جامعة غرداية
كلية العلوم الإنسانية والاجتماعية
قسم العلوم الاجتماعية
شعبة علم النفس

الوظائف المعرفية(الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة) لدى المصاب بـ: "بيلة حمض الفينيل بيروفيك"

مذكرة مقدمة لاستكمال متطلبات نيل شهادة الماستر في علم النفس العيادي

إعداد الطالبة:فلــة بن يامي
إشـراف الأستاذة: نسيبة جماد

السنة الجامعية: 2016 / 2017

شكر و عرفان

"الحمد لله الذي هدانا لهذا و ما كنا لنهتدي لولا أن هدانا الله"

و اعترافا بالفضل و تقديرا للجميل لا يسعدني إلا أن أتقدم بجزيل الشكر و الامتنان إلى قدوتي في دروب العلم مشرفتي الأستاذة *نسيبة جماد* التي قدمت لي ما تملك من وقت و جهد و ذللت الصعوبات إلى أن أخرجت هذه الرسالة إلى النور.

كما لا أنسى تقديم الشكر الجزيل لأسرة المركز النفسي البيداغوجي "الرياحين" و خاصة المربية سليمان زيتون لويزة، و كل التقدير و الامتنان لعائلة الحالة الأولى و الثانية و رئيسة جمعية PCU السيدة صبرينة مشري و كم أتمنى أن أقدم لهم أي معلومة أو طريقة علاجية جديدة تساهم في التخفيف مما يعانيه أطفالهم و تزيد قدرتهم على التحمل.

و لا يفوتني أن أقدم الشكر لعائلتي الكريمة وعائلتي الصغيرة في الإقامة الجامعية على تهيئتها الأجواء المناسبة لإكمال البحث.

كما أقدم احترامي و تقديري للجنة المناقشة الذين تكرموا بالموافقة على مناقشة الرسالة الأستاذ يوسف قدوري و الأستاذ عبد الرحمان خطارة لكم مني كل التقدير.

و أخيرا أتقدم بالشكر إلى من أمدني بيد العون من قريب أو بعيد لإنجاز هذا العمل.

إلى كل هؤلاء تحية شكر وعرفان وامتنان

فُـــلّة

إهـــــداء

إلى من لا يمكن للكلمات أن توفي حقهما

إلى من لا يمكن للأرقام أن تحصي فضائلهما

من ربتني و أنارت دربي و أعانتي بالصلوات والدعوات، إلى أغلى إنسان في هذا الوجود

أمي الحبيبة

من عمل بكد في سبيلي وعلمني معنى الكفاح في سبيل العلم وأوصلني إلى ما أنا عليه

أبي العزيز

إلى إخوتي:**حمزة، طارق**،أيوب، عبد الله، و حاج احمد، وإلى روحك يا أخي الصغير **خالد** رحمك الله.

إلى أخواتي: **عزيزة، أسماء، حليمة، فاطمة الزهراء و سعاد.**

إلى توأم روحي: *سليمان*

إلى شموع البيت: من كبيرهم **إدريس** إلى صغيرهم **محمد عبد الباري**.

إلى صديقاتي: **ابتسام، صفية، حفيظة، سعاد، فلة، صورية، أمينة، منال، مسعودة، ليلى،هندة.**

إلى زملائي في مؤسسة فسائل الأمل ومؤسسة الرضوان:**خالد، لمياء، أسماء.**

إلى جميع أساتذة قسم علم النفس وإلى كل طلبة ماستر 2 علم النفس العيادي

وإلى كل من سقط من قلمي سهوا

إليكم جميعا أهدي عملي

"أحبكم جميعا"

فُـــلّة

فهرس المحتويات

الموضوع	الصفحة
شكر وعرفان	
إهداء	
فهرس المحتويات	
فهرس الجداول	
فهرس الأشكال	
فهرس الملاحق	
قائمة المختصرات	
ملخص الدراسة بالعربية	
ملخص الدراسة بالفرنسية	
مقدمة	1
تقديم الدراسة	
إشكالية الدراسة	4
فرضيات الدراسة	6
أهداف الدراسة	6
أهمية الدراسة	7
التعاريف الإجرائية لمتغيرات الدراسة	7
الدراسات السابقة	8
الجانب النظري	
الفصل الأول: بيلة حمض الفينيل بيروفيكPCU	
مفهوم بيلة حمض الفينيل بيروفيك	14
أنواع بيلة حمض الفينيل بيروفيك	16
انتشار بيلة حمض الفينيل بيروفيك	16
المظاهر العصبية العامة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك	19
تفسير أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك	19
النظريات المفسرة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك	20

أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك في غياب الحمية	**21**
أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك في وجود الحمية	**21**
حمية بيلة حمض الفينيل بيروفيك	**23**
الفصل الثاني: الوظائف المعرفية	
مفهوم الوظائف المعرفية	**26**
أنواع الوظائف المعرفية	**26**
الذاكرة	**26**
الذاكرة العاملة	**29**
الذاكرة العاملة حسب نموذج بادلي	**30**
الانتباه	**34**
الانتباه الانتقائي	**34**
الجانب التطبيقي	
الفصل الثالث: إجراءات الدارسة	
الدراسة الاستطلاعية	**39**
منهج الدراسة	**40**
حدود الدراسة	**41**
مجموعة الدراسة	**41**
أدوات الدراسة	**42**
الخصائص السيكومترية لأدوات الدراسة	**50**
الفصل الرابع: عرض، تحليل ومناقشة النتائج	
الحالة الأولىA	**53**
الحالة الثانية N	**66**
مناقشة الفرضيات	**72**
الفرضية الأولى	**72**
الفرضية الثانية والثالثة	**74**
الاستنتاج العام	**77**
اقتراحات وتوصيات	**79**
قائمة المراجع	**82**
قائمة الملاحق	**85**

فهرس الجداول

عنوان الجدول	الصفحة
جدول (1) **يوضح أنواع PCU وفقا لتركيز حمض الفينيل Phé في الدم.**	**16**
جدول (2) **يوضح انتشار PCU في البلدان الأوروبية.**	**17**
جدول (3) **يوضح المصابين بمرض PCU في الجزائر في سنة2013.**	**18**
جدول (4) **يوضح الفئات الرئيسية للمواد الغذائية المستخدمة في النظام الغذائي عند مرضى PCU.**	**24**
جدول (5) **يوضح خصائص مجموعة الدراسة.**	**42**
جدول (6) **يوضح سلاسل اختبار وحدة حفظ الأرقام.**	**46**
جدول (7) **يوضح سلاسل اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام.**	**48**
جدول (8) **يوضح سلاسل اختبار وحدة الحفظ العددية.**	**50**
جدول (9) **يوضح نتائج اختبار ستروووب مع الحالة A.**	**56**
جدول (10) **يوضح نتائج اختبار وحدة حفظ الأرقام و اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام واختبار وحدة الحفظ العددية.**	**58**
جدول (11) **يوضح نتائج اختبار وحدة حفظ الأرقام بالنسب المئوية.**	**60**
جدول (12) **يوضح نتائج اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام بالنسبة المئوية.**	**60**
جدول (13) **يوضح نتائج اختبار وحدة الحفظ العددية بالنسبة المئوية.**	**61**
جدول (14) **يوضح نتائج اختبار ستروووب الذي يقيس الانتباه الانتقائي.**	**72**
جدول (15) **يوضح نتائج الاختبارات الثلاثة التي تقيس الذاكرة العاملة.**	**72**
جدول(16) **يوضح مقارنة بين الحالات الثلاثة في المتغيرات الثلاثة.**	**75**

فهرس الأشكال

عنوان الشكل	الصفحة
الشكل1يوضح عملية التمثيل الغذائي للحمض ألأميني الفينيل ألأنين في الحالة الطبيعية و المرضية	**15**
الشكل 2 يوضح مكونات الذاكرة العاملة حسب نموذج بادلي BEDDELEY	**32**
الشكل 3 يوضح نتائج اختبار ستروب للحالة A	**56**

فهرس الملاحق

رقم الملحق	المحتوى
ملحق 1	ملف تاريخ الحالة N
ملحق 2	بطاقات اختبار ستروب و وثائق التصحيح
ملحق 3	كراس الخط للحالة A
ملحق 4	كراس الكتابة للحالة A
ملحق 5	كراس التلوين للحالة A
ملحق 6	لعبة الأكواب و الكرة
ملحق 7	لعبة الكرات
ملحق 8	لعبة الفقاعات
ملحق 9	لعبة الفقاعات و الكرة
ملحق 10	لعبة الأحجام
ملحق 12	لعبة الموسيقى
ملحق 13	نتائج التحاليل المخبرية للحالة A

قائمة المختصرات

الاختصار	المعنى
BH4	Tétrahydrobioptérine.
EEG	Electroencéphalographie
EOGP	Encyclopédie Orphanet Grand Public
HAS	Haute Autorité de Santé
HMP	Hyperphénylalaninémie Modérée Permanente
OCDE	Organisation de Coopération et de développement économiques
PAH	Phénylalanine hydroxylase
PCU	Phénylcétonurie
PCU-TP	Phénylcétonurie Traités Précocement.
Phé	Phénylalanine
QI	Quotient Intellectual.
Try	Tyrosine

ملخص الدراسة

تناولت هذه الدراسة موضوع الوظائف المعرفية لدى المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك من منظور نفسي عصبي، وتم التركيز على وظيفة الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة.

وبهدف التعرف على الوظائف المعرفية لدى هذه الفئة،استعملنا مجموعة من الأدوات منها المقابلة النصف موجهة، وملف تاريخ الحالة (BilanAnamnestique)،و اختبار سترووب لتقييم الانتباه الانتقائي، وكذا مجموعة من الاختبارات لتقييم الذاكرة العاملة بمكوناتها الثلاثة حسب نموذج بادلي، وهي اختبار وحدة حفظ الأرقام لتقييم الحلقة الفونولوجية، واختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام لتقييم الإداري المركزي، واختبار وحدة الحفظ العددية لتقييم المفكرة البصرية الفضائية.

والنتائج التي توصلنا إليها تمثلت فيما يلي:

- المصاب ببيلة حمض الفينيل بيروفيك لديه اضطراب في وظيفة الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة في كل من الحلقة الفونولوجية، الإداري المركزي و المفكرة البصرية الفضائية.
- التشخيص المتأخر لمرض PCU يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي الذاكرة العاملة).
- عدم الصرامة في إتباع الحمية الغذائية الموصوفة من طرف أخصائي التغذية يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصاب بـ PCU.

Résumé

Ce mémoire aborde l''étude des fonctions cognitives chez la personne atteinte de la phénylcétonurie d'un point de vue neuropsychologique, dont l'accent a été mis sur l'attention sélective et mémoire de travail.

Et afin d'évaluer les fonctions cognitives chez les personnes atteintes de phénylcétonurie, nous avons mené l'étude sur deux cas atteints de phénylcétonurie, quant aux outils de l'étude, nous avons utilisé le test de Stroop pour évaluer l'attention sélective, ainsi qu'une série de tests pour évaluer la mémoire de travail et ses trois composantes selon le model de Baddeley, test d'empan de chiffres pour évaluer la boucle phonologique, Test d'empan envers des chiffres pour évaluer l'administrateur central, et le test d'empan numérique pour évaluer la calepin visuo-spatiale, nous avons utilisé aussi l'entretien semi-dirigé et le bilan anamnestique.

Les résultats que nous avons obtenus sont :

- La personne atteinte du phénylcétonurie présente des troubles d'attention sélective et de mémoire de travail dans ses trois composantes.
- Le diagnostic tardif de phénylcétonurie augmente la sévérité des troubles des fonctions cognitives (attention sélective, mémoire de travail)
- Le manque de rigueur en régime prescrit par le diététicien augmente la sévérité des troubles des fonctions cognitives (attention sélective, mémoire de travail) chez la personne atteinte de phénylcétonurie.

مقدمة

يعتبر الجهاز العصبي العامل الرئيس في نشاط الإنسان و في سلوكه وانفعالاته، في اتصالاته مع من حوله، وكذا اتصالاته مع ذاته، فهو المسؤول عن استقبال و تحليل وفك شفرة المعلومات التي ترد إليه من البيئة الداخلية أو الخارجية للكائن الحي وتحديد استجاباته، فهو يسيطر على جميع أجهزة الجسم للقيام بالعمليات الحيوية وتنظيمها، بحيث يقوم كل عضو بوظيفته وفي الوقت المناسب.(نصر الدين2015، ص15)

فالجهاز العصبي هو الفعال في وحدة الشخصية وتماسكها وتذكر ماضيها، فهو لا يساعد على البقاء فحسب بل هو ما يجعلنا نتمتع بالألوان، الأنغام، صياغة كل فكرة و خيال... حيث تساهم الأنشطة الدماغية في تحقيقها،بواسطة مكوناتها والتفاعلات التي تحدث بين جميع أجزاء الدماغ، والتي يطلق عليها اسم الوظائف المعرفية. ويقولBarais(1994) في تعريف له للوظائف المعرفية، أن مجال المعرفة مجال واسع للغاية ويشمل على جميع العمليات التي تنطوي على وظائف الدماغ، كوظيفة الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة التي تعتبر من الوظائف المهمة التي تتدخل في جميع الوظائف الأخرى كاللغة الوظائف التنفيذية، القدرات البصرية البنائية قدرات التجريد..

وقد يحدث وأن تصاب هذه الوظائف باضطرابات تتفاوت وتختلف في الشدة والحدة وكذا السبب، ومنه يكمن أن نعرف الاضطرابات المعرفية على أنها اضطراب يؤثر في بعض أو كل الأنشطة الفكرية والعمليات التي تتصل بالمعرفة ووظيفة التنفيذ.(Larousse, 2006,p220)

حيث أن الأمراض التي تصيب الدماغ كالسحايا، التصلب اللويحي، والزهايمر يمكن أن تؤدي إلى أعراض عصبية خطيرة كون أن مقر الإصابة هو الجهاز العصبي، وكما يكمن أن تكون الأمراض الوراثية الاستقلابية سببا في اضطرابات عصبية معرفية منها مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك (Phénylcétonurie) الذي يرتبط بعجز في إنزيم الفينيل الهيدروكسيلاز (PAH)، وهو إنزيم كبدي يسمح بتحويل حمض الفينيل ألانين إلى حمض التيروزين، وتيتراهيدروبيوبيترين (tétrahydrobioptérine) المعروف بـ(BH4) هو عامل مساعد أساسي في هذه العملية، فالعجز في PAH و/ أو BH4 يقود إلى فرط الفينيل ألانين في الدم مما يؤدي إلى أعراض شديدة لأن هذه الزيادة في تركيز حمض الفينيل فهي تعتبر سامة للدماغ. (VIRGINIE RS ,2012,p28)

ومن خلال ما توصلنا إليه من معلومات نظرية حول هذا المرض وما لاحظناه في واقع الحالات من اضطرابات نفسية عصبية وسلوكية تعيق حياتهم اليومية.

وبما أن الدراسات فيما يخص مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك نادرة جدا في مجال علم النفس العيادي، وكذا محدودية المعلومات عنه سواء لدى العامة أو مجتمع الأخصائيين، ارتأينا بذلك أن يكون موضوعا لدراستنا، محاولين فيه لفت انتباه الطلبة و الباحثين و المختصين في علم النفس بالاهتمام بمثل هذا المرض رغم انه يعتبر من الأمراض النادرة إلا انه موجود في مجتمعنا وبما أنه وراثي فهو قابل للانتشار وزيادة نسبته. فإحصائيات 2013 تبين أن هناك408 حالة مصابة، وكما توجد إحصائيات تشير إلى 500 حالة مصابة.

وتأتي الدراسة لتساهم في تبين الاضطرابات المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدي المصابين بالمرض ومدى دور التشخيص المتأخر للمرض وعدم إتباع الحمية الغذائية في زيادة اضطراب الوظائف المعرفية.

وقصد الإلمام بجميع جوانب الموضوع، قمنا بتقسيم الدراسة إلى قسمين بالإضافة إلى الدراسة قسم نظري وآخر تطبيقي، حيث شمل القسم النظري على فصلين: الأول كان لمرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك، أما الثاني كان للوظائف المعرفية وتحديدا وظيفة الانتباه والذاكرة وفصلنا في الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة.

أما القسم التطبيقي شمل الفصل الثالث الذي تضمن إجراءات الدراسة، من حيث المنهج، حدود الدراسة، ومجموعة الدراسة التي تم اختيارها بطريقة قصدية وهي حالتين من الجزائر العاصمة، وكذا أدوات الدراسة وهي المقابلة النصف موجهة و ملف تاريخ الحالة، واختبار ستروب Stroop واختبارات الذاكرة العاملة التي تقيس كل مكون من مكونات الذاكرة العاملة على حدى فاختبار وحدة حفظ الأرقام للحلقة الفونولوجية، واختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام لتقييم الإداري المركزي، واختبار وحدة الحفظ العددية لقياس المفكرة البصرية الفضائية.

والفصل الرابع والأخير تناولنا فيه عرض النتائج وتحليليها، وكذا مناقشة الفرضيات على ضوء الجانب النظري والدراسات السابقة، إضافة إلى الاستنتاج العام ومقدمة و خاتمة وكذا ملخص الدراسة بالعربية والفرنسية.

وفيما يلي سندقق أكثر في إشكالية الدراسة وفرضياتها.

تقديم الدراسة

1. إشكالية الدراسة
2. فرضيات الدراسة
3. أهداف الدراسة
4. أهمية الدراسة
5. المفاهيم الإجرائية للمتغيرات.

1. طرح الإشكالية

ينمو الدماغ بشكل متسارع خلال مراحل الحمل المختلفة حيث يعتبر أول ما ينمو من جسم الجنين، و تظهر أجزاء منه منذ الشهر الخامس وتصبح أكثر تعقيدا و أكثر تخصص مع نهاية الشهر السابع، و يشير علاونه (1994) إلى أن أكثر أجزاء الدماغ تطورا هو الدماغ الأوسط و أقلها تطورا هي القشرة الدماغية، و هي عبارة عن طبقة من الخلايا العصبية المكونة أساسا من المادة الرمادية (جسم الخلية) والمادة البيضاء (المحاور العصبية)(OCDE,2007,p28)

وعلى مستوى القشرة الدماغية تظهر ثلاث شقوق تقسم لنا الدماغ إلى أربع فصوص، حيث أن كل فص يقوم بمجموعة من الوظائف،فمثلا الفص الجبهي من بين العمليات التي يقوم بمعالجتها التخطيط التفكير، الوظائف التنفيذية المركزية، والفص الجداري مسؤول عن الإدراك الجسدي الحسي. والتوجه المكاني البصري، والفص الصدغي هو مقر الوظائف اللغوية خاصة في الشق الأيسر منه والإدراك السمعي والذاكرة طويلة المدى، والفص الأخير وهو القفوي والمتواجد في الجزء الخلفي من الرأس و من بين الوظائف التي يقوم بها الإدراك البصري.(Lalanne,2005,p7)

وهذه العلميات التي تتميز بمستوى عالي من التخصص هي ما تسمى بالوظائف المعرفية التي تتمثل في كل السيرورات الدماغية /والتي تتمثل في الذاكرة العاملة والانتباه الانتقائي اللتان تتدخلان في جميع الوظائف المذكورة سابقا.

وهذه السيرورات العليا للدماغ تتطور وتنمو بزيادة كثافة الموصلات العصبية (المشابك). حيث يرى الاتجاه الحديث لعلم النفس المعرفي أن المعرفة هي عبارة عن تفاعل كبير بين الخلايا العصبية على اعتبار أن الدماغ يشكل شبكة معقدة من الموصلات العصبية تتكامل فيما بينها لتفسر العمليات المعرفية (أنور محمد الشرقاوي،2003،ص 85).

وبالمقابل نجد مجموعة من العوامل التي تؤثر في الدماغ وفي هذه الاتصالات العصبية. منها الأمراض التي تصيب الدماغ بكل أنواعها، ومن بينها الأمراض الاستقلابية التي تختل فيها العملية

الأيضية، كبيلة حمض الفينيل بيروفيك(phénylcétonurie) والذي يعتبر مرض وراثي استقلابي مرتبط بعجز في إنزيم فينيل ألانين هيدروكسيلاز(phénylalanine hydroxylase) الذي يسمح بتحويل الحمض الاميني الفينيل ألانين(phénylalanine) إلى أحماض أمينيه أخرى كالتيروزين(Tyrosine) وهذا العجز يؤدي إلى زيادة نسبة الحمض الاميني فينيل ألأنين في البلازما، و يعتبر ارتفاعه سام بالنسبة للدماغ(HAS,2005,p06)، خاصة في المرحلة النمائية العصبية الأولى مما يؤدي إلى اضطرابات عصبية سلوكية و معرفية، حيث وجدت العديد من الدراسات التي تناولت التأثيرات المتفاوتة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك على الوظائف المعرفية بأنواعها المختلفة فمثلا دراسة (Anderson) بينت أن هذا الاضطراب يؤدي إلى عيوب تشريحية عصبية في المناطق المسؤولة على الوظائف التنفيذية، أما دراسة (White) و(Channon) اختلفت فيما بينها حيث أن الأول اقترح بروفيل خاص للتشوهات التي يحدثها هذا المرض في الذاكرة، أما الثاني فمن خلال دراسته المقارنة بين الأصحاء والمصابين بالمرض فلم يجد فرق بين المجموعتين. ودراسة(Gassio) التي تناول فيها عن قدرات الانتباه لدى الأطفال المصابين فتوصل أن الانتباه يكون ضعيف لدى هذه الفئة حتى ولو تم معالجتهم مبكر (Louise et al,2012, p.p 80-81)
ويبقى هنالك اختلاف في نتائج هذه الدراسات، أما بالنسبة للدراسات المحلية فتعد قليلة كون أن مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك يعد من الأمراض النادرة والغير معروفة لدى بعض الأخصائيين.

فالإحصائيات التي أجريت سنة 2013 تبين أن هنالك408 حالة مصابة و 104 حالة فقط تحت العلاج (Bouazza, 2013)، وحسب ما أدلى به الدكتور سعداوي اختصاصي طب الأطفال في مقالة صحفية أن هنالك 500 حالة مشخصة في الجزائر،وبعد الدراسة الاستطلاعية، وفي لقاء مع السيدة مشري صبرينة رئيسة جمعية مرضى PCU، ذكرت أن الحالات في ازدياد وهي أكثر من500 حالة وذكرت السيدة مشري أن المعاناة الحقيقية ليست في المرض بل في الواقع المعاش وغياب التشخيص المبكر و عدم توفر الغذاء الخاص بهذه الفئة، ما عدا علبة الحليب والتي كانت قبل مدة ليست ببعيدة ذات تكلفة باهظة تصل إلى خمسة عشر ألف دينار جزائري، هذا ما أدى إلى تأخر اكتشاف المرض وصعوبة إتباع الحمية خاصة الأسر ذات الدخل المحدود، مما نتج عنه تدهور الحالة الصحية للمصابين و ظهور إعاقات عقلية وحركية متفاوتة الشدة.

من خلال ما سبق، و بعد قيامنا بالدراسة الاستطلاعية و ما توصلنا إليه من إحصائيات وما لمسناه من قلة المعرفة بهذا المرض وتأثيراته من طرف بعض المختصين، بالإضافة إلى فضولنا العلمي

ورغبة منا في الإطلاع على المرض و تأثيره على النمو العقلي والوظائف المعرفية، استوقفتنا مجموعة من التساؤلات تمثلت فيما يلي:

1. هل يوجد اضطراب في الوظائف المعرفية(الانتباه الانتقائي،الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيروفيك؟
2. هل التشخيص المتأخر يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية(الانتباه الانتقائي الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيروفيك؟
3. هل عدم إتباع الحمية الغذائية يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيروفيك؟

2. الفرضيات:

1. يوجد اضطراب في الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة)لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيروفيك.
2. التشخيص المتأخر يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيرفيك.
3. عدم إتباع الحمية يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك.

3. أهداف الدراسة:

تهدف الدراسة إلى الكشف عن اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة الفينيل بيروفيك، و ما مدى تأثير التشخيص المتأخر و عدم إتباع الحمية الغذائية في زيادة اضطراب الوظائف المعرفية لدى المصاب.

4. أهمية الدراسة :

تكمن أهمية هذه الدراسة في تسليط الضوء على الاضطرابات المعرفية عند المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك، كما نرجو أن تثمر هذه الدراسة بنتائج علمية تزيد من تراث البحث العلمي و تكون بداية لدراسات أخرى حول الوظائف المعرفية ومختلف الاضطرابات النفسعصبية، كما تكمن الأهمية الكبيرة لهذه الدراسة في إزالة الستار والتعريف بمرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك نظرا لعدة اعتبارات أولها أن هذا المرض يمس شريحة مهمة في المجتمع الجزائري وهي الأطفال، وثانيها يعتبر من الأمراض الغير معروفة لدى مجتمع الأخصائيين النفسانيين، و ثالثها هو أن لهذا المرض خاصية مهمة تتمثل في الاكتشاف المبكر و الحمية الغذائية، لو تم معرفتها لتفادينا أضرار وإعاقات كبيرة عند الفئة المصابة.

