

ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΔΥΤΙΚΗΣ ΕΛΛΑΔΑΣ  
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ  
ΤΜΗΜΑ ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**<<ΓΛΩΣΣΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥ  
ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ WILLIAMS-ΜΕΛΕΤΗ  
ΠΕΡΙΠΤΩΣΗΣ>>**

ΦΟΙΤΗΤΡΙΑ: ΑΝΔΡΙΟΛΑ ΒΑΣΙΛΙΚΗ  
ΕΠΒΛΕΠΟΥΣΑ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ: ΖΑΡΟΚΑΝΕΛΛΟΥ ΒΑΣΙΛΙΚΗ

ΠΑΤΡΑ,2015

**"People are not so dreadful when you know them.  
That's what you have to remember!  
And everybody has problems, not just you, but  
practically everybody has got some problem.  
You think of yourself as having the only problems, as  
being the only one who is disappointed. But  
just look around you and you will see lots of  
people as disappointed as you are"**

**TENNESSEE**

## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

Εξ αρχής θα ήθελα να ευχαριστήσω την επιβλέπουσα καθηγήτρια της πτυχιακής μου, Ζαροκανέλλου Βασιλική, για τις πολύτιμες συμβουλές της και την καθοδήγηση που μου έδινε καθ' όλη την διάρκεια διεξαγωγής της πτυχιακής μου εργασίας.

Επιπροσθέτως θα ήθελα να ευχαριστήσω την διευθύντρια και την δασκάλα του ειδικού σχολείου καθώς και του γονείς και το παιδί που συμμετείχε στην έρευνα καθώς το κομμάτι της μελέτης περίπτωσης δεν θα ήταν εφικτό χωρίς την συμμετοχή τους.

Τέλος, ευχαριστώ την οικογένεια μου και ιδιαίτερα τις φίλες και μελλοντικές συναδέλφισσες μου για την κατανόηση και την υποστήριξη τους σε όλη αυτή την προσπάθεια.

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η παρούσα έρευνα αφορά τα γλωσσικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου Williams καθώς και τη μελέτη-περίπτωσης ενός παιδιού με το συγκεκριμένο σύνδρομο.

Σκοπός της έρευνας είναι να παρουσιαστούν τα χαρακτηριστικά του συνδρόμου Williams και αναλυτικότερα τα γλωσσικά χαρακτηριστικά του εξαιτίας της σπανιότητας του συνδρόμου, αλλά και γιατί διαφέρουν από τα γλωσσικά χαρακτηριστικά άλλων συνδρόμων με νοητική καθυστέρηση, καθώς και της οικογενούς νοητικής. Ακόμα, θα μελετηθούν όπως και θα αξιολογηθούν τα γλωσσικά χαρακτηριστικά ενός παιδιού με σύνδρομο Williams και θα σχολιαστούν τα ευρήματα με βάση τη σύγχρονη βιβλιογραφία.

Γενικότερα, είναι πολύ σημαντικό να μελετούνται τα γλωσσικά χαρακτηριστικά των συνδρόμων, διότι γνωρίζοντάς τα θα είμαστε σε θέση να διακρίνουμε το γλωσσικό προφίλ του κάθε συνδρόμου, θα μπορούμε να κάνουμε πιο εύκολα διαφοροδιαγνώσεις και να επεμβαίνουμε θεραπευτικά στον τομέα του λόγου όπου υστερούν.

Αξίζει να σημειωθεί στο συγκεκριμένο σημείο ότι βασικές προϋποθέσεις για την πραγματοποίηση της μελέτης του παιδιού ήταν η συγκατάθεση του διευθυντή του σχολείου όπου φοιτά το παιδί καθώς και η υπογεγραμμένη άδεια από τον γονέα.

Οι υποθέσεις που μπορεί να γεννηθούν από τη συγκεκριμένη έρευνα είναι πρώτον, η πραγματολογική ικανότητα του παιδιού (χρήση γλώσσας) θα είναι σε ικανοποιητικό επίπεδο σε σχέση με τη μορφοσυντακτική του ικανότητα και δεύτερον το αναπτυξιακό επίπεδο της ομιλίας θα είναι καλύτερο σε σχέση με αυτό του λόγου.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΣΤΗΝ ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΓΛΩΣΣΑ

Οι αιτίες που προκαλούν νοητική καθυστέρηση ξεπερνούν τις τριακόσιες πενήντα (Burack, Hodapp&Zigler, 1998). Γενετικές καταστάσεις, όπως οι χρωμοσωμικές ανωμαλίες, που συμβαίνουν κατά τη διαδικασία της μείωσης (ή μίτωσης) των χρωμοσωμάτων, συντελούν στην εμφάνιση διαφόρων ανωμαλιών ή συνδρόμων στο σώμα και τις λειτουργίες του ανθρώπου, όπως τα σύνδρομα Williams, Down, Fragile-X και άλλα.

Σκοπός της παρούσας μελέτης ήταν να παρουσιάσει τα γλωσσικά χαρακτηριστικά των παιδιών με σύνδρομο Williams και να τα συγκρίνει με τα γλωσσικά χαρακτηριστικά άλλων συνδρόμων, καθώς και να μελετήσει το λόγο και την ομιλία ενός Ελληνόπουλου με σύνδρομο Williams, του οποίου τα γλωσσικά χαρακτηριστικά σχολιάστηκαν με βάση την υπάρχουσα βιβλιογραφία για την Αγγλική γλώσσα. Τέλος, η μελέτη σκοπεύει να αντιπαραβάλει τυχόν γλωσσικές διαφορές που πιθανόν να οφείλονται στις διαφορετικές δομές των δύο γλωσσών.

Για το σκοπό αυτό πραγματοποιήθηκε μία ολοκληρωμένη λογοπεδική αξιολόγηση σε μια ήσυχη αίθουσα του σχολείου φοίτησης της συμμετέχουσας, όπου χορηγήθηκαν τα ακόλουθα γλωσσικά εργαλεία: η Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης του Πανελληνίου Συλλόγου Λογοπεδικών, 1995, οι Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας των Ιωάννη Βογινδρούκα, Αθανασίου Πρωτόπαπα και Σταυρούλας Σταυρακάκη, 2009, η Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες (Expressive One Word Picture Vocabulary Test-Revised – EOWPVT-R) (Gardner, 1990), η Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας (Preschool Language Scale-3-PLS-3) (Irla Lee Zimmerman, Violette G, Steiner, Roberta Evatt Pond, Jill Boucher & Vicky Lewis, 1997) και το ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ (Παρασκευόπουλος, Καλαντζή-Αζίζι & Γιαννίτσας, 1999). Τα δεδομένα μαγνητοφωνήθηκαν και οι απαντήσεις του παιδιού καταγράφηκαν στις ειδικές φόρμες. Αυτή η αξιολόγηση πραγματοποιήθηκε με την σύμφωνη γνώμη του διευθυντή του σχολικού πλαισίου, την συγκατάθεση του εκπαιδευτικού της τάξης, καθώς και με την ενυπόγραφη άδεια των γονέων του παιδιού.

Τα αποτελέσματα της μελέτης συμφωνούν σε πολλά σημεία με όσα υποστηρίζει η αγγλική βιβλιογραφία. Οι μόνες διαφορές στις δύο γλώσσες παρατηρήθηκαν στους τομείς της μορφολογίας, της σύνταξης και της φωνολογίας. Ως προς τη φωνολογία διαπιστώσαμε ότι το αναπτυξιακό στάδιο της ομιλίας του παιδιού που μελετήθηκε είναι πιο πίσω από το στάδιο του λόγου του. Παράλληλα, διαπιστώσαμε ότι τα λάθη που κάνει είναι ένας συνδυασμός αρθρωτικών και φωνολογικών λαθών. Τέλος, συνειδητοποιήσαμε ότι το παιδί με σύνδρομο Williams που μελετήσαμε στα ελληνικά δεν είναι πιο ευφύες απ' ό,τι ένα παιδί με σύνδρομο Williams στα αγγλικά επειδή έχει κατακτήσει νωρίτερα κάποια φωνήματα απλώς είναι μια διαφορά τους που οφείλεται στις διαφορετικές ηλικίες κατάκτησης των φωνημάτων στις δύο αυτές γλώσσες.

