

Bibliométrie des publications biomédicales scientifiques sur les Maladies d'Immunodéficience Primaire au Monde Arabe (2020-2024)

Bibliometrics of scientific biomedical publications on Primary Immunodeficiency Diseases in the Arab World (2020-2024)

القياسات الببليومترية للمنشورات الطبية الحيوية العلمية حول أمراض عوز المناعة الأولي في العالم العربي (2020-2024)

Asma Ben Abdelaziz^{1,2}, Youssef Zanina³, Salima Bradai^{1,3}, Najeh Adaliy^{1,4}, Mohamed Khelil^{1,3}, Ahmed Ben Abdelaziz^{1,3,4}

1. Hôpital Sahloul de Sousse. Direction Régionale de la Santé de Sousse (Tunisie)
2. Faculté de Pharmacie de Monastir. Université de Sousse (Tunisie)
3. Laboratoire de Recherche LR 19 SP 01 «Mesure et Appui à la Performance Hospitalière» (Tunisie)
4. Faculté de Médecine «Ibn Al Jazzar». Université de Sousse (Tunisie)

RÉSUMÉ

Objectif: Décrire le profil éditorial, méthodologique et thématique des publications scientifiques sur les Maladies d'Immunodéficience Primaire du Monde Arabe, au cours du quinquennat 2020-2024.

Méthodes: Cette étude bibliométrique, basée sur le descripteur MeSH «*Primary Immunodeficiency Diseases*» (PIDs), combiné aux noms de 22 pays Arabes, a été conduite sur MEDLINE, via Web of Science, détaillant ses champs des notices documentaires. L'occurrence des auteurs s'est limitée aux chercheurs du Monde Arabe, ayant cosigné au minimum deux publications pendant la période d'étude. La visualisation des clusters des auteurs et des sujets de recherche a été effectuée sur VOS Viewer.

Résultats: Durant le quinquennat d'étude, 156 publications du Monde Arabe ont été indexées par le descripteur PIDs, éditées par 86 revues scientifiques, et indexées par 479 descripteurs MeSH. Ces publications, souvent de type «*Case Reports*» (19%) et «*Review Article*» (15%), ont été catégorisées en «*Immunology*» (62%), «*Pediatrics*» (47%) et «*Genetics*» (39%). Elles ont été éditées particulièrement par «*Journal of Clinical Immunology*» (15%) et «*Frontiers in Immunology*» (12%). Parmi les 119 cosignataires de ces publications, appartenant à 12 pays, les plus prolifiques étaient AL-HERZ (Koweït), BOUSFIHA (Maroc) et ADELI (Qatar). Ces publications ont été souvent «*Retrospectives*», auprès des «*Child*», conduites particulièrement en «*Egypt*», «*Saudi Arabia*», «*Oman*» et «*Morocco*», sur le problème «*Severe Combined Immunodeficiency*». En plus de l'approche «*Genetics*» (39%) dont «*Genetic Predisposition To Disease*» et «*Genetic Diseases Inborn*», ces publications se rapportaient à l'«*Immunology*» (19%) dont «*Immunologic Deficiency Syndromes*» et «*Acquired Immunodeficiency Syndrome*». La visualisation de ces publications illustre la collaboration de deux sous régions du Monde Arabe (africaine et asiatique) et le centrage sur «*Hematopoietic Stem Cell Transplantation*».

Conclusion: La bibliométrie des publications les PIDs du Monde Arabe s'est caractérisée par une dynamique éditoriale, une exploration méthodologique et une dispersion thématique. D'où la nécessité du réseautage des chercheurs, selon une approche unifiée, interdisciplinaire (entre les sciences fondamentales, cliniques et de santé publique), et orientée vers les priorités épidémiologiques locales.

Mots clés: Maladies d'immunodéficience primaire – Maladies génétiques congénitales - Déficits immunitaires - Bibliométrie – MEDLINE – Monde Arabe.

ABSTRACT

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

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

Results: During the five-year study period, 156 publications from the Arab world were indexed under the PID descriptor, published by 86 scientific journals, and tagged with 479 MeSH descriptors. These publications, often of the '*Case Reports*' (19%) and '*Review Article*' (15%) type, were mainly categorized under '*Immunology*' (62%), '*Pediatrics*' (47%) and '*Genetics*' (39%). They were published particularly by the *Journal of Clinical Immunology* (15%) and *Frontiers in Immunology* (12%). Among the 119 co-authors of these publications, from 12 countries, the most prolific were AL-HERZ (Kuwait), BOUSFIHA (Morocco) and ADELI (Qatar). These studies were often retrospective in nature, focused on children and the problem of '*Severe Combined Immunodeficiency*', particularly in Egypt, Saudi Arabia, Oman and Morocco. In addition to the '*Genetics*' approach (39%), notably '*Genetic Predisposition To Disease*' and '*Genetic Diseases Inborn*', these publications also addressed '*Immunology*' (19%), including topics such as '*Immunologic Deficiency Syndromes*' and '*Acquired Immunodeficiency Syndrome*'. Visualization of these publications reveals collaboration between two sub-regions of the Arab world (Africa and Asia) with a strong focus on '*Hematopoietic Stem Cell Transplantation*'.

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

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

Correspondance

Asma Ben Abdelaziz

Hôpital Sahloul de Sousse. Direction Régionale de la Santé de Sousse (Tunisie). Faculté de Pharmacie de Monastir. Université de Sousse (Tunisie)

Email: asma_benabdelaziz@yahoo.fr

المخلص

الهدف: توصيف النمط التحريري والمنهجي والموضوعاتي للمنشورات العلمية حول أمراض نقص المناعة الأولي في العالم العربي، خلال الفترة الخماسية 2020-2024.

الطريقة: أجريت هذه الدراسة الببليومترية، المعتمدة على واصف *MeSH* "أمراض عوز المناعة الأولي" (*PID*)، بالإضافة إلى أسماء 22 دولة عربية، على قاعدة البيانات *MEDLINE*، عبر *Web of Science*، مع تفصيل مجالات السجلات الوثائقية الخاصة بها. واقتصرت لائحة المؤلفين على الباحثين من العالم العربي والذين شاركوا على الأقل في توقيع بحثين خلال فترة الدراسة. تم إجراء خارطة لشبكات المؤلفين ومواضيع البحث على تطبيق *VOS Viewer*.

النتائج: خلال فترة الدراسة الخماسية، تم فهرسة 156 مقالا في العالم العربي بواسطة واصف *PID*، نشرتها 86 مجلة علمية، وفهرست ب 479 واصف *MeSH*. صنفت هذه المنشورات غالبا، ضمن "تقارير الحالة" (19%) و"مقالة المراجعة" (15%)، في "علم المناعة" (62%) و"طب الأطفال" (47%) و"علم الوراثة" (39%). ونشرتها على وجه الخصوص مجلتنا "*Journal of Clinical Immunology*" (15%) و"*Frontiers in Immunology*" (12%). من بين 119 موقعا على هذه المقالات، من 12 بلدا مشاركا، كان الباحثون الأكثر إنتاجا: الحرز (الكويت)، بروفيسحة (المغرب)، و عديلي (قطر). كانت هذه المقالات على الأغلب دراسات "استرجاعية"، على "الطفل"، أجريت خصوصا في "مصر"، و"السعودية"، و"عمان" و"المغرب"، حول مشكلة "نقص المناعة المشترك الشديد". بالإضافة إلى مقارنة "علم الوراثة" (39%)، بما في ذلك "الاستعداد الوراثي للأمراض" و"الأمراض الوراثية الخلقية"، فإن هذه المقالات قد تعلقت بـ "علم المناعة" (19%)، بما في ذلك "متلازمات نقص المناعة" و"متلازمة نقص المناعة المكتسب". و أوضح تشبيك هذه المقالات التعاون بين الباحثين في جهتي العالم العربي (الأفريقي والآسيوي) والتركيز على "زراعة الخلايا الجذعية المكونة للدم".

النتيجة: تميز القياس الببليومتري لمقالات *PID* في العالم العربي بالديناميكية التحريرية و المنهجية الاستكشافية والتوزع الموضوعاتي. ومن هنا تأتت الحاجة إلى تشبيك الباحثين، وفق نهج توحيدى ومتعدد التخصصات (بين العلوم الأساسية والسريرية والصحة العامة) وموجه نحو الأولويات الوبائية الإقليمية.

الكلمات المفتاحية: أمراض عوز المناعة الأولي - الأمراض الوراثية، الخلقية - متلازمات نقص المناعة - ببليومتريكس - ميدلاين - العالم العربي.