5. التعاريف الإجرائية:

1. بيلة حمض الفينيل بيروفيك: هو مرض استقلابي وراثي ناتج عن قصور في عمل الإنزيم (فينيل ألانين هيدروكسيلاز) أو العامل المساعد تيتراهيدروبيوبترين (tétrahydrobioptérinela)، اللذان يحولان حمض الفينيل ألانين إلى تيروزين وإلى أحماض أمينية أخرى، مما يتسبب ارتفاع نسبة حمض الفينيل في الدم إلى تسمم الدماغ، فيتوجب بذلك

القيام بالتشخيص في اليوم الثالث بعد الميلاد (تحاليل مخبرية للبول والدم فإذا كان تركيز الفينيل ألأنين في الدم أكثر من 3 مغ/ل فتعتبر التحاليل ايجابية)، وكذا إتباع حمية غذائية

2. الوظائف المعرفية:هي مجموع السيرورات العقلية والفكرية العليا التي تنطوي على وظائف الدماغ التي تمثل النضج العقلي، ومن بين هذه الوظائف نجد :

- وظيفة الانتباه الانتقائي: يعد هذا النوع من الانتباه إراديا حيث يحاول الفرد تركيز انتباهه على مثير واحد من بين عدة مثيرات و يتم قياسه بواسطة اختبار Stroop
- وظيفة الذاكرة العاملة: تعرف على أنها الذاكرة التي تقوم بحفظ المعلومات معالجتها و استرجاعها،و تحتوي الذاكرة العاملة على ثلاث مكونات حسب نموذج بادلي وهي كالتالي:

– الحلقة الفونولوجية: مخصصة للتخزين المؤقت للمعلومة اللفظية، و تحتوي على وحدة التخزين اللفظي وميكانيزم الإعادة اللفظية، فالأول يستقبل المعلومة اللفظية ويخزنها على شكل رموز فونولوجية، بينما الثاني ينشط المعلومة و يعيد إدخالها إلى وحدة التخزين ويسمح أيضا بانتقال المعلومة اللفظية المقدمة بصريا و المقروءة نحو نظام التخزين الفونولوجي ويتم قياس الحلقة الفونولوجية بواسطة اختبار وحدة حفظ الأرقام.

– المفكرة البصرية الفضائية: وهي المسؤولة على التخزين القصير المدى للمعلومات البصرية الفضائية، ويشترك في إعادة تنظيم ومعالجة الصور الذهنية ، وتقاس المفكرة البصرية الفضائية باختبار وحدة الحفظ العددية.

– الإداري المركزي: فيعتبر كنظام انتباهي له وظيفة تنسيق عمليات الأنظمة التحتية المتخصصة، تسيير مرور المعلومات بين هذين النظامين التحتيين، والذاكرة الطويلة المدى ويتم قياسه بواسطة اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام.

6. **الدراسات السابقة:**

وجدت عدة دراسات تناولت مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك واختلفت فيما بينها في الجوانب التي يمسها الاضطراب و نجد دراسات حول:

1. الذاكرة والذاكرة العاملة .

– نجد دراسة كل من (Araujo GC et al)، (Arnold GL et al)(Deroche K et al)، (Stemerdink NBA et al) التي أجريت في السنوات 1998،1999،2008،2009، بينت أن الأطفال و الكبار المصابين بـPCU–TP لديهم ضعف في الوظائف (إجراءات البدء، السيطرة على الانفعالات، ضبط النفس، ذاكرةالعمل، المرونة العقلية واستخدام المعلومات، التخطيط والمهارات التنظيمية)، باستعمال سلم تشخيصي ظهر أن الأطفال المصابين بـ PCU مقارنة بالمجموعة الضابطة لديهم قدرات فقيرة في ذاكرة العمل.

– دراسة(Smith et al) في سنة 2000، طلب فيها من 12 طفل تذكر 12 كلمة (3 محاولات)، لم يصل إلى أي فروق دالة بين PCU–TP والمجموعة الضابطة.

– ودراسة (White et al) سنة 2001 التي استعمل فيها Le California Verbal Learning Test توصل إلى اقتراح بروفيل للتشوهات الخاصة عند الأطفال –PCU TP، وبالمزيد من التحاليل كشفت أن الأطفال PCU–TP أقل قدرة على استخدام إستراتيجية التخزين الفعالة.

– وبالنسبة لدراسات(Channon S et al) سنة 2004و (Gassio et al) سنة 2005التي استعملت Rey Auditory Verbal Learning Test والمطلوب هو تذكر 15 كلمة في 5 محاولات فكانت النتيجة متعادلة بين المجموعة الضابطة ومجموعة PCU–TP في كل من الأطفال و الراشدين.

– دراسة(Christ et al) سنة 2010،توصلت إلى أن المصابين بـ PCU–TP لم يظهر لديهم مشكل في الذاكرة الفورية، ولكن لديهم انخفاض في قدرة التعامل مع الذاكرة العاملة خاصة في مرحلة المراهقة و الرشد.

إن النتائج التي توصل إليها الدراسات حول الذاكرة عموما و الذاكرة العاملة خصوصا كانت متناقضة فيما بينها فبعض الدراسات لم تجد فروق تذكر بين المجوعة الضابطة المصابين بـ PCU، و بعضها و جد أن قدرات الذاكرة العاملة تكون منخفضة لدى المصبين مقارنة بالأصحاء.

2. الانتباه

- توصلت كل من دراسة (Weglage J et al)سنة1996، (Channon S et al)،و (Huijbregts S et al) سنة 2008 إلى أنه كثيرا ما لوحظت مشاكل في الانتباه لدى الأطفال و الكبار المصابين بـ PCU
- دراسة (Anderson PJ et al) سنة 1998، استعمل فيها اختبار القدرات السمعية المستمرة، لم يظهر ضعف في هذه القدرات لدى الأطفال، و هذه النتائج المتنوعة يمكن تفسيرها بأن الاختبارات السمعية أقل حساسية، أو أن النقص المحدد يمس الانتباه البصري و ليس الانتباه السمعي أو لتنوع في مجتمع الدراسة، كما لا تقتصر صعوبات الانتباه على الانتباه الدائم بل و أيضا الانتباه الانتقائي.
- كما أظهرت دراسة كل من (Gassio R et al)سنة 2005، و(Azadi B et al) سنة 2009، أن الانتباه عادة ما يكون ضعيف لدى الأفراد المصابين بـ PCU-TP، كما تم استعمال اختبار التقييم الكلاسيكي للأداء البصري المستمر، ولقد أظهر الباحثون انخفاض في الأداء وعدد كبير من الأخطاء عند الأطفال و المراهقين والكبار المصابين بـ PCU-TP

ومنه فكل الدراسات أجمعت على وجود ضعف الانتباه لدى المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك، وكما أن النتائج توصلت إلى أن الصعوبات موجودة في الانتباه البصري والانتباه الانتقائي ولم تظهر هذه الصعوبات في الانتباه السمعي.

3. معامل الذكاء QI

- دراسة (Burgard P) سنة 2000،أظهرت أن كل زيادة 300 µ m لحمض الفينيل ألانين عند الطفل قبل سن المدرسة يرتبط بانخفاض لمعامل الذكاء QI بحوالي نصف الانحراف المعياري(الانحراف المعياري: 7-8 نقاط من عامل الذكاء).
- ودراسة(waisbren et al)سنة2007، بينت أن كل زيادة خلال حياة الفرد لـ 100 µ m من حمض الفينيل ألانين يرتبط بانخفاض لـ QI بـ (1.9-4.1) أي وجود علاقة بين التنظيم الاستقلالي و معامل الذكاء.
- دراسة (Burgard et al) سنة2008، توصلت إلى أنه حتى مع وجود تشخيص مبكر لـPCU و إتباع حمية فقيرة من الفينيل ألانين إلا أن PCU يرتبط دائما بضعف عقلي خطير.

- دراسة (Araujo) ،(VanZutphen)، و(Anastasoaie)، التي أجريت في سنة 2008 و 2009 توصلت إلى أن الأشخاص المصابين بـPCU-TP عموما لديهم معدل ذكاء QI عادي.
- وكما توصلت دراسة (Brumm et al) سنة 2010، أن معامل الذكاء QI يرتبط ارتباط وثيقا بعمر بدأ العلاج، ولهذا من المهم بدأ العلاج في الأشهر الأولى من الحياة.(Louise et al,2012 ,p.p 80-81)

وعليه فالدراسات تقريبا كلها توصلت إلى أن مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك يؤدي إلى انخفاض في معامل الذكاء QI، هذا الانخفاض يرتبط عموما بعمر بدأ العلاج وتركيز حمض الفينيل ألانين في الدم.

الجانب النظري

الفصل الأول

بيلة حمض الفينيل بيروفيك

1. مفهوم بيلة حمض الفينيل بيروفيك.
2. أنواع بيلة حمض الفينيل بيروفيك.
3. انتشار بيلة حمض الفينيل بيروفيك.
4. التظاهرات العصبية العامة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك.
5. تفسير أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك.
6. النظريات المفسرة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك.
7. أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك في غياب العلاج.
8. أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك في وجود العلاج.
9. حمية بيلة حمض الفينيل بيروفيك.

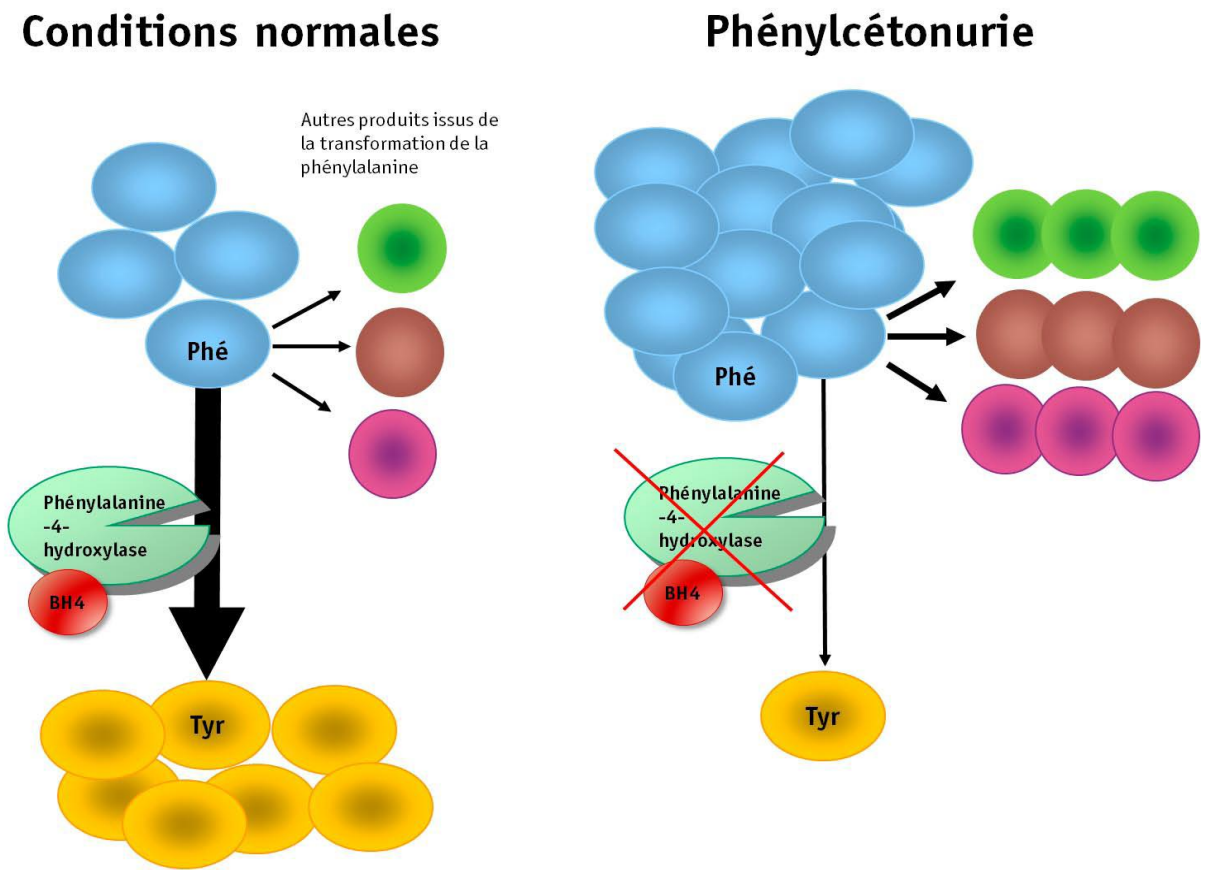
1. مفهوم مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك:

- يعرف القاموس الطبيLarousse médical بيلة حمض الفينيل بيروفيك (Phénylcétonurie) بأنه: مرض وراثي يتصف بتراكم الحمض الاميني و مشتقاته (حمض الفينيل بيروفيك) في العضوية.
- بيلة حمض الفينيل بيروفيك ينجم عن نقص في إنزيم الفينيل الأنين هيدروكسيلا((**phénylalanine-4-hydroxylase (PAH)**) ، الذي يحول الحمض الاميني الفينيل الأنين(**phénylalanine**) إلى الحمض الاميني تيروزين (**tyrosine**)، الذي يتسبب في الأشهر الأولى من الحياة في تصبغ الجلد و تلف الأعصاب مما يؤدي إلى نوبات الصرع وإلى إعاقة عقلية بالتدريج ، كما أن وجود الحمض الفينيل كيتون في البول يعطي له رائحة مميزة . ويتم إجراء الفحص المبكر و الروتيني عند الأطفال حديثي الولادة في اليوم الثالث بعد الولادة (اختبار جيثري) (le test de Guthrie)، فإذا كان ايجابيا، فيتبع بذلك نظام غذائي منخفض من الفينيل الأنين (الموجود في البروتين الحيواني)

(http://www.larousse.fr/encyclopedie/medical/ph%C3%A9nylc%C3%A9tonurie/1532

- مصطلح "**phénylcétonurie**" "بيلة حمض الفينيل بيروفيك" اشتق من مواد معينة و هي حمض الفينيلألانين، حيث يتم العثور عليه في بول المرضى قبل بدأ العلاج. بيلة حمض الفينيل بيروفيك (PCU) هو مرض استقلابي وراثي يرتبط بعجز في إنزيم فينيل هيدروكسيلاز (PAH)، و هو إنزيم كبدي يسمح بتحويل حمض الفينيل ألانين (phé) إلى حمض التيروزين (Tyr) . تيتراهيدروبيوبيترين(tétrahydrobioptérine) المعروف بـ(BH4) هو عامل مساعد أساسي في هذه العملية. فالعجز في PAH و/ أو BH4 يقود إلى فرط الفينيل ألانين في الدم مما يؤدي إلى أعراض شديدة.(VIRGINIE RS,2012,p28)

- بيلة حمض الفينيل بيروفيك هو اضطراب وراثي جيني متنحي، ويتعلق باعتلال الحموض الامينية مما يؤدي إلى تراكم حمض الفينيل ألانين (phé) في البلازما وفي الدماغ، وهذا المرض ناتج عن 500 طفرة في مورثة الانزيم الفينيل هيدروكسيلاز (PAH) الموجود في الصبغي 12، وهذا الانزيم يضمن تحويل حمض الفينيل إلى تيروزين. مرض PCU عادة ما يتم تشخيصه مبكرا لدى أطفال حديثي الولادة في اليوم الثالث وهذا التشخيص المبكر معمول به منذ سنة 1972 في فرنسا.وتوجد صعوبة لدى المرضى الذين لم يتم تشخيصهم مبكرا حيث يظهرون أعراض سريرية مختلفة، و هذا التشخيص يعتمد على تركيز الفينيل البلازمي بـ mg/dl أو µmol/l. (HAS,2012,p9)



الشكل رقم(1): رسم تخطيطي يبين عملية التمثيل الغذائي للفينيل ألانين في الحالة الطبيعية و الحالة المرضية(EOGP,2012,p03)

فمن خلال الرسم يتبين لنا أن الحمض الأميني Phé يتم استقلابه إلى Tyr في الحالة الطبيعية بواسطة إنزيم PAH و العامل المساعد BH4، أما الحالة المرضية فالخلل في الانزيم و /أو العامل المساعد يؤدي إلى بقاء كمية Phé كما هي.

2. أنواع مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك

يوجد ثلاث أصناف من مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك ، و الاساس الذي أعتمد في تصنيف هذا المرض هو تركيز حمض الفينيل ألانين في الدم.

أنواع بيلة حمض الفينيل بيروفيكPCU	تركيز الفينيل (Phé) في الدم
PCU النموذجي	> 20 mg/dl
PCU غير النموذجي	10 < PHE < 20 mg/ dl
دائم الاعتدال(HMP)	3 ≤ PHE < 10 mg/ dl

جدولرقم(1):يبين أنواع PCU وفقا لتركيز حمض الفينيل Phé في الدم

المصابين بـPCU النموذجي و الغير نموذجي يجب عليهم اتباع نظام غذائي صارم (خالي من الفينيل ألانين)، بينما المصابين بـPCU من نوع MHP فلا يتطلب اتباع نظام غذائي خاص.

3. انتشار بيلة حمض الفينيل بيروفيك (PCU)

- إن انتشار هذا المرض لدى الأطفال مباشرة بعد الولادة (عدد الحالات في عدد معين من السكان و في وقت محدد)، يختلف حسب مناطق العالم، فنجد 8 (اليابان) إلى 385 (تركيا) حالة من مليون فرد، و في فرنسا مولود واحد من 65 مولود
- توجد إحصائيات حسب متوسط الإصابة ببيلة حمض الفينيل بيروفيكPCU وهي:1/17292 و 1/10571 إذا كان المرض من نوع HMP.

البلد	الانتشار
فرنسا	17292/1
بريطانيا	10000/1
ايطاليا	3654/1
اسبانيا	6532/1
ألمانيا	8553/1
ايرلندا الشمالية	4500/1

الجدول رقم(2): يبين انتشار PCU في البلدان الأوروبية (http://www.pku.com/fr/)

- أما انتشار بيلة حمض الفينيل بيروفيك في الجزائر حسب إحصائيات 2013 هي كالتالي:

الولاية	المرضى		المجموع
	إناث	ذكور	
أدرار	0	2	**2**
الشلف	1	2	**3**
باتنة	0	2	**3**
بجاية	0	2	**2**
بسكرة	5	6	**11**
البليدة	1	2	**3**
تمنراست	0	1	**1**
تيزي وزو	8	3	**13**
الجزائر	12	19	**31**
الجلفة	3	1	**4**
جيجل	2	0	**2**
سطيف	2	6	**8**
قسنطينة	1	2	**3**
المدية	2	3	**5**
بومرداس	4	2	**6**
تيسمسيلت	0	1	**1**
الواد	0	2	**2**
عين الدفلة	0	2	**2**
غرداية	1	1	**2**

الجدول رقم(3): يبين المصابين بمرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك في الجزائر في سنة2013

(Bouazza, 2013)

4. المظاهر العصبية العامة في غياب العلاج

إن الأشخاص الذين لم يعالجوا في الطفولة (في بعض الدول التشخيص المبكر غير معمول به) فأعراض مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيكPCU تمس أساسا الدماغ و الجهاز العصبي(اضطراب عصبي).

تظهر الاضطرابات السلوكية و التي تكون في شكل فرط الحركة، عدائية و صعوبة في الاندماج مع المحيط، و تكون هذه الأعراض كأعراض التوحد.و قد يكون تطور الدماغ غير كافي (صغر الرأس) ويظهر من خلال محيط الجمجمة التي تكبر بسرعة أقل من المتوسط،و في كثير من الأحيان نجد لديهم قصور في الذكاء و قصور نفس حركي، مثل التحكم في الرأس الجلوس الوقوف، التقاط الأشياء الصغيرة بدقة، تأخر في اكتساب اللغة،و البالغين الذين لم يتم علاجهم سيكون لديهم قصور مهم في الذكاء.

وأعراض عصبية أخرى يمكن أن تظهر كزيادة التوتر العضلي (فرط التوتر عام) أو ارتجافات، وبعض الأشخاص سواء أطفال أو راشدين تكون لديهم نوبات صرعية.

كما تظهر مجموعة من الأعراض الأخرى،كرائحة بول وبراز الرضيع تكون مميزة لحد ما ولون الشعر والعينين يكون فاتح مقارنة بأفراد الأسرة، ومشاكل جلدية والمتمثلة بالإكزيما، ومتوسط عمر المرضى طبيعي.

5. تفسير أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك

عندما يكون الأنزيم فينيل هيدروكسيلاز (PHA) بكميات غير كافية أو لا يعمل بطريقة عادية لا يتم تحويل الفينيل ألانين الموجود في بعض الأغذية إلى التيروزين، وبذلك الكمية الكلية للفينيل تتراكم في

العضوية وتصل إلى مستوى السمية . فينتقل في الدم، والفينيل يمكنه العبور إلى الدماغ (يعبر حاجز الدم–الدماغ)، فيتراكم هناك فتظهر بذلك أعراض المرض.

فلون الجلد، الشعر، والعين الفاتح مقارنة بأفراد الأسرة راجع إلى النقص المهم في كمية التيروزين،لأنه انطلاقا من الحمض ألأميني الفينيل الأنين يتم تصنيع الميلانين، وهو الصباغ الذي يلون الجلد والشعر والعينين، فكلما زادت كمية الميلانين كلما كان لون الشعر الجلد، والعين داكن والعكس صحيح.(EOGP,2012, p05)

والرائحة المميزة للبول مرتبطة بمادة يتم تصنيعها من كميات كبيرة من الفينيل ألأنين.

6. النظريات المفسرة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك

توجد عدة نظريات حاولت شرح كيفية تأثير تراكم حمض الفينيل بيروفيك في تسمم الدماغ.

- من جهة، ترى النظرية الأولى أن تراكم الفينيل ألانين يؤدي إلى منع عملية تكوين غمد الميلين في استطالات الخلايا العصبية الذي هو مهم في عملية نقل السيالات العصبية.
- ومن جهة أخرى،فالنظرية الثانية ترى أن تراكم الفينيل يؤدي إلى إعاقة تشكيل الجزيئات التي تسمح باتصال الخلايا العصبية فيما بينها (النواقل العصبية). حيث أن بعض الناقلات العصبية هي مشتقات الأحماض الأمنية كالتيروزين وتريبتوفان تكون ناقصة في الدماغ وهذا راجع إلى غياب عملية تحويل الفينيل إلى التيروزين.

وبالتالي، فالاضطراب في انتقال السيالات العصبية بين العصبونات يعتبر سبب التأخر في التطور وباقي الأعراض العصبية الملاحظة في الأشخاص المصابين بـ PCU غير المعالجين (EOGP,2012,p04)

7. أعراض بيلة حمض الفينيل بيروفيك في غياب العلاج:

الجدول العيادي للمرض في غياب العلاج يظهر في تأخر عقلي والذي يظهر قبل سن 18 سنة والذي يرتبط في كثير من الأحيان بصغر حجم الرأس التطوري(Microcéphalie progressive)، كما يظهر في الرسم الكهربائي للدماغ(EEG) أنه في حالة غير طبيعية عند 78 إلى 95%، و 25% من المصابين يتعرضون لنوبات صرع و تشنجات طفلية .

أما فيما يخص الاضطرابات السلوكية فغالبا ما تكون نفسية مع فرط حركة، عدوانية...

بالإضافة إلى البشرة الفاتحة، شعر الأبيض، العيون الزرقاء، مع اكزيما (مرض جلدي)عند 20إلى 40% من الحالات.

أما المصابين الأكبر سنا، التأخر العقلي عميق مرتبط باضطرابات سلوكية دائمة:عدائية نحو الذات سلوكات توحودية، زملة أعراض شبيهة بالفصام، اضطرابات السلوك شائعة غالبا من نوع ذهاني مع فرط النشاط، عدوانية ونوبة إثارة مفرطة، هذه العلامات العصبية تكون مصحوبة بأمراض جلدية مع نقص تصبغ عام، بشكل عام مستوى العجز الفكري مستقر بعد مرحلة الطفولة.

8. أعراض بيلة الفينيل بيروفيك في وجود العلاج

الفحص المكبر بعد الولادة و الحمية الغذائية الخالية من الفينيلPhé ، تسمح بتحسين الأعراض العيادية الخطيرة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك.

- **الاضطرابات العصبية والنفسية:**

1. عند الأطفال:

الأطفال المصابون ببيلة حمض الفينيل بيروفيك والمعالج مبكرا وبطريقة متواصلة بحمية غذائية، يظهرون وظائف عقلية عادية لكن عموما تكون تحت المتوسط مقارنة بأشخاص العاديين ومقارنة بأشقاء المصاب.نفس الشيء للنتائج الدراسية تكون متدنية مقارنة بالزملاء.

خلل وظيفي في الذاكرة، والتفكير المفاهيمي والإستراتيجية التنظيمية، واضطرابات في تقدير الذات والتطور العاطفي.