Ως προς τη μορφολογία, καταλήξαμε στο ότι υπάρχει ένα ειδικό έλλειμμα στην μορφολογία στο σύνδρομο Williams το οποίο μας βοηθά να κατανοήσουμε ότι τα φωνολογικά λάθη που κάνει το παιδί που μελετήθηκε δεν ήταν εξ ολοκλήρου φωνολογικά αλλά μορφολογικά π.χ. στο άρθρο “της” η απαλοιφή του τελικού συμφώνου /s/ δεν οφειλόταν σε φωνολογικό λάθος καθώς είχε κατακτήσει το φώνημα /s/ σε όλες τις θέσεις αλλά σε μορφολογικό . Το παιδί που μελετήσαμε αντιμετώπιζε αρκετές δυσκολίες στον τομέα της μορφολογίας.

Τέλος, ως προς τον τομέα της σύνταξης κατανοούσε πλήρως την παθητική φωνή όπως έδειξαν τα αποτελέσματα της **Γλωσσικής Κλίμακας Προσχολικής Ηλικίας-3**, και γενικότερα παρήγαγε καλύτερα προτάσεις με κατάφαση παρά άρνηση όπου αδυνατούσε να τις συνδέσει σε αντίθεση με τα όσα υποστήριζε η βιβλιογραφία. (Rise, Warren&Betz, 2005).

Συμπερασματικά, τα γλωσσικά χαρακτηριστικά του παιδιού με σύνδρομο Williams που μελετήσαμε στην ελληνική γλώσσα παρουσιάζουν κοινά με όσα υποστηρίζει η αγγλική βιβλιογραφία. Οι μοναδικές τους διαφορές επικεντρώνονται στους τομείς της φωνολογίας, της μορφολογίας και της σύνταξης. Στο συγκεκριμένο σημείο πρέπει να ληφθούν υπόψη οι διαφορές που υπάρχουν ανάμεσα στις ηλικίες κατάκτησης των φωνημάτων στην αγγλική και την ελληνική γλώσσα και ότι η ελληνική είναι πιο πλούσια μορφολογικά από ότι η αγγλική. Επίσης μπορούν να απαντηθούν οι υποθέσεις που θέσαμε εξ αρχής. Το αναπτυξιακό στάδιο της ομιλίας του παιδιού που μελετήθηκε είναι πιο πίσω από το στάδιο του λόγου του και η πραγματολογική ικανότητα του παιδιού (χρήση γλώσσας) είναι σε ικανοποιητικό επίπεδο σε σχέση με τη μορφοσυντακτική του ικανότητα.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΣΤΑ ΑΓΓΛΙΚΑ

According to the latest research, the causes of cognitive disorders supersede tree hundred and fifty. Genetic conditions such as chromosomal abnormalities deformities which occur during reduction (mitosis) of chromosomes, contribute to the manifestation of abnormalities or syndromes like Williams, Down, fragile-x and more.

The purpose of this study was to present the characteristics of Williams syndrome, especially the language ones and to investigate whether different syndromes manifest different language characteristics. Also, a case-study of a nine year old monolingual Greek speaking girl with Williams syndrome was conducted and the results of this speech-language assessment are presented and analyzed. A supplementary purpose of the current research was to juxtapose possible differences that may ensue from the difference in structure of both languages. Prior to the study of the language and speech of William syndrome, it was mandatory to define the terms of language and speech and elaborate on the principles which govern them. It is apparent that individuals with Williams's syndrome have particular difficulty with phonology, morphology and syntax as but exhibit no challenge with semantics or pragmatic so. Furthermore, their narrative skills do not seem to be affected whereas impairment occurs within the fields of visual and audio memory.

The language assessment was individual and was conducted in the school class of this nine year old girl in four sessions, which lasted approximately twenty minutes each. For the language and speech assessment the following assessment tools were used: 1)The Test of Phonetic and Phonological Development of the Greek Language (screening test, 1995), 2) The Action Picture Test-Test of Semantic and Grammatical Competence (Vogindroukas, Protopapas&Stavarakaki, 2009), 3) The Expressive One Word Picture Vocabulary Test-Revised (Gardner, 1990), 4) The Preschool Language Scale-3-UK (Irla Lee Zimmerman,Violette G, Steiner, Roberta Evatt Pond, Jill Boucher & Vicky Lewis, 1997) and 4) the Vocabulary subtest of ATHINA TEST ( Paraskevopoulos, Kalantzi-Azizi&Giannitsas, 1999). The answers of the participant were recorded and transcribed in the appropriate forms. The assessment was conducted with the permission of the director of the special school and the teacher of the class, as well as with the written permission of the parents of the child with William syndrome.

From the research, it is apparent that the subject suffering from Williams syndrome bears the characteristics propounded in bibliography. Our participant with Williams syndrome had difficulties in phonology, morphology and syntax but relatively good vocabulary and pragmatic abilities, as it is mentioned in bibliography. However, there are discrepancies on areas such as phonology, syntax and morphology between the two languages Greek and English, that are related with the special linguistic features of each language.

## ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

ΕΚΦΡΑΣΗ ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΩΝ.....σελ 3
ΠΡΟΛΟΓΟΣ.....σελ. 4
ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΣΤΗΝ ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΓΛΩΣΣΑ.....σελ. 5
ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΣΤΗΝ ΑΓΓΛΙΚΗ ΓΛΩΣΣΑ.....σελ. 7
ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ.....σελ. 8
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....σελ.9

### ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ : Σύνδρομο Williams

1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ .....σελ.13
1.2ΦΥΣΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ .....σελ.14

### ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ: ΣΥΝΔΡΟΜΟ WILLIAMS ΚΑΙ ΓΛΩΣΣΑ

2.1 Ο ΛΟΓΟΣ ΚΑΙ ΤΑ ΥΠΟΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΤΟΥ .....σελ 15
2.2ΤΑ ΓΛΩΣΣΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ WILLIAMS.....σελ 16
2.3Η ΑΚΟΥΣΤΙΚΗ ΜΝΗΜΗ ΣΤΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ WILLIAMS.....σελ 19
2.4 ΑΝΑΓΝΩΣΗ.....σελ 20
2.5ΑΛΛΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥΣΥΝΔΡΟΜΟΥ WILLIAMS.....σελ 21
2.6 ΔΙΑΦΟΡΕΣ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ WILLIAMS ΜΕ ΑΛΛΕΣ ΚΑΤΗΓΟΡΙΕΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΝΟΗΤΙΚΗ ΚΑΘΥΣΤΕΡΗΣΗ.....σελ 22

### ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ : ΜΕΛΕΤΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ ΕΝΟΣ ΠΑΙΔΙΟΥ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΟ WILLIAMS

3.1 ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΠΑΙΔΙΟΥ.....σελ 25
3.2ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΕΡΕΥΝΑΣ.....σελ 25
3.3ΤΑ ΓΛΩΣΣΙΚΑ ΕΡΓΑΛΕΙΑ ΠΟΥ ΧΡΗΣΙΜΟΠΟΙΗΘΗΚΑΝ .....σελ 26
3.4 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΕΡΕΥΝΑΣ.....σελ 29
3.5 ΣΥΓΚΡΙΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ ΜΕ ΒΑΣΗ ΤΗΝ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....σελ 36
3.6 ΣΧΟΛΙΑΣΜΟΣ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ ΣΕ ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΜΕ ΑΓΓΛΙΚΗ ΓΛΩΣΣΑ .....σελ 39
3.7 ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ.....σελ 43
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....σελ 44



## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Σύμφωνα με έρευνες που έχουν πραγματοποιηθεί οι αιτίες που προκαλούν νοητική καθυστέρηση ξεπερνούν τις τριακόσιες πενήντα (Burack, Hodapp&Zigler, 1998). Υπάρχουν προγεννητικές, περιγεννητικές και μεταγεννητικές αιτίες που μπορεί να προκαλέσουν νοητική καθυστέρηση. Στις χρωμοσωμικές ανωμαλίες, δηλαδή στην ύπαρξη κάποιας διαταραχής στον αριθμό των χρωμοσωμάτων, οφείλονται τα γεννητικά σύνδρομα που πολύ συχνά συνοδεύονται από νοητική καθυστέρηση. Πολύ γνωστά σύνδρομα που οφείλουν την ύπαρξη τους σε χρωμοσωμικές ανωμαλίες και εμφανίζουν νοητική καθυστέρηση, είναι το σύνδρομο Williams, το σύνδρομο Down, το σύνδρομο Fragile-X και άλλα. Η μελέτη αυτών των συνδρόμων είναι πολύ σημαντική, καθώς κάθε σύνδρομο παρουσιάζει διαφορετικό φαινότυπο και διαφορετικό γλωσσικό προφίλ από τα υπόλοιπα. Η παρούσα έρευνα επικεντρώνεται στο σύνδρομο Williams. Το σύνδρομο Williams, οφείλεται σε χρωμοσωμική ανωμαλία συγκεκριμένα σε απώλεια του χρωμοσώματος NO 7 που παράγει την ελαστίνη και παρουσιάζει ως βασικά συμπτώματα αορτική στένωση, μέτρια έως σοβαρή νοητική υστέρηση, υπερασβεστιαμία, διαταραχή στην οπτικοχωρική λειτουργία και προβλήματα στον λόγο. Επιπλέον, παρουσιάζει συγκεκριμένα φυσιολογικά χαρακτηριστικά που το κάνουν να ξεχωρίζει από τα υπόλοιπα σύνδρομα. Ο κύριος λόγος που η παρούσα έρευνα επικεντρώθηκε στη μελέτη αυτού του συνδρόμου είναι γιατί στην ελληνική γλώσσα δεν υπάρχουν έρευνες σχετικά με τα γλωσσικά χαρακτηριστικά του συγκεκριμένου συνδρόμου πράγμα στο οποίο μπορεί να συνέβαλε η σπανιότητα του ως σύνδρομο. Παράλληλα είναι σημαντικό να μελετηθεί, διότι το σύνδρομο Williams ξεχωρίζει από τα άλλα σύνδρομα με νοητική υστέρηση τόσο ως προς τη φυσιολογία όσο και ως προς τη λειτουργικότητα του. Το πρώτο μέρος της παρούσας έρευνας, επικεντρώνεται στη βιβλιογραφική ανασκόπηση του συνδρόμου Williams και των χαρακτηριστικών του και πιο συγκεκριμένα στη ανασκόπηση των γλωσσικών χαρακτηριστικών με σκοπό να μελετηθεί σε ποια υποσυστήματα του λόγου το σύνδρομο παρουσιάζει μεγαλύτερα ελλείμματα. Στο δεύτερο μέρος, πραγματοποιήθηκε μελέτη περίπτωσης ενός παιδιού με σύνδρομο Williams για να διαπιστωθεί, εάν τα γλωσσικά του χαρακτηριστικά διαφέρουν από αυτά που παρουσιάζει η βιβλιογραφία.

## **ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΕΡΕΥΝΑΣ**

Σκοπός, λοιπόν, της παρούσας έρευνας είναι να παρουσιαστούν βιβλιογραφικά τα φυσικά χαρακτηριστικά και ειδικότερα τα γλωσσικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου Williams, εξαιτίας της σπανιότητας του συνδρόμου, αλλά και γιατί διαφέρουν από τα χαρακτηριστικά είτε άλλων συνδρόμων με νοητική καθυστέρηση είτε της οικογενής νοητικής, καθώς και να παρουσιαστεί το γλωσσικό προφίλ ενός παιδιού με σύνδρομο-Williams με μητρική γλώσσα την Ελληνική. Τέλος, θα σχολιαστούν τα ευρήματα της παρούσας μελέτης και θα συνδεθούν με τα ευρήματα της σύγχρονης βιβλιογραφίας.

## **Βασικές προϋποθέσεις**

Βασικές προϋποθέσεις για την πραγματοποίηση της μελέτης του παιδιού με το σύνδρομο Williams ήταν η συγκατάθεση του διευθυντή του σχολείου όπου φοιτά το παιδί καθώς και η έγγραφη άδεια από τον γονέα.

## **Υποθέσεις και ερευνητικά ερωτήματα**

Οι υποθέσεις και τα ερευνητικά ερωτήματα που εγκυμονούν από τη συγκεκριμένη έρευνα είναι: 1) Η πραγματολογική ικανότητα του παιδιού (χρήση γλώσσας) θα είναι σε ικανοποιητικό επίπεδο σε σχέση με την μορφοσυντακτική του ικανότητα; 2) Το αναπτυξιακό στάδιο της ομιλίας θα είναι καλύτερο σε σχέση μ' αυτό του λόγου;

## ΟΡΙΣΜΟΙ ΣΗΜΑΝΤΙΚΩΝ ΟΡΩΝ

**Νοητική καθυστέρηση:** Ο ορισμός που δίνεται από το DSM- IV ορίζει την νοητική υστέρηση ως την ύπαρξη νοητικού πηλίκου μικρότερου από 70, όπως αυτό ορίζεται από τα ψυχομετρικά τεστ. Πρέπει επίσης να υπάρχουν ελλείμματα λειτουργικότητας σε τομείς όπως η επικοινωνία, η αυτοεξυπηρέτηση, οι κοινωνικές δεξιότητες, ο προσανατολισμός, η υγεία και η ασφάλεια, η εργασία, όπως επίσης και η έναρξη των δυσχερειών να τοποθετείται πριν την ηλικία των 18 ετών. Σύμφωνα με μια νεότερη προσέγγιση, η νοητική καθυστέρηση δεν αντιμετωπίζεται μόνο ως εγγενής κατάσταση, αλλά και ως το προϊόν της αλληλεπίδρασης των ατόμων με το περιβάλλον τους.

**Χρωμοσωμικές ανωμαλίες:** Χρωμοσωμικές ανωμαλίες λέγονται τα γεννητικά σύνδρομα που οφείλονται στην ύπαρξη κάποιας διαταραχής στον αριθμό των χρωμοσωμάτων.

**Σύνδρομο Williams:** Το σύνδρομο Williams είναι συγγενής ανωμαλία που αποδίδεται σε διαγραφή μέρους του χρωμοσώματος NO.7. Έχει χαρακτηριστικό φαινότυπο και κύριο χαρακτηριστικό του είναι η εμφάνιση Νοητικής Καθυστέρησης.

**Φαινότυπος:** Τα παρατηρούμενα βιοχημικά φυσιολογικά ή μορφολογικά χαρακτηριστικά ενός οργανισμού που καθορίζονται από την αλληλεπίδραση του γονότυπου με το περιβάλλον.

**Γονότυπος :** Η γενετική σύσταση ενός ατόμου. Ο όρος χρησιμοποιείται και για να περιγράψει τα αλληλόμορφα για ένα ή περισσότερα γονίδια.

