وزارة التعليم العالي و البحث العلمي

جامعة وهران 2 محمد بن احمد

كلية العلوم الاجتماعية

قسم علم النفس والأرطوفونيا

شعبة الأرطوفونيا

تقييم الوظائف التّنفيذية لدى حالة مصابة بالشّلل فوق النّووي التّقدمي

Progressive supranuclear palsy

مذكرة لنيل شهادة الماستر في تخصص أمراض اللغة والتواصل

إعداد الطالبتين:

بن لكحل سمية

كرزابي فردوس مريم

إشراف الأستاذة:

بن أعراب آسيا

اللجنة المناقشة

د. طيار شهيناز	رئيسًا
أ. بن أعراب آسيا	مشرفًا
د. براهيم الرحماني فاطيمة	مناقشًا

السنة الجامعية: 2025/2024

شكر

نتوجّه بجزيل الشكر وعظيم الامتنان إلى الأستاذة الفاضلة بن أعراب آسيا التّي أشرفت على هذا العمل، وإلى الأستاذ الدكتور بوشطارة سفيان، طبيب بمصلحة طب الأعصاب بالمستشفى الجامعي لوهران على حسن استقباله وتوجيهه القيّم وإرشاده الذي بفضله تمكنا من إنجاز هذا العمل، وإلى الأساتذة الذين لم يبخلوا علينا بعلمهم، وإلى مرافقي الحالة الذين سهلوا علينا ظروف العمل، ونشكر كل من ساهم في إنجازه.

قائمة المحتويات

كلمة الشكر		أ
قائمة المحتويات		ب
قائمة المختصرات		هـ
قائمة الأشكال		و
قائمة الجداول		و
مقدّمة		1
التعريفات الإجرائية لمصطلحات الدراسة		9
أولا: متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي		
تمهيد		12
1	تعريف متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي	12
2	أسباب متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي	13
3	السيميائية الإكلينيكية لمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي	14
4	الاضطرابات المعرفية والسلوكية في متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي	16
5	تشخيص متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي	16
6	التشخيص الفارقي	18
7	التكفل الطبي والوظيفي بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي	21
خلاصة		22
ثانيا: الوظائف التنفيذية (الكف المعرفي، المرونة الذهنية، التخطيط المعرفي، الذاكرة العاملة)		
تمهيد		24
1	تعريف الوظائف التنفيذية	24
1.1	الكف المعرفي	24
2.1	التخطيط المعرفي	25
3.1	المرونة الذهنية	25
4.1	الذاكرة العاملة	25

2	الركيزة العصبية التشريحية والوظيفية للوظائف التنفيذية	25
3	التطوّر النمائي العصبي للوظائف التنفيذية	27
4	النماذج المفسرة للوظائف التنفيذية	28
1.4	نموذج Luria	27
2.4	نموذج Friedman & Myake (2004)	30
3.4	نموذج النظام الإشرافي الانتباهي Norman & Shallice (1980)	31
4.4	نموذج بادلي	32
5	متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي والعجز التنفيذي	33
خلاصة		34
ثالثًا: المنهج والأدوات		
تمهيد		36
1. الدراسة الأولية		
1.4	الحدود الزمانية للدراسة	36
2.4	الحدود المكانية للدراسة	37
3.4	اختيار حالات الدراسة	37
4.4	اختيار أدوات الدراسة	39
2. الدّراسة الأساسية		
1.2	الحدود الزمانية للدراسة	39
2.2	الحدود المكانية للدراسة	39
3.2	منهج الدراسة	40
4.2	خصائص حالات الدراسة	40
5.2	أدوات الدراسة	41
خلاصة		46
رابعًا: عرض النتائج		
تمهيد		48
1	تقديم حالة الدراسة	48
2	نتائج الاختبارات	49
3	عرض نتائج الاختبارات في رسم بياني	51

خلاصة	51
خامسا: المناقشة	
مناقشة النتائج في ضوء الفرضيات والدراسات السابقة	53
الخاتمة	56
قائمة المراجع	58
الملاحق	
ملخص الدّراسة	

قائمة المختصرات

التسمية الكاملة	المختصر
Progressive supranuclear palsy	PSP
Progressive Supranuclear Palsy – Richardson’s Syndrome	PSP-RS
Progressive Supranuclear Palsy – Parkinsonism	PSP-P
Progressive Supranuclear Palsy – Pure Gait Freezing	PSP-PGF
Progressive Supranuclear Palsy – Speech/Language Variant	PSP-SL
Multiple system atrophy	MSA
Cortical basal degeneration	CBD
Lewy body dimencia	LBD
Frontal Assessment Battery	FAB
Frontal Behavioral Inventory	FBI
parkinson's disease questionnaire	PDQ-39
Dysexecutive Questionnaire	DEX
Behavioral Assessment of the dysexecutive Syndrome	BADS
Mini-Mental State Examination	MMSE
Auditory Verbal Learning Test	AVLT
List Memory Word Test	LMWT
Color-Form Sorting Test	CFST
Trail making test	TMT
Verbal Fluency Inventory	VFI
Frenchay Aphasia Screening Test	FAST
Montreal Cognitive Assessment	MOCA
Adenosine Triphosphate	ATP
Magnetic Resonance Imaging	MRI
Cerebrospinal fluid	CSF
Boston Diagnostic Aphasia Examination	BDAE

قائمة الأشكال

الرقم	عنوان الشكل	الصفحة
1	صورة توضح التصوير بالرنين المغناطيسي في حالة الشلل فوق النووي التقدمي.	15
2	صورة تبرز مناطق الدماغ المرتبطة بالوظائف التنفيذية.	25
3	نموذج مخطط نشاط حل المشكلات حسب Luria.	27
4	نموذج تنظيم الوظائف التنفيذية حسب Friedman & al.	28
5	نموذج معالجة المعلومة لنورمان	30
6	نموذج بادلي للذاكرة العاملة	31
7	رسم بياني يوضح النسب المئوية لأداء الحالة في الاختبارات المطبّقة	50

قائمة الجداول

الرقم	عنوان الجدول	الصفحة
1	التشخيص الفارقي بين مرض باركنسون ومتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي.	16
2	التشخيص الفارقي بين متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي وأمراض عصبية أخرى.	17
3	قيمة الارتباط بين التطبيقين الأول والثاني لاختبار الذاكرة العاملة (الترتيب المباشر)	40
4	قيمة الارتباط بين التطبيقين الأول والثاني لاختبار الذاكرة العاملة (الترتيب العكسي)	40
5	عرض نتائج الفحص المختصر للحالة العقلية (MMSE)	44
6	عرض نتيجة بند (GO/NO GO)	45
7	عرض نتائج اختبار (TMT) للمرونة المعرفية والتخطيط المعرفي	45
8	عرض نتائج اختبار (WAIS-3) للذاكرة العاملة	45

تشير الأمراض العصبية التنكسية إلى مجموعة من الاضطرابات التي تصيب الخلايا العصبية في الدماغ البشري، وهي غير قابلة للشفاء وتؤدي إلى تدهور تدريجي وموت الخلايا العصبية ومن أبرز الأمراض في هذا المجال نجد مرض باركنسون الذي يعد ثاني أكثر الأمراض العصبية التنكسية شيوعا بعد مرض ألزهايمر (Mhyre & al, 2015, p 2).

تنقسم المتلازمات الباركنسونية إلى عدة تصنيفات، التصنيف النمطي الذي يندرج تحته مرض باركنسون النقي (Pure)، والتصنيف غير النمطي الذي يشمل نوعين؛ الأمراض الثانوية التي تشمل الوعائية (Vascular) والورمية (Tumoral) والتسممية (Toxic)، أو ناتجة عن مضاعفات طبية (Iatrogenic)، والأولية التي يندرج ضمنها Multiple system atrophy (MSA)، Cortical basal degeneration (CBD)، Lewy body dimencia (LBD)، و Progressive Supranuclear Palsy (PSP) (Kremer & al, 2016, p 76).

وتعد هذه المتلازمة الأخيرة موضوع دراستنا الحالية، وهي معروفة أيضا بمتلازمة Steel Rechardson Olszweski على اسم أطباء الأعصاب الثلاث الذين وصفوها أول مرة سنة (1964م) (Fernández Sáiz, 2024, p 10)، تشكل هذه المتلازمة من 5 إلى 10% من متلازمات باركنسون، إذ تبلغ نسبة انتشارها ما بين 5 إلى 7 حالات لكل 100.000 نسمة، تبدأ عادة في سن 65 عامًا، مع تأخر في التشخيص قد يصل إلى 3 سنوات (Sabadell & al, 2022, p 190)، مع سيادة واضحة لدى الذكور (Kremer, 2016, p 95). تنجم عن فرط في إنتاج بروتين (Tau) في الدماغ، الذي يؤدي إلى تلف تدريجي للخلايا العصبية، ويؤثر على القشرة الدماغية، ينتج عن ذلك ظهور اضطرابات على مستوى التفكير والفهم والإنتاج، كما تتأثر أيضا المناطق العميقة من الدماغ، كالمادة السوداء والأنوية الرمادية المركزية والنواة تحت المهاد وجذع الدماغ ما يؤدي إلى اضطرابات في التوازن والمشي وحركات العين، بالإضافة إلى بطء الحركة وتصلبها (Alzheimer Society of Canada, 2015, p 1)، ومن بين أهم الاضطرابات المعرفية العليا التي تعاني منها هذه الفئة نجد اضطرابات الوظائف التنفيذية.

تُعرف الوظائف التنفيذية حسب Simsolo & al (2014) على أنها الوظائف المعرفية العليا التي تستخدم لتنظيم السلوك الموجه نحو تحقيق هدف معين، لا سيما عند مواجهة مواقف جديدة غير روتينية. وقد وضع Luria (1966) نموذجًا للمراحل الأساسية لهذه العمليات، والتي تشمل تحديد الهدف المراد تحقيقه، وضع خطة عمل وتنظيم خطواتها، تنفيذ الخطة بفعالية، مراجعة الأداء وتقييم مدى تحقيق الهدف وتعديل الخطة عند الضرورة (Simsolo & al, 2014, p 1).

يعرفها أيضًا Perrota (2019) على أنها مفهوم معرفي يشمل سلسلة من العمليات الضرورية تهدف إلى الحفاظ على نمط تخطيط منظم ومرن، وحل المشكلات والتحكم والتنسيق بهدف تحقيق غرض محدد، تشمل العمليات الذهنية الهادفة إلى إنشاء مخططات معرفية وسلوكية تكيفية تعد أساسا للتخطيط واتخاذ القرارات والذاكرة العاملة والاستجابة التصحيحية للتغذية الراجعة عن الأخطاء، والتكيف والمرونة الذهنية (Perrota, 2014).

وعليه يمكن القول أن الوظائف التنفيذية هي مجموع الوظائف المعرفية العليا المعقدة التي تضمن تنفيذ السلوكات الموجهة لتحقيق أهداف محددة، خاصةً عند مواجهة مواقف جديدة غير مألوفة، وتتضمن التخطيط والذاكرة العاملة والمرونة الذهنية والكف المعرفي وحل المشكلات وغيرها. وقد تضطرب هذه الوظائف التنفيذية نتيجة الإصابة بالأمراض العصبية التنكسية مثل متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي.

من بين الدراسات التي تناولت اضطراب الجانب التنفيذي لدى مرضى (PSP) ندرج دراسة Nuñez Martinez & al (2022) فتتعلق بحالة مصابة بمرض (PSP) ذكر يبلغ من العمر 48 سنة، تقدم إلى مستشفى جامعة (Los Andes) بفنزويلا بعد أن ظهرت عليه أعراض مثل التغيرات في الشخصية والتهيج وصعوبات في المشي مع السقوط بمعدل 3 مرات أسبوعيا وخلل في الانتباه، واضطراب في التوجه الزماني والمكاني، أظهرت الفحوصات العصبية علامات مثل نقص تعابير الوجه وبطء إيقاع الكلام وشلل في الحركة العمودية للعين، وأظهرت صور (MRI) (Magnetic Resonance Imaging) ضمورا في الدماغ الأوسط والفص الجبهي، لم تستجب الحالة للعلاج بدواء (Levodopa)، ووُجهت لتلقي العلاج الفيزيائي وإعادة التأهيل، وقد أشارت الدراسة إلى وجود تدهور معرفي تدريجي لدى الحالة، وهي واعية ومدركة لنفسها ومدركة للزمان، لكنها تعاني اضطرابًا في التوجه المكاني وضعف الانتباه، ولغته مفهومة لكن تدفق الكلام بطيء، مع احتفاظه بالقدرة على فهم اللغة والتسمية والتكرار، وبناء على هذه

الأعراض توصل الفريق الطبي إلى تشخيص الحالة بمرض (PSP) (Nuñez Martinez & al, 2022, p 114-120).

في نفس السياق ندرج دراسة Koga & al سنة 2017 التي ركزت على تقييم الأداء المعرفي لـ 37 مريضًا تم تأكيد إصابتهم بمرض (PSP) من خلال اختبارات نفسو عصبية، إذ كان عجز الأداء التنفيذي أكثر المجالات المعرفية تأثرا، خلصت الدراسة إلى نتيجة مفادها أن الخلل التنفيذي يرتبط بشدة تراكم بروتين (Tau) المرتبط بالمرض (Koga & al, 2017, p , 2017).

أما دراسة Arredondo Bruce & al (2016) فهي عرض لحالة أنثى تبلغ من العمر 80 سنة، عانت قبل 5 سنوات من عدم استقرار وضعية الجسم وسقوط متكرر واضطرابات معرفية واضطراب عسر التلفظ، ولغة غير واضحة مصحوبة باضطرابات في الذاكرة وتغير السلوك، وشللًا في حركة العين العمودية، اعتُمد في تشخيص إصابتها بمتلازمة (PSP) على الأعراض السابقة إضافة إلى ضعف استجابة العلاج بالليفودوبا (Levodopa)، وأظهرت أيضًا اضطرابات معرفية مبكرة مثل ضعف التفكير التجريدي، أما الفحوصات العصبية فقد بينت وجود تراكم غير طبيعي لبروتين (Tau) في عدة مناطق من الدماغ مثل المخيخ والفص الجبهي (Arredondo Bruce, & al, 2016, p 887-891).

بالإضافة إلى دراسة Ou & al سنة (2017) التي سعت إلى معرفة مدى انتشار خلل الأداء التنفيذي والتغيرات السلوكية وتأثيرها على جودة حياة المرضى الصينيين المصابين بمرض (PSP)، شملت الدراسة 52 مريضًا منهم 34 ذكرًا و18 أنثى، تتراوح أعمارهم بين 64 و81 سنة، تم تقييم وظائفهم التنفيذية باستخدام بطارية (Frontal Assessment Battery) (FAB)، بينما تم تقييم التغيرات السلوكية باستخدام مقياس السلوك الجبهي (Frontal Behavioral Inventory) (FBI)، وتم قياس جودة الحياة من خلال استبيان مرض باركنسون (parkinson's disease questionnaire) (PDQ-39). أظهرت النتائج أن 76.9% من المرضى يعانون من خلل في الأداء تنفيذي، تجلى بوضوح في مهمة (Go no go) الخاصة بالكف. بينما سجل 96.2 % من المرضى درجات متفاوتة من التغيرات السلوكية الجبهية. كشفت الدراسة عن ارتباط خلل الأداء التنفيذي بشدة المرض، ما يزيد من احتمالية ظهور الاضطرابات السلوكية، توصلت هذه الدراسة إلى نتيجة مفادها أن الثلاثية (شدة المرض وخلل الأداء التنفيذي والاكتئاب) تؤثر بشكل مباشر على جودة الحياة لدى مرضى (PSP) (Ou & al, 2017, p 182-186).

كما أظهرت دراسة Ghoch & al (2013) التي شملت 10 حالات مصابة بمرض (PSP)، خضعوا للتقييم النفسوعصبي باستخدام بطارية (FAB) و(VOSP) (visual object and space perception battery) للإدراك البصري المكاني، واختباري (Brixton Haylay) للكف والمرونة الذهنية أنَّ المرضى كانوا يعانون من ضعف معرفي واضح منذ تقييمهم في بداية الدراسة، وهو ما يتماشى مع الطبيعة المعروفة للمرض، وعند إعادة التقييم بعد مرور سنة لم يُلاحَظ تدهور معرفي كبير في الاختبارات المستخدمة من قبل، ما يشير إلى أن التغيرات المعرفية تحدث مبكرا في مسار المرض، لكنها تبقى مستقرة نسبيا على المدى القصير مقارنة بالتدهور الحركي، يرجع السبب إلى كون الأضرار العصبية المؤثرة على الوظائف المعرفية تصل إلى حد معين في المراحل المبكرة من المرض لتستقر لاحقًا (Ghoch & al, 2013, p 1 – 4).

Litvan سنة (1994)، هدفت هذه الدراسة إلى تقييم الأنماط المعرفية لدى حالات مصابة بمرض (PSP)، تضمنت العينة 3 حالات من أعمار مختلفة مشخصة بمرض (PSP)، استُعملت معها اختبارات نفسوعصبية مثل (Mental Status Examination) (MSE)، واختبارات للذاكرة قصيرة المدى، واختبار سرعة معالجة المعلومات، فأظهرت النتائج عجزا واضحا في الذاكرة والوظائف التنفيذية، مع بطء في معالجة المعلومات، وتوصلت الدراسة إلى أن هذه الأعراض تمثل السيميائية الإكلينيكية المميزة لمتلازمة (PSP) (Litvan, 1994).

هدفت دراسة Olszewska & al الطولية سنة (2019) إلى وصف ملامح الأداء المعرفي والانفعالي لمريض مصاب بالشلل فوق النووي التقدمي يبلغ عمره 71 عاما، بالإضافة إلى 9 أشخاص أصحاء مطابقين له في الخصائص، تم إجراء الفحص النفسوعصبي للمريض مرّتين، بفاصل زمني قدره 6 أشهر، واستخدمت مجموعة من الاختبارات النفسوعصبية لتقييم كل من الوظائف المعرفية والسلوك، استبيان الخلل التنفيذي (Dysexecutive Questionnaire) (Dex)، بطارية (BADS) (Behavioral Assessment of the dysexecutive Syndrome) لتقييم متلازمة الخلل التنفيذي والسلوكي، واستبيان السلوك الجبهي (FBI)، (Mini-Mental State Examination) (MMSE)، اختبار التعلم اللفظي (AVLT) (Auditory Verbal Learning Test) (لـ(Luria)، اختبار كلمات الذاكرة (List Memory Word Test) (LMWT) لـ(Luria)، اختبار فرز الألوان والأشكال (Color-Form Sorting Test) (CFST)، (Wisconsin)، اختبار تتابع المسارات (Trail making test) (TMT)، اختبار الطلاقة اللفظية (VFI)

(Verbal Fluency Inventory)، بطارية التقييم الجبهي (FAB)، اختبار رسم الساعة ونسخ شكل المكعب، مهمة تجريبية تتضمن شطب الحروف R وT، اختبار (Frenchay) لفحص الحبسة اللغوية (Frenchay Aphasia Screening Test) (FAST). كشف التقييم النفس عصبي عن وجود اضطرابات تنفيذية والتي شملت عجزًا في التخطيط وانخفاضا في المرونة الذهنية والتفكير المجرد، إضافة إلى الاندفاعية، كما لوحظ انخفاض في الطلاقة اللفظية، أما من حيث الأداء الانفعالي فقد لوحظت تغيرات في الشخصية تمثلت في اللامبالاة (Apathy) وانعدام الكف السلوكي والاندفاعية (Olszewska & al, 2019, p 48-54).

ونذكر دراسة Zhang & al سنة (2016) التي هدفت إلى تحليل العجز في كف الاستجابات واتخاذ القرار لدى مرضى (PSP) ومرضى باركنسون، وذلك باستخدام نموذج (Drift-Diffusion Model DDM) وهو نموذج تحليل حاسوبي. أظهرت النتائج أن كلتي المجموعتين تعانيان من ضعف في كف الاستجابات، لكن مرضى (PSP) أظهروا تحيزا قويًا نحو اتخاذ قرارات (GO)، ما يشير إلى اندفاعية مفرطة وصعوبة في كبح الاستجابات غير المناسبة. (Zhang & al, 2016, p 161-173).

