

медицински третман**СИНТАКСИЧКИТЕ СПОСОБНОСТИ НА ДЕВОЈЧЕ СО ВИЛИЈАМСОВ СИНДРОМ**Диана АРАПОВИЌ¹, Вишна ПРАЊИЌ²

Едукациски и рехабилитациски факултет¹
 Школа за медицински сестри-Виноград²
 Загреб, Хрватска

Резиме

Ова истражување е изведено на девојче со Вилијамсов синдром, чија синтаксичка способност е тестирана во текот на 22 месеци, од возраст на 9 години и 3 месеци до 11 години и 1 месец. Претпоставката беше дека девојчето со Вилијамсов синдром ќе има помала синтаксичка способност од децата со нормален развој, но слична на децата со специфично јазично оштетување (СЈО) и дека во својот говор таа ќе постигне подобри резултати во финалното тестирање. Синтаксата е анализирана врз основа на фундаментална варијабла на повторување реченици, која се состои од пет подваријабли: *буквално повторување реченици, повторување реченици со испуштање зборови, неграматичко повторување на реченици, реченици со изменета содржина, реченици кои не се повторуваат*. Констатирана е разлика меѓу синтаксичката способност на девојчето со Вилијамсов синдром и децата со специфично јазично оштетување. Исто така, при финалното тестирање девојчето постигна подобри резултати отколку при првичното тестирање.

Клучни зборови: Вилијамсов синдром, синтаксичка способност, специфично јазично оштетување

medical treatment**THE SYNTACTICAL ABILITY OF A YOUNG GIRL WITH WILLIAMS SYNDROME**Diana ARAPOVIKJ¹, Vishnja PRANJIKJ²

Faculty of Education and Rehabilitation Sciences¹
 Vinogradska School for Nurses²
 Zagreb, Croatia

UDK: 376.36-055.25

Abstract

This research was carried out on a young girl with Williams syndrome, whose syntactical ability was tested longitudinally over a period of 22 months, from age 9 years and 3 months to 11 years and 1 month. The assumption was that the girl with Williams syndrome would have poorer syntactical ability than children with regular development, but similar to children with specific language impairment (SLI) and that in all tasks she would achieve better results in the final testing. Syntax was analyzed on the basis of the fundamental variable of repeating sentences, which consisted of five sub-variables: *literal repetition of sentences, sentences repeated with omissions, ungrammatical repetition of sentences, sentences with altered content, sentences not repeated*. A statistical difference was found between the syntactical ability of the girl with Williams' syndrome and children with normal development in all tested sub-variables, and her results were the same as in children with specific language impairment. Moreover, in the final testing the girl achieved better results than in the initial test.

Key words: Williams' syndrome, syntactical ability, specific language impairment

Адреса за кореспонденција:

Диана АРАПОВИЌ

Едукациски и рехабилитациски факултет
 Боронгајска 83
 10000 Загреб, Хрватска
 darapovic@erf.hr

Corresponding Address:

Diana ARAPOVIKJ

Faculty of Education and Rehabilitation Sciences
 Borongajska 83
 10000 Zagreb, Croatia
 darapovic@erf.hr

1. Вовед

1.1. Вилијамсов синдром

Вилијамсовиот (или Williams – Beuren) синдром е ретко невноразвојно нарушување, кое влијае врз когнитивното однесување и моторните области. Неговата појава е 1:20.000 (1) до 1:25.000 новороденчиња (2). Овие бројки може да ги споредиме со бројките кои ја означуваат зачестеноста на некои генетски нарушувања со кои лицата со Вилијамсов синдром најчесто се споредуваат. Зачестеноста на фрагилен X-синдром е 1:4.000 за машки и 1:6.000 за женски новороденчиња. Зачестеноста на аутистичкото спектрално нарушување е 4,5:10.000, зачестеноста во САД е 10:10.000, додека Дауновиот синдром е со зачестеност од 1:7.000 раѓања (3).

1.2. Јазикот кај децата и возрасните со Вилијамсов синдром

Малите деца со Вилијамсов синдром имаат атипичен јазичен развој. Тие ги изговраат зборовите пред да ги покажат предметите и сите невербални активности се значително послаби во однос на децата со нормален развој (4). Повеќето луѓе со Вилијамсов синдром се изразуваат со цели реченици и голем дел од нив разбираат едноставни упатства, но само мал дел од оваа популација разбира сложени упатства без дополнителни објаснувања (5). Децата со Вилијамсов синдром главно ја совладуваат основната писменост, но помалку од половината од нив совладуваат сложени напишани јазични вештини, како нпр.: пишување реченици или составување едноставно писмо. Кај децата, но исто така и кај возрасните со Вилијамсов синдром, вербалните способности не се на исто ниво со нивните општи когнитивни способности. Тие вообичаено се повисоки од нивниот коефициент на интелигенција. Добрите јазични способности кај овие деца не соодветствуваат на нивното пониско ниво на интелигенција (6, 7, 8, 9, 10, 11).

Впечатливиот контраст меѓу когнитивниот дефицит и нивната невообичаена јазична способност ја покажува потребата јазикот да се разгледува независно од сознавањето (12). Кај лицата со Вилијамсов синдром јазикот е богат и течен, а нивната фонологија е релативно добра.

1. Introduction

1.1. Williams syndrome

Williams (or Williams – Beuren) syndrome is a rare neuro-developmental disorder, which affects the cognitive, behavioral and motor areas. Its incidence is 1:20,000 (1) to 1: 25,000 newborns (2). We can compare these figures with the incidence of some genetic disorders with which persons with Williams syndrome are most often compared. The incidence of X fragile syndrome is 1: 4 000 for males and 1: 6 000 for female newborns. The prevalence of autistic spectral disorder is 4.5: 10,000, the incidence in the USA 10:10000, whilst Down's syndrome has an incidence of 1:700 births (3).

