل متل الانقراص والتآكلات، وتكون هذه التبدلات مرتبطة بشكلٍ أساسي بكثرة الصفيحات ووجود أعراض جهازية فعالة ومستمرة في الستة شهور الأولى للمرض.

٤-٣- العلاج:

يكون الطفل في بداية المرض متعباً وغالباً ما يحتاج إلى استشفاء لتشخيص المرض والسيطرة على الأعراض، كذلك الأمر في تقييم الاستجابة العلاجية من خلال الهجوع المخبري والسريري كالأعراض المفصلية وخارج المفصلية كالقلبية والرئوية وفقر الدم، ولا ننسى متلازمة MAS التي قد تكون جزءاً من التقييم البدئي في سياق التشخيص أو في مرحلة العلاج.

ركزت الدراسات الحديثة على استخدام العوامل المثبطة للمرض والعلاجات البيولوجية كمثبطات (IL1_ IL6) رغم تجنبها في بداية المرض، ولكنها العلاج الأنسب في السنوات التالية للإصابة في العديد من الدراسات[73].

استُخدِمَت (NSAIDS) كعلاج بدئي مع نتائج جيدة، خاصةً عند المرضى الذين لا يُعَانون من أعراض جهازية شديدة، حيث كان لها دور" مهم" في تخفيف الألم المفصلي والسيطرة بشكل جزئي على الأعراض الجهازية عندما يكون التشخيص مؤكداً، بالإضافة إلى أنه قد تتطور أعراض جهازية جديدة أو MAS حتى في العلاج بـ NSAIDS [72].

إن الخيارات العلاجية حسب الجمعية الأمريكية لأمراض الغراء ACR هي: (بعد التأكد من تحمل المريض للعلاج وأمان العلاج حسب كل مرض والتكلفة المناسبة للمريض أو للعائلة):

الخيار الأول: استخدام الستيروئيدات القشرية الفموية أو الوريدية، وقد أثبت هذا العلاج نجاحه في السيطرة على الأعراض الجهازية والمفصلية كذلك عند وجود MAS.

يُطبَّق ميتيل بريدنيزولون (MP) بجرعات تحميل ٣٠ ملغ/كغ/اليوم مع جرعة عظمى ١غ/يوم لمدة ٣ أيام، والمتابعة بـ بريدلون بجرعة ١ــ٢ ملغ/كغ/يوم مع جرعة عظمى ٦٠ ملغ/يوم [74]. يُعتَبر حقن الكورتيزول ضمن المفاصل المصابة أقل فائدة من الأنماط الأخرى لـ JIA.

الخيار الثاني: العلاج البيولوجي مع أو من دون الستيروئيد وقد يكون الخيار الأول عند بعض المرضى ممن لديهم مضاد استطباب لتطبيق الستيروئيدات، أهم العلاجات البيولوجية المستخدمة: Anakinra وهي عامل مضاد لمستقبلات IL1، وTocilizumab وهو أضداد بشرية لمستقبلات IL6 إضافة إلى Anti TNF.

الميثوتريكسات معدل الاستجابة في SJIA ليس كما هو في JIA النمطين قليل المفاصل وعديده[74].

أُجرِيَت دراسة في الجمعية الأمريكية لأمراض الغراء ACR لمقارنة المرضى الذين عولجوا بـ (MTX + Tocilizumab) مع المرضى الذين عولجوا بـ Tocilizumab دون Mtx، حيث اعتمدت الدراسة على تحسن الأعراض السريرية بالإضافة إلى الهجوع المخبري عبر ESR و CRP وكانت النتائج سلبية، فليس ثمة اختلاف في معدل الاستجابة حسب متغيرات الدراسة.

٤ – ٤ – الانذار:

تختلف أعراض المرض حسب المدة الزمنية، حيث تظهر الأعراض الجهازية (الحرارة، الطفح، الإصابة القلبية) منذ بداية المرض وقد تستمر عدة سنوات وهذا يتعلق بإنذار المرض.

يُشكِّل هؤلاء المرضى أكثر من النصف حسب بعض الإحصائيات[87,88]، وقد يصل ٤٠% من الأطفال المُصَابين إلى الشفاء التام بالنهاية[75,77].

أما الأطفال الذين تستمر الإصابة المفصلية لديهم لسنوات فبلغت نسبتهم ٤٨%[80] ، وفي دراسات حديثة ٣٣% [٧٦،٨١،٨٢].

إن العوامل التي تُنَبِّئ باحتمال تخرب المفصل المُصَاب هي: نمط الإصابة عديدة المفاصل، كثرة الصفيحات والحرارة المستمرة في أول ستة أشهر من بداية الأعراض. [٣٥،٧٨،٨٣،٨٤].

أكدت بعض الدراسات ان بداية المرض في عمر أقل من ١٨ شهرا" يتعلق بسوء الإنذار، خاصةً لتطور عجز حركي لاحقاً، فشل نمو، وإصابة مفصلية أشد[24].

بلغ معدل الوفيات بداء ستيل في دراسات حديثة ٢ـ٤% [٨٦،٨٨]، وأكثر أسباب الوفيات شيوعاً كان: الداء النشواني في أوروبا، والإنتانات الناتجة عن العلاجات المديدة بالستيروئيدات في أمريكا الشمالية.

كما وأجريت دراسات حديثة في الولايات المتحدة الأمريكية بين عامي ١٩٩٢ و ٢٠٠١ قُدِّرَ فيها معدل الوفيات عند مرضى ستيل بـ ٠,٦%، والسبب الأشيع هو متلازمة تفعيل البالعات [٦٢،٨٧].

الجزء الثاني: القسم العملي

الفصل الأول: هدف البحث وطريقة إجرائه

١-١- خلفية البحث وأهميته:

يُعدُّ التهاب المفاصل الشبابي الجهازي واحداً من أكثر الأمراض المربكة بالطفولة، حيث إن بدايته تكون غير معروفة بشكل دقيق وقد تشتبه بالعديد من الإنتانات الجرثومية والفيروسية بالإضافة إلى الخباثات والعديد من الأمراض الإلتهابية الأخرى، ومن هنا تأتي أهمية الكشف عن التظاهرات السريرية البدئية الموجهة للتشخيص وتحديد نسبة شيوع كلٍّ منها مما يساهم في التشخيص الباكر وبالتالي البدء بالتدبير مما يساهم بخفض المراضة والاختلاطات والعقابيل الناجمة عنه

١-٢- هدف البحث:

يهدف البحث لدراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الاطفال المشخص لهم داء ستيل ، تحديد نسبة وقوع كل منها، والفترة الفاصلة مابين التشخيص والعلاج ، وبالتالي إمكانية الحد من العقابيل من خلال التشخيص الباكر اعتمادا على هذه التظاهرات.

١-٣- مواد وطرائق البحث:

١-٣-١- تصميم الدراسة:

دراسة مقطعية راجعة Retrospective Cross-Sectional Study.

١-٣-٢- عينة الدراسة:

شملت المرضى الأطفال المصابين بداء ستيل المقبولين في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق في الفترة ما بين ٢٠٠٣/١/١ إلى ٢٠١٩/١٢/٣١، أُنجِزَت ما بين ٢٠٢٠/٦/١ إلى ٢٠٢١/٦/١ **وفق المعايير الآتية:**

معايير القبول:

- العمر حتى ١٣ عاماً للإناث و حتى ١٤ عاما" للذكور.
- الأطفال المصابون بداء ستيل المقبولون في مشفى الأطفال الجامعي بدمشق، الذين تم تشخيصهم ضمن المشفى، الذين تم تشخيصهم خارج المشفى بشرط تحديد التظاهرات السريرية البدئية.

معايير الاستبعاد:

- ☒ عدم تحديد التظاهرات السريرية البدئية
- ☒ عدم اكتمال البيانات.

١-٣-٣- طريقة العمل:

راجعنا ملفات المرضى المشخص لهم داء ستيل في الفترة ما بين ٢٠٠٣-٢٠١٩ واستخصنا البيانات المطلوبة والتي تتضمن:

- الجنس والعمر عند التشخيص، والتظاهرات السريرية قبل التشخيص وكذلك التي تطورت لاحقاً، ونوع العلاج المستخدم قبل مراجعة المشفى.
- نظمنا البيانات ضمن استمارات خاصة بالبحث، وبعد الانتهاء من جمع البيانات أدخلناها إلى الحاسوب ودرسناها إحصائياً واستخلصنا النتائج.
- ثم قارّنا النتائج مع نتائج دراسات عالمية مشابهة.

١-٤- الاعتبارات الأخلاقية:

لن نذكر أية معلومات شخصية حساسة، كما لن نتدخل في خطة العلاج، بل سنسجل الأعراض والتظاهرات السريرية والعلاجات السابقة.

١-٥- حجم العينة:

حسبنا حجم عينة البحث باستخدام معادلة ستيفن ثومبسون Steven Sompson على الشكل الآتي:

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

حيث:

N: هو حجم المجتمع باعتبار عدد الحالات المشخصة في الفترة ما بين ٢٠٠٣/١/١ إلى ٢٠١٨/١/١.

P: نسبة توفر الخاصية و المحايدة = ٠,٥٠

Z: الدرجة المعيارية لمستوى الثقة ٠,٩٥ وتساوي ١,٩٦

d: نسبة الخطأ ٠,٠٥

وبتطبيق المعادلة يكون حجم العيّنة المطلوب ١٠٠ طفل مصاب بداء ستيل.

١-٦- المفاهيم والاعتبارات:

١-٦-١- تشخيص التهاب المفاصل الشبابي الجهازي مجهول السبب:[89]

تم تشخيص وفق التصنيف الدولي لأمراض الروماتيزم (ILAR) يعتبر داء ستيل كجزء من التهاب المفاصل الشبابي الأساسي JIA)) وفق المعايير الآتية: وجود التهاب مفاصل (أي عدد كان) مع ترفع حروري غير مستمر (لمدة أسبوعين على الأقل) مع ذرى يومية لمدة ثلاثة أيام متتالية على الأقل، بالإضافة إلى واحد مما يلي: طفح وصفي غير ثابت، ضخامة عقد لمفية، ضخامة كبدية طحالية، التهاب مصليات (serositis).

١-٦-٢- علامات التهاب المفصل:

تورم أو انصباب أو وجود واحد أو أكثر من العلامات الآتية: تحدد حركة، مضض، ألم أثناء التحريك، حرارة موضعية، وإن انصباب المفصل يدل على التهاب فعال

وفيما يلي استمارة البحث والموافقة المستنيرة:

استمارة بحث: دراسة التظاهرات السريرية البدئية عند الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل الشبابي الأساسي النمط الجهازي – داء ستيل													
الاسم:										رقم الاضبارة:			
العمر الحالي:						الجنس:				رقم الاستمارة:			
العمر عند بدء الأعراض:						مشخص سابقاً:				السكن:			
العلاجات السابقة													
ارتفاع الحرارة والطفح													
ارتفاع حرارة			لا يوجد			نموذجية			غير نموذجية			عرواءات	
الطفح			لا يوجد			طفح حاك			غير حاك			ثابت	
مكان الطفح													
الضخامات العقدية والحشوية													
ضخامة عقدية وموقعها													
ضخامة كبدية سريرية							ضخامة طحاليه سريرية						
الاعراض المفصلية والمفاصل المصابة													
التهاب مفاصل	نعم	لا	ألم بالمفصل	نعم	لا	احمرار المفصل	نعم	لا					
تحدد حركة	نعم	لا	تورم المفصل	نعم	لا	ارتفاع حرارة المفصل	نعم	لا					
عجز بالمفصل	نعم	لا	يبوسة صباحية	نعم	لا	أعراض أخرى:							
الفكي الصدغي	نعم	لا	مفاصل اليدين	نعم	لا	الكاحل	نعم	لا					
الكتف	نعم	لا	المفصل الحرقفي	نعم	لا	الرسغ	نعم	لا					
المرفق	نعم	لا	مفصل الورك	نعم	لا	مفاصل القدمين	نعم	لا					
المعصم	نعم	لا	إصابة الركبة	نعم	لا	المفاصل السلامية	نعم	لا					
مفاصل أخرى													
أعراض أخرى													
إصابة عينية	نعم	لا	التهاب بلعوم	نعم	لا	شحوب	نعم	لا					
أعراض صدرية	نعم	لا	أعراض تفعيل البالعات:										
أعراض عصبية						أعراض عضلية							
أعراض هضمية						أعراض قلبية							
أعراض تطورت لاحقاً													
ملاحظات أخرى													

١-٧- طرق التحليل الإحصائي:

بعد الانتهاء من جمع البيانات، أدخلنا بشكل دوري البيانات جميعها إلى الحاسوب من خلال برنامج SPSS (IBM SPSS Statistics الإصدار ٢٣ سنة ٢٠١٥) الذي اعتمد في تحليل المعلومات، واستخلصنا النتائج بالاعتماد على المعايير والاختبارات الإحصائية الآتية:

$$\overline{X} = \frac{\sum X_i}{n}$$

- **المتوسط الحسابي** $\overline{X}$ **(Mean)**: ويحسب من العلاقة الآتية

حيث: $\overline{X}$: المتوسط الحسابي؛ Xi: مفردات العينة؛ n : عدد المفردات

- **الانحراف المعياري** σ **(S.td)**: ويحسب بالعلاقة الآتية:

$$\sigma = \sqrt{\frac{\sum(\overline{X} - X_i)^2}{n-1}}$$

حيث σ : الانحراف المعياري؛ Xi: مفردات العينة؛

n :عدد المفردات؛ $\overline{X}$: المتوسط الحسابي.