أما دراسة Horta-Barba & al (2021) فقد هدفت إلى تحديد الفروقات في الوظائف المعرفية والنفسوعصبية بين مختلف أنماط متلازمة (PSP) ومقارنتها مع مرضى باركنسون وأشخاص آخرين أصحاء، تضمنت العينة 63 مريضًا مصابًا بمرض (PSP)؛ 64% منهم مصابون بنمط (PSP-RS)، و10,7% لديهم نمط (PSP-P)، و10,7% مصابون بنمط (PSP) مع تجمد المشي التدريجي (PSP-PGF)، و10,7% لديهم (PSP-SL) أي مع اضطراب في الكلام أو اللغة، إضافة إلى 25 مريضًا مصابًا بباركنسون، و25 شخصًا سليمًا بصِفتهم عينة ضابطة، وقد اعتمدت الدراسة على منهج وصفي مقارن، أجريت خلالها اختبارات معرفية وسلوكية شاملة لتحديد الفروق في السّمات بين مجموعات المرضى والعينة الضابطة، فاستعملت اختبارات معرفية مثل اختبارات الوظائف التنفيذية الجبهية واختبارات الذاكرة والطلاقة اللفظية، وعليه توصلت الدراسة إلى أن مجموعة مرضى (PSP) كانت أكثر تضررًا من المجموعات الأخرى من حيث الأداء المعرفي والسمات النفسوعصبية، وأظهرت الحالات المصابة بنمطي (PSP-RS) و(PSP-SL) ضعفا معرفيًا أكبر مقارنة مع (PSP-P) و(PSP-PGF)، وأكدت الدراسة أن الأعراض الحركية هي العنصر الأساسي في التمييز بين مختلف الأنماط الظاهرية، وتوصلت إلى أن دراسة الفروق في الأعراض الحركية والعجز لمعرفي معا ضرورية لتشخيص وتصنيف الأنماط الفرعية

للمرض ، لكن الاضطرابات المعرفية لا تكفي وحدها للتمييز بين الأنماط الفرعية للمرض (Horta-Barba & al, 2021, p 3400-3408).

أمّا دراسة Goel & Vyas سنة (2019) فقد هدفت إلى تقييم الوظائف المعرفية والتنفيذية لدى المرضى المصابين باضطرابي (PSP) و(MSA) (Multiple System Atrophy) من خلال استخدام اختبار التقييم المعرفي (MoCA) (Montreal Cognitive Assessment) وبطارية التقييم الجبهي (FAB)، شملت الدراسة 50 مريضا هنديا منهم 25 مصابا بمرض (MSA)، و25 مصابا بمرض (PSP)، وذلك بعد التأكد من التشخيصين، أظهرت النتائج أن مرضى (PSP) يعانون من ضعف معرفي أكبر مقارنة بمرضى (MSA)، وفقًا لاختبار (MoCA)، أظهر 24% من مرضى (MSA) ضعفا معرفيا، في حين بلغت النسبة 92% لدى مرضى (PSP)، ووفقا لاختبار (FAB) وُجدت اضطرابات تنفيذية لدى 20% من مرضى (MSA)، و72% من مرضى (PSP)، ظهر العجز في المهام البصرية المكانية والانتباه واللغة والتجريد، كما أظهروا ضعفا شديدا في رسم الساعة واليقظة والطلاقة اللفظية ومهام تكرار الأرقام عكسيا (Goel & Vyas, 2019, p 84-88).

تُظهر الدراسات المدرجة تنوعًا ملحوظًا في العينات من حيث العدد والجنس والسن والمنهجية. بعض الدراسات كانت دراسة حالة فردية مثل دراسة Nuñez Martinez et al سنة (2022) التي تناولت حالة ذكر عمره 48 سنة، ودراسة Arredondo Bruce et al سنة (2016) لحالة أنثى عمرها 80 سنة، ودراسة Olszewska et al سنة (2019) التي درست حالة واحدة عمرها 71 سنة، ما يسمح بتحليل معمّق للأعراض. بينما اعتمدت دراسات أخرى على عينات أكبر مثل Koga & al سنة (2017)، ودراسة Ou & al سنة (2017)، ودراسة Ghoch & al سنة (2013)، ودراسة Horta-Barba سنة (2021)، ودراسة Goel & Vyas سنة (2019)، ما يدعم التعميم الإحصائي.

أما من حيث الجنس، فقد شملت معظم الدراسات الذكور والإناث، باستثناء بعض دراسات الحالة المنفردة كدراسة Nuñez Martinez et al سنة (2022)، ودراسة Arredondo Bruce et al سنة (2016). أما الفئة العمرية، فتنوعت بين منتصف الأربعينات والثمانينات، ما أتاح تقييم الاضطراب عبر مراحل عمرية مختلفة.

فيما يخص الأدوات، فقد استعملت الدراسات اختبارات وبطاريات عديدة، مثل بطاريات (FAB, FBI, MoCA) واختبارات مثل (TMT, VFI, LMWT).

تتميّز كل دراسة بخصوصيتها المنهجية فدراسة Zhang & al سنة (2016) استخدمت نموذجًا حاسوبيًا لتحليل اتخاذ القرار، ودراسة Ghoch & al سنة (2013) ركزت على ثبات العجز المعرفي عبر الزمن، بينما أبرزت دراسة Ou & al سنة (2017) التي تطرقت إلى العلاقة بين الأداء التنفيذي وجودة الحياة، ودراسة Horta-Barba & al (2021) التي اختصت بدراسة الفروقات بين أنماط (PSP) الفرعية.

بشكل عام، أجمعت الدراسات على أن الخلل التنفيذي هو السمة المعرفية الأبرز في (PSP)، ويظهر في بداية المرض.

تندرج دراستنا الحالية ضمن هذا السياق، ونهدف من خلالها إلى تقييم العجز في الأداء التنفيذي لدى حالة مصابة بمتلازمة (PSP)، في الوسط الإكلينيكي الجزائري (الغرب الجزائري)، والكشف والتعرف على سيميائية الأداء التنفيذي لديها ومدى تطابقها مع النتائج التي تم رصدها في الأدبيات، وعليه، ولبلوغ أهداف الدراسة الحالية، نطرح التساؤلات التالية:

التساؤل العام:

هل تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في الوظائف التنفيذية؟

التساؤلات الفرعية:

هل تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في الكف المعرفي؟

هل تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في التخطيط المعرفي؟

هل تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في المرونة الذهنية؟

هل تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة؟

تصاغ الفرضيات على النحو التالي:

الفرضية العامة:

تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في الوظائف التنفيذية.

الفرضيات الجزئية:

تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في الكف المعرفي.

تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في التخطيط المعرفي.

تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في المرونة الذهنية.

تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة.

أهداف الدراسة:

الكشف عما إذا كانت الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز في الأداء التنفيذي (اضطراب في الوظائف التنفيذية) من أجل معرفة مستوى الخلل المحتمل في هذا الجانب.

معرفة ما إذا كانت الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من اضطراب في الكف المعرفي لتحديد الصعوبات التي قد تواجهها في أثناء تفاعلها مع الآخرين ومدى تحكمها في أفعالها التلقائية وغير المناسبة للمواقف أو مهام الحياة اليومية.

معرفة ما إذا كانت الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من اضطراب في التخطيط المعرفي لتحديد الصعوبات التي قد تواجهها في تنظيم وتنفيذ الأنشطة اليومية.

معرفة ما إذا كانت الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من اضطراب في المرونة الذهنية وكيف سيؤثر في تكيفها مع التغيرات وإيجاد حلول بديلة في حال تعذر تنفيذ خطة معينة.

معرفة ما إذا كانت الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من اضطراب في تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة لتحديد مدى قدرتها على الاحتفاظ بالمعلومات وتنظيمها في أثناء أداء مهام الحياة اليومية.

التعريفات الإجرائية لمصطلحات الدراسة:

1. **الوظائف التنفيذية:** تُشير الوظائف التنفيذية إلى مجموعة من القدرات المعرفية العليا المتمثلة في الكف المعرفي والتخطيط المعرفي والمرونة الذهنية والذاكرة العاملة، وتعكس في مجملها الأداء التنفيذي للحالة، وتعرف إجرائيا ضمن الدراسة الحالية بمجموع الدرجات المتراكمة المتحصل عليها من خلال بطارية من الاختبارات (ومهمة (Go/No Go) لتقييم الكف المعرفي، واختبار تتابع المسارات (TMT) لتقييم التخطيط والمرونة الذهنية، واختبار (WAIS-3) لتقييم الذاكرة العاملة)، لحالة تبلغ من العمر 78 سنة من جنس ذكر تعاني من متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي، وتتابع العلاج في المستشفى الجامعي أول نوفمبر بوهران، إذ تُعدّ النتائج المنخفضة في هذه الاختبارات مؤشرًا على وجود عجز تنفيذي.
2. **الكف المعرفي:** الكف المعرفي هو القدرة على كبح أو إيقاف الاستجابات التلقائية أو غير الملائمة بهدف التكيف مع متطلبات المهمة أو السياق. ويعرف إجرائيا بعدد الدرجات المتراكمة في مهمة (GO/ NO- GO) وهو ضمن بطارية التقييم الجبهي التي أنشأها Dubois, Slachevsky, Litvan, & Pillon سنة (2000)، تُعدّ النتائج المنخفضة في هذا الاختبار مؤشرًا على وجود اضطراب في الكف لدى الحالة.
3. **التخطيط المعرفي:** القدرة على تنظيم سلسلة من الاستجابات البصرية الحركية بشكل متسلسل ومنطقي، ويظهر في قدرة الفرد على الربط المتتابع بين الأرقام متسلسلة، ويعرف غجرائيا بعدد الدرجات المتراكمة في اختبار (TMT) تحديدا الجزئية (A) لمعرفة قدرة الحالة على التنقل المتتابع بين الأرقام تصاعديا، وتعد النتائج المنخفضة في هذا الاختبار مؤشرًا على وجود اضطراب في التخطيط المعرفي لدى الحالة.

4. **المرونة الذهنية:** القدرة على الانتقال السلس بين استراتيجيتين مختلفتين، وتعرف إجرائيا بعدد الدرجات المتراكمة في اختبار (TMT) تحديدا الجزئية (B) من خلال التنقل المتتابع بين الأرقام والحروف، وتعد النتائج المنخفضة في هذا الاختبار مؤشرًا على وجود اضطراب في المرونة الذهنية لدى الحالة.
5. **الذاكرة العاملة:** القدرة على الاحتفاظ بالمعلومات ومعالجتها مؤقتا في أثناء تنفيذ مهمة معرفية، تعرف إجرائيا بعدد الدرجات المتراكمة في اختبار (WAIS-3) الذي نتج عن البحوث التجريبية لويكسلر، أصدر سنة 1945، وتعد النتائج المنخفضة في هذا الاختبار مؤشرًا على وجود اضطراب في تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة لدى الحالة.
6. **متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي:** يُقصد بها في هذا البحث الحالة العيادية التي تم تشخيصها طبيًا، من جنس ذكر تبلغ من العمر 78 سنة، والتي تُظهر أعراضًا عصبية تشمل اضطرابات في حركة العين العمودية، وضعف التوازن، وأعراض باركنسونية غير مستجيبة للدواء. إجرائيًا، الحالة موضوع الدراسة تم تشخيصها بمتلازمة (PSP) من قبل طبيب الأعصاب.

أولا: متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي

Progressive supranuclear palsy)

تمهيد:

تعد متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي (PSP) من بين الأمراض العصبية التنكسية، وسنتطرق إلى تعريفها ونسبة انتشارها، وأعراضها، وأسبابها، وتشخيصها، والعلاجات المتعدّدة لها.

1. تعريف متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي (Progressive supranuclear palsy) (PSP):

مرض عصبي تنكسي نادر، يندرج ضمن متلازمات باركنسون غير النمطية، يتطور بسرعة (6 أو 7 سنوات في المتوسّط) يصيب الأشخاص بين 55 و70 سنة، يؤثر في الأنوية الرمادية المركزية وجذع الدّماغ والمخيخ والمناطق الجبهيّة للدّماغ نتيجة تراكم بروتين (Tau) داخل الخلايا العصبية. يتميز (PSP) بظهور مبكر لشلل عضلات العين (Ophthalmoplegia)، (شلل العضلات المحرّكة للعين، ما يؤدي إلى فقدان القدرة على تحريك النظر عموديا)، هذا وتؤدي اضطرابات التوازن إلى السقوط، واضطرابات معرفيّة قد تتطوّر إلى متلازمة الخرف الجبهي تحت القشري (Fronto-subcortical dementia syndrome) مصحوبة بأنارتريا، وأبراكسيا بنائية. يرافقه جمود في الوجه (عدم تحرّك الوجه) (Facial akinesia) وفرط في التّوتر العمودي (Axial hypertonia) ،(تمدّد شديد للرأس والرّقبة) بالإضافة إلى ديزارتريا وصعوبة البلع. يتطوّر مرض (PSP) تدريجيًا نحو متلازمة كاذبة بصيلية (pseudobulbar) (مع ضعف في القدرات الذهنية، ومصاداة وPalialia). تحدث الوفاة بسبب صعوبة التنفس والالتهابات الناتجة عن اضطرابات البلع. (Brin-Henry & al, 2021, p 264).

يشكل (PSP) حوالي 5% من متلازمات باركنسون، وقدرت نسبة انتشاره حسب العمر من 5 إلى 6 أشخاص لكل 100000 شخص، ويزداد معدل الإصابة به مع تقدم العمر، 1,7 شخص لكل 100000 شخص بين 50 و59 سنة، و14.7 شخص لكل 100000شخص بين 80 و90 سنة. قد يكون المرض أكثر شيوعا لدى الرجال مقارنة بالنساء. ما زال السبب الوراثي لهذه المتلازمة غير مثبت، أظهرت دراسة أن نسبة إصابة الأقارب به يشكل 12% (Donker Kaat, 2011, p 15-16).

ويعرف أيضا بأنه مرض عصبي تنكسي، يؤثر بطريقة تدريجية على الجهاز العصبي المركزي، وخاصة على خلايا العقد القاعدية (Basal ganglia) وجذع الدماغ، يظهر المرض في مرحلة البلوغ، ونظرا لانخفاض معدل انتشاره فهو يصنف ضمن الأمراض النادرة، تشمل أعراضه بطء الحركة، تصلب

العضلات، وتعد اضطرابات حركة العين وخاصة شلل النظرة العمودية من السمات المميزة للمرض، كما قد تظهر أعراض غير حركية مثل التغيرات العاطفية واضطرابات النوم، بالإضافة إلى ذلك يصنف (PSP) ضمن متلازمات باركنسون وهي مجموعة من الأمراض العصبية التي تشترك في بعض الأعراض مع مرض باركنسون، لكنها تختلف عنه من حيث مسار المرض وخصائصه السريرية (Fernández Sáiz, 2024, p 10).

يعد مرض (PSP) مرضًا عصبيا تنكسيا سريع التطور، يندرج ضمن مجموعة الاعتلالات التّاوية (Tauopathy)، يتميز هذا المرض بشلل النظرة العمودية مصحوب بمتلازمة باركنسونية، تأخذ طابعا بطيئًا تيبسيًا، بالإضافة إلى الميل المبكر للسقوط إلى الخلف، مقاوم للعلاج بدواء (L-dopa). وصفه أول مرة أطباء الأعصاب (Steel-Richardson-olszewski) (malien, 2011, p 30-p 37).

2. أسباب متلازمة (PSP):

تشير الدراسات أن الخلل في البروتين (Tau) ناتج عن عوامل جينية وبيئية، كما أن انخفاض المستوى الاجتماعي والاقتصادي والتعرض لمياه الآبار والنفايات الصناعية قد يزيد من خطر الإصابة بالمرض.

2.1. العوامل البيئية: لا يوجد سبب محدد للإصابة بمرض (PSP) مع ذلك رُجِّحت الأسباب البيئية والوراثية، فقد أظهرت دراسة (ENGENE PSP) عن وجود ارتباط بين انخفاض المستوى التعليمي والتعرض للمياه الملوثة من الآبار والنفايات الصناعية واستخدام الأسلحة النارية، وبين زيادة خطر الإصابة بمرض (PSP)، وظهر في دراسة أخرى أن التعرض خلال العمل للمعادن الثقيلة مرتبطة بخطر الإصابة بمرض (PSP).

2.2. عوامل تتعلق بالجنس: وُجد بأن نسبة الرجال المصابين أعلى من نسبة النّساء، ورجّحت أن هرمون الأرستروجين يقلل من احتمال الإصابة بمرض (PSP).

3.2. الأسباب الوراثية: تؤدي الطّفرات الجينية في الجين (MAPT) إلى الإصابة بمرض (PSP) إضافة إلى الخرف الجبهي الصدغي والحبسة التقدمية الأولية، والشلل القشري القاعدي، ويزيد خطر الإصابة بمرض (PSP) عند انتقال النمط الفرداني (H1) ويزيد من خطر الإصابة بمقدار 5,6 مرات (H1 شكل محدد من الجين MAPT حامل للمرض). إضافة إلى وجود جينات أخرى قد يكون لها دور في الإصابة بمتلازمة (PSP)، وهي الجينات (MOBP، STX6، EIF2Ak3) التي لها دخل في التشفير لبروتينات مهمة داخل الخلية، ومنها البروتينات المُساعِدة على نقل بروتين (Tau).

4.2. الإجهاد التأكسدي وخلل وظيفة الميتوكوندريا والالتهاب: مثل كل الأمراض التنكسية العصبية الأخرى، أثبتت وجود خلل في الميتوكوندريا ووجود إجهاد تأكسدي في النماذج المختبرية (In Vitro) وأنسجة المرضى المصابين بمرض (PSP) ويُلاحظ انخفاض إنتاج (ATP) (الطاقة) في الأنسجة العضلية لمرضى (PSP)، ويؤدي الإجهاد التأكسدي وخلل الميتوكوندريا إلى حدوث التهاب (Coughlin & Litvan, 2020, p 4-5).

يعاني المصابون بمرض (psp) من إصابات نتيجة السقوط المتكرر والاختناق والكسور، والتهابات الرئوية ناتجة عن عسر البلع غالبا تؤدي إلى الوفاة، مع الرعاية الطبية والغذائية الجيدة يستطيع المرضى العيش لأكثر من عقد من الزمن بعد ظهور الأعراض الأولى (Fernández Sáiz, 2024, p 18).

3. السيميائية الإكلينيكية لمتلازمة (PSP):

يتميز الشلل فوق النووي لتقدمي بوجود جدول عيادي يضم أهم المظاهر الإكلينيكية التالية:

1. متلازمة باركنسونية.
2. اضطرابات في حركة العين والجفون.
3. المتلازمة البصيلية الكاذبة (Pseudobulbar syndrome).
4. متلازمة الخرف تحت الجبهي القشري (Fronto-subcortical dementia syndrome).

1.3. المتلازمة الباركنسوينة: تتميز بـ:

- غياب الرعاش.
- ظهور الأعراض بشكل متماثل وثنائي منذ البداية.
- عدم الاستجابة للعلاج بالدوبامين.
- فرط التوتر العضلي، يصيب الجزء العلوي من الجذع والعنق، ما يؤدي إلى وضعية الرأس الراجعة إلى الوراء (R&rocollis posture).
- فقدان التعبير الوجهي (Amimia) مع نظرة ثابتة ومتسعة تعطي انطباعا بالدهشة بسبب فرط التوتر في عضلات الجبهة (Frontal muscle hypertonia).
- أما اضطرابات التوازن فتظهر مبكرا، إذ يعاني المرضى من السقوط المتكرر المفاجئ، وغالبا ما يكون إلى الخلف، ويطلق عليه السقوط التمثالي، وتكون عنيفة وقد تؤدي إلى إصابات خطيرة.

2.3. اضطرابات حركة العين والجفون (Ocular Motility Disorders):

يعد ضعف حركة العين العمودية علامة مميزة للشلل فوق النووي التقدمي، لكن قد لا تظهر إلا في مراحل متأخرة من المرض، إذ يعاني المرضى من بطء في الحركات السريعة للعين (Saccades) والذي يتطور إلى شلل كامل للحركات العمودية للعين، خاصة في الاتجاه السفلي، لكنه قد يشمل جميع الاتجاهات، كما يلاحظ لدى الحالات:

- ندرة الرمش.
- تشنج الجفون (Blépharospasm) وهو انغلاق مفاجئ للجفون مع صعوبة في إعادة فتح العين.

3.3. المتلازمة البصيلية الكاذبة (Pseudobulbar syndrome):

تجمع بين اضطرابات الكلام والبلع، اضطراب التعبير العاطفي (نوبات ضحك أو بكاء لا إرادية). وتعد الديزارتريا وعسر البلع من أكثر الأعراض المزعجة، فتتطور إلى فقدان نطق كامل (Anarthria)، ما يمنع المريض من أي تواصل لفظي في المراحل النهائية، وتصبح صعوبة البلع شديدة تؤدي في نهاية المطاف إلى التغذية المعوية (Enteral feeding) (kremer, 2016, p95- 96).