2. عند الراشد:

عند الراشد نجد نفس الاضطرابات، كما قد يعاني أيضا من عدم وجود استقلالية ذاتية، وقد تتطور إلى أفكار اكتئابية، وبعض الاضطرابات النفسية كالقلق والفوبيا، مع صعوبات العزلة الاجتماعية.

وهذه المشاكل العاطفية يمكن أن يكون لها تأثير كبير على نوعية الحياة والوضع الاجتماعي للأفراد المصابون ببيلة حمض الفينيل بيروفيك (PCU).

كما أن الراشد المصاب بـ (PCU) الذي بدأ العلاج مبكرا ثم توقف عن الحمية الغذائية، قد تتطور لديهم أعراض عصبية بسيطة مثل الهزات، واضطرابات التناسق الحركي، ونادرا تظهر لديهم إصابات عصبية خطيرة كخزل سفلي تشنجي (paraparésiespastique)(مرض عصبي انحلالي يتميز بتشنج وفرط المنعكسات في الأطراف السفلية)، بالإضافة إلى ترنح ورجفة.

9. الحمية الغذائية:

الطريقة الوحيدة لتفادي أو لتقليل من الاضطرابات العصبية المصاحبة لبيلة حمض الفينيل بيروفيك (PCU) هي الخضوع لنظام غذائي صارم، وليكون النظام الغذائي ذو فعالية يجب أن يكون في وقت مبكر (مباشرة بعد التشخيص المبكر).

كما نعلم أن الفينيل ألانين هو حمض أميني أساسي وتركيزه بكميات معينة في العضوية ضروري لنمو الإنسان، وفي حين الحالة المرضية يحدث خلل في هذا التركيز نظرا للقصور الإنزيمي. وبهذا الأساس تحدد الحمية الغذائية لدى مرضى PCU كمية الفينيل ألانين الضرورية حسب حاجة الجسم في كل مرحلة من مراحل النمو.

تركيز الفينيل ألانين بدلالة العمر:

- 0.6 شهر:150 _ 250 مغ من الفينيل / يوم.
- 6 أشهر _ 5 سنوات : 250_350 مغ من الفينيل / يوم.
- 5 سنوات _ المراهقة: زيادة تدريجية في كمية الفينيل يوميا.

(Cournarie,2011,p38)

الأغذية الممنوعة	الأغذية المسموحة (رغبة المريض)	الأغذية المراقبة
– المنتوجات اللبنية – اللحم،السمك،البيض – الحبوب و مشتقاتها – الخبز والقمح، والمعجنات – والمعكرونة، الأرز .. – البقوليات – الفواكه الجافة. – المشوربات و المنتجات السكرية مع الاسبارتام. – حلوى مع الحليب و الجيلاتين.	– الزبدة – المارغرين – الزيت – النشاء – السكر – المربى – العسل – عصير الفواكه،صودا بدون الأسبارتام. – التوابل.	– حليب البقر و حليب الأطفال. – الخضر – أطعمة الأطفال (Farinesinfantiles) – الفواكه الطازجة والكومبوت(Compotes) – المواد البروتينية.

الجدول رقم (4):يبين الفئات الرئيسية للمواد الغذائية المستخدمة في النظام الغذائي عند مرضى بيلة حمض الفينيل بيروفيك(PCU)

الفصل الثاني

الوظائف المعرفية

I. تعريف الوظائف المعرفية.

II. أنواع الوظائف المعرفية.

1. الذاكرة.

- الذاكرة العاملة.
- الذاكرة العاملة حسب بادليBADDELEY

2. الانتباه.

- الانتباه الانتقائي.
- تأثير تلف الدماغ على الانتباه والانتباه الانتقائي.

1. مفهوم الوظائف المعرفية

–المعرفة هي مجموع الأنشطة والعمليات الفكرية التي تتعلق بالمعرفة ووظيفة التنفيذ(Larousse, 2004, p28)

ومنه يكمن أن نعرف الاضطرابات المعرفية على أنها اضطراب يؤثر في بعض أو كل الأنشطة الفكرية والعمليات التي تتصل بالمعرفة ووظيفة التنفيذ.

–حسب (1994)Weil–Barais، مجال المعرفة مجال واسع للغاية ويشمل على جميع العمليات التي تنطوي على وظائف الدماغ. منها وظائف المناطق القشرية الخلفية المسؤولة على: اللغة، ونشاطات اللمبية والتحت القشرية أو الجبهية المسؤولة على: مختلف أنواع الذاكرة، ووظائف التركيز الانتقائي والعام وكذا التركيز، وأشكال أكثر تطورا من الأنشطة العقلية منها: المنطق والحكم، والتخطيط للعمل، القدرة على حل المشاكل. التجريد التحليل الذاتي للعواطف.

2. أنواع الوظائف المعرفية

ا. الذاكـــــــرة

- **مفهوم الذاكرة:**

تعد الذاكرة وظيفة أساسية وضرورية ولا غنى للفرد عنها في حياته العلمية والعملية عن التذكر. وفيما يلي مجموعة من التعاريف للذاكرة.

– وتعرف الذاكرة بأنها القدرة على استدعاء ما تم مشاهدته، أو سماعه، أم ممارسته والتدريب عليه ومن سمات التذكر: الاستدعاء والإعادة، التعرف على الشيء وتمييزه وتحديده عزل الشيء عن غيره، عملية التذكر مرتبطة بالتعلم، عملية التذكر ترتبط بالحفظ والاستبقاء.(ماجدة عبيد،2013،ص77)

- ويعرفها فتحي الزيات بأنها نشاط عقلي معرفي يعكس القدرة على الترميز وتخزين وتجهيز ومعالجة المعلومات المستدخلة والمشتقة واسترجاعها.(بن فليس،2002 ص148)
- الموسوعة الطبية لطب الأعصاب تعرف الذاكرة بأنها وظيفة تسمح وتضمن تسجيل معلومات جديدة، تخزينها، استرجاعها وهي متصلة بساحات دماغية محددة ..
- ويعرفها قاموس علم النفس بأنها قدرة نظام المعالجة الطبيعي أو الاصطناعي في ترميز المعلومة المستوحاة من التجارب المعاشة في البيئة، وهذا بتخزينها في شكل ملائم ثم استرجاعها، واستعمالاها في النشاطات أو العمليات التي يحققها الفرد (لوزاعي،2008،ص148)

- **شروط عمل الذاكرة:**

يتطلب التوظيف الجيد للذاكرة عدة عوامل تساهم في تنشيطها وتشجيعها على القيام بواجبها على أكمل وجه، وتتمثل هذه العوامل في ما يلي:

- الانتباه
- التنظيم
- التركيز
- الحاجة و الاهتمام
- الحافز(بن صافية،2002، ص41)

- **آلية عمل الذاكرة:**

كل أنظمة الذاكرة حتى تلك التي تستعمل في الحاسبات الآلية والحاسوب ولدى الإنسان تستلزم مساحة للتخزين كما تحتاج أيضا لوسائل إدخال وإخراج المعلومات وهي تتمثل في ثلاث عمليات هي:

- عملية التحويل الشفري(Encodage)
- عملية التخزين (Stockage)
- عملية الاسترجاع (Récupération).(بن صافية،2002،ص42)

- **تقسيمات الذاكرة:**

- الذاكرة قصيرة المدى: تحتل الذاكرة القصيرة مكانة متوسطة بين أنماط الذاكرة الحسية والطويلة حيث تستقبل معلوماتها إما من الذاكرة الحسية في طريقها عبر فلاتر الانتباه إلى الذاكرة القصيرة أو من خلال الطويلة حيث تحتاج الذاكرة القصيرة إلى المعلومات الإضافية والخبرات السابقة لممارسة عمليات الترميز والتحليل للمعلومات الجديدة.

وسميت الذاكرة القصيرة بهذا الاسم لأنها تحتفظ بالمعلومات لفترة قصيرة لا تتجاوز 18ثا قبل استبدالها بمعلومات أخرى.(العتوم،2003،ص138)

يمكن أن يطلق على هذا النوع من الذاكرة تسميات عديدة مثل: الذاكرة اللحظية، الذاكرة الأولية، الذاكرة الفورية، الذاكرة الفاعلة...

هذه التسميات التي تصف طبيعة عمل هذه الذاكرة حيث أنها الدائرة الوحيدة التي تقوم بمعالجات معرفية مستمرة من ترميز إلى تحليل وتفسير حتى تصبح المعلومات بقالب يسمح بتخزينها في الذاكرة الطويلة أو الاستجابة الفورية في ضوئها. (بن فليس،2002، ص153)

– الذاكرة طويلة المدى: وهي القدرة على تخزين المعلومات بشكل دائم لشهور أو سنوات أو ربما طول الحياة، يحدث التخزين عندما يقوم الحصين (L'hippocampe) بفك شفرة المعلومات ثم إرسالها لمنطقة أو أكثر من مناطق التخزين طويلة الأمد، تستغرق عملية فك الشفرة وقتا، وعادة ما تحدث أثناء النوم العميق، وتشكل الذاكرة الطويلة المدى أهم مكونات نظام التجهيز ومعالجة المعلومات لدى الإنسان، فهي عبارة عن خزان يضم كم هائل من المعلومات والخبرات التي اكتسبها الفرد عبر مراحل حياته المختلفة (معارف حقائق، مشاعر، صور أصوات اتجاهات، أحداث ..) وهي ذات سعة محدودة بكم معين من المعلومات، وتستمد الذاكرة الطويلة معلوماتها من الذاكرة القصيرة(الذاكرة العاملة)،و تلعب الذاكرة الطويلة دورا هاما في تمثيل هذه المعلومات وفق نظام يسمح باستدعاء المعلومات المتراكمة بصورة أكثر وضوحا، وتنظيما مقارنة بما كانت عليه عند دخولها قبل التخزين طويل الأمد. (العتوم،2003،ص133)

وقد قسم العلماء محتويات الذاكرة طويلة المدى إلى نوعين من المعلومات:

- الذاكرة الإجرائية
- الذاكرة التقريرية: ويمكن تقسيم هذه الذاكرة إلى نوعين هما:
  - الذاكرة العرضية
  - ذاكرة المعاني.

الذاكرة القصيرة أم الذاكرة العاملة:

إن أغلب الباحثين يرى بأن الذاكرة القصيرة المدى مهمتها التخزين المؤقت للمعلومات، كلما وصلت إليها من المثير الخارجي. لكن بادلي (BADDELEY)، أضاف بأن الذاكرة العاملة زيادة على أنها تقوم بتخزين المعلومة الواردة من المثير، فإنها أيضا تعالجها، وعن طريقها يتم استرجاعها.

ومع التطور، كان لزاما تغيير التعريف الكلاسيكي للذاكرة القصيرة المدى بالذاكرة العاملة، فإذا أخذنا عملية معرفية معقدة كالتحقيق، أو الاستدلال، فإن حل مشكل من هذا القبيل يتطلب تذكر التعليمات، هدف النشاط، و النتائج الوسطية لكل المعلومات المهمة ، لكن هذه القدرات لا تتوافق مع قدرات الذاكرة القصيرة المدى وهذا ما تبين سواء في الأبحاث التجريبية لعلم النفس أو الأبحاث التطورية الذهنية.

يرى دومستر (Demester) (1958) بأن المهام الكلاسيكية للذاكرة القصيرة المدى مثل وحدة حفظ الأرقام، أو الكلمات، أو الحروف تتطور عكسيا مع تطور المستوى العقلي للطفل. فما بين 2 و 6 سنوات تكون وحدة الحفظ (من 1 إلى 4.1 وحدة)، لكن تتناقص بعد 7 سنوات (1.5 وحدة من 7 إلى 13 سنة)، بينما في هذا السن يكون تطور القدرات العقلية مهما. وبين 13 سنة و سن النضج تصبح وحدة الحفظ أقل من وحدة واحدة.

بينما أنشطة الذاكرة العاملة، تبين التطور المتزايد لوحدة الحفظ ما بين 2 إلى 13 سنة، وهذا يتناسب مع نمو القدرات العقلية فهي تتسع لـ 7−+2. فمثلا في علم النفس الفارقي يتبين بأن العلاقة بين الذكاء وقياس وحدة الحفظ في الذاكرة القصيرة المدى تكون دائما قليلة، لكن لو استعملت مهام الذاكرة العاملة، فإن العلاقة بالنشاطات العقلية تتضح أكثر.

- **الذاكـــــــرة العامـــــــــلة**

بعدما وضحنا الفروق بين الذاكرتين سنتطرق إلى التعاريف التي ذكرت حول الذاكرة العاملة:

- يعرف جوست(JUST) وكاربنتر (CARPENTER)(1997) ذاكرة العمل بأنها:" الكمية القصوى لتنشيط الفعاليات".
- ويرى كينتش (KINTCH) بأنها:" جزء من الذاكرة الطويلة المدى".

- بينما يرى سيرنسبيكر (CERNSBACKER) بأنها:"مهارة بعض ميكانيزمات الكف/التنشيط".
- وكاز (CASE) يتكلم عن الذاكرة العاملة بانها:" فضاء المعالجة الشامل، و فيه يدمج بين فضاء المعالجة وفضاء التخزين".(Segnorique,1997,p.p 63-64)

▪ نموذج الذاكرة العاملة حسب BADDELEY:

وتم إعداد نموذج الذاكرة العاملة من طرف HITCH و BADDELEY عام 1974، ثم طوره BADDELEY عام 1986.

يعد هذا ونموذجه مكون من معدل للتحكم (Module de Commande) وهو الإداري المركزي (L'administrateur centrale)، ونظامين تحتيين هما:

الحلقة الفنولوجية (La boucle phonologique) والمفكرة الفضائية البصرية(Le calepinvisuo-spaciale)

وسنعرض كل مكون على حدة:

- ***الإداري المركزي)L'administrateur Central(:***

يعمل هذا المكون كمراقب فطن، مسؤول عن تعديل انجاز المهام المعقدة التي تتطلب خاصة ربط الأنظمة التحتية واستعادة المعلومات من الذاكرة الطويلة المدى.

هذا النظام له قدرة محدودة وهو يلعب دورا هاما في أفعال الفهم والتعليل.

وفي مقال له (1996) ميز بين عدة مهام للإداري المركزي كـ:

- التنسيق بين مهمتين أو قدرة تحقيق فعلين في آن واحد.
- قدرة التناوب واسترجاع معلومات من الذاكرة الطويلة المدى.
- قدرة التناوب بين استراتيجيات الاسترجاع.
- انتقاء المعلومة الملائمة لفعل ما، وفي نفس الوقت رفض المعلومة غير الموافقة أي (الانتباه الانتقائي).

- ***الحلقة الفونولوجية(La boucle phonologique):***

هذه المركبة مكونة بدورها من مركبتين اثنتين هما: **وحدة التخزين الفونولوجي (Unité de stockage phonologique)** وهي قادرة على شمل المعلومات الآتية من اللغة. **وميكانيزم المراقب اللفظي(Processeur de contrôle articulaire)** لتأجيل الزوال التدريجي لأثار الذاكرة.

أما بالنسبة للمعلومات اللفظية المقدمة بصريا (كلمات مكتوبة)، فيتم تحليلها أولا حسب شكل الحروف (Analyse graphique) ثم يعاد ترميزها فونولوجيا فيسمح لها بالدخول إلى الخزان اللفظي.

- ***المفكرة الفضائية البصرية (Le calepin visuo spaciale):***

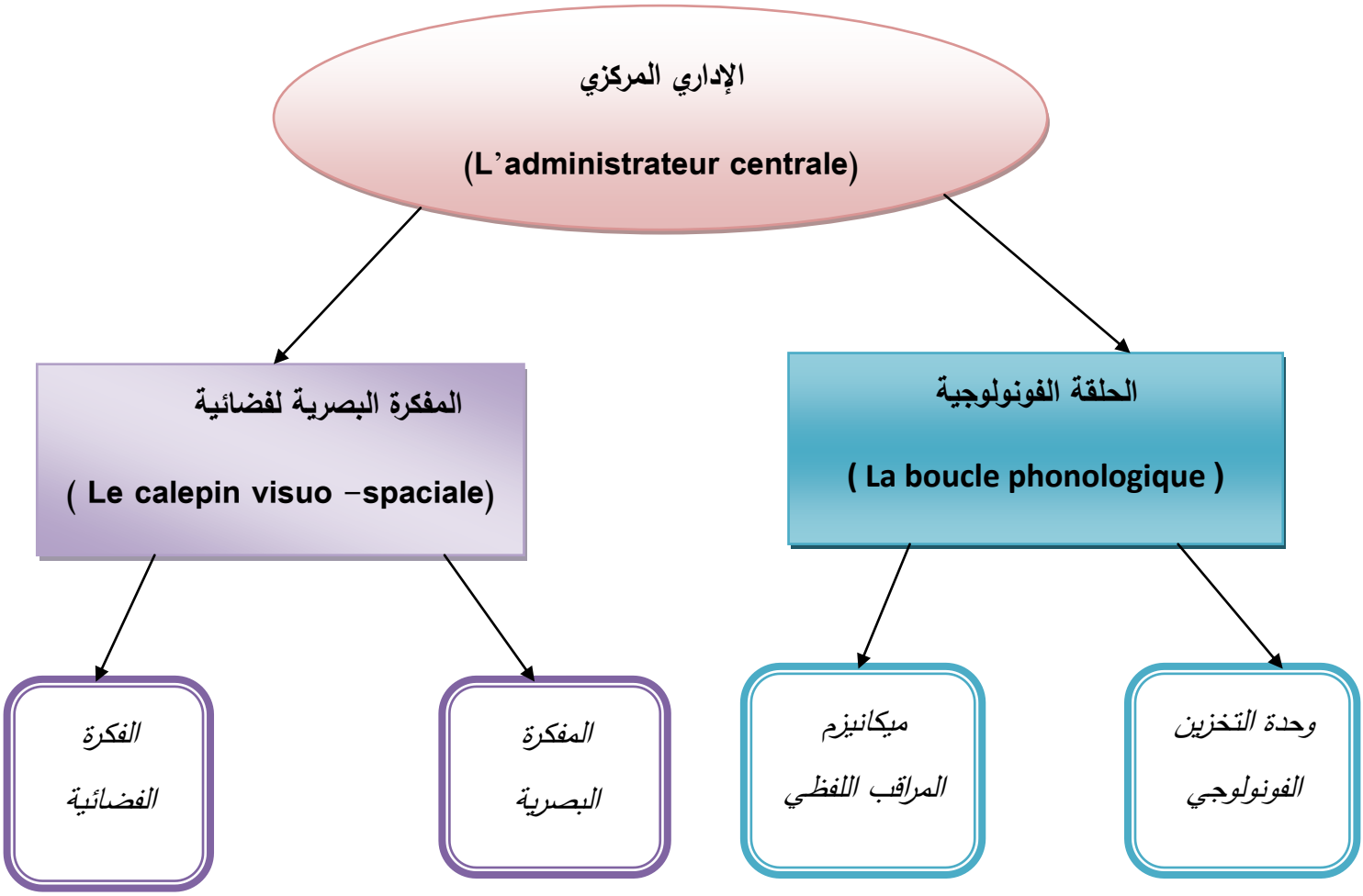
لم يحظى هذا المكون بالدراسة كثيرا، لذلك فإن المعلومات المعروفة عنه قليلة، وبالنسبة لهندستها الداخلية تقترح الأبحاث وجوب الفصل بين سجلين متباينين هما:

المفكرة البصرية، فالأولى تعتبر بمثابة خزان بصري مؤقت، أي تزول المعلومة البصرية بسرعة بسبب التداخل (interférence).

أما الثانية فهي **المفكرة الفضائية** فتتدخل لإنعاش محتويات الخزان البصري وأيضا في التصميم التحولي في الفضاء، أي في هذا النظام تتم العمليات الذهنية التي من خلالها نجد طريقنا من نقطة إلى نقطة أخرى في الفضاء.

وتتم تغذية السجل البصري الفضائي عن الإدراك البصري، أو التصور الذهني (L'imagerie mentale)، وتخص المعلومات البصرية التعرف أي "ماذا" (Quoi) أما المعلومات الفضائية فهي خاصة بالتحديد "أين" (Ou).

ولتوضيح الذاكرة العاملة اقترح بادلي أن نقوم بالحساب الذهني، لعدد النوافذ الموجودة في مقر سكننا. فالتمثيل الذهني لبنايتنا يعتمد على السجل الفضائي البصري، والعد بصوت منخفض للنوافذ يأتي من الحلقة الفونولوجية، وأخيرا تثبيت ومراقبة تلك المعطيات يعتمد على الإداري المركزي.(بن صافية، 200، ص58)



الشكل رقم (2): يبين رسم تخطيطي لمكونات الذاكرة العاملة حسب نموذج بادليBEDDELEY

- الباحات الدماغية المسؤولة عن الذاكرة :

إن التصوير الدماغي الوظيفي يظهر المناطق الدماغية المسؤولة على وظيفة الذاكرة والتي تتمثل في :

- الحاجز Septum
- الحقفةL'incus(لكحل،2011،ص58-59)
- الحصين L'hippocampe: إن للحصين دور ضروري للانتقال من الذاكرة قصيرة المدى إلى الذاكرة طويلة المدى.
- اللوزة L'amygdale: هي الداعم في الذاكرة الضمنية Mémoire implicite وهي مقر العواطف، كما أنها تنظم ردود الأفعال لدينا التي لها أهمية كبيرة بالإضافة إلى ردود الأفعال في حالة الخطر.

إن الحصين واللوزة هم أحد مكونات الجهاز اللمبي، الذي ينظم السلوكات العاطفية. والتي تتداخل في عملية التخزين، وهناك اتصال عصبي بين الحصين واللوزة، فهم أصل العاطفة الناجمة من ذكريات مميزة.

إذن هناك روابط بين اللوزة والحصين التي تجعل من الأحداث الأليمة مصدر قلق عند التعرض لموقف مماثل في المستقبل، فمثلا الصدمات التي يتعرض لها الطفل بشكل واعي أو غير واعي يتم الاحتفاظ بها في دوائر عصبيةcircuits neuronaux.(MATISSE,2008,p20)

- **أنواع الذاكرة والمناطق الدماغية:**

- الذاكرة العاملة: مرتبطة بالفص الجبهي.
- الذاكرة العرضيةEpisodique: مرتبطة بالفص الجبهي، الصدغي، القفوي والجداري وأيضا بالحصين واللوزة.

- الذاكرة الدلالية Sémantique: مرتبطة بالفص الجبهي، الصدغي.
- الذاكرة الإجرائيةProcédurale: مرتبطة بالمخيخ.

ملاحظة: الذاكرة غير محددة في منطقة معينة في الدماغ بل ترتبط بمناطق وباحات دماغية مختلفة.

II. الانـــــتبـاه

- **مفهوم الانتباه:**

يتفق جميع علماء النفس المعرفي على أن الانتباه عملية معرفية تنطوي على تركيز الإدراك على مثير معين من بين عدة مثيرات من حولنا. ويؤكد ستيرنبرغ أن الانتباه هو القدرة على التعامل مع كميات محدودة من المعلومات منتقاة من كم هائل من المعلومات التي تزودنا بها الحواس والذاكرة.

كما يلخص الزيات (1994) تعريفات الانتباه بقوله إن الانتباه عملية تنطوي على خصائص نميز أهمها الاختيار أو الانتقاء والتركيز و القصد و الاهتمام أو الميل لموضوع الانتباه. ويشير هذا التعريف إلى أن عملية الانتباه تتميز بأنها تنطوي على اختيار مثير من بين عدة مثيرات، مع توفر القصد أو النية في التركيز والرغبة في الانتباه لهذا المثير باستثناء حالة الانتباه اللاإرادي القسري الذي لا يتطلب الدافعية و القصد.(العتوم،2012، ص75)

- **أنواع الانتباه:**

- الانتباه الإرادي الانتقائي: يعد هذا النوع من الانتباه إراديا حيث يحاول الفرد تركيز انتباهه على مثير واحد من بين عدة مثيرات. ويحدث هذا الانتباه انتقائيا بسبب محدودية الطاقة العقلية للفرد ومحدودية سعة التخزين وسرعة معالجة المعلومات، لذلك يتطلب هذا الانتباه طاقة وجهدا كبيرين من الفرد لان عوامل التشتت غالبا ما تكون عالية والدافعية للاستمرار في الانتباه قد لا تكون بدرجة عالية.
- الانتباه اللاإرادي القسري: ويعد هذا النوع من الانتباه لا إراديا قسريا حيث يركز الفرد انتباهه على مثير يفرض نفسه على الفرد بطريقة قسرية ودون بذل جهد عال للاختيار بين المثيرات لدرجة

يصبح الانتباه، وكأنه لا شعوري وغير انتقائي حيث يعزل فيها الفرد نفسه بالكامل خارج إطار المثير الذي يشد انتباه الفرد.

- الانتباه الانتقائي التلقائي: وهو الانتباه لمثير يشبع حاجات الفرد ودوافعه الذاتية حيث يركز الفرد انتباهه إلى المثير واحد من بين عدة مثيرات بيسر وسهولة تامة.

