

دراسة نفسية عصبية لمتلازمة وليامس و بوران طرق التشخيص والخصائص النفسية، العصبية والمعرفية. Neuropsychological study of Williams and Buran syndrome

Methods of diagnosis, psychological, neurological and
cognitive characteristics.

د. ميلودي حسينة- جامعة البويرة- الجزائر

ملخص: تندرج متلازمة ويلامس و بوران ضمن التأخر العقلي، وهي اضطراب أيضا، تكون فيه الإصابة خلقية نادرة، تم اكتشافه سنة (1961) من طرف طبيب أمراض القلب النيوزيلندي وليامس يول (WILLIAMS YULE)، إذ لاحظ حالات يعانون من ضيق فوق وعائي في الوريد المغذي للقلب، وحدد الصفات المشتركة عند المفحوصين خاصة التشوهات الوجهية، وفي سنة (1962) قام الباحث بوران (BEUREN) بتحديد نفس الأعراض السابقة مضيفا لها الضيق الوعائي الرئوي، و تشوهات في الأسنان. و من هذه السنة أصبح يسمى بمتلازمة وليامس و بوران، توجد في الجزائر أكثر من 100 حالة مصابة بهذه المتلازمة حسب الإحصائيات التي قدمتها مديرة الجمعية الجزائرية لمتلازمة وليامس و بوران سنة 2009. و في هذا المقال سوف نركز على إعطاء أهم خصائصها من جوانب مختلفة منها المنظور العصبي، وأهم العلامات الطبية المرضية له، والخصائص الجسمية والوظائف المعرفية وأخيرا التمدرس والتكفل البيداغوجي بهذه الفئة من الأطفال.

الكلمات المفتاحية: متلازمة وليامس و بوران – التكفل البيداغوجي – الوظائف المعرفية- التشخيص- التمدرس.

Abstract: Williams and Buran syndrome falls within mental retardation, a metabolic disorder in which the infection is rare. It was discovered in 1961 by New Zealand Cardiologist (WILLIAMS YULE), who observed cases of vascular insufficiency in the heart's nourishing vein and identified common characteristics among the subjects, especially facial deformities. In 1962, researcher BEUREN identified the same symptoms, adding pulmonary vasoconstriction and tooth abnormalities. This year he became known as the Williams and Beuren syndrome. There are more than 200 cases of this syndrome in Algeria, according to the statistics presented by the director of the Algerian Association of Williams and Burran Syndrome in 2009. In this article we will give the most important definitions of this syndrome from different aspects, including the medical neurological perspective, and the most important medical signs The most important physical characteristics and cognitive functions, and finally the school and pedagogic care of this group of children

Keywords: Williams and Buran syndrome - pedagogy - cognitive functions - diagnosis - schooling.

مقدمة:

تعتبر متلازمة ويلامس و بوران (Syndrome de Williams et Beuren)، من الأمراض العصبية النادرة، إذ تتميز بخلل أو اضطراب في النمو العادي للوظائف الغير لفظية والتي يتكفل بها نصف الكرة المخية الأيمن، لكن النمو النفس عصبي يتطلب تعاون وتبادل وظيفي بين نصفي الكرة المخية، ويكون ذلك عن طريق الجسر الجاسي (corps calleux) الذي يقوم بإرسال ونقل المعلومات بين نصفي الكرة المخية، ولهذا فإننا نلاحظ تأخر في ظهور الكلمات الأولى عند هذه الفئة من الأطفال، خاصة في مرحلة المناغاة التي تعتبر أول مرحلة من مراحل اكتساب اللغة، والتي تتطلب بعض الوظائف والمهارات التي يتكفل بها نصف الكرة المخية الأيمن، مثل التعرف على وجه الراشد والإيماءات والتعبيرات الوجهية التي يقوم بها هذا الأخير أثناء عملية الاتصال.

ومع تقدم الطفل الحامل لمتلازمة ويلامس في السن وحدث ما يعرف بالاختصاصية الدماغية (Spécialisation hémisphérique)، يتكفل نصف الكرة المخية الأيمن بالوظائف الغير لفظية ونصف الكرة المخية الأيسر بالوظائف اللفظية وعلى رأسها اللغة، ففي هذه المرحلة يطور الطفل الحامل لمتلازمة وليامس مستوى لغوي حسن كما تكون قدرته على الاتصال جيدة، هذا ما جعل الباحثين يدرسون اللغة في مستوياتها المختلفة دون غيرها من الوظائف المعرفية عند هذه الفئة من الأطفال (Udwin O,et Yule W,) (1991, p10).