4. الاضطرابات المعرفية والسلوكية في متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي:

1.4. الاضطرابات المعرفية:

- انخفاض الكفاءة المعرفية العامة.
- بطء معالجة المعلومة.
- اضطراب الانتباه.
- اضطرابات الذاكرة، وبالتالي انخفاض القدرة على التعلم والتثبيت.
- متلازمة عجز الأداء التنفيذي (Dysexecutive syndrome) تكون أكثر وضوحا مقارنة بمتلازمات باركنسون الأخرى، وتتفاقم أعراضها مع تقدم المرض.

2.4. الاضطرابات السلوكية:

- اللامبالاة (Apathy)
- انعدام الإرادة (Abulia)
- ظهور منعكس القبض (Grasping reflex)
- فقدان الكف المعرفي (disinhibition)
- سلوكات حركية شاذة (Aberrant motor behavior)
- الاكتئاب والقلق.
- تساهم الاضطرابات التنفيذية والسلوكية في ظهور متلازمة الخرف تحت القشري–الجبهي لدى نسبة كبيرة من الحالات. أشار كل من (Pillon & Dubois) سنة (1991) أن نسبة الإصابة بالخرف ترتفع من 37,5% إلى 70% خلال 15 شهرًا من تطور المرض (kremer, 2016, p 100-101).

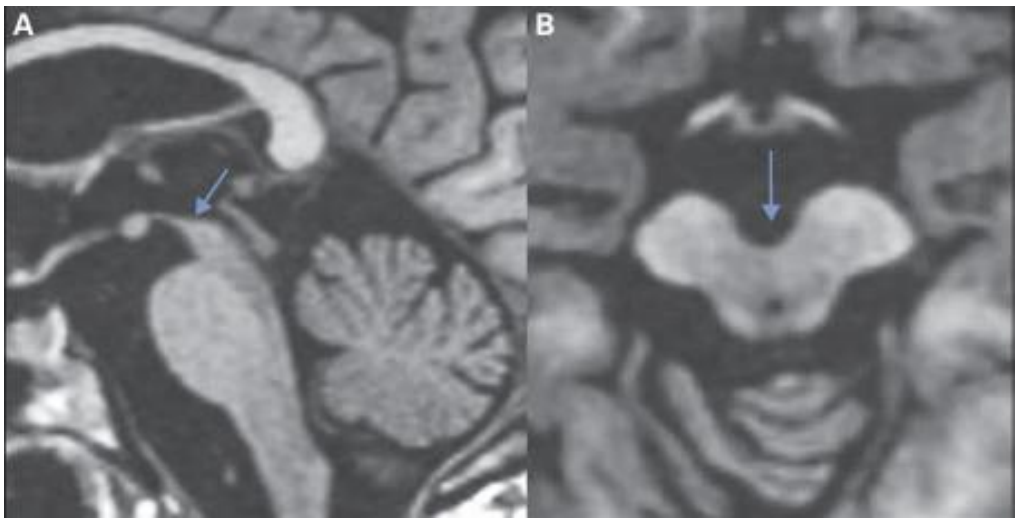
5. تشخيص متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي:

يعتمد على الأعراض السريرية والفحص الطبي:

- **اختبار حركة العين:** يساعد هذا الاختبار الأطباء في تشخيص المرض، إذ يعاني المصابون بمرض (PSP) من صعوبة في تحريك أعينهم إراديا، خاصة للأعلى والأسفل، ومع مرور الوقت، قد تتأثر حركات العين الأفقية أيضا، رغم ذلك، عند مطالبة المريض بتوجيه نظره إلى جسم معين أمامه ثم تحريك رأسه في اتجاه معين، فإن عينيه تتحركان طبيعيا ولا إراديا في الاتجاه المعاكس، للحفاظ

على تركيزها على الجسم المستهدف، يتيح هذا الاختبار الكسب عن فقدان الحركات الإرادية للعين، مع الحفاظ على الحركات اللاإرادية، وهي سمة مميزة لمرض (PSP) تساعد على تأكيد التشخيص.

- **التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI):** يجرى لاستبعاد اضطرابات أخرى قد تسبب أعراضا مشابهة، في الحالات المتقدمة من مرض (PSP) تظهر صور (MRI) ضمورا في الجزء العلوي من جذع الدماغ (المخ الأوسط) إذ يبدو أصغر من حجمه الطبيعي (Rajput & Noyes, 2024).



الشكل (1): (PSP): ضمور في الدماغ الأوسط مع مظهر مقعر للحافة العلوية للدماغ الأوسط (A) وزيادة في الزاوية بين السويقتين المخيتين .(B) (Bertrand et al., 2017)

يعاني المصابون بمتلازمة (psp) من إصابات نتيجة السقوط المتكرر والاختناق والكسور، والتهابات الرئوية ناتجة عن عسر البلع غالبا تؤدي إلى الوفاة، مع الرعاية الطبية والغذائية الجيدة يستطيع المرضى العيش لأكثر من عقد من الزمن بعد ظهور الأعراض الأولى (Fernández Sáiz, 2024, p 18).

6. التشخيص الفارقي:

قد يكون تشخيص (PSP) في مراحله المبكرة صعبا نظرا لتشابهه مع أمراض عصبية تنكسية أخرى مثل باركنسون وألزهايمر والتنكس الجبهي الصدغي، و(Creutzfeldt-Jakob disease)، غالبا ما يشخص المرضى الذين يعانون من مشكلات حركية قبل ظهور مشكلات بصرية خطأً بمرض باركنسون. في كثير من الأحيان لا يُشك في (PSP) إلا بعد ظهور مشكلات بصرية، كما قد يُفسر التغير في المزاج على أنه اكتئاب، أو يُعزى التغير السلوكي إلى التنكس الجبهي الصدغي.

لا يوجد اختبار محدد لتشخيص (PSP)، يعتمد الأطباء على الأعراض واستبعاد الأمراض الأخرى مثل باركنسون أو الحوادث العصبية الوعائية، يُستخدم التصوير بالرنين المغناطيسي (MRI) لاستبعاد الأمراض الأخرى والكشف عن التغيرات غير الطبيعية مثل ضمور مناطق الدماغ المرتبطة بمرض (PSP). كما تشمل أيضا تقييمات وفحوصات نفسوعصبية معمقة لتقييم الأداء المعرفي للحالة وفحصا عصبيا فيزيائيا لتقييم التحكم الحركي والاضطرابات البصرية (Alzheimer Society of Canada, 2015, p 1-2).

الجدول (1): التشخيص الفارقي بين مرض باركنسون ومتلازمة (PSP) (Fernández Sáiz, 2024, p 16-17)

العرض	PSP	مرض باركنسون
تماثل الإصابة في أجزاء الجسم	متماثل	غير متماثل
التيبس	في الجذع	في الأطراف
فقدان الحركة (Akinesia)	شديد وعام	خفيف إلى متوسط
الرعشة	غير موجودة	موجودة
السقوط	مبكر ومفاجئ	متأخر ويرتبط بتجمد الحركة
العينان	شلل في حركة النظر العمودية	طبيعية لكن قد تحدث اضطرابات حركية بصرية
الصوت	ديزارتريا، صعوبة التحكم في شدّة الصوت	انخفاض الصوت أو فقدانه
الأداء المعرفي	اضطراب ملحوظ ومبكر، وفقدان الطلاقة اللفظية	تغيرات خفيفة ومبكرة في الوظائف التنفيذية أو خرف متأخر
الاستجابة لليفودوبا	ضعيفة	جيدة جدًا
المشي	الرأس مرفوع وكأنه يستنشق الهواء، ورجوع الرأس إلى الوراء	تقدم الرأس، ووضعية متقدمة ومتقوسة نحو الأمام

الجدول (2): التشخيص الفارقي بين متلازمة (PSP) وأمراض عصبية أخرى (Fernández Sáiz, 2024, p 17-18)

المرض	دلالات تساعد على التشخيص
المتلازمة القشرية القاعدية (CBS)	نقص حركة غير متماثل مبكر، أباركسيا، dystonia نقص التوتر العضلي، Myoclonus انقباض عضلي مفاجئ ولا إرادي
الضمور الجهازي المتعدد (MSA)	ظهور علامات لاضطراب الجهاز العصبي الذاتي، علامات مخيخية
التنكس الجبهي الصدغي	علامات سلوكية واضحة وضمور في الفص الجبهي
استسقاء الرأس بضغط طبيعي	ظهور علامات الإصابة في الصور الإشعاعية
المرض الوعائي	ظهور علامات الإصابة في الصور الإشعاعية ووجود عوامل وعائية
آفة بنيوية	ظهور علامات الإصابة في الصور الإشعاعية
اضطرابات وراثية نادرة تحاكي المرض	ظهور مبكر للأعراض ووجود سوابق عائلية
خرف أجسام ليوي	هلوسات شائعة وتذبذب في الحالة العقلية
مرض ألزهايمر	تدهور ملحوظ في الذاكرة، وضمور في الحصين حسب الرّنين المغناطيسي، مؤشرات في السائل الدماغي الشوكي (CSF) تشير إليه.

7. التكفل الطبي والوظيفي بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي:

لا يوجد علاج شاف لمرض (PSP) لكن يمكن التخفيف من أعراضه باستخدام علاجات دوائية وغير دوائية.

1.7. التكفل الطبي:

تساعد (Levodopa) على التخفيف من الأعراض بشكل طفيف لمدة قصيرة، لكنها غير فعالة على المدى الطويل، إذ أن المرض عموما مقاوم للأدوية الدوبامينية. تُستخدم حقن توكسين البوتولينوم (Botulinum toxin) لعلاج التشنج الجفني (Blepharospasm) (Fernández Sáiz, 2024, p 18).

2.7. التكفل الوظيفي:

يركز على تحسين جودة الحياة، ويقدّم من خلال فريق متعدد التخصصات يضم المعالجين الوظيفيين، أخصائي نفسوعصبي، أخصائي نفساني، أخصائي اجتماعي، أخصائي التغذية، الأطباء والممرضين، أخصائي أرطوفوني (Fernández Sáiz, 2024, p 18).

يُعدّ التكفل الأرطوفوني في حالات الشلل فوق النووي التقدمي ضروريًا بالنظر إلى أن هذا المرض تنكسي، إذ يهدف أساسًا إلى الحد من تدهور الأعراض، والوقاية من المضاعفات، مع الحرص على دعم جودة حياة المريض واستقلاليته لأطول فترة ممكنة. يشمل التقييم الأرطوفوني فحص القدرة على البلع من خلال جمع المعطيات العيادية المرتبطة بالحالة الصحية العامة، كالسوابق المرضية، ووضعية الجلوس، وسلامة المنعكسات، وحالة الفم والعضلات الوجهية، بالإضافة إلى إجراء اختبارات للبلع. أما الوظائف المعرفية والتواصل، فيتم تقييمها باستخدام اختبارات تقيس الذاكرة والانتباه والإدراك والتخطيط، إلى جانب تقييم اللغة من خلال بروتوكولات متخصصة كاختبار بوسطن للحبسة. ويخضع الصوت والكلام بدورهما لتقييم دقيق يشمل تحليل خصائص الصوت والتنفس باستخدام برامج وأدوات متخصصة.

أما في ما يخص التدخل، فيرتكز على العمل على الحركات الفمية وعملية البلع، وإبطاء تدهور الوظائف المعرفية عبر أنشطة خاصة بكل وظيفة معرفية، فضلًا عن تطبيق تمارين صوتية وتقنيات تنفسية تهدف إلى تحسين وضوح الكلام، مع توجيه المريض لاستخدام استراتيجيات مناسبة تساعده على التكيف مع تطور المرض (Fernández Sáiz, 2024, p 19-39).

خلاصة:

تطرّقنا في هذا الفصل إلى تعريف متلازمة (PSP) وأعراضه وأهم أسبابها المحتملة، وسلطنا الضوء على مآل المرض وانتشاره، وكيفية تشخيصه والعلاجات المتوفرة له، مع إبراز مواطن التدخل الأرطوفوني.

ثانيا: الوظائف التنفيذية

Executive functions

تمهيد:

سنتطرق في هذه الجزئية إلى تعريف الوظائف التنفيذية، إضافة إلى لركيزة العصبية التشريحية والوظيفية، والتطور النمائي العصبي، وبعض أهم النماذج المفسرة لها.

1. تعريف الوظائف التنفيذية:

- تشير إلى مجموع المهارات العليا اللازمة لتنفيذ الأنشطة اليومية وتنظيمها وتخطيطها والتي تتطلب سلامة قدرات الاستدلال والمنطق والانتباه والتحكم والكف، تعد الوظائف التنفيذية ضرورية للتعامل مع المواقف الجديدة المعقدة، وترتبط باللغة. غالبا ما ترتبط اضطرابات الوظائف التنفيذية بإصابات الفص الجبهي، مما يؤدي إلى مشكلات في الانتباه، إذ يصبح الشخص شديد التشتت وقد يُظهر سلوكات غير مثبطة، قد يتحدث بإفراط أو بطريقة غير ملائمة ويبدي تصرفات غير مناسبة، كما يجد صعوبة كبيرة في أداء المهام اليومية، ويحتاج غالبا إلى مساعدة الآخرين بسبب اضطراب في تسلسل الأفعال (Brin-Henry, 2021, 152).
- تشمل مجموعة من الوظائف المعرفية العليا مثل المنطق، وضع الاستراتيجيات، التخطيط، حل المشكلات والتفكير الاستدلالي، تؤدي دورا أساسيا في المواقف التي تتطلب تفكيرا إبداعيا وقدرة على التكيف خاصة عند مواجهة مواقف جديدة وغير مألوفة. توفر هذه الوظائف مرونة في معالجة المعلومات في كل لحظة، ما يساعد على تعديل السلوك وفقا لمتطلبات البيئة، كما أنها ضرورية لأداء مهام مثل التخطيط، التنظيم، وضع الاستراتيجيات، الانتباه واسترجاع التفاصيل المهمة (Amrouche & Bouaziz, 2020, p 67).

1.1. الكف المعرفي:

- عملية معرفية تعمل على كبح أو تقليل أو محو وظيفة أو نشاط (Brin-Henry, 2021, p 179).
- القدرة على التحكم في الانتباه والسلوك والأفكار والمشاعر لتجاوز مشتت داخلي أو خارجي وإجراء ما هو ملائم أو مطلوب (Cortés Pascual, Moyano Muñoz, & Quílez Robres, 2019, p 2).

2.1. التخطيط المعرفي:

- هو القدرة على تحديد وتنظيم العناصر المطلوبة لتحقيق هدف معيّن، يشمل إعداد خطة مرنة والبدء في تنفيذها عبر سلسلة خطوات بالترتيب الصّحيح (Gross & Grossman, 2010, p 3).
- وفقًا لـ (Diamond) فهو يتضمن القدرة على التفكير المنطقي الاستقرائي والاستنتاجي، وهو جزء من السلوك الموجه نحو هدف محدد، ويضمن وضع الخطوات والتعامل مع المهمات بطريقة استراتيجية ومنظمة وفعالة (Souissi, Chamari, & Bellaj, 2022, p 6).

3.1. المرونة الذهنية:

- القدرة على الانتقال من عملية معرفية إلى أخرى بهدف التكيف مع موقف جديد، وهي القدرة على فك الارتباط من مهمة معرفية والانخراط في مهمة معرفية أخرى (Brin-Henry, 2021, p 150).
- كما تعرّف أيضا على أنها القدرة على التنقل المرن بين متطلبات المهام أو الأنشطة المختلفة، على سبيل المثال تكون عند تقديم معلومات لفظية وبصرية في نفس الوقت (Schäfer, Reuter, Leuchter, & Karbach, 2024, p 3).

4.1. الذاكرة العاملة:

- هي القدرة على الاحتفاظ بالمعلومات ومعالجتها خلال بضع ثواني إلى بضع دقائق من التعرض للمثيرات (Schäfer et al, 2024, p 3).
- وتعرف أيضا على أنها الذاكرة التي تحتفظ بمقدار قليل من المعلومات في الذهن وتستخدمها في تنفيذ المهمات، ترتبط بالذكاء ومعالجة المعلومات والوظائف التنفيذية وحل المشكلات والتعلم من الطفولة المبكرة وحتى الشيخوخة (Cowan, 2014, p 1).

2. الركيزة العصبية التشريحية والوظيفية للوظائف التنفيذية:

يرتبط موضعها مباشرة بالفصوص الجبهية، نظرًا إلى أنها تمثل المركز التنفيذي للدماغ، وقد أوضح لوريا (1986) أن الوظائف التنفيذية تتولى التخطيط والتنظيم والتحكم في العمليات النفسية، وهي التي تحدد السلوكيات بناءً على الدوافع والاهتمامات، والتي تهدف إلى تحقيق أهداف لا يمكن الوصول إليها إلا من خلال إجراءات ملموسة أو قواعد محددة.

يكمن دور الفص الجبهي في استقبال المعلومات الآتية من المنبّهات الحسية ومن مختلف الأنماط الحسية، ويُحتمل أنه المنطقة الوحيدة في الدماغ التي يحدث فيها هذا التكامل، وتتصل هذه المنطقة القشرية بالمناطق ما قبل الحركية وبالمناطق اللمبية. وقد تم تقسيم الفص إلى ثلاث مناطق رئيسية:

أ. المنطقة الظهرية–الجانبية (dorsolateral):

تُعد هذه المنطقة مسؤولة عن استقبال المعلومات الحسية المعالجة بشكل معقد، والآتية من المناطق القشرية الترابطية الموجودة في المناطق القشرية المختلفة للدماغ؛ الجداريّة والقفويّة الصدغيّة والمنطقة الجانبية البطنية والجبهيّة الحجاجية (Orbitofrontal). كما تستقبل هذه المنطقة أيضًا معلومات من اللوزة الدماغية القاعدية، التي تؤدي دورًا جزئيًا في عمليات الذاكرة، وترسل المناطق القشرية الظهرية–الجانبية المعلومات إلى المناطق الظهرية للنوى القاعدية (وهي مناطق ذات طبيعة معرفية)، والمناطق القشرية ما قبل الحركية، وإلى القشرة الترابطية الحسية.

ب. المنطقة المدارية (orbital):

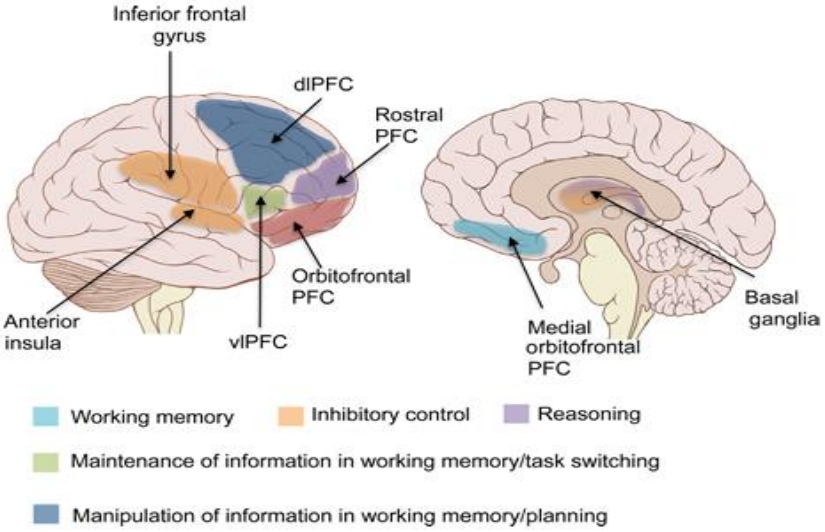
تُعنى هذه المنطقة بمعالجة القيمة العاطفية للأشياء، وتشمل المعلومات الحسية المتعلقة بحاسة التذوق والشم وأيضًا الحس الجسدي العام (الذي يشمل الإحساس بالألم والحرارة والبرودة والضغط واللمس والحس العميق، والإحساس بالوضعية والتوازن العضلي). تتيح هذه المعلومات للفرد التعرف على الأشياء القابلة للأكل وتحديد قيمتها كمكافأة، ترتبط باللوزة الدماغية والتكوين الحُصيني المسؤول عن تحديد العناصر أو الأشياء التي سيتم السعي إليها لاحقًا، وتلك التي سيتم تجنبها في المستقبل.

ج. المنطقة الإنسية (medial):

تستقبل هذه المنطقة المعلومات الحسّية الداخلية (interoceptive) المتعلقة بالإحساس الآتي من الأعضاء الداخلية للجسم، من خلال البنى القشرية وتحت القشرية، مثل: نواة السبيل الانفرادي (Nucleus of the solitary tract)، النواة الجسرية المجاورة (Parabrachial nucleus)، المنطقة تحت المهاد الجانبية (Lateral hypothalamic area)، النواة المجاورة للبطين في المهاد (Paraventricular nucleus of the hypothalamus)، والقشرة الجزيرية. وتسمح هذه الترابطات للفص الجبهي بمراقبة المراحل الفسيولوجية

للجسم، ونتيجة لهذه الصلات، فإن الترابطات الهابطة من القشرة الجبهية الإنسية تجعل منها منطقة ذات طابع حشوي–حركي، أي قشرة تتحكم في أنوية التنبيه والإنذار.