- **النماذج والنظرية المفسرة للانتباه:**

تؤكد التجارب التي أجريت في الخمسينات والسبعينات من القرن الماضي، أن هنالك نموذجان في الانتباه وهما:

- النموذج القديم: (تجارب الخمسينات) من القرن العشرين والذي يؤكد أن الانتباه يحدث في الحواس وأن الفرد يمارس الاختيار على المعلومات الحسية القادمة من الحواس ثم يتم التعرف على المعلومات وتحليلها والاستجابة لها.
- النموذج الحديث: (تجارب السبعينات) والذي يؤكد أن الانتباه يحدث في الدماغ، وأن الفرد يمارس نوعا من التعرف و التحليل على المعلومات قبل عملية الانتباه للمثيرات المرغوبة (شعوريا أو لا شعوريا) ثم تتم عملية الإدراك والاستجابة للمثيرات الحسية.
- ومن بين نظريات الانتباه نجد:
- نظرية القدرة الغير محدودة (Unlimitd CapacityTheory): أكد جاردنر (Gardner) أن الأفراد لديهم القدرة على المعالجة من خلال مجموعة من القنوات المتوازية، وأن هذه القدرة غير محدودة. كما تشير النظرية إلى أن الدماغ لديه القدرة الكافية على الانتباه لعدد كبير من المثيرات وإجراء المعالجة اللازمة في الذاكرة العاملة. (العتوم،2012، ص79)

- **تأثير التلف الدماغي على الانتباه والانتباه الانتقائي :**

يمكن تلخيص ذلك في ما يلي:

التلف في الفص الجداري يؤثر على القدرة في التحرر أو الانسحاب من الانتباه والمركز إلى هدف موجود في اتجاه عكس الجهة الموجودة فيها التلف، وعلى ما يبدو أن التلف في الفص الجداري الأيمن له تأثير أكثر على الانتباه من الجداري الأيسر، ومن التفسيرات لذلك أن الجداري الأيمن يكون مسيطرا على الانتباه المكاني و الفضاء، ويسيطر على الانتباه لكلا الجانبين من الفضاء حولنا، ودور

الجداري الأيسر يكون مساعدا وأيضا الجداري الأيمن يتأثر بالشمولية للأشكال (نظرة كلية) في حين الجداري الأيسر يتأثر بالأجزاء أو الخصائص للشكل.. الإصابة في الأكمية العلوية (Colliculus Superieur)، ومناطق الدماغ الأوسط المحيطة بها تؤثر على القدرة على انتقال الانتباه بين مثيرين.. و يعتبر النورينفرين (Norepinphrine) من الناقلات العصبية المهمة لإدامة التيقظ والانتباه، وتشير الدراسات على الفئران إلى أن الإصابة في النصف الأيمن تستنفد النوربنفرين في كلا النصفين، بالإضافة إلى ذلك فإن الأدوية التي تؤثر على النوربنفرين تؤثر على الانتباه، ومن الاضطرابات التي تحدث تأثيرا دائما على الانتباه : اضطراب خلل الانتباه، التصلب اللويحي المتعدد مرض باركنسون، مرض الزهايمر إصابات الرأس، تدني نسبة السكر في الدماغ، ومن الأمراض النفسية الاكتئاب، الهوس، الفصام، وكذلك الجلطات التي تصيب النصف الأيمن من الدماغ.(الشقيرات،2005،ص212-213)

الجانب التطبيقي

الفصل الثالث

إجراءات الدراسة

1. الدراسة الاستطلاعية
2. منهج الدراسة
3. حدود الدراسة
4. مجموعة الدراسة
5. أدوات الدراسة
6. الخصائص السيكومترية لأدوات الدراسة

1. الدراسة الاستطلاعية:

تعتبر الدراسة الاستطلاعية من أهم الخطوات التي يقوم بها الباحث، حيث تمكنه من التحديد الدقيق لإشكالية الدراسة وفرضياتها وكذا جمع أكبر قدر من المعلومات عن مجموعة الدراسة.

حيث كان الهدف من الدراسة الاستطلاعية:

1. التعرف على الحالات والتأكد من أن:
   - الحالات استوفت معايير مجموعة الدراسة (المرض، التفاوت في سن اكتشاف المرض والحمية).
   - تحديد أدوات القياس الملائمة لكل حالة.
   - تحديد موعد لبداية الجانب التطبيقي للدراسة.
2. التعرف على واقع المرض.
3. التأكد من صحة الإشكالية والفرضية.

كانت بداية الدراسة الاستطلاعية في غرداية، بزيارة المراكز النفسية البيداغوجية والاستفسار عن الحالات في العطف، بنورة، بني يزقن، بريان، ضاية، وكذا مصلحة طب الأطفال في مستشفى تريشين إبراهيم، وبعض أطباء اختصاصي طب الأطفال، والصيدليات و المخابر البيولوجية، وهذا بهدف إيجاد عينة الدراسة وأماكن تواجدها ومدى انتشار المرض في ولاية غرداية. فلم نتوصل لمعلومات تذكر. وبعد البحث والاستفسار ارتأينا أن نقوم بالجانب التطبيقي للدراسة في الجزائر العاصمة، وتحديدا في مركز الرياحين لذوي الاحتياجات الخاصة الكائن في ارتيزانة التابعة لبلدية برج الكيفان لتواجد حالة مصابة بمرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك على مستوى المركز، وكما قمنا بزيارة لأسرة لديهم بنت مصابة بالمرض، وبهذا حاولت جمع أكبر قدر من المعلومات سواء من طرف الأولياء والمربيين وكذا ملاحظة الحالة.

وكما جمعنا لقاء في مستشفى بارني سابقا " نفيسة حمود" مع رئيسة جمعيةPCU السيدة مشري صبرينة، والتي هي أم لمصاب بهذا المرض، ومن خلال ما أدلت به الأم فقد اكتشفت مرض ابنها في سن 18 شهر، فعدم اكتساب ابنها S للغة والمشي هو ما جعلها تطلب الاستشارة عند طبيب الأطفال. وبعد اكتشاف المرض مباشرة تم إتباع الحمية الغذائية و التكفل الارطفوني، اكتسب الحالة S اللغة وبطلاقة (حسب ما قالته الأم أن أهم ما يميزه الطلاقة اللغوية)، ويتمتع بالاستقلالية، وحاليا يدرس في مدرسة عادية، وذكرت الأم أن الحالة S يتمتع بذاكرة جيدة خاصة منها السمعية حيث لاحظت أنه يتذكر ويحفظ كل ما يلقن إليه باللحن، أما المشكل الذي يرهق الأم هو نقص التركيز وكذا صعوبة في الكتابة. وصعوبات دراسية والتي تمثلت في الكتابة حيث اجري له امتحان شفوي بعد توصية من الأخصائية الارطفونية.

وذكرت السيدة مشري صبرينة خلال نشاطها في الجمعية واحتكاكها بحالات مختلفة. أن القدرات المعرفية تختلف من حالة إلى أخرى حسب أربع عوامل : سن اكتشاف المرض، الصرامة في إتباع الحمية، ونوع المرض، وكذا التكفل النفسي والارطفوني المبكر قبل سن 3 سنوات (خاصة في الجانب الارطفوني فالتكفل قبل سن 3 سنوات عامل مهم في اكتساب اللغة).

2. منهج الدراسة:

استعملنا في هذه الدراسة منهج دراسة حالة

حيث يعرف منهج دراسة حالة بحسب رأي بعض الباحثين بأنه عبارة عن بحث معمق لحالة محددة بهدف الوصول إلى نتائج معمقة.

يهدف منهج دراسة حالة إلى التعرف على خصائص ومضمون الحالة أو الظاهرة بصورة مفصلة و دقيقة. (محمد عبيدات وآخرون،1999، ص 59)

وهدف أو سبب اختيار هذا المنهج في هذه الدراسة هو التمكن من التعمق والتركيز على ظاهرة موضوع الدراسة والمتمثل في التعرف على الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى مرضى بيلة حمض الفينيل بيروفيك وعدم الاكتفاء بالوصف الخارجي للحالة، كون أن المنهج يهتم

بالظاهرة من خلال تحليل مختلف العوامل المؤثرة في الحالة، وكذا التمكن من دراسة كل حالة على حدى كحالة قائمة بذاتها.

3. حدود الدراسة:

- **الحدود الزمانية:**

قمنا بدراسة استطلاعية ميدانية في بداية شهر مارس 2017.

أما الجانب التطبيقي فكان بداية من 06 / 04 /2017 إلى 20 / 04 / 2017.

- **الحدود المكانية:**

نظرا لعدم تواجد أفراد مجموعة الدراسة في مكان محدد، فقد تم إجراء هذه الدراسة في أماكن مختلفة، منها مركز الرياحين لذوي الاحتياجات الخاصة المتواجد في (ارتيزانة التابعة لبلدية برج الكيفان بالجزائر العاصمة) لتواجد حالة واحدة على مستوى المركز.

ونظرا لعدم تواجد الحالة الأخرى في مركز خاص، ومراعاة لظروف الحالات فتمت الدراسة في منزل الحالات الواقع في الحميز "بلدية الرويبة".

4. مجموعة الدراسة:

تم اختيارنا لمجوعة الدراسة بطريقة قصدية نظرا لندرة هذا المرض وصعوبة العثور على الحالات، فمجموعة الدراسة متكونة من حالتين تتراوح أعمارهم بين (13 إلى 15 سنة).

معايير اختيار مجموعة الدراسة تمثلت في:

- إصابة الحالة بالمرض.
- التفاوت في سن اكتشاف المرض.
- التفاوت في صرامة إتباع الحمية.

وفيما يلي جدول يوضح المعلومات العامة لمجموعة الدراسة

رمز الحالة	جنس الحالة	عمر الحالة	سن اكتشاف المرض	الحمية(متبعة/غير متبعة)
Aأنثى		12سنة	سنتين	متبعة بتغيير طفيف
N ذكر		15سنة	4 سنوات	غير متبعة تقريبا

الجدول رقم(5): يوضح خصائص مجموعة الدراسة.

5. أدوات الدراسة:

كون أن الدراسة تهدف إلى معرفة طبيعة الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك، فقد استخدمنا مجموعة من الأدوات، وفيما يلي عرض مفصل لكل الأدوات المستعملة.

أ. المقابلة النصف موجهة

هي أكثر التقنيات استعمالا من طرف الباحثين، فهي تتوسط أنواع المقابلات، إذ أنها ليست مفتوحة ولا مغلقة تماما، هي تسمح للمفحوص بالتحدث عما يريده دون الخروج عن المطلوب، إذ يتدخل فيها الباحث بغرض توجيه المقابلة، و في هذه الدراسة استعملنا المقابلة النصف موجهة مع أم الحالات والمربية بغية اخذ معلومات عن مرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك، والاطلاع على الملف الطبي.
ومناقشته، وكذا جمع معلومات عن مسار العلاج والحمية الغذائية (أي أن المقابلة ركزت على تاريخ اكتشاف المرض، العلاج والحمية الغذائية)

ب. تاريخ الحالة BILAN ANAMNESTIQUE

يهدف تاريخ الحالة إلى الإلمام بجميع المعلومات الخاصة بالمريض ومعرفة طبيعة الوظائف المعرفية خاصة عند الحالة التي لا يمكن تطبيق المقاييس المعرفية عليها نظرا لعمق الإعاقة، فتمكننا بذلك تاريخ الحالة من جمع أكبر كم من المعلومات من طرف المحيطين بالحالة

عامة والأم والمربية خاصة. حيث أن تاريخ الحالة مقسم إلى تسع محاور وهي كالتالي (أنظر الملحق 1):

- المعلومات العامة.
- البناء الاجتماعي- الاقتصادي-العائلي
- التطور النفسحركي
- التطور المعرفي
- التطور اللغوي
- التطور النفس عاطفي
- السلوك/طبائع
- قبل التمدرس

ج. اختبار ستروبStroop

هو رائز يقيس الانتباه الانتقائي انشأ من طرف ستروب (STROOP) سنة 1935، ويكمن مبدأ هذا الرائز في وضع الحالة أمام منبهات تحمل خصائص غير ملائمة (No prégnante) والتي عليها تجاهلها وفي نفس الوقت تجيب على خاصية أخرى (أنظر الملحق 2).

ويحتوي هذا الرائز على ثلاث بطاقات ذات مقاس A4 (21*30سم)، ويتكون من 3 مراحل هي:

- **البطاقة الأولى:** تتكون من 50 كلمة مكتوبة بالأسود تمثل كلمات ألوان: "أحمر أصفر، أخضر، أزرق"
- **البطاقة الثانية:** تحتوي على نفس الكلمات لكن في هذه المرة الكلمات مكتوبة بألوان مختلفة لا تمثل المعنى الدلالي لها، مثلا كلمة ازرق مكتوبة باللون الأحمر.
- **البطاقة الثالثة:** فتمثل مستطيلات تحمل نفس الألوان السابقة ذكرها.

ويتمثل الوقت اللازم من اجل إعطاء الإجابة في 45 ثانية لكل بطاقة هذه البطاقات تتكون من 10 صفوف كل صف يحمل 5 منبهات.

ويهدف الاختبار إلى تقييم الانتباه الانتقائي للوضعية التي تمثل منافسة بين إجابتين اختياريتين.

- **التعليمة:**

يجب أن تكون التعليمات مفصلة ومبسطة قدر الإمكان لكي يفهمها الأفراد.

- **الوضعية الأولى(البطاقة أ):** سوف أعطيك ورقة مكتوبة فيها كلمات، عليك أن تقرأ بصوت مرتفع من اليمين إلى اليسار، في أسرع وقت ممكن، عندما تصل إلى أسفل الورقة أعد القراءة من الأول إلى أن أقول لك توقف، أي45 ثانية، وإذا أشرت لك بأن هناك خطأ عليك أن تصححه، إذا كنت جاهزا عليك أن تبدأ.
- **الوضعية الثانية (البطاقة ب):** في هذه الورقة تعيد نفس ما قمت به في المرة السابقة، سوف تقرأ الكلمات، وعندما تصل إلى أسفل الورقة أعد من الأول.
- **الوضعية الثالثة (البطاقة ج):**هذه الورقة فيها مستطيلات ملونة، يجب أن تسمي هذه الألوان ولما تصل إلى نهاية الورقة عليك أن تعيد من الأول إلى أن أقول لك توقف.
- **الوضعية الرابعة (البطاقة ب):** سوف أعطيك ورقة مثل التي أعطيتك إياها في الحين، ولكن هذه المرة يجب أن تقول لي ما هو اللون الذي كتبت به الكلمات وليس قراءة الكلمات، عندما تصل إلى نهاية الورقة عليك أن تعيد من الأول إلى أن أقول لك توقف.
- إذا لم يفهم الأفراد التعليمة يجب أن نشرح لهم بمثال آو مثالين لان هذا الاختبار يتطلب مستوى جيد من الفهم.

- **طريقة التنقيط:**

على الفاحص أن يضع أمامه أربعة بطاقات تحمل الإجابات المحتملة التي يجب على المفحوص إعطائها، وفي كل بطاقة يقوم بمتابعة وشطب الأخطاء والترددات، ثم ينقل النتائج على ورقة التنقيط التي تحمل المعلومات الشخصية للمريض، الأخطاء التي يقوم بها والترددات التي يقع فيها وعدد الإجابات الصحيحة لكل بطاقة، بعد ذلك نقوم بحساب درجة الخطأ لكل بطاقة، وهذا بضرب مجموع الأخطاء (E) في 2 + الترددات(H) أي (E2+H). بعدها نقوم بحساب درجة التداخل والتي يتم حسابها بإنقاص درجة الإجابات الصحيحة في البطاقة (3) والتي تخص تسمية الألوان من درجة الإجابات الصحيحة التي تمثل التداخل(تسمية لون الحبر الذي كتبت به الكلمات) في البطاقة (2)

- **طريقة التنقيط:**

يتم التنقيط عن طريق تحويل النتائج المتحصل عليها في كل قائمة في جدول المعايرة وهذا الجدول يحتوي على خمسة مستويات من الانتباه من 0 إلى 4.

0 الانتباه ضعيف

1 الانتباه تحت المتوسط

2 الانتباه متوسط

3 الانتباه فوق المتوسط

4 الانتباه مرتفع.

ويتم التحويل بأخذ بعين الاعتبار متغيري السن والجنس.

ملاحظة: بالنسبة لدرجة التداخل فالنقطة المتحصل عليها بعد تحويلها في جدول المعايرة تقرأ المستويات بالعكس أي:

0 الانتباه مرتفع

1الانتباه فوق المتوسط

2 الانتباه متوسط

3الانتباه تحت المتوسط

4 الانتباه ضعيف

د. اختبارات الذاكرة العاملة

- **اختبار وحدة حفظ الأرقام (Test d'empan des chiffres)**

هذا الاختبار وضع من طرف ميلر(MILLER) سنة (1956)، وهو اختبار فرعي في بطارية (Wais3)يعتمد على الأرقام (من 1 إلى 9)، يقيس وحدة حفظ الأرقام و هو يحتوي على 7 سلاسل من الأرقام المتزايدة، إبتداءا من السلسلة الأولى المكونة من 3 أرقام إلى آخر سلسلة تحتوي على 9 أرقام، كل سلسلة تحتوي على فرصتين إذا أخطأ في المحاولة الأولى تعطى له المحاولة الثانية، أما النتيجة فتعادل عدد أرقام آخر سلسلة أجيب عنها بطريقة صحيحة، نوقف الاختبار إذا أخفق الطفل في فرصتي نفس السلسلة.

تقدم الأرقام بمعدل رقم في الثانية، على الطفل رؤيتها، ثم إعطاءها بنفس الترتيب الذي قدمت فيه.

- الهدف: قياس وحدة حفظ الطفل أثناء مهمة بسيطة، لا تستدعي غير التخزين المؤقت للمعلومة. و بذلك فإن هذا الاختبار يقيم الحلقة الفونولوجية في نموذج بادلي.
- التعليمة: "سوف أقدم لك سلسلة من ثلاث أرقام، الواحد بعد الأخر، عند الانتهاء منها، عليك بإعادتها بنفس الترتيب. و إذا أخطأت هناك محاولة ثانية ".

و حتى نتأكد من أن الطفل فهم، نبدأ بتدريبه على سلسلتين من الأرقام كالتالي:

اختبار وحدة حفظ الأرقام		
عدد المحاولات / عدد السلاسل	المحاولة الأولى	المحاولة الثانية
التدريب الأول	5-3-6	4-7-2
التدريب الثاني	6-3-5-9	8-3-7-2
ثلاث أرقام	6-8-3	2-1-6
أربع أرقام	7-1-4-3	8-5-1-6
خمسة أرقام	9-3-2-4-8	6-8-1-2-5
ستة أرقام	4-7-1-9-8-3	3-8-4-6-9-7
سبعة أرقام	8-3-2-4-7-1-5	3-6-1-2-5-8-9
ثمانية أرقام	3-6-7-9-5-4-6-1	4-5-1-3-6-7-9-2
تسعة أرقام	9-6-4-2-1-7-8-3-5	5-3-8-7-1-9-6-2-3

الجدول رقم (6): يبين سلاسل اختبار وحدة حفظ الأرقام.

- **اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام(Test d'empanenvers des chiffres)**

وهو اختبار كلاسيكي لوحدة الحفظ، وهو اختبار فرعي في بطارية (Wais3)، والنتيجة المتحصل عليها في هذا الاختبار تتزايد بطريقة مستمرة ما بين 2 و13 سنة موازاة مع التطور المعرفي للطفل.

وهذه التجربة تتمثل في تقديم سلاسل متزايدة (من 2إلى 9 وحدات)، لأرقام عشوائية، ونطلب من الحالة أن تعيدها بترتيب عكسي أي انطلاقا من آخر رقم قدم إلى أول رقم. وعندما تخطئ الحالة في ثلاث محاولات لنفس سلسلة الأرقام، تعتبر قد تعدت وحدة حفظها، و تعطى العلامة ن−1 (ن عدد أرقام آخر سلسلة). هذه التجربة يمكن اعتبارها تقيس قدرة ذاكرة العمل باعتبار أنه كلما كانت سلسة الأرقام طويلة، كلما كانت احتمالية الاحتفاظ بالأرقام في ذاكرة العمل، والتعرف على الرقم من السلسلة غير المذكور كبير.

- الهدف: قياس وحدة الحفظ، عندما يكون الاختبار أكثر تعقيدا، و يتطلب إلى جانب التخزين، معالجة فورية لإعادة ترتيب سلاسل الأرقام قبل استرجاعها فهي بذلك تقيم الإداري المركزي في نموذج بادلي.
- التعليمة: سوف أقدم لك سلسلة أرقام، أنظر إليها جيدا، وعندما أخفيها أعدها بترتيب عكسي، أي من آخر رقم إلى أول رقم، و كلما نجحت سأزيد لك سلاسل أخرى.

نقدم الأرقام بمعدل رقم في الثانية، وهناك تدريبان يمكنان الحالة من فهم الاختبار جيدا وهما:

اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام			
عدد المحاولات / عدد السلاسل	المحاولة الأولى	المحاولة الثانية	المحاولة الثالثة
التدريب الأول	13-8-4	9-5-2	8-7-3
التدريب الثاني	11-7-5	10-4-3	13-8-6
رقمين	11-5	11-5	12-7
ثلاث أرقام	13-9-4	10-7-3	9-5-1
أربعة أرقام	17-12-10-6	12-9-5-2	11-10-7-4
خمسة أرقام	15-11-8-5-2	18-13-10-7-5	16-11-9-5-3
ستة أرقام	16-11-9-7-4-1	17-14-10-7-6-4	16-13-11-9-6-5
سبعة أرقام	19-15-13-10-8-3-2	20-17-13-11-7-4-2	20-19-16-14-10-7-5
ثمانية أرقام	23-19-16-14-10-9-7-3	20-17-15-12-10-7-5-1	21-18-15-11-9-6-3-2
تسعة أرقام	21-18-15-11-10-8-5-4-1	23-18-16-12-9-8-6-5-3	24-20-19-16-13-11-9-4-2

الجدول رقم (7): يبين سلاسل اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام.

- **اختبار وحدة الحفظ العددية (Test d'empannumérique)**

طبق هذا الاختبار من طرف كاز (Case) و كورلاند (Kurland) وغولدبارغ (Goldberg) عام (1982) من أجل تبيان العلاقة بين ارتفاع وحدة الحفظ و الزيادة في العمر. وقد وضع انطلاقا من اختبار لقياس الفضاء الذهني (L'espace mentale) لباسكال–ليون (Pascal–Leon) سنة (1970).

و يعتبر أصعب من اختبارات وحدة الحفظ العادية للأرقام أو الكلمات لأنه يحول الوحدات قبل تذكرها. ويقتضي هذا الاختبار أن يعد المفحوص في سلسلة من البطاقات نقاطا من لون معين ضمن نقاط لون آخر، ويحتفظ بنتائج كل بطاقة، ثم يعيد ترتيبها حسب التقديم الذي قدمت فيه، وتقدم البطاقات في سلاسل متزايدة إبتداءا من سلسة تحتوي على بطاقة واحدة إلى آخر سلسلة تحتوي على خمس بطاقات، وكل من تلك تتضمن ثلاث محاولات، فإذا أخطأت الحالة في سلسلة معينة يمكنها أن تعيد الكرة مرتين أخرتين.

- الهدف:

هو قياس وحدة حفظ المفكرة البصرية الفضائية في مهمة أكثر تعقيدا تعتمد على معالجة عميقة للمعلومات المقدمة، إذ أن الحالات تحسب نقاط كل بطاقة من السلسلة وتخزن نتائجها ثم تسترجعها بنفس الترتيب الذي أعطيت فيه.

- التعليمة:

" أقدم لك بطاقات بها نقاط حمراء و أخرى سوداء، عليك حساب النقاط الحمراء فقط، وعند الانتهاء من بطاقات سلسلة معينة، أعدها من أول بطاقة إلى آخر بطاقة في السلسة ".

كما نوضح له بأنه يمكن أن نحاول في نفس السلسلة ثلاث مرات، وكلما كانت الإجابة صحيحة في إحدى المحاولات، نزيد من عدد البطاقات.

اختبار وحدة الحفظ العددية			
عدد المحاولات / عدد السلاسل	المحاولة الأولى	المحاولة الثانية	المحاولة الثالثة
التدريب الأول	7-3-9	4-2-5	3-6-8
بطاقتين	7-10	5-9	8-9
ثلاث بطاقات	6-3-7	4-5-1	3 -8 -5
أربع بطاقات	1- 5- 2- 9	1 -7 - 8 - 2	5 -7 -4 -6
خمس بطاقات	- 4- 6- 2- 5 1	5- 2- 6- 4 -3	3 - 5- 2 -1 -4

الجدول رقم (8): يبين سلاسل اختبار وحدة الحفظ العددية.