1.2. The language of children and adults with Williams syndrome

Small children with Williams syndrome have atypical linguistic development. They speak their first words before showing objects and all non-verbal activities are significantly weaker in relation to children with normal development (4). Most people with Williams syndrome express themselves in full sentences and a large proportion of them understand simple instructions, but only a small part of this population understand complex instructions without additional explanations (5). Children with Williams syndrome mainly master basic literacy but less than half of them master complex written linguistic skills such as writing sentences or constructing a simple letter. In children, but also in adults with Williams syndrome, verbal abilities are not on the same level as their general cognitive abilities. They are usually higher than the general IQ. The good linguistic abilities of these children are out of line with their lower level of intelligence (6, 7, 8, 9, 10, 11).

The striking contrast between their cognitive deficit and their unusual linguistic ability indicates the need to consider language independently from cognition (12). In persons with Williams syndrome language is rich and fluent, and their phonology is relatively good.

Во однос на јазичната обработка, децата со Вилијамсов синдром имаат повеќе тешкотии во обработката на невербалната информација од вербалната. Овие тешкотии во обработката на информациите се јавуваат откако ќе научат да зборуваат. Претпоставка е дека кај децата со Вилијамсов синдром јазичниот развој се случува поинаку отколку кај децата со нормален развој (13). Иако се смета дека јазикот е добро развиен во однос на вештините, се покажуваат важни точки на нарушување на јазичниот систем кај децата со Вилијамсов синдром (14). Главни разлики се забележани при разбирањето на структурата на сложените реченици како што се рефлексивниот пасив, интерпретацијата на заменките, односот на именката со предметот. Во спонтаниот говор некои субјекти покажаа тешкотии кај синтаксата и семантиката, додека други имаа проблеми со јазичната структура. Додека некои субјекти најчесто успешно ги формулираа сложените реченици, други субјекти беа сосема неспособни да учат. Резултатите од ова истражување ја поддржуваат и ја оспоруваат тезата за силните јазични способности на лицата со Вилијамсов синдром. Граматичките способности на децата со Вилијамсов синдром се послаби во однос на хронолошката или менталната возраст во споредба со децата со нормален развој (11). Некоје истражување го покажува морфосинтактичкиот развој како силна страна на децата со Вилијамсов синдром (15), додека друг истражување покажува застој кај овие способности, посебно кај јазикот со сложена морфологија (11). Во стандардизирани тестови, морфосинтактичките знаења кај децата со Вилијамсов синдром покажуваат значителни слабости. Проблемите кај морфосинтаксата се посебно забележливи кога се тестира разбирањето со зголемување на сложеноста на синтаксичката структура (16).

Погрешна синтакса е забележана и кај деца со Вилијамсов синдром и кај деца со Даунов синдром, но децата со Даунов синдром имаат поголем застој во општиот јазичен развој. Меѓутоа резултатите во некои делови од истражувањето говорат за нормални синтаксички способности кај децата со Вилијамсов синдром (17). Bellugi, Wang и Jernigan (2) ја истакнуваат невообичаената организација на семантиката кај децата со Вилијамсов синдром.

Regarding linguistic processing, children with Williams syndrome have more difficulties processing non-verbal information than verbal. These difficulties in processing information occur after learning to speak. The assumption is that in children with Williams syndrome linguistic development takes place differently than in children with normal development (13). Although language is considered to be well-developed in relation to other skills, focal points of damage to the linguistic system have been shown in children with Williams syndrome (14). Major differences have been recorded in difficulties in understanding complex sentence structures such as the reflexive passive, interpretation of pronouns, or nouns and objects. In spontaneous speech some subjects showed difficulties with syntax and semantics, whilst others had problems with linguistic structure. Whilst some subjects successfully formulated complex sentences most of the time, some subjects were completely unable to learn. The results of this research both support and contest the thesis of the strong verbal abilities of persons with Williams syndrome. The grammatical abilities of children with Williams syndrome are weaker in terms of chronological and mental age in comparison with children with normal development (11). Some research shows morpho-syntactical development as the strong side of children with Williams syndrome (15) whilst other work shows the delay of these abilities, especially language with complex morphology (11). In standardized tests, the morpho-syntactical knowledge of children with Williams syndrome demonstrated significant failings. Problems in morph-syntax are especially noticeable when testing understanding by increasing the complexity of syntactical structure (16).

Faulty syntax was noticed in both children with Williams syndrome and in children with Downs syndrome, but children with Downs syndrome have a bigger delay in general linguistic development. However the results of some pieces of research speak of normal syntactical abilities of children with Williams syndrome (17). Bellugi, Wang and Jernigan (2) point out the unusual organization of the semantics of children with Williams syndrome.

Најдобриот пример е: „*Ќе мора да ја евакуирам чашиата, наместо да ја испразнам чашиата*“.

Основната цел на ова истражување беше да се испита синтаксичката способност кај девојче со Вилијамсов синдром. Резултатите од ова истражување ја потврдија нашата хипотеза за разликата во однос на децата со нормален развој и сличноста со резултатите на деца со специфично јазично оштетување. Очекувавме дека резултатите за сите тестираните варијабли ќе бидат подобри во финалното тестирање отколку во првичното тестирање.