**Μέτρια νοητική καθυστέρηση:** Οφείλεται κυρίως σε βιολογικά αίτια. Ο Δείκτης Νοημοσύνης κυμαίνεται από 35-40 έως 50-55. Έχουν εμφανή εξωτερικά χαρακτηριστικά (χαρακτηριστικά προσώπου, ύψος, βάρος) και η διάγνωση μπορεί να γίνει από την βρεφική ή την πρώτη παιδική ηλικία. Εξαιτίας βλαβών ή διαταραχών στο Κεντρικό Νευρικό Σύστημα η κινητική τους ικανότητα είναι φτωχή και χαρακτηρίζεται από προβλήματα τόσο στην αδρή όσο και στην λεπτή κινητικότητα. Παρουσιάζουν περισσότερα και σοβαρότερα προβλήματα στην ακοή, στην όραση, στο λόγο στην ομιλία (προβλήματα άρθρωσης, φτωχό λεξιλόγιο, τηλεγραφικός λόγος, χαμηλό επίπεδο κατανόησης εννοιών, φτωχή ακουστική διάκριση, προβλήματα στη γραμματικο-συντακτική δομή και άλλα). Παρ' όλα αυτά καταφέρνουν να αποκτήσουν τις στοιχειώδεις σχολικές δεξιότητες όπως η ανάγνωση, η γραφή απλών φράσεων ή μικρών κειμένων ή απλές αριθμητικές πράξεις (Πολυχρονοπούλου, 1995).

**Γλώσσα:** Ο Bussman (1998) ερμηνεύει την έννοια της γλώσσας ως ένα φωνητικό-ακουστικό σύστημα συμβατικών σημείων για την διατύπωση και συναλλαγή απόψεων, γνώσεων και πληροφοριών, καθώς και την μετάδοση τους από γενιά σε γενιά, το οποίο βασίζεται σε νοητικές διαδικασίες και καθορίζεται από το εκάστοτε κοινωνικό σύστημα.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ

### 1.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Το σύνδρομο Williams ανακαλύφθηκε το 1961 στη Νέα Ζηλανδία από τον καρδιολόγο Dr.C.P. Williams και αποτελεί ένα σπάνιο γενετικό σύνδρομο που αφορά και τα δύο φύλα με συχνότητα εμφάνισης παγκοσμίως (1:20.000-1:50.000 γεννήσεις). Ονομάζεται και σύνδρομο Williams-Beuren εξαιτίας του Γερμανού καρδιολόγου Beuren που ασχολήθηκε το 1962 με το σύνδρομο αυτό. Πρόκειται περί συγγενούς ανωμαλίας που αποδίδεται σε διαγραφή μέρους του χρωμοσώματος NO.7 και ειδικότερα του μέρους που φτιάχνει την πρωτεΐνη ελαστίνη, υπεύθυνη για τη δύναμη και ελαστικότητα των τοιχωμάτων των αιμοφόρων αγγείων. Το σύνδρομο Williams δεν οφείλεται σε κληρονομικούς παράγοντες και ως βασικό χαρακτηριστικό του μπορεί να θεωρηθεί η εμφάνιση νοητικής καθυστέρησης, συνήθως ήπιου έως μέτριου βαθμού. Στο σύνδρομο Williams, η νοητική καθυστέρηση συνδυάζεται με ένα ιδιόμορφο γνωστικό προφίλ, έχοντας από την μια πλευρά διατηρημένη σε ικανοποιητικό βαθμό την γλωσσική ικανότητα αλλά από την άλλη σοβαρές δυσλειτουργίες στον οπτικοχωρικό τομέα (όπως ζωγραφική, συναρμολόγηση αντικειμένων και άλλα)(Morris, Lenhoff & Wang, 2006).

Τα άτομα με το σύνδρομο αυτό, σύμφωνα με τις πρόσφατες νευροψυχολογικές έρευνες, έχουν ένα διαφορετικό γνωστικό προφίλ από τα παιδιά με σύνδρομο Down. Η Bellugi με τους συνεργάτες της, σε μια σειρά ερευνών (1990, 1994, 1999) έδειξε ότι τα παιδιά με το σύνδρομο Williams διατηρούν τις γλωσσικές τους ικανότητες, σχεδόν ανέπαφες, παρά τη φτωχή επίδοση στις γενικές γνωστικές τους ικανότητες (δείκτης νοημοσύνης). Η αυθόρμητη χρήση του λόγου από εφήβους με το σύνδρομο αυτό είναι πολύ καλή και περιλαμβάνει τη χρήση παθητικής φωνής και δευτερευουσών προτάσεων. Πολλά παιδιά και έφηβοι με το σύνδρομο αυτό είναι σε θέση να βρουν και να διορθώσουν τα λάθη τους. Γενικά, τα παιδιά με σύνδρομο Williams, αν και είναι κοινωνικά και γλωσσικά εκφραστικά, αδυνατούν να εφαρμόσουν αυτές τις δεξιότητες με έναν κατάλληλο τρόπο. Αν και ο λόγος τους είναι πολύ καλύτερος σε σχέση με τη νοητική τους ηλικία (υψηλός μέσος όρος μορφημάτων), νεότερες έρευνες έδειξαν ότι η γλώσσα που χρησιμοποιούν είναι σημασιολογικά παράξενη, εκτός του κοινωνικού πλαισίου, στο οποίο διεξάγεται (Fowler, 1998).

Σχετικά με την προσωπικότητα και τη συμπεριφορά τους, οι Udwin, Yule και Martin (1987) αναφέρουν ότι τα παιδιά αυτά παρουσιάζουν υπερκινητικότητα, διάσπαση προσοχής και δυσκολία συγκέντρωσης. Είναι ιδιαίτερα φιλικά, ακόμα και σε άτομα που γνωρίζουν ελάχιστα, γι' αυτό η πιθανότητα σεξουαλικής κακοποίησης είναι αυξημένη (Dykens, 1998). Στην ενήλικη ζωή τους έχουν αυξημένη πιθανότητα να αναπτύξουν ψυχικές διαταραχές, όπως κατάθλιψη, αγχώδη διαταραχή, προβλήματα ύπνου, κ.α.(Einfeld, Tonge & Florio, 1997).

## 1.2 ΦΥΣΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ

Τα παιδιά με σύνδρομο Williams παρουσιάζουν δυσμορφία προσώπου, τα χαρακτηριστικά της οποίας γίνονται πιο εμφανή όσο αυξάνεται η ηλικία. Τα χαρακτηριστικά του συνδρόμου περιλαμβάνουν μύτη κλίνουσα προς τα άνω, μάτια σε απόσταση μεταξύ τους, πλατιά στοματική κοιλότητα, σαρκώδη και ελαφρώς φουσκωμένα χείλη, μικρό πιγούνι, δόντια σε απόσταση μεταξύ τους, προεξέχοντα αυτιά. Επιπρόσθετα, τα άτομα με σύνδρομο Williams έχουν αστεροειδή ίριδα που διακρίνεται πιο έντονα στα άτομα με ανοιχτόχρωμα μάτια, συχνά σγουρά μαλλιά και βαριά χροιά της φωνής. Εξαιτίας αυτών των ιδιόμορφων χαρακτηριστικών τα παιδιά με σύνδρομο Williams έχουν χαρακτηριστεί από πολλούς ειδικούς ως <<διαβολικά πρόσωπα>> (Williams Syndrome Association).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ

### 2.1 Ο ΛΟΓΟΣ ΚΑΙ ΤΑ ΥΠΟΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΤΟΥ

Πριν πραγματοποιηθεί η περιγραφή των γλωσσικών χαρακτηριστικών του συνδρόμου θα ήταν ωφέλιμο να μιλήσουμε για το τι είναι αυτό που όλοι αποκαλούμε λόγος και ποια είναι τα μέρη στα οποία χωρίζεται σύμφωνα με την βιβλιογραφία.