- تم حساب التكرارات لمختلف المتغيرات ونسبتها، وتم تمثيل القيم الإحصائية المستمرة بـ (المتوسط الحسابي ± الانحراف المعياري).

❖ اعتمد الاختبار الإحصائي test Chi-square X2 (لدراسة المتغيرات الفئوية) و Mann-Whitney U test ANOVA (لدراسة المتغيرات المستمرة) لدراسة الفروقات بين المجموعات وإظهار الأهمية الإحصائية لهذه الفروقات، حيث اعتمدت قيمة $P\leq0.05$ ليكون هناك فرق إحصائي.

الفصل الثاني: نتائج البحث

في نهاية البحث اكتملت لدينا بيانات ١٠٠ طفل مصاب بالتهاب المفاصل الشبابي الأساسي من النمط الجهازي، وبدراسة هذه البيانات إحصائياً باستخدام برنامج SPSS، **ووصلنا للنتائج الآتية:**

٢-١- توزع عينة البحث بحسب الجنس:

الجدول (٢-١): توزع عينة البحث بحسب الجنس		
	N.	%
إناث	٤٩	%٤٩
ذكور	٥١	%٥١
المجموع	١٠٠	%١٠٠

من الجدول (٢-١) نلاحظ أن نسبة الذكور أكبر قليلاً من نسبة الإناث.

٢-٢- دراسة العمر في عينة البحث:

الجدول (٢-٢): دراسة العمر في عينة البحث		
	N.	%
١-٥ سنوات	٦٤	%٦٤
٦-١٠ سنوات	٢٢	%٢٢
١١-١٥ سنة	١٤	%١٤
	Mean	S.td
متوسط العمر	٥,٧(١-١٢,٥)	٣,٣

من الجدول (٢-٢) نلاحظ الآتي:

- تراوحت أعمار المرضى ما بين ١-١٢,٥ عاماً، وبلغ متوسط العمر ٥,٧ عاماً.

❖ ٦٤% المرضى بعمر ١–٥ سنوات، و٢٢% بعمر ٦–١٠ عاماً، و١٤% بعمر ١١–١٥ عاماً.

❖ العمر أقل من سنة غير مستثنى من الدراسة ولكن لم نشاهد أي إصابة بهذا العمر ضمن عينة الدراسة.

٢ –٣– توزع عينة البحث بحسب مكان الإقامة :

الجدول (٢–٣): توزع عينة البحث بحسب السكن		
	N.	%
ادلب	4	٤%
البو كمال	2	٢%
الحسكة	2	٢%
الرقة	12	١٢%
السويداء	2	٢%
القامشلي	2	٢%
القنيطرة	2	٢%
اللاذقية	4	٤%
حلب	6	٦%
حماه	2	٢%
حمص	8	٨%
درعا	12	١٢%
دمشق	8	٨%
دير الزور	18	١٨%
ريف حمص	2	٢%
ريف دمشق	12	١٢%
فلسطين	2	٢%

من الجدول (٢–٣) نلاحظ أن النسبة الأكبر من المرضى من دير الزور تليها نسبة المرضى من كل

من ريف دمشق أو درعا أو الرقة، بينما كانت نسبة المرضى من دمشق ٨% فقط.

٢ – ٤ – دراسة مكان التشخيص ومدة الأعراض والتشخيص:

الجدول (٢-٤): دراسة مكان التشخيص ومدة الأعراض والتشخيص		
	N.	%
تشخيص ضمن المشفى	٨٨	%٨٨
تشخيص خارج المشفى	١٢	%١٢
	Mean	S.td
مدة الأعراض بالأيام	١٥٣,٢	٤٤٧,٧
مدة التشخيص بالأيام	٩,٦	٤,٩

من الجدول (٢-٤) نلاحظ الآتي:

❖ غالبية المرضى تم تشخيصهم في المشفى ونسبة صغيرة كانت مشخصة سابقا،بلغ متوسط مدة الأعراض قبل التشخيص ١٥٣,٢ يوماً،بلغ متوسط المدة بين مراجعة المشفى إلى وضع التشخيص ٩,٦ أيام.

٢-٥- دراسة العلاجات قبل مراجعة المشفى:

الجدول (٢-٥): دراسة العلاجات قبل مراجعة المشفى				
	مشخصين في المشفى		مشخصين سابقاً	
	N.	%	N.	%
صادات	٣٨	%٤٣,٢	٠	%٠
بريدلون	١٦	%١٨,٢	٨	%٦٦,٧
بروفين	١٦	%١٨,٢	٠	%٠
ديكلوفيناك	٢	%٢,٣	٠	%٠
ميثوتريكسات	٠	%٠	٨	%٦٦,٧
كلوروكين	٠	%٠	٢	%١٦,٧
سيكلوسبورين	٠	%٠	٢	%١٦,٧
لارفين	٢	%٢,٣	٠	%٠
غير معروفة	٢	%٢,٣	٠	%٠

من الجدول (٢-٥) نلاحظ الآتي:

- ٤٣,٢% من المرضى المشخصين في المشفى (حديثاً) قد عولجوا سابقاً بالصادات وتليها نسبة استخدام مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية ثم البريدلون.
- النسبة الأكبر من المرضى المشخصين سابقاً عولجوا بالبريدلون والميثوتركسات تليها نسبة استخدام الكلوروكين والسيكلوسبورين.

٢-٦- دراسة علاقة الجنس مع العمر:

الجدول (٢-٦): دراسة علاقة العمر مع الجنس

	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
١-٥ سنوات	٦٤	٦٤%	٢٨	٥٧,١%	٣٦	٧٠,٦%	٠,١٢٥
٦-١٠ سنوات	٢٢	٢٢%	١٥	٣٠,٦%	٧	١٣,٧%	
١١-١٥ سنة	١٤	١٤%	٦	١٢,٢%	٨	١٥,٧%	
	Mean	S.td	Mean	S.td	Mean	S.td	P
متوسط العمر	٥,٧	٣,٣	٦,١	٣,١	٥,٣	٣,٤	٠,٢٠٨

من الجدول (٢-٦) نلاحظ الآتي:

- نسبة الأناث بعمر ١-٥ أعوام أو بعمر ١١-١٥ عاماً أصغر من نسبة الذكور بنفس الفئة العمرية، بينما نسبة الذكور بعمر ٦-١٠ أعوام كانت أصغر من نسبة الإناث من نفس الفئة العمرية، لكن لم يكن للفرق بتوزع الإناث والذكور بحسب الفئات العمرية أهمية إحصائية.
- متوسط عمر الإناث أكبر من متوسط عمر الذكور لكن بدون أهمية إحصائية للفرق بينهما.

٢-٧- دراسة علاقة الجنس مع ارتفاع الحرارة:

الجدول (٢-٧): دراسة علاقة الجنس مع ارتفاع الحرارة							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ارتفاع حرارة	١٠٠	١٠٠%	٤٩	١٠٠%	٥١	١٠٠%	١
ارتفاع حرارة نموذجية	٨٤	٨٤%	٣٩	٧٩,٦%	٤٥	٨٨,٢%	٠,٢٣٩
ارتفاع حرارة غير نموذجية	١٦	١٦%	١٠	٢٠,٤%	٦	١١,٨%	
عرواءات	٤	٤%	٢	٤,١%	٢	٣,٩%	٠,٩٦٧

من الجدول (٢-٧) نلاحظ الآتي:

- المرضى جميعهم كان لديهم ارتفاع حرارة، وفي ٨٤% كانت نموذجية بينما في ١٦% كانت غير نموذجية، كما كان لدى ٤% مرضى عرواءات.
- نسبة ارتفاع الحرارة النموذجية أكبر لدى الذكور بينما نسبة ارتفاع الحرارة غير النموذجية وكذلك العرواءات أكبر لدى الإناث، لكن لم يكن للفرق أهمية إحصائية.

٢-٨- دراسة علاقة الجنس مع الطفح:

الجدول (٢-٨): دراسة علاقة الجنس مع الطفح							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
طفح	٤٤	%٤٤	١٧	%٣٤,٧	٢٧	%٥٢,٩	٠,٠٦٦
طفح حاك	١٢	%١٢	٢	%٤,١	١٠	%١٩,٦	٠,٠١٧
طفح غير حاك	٣٢	%٣٢	١٥	%٣٠,٦	١٧	%٣٣,٣	٠,٧٧١
طفح ثابت	٨	%٨	٣	%٦,١	٥	%٩,٨	٠,٤٩٨
طفح على وجه	٢٥	%٢٥	٩	%١٨,٤	١٦	%٣١,٤	٠,١٣٣
طفح على الراحتين	٨	%٨	٤	%٨,٢	٤	%٧,٨	٠,٩٥٣
طفح على الأطراف	١٦	%١٦	٥	%١٠,٢	١١	%٢١,٦	٠,١٢١
طفح جذع	٣٥	%٣٥	١٥	%٣٠,٦	٢٠	%٣٩,٢	٠,٣٦٧
طفح على كامل الجسم	٤	%٤	١	%٢	٣	%٥,٩	٠,٣٢٧

من الجدول (٢-٨) نلاحظ الآتي:

- ٤٤% من المرضى كان لديهم طفح، وقد كانت نسبة الطفح أكبر لدى الذكور لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.
- ١٢% من المرضى كان لديهم طفح حاك، وكانت نسبة ظهوره عند الذكور أكبر من النسبة عند الإناث وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.
- ٣٢% من المرضى كان لديهم طفح غير حاك وكان الطفح ثابتاً لدى ٨% من المرضى، وكانت النسبة عند الذكور أكبر من النسبة عند الإناث، لكن لم يكن للفرق أهمية إحصائية.

❖ أشيع مكان لظهور الطفح كان الجذع ويليه الوجه ثم على الأطراف ثم على الراحتين، وشمل الطفح كامل الجسم عند أربعة مرضى.

❖ الطفح على الراحتين أشيع عند الإناث بينما كانت نسبة شيوعه على باقي أماكن الجسم أكبر لدى الذكور، لكن لم يكن للفرق بين الذكور والإناث بموقع شيوع الطفح أهمية إحصائية.

٢-٩ دراسة علاقة الجنس مع ضخامة العقد:

الجدول (٢-٩): دراسة علاقة الجنس مع ضخامة العقد							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ضخامة عقدية	٦٨	%٦٨	٣١	%٦٣,٣	٧٣	%٧٢,٥	٠,٣٢٠
ضخامة عقد تحت الفك	٢٢	%٢٢	٧	%١٤,٣	١٥	%٢٩,٤	٠,٠٦٨
ضخامة عقد رقبية	٤٤	%٤٤	١٧	%٣٤,٧	٢٧	%٥٢,٩	٠,٠٦٦
ضخامة عقد ابطية	٢٤	%٢٤	١٤	%٢٨,٦	١٠	%١٩,٦	٠,٢٩٤
ضخامة عقد مغبنية	١٤	%١٤	٩	%١٨,٤	٥	%٩,٨	٠,٢١٧
ضخامة عقد معممة	٨	%٨	٤	%٨,٢	٤	%٧,٨	٠,٩٥٣

من الجدول (٢-٩) نلاحظ الآتي:

❖ ٦٨% من المرضى كان لديهم ضخامة عقدية، وكانت النسبة أكبر لدى الذكور من الإناث لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

❖ كانت العقد الرقبية أشيع للضخامة العقدية موقع يلها العقد الإبطية ثم العقد تحت الفك ثم العقد المغبنية.