Материјал и методи

Учесници

Предмет на ова истражување е девојче со Вилијамсов синдром. Родена е во 40-тата недела од бременоста на 02.06.1996 год. На мајката % била прва и нормална бременост на возраст од 42 години, додека таткото имал 29 години. При раѓањето девојчето тежело 2.560 гр. и било долго 45 см. Нејзиниот Аргар-резултат бил 10 во првата минута по раѓањето и 10 по пет минути од раѓањето. Педијатарот забележал нешто невообичаено кај девојчето и го испратил на генетски консултации. Со FISH-анализите на периферната крв (со помош на ДНК-методата специфична за Вилијамсовиот синдром) на 6 мај 1999 во Клиничкиот болнички центар во Загреб, потврден е нормален женски кариотип со микроделеција на 7-иот хромозом (регијата на 7q11.2 ELN). Во тестираните клетки имало присуство на сигнал на еден од хромозомите 7, така што со овој тест се потврдува нарушувањето на местото и дијагнозата Вилијамсов синдром. Повторената FISH-анализа на 25 мај 2004 во Детската болница ја потврдува првичната дијагноза.

Девојчето е следено со лонгитудинално испитување на нејзините синтаксички способности во период од 22 месеци. Секој тест траеше 60 минути во просек. Сите тестови се снимени за потребата на подоцнежните подетални анализи. Снимањата се направени користејќи касетофон за микрокасети M Dictaphone - 470 micro cassette – recorder на микрокасета Sony MC – 60 micro cassettes.

Податоците се анализираа користејќи ја методата INDIFF (18) за анализа на податоците од еден субјект.

The best-known example is: “*I’ll have to evacuate the glass, instead of empty the glass*”.

The basic goal of this research was to examine the syntactical ability of a girl with Williams syndrome. We wanted to research the syntactical abilities of a young girl with Williams syndrome so our hypotheses presumes the difference in relation to children with normal development and the similarity with results of children with specific language impairment. We expected that the results for all tested variables would be better in the final testing than in the initial test.

Material and methods

Participants

The subject was a young girl with Williams syndrome. She was born in the 40th week of pregnancy, on 2nd June 1996. It was the mother’s first pregnancy, which was normal. The mother gave birth to the girl at the age of 42, whilst the father was 29 years old. At birth the girl weighed 2560 g and was 45 cm long. Her Apgar score was 10 after the first minute after birth and 10 five minutes after birth. The pediatrician first noticed something unusual about the girl and sent her for genetic counseling. By FISH analysis of the peripheral blood (using the DNA method specific for Williams syndrome) on 6th May 1999 at the Clinical Hospital Centre in Zagreb, a normal female karyotype was confirmed with a micro deletion on the 7th chromosome (the region of 7q11.2 ELN). In the tested cells a signal was present on one of the chromosomes 7 and this test showed the deletion of the locus and gave the diagnosis of Williams syndrome. Repeated FISH analysis on 25th May 2004 at the Children’s Hospital confirmed the original diagnosis.

The girl was monitored by a longitudinal examination of her syntactical abilities over a period of 22 months. Each test lasted on average 60 minutes. All tests were recorded for the needs of later more detailed analysis. The recordings were made using a Sony M Dictaphone - 470 micro cassette – recorder on a Sony MC – 60 micro cassettes.

The data was analyzed using the INDIFF method (18) for analysis of data obtained from one subject.

Резултати и дискусија

Повторување реченици

Задачите повторување реченици беа конструирани за потребите на потпроектот *Специфични јазични оштетувања кај учениците*.

Истите материјали од тестот се користеа на 30 ученици со специфично јазично оштетување на возраст од 6,5 до 10 години (19) и кај деца со нормален јазичен развој еднакви во однос на полот, возраста и когнитивните способности. Просечната возраст кај децата со специфично јазично оштетување беше 8,6 а кај децата со нормален развој 8,7 години.

Користејќи ги задачите за повторување реченици можеме брзо и едноставно да следиме како децата го обработуваат јазикот. За да се набљудува успешно обработката на јазикот, со зададените реченици мора да се постигне повисока цел од опсегот на паметење куси термини. Ако речениците се во капацитетот на паметење куси термини, детето ги повторува механички без да ги разбере.

Табела 1: Значење на компонентата на промена

компонента (component)	Ламбда (lambda)	F	DF1	DF2	p
1.	4.53	11.55	24	90	0.000

Табела 1a: Компонента на промена

Подваријабла (Sub-variable)	Корелација со компонентата на промената (Correlation with component of change)	Заедничко на компонентата на промената (Communality of the component of change)
Буквално повторување реченица (Literal repetition of sentence)	0.98	0.96
Повторена реченица со испуштање (Sentence repeated with omissions)	0.92	0.85
Грам. грешки во реченицата (Gram. errors in sentence)	-0.92	0.85
Изменета содржина на реченицата (Altered sentence content)	-0.71	0.50
Неповторена реченица (Sentence not repeated)	-0.63	0.40

Results and discussion

Repeating sentences

The “repeating sentences” tasks were constructed for the needs of the sub-project “Specific language impairment in school children”.

The same test materials were used on 30 school children with specific language impairment, aged from 6.5 to 10 years (19) and on children with normal linguistic development equal in terms of sex, age and cognitive abilities. The average age of children with specific language impairment was 8.6 and for children with normal development, 8.7 years.

Using tasks of repeating sentences we can quickly and simply follow how children process language. In order to observe language processing successfully, the sentences given must go beyond the range of short-term memory. If the sentences are within the capacity for short-term memory, the child repeats them mechanically, without understanding.