وبالعودة إلى المناطق الثلاث السابقة، فإن المعلومات الحسية، سواء كانت خارجية أو داخلية، تتقاطع في الفص الجبهي وتوجه النشاط العصبي في القشرة الجبهية الأمامية، ما يزيد من احتمالية تنفيذ سلوك معين على حساب سلوك أو سلوكيات أخرى (Arcos Rodríguez, 2021, p 46-47).



الشكل (2): مناطق الدماغ المرتبطة بالوظائف التنفيذية (Cristofori, Cohen-Zimerman, & Grafman, 2019, p 4)

3. التطوّر النمائي العصبي للوظائف التنفيذية:

من المعروف أن القشرة الجبهية الأمامية (Prefrontal cortex) تنضج ببطء، إذ تستمر بعض أجزائها في التطور خلال فترة المراهقة وحتى مرحلة البلوغ، وبالمثل تتطور الوظائف التنفيذية تدريجيًا وتُعد من آخر الوظائف العقلية التي تصل إلى النضج. ويُعتقد أن هذا التطور في الوظائف التنفيذية يفسر العديد من الفروقات الملحوظة بين مراحل النمو المعرفي على امتداد الحياة. في المتوسط، يُظهر كلٌّ من الأطفال وكبار السن أداءً أضعف في الوظائف التنفيذية مقارنةً بالبالغين الشباب.

خلال مرحلة الطفولة والمراهقة، تستمر الوظائف التنفيذية في التحسن بشكل متواصل. يكون الرُضَّع في الغالب مرتبطين بالمثيرات البيئية المباشرة ويستجيبون للأحداث في محيطهم القريب. ومع ذلك، يمكن أن يُظهر الرضّع خلال عامهم الأول القدرة استخلاص قواعد بسيطة، بالإضافة إلى قدرات في

الانتباه والذاكرة، ويُعتقد أن هذه القدرات الأساسية في معالجة المعلومات تُشكل الأساس لتطور الوظائف التنفيذية لاحقًا. وبحلول السنة الأولى من عمر الطفل، تتطور لديه القدرة على كبح السلوكيات المتعلمة، ما يُمكّنه من تعزيز السيطرة الانتباهية على البيئة، وتبدأ مهارات مثل التخطيط والمرونة في الظهور بحلول سن الثالثة، مع تحسُّن ملحوظ بعد سن السابعة، وتُظهر القدرة على كبح المعلومات غير المرتبطة بالمهمة تطورها الأبرز ما بين سن السادسة والعاشرة.

توجد فروقات فردية في معدل ومستوى تحسن الوظائف التنفيذية خلال مرحلة الطفولة، ويمكن تفسيرها بالعوامل الوراثية والبيئية، ويستمر تطور الوظائف التنفيذية خلال فترة المراهقة، وتتحسن معظم الوظائف التنفيذية أو تستقر، في حين قد يظهر البعض منها تراجعًا.

ويرتبط تراجع هذه الوظائف في مراحل العمر المتأخرة بالتغيرات التشريحية في الدماغ التي ترافق الشيخوخة الطبيعية (Cristofori, Cohen-Zimerman, & Grafman, 2019, p 13-14).

4. النماذج المفسرة للوظائف التنفيذية:

1.4. نموذج (Luria):

تعتمد نظرية لوريا (1966، 1973، 1978) على ثلاث وحدات وظيفية رئيسية في الدماغ تعمل معًا في مناطق قشرية مختلفة.

المنطقة القاعدية: تقع في المناطق تحت القشرية، وتشمل الجهاز الشبكي المسؤول عن اليقظة، وجذع الدماغ، والجهاز اللمبي الذي يتيح الانتباه والذاكرة. يتأثر هذا المستوى أساسًا بالقشرة الجبهية الإنسية والجبهية المدارية عبر النوى المهادية. وتتمثل وظيفته الأساسية في تنظيم الحالات الداخلية.

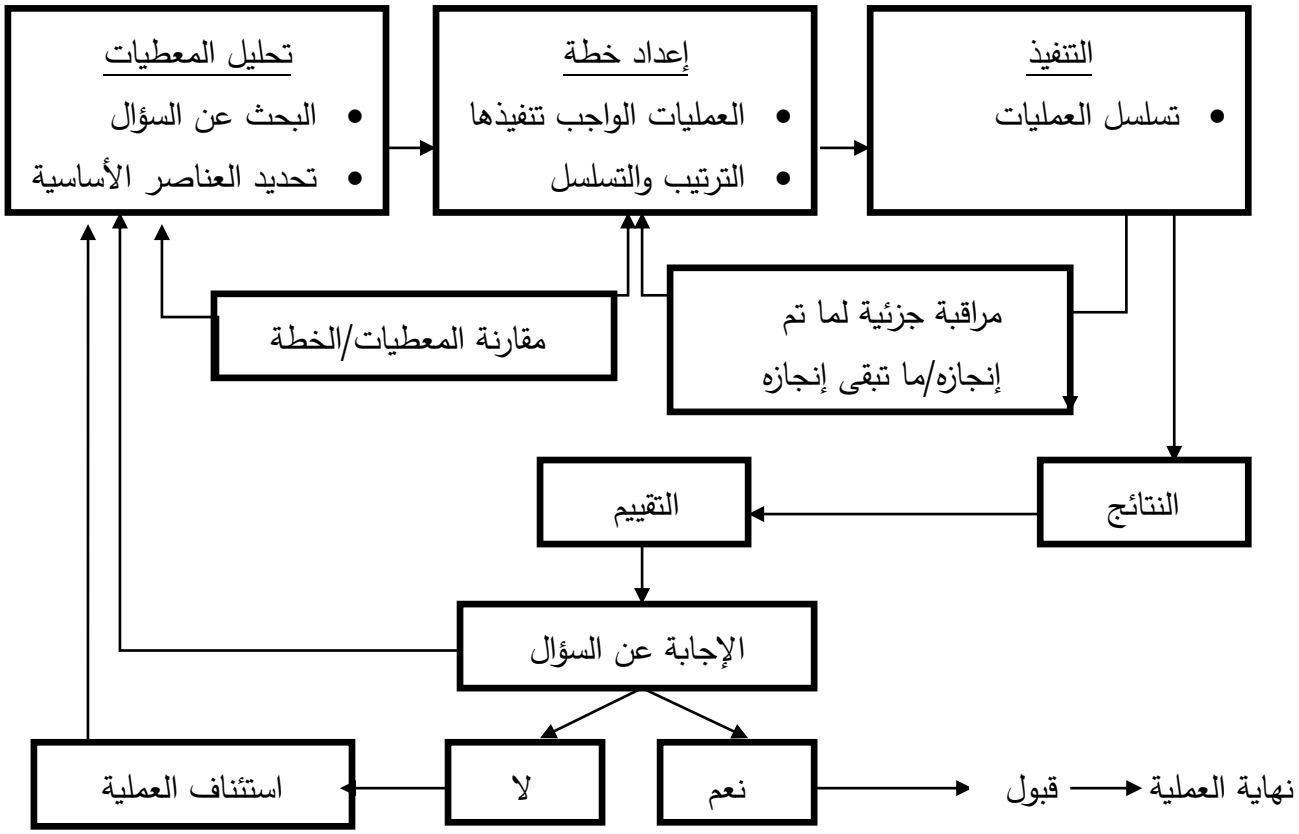
المنطقة الخلفية: تقع هذه الوحدة في المناطق الخلفية من الدماغ، أي المناطق البصرية والسمعية والجسدية الحسية واتصالاتها. وتعمل على إدراك المعلومات الحسية ومعالجتها وتخزينها.

المنطقة الأمامية: توجد في الفصوص الجبهية، تتولى وظائف التخطيط والتوقع والتنظيم والمراقبة للأنشطة الذهنية. وفقًا للوريا، فإن الفصوص الجبهية تمتلك أقوى قدرة على تنظيم السلوك وتنسيقه.

وعلى الرغم من أن التنظيم الواعي والطوعي للنشاط يعتمد بدرجة كبيرة على هذه الوحدة، إلا أن الوحدات الثلاث جميعها تشارك في العملية الذهنية.

يشير لوريا إلى أن السلوك غير الروتيني يتطلب القدرة على التقاط المعلومات المتعلقة بالموقف، خاصة بصريًا، ووضع خطة لتنفيذه، ومقارنة عناصرها بالواقع لتصحيحها عند الضرورة.

يرتبط تنظيم الحركات، واستخلاص المعلومات من السياق، والنشاط الذهني، بإنجاز الأفعال الإرادية. ويتيح لنا منظور لوريا فهم السلوك الإرادي بوصفه عملية شبيهة بحل المشكلات. ويتم التحكم في السلوك الموجّه نحو هدف عبر عدة مراحل: وضع النية باختيار هدف بناءً على المعطيات المتوفرة، تحديد الخطوات المطلوبة لتحقيقه وترتيبها، تنفيذ الخطة مع مراقبة سيرها، التحقق من مدى تطابق النتائج مع الخطة، تصحيح الأخطاء أو تعديل الخطة عند ظهور عراقيل، وأخيرًا إنهاء الفعل أو إعادة المحاولة إذا لم يتحقق الهدف. وتُعد نظرية لوريا أول مقاربة متكاملة لفهم وظائف الفصوص الجبهية (Lampron, 2015, p 59-62).



الشكل (3): مخطط نشاط حلّ المشكلات حسب لوريا (Lampron, 2015, p 62).

2.4. نموذج (Friedman & Myake , 2004):

وفقًا لمييياكي وزملائه (Myake & al, 2000)، تُعد الوظائف التنفيذية مجموعة من العمليات المعرفية العليا التي تُوجّه السلوك نحو تحقيق هدف معيّن، وتُمكِّن من التكيّف مع المواقف الجديدة أو المعقدة، حدد هؤلاء الباحثون نموذجًا يتضمن ثلاث وظائف تنفيذية أساسية:

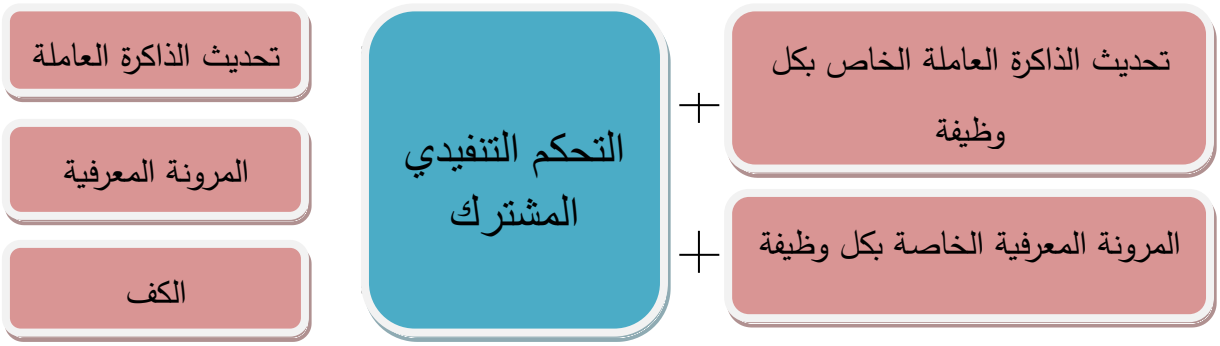
1. الكفّ (Inhibition): وهو القدرة على كف الاستجابات التلقائية غير المناسبة.
2. المرونة المعرفية (Shifting): وتتمثل في القدرة على التنقل بين مهام أو تمثلات ذهنية مختلفة.
3. تحديث الذاكرة العاملة (Updating): أي القدرة على إدخال معلومات جديدة ذات صلة، ومعالجتها ذهنيًا حسب الحاجة.

أظهرت نتائجهم أن هذه الوظائف الثلاث متميّزة عن بعضها البعض، لكنها غير منفصلة تمامًا، إذ تربطها بعض الجوانب المشتركة.

في عام 2011، قدّم فريدمان وزملاؤه تحديثًا لهذا النموذج، اقترحوا فيه أن كل وظيفة من الوظائف التنفيذية الثلاث تعتمد على مكوّنين:

- مكوّن مشترك بين جميع الوظائف (التحكم التنفيذي المشترك – Common EF).
- مكوّن خاص بكل وظيفة (Updating Specific، Shifting Specific).

لذا فإن هذا النموذج يجمع بين مبدأي الوحدة والتنوع في بنية الوظائف التنفيذية، أما الكف فلا يتضمّن النموذج تنوعًا داخليًا له كما هو الحال مع تحديث الذاكرة العاملة أو المرونة. ويُفهم منه أن الكفّ يُعد عملية تحكم عامة وضرورية لتنفيذ الوظائف التنفيذية الأخرى (Broto, 2020, p 3-4).



الشكل (4): نموذج تنظيم الوظائف التنفيذية حسب Friedman & al (Broto, 2020, p 4)

3.4. نموذج النظام الإشرافي الانتباهي SAS (Norman & Shallice, 1980):

وضع نورمان وشاليس (1980) نموذجًا هدفه تفسير مستويات التحكم المختلفة في الانتباه، ووفقًا لذلك ينبغي لهذا النموذج الخاص بالتحكم الانتباهي أن يفسر أيضًا الاضطرابات الملحوظة لدى الأشخاص المصابين بإصابات في الفص الجبهي، والذين يُظهرون صعوبات كبيرة في المواقف التي تتطلب اكتشاف استراتيجيات جديدة وتخطيطها وتطبيقها. يعتمد النموذج على تنظيم هرمي للأنشطة الذهنية، ويتضمن ثلاث مستويات من التحكم الانتباهي:

- المستوى الأول: مخزون المخططات الآلية: هو بنية معرفية تتحكم في تسلسلات الأفعال أو الأفكار التي تُفعَّل تلقائيًا في المواقف المألوفة، والتي لا تتطلب سوى حد أدنى من التحكم الإرادي والانتباه. في هذه الحالة، يكون النظام التنفيذي غير متدخل بدرجة كبيرة.
- المستوى الثاني: منسق النزاعات (الأفعال شبه الآلية) (Contention Scheduling): يتدخل في الأنشطة شبه التلقائية، ويُستخدم لاختيار المخطط الأنسب من بين عدة خيارات بطريقة شبه تلقائية، حسب متطلبات الموقف.
- المستوى الثالث: النظام الإشرافي الانتباهي (SAS): يتدخل عند التعامل مع أنشطة جديدة أو معقدة، ويتطلب وضع استراتيجيات تعتمد على المبادرة والتحكم النشط من قبل الفرد.

يساعد هذا النظام في:

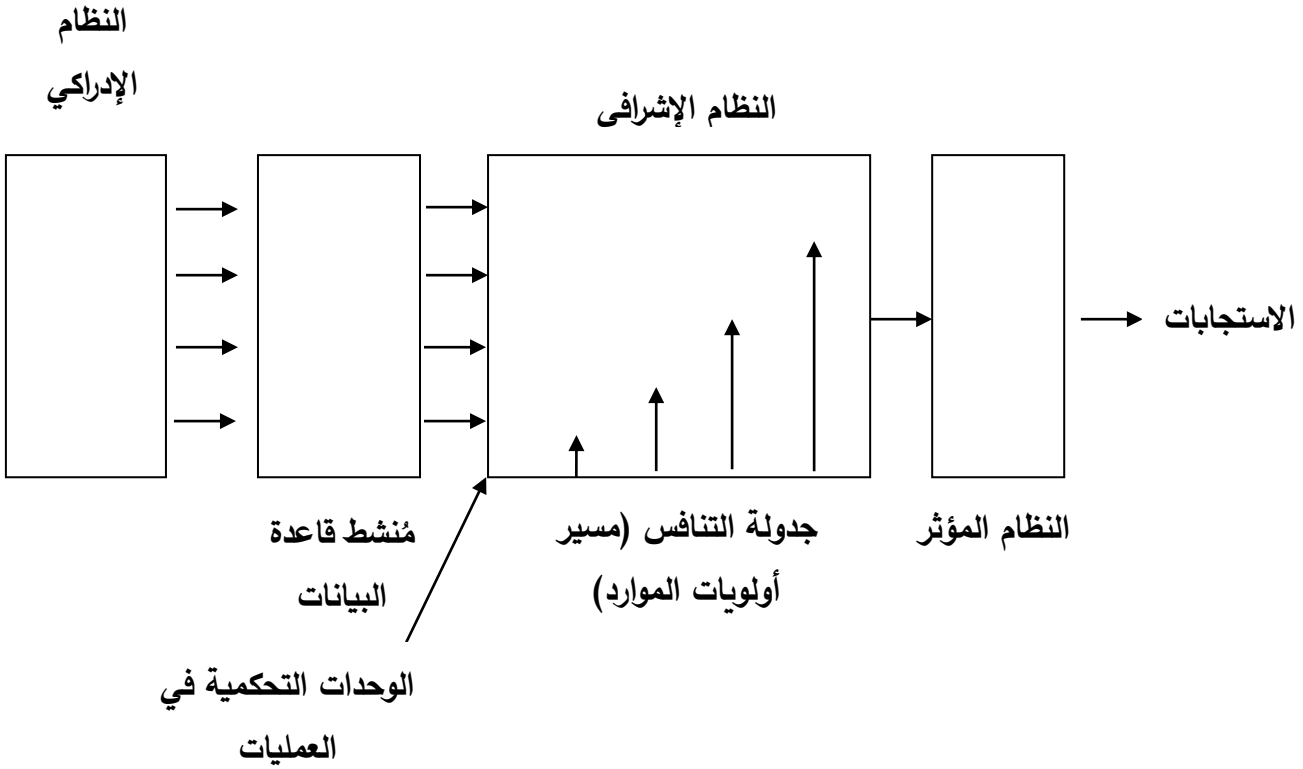
- التعامل مع المواقف الجديدة باستخدام المعرفة السابقة.
- صياغة استراتيجيات جديدة.
- تخطيط خطوات الفعل.
- كبح الاستجابات غير الملائمة.

وقد حدد نورمان وشاليس (1980) خمس حالات لا تكون فيها الاستجابات التلقائية كافية لتحقيق أداء أمثل، وتتطلب تفعيل النظام الإشرافي الانتباهي (SAS):

- الحالات التي تتطلب التخطيط أو اتخاذ قرارات.
- الحالات التي تتطلب تصحيح الأخطاء.
- الحالات التي تكون فيها الاستجابات غير مألوفة أو تحتوي على تسلسل جديد من الأفعال.

– الحالات الصعبة تقنيًا أو الخطيرة.

– الحالات التي تتطلب كبح استجابة قوية وآلية عن طريق عملية تثبيط (**McLean**, 2007, p 20-21).



الشكل (5): مخطط معالجة المعلومة لنموذج نومان وشاليس (1982) (Lampron, 2015, p 70)

4.4. نموذج بادلي: وضعه الباحثان النفسانيان بادلي وهيتش عام 1774، ثمّ طوره بادلي سنة 1786، وهو نموذج مكون من النّظام الإداري المركزي، ونظامين تحتيّين هما الحلقة الفونولوجية والمفكرة البصرية الفضائية.

أ. **النظام الإداري المركزي:** هو المكون الأساسي للنموذج، يضم مراقبة وانتقاء وتخطيط وتنسيق عمليات المعالجة، وهو نظام انتباهي يتدخل في الانتقاء الانتباهي للمعلومات، وفي توجيه المعلومات المنتقاة نو الأنظمة التابعة، من أهم وظائفه التنسيق لطلبات التخزين ومعالجة المعلومات، إضافة إلى العمل على تنشيط الإجابات المسيطرة أو التي أصبحت غير ملائمة.