Ο **Λόγος** είναι ένας κοινωνικά μοιραζόμενος κωδικός ή ένα συμβατικό σύστημα για την αντιπροσώπευση εννοιών μέσω της χρήσης αυθαίρετων συμβόλων και συνδυασμών αυτών των συμβόλων, οι οποίοι διέπονται από κανόνες (Anderson N. & Shames G., 2007).

Σύμφωνα με τους Bloom και Lahey (1978) ο λόγος έχει τρεις διαστάσεις οι οποίες βρίσκονται σε αλληλεπίδραση μεταξύ τους. Ένας φυσικός ομιλητής έχει αναπτύξει σωστά και χρησιμοποιεί σωστά και τις τρεις διαστάσεις του λόγου στην επικοινωνία του. Αυτές οι διαστάσεις περιλαμβάνουν το **περιεχόμενο** ή σημασιολογία, την **μορφή** (φωνολογία, μορφολογία και σύνταξη) και τη **χρήση** ή πραγματολογία (ASHA, 1993, Bloom, 1970).

Παρακάτω, θα ορίσουμε αναλυτικότερα τις διαφορετικές έννοιες με σκοπό να γίνουν πιο κατανοητές. Η **φωνολογία** ορίζεται ως η μελέτη των ήχων της ομιλίας η οποία περιλαμβάνει φωνολογικούς κανόνες που αποδεικνύουν τον τρόπο με τον οποίο μπορούν να συνδυαστούν οι ξεχωριστοί ήχοι (φωνήματα) για να σχηματιστούν λέξεις με νόημα. Η **μορφολογία** αναφέρεται στο σύνολο των κανόνων που διέπουν τη δομή των λέξεων-το πώς δηλαδή οι λέξεις σχηματίζονται από νοηματικές μονάδες (μορφήματα). Η **σύνταξη** αναφέρεται στη δομή των προτάσεων, δηλαδή στο σύνολο των κανόνων που διέπουν τη γραμματική οργάνωση των λέξεων στις προφορικές ή γραπτές προτάσεις. Η **σημασιολογία** αναφέρεται στο νόημα που περικλείεται στα μορφήματα, στις λέξεις και στις προτάσεις. Η αναγνώριση των λέξεων συνδέεται με ένα νοηματικό λεξικό προκειμένου να γίνει η συσχέτιση μεταξύ ενός δοθέντος ηχητικού προτύπου και του νοήματος που εμφανίζει. Τέλος, η **πραγματολογία** αναφέρεται στις λειτουργικές πλευρές της γλώσσας στο πως δηλαδή χρησιμοποιούμε τις λέξεις και υπό ποιες συνθήκες (Blante E., Beeson M. & Pelagie M., 2003).

## **2.2 ΓΛΩΣΣΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ WILLIAMS**

Σύμφωνα με έρευνες που έχουν γίνει έχει διαπιστωθεί ότι οι γλωσσικές ικανότητες του συνδρόμου Williams υπερβαίνουν τις γνωστικές (Rise, Warren&Betz,2005). Παρακάτω θα παρουσιαστούν αναλυτικά τα γλωσσικά χαρακτηριστικά που συνδρόμου Williams σύμφωνα με την υπάρχουσα βιβλιογραφία.

### **ΦΩΝΟΛΟΓΙΑ**

Ο λόγος στα παιδιά με σύνδρομο Williams είναι κατανοητός από τους γύρω τους σε αντίθεση με άλλα σύνδρομα (Gosh, Stading &Pankau, 1994). Ωστόσο, δεν παύουν να υπάρχουν προβλήματα όπως η ταχύτητα της ομιλίας, η ποιότητα της φωνής και κατ' επέκταση η ευχέρεια του λόγου. Επιπροσθέτως, σε παιδιά με σύνδρομο Williams μπορούν να παρουσιαστούν προβλήματα στη φωνολογική ακρίβεια σε συγκεκριμένες συνθήκες όπως σε πολυσύλλαβες λέξεις π.χ.μαγνητισμός. Επίσης, παρατηρήθηκαν στερεότυπες τυποποιημένες εκφράσεις και πολλές αντικαταστάσεις και παραλήψεις φωνημάτων. Παρ' όλα αυτά, σε μικρές και απλές φράσεις έχουν σωστή άρθρωση, ενώ σε πολύπλοκες κάνουν πολλά φωνολογικά λάθη. Αυτά τα προβλήματα είναι πιθανόν αποτέλεσμα μιας φτωχής φωνολογικής ενημερότητας (Majerous, 2004).

Πέρα από τα φωνολογικά ελλείμματα, υπάρχουν και πολλά αρθρωτικά προβλήματα τα οποία είναι απόρροια από τη χαλαρότητα στους μύες του στόματος, τα χαλαρά χείλη, την αδυναμία κατάποσης και το μεγάλο μέγεθος της γλώσσας που χαρακτηρίζουν το συγκεκριμένο σύνδρομο. Ως προς τον τομέα της φωνής και της ομιλίας, τα άτομα με σύνδρομο Williams χαρακτηρίζονται από βραχνή ποιότητα φωνής και προβλήματα ομιλίας εξαιτίας της σκληρής φωνητικής ποιότητας, του μεταβλητού ρυθμού ομιλίας και των επίμονων δυσκολιών άρθρωσης, τα οποία καθιστούν την ομιλία ακατάληπτη κάποιες φορές. Τέλος, αξίζει να σημειωθεί, ότι όταν τα παιδιά με σύνδρομο Williams βρεθούν σε συνθήκες αυξημένης έντασης, κατακλύζονται από στρες πράγμα που δυσχεραίνει την άρθρωση τους και τα ωθεί στο να κάνουν αρθρωτικά λάθη (Mervisa &Velleman, 2011).



## **ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ**

Εξ αρχής αξίζει να αναφερθεί το γεγονός ότι όσες έρευνες έχουν πραγματοποιηθεί για την μελέτη των μορφολογικών χαρακτηριστικών στο σύνδρομο Williamsείναι στην αγγλική γλώσσα, η οποία παρουσιάζει σχετικά περιορισμένη μορφολογία σε αντίθεση με την ελληνική γλώσσα που είναι πλούσια μορφολογικά.

Τα λάθη που παρουσιάζουν τα άτομα με σύνδρομο Williamsστον μορφολογικό τομέα έχουν να κάνουν κυρίως με λάθη σε προθέσεις, στον πληθυντικό αριθμό των ουσιαστικών, στις καταλήξεις αορίστου χρόνου, στο γένος, στα άρθρα και στις καταλήξεις των λέξεων (Mervis, Morris, Bertrand&Robinson, 1999, Penke &Krause, 2004). Συγκεκριμένα έχουν αναφερθεί λάθη <<αντικατάστασης>> π.χ. από αντί με, ή/και λάθη παράλειψης στη χρήση των προθέσεων (Rubba & Klima, 1991). Επιπλέον, ως προς την χρήση των κλίσεων τα καταφέρνουν καλύτερα σε ομαλά παρά σε ανώμαλα ουσιαστικά ενικού και πληθυντικού αριθμού (Mervis & Berecca, 2007). Ωστόσο, αντιμετωπίζουν δυσκολία στη χρήση του συγκριτικού βαθμού (Clahsen&Temple, 2003). Αξίζει να σημειωθεί, ότι κάνουν λάθη στον τρίτο ενικό πρόσωπο (π.χ. αυτός/αυτή, αυτού/αυτής). Κάποιες φορές μάλιστα χρησιμοποιούν την αντωνυμία <<εαυτός>> εκεί που δεν χρειάζεται. Παράλληλα, δυσκολεύονται να κατανοήσουν ερωτηματικές προτάσεις όπως ποιός, πού, πότε. Φαίνεται ότι δεν κατανοούν την διαφορά της σημασίας αυτών των λέξεων, γι' αυτό όταν τους γίνουν τέτοιες ερωτήσεις δεν απαντούν σωστά αλλά άστοχα (Mervis & Berecca, 2007).