INTRODUCTION

Les Déficiets Immunitaires Primaires «*Primary Immunodeficiency Diseases*» (PIDs), appelés également: Erreurs Innées de l'Immunité «*Inborn Error Immunity*» (IEI), regroupent aujourd'hui plusieurs centaines des maladies pouvant entraîner des infections fréquentes, graves et couteuses[1]. Malgré leur rareté épidémiologique, ces problèmes de santé auto-immuns, attribués essentiellement à des mutations des gènes régulant l'immunité, constituent actuellement un nouveau défi de santé publique, particulièrement dans les pays à faible et à moyen revenu[2]. En effet, les contraintes diagnostiques et thérapeutiques de leur détection précoce et de leur prise en charge clinique (souvent complexes et budgétivores), impactent négativement la performance des systèmes nationaux de santé, déjà fragilisés par la triple charge de morbidité: transmissible, chronique et post traumatique[3, 4]. Au Monde Arabe, dans ses deux principales sous régions (Afrique du Nord et Asie d'Ouest), la charge globale de morbidité serait élevée en conséquence de la consanguinité familiale répandue[5-7] et du retard diagnostique et thérapeutique[8] (conséquent de la rareté des centres nationaux et des personnels de santé spécialisés)[9]. La complexité physiopathologique et la diversité clinique de ces maladies immunogénétiques et pédiatriques, imposent une approche multidisciplinaire intégrant les sciences fondamentales (Génétique, Immunologie, Microbiologie, Biochimie/Biologie Moléculaire,...), cliniques (Pédiatrie, Maladies infectieuses, Hématologie, Dermatologie, Oncologie,...) et de santé publique (Epidémiologie, Management, Psychologie, Sociologie, ...). Une telle approche organisationnelle des systèmes de soins, d'enseignement et de recherche, intégrant la spécialisation et l'interdisciplinarité, est indispensable

pour la compréhension globale et approfondie et la prise en charge rationnelle et intégrée, de cette nouvelle morbidité actuellement de plus en plus polymorphe.

Or le réseautage professionnel, académique et organisationnel des spécialistes des PIDs est encore faible dans les systèmes nationaux de santé[10], dont ceux de la zone du Moyen-Orient et d'Afrique du Nord (MENA), dont particulièrement du Monde Arabe[7]. Dans ces pays, la recherche biomédicale scientifique serait confrontée à une large dispersion des publications scientifiques et à un faible ciblage des priorités de santé des populations locales[11]. En conséquence des insuffisances du partage des connaissances, des habilités et des attentes populationnelles, auprès des acteurs opérationnels des systèmes de santé (biologistes, cliniciens et familles)[4], la recherche biomédicale reste confrontée à des faiblesses internes et des menaces conjoncturelles, freinant le progrès des connaissances scientifiques et le développement des programmes de santé. Les PIDs seraient des «*traceurs*» pour la documentation bibliométrique et la représentation visuelle, du large spectre de la recherche biomédicale et du plaidoyer pour l'élaboration consensuelle d'une feuille de route d'excellence interdisciplinaire, multicentrique, innovante et pertinente. Une telle politique de recherche biomédicale, axée sur la validité scientifique et la performance sanitaire, est indispensable pour l'orientation de tous les acteurs des systèmes nationaux de santé, vers une gestion des structures de recherche, de soins et de formation, plus efficace, plus efficiente et plus rationnelle. Ainsi, cette étude s'est fixée comme objectifs, d'une part de décrire le profil éditorial, méthodologique et thématique des publications biomédicales scientifiques sur les PIDs, au Monde Arabe (2020-2024), et d'autre part de proposer une stratégie d'optimisation de leur productivité scientifique, de leur responsabilité sociétale et de leur visibilité académique.

MÉTHODES

Cette étude bibliométrique a été conduite sur la base des données MEDLINE de la Bibliothèque «National Library of Medicine» (NLM),[12] durant le dernier quinquennat 2020-2024, à travers une requête documentaire composée du «Medical Subject Heading» (MeSH): «Primary Immunodeficiency Diseases».[13] Ce descripteur a été défini par MEDLINE ainsi «Genetic immunologic deficiency diseases and syndromes due to mutations in genes involved in IMMUNITY generally characterized by an increased susceptibility to infectious diseases. They are often associated with AUTOIMMUNE DISEASE manifestations». Il était détaillé en 34 qualificatifs dont: «classification», «complications», «diagnosis», «epidemiology», «genetics», «immunology», «microbiology», «nursing», «psychology», «rehabilitation». Classé sous le Tree Number(s): C16.320.798, C20.673.795

et le MeSH Unique ID: D000081207, ce mot clé «Primary Immunodeficiency Diseases» a été récemment introduit au thesaurus MeSH en 2020, en remplacement de l'ancien descripteur «Immunologic Deficiency Syndromes» (ayant été utilisé par le thesaurus MeSH entre les années 1972 et 2019). A la date de consultation de la base MEDLINE, ce mot MeSH a été en correspondance avec 52 synonymes dont essentiellement: «Antibody», «Congenital», «Deficiency», «Immune», «Immunodeficiency», «Inherited», «Primary», «Disease», «Diseases», «Disorder», «Disorders», «Syndrome», et «Syndromes». Appartenant à deux bifurcations de l'arborescence «Diseases Category» du thesaurus MeSH de MEDLINE (Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities & Genetic Diseases, Inborn & Immune System Diseases / Immunologic Deficiency Syndromes), ce MeSH est actuellement détaillé en une douzaine des descripteurs (Encadré 1), dont «Ataxia Telangiectasia» et «Wiskott-Aldrich Syndrome».

Encadré 1. Arborescences du descripteur «Primary Immunodeficiency Diseases» dans le thesaurus MeSH de la base des données MEDLINE de la National Library of Medicine (Mars 2025).

Anglais	Français	Arabe
Ataxia Telangiectasia	Ataxie-télangiectasie	زَنْخُ تَوَسُّعِ الشَّعِيرَاتِ
Bloom Syndrome	Syndrome de Bloom	مُتَلَازِمَةٌ بِلُوم
Chediak-Higashi Syndrome	Syndrome de Chediak-Higashi	متلازمة شدياق - هيكاشي
Hereditary Complement Deficiency Diseases	Déficits héréditaires en complément	امراض عوز المتمم الوراثي
Angioedemas, Hereditary	Angio-oedèmes héréditaires	وذمة وعائية عصبية وراثية
Hyper-IgM Immunodeficiency Syndrome	Syndrome d'hyper-IgM	متلازمة نقص المناعة فرط الغلوبولين المناعي M
Hyper-IgM Immunodeficiency Syndrome, Type 1	Syndrome d'hyper-IgM lié à l'X	متلازمة نقص المناعة فرط الغلوبولين المناعي M النمط 1
Job Syndrome	Syndrome de Job	مُتَلَازِمَةٌ جُوب
Leukocyte-Adhesion Deficiency Syndrome	Déficit d'adhérence leucocytaire	متلازمة نقص التصاق الكريات البيض
Severe Combined Immunodeficiency	Immunodéficience combinée grave	عَوَزٌ مُنَاعِيٌّ مُشْتَرَكٌ وَخِيمٌ
X-Linked Combined Immunodeficiency Diseases	Immunodéficiences combinées graves liées à l'X	داء العوز المناعي المشترك المرتبط بالصبغي اكس
Wiskott-Aldrich Syndrome	Syndrome de Wiskott-Aldrich	مُتَلَازِمَةٌ فَيْسْكَوت-آلدريخ

La base des données MEDLINE a été analysée via la plateforme Web Of Science (WoS) du Clarivate,[14] par une requête conduite sur la période d'étude 2020-2024, appliquant le descripteur «Primary Immunodeficiency Diseases», dans les deux champs de recherche documentaire «MeSH Heading» et «Topic» [Primary Immunodeficiency Diseases (MeSH Heading) OR Primary Immunodeficiency Diseases (Topic)]. Cette interrogation (Encadré 2) de la plateforme WoS s'est limitée aux 22 pays du Monde Arabe, membres de la Ligue des Etats Arabes «League of Arab States», caractérisés par une homogénéité linguistique, culturelle et ethnique. [15] L'output de cette recherche documentaire a été extrait lors d'une seule journée d'étude (11 mars 2025), et analysé selon leurs caractéristiques éditoriales (types de publication, aires de recherche, journaux scientifiques,...), méthodologiques (populations d'étude, pays, schémas d'étude, qualificatifs,...) et thématiques, en se référant aux

mots d'indexation MeSH, issus des fiches signalétiques de ces publications. En conséquence de l'ampleur de la collaboration scientifique internationale, particulièrement dans les études multicentriques (dont les registres nationaux et internationaux), la distribution des auteurs et la visualisation de leur réseautage, se sont limitées aux chercheurs exerçant dans des structures professionnelles et/ou académiques du Monde Arabe, ayant chacun cosigné au minimum deux publications indexées, au cours du quinquennat d'étude 2020-2024. Ainsi, les résultats de cette étude bibliométrique ont été présentés essentiellement sous format tabulaire, focalisés sur les modalités les plus courantes des variables analysées par la plateforme WoS. La visualisation des clusters des pays prolifiques et des auteurs cosignataires des publications sur les «Primary Immunodeficiency Diseases», a été facilitée par des graphiques édités sur le logiciel Vos Viewer.