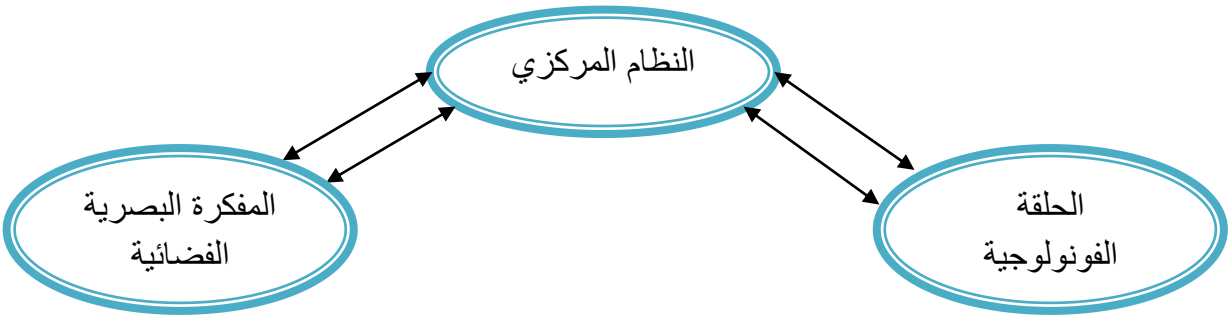
ب. الأنظمة التابعة: سميت كذلك لأنها تعمل تحت سيطرة النظام الإداري المركزي، وهي:

- **الحلقة الفونولوجية:** نظام حفظ مؤقت لوحدات الكلام المسموعة والمرئية، تتكون من:

• **المخزن الفونولوجي:** يستقبل بصفة مباشرة وإجبارية المعلومات اللفظية المقدمة سمعيا التي يخزنها على شكل رموز فونولوجية.

• **الحلقة النطقية (ميكانيزم التكرار اللفظي):** نظام تكرار تحت صوتي (عملية التسميع الذاتي).

- **المفكرة البصرية الفضائية:** تحفظ المعلومات البصرية والفضائية ومعالجتها (العايب، 2017، ص 22-26).



الشكل (6): نموذج الذاكرة العاملة حسب بادلي 1986-1974

5. متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي والعجز التنفيذي:

يُعد العجز التنفيذي السمة المعرفية الأبرز والأكثر تميزًا في متلازمة الشلل فوق النووي التقدمي (PSP)، لاسيما في النمط الكلاسيكي المعروف بمتلازمة ستيل ريتشاردسون، ويظهر هذا العجز في صورة صعوبة واضحة في التخطيط والتنظيم والمرونة الذهنية إلى جانب بطء التفكير، ويُعزى هذا الاضطراب التنفيذي إلى ضمور في القشرة الجبهية الوسطى البطنية (Ventromedial prefrontal cortex)، وتدهور في المسارات الجبهية-المخيخية والمادة البيضاء تحت القشرية.

لا يقتصر تأثير هذا العجز على الوظائف المعرفية فحسب، بل يمتد إلى الجانب السلوكي أيضًا، إذ يرتبط بظهور أعراض مثل اللامبالاة وعدم القدرة على التعرف على مشاعر الآخرين.

هذا ويُعد العجز التنفيذي عاملًا تنبؤيا مهمًا في تحديد مسار المرض، إذ يرتبط الأداء الضعيف في الاختبارات التنفيذية بتدهور أسرع ونقص في جودة الحياة. وبهذا، يُمثّل العجز التنفيذي حجر الزاوية في التمييز بين (PSP) وغيرها من الاضطرابات التنكسية العصبية كمرض باركنسون أو مرض ألزهايمر، ويُشكل نقطة محورية في تقييم المرضى وتوجيه التكفل (Hershey & Lichter, 2024).

خلاصة:

قدمنا في هذا القسم تعريفًا للوظائف التنفيذية، كما بينا مفهوم كل وظيفة تنفيذية من الوظائف المراد تقييمها لدى حالتنا المصابة بمتلازمة (PSP)، من كف وتخطيط ومرونة ذهنية وذاكرة عاملة، وأشرنا إلى الركيزة العصبية التشريحية والوظيفية، والتطور النمائي العصبي لها، والنماذج المفسرة لها، وسنفصل دراستنا أكثر في القسم التطبيقي.

ثالثا: المنهج والأدوات

تمهيد:

سنتطرق في هذه الجزئية إلى المنهج والأدوات المعتمدة في الدراسة الميدانية التي تشمل الدراسة الأولية والدراسة الأساسية، مع تحديد المجال الزماني والمكاني لهما.

1. الدراسة الأولية:

تعد الدراسة الأولية المرحلة الأولى في أي بحث علمي أكاديمي، إذ تمثل تمهيدًا لجمع المعلومات والبيانات المتعلقة بالبحث، ونهدف من خلالها إلى اختيار حالات الدراسة وتحديد أدوات الدراسة التي سنعتمد عليها في الدراسة الأساسية.

1.1.الحدود الزمانية للدراسة:

امتدت الدراسة من 31 أكتوبر 2024 إلى 22 نوفمبر 2024 بمعدّل حصتين في الأسبوع.

توجهنا في البداية إلى المركز الاستشفائي الجامعي لوهران، مصلحة طب الأطفال، لكن لم يُقبل طلب التربص، لذا توجهنا إلى المؤسسة الاستشفائية الجامعية 1 نوفمبر، تحديدًا إلى مصلحة الأمراض العصبية، من أجل البحث عن حالات مصابة بأمراض عصبية تنكسية نادرة، أو حالات أطفال مصابين بمرض عصبي، واستقبلنا الدكتور المسؤول عن الحالات بموافقة رئيس المصلحة، واقترح علينا حالات مصابة بمرض باركنسون وألزهايمر والتصلب اللويحي، ومتلازمة (PSP)، واخترنا حالة كانت تمكث في المستشفى ومصابة بالشلل فوق النووي التقدمي، لكنها لم تتحصل بعد على التقرير الطبي الذي يفيد بتشخيص متلازمة (PSP)، طبقنا عليها اختبارا سريعا لفحص وظائفها المعرفية وسلامة لغتها من ناحية الفهم والإنتاج، لكننا لم نستطع مواصلة تمرير الاختبارات بسبب إقامة الحالة خارج الولاية. فأجرينا معها تقييمات سريعة للتأكد من سلامة فهمها وإنتاجها اللغوي، ثم مررنا اختبار (MoCA)، لكن لم نتمكن من مواصلة تمرير الاختبارات بسبب خروج الحالة من المستشفى وإقامتها خارج الولاية. وتمكنا من حضور حصص مع المختصة النفسانية التي مررت بعض الاختبارات النفسوعصبية مع الحالات. اقترح علينا أيضا حالة ألزهايمر و3 حالات مصابة بمرض التصلب اللويحي، بعدها وجدنا حالة أخرى مصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي وهي التي اعتمدناها في دراستنا الأساسية، فبرمجت المختصة النفسانية حصة مع الحالة لإجراء المقابلة معها وتمرير الاختبارات، لكنها لم تحضر، فاضطررنا إلى التنقل إلى بيت الحالة من أجل مقابلتها.

2.1.الحدود المكانية للدراسة:

تم إجراء الدراسة الأولية لمستشفيين على مستوى ولاية وهران بحثًا عن الحالات ولقبول طلب التربص. فبدأنا بالمركز الاستشفائي الجامعي لوهران الذي يقع في حي سيدي البشير بلاطو، يعود تاريخ إنشائه إلى سنة 1877، يمتد هذا الصرح الصحي على مساحة تقدر بـ 13 هكتارا، وتبلغ طاقته الاستيعابية 2142 سريرا، يضم عدة مصالح مثل مصلحة الأمومة والطفولة، والطب الفيزيائي، والطب العقلي، ومصلحة أمراض الأذن والأنف والحنجرة، ومصلحة طب الأطفال التي حاولنا فيها البحث عن عينة الدراسة، تحتوي مكتب استقبال وقاعة انتظار، ومكتب السكريتيرة، وقاعات خاصة بالعلاج، وأسرة للمرضى، نجد بها ممرضين وأطباء عامون ومختصون.

ثم توجهنا إلى المؤسسة الاستشفائية الجامعية 1 نوفمبر، تقع في بلدية بير الجير، تبلغ طاقته الاستيعابية 500 سرير استشفائي قابلة للتوسعة لتصل إلى 1200 سرير. يضم 44 مصلحة مجمعة ضمن 10 أقطاب. ويتكون من الهياكل التالية: جناح الاستشفاء، جناح التجهيزات التقنية، جناح الوحدة الطبية الجراحية، جناح الإدارة، جناح بيداغوجي للتعليم والبحث العلمي، جناح الأم والطفل، جناح الاستشارات المتخصصة، فتوجهنا إلى مصلحة طب الأعصاب، تحتوي على مكتب الاستقبال، قاعة الانتظار، وقاعة للفحص النفسي، وقاعة للفحوصات الطبية، وجناح خاص بالاستشفاء في نفس المصلحة، نجد بيه أطباء أعصاب وممرضين وأخصائية التغذية، ومختصة نفسانية، وعمال الإدارة.

3.1. اختيار حالات الدراسة:

- الحالة ب.ق، ذكر يبلغ من العمر 68 سنة، مقيم في ولاية تيارت، ذو جانبية يمنى، تاجر متقاعد، ذو مستوى 2 ابتدائي، يتقن اللهجة الجزائرية فقط. تعاني الحالة من هشاشة العظام، وانزلاق غضروفي، والتهاب المفاصل، خضع لعملية البروستاتا منذ سنة، وأجرى عملية (Subdural hematoma) في سنة 2015. تقدّم إلى مصلحة طب الأعصاب بالمستشفى الجامعي لوهران في 2024/10/28 بعد معاناته من تعب عضلي في الأطراف الأربعة تطور تدريجيا خلال 4 سنوات. لوحظت لديه أعراض تمثلت في شلل النظرة العمودية، ومحدودية حركة العين، (Extrapyramidal syndrome)، (asymmetric)، (Akinetic-rigid)،(Pseudobulbar syndrome)، طبقنا عليه اختبار (MOCA)، فتحصل على نتيجة 30/12. كان أداؤه سيئًا في البنود التي تستهدف المرونة والتخطيط والتذكر، ولم يستطع التكرار وأداء الحساب، بينما نجح في بنود التسمية والتوجه المكاني والزماني وتحديد الحقل الدلالي للكلمات.

- الحالة ب.ر، أنثى، تبلغ من العمر 87 سنة، منحدرة من ولاية تيارت، حضرت للفحص برفقة ابنها بسبب شكواها المتكررة من النسيان ورطانة في أثناء الحديث مع الآخرين عند عدم فهم ما يقال لها، وحسب أقوال الإبن فإن الحالة تعاني من تغيرات مزاجية. مستواها لم يتجاوز المرحلة الابتدائية، وهي تتحدث اللهجة الجزائرية فقط، تتميز بجانبية يسارية، وتعاني من ارتفاع ضغط الدم والسكري. وفقا للتقرير الطبي تم تشخيصها بمرض ألزهايمر في مرحلته الأولية. خلال التقييم، طبّقنا على الحالة اختبار (MMSE)، حيث تحصّلت على درجة 30/7، مما يشير إلى أداء ضعيف جدا، خاصة في مهام التذكر، الانتباه، الحساب والتوجه الزماني المكاني.
- الحالة ر.ب، ذكر يبلغ من العمر 78 سنة، مقيم في ولاية وهران، متقاعد، يتقن العربية والفرنسية تحدثًا وكتابة، ويستعمل يديه اليمنى واليسرى. يعاني من ارتفاع ضغط الدم والسّكّري من النوع الثاني. توجه للعلاج الفيزيائي إثر ألم في الكتف، ليُحال بعدها لإجراء(MRI) الذي أظهر وجود ضمور في الدماغ الأوسط والمخيخ، مع علامات توحي مبدئيًا بوجود الشلل فوق النووي التقدمي، تستوجب الربط بالأعراض السريرية. الأعراض الظاهرة تشمل شلل النظرة العمودية، فقدان التوازن، بطء الحركة، التصلب العضلي، وتعابير الوجه الجامدة. وُصف له دواء ليفودوبا دون جدوى، ما دفع طبيب الأعصاب إلى تشخيص حالته بالشلل فوق النووي التقدمي.

الإسم واللقب	الجنس	السن	اللغة المستعملة	المستوى التعليمي	الإصابة
ب.ق	ذكر	68	الدارجة الجزائرية	2 ابتدائي.	لم يتم وضع تقرير يفيد بإصابته بمتلازمة (PSP).
ب.ر	أنثى	87	الدارجة الجزائرية	ابتدائي.	ألزهايمر في المرحلة الأولية.
ر.ب	ذكر	78	الدارجة الجزائرية واللغة الفرنسية	ثانوي، لديه تكوين مساعد صيدلي.	وُضع التشخيص مع وجود التقرير الطبي.

لفت انتباهنا في الأخير الحالة الثانية المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي، كونها متلازمة نادرة ولم تُدرس في شعبة الأرطوفونيا في الجزائر من قبل، أما الحالة الأولى التي يحتمل إصابتها بمرض (PSP) فلم نستطع إدراجها في الدراسة كون التشخيص لم يكتب في التقرير بعد، وإقامة الحالة في ولاية مغايرة،

إضافة إلى أن الحالة الثانية المختارة مستوفية لشروط العينة التي اختيرت بدقّة لضمان توافقها مع أهداف البحث ومعاييره المحدّدة.

4.1.اختيار أدوات الدراسة:

خلال دراستنا الأولية، صادفنا مجموعة من الاختبارات تستعملها المختصة النفسانية في المستشفى، مثل اختبار (MMSE) واختبار رسم الساعة، هذا واعتمدنا أيضًا في دراستنا الأولية على عدّة أدوات متمثلة في الملاحظة والمقابلة، واختبار (MOCA)، أما بالنّسبة للدراسة الأساسية فقد استعنا باختبار الحالة العقلية المصغر (MMSE) لتحديد الوظائف التنفيذية المصابة، وبالتالي اختيار الاختبارات المناسبة للحالة.

وقع اختيارنا في الأخير على مجموعة من الاختبارات متمثلة في مهمة (Go no go) المأخوذة من بطارية (Bref) لتقييم الكف المعرفي، واختبار (TMT) للتخطيط والمرونة الذهنية، واختبار (Wais 3) للذاكرة العاملة، اخترنا هذه الاختبارات كونها متوفرة ولا تحتاج إلى التكييف، واخترناها على أساس الخلل الذي ظهر في اختبار (MMSE).

2. الدراسة الأساسية:

1.2. الحدود الزمانية:

دامت الدراسة الأساسية ابتداءً من 14 ديسمبر 2024 إلى 19 ديسمبر 2024.

2.2. الحدود المكانية:

أجرينا التّربّص الميداني في المؤسسة الاستشفائية الجامعية لوهران 1 نوفمبر، يقع في بلدية بئر الجير، يحتوي العديد المصالح الطّبّيّة، منها مصلحة طبّ الأعصاب التي تستقبل حالات مختلفة مصابة بأمراض عصبية، منها الحوادث الوعائية الدماغية، والأورام الدماغية، والتصلب اللويحي ومرض باركنسون وألزهايمر، تقصد الحالات المصلحة للاستشفاء، أو للفحوصات الدّوريّة، يعمل الأطباء في المصلحة بنظام المناوبة، ويعمل آخرون بنظام عادي يبدأ من 8:30 صباحًا إلى 16:00. في البداية تتوجه الحالات نحو طبيب الأعصاب الذي يجري فحوصاته الخاصة ثمّ يوجهها نحو المختصة النفسانية لإجراء تقييماتها. تحتوي المصلحة على مكاتب خاصة بأطباء الأعصاب، وممرّضين، ومختصة نفسانية، ومختصة في التّغذية، ومكتب خاص بإجراء الفحوصات العصبيّة.

3.2. منهج الدراسة:

المنهج الوصفي:

هو ذلك المنهج الذي يهدف إلى جمع الحقائق والبيانات عن ظاهرة أو موقف معين، مع محاولة تفسير هذه الحقائق تفسيرا علميا.

يهدف هذا المنهج إلى وصف ما هو كائن من ظواهر أو سلوكات معينة بعد جمع البيانات باستخدام الأدوات المناسبة لكل ظاهرة (الملاحظة، المقابلة، الاختبارات والاستبيانات).

تفسير الظواهر وتحديد الظروف والعلاقات التي توجد بين المتغيرات كما هي في الواقع، يساعد على التنبؤ بمستقبل الظواهر.

وقد اعتمدنا في دراستنا الميدانية على المنهج الوصفي القائم على دراسة حالة كونه المنهج الذي يتيح لنا التعرف على أكبر قدر ممكن من المعلومات التي تخص حالتنا، خاصة تاريخ مرضها ومعاشها (بن جريو وهاروني، 2021، ص 36).

4.2. خصائص حالات الدراسة:

اشتملت حالات الدراسة على حالة واحدة، من جنس ذكر، يبلغ من العمر 78 سنة، استوفت الشروط الآتية:

- الحالة مشخصة بمتلازمة (PSP) من طرف طبيب الأعصاب.
- تجيد الحالة القراءة والكتابة باللغتين العربية والفرنسية لضمان إمكانية تمرير الاختبارات.

الإسم واللقب	الجنس	السن	اللغة المستعملة	المستوى التعليمي	الإصابة
ر.ب	ذكر	78 سنة	العربية (الدارجة الجزائرية) واللغة الفرنسية	لم يتجاوز المرحلة الثانوية، استفاد من تكوينات في مجال عمله (بائع صيدلي)	الشلل فوق النووي التقدمي (PSP)

5.2. أدوات الدراسة:

• الاختبار المختصر للحالة العقلية (MMSE):

أنشأ (Folstein) هذه الأداة سنة 1975، ووصفها بأنها أداة عملية تطبيقية لتقييم الحالة المعرفية للمرضى، ويعد من أشهر الاختبارات النفسية العصبية التي يستخدمها المختص النفسي العصبي والإكلينيكي لتقييم الحالة الذهنية للمرضى، خاصة لتقييم الوظائف المعرفية، طُبّق أول مرة على مجموعة من 206 مرضى يعانون من أمراض مختلفة، و63 فردًا سليمًا، ودلّت النتائج على قدرة الاختبار على التفريق بين المرضى والسّليمين، وكان ثباته وصدقه مرتفعين. يتضمّن (MMSE) ثلاثين بندًا تقيس مهارات معرفيّة أساسية مثل الانتباه والذاكرة واللغة... ويستغرق تطبيقه ما بين 5 إلى 10 دقائق، وهو ما يناسب المرضى النفسيين العصبيين نتيجة الإعاقات المتعدّدة التي يعانون منها (غدايفي، 2015، ص 54).

تفسير درجات الاختبار:

أقل من 28: وجود اضطرابات معرفية.

بين 0 و17: اضطرابات معرفية حادة.

بين 18 و23: اضطرابات معرفية خفيفة.

بين 24 و30: لا توجد اضطرابات معرفية (حمناش، د.س، ص 2).

• مهمة (GO/ No Go):

وهو بند مأخوذ من بطارية (FAB) يطلب من المفحوص الضرب مرة واحدة عندما يضرب الفاحص مرة واحدة، ولا يضرب عندما يضرب الفاحص مرتان، للتأكد من فهم التعليمة، نجري سلسلة من ثلاث تجارب (Dubois, Slachevsky, Litvan, & Pillon, 2000, p 3)، إذ تُمنح درجة واحدة من أصل 10 لكلّ إجابة صحيحة (Go الصحيحة وNo go الصّحيحة)، ليكون الحدّ الأقصى الممكن هو 10 نقاط، وتشير الدّرجات الأعلى إلى قدرة أفضل على التحكم في الاستجابات والقدرة على الكف المعرفي.

- **اختبار تتابع المسارات (TMT):**

يحتوي اختبار تتبع المسار من جزئين A وB، يتطلب إجراؤه قلم رصاص لكلي الجزئين، ويبدأ حساب الوقت مباشرة بعد إعطاء إعطاء إشارة الانطلاق، لا يتم إيقاف الكرونومتر حتى تكمل الحالة كل جزء أو يصل إلى نقطة التوقف المحدّدة.

قبل تطبيق الاختبار يُعطى المفحوص بطاقة تدريبية لشرح مبدأ الاختبار.

في الجزء A، يُطلب من المفحوص أن يصل بين الأرقام بالتسلسل حتى يصل للنهاية، يشير إلى الرقم 1 ويقول له: «أرسم الخط بأسرع ما يمكنك، هل أنت مستعد؟ انطلق». بعد الانتهاء من أداء النموذج التدريبي والتأكد من أن الحالة فهمت المهمة، يعطيها الفاحص الجزء A ويقول: «توجد أرقام من 1 إلى 25، أنجز نفس الإجراء السابق». ويكمل باقي الأرقام بنفس الطّريقة حتى النّهاية.

ملاحظة: يجب عدم رفع القلم، وعند ارتكاب خطأ ينبهه الفاحص مع الإشارة إلى الرقم السابق، ولا يتم إيقاف التوقيت عند حدوث الأخطاء إلا إذا تجاوزت الحالة 100 ثانية.

في الجزء B، يطلب الفاحص من المفحوص أن يصل بين الأرقام والحروف بالتسلسل، يبدأ من 1 ثمّ A ثمّ 2 ثمّ B وهكذا حتى يصل إلى النهاية.