Table 1: The significance of the component of change

Table 1a: Component of change

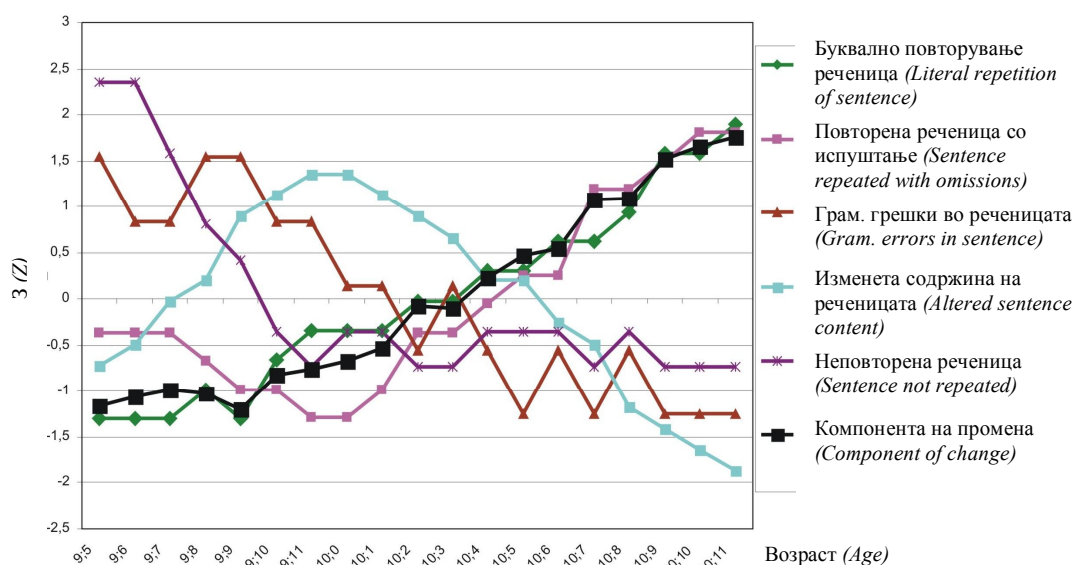
Табела 1б. Основни податоци на варијаблите

Под-варијабла (Sub variable)	Аритметичка средина (Arithmetic mean)	Аритметичка средина на разликата (Arithmetic mean of difference)	Стандардна девијација (Standard deviation)	Стандардна грешка на разликата (Standard error difference)	Минимални резултати на варијаблите (Minimal results variables)	Максимални резултати на варијаблите (Maximal resultant variables)	t-тест (t - test)	p (p)
1.	25.05	0.56	3.12	0.18	21.00	31.00	3.01	0.261
2.	15.16	0.39	3.23	0.24	11.00	21.00	1.59	0.456
3.	4.79	-0.22	1.44	0.19	3.00	7.00	-1.17	0.588
4.	11.05	-0.28	4.34	0.36	3.00	17.00	-0.77	0.685
5.	1.89	-0.44	2.59	0.23	0.00	8.00	-1.92	0.368

Table 1b. Basic data on variables

Подваријабли: 1. буквално повторување на реченица 2. Повторување на реченица со испуштање 3. неграматичко повторување на реченица 4. изменета содржина на реченицата 5. неповторена реченица

Sub variables: 1. literal repetition of sentences 2. Sentences repeated with omissions 3. Ungrammatical repetition of sentences 4. Alteration of content of sentence 5. Sentence not repeated



Слика 1.

Figure 1.

Кога ќе ги земеме предвид податоците од варијаблите (табела 1б) може да видиме дека ниту еден од нив сам по себе не покажува некакво значење. Меѓутоа сите варијабли придонесуваат за компонентата на промена која беше $p=0.000$ (табела 1). Најголема корелација со компонентата на промена покажува варијаблата *буквално повторување на реченици* (98%). Следат варијаблите: *повторување на реченици со испуштање* и *неграматичко повторување на реченици* (92%). На компонентата на промена најмногу придонесува варијаблата *буквално повторување на реченици* (табела 1а).

When we consider the data on variables (Table 1b) we can see that none of them showed any significance on its own. However all the variables contributed to the component of changes which was $p=0.000$ (Table 1). The greatest correlation with the component of change is in the variable *literal repetition of sentences* (98%) followed by the variable *Sentences repeated with omissions* and *Ungrammatical repetition of sentences* (92%). The greatest contribution to the component of change is from *Literal repetition of sentences* (Table 1a).

На сликата 1 може да видиме како компонентата на промена точно ја следи оваа варијабла. Прецизно кажано, оваа варијабла му зададе најмногу тешкотии на субјектот. За да успее девојчето во повторување една реченица, за целта на ова истражување, беа конструирани 20 реченици кои не го надминаа опсегот на директно памтење и 10 реченици со граница на капацитет на директно памтење со шест до осум збора. На сликата 1 има јасна крива на компонентата на промена која расте. На возраст од десет години има забележливо и ненадејно зголемување на бројот на реченици со кои субјектот ја менуваше содржината, покажувајќи обид да се реконструираат речениците. Истовремено се забележува пад на бројот на речениците кои се повторуваа со испуштање. Со зголемување на хронолошката возраст падот е јасен по бројот на речениците кои субјектот не успеа да ги повтори, како и неграматичките повторени реченици, кои можеме да ги поврземе со созревањето на јазичниот систем.