أهداف الدراسة:

أهداف هذه الدراسة كثيرة ومتنوعة فالهدف الأول هو توفير مراجع ودراسات كافية حول هذه المتلازمة، وبما أنه من الأمراض النادرة فإن عدد قليل من الأشخاص يعرفونه وهذا ما لاحظناه في المحيط الجزائري، فأغلب الأطباء والأخصائيين النفسانيين العاملين بالمستشفيات والمراكز ليس لديهم أدنى فكرة عن هذا المرض، والدليل على ذلك أن تشخيصهم له يكون دائما على أساس أن الحالة تعاني من رسوب مدرسي أو تأخر عقلي دون محاولة معرفة الأسباب النفسية والعصبية المؤدية لهذا الفشل، لذا فالهدف الأول لهذه الدراسة هو هدف إعلامي تحسيبي.

الهدف الثاني هو الكشف عن وجود خصائص تنازيرية جديدة، فالتأخر العقلي مهما كان نوع الشذوذ فيه فهو يضم كل الإصابات الوظيفية المعرفية دون التمييز بين الأسباب المؤدية لها أو الباحات الدماغية العصبية المسؤولة عنها، لهذا من المهم وضع جداول عيادية لكل مرض على حدي وتحديد الوظائف

المصابة والوظائف المحتفظ بها لكل مرض، وبهذه الطريقة يمكن تكيف وتنسيق العلاج والكفالة حسب احتياجات وخطورة كل مرض أو متلازمة. أما الهدف الأخير من هذه الدراسة فهو تحقيق تقييم دقيق من الناحية البيداغوجية، إذ يجب أن نغير فكرة التكفل بالتأخر العقلي بمعناه الواسع، لكن يجب أن يتم تحديد نوع ودرجة هذا التخلف من أجل حسن اختيار الوسائل والأدوات اللازمة للتكفل بهذه الفئة وبالتالي توجيه الكفالة النفسية العصبية، كما أن العديد من الباحثين أكدوا وجود فرق بين القدرات المعرفية اللغوية والقدرات المعرفية الغير لغوية، فوجود هذا الفرق المعرفي يسمح ببناء ودعم الروابط بين التركيبات الدماغية والوظائف المعرفية و التي تعتبر هدف ولب علم النفس العصبي (Udwin O, Yule W, 1991, p10).

1. أهم المفاهيم الخاصة بمتلازمة وليامس و بوران:

1.I التعريف الطبي العصبي: تصنف متلازمة وليامس و بوران ضمن الاضطرابات التكوينية، فهي عبارة عن مرض ناتج عن تلف صغير وهو عدم وجود جزء من المادة التكوينية للجين ويسمي (Microdélétion)، بنسبة 1,6 ميغاباز (Mégabase) في الكرموزوم رقم 7م بالضبط على مستوي الذراع الطويل في المجموعة 11,23، ويكتب 7 11,23 q، هذا الجزء الناقص من الكرموزوم هو المورثة أو الجينة الخاصة بتركيب (L'Élastine)، بالإضافة إلى 15 مورثة أخرى أين الإصابة يمكن أن تظهر على شكل عدد لا بأس به من الأعراض عند الشخص الحامل لهذه المتلازمة. ينتقل هذا المرض الجيني الكرموزومي عن طريق شذوذ في عدد أو شكل الكرموزومات فيكون مصحوبا بإصابة في الإرث (Patrimoine)، وفي أغلب الأحيان يكون نتيجة حادث جيني، كما أنه عند الكثير من الحالات لم يتم إيجاد سابقة مرضية عائلية فهو يظهر بطريقة فردية. ومهما كان الأصل أو الجنس فكل شخص من 20000 يمكن أن ينجب طفل مصاب بهذا المرض، تقدر نسبة الإصابة به ب 3000 شخص في فرنسا و3000000 شخص في العالم، و إمكانية إنجاب طفل حامل لهذا المرض من طرف شخص مصاب به تقدر ب 50 % (MALAZZOTO M, 2003, p9).

التشخيص الجيني (Génétique) لمتلازمة وليامس: المعروف أن كل إنسان يتمتع في الحالة العادية ب 46 كرموزوم وهو ما يعادل 23 زوج من الكرموزومات، فالجين يستقبل نسخة من هذا الأخير من عند الأم والنسخة الثانية من عند الأب. وكل كرموزوم لديه ذراعين الذراع القصير يمثل في أغلب الأحيان بالحرف p والذراع الطويل يمثل بالحرف q، وفي حالة متلازمة وليامس نتكلم عن المجموعة 11,23 للذراع الأكبر في الكرموزوم رقم 7 وتكتب هكذا 7 11,23 q.