ملاحظة: يجب عدم رفع القلم، ولا يتم إيقاف الجزء B حتى عند حدوث أخطاء إلا إذا تجاوز المفحوص 300 ثانية، وعندما يخطئ المفحوص ينبهه الفاحص بالإشارة إلى الدائرة السابقة، وإن لم يصحح المفحوص خطأه يضيف الفاحص سؤالا آخرا: «مالتالي؟ رقم أم حرف؟»، إذا أجاب بشكل صحيح نسأله «أي حرف أو أي رقم؟»، إذا أجاب المفحوص خطأ يقول الفاحص مرة أخرى: لا، ويعيد السؤال حتى يصحح خطأه قبل السماح له بالمتابعة (Center-TBI, n.d).

تأكدنا أن الحالة تستطيع التعرف على الحروف والأرقام وتستطيع العد.

استعملنا الجزء A للتخطيط المعرفي والجزء B للمرونة الذهنية.

الاختبار الذي بين أيدينا لا يحتاج إلى تكييف.

- **وايز 3 للذاكرة العاملة:**

نتج عن البحوث التجريبية لويكسلر، أصدر سنة 1945 ويعد النسخة الجديدة بالنسبة للراشدين، يحتوي على 3 اختبارات جديدة إضافة لاختبارات أخرى موجودة في النسخة القديمة، الفهم الشفهي، التنظيم الإدراكي، سرعة المعالجة، الذاكرة العاملة. يهدف إلى تشخيص الاضطرابات المعرفية لدى الراشدين، وسنعتمد في دراستنا على اختبار الذاكرة العاملة في ترتيبها المباشر والعكسي.

- الترتيب المباشر:

التعليمة: سأقرأ عليك مجموعة من الأرقام، استمع جيدا وعندما أنتهي من قراءتها أعد ذكرها في نفس الترتيب الذي قرأته عليك.

نبدأ بالمحاولة رقم 1 وإذا نجح المفحوص في إعادتها نقدم له السلسلة الموالية من نفس المحاولة، أما إذا فشل نقدم له المحاولة الثانية من نفس السلسلة، وإذا نجح نقدم له السلسة الموالية ونوقف الاختبار إذا فشل المفحوص في محاولتين من نفس السلسلة.

طريقة التنقيط:

نقطة واحدة لكل محاولة ومجموع الإجابات 16 نقطة.

- الترتيب العكسي: سأقرأ عليك مجموعة من الأرقام ولكن هذه المرة أعدها عكسيا، مثلا أقول 2-4 يجب أن تقول 4-2 ونكمل بهذه الطريقة.

طريقة التنقيط:

نقطة واحدة لكل محاولة ومجموع الإجابات 14 نقطة (العايب، 2017، ص 79-80).

الصّدق: بعد عرض هذا الاختبار على المحكمين، الأساتذة والباحثين في علم النفس، جامعة الجزائر، أكدوا أن هذا الاختبار يمتاز بالصدق، إذ أن الترتيب المباشر يقيس فعلا الحلقة الفونولوجية، والترتيب العكسي يقيس النظام الإداري المركزي.

الثبات: الترتيب المباشر: بعد أن طبقنا اختبار ذاكرة الأرقام (WAIS-3) الترتيب المباشر على عينة 20 فرد وبعد حساب معامل الارتباط تحصلنا على النتائج التالية:

	ترتيب مباشر	ترتيب مباشر 2
ارتباط بيرسون ترتيب مباشر	1	,839
Sig.(bilatérale)		,000
العينة	20	20
ارتباط بيرسون ترتيب مباشر	,839	1
2	,000	
Sig.(bilatérale)	20	20
الارتباط له دلالة إحصائية عند 0.01		

الجدول (3): قيمة الارتباط بين التطبيقين الأول والثاني لاختبار الذاكرة العاملة الترتيب المباشر

بما أن r= 0.839 فإن المقياس توفر له درجة عالية من الثبات.

الترتيب العكسي: بما أن r= 0.787 فإن المقياس له درجة عالية من الثبات.

	الترتيب العكسي	الترتيب العكسي 2
ارتباط بيرسون ترتيب عكسي	1	,787
Sig.(bilatérale)		,000
العينة	20	20
ارتباط بيرسون ترتيب عكسي	,787	1
Sig.(bilatérale)	,000	
العينة	20	20
الارتباط لع دلالة إحصائية عند 0.01		

الجدول (4): قيمة الارتباط بين التطبيقين الأول والثاني لاختبار الذاكرة العاملة الترتيب العكسي

(العايب، 2017، ص 85-86).

تعريف الملاحظة:

تضمّ كل المواقف والمهارات التي يطوّرها ويستخدمها المختصون في مجال الصحّة بغرض الإدراك الأفضل للمواقف العياديّة وفهمها، وهي مكمّلة للمقابلة، ومفيدة سواء مع المرضى القادرين أو غير القادرين على إجراء التّواصل اللفظي أو غير اللفظي. تُستعمل الملاحظة في الأرطوفونيا خلال إجراء الحصيلة أو خلال الحصص، وهي تمكّن المختصّ من إتمام جمع المعلومات التي يحصل عليها من خلال تاريخ الحالة والاختبارات المعياريّة المطبّقة خلال الحوصلة، وتسمح بمعرفة التفاعلات بين المشاركين خلال العلاج (Brin-Henry & al, 2021, p 248).

خلال بحثنا عن العينة المناسبة، وتجوُّلنا في المستشفى، لاحظنا العديد من الحالات التي تعاني من اضطرابات عصبيّة مختلفة مثل حالات التّصلب اللويحي وألزهايمر والشلل فوق النووي التقدمي، التي جاءت من أجل متابعة حالتها الصحية، سواء عند طبيب الأعصاب أو لدى المختصين النفسانيين الموجودين في مصلحة طبّ الأعصاب.

تعريف المقابلة:

محادثة تُجرى في إطار محدّد (مقابلة عمل، امتحان، حصيلة أرطوفونية، علاج نفسي...) بين شخص ما (الشخص الذي يُجري المقابلة، أو المُمتَحِن، أوالمستشار، المعالج...) وشخصٍ آخر (الشخص الذي تُجرى معه المقابلة، أو المريض...). وتعتمد استراتيجيّة التفاعل خلال المقابلة على الهدف منها (جمع المعلومات، أو الحصول على استشارة، أو العلاج...) وتعتمد أيضًا على وضعية الأشخاص المشاركين في المقابلة (هويتهم ومحيطهم والسياق...) وتتطلّب يقظة في جميع مجالات التّواصل (أسلوب الاستجابة والتّفاعل، ومحتوى رسالة كل من المحاوِر والمحاوَر...) (Brin-Henry & al, 2021, p 134).

أجرينا عدّة مقابلات مع الطّبيب المختصّ في طبّ الأعصاب الّذي التقيناه خلال بحثنا عن العيّنة المناسبة في المستشفى، وحصلنا منه على معلومات حول بعض الأمراض العصبيّة، خاصّة الأمراض التّنكّسيّة العصبيّة، وزوّدنا بمعلومات عن الحالات الموجودة في المصلحة، ومن خلال معلوماته، تمكّنا من اختيار العيّنة.

الخلاصة:

من خلال ما سبق، تعرّفنا على المنهج الوصفي القائم على دراسة حالة الذي استعملناه في هذا البحث، وتعرّفنا على الاختبارات التي ستطبّق مع الحالات، وتمكننا من تحقيق هدف البحث المتمثل في كشف وتقييم خلل الأداء التنفيذي لدى حالة مصابة بمتلازمة (PSP)، وسنتطرّق فيما يأتي إلى النتائج المتحصّل عليها وتحليلها ومناقشتها.

رابعًا: عرض النتائج

تمهيد:

بعد تحقيق أهداف الدراسة وإجراء الاختبارات، سنتطرق في هذا الفصل إلى عرض النتائج المتحصل عليها والتعليق عليها.

1. تقديم حالة الدراسة:

الحالة ر.ب، ذكر، يبلغ من العمر 78 سنة، مقيم في ولاية وهران، متقاعد، يجيد اللغتين العربية والفرنسية تحدُّثًا وكتابةً، ويستعمل يديه اليمنى واليسرى، تُعاني الحالة من ارتفاع ضغط الدّم والسّكّري من النوع الثاني، توجه إلى العلاج الفيزيائي بعد شعوره بألم في كتفه، ليتم توجيهه لإجراء الفحص بالرّنين المغناطيسي (MRI) الذي أظهر وجود ضمور في الدّماغ الأوسط والمخيخ، وعلامات في الدّماغ توحي مبدئيًّا بوجود الشلل فوق النووي التقدمي، ويجب ربطها بالأعراض السّريريّة، تتمثل الأعراض السريرية الظاهرة على الحالة في شلل النظرة العمودية، وفقدان التوازن، وبطء الحركة، والتّصلّب العضلي، وتعابير الوجه الجامدة. فوصف الطّبيب دواء ليفودوبا للحالة، ولم يُجد العلاج به، وكل ما سبق أعراض مميزة لمرض الشلل فوق النووي التقدمي، وهذا ما دفع طبيب الأعصاب المتابع للحالة إلى وضع التّشخيص الذي مفاده إصابة الحالة بمرض الشلل فوق النووي التقدمي.

2. نتائج الاختبارات:

البنود	الدرجة
التوجه الزماني	5/2
التوجه المكاني	5/5
التخزين	3/3
الانتباه والحساب	5/3
التذكر	3/2
التسمية	2/2
الإعادة	1/1
فهم اللغة الشفهية	3/3
فهم اللغة المكتوبة	1/1
اللغة الكتابية	1/0
الرسم	1/0
المجموع	30/22

الجدول (5): عرض نتائج الفحص المختصر للحالة العقلية (MMSE)

تشير نتائج الفحص المختصر للحالة العقلية إلى وجود اضطراب معرفي خفيف، إذ حصلت الحالة على مجموع 30/22، فنلاحظ أن المريض أحرز درجات كاملة في بعض المجالات مثل التوجيه المكاني (5/5)، فهم اللغة الشفهية (3/3)، والتسمية (2/2)، في المقابل لوحظ ضعف في بند الرسم (1/0) واللغة المكتوبة (1/0)، أما بالنسبة لبند فهم اللغة المكتوبة فكانت نتيجة الحالة (1/1)، وأحرزت في بند الإعادة نتيجة (1/1)، والانتباه والحساب (5/3)، والتذكر (3/2)، والتوجه الزماني (5/2).

المهمة	الدرجة
Go no go	10/4

الجدول (6): عرض نتيجة مهمة (Go no go) للكف المعرفي

حصلت الحالة في بند (Go no go) الخاص بالكف المعرفي على نتيجة 10/4، ما يدل على وجود صعوبة ملحوظة في هذا المجال.

البنود	المرحلة A (التخطيط)	المرحلة B (المرونة الذهنية)
الوقت المستغرق	تجاوزت 100 ثانية	تجاوزت 300 ثانية
الأخطاء	تمكنت من إجراء الخطوة الأولى فقط والمتمثلة في الانتقال من 1 إلى 2.	تمكنت من إجراء الخطوة الأولى فقط والمتمثلة في الانتقال من 1 إلى A.

الجدول (7): عرض نتائج اختبار (TMT) للتخطيط والمرونة الذهنية

تعكس النتائج صعوبة ملحوظة في أداء المرحلتين A وB من الاختبار، فقد تجاوز الوقت المستغرق في المرحلة A 100 ثانية، وتم تنفيذ خطوة واحدة فقط مع صعوبة في الانتقال، أما في المرحلة B، فقد تجاوز الوقت 300 ثانية، وتمكنت الحالة من أداء الخطوة الأولى فقط، مع صعوبة في الانتقال بين الأرقام والحروف.

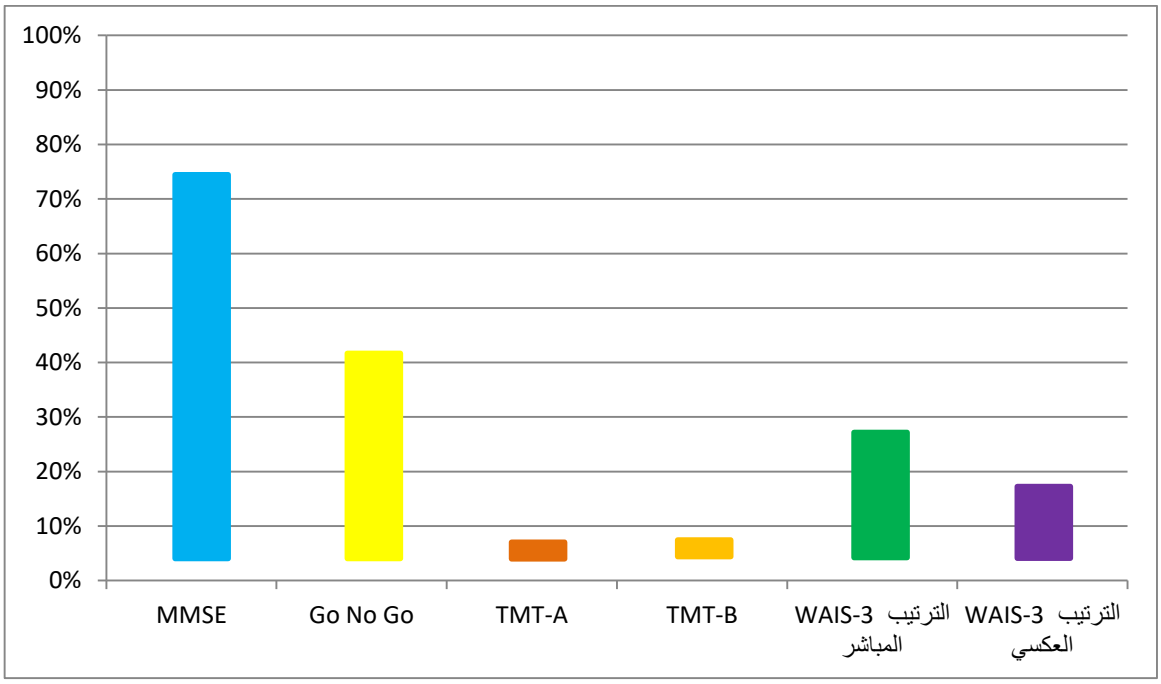
البنود	الدرجة
الترتيب المباشر	**16/4**
الترتيب العكسي	**14/2**

الجدول (8): عرض نتائج اختبار (WAIS-3) للذاكرة العاملة

حصلت الحالة في اختبار وايز 3 للذاكرة العاملة على 16/4 في الترتيب المباشر، و14/2 في الترتيب العكسي، ما يشر إلى أداء ضعيف، مع تفاوت بسيط بين المكونين.

3. عرض نتائج الاختبارات في رسم بياني:

تم تحويل نتائج الاختبارات إلى نسب مئوية، فحصلنا على البيان التالي:



الشكل (7): رسم بياني يوضح النسب المئوية لأداء الحالة في الاختبارات المطبّقة

يوضح الشكل (7) تفاوتًا واضحًا في الأداء المعرفي للحالة في مختلف الاختبارات، فقد سجلت الحالة نسبة أداء توحي باضطراب معرفي خفيف في اختبار (MMSE) بنسبة 73.33%، غير أن الأداء يظهر متراجعًا بشكل ملحوظ في مهمة (Go/No Go) الخاصة بالكف المعرفي التي سجلت فيها الحالة 40%، وكان أداؤها في اختبار (TMT) الجزئية (A) الخاصة بالتخطيط و(B) الخاصة بالمرونة الذهنية متدنيًا جدًا، إذا بلغت النسبة 4.1% لكل منهما، أما في اختبار الذاكرة العاملة (WAIS-3)، فقد بلغ الأداء في الترتيب المباشر 25%، والترتيب العكسي 14.28%.

خلاصة:

عرفنا في هذا القسم الاختبارات التي مررناها على الحالة مرفقة بتعليق على كل منها، وسنتطرق فيما يلي إلى مناقشة النتائج في ظل الفرضيات والدراسات السابقة.

خامسا: مناقشة النتائج

مناقشة النتائج في ضوء الفرضيات والدراسات السابقة:

الفرضية العامة: تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في الوظائف التنفيذية.

انطلاقا من الفرضية العامة التي مفادها أن الحالة المصابة بالشلل فوق التقدمي النووي تعاني من عجز في الوظائف التنفيذية، أجرينا اختبار (MMSE) إضافة إلى مجموعة من الاختبارات التي تخص الكف المعرفي والتخطيط المعرفي والمرونة الذهنية والذاكرة العاملة، كشفت النتائج المتحصل عليها عن اضطرابات تمس الوظائف التنفيذية، إذ أشارت نتائجه إلى وجود خلل معرفي خفيف، ظهر بوضوح في بنود اللغة المكتوبة والرسم والتوجه الزماني والانتباه والحساب والتذكر، في المقابل كان أداؤه مرتفعًا في بنود التوجه المكاني والتخزين والتسمية والإعادة وفهم اللغة الشفهية وفهم اللغة المكتوبة. أما في بند اللغة المكتوبة لم تتمكن الحالة من إنتاج جملة بسيطة كتابيًا. وفي بند الرّسم لاحظنا عدم تمكن الحالة من تنفيذها، ما قد يُعزى إلى اضطراب في التوجه البصري المكاني أو التخطيط الحركي الدقيق، وأما في بند التوجه الزماني لم تستطع الحالة تحديد السّنة واليوم من الشهر واليوم من أيام الأسبوع، ما قد يرجع إلى وجود اضطراب على مستوى الذاكرة المتقدّمة (anterograde)، أمّا في بند الانتباه والحساب فقد تمكنت الحالة من إجراء عملية الطرح ذهنيا مرة واحدة وفشلت في الباقي، ما قد يكون نتيجة اضطراب في مستوى تحديث المعلومات في الذاكرة العاملة، وفي بند التذكر أظهرت الحالة قدرة جزئية على الاسترجاع، فتذكرت كلمتين من أصل ثلاث، ما يدل على وجود صعوبة خفيفة في التذكر الفوري أو ضعف في تثبيت المعلومات، وهذا ما يدعم الفرضية العامة التي تنص على وجود عجز تنفيذي، وهذا ما أكدته دراسة Litvan سنة (1994)، ودراسة Ghoch & al سنة (2013)، ودراسة Arredondo Bruce & al سنة (2016)، ما يدلّ على أن الفرضية العامة تحقّقت.

الفرضية الجزئية الأولى: تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في الكف المعرفي.

اعتمادًا على الفرضية الجزئية الأولى القائلة بأن الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز في الكف المعرفي، أجرينا مهمة (Go no go)، حصلت الحالة على درجة منخفضة، ما يشير إلى صعوبة ملحوظة في التحكم في الاستجابة وعدم القدرة على التمييز بين الوضعيات التي تتطلب الاستجابة بـ (Go) وتلك التي تتطلب الاستجابة بـ (No Go)، ما يشير إلى وجود خلل في الكف، فالاستجابات الصحيحة كانت فقط في تعليمات (Go)، ولكنه فشل في كف الاستجابات التي تتطلب التوقف (No go)، ما يدلّ على وجود اندفاعية، وفي باقي التعليمات اللاحقة سواء كانت (Go) أو (No go) فقد أصبح يجيب عنها بالدّق مرتين دائما، ما يشير إلى أن الاستجابة أصبحت آلية أو نمطية، ولم يعد يميز بين تعليمة (Go) و(No go)، ما يدل على عدم قدرته على الانتقال بين الاستراتيجيتين، وهذا يشير أيضًا إلى خلل قي المرونة المعرفية، ومنه فإن النتائج المتحصل عليها تؤكد الفرضية الجزئية الأولى القائلة بوجود اضطراب في الكف المعرفي لدى الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي، وهذا يوافق ما جاء في دراسة Zhang & al سنة (2016) ودراسة Ruweiou & al سنة (2017).

الفرضية الجزئية الثانية: تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في التخطيط المعرفي.

بناء على الفرضية الجزئية الثانية التي تشير إلى أن الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز على مستوى التخطيط المعرفي، أجرينا الجزئية (A) من اختبار تتبع المسارات (TMT)، إذ لم تستطع الحالة إنهاء المهمة في الوقت المحدد في الجزئية (A) الخاصة بالتخطيط، تمكنت من إجراء الخطوة الأولى فقط والمتمثلة في الانتقال من 1 إلى 2، أما باقي إجاباتها فكانت عشوائية مع رفع القلم عدة مرّات، ما يشير إلى صعوبة في التّخطيط واتّباع التّسلسل المنطقي، والنتائج المتحصل عليها تؤكّد صحّة الفرضيّة الجزئية الثانية التي تقول بوجود عجز في التخطيط المعرفي لدى الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي، وهذا ما أثبتته دراسة Olszewska & al سنة (2019) ودراسة Goel & Vyas سنة (2019).

الفرضية الجزئية الثالثة: تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فقو النووي التقدمي من اضطراب في المرونة الذهنية.