Encadré 2. Equation de recherche sur les publications biomédicales scientifiques au Monde Arabe, à propos des «Primary Immunodeficiency Diseases», dans la base des données MEDLINE, via la plateforme Web of Science (WoS)

(MHX=(Primary Immunodeficiency Diseases) OR TS=(Primary Immunodeficiency Diseases)) AND (AD=(Algeria) OR AD=(Bahrain) OR AD=(Comoros) OR AD=(Djibouti) OR AD=(Egypt) OR AD=(Iraq) OR AD=(Jordan) OR AD=(Kuwait) OR AD=(Lebanon) OR AD=(Libya) OR AD=(Mauritania) OR AD=(Morocco) OR AD=(Oman) OR AD=(Palestine) OR AD=(Qatar) OR AD=(Saudi Arabia) OR AD=(Somalia) OR AD=(Sudan) OR AD=(Syria) OR AD=(Tunisia) OR AD=(United Arab Emirates) OR AD=(Yemen))

RÉSULTATS

A la date de sa consultation (11 mars 2025), via la plateforme WoS, la base des données MEDLINE a indexé 156 publications biomédicales scientifiques, par le descripteur «*Primary Immunodeficiency Diseases*» dans l'ensemble des pays du Monde Arabe, au cours du quinquennat 2020-2024. Ces publications ont passé de 41 articles en 2021 à 26 articles en 2024 (**Figure n°1**).

L'application de cette requête documentaire, directement sur MEDLINE, via son moteur de recherche PubMed (**Encadré 3**), au même jour, a révélé uniquement 147 références bibliographiques, soit une faible réduction de 6%. Répertoriées en 19 types de publication (Publication Type) et catégorisées en 53 aires de recherche (Research Areas), ces papiers ont été édités par 86 revues scientifiques (Publication Titles) et cosignées par 2 132 auteurs (Authors). Ils ont été indexés par 479 descripteurs (MeSH Headings) et 37 qualificatifs (Qualifiers).

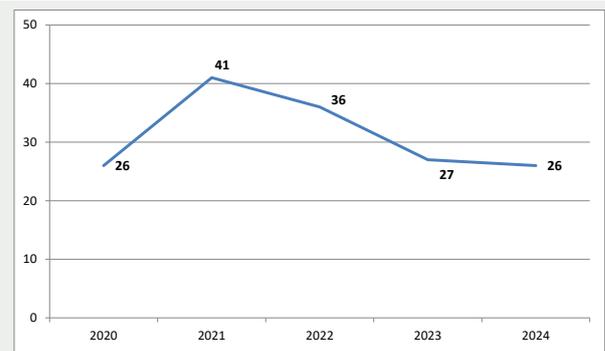


Figure n°1. Répartition, selon les années, de 156 publications biomédicales scientifiques du Monde Arabe, indexées par le descripteur «*Primary Immunodeficiency Diseases*», dans la base des données MEDLINE (2020-2024).

Encadré 3. Equation de recherche sur MEDLINE via PubMed, à propos des publications biomédicales scientifiques du Monde Arabe sur les «*Primary Immunodeficiency Diseases*» (2020-2024).

```
("primary immunodeficiency diseases"[MeSH Terms] AND ("Algeria"[Affiliation] OR "Bahrain"[Affiliation] OR "Comoros"[Affiliation] OR "Djibouti"[Affiliation] OR "Egypt"[Affiliation] OR "Iraq"[Affiliation] OR "Jordan"[Affiliation] OR "Kuwait"[Affiliation] OR "Lebanon"[Affiliation] OR "Libya"[Affiliation] OR "Mauritania"[Affiliation] OR "Morocco"[Affiliation] OR "Oman"[Affiliation] OR "Palestine"[Affiliation] OR "Qatar"[Affiliation] OR "Saudi Arabia"[Affiliation] OR "Somalia"[Affiliation] OR "Sudan"[All Fields] OR "Syria"[Affiliation] OR "Tunisia"[Affiliation] OR "United Arab Emirates"[Affiliation] OR "Yemen"[Affiliation]) AND 2020/01/01:2024/12/31[Date - Publication]) AND (2020/1/1:2024/12/31[pdat])
```

Caractéristiques éditoriales

Selon le Tableau 1a, parmi les 156 publications du Monde Arabe, indexés sur MEDLINE par le descripteur «*Primary Immunodeficiency Diseases*» au cours du quinquennat 2020-2024, les deux types des publications «*Case Reports*» et «*Review Article*» ont représenté successivement 19% (n=29) et 15% (n=23) des articles. Les études synthétiques de la littérature biomédicale ont été peu nombreuses, dont: «*Systematic Review*» (n=5), «*Meta Analysis*» (n=3) et «*Practice Guideline*» (n=1). Pendant cette période d'étude, les chercheurs du Monde Arabe ont cosigné seulement huit publications de type «*Multicenter Study*» et une seule «*Comparative Study*». Parmi les aires de recherche, ces publications du Monde Arabe relatives aux PIDs ont été catégorisées essentiellement dans les trois rubriques suivantes: «*Immunology*» (n=97; 62%), «*Pediatrics*» (n=73; 47%) et «*Genetics*» (n=61; 39%). En plus de la spécialité clinique «*Infectious Diseases*» (n=38), ces publications ont intéressé particulièrement les sciences biologiques suivantes: «*Hematology*» (n=50), «*Biochemistry/Molecular Biology*» (n=41) et «*Microbiology*» (n=23). Elles ont été éditées particulièrement par deux journaux scientifiques «*Journal of Clinical Immunology*» (n=23; 15%) et «*Frontiers in Immunology*» (n=18; 12%). Seulement onze articles inclus ont été publiés par six revues du Monde Arabe: «*Qatar Medical Journal*» (n=4), «*La Tunisie Médicale*» / «*The Egyptian Journal of Immunology*» (deux papiers dans chacune), «*Annals of Saudi Medicine*» / «*Saudi Medical Journal*» / «*Sultan Qabos University Medical Journal*» (un papier dans chacune). A l'exception d'un seul papier, toutes ces publications du Monde Arabe ont été rédigées en langue anglaise.

Tableau 1. Caractéristiques éditoriales, méthodologiques et thématiques de 156 publications biomédicales scientifiques du Monde Arabe, indexées par le descripteur «*Primary Immunodeficiency Diseases*», dans la base des données MEDLINE (2020-2024).

a. Caractéristiques éditoriales (types, aires, revues, auteurs)

	n	%
Types des publications		
1 <i>Case Reports</i>	29	18,6
2 <i>Review Article</i>	23	14,7
3 <i>Multicenter Study</i>	8	5,1
4 <i>Systematic Review</i>	5	3,2
5 <i>Meta Analysis</i>	3	1,9
Aires de Recherche		
1 <i>Immunology</i>	97	62,2
2 <i>Pediatrics</i>	73	46,8
3 <i>Genetics Heredity</i>	61	39,1
4 <i>Hematology</i>	50	32,1
5 <i>Biochemistry / Molecular Biology</i>	41	26,3
Revues scientifiques		
1 <i>Journal of Clinical Immunology</i>	23	14,7
2 <i>Frontiers in Immunology</i>	18	11,5
3 <i>Clinical Immunology</i>	9	5,8
4 <i>Qatar Medical Journal</i>	4	2,6
5 <i>Blood</i>	3	1,9
6 <i>Human Antibodies</i>	3	1,9
7 <i>Plos One</i>	3	1,9
Auteurs signataires		
1 <i>Al-Herz Waleed</i>	18	11,5
2 <i>Bousfiha Ahmed Aziz/Aziz</i>	12	7,6
3 <i>Adeli Mehdi</i>	11	7,1
4 <i>Al-Tamemi Salem</i>	9	5,8
5 <i>Al Sukaiti Nashat</i>	8	5,1
6 <i>Al-Nesf Maryam</i>	7	4,5
7 <i>Al Farsi Tariq</i>	6	3,8
8 <i>Al-Hammadi Suleiman</i>	6	3,8
9 <i>Al-Mousa Hamoud</i>	6	3,8
10 <i>Al-Saud Bandar</i>	6	3,8

Parmi les cosignataires des publications incluses au cours de la période 2020-2024 (ayant publié chacun, au minimum deux papiers spécifiques aux PIDs), 119 ont été des scientifiques affiliés à des structures de recherche du Monde Arabe, dont «Waleed AL-HERZ» (n=18 articles) du Kuwait, «Ahmed Aziz BOUSFIHA» (n=12 articles) du Maroc et «Mehdi ADELI» (n=11 articles) du Qatar. Le **Tableau 2** et la **Figure n°2** illustrent la répartition géographique des affiliations des auteurs des publications du Monde Arabe sur les PIDs entre 2020-2024. Sur les 22 pays membres de la Ligue des Etats Arabes, 12 (54%) ont été représentés dans les adresses des cosignataires d'articles inclus, dont environ les ¾ couvraient les deux sous régions du Monde Arabe: africaine («Algeria», «Morocco», «Egypt») et asiatique («Saudi Arabia», «Qatar»).