٢-١٠- دراسة علاقة الجنس مع الضخامة الكبدية والطحالية:

الجدول (٢-١٠): دراسة علاقة الجنس مع الضخامة الكبدية والطحالية							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ضخامة كبدية	٣٨	%٣٨	١٦	%٣٢,٧	٢٢	%٤٣,١	٠,٢٨٠
ضخامة طحاليه	٥٠	%٥٠	٢١	%٤٢,٩	٢٩	%٥٦,٩	٠,١٦١
	Mean	S.td	Mean	S.td	Mean	S.td	P
متوسط الضخامة الكبد سم	٣,٨	١,٩	٤	٢,١	٣,٧	١,٨	٠,٥٦١
مقدار الضخامة الطحالية سم	٢,٧	٠,٩٥	٢,٥	١	٢,٩	٠,٩	٠,١٥٤

من الجدول (٢-١٠) نلاحظ الآتي:

- ٣٨% من المرضى كان لديهم ضخامة كبدية و ٥٠% من المرضى لديهم ضخامة طحالية، وكانت نسبة الضخامة الكبدية وكذلك الطحالية أشيع عند الذكور من الأناث لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.
- متوسط الضخامة الكبدية ٣,٨ سم بينما متوسط الضخامة الطحالية ٢,٧ سم، وكان متوسط الضخامة الكبدية أكبر لدى الإناث بينما متوسط الضخامة الطحالية أكبر لدى الذكور، لكن لم يكن للفرق بمقدار الضخامة الكبدية أو الطحالية بين الذكور والإناث أهمية إحصائية.

٢-١١- دراسة علاقة الجنس مع الاعراض المفصلية:

الجدول (٢-١١): دراسة علاقة الجنس مع الاعراض المفصلية							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
وجود علامات التهاب المفصل	٨١	%٨١	٤٢	%٨٥,٧	٣٩	%٧٦,٥	٠,٢٣٩
ألم بالمفصل	٥٦	%٥٦	٣٢	%٦٥,٣	٢٤	%٤٧,١	٠,٠٦٦
تحدد حركة	٣٩	%٣٩	٢٢	%٤٤,٩	١٧	%٣٣,٣	٠,٢٣٦
تورم المفصل	٥٢	%٥٢	٢٤	%٤٩	٢٨	%٥٤,٩	٠,٥٥٣
احمرار المفصل	١٣	%١٣	٧	%١٤,٣	٦	%١١,٨	٠,٧٠٨
ارتفاع حرارة المفصل	٦	%٦	٣	%٦,١	٣	%٥,٩	٠,٩٦٠
عجز بالمفصل	٨	%٨	٦	%١٢,٢	٢	%٣,٩	٠,١٢٥
يبوسة صباحية	١٠	%١٠	٤	%٨,٢	٦	%١١,٨	٠,٥٤٨

من الجدول (٢-١١) نلاحظ الآتي:

- ٨١% من المرضى كان لديهم أعراض أو علامات التهاب المفاصل، أي أن ١٩ مريضاً لم يكن لديهم التهاب مفاصل عند التشخيص، وكانت نسبة وجود التهاب مفاصل أكبر لدى الإناث من الذكور لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.
- ٥٦% من المرضى كان لديهم ألم مفصلي، و٥٢% لديهم تورم مفاصل ، و٣٩% لديهم تحدد بحركة المفصل، و١٣% كان لديهم احمرار بالمفصل، و١٠% لديهم يبوسة صباحية، و٨% لديهم عجز بالمفصل، و٦% لديهم ارتفاع حرارة في المفصل.

❖ نسبة كل من ألم المفاصل وتحدد الحركة واحمرار المفصل وارتفاع حرارة المفصل والعجز المفصلي أكبر لدى الإناث، بينما نسبة تورم المفاصل واليبوسة الصباحية أكبر لدى الذكور، ولم يكن للفرق بين الذكور والإناث بالأعراض والعلامات المفصلية أهمية إحصائية.

٢-١٢- دراسة علاقة الجنس مع المفاصل المصابة:

الجدول (٢-١٢): دراسة علاقة الجنس مع المفاصل المصابة							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
اصابة الفكي الصدغي	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	٠,١٤٥
اصابة الكتف	٤	%٤	٣	%٦,١	١	%٢	٠,٢٨٨
اصابة المرفق	١٨	%١٨	١٥	%٣٠,٦	٣	%٥,٩	٠,٠٠١
اصابة المعصم	١٢	%١٢	٥	%١٠,٢	٧	%١٣,٧	٠,٥٨٨
اصابة مفاصل اليدين	٣٠	%٣٠	١٤	%٢٨,٦	١٦	%٣١,٤	٠,٧٦٠
اصابة المفصل الحرقفي	٥	%٥	٣	%٦,١	٢	%٣,٩	٠,٦١٤
اصابة مفصل الورك	١٧	%١٧	٨	%١٦,٣	٩	%١٧,٦	٠,٨٦٠
اصابة الركبة	٦١	%٦١	٣٣	%٦٧,٣	٢٨	%٥٤,٩	٠,٢٠٢
اصابة الكاحل	٤١	%٤١	٢١	%٤٢,٩	٢٠	%٣٩,٢	٠,٧١١
اصابة الرسغ	١٣	%١٣	٦	%١٢,٢	٧	%١٣,٧	٠,٨٢٦
اصابة مفاصل القدمين	١٥	%١٥	٧	%١٤,٣	٨	%١٥,٧	٠,٨٤٥
اصابة المفاصل السلامية	٥	%٥	٣	%٦,١	٢	%٣,٩	٠,٦١٤

من الجدول (٢-١٢) نلاحظ الآتي:

❖ أشيع المفاصل المصابة كان مفصل الركبة يليه مفصل الكاحل ثم المرفق ثم مفصل الورك ثم مفاصل القدمين فالرسغ ثم المعصم.

❖ أقل المفاصل إصابةً هو المفصل الفكي الصدغي يليه مفصل الكتف ثم المفاصل بين السلاميات ثم المفصل الحرقفي.

❖ نسبة إصابة مفصل الورك أو القدمين أو الرسغ أو اليدين أو المعصم أكبر لدى الذكور بينما نسبة إصابة باقي المفاصل أكبر لدى الإناث، لكن فقط كان للفرق بين الجنسين بنسبة إصابة مفصل المرفق أهمية إحصائية.

٢-١٣- دراسة علاقة الجنس مع الإصابات والأعراض الأخرى:

الجدول (٢-١٣): دراسة علاقة الجنس مع الإصابات والأعراض الأخرى							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
اصابة عينية	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	٠,١٤٥
التهاب بلعوم	٤٠	%٤٠	٢٢	%٤٤,٩	١٨	%٣٥,٣	٠,٣٢٧
شحوب	٩٤	%٩٤	٤٨	%٩٨	٤٦	%٩٠,٢	٠,١٠٢
أعراض عصبية	١٤	%١٤	٦	%١٢,٢	٨	%١٥,٧	٠,٦٢٠
أعراض تفعيل البالعات	١٨	%١٨	٧	%١٤,٣	١١	%٢١,٦	٠,٣٤٣
آلام عضلية	٦٤	%٦٤	٣٤	%٦٩,٤	٣٠	%٥٨,٨	٠,٢٧١
أعراض هضمية	٣٨	%٣٨	٢٠	%٤٠,٨	١٨	%٣٥,٣	٠,٥٧٠
أعراض صدرية	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	٠,١٤٥
أعراض قلبية	٤	%٤	١	%٢	٣	%٥,٩	٠,٣٢٧

من الجدول (٢-١٣) نلاحظ الآتي:

- ٩٤% من المرضى كان لديهم شحوب، و٦٤% كان لديهم آلام عضلية، و٤٠% لديهم التهاب بلعوم، و٣٨% لديهم أعراض هضمية، و١٨% كان لديهم أعراض تفعيل البالعات، و١٤% لديهم أعراض عصبية و٤% لديهم أعراض قلبية، و٢% لديهم إصابة عينية أو صدرية.
- نسبة وجود آلام عضلية أو التهاب بلعوم أو أو الشحوب أو الأعراض الهضمية أو الإصابة العينية أو الصدرية أكبر لدى الإناث بينما نسبة الأعراض العصبية أو القلبية أو تفعيل البالعات أكبر لدى الذكور، لكن لم يكن للفرق بين الجنسين أهمية إحصائية.

٢-١٤- دراسة علاقة الجنس مع الأعراض العصبية والقلبية:

الجدول (٢-١٤): دراسة علاقة الجنس مع الأعراض العصبية والقلبية

	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
اختلاج + تخليط ذهني + ميل للنوم	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	٠,٩٤٨
اختلاجات نقص سكر الدم	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	
علامات سحائية	١٠	%١٠	٤	%٨,٢	٦	%١١,٨	
التهاب التامور	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	٠,٣٧٥
نفخة قلبية	٢	%٢	٠	%٠	٢	%٣,٩	

من الجدول (٢-١٤) نلاحظ الآتي:

- كانت العلامات السحائية أشيع الأعراض العصبية، ونسبة الأعراض العصبي متقاربة بين الجنسين ولا أهمية إحصائية للفرق.

❖ شملت الأعراض القلبية التهاب التامور والنفخة القلبية بنسبة ٢% لكل منهما، ولم يكن للفرق بين الجنسين أهمية إحصائية.

٢-١٥- دراسة علاقة الجنس مع الأعراض الهضمية:

الجدول (٢-١٥): دراسة علاقة الجنس مع الأعراض الهضمية							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ألم بطني	٣٣	%٣٣	١٨	%٣٦,٧	١٥	%٢٩,٤	٠,٤٣٦
قياء	٦	%٦	٣	%٦,١	٣	%٥,٩	٠,٩٦٠
إسهال	٦	%٦	٢	%٤,١	٤	%٧,٨	٠,٤٢٨
لون يرقاني	٤	%٤	١	%٢	٣	%٥,٩	٠,٣٢٧
نقص شهية	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	٠,١٤٥

من الجدول (٢-١٥) نلاحظ الآتي:

❖ الألم البطني أشيع الأعراض الهضمية يليه القياء والإسهال ثم اللون اليرقاني فنقص الشهية.

❖ نسبة الألم البطني والقياء ونقص الشهية أكبر لدى الإناث، بينما نسبة الإسهال واللون اليرقاني أكبر لدى الذكور لكن لم يكن للفرق بين الجنسين أهمية إحصائية.

٢-١٦- دراسة علاقة الجنس مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً:

الجدول (٢-١٦): دراسة علاقة الجنس مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً							
	الكل		الإناث		الذكور		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
لا يوجد	٥٨	%٥٨	٢٦	%٥٣,١	٣٢	%٦٢,٧	٠,٥٦٢
أعراض بولية	١٠	%١٠	٥	%١٠,٢	٥	%٩,٨	
قياء + اسهال	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	
التهاب سحايا عقيم	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	
التهاب كبد A	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	
صداع	٤	%٤	١	%٢	٣	%٥,٩	
ضخامة كبدية	٤	%٤	٢	%٤,١	٢	%٣,٩	
طفح على الجذع	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	
عجز حركي	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	
نقص كثافة عظمية وكسور	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	
هجمة تفعيل البالعات	٦	%٦	٣	%٦,١	٣	%٥,٩	
هياج	٢	%٢	٠	%٠	٢	%٣,٩	
وذمات	٢	%٢	٢	%٤,١	٠	%٠	
وفاة	٢	%٢	١	%٢	١	%٢	

من الجدول (٢-١٦) نلاحظ الآتي:

- ٤٢% من المرضى تطورت لديهم أعراض وأمراض لاحقاً وقد كان أشيعها الأعراض البولية التي ظهرت عند ١٠% من المرضى ويليها هجمة تفعيل البالعات عند ٦% من المرضى يليه الصداع والضخامة الكبدية عند ٤% من المرضى.
- حدثت حالتا وفاة لاحقاً لذكر وأنثى.
- لم يكن للفرق بين الذكور والإناث بالأعراض والحالات التي تطورت لاحقاً أهمية إحصائية

٢-١٧- دراسة علاقة العمر مع الجنس:

الجدول (٢-١٧): دراسة علاقة العمر مع الجنس							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
إناث	٢٨	%٤٣,٨	١٥	%٦٨,٢	٦	%٤٢,٩	٠,١٢٥
ذكور	٣٦	%٥٦,٣	٧	%٣١,٨	٨	%٥٧,١	
المجموع	٦٤	%١٠٠	٢٢	%١٠٠	١٤	%١٠٠	

من الجدول (٢-١٧) نلاحظ أن النسبة الأكبر من الأطفال بعمر ٦-١٠ أعوام من الإناث بينما كانت النسبة الأكبر من الأطفال بعمر ١-٥ أعوام أو بعمر ١١-١٥ عاماً من الذكور.