6. الخصائص السيكومترية لأدوات الدراسة:

استعملت في هذه الدراسة مجموعة من الأدوات منها اختبار ستروب العالمي واختبارات الذاكرة العاملة و التي هي اختبارات فرعية في بطارية (Wais 3)، فهذه الاختبارات تعد عالمية لا تعتمد على المركبة اللغوية.

وتم استعمال اختبارات الذاكرة العاملة في دراسة جزائرية لـ بن صافية آمال سنة 2002 المعنونة بالذاكرة العاملة لدى المصابين بعسر القراءة "دراسة نفسية معرفية" من خلال نموذج بادلي للذاكرة العاملة"، وكما تم إعادة حساب صدق وثبات اختبار ستروب واختبارات الذاكرة العاملة في البيئة

الجزائرية في دراسة العرض الجبهي "دراسة نفسية عصبية لوظيفتي الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة" لرزيقة لوازعي سنة 2008.

وبهذا تم التأكد من أن الأدوات المستعملة فهذه الدراسة صادقة وثابتة.

الفصل الرابع

عرض، تحليل، مناقشة النتائج

I. عرض و تحليل النتائج.

II. مناقشة النتائج (الفرضيات).

III. الاستنتاج العام.

I. عرض وتحليل نتائج الحالات

1. تقديم الحالة الأولى A

- **ملخص المقابلة الأولى مع الأم والأختين والحالةA:**

الحالة A هي فتاة تبلغ من العمر 13 سنة، ترتيبها الرابعة بين ثلاث بنات وذكر، تم اكتشاف مرضها في عمر سنتين، بعد ملاحظة الأم أن الحالةA لم تكتسب اللغة والمشي مع نوبات بكاء غير طبيعية، وبعد اكتشاف المرض، خصص للحالة طعام خاص (الحليب)، مع وجود مأكولات ممنوعة وأخرى مسموح بها، لكن الأم صرحت أن الحمية التي تتبعها ابنتها ليست هي المقررة من طرف أخصائي التغذية حيث ترى الأم أنها غير متناسبة مع سن ابنتها وغير كافية من ناحية الكمية وهذا راجع إلى عدم توفر جميع الأطعمة المخصصة لهذه الفئة إلا الحليب، لذلك غيرت في الحمية فيما تراه هي مناسب لأبنتها في الكمية.

ومن خلال ملاحظة الحالة أثناء الجلسة تبين أنها اكتسبت اللغة لكن غير متناسبة مع العمر الزمني (مخارج الحروف غير واضحة جيدا)، وليست لديها القدرة على السرد بل كلامها عبارة عن جمل محدودة ومتقطعة فقط. أما بالنسبة للمشي فهو طبيعي، وكذلك الحركة الدقيقة فهي جيدة وهذا تبين من كراس الخط والكتابة والتلوين (انظرالملحق3،4،5)، كما أن الحالة لديها حركات قولبية (الهز طوال فترة الجلسة) وحسب ما أدلت به الأم أن هناك تحسن كبير (كانت تهز حتى و هي نائمة)، وظهر على الحالة أنها تستجيب للتعليمات البسيطة (اذهبي و نادي أختك، أذهبي و أحظري الحليب ..)، وحسب ما أدلت به الأسرة أن للحالة تتذكر الأشياء التي تكون بإيقاع ولحن (السور القرآنية،حفظ الحروف،...) حيث قالت الأم أنها تحفظ ما يلقن لها باللحن كالحروف والسور القرآنية، كما ذكرت الأم أن الحالة A أن لديها مشكل في التركيز من حيث المدة (سهولة التعب وتشتت الانتباه).

- **ملخص المقابلة الثانية:**

القابلة الثانية كانت مع الأم ومع وجود الحالة معنا، والهدف منها أخد معلومات أكثر تفصيلا(الجانب الاجتماعي–الاقتصادي–العائلي، النمو المعرفي، النمو النفسحركي، لنمو اللغوي. النمو العاطفي، السلوك/الطبائع) من خلال بطاقة تاريخ الحالة، و كذا معلومات عن المرض واكتشاف هو الحمية.

كانت الأم جد متعاونة، وبعد الاستفسار عن ظروف الحمل والولادة فتبين أنها جد طبيعي، كما حيث تبين من خلال المقابلتين أن المحيط العائلي للحالة متماسك (الأم–الأب–الإخوة) و ظهر هذا من خلال كيفية تعامل الأخت الكبيرة والأم مع الحالة، أما الجانب الاقتصادي فهو متوسط (ظهر في صعوبات مادية في توفير الطعام المخصص للحالة)، و فيما يخص النمو المعرفي فيظهر أن للحالة صعوبات و تأخر و الذي قد يتجلى أكثر من نتائج الاختبارات، و حسب ما ذكرته الأم أن الحالة A كان لديها مشكل في النمو النفسحركي حيث أن الابتسامة كانت في سن 4 إلى5 أشهر، والجلوس كان متأخر والخطوات الأولى كانت في سن 3سنوات و نصف تقريبا و المشي بشكل جيد حتى سن 4 سنوات وكانت تفتقد للمقوية العضلية في اليد و خاصة الأصابع حيث كانت تمسك رضاعتها بقدمها وإذا ما قدم إليها شيء في يدها لا تمسكه و يسقط منها، ولكن بعد اكتشاف المرض والبدء في الحمية والتكفل العائلي (التدريب على مسك القلم، التلوين، لعبة الخرز)اكتسبت الحالة الحركة الدقيقة وهذا ما ظهر في أشغالها اليدوية وكراريس التلوين و الكتابة و الخط (أنظر الملاحق3،4،5).أما عاطفيا فالحالة تتفاعل بشكل جيد تعبر عن مشاعرها وهذا ما تم ملاحظته أثناء المقابلة من خلال عبارة "نموت عليك ماما، نحبك ماما" حيث كررتها عدة مرات أثناء المقابلة وسألت الأم عما إذا كانت تعي ما تقول أم تكررها بدون أن تعلم معناها، فكان جواب الأم أن الحالة تعي ما تقول و ذكرت أنها متعلقة بأخت لها ففي إحدى المرات سافرت الأخت، فكانت الحالة A تكلمها في الهاتف وتقول لها "توحشتك " وعيناها مغرورقة بدموع. وذكرت الأم أن حتى علاقاتها مع المربية و الزملاء في المركز الذي كانت فيه علاقة جيدة .

وبعد الاستفسار عن النمو اللغوي ذكرت الأم أن الكلمة الأولى نطقتها في سن 3 سنوات و نصف تقريبا تقليدا لأختها التي تصغرها بسنتين، أما الجمل حتى سن 8 سنوات تقريبا، وحتى الآن

لازال كلامها محدود ولا تستطيع أن تحكي أو أن تسرد بطريقة مستمرة و متسلسلة. أما بالنسبة الطبائع والسلوكات كانت الحالة تعاني من أعراض توحدية (الهز، القولبية، تكرار الكلمات، اللعب النمطي...) أما حاليا اختفت هذه السلوكات ماعدا الهز والذي كثيرا ما يكون كأسلوب للفت الانتباه حسب قالته الأم.

وبعد الاستفسار عن المرض، ذكرت الأم أنها لاحظت أن ابنتها ليست عادية مقارنة بإخوتها وذلك من خلال النظر الفراغ لا تستجيب للأصوات بالإضافة إلى التأخر النفسحركي المذكور سابقا وبعدها زيارتها لأربع مختصي أطفال، وتأكيدهم أن لديها بعض التأخر، وليس بالأمر الخطير بل ستتداركه بالوقت، فعدم اقتناعها جعلها تزور الطبيب الخامس وهذا في سن 24 شهر، وبعد التحاليل المخبرية (للبول ثم الدم)، تبين أنها مصابة بمرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك. حيث كانت نسبة حمض الفينيل في التحليل الأول 394مغ/ل(أنظر الملاحق13)، و بدأت بذلك الحمية والتي كانت في مدة 3 سنوات حمية مضبوطة حيث كانت الأسرة تشتري جميع المواد الغذائية (حليب، العجائن الفرينة...)، أما حاليا فالحالة لديها حليب خاص أما المواد الغذائية الأخرى، فالأم تتصرف فيها فيما هو مسموح لها و ما هو ممنوع (اجتهادا من الأم بعد البحث) وهذا لتوفير الدولة للحليب مجانا، أصبحت أما المواد الأخرى فتكلفتها باهظة ويصعب الحصول (استيرادها من فرنسا).

2. نتائج اختبار سترووب:

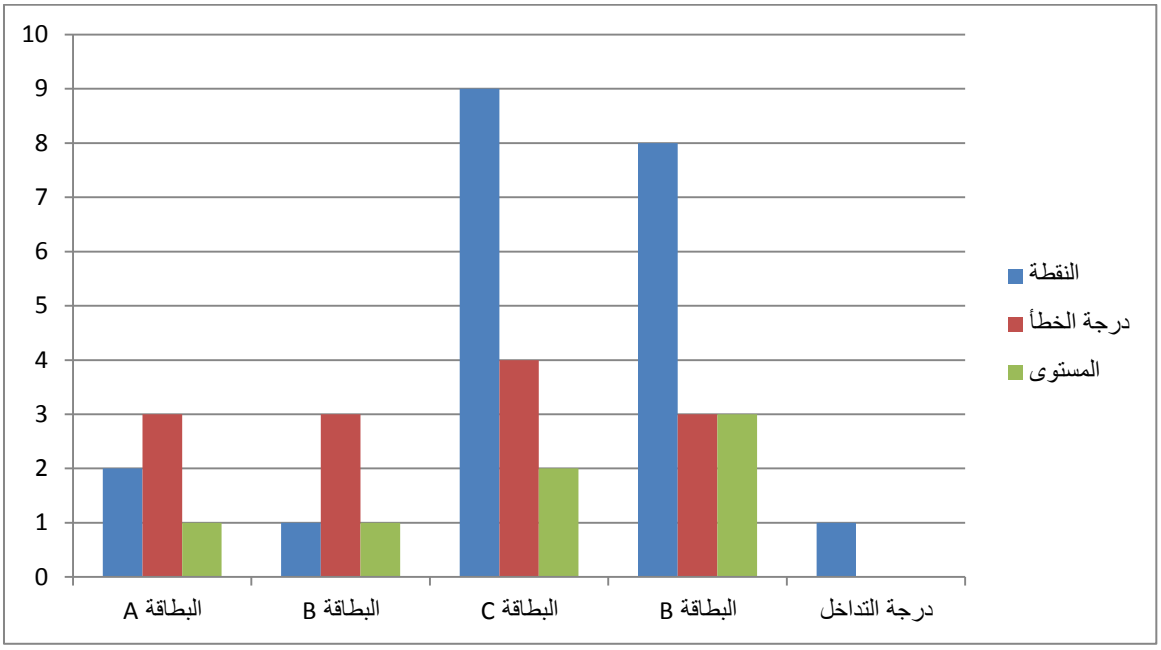
- **التحليل الكمي:**

- البطاقة A: قرأت كلمتين بخطأ وتردد واحد في مدة 45 ثا.
- البطاقة B: قرأت كلمة واحدة بخطأ و تردد واحد في مدة 45 ثا.
- البطاقة C: سمت 9 ألوان بثلاث ترددات و دون خطأ في 45 ثا.
- البطاقة B: سمت 8 ألوان بثلاث ترددات ودون خطأ في 45 ثا.

وترجمت نتائج الاختبار في الجدول و الشكل التالي:

الحالة A	النقطة	الأخطاء (E)	الترددات(H)	درجة الخطأ (2E +H)	المستوى
قراءة البطاقة A	2	1	1	3	1
قراءة البطاقة B	1	1	1	3	1
البطاقة التسمية C	9	0	4	4	2
بطاقة التداخل B	8	0	3	3	3
درجة التداخل(نتيجة التسمية- نتيجة التداخل)	1=8-9				0

الجدول رقم (9): يبين نتائج اختبار ستروب مع الحالة A



الشكل رقم (3): يبين نتائج اختبار ستروب للحالة A

- **التحليل الكيفي:**

نلاحظ من خلال تطبيق اختبار ستروب أن الحالة وجدت صعوبة كبيرة في قراءة الكلمات بسرعة في البطاقتين A وB، فرغم تكرار التعليمية أكثر من مرة إلا أن الحالة كانت بطيئة جدا، فقرأت كلمتين في البطاقةA، بينما كلمة واحدة في البطاقة B بخطأ وتردد وهذا في الوقت الذي حدد في الاختبار وبتحويل الدرجات الخام لدرجة الخطأ في جدول المعايرة يكون مستوى الحالة في البطاقتين B،A هو المستوى الأول وهو تحت المتوسط، أما بالنسبة لبطاقات التسمية CوB، فقد وجدت الحالة سهولة مقارنة ببطاقات القراءة حيث تمكنت من تسمية 9 ألوان في البطاقة C و 8 ألوان في Bبدون أخطاء وبثلاث ترددات في الأولى وأربع ترددات في الثانية فكان بهذا مستوى الحالة في البطاقة C المستوى الثاني وهو المتوسط، وفوق المتوسط في بطاقة التداخل.

أما النتيجة النهائية للاختبار التي تحسب بدرجة التداخل بين البطاقة C وB، فكانت الدرجة التي تحصلت عليها الحالة هي 1، و بعد تحويل هذه النقطة يكون مستوى الحالة في الانتباه الانتقائي المستوى 0 أي مرتفع.

3. نتائج الاختبارات الثلاثة للذاكرة العاملة

نلخص نتائج الحالة A في الجدول الذي يضم آخر سلسلة أخفقت الحالة في استرجاعها، وهذا يبين قيمة وحدة الحفظ ولكي يسهل فيما بعد تفسير النتائج.

نتائج الحالات في اختبار وحدة حفظ الأرقام، اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام، واختبار وحدة الحفظ العددية.

- **التحليل الكمي:**

نتائج الحالات في كل اختبار:

اسم الاختبار / اسم الحالة	اختبار وحدة حفظ الأرقام	اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام	اختبار وحدة الحفظ العددية
الحالة A	6-8-3 2-1-6 و.ح= 0	13-9-4 10-7-3 9-5-1 و.ح=ن-1 2=	7-10 5-9 8 -9 و.ح= 0

الجدول رقم (10): يوضح نتائج اختبار وحدة حفظ الأرقام، اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام، واختبار وحدة الحفظ العددية.

- **التحليل الكيفي:**

اختبار وحدة حفظ الأرقام:

من خلال الجدول رقم 6 تبين أن قيمة وحدة الحفظ للحالة A تعادل 0، وهي جد صغيرة عن وحدة الحفظ العادية التي قدرت ب 7± 2.

حيث توقفت الحالة في سلسلة ثلاث أرقام وهي السلسلة الأولى، حيث تمكنت من تذكر الرقم الأخير (6) في المحاولة الأولى، وتذكر الرقم الأول (6) و الأخير(2) بينما الرقم الأوسط (1) فلم تتمكن من تذكره.

اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام:

نجحت الحالة في تذكر سلسلة رقمين في المحاولة الأولى، لكنها أخفقت في سلسلة ثلاث أرقام في المحاولات الثلاث، حيث أن المحاولة الأولى تذكرت الرقم الأخير (13) والأول(4)، بينما الرقم الأوسط (9) لم تتذكره، أما في المحاولة الثانية والثالثة تذكرت الرقم الأخير فقط (10) (9) ولم تتذكر الأرقام الأخرى. و بهذا تكون وحد الحفظ الحالة A هي 3-1 =2، وهي أصغر من العادية.

اختبار وحدة الحفظ العددية

توقفت الحالة A في اختبار وحدة الحفظ العددية في سلسلة بطاقتين و بذلك كانت و حدة الحفظ العددية هي 0 وهي صغيرة جدا. حيث كانت هناك صعوبة في توضيح تعليمة الاختبار، وبعد عدة محاولات وبالتدريب استوعبت الحالة التعليمة ونجحت في سلسلة بطاقة واحدة.

أما سلسلة بطاقتين فتمكنت في المحاولة الأولى والثانية من تذكر نواتج البطاقة الثانية وهي آخر بطاقة عدت فيها النقاط الحمراء وهي 7 و5 أما المحاولة الثالثة تذكرت البطاقة الأخير 8، وذكرت رقم 8بدلا 9 في البطاقة الأولى.

- **التحليل الكمي بالنسب المئوية:**

تحسب النسبة المئوية للنجاح في كل سلسلة من سلاسل الاختبارات الثلاثة التي توصلت إليها الحالة A، الاعتماد على الاسترجاع فقط، وترتيب الوحدات المتذكرة.

و بالنسبة للاسترجاع يعطى كل رقم نسبة معينة، فإذا كانت السلسلة تحتوي على أربعة أرقام، نقدم لكل رقم نسبة 25 % وإذا كانت تحتوي على 5 أرقام نعطي لها النسبة 20%، وهكذا.

أما بالنسبة للترتيب فإننا نتبع النظام السابق نفسه، لكن نعطي النسب لمكان الرقم الذي يفترض أن يكون أثناء الاسترجاع، بحيث نبدأ بالأول، فالثاني، فإذا أعطت الحالة الرقم الأول في مكانه، وكانت

السلسلة تحتوي على 4 أرقام نعطيها 25% أما إذا أعطت الرقمين الأولين لنفس السلسلة نعطيها 50 % ، لكن في حال ما أخطأت الحالة في الرقم الأول، تصبح نسبتها 0% ، ولا نهتم بما يليه.

* **نتائج الاختبارات بالنسب المئوية:**

اختبار وحدة حفظ الأرقام

سلاسل الأرقام	الاسترجاع		الترتيب	
	المحاولة1	المحاولة2	المحاولة 1	المحاولة 2
سلسلة ثلاث أرقام	%33.33	%66.66	0%	%66.66

الجدول رقم (11): يبين نتائج اختبار وحدة حفظ الأرقام بالنسب المئوية.

اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام

سلاسل الأرقام	الاسترجاع			الترتيب		
	المحاولة1	المحاولة2	المحاولة3	المحاولة1	المحاولة 2	المحاولة3
سلسلة رقمين	%100			%100		
سلسلة ثلاث أرقام	%66.66	% 33.33	%33.33	%33.33	%33.33	%33.33

الجدول رقم (12): يبين نتائج اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام بالنسبة المئوية.

اختبار وحدة الحفظ العددية

سلاسل الأرقام	الاسترجاع			الترتيب		
	المحاولة1	المحاولة2	المحاولة 3	المحاولة 1	المحاولة2	المحاولة 3
سلسة رقم واحد		%100			%100	
سلسلة رقمين	%50	%50	%50	%0	%0	%0

الجدول رقم (13): يبين نتائج اختبار وحدة الحفظ العددية بالنسبة المئوية .

- **التحليل الكيفي:**

يتبين من خلال جدول (8)،(9)،(10) التي عرضت التحليل الكمي بالنسب المئوية، بأن نسب النجاح في الاسترجاع أكبر من النسب التي تستدعي الترتيب، والشيء الملفت للانتباه هو أن النسب في الاختبار الثاني (اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام)، فيما يخص ترتيب الوحدات كانت عالية نوعا ما مقارنة بالاختبارين الأخريين (اختبار وحدة حفظ الأرقام، اختبار وحدة الحفظ العددية) كون أن العناصر المسترجعة تقدم الأخيرة، لذلك يتم استرجاعها مباشرة من الذاكرة العاملة و هذا يسمى بتأثير الحداثة في نموذج بادلي الذي وجد أن الاحتفاظ يكون جيدا في العناصر الأخيرة.

كما أن النسب المقدمة في الجدول تبين بأن العناصر الأولى للسلاسل نسبة تذكرها أفضل في الاختبار الأول و الثاني (وحدة حفظ الأرقام، وحدة الحفظ العكسية للأرقام)، مقارنة بالاختبار الثالث(وحدة الحفظ العددية) لأنه يتطلب العد، فإذا حصل خطأ في العد سيحصل خطأ في الاسترجاع، بالإضافة إلى عملية العد ستكون بمثابة عائق في الاسترجاع.

تعاني الحالة من مشاكل متشابهة على مستوى الذاكرة العاملة فمن خلال التحليلين الكمي و الكيفي نرى بأن الحالة A تعاني من نقص في وحدة الحفظ، فهي عادة ما تنسى بعض الأرقام، و خاصة

الاسترجاع الذي يتطلب المحافظة على الترتيب، بالإضافة إلى هذا عادة ما تكون الأرقام الأولى أو الأخيرة أحسن استرجاعا من الأرقام الوسطى، و هذا ما يدعى بتأثير الأولوية في نموذج بادلي الذي يرى أن العناصر الوسطى للسلاسل تكون أقل تذكرا من بداية أو نهاية السلاسل.

و الاختبارات المطبقة، التي تقيس وحدة الحفظ تختلف في استعمالها لمكونات الذاكرة العاملة بحسب تعقيد كل اختبار.

ففيما يخص اختبار وحدة حفظ الأرقام، فهو لا يتطلب غير تدخل وحدة التخزين الفونولوجي، أين يتم تخزين الشكل الفونولوجي لتلك الأرقام، و لكي يحتفظ بها لأطول وقت، يعمل ميكانيزم التكرار اللفظي على إنعاشها حتى بداية الاسترجاع أين يتم استرجاعها مباشرة، بفضل الإداري المركزي، إذ أن هذا الأخير يتعامل أحسن مع المعلومات الموجودة بالذاكرة العاملة، فمن خواص هذه الأخيرة المحافظة على التنظيم الزماني.

أما الاختبار الثاني الذي يقيس وحدة الحفظ العكسية للأرقام، فإنه زيادة على التخزين يعالج المعلومات الواردة إليه بإعادة ترتيبها، فالحالة تأخذ تلك الأرقام حسب شكلها الفونولوجي لأنها تعرفها مسبقا، فيأخذها ميكانيزم الإعادة اللفظية الداخلية إلى وحدة التخزين، ريثما تنتهي الحالة من كل أرقام السلسلة، فتباشر الاسترجاع بداية من آخر رقم قدم إلى غاية أول رقم و الذي يفترض أن يسترجع الأخير وهذا التنسيق بين الحلقة الفونولوجية بمكوناتها الفرعية المخزن الفونولوجي و سيرورة المراجعة اللفظية بميكانيزم الإعادة الآلية من مهمة الإداري المركزي ، فهنا معالجة المعلومات تقوم على الترتيب فقط، و بما أن الأرقام تقدم تصاعديا فإنه يسهل استرجاعها.

و بالنسبة للاختبار الثالث (اختبار قياس وحدة الحفظ العددية)، فإنه يوظف المفكرة البصرية الفضائية كما أن المكونات الثلاثة للذاكرة العاملة في نموذج بادلي تتدخل، فالإداري المركزي ينسق بين عملي المفكرة الفضائية البصرية و الحلقة الفونولوجية، فتحتفظ المفكرة الفضائية البصرية بأماكن النقاط، بينما الحلقة الفونولوجية فهي مسؤولة على إعادة ترميز المثيرات البصرية (النقاط الحمراء) إلى معلومات فونولوجية، ثم يقوم ميكانيزم الإعادة اللفظية الآلية الداخلية بنقل الناتج، الذي أصبح معلومة فونولوجية إلى وحدة التخزين الفونولوجي، فيكررها داخليا حتى لا تتلاشى، الذي يتمثل في عد نقاط البطاقات الأخرى، ثم يتم اخذ نواتج البطاقات إلى وحدة التخزين الفونولوجي، ثم بواسطة الإداري

المركزي يتم استرجاع تلك النواتج بنفس الترتيب الذي قدمت فيه، لأن هذا المكون يتعامل جيدا مع المعلومات الموجودة في الذاكرة العاملة، الذي تختص بالمحافظة على التنظيم الزماني للعناصر المخزنة فيها. (بن صافية،202،ص101)

لكن وجود تأثير الحذف اللفظي (عامل مؤثر في الحلقة الفونولوجية راجع إلى تداخل مهمتين عد النقاط الحمراء والاحتفاظ بترتيبها في البطاقات) أعاق عمل ميكانيزم الإعادة اللفظية .

وكل ما سبق يفترض أن الحالة A تعاني من اضطراب على مستوى المكونات الذاكرة العاملة.