Tableau 2. Répartition, selon leurs pays d'affiliation, de 119 auteurs du Monde Arabe, ayant cosigné chacun au minimum deux publications biomédicales scientifiques spécifiques aux «Primary Immunodeficiency Diseases» (MEDLINE: 2020-2024).

		n	%	% cumulé
1	Algeria	32	26,9	26,9
2	Morocco	23	19,3	46,2
3	Saudi Arabia	13	10,9	57,1
4	Egypt	10	8,4	65,5
5	Qatar	8	6,7	72,3
6	United Arab Emirates	7	5,9	78,2
7	Jordan	6	5,0	83,2
8	Kuwait	5	4,2	87,4
9	Lebanon	5	4,2	91,6
10	Tunisia	5	4,2	95,8
11	Oman	4	3,4	99,2
12	Syria	1	0,8	100,0

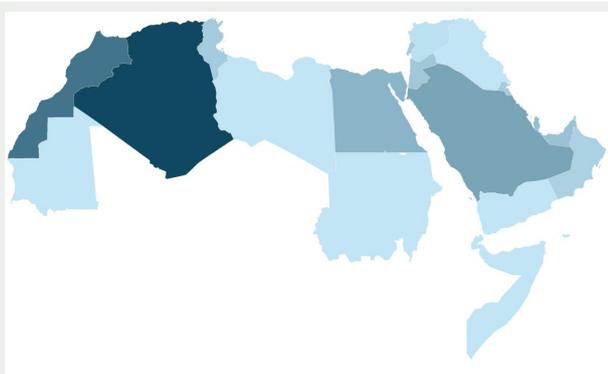


Figure n°2. Cartographie d'affiliation des 119 auteurs du Monde Arabe, ayant cosigné chacun au minimum deux publications biomédicales scientifiques spécifiques aux «Primary Immunodeficiency Diseases», entre 2020-2024 (MEDLINE).

La **Figure n°3a** visualise d'une part les clusters des auteurs de deux sous régions du Monde Arabe, d'Afrique du Nord (Maroc) et d'Asie d'Ouest (Kuwait) et d'autre part leur ouverture aussi bien aux centres régionaux de recherche (Algérie, Qatar, Oman) qu'aux autres équipes orientales (Iran) et occidentales (Turquie, Belgique, France). Malgré le réseautage assez dense des auteurs prolifiques du Monde Arabe sur les PIDs (17 clusters et 680 liens), certains chercheurs continuaient à travailler en solo. D'après la **Figure n°3b**, le noyau des clusters des publications biomédicales scientifiques au Monde Arabe

sur la dite thématique, a été centré pendant le dernier quinquennat 2020-2024 sur l'auteur le plus prolifique «AL-HERZ W» du Kuwait, en collaboration avec des équipes de recherche d'Afrique du Nord (BOUSFIHA AA, BELAID B, DJIDIJK R) et d'Asie d'Ouest (ADELI M, AI-NEFS M, AI-TAMEMI S).

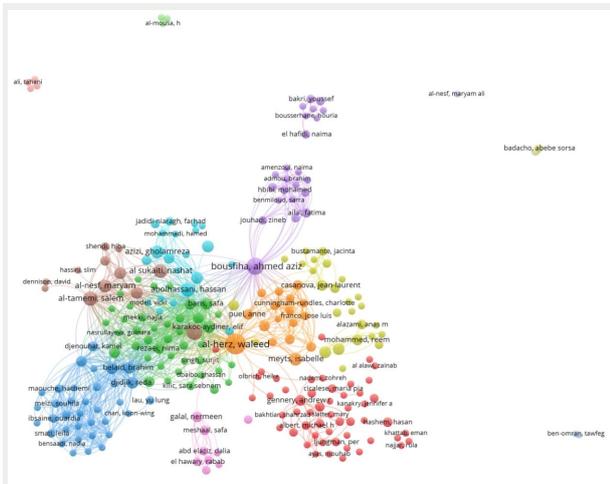
Caractéristiques méthodologiques

Le profil méthodologique des publications biomédicales du Monde Arabe sur les PIDs (2020-2024) est résumé au **Tableau 1b**. D'après l'ensemble des MeSH d'indexation, la population démographique la plus étudiée a été «Child» (54%), suivie des mots clés «Adult» (15%) et «Aged» (5%). Les quatre pays les plus notés dans la liste des descripteurs ont été «Egypt», «Saudi Arabia», «Oman», et «Morocco». Chacun de deux mots clés «Africa Northern» et «Middle East», a indexé seulement deux publications du Monde Arabe. Les descripteurs relatifs aux types d'étude les plus dominants des publications sur les PIDs au Monde Arabe, ont été «Retrospective Studies» (17%) et «Cross Sectional Studies» (6%). En ce qui concerne les catégories de recherche, le descripteur le plus fréquent a été «Primary Immunodeficiency Diseases» (33%), suivi du «Severe Combined Immunodeficiency» (6%). Parmi les «qualifiers» de ces publications, l'aire de recherche majeure a été «Genetics» (39%), accompagnée des cinq autres domaines: «Diagnosis» (22%), «Epidemiology» (21%), «Immunology» (19%), «Therapy» (17%) et «Complications» (12%). En plus, d'autres descripteurs figuraient parmi les qualificatifs de ces publications du Monde Arabe tels que: «Metabolism» (n=14), «Prevention Control» (n=9), «Chemistry» (n=3) et «Microbiology» (n=3).

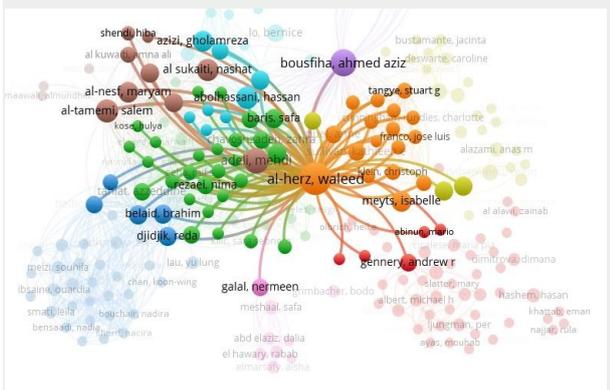
Caractéristiques thématiques

Le **Tableau 1c** détaille les principaux mots clés ayant indexé les publications spécifiques aux PIDs du Monde Arabe, au cours du dernier quinquennat 2020-2024. En plus du domaine Génétique («Genetic Predisposition To Disease», «Genetic Diseases Inborn»), plusieurs descripteurs ont été relatifs à l'Immunologie dont «Immunologic Deficiency Syndromes», «Acquired Immunodeficiency Syndrome», «Common Variable Immunodeficiency», «Autoimmune Diseases» et «Immune System Diseases». Les Maladies Infectieuses les plus notées parmi les descripteurs de ces publications ont été essentiellement: «Hiv Infections», «Covid-19», «Respiratory Tract Infections» et «Tuberculosis». Parmi les préoccupations des récentes publications du Monde Arabe sur la thématique des «Primary Immunodeficiency Diseases», notons les sujets suivants: «Consanguinity» (n=7), «Registries» (n=7), «Disease Susceptibility» (n=5) et «Quality Of Life» (n=4). La **Figure 3c** visualise les agrégats des descripteurs majeurs des publications du Monde Arabe sur les PIDs, au cours du dernier quinquennat 2020-2024. Outre le dit descripteur, les mots clés majeurs (MeSH Major Topic) les plus fréquents ont été: «Hematopoietic Stem Cell Transplantation», «Hiv Infections», «Covid-19», «Severe Combined Immunodeficiency», «Agammaglobulinemia», et «Genetic Predisposition To Disease».

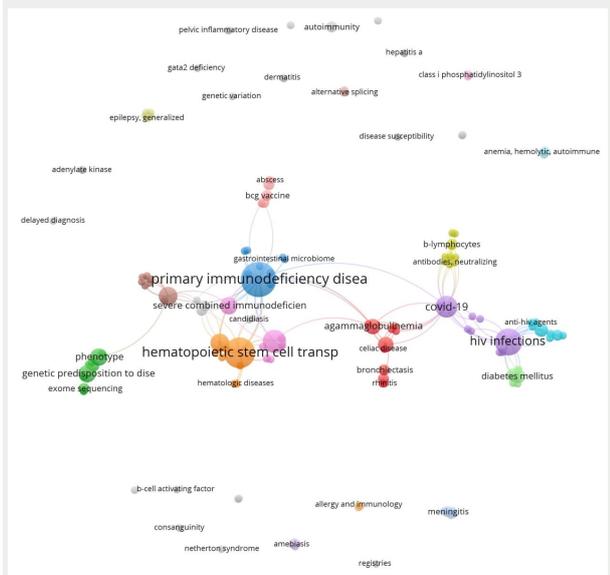
En plus de la dispersion des sujets de recherche (38 clusters, 250 liens), cette figure illustre en plus, l'intérêt accordé par les chercheurs sur les PIDs, aux pathologies suivantes: «Meningitis», «Allergy and immunology», «Amebiasis», «Hepatitis A», «Dermatitis» et «Epilepsy Generalized».



a. Clusters des auteurs prolifiques



b. Clusters des pôles de publication



c. Clusters des thématiques de recherche

Figure n°3. Visualisation des auteurs prolifiques, des pôles de recherche et des thématiques d'étude, de 156 publications biomédicales scientifiques du Monde Arabe, indexées par le descripteur «Primary Immunodeficiency Diseases», dans la base des données MEDLINE (2020-2024).