٢-١٨- دراسة علاقة العمر مع ارتفاع الحرارة:

الجدول (٢-١٨): دراسة علاقة العمر مع ارتفاع الحرارة							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ارتفاع حرارة	٦٤	%١٠٠	٢٢	%١٠٠	١٤	%١٠٠	١
ارتفاع حرارة نموذجية	٥٦	%٨٧,٥	١٤	%٦٣,٦	١٤	%١٠٠	٠,٠٠٧
ارتفاع حرارة غير نموذجية	٨	%١٢,٥	٨	%٣٦,٤	٠	%٠	
عرواءات	٤	%٦,٣	٠	%٠	٠	%٠	٠,٣١٠

من الجدول (٢-١٨) نلاحظ أن نسبة ارتفاع الحرارة اللا نموذجية أكبر بين المرضى بعمر ٦-١١ عاماً، وكان للفرق بين الفئات العمرية الثلاثة أهمية إحصائية.

٢-١٩- دراسة علاقة العمر مع الطفح:

الجدول (٢-١٩): دراسة علاقة العمر مع الطفح							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
طفح	٢٤	%٣٧,٥	١٢	%٥٤,٥	٨	%٥٧,١	٠,٢١٥
طفح حاك	٨	%١٢,٥	٢	%٩,١	٢	%١٤,٣	٠,٨٧٨
طفح غير حاك	١٦	%٢٥	١٠	%٤٥,٥	٦	%٤٢,٩	٠,١٣٣
طفح ثابت	٢	%٣,١	٢	%٩,١	٤	%٢٨,٦	٠,٠٠٦
طفح وجه	٩	%١٤,١	٨	%٣٦,٤	٨	%٥٧,١	٠,٠٠١
طفح على الراحتين	٤	%٦,٣	٢	%٩,١	٢	%١٤,٣	٠,٥٩١
طفح على الأطراف	١٢	%١٨,٨	٢	%٩,١	٢	%١٤,٣	٠,٥٥٧
طفح جذع	٢١	%٣٢,٨	١٢	%٥٤,٥	٢	%١٤,٣	٠,٠٣٩
طفح على كامل الجسم	٤	%٦,٣	٠	%٠	٠	%٠	٠,٣١٠

من الجدول (٢-١٩) نلاحظ الآتي:

- نسبة ظهور الطفح وخاصة غير الحاك كانت أكبر عند المرضى بعمر ٦-١٥ عاماً.
- نسبة وجود طفح ثابت وطفح على الوجه أكبر لدى المرضى بعمر ١١-١٥ عاماً وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.
- نسبة وجود طفح على الراحتين أكبر بين الأطفال بعمر ١١-١٥ عاماً، بينما نسبة وجود طفح على الأطراف أو على كامل الجسم أكبر بين الأطفال بعمر ١-٥ أعوام، لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

نسبة وجود طفح على الجذع أكبر بين الاطفال بعمر ٦-١٠ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

٢-٢٠- دراسة علاقة العمر مع ضخامة العقد:

الجدول (٢-٢٠): دراسة علاقة العمر مع ضخامة العقد							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ضخامة عقدية	٤٦	%٧١,٩	١٢	%٥٤,٥	١٠	%٧١,٤	٠,٣٠٩
ضخامة عقد تحت الفك	١٦	%٢٥	٠	%٠	٦	%٤٢,٩	٠,٠٠٦
ضخامة عقد رقبية	٣٠	%٤٦,٩	٦	%٢٧,٣	٨	%٥٧,١	٠,١٥٨
ضخامة عقد ابطية	٢٠	%٣١,٣	٤	%١٨,٢	٠	%٠	٠,٠٣٦
ضخامة عقد مغبنية	١٠	%١٥,٦	٤	%١٨,٢	٠	%٠	٠,٢٥٤
ضخامة عقد معممة	٤	%٦,٣	٤	%١٨,٢	٠	%٠	٠,١٠١

من الجدول (٢-٢٠) نلاحظ الآتي: نسبة وجود ضخامة عقدية أصغر بين الاطفال بعمر ٦-١٠ أعوام لكن بدون أهمية إحصائية للفرق،ونسبة وجود ضخامة عقد تحت الفك أكبر بين الأطفال بعمر ١١-١٥ عاماً وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً،أما نسبة وجود ضخامة عقد تحت الإبط أكبر بين الأطفال بعمر ١-٥ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً،نسبة وجود ضخامة عقد رقبية أكبر عند الأطفال بعمر ١١-١٥ عاماً، ونسبة وجود ضخامة عقد مغبنية أو ضخامة عقدية معممة أكبر بين الأطفال بعمر ٦-١٠ عاماً، لكن بدون أهمية إحصائية.

٢-٢١- دراسة علاقة العمر مع الضخامة الكبدية والطحالية:

الجدول (٢-٢١): دراسة علاقة العمر مع الضخامة الكبدية والطحالية							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ضخامة كبدية	٣٢	%٥٠	٤	%١٨,٢	٢	%١٤,٣	٠,٠٠٤
ضخامة طحاليه	٣٤	%٥٣,١	١٢	%٥٤,٥	٤	%٢٨,٦	٠,٢٢٣
	Mean	S.td	Mean	S.td	Mean	S.td	P
متوسط الضخامة الكبد سم	٣,٦	١,٨	٦	٢,٣	٣	٠	٠,٠٤٥
مقدار الضخامة الطحالية سم	٠,٦	٠,٩	٢,٩	١	٢,٨	١,٤	٠,٥٩٦

من الجدول (٢-٢٠) نلاحظ الآتي:

❖ نسبة وجود ضخامة كبدية أكبر بين الأطفال بعمر ١-٥ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً، لكن كانت متوسط الضخامة الكبدية أكبر بين الأطفال بعمر ٦-١٠ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

❖ نسبة وجود ضخامة طحالية أصغر بين الأطفال بعمر ١١-١٥ عاماً، لكن كان متوسط هذه الضخامة أصغر بين الأطفال بعمر ١-٥ أعوام، ولم يكن للفرق أهمية إحصائية.

٢-٢٢- دراسة علاقة العمر مع الاعراض المفصلية:

الجدول (٢-٢٢): دراسة علاقة العمر مع الاعراض المفصلية							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
وجود علامات التهاب المفصل	٤٥	%٧٠,٣	٢٢	%١٠٠	١٤	%١٠٠	٠,٠٠١
الم بالمفصل	٣١	%٤٨,٤	١٥	%٦٨,٢	١٠	%٧١,٤	٠,١٢٥
تحدد حركة	١٧	%٢٦,٦	١٤	%٦٣,٦	٨	%٥٧,١	٠,٠٠٣
تورم المفصل	٣٢	%٥٠	١٤	%٦٣,٦	٦	%٤٢,٩	٠,٤١٤
احمرار المفصل	٩	%١٤,١	٢	%٩,١	٢	%١٤,٣	٠,٨٢٦
ارتفاع حرارة المفصل	٦	%٩,٤	٠	%٠	٠	%٠	٠,١٦٦
عجز بالمفصل	٦	%٩,٤	٢	%٩,١	٠	%٠	٠,٤٩٢
يبوسة صباحية	٦	%٩,٤	٠	%٠	٤	%٢٨,٦	٠,٠٢٠

من الجدول (٢-٢٢) نلاحظ الآتي:

❖ نسبة وجود علامات التهاب المفاصل أصغر لدى الأطفال بعمر ١-٥ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

❖ نسبة وجود ألم مفصلي أو احمرار بالمفصل أو يبوسة صباحية أكبر بين الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً، لكن فقط كان للفرق أهمية إحصائية في حالة اليبوسة الصباحية.

❖ نسبة وجود تحدد بحركة المفصل أو تورم المفصل تورم بالمفصل أكبر لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ أعوام، لكن كان للفرق أهمية إحصائية في حالة تحدد الحركة فقط.

❖ نسبة وجود عجز بالمفصل أكبر لدى الأطفال بعمر ١–٥ أعوام، لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

٢–٢٣– دراسة علاقة العمر مع المفاصل المصابة:

الجدول (٢–٢٣): دراسة علاقة العمر مع المفاصل المصابة

	١–٥ أعوام		٦–١٠ أعوام		١١–١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
اصابة الفكي الصدغي	٠	٠%	٢	٩,١%	٠	٠%	٠,٠٢٧
اصابة الكتف	٠	٠%	٢	٩,١%	٢	١٤,٣%	٠,٠١٨
اصابة المرفق	١٢	١٨,٨%	٥	٢٢,٧%	١	٧,١%	٠,٤٧٨
اصابة المعصم	٦	٩,٤%	٢	٩,١%	٤	٢٨,٦%	٠,١٢٠
اصابة مفاصل اليدين	١٨	٢٨,١%	٦	٢٧,٣%	٦	٤٢,٩%	٠,٥٢٥
اصابة المفصل الحرقفي	٣	٤,٧%	٢	٩,١%	٠	٠%	٠,٤٦٦
اصابة مفصل الورك	٧	١٠,٩%	٦	٢٧,٣%	٤	٢٨,٦%	٠,٠٩٨
اصابة الركبة	٣٧	٥٧,٨%	١٢	٥٤,٥%	١٢	٨٥,٧%	٠,١١٩
اصابة الكاحل	٢٧	٤٢,٢%	٤	١٨,٢%	١٠	٧١,٤%	٠,٠٠٦
اصابة الرسغ	١١	١٧,٢%	٢	٩,١%	٠	٠%	٠,١٨٤
اصابة مفاصل القدمين	٧	١٠,٩%	٦	٢٧,٣%	٢	١٤,٣%	٠,١٨٠
اصابة المفاصل السلامية	٣	٤,٧%	٠	٠%	٢	١٤,٣%	٠,١٥٦

من الجدول (٢–٢٣) نلاحظ الآتي:

❖ نسبة إصابة المفصل الفكي الصدغي أكبر لدى الاطفال بعمر ٦–١٠ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

❖ نسبة وجود إصابة بمفصل الكتف أو الكاحل أو المعصم أو مفاصل اليدين أو مفصل الورك أو الركبة أو السلاميات أكبر لدى الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً، لكن كان الفرق مهماً إحصائياً في حالة إصابة مفصل الكتف والكاحل.

❖ لم يكن للفرق بنسبة إصابة باقي المفاصل بحسب الفئة العمر أهمية إحصائية.

24-2- دراسة علاقة العمر مع الإصابات والأعراض الأخرى:

الجدول (٢–٢٤): دراسة علاقة العمر مع الإصابات والأعراض الأخرى

	١–٥ أعوام		٦–١٠ أعوام		١١–١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
التهاب بلعوم	٢٠	%٣١,٣	١٦	%٧٢,٧	٤	%٢٨,٦	٠,٠٠٢
شحوب	٥٨	%٩٠,٦	٢٢	%١٠٠	١٤	%١٠٠	٠,١٦٦
أعراض عصبية	١٠	%١٥,٦	٤	%١٨,٢	٠	%٠	٠,٢٥٤
أعراض تفعيل البالعات	١٢	%١٨,٨	٦	%٢٧,٣	٠	%٠	٠,١١٢
آلام عضلية	٣٦	%٥٦,٣	١٨	%٨١,٨	١٠	%٧١,٤	٠,٠٨١
أعراض هضمية	٢٤	%٣٧,٥	١٠	%٤٥,٥	٤	%٢٨,٦	٠,٥٩٠
أعراض صدرية	٢	%٣,١	٠	%٠	٠	%٠	٠,٥٦٣
أعراض قلبية	٤	%٦,٣	٠	%٠	٠	%٠	٠,٣١٠

من الجدول (٢–٢٤) نلاحظ الآتي:نسبة وجود التهاب بلعوم أو أعراض عصبية أو أعراض تفعيل البالعات أو آلام عضلية أو أعراض هضمية أكبر لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ اعوام، بينما نسبة وجود أعراض صدرية أو قلبية أكبر لدى الأطفال بعمر ١–٥ أعوام، لكن لم يكن للفرق أهمية إحصائية.