حيث أثر على نتائج الاختبار فظهرت بذلك وحدة الحفظ متفاوتة بين 0 و 2 وهي منخفضة جدا كون أن وحدة حفظ الذاكرة العاملة تتطور من سن 2 إلى 13، وبالمقارنة بين نتائج الاختبارات الثلاثة نجد أن وحدة الحفظ الأكبر كانت في الاختبار الثاني الذي يقيم عمل الإداري المركزي و رغم هذا فتظل وحدة الحفظ أقل من الطبيعي، بينما الاختبارين الآخرين اللذان يقيمان الحلقة الفونولوجية والمفكرة البصرية الفضائية كانت وحدة الحفظ منخفضة جدا. وعليه سنفسر نقص وحدة الحفظ في الاختبارات الثلاثة إلى إحدى العوامل التالية:

1. ضيق في وحدة الحلقة الفونولوجية، إذ لا تتسع للوحدات التي تتوافق مع العمر الزمني للطفل (من 2 إلى 13). و هذا راجع إلى:
   - السعة الصغيرة لوحدة التخزين الفونولوجي.
   - بطء في عمل ميكانيزم الإعادة اللفظية الآلية، وهذا عند نقل المعلومات السمعية مباشرة إلى وحدة التخزين الفونولوجية، أو عند تكرارها حتى لا تتلاشى آثارها، أو عند تحويل المعلومات البصرية اللفظية المقدمة بصريا والمقروءة نحو وحدة التخزين الفونولوجي، وهذا يفسر الحذف الذي وقعت فيه الحالة.
2. خلل المفكرة البصرية الفضائية في أداء وظيفتها وهذا راجع إلى:

   خلل في نظام التخزين البصري أو ميكانيزم المراجعة الفضائية فتنتج ذلك الأخطاء كالإبدال والحذف.
3. قصور في عمل الإداري المركزي في الإتيان بالمعلومات من الذاكرة الطويلة المدى بغرض المعالجة أو أثناء الاسترجاع، كمعالجة الترتيب العكسي للأرقام ثم استرجاعها. وكذا قصوره في

التنسيق بين المكونات الفرعية للمفكرة البصرية الفضائية والوحدة الفونولوجية، فينتج بذلك أخطاء في كالحذف والإبدال.

الاستنتاج العام حول الحالة A

من خلال مجموع المقابلات التي أجريت مع الحالة A والأم و بعد تطبيق لاختبار ستروب الذي يقيس الانتباه الانتقائي والاختبارات الثلاثة (اختبار وحدة حفظ الأرقام، واختبار الوحدة الحفظ العكسية للأرقام و اختبار وحدة الحفظ العددية) التي تقيس الذاكرة العاملة بمكوناتها الثلاثة.

ظهر على الحالة A أن لديها اضطراب في الوظائف المعرفية عموما وفي الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة خصوصا.

فبتتبع تاريخ الحالة ظهر أن هناك اضطرابات في الجانب النفس حركي (الجلوس المشي، الابتسامة، المقوية العضلية لليد)،كما أن اللغة اكتسبت في سن متأخر و من الملاحظ أن الحالة ليس لديها القدرة على السرد بل كلامها محدود عبارة عن جمل متفرقة.

وكذا سلوكات توحودية التي تعتبر مصاحبة للمرض (الهز، اللعب النمطي، النظر في الفراغ).

والشيء الذي يميز الحالة A هو المحيط الأسري الثري، فبفضل المجهودات المبذولة من طرف الأم و الأخت و استطاعت الحالة تنمية قدراتها، منها الحركة الدقيقة (التلوين الكتابة، الرسم) وكذا القراءة، مع الانخفاض التدريجي للسلوكات التي صاحبت المرض.

وحتى تنمية الجانب العاطفي لحالة A. ولكن لم تكن لتظهر هذه النتيجة بدون وجود عاملين وهما أساس والقاعدة التي يبنى عليها التكفل وهو اكتشاف المرض في سن السنتين وإتباع الحمية المضبوطة نوعا ما، وهذا بوجود مأكولات ممنوعة منها الحليب والبيض اللحوم بجميع أنواعها وكذا تخصيص حليب مستورد من فرنسا أما الخضر والفواكه فزادت في الكمية نظرا أن الكمية الموصوفة من طرف أخصائي التغذية لا تتناسب مع سن الحالة حسب رأي الأم.

وأما فيما يخص نتائج اختبار ستورب، فعند تطبيق الاختبار ظهر على الحالة صعوبة في القراءة السريعة، حيث كانت بطيئة جدا، حيث بمجرد إعطاء التعليمة "بالسرعة" تفقد الحالة تركيزها وتتعثر في القراءة، وهذا ما فسر التناقض الموجود في نتيجة الاختبار حيث كان مستوى الحالة في جميع البطاقات متفاوت بين الضعيف وفوق المتوسط ،أما درجة التداخل التي تقيس الانتباه

الانتقائي فكانت في المستوى المرتفع، وحسب تعاملي مع الحالة وملاحظاتي عنها فهذه الدرجة لا تعني أن لديها مستوى عالي من الانتباه الانتقائي بل العكس تماما، حيث أن الحالة لم تلاحظ أن هنالك تداخل في اللوحة بين تسمية الكلمات وألوانها هذا من جهة، ومن جهة أخرى فالحالة لديها صعوبة في القراءة أما تسمية الألوان فتجد فيها سهولة نوعا ما، لذلك كان اهتمامها مركز حول الألوان، وبهذا يكون انتباهها انتباها انتقائيا تلقائيا حيث أن تركيزها كان موجها لمثير يشبع حاجاتها.

وبهذا يصبح المستوى المرتفع الذي تحصلت عليه في بطاقة التداخل يفسر القصور الكبير في الانتباه الانتقائي.

وهذا توافق مع نتائج الاختبارات الثلاثة التي تقيس مكونات مختلفة من الذاكرة العاملة حسب نموذج بادلي، حيث تبين أن للحالة A قصور في وحدة الحفظ التي تراوحت بين "0 و 2" فظهرت أخطاء في عملية الاسترجاع ، والاسترجاع بالترتيب، وهذا راجع للخلل في مكونات الذاكرة منها:

- الحلقة الفونولوجية و تحديدا في ميكانيزم الإعادة اللفظية الذي يسمح بتنشيط المعلومات حتى لا تنسى و نقلها إلى الوحدة الفونولوجية أو معالجتها قبل ذلك إذا كانت بصرية، وكذا وحدة التخزين الفونولوجي التي لا تتسع لوحدات كبيرة فكانت بذلك و حدة الحفظ في الاختبار الذي يقيس الحلقة الفونولوجية " 0 ".
- المفكرة البصرية الفضائية التي تقوم بمعالجة المعلومات البصرية الفضائية و تخزينها لإعادة استرجاعها مرة أخرى كون أن الحالة لم تتمكن من المعالجة البصرية الفضائية و الاحتفاظ بها واسترجاعها بمراعاة الترتيب وهذا يفسر النتيجة التي حصلت عليها في المقياس التي بلغت "0".
- الإداري المركزي الذي يعتبر المنسق بين المفكرة والحلقة الفونولوجية، والذي يقوم باستدعاء المعلومات من الذاكرة الطويلة المدى من أجل المعالجة و الاسترجاع، فكانت نتيجة الاختبار في وحدة الحفظ العكسية للأرقام هي وحدة واحدة.

2. تقديم الحالة الثانية N:

- **ملخص المقابلة الأولى**

المقابلة الأولى أجريت في مركز الرياحين لذوي الاحتياجات الخاصة الكائن في منطقة "ارتيزانة التابعة لبلدية برج الكيفان"، وتم إجراؤها مع المربية.

فالحالة N طفل يبلغ من العمر15سنة، مدة تواجده في المركز هي أربع سنوات، صنف مع الإعاقات العميقة و هو في قسم التفطين، و حسب ما أدلت به المربية أن الحالة لم يكتسب اللغة، و يتميز بعدائية كبيرة، وكذا أعراض توحدية (الهز، لعب نمطي، النظر في الفراغ...)، أما بالنسبة للاستقلالية فهو ذو مستوى لا بأس (التبول ،التبرز)، ولكن يحتاج دائما إلى مراقبة، يستجيب لتعليمات البسيطة (قف،افتح درجك...)،لا يستطيع التعبير عما يشعر به (عندما يشعر بألم في رأسه مثلا يضرب رأسه في الحائط) لديه مشكل في الحركة الدقيقة (لا يمسك القلم، صعوبة في فتح العلب مثلا...)، لديه شهية كبيرة.

وعلى العموم وحسب تصريح من المربية فهنالك صعوبة كبيرة في التعامل مع الحالةN، نظرا لعمق الإعاقة.

- **ملخص المقابلة الثانية:**

أجريت المقابلة الثانية في قسم التفطين مع الحالة N والمربية، فكان الهدف من المقابلة أخد معلومات أكثر دقة مع تسجيل ملاحظات عن الحالة أثناء ممارسة نشاطاته الصفية.

عند دخولي للقسم كان الحالة N جالسا على الكرسي وجالسا على يديه حيث قالت لي المربية هو دائم الجلوس بهذه الطريقة وهو تعبير عن عدم رغبته في القيام بالأنشطة، حيث أنها تجد صعوبة في إقناعه أو إجباره على القيام بعمل ما، و ذكرت المربية أن الأنشطة التي تقام في مستوى قسم التفطين تهدف إلى تنمية الحركة الدقيقة والإدراك البصري.

ومن ضمن هذه الأنشطة نجد لعبة فقاعات الصابون والماء، لعبة الكأس والكرة، لعبة الأحجام، البيانو (من أكثر الأنشطة التي يحبها ويستمتع بها) الرسم الحر، الأشغال اليدوية، التلوين ،الألوان المائية..(أنظر الملحق 12،11،10،9،8،7،6)

فمن بين هذه الأنشطة، برمجت المربية مع الحالة N لعبة الفقاعات، فكان الحالة N منتبها للفقاعات المتطايرة بعد نفخ المربية بواسطة أنبوبة في الماء والصابون، ثم أعطت إليه الأنبوبة ليقوم هو بالفخ، فلم يستطع التقليد بل أحيانا بدل النفخ يقوم بالمص. ثم أحضرت المربية بعد ذلك كرة ووضعتها في وسط الماء لتطفو الكرة في السطح ثم تضرب الكرة. الحالة N لديه تردد ولا يرغب في إدخال يده للماء، ألحت عليه المربية فلم يستحب أمسكت يده وقامت هي بالعملية بيده، فظهر عليه نوع من الرفض و التقزز لأن يده تبللت بالماء و الصابون.

أما بالنسبة للعبة الأحجام فبمجرد أن وضعت المربية اللعبة أمامه، وبدون أن تأمره المربية قام بوضع القطع في العمود بسرعة ودون مراعاة ترتيب الأحجام، فذكرت المربية انه قام بوضعها بهذه السرعة للتخلص منها كونه ليس لديه رغبة في القيام بالأنشطة كما ذكرت أنه لا يراعي الأحجام ولا الألوان وأن هذين المفهومين غير مكتسبين لدى الحالة.

واللعبة الأخيرة كانت لعبة الأكواب، حيث توضع الكرة أمامه ثم تغطى بكوب ويحرك الكوب بين كوبين آخرين وعلى الحالة أن يجد الكوب الذي يحوي الكرة.

فل تكن للحالة رغبة في اللعب وبعد الإصرار عليه، اوجد الكوب المطلوب مرة واحدة، ثم رفض بعد ذلك المواصلة، و ذكرت المربية أن هذه اللعبة يجيدها بشكل جيد.

بعد هذه الأنشطة ظهر على الحالة التعب والملل وبدأ بالصراخ تعبيرا عن تعبه وأحيانا يضرب المعلمة. فأوقفت بذلك العمل، وذكرت المربية أن الحالة عندما يتعب يصرخ ويرفض العمل لا يمكن الإصرار عليه، لأنه سيصعب التحكم فيه بعد ذلك و خاصة وانه يتميز بالعدائية تجاه نفسه كضرب رأسه في أي شيء يجده (سبق أن ضرب رأسه على الحائط)، وكذا تجاه غيره.

وذكرت المربية أن حبه الكبير للطعام يستعمل أحيانا لتهدءته، حيث لوحظ أن للحالة شراهة كبيرة للطعام وظهر من طريقة أكله (السرعة)، ورغبته الملحة في الزيادة الطعام (ليس لديه حدود).

ومن خلال الأنشطة التي قام بها ظهر أن الحالة يعاني من تواصل بصري متذبذب، فأحيانا لا ينظر إلى العينين بل ينظر في الفراغ أثناء النداء، وإذا نظر لا يطيل، كما أن الحالة لديه حركية زائدة و خاصة

برأسه حيث يحركها كثيرا يمينا و يسار، أما بالنسبة للانتباه فمن خلال لعبة الفقاعات استطاع أن ينتبه للفقاعات المتطايرة.

- **ملخص المقابلة الثالثة**

المقابلة الثالثة أجريت مع أم الحالة N، وهدفت من هذه المقابلة أخذ معلومات عن المرض (اكتشافه) وكذا طريقة الحمية الغذائية (متبعة أم لا)، بالإضافة إلى جمع معلومات عن الجانب الاجتماعي-الاقتصادي-العائلي، النمو المعرفي، النمو النفسحركي، النمو اللغوي، النمو العاطفي، السلوك/الطبائع (أنظر الملحق رقم 1).

بعد تنسيق مركز الرياحين مع أم الحالة N، تم تحديد موعد للمقابلة على مستوى المركز، حيث أبدت الأم استعدادا كبيرا للمساعدة، وخاصة بعدما وضحنا أن هذا العمل يخدم البحث العلمي، ويعتبر خطوة للتعريف بهذا المرض.

فبما أن المقابلة كانت نصف موجهة، فكنت بذلك اطرح الأسئلة للتوجيه وأدع لها الفرصة في سرد التفاصيل، وكانت البداية بملء استمارة دراسة حالة التي احتوت على المحاور المذكورة أعلاه، وفي نفس الوقت اجمع معلومات عن المرض والحمية.

فالحالة N يعيش في الأسرة الكبيرة، وهو الطفل ما قبل الأخير بين بنتين وذكرين، والأسرة من طبقة متوسطة.

ذكرت الأم أن ظروف الحمل والولادة كانت طبيعية، وبعد عدة شهور من الولادة لاحظت أن النمو النفسحركي للحالة غير عادي وخاصة أن N ليس طفلها الأول، وظهر لها من خلال عدم الاستجابة لصوتها عندما تنادي له باسمه (لا يعرف اسمه)، وفي نفس الوقت عندما يسمع ضجيج يلتفت إلى مكان الصوت أي أن المشكل ليس في حاسة السمع، وهذا في الأشهر الأولى من الميلاد، وذكرت الأم أن N تعلم الجلوس لكن كان جلوسه جامد، لا يلتفت لا يمين ولا يسار وشبهته بالدمية، وإذا سقط أرضا لا يستطيع أن يعيد نفسه كما كان، وهذا ما جعلها تستشير الأطباء في سن العامين وخاصة أن الحالة لم ينطق و يضرب رأسه في أي شيء يجده أمامه ويهز دون توقف وحتى وهو نائم.

لكن الأطباء لم يكتشفوا المرض وشخصوا الحالة على أن لديه تأخر في النمو وليست إعاقة بل هو بطء سيتدارك مع النمو. وذكرت الأم أنها لم تقتنع وإعادة استشارة أطباء آخرين و القيام بصور للدماغ(EEG) للحالة N لكن لم تتوصل إلى تشخيص ما يعانيه ابنها.

بعد هذه المحاولات ذكرت الأم أنها حاولت أن تقنع نفسها أن ابنها عادي، و لكن دائما كانت تشك في أن N لديه مشكل ما، خاصة انه كان عدائي ومفرط الحركة ولم يتعلم الكلام وهو في سن ثلاث سنوات ونصف.

وفي سن أربع سنوات، وبعد اكتشاف مرض الحالة A التي هي ابنة عمة N، قامت العائلة بإجراء تحاليل لـ N في مستشفى مصطفى باشا وهو المستشفى الوحيد في الجزائر الذي يقوم بهذا النوع من التحاليل شكا منهم أن N قد يكون مصاب بنفس المرض وخاصة أن لديهم أعراض مشتركة، ليكتشف بهذا مرض N أنه بيلة حمض الفينيل بيروفيك، وكانت تركيز حمض الفينيل الموجود في دمه بلغ 320مغ/ل. وهي اقل من تركيز الحالة A التي تبلغ من العمر آنذاك سنتين.

وذكرت الأم أن بعد اكتشاف المرض مباشرة بدأنا الحمية (الحليب الخاص، استيراد المواد الغذائية الأخرى، الخضر والفواكه بالكميات المحددة، البيض و اللحوم بكل أنواعها ممنوعة). لكن كانت هنالك صعوبة كبيرة، وخاصة أن N كانت لديه شهية كبيرة للطعام وكمية الغذاء المخصصة في الحمية صغيرة لا تسد جوعه.

وفي نفس الوقت تم إدخاله إلى مركز لذوي الاحتياجات الخاصة وصنف ضمن الإعاقات العميقة فذكرت الأم أنN تحسن كثيرا، حيث كان قبل البدء في الحمية ودخوله إلى المركز كأنه في عالم آخر غير مندمج ولا يشعر بمحيطه، أما الآن أصبح يعرف اسمه. يجلس على الكرسي، يستجيب للتعليمات البسيطة (تعال، اذهب...).

وبعد سنتين من إتباع الحمية، وبعد إجراء معاينة عند طبيب للأمراض العقلية، فقدت الأم الأمل في تحسن ابنها بعدما أقنعها الطبيب أن ابنها لن يشفى وسيبقى دائما معاق عقليا ولا داعي لإتباع الحمية فهي إسراف للمال والجهد.

وكما أن الأم كانت تعيش في البيت الكبير فكانت تجد صعوبة في التعامل مع ابنها و خاصة أن الجدة والأعمام لم يفهموا المرض، فكانوا يعاتبونها ويعتبرون أن تلك الحمية هي حرمان للطفل، وبكل هذه المعطيات تم إيقاف الحمية وعادN إلى أكل كل شيء تقريبا، ماعدا الحليب فكان يشرب الحليب المخصص للمرض والبيض لم يكن يتناوله. واللحم أحيانا يأكله وأحيانا لا. ولم تكن الأم تجد الوقت للتفرغ له، حيث كانت ولازالت تضعه أمام التلفاز ليشاهد طيور الجنة لمدة ثلاث إلى أربع ساعات متواصلة

وحاليا الحالةN تحت العلاج فهو يتابع عند طبيب الأمراض العقلية، وهو يتناول الأدوية المنومة والمهدئة، حيث قالت الأم أنه لا ينام لا يبقى هادئ إلا بالدواء.

الإستنتاج العام حول الحالة N

نظرا لكون الحالة يعاني من إعاقة عميقة فلم نتمكن من تطبيق الاختبارات عليه واكتفينا بجمع معلومات عنه من خلال ملاحظته في قسم التفطين أثناء قيامه بنشاطات الصف، ومن خلال لقاءات مع الأم والمربية لتكون لدينا معطيات شامة عنه.

الحالة N صنف مع الإعاقات العميقة بعد إجراء التشخيص من طرف أخصائي نفسي و أرطفوني، فبما أن مستوى الإعاقة يحدد انطلاقا من معامل الذكاء فهذا يعني أن الحالة N لديه اضطراب في الوظائف المعرفية كون أن هذه الأخيرة تمثل النضج العقلي للفرد على العموم، وعلى وجه التحديد يوجد قصور أو اضطراب في وظيفة الذاكرة العاملة لأن هذه الأخيرة تتطور بنمو الإنسان (النمو المعرفي) و توجد علاقة طردية بين الذكاء والذاكرة العاملة، أي كلما ارتفعت قدرات الذاكرة العاملة كلما كان معامل الذكاء مرتفع فهذا من جهة، ومن جهة أخرى فتبين أن الحالة N تم اكتشاف مرضه في سن متأخر حتى سن 4سنوات. وبعد ذلك اتبع الحمية الخالية من الفينيل لمدة عامين فقط، ومنذ ذلك الوقت وحتى وقتنا الحالي فالحمية ليست متبعة بطريقة نظامية، وخاصة وأن الحالة Nلديه شهية كبيرة للطعام وهذا ما صعب على الأم تخصيص طعام دون الذي تعود عليه، و هذا كله يفسر أولا التأخر في النمو النفس حركي. وعدم اكتساب اللغة و الحركة الدقيقة الحركة و السلوكات التوحدية التي لازالت ظاهرة لديه والعدائية الكبيرة تجاه نفسه والآخرين التي هي أعراض مصاحبة للمرض، و كذا اضطراب في الجانب الانفعالي.

وحتى في المركز هناك صعوبة كبيرة في التعامل معه ورغم المستوى البسيط للأنشطة التي تهدف إلى تنمية الإدراك البصري والحركة الدقيقة إلا أن الحالة لا يستجيب بقدر كبير لها.

كما أن الحالة حاليا توصف له أدوية منومة وأخرى مهدئة نظرا لعدم استقرار حالته بعد اكتشاف المرض. وكما أن الجانب الأسري لم يكن له دور في تطوير قدرات الطفل فتواجد الأم في الأسرة الكبيرة، ونقص الوعي من طرف المحيط ساهم في تدهور حالة N فبقاء الحالة أمام التلفاز لمدة ثلاث إلى أربع ساعات وهو يشاهد طيور الجنة لن يساهم في تحسن والتطوير من قدراته.

II. مناقشة الفرضيات:

1. التذكير بالفرضية الأولى:

يوجد اضطراب في الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيروفيك.

سنبين من خلال الجدولين نتائج اختبار الذي يقيس الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة

الحالة A	المستوى
البطاقة A	مستوى دون المتوسط(1)
البطاقة B	مستوى دون المتوسط (1)
البطاقة C	مستوى متوسط (2)
البطاقة B	مستوى متوسط (2)
الانتباه الانتقائي	مستوى مرتفع
الحالة N	إعاقة عميقة

الجدول رقم (14): يبين نتائج اختبار ستروب الذي يقيس الانتباه الانتقائي

اسم الاختبار / اسم الحالة	اختبار وحدة حفظ الأرقام	اختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام	اختبار وحدة الحفظ العددية
الحالة A	**وحدة الحفظ "0"**	**وحدة الحفظ "1"**	**وحدة الحفظ "0"**
الحالة N	**إعاقة عميقة**		

الجدول رقم (15):يبين نتائج الاختبارات الثلاثة التي تقيس الذاكرة العاملة

من خلال نتائج الجدول (11) و (12) اللذين يبينان نتائج الاختبارات التي تقيس الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة لدى الحالةNو A.

فكان بذلك مستوى الحالة A في الانتباه الانتقائي مرتفع ولكن النتيجة لا تعبر عن الانتباه الانتقائي. حيث أن الحالة لم تصل إلى التركيز الإرادي على مثير من بين عدة مثيرات، كون أن الحالة وجدت صعوبة في قراءة الكلمات هذا من جهة، ومن جهة أخرى لم تنتبه الحالة أن الكلمات الملونة التي تسمي ألوانها هي عبارة عن أسماء الألوان (مثلا كلمة أحمر مكتوبة بالأصفر)، فالنتيجة التي نصل إليها أن انتباهها كان تلقائيا لمثير يشبع حاجاتها، كما يبين أن هناك اضطراب في وظيفة الانتباه الانتقائي عند الحالة A.

أما الحالة N فمستوى الإعاقة يكفينا أن نستنتج اضطراب في وظيفة الانتباه الانتقائي، كون أن الوظائف المعرفية تمثل النضج العقلي للفرد، فإذا صنف الحالة N في مستوى الإعاقة العميقة فهذا يعني تأخر في النضج العقلي و عليه وجود اضطراب في الوظائف المعرفية بصفة عامة و وظيفة الانتباه الانتقائي كونها تتدخل في الوظائف المعرفية الأخرى. فهذه النتيجة توافقت مع دراسة Weglage التي كانت في سنة 1996، وChannon وHuijbregt في سنة 2005 الذين توصلوا إلى وجود اضطراب في وظائف الانتباه سواء عند الكبار أو الأطفال المصابين بـPCU،أما فيما يخص دراسة Andersonسنة 1998 فإن التفسير الذي قدمه للنتيجة التي توصل إليها في أن الاضطراب عند المصابين بـ PCU يمس القدرات البصرية أكثر منه السمعية أي أن لديهم اضطراب في الانتباه البصري و الانتقائي، أما الانتباه السمعي فهو ذو مستوى جيد عند هذه الفئة،فهذا يتطابق مع ما لمسناه في كل الحالات التي أجريت عليها الدراسة سواء الاستطلاعية و الأساسية حيث كانت لديهم قصور في الانتباه الانتقائي، أما الانتباه السمعي فصرحت كل من أم الحالة A و أم الحالة S أثناء المقابلات أن الحالتين لديهم قدرة تذكر قوية لكل ما هو سمعي (ملحن) أي يفسر أن لديهم الانتباه السمعي جيد مقارنة بالبصري و الانتقائي، و نفس الشيء للحالة N فذكرت المربية أن أفضل النشاط الذي يحبذه هو البيانو و لعبة الموسيقى حيث يعيره اهتمام كبيرا، مقارنة بالأنشطة الأخرى .

أما فيما يخص الذاكرة العاملة فظهر أن الحالتين لديهم اضطراب كبير في وظيفة الذاكرة العاملة فعكست بذلك نتائج الاختبار،فوحدة الحفظ كانت منخفضة جدا لما يجب أن يكون، كون أن الذاكرة العاملة تتطور من 2 إلى 13 سنة و هذا ما يتناسب مع نمو الوظائف العقلية. و وفقا لهذا فالحالة N لديه قصور و تأخر في النضج العقلي سينتج منه اضطراب في وظيفة الذاكرة العاملة و خاصة أن هذه الأخيرة تتدخل في جميع الوظائف المعرفية الأخرى ، أما الحالة A فدرجتها في الاختبارات الثلاثة التي

تقيس كل منها مكونات الذاكرة العاملة حسب نموذج بادلي فتبين أن للحالة قصور في الإداري المركزي. الحلقة الفونولوجية بمكوناتها الفرعية وكذا المفكرة البصرية الفضائية.