Tableau 1. Caractéristiques éditoriales, méthodologiques et thématiques de 156 publications biomédicales scientifiques du Monde Arabe, indexées par le descripteur «Primary Immunodeficiency Diseases», dans la base des données MEDLINE (2020-2024).

b. Caractéristiques méthodologiques (populations, pays, schémas, thématiques, qualificatifs)

	n	%
Populations d'étude		
1 Child	54	34,6
2 Child Preschool	26	16,7
3 Infant	26	16,7
4 Adult	23	14,7
5 Adolescent	22	14,1
6 Young Adult	16	10,3
7 Infant Newborn	11	7,1
8 Middle Aged	9	5,8
9 Aged	8	5,1
10 Aged 80 And Over	1	0,6
Pays d'étude		
1 Egypt	6	3,8
2 Saudi Arabia	6	3,8
3 Oman	5	3,2
4 Morocco	3	1,9
5 Algeria	2	1,3
6 Kuwait	2	1,3
7 Qatar	2	1,3
Schémas d'étude		
1 Retrospective Studies	27	17,3
2 Cross Sectional Studies	10	6,4
3 Prospective Studies	6	3,8
4 Cohort Studies	2	1,3
5 Follow Up Studies	2	1,3
Thématiques de recherche		
1 Primary Immunodeficiency Diseases	52	33,3
2 Severe Combined Immunodeficiency	10	6,4
3 Job Syndrome	2	1,3
4 X Linked Combined Immunodeficiency Diseases	2	1,3
5 Hereditary Complement Deficiency Diseases	1	0,6
6 Leukocyte Adhesion Deficiency Syndrome	1	0,6
7 Wiskott Aldrich Syndrome	1	0,6
Qualitatifs des descripteurs MeSH		
1 Genetics	61	39,1
2 Diagnosis	35	22,4
3 Epidemiology	33	21,2
4 Immunology	29	18,6
5 Therapy	26	16,7
6 Complications	18	11,5
7 Etiology	16	10,3
8 Adverse Effects	14	9,0
9 Metabolism	14	9,0
10 Methods	14	9,0

Tableau 1. Caractéristiques éditoriales, méthodologiques et thématiques de 156 publications biomédicales scientifiques du Monde Arabe, indexées par le descripteur «*Primary Immunodeficiency Diseases*», dans la base des données MEDLINE (2020-2024).
c. Co morbidité explorée

	n	%
1 Primary Immunodeficiency Diseases*	52	33,3
2 <i>Immunologic Deficiency Syndromes</i>	16	10,3
3 <i>Hiv Infections</i>	13	8,3
4 <i>Covid 19</i>	11	7,1
5 <i>Genetic Predisposition To Disease</i>	10	6,4
6 Severe Combined Immunodeficiency*	10	6,4
7 <i>Graft Vs Host Disease</i>	9	5,8
8 <i>Genetic Diseases Inborn</i>	5	3,2
9 <i>Acquired Immunodeficiency Syndrome</i>	4	2,6
10 <i>Common Variable Immunodeficiency</i>	4	2,6
11 <i>Granulomatous Disease Chronic</i>	4	2,6
12 <i>Hematologic Diseases</i>	4	2,6
13 <i>Autoimmune Diseases</i>	3	1,9
14 <i>Diabetes Mellitus</i>	3	1,9
15 <i>Epstein Barr Virus Infections</i>	3	1,9
16 <i>Hypertension</i>	3	1,9
17 <i>Piebaldism</i>	3	1,9
18 <i>Bone Marrow Failure Disorders</i>	2	1,3
19 <i>Bronchiectasis</i>	2	1,3
20 <i>Cardiomyopathies</i>	2	1,3
21 <i>Celiac Disease</i>	2	1,3
22 <i>Communicable Diseases</i>	2	1,3
23 <i>Immune System Diseases</i>	2	1,3
24 <i>Inflammation</i>	2	1,3
25 <i>Inflammatory Bowel Diseases</i>	2	1,3
26 Job Syndrome*	2	1,3
27 <i>Lupus Erythematosus Systemic</i>	2	1,3
28 <i>Lymphopenia</i>	2	1,3
29 <i>Meningitis</i>	2	1,3
30 <i>Mycobacterium Tuberculosis</i>	2	1,3
31 <i>Nasal Polyps</i>	2	1,3
32 <i>Pneumonia</i>	2	1,3
33 <i>Purine Pyrimidine Metabolism Inborn Errors</i>	2	1,3
34 <i>Respiratory Tract Infections</i>	2	1,3
35 <i>Tuberculosis</i>	2	1,3
36 X Linked Combined Immunodeficiency Diseases*	2	1,3

*Mots clés appartenant à l'arborescence du descripteur MeSH «*Primary Immunodeficiency Diseases*» du Thesaurus MEDLINE (National of Library of Medicine)

DISCUSSION

Le Monde Arabe constitue une région vulnérable aux PIDs, en rapport avec l'ampleur de la consanguinité familiale dans sa population générale et en conséquence de la complexité de leur diagnostic précoce, dans un environnement de soins encore dominé par une approche mono disciplinaire[7, 16] L'étude bibliométrique des publications spécifiques à cette morbidité, essentiellement immuno-génético-pédiatrique, fournit des données statistiques éclairant la cartographie du spectre de la recherche scientifique et l'identification des priorités de son développement. Une telle étude documentaire synthétique est indispensable à l'élaboration d'une feuille de route stratégique optimisant la productivité scientifique relative à cette catégorie des Maladies d'Immunodéficience, et assurant des soins plus adaptés

aux besoins de santé des populations desservies. Malgré l'intérêt accordé à l'exploration scientifique des PIDs, au Monde Arabe, depuis déjà plus de trois décennies[16], par des cliniciens et des biologistes, aucune étude bibliométrique n'a été conduite à ce jour. Les spécificités régionales éditoriales, méthodologiques et thématiques des publications du Monde Arabe, dans ses deux régions d'Afrique du Nord et d'Asie d'Ouest sont encore peu documentées. D'où l'importance de cette étude pilote ayant recours aux outils d'analyse et de visualisation documentaire de la littérature biomédicale scientifique. Certaines difficultés méthodologiques auraient sous estimé légèrement la validité des résultats, sans altérer la validité de ses conclusions et de ses propositions. Citons particulièrement l'utilisation d'une seule base des données (MEDLINE), l'usage récent d'une nouvelle terminologie non encore intégrée dans son thésaurus MeSH (dont particulièrement Inborn Error Immunity: IEI) et l'analyse bibliométrique encore dépendante du niveau de concordance entre les champs d'indexation entre les plateformes WoS du Clarivate et PubMed de la NLM. Cependant, il est admis que la base MEDLINE reste à ce jour la référence internationale dominante des revues scientifiques crédibles, prestigieuses et de notoriété,[17] que les nouvelles classifications de la morbidité seront progressivement appliquées dans sa liste des mots clés et que son interrogation via WoS tendra régulièrement vers plus de correspondance entre leurs champs documentaires.

Il ressort que durant la période 2020-2024, les 22 pays du Monde Arabe ont produit 156 publications scientifiques spécifiques aux PIDs, cosignées principalement par 119 auteurs. La cartographie de ces publications du Monde Arabe couvrait ses deux sous régions d'Afrique du Nord (Algérie, Egypte, Maroc) et d'Asie d'Ouest (Arabie Saoudite, Qatar, Union des Emirats Arabes). Elles ont été majoritairement de type «*Case Reports*» appartenant aux catégories «*Immunology*», «*Pediatrics*» ou «*Genetics*». Un centrage thématique de ces publications a été noté sur le sujet du «*Severe Combined Immunodeficiency*», selon deux approches principales: génétique «*Genetic Predisposition To Disease*» et immunologique «*Immunologic Deficiency Syndromes*». En plus de la confirmation du réseau collaboratif entre les deux sous régions (africaine et asiatique) du Monde Arabe, la visualisation de ces publications a illustré un agrégat thématique sur le sujet «*Hematopoietic Stem Cell Transplantation*».