٢-٢٥- دراسة علاقة العمر مع الأعراض العصبية والقلبية:

الجدول (٢-٢٥): دراسة علاقة العمر مع الأعراض العصبية والقلبية							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
اختلاج + تخليط ذهني + ميل للنوم	٢	٣,١%	٠	٠%	٠	٠%	٠,١٠٨
اختلاجات نقص سكر الدم	٠	٠%	٢	٩,١%	٠	٠%	
علامات سحائية	٨	١٢,٥%	٢	٩,١%	٠	٠%	
التهاب التامور	٢	٣,١%	٠	٠%	٠	٠%	٠,٦٧٣
نفخة قلبية	٢	٣,١%	٠	٠%	٠	٠%	

من الجدول (٢-٢٥) نلاحظ أن الأعراض العصبية والقلبية جميعها كانت أشيع لدى الأطفال بعمر ١-٥ أعوام ما عدا اختلاجات نقص سكر الدم فقد كانت أشيع لدى الأطفال بعمر ٦-١٠ أعوام، لكن لم يكن للفرق أهمية إحصائية.

٢-٢٦- دراسة علاقة العمر مع الأعراض الهضمية:

الجدول (٢-٢٦): دراسة علاقة العمر مع الأعراض الهضمية							
	١-٥ أعوام		٦-١٠ أعوام		١١-١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
ألم بطني	٢٢	٣٤,٤%	٧	٣١,٨%	٤	٢٨,٦%	٠,٩٠٨
قياء	٤	٦,٣%	٢	٩,١%	٠	٠%	٠,٥٢٩
إسهال	٦	٩,٤%	٠	٠%	٠	٠%	٠,١٦٦
لون يرقاني	٢	٣,١%	٢	٩,١%	٠	٠%	٠,٣٤٤
نقص شهية	٠	٠%	٢	٩,١%	٠	٠%	٠,٠٢٧

من الجدول (٢-٢٦) نلاحظ أن:

نسبة وجود الألم البطني والقياء والإسهال أكبر لدى الأطفال بعمر ١–٥ اعوام، بينما نسبة وجود اللون اليرقاني ونقص الشهية أكبر لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ أعوام، لكن كان للفرق أهمية إحصائية في حالة نقص الشهية فقط.

٢–٢٧– دراسة علاقة العمر مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً:

الجدول (٢–٢٧): دراسة علاقة العمر مع الأعراض والأمراض التي تطورت لاحقاً							
	١–٥ أعوام		٦–١٠ أعوام		١١–١٥ عاماً		
	N.	%	N.	%	N.	%	P
لا يوجد	٤٠	%٦٢,٥	١٢	%٥٤,٥	٦	%٤٢,٩	٠,٠٠٣
أعراض بولية	٦	%٩,٤	٢	%٩,١	٢	%١٤,٣	
قياء + اسهال	٠	%٠	٢	%٩,١	٠	%٠	
التهاب سحايا عقيم	٢	%٣,١	٠	%٠	٠	%٠	
التهاب كبد A	٢	%٣,١	٠	%٠	٠	%٠	
صداع	٢	%٣,١	٠	%٠	٢	%١٤,٣	
ضخامة كبدية	٢	%٣,١	٢	%٩,١	٠	%٠	
طفح على الجذع	٢	%٣,١	٠	%٠	٠	%٠	
عجز حركي	٠	%٠	٢	%٩,١	٠	%٠	
نقص كثافة عظمية وكسور	٠	%٠	٠	%٠	٢	%١٤,٣	
هجمة تفعيل البالعات	٤	%٦,٣	٠	%٠	٢	%١٤,٣	
هياج	٢	%٣,١	٠	%٠	٠	%٠	
وذمات	٠	%٠	٢	%٩,١	٠	%٠	
وفاة	٢	%٣,١	٠	%٠	٠	%٠	

من الجدول (٢–٢٧) نلاحظ الآتي:

نسبة تطور أعراض بولية أو صداع أو نقص بالكثافة العظمية أو هجمات تفعيل البالعات أكبر لدى الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً بينما نسبة تطور القياء مع الإسهال والضخامة الكبدية والعجز الحركي والوذمات أكبر

لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ أعوام، نسبة تطور التهاب سحايا عقيم أو التهاب كبد A أو طفح على الجذع او هياج أو حدوث الوفاة أكبر لدى الأطفال بعمر ١–٥ أعوام، كان الفرق بين المجموعات العمرية الثلاث مهماً إحصائياً.

الفصل الثالث:

المقارنة مع الدراسات العربية والعالمية المُشَابهة

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

٣–١– لمحة عن دراسات المقارنة:

الجدول (٢–٢٨): لمحة عن دراسات المقارنة

	الدولة	السنة	العدد	الإناث	العمر
الدراسة الحالية	سورية	٢٠٢١	١٠٠	%٤٩	٥,٤
Tsai[90]	تايوان	٢٠١٢	٢٨	%٥٣,٦	٨,٧
Behrens[27]	أمريكا	٢٠٠٨	١٣٦	%٥٤	٦,٩
Garout[91]	السعودية	٢٠١٤	٢٠	%٦٠	١١,٣
Kimura[49]	أمريكا	٢٠١٥	٣٨٩	%٥٥	٥,٨
Calabro[92]	أمريكا	١٩٦٧	٥٠	%٥٢	٦,١
Modesto[93]	اسبانيا	٢٠١٠	١٤٥	%٣٥,٩	٧,٢
Hinze[94]	ألمانيا	٢٠١٨	٢٠٧	–	–

من الجدول (٢-٢٨) نلاحظ الآتي:

- ❖ دراسات المقارنة من عدة دول وقد تراوحت سنوات نشرها ما بين ١٩٦٧-٢٠١٨.
- ❖ تراوح حجم عينة البحث ما بين ٢٠-٣٨٩ مريضاً.
- ❖ في الدراسة الحالية وفي دراسة Modesto[93] نسبة الإناث أصغر من نسبة الذكور بينما في باقي الدراسات نسبة الإناث أكبر من نسبة الذكور.
- ❖ تراوح عمر الاطفال في الدراسات ما بين ٥,٨-١١,٣ عاماً بينما كان أصغر في الدراسة الحالية.

٣-٢- مقارنة الفئات العمرية ومدة الأعراض:

الجدول (٢-٢٩): مقارنة الفئات العمرية ومدة الأعراض			
	الدراسة الحالية	Tsai[90]	Behrens[27]
١-٥ سنوات	٦٤%	١٧,٩%	٤٧%
٦-١٠ سنوات	٢٢%	٤٢,٩%	٢٨,٧%
١١-١٥ سنة	١٤%	٣٩,٢%	٢٤,٣%
	الدراسة الحالية	Garout[91]	Kimura[49]
مدة الأعراض	١٥٣,٢	٦٤,٤	١٨٥٧

من الجدول (٢-٢٩) نلاحظ الآتي:

- ❖ النسبة الأكبر من المرضى في الدراسة الحالية وفي دراسة Behrens[27] بعمر ١-٥ أعوام والنسبة الأصغر من المرضى بأعما ١١-١٥ عاماً، بينما في دراسة Tsai[90] كانت النسبة الأكبر بأعمار ٦-١٠ أعوام والنسبة الأصغر بعمر ١-٥ أعوام.

❖ تراوحت مدة الاعراض ما بين ٦٤,٤–١٨٥٧ يوماً.

٣–٣– مقارنة شيوع الأعراض:

الجدول (٢–٣٠): مقارنة شيوع الأعراض

	الدراسة الحالية	Tsai [90]	Behrens [27]	Garout [91]	Kimura [49]	Calabro [92]	Hinze [94]
ارتفاع حرارة	%١٠٠	%١٠٠	%٩٨	%١٠٠	%٩٣	%٨٤	%٩٧,٦
حرارة نموذجية	%٨٤	–	%٣٧	–	–	–	–
حرارة غير نموذجية	%١٦	–	%٦١	–	–	–	–
التهاب المفصل	%٨١	%٨٩,٣	%٨٨	%١٠٠	%١٠٠	–	%٥٩,٩
ألم بالمفصل	%٥٦	–	–	–	–	–	%٣٦,٧
طفح	%٤٤	%٦٧,٩	%٨١	%٥٥	%٨٧	%٤٠	%٧٢
شحوب	%٩٤	–	–	%٨٥	–	%٧٦	–
اختلاج	%٤	%٧,١	–	–	–	–	–
التهاب بلعوم	%٤٠	–	–	–	–	–	%٣,٤
التهاب التامور	%٢	–	%١٠	%٥	–	–	–
أعراض صدرية	%٢	–	–	–	%٦,٤	–	–

	الدراسة الحالية	Tsai [90]	Garout [91]	Modesto [93]
اصابة عينية	%٢	%٣,٦	%٠	%٤,١

من الجدول (٢–٣٠) نلاحظ الآتي:

❖ تراوحت نسبة شيوع ارتفاع الحرارة ما بين ٨٤–١٠٠%، ونلاحظ أن نسبة ارتفاع الحرارة النموذجي أكبر في الدراسة الحالية من نسبته في دراسة Behrens [27].

❖ تراوحت نسبة شيوع التهاب المفاصل ما بين ٥٩,٩–١٠٠%،بينما بلغت نسبة شيوع الطفح ما بين ٤٠–٨٧%، والشحوب ما بين ٧٦–٩٤%.

❖ نسبة وجود ألم مفصلي في الدراسة الحالية أكبر من نسبته في دراسة Hinze [94].

❖ نسبة الاختلاجات في دراسة Tsai [90] أكبر من النسبة في الدراسة الحالية، بينما نسبة التهاب البلعوم أكبر في الدراسة الحالية من النسبة في دراسة Hinze [94]،نسبة التهاب التامور والأعراض الصدرية في الدراسة الحالية أصغر من النسبة دراسات المقارنة.

٣–٤– مقارنة شيوع الضخامات:

الجدول (٢–٣١): مقارنة شيوع الضخامات

	الدراسة الحالية	Tsai [90]	Behrens [27]	Garout [91]	Kimura [49]	Calabro [92]	Hinze [94]
ضخامة عقدية	٦٨%	٤٦,٤%	٣١%	٢٠%	٤٦%	٤٨%	٢١,٣%
ضخامة كبدية	٣٨%	٢١,٤%	٨%	٥%	٣١%	–	٢٣,٢%
ضخامة طحالية	٥٠%	٢١,٤%	٤%	٢٠%		٣٠%	

من الجدول (٢–٣١) نلاحظ أنَّ نسبة الضخامة العقدية تراوحت ما بين ٢٠–٦٨% ونسبة الضخامة الكبدية ٥–٣٨% ونسبة الضخامة الطحالية ٤–٥٠%، وقد كانت نسبة الضخامة العقدية والكبدية والطحالية في الدراسة الحالية اكبر من النسبة في دراسات المقارنة.

٣-٥- مقارنة المفاصل المصابة:

الجدول (٢-٣٢): مقارنة المفاصل المصابة				
	الدراسة الحالية	Tsai [90]	Behrens [27]	Garout [91]
الرقبة	%٠	–	%١٣	–
اصابة الكتف	%٤	–	–	%١٥
اصابة المرفق	%١٨	%٢٨	–	–
اصابة المعصم	%١٢	%٢٤	%٦٨	%٤٠
اصابة المفصل الحرقفي	%٥	–	%١	–
اصابة الركبة	%٦١	%٧٦	%٦٨	%٨٠
اصابة الكاحل	%٤١	–	%٥٧	%٧٠
اصابة مفاصل القدمين	%١٥	%٨	–	–
اصابة المفاصل السلامية	%٥	%٢٨	%٣٧	%١٥
اصابة مفاصل اليدين	%٣٠			

من الجدول (٢-٣٢) نلاحظ الآتي:

- فقط في دراسة Behrens [27] تم ذكر إصابة مفاصل الفقرات الرقبية.
- نسبة إصابة مفصل الكتف أو مفصل المرفق أو المعصم أو الركبة أو الكاحل أو المفاصل بين السلاميات في الدراسة الحالية أصغر من النسبة في دراسات المقارنة.
- نسبة إصابة المفصل الحرقفي ومفاصل القدمين أكبر في الدراسة الحالية من دراسات المقارنة.
- أكثر المفاصل إصابةً مفصل الركبة (٦١-٨٠%) والكاحل (٤١-٧٠%) والمعصم (١٢-٦٨%).