استنادًا على الفرضية الجزئية الثالثة القائلة بأن الحالة المصابة بمرض الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز على مستوى المرونة الذهنية، أجرينا الجزئية (B) من اختبار (TMT)، فلم تستطع إنهاءها أيضا في الوقت المحدد، تمكنت من إجراء الخطوة الأولى فقط والمتمثلة في الانتقال من 1 إلى (A)، أما باقي إجاباتها فكانت عشوائية مع رفع القلم عدة مرّات، ما يشير إلى اضطراب على مستوى المرونة الذهنية وعدم القدرة على الانتقال من إستراتيجية إلى أخرى، ومنه فقد تحققت الفرضية الجزئية الثالثة التي تنصّ على أن الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز في المرونة المعرفية، وهذا ما أكدته دراسة Olszewska & al سنة (2019).

الفرضية الجزئية الرابعة: تعاني الحالة المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي من اضطراب في تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة.

انطلاقًا من الفرضية الجزئية الرابعة التي مفادها أن الحالة المصابة بمرض الشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز على مستوى تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة، مرّرنا اختبار (WAIS 3)، فكان أداء الحالة ضعيفًا، ففي جزئية الترتيب المباشر استطاعت الحالة إعادة السّلاسل المتكوّنة من وحدتين وثلاث وحدات، ولكنها لم تتمكّن من تكرار باقي السّلاسل، ما يشير إلى ضعف في التخزين المؤقت والاسترجاع الفوري، ويظهر وجود خلل واضح في الحلقة الفونولوجية، فالحالة غير قادرة على الاحتفاظ بالمعلومات اللفظية على المدى القصير. هذا الضعف يزداد وضوحًا في جزئية الترتيب العكسي، فلم تستطع الحالة أن تكرّر عكسيًّا سوى السلاسل المتكونة من وحدتين وفشلت في السّلاسل اللّاحقة، ما يدل على وجود اضطراب واضح يمس الذاكرة العاملة، إذ لم تتمكن الحالة من معالجة السلاسل إلا في أبسط صورها، ما يدل على قصور في النظام المركزي التنفيذي المسؤول عن إعادة تنظيم وترتيب المعلومات. وعليه فقد تحققت الفرضية الجزئية الرابعة التي تفيد بأن الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدمي تعاني من عجز على مستوى تحديث المعلومات على مستوى الذاكرة العاملة، وهذا ما تؤكده دراسة Goel & Vyas سنة (2019).

الخاتمة:

تُعدّ هذه الدراسة مساهمة جديدة في إثراء المكتبة الجامعية في شعبة الأرطوفونيا، إذ سلّطت الضوء على جانب مهم يتمثل في تقييم الوظائف التنفيذية لدى حالة مصابة بمرض الشلل فوق النووي التقدمي (PSP). ومن خلال هذه الدراسة، تمكّنا من الكشف عن وجود العجز في الأداء التنفيذي وذلك باستخدام مجموعة من الاختبارات التي تقيس جوانب متعدّدة من الأداء التنفيذي، تمثلت في الكف المعرفي، والتخطيط، والمرونة الذهنية، والذاكرة العاملة.

لقد أظهرت نتائج هذه الدراسة توافقًا مع الفرضيات المطروحة، مؤكّدةً وجود اضطراب هذه الوظائف التنفيذية لدى الحالات المصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي. وقد جاءت هذه النتائج منسجمة أيضًا مع ما أشارت إليه الدراسات السابقة التي أدرجناها، وقد أجمعت كلها على وجود هذا النوع من العجز لدى المصابين بمتلازمة (PSP).

وفي ختام هذا العمل، نودّ التأكيد على بعض التوصيات الضرورية لمرافقة الحالات المصابة بمرض الشلل فوق النووي التقدمي، لعلّ أبرزها:

- ضرورة تقييم الوظائف التنفيذية منذ المراحل الأولى للمرض، ما يسمح بتحديد الاضطرابات المعرفية مبكرًا والتكفل بها والتقليل من حدتها.
- توفير مختصين أرطوفونيين في الوسط الاستشفائي، وآخرون قادرون على التّنقّل لتقديم العلاج في منازل المرضى.
- أهمية العمل ضمن فريق متعدد التخصصات، يجمع بين طبيب الأعصاب، والمختص الأرطوفوني، والأخصائي النفساني، وغيرهم من العاملين في المجال العلاجي، لضمان تكفّل شامل ومتناسق بالحالة.
- تسليط الضوء على القصور التنفيذي الذي تعاني منه هذه الفئة كون مرافقي الحالة عادة ما يتوجهون إلى الفحص بسبب اضطرابات البلع ولا يعطون أهمية للوظائف التنفيذية.
- توسيع العينة لتتضمّن ذكورًا وإناثًا لتعميم نتائج الدّراسة في الوسط الجزائري.

- ضرورة تثقيف المختصين ومرافقي الحالات حول هذا المرض، كونه من الأمراض العصبية التنكسية النادرة.

هذا لا يمنع وجود بعض النقائص التي يمكن إدراجها فيما يلي:

- عدم توفر الظروف الملائمة كإمكانية التنقل التي تسمح بدراسة أكبر من الحالات.
- لم يتم تقييم كل الوظائف التنفيذية التي قد تضطرب لدي مرضى الشلل فوق النووي التقدمي.
- اقتصر بحثنا على التقييم دون التطرق إلى التكفل.

نأمل أن تفتح هذه الدراسة آفاقًا جديدة للبحث الأرطوفوني في الجزائر، وأن تُشكّل أرضية أولية لمزيد من الدراسات العلمية التي تهتم بإجراء تقييم دقيق وتسطير برامج علاجية خاصة بكل حالة تعاني من مرض عصبي تنكسي.

قائمة المصادر المراجع:

1. المراجع العربية:

- العايب، عماد حسني .(2017) .*الانتباه والذاكرة العاملة بعد الإصابة بالصدمة الجمجمية الحادة: دراسة نفسو عصبية لبعض الحالات بالمركز الاستشفائي الجامعي باتنة*]مذكرة ماجستير، جامعة الجزائر 2 أبو القاسم سعد الله]. قسم الأرطوفونيا، كلية العلوم الاجتماعية.
- بن جريو، خ., & هاروني، ف. (2021). تقييم القدرات المعرفية عند مرضى التصلب اللويحي المتعدد: اختبار باستخدام (MoCA) وبطارية (Bc Cog SEP)، وسرعة معالجة المعلومة، الذاكرة والقدرات التنفيذية [مذكرة ماستر، جامعة محمد بن أحمد]. تخصص اضطرابات اللغة والتواصل، الأرطفونيا.
- حمناش، ل. (د.س). *محاضرات القياس النفسي 3*]محاضرة]. جامعة تلمسان، كلية العلوم الإنسانية والعلوم الاجتماعية، قسم علم النفس.
- غدايفي، هـ. (2015). دراسة الخصائص السيكومترية لكل من Mmse30 و Mmst90 بتطبيقهما على عينتين من مرضى باركنسون ومرضى الألزهايمر (جزائرية – تونسية). المجلّة المغاربية للعلوم النفسية، 1(2)، 51–60.

2. المراجع الأجنبية:

- Alzheimer Soci&y of Canada. (2015.). La paralysie supranucléaire progressive (PSP).https://alzheimer.ca/sites/default/files/documents/rarer_dementias_progressive_supranuclear_palsy_f_0.pdf

- AMAROUCHE, N. & BOUAZIZ, H. (2020). Étude des fonctions cognitives (mémoire, attention, fonctions exécutives) & qualité de vie chez les personnes qui sont au stade 3 de la maladie de Parkinson [Mémoire de master, Université Mouloud Mammeri Tizi-Ouzou]. Faculté des Sciences Humaines & Sociales, Département des Sciences Sociales, Spécialité d'Orthophonie.

- Arcos Rodríguez, V. A. (2021). Funciones ejecutivas: Una revisión de su fundamentación teórica. Poiésis, (40), 39-51. DOI: https://doi.org/10.21501/16920945.4051

- Arredondo Bruce, A., Huerta Ramírez, J., Domínguez Calderón, T., & Pérez Zayas, J. (2016). Presentación de una paciente portadora de parálisis supranuclear progresiva. Revista Médica Electrónica, 38(6). http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1378/3218

- Barbe, C., Amor&ti, M., Perr&, J., & Blanc, F. (2017). Troubles neurocognitifs d'origine neurologique: Apports de l'imagerie cérébrale fonctionnelle & morphologique. Revue Neurologique, 173(10), A86. https://www.researchgate.n&/figure/Paralysie-supranucleaire-progressive-PSP-Atrophie-mesencephalique-avec-aspect-concave_fig5_319668729

- Brin-Henry, F., Courrier, C., Lederle, E., & Masy, V. (2021). Dictionnaire d'orthophonie (4ème éd. révisée). Ortho Édition.

- Broto, M. (2020). Proposition d'une prise en charge axée sur l'inhibition chez un adolescent présentant un TDA/H [Mémoire de diplôme d'État, Faculté de Médecine Toulouse Rangueil, Institut de Formation en Psychomotricité].

- Center-TBI. (n.d.). Trail Making Test (TMT) – English version. https://www.center-tbi.eu/files/approved-translations/English/ENGLISH_TMT.pdf

- Coughlin, D. G., & Litvan, I. (2020). Progressive supranuclear palsy: Advances in diagnosis and management. Parkinsonism & Related Disorders, 73, 105–116. https://doi.org/10.1016/j.parkreldis.2020.04.014

- Cowan, N. (2014). Working memory underpins cognitive development, learning, and education. Educational Psychology Review, 26(2), 197–223. https://doi.org/10.1007/s10648-013-9246-y

- Cristofori, I., Cohen-Zimerman, S., & Grafman, J. (2019). Executive functions. In M. D'Esposito & J. H. Grafman (Eds.), The frontal lobes (Vol. 163, pp. 175–192). Elsevier. https://doi.org/10.1016/B978-0-12-804281-6.00011-2

- Donker Kaat, L. (2011). *Progressive supranuclear palsy: Expanding the clinical and gen&ic spectrum* (Doctoral dissertation, Erasmus University Rotterdam). Erasmus University Rotterdam Repository. https://repub.eur.nl/pub/30603/111202_Donker%20Kaat,%20Laura.pdf

- Dubois, B., Slachevsky, A., Litvan, I., & Pillon, B. (2000). The FAB: A frontal assessment battery at bedside. Neurology, 55(11), 1621–1626. https://doi.org/10.1212/wnl.55.11.1621

- Fernández Sáiz, M. (2024). Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP): Propuesta de intervención logopédica [Trabajo de Fin de Grado, Universidad de Valladolid]. Facultad de Medicina, Grado en Logopedia.

- Ghosh, B. C., Carpenter, R. H., & Rowe, J. B. (2013). A longitudinal study of motor, oculomotor and cognitive function in progressive supranuclear palsy. PloS one, 8(9), e74486. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0074486
- Goel, D., & Vyas, A. (2019). The cognitive profile and executive function of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy patients. Indian Journal of Medical Specialities, 10(2), 84–88. https://doi.org/10.4103/INJMS.INJMS_29_18
- Gross, R. G., & Grossman, M. (2010). Executive resources. Continuum (Minneap Minn), 16(4), 140–152. https://doi.org/10.1212/01.CON.0000368266.46038.0e
- Hershey, L. A., & Lichter, D. G. (2024). Progressive supranuclear palsy: Cognitive and behavioral changes. MedLink Neurology. Retrieved from https://www.medlink.com/articles/progressive-supranuclear-palsy-cognitive-and-behavioral-changes
- Horta-Barba, A., Pagonabarraga, J., Martínez-Horta, S., Busteed, L., Pascual-Sedano, B., Illán-Gala, I., Marin-Lahoz, J., Aracil-Bolaños, I., Pérez-Pérez, J., Sampedro, F., Bejr-Kasem, H., & Kulisevsky, J. (2021). Cognitive and behavioral profile of progressive supranuclear palsy and its phenotypes. Journal of Neurology, 268(11), 4322–4334. https://doi.org/10.1007/s00415-021-10511-y
- Koga, S., Parks, A., Kasanuki, K., Sanchez-Contreras, M., Baker, M. C., Josephs, K. A., Ahlskog, J. E., Uitti, R. J., Graff-Radford, N., van Gerpen, J. A., Wszolek, Z. K., Rademakers, R., & Dickson, D. W. (2017). Cognitive impairment in progressive supranuclear palsy is associated with tau burden. Movement Disorders, 32(12), 1772–1779. https://doi.org/10.1002/mds.27198
- Kremer, J.-M., Lederlé, E., & Maeder, C. (Dirs.). (2016). Intervention dans les troubles neurologiques, liés au handicap, soins palliatifs (Vol. 5). Lavoisier Médecine Sciences.
- Lampron, J. (2015). Être ou ne pas être en pleine conscience : Apport d'un modèle neuropsychologique [Doctoral dissertation, Université du Québec à Trois-Rivières]. Service de la bibliothèque.
- Litvan I. (1994). Cognitive disturbances in progressive supranuclear palsy. *Journal of neural transmission. Supplementum*, *42*, 69–78. https://doi.org/10.1007/978-3-7091-6641-3_6
- Mallien, G. (2011). Explorative multizentrische Querschnittsstudie zur Diagnostik der Dysarthrie bei Progressiver Supranukleärer Blickparese – PSP (Doctoral dissertation). Universität Potsdam
- **McLean, V.** (2007). *Influence du fonctionnement cognitif exécutif sur les comportements colériques & agressifs chez des adultes avec déficience intellectuelle légère à modérée* (Thèse de doctorat, Université du Québec). https://doi.org/10.1522/030008220

- Mhyre, T. R., Boyd, J. T., Hamill, R. W., & Maguire-Zeiss, K. A. (2012). Parkinson's disease. Sub-cellular biochemistry, 65, 389–455. https://doi.org/10.1007/978-94-007-5416-4_16

- Nuñez Martinez, A. B., Robles Bona, S. K., Medina-Contreras, A. V., & Colina Rondón, A. A. (2020). Parálisis supranuclear progresiva: Apropósito de un caso [Progressive supranuclear palsy: About a case]. Avances en Biomedicina, 9(3), 113–121.
- Olszewska, K., Starowicz-Filip, A., Klimkowicz-Mrowiec, A., Pastwa-Wojciechowska, A., Pastuszek-Draxler, A., & Bętkowska-Korpała, B. (2019). Cognitive and behavioural dysfunctions in a patient with progressive supranuclear palsy (PSP). Health Psychology Report, 7(1), 1–7.

- Ou, R., Liu, H., Hou, Y., Wei, Q., Cao, B., Zhao, B., & Shang, H. (2017). Executive dysfunction, behavioral changes and quality of life in Chinese patients with progressive supranuclear palsy. Journal of the Neurological Sciences, 380, 182–186. https://doi.org/10.1016/j.jns.2017.07.033

- Perrotta, G. (2019). Executive functions: Definition; contexts and neuropsychological profiles. *Current Trends in Clinical & Medical Sciences*, 1(2). https://doi.org/10.33552/CTCMS.2019.01.000507

- Rajput, A., & Noyes, E. (2024, February). Progressive supranuclear palsy (PSP) (Steele-Richardson-Olszewski syndrome). MSD Manual. Progressive Supranuclear Palsy (PSP) - Neurologic Disorders - MSD Manual Professional Edition

- Sabadell, V., Tcherniack, V., Michalon, S., Kristensen, N., & Renard, A. (2022). Pathologies neurologiques: Bilans & interventions orthophoniques (2e éd. revue & augmentée). De Boeck Supérieur.

- Schäfer, J., Reuter, T., Leuchter, M., & Karbach, J. (2024). Executive functions and problem-solving—The contribution of inhibition, working memory, and cognitive flexibility to science problem-solving performance in elementary school students. Journal of Experimental Child Psychology, 244, 105962. https://doi.org/10.1016/j.jecp.2024.105962

- Simsolo, L., Caire, A., & Pradat-Diehl, P. (2014). Fonctions exécutives : construire une évaluation situationnelle adaptée à la population accueillie en maison d'accueil spécialisée. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique & Formation en Médecine Physique & de Réadaptation, 34*, 126-129.
- Souissi, S., Chamari, K., & Bellaj, T. (2022). Assessment of executive functions in school-aged children: A narrative review. Frontiers in Psychology, 13, 991699. https://doi.org/10.3389/fpsyg.2022.991699
-

- Zhang, J., Rittman, T., Nombela, C., Fois, A., Coyle-Gilchrist, I., Barker, R. A., Hughes, L. E., & Rowe, J. B. (2016). Different decision deficits impair response inhibition in progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease. Brain, 139(Pt 1), 161–173. https://doi.org/10.1093/brain/awv331

الملاحق

الملحق رقم (1): الملف الطبي للحالة

CLINIQUE DE DIAGNOSTIC MEDICAL

les lilas

عيادة التشخيص الطبي الليلاح

CENTRE DE DIAGNOSTIC ET IMAGERIE MEDICALE

IRM (1.5T) • Scanner 128 (barrettes) • échographie Générale et Doppler • Radiographie numérisée et Mammographie • Panoramique dentaire

Oran le : 31/07/2024

[redacted]

IRM CEREBRALE

Renseignements cliniques : Syndrome parkinsonien

Technique : Séquences sagittales et axiales T1 FSE, axiale Flair, axiales T2*, axiale et coronale T2 FSE, axiale de diffusion b1000 et coefficient ADC, 3D TOF au temps artériel, 3DT1+C.

Résultats :

Discrète atrophie corticale diffuse.
Atrophie cérébelleuse diffuse.
Méga grande citerne.
Quelques hyper signaux Flair de la substance blanche sus tentorielle d'allure, non spécifique.
Pas d'hyper signal sur la séquence de diffusion pouvant suggérer un accident vasculaire ischémique.
Atrophie mésencéphalique réalisant l'aspect en colibri (rapport mésencéphale sur le pont inférieur à 0.52 mesurée à 0.4).
A signaler quelques dépôts hypo intenses en T2 au niveau des noyaux lenticulaires.
Pas de dépôt férique au niveau des noyaux rouges et de la substance noire.
Bonne différenciation substance blanche- substance grise.
Système ventriculaire en place, non dilaté.
Structures médianes en place.
Système cisternal de la base et notamment citernes des angles ponto-cérébelleux libre et bien individualisés.
Absence de malformation artério-veineuse parenchymateuse.
Mastoïdes normalement aérées.
Sinus caverneux de signal normal bilatéral et symétrique.
Paquets acoustico—faciaux intègres.
Absence d'anomalies de la charnière occipito-vertébrale tant osseuse que nerveuse.
Absence d'hyper signal sur la séquence de diffusion.
Sur les séquences angio MR 3 D TOF et 3D T1+Gado :
Aspect grêle des segments M3 e M4 de l'artère sylvienne droite.
Pas d'anomalie des vaisseaux de polygone de Willis.
Bonne perméabilité des sinus veineux.
Pas de prise de contraste.

Clinique Les LILAS : 13 zone des cliniques - POS 50 - BIR EL DJIR - ORAN
TEL/FAX : 05 60 12 02 20 / 05 60 14 01 40 / 05 60 12 04 20

CLINIQUE DE DIAGNOSTIC MEDICAL
les lilas
عيادة التشخيص الطبي الليلح

CENTRE DE DIAGNOSTIC ET IMAGERIE MEDICALE
IRM (1.5T) • Scanner 128 (barrettes) • échographie Générale et Doppler • Radiographie numérisée et Mammographie • Panoramique dentaire

Conclusion :

- **Atrophie mésencéphalique et cérébelleuse bilatérale sans visualisation de dépôt férique au niveau de la substance noire et des noyaux rouges.**
- **Complexe lésionnel suggérant à priori une paralysie supra nucléaire progressive, à corréler aux données cliniques.**
- **Atrophie corticale diffuse sans atrophie hippocampique notable.**
- **Quelques hyper signaux Flair de la substance blanche sus tentorielle, d'allure non spécifique.**
- **Aspect grêle des segments M3 et M4 de l'artère sylvienne droite.**

Nous restons disponibles pour un complément d'information.
Dr BOUHASSOUN.
0799787141.
Confraternellement

Clinique de Diagnostic
les Lilas
Centre d'imagerie Médicale
13, Zone des cliniques POS 50 - Bir El Djir - Oran
0560 120 220

Dr BOUHASSOUN.F/Z.
Radiologue
Clinique les Lilas

ETABLISSEMENT HOSPITALIER UNIVERSITAIRE
EHU
1er NOVEMBRE ORAN

N° 5304 **ORDONNANCE**

Dr BOUCHETARA .M.S
Médecin Assistant en
Neurologie
N° 311979

Médecin :

Service :

Nom :
Prénom :
Age : 78

Oran, le 28/10/2024

Rapport Medical

C'est un patient qui a été admis aux urgences
et explorée pour malaise, initialement
le cadre d'une Paralysie supra nucléaire progressive.
en cours de suivi à notre niveau.