تعتبر هذه الكرموزومات الدعامية الخاصة بالمورثات أو الجينات، وتقوم هذه الأخيرة بالتركيب والبناء، حيث أن خطر إصابة إحدى المورثات يختلف حسب وظيفة هذه الأخيرة، وخطورة الاختلال الجيني تختلف حسب دور المورثة (Gène) المصابة. وبالنسبة للكرموزوم رقم 7 فهو يشمل المورثات المكلفة بتركيب (L'élastine)، وقد توصلت البحوث الحديثة إلى تحديد 16 من الجينات في المنطقة المصابة من الكرموزوم رقم 7 و أهمها: الجين المسمى (ELN, Gène de l'élastine) والذي يؤدي إصابته إلى ظهور التشوهات الوجهية والمشاكل الوعائية القلبية، أما الجين الثاني فيسمى (Gène LIMK1) وتؤدي إصابته إلى ظهور مشاكل في التوجه المكاني، والجينة الأخيرة التي تسمى بـ (Gène syntaxine STX1A) فهي المسؤولة عن عملية التركيب والبناء في الكرموزوم رقم 7، فإذا اختل نشاطها أو توقفت عن العمل يتسبب ذلك في نقص جزء من هذا الكرموزوم (WENDY J, et al, 2002).

التشخيص الفارقي: ارتكز تشخيص متلازمة وليامس لمدة طويلة على المعايير العيادية لهذا المرض والمتمثلة في معرفة المميزات الشكلية، الطبية، المعرفية والسلوكية الظاهرة عند المصابين به (TRUXELLI D, 2001, p100).

ويكون تشخيصه أكثر سهولة عندما تتوفر جميع الجوانب والأعراض المصاحبة له، خاصة مرض القلب، التشوهات الوجهية والتأخر العقلي، بالإضافة إلى السلوك المميز لهذه الفئة. هذه العلامات الإكلينيكية تسمح لنا بتشخيص الحالة على أنها مصابة بمتلازمة وليامس و بوران، كما أن وجود (La microdéletion) تؤكد الإصابة به، وفي حالة عدم التأكد من وجود هذه الأخيرة لعدم توفر وسائل متطورة، لا يمكن استبعاد الإصابة بطريقة نهائية لكن يجب أن نبحث عن الأسباب الأخرى (GILBERT B, 2002, p2)، إذ يمكن الكشف عن المشاكل القلبية عن طريق التنفس (Souffle) أثناء الفحص العادي، كما يمكن الكشف باختبار الأشعة القلبية (L'échocardiographie)، بعد ذلك يتم تحديد مختلف التحاليل الجينية للكرموزومات مثل فحص السائل الأمني (L'amniocentèse) والهدف منه هو الحصول على لوحة الصبغيات (Caryotypes) الخاصة بالطفل عند الولادة، وبالتالي ظهور كل الاضطرابات والمشاكل السابقة الذكر يؤكد وجود متلازمة وليامس بنسبة 70%، و تشخيص هذا المرض يكون غالبا بين 3 إلى 6 سنوات، وهذا بسبب الصعوبات المدرسية الملاحظة عند هذه الفئة من الأطفال (WENDY J et all, 2002).

العلامات الطبية المرضية لمتلازمة ويليامس و بوران: غالبا ما تكون متلازمة ويليامس مصحوبة بعدة اضطرابات منها:

***الاضطرابات القلبية الوعائية (Troubles cardiovasculaires):** توجد هذه الاضطرابات عند 70% من الحالات، وتكون في أغلب الأحيان على مستويين هما: ضيق علي مستوى الشريان الأبهر Sténose aortique (valvulaire supra pulmonaire) والضيق الوريدي الرئوي (Sténose artérielle). ضيق في الوريد الرئيسي للمغذي للقلب، ويكون مصحوبا بنقص نسبي في الدقات القلبية وعدم ارتعاش الأوعية الدموية، كذلك بالنسبة للنبضات والخفق الذي يحدثه اندفاع الدم من القلب إلى الشريان تكون أكثر شدة في الجهة اليمنى منه في الجهة اليسرى من القلب، عند القيام بالتصوير الوعائي (Angiographie) نلاحظ الضيق الفوق وعائي الوريدي بالإضافة إلى إصابات وعائية أخرى مثل (La stenose extra-aortique). تظهر هذه الإصابة عند تفرع الطرق الرئيسية للدورة الدموية ويمكن أن تمس كل الشعيبات الخاصة بالشريان، كما يمكن أن تكون الأوردة الدموية ملتوية أو ضيقة هذا ما يفسر بعض حالات الموت المفاجئ عند البعض منهم (WILLIAMS Y, BARRAT-BOYES B G, LOWE J B, 1961, p13).

- ارتفاع نسبة الكالسيوم في الدم (**Hypercalcémie**): هو عبارة عن حساسية شديدة للفيتامين D. حيث تكون هذه الأخيرة مسؤولة عن ظهور المشاكل التنسينية التي نجدها عند 10% من الحالات، وتكون مسؤولة أيضا عن القيء (Vomissement) خاصة في الأشهر الأولى من حياة الطفل.

- **التشوهات البصرية (Anomalies ophtalmiques)**: يستدعي وجودها القيام بفحص طبي للعين (Examen ophtalmologique) هذا الفحص يبين وجود التواء في الأوردة الخاصة بشبكة العين، كما نلاحظ عند هؤلاء الأطفال حدة وطول في البصر.