الفصل الرابع: مناقشة النتائج

التهاب المفاصل الشبابي الأساسي الجهازي أو داء ستيل هو فئة من التهالب المفاصل عند الأطفال مجهول السبب والذي قد يصيب بأعمار قد تقل عن عمر السنة، وهو من الأمراض صعبة التشخيص بسبب التظاهرات المختلفة والمتنوعة التي قد تغيب فيها الأعراض المفصلية عند بعض المرضى ولعدم وجود اختبار محدد للتشخيص؛ بل يعتمد التشخيص على الأعراض والعلامات السريرية بالدرجة الأولى، ومن هنا تأتي أهمية الكشف عن شيوع الأعراض والعلامات المختلفة عند التشخيص مما يساعد في التشخيص الباكر والتدبير المناسب مما يسهم في خفض نسبة المراضة والعقابيل الناجمة عن هذا المرض والتي تصل إلى العجز وحتى الوفاة.

بلغ عدد المرضى الأطفال المصابين بالتهاب المفاصل الشبابي الجهازي في هذه الدراسة ١٠٠ مريض غالبيتهم (٨٨%) شخص في المشفى، وكانت نسبة الذكور (٥١%) أكبر قليلاً من نسبة الإناث (٤٩%).

تراوحت أعمار المرضى ما بين ١–١٢,٥ عاماً وكان متوسط العمر ٥,٧ عاماً (وهو أصغر من متوسط العمر في دراسات المقارنة) حيث إن النسبة الأكبر من المرضى (٦٤%) كانوا بعمر ما بين ١–٥ أعوام، وكان توزع الإناث والذكور بحسب الفئات العمرية متقاربا" ولم يكن للفرق أهمية إحصائية.

بلغ متوسط مدة الأعراض قبل التشخيص ١٥٣,٢ يوماً وهذا يؤكد أن تأخر التشخيص شائع، بينما بلغ متوسط المدة بين مراجعة المشفى ووضع التشخيص ٩,٦ يوماً وهو يشير لصعوبة التشخيص بسبب الحاجة لنفي

العديد من الأمراض التي لها تظاهرات مشابهة مما يؤدي لتطور الإصابة وانتشارها في عدة أجهزة أو أعضاء في الجسم وكذلك تطور العقابيل.

عولج عديد من المرضى قبل مراجعة المشفى بالصادات ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية والستيروئيدية بدون وجود تشخيص واضح للحالة وهذا يمكن تفسيره بتنوع الأعراض التي قد تجعل الطبيب يشتبه بحالات أخرى مما يقود لتأخر التشخيص ووضع العلاج المناسب.

كان ارتفاع الحرارة موجوداً لدى المرضى جميعهم في هذه الدراسة وكان موجودا" بنسبة ما بين ٨٤–١٠٠% في دراسات المقارنة، وبدراسة علاقة نمط ارتفاع الحرارة مع الجنس كانت النسبة متقاربة بين الذكور والإناث، وكانت نسبة ارتفاع الحرارة النموذجي أكبر في الفئات العمرية ١–٥ أعوام و١١–١٥ عاماً من نسبتها في فئة ٦–١٠ أوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً، لكن في كل الفئات العمرية كانت نسبة ارتفاع الحرارة النموذجي أكبر من نسبة غير النموذجي، كما سجل حدوث عرواءات في أربع حالات لأطفال بعمر ١–٥ أعوام.

بلغت نسبة وجود الطفح الجلدي في الدراسة الحالية ٤٤% وقد تراوحت نسبته في دراسات المقارنة ما بين ٤٠–٨٧% هذا يشير لوجود تباين كبير بنسبة وجوده ما بين الدراسات، وقد كانت نسبة ظهور الطفح أكبر لدى الذكور وعند الاطفال بعمر ٦–١٥ عاماً لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

نسبة الطفح الحاك اكبر من نسبة الطفح غير الحاك وكان الطفح ثابتاً لدى ٨ مرضى، وكانت نسبة الطفح الحاك أكبر لدى الذكور من الإناث وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً، كما كانت نسبة الطفح الثابت أكبر في فئة العمر ١١–١٥ عاماً وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

كان الجذع (الصدر – البطن – الظهر) أشيع موقع لظهور الطفح، وقد كانت نسبة ظهوره عند الإناث أكبر من نسبة ظهوره عند الذكور لكن بدون أهمية إحصائية لهذا الفرق، بينما كانت نسبة ظهوره عند الاطفال بعمر ٦–١٠ أعوام أكبر وكانت علاقة ظهور الطفح على الجذع مع الفئة العمرية مهمةً إحصائياً.

شكل الوجه الموقع الثاني من حيث نسبة شيوع الطفح وكانت نسبته عند الذكور أكبر من نسبته عند الإناث لكن بدون أهمية إحصائية للفرق، بينما كانت نسبته عند الاطفال بعمر ١١–١٥ عاماً أكبر من نسبته عند الاطفال الأصغر سناً وبفارقٍ هامٍ إحصائياً.

بلغت نسبة وجود طفح على الاطراف ١٦% وعلى الراحتين ٨% وعلى كامل الجسم ٤%، ولم تكن لعلاقة الجنس أو الفئات العمرية مع هذه المواقع لظهور الطفح أهمية إحصائية.

بلغت نسبة وجود ضخامة عقدية ٦٨% وهي أكبر من النسب المذكورة في دراسات المقارنة (٢٠–٤٨%)، وكانت نسبتها أكبر لدى الذكور من نسبتها لدى الإناث كما كانت نسبتها أصغر لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ أعوام لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

كانت الضخامة العقدية أشيع في العقد الرقبية تليها العقد الإبطية وتحت الفك ثم العقد المغبنية، وفي ٨% من الحالات كانت لدى المرضى ضخامة عقدية معممة، ولم تكن لعلاقة موقع الضخامة العقدية مع الجنس أهمية إحصائية، بينما كانت نسبة ضخامة العقد تحت الفك أكبر لدى الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً وضخامة العقد الإبطية أكبر لدى الأطفال بعمر ١–٥ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

تم الكشف عن وجود ضخامة كبدية لدى ٣٨% من المرضى وضخامة طحالية لدى ٥٠% من المرضى وكانت هاتان النسبتان أكبر من النسب المكتشفة في دراسات المقارنة.

كانت نسبة وجود ضخامة كبدية أو ضخامة طحالية أكبر لدى الذكور لكن بدون أهمية إحصائية، وقد انخفضت نسبة الضخامة الكبدية مع زيادة العمر وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً، وكذلك كانت نسبة الضخامة الطحالية أصغر عند الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

كان متوسط الضخامة الكبدية أكبر لدى الأطفال بعمر ٦–١١ عاماً وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً عن الفئتين العريتين الأخرتين، بينما لم يكن للفرق بمقدار الضخامة الكبدية أو الطحالية بين الجنسين أهمية إحصائية.

بلغت نسبة وجود إصابة مفصلية ٨١% وقد تراوحت هذه النسبة في دراسات المقارنة ما بين ٥٩,٩–١٠٠% وبالتالي فإنه هناك نسبة لابأس بها من المرضى لا تشاهد فيها الإصابة المفصلية مما يزيد من صعوبة التشخيص، وقد وجدنا أن نسبة وجود إصابة مفصلية أكبر لدى الإناث لكن بدون أهمية إحصائية للفرق، في حين أنها كانت اكبر عند الاطفال بأعمار ما بين ٦–١٥ عاماً وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً عن الأطفال بأعمار ١–٥ أعوام مما يزيد من صعوبة التشخيص لدى هذه الفئة العمرية من المرضى.

شكل الألم المفصلي أشيع الأعراض المفصلية (٥٦%) ويليه تورم المفصل (٥٢%) ثم تحدد حركة المفصل (٣٩%) ثم وجود إحمرار مكان المفصل (١٣%) يليه اليبوسة الصباحية (١٠%) ثم وجود عجز بالمفصل (٨%) ثم ارتفاع الحرارة الموضعي بالمفصل (٦%)، ولم يكن للفرق بين الجنسين بشيوع الأعراض المفصلية المختلفة أهمية إحصائية، بينما وجدنا أن تحدد حركة المفصل كان اشيع لدى الأطفال بعمر ٦–١٠

أعوام والأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً واليبوسة الصباحية أكبر لدى الأطفال بأعمار ١١–١٥ عاماً وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

كان أكثر المفاصل المصابة هو مفصل الركبة (٦١%) ويليه الكاحل (٤١%) ثم اليدين (٣٠%) ثم المرفق (١٨%) ومفصل الورك (١٧%) والقدمين (١٥%) ثم الرسغ (١٣%) فالمعصم (١٢%) بينما كانت نسبة باقي المفاصل أصغر كالمفصل الحرقفي (٥%) والمفاصل بين السلاميات (٥%) والكتف (٤%) والمفصل الفكي الصدغي (٢%)، وقد وجدنا ان هناك تباينا" بين الدراسات حول نسبة إصابة كل مفصل لكن بشكل عام كانت أكثر المفاصل المصابة في دراسات المقارنة هي الركبة والكاحل والمعصم.

بدراسة علاقة الجنس مع المفاصل المصابة وجدنا أن نسبة إصابة مفصل المرفق أكبر لدى الإناث من الذكور وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً، أما الفرق بنسبة إحصائية باقي المفاصل بين الجنسين فلم يكن له أهمية إحصائية.

وبدراسة علاقة المفاصل المصابة مع الفئات العمرية وجدنا أن إصابة مفصل الكاحل والكتف أكبر لدى الأطفال بأعمار ١١–١٥ عاماً بينما نسبة إصابة المفصل الفكي الصدغي أكبر لدى الأطفال بأعمار ٦–١٠ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً.

كان لدى ٩٤% من المرضى شحوب ناجم عن فقر الدم والذي بلغت نسبته في دراسات المقارنة ٧٦–٨٥% وبالتالي هو من الأعراض الشائعة بشدة.

بلغت نسبة شيوع الآلام العضلية ٦٤%، وكانت أشيع عند الإناث ، كما أنها كانت أشيع لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ أعوام لكن بدون أهمية إحصائية للفرق.

٤٠% من المرضى كان لديهم التهاب بلعوم، وكانت هذه النسبة أكبر لدى الإناث لكن بدون أهمية إحصائية، بينما كانت نسبة التهاب البلعوم أكبر عند الأطفال بأعمار ٦–١٠ أعوام وبفارقٍ مهمٍ إحصائياً، وقد ذكر التهاب البلعوم في دراسة واحدة [94] لكن بنسبة أصغر بكثير من النسبة في الدراسة الحالية.

الأعراض الهضمية بلغت نسبتها وجودها لدى المرضى ٣٨% وخاصة الإناث ، كما أنها كانت أشيع لدى الأطفال بعمر ٦–١٠ أعوام لكن بدون أهمية إحصائية للفرق، وكان أشيع الأعراض الهضمية هو الألم البطني ويليه القياء والاسهال ثم اللون اليرقاني ونقص الشهية.

كان لدى ١٨% من المرضى أعراض تفعيل البالعات، وكانت نسبتها أكبر لدى الذكور، فيما لم تشاهد عند الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً.

بلغت نسبة شيوع الأعراض العصبية في الدراسة الحالية ١٤% وكانت أشيع عند الذكور، وكان أشيع هذه الأعراض وجود علامات سحائية ويليه الاختلاج، وقد غابت الأعراض العصبية عند الأطفال بعمر ١١–١٥ عاماً.

كان لدى ٤ أطفال أعراض وعلامات قلبية؛ حيث إن طفلان كان لديهما نفخة قلبية، وطفلان لديهما التهاب تامور، وجميعهم بعمر ١–٥ أعوام.

بلغت نسبة وجود الاصابة العينية والإصابة الصدرية ٢% لكل منهما، وقد كانت الإصابتان الصدريتان عند طفلتين بأعمار ١–٥ أعوام والإصابتان العينيتان عند طفلتين بأعمار ١١–١٥ عاماً، وقد كانت نسبة الإصابة الصدرية والقلبية أصغر في الدراسة الحالية من النسب في دراسات المقارنة.

توفي طفل وطفلة بأعمار ١–٥ أعوام، وقد تطورت أعراض وحالات مرضية أخرى لدى ٤٢% من المرضى خاصة الذكور، التي ارتفعت نسبتها عامة" مع زيادة عمر المرضى.

بالنتيجة وجدنا أن هناك تباينا" بين الدراسات بنسب شيوع الأعراض، وكذلك تنوع هذه الأعراض والأعضاء المصابة، لكن كان ارتفاع الحرارة، الإصابة المفصلية، الطفح الجلدي، وكذلك الشحوب أشيع الأعراض المشاهدة في دراستنا الحالية وفي دراسات المقارنة.