Dr BOUCHETARA .M.S
Médecin Assistant en
Neurologie
N° 311979

Consultation de Neurologie

الملحق رقم (2): الحصيلة الأرطوفونية

تاريخ الحالة:

- **معلومات عامّة:**

اللّقب والاسم: ر.ب.

الجنس: ذكر.

تاريخ ومكان الميلاد: 19 سبتمبر 1947 بوهران.

السّن: 78 سنة.

تاريخ التّقدّم إلى الفحص: 15 ديسمبر 2024.

العنوان: حي مارافال _وهران

المهنة: كان يعمل كمساعد صيدلي.

اللّغة الأم: الدارجة الجزائرية.

اللّغات المتحكّم فيها:العربية /الفرنسية.

مستوى استعمال اللّغة المكتوبة: جيد.

الجانبيّة: يستعمل اليد اليمنى واليسرى.

الحالة المدنيّة: متزوج.

الاعتلال المشترك: يعاني من ارتفاع ضغط الدم والسكري من النوع الثاني.

الأدوية المتناولة: Lovothyrox,Glimide,Aspegic,Biprotens,Bisoprolol,Tareg.

هل تلقى الفحص الأرطوفوني من قبل؟ لا

مستوى اليقظة: عادية.

درجة التّعب: لم تظهر الحالة شعورا بالتعب.

- **العوامل النّفسيّة:**

الحالة النّفسيّة للمفحوص: حالته النفسية جيدة ومستقرة.

- **طبيعة العلاجات الطّبيّة:** خضع للعلاج الفيزيائي سابقا بسبب آلام على مستوى الكتف.

تاريخ تأكيد التشخيص: 2024/10/28.

الملحق رقم (3): أداء الحالة في اختبار (MMSE):

الفحص المختصر للحالة العقلية (MMSE)

التعليمة: سأطرح عليك بعض الأسئلة لتقييم كيف تعمل ذاكرتك، بعضها جد سهل وبعضها أقل سهولة وعليك أن تجيب قدر المستطاع.

1- التوجه الزماني:

ما هو التاريخ الكامل لنهار اليوم؟ إذا كان الجواب صحيحا تُعطى العلامة 5. أما إذا كان خاطئا أو ناقصا نطرح الأسئلة الباقية على النحو التالي:

- في أي عام نحن؟.....	0
- في أي فصل؟.....	1
- في أي شهر؟.....	1
- في أي يوم من الشهر؟.....	0
- في أي يوم من الأسبوع؟.....	0

المجموع 2

2- التوجه المكاني:

والآن سأطرح عليك بعض الأسئلة تخص المكان الذي نحن متواجدون فيه.

- ما اسم البلد الذي نحن موجودون فيه؟.....	1
- ما اسم الولاية التي نحن موجودون فيها؟.....	1
- ما اسم المستشفى الذي نحن موجودون فيه؟.....	1
- ما اسم المكان الذي يقع فيه هذا المستشفى؟.....	1
- في أي طابق نحن متواجدون؟.....	1

المجموع 5

3- التخزين:

سأقول لك 3 كلمات، أريدك أن تعيدها بعدي

- طاولة..... 1
- تفاحة..... 1
- دراهم..... 1

المجموع 3

4- الانتباه والحساب:

ابدأ بالعد التنازلي وفي كل مرة أنقص 3، مثال: 100-3=(؟) وأكمل الباقي

- 100-3= () 97..... 1
- 97-3=()..... 1
- 94-3=()..... 1
- 91-3=()..... 0
- 88-3=()..... 0

المجموع 3

5- التذكر:

يطلب من الحالة إعادة الكلمات الثلاثة التي كُررت من قبل 3 مرات.

- طاولة..... 0
- تفاحة..... 1
- دراهم..... 1

المجموع 2

6- التسمية:

- إظهار القلم (ما اسم هذا؟)..... 1
- إظهار الساعة (ما اسم هذا؟)..... 1

المجموع 2

7- **الإعادة:**

اسمع جيدا وحاول إعادة هذه الجملة بعدي.

- (maši lukan hakda wala basah) ليس لو هكذا أو لكن 1

8- فهم اللغة الشفهية:

ضع ورقة فوق المكتب مبينا إياها للمفحوص قائلا له "اسمع جيدا وافعل ما أطلبه منك"

- خذ الورقة بيدك..... 1
- اطوها في الوسط..... 1
- ألقها على الأرض..... 1

المجموع 3

9- فهم اللغة المكتوبة:

- إظهار ورقة للمفحوص مكتوب عليها "أغمض عينيك" ويُطلب منه أن يقرأ ما هو مكتوب وينفذ التعليمة.

تُعطى الحالة نقطة واحدة إذا أغمضت عينيها. 1

10- اللغة المكتوبة:

- تعطى للمفحوض ورقة، قلم وممحاة، ونطلب منه كتابة جملة بسيطة تخطر على باله. 0

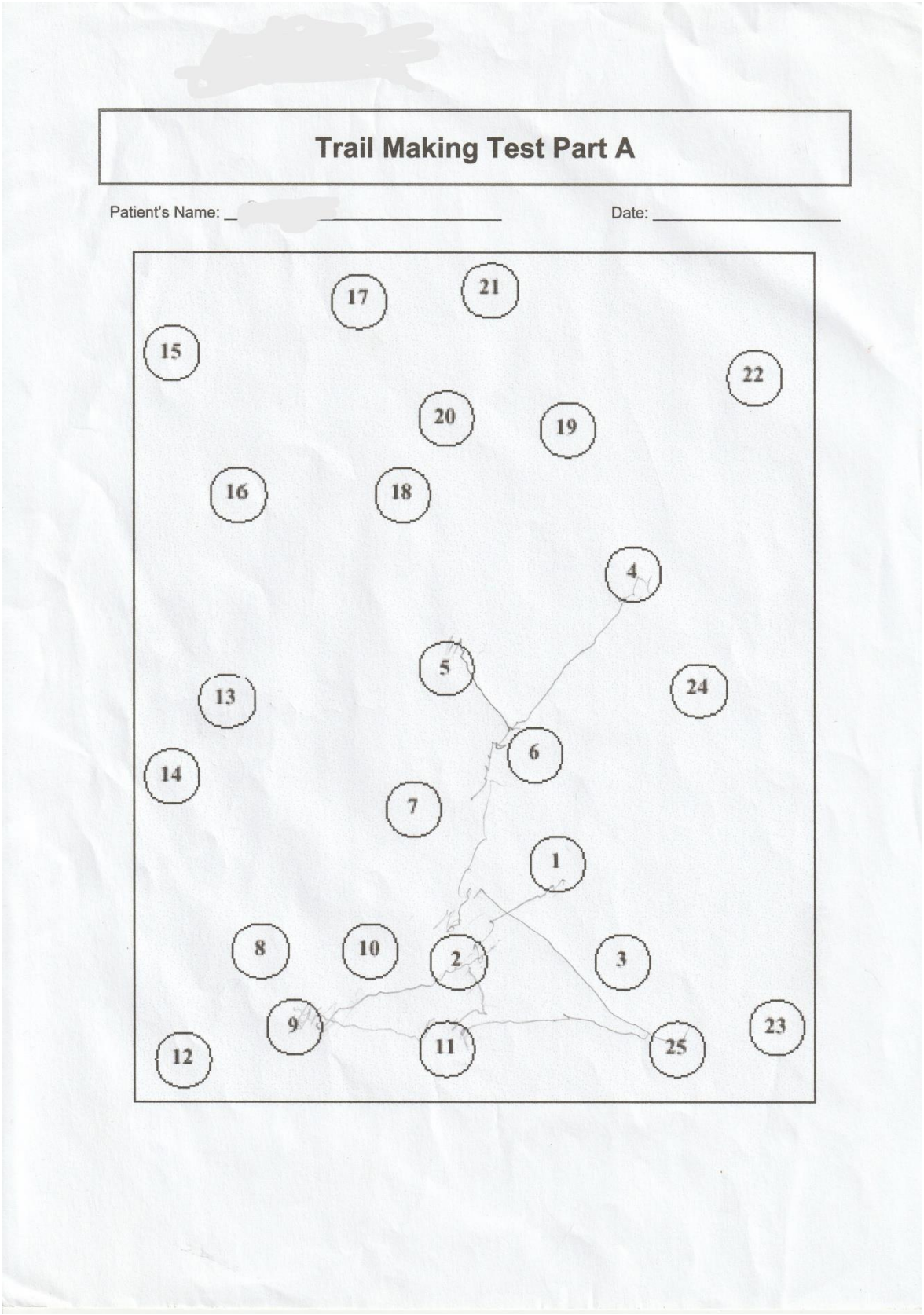
11- الرسم:

- تُعطى للمفحوص ورقة وقلم وممحاة، ونطلب منه أن يعيد رسم الشكل الموجود على الورقة، تُعطى نقطة واحدة إذا كان الرسم يحتوي على الزوايا والتقاطع. 0

المجموع الكلي

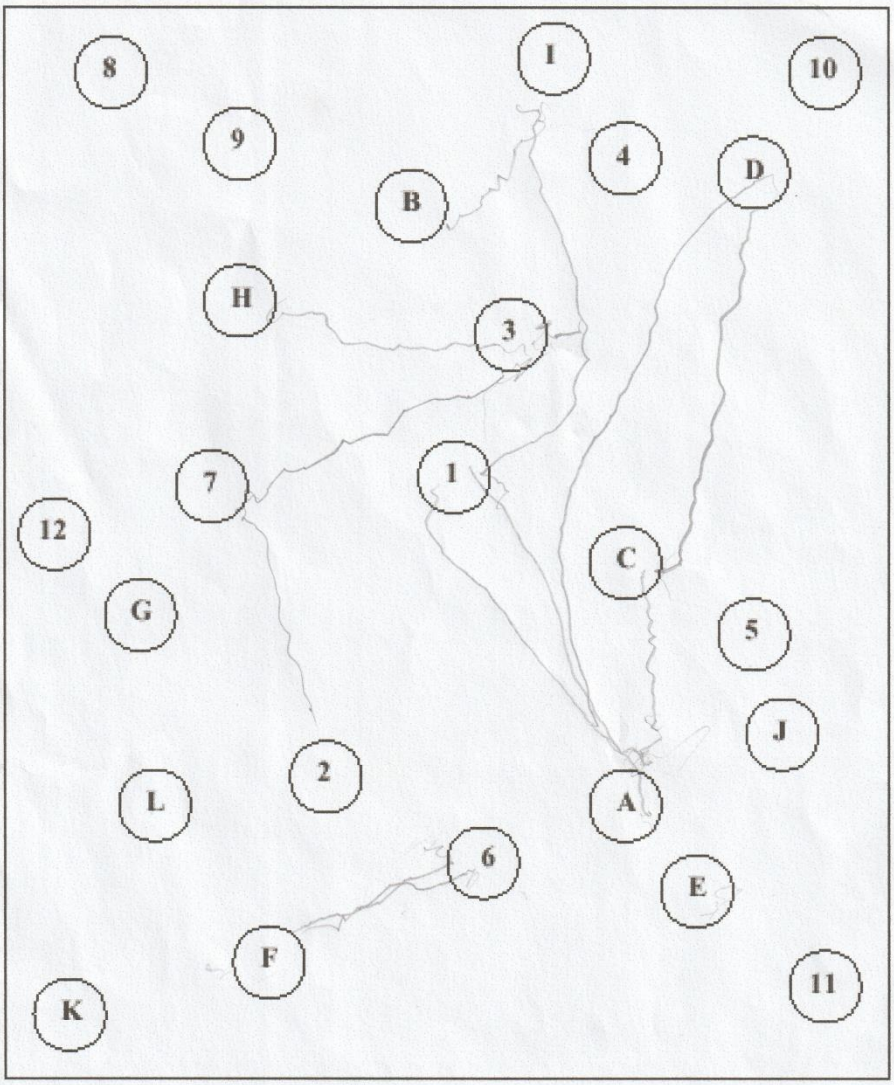
22

الملحق رقم (4): أداء الحالة في اختبار (TMT):

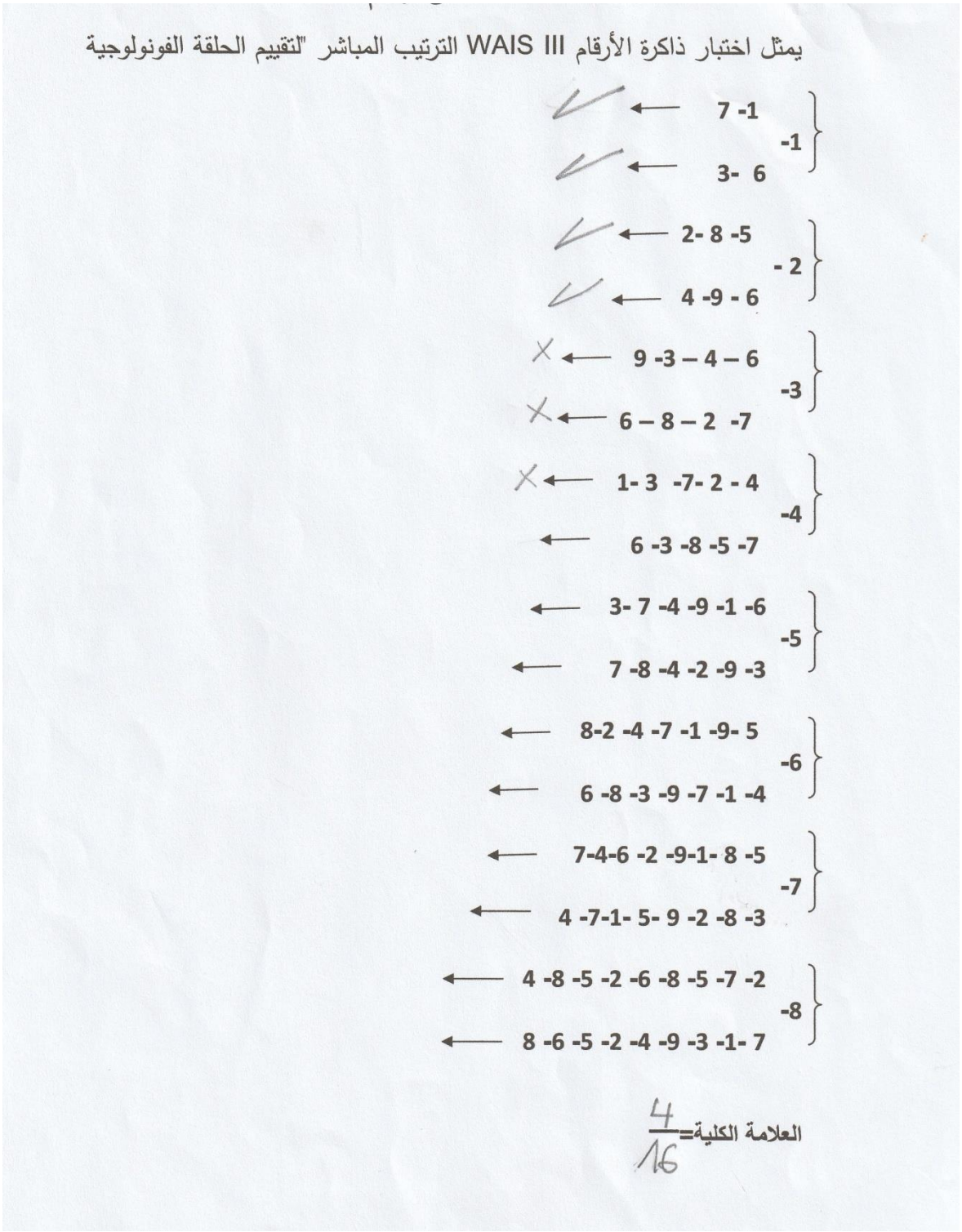


Trail Making Test Part B

Patient's Name: _____ Date: _____



الملحق رقم (5): أداء الحالة في مهمة (WAIS-3):



يمثل اختبار ذاكرة الأرقام WAIS III الترتيب المباشر "لتقييم الحلقة الفونولوجية

-1
7 -1 ←
3- 6 ←

- 2
2- 8 -5 ←
4 -9 - 6 ←

-3
9 -3 – 4 – 6 ←
6 – 8 – 2 -7 ←

-4
1- 3 -7- 2 - 4 ←
6 -3 -8 -5 -7 ←

-5
3- 7 -4 -9 -1 -6 ←
7 -8 -4 -2 -9 -3 ←

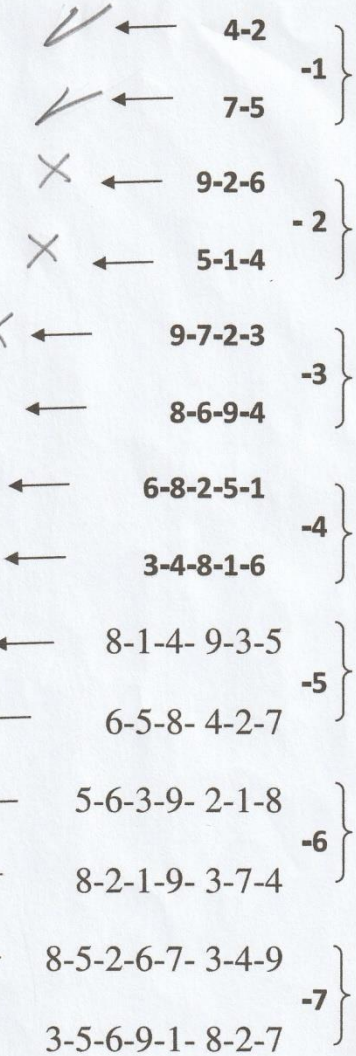
-6
8-2 -4 -7 -1 -9- 5 ←
6 -8 -3 -9 -7 -1 -4 ←

-7
7-4-6 -2 -9-1- 8 -5 ←
4 -7-1- 5- 9 -2 -8 -3 ←

-8
4 -8 -5 -2 -6 -8 -5 -7 -2 ←
8 -6 -5 -2 -4 -9 -3 -1- 7 ←

العلامة الكلية= 4/16

يمثل اختبار ذاكرة الأرقام WAIS III الترتيب العكسي "التقييم الاداري المركزي"



العلامة الكلية= $\frac{2}{14}$

ملخص الدراسة:

تهدف هذه الدراسة إلى الكشف عن العجز التنفيذي لدى حالة ذكر مصابة بمتلازمة الشلل فوق النووي التقدمي، تبلغ من العمر 78 سنة. ولتحقيق الهدف المرجو، أجرينا هذه الدراسة باستخدام المنهج الوصفي القائم على دراسة الحالة، وبالاعتماد على مجموعة من الاختبارات تمثّلت في اختبار (MMSE) لتقييم الحالة العقلية المصغّر، والذي استخدم لتحديد الوظائف التنفيذية المختلّة، ومن ثم تقييمها بعمق عبر اختبارات خاصة بكل وظيفة على حدة. تم تطبيق اختبار (WAIS-III) الخاص بالذاكرة العاملة، واختبار (TMT) المخصّص لتقييم التخطيط، والمرونة الذهنية.

بعد عرض النتائج والاختبارات، ومناقشتها في ضوء الفرضيات والدراسات السابقة، توصّلنا في نهاية الدراسة إلى تحقق الفرضيات المصاغة، والتي مفادها أن الحالة المصابة بالشلل فوق النووي التقدّمي تعاني من عجز على مستوى الكف المعرفي، والتخطيط المعرفي، والمرونة المعرفية، والذاكرة العاملة.

الكلمات المفتاحية: مرض الشلل فوق التقدمي النووي – الوظائف التنفيذية – الكف المعرفي – التخطيط المعرفي – المرونة الذهنية – الذاكرة العاملة.

Study Summary:

This study aims to identify executive dysfunction in a 78-year-old male patient diagnosed with progressive supranuclear palsy. To achieve this objective, we conducted the study using a descriptive case study approach, relying on a s& of assessments including the Mini-Mental State Examination (MMSE), which was used to d&ermine the impaired executive functions, and subsequently to evaluate each function in depth using specific tests. The WAIS-III Working Memory subtest was administered, along with the Trail Making Test (TMT), which is designed to assess planning, cognitive flexibility.

After presenting and discussing the results in light of the hypotheses and previous studies, the study concluded with confirmation of the proposed hypotheses, which state that the patient with progressive supranuclear palsy suffers from impairments in cognitive inhibition, cognitive planning, mental flexibility, and working memory.

Keywords: PSP – cognitive functions – inhibition – planning – mental flexibility – working memory.