## **ΣΥΝΤΑΞΗ**

Η αυθόρμητη χρήση της παθητικής φωνής είναι ένα στοιχείο που χαρακτηρίζει τα άτομα με σύνδρομο Williams (Bellugi et all, 1988) Ωστόσο, δυσκολεύονται σε μεγάλο βαθμό να κατανοήσουν αναστρέψιμες προτάσεις και γενικότερα παρουσιάζουν ιδιαίτερη δυσκολία στην αναστρέψιμη σκέψη (Mervis & Berecca, 2007). Επιπλέον, έχουν δυνατότητα διόρθωσης συντακτικώς λανθασμένων προτάσεων (Mervis & Velleman, 2011), αλλά δυσκολεύονται να κατανοήσουν αναφορικές προτάσεις (Mervis, 2009). Επίσης, παρατηρήθηκε στα παιδιά αυτά καλή παραγωγή καταφατικών προτάσεων σε αντίθεση με την παραγωγή των αρνητικών προτάσεων που παρουσιάζουν μεγάλη δυσκολία (Rise, Warren&Betz, 2005).Επιπλέον, έχει παρατηρηθεί ότι τα άτομα με σύνδρομο Williamsχρησιμοποιούν κυρίως κύριες προτάσεις και σπάνια δευτερεύουσες. Ωστόσο, δεν δυσκολεύονται στην υποτακτική σύνταξη.

## **ΣΗΜΑΣΙΟΛΟΓΙΑ**

Τα παιδιά με σύνδρομο Williams διαθέτουν ένα μέτριο και σχετικά καλό αναπτυγμένο λεξιλόγιο σε σύγκριση με άλλα σύνδρομα π.χ. σύνδρομο Down (Mervis, 2009). Παρά όμως το πλούσιο λεξιλόγιο τους δεν είναι σε θέση να δώσουν τον ορισμό μιας λέξης (Bellugi et al., 1990). Παράλληλα, παρουσιάζουν αδυναμία στην κατανόηση εννοιών που εκφράζουν επιρρήματα (κατεύθυνση, τόπο, χρόνο και ποσό) και επίθετα (ομοιότητα και ποσότητα, όπως ίδιος, διαφορετικός, λίγος, πολύς, μέτριος) (Levine, 1993). Τέλος, ένα άλλο χαρακτηριστικό τους είναι ότι όταν δεν είναι σε θέση να σκεφτούν την κατάλληλη λέξη, την αντικαθιστούν με κάποια περίπου συνώνυμη ή με κάποια άλλη που να είναι κοντά σε νόημα π.χ. αντί για τραπέζι μπορεί να πουν καρέκλα (Levine, 1994).

## **ΠΡΑΓΜΑΤΟΛΟΓΙΑ**

Τα παιδιά με σύνδρομο Williams αν και είναι πολύ κοινωνικά και εκφραστικά αδυνατούν να αποδώσουν τον επικοινωνιακό λόγο σ' ένα κατάλληλο πλαίσιο (Mervis & Beretta, 2007). Η υπερβολική λογόρροια που τα διακρίνει τα ωθεί στο να κάνουν πολλές επαναλήψεις και να χρησιμοποιούν λέξεις που δεν έχουν νόημα (Mervis & Beretta, 2007). Δεν μπορούν να διατηρήσουν ένα θέμα συζήτησης και αδυνατούν να το φέρουν εις πέρας. Αλλάζουν συνεχώς θέμα συζήτησης και πολλές φορές οδηγούν τον συνομιλητή τους σε δυσχερή θέση, διότι κάνουν ερωτήσεις προσωπικού περιεχομένου. Παρ' όλα αυτά, τα άτομα με σύνδρομο Williams έχουν καλή βλεμματική επαφή και πολύ καλή εξωλεκτική επικοινωνία, όπως χειρονομίες και εκφράσεις προσώπου (Mervis & Velleman, 2011). Τέλος, παρουσιάζουν δυσκολία στην διαμόρφωση και διατήρηση φιλιών με συνομηλίκους τους, αντιθέτως τους είναι πιο εύκολο να αναπτύξουν σχέσεις με ενηλίκους (Williams Syndrome Foundation).

## **ΑΦΗΓΗΜΑΤΙΚΟΣ ΛΟΓΟΣ**

Έρευνες σχετικά με τον αφηγηματικό λόγο σε παιδιά με σύνδρομο Williams τους αποδίδουν τα ακόλουθα χαρακτηριστικά γνώρισματα: συνοχή στο λόγο, σωστή θεματική δομή (όταν αναφέρονται π.χ. σε κάποιον που μιλάει αναφέρουν και για ποιο θέμα μιλάει) και οι παλιές και οι νέες πληροφορίες τοποθετούνται διαδοχικά και κατάλληλα (Bellugi et all., 1990, Wang & Jernigan, 1994). Επιπροσθέτως, έχουν εξαιρετική ικανότητα περιγραφής αντικειμένων αλλά παρουσιάζουν αδυναμία στην επανάληψη μιας ιστορίας (Mervis & Velleman, 2011). Τέλος, τα παιδιά με σύνδρομο Williams παράγουν σε σχέση με τα τυπικώς αναπτυσσόμενα παιδιά περισσότερο εκφραστικά/κοινωνικά σχόλια στον αφηγηματικό τους λόγο, όπως μίμηση της ομιλίας του ήρωα και αναπαραγωγή των ήχων της ιστορίας (Bellugi et all, 1994).

## **2.3 ΑΚΟΥΣΤΙΚΗ ΜΝΗΜΗ ΣΤΟ ΣΥΝΔΡΟΜΟ WILLIAMS**

Η ακουστική μνήμη είναι μία σημαντική δεξιότητα ειδικά για ένα παιδί. Χάρη σε αυτή μπορεί να θυμηθεί και να αναπαράγει έναν ήχο, μία λέξη, μία πρόταση που άκουσε κάπου, να θυμηθεί τους ήχους που άκουσε και να τους ενώσει φτιάχνοντας μία λέξη. Τα άτομα με σύνδρομο Williams έχουν ανεπτυγμένη την ακουστική μνήμη, μπορούν δηλαδή να αναγνωρίσουν τη μάρκα ενός αυτοκινήτου από τον θόρυβο που παράγεται από τη μηχανή του και σπάνια ξεχνούν τα ονόματα των ανθρώπων που γνωρίζουν (Τριάρχου, 2006). Σύμφωνα με μελέτες, τα παιδιά με Williams θυμούνται εύκολα μελωδίες, ήχους, λέξεις από τραγούδια και γι' αυτό τον λόγο διαθέτουν ικανότητες όσον αφορά τον τομέα της μουσικής.

Έχει παρατηρηθεί, λοιπόν, από μελετητές ότι παιδιά με σύνδρομο Williams έχουν καλύτερες επιδόσεις σε τεστ και εργασίες που απαιτούν ακουστική είσοδο και λεκτική έξοδο σε αντίθεση με εργασίες που απαιτούν οπτικοχωρικές κατασκευές ή κινητικές δεξιότητες (Eaton & Sack, 2004).