يتميز التهاب المفاصل الشبابي الأساسي الجهازي بأعراض ارتفاع الحرارة والتهاب المفاصل والطفح الجلدي التي قد يغيب أي منها في بداية المرض مما يجعل التشخيص المبكر تحدياً صعباً؛ لذا يجب الانتباه للأعراض الرئيسية للمرض وكذلك الأعراض والعلامات الأقل شيوعاً لوضع التشخيص باكراً ما أمكن مما يسهم بخفض نسبة المراضة والعقابيل.

الفصل الخامس: المحددات والمعوّقات

هناك بعض المحددات والمعوقات لدراستنا وأهمها:

- أجري البحث في مركز واحد مما قد يحد من إمكانية تعميم النتائج على مستوى القطر.
- كان من الصعب متابعة بعض المرضى للتأكد من المعلومات الموجودة بسبب انقطاع الاتصالات وصعوبة التنقل في بعض المناطق ، بسبب الظروف التي تزامنت مع وقت إجراء الدراسة .
- اعتمد تحديد الأعراض والعلامات على القصة المرضية والفحص السريري بالدرجة الأولى، لعدم توفر بعض المقاييس الدقيقة في الملفات الموجودة، كمخططات الحرارة من جهة أو التصوير بالأمواج فوق الصوتية لتحديد الضخامات الحشوية أو العقدية .

الفصل السادس: الخلاصة والتوصيات

الخلاصة: كانت الحرارة العرض الثابت الوحيد في بداية المرض بنسبة ١٠٠%، أما الإصابة المفصلية فكانت غائبة عند ١٩%، وهي نسبة ليست بقليلة ـ كما يمكن أن تتظاهر متأخرة لأشهر أو سنوات في بعض الأحيان ـ علما" أن وجودها يعتبر شرطا للتشخيص حسب(ILAR) ، أما الطفح لم يظهر في مرحلة بدء الاعراض عند ٥٦% من المرضى ، إضافة إلى اختلاف واضح في شيوع باقي الأعراض .

التوصيات: تعد 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 حاليا ، كما نوصي بإجراء دراسات أخرى تتطرق لدراسة التغيرات المخبرية والشعاعية عند المرضى والتي قد تساعد في وضع التشخيص .

- وضع معايير جديدة لتشخيص داء ستيل عند الأطفال تشمل التظاهرات السريرية الأشيع، بالإضافة إلى إدخال التظاهرات المخبرية ضمن تلك المعايير كما هو الحال في المعايير المعتمدة عند الكبار ،كما ويمكن دمجها معا للوصول إلى الهدف الأساسي وهو التشخيص أبكر مايمكن .

References المراجع

1. Brewer, E.J., Bass, J.C., Cassidy, J.T., Duran, B.S., Fink, C.W. et al. (1972). **Criteria for the classification of juvenile rheumatoid arthritis**. Bull Rheum Dis 23: 712–719, 1972.
2. **European League Against Rheumatism. EULAR Bulletin No. 4: nomenclature and classification of arthritis in children.** (1977). Basel: National Zeitung AG; 1977.
3. Fink, C.W. (1995). **Proposal for the development of classification criteria for idiopathic arthritides of childhood.** J Rheumatol. 1995 Aug;22(8):1566-9. Erratum in: J Rheumatol 1995 Nov;22(11):2195. PMID: 7473484.
4. Petty, R.E., Southwood, T.R., Baum, J., Bhettay, E., Glass, D.N, Manners P. (1998). **Revision of the proposed classification criteria for juvenile idiopathic arthritis**: Durban, 1997. J Rheumatol. 1998 Oct;25(10):1991-4. PMID: 9779856.
5. Petty, R.E., Southwood, T.R., Manners, P., Baum, J., Glass, D.N., Goldenberg, J. et al. (2004). **International League of Associations for Rheumatology. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001**. J Rheumatol. 2004 Feb;31(2):390-2.
6. Brewer, E.J. Jr., Bass, J., Baum, J., Cassidy, JT, Fink C, Jacobs J, (1977). **Current proposed revision of JRA Criteria. JRA Criteria Subcommittee of the Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee of the American Rheumatism Section of The Arthritis Foundation**. Arthritis Rheum. 1977 Mar;20 (2 Suppl):195-9. PMID: 318120.
7. Cassidy, J.T., Levinson, J.E., Bass, J.C., Baum, J., Brewer, E.J., Fink, C.W. et al. (1986). **A study of classification criteria for a diagnosis of juvenile rheumatoid arthritis**. Arthritis Rheum. 1986 Feb;29(2):274-81. doi: 10.1002/art.1780290216. PMID: 3485433.
8. Cassidy, J.T., Levinson J.E., Brewer, E.J. Jr. (1989). **The development of classification criteria for children with juvenile rheumatoid arthritis.** Bull Rheum Dis. 1989;38(6):1-7. PMID: 2605395.
9. Petty, R.E. (2001). **Growing pains: the ILAR classification of juvenile idiopathic arthritis**. J Rheumatol. 2001 May;28(5):927-8. PMID: 11361216.
10. Stabile, L. Avalone, A. et al. (2007). **Focus on juvenile idiopathic arthritis according to the 2001 Edmonton revised classification from the Internal League of Associations for Rheumatology: an Italian experience**, Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci. 10 (2007) 229–234.
11. Ferrell, E.G., Ponder, L.A., Minor, L.S., Angeles-Han, S.T., Kennedy, C.W., Rouster-Stevens, K.A. et al. (2014). **Limitations in the classification of childhood-onset**

rheumatoid arthritis. J Rheumatol. 2014 Mar;41(3):547-53. doi: 10.3899/jrheum.130563. Epub 2014 Feb 1..

12. 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) (2014) S98.

13. Kumar, S., Kunhiraman, D.S., Rajam, L. (2012). **Application of the Yamaguchi criteria for classification of "suspected" systemic juvenile idiopathic arthritis (sJIA).** Pediatr Rheumatol Online J. 2012 Nov 23;10(1):40. doi: 10.1186/1546-0096-10-40. PMID: 23176399; PMCID: PMC3551717.

14. Petty, R.E., Southwood, T.R., Manners, P., Baum, J., Glass, D.N., Goldenberg, J.. et al. (2004). **International League of Associations for Rheumatology. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001**. J Rheumatol. 2004 Feb;31(2):390-2. PMID: 14760812.

15. Still, G.F. (1897). **On a Form of Chronic Joint Disease in Children**. Med Chir Trans. 1897;80:47-60.9. PMID: 20896907; PMCID: PMC2036674.

16. Berntson, L., Andersson Gäre, B., Fasth, A., Herlin, T., Kristinsson, J. et al. (2003). **Nordic Study Group. Incidence of juvenile idiopathic arthritis in the Nordic countries. A population based study with special reference to the validity of the ILAR and EULAR criteria**. J Rheumatol. 2003 Oct;30(10):2275-82. PMID: 14528529.

17. Moe, N., Rygg, M. (1998). **Epidemiology of juvenile chronic arthritis in northern Norway: a ten-year retrospective study.** Clin Exp Rheumatol. 1998 Jan-Feb;16(1):99-101. PMID: 9543575.

18. Gäre, B.A., Fasth, A. (1992). **Epidemiology of juvenile chronic arthritis in southwestern Sweden: a 5-year prospective population study.** Pediatrics. 1992 Dec;90(6):950-8. PMID: 1437440.

19. Fujikawa, S., Okuni, M. (1997). **A nationwide surveillance study of rheumatic diseases among Japanese children.** Acta Paediatr Jpn. 1997 Apr;39(2):242-4. doi: 10.1111/j.1442-200x.1997.tb03592.x. PMID: 9141265.

20. Seth, V., Kabra, S.K., Semwal, O.P. et al. (1996). **Clinico immunological profile in juvenile rheumatoid arthritis-an Indian experience,** Indian J. Pediatr. 63 (3) (1996) 293–300.

21. Feldman, B.M., Birdi, N., Boone, J.E. et al. (1996). **Seasonal onset of systemiconset juvenile rheumatoid arthritis,** J. Pediatr. 129 (4) (1996) 513– 518.

22. Lindsley, C.B. (1987). **Seasonal variation in systemic onset juvenile rheumatoid arthritis**, Arthritis Rheum. 30 (7) (1987) 838–839

23. Uziel, Y., Pomeranz, A., Brik, R. et al. (1999). **Seasonal variation in systemic onset juvenile rheumatoid arthritis in Israel,** J. Rheumatol. 26 (5) (1999) 1187–1189.

24. Russo, R.A., Katsicas, M.M. (2013). **Patients with very early-onset systemic juvenile idiopathic arthritis exhibit more inflammatory features and a worse outcome**, J. Rheumatol. 40 (3) (2013) 329–334.

25. Fishman, D., Faulds, G., Jeffery, R. et al. (1998). **The effect of novel polymorphisms in the interleukin-6 (IL-6) gene on IL-6 transcription and plasma IL-6 levels, and an association with systemic-onset juvenile chronic arthritis,** J. Clin. Invest. 102 (7) (1998) 1369–1376.

26. Ogilvie, E.M., Fife, M.S., Thompson, S.D. et al. (2003). **The -174G allele of the interleukin-6 gene confers susceptibility to systemic arthritis in children: a multicenter study using simplex and multiplex juvenile idiopathic arthritis families**, Arthritis Rheum. 48 (11) (2003) 3202–3206.

27. 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.

28. 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) (2008) 349–357.

29. Yamaguchi, M., Ohta, A., Tsunematsu, T. et al. (1992). **Preliminary criteria for classification of adult Still's disease**, J. Rheumatol. 19 (3) (1992) 424–430.

30. Bywaters, E.G., Isdale, I.C. (1956). **The rash of rheumatoid arthritis and Still's disease**, Q. J. Med. 25 (99) (1956) 377–387.

31. Livermore, P.A., Murray, K.J. (2002). **Anti-tumour necrosis factor therapy associated with cutaneous vasculitis**, Rheumatology (Oxford) 41 (12) (2002) 1450–1452.

32. Schaller, J., Wedgwood, R.J. (1970). **Pruritus associated with the rash of juvenile rheumatoid arthritis**, Pediatrics 45 (2) (1970) 296–298.

33. Avcin, T., Silverman, E.D., Forte, V. et al. (2005). **Nasal septal perforation: a novel clinical manifestation of systemic juvenile idiopathic arthritis/adult onset Still's disease,** J. Rheumatol. 32 (12) (2005) 2429–2431.

34. 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) (2012) 317–326.

35. Schneider, R., Lang, B.A., Reilly, B.J. et al. (1992). **Prognostic indicators of joint destruction in systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis**, J. Pediatr. 120 (2 Pt 1) (1992) 200–205.

36. 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) (1995) 1953–1955.

37. Miller, M.L., Levinson, L., Pachman, L.M. et al. (1995). **Abnormal muscle MRI ina patient with systemic juvenile arthritis,** Pediatr. Radiol. 25 (Suppl. 1)(1995) S107–S108.

38. Bernstein, B., Takahashi, M., Hanson, V. (1974). **Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis,** J. Pediatr. 85 (3) (1974) 313–317.

39. Scharf, J., Levy, J., Benderly, A., et al. (1976). **Pericardial tamponade in juvenile rheumatoid arthritis,** Arthritis Rheum. 19 (4) (1976) 760–762.

40. Yancey, C.L., Doughty, R.A., Cohlan, B.A. et al. (1981). **Pericarditis and cardiac tamponade in juvenile rheumatoid arthritis,** Pediatrics 68 (3) (1981) 369–373.

41. 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) (1992) 57–62.

42. Oguz, D., Ocal, B., Ertan, U. et al. (2000). **Left ventricular diastolic functions in juvenile rheumatoid arthritis**, Pediatr. Cardiol. 21 (4) (2000) 374–377.

43. Kramer, P.H., Imboden, Jr. J.B., Waldman, F.M. et al. (1983). **Severe aortic insufficiencyin juvenile chronic arthritis**, Am. J. Med. 74 (6) (1983) 1088–1091.

44. Heyd, J., Glaser, J. (1990). **Early occurrence of aortic valve regurgitation in a youth with systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis**, Am. J. Med. 89 (1) (1990) 123–124.