- **التشوهات التنسينية: (Anomalies dentaires)**: يكون ظهور الأسنان سيئ وغير منتظم (Malocclusion dentaire) عند 85% من الأطفال، ونجد 95% منهم لديهم أسنان صغيرة (Microdantie) هذا ما ينتج عنه وجود تباعد بين الأسنان (Ecartement interdentaire).

- **مشاكل كلوية وتشوهات في الجهاز البولي: (Problèmes rénaux et les anomalies urinaires)**: نجد هذه المشاكل عند 18% من الحالات وهي ذات طبيعة مختلفة مثل ضيق وريدي كلوي (Aplaise rénale)، وفي

بعض الحالات وجود كيس كلوي وإصابات تعفنعية في الجهاز البولي تنتج عنها آلام حادة في مؤخرة البطن.

- ارتفاع الضغط الدموي (Hypertension artérielle): نجدها عند 40% من الحالات خاصة المتقدمين في السن (EUROTEXT J L, 2000, p5)

3.1.1. الخصائص النفسية لمتلازمة وليامس و بوران

أ- الشخصية: تكون بعض سمات الشخصية مشتركة عند الأشخاص الحاملين لهذا المتلازمة، فمن ميزاتهم أنهم عاطفيين جدا، متراحين ومتسامحين و تقتهم بالنفس كبيرة. لديهم طبع اجتماعي منبسط بالإضافة إلى هذا فهم جد حيويين، إذ قبل البدء في الكلام يستعملوا إيماءات وإشارات للاتصال مع الآخرين وفي أغلب الأحيان يتكلمون كثيرا و مفعمين بالحماسة، وعلى عكس هذه الطبيعة والخصائص الجيدة هناك مظاهر أخرى لشخصيتهم يمكن أن تقاجئنا، مثل القلق السابق لأوانه والغير مبرر، كما أنهم يحتاجون إلى تشجيع ومكافأة كلما كان عملهم منجزا بطريقة جيدة وصحيحة، فهم بحاجة إلى دعم متواصل سواء من طرف الأهل أو المعلم في المدرسة (LEMMELE, G, BAILLY L, MELJAC C, 1998, p607).

وكل ما كان هناك عمل جديد أو شيء لا يستطيعون إنجازه أو تغيير في برنامجهم اليومي، يكون ذلك منبعا للقلق والتوتر، كذلك إذا قمنا بانتقادهم أو إشعارهم بأنهم فاشلون، وفي بعض الأحيان نلاحظ نوع من اللامبالاة والخمول (Apathie) وسرعة التأثر (Susceptibilité). ومن سمات شخصيتهم أيضا أنهم يرتاحون جدا للغريب و يبحثون عن الاتصال معه، كما أنهم يهتمون جدا بصحة الأفراد القريبين منهم وحتى الغرباء (MALAZZOTO M, 2003, p18).

ب- التكيف الاجتماعي: (Sociabilité): يتمتع الأطفال الحاملين لمتلازمة وليامس و بوران بتكيف اجتماعي جيد وهم محبوبين ويفضلون دائما إقامة علاقات مع الراشد والتحاور معه، ويجدون صعوبات في إقامة علاقات مع الأطفال من نفس سنه، والشيء الملاحظ أن النمو الاجتماعي لهذه الفئة يختلف عن ذلك الذي نراه عند الطفل العادي، حيث أن هذا الأخير بين سنتين و 6 سنوات يميل إلى بناء علاقات مع أقرانه (أطفال في سنه) وتكون ذات أهمية كبيرة بالنسبة له حتى أنها بعد 6 سنوات تصبح أهم من تلك التي يقيمها مع والديه. وحسب المخطط الكلاسيكي للنمو فإن الطفل بين 2 إلى 3 سنوات يكون مغمورا بالحنان في علاقته مع والديه ويتكون لديه خوف من الغرباء، وبعد 4 سنوات علاقاته مع أقرانه تتوحد وتأخذ أهمية كبيرة في حياته. هذا ما لا نجده عند الطفل الحامل لمتلازمة وليامس فبالنسبة له هذه التفاعلات مع أطفال في سنه ليست لها أهمية في حياته، أما علاقات صداقة مع الراشد ومن

يفوقه سنا والغرباء فإنها الشيء الذي يجلب انتباهه ويسعى إليه دائما، هذا ما يجعلنا نميز هذه الفئة من الأطفال عن غيرهم إذ يمكنهم أن يبقوا قريبين جدا من شخص غريب لا يعرفونه وينظرون إليه بتمعن وهو يتحدث معهم أو مع غيرهم.