Diversité éditoriale

Le Monde Arabe (dont la population est estimée à 400 millions d'habitants) a publié au cours du dernier quinquennat 2020-2024, environ 150 publications scientifiques sur les PIDs, versus environ 3 500 articles internationaux indexés pendant la même période (population mondiale actuelle de huit milliards d'habitants)[18], soit une productivité peu différentielle d'environ une publication annuelle par dix millions d'habitants. Sa cartographie éditoriale couvrait ses deux sous régions d'Afrique du Nord (Algérie, Maroc, Egypte,

Tunisie) et d'Asie d'Ouest (Arabie Saoudite, Qatar, Emirats Arabes Unies, Jordanie, Kuwait, Liban, Oman, Syrie). Il abritait des équipes de recherche en sciences fondamentales (Immunologie, Génétique,...) et cliniques (Pédiatrie, Hématologie,...) composées d'une centaine des chercheurs prolifiques. La productivité scientifique sur les PIDs serait déterminée d'une part par la diversité des approches de recherche sur une thématique, au carrefour des sciences biologiques et cliniques, et d'autre part par les difficultés diagnostiques compliquant et retardant la prise en charge de ces maladies complexes.[9] En effet, les PIDs illustrent les défis majeurs posés par les maladies rares (grande hétérogénéité, faible prévalence, complexité physiopathologique)[19], les plaçant à l'intersection des sciences fondamentales, cliniques et pharmacologiques[20, 21]. La génétique, grâce aux avancées majeures en biologie moléculaire (notamment le séquençage du génome humain et l'analyse de l'exome entier) a permis de mieux caractériser et diagnostiquer les différents groupes de PIDs [21, 22] Parallèlement, le développement des techniques de cytométrie en flux a favorisé une détection précoce et plus efficace de ces pathologies [23] Ces progrès en recherche fondamentale ont considérablement enrichi les connaissances cliniques, notamment dans les domaines des Maladies Infectieuses, de la Pédiatrie et de l'Allergologie[24]. Ils ont également ouvert la voie à une diversité d'options thérapeutiques, allant des traitements de substitution par immunoglobulines et des greffes de cellules souches hématopoïétiques, jusqu'aux thérapies innovantes telles que la thérapie génique ou l'immunomodulation ciblée [22, 25]

Cependant, cette diversité des disciplines et des structures de recherche sur les PIDs au Monde Arabe a été accompagnée d'une approche parfois mono disciplinaire, cloisonnant l'exploration des patients et de leurs matériaux biologiques, dans des regards sectoriels, et ne croisant pas suffisamment leurs données cliniques (individuelles et familiales), fondamentales (immunologiques et génétiques) et populationnelles (épidémiologiques et psycho sociales)[20] Or l'orientation stratégique de la science s'accroît actuellement vers le développement de la recherche interdisciplinaire [26]: une approche combinant les connaissances et les méthodes de plusieurs disciplines, afin de mieux comprendre les complexités. Elle nécessite la coopération de spécialistes de différentes disciplines pour résoudre des problèmes multidimensionnels et multifactoriels, particulièrement en santé [27, 28]. En effet, si la recherche fondamentale étudie les mécanismes de base (génétiques, immunologiques,...) et si la recherche clinique focalise sur les aspects diagnostics et thérapeutiques de la morbidité, la recherche populationnelle se préoccupe de l'exploration de l'ampleur des problèmes de santé, l'analyse de leurs déterminants sociaux et l'évaluation de leurs stratégies de lutte (conciliant entre l'efficacité et la qualité de vie). Outre les PIDs, la gestion d'autres défis de santé avait documenté le besoin d'une recherche interdisciplinaire, tels que les Maladies Tropicales Négligées, résultantes de l'interaction des facteurs biologiques, sociaux et environnementaux [29] et la Covid-19 [30] Des récentes initiatives

académiques ont démontré l'impact considérable de la recherche interdisciplinaire[20], dont *Penn State Health Children's Hospital* [31] et le réseau *ARADyAL*, centré sur la prise en charge de maladies allergiques graves [32] D'où l'importance de l'intégration des structures de recherche, fédérant aussi bien les cliniciens des services hospitaliers, les biologistes dans leurs paillasses, et les experts en Santé Publique (plus habitués aux recherches qualificatives)[20].

Difficultés méthodologiques

Malgré leur regroupement dans la catégorie PIDs, les prévalences spécifiques des centaines des pathologies immunologiques, génétiques et pédiatriques, sont faibles (maladies rares) [33]. Ce qui pourrait expliquer le manque des ressources mobilisées à leur étude fondamentale scientifique ou l'organisation de leurs soins spécifiques. Sur le plan méthodologique, l'étude de ces problèmes de santé peu fréquents est confrontée au problème classique en recherche quantitative du «faible effectif» des patients (suivis souvent, au Monde Arabe, dans des services de soins, souvent polyvalents et décentralisés) [2, 34]. D'où la prédominance d'articles originaux de type «études de cas» (case reports) mono centriques, relatant les processus diagnostiques de certaines affections rares en milieu clinique, et des «*revues didactiques*» (review), clarifiant les contours nosologiques de ces entités cliniques peu rencontrées en pédiatrie classique ou en pratique médicale courante. La rareté des travaux descriptifs sur des grandes séries ou analytiques (dont les études de cohorte) a entraîné, par conséquent, la pénurie d'études synthétiques de la littérature (revues systématiques / méta-analyses). Ce qui prouve l'importance d'implantation des registres nationaux longitudinaux, centrés sur la population, intégrés et englobant la catégorie large des PIDs [7]. En effet, un registre des patients est défini comme «un système organisé, utilisant des méthodes d'étude observationnelle pour collecter des données uniformes (cliniques et autres), afin d'évaluer des résultats spécifiques pour une population souffrant d'une maladie, d'une affection ou d'une exposition particulière, et qui vise d'atteindre un ou plusieurs objectifs scientifiques, cliniques ou politiques prédéterminés»[35]. Dans le domaine des PIDs, des nombreux registres pilotes ont été développés dans le Monde, dont la Zone MENA. Dans son article intitulé «Global systematic review of primary immunodeficiency registries» [36], Abolhassani H et al ont rappelé qu'au cours des quatre dernières décennies, l'enregistrement des patients atteints des PIDs a beaucoup contribué aux mesures des indices épidémiologiques, à l'élaboration des politiques de santé, au contrôle de la qualité des soins et de la vie, ainsi qu'à la facilitation des études génétiques et des essais cliniques. Cependant, ces registres continuent à manquer des ressources durables, d'incohérence des critères diagnostiques et d'absence du diagnostic moléculaire, ainsi que des difficultés de documentation et de conception d'une plateforme universelle[37]. Leur synthèse des études (publiées et non publiées) entre 1981 et 2020, a permis d'identifier 104 614 patients enregistrés et a suggéré l'identification d'au moins 10 590

patients supplémentaires atteints de PIDs, principalement originaires de pays d'Asie et d'Afrique. Dans la Zone MENA, une récente publication intitulée «Consensus Middle East and North Africa Registry on Inborn Errors of Immunity» [38], Aghamohammadi A et al ont détaillé la charge globale de morbidité attribuée aux IEI, leur large sous-estimation dans les pays à revenu intermédiaire et faible, et l'accessibilité difficile des patients au diagnostic moléculaire. Après analyse des données cliniques, immunologiques et génétiques des patients atteints d'IEI provenant de 22 pays de la région MENA, les auteurs ont identifié 17 120 patients avec une consanguinité parentale de 60% et des antécédents familiaux de 27%. Les âges médians au début de la maladie et au diagnostic étaient successivement de 36 et de 41 mois. Durant la dernière décennie, citons particulièrement les publications des registres pilotes dans les pays du Monde Arabe: en Algérie, au Koweït, en Tunisie et au Maroc.

- L'«*Algerian Registry for Inborn Errors of Immunity in Children*» [39] a rapporté les caractéristiques des IEI chez l'enfant algérien entre 1985 et 2021. Sur une période de 37 ans, 887 enfants ont été inclus dans 27 départements, avec un âge moyen au diagnostic de trois ans, un délai diagnostique moyen de deux ans, et une consanguinité parentale de 53%. La catégorie la plus répandue des IEI était les Déficits Immunitaires Combinés (35,5 %).

- «*The Kuwait National Primary Immunodeficiency Registry*» [40], a rapporté les statistiques des PIDs entre 2004 et 2018. Chez les patients, les taux de consanguinité parentale et des antécédents familiaux positifs ont été successivement de 78% et de 50%. Avec des âges moyens des patients de 26 mois au début des symptômes et de 53 mois au diagnostic, le délai moyen du diagnostic était de 27 mois. La catégorie la plus dominante (32%) des PIDs a été «*déficits immunitaires affectant l'immunité cellulaire et humorale*».