و النتيجة التي توصلنا إليها توافقت مع دراسة Deroche و Stemerdinkو كذا Araujo و Arnold الذين توصلوا إلى وجود اضطراب في مجموعة من الوظائف منها الذاكرة العاملة عند الأطفال و الراشدين المصابين بـ PCU والعالجين مبكرا.

و نفس النتيجة بالنسبة لدراسة White وChrist، فالأول توصل أن الخلل موجود في إستراتيجية التخزين بعدما اقترح بروفيل التشوهات الموجودة عند أطفال PCU–TP،أما الثاني فتوصل إلى أن الاضطراب لا يمس الذاكرة الفورية بل يكون على مستوى الذاكرة العاملة خاصة في مرحلة المراهقة و الرشد.

أما دراسة كل من Smith و Channon وGassio فقد تناقضت مع ما تم التوصل إليه في دراستنا كون أن Smith في دراسته المقارنة لم يجد فروق بين مجموعة الأطفال المصابين بـ PCU–TP والمجموعة الضابطة، ونفس النتيجة توصلت إليها دراسة Channon و Gassio، فلم تكن هنالك فروق بين المصابين والأصحاء في وظيفة الذاكرة، و ربما نفسر هذا التناقض إلى التشخيص المبكر للمرض وإتباع الحمية حيث يعتبر هذان العاملان مهمان لمنع الأضرار العصبية الناجمة عن المرض وبهذا لم تظهر فروق بين المصابين و الأصحاء.

ومن خلال كل ما سبق، ومن خلال معطيات حالات مجموعة الدراسة ونتائجها على اختبار سترووب الذي يقيس الانتباه الانتقائي والاختبارات الثلاثة التي تقيس الذاكرة العاملة، نستنتج أن الفرضية الأولى تحققت حيث أن المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك لديهم اضطراب في الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة).

2. **التذكير بالفرضية الثانية والثالثة:**

- التشخيص المتأخر يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصاب ببيلة حمض الفينيل بيرفيك.
- عدم إتباع الحمية يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي، الذاكرة العاملة) لدى المصابين ببيلة حمض الفينيل بيروفيك.

من خلال المقارنة بين نتائج الدراسة للحالات الثالثة (الحالة A والحالة N) في الدارسة الأساسية والحالة S في الدراسة الاستطلاعية.

اسم الحالة	الحالة A	الحالة N	الحالة S
سن اكتشاف المرض	عامين	4 سنوات	18 شهر
إتباع الحمية	متبعة لكن بتغيير طفيف في الكمية	غير متبعة تقريبا	متبعة بانضباط
مستوى الوظائف المعرفية الحالة	و جود اضطراب في الوظائف المعرفية	إعاقة عميقة	مستوى غير معروف بدقة لكن يتمدرس في مدرسة عادية

الجدول رقم (16): يبين مقارنة بين الحالات الثلاثة في المتغيرات الثلاثة.

من خلال الدراسة للحالتين A و N و للحالة S من خلال المعلومات العامة التي توصلنا إليها في الدراسة الاستطلاعية، نستنتج أن هنالك تفاوت في مستوى اضطراب الوظائف المعرفية تبعا لعاملين وهما تشخيص المرض مبكرا و كذا الصرامة في إتباع الحمية.

فمن خلال تطبيق الاختبارات التي تقيس كل من الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة عند الحالة A تبين أن لديها اضطراب على مستوى الوظيفتين، أما الحالة N فنظرا لعمق الإعاقة العقلية وعدم اكتسابه للغة فلم نتمكن من تطبيق الاختبارات و استنتاجا نتوصل إلى وجود قصور في الوظائف المعرفية وبدرجة أكبر من الحالةA، وأما الحالة S التي جمعني لقاء مع أمه لأخذ معلومات عن المرض كونها رئيسة لجمعية PCU وأم لمصاب بهذا المرض.

فذكرت أن ابنها اكتسب اللغة بطريقة جيدة، وحاليا يتمدرس في مؤسسة عادية، ويعاني من صعوبات في الكتابة ونقص التركيز في الجانب الأكاديمي .

ومن خلال هذه المعطيات حول الجانب المعرفي، وربطها بسن اكتشاف المرض وإتباع الحمية الخالية من الفينيل ألأنين، فنجد أن الحالة S تم اكتشاف مرضها مبكرا مقارنة بالحالتين الأخريين، ثم تليه الحالة A وأخيرا الحالة N.

أما فيما يخص الحمية، فالحالة S يعتبر الحالة التي اتبعت حمية صارمة موصوفة من طرف أخصائي التغذية، على خلاف الحالة N والذي اتبع الحمية بصرامة لمدة عامين فقط بعد اكتشاف المرض، ثم أخل بها لدرجة كبيرة من ناحية الكمية والنوعية كاللحم الذي يصنف في قائمة الممنوعات، أما الحالة A فذكرت الأم أنها غيرت فيها من ناحية الكمية لكن دون المساس بأغذية القائمة الممنوعة.

وبهذا نصل إلى وجود علاقة طردية، بين مستوى اضطراب الوظائف المعرفية وسن اكتشاف المرض والصرامة في إتباع الحمية الغذائية. أي كلما اكتشف المرض متأخرا ولم تتبع الحمية بطريقة صارمة كلما زاد اضطراب الوظائف المعرفية، وهذا ما توافق مع دراسة Burgard سنة 2000 ودراسة Waisbren سنة 2007 التي بينت وجود علاقة عكسية بين ارتفاع مستوى حمض الفينيل ألانين ومعامل الذكاء حيث أن ارتفاع نسبة حمض الفينيل في الدم يعكس الاكتشاف المتأخر للمرض وعدم إتباع الحمية الخالية من الفينيل فتزيد بذلك نسبته في الدم، ومعامل الذكاء هو يمثل النضج العقلي وهذا الأخير يعكس مستوى الوظائف المعرفية.

ونفس الشيء بالنسبة لدراسة Brumm، توصلت إلى نتائج مطابقة لدراستنا، وهي أن معامل الذكاء QI يرتبط ارتباطا وثيقا بعمر بدأ العلاج.

وعليه ومن خلال النتائج المتوصل إليها من الاختبارات الثلاثة التي تقيس الذاكرة العاملة واختبار ستروب الذي يقيس الانتباه الانتقائي، ومجموع المقابلات التي أجريت مع الأمهات والمربية، إجراء مقارنة بين نتائج الحالات الثلاث، نتوصل إلى أن التشخيص المتأخر لمرض PCU يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية ونفس الشيء بالنسبة للحمية فعدم إتباعها يزيد من اضطراب الوظائف المعرفية .أي كل من الفرضية الثانية والثالثة قد تحققت.

III. الاستنتاج العام:

من خلال دراستنا للوظائف المعرفية وتركيزنا على وظيفة الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة لدى المصابين بـ "بيلة حمض الفينيل بيروفيك"، وباستعمالنا لمجموعة من أدوات القياس منها اختبار ستروب للانتباه الانتقائي والاختبارات الثلاثة التي تقيس الذاكرة العاملة بمكوناتها الثلاثة حسب نموذج بادلي فاختبار وحدة حفظ الأرقام يقيس الحلقة الفونولوجية، واختبار وحدة الحفظ العكسية للأرقام يقيس الإداري المركزي وأخيرا اختبار وحدة الحفظ العددية الذي يقيس المفكرة البصرية الفضائية، بالإضافة إلى مجموعة من المقابلات مع الأمهات والمربية. توصلنا إلى مجموعة من نتائج اتفقت مع بعض الدراسات السابقة. فتمكنا من الإجابة على تساؤلات الدارسة، ومنه تم تأكيد الفرضيات الثلاثة.

فالفرضية الأولى التي تفترض وجود اضطراب في الوظائف العرفية (الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة) قد تأكدت من خلال ما توصلنا إليه من نتائج في الاختبارات المذكورة سابقا، فاختبار ستروب أظهر لنا أن مستوى الانتباه الانتقائي مرتفع وهذا تناقض مع الملاحظات التي جمعت أثناء الاختبار حيث أن هذه الدرجة التي تحصلت عليها لم تكن نتيجة لمستوى انتباه الحالة الانتقائي، بل هو عبارة عن انتباه انتقائي لكن تلقائي بما يتوافق مع حاجات الحالة، وهو انعكاس للقصور في الانتباه الانتقائي حيث لم تمييز بين المثيرين لتنتقي أحدهما دون الآخر، بل كان انتباهها موجه نحو تسمية الألوان دون التركيز على الكلمات التي هي أسماء للألوان التي تسميها كون أن تسمية الألوان تجد فيها سهولة مقارنة بالقراءة .

أما الاختبارات الثلاثة أظهرت اضطراب في الذاكرة العاملة حيث كانت وحدة الاسترجاع جد صغيرة في كل من الاختبارات، وهذا يبين وجود اضطراب في المكونات الثلاثة للذاكرة العاملة حسب نموذج بادلي. فالحلقة الفونولوجية وتحديدا وحدة التخزين الفونولوجية التي لم تتسع لوحدات كبيرة، وكذا بطء ميكانيزم الإعادة اللفظية في تكرار المعلومات اللفظية ونقلها إلى وحدة التخزين. كما أن الإداري المركزي أظهر عجز في الإتيان بالمعلومات من الذاكرة الطويلة المدى من أجل المعالجة و الاسترجاع، وأخطاء الحذف والإبدال في الاختبار الثالث كانت نتيجة للخلل الموجود في المفكرة البصرية الفضائية.

وعليه فالفرضية الأولى قد تحققت لوجود اضطراب في الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة عند إحدى حالات الدراسة بينما الحالة الثانية فمستوى الإعاقة العميقة يكفينا للحكم بوجود اضطراب في وظائفها المعرفية

كون أن مستوى الإعاقة يحدد انطلاقا من معامل الذكاء وهو يعكس النضج العقلي أي مستوى تطور الوظائف المعرفية .

وبإجراء مقارنة بين نتائج الاختبارات الأربعة وكذا مستوى الإعاقة العميقة مع سن اكتشاف المرض ومستوى الانضباط في إتباع الحمية الخالية من الفينيل ألانين، نجد أن هنالك علاقة طردية بين درجة اضطراب الوظائف المعرفية بسن اكتشاف المرض وصرامة إتباع الحمية، حيث أنه كلما شخص المرض متأخرا وكلما لم تتبع الحمية بانضباط كلما نتج عنه اضطراب أكثر في الوظائف المعرفية. وبهذا تكون الفرضيتين الثانية والثالثة قد تحققت.

وفي الأخير ومن خلال هذه الدراسة نستنتج أن مرض بيلة الفينيل بيروفيك له تأثير مباشر على الوظائف المعرفية (الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة) كون أن حمض الفينيل ألانين يؤدي إلى سمية الدماغ وبذلك تظهر اضطرابات معرفية لدى المصاب، ولكن هذه الاضطرابات تزيد نتيجة للاكتشاف المتأخر للمرض حيث ينبغي أن تجرى التحاليل في اليوم الثالث بعد ميلاد الطفل، وكذا الإخلال بنظام الحمية الغذائية الخالية من حمض الفينيل ألانين كون أن الجسم غير قادر على استقلاب هذا الحمض الأميني فينبغي إتباع نظام غذائي مقرر من طرف أخصائي الأغذية الذي يكون مدروس في الكمية اللازمة لحمض الفينيل التي تحتاجها العضوية، دون زيادة تؤدي إلى إعاقة الوظائف الدماغية.

اقتراحات و توصيات:

تبين لنا من كل ما سبق ذكره أن بيلة حمض الفينيل بيروفيك (PCU) يعتبر من الأمراض الاستقلابية الناتجة من قصور في أنزيم الفينيل ألانين هيدروكسيلاز (PAH) والعامل المساعد BH4 الذي يحول حمض الفينيل (Phé) إلى حمض التيروزين(Try)، فينتج بذلك ارتفاع تركيز الفينيل في الدم فيتسبب في تسمم الوظائف الدماغية (HAS,2010,P11)

وهذا التسمم فسر بنظريتين حيث أن النظرية الأولى تفترض أن حمض الفينيل يعيق الاتصالات بين الخلايا العصبية، أما الثانية فترى أن حمض التيروزين يعتبر ناقلا عصبيا وبما أن الخلل الإنزيمي يؤدي إلى عدم استقلاب الفينيل و تحويله إلى تيروزين فتقل بذلك كمية الناقل العصبي في الدماغ، فيحدث بذلك اضطراب في الوظائف المعرفية للدماغ، وهذه الأخيرة تتمثل في جميع السيرورات العليا للدماغ كالانتباه الانتقائي، الذي يعتبر انتباها إراديا يحاول الفرد التركيز على المثير الموجود بين مجموعة من المثيرات وكذا الذاكرة العاملة التي كانت تسمى في وقت ليس ببعيد بالذاكرة القصيرة المدى التي تتمثل وظيفتها في عملية التخزين المؤقت للمعلومة لتنتقل بعد ذلك للذاكرة طويلة المدى، ثم أثبت الأبحاث بعد ذلك أن الذاكرة القصيرة المدى لا تقتصر وظيفتها على التخزين المؤقت بل تتعداه إلى المعالجة واسترجاع المعلومات من الذاكرة الطويلة المدى، ليقترح الباحث بادلي نموذجا للذاكرة العاملة المكون من ثلاث مكونات رئيسة (الحلقة الفونولوجية، المفكرة البصرية الفضائية، والإداري المركزي).

ونظرا لوجود هذه العلاقة بين المرض الاستقلابي الايضي والجانب العصبي أتت مجموعة من الدراسات لتربط بين الوظائف المعرفية بأنواعها ومرض بيلة حمض الفينيل بيروفيك كدراسة Brumm و Anderson حول الذاكرة العاملة والانتباه عند هذه الفئة ودراسة Smithحول الوظائف التنفيذية وكذا Burgard حول معامل الذكاء QI عند المصابين بـPCU.

وجاءت دراستنا كتكملة للبحوث التي أجريت في هذا المجال، وكدراسة على مجتمع عربي وتحديدا المجتمع الجزائري، والتي من خلالها حاولنا الكشف عن وجود الاضطراب في الوظائف المعرفية التي تمثلت في وظيفة الانتباه الانتقائي باستعمال الاختبار النفس عصبي ستروب، ووظيفة الذاكرة العاملة حسب نموذج بادلي بمجموعة من الاختبارات .

كما حاولنا معرفة دور التشخيص المتأخر للمرض وعدم الصرامة في إتباع الحمية في زيادة اضطراب الوظائف المعرفية.

وانطلاقا من هذا وبعد التحليل النفس عصبي للنتائج المتوصل إليها تبين لنا أن حالات الدراسة المصابة بـ PCU لديها اضطراب في وظيفة الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة، وأن التشخيص المتأخر للمرض وعدم الصرامة في إتباع الحمية الغذائية المخصصة لهذا المرض ستزيد من اضطراب الوظائف المعرفية.

فنود بهذا أن نختم دراستنا بمجموعة من الاقتراحات والتوصيات التي نلخصها فيما يلي:

- القيام بالمزيد من البحوث و الدراسات حول هذا المرض بغية إزالة الستار عنه والتعريف به في مجتمع الأخصائيين.
- دراسة الوظائف المعرفية الأخرى عند هذه الفئة، واستعمال أدوات تكون أكثر دقة لتكشف عن الجانب العصبي، و اقتراح بروفيل تشريحي عصبي لبيلة حمض الفينيل بيروفيك.
- إقامة أيام دراسية حول بيلة حمض الفينيل بيرفيك تكون موجهة للطلبة والأخصائيين والعامة.
- توعية فئة الأمهات بأهمية التشخيص المبكر لأطفالهن لتفادي الأضرار الوخيمة لهذا المرض وذلك بالوعي بالخصائص النمائية لكل مرحلة يمر بها الطفل فيسهل التفريق بين السوي والمرضي .
- التوعية بأهمية الحمية الغذائية للحد من تدهور القدرات المعرفية للمصاب بالمرض.

المراجع

المراجع العربية:

الكتب:

1. أنور محمد الشرقاوي، **علم النفس المعرفي المعاصر**،ط2،مكتبة الأنجلو المصرية القاهر،2003.
2. عدنان يوسف العتوم، **علم النفس المعرفي النظرية و التطبيق**، ط3، دار المسيرة، عمان،2012
3. ماجدة السيد عبيد، **صعوبات التعلم وكيفية التعامل معها**، ط2، دار الصفاء، عمان، 2013.
4. محمد عبيدات، محمد أبو نصار،علقة مبيضين، **منهجية البحث العلمي القواعد و المراحل والتطبيقات**، ط 2، دار وائل للنشر، عمان، 1999.
5. محمد عبد الرحمان الشقيرات، **مقدمة في علم النفس العصبي**، دار الشروق، عمان،2005.
6. نصر الدين جابر، **دروس في علم النفس الفيزيولوجي**، ط1، دار علي بن زيد للطباعة و النشر، الجزائر،2015.

الرسائل الجامعية:

1. بن صافية آمال، **الذاكرة العاملة لدى المصابين بعسر القراءة (تناول نفس معرفي من خلال نموذج بادلي BADDELEY للذاكرة العاملة)**، رسالة ماجيستر، جامعة الجزائر،2001.
2. خديجة بن فليس، **أنماط السيادة النصفية للمخ والإدراك والذاكرة البصرية دراسة مقارنة بين التلاميذ ذوي صعوبات التعلم (الكتابة و الرياضيات) والعاديين**، رسالة دكتوراه، جامعة الإخوة منتوري، الجزائر.
3. لكحل مصطفى، **الكشف عن أداء الذاكرة الأوتوبيوغرافية عند مرضى الفصام**، رسالة دكتوراه جامعة أبو بكر بلقايد، الجزائر،2008.
4. لوزاعي رزيقة، **العرض الجبهي دراسة نفس عصبية لوظيفتي الانتباه الانتقائي والذاكرة العاملة** رسالة ماجستير، جامعة الجزائر،2008.

المراجع الأجنبية :

القواميس:

1. Larousse médical, édition la rousse,Paris,2004

الرسائل الجامعية:

1. Cournarie Audrey, **La phénylcétonurie, du dépistage aux nouvelles thérapeutique**, thèse pour le diplôme d'état de docteur en pharmacie Université de limoges, 2011.
2. Segnorique A, Mémoire **de travail et Compréhension de L'écrit**, thèse de magistère Paris 5 Sorbonne, 1997
3. Virginie Richaud-Saleh, **Vécu parental de l'annonce du diagnostic de phénylcétonurie :39 parents « nancéiens » se souviennent** ,thèse pour obtenir le grade de docteur en médecine, Université de lorraine,2012.

المجلات والدوريات:

1. Bases Biologiques du traitement cognitif de l'information pour repenser l'éducation, **Cahiers de la Matisse**, Paris 2005.
2. Christophe Lalanne**,** La cognition : L'approche des Neuroscience Cognitive, **Université René Descartes Dpt Informatique**, Paris,2005.
3. La phénylcétonurie, **Encyclopédie Orphanet Grand Public** France Mai 2012.
4. Phénylcétonurie Protocole national de diagnostic et de soin, **Haute Autorité De Santé**, France, Mars 2010.
5. louise H. Crossley, Peter J. Anderson , Altérations neuropsychologique chez les patients phénylcétonuriques traités précocement ,**Institue de recherche de l'enfant Murdoch**, et Université de Melbourne, vic Australie, France ,2010.
6. comprendre le cerveau : naissance d'une science de l'apprentissage **Organisation de Coopération et de développement économiques** 2007

7. BOUAZZA , Effectifs des phénylcétonuriques en Algérie ,Département de biologie moléculaire et cullulaire, université de khanchla,2013

المواقع الالكترونية:

1. **Larousse médical,**20/11/2016,http://www.larousse.fr/encyclopedie /médical/ph%C3%A9nylc%C3%A9tonurie/15326.

2. **انتشار PCU في البلدان الأوروبية**، 2016/11/26، http://www.pku.com/fr/

الملاحق

الملحق 1 : ملف تاريخ الحالة N

BILAN ANAMNESTIQUE

INFORMATIONS GENERALES

Photo

Nom **:** ……

Prénom **:**.....N.....

Date et lieu de naissance **:24/1/200 القرارة**

Âge de patient **:** سنة 15

Adresse **:**……

Numéro de Tél **:**……

Date de consultation **:**……

Motif de consultation **:**.....

Par qui l'enfant est orienté **:**……

Situation conjugale :

ge de père **:** 53 Âge de mère **:**47

Parents vivent ensemble **:** نعم Divorce **:**لا

Mère décédée **:**لا Père décédé **:**لا

Situation professionnelle :

Profession de père **:** تاجر Profession de mère **:** ربة بيت

Dynamique familiale :

Nombre de frères et sœurs **:** أربعة إخوة

Garçons **:** 2filles **:**2

Place du patient dans la fratrie **:** الثالث أي ما قبل الأخير

Existe-t-il une consanguinité **:** نعم توجد

Etat de santé de la fratrie **:** جيدة

L'enfant vit avec ses parents **:** نعم

Vit chez un membre de famille **:** لا

Vit en institution **:** لا

Autres……

Conditions natales et poste natales :

1)Grossesse **:**

Nature de contraceptifs avant la grossesse **:** لا يوجد واقي

Grossesse désirée **:** نعم

La grossesse a-t-elle été **:** normale perturbée

Maladies pendant la grossesse **:** لا يوجد

Hospitalisation

2) Accouchement **:** Clinique ∗ Maison

Prématuré ☐ Post maturé ☐

Césarienne ☐ Forceps ☐

Poids **:** 3 كغ

Taille **:**……...

Indice Abgar **:** طبيعي

3) Après l'accouchement **:**

Durée de l'hospitalisation de la mère **:** يوم واحد

Etat psychique de la mère **:** Déprimé **:** Epanouie **:∗**

Etat physique **:** Bon **:∗** Asthénie **:**

Mise en couveuse de l'enfant **:** لا

Durée……

4) Alimentation **:**

Réflexe de la sussions **:** Présent **:∗** Absent **:**

Allaitement au sein **:∗** Artificiel **:**

Refus de téter **:** لا

Anorexie **:** Boulimie **:∗**

5) Sommeil :

Rituel du sommeil :" تناول منومات " مضطربة

Difficulté d'endormissement :

Calme : Agité :*

Insomnie : * Cauchemar :

Terreur nocturne : Somnambulisme :

Autres :…….....

6) Antécédents médicaux :

L'enfant a-t-il eu : Rougeole : Varicelle :

Rubéole : Méningite :

Opérations chirurgicales :

Végétations : Amygdales :

Hospitalisation :……

Autres : بيلة حمض الفينيل بيروفيك

Acuitéauditive :Testée : نعم

Résultats et precisions éventuelles : طبيعي

Acuitévisuelle :Testée : نعم

Résultats et precisions éventuelles : طبيعي

Maladies fréquentes :Otites

Angines :

Rhino-pharyngites :

Bronchites :

Problèmes pulmonaires :

Allergies :

Asthme :

Convulsion :

Intervention chirurgicale :

Circoncision : *

Âge عام و نصف

Réaction طبيعية

Autres :……...

Troubles neurologiques :بيلة حمض الفينيل بيروفيك.