هذه التصرفات توجب على الأولياء مراقبة هذا الطفل ومنعه من التحدث مع الأشخاص الغرباء الذين لا يعرفهم، وحصر علاقاته مع الآخرين حسب حاجاته اليومية (LEMMEL G, BAILLY L, MELJAC C, 1998, (pp 607 – 608)، أغلب هؤلاء الأطفال يعاني من الإفراط الحركي (Hyperactivité)، ويحتاجون باستمرار لتغيير في أعمالهم اليومية، لأنه من الصعب جلب انتباههم حول وظيفة أو عمل واحد لمدة طويلة من الوقت، وأحيانا نلاحظ لديهم بعض السلوكيات القوليةية (Comportements (stéréotypes).

4.1.1 خصائص المعرفية لمتلازمة وليامس و بوران: تظهر المميزات لنفس عصبية عند هذه الفئة من خلال التباعد والفرق الكبير بين النمو اللغوي الجيد والقدرات المعرفية العامة الأخرى، وثانيا من خلال عجز كبير في القدرات المعرفية المتعلقة بالمكان أو الفضاء، إذ يمكن اعتبار هذا التناظر بين الجانبين كأساس للتشخيص العيادي، إضافة إلى الخصوصيات الجسدية والسلوكية. فالطفل الحامل لمتلازمة وليامس و بوران يعاني من تأخر عقلي خفيف إلى متوسط مع عمر عقلي بين 40 إلى 90 والمتوسط يقدر بـ 55 درجة. نجد 75% منهم يعانون من التأخر العقلي، 20% لديهم ذكاء قريب من العادي، 5% فقط عندهم ذكاء عادي (MALAZZOTO M, 2003, p (19).

لكن هذا غير كافي سواء بالنسبة لمتلازمة وليامس أو متلازمات أخرى من التأخر العقلي أن تشخص فقط حسب العمر العقلي العام، لأن العمل المعرفي والتنظيم العقلي يكون على شكل باحات (Lobes)، فمن النادر أن تكون مجموع الوظائف المعرفية مصابة تماما، إذ يمكن أن تكون بعض الوظائف مصابة بصفة كبيرة وأخرى تكون مصابة جزئيا وأخرى تكون سليمة، وفي ما يلي نتطرق لبعض الوظائف المعرفية عند هذه الفئة.

أ- **القدرات الذاكرية:** الذاكرة عند هذه الفئة سليمة نسبيا مقارنة بوظائف معرفية أخرى، فبالنسبة للذاكرة السمعية اللفظية القصيرة المدى فهي سليمة، حيث بينت بعض البحوث أنه يمكن للطفل الحامل لمتلازمة وليامس أن يتحصل على نتائج أحسن من الطفل العادي والطفل المصاب بمتلازمة داون، في بنود الذاكرة السمعية اللفظية القصيرة المدى للأرقام وكذلك الكلمات، أما الذاكرة البصرية فهي مصابة لحد كبير، فالدراسات التي قام بها كل من بلجي و وونق (WANG et BELLUGI) سنة 1994، بينت أن هؤلاء الأطفال

لديهم عجز كبير في الذاكرة البصرية القصيرة المدى، وهذه الصعوبات تلعب دور مهم في العجز الذي يعانون منه في البنية المكانية (MALAZZOTO M,2003 pp22 – 23.

ج- القدرات الإنتباهية: نجد عند 67% من هذه الفئة مشاكل في الانتباه، فهذه الوظيفة جد مصابة ومع مرور السن تصبح هذه المشاكلة ملازمة لهم. كما تكون مصحوبة بصعوبات في التركيز وميل إلى الذهول و الشرود (Distraction)، لذا يجب أن يكون هناك وقفات قصيرة تتخلل النشاطات اليومية لهذه الفئة، لكن يجب أن تكون منتظمة مع تنويع في النشاطات وتحديد فترات العمل لوقت قصير وليس لساعات طويلة. والشيء الذي يجب ذكره هنا هو التأثير الكبير الذي تلعبه (L'hyperacousie) في عملية الانتباه والتركيز و الحساسية الشديدة للأصوات المرتفعة هي الأخرى تشتت انتباه وتركيز الطفل.

د- القدرات اللغوية: وصفت القدرات اللغوية عند هذه الفئة على أنها جيدة حيث بينت الدراسات مايلي:

- أولاً هناك اكتساب متأخر للغة عند الطفل في السنوات الأولى مقارنة مع الطفل العادي إذ يوجد تباعد بحوالي عامين بينهما.

- ثانياً عدم وجود اختلاف يذكر في اكتساب اللغة بين متلازمة وليامس و متلازمة داون في المرحلة بين 12 إلى 76 شهر، فالهوة والفرق يظهر عندما يبدأ اكتساب النحو والتركيب اللغوي. هذه النتائج توصل إليها كل من بلجي (BELLUGI) ورفاقه سنة (2000)، حيث يظهر هذا الاختلاف بوضوح كلما تقدم الطفل الحامل لمتلازمة و يلامس في السن (MALAZZOTO M.,2003, pp 23 - 24 – 25).