Опсегот на буквално повторените реченици од субјектот се придвижи од 21 реченица на возраст од 9,5 на 31 реченица на возраст од 10,11 год. Важно е да се нагласи дека буквалното повторување реченици кое оди над капацитетот на паметењето куси термини, беше успешно само во почетното тестирање на една реченица (3.6%). Во финалното тестирање субјектот успешно буквално повтори 11 реченици (39.3%), кои беа подолги од опсегот на директното паметење. Во првичното тестирање субјектот не успеа да повтори 29% од речениците.

Анализата на речениците кои субјектот не успеа да ги повтори покажа дека е задржана граматиката на полесните реченици, без разлика на испуштањето на извесни зборови. Беа испуштани зборовите од помала важност за структурата на реченицата и зборовите кои имаа слаба синтаксичка поврзаност. Децата од основното училиште со нормален јазичен развој во тешките реченици ги испуштаат тешките за изговор зборови и така ја избегнуваат погрешна флексија на истите. (20).

On Figure 1 we can see how the component of change precisely follows this variable. Precisely this variable gave the subject the most difficulty. For the little girl to succeed in repeating a sentence, for the purpose of this research 20 sentences were constructed which do not exceed the range of immediate memory and 10 sentences which border on the capacity for direct memory, with six to eight words. On Figure 1 there is a clear rising curve of the component of change. At the age of ten years there is a noticeable and sudden increase in the number of sentences of which the subject altered the content, indicating an attempt to reconstruct the sentences. At the same time a fall is noticeable in the number of sentences which were repeated with omissions. With the increase in chronological age the fall is clear in the number of sentences which the subject did not manage to repeat, as well as of ungrammatical repeated sentences, which we can link with maturation of the linguistic system.

The range of literally repeated sentences by the subject moved from 21 sentences at the age of 9.5 to 31 sentences at the age of 10.11. It is important to point out that the literal repetition of sentences which go beyond the capacity for short-term memory was only repeated successfully in the initial testing for one sentence (3.6%). In the final test the subject successfully repeated literally 11 sentences (39.3%), which were longer than the range of immediate memory. In the initial testing the subject did not succeed in repeating 29% of sentences.

The analysis of the sentences which the subject did not manage to repeat showed that the grammar of the easier sentences was preserved, regardless of the omission of certain words. Words of less importance were omitted for the sake of the order of the sentence along with words that were more weakly linked syntactically. In difficult sentences children in elementary school with normal linguistic development omit difficult words so they do not inflect them incorrectly (20).

Спротивно на оваа стратегија, кај нашиот субјект беше забележано погрешна флексија што предизвика аграматичност на повторуваните реченици. При повторувањето во првичното тестирање, девојчето повтори 25% од речениците со граматички грешки (ние ја сметавме за реченица со граматички грешки реченицата со неграматички или неточно сменети зборови или некомплетните реченици, каде значењето е изгубено). Бројот на таквите реченици при финалното тестирање беше 11%. Ако повторената реченица го задржа своето значење дури и со испуштање, ја стававме во категоријата на повторени реченици со испуштање. Беше забележан невообичаен редослед на зборови, кој водеше кон тоа реченицата да стане бесмислена. При повторувањето на реченицата субјектот ги менуваше зборовите во однос на содржината. Чести семантички промени беа присутни кај децата со силно изразено специфично јазично оштетување, и многу често, како во случајот на нашиот субјект, тие граматички промени беа неприфатливи (21). Највообичаената причина за неграматичко повторување на речениците, и кај девојчето во нашиот тест и кај децата со специфично јазично оштетување, беше некомплетното повторување кое се должеше на испуштање на делови од реченицата. Во првичниот тест девојчето имаше 25% неграматички реченици (само 28 реченици беа земени предвид кои исто така ги повторија и децата со специфично јазично оштетување). При споредувањето на бројот на повторените неграматички реченици од децата со специфично јазично оштетување, беа забележани послаби вештини на повторување на речениците кај нашиот субјект. Во финалниот тест нашиот субјект имаше само 11% неграматички реченици. Подобрувањето во граматичката компетентност на девојчето е јасна. Иако девојчето беше 11 месеци постаро од најстарото дете кое беше тестирано (просечната возраст на групата со специфично јазично оштетување беше 8,6 години), нејзините постигања беа само малку подобри во споредба со децата со умерено јазично оштетување. Се заклучи дека граматичките вештини на субјектот не се интегрални.

In contrast to this kind of strategy, in our subject it was noticed that it was incorrect inflection that caused the grammatical errors in the repeated sentences. When repeating in the initial testing, the girl repeated 25% of sentences with grammatical errors (we considered a sentence with grammatical errors to be sentences with ungrammatical or incorrectly inflected words or incomplete sentences, where the sense is lost). The number of sentences like this in the final test was 11%. If the repeated sentence retained its meaning even with omissions, it was placed in the category of repeated sentences with omissions. Also an unusual word order was noticed, which led to the sentence becoming meaningless. When repeating the sentence the subject changed words in terms of content. Frequent semantic changes were also present in children with strongly expressed specific language impairment, and very often, as in the case of our subject, they were grammatically unacceptable (21). The most common reason for ungrammatical repetition of sentences both by the girl in our test and in children with specific language impairment was incomplete repetition due to omission of parts of the sentence. In the initial test the girl had as many as 25% ungrammatical sentences (only 28 sentences were taken into account which were also repeated by children with specific language impairment). When comparing the number of repeated ungrammatical sentences by children with specific language impairment, poorer skills of our subject in repetition of sentences are noticeable.

In the final test our subject had only 11% ungrammatical sentences. The improvement in the grammatical competence of the girl in question is clear. Although the girl was 11 months older than the oldest child tested (the average age of the group with specific language impairment was 8.6 years), her achievements were only a little better in comparison with children with mild language impairment. The conclusion arises that the grammatical skills of the subject are not intact.