- Le «*Report of the Tunisian Registry of Primary Immunodeficiencies*» [41], a rapporté de bilan de 25 ans de surveillance des PIDs (1988-2012), en décrivant les caractéristiques cliniques et évolutives de 710 patients dans 22 départements. L'âge médian au début des symptômes était de six mois et au moment du diagnostic de deux ans. Si le taux de consanguinité familiale était de 58%, les déficits immunitaires combinés en lymphocytes T et B constituaient la catégorie la plus fréquente (29%). Les auteurs ont conclu à une répartition particulièrement élevée d'immunodéficiences combinées.

- Le «*First report on the Moroccan registry of primary immunodeficiencies*» [42] a fourni le premier rapport complet sur une expérience de 15 ans de surveillance des PIDs au Maroc. A travers un registre national créé en 2008, 421 patients diagnostiqués entre 1998 et 2012 ont été colligés. La consanguinité parentale était fréquente (43%) et le délai médian de diagnostic était de deux ans. Globalement, 27% des patients présentaient des syndromes bien définis d'immunodéficience et les auteurs ont conclu à un sous-diagnostic important.

Dispersion thématique

Malgré la multiplicité des PIDs, regroupées dans

des classifications de plus en plus élargies, (tendant progressivement vers l'identification d'environ mille pathologies d'ici quelques années), cette étude bibliométrique des publications du Monde Arabe a montré d'une part une importance accordée à l'Immunodéficience Combinée Grave «*Severe Combined Immunodeficiency*» (SCID) et d'autre part un centrage sur «*Hematopoietic Stem Cell Transplantation*». En effet, les registres nationaux des PIDs, particulièrement en milieu pédiatrique spécialisé, ont documenté d'une part l'ampleur des SCID aux services cliniques et biologiques et d'autre part leur orientation vers l'optimisation des techniques et des procédures cliniques de transplantation des cellules souches. Les SCID constituent un groupe hétérogène de maladies génétiques rares et potentiellement mortelles, caractérisées par un développement défectueux des lymphocytes T et B, qui altèrent gravement la capacité du système immunitaire à défendre l'organisme contre les infections[43] Selon une revue systématique mondiale des registres des PIDs[36] les SCID étaient l'entité la plus fréquente en Arabie Saoudite (60%) et le deuxième groupe le plus répandu dans d'autres pays du Moyen-Orient tels que l'Iran et le Koweït. Cette constatation serait la conséquence de la forte consanguinité familiale, fréquente dans les populations du Moyen-Orient (atteignant plus de 50% dans certains endroits)[44], favorisant la transmission de mutations récessives responsables des SCID[36]. En plus, les difficultés diagnostiques exacerbent cette disparité, dont le manque de centres spécialisés et de tests génétiques accessibles, conduisent à un sous-diagnostic des PIDs moins sévères [37], biaisant les données vers les formes les plus graves. Enfin, le manque de sensibilisation des professionnels de santé et du grand public aggrave cette problématique [45] par la rareté du développement professionnel continu et des protocoles du dépistage néonatal des PIDs, et contribue au retard de leur diagnostic précoce.

En ce qui concerne la transplantation de cellules souches hématopoïétiques, elle consiste à greffer des cellules souches d'un individu sain à un patient atteint de PIDs, ayant la capacité de produire des cellules sanguines normales permettant ainsi la restauration de la fonction immunitaire chez ces patients et l'obtention d'une rémission définitive[46]. Après le recours à l'allogreffe utilisant des cellules souches d'un individu histocompatible, et suite au développement des techniques de génétique moléculaire, de nouvelles possibilités d'usage des cellules génétiquement modifiées, pour corriger les erreurs au niveau des allèles responsables de ces déficits, ont émergé. L'avènement de l'édition génétique promet de faciliter le recours à l'autogreffe permettant ainsi de surmonter le problème de disponibilité de greffon [47] Ces avancées technologiques, en rendant les procédés plus précis et abordables, stimulent l'intérêt même des laboratoires disposant de ressources limitées.

Malgré la diversité éditoriale des publications sur la thématique des PIDs et sa dispersion thématique, le Monde Arabe ne dispose pas à ce jour d'un journal indexé, fédérant les spécialités de cette catégorie de morbidité transversale, et facilitant la communication des résultats de recherche aussi bien aux professionnels

de santé, aux familles et aux décideurs. Or, la création au Monde Arabe, d'une nouvelle revue consacrée aux PIDs, centrée sur les besoins de santé régionaux, refléterait plus et mieux l'épidémiologie régionale: clinique (parcours des soins) et populationnelle (consanguinité familiale) [7]. Elle synthétiserait les recherches régionales des différentes disciplines et offrirait par conséquent, une plateforme intégratrice des recherches de domaines variés, contribuant à l'utilité sociétale et à la visibilité académique de leurs travaux. Elle faciliterait la recherche translationnelle, de la recherche fondamentale en laboratoire à la pratique professionnelle en clinique. Elle contribuerait ainsi à la détection précoce des maladies (diagnostic génétique à la naissance), l'amélioration de leurs taux de survie et de leur qualité de vie, et à la réduction de leur fardeau économique. [37]. Fournissant des résumés clairs, accompagnés par des graphiques et rédigés dans la langue mère des patients, ce nouveau journal attendu au Monde Arabe, renforcerait la responsabilité sociétale des chercheurs et la vulgarisation des innovations et l'accessibilité de la science. Comme le «Journal of Human Immunity», créé en 2025, cette revue du Monde Arabe, en langue Arabe et diffusée aux professionnels de santé Arabes, aurait un impact très positif sur la responsabilité sociétale de la recherche scientifique régionale.

Enfin, cette bibliométrie des publications du Monde Arabe sur les PIDs, au cours du quinquennat 2020-2024, a permis de documenter le spectre des auteurs les plus prolifiques et des thématiques les plus explorées. D'une part, elle a identifié les opportunités du développement d'une recherche multicentrique et interdisciplinaire, sur cette catégorie de morbidité complexe et peu fréquente, centrée sur une équipe des leaders couvrant les régions d'Afrique du Nord et d'Asie d'Ouest. D'autre part, elle pourrait orienter aussi bien les chercheurs (praticiens et biologistes) que les managers des systèmes nationaux de santé et des écoles des sciences de santé, vers le partage des connaissances fondamentales et populationnelles et des compétences biologiques et cliniques, entre les différentes professions de santé et avec les représentants des patients et de leurs familles. Ainsi, une feuille de route du développement de la productivité, du rayonnement et de la pertinence de la recherche scientifique dans le domaine des PIDs pourrait être fondée sur la triade 3R (Réseau, Registre, Revue):

1. Créer au Monde Arabe, un **Réseau** regroupant les spécialistes des PIDs en sciences cliniques, fondamentales et populationnelles, partageant les expériences cumulées dans ses deux sous régions (africaine et asiatique), en matière de recherche, de soins et d'enseignement. Leurs auteurs les plus prolifiques pourraient constituer le noyau «*starter*» de cette Alliance au Monde Arabe.
2. Mettre en place un **Registre** international couvrant l'ensemble des pays du Monde Arabe, centré sur les PIDs, combinant les données cliniques, biologiques et socio-économiques (dont la qualité de vie, le parcours des soins, les dépenses des soins), afin d'assurer une veille sur l'incidence, la typologie et le profil de cette morbidité.
3. Editer une **Revue** périodique, synthétisant les résultats

des études conduites aux différents pays du Monde Arabe sur les PIDs, et les partageant avec les professionnels de santé ainsi que les familles des patients, sous formats des «*Plains Langage Summary*» en langue maternelle et des abstracts graphiques.