فيما يخص المستوى الإنتاجي للغة بينت اختبارات اللغة التلقائية أن الطفل الحامل لمتلازمة وليامس و بوران قادر على استعمال مرسلات وجمل مركبة ومعقدة ومتنوعة كذلك (Les capacités métagrammaticales)، فهي سليمة وغير مصابة، لأن الطفل يستطيع التعرف في المرسلات النحوية التركيبية الغير الصحيحة على مكان الخطأ ويصححه في عدة حالات، إذ تستطيع القول أن النتائج اللغوية عند الطفل الحامل لمتلازمة وليامس حسنة، فالجمل المكونة من طرف الطفل تكون صحيحة من الناحية التركيبية النحوية، وفي بعض الأحيان القدرات النحوية والصرفية تبدو أكبر من العمر العقلي لديهم. وعلى الرغم من هذا فأحيانا لغتهم لا تكون متناسقة مع مضمون الحوار وليس لديها أي قيمة إخبارية أو اتصالية (De BEECK P, 1999, p104)، فالتأخر العقلي الملاحظ عند هذه الفئة هو بصفة شامل غير مميز، فعلى المستوى الكمي الإصابة العقلية الفكرية لا تختلف عن أعراض أخرى للتأخر

العقلي، ولكن التحليل الكيفي يسمح بإظهار عدة خصوصيات مصاحبة لهذا المرض.

أولاً القدرات اللغوية العالية لهذه الفئة ميزتها عن باقي أنواع للتأخر العقلي. ثانياً وجود ضعف وصعوبات كبيرة في التوجه المكاني، الانتباه والذاكرة البصرية الفضائية، ويبقى دائماً دور التحليل النفسي العصبي هو تحديد المناطق العصبية المصابة والعجز الناتج عن هذه الإصابة، و بالمقابل تحديد الباحات العصبية السليمة وذلك من أجل تكييف الكفالة وتوجيه إعادة التربية نحو نقاط الضعف، واستغلال الجوانب السليمة لأكثر حد ممكن من أجل دعم التعلم والاكتماب، وفي النهاية إعطاء برنامج تعليمي يستجيب لقدرات واحتياجات كل فرد.

3.1 المميزات والخصائص الجسمية لمتلازمة وليامس و بوران:

1.3.1 التشوهات الوجهية: نجد عند أغلب الأطفال الحاملين لمتلازمة وليامس خصوصيات وميزات وجهية تظهر منذ الولادة. لقد شبه أغلب الباحثين هذه الفئة من الأطفال بالشخصيات الساحرة أو العفاريت وهو ما يعرف في لغات أخرى بـ (elfes, les fées, lutin) أو أجنة. هذه الخصائص الوجهية تجعلنا نلاحظ التشابه بين هؤلاء الأطفال فيما بينهم أكثر من تشابههم مع إخوانهم، ومن أهم هذه الخصائص مايلي:

- 1- جبهة عريضة ومتفتحة مع أنف صغير لكن قمته منتفخة.
- 2- الحاجبين لهم شكل قوس نجمي.
- 3- عينيين منتفختين ومتباعدتين مع وجود (L'épicanthus) وهو الانتشاءات الجلدية التي تغطي الزوايا الداخلية للعين.
- 4- فم كبير وشففتين منتفختين وملحومتين حيث تكون الشفة السفلى مقلوبة نوعاً ما نحو الخارج هذا ما يجعل الفم شبه مفتوح.
- 5- أذنين كبيرتين وذات شكل بيضوي مع ذقن صغير ورقبة طويلة.
- 6- رأس صغير (Microcéphalie) مع وزن ضعيف عند الولادة (De BEECK, P Op, p5).

فبالنسبة لهذه المميزات والصفات الوجهية بقيت لوقت طويل من الزمن من أهم العوامل المساعدة على تشخيص هذه المتلازمة.

2.3.1 خصائص أخرى تظهر مع التقدم في السن:

أ- صعوبات في التغذية: هذه الصعوبات تكون ذات أشكال مختلفة مثل القيء (Vomissement) ورفض الطعام، تظهر عموماً في العام الأول من حياة الطفل نظراً لارتفاع الكالسيوم في الدم. فبمجرد أن يصل الحليب إلى بطن الطفل يرجعه أو يبكي باستمرار نظراً للآلام التي يحس بها، لهذا يستوجب على الأم أن تعطي للطفل حليب أو أغذية فقيرة من الكالسيوم، حتى أن الأم

تجد صعوبة في تغذية ابنها بمأكولات صلبة لذا غذائه يركز على الحليب والحساء، هذا ما يسبب في بعض الأحيان الحبس (Constipation). لكن بمجرد أن يكبر الطفل تستقر نسبة الكالسيوم في الدم ويصبح بإمكانه تناول جميع أنواع الطعام.