Иако субјектот направи слични грешки како и децата со специфично јазично оштетување, опишаните специфични карактеристики беа исто така присутни. Граматичките и семантичките вештини на субјектот беа забавени во однос на децата со нормален јазичен развој, и тие беа слични на вештините на децата со специфично јазично оштетување.

Атипичниот развој на јазичниот систем исто така е покажан со повторувањето забележано во речениците што се повторуваа. Ова беше најприсутно во периодот кога се појавија зголемен број реченици со сменета содржина. При тестот на возраст од 9,11 г. субјектот често ја започнуваше реченицата со „Денеска...“ Од вкупно 28 реченици кои беа над опсегот на паметење куси термини, таа 20 реченици започна со тој збор. Ова уште еднаш покажа на специфичната природа на јазичниот развој кај ова девојче со Вилијамсов синдром.

Ако ги земеме предвид испуштените зборови може да видиме дека субјектот најмалку ги испушташе клучните зборови во реченицата, подметот и прирокот, без разлика на сложеноста на реченицата, а најмногу ги испушташе прилошките фрази. Анализата на зборовите кои таа ги испушти ни покажа дека најчесто испуштаните зборови беа придавки, потоа прилози, предлози, заменки, главни глаголи, помошни глаголи, а најмалку ги испушташе сврзниците. Иако беше забележано дека беа испуштени голем број именки, тие главно беа дел од прилошка фраза (од чантата, од училницата, од пекарот до продавницата, покрај реката, од кошницата, од приборот за моливи итн.)

Испуштените зборови во реченицата се поврзуваа со нивната улога во реченицата. Значи, испуштањето на овие видови зборови, хиерархиски помалку важни во реченицата, ја направија реченицата помалку информативна, но граматиката главно беше зачувана. Ако реченицата при повторувањето станеше неграматичка, најважните делови на реченицата, подметот и прирокот сè уште беа присутни.

Табела 2: Значење на компонентата на промена

компонента (component)	ламбда (lambda)	F	DF1	DF2	p
1	4.30	5.63	26	126	0.000

Although the subject made similar mistakes as children with specific language impairment, the specific characteristics described were also present. The grammatical and semantic skills of the subject were delayed in relation to children with normal linguistic development, and they are similar to the skills of children with specific language impairment.

The atypical development of the linguistic system is also indicated by the reiterations noticed in repeating sentences. This was most present in the period of when an increased number of sentences occurred with altered content. At the test at age 9.11 the subject frequently began a sentence with “Today...” Of the total of 28 sentences which went beyond the range of short-term memory, she began as many as 20 sentences with this word. This once again shows the special nature of the linguistic development of this young girl with Williams syndrome.

If we consider the omitted words we can see that the subject left out least the key words in the sentence, the subject and predicate, regardless of the complexity of the sentence. She omitted the adverbial phrases most. Analysis of the types of words omitted showed us that the words most omitted were adjectives, followed by adverbs, prepositions, pronouns, main verbs, auxiliary verbs, and she omitted conjunctions the least. Although it was noticed that a large number of nouns were omitted, they were mainly part of adverbial phrases (from the bag, from the classroom, from the baker’s to the shop, by the river, from the basket, from the pencil case etc).

The omitted words were related to their role in the sentence. That is to say, the omission of these types of words, of lesser importance in the sentence hierarchy, made the sentence less informative, but its grammar was mainly preserved. If the sentences became ungrammatical when repeated, the most important parts of the sentence, the subject and the predicate, were however still present.

Table 2: The significance of the component of change

Табела 2а: Компонента на промена

Варијабла (Variable)	Корелација со компонентата на промената (Correlation with component of change)	Заедничко на компонентата на промената (Communality of the component of change)
Придавки (Adjectives)	0.97	0.94
Прилози (Adverbs)	0.93	0.86
Предлози (Prepositions)	-0.78	0.62
Заменки (Pronouns)	0.70	0.49
Именки (Nouns)	0.64	0.41
Сврзници (Conjunctions)	-0.02	0.00
Главни глаголи (Main verbs)	0.89	0.79
Помошни глаголи (Auxiliary verbs)	0.44	0.19

Table 2a: Component of change

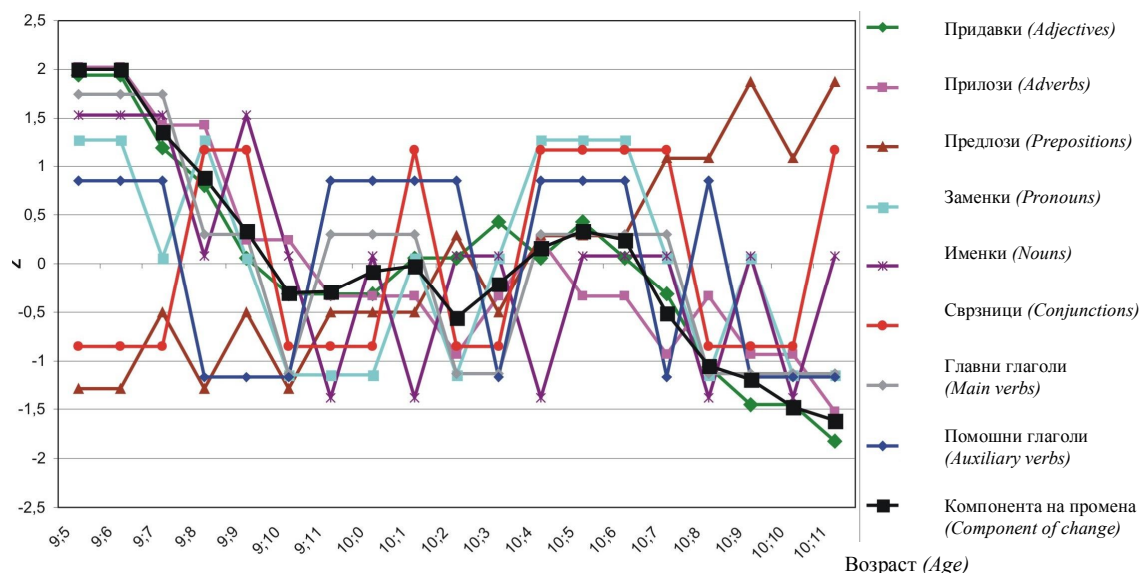
Табела 2б: Основни податоци за видовите зборови