Οι Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini και Volterra (1996) μελέτησαν τη λεκτική μνήμη και τη βραχύχρονη οπτικοχωρική μνήμη των παιδιών με σύνδρομο Williams και διαπίστωσαν ότι η βραχύχρονη λεκτική μνήμη ήταν ανέπαφη σε αντίθεση με τη μακρόχρονη λεκτική, τη βραχύχρονη και τη μακρόχρονη οπτικοχωρική μνήμη. Επίσης, ο Wang και ο Bellugi (1994) αξιολόγησαν την βραχυπρόθεσμη μνήμη σε παιδιά με σύνδρομο Down και Williams και διαπίστωσαν ότι τα παιδιά με σύνδρομο Williams έχουν καλύτερες επιδόσεις από τα παιδιά με Down στην λεκτική βραχυπρόθεσμη μνήμη και χειρότερες στην οπτικοχωρική μνήμη. Ωστόσο, παρά τις δυσκολίες που αντιμετωπίζουν στην οπτικοχωρική μνήμη και στη συνειρμική μάθηση υπάρχουν κάποιοι τομείς στο σύνδρομο Williams που διευκολύνουν την ανάπτυξη της ανάγνωσης. Οι καλύτερες οπτικές μνημονικές τους ικανότητες, τα βοηθούν να αναπτύξουν το λεξιλόγιο τους. Τέλος, αξίζει να σημειωθεί ότι δυστυχώς υπάρχουν περιορισμένες μέχρι στιγμής πληροφορίες σχετικά με τις ικανότητες μνήμης σε παιδιά με σύνδρομο Williams.

## **2.4 ΑΝΑΓΝΩΣΗ**

Εξ αρχής, πρέπει να τονιστεί ότι σημαντικό παράγοντα στον τομέα της ανάγνωσης κατέχει η μνήμη. Η μνήμη αποτελεί μια από τις πιο σημαντικές πτυχές της νόησης και γι αυτό το λόγο άτομα με νοητική υστέρηση παρουσιάζουν προβλήματα σ' αυτή. Σ' αυτό συμβάλλει καθοριστικά η οπτική μνήμη, η οποία είναι σημαντική για την αναγνώριση λέξεων πριν την φωνολογική αποκωδικοποίηση. Επίσης, σημαντικό ρόλο παίζει και η φωνολογική επίγνωση και η λεκτική μνήμη εργασίας, διότι τα λόγια είναι κατασκευασμένα από φωνολογικά τμήματα (π.χ. συλλαβές, φωνήματα) (Conners, Moore, Loveall & Merrill, 2011). Τα άτομα με σύνδρομο Williams έχουν δυσκολίες στην άμεση οπτικοχωρική ανάκληση, στη λεκτική και οπτικοχωρική καθυστερημένη μνήμη, στη μάθηση και στη σημασιολογική ανάκτηση. Ωστόσο, τα καταφέρνουν καλύτερα στην άμεση λεκτική και οπτική ανάκληση, στην οπτική καθυστερημένη μνήμη και μάθηση και στη φωνολογική ανάκτηση. Παρ' όλα αυτά, δυστυχώς δεν υπάρχουν πολλές έρευνες που να μας παρέχουν πληροφορίες για την ανάγνωση στο σύνδρομο Williams με αποτέλεσμα οι πληροφορίες που διαθέτουμε να είναι περιορισμένες.

## 2.5 ΑΛΛΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ

Το σύνδρομο Williams παρουσιάζει και κάποια επιμέρους χαρακτηριστικά, τα οποία είναι πρόπον να αναφερθούν. Τα άτομα με σύνδρομο Williams εκτός της προσφιλούς προσωπικότητας που τα διακρίνει είναι υπερδραστήρια, ευαίσθητα, υπέρμετρα κοινωνικά και οξύθυμα, όταν υπάρχουν απογοητεύσεις. Ειδικότερα τα παιδιά έχουν την τάση να μη φοβούνται τους ξένους και δείχνουν ενδιαφέρον στην επαφή με ενηλίκους, συχνά περισσότερο από ότι για τους συνομηλίκους τους με τους οποίους ενδεχομένως να δυσκολεύονται να διατηρήσουν κοινωνικές σχέσεις. Επιπλέον, παρουσιάζουν υπερευαισθησία σε υψηλής έντασης θορύβους, διότι το συγκεκριμένο σύνδρομο έχει χαμηλό ουδό ακοής. Τα παιδιά με Williams παρουσιάζουν καθυστερημένη έναρξη της ομιλίας πράγμα το οποίο στην συνέχεια τους προκαλεί σοβαρές μαθησιακές δυσκολίες καθώς και γλωσσική καθυστέρηση, τα οποία επιβαρύνει το γεγονός ότι είναι υπερκινητικά, διασπάται εύκολα η προσοχή τους και δυσκολεύονται να συγκεντρωθούν σε κάτι. Επίσης, αξίζει να σημειωθεί ότι παρουσιάζουν και καθυστερημένη ανάπτυξη κινητικών δεξιοτήτων όπως είναι ο συντονισμός μερών του σώματος, η γραφή και το σχέδιο. Τέλος, παρουσιάζουν μεγαλύτερη ικανότητα στις λεκτικές ικανότητες σε σύγκριση με τις οπτικοχωρικές στις οποίες αντιμετωπίζουν πολύ σοβαρό πρόβλημα (Williams Syndrome Foundation).

### I ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΑ ΥΓΕΙΑΣ

Οι περισσότεροι άνθρωποι με σύνδρομο Williams έχουν κάποιου τύπου πρόβλημα με την καρδιά ή τα αιμοφόρα αγγεία. Αυτό οφείλεται σε στένωση κάποιου μέρους της αορτής ή των πνευμονικών αρτηριών που προκαλεί συριγμό καρδιάς. Επίσης, παρουσιάζουν υποτονία στο στόμα και στο πρόσωπο πράγμα το οποίο οδηγεί και σε δυσκολίες στη σίτιση, καθώς υπάρχει χαμηλός μυϊκός τόνος, απτική αμυντικότητα και δυσκολία στην κατάποση. Οι δυσκολίες σίτισης οδηγούν στην αδυναμία πρόσληψης βάρους, περιοδικό πόνο στην κοιλιά και χρόνια δυσκοιλιότητα. Πολλές φορές οι διαταραχές αυτές οφείλονται σε γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση και στην εκκολπωμάτωση του παχέος εντέρου. Άλλα προβλήματα υγείας που αντιμετωπίζουν τα άτομα με σύνδρομο Williams είναι νεφρικές ανωμαλίες όπως η απουσία ενός εκ των δύο νεφρών, η ατελής διαμόρφωση τους, ο διπλασιασμός τους, η παρουσία νεφρικών κύστεων και άλλα.

Επιπλέον, παρουσιάζουν υπεμετροπία και στραβισμό, χρόνιες ωτίτιδες, διαταραχή ύπνου και συχνή ενούρηση, μικροδοντία και υποπλασία αδαμαντίνης. Σοβαρό εξίσου πρόβλημα θεωρείται η υπερασβεστιαμία (αυξημένα επίπεδα ασβεστίου στο αίμα) και η υπερκαλιαιμία (μεγάλη συγκέντρωση του ηλεκτρολύτη Κάλιο στον οργανισμό) (Williams Syndrome Foundation).

## 2.6 ΔΙΑΦΟΡΕΣ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ WILLIAMS ΜΕ ΑΛΛΕΣ ΚΑΤΗΓΟΡΙΕΣ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΝΟΗΤΙΚΗ ΥΣΤΕΡΗΣΗ

Όπως αναφέρθηκε εξ αρχής, άτομα με νοητική καθυστέρηση παρουσιάζουν διαφορετικά γλωσσικά προφίλ μεταξύ τους. Το σύνδρομο Williams, λοιπόν, ως κατ'εξοχήν σύνδρομο που παρουσιάζει νοητική καθυστέρηση παρουσιάζει διαφορετικό γλωσσικό προφίλ από άλλα σύνδρομα που ανήκουν σε αυτή την κατηγορία. Στον πίνακα που ακολουθεί παρουσιάζονται τα διαφορετικά γλωσσικά προφίλ τριών συνδρόμων (σύνδρομο Williams, σύνδρομο Down, σύνδρομο Fragile-X) και των παιδιών με Διαταραχή Αυτιστικού Φάσματος που εμφανίζουν νοητική καθυστέρηση, έτσι όπως παρουσιάζονται στην διεθνή έρευνα και βιβλιογραφία. Τα σύνδρομα που παρουσιάζονται είναι το σύνδρομο Williams, το σύνδρομο Down, το σύνδρομο Fragile-X και ο αυτισμός.