ج- حساسية شديدة للأصوات المرتفعة: نجد بين 70 إلى 90 % من الأطفال الحاملين لمتلازمة وليامس، يعانون من حساسية شديدة للضجة والأصوات المرتفعة مثل موسيقى مرتفعة، شيء ينفجر، آلات منزلية مثل المكنسة الكهربائية، تسمى هذه الظاهرة (L'hyperacousie)، فعندما يسمع الطفل هذه الأصوات يضع يديه في أذنيه ويبدأ في البكاء ويحاول قدر المستطاع تجنب مصدر الضجة والصوت، وعند معظم الحالات تتلاشى هذه الحساسية في سن المراهقة لكن هناك حالات أخرى تصاحبها حتى سن الرشد (MALAZZOTO M .,2003, p31).

4.1 التمدرس والتكفل البيداغوجي بالطفل الحامل لمتلازمة وليامس و بوران: نجد عند هذه الفئة مشاكل في الإدراك، الحركة العامة والحركة الدقيقة وصعوبات في التركيز والانتباه الناتج عن الإفراط الحركي، كل هذه المشاكل تجعل من الصعب إيجاد مدرسة تقبل هؤلاء الأطفال وتتلاءم مع احتياجاتهم الخاصة، على الرغم من أن قدراتهم اللغوية متطورة، هذا ما يجعلنا نظن أن مستواهم جيد، لكن بمجرد دخولهم المدرسة يكون مصيرهم الرسوب المدرسي وهذا بسبب الصعوبات والنقص الكبير الذي يعانون منه في المجال الغير لفظي (UDWIN O, YULE W, 1991, p10). فصعوبات التركيز والحركة الدقيقة وكذلك الإدراك خاصة المكاني والبصري تجعلهم يواجهون صعوبات في التمدرس العادي، والبعض من هؤلاء الأطفال يبدأ تعليمه في مدرسة عادية لكن في أغلب الأحيان لا يستطيع أن يتجاوز السنة الثالثة من التعليم الابتدائي، لأنهم بحاجة إلى اهتمام خاص وفردى من طرف المعلم، بالإضافة إلى دروس مكثفة في الحساب والكتابة لكونهم ضعفاء جدا في هاتين المادتين، وتبين الإحصائيات بأن 30% من هؤلاء الأطفال يتابعون دراستهم في مراكز أو مدارس خاصة بالأطفال الذين لديهم صعوبات خطيرة ومعقدة، 30% منهم في مدارس لأطفال لديهم صعوبات متوسطة إلى خفيفة، و 30 % في مدارس أو مراكز تضم أطفال لديهم إعاقات مختلفة و 10 % فقط يتابعون تدرسا عاديا، لكن يدعمون بدروس للتقوية في المواد الضعيفة. أما بالنسبة للتكفل البيداغوجي فقد قام مجموعة من الباحثين بإجراء ملاحظات على هذه الفئة من الأطفال بالمعهد البيداغوجي الإستشفائي بباريس (Institut de pédagogie curative). أين أكدوا أن أغلبهم يعاني من شنوذ جيني أو كرموزومي.

حيث كان الهدف الأول لهذا المعهد توفير التكفل والمتابعة لهذه الفئة من الأطفال حسب الأعراض الظاهرة عند كل حالة وكذلك حسب الجو العائلي الذي يعيش فيه الطفل وشخصيته، أما الهدف الثاني فهو مساعدة الطفل وعائلته لتجاوز الأزمة وتقبل الإعاقة، وهذا بإتباع برنامج بيداغوجي متناسق وفعال من أجل تفادي النتائج السلبية، وبالنسبة لمضمون البرنامج البيداغوجي في هذا المعهد فهو قسم على 3 مستويات وهي:

المستوى الأول: يركز على العمل الفكري والذي يشمل القواعد الأساسية والقيمة للدراسة مثل القراءة، الكتابة، الحساب، التاريخ، الجغرافيا، العلوم الطبيعية والثقافة العامة.

المستوى الثاني: يشمل النشاطات الفنية بمختلف أنواعها مثل الطلاء، أشغال يدوية (Modelage, Sculpture)، رسم، موسيقى، رقص، مسرح، نشاطات رياضية (فردية وجماعية) والسباحة.

المستوى الثالث: يشمل أعمال يدوية من نوع آخر مثل صناعة الحلويات، البستنة، النجارة بالإضافة إلى الخياطة والرسم على الحرير.