Варијабла (Variable)	Аритметичка средина (Arithmetic mean)	Аритметичка средина на разликата (Arithmetic mean difference)	Стандардна девијација (Standard deviation)	Стандардна грешка на разликата (Standard error of difference)	Минимални резултати на варијаблите (Minimal results of variables)	Максимален резултат на варијаблите (Maximal results of variables)	t-тест (t-test)	P (p)
1.	12.84	-0.56	2.66	0.23	8.00	18.00	-2.40	0.317
2.	8.58	-0.33	1.70	0.20	6.00	12.00	-1.68	0.433
3.	5.63	0.22	1.27	0.19	4.00	8.00	1.17	0.588
4.	4.95	-0.11	0.83	0.20	4.00	6.00	-0.57	0.497
5.	7.95	-0.60	0.69	0.21	7.00	9.00	-0.27	0.008
6.	0.42	-0.60	0.49	0.15	0.00	1.00	0.37	0.083
7.	0.79	-0.11	0.69	0.14	0.00	2.00	-0.81	0.689
8.	0.58	-0.60	0.49	0.15	0.00	1.00	-0.37	0.830

Table 2b: Basic data on types of words

Видови зборови: 1. Придавки 2. Прилози 3. Предлози 4. Заменки 5. Именки 6. Сврзници 7. Главни глаголи 8. Помошни глаголи

Types of words: 1. Adjectives 2. Adverbs 3. Prepositions 4. Pronouns 5. Nouns 6. Conjunctions 7. Main verbs 8. Auxiliary verbs



Слика 2.

Figure 2.

Табелата 2 ни го покажува значењето на компонентата на промената. Ако го земеме предвид значењето на секоја варијабли одделно (табела 3б), единствената забележлива статистичка важност е кај испуштените именки, но групата на сите варијабли води кон една значителна компонента на промена $p=0.000$. При графичкото споредување (слика 2) може да видиме пад на компонентата на промена. Како што растеше девојчето, така испуштањето на зборовите беше сè помало и заради компонентата на промена главно постојано се намалуваше. Следејќи ја компонентата на промена, забележавме дека таа ја следи линијата на намален број испуштени придавки. Кога ја следевме корелацијата на варијабли со компонентата на промени (табела 3а) се гледа дека точно испуштените придавки корелираат најмногу со неа (97%). Нив ги следат прилозите (93%) и помошните глаголи (89%). Нивниот придонес лесно може да се објасни. Субјектот најчесто ги испуштеше придавките и прилозите, без кои реченицата сè уште останува граматички точна. Компонентата на промена, видена во целината (заедничкото), главно е резултат на испуштањето придавки и прилози (табела 3а). Истиот тест-материјал беше употребен и кај 30 ученици со специфично јазично оштетување од возраст на 6,5 до 10 години (21) и кај деца со нормален јазичен развој, еднакви во однос на полот, возраста и когнитивните способности. Просечната возраст на децата со специфичното јазично оштетување беше 8,6 години, а за децата со нормален јазичен развој е 8,7 години. Кога се споредуваат видовите зборови кои се испуштени, забележавме сличност со децата со специфично јазично оштетување кои најмногу испуштаа придавки, прилози и предлози, а најмалку глаголи. Разликата меѓу децата со СЈО и децата со нормален јазичен развој е бројот на испуштени зборови. Имаше и многу други забележани зборови што беа испуштени од децата со СЈО. Очигледно е дека децата со нормален јазичен развој имаат поуспешна стратегија за реконструкција на речениците од децата со СЈО, но исто така и од нашиот субјект. Таа, како и децата со СЈО, одбра скратување на речениците. Покрај кретењето на речениците, кај нашиот субјект забележавме често промени на содржината на повторените реченици.

Table 2 shows us the significance of the component of change. If we consider the significance of each variable (Table 3b) separately, the only noticeable statistical significance is in omitted nouns, but the group of all variables leads to a significant component of change, $p=0.000$. In the graphical comparison (Figure 2) we can see a descending component of change. As she grew, the subject omitted fewer and fewer words and therefore the component of change mainly decreased steadily. Following the component of change, we notice that it follows the line of the decreasing number of omitted adjectives. When we follow the correlation of variables with the component of change (Table 3a) we see that it is precisely the omitted adjectives that correlate mostly with it (97%). They are followed by adverbs (93%) and auxiliary verbs (89%). Their contribution is simple to explain. The subject omitted most adjectives and adverbs, without which the sentence could still remain grammatically correct. The component of change, seen in communality, is mostly the result of the omission of adjectives and adverbs (Table 3a).