7) Observation des structures anatomiques :

Articulé dentaire, freins de langue et des lèvre: طبيعية

Forme du palais:طبيعية

Voile du palais et ses mouvements:طبيعية

Développement psychomoteur :

A quel âge a-t-il manifesté sans sa ou ses :

Premier sourire : 3 أشهر

Tenue la tête : 5 أشهر

Position assisse : 9 أشهر

Premier pas : عام ونصف

Acquisition de propreté le jour : 5 سنوات

Et la nuit : غير مكتسب

Tombe-t-ilfacilement :لا

Sort-ilseuldehors :لا

Fait-il des courses نوعا ما

S'est –ilhabilléseul :لا

Schémacorporel /latéralisation :

Désigne des parties du corps surlui :بعض الأعضاء

Désigne des parties du corps surautrui :لا

Désigne des parties du corps suruneimage :لا

Connaîtsadroite et sagauche :لا

Reconnaîtdroite et gauche surautrui :لا

Main préférentielle :اليسار

Main scriptrice:

Bonne orientation spatio-temporelle :لا

Difficulties d’orientation dans l’espace :نعم

Difficulties d’orientation dans le temps :نعم

Les notions avant / après, début / fin :غير مكتسبة

Saitsouffler: لا

Saitsoufflerdans un instrument de musique :**لا**

Saitsiffler :**لا**

Ferme les yeux :نعم

Bruit du baiser :لا

Bruit bilabial :**لا**

Mettre la langue en haut, en bas :نعم

Mettre la langue sur les côtés :نعم

Faire claquer la langue :نعم

Respiration buccale :**نعم**

Respiration thoraciquehaute :نعم

Plisser le nez :نعم

Aspirer :لا

Mouvementlatéral de la mâchoire :نعم

Movement d'ouverture /fermeture de la mâchoire :نعم

Faire un clind'œil :لا

Lever les sourcils :نعم

Froncer les sourcils :نعم

Sourire **:** نعم

Mordre la lèvre **:** نعم

Serrer les dents **:** لا

Baiser **:** نعم بدون صوت

Audition **:**

Réaction au son **:** absente, normale∗ excessive

Recherche de l'origine du son **:** نعم

Orientation au son, dans/hors champ visuel **:** نعم

Interpellation de l'adulte pour comprendrel'origine du bruit **:** لا

Réaction à la voix**:** familière étrangère

Compréhension du langage oral avec ou sans support gestuel / visuel **:** لا

Vision **:**

Problèmes d'acuitévisuelle**:** لا

Problèmes visuo-moteurs **:** نعم

Troubles de la fixation **:** نعم

Troubles de la poursuiteoculaire **:** نعم

Trouble de l'exploration **:** نعم

Réception d'un message visuelle **:** لا

<u>Développementcognitif :</u>

L'imitation **:**

Imite des expressions faciales**:** لا

Imite des actions qui n'ont plus trait au corps et au visage **:** لا

Répète un comportements il'adulte l'imite **:** لا

Répèteune action simple déjà réaliséesi on la commence devantlui **:** نوعا ما

Imiteune action simple nouvelle **:** نوعا ما

Le jeu **:**

L’enfant joue-t-ilseul ?نعم

Explore-t-il les objets? لا

Les porte -t-il à la bouche ?نعم

Les utilise-t-il de manière fonctionnelle ? لا

Pratique-t-il le jeusymbolique ? لا

Réalisations des jeuxconstructifs ?لا

Manipulation désordonnée **:**نعم

Jette les objets **:**نعم

Activité organisée **:**لا

Attention soutenue **:**نوعا ما

Se désintéressevite :نعم

Imite des activitésquotidiennes :نوعا ما

Activitésfavorites **:**

Jeuxmoteurs **:**

Jeuxdansl’eau:∗

Musiquesoucomptines:∗

A-t-ilregardé la télévision ?نعم

Combien de temps ?ثلاث ساعات على الأقل

Qu’estcequ’ilregarde ? طيور الجنة

<u>Développement linguistique</u> اللغة غير مكتسبة

La langue parlée à la maison **:**الميزابية

Compréhension verbale et non verbale :

L’appuyer d’un geste ? لا

L’enfant répond-il aux gestes conventionnels ? لا

Compréhension de consignes simples avec ou sans matériel نعم

Compréhension d'une question qui nécessite une représentation mentale induite par l'usage ou la description (où dort-on ?) لا

Compréhension de questions avec ou sans support visuel نوعا ما

Compréhension de consignes complexes et/ou comportant plusieurs informations à traiter لا

Compréhension des gestes نوعا ما

Développement psychoaffectif

Relation avec les parents **:** جيدة و خاصة مع الأم

Relation avec la fratrie **:** عادية

Relation avec les autres **:** لا يقبل الغرباء.

Le comportement /caractère

Volontaire **:** لا

Timide **:** لا

Agité(e) **:** نعم

Calme **:** لا

Sociable**:** لا

facile :لا

Autonome **:** لا

Emotif (ve) **:** لا

Jaloux (se) **:** نعم

Instable**:** لا

Agressif (ve) :نعم

Anxieux (se) :نعم

S'habilleseul (e)نعم:

Rongesesongles :لا

Suce son puce :لا

Se lave seul:لا

Affectueux (se) لا:

A-t-ilsubi un choc; un évènement important au cours de son enfance ? لا

Qualité du contact avec les personnesétrangèresRéaction à la séparation **:** لا يوجد

تواصل

Utilisation du « non »: نعم بهز الرأس

Désird'autonomie, d'indépendance **:** لا

Hyperactivité **:**نعم

Présscolaires

A-t-ilfréquenté la crèche ouautre (mosquée, nourrice….) **:**نعم

Age **:** أربع سنوات ونصفDurée **:** أربع سنوات

Son a été son comportement avec **:**

Les éducatrices **:** صعوبة في التعامل

Les enfants: عدائية نحو الغير

L'école

Est-il scolarisé **:**لا

Est-il en institution spécialisée **:**نعم

Développement intellectuel **:**∗Développement psychomoteur ∗

CONCLUSION DE L'ANAMNESE

- Développement psychomoteur **:** تأخر و اضطراب في النمو النفسحركي
- Développement linguistique **:** اللغة غير مكتسبة
- Développement psycho afflictif **:** وجود اضطراب في النمو النفس عاطفي
- Examens complémentaire **:** لم تجرى اختبارات تكميلية

الملحق 2 : بطاقات اختبار ستروب و وثائق التصحيح.

إختبـــار ستـــــــروب

البطاقة (أ)

أصفر	أزرق	أحمر	أصفر	أخضر
أزرق	أُخضر	أزرق	أحمر	أخضر
أحمر	أخضر	أزرق	أصفر	أحمر
أحمر	أزرق	أخضر	أصفر	أصفر
أحمر	أحمر	أزرق	أصفر	أخضر
أحمر	أصفر	أخضر	أسفر	أزرق
أزرق	أخضر	أحمر	أزرق	أخضر
أخضر	أحمر	أزرق	أصفر	أصفر
أزرق	أحمر	أخضر	أصفر	أزرق
أصفر	أخضر	أصفر	أحمر	أخضر

TEST DE STROOP

Carte B

أزرق	أحمر	أخضر	أصفر	أزرق
أصفر	أزرق	أحمر	أصفر	أخضر
أزرق	أصفر	أخضر	أحمر	أخضر
أزرق	أخضر	أصفر	أحمر	أزرق
أخضر	أصفر	أصفر	أحمر	أخضر
أخضر	أصفر	أزرق	أزرق	أحمر
أخضر	أحمر	أزرق	أصفر	أحمر
أصفر	أصفر	أحمر	أخضر	أزرق
أحمر	أصفر	أخضر	أحمر	أزرق
أزرق	أخضر	أحمر	أزرق	أخضر

إختبـــار ستـــــــروب

البطاقة (ج)

TEST DE STROOP - EPREUVE 1

Demandez au patient de lire, ligne par ligne, la carte A pendant 45 secondes. Cochez au fur et à mesure les cases correspondant aux réponses correctes dans chaque ligne. Signalez les erreurs au patient.

VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐
VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	BLEU ☐
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	ROUGE ☐
JAUNE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐
VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	ROUGE ☐
BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐
VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐
JAUNE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐
BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐
VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐
VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	BLEU ☐
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	ROUGE ☐
JAUNE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐
VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	ROUGE ☐
BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐
VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐
JAUNE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐
BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐

10 20 30 40 50 60 70 80 90 100

TEST DE STROOP - EPREUVE 2

Demandez au patient de lire, ligne par ligne, la carte B en ignorant la couleur de l'impression pendant 45 secondes. Cochez au fur et à mesure les cases correspondant aux réponses correctes dans chaque ligne. Signalez les erreurs au patient.

BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	
VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	10
VERT ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	
BLEU ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	20
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	
ROUGE ☐	BLEU ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	30
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	
BLEU ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	JAUNE ☐	40
BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	
VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	50
BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	
VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	60
VERT ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	
BLEU ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	70
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	
ROUGE ☐	BLEU ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	80
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	
BLEU ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	JAUNE ☐	90
BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	
VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	100

Nombre total de réponses correctes données en 45 secondes : ☐☐☐

TEST DE STROOP - EPREUVE 3

Demandez au patient de nommer, ligne par ligne, les couleurs des traits sur la carte C pendant 45 secondes. Cochez au fur et à mesure les cases correspondant aux réponses correctes dans chaque ligne. Signalez les erreurs au patient.

JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	
BLEU ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	10
VERT ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	20
BLEU ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	
BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	VERT ☐	30
ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	
ROUGE ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	40
VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	JAUNE ☐	
BLEU ☐	ROUGE ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	50
JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	
BLEU ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	60
VERT ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	70
BLEU ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	
BLEU ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	VERT ☐	80
ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	
ROUGE ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	90
VERT ☐	BLEU ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	JAUNE ☐	
BLEU ☐	ROUGE ☐	ROUGE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	100

Nombre total de réponses correctes sur 100 : ____

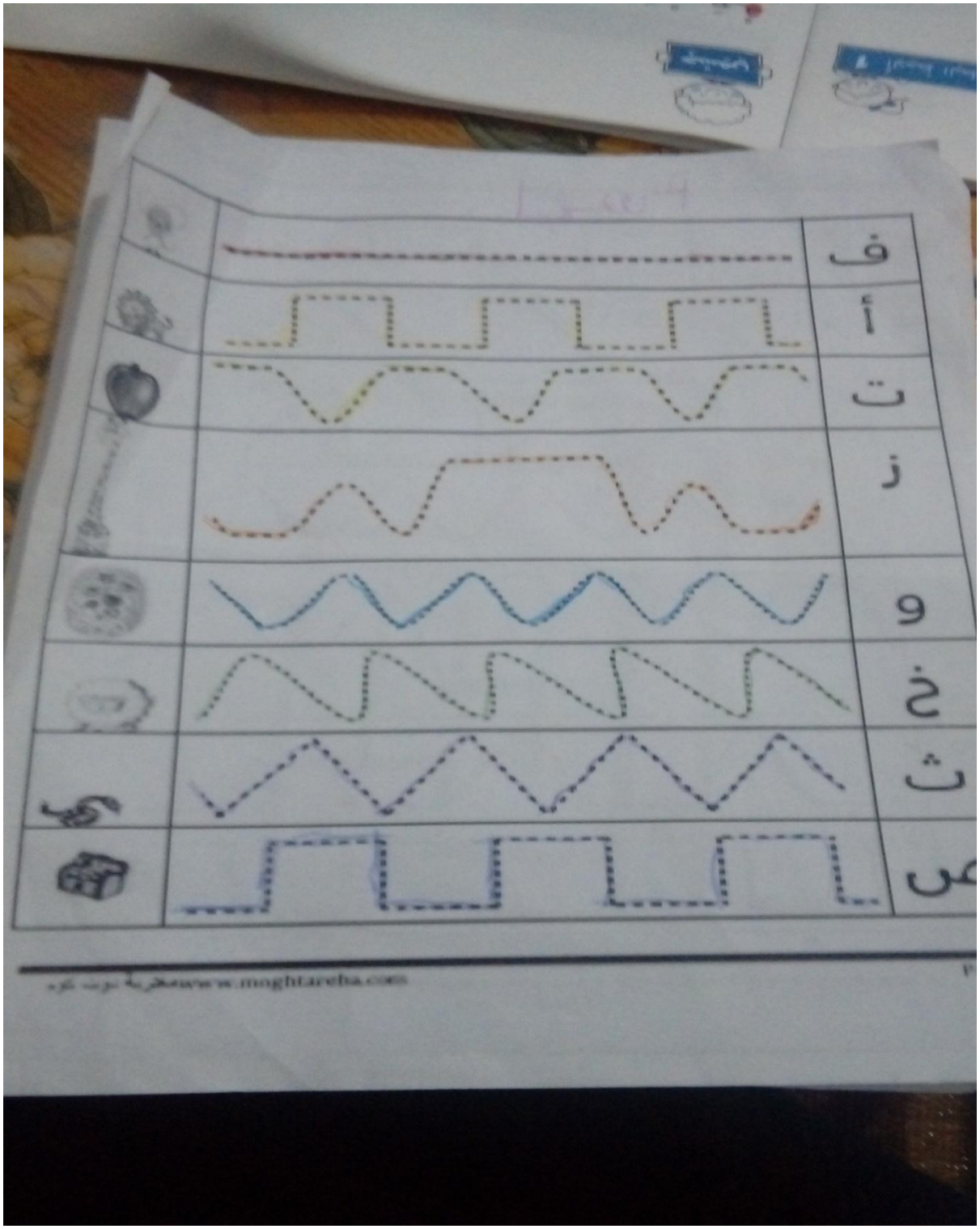
TEST DE STROOP - EPREUVE 4

Demandez au patient de nommer, ligne par ligne, les couleurs d'impression sur la carte B, en ignorant le texte écrit pendant 45 secondes. Cochez au fur et à mesure les cases correspondant aux réponses correctes dans chaque ligne. Signalez les erreurs au patient.

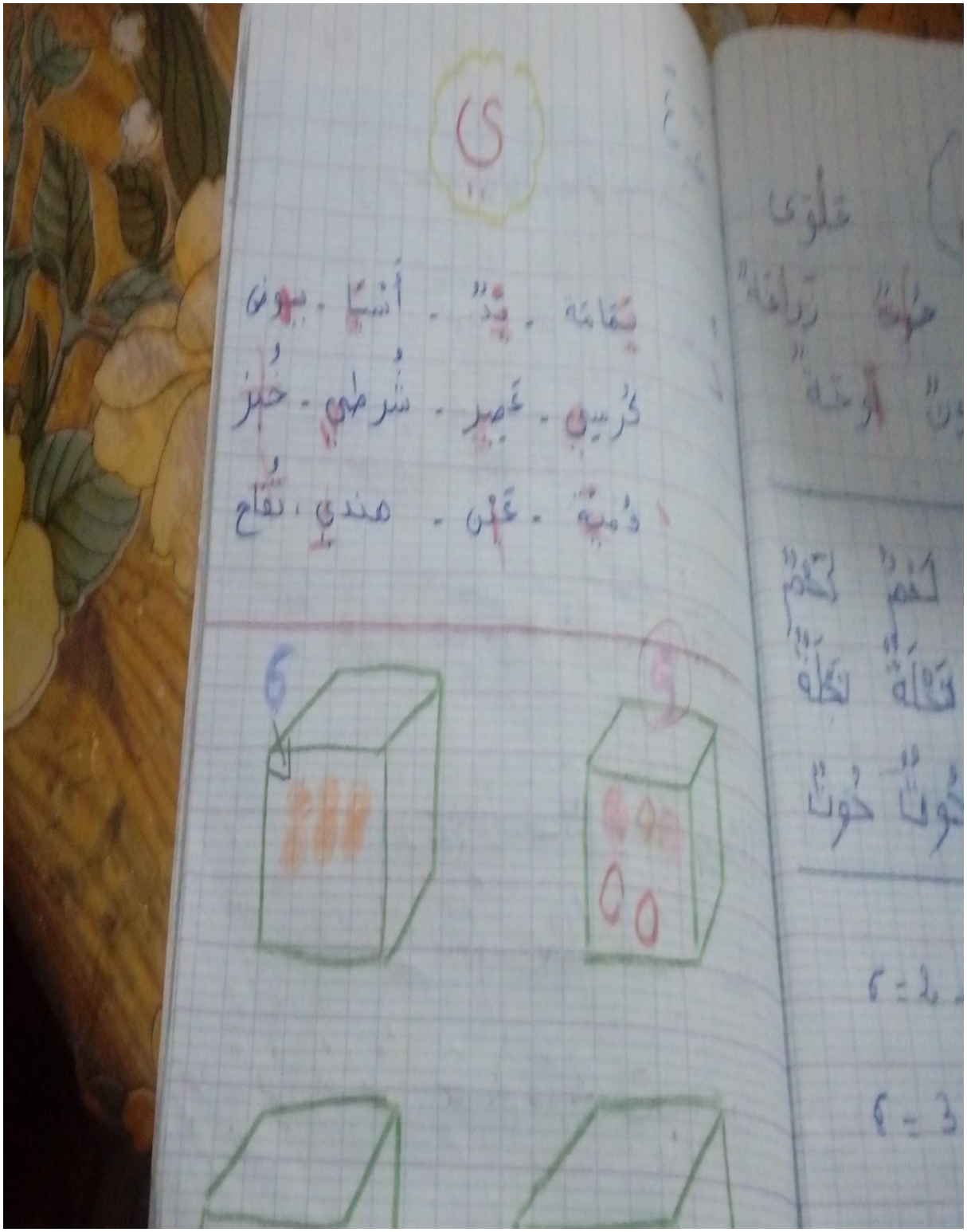
VERT ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	
JAUNE ☐	BLEU ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	10
ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	
JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	20
JAUNE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	30
VERT ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	40
ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	50
VERT ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	
JAUNE ☐	BLEU ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	60
ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	
JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	70
JAUNE ☐	BLEU ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	80
VERT ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	
VERT ☐	ROUGE ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	ROUGE ☐	90
ROUGE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	VERT ☐	BLEU ☐	
ROUGE ☐	JAUNE ☐	BLEU ☐	JAUNE ☐	ROUGE ☐	100

Nombre total de réponses correctes données en 45 secondes : ___

الملحق 3: كراس الخط للحالة A



الملحق4:كراس الكتابة للحالة A

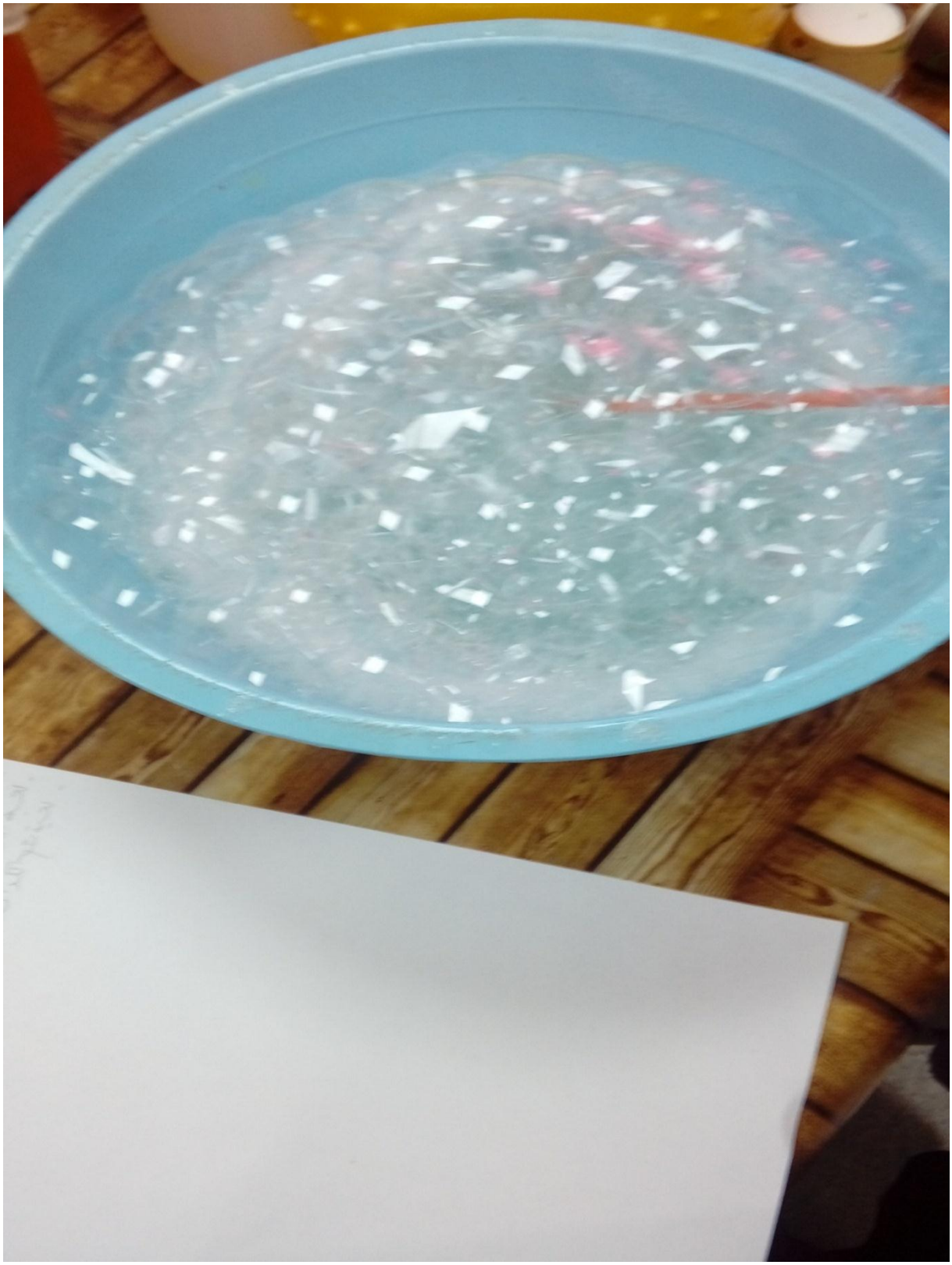


الملحق5:كراس التلوين للحالة A

الملحق6 :لعبة الأكواب و الكرة

الملحق 7: لعبة الكرات

الملحق8: لعبة الفقاعات

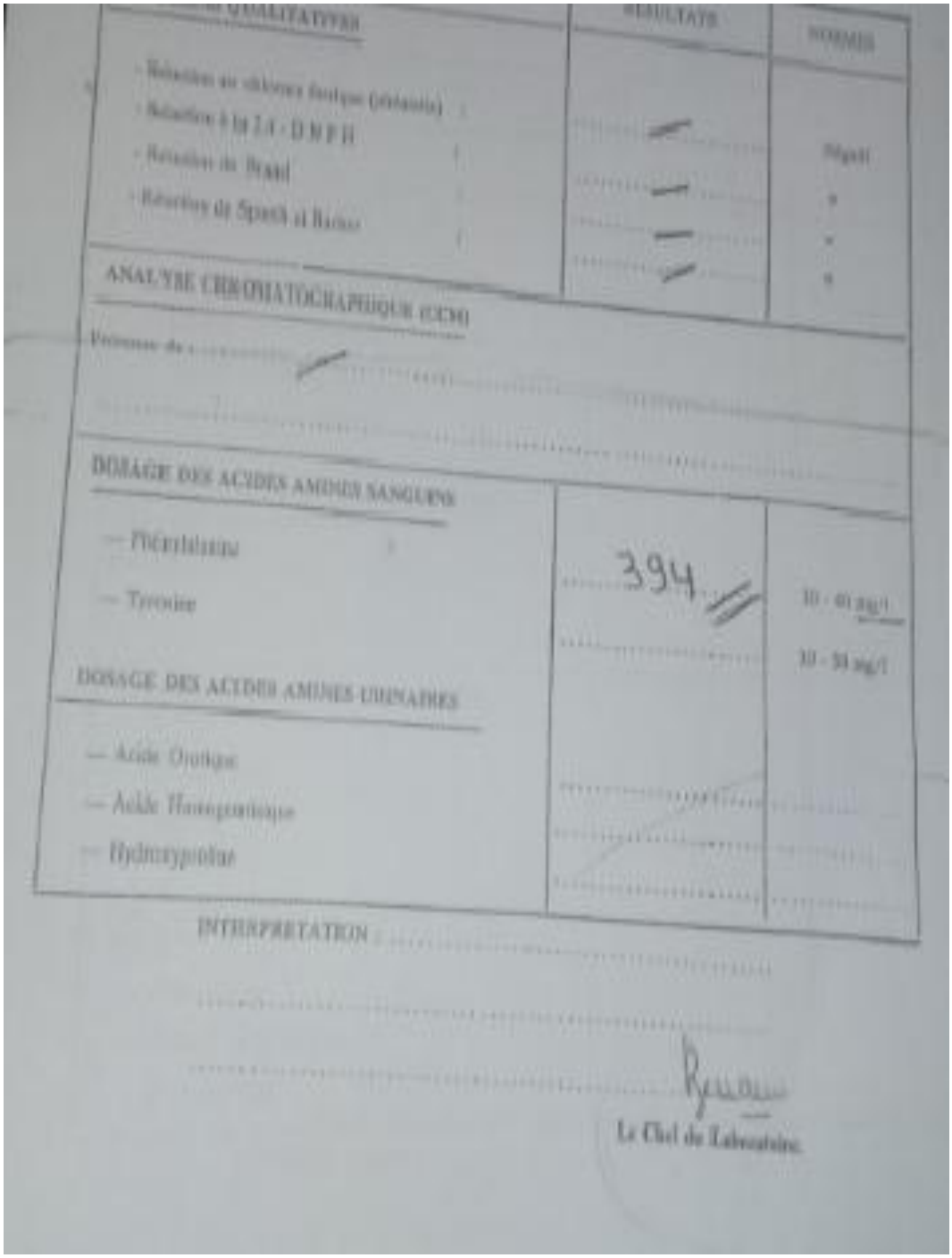


الملحق9: لعبة الفقاعات والكرة

الملحق10: لعبة الأحجام.

الملحق 11: لعبة الموسيقى

ملحق 12: نتائج التحاليل المخبرية للحالة A



QUALITATIVES	RESULTATS	NORMES
- Réaction au chlorure ferrique (Gélatine)		
- Réaction à la 2,4 - D N P H	—	
- Réaction au Brand	—	
- Réaction de Sperti et Reiss	—	
	—	

ANALYSE CHROMATOGRAPHIQUE (CCM)

Présence de : —

DOSAGE DES ACIDES AMINES SANGUINS

— Phénylalanine	394 //	10 - 40 mg/l
— Tyrosine		10 - 30 mg/l

DOSAGE DES ACIDES AMINES URINAIRES

— Acide Orotique		
— Acide Homogentisique		
— Hydroxyproline		

INTERPRETATION :

Le Chef de Laboratoire