RÉFÉRENCES

1. Bousfiha AA, Jeddane L, Moundir A, Poli MC, Aksentjevich I, Cunningham-Rundles C, et al. The 2024 update of IUIS phenotypic classification of human inborn errors of immunity. *J Hum Immun.* 2025;1(1).
2. Fasseeh AN, Korra N, Aljedai A, Seyam A, Almudaiheem H, Al-Abdulkarim HA, et al. Rare disease challenges and potential actions in the Middle East. *Int J Equity Health.* 2025;24(1):56.
3. Anderson JT, Cowan J, Condino-Neto A, Levy D, Prusty S. Health-related quality of life in primary immunodeficiencies: Impact of delayed diagnosis and treatment burden. *Clin Immunol.* 2022;236:108931.
4. Villavicencio MF, Pedroza LA. Diagnosis of primary immunodeficiency diseases in the developing world: the need for education and networking with the developed world. *Curr Opin Pediatr.* 2019;31(6):835-42.
5. El Goundali K, Chebabe M, Zahra Laamiri F, Hilali A. The Determinants of Consanguineous Marriages among the Arab Population: A Systematic Review. *Iran J Public Health.* 2022;51(2):253-65.
6. Bousfiha AA, Errami A, Jeddane L, Mellouli F, Reda SM, Adeli M, et al. Primary Immunodeficiencies: Epidemiology in the Maghreb. *Tunis Med.* 2018;96(10-11):672-7.
7. Al-Mousa H, Al-Saud B. Primary Immunodeficiency Diseases in Highly Consanguineous Populations from Middle East and North Africa: Epidemiology, Diagnosis, and Care. *Front Immunol.* 2017;8:678.
8. Al-Herz W, Ziyab AH, Adeli M, Al Farsi T, Al-Hammadi S, Al Kuwaiti AA, et al. Epidemiology of combined immunodeficiencies affecting cellular and humoral immunity- a multicentric retrospective cohort study from the Arabian Peninsula. *Clin Immunol.* 2023;254:109696.
9. Baris S, Abolhassani H, Massaad MJ, Al-Nesf M, Chavoshzadeh Z, Keles S, et al. The Middle East and North Africa Diagnosis and Management Guidelines for Inborn Errors of Immunity. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2023;11(1):158-80.e11.
10. Meyts I, Bousfiha A, Duff C, Singh S, Lau YL, Condino-Neto A, et al. Primary Immunodeficiencies: A Decade of Progress and a Promising Future. *Front Immunol.* 2020;11:625753.
11. Tadmouri GO, Mandil A, Rashidian A. Biomedical and health research geography in the Eastern Mediterranean Region. *East Mediterr Health J.* 2019;25(10):728-43.
12. U.S. National Library of Medicine. MEDLINE 2025 [mise à jour 05/02/2024; consulté le 20/04/2025]. Disponible: <https://www.nlm.nih.gov/medline/>
13. U.S. National Library of Medicine. Primary Immunodeficiency Diseases [MeSH Term]. 2019 [mise à jour 08/07/2019; consulté le 20/04/2025]. Disponible: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/?term=Primary+Immunodeficiency+Diseases>
14. Web of science. Web of Science Core Collection: Clarivate; 2025 [mise à jour 20/04/2025; consulté le 20/04/2025]. Disponible: <https://www.webofscience.com/>
15. Données Mondiales.com. Les pays membres de la Ligue arabe 2025 [mise à jour février 2022; consulté le 20/04/2025]. Disponible: <https://www.donneesmondiales.com/alliances/ligue-arabe.php>
16. Al-Mousa H, Barbouche MR. Genetics of Inborn Errors of Immunity in highly consanguineous Middle Eastern and North African populations. *Semin Immunol.* 2023;67:101763.
17. Gasparyan AY. Bibliographic databases: some critical points. *J Korean Med Sci.* 2013;28(6):799-800.
18. The World Bank. Arab World | Data. The World Bank; 2025.
19. Stoller JK. The Challenge of Rare Diseases. *Chest.* 2018;153(6):1309-14.

20. Yazdanpanah N, Rezaei N. The multidisciplinary approach to diagnosing inborn errors of immunity: a comprehensive review of discipline-based manifestations. *Expert Rev Clin Immunol.* 2024;20(10):1237-59.
21. Moundir A, Ouair H, Benhsaien I, Jeddane L, Rada N, Amenzoui N, et al. Genetic Diagnosis of Inborn Errors of Immunity in an Emerging Country: a Retrospective Study of 216 Moroccan Patients. *J Clin Immunol.* 2023;43(2):485-94.
22. Ochs HD, Petroni D. From clinical observations and molecular dissection to novel therapeutic strategies for primary immunodeficiency disorders. *Am J Med Genet A.* 2018;176(4):784-803.
23. Boldt A, Bitar M, Sack U. Flow Cytometric Evaluation of Primary Immunodeficiencies. *Clin Lab Med.* 2017;37(4):895-913.
24. Erman B, Çipe F. Genetic Screening of the Patients with Primary Immunodeficiency by Whole-Exome Sequencing. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol.* 2020;33(1):19-24.
25. Valencic E, Smid A, Jakopin Z, Tommasini A, Mlinaric-Rascan I. Repositioning Drugs for Rare Immune Diseases: Hopes and Challenges for a Precision Medicine. *Curr Med Chem.* 2018;25(24):2764-82.
26. White MJ, Nazareth-Pidgeon K, Key-Solle M, Nerlinger A, Parente V. Creation to Dissemination: A Roadmap for Health Equity Research. *Hosp Pediatr.* 2024;14(10):e461-e6.
27. Ravid K, Faux R, Corkey B, Coleman D. Building interdisciplinary biomedical research using novel collaboratives. *Acad Med.* 2013;88(2):179-84.
28. Madhu A, Cherian I, Gautam AK. Chapter 16 - Interdisciplinary approach to biomedical research: a panacea to efficient research output during the global pandemic. In: Egbuna C, editor. *Coronavirus Drug Discovery.* 1. Amsterdam (NL): Elsevier; 2022. p. 331-47.
29. Rahman NA, Rajaratnam V, Burchell GL, Morgan K, Abdullah MR, Zweckhorst MBM, et al. The transdisciplinary research process and participatory research approaches used in the field of neglected tropical diseases: A scoping review. *PLoS Negl Trop Dis.* 2025;19(4):e0012959.
30. Ly YT, Arndt F, Boschert AL, Pavletić B, Webner F, Kohl A, et al. [After the pandemic is before the pandemic: And how interdisciplinary research can help here]. *Laryngorhinootologie.* 2024;103(8):570-7.
31. Patel K, Ündar A. Impact of a Multidisciplinary Research Team Approach to Prevent Avoidable Mistakes for Neonatal CPB Population. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2022;13(2):220-30.
32. Torres MJ, Agundez J, Barber D, Bartra J, Davila I, Escribese MM, et al. ARADyAL: The Spanish Multidisciplinary Research Network for Allergic Diseases. *J Investig Allergol Clin Immunol.* 2021;31(2):108-19.
33. Abozaid GM, Kerr K, McKnight A, Al-Omar HA. Criteria to define rare diseases and orphan drugs: a systematic review protocol. *BMJ Open.* 2022;12(7):e062126.
34. Ben Abdelaziz A, Ben Abdelaziz A, Zanina Y, Bradai S, Alaya N, Khelil M. A review of the medical literature on Primary Immunodeficiency Diseases in the Arab World: Towards a roadmap to 2030. *Moroc Health J.* 2025;41:45-51.
35. Salcido R. Patient Registries: Requirements and Revenues. *Adv Skin Wound Care.* 2015;28(7):296.
36. Abolhassani H, Azizi G, Sharifi L, Yazdani R, Mohsenzadegan M, Delavari S, et al. Global systematic review of primary immunodeficiency registries. *Expert Rev Clin Immunol.* 2020;16(7):717-32.
37. El-Sayed ZA, Radwan N. Newborn Screening for Primary Immunodeficiencies: The Gaps, Challenges, and Outlook for Developing Countries. *Front Immunol.* 2019;10:2987.
38. Aghamohammadi A, Rezaei N, Yazdani R, Delavari S, Kutukculer N, Topyildiz E, et al. Consensus Middle East and North Africa Registry on Inborn Errors of Immunity. *J Clin Immunol.* 2021;41(6):1339-51.
39. Yagoubi A, Tahiat A, Touri NS, Ladj MS, Drali O, Belaid B, et al. Algerian Registry for Inborn Errors of Immunity in Children: Report of 887 Children (1985-2021). *J Clin Immunol.* 2022;42(8):1660-71.
40. Al-Herz W, Al-Ahmad M, Al-Khabaz A, Husain A, Sadek A, Othman Y. The Kuwait National Primary Immunodeficiency Registry 2004-2018. *Front Immunol.* 2019;10:1754.
41. Mellouli F, Mustapha IB, Khaled MB, Besbes H, Ouederni M, Mekki N, et al. Report of the Tunisian Registry of Primary Immunodeficiencies: 25-Years of Experience (1988-2012). *J Clin Immunol.* 2015;35(8):745-53.
42. Bousfiha AA, Jeddane L, El Hafidi N, Benajiba N, Rada N, El Bakkouri J, et al. First report on the Moroccan registry of primary immunodeficiencies: 15 years of experience (1998-2012). *J Clin Immunol.* 2014;34(4):459-68.
43. Aranda CS, Gouveia-Pereira MP, da Silva CJM, Rizzo M, Ishizuka E, de Oliveira EB, et al. Severe combined immunodeficiency diagnosis and genetic defects. *Immunol Rev.* 2024;322(1):138-47.
44. Tadmouri GO, Nair P, Obeid T, Al Ali MT, Al Khaja N, Hamamy HA. Consanguinity and reproductive health among Arabs. *Reprod Health.* 2009;6:17.
45. Institut P. Amélioration de la prise en charge des Déficiences Immunitaires Primitives de l'enfant et de l'adulte dans les régions défavorisées du nord-ouest de la Tunisie. Institut Pasteur - Research2025.
46. Kohn LA, Kohn DB. Gene Therapies for Primary Immune Deficiencies. *Front Immunol.* 2021;12:648951.
47. Koniali L, Lederer CW, Kleanthous M. Therapy Development by Genome Editing of Hematopoietic Stem Cells. *Cells.* 2021;10(6).