The same test material was used in 30 school children with specific language impairment from the age of 6.5 to 10.0 years (21) and on children with normal linguistic development, equal in terms of sex, age and cognitive abilities. The average age of children with specific language impairment was 8.6 years and for children with normal linguistic development it was 8.7 years. When comparing the types of words omitted, we notice a similarity with children with specific language impairment who mostly omitted adjectives, adverbs and prepositions, and least of all verbs. The difference between the children with SLI and children with normal linguistic development is in the number of words omitted. There were many more words noted that were omitted by children with SLI. It is obvious that children with normal linguistic development have a more successful strategy for reconstructing sentences than children with SLI, but also than our subject. She, like children with SLI, resorted to shortening sentences. Apart from shortening sentences, in our subject we noticed frequent changes to the content of the repeated sentences.

Ненадејно проширување на сменетите реченици се забележа околу 10-годишна возраст, а потоа бројот почна да опаѓа, што беше резултат од обидот да се реконструира реченицата. Резултатите покажуваат дека постоеја помалку прифатливи реченици од децата со СЈО, иако имаше ист процент на неприфатливи реченици. Резултатите кај девојчето со Вилијамсов синдром беа послаби од оние на децата со СЈО, а посебно во однос на децата со нормален развој, иако таа разлика, како што претпоставивме, беше помала во финалниот тест отколку во почетниот.

Литература / References

1. Paterson S. *Language and number in Down syndrome: The complex developmental trajectory from infancy to adulthood*. Down syndrome information network, 2000, Volume 7, 2.
2. Bellugi U, Wang P, and Jernigan TL. *Williamsov syndrome: An unusual neuropsychological profile*. In S. H. Broman & J. Graham (Eds.), *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implication for brain function*. LEA, 1994, Hillsdale, NJ: 23-56.
3. Zergollern Lj. at all. *Medicinska genetika 2*. Školska knjiga, Zagreb, 1994.
4. Fidler D, Philovsky A, and Hepburn SL. *Language Phenotypes and Intervention Planning: Bridging Research and Practice*. Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 2007, 13, 47-57.
5. Holwin P, & Udwin O. *Outcome in adult life for people with Williams syndrome – results from a survey of 239 families*. Journal of Intellectual Disability Research, 2006, 50, (2), 151-160.
6. Levy Y, Smith J, and Tager-Flusberg H. *Word reading and reading-related skills in adolescents with Williamsov syndrome*. Journal of Child Psychology and Psychiatry, 2003, 44:4, 576 – 587.
7. Mervis CB, Robinson BF, Rowe ML, Becerra AM, and Klein-Tasman B. *Relations between language and cognition in Williamsov syndrome*. U: Bartke S, and Siegmuller J. (ur). *Williamsov syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, 2004, 63-92. Amsterdam / Philadelphia.
8. Volterra V, Capirci O, Caselli MC, and Vicari S. *Language in preschool Italian children with Williamsov syndromes*. U: Bartke S, and Siegmuller J. (ur). *Williamsov syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, 2004, Amsterdam / Philadelphia, 163-185.
9. Bellugi U, Lichtenstein L, Jones W, and Lai Z. *The neurocognitive profile of Williamsov syndrome: a complex pattern of strengths and weakness*. Journal of Cognitive Neuroscience, 2000, 12, (1), 7-29.
10. Bellugi U, and Wang P. *Brain and Cognition*. *Encyclopedia of Neuroscience*. Elsevier Science Publishers. Amsterdam, 1996.
11. Levy Y, and Hermon S. *Morphological Abilities of Hebrew – Speaking Adolescents With Williamsov Syndrome*. *Developmental Neuropsychology*, 2003, 23 (1&2), 59 – 83.
12. Hoff E. *Language Development*. Wadsworth Publishing Company, 2004.
13. Stojanovic V, Setter J, and Van Ewijk L. *Intonation Abilities of Children with Williams Syndrome: A Preliminary Investigation*. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 2007, 50, 1606-1617.
14. Temple CM, Almazan M, and Sherwood S. *Lexical skills in Williams syndrome: a cognitive neuropsychological analysis*. *Journal of Neurolinguistics*, 2002, 15, 463-495.
15. Karmiloff-Smith A, Klima E, Bellugi U, Grant J, and Baron-Cohen S. *Language and Williamsov syndrome: how intact is intact?* *Child Development*, 1997, 68, 246 – 262.
16. Lukács A, Pleh C, and Racsmany M. *Language in Hungarian children with Williamsov syndrome*. U: Bartke S, and Siegmuller J. (ur). *Williamsov syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, 2004, Amsterdam / Philadelphia, 187-219.
17. Stavrakaki S. *Wh-questions in Greek children with Williamsov syndrome, A comparison with SLI and normal development*. U: Bartke S, and Siegmuller J. (ur). *Williamsov syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, 2004, Amsterdam / Philadelphia, 295-318.
18. Momirović K, Karaman Ž. *INDIFF-model, algoritam i program*. *Kineziologija*, 1982, Zagreb, Vol 13, 5-18.
19. Blaži D, Banek Lj. *Posebne jezične teškoće – uzrok školskom neuspjehu?* *Hrvatska revija za rehabilitacijska istraživanja*, 1998, 34 (1), 183-190.
20. Kovačević M. *Analiza posebnih jezičnih teškoća na morfološkoj razini*. U: Ljubešić M. (ur). *Jezične teškoće školske djece*. Zagreb: Školske novine, 1997.
21. Blaži D. *Obilježja posebnih jezičnih teškoća*. U: Ljubešić M. (ur). *Jezične teškoće školske djece*. Zagreb: Školske novine, 1997.