هذا البرنامج البيداغوجي يهدف إلى تلقين الطفل المعرفة الفكرية والمعرفة العملية وذلك في إطار تربوي وعلاجي في نفس الوقت، إذ يعلم الطفل المبادرة للعمل والتضامن بين الأطفال والكبار وكذلك تحمل المسؤولية، ومن خلال احتكاكنا بهذه الفئة في الجمعية الجزائرية لمتلازمة وليامس و بوران بباب الواد، سجلنا عدة ملاحظات ميدانية، أولها القدرات اللغوية العالية التي يتمتع بها هؤلاء الأطفال، حيث نجد لديهم قدرة حسنة على الفهم ورصيدهم اللغوي غني ومتنوع، بالإضافة إلى تواصل حوارى جيد. لكن ما فاجأنا هو مستواهم الضعيف في القسم خاصة بعض المواد مثل الجغرافيا، الخط والرياضيات وبالخصوص حل العمليات الحسابية، وعجز واضح في حل المسائل الرياضية حتى البسيطة منها وهذا حسب رأي المعلم. وما لفت انتباهنا في هذه المرحلة من الدراسة وجود مشاكل في البنية المكانية فالتحكم في الأبعاد والمسافات المكانية جد مضطرب. ففي أغلب الأحيان يبدأ الطفل الكتابة من وسط الورقة والكلمات تكون ملتصقة مع بعضها البعض، دون أن يراعي المسافة بين كلمة وأخرى ونفس الشيء بالنسبة للأرقام.

وعن التكفل البيداغوجي المقدم في الجمعية الجزائرية لمتلازمة وليامس فهو ضعيف جدا نظرا لنقص الخبرة والأدوات اللازمة، حيث كان عملنا يقتصر على تسمية الصور وبناء وتركيب بعض الألعاب التربوية و تطبيق بعض الاختبارات النفسية مثل اختبار وسكلر للذكاء مع بعض الأعمال اليدوية.

خاتمة:

إن التكفل النفسي العصبي بمختلف الإعاقات الذهنية سواء كانت نادرة أو كثيرة الانتشار، يركز في أغلب الأحيان على معرفة مختلف السيرورات المعرفية التي تشكل قاعدة للعمل النفسي والعصبي، وتوجهنا نحو أفضل الطرق العلاجية العيادية كما يساعدنا على معرفة النمو العلائقي وإعادة التربية النفسية الأرتقونية والطبية البيداغوجية، فالسنة الأولى من حياة الطفل الحامل لمتلازمة ويلامس تتميز بوجود مشاكل واضطرابات في بلع وهضم الأغذية، أما السنة الثانية والثالثة تستقر فيها اللغة وتظهر صعوبات مختلفة على مستوى الوظائف الغير لفظية، وهي ما يميز هذه الفئة عن غيرها من فئات التأخر العقلي، ومع نهاية المراهقة فإن الشخص الحامل لهذه المتلازمة يصبح واعى بإعاقته، هذه المراحل تعتبر بمثابة مفاتيح تساعدنا على معرفة سيرورات النمو وبالتالي اختيار الطرق المناسبة للاندماج الاجتماعي، كما أن معرفة مختلف المميزات العيادية لهذا المرض تساعدنا على حسن التشخيص و حسن التكفل إعادة التربية.

المراجع:

- 1- UDWIN O., YULE W., "Syndrome de Williams et hypercalcémie", traduit par: HADJIKHAM , 1991
- 2- MALAZZOTO M., " La reconstruction spatiale dans le syndrome de Williams ", mémoire de fin d'étude, diplôme de logopédie – orthophoniste, université de Liège, 2003, p.9.
- 3 - WENDY J., et al., " Cerabellar anomalies in infants with Williams syndrome" bulletin de l'association américaine du syndrome de Williams " heart to heart", 2002.
- 4 -WILLIAMS Y., BARRAT-BOYES B G., LOWE J B., "supravalvulair aortic stenosis",in: circulation, N° 24, France 1961, p131.
- 5 -EUROTEXT J L., "Manifestations vasculaires etiopathogenie dans le syndrome de Williams et Beuren",in: sang thrombose vaisseaux, volume 12, N°6, 2000, p.5.
- 6-LMMEL G., BAILLY L., MELJAC C., "Aptitude et personnalité d'enfants atteints du syndrome du Williams-Beuren",in: neuropsychiatre de l'enfant et l'adolescent"éd . Marseille,1998, N° 46.
- 7 - De BEECK P Op, in: reeducation orthophonique, loc. cit,1999.
- 8- De BEECK P Op., " le syndrome de Williams et Beuren Aspects théoriques et approches orthophonique",in: Glossa,, N° 57, p. 5.
- 9- ROCH D., " Rééducation et pédagogie dans le syndrome de Williams – Beuren, la place de clinique dans l'accompagnement au long cours d'enfants porteurs du syndrome", in. Neuropsychiatrie de

دراسة نفسية عصبية لمتلازمة وليامس و بوران د. ميلودي حسينة

l'enfants et l'adolescent, France, éd. Marseille, 2004, p.p. 430- 43
10 -TRUXELLI D., "prise en charge médicale et institutionnelle des
retard mentaux ,quelque aspects des retards mentaux",in: médecine
thérapeutique pédiatrie, volume 4, N° 2, 2001, p. 100.