45. Binstadt, B.A., JLevine, C., Nigrovic, P.A. et al. (2005). **Coronary artery dilation among patients presenting with systemic-onset juvenile idiopathic arthritis,** Pediatrics 116 (1) (2005) e89–e93.

46. Brinkman, G.L., Chaikof, L. (1959). **Rheumatoid lung disease: report of a case which developed in childhood,** Am. Rev. Respir. Dis. 80 (1959) 732– 737.

47. Athreya, B.H., Doughty, R.A., Bookspan, M. et al. (1980). **Pulmonary manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. A report of eight cases and review**, Clin. Chest Med. 1 (3) (1980) 361–374.

48. Lovell, D., Lindsley, C., Langston, C. (1984). **Lymphoid interstitial pneumonia in juvenile rheumatoid arthritis,** J. Pediatr. 105 (6) (1984) 947–950.

49. 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.

50. 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) (2010) e42–e44.

51. Ramanan, A.V., Wynn, R.F., Kelsey, A. et al. (2003). **Systemic juvenile idiopathic arthritis, Kikuchi's disease and haemophagocytic lymphohistiocytosis— is there a link? Case report and literature review,** Rheumatology (Oxford) 42 (4) (2003) 596–598. 52J.

52. Schaller, B., Beckwith, R.J. et al. (1970). **Hepatic involvement in juvenile rheumatoid arthritis**, J. Pediatr. 77 (2) (1970) 203–210.

53. Sifuentes Giraldo, W.A., Burdaspal Moratilla, A., Moreno Caparros, A.et al. (2014). **Nodular regenerative hyperplasia of the liver as a complication of long-standing systemic-onset juvenile idiopathic arthritis**, Reumatol. Clin. 10 (3) (2014) 194–195. [Article in English, Spanish].

54. Jacobs, J.C. (1985). **JRA and hyperphosphataemia**, J. Pediatr. 107 (5) (1985) 828–829.

55. Lockitch, G., Pudek, M.R. et al. (1984). **Halstead, Isolated elevation of serum alkaline phosphatase,** J. Pediatr. 105 (5) (1984) 773–775.

56. Hadchouel, M., Prieur, A.M., Griscelli, C. (1985). **Acute hemorrhagic, hepatic, and neurologic manifestations in juvenile rheumatoid arthritis: possible relationship to drugs or infection,** J. Pediatr. 106 (4) (1985) 561–566.

57. Blockmans, D.E., Knockaert, D.C., Bobbaers, H.J. (2000). **Still's disease can cause neutrophilic meningitis,** Neurology 54 (5) (2000) 1203–1205.

58. Tabak, F., Tanverdi, M., Ozaras, R. et al. (2003). **Neutrophilic pleocytosis in cerebrospinal fluid: adult-onset Still's disease,** Intern. Med. 42 (10) (2003) 1039–1041.

59. Saurenmann, R.K., Levin, A.V., Feldman, B.M. et al. (2007). **Prevalence, risk factors, and outcome of uveitis in juvenile idiopathic arthritis: a longterm followup study,** Arthritis Rheum. 56 (2) (2007) 647–657.

60. Moore, A.T., Morin, J.D. (1985). **Bilateral acquired inflammatory Brown's syndrome,** J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus 22 (1) (1985) 26–30.

61. Wang, F.M., Wertenbaker, C., Behrens, M.M. et al. (1984). **Acquired Brown's syndrome in children with juvenile rheumatoid arthritis,** Ophthalmology 91 (1) (1984) 23–26.

62. Minoia, F., Davi, S., Horne, A. et al. (2014). **Clinical features, treatment and outcome of macrophage activation syndrome complicating systemic juvenile idiopathic arthritis A multinational, multicenter study of 362 patients,** Arthritis Rheumatol. 66 (2014) 3160–3169.

63. Sawhney, S., Woo, P., Murray, K.J. (2014). **Macrophage activation syndrome: a potentially fatal complication of rheumatic disorders,** Arch. Dis. Child. 85 (5) (2001) 421–426. (PReS) Congress, Belgrade, Serbia. 17-21 September 2014, Pediatri. Rheumatol. 12 (Suppl. 1) (2014) 56.

64. Avcin, T., Tse, S.M., Schneider, R. et al. (2006). **Macrophage activation syndrome as the presenting manifestation of rheumatic diseases in childhood,** J. Pediatr. 148 (5) (2006) 683–686.

65. Stephan, J.L., Koné-Paut, I., Galambrun, C. et al. (2001). **Reactive haemophagocytic syndrome in children with inflammatory disorders. A retrospective study of 24 patients**, Rheumatology (Oxford) 40 (11) (2001) 1285–1292.

66. Grom, A.A., Villanueva, J., Lee, J. et al. (2003). **Natural killer cell dysfunction in patients with systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis and macrophage activation syndrome,** J. Pediatr. 142 (3) (2003) 292–296. with tocilizumab, Arthritis Rheumatol. 66 (2014) S83–S84.

67. Silverman, E.D., Miller .J.J. 3rd., Bernstein, B. et al. (1983). **Consumption coagulopathy associated with systemic juvenile rheumatoid arthritis,** J. Pediatr. 103 (6) (1983) 872–876.

68. Miller, L.C., Sisson, B.A., Tucker, L.B. et al. (1996). **Prolonged fevers of unknown origin in children: patterns of presentation and outcome,** J. Pediatr. 129 (3) (1996) 419–423.

69. Sherry, D.D., Kredich, D.W. (1985). **Transient thrombocytopenia in systemic onset juvenile rheumatoid arthritis,** Pediatrics 76 (4) (1985) 600–603.

70. Rubin, R.N., Walker, B.K., Ballas, S.K. et al. (1978). **Erythroid aplasia in juvenile rheumatoid arthritis,** Am. J. Dis. Child. 132 (8) (1978) 760–762.

71. Miller, J.J., Hsu, Y.P., Moss, R.B. Olds, L. (1979). **The immunologic and clinical associations of the split products of C'3 in plasma in juvenile rheumatoid arthritis**. Arth Rheum 22:502-507, 1979

72. Ringold, S., Weiss, P.F., Beukelman, T. et al. (2013). **Update of the 2011 American College of Rheumatology recommendations for the treatment of juvenile idiopathic arthritis: recommendations for the medical therapy of children with systemic juvenile idiopathic arthritis and tuberculosis screening among children receiving biologic medications**, Arthritis Rheum. 65 (10) (2013) 2499–2512.

73. Nigrovic, P.A. (2014). **Review: is there a window of opportunity for treatment of systemic juvenile idiopathic arthritis?,** Arthritis Rheumatol. 66 (6) (2014) 1405–1413.

74. DeWitt, E.M., Kimura, Y., Beukelman, T. et al. (2012). **Consensus treatment plans for new-onset systemic juvenile idiopathic arthritis,** Arthritis Care Res. (Hoboken) 64 (7) (2012) 1001–1010.

75. 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. 5 (3) (1976) 257–298.

76. Fantini, F., Gerloni, V., Gattinara, M. et al. (2003). **Remission in juvenile chronic arthritis: a cohort study of 683 consecutive cases with a mean 10 year followup,** J. Rheumatol. 30 (3) (2003) 579–584.

77. Singh-Grewal, D., Schneider, R., Bayer, N. et al. (2006). **Predictors of disease course and remission in systemic juvenile idiopathic arthritis: significance of early clinical and laboratory features**, Arthritis Rheum. 54 (5) (2006) 1595–1601.

78. Spiegel, L.R., Schneider, R., Lang, B.A. et al. (2000). **Early predictors of poor functional outcome in systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis: a multicenter cohort study,** Arthritis Rheum. 43 (11) (2000) 2402–2409.

79. Lin, S.J., Huang, J.L., Chao, H.C. et al. (1999). **A follow-up study of systemic-onset juvenile rheumatoid arthritis in children,** Acta Paediatr. Taiwan. 40 (3) (1999) 176–181.

80. Wallace, C.A., Levinson, J.E. (1991). **Juvenile rheumatoid arthritis: outcome and treatment for the 1990s**, Rheum. Dis. Clin. North Am. 17 (4) (1991) 891–905.

81. Minden, K., Kiessling, U., Listing, J. et al. (2000). **Prognosis of patients with juvenile chronic arthritis and juvenile spondyloarthropathy,** J. Rheumatol. 27 (9) (2000) 2256–2263.

82. Wallace, C.A., Huang, B., Bandeira, M., Ravelli, A., Giannini, E.H. (2005). **Patterns of clinical remission in select categories of juvenile idiopathic arthritis.** Arthritis Rheum. 2005 Nov;52(11):3554-62.

83. Modesto, C., Woo, P., Garca-Consuegra, J. et al. (2001). **Systemic onset juvenile chronic arthritis, polyarticular pattern and hip involvement as markers for a bad prognosis,** Clin. Exp. Rheumatol. 19 (2) (2001) 211–217.

84. Sandborg, C., Holmes, T.H., Lee, T. et al. (2006). **Candidate early predictors for progression to joint damage in systemic juvenile idiopathic arthritis,** J. Rheumatol. 33 (11) (2006) 2322–2329.

85. Bloom, B.J., Alario, A.J., Miller, L.C. (2009). **Persistent elevation of fibrin D-dimer predicts longterm outcome in systemic juvenile idiopathic arthritis,** J. Rheumatol. 36 (2) (2009) 422–426.

86. Baum, G. et al. (1977). **Death in juvenile rheumatoid arthritis**, Arthritis Rheum. 20 (1977) 253–255. 78B.

87. Hashkes, P.J., Wright, B.M., Lauer, M.S., Worley, S.E., Tang, A.S., Roettcher, P.A. et al. (2010). **Mortality outcomes in pediatric rheumatology in the US**. Arthritis Rheum. 2010 Feb;62(2):599-608

88. Oen, K., Malleson, P.N., Cabral, D.A. et al. (2002). **Disease course and outcome of juvenile rheumatoid arthritis in a multicenter cohort,** J. Rheumatol. 29 (9) (2002) 1989–1999

89. Yukiko Kimura, Y., Marisa Klein-Gitelman, M., Elizabeth TePas, E. (2021). **Systemic juvenile idiopathic arthritis: Clinical manifestations and diagnosis.** UpToDate: Topic 6413 Version 17.0. Literature review current through: Jul 2021.

90. Tsai, H.Y., Lee, J.H., Yu, H.H., Wang, L.C., Yang, Y.H., Chiang, B.L. (2012). **Initial manifestations and clinical course of systemic onset juvenile idiopathic arthritis: a ten-year retrospective study**. J Formos Med Assoc. 2012 Oct;111(10):542-9.

91. 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

92. 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.

93. 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.

94. 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).

.

English Abstract الملخص باللغة الانكليزية

Objective:

Systemic juvenile idiopathic arthritis (SJIA) is one of the most confusing diseases of childhood, and its diagnosis is a difficult challenge. 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.

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, 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%).

The mean time between symptom onset and diagnosis was 153.2 days, and the mean time to diagnosis was 9.6 days. All patients had a fever, and fever was typical in 84%. 44% had a rash (32% non-itchy rash, 12% itchy rash, 8% constant rash) and it was more frequent on the trunk (35%), face (25%) and extremities (16%).

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 hands (30%), the elbow (18%), the hip (17%), the feet (15%), the carpal (13%), the wrist (12) %), iliac joint (5%), interphalangeal joints (5%), shoulder (4%) and TMJ (2%).

68% of patients had lymphadenopathy, 38% had hepatomegaly (mean 3.8 cm) and 50% had an splenomegaly (mean 2.7 cm).

Other systemic symptoms included: pallor 94%, muscle pain 64%, pharyngitis 40%, gastrointestinal symptoms 38%, macrophage activation symptoms 18%, neurological symptoms 14%, cardiac symptoms 4%, pulmonary symptoms 2%, and ocular injury 2%.

Conclusions:

Systemic juvenile idiopathic arthritis presents with symptoms of fever, arthritis, and rash, which may be absent at the beginning of the disease, which makes early diagnosis difficult. There are also many other symptoms that should be noted because they may be the key to diagnosis.

Key words: Children, Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis, Initial Symptoms.

Syrian Arab Republic
Ministry Of High Education
Damascus University
Faculty of Medicine
Pediatric Department

Study of the Initial Clinical Manifestations in Children with Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis - Still Disease

A dissertation Submitted in Partial Fulfillment of the Requirements for the Specialized Higher Studies Certificate in Pediatrics

by
Dr. Fatima Khaled Abdul Razzaq

Supervisor
Prof. Dr. Basheer Khalil

2021