Η βασικότερη διαφορά που διακρίνει το σύνδρομο Williams από τα άλλα σύνδρομα είναι ότι το σύνδρομο Williams είναι το μοναδικό σύνδρομο που παρουσιάζει αδυναμία αντίληψης της οπτικοχωρικής λειτουργίας. Παρ' όλα αυτά υπάρχουν και άλλες σημαντικές διαφορές, αλλά και ομοιότητες ανάμεσα στο σύνδρομο Williams και στα άλλα σύνδρομα (σύνδρομο Down, Fragile-x και αυτισμό). Ως προς τον τομέα της σημασιολογίας παρατηρούμε ότι το σύνδρομο Williams και το Fragile-X έχουν καλά αναπτυγμένη τη σημασιολογία διότι διαθέτουν ένα επαρκώς ανεπτυγμένο λεξιλόγιο σε αντίθεση με το σύνδρομο Down και τον αυτισμό όπου το λεξιλόγιο είναι σχετικά πιο περιορισμένο (Rice, M., Warren, S. & Betz S., 2005). Παράλληλα, στον τομέα της φωνολογίας το σύνδρομο Williams και το σύνδρομο Down έχουν σοβαρά προβλήματα τόσο στην άρθρωση εξαιτίας του μειωμένου μυϊκού τόνου όσο και στην φωνολογία με τη μόνη διαφορά, ότι το σύνδρομο Williams έχει σχετικά καλύτερη φωνολογία σε σύγκριση με το Down. Ωστόσο, και τα άλλα δύο σύνδρομα Fragile-X και αυτισμός δείχνουν ότι παρουσιάζουν σημαντική δυσκολία όσον αφορά τον τομέα της φωνολογίας και της άρθρωσης. Επίσης, η μορφολογία παρουσιάζεται ιδιαίτερα διαταραγμένη με πολλά μορφολογικά λάθη στα σύνδρομα Williams, Down, Fragile-X εν αντιθέσει με τον αυτισμό όπου εκεί συναντάμε μικρότερες δυσκολίες. Επιπροσθέτως, η πραγματολογία είναι διαταραγμένη στα σύνδρομα Down, Fragile-x και στον αυτισμό, ενώ στο σύνδρομο Williams η πραγματολογία είναι σε σχετικά καλά επίπεδα.

Τέλος, ο τομέας της σύνταξης είναι διαταραγμένος σε όλα τα σύνδρομα. Στον παρακάτω πίνακα παρουσιάζονται αναλυτικά οι διαφορές και οι ομοιότητες ανάμεσα στα σύνδρομα που προαναφέρθηκαν.

<i>Σύνδρομο Williams</i>	<i>Σύνδρομο Down</i>	<i>Σύνδρομο Fragile-X</i>	<i>Αυτισμός</i>
<b>Σχετικά καλή σύνταξη</b>	<b>Χαμηλό επίπεδο σύνταξης (καθυστερημένη συντακτική ανάπτυξη)</b>	<b>Διαταραγμένη σύνταξη</b>	<b>Διαταραγμένη σύνταξη και γραμματική</b>
<b>Καλό επίπεδο σημασιολογίας (πλούσιο λεξιλόγιο)</b>	<b>Διαταραγμένη σημασιολογία (φτωχό λεξιλόγιο)</b>	<b>Καλό επίπεδο σημασιολογίας (επαρκές λεξιλόγιο )</b>	<b>Μέτρια δυσκολία στην σημασιολογία</b>
<b>Μορφοσυντακτικά λάθη</b>	<b>Διαταραγμένη μορφολογία</b>	<b>Πολλά μορφοσυντακτικά λάθη</b>	<b>Διαταραγμένη μορφολογία</b>
<b>Σχετικά καλή πραγματολογία</b>	<b>Διαταραχή στην πραγματολογία</b>	<b>Διαταραχή στην πραγματολογία</b>	<b>Σοβαρή διαταραχή στην πραγματολογία</b>
<b>Σχετικά καλή φωνολογία αλλά με αρκετά φωνολογικά και αρθρωτικά λάθη( λόγω χαμηλού μυϊκού τόνου)</b>	<b>Προβλήματα άρθρωσης και φωνολογίας λόγω μυϊκής υποτονίας</b>	<b>Δυσκολία στην άρθρωση</b>	<b>Δυσκολία στην άρθρωση και στη φωνολογία</b>
Καλή ακουστική μνήμη	Δυσκολία στην ακουστική επεξεργασία πληροφοριών και φτωχή ακουστική μνήμη	Διαταραχή ακουστικής επεξεργασίας	-----
Καλός αφηγηματικός λόγος	-----	-----	-----
-----	-----	Ταχυλαλία και Ηχολαλία	Ηχολαλία
Αδυναμία εκφραστικής γλώσσας Αδυναμία αντίληψης	Η εκφραστική ικανότητα είναι σε χαμηλότερο επίπεδο απ' ότι η αντιληπτική	-----	-----

οπτικοχωρικής λειτουργίας			
Γενικότερα οι γλωσσικές ικανότητες είναι καλύτερες από τις γνωστικές	Γενικότερα παρουσιάζουν δυσκολία κατανόησης εννοιών, αφηρημένη σκέψη και οπτική αντίληψη	Γενικότερα δυσκολεύονται στην εκμάθηση γραμματικών κανόνων( τηλεγραφική ομιλία)	Γενικότερα παρουσιάζουν διαταραχή στον μεταφορικό λόγο
-----	----- --	Επανάληψη ολόκληρης λέξης ή τμήματός της	Επανάληψη ήχων,λέξεων ή φράσεων
-----	Προβλήματα στην παραγωγή ρήματος	-----	-----
-	-----	Φτωχή βραχυπρόθεσμη μνήμη	-----
-----	-	Δυσκολία διατήρησης θέματος στο διάλογο	-----
-----	Καλύτερη οπτική παρά ακουστική μνήμη	-----	-----

- Με έντονα γράμματα παρουσιάζονται οι βασικότερες διαφορές των συνδρόμων σε ότι αφορά του τομείς του λόγου. Επίσης με την παύλα (-----) δηλώνεται η απουσία ενός χαρακτηριστικού σε ένα σύνδρομο.

**ΠΙΝ.1.1 : Σύγκριση του Συνδρόμου Williams με άλλες κατηγορίες παιδιών με νοητική καθυστέρηση**



## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ**

### **3.1 ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΠΑΙΔΙΟΥ**

Η Χριστίνα είναι ένα πρόθυμο και συνεργάσιμο κορίτσι, που έχει γεννηθεί στις 25/5/2004, δηλαδή σήμερα είναι 9 ετών, με σύνδρομο Williams. Φοιτά σε ειδικό σχολείο. Συμμετέχει σε όλες τις δραστηριότητες της τάξης. Παρουσιάζει διάσπαση προσοχής, ωστόσο μπορεί να ολοκληρώσει την εργασία της με μικρή παρότρυνση και καθοδήγηση.

### **3.2 ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΕΡΕΥΝΑΣ**

Ύστερα από την γραπτή έγκριση του γονέα και την συνεργασία με την διευθύντρια και την δασκάλα του παιδιού πραγματοποιήθηκε η μελέτη. Οι συνεδρίες που διεξήχθησαν ήταν τέσσερις των 20 λεπτών και πραγματοποιήθηκαν εντός του σχολικού πλαισίου και συγκεκριμένα στην τάξη της Χριστίνας ύστερα από παραχώρηση της δασκάλας της. Η αίθουσα ήταν φωτεινή και ήσυχη χωρίς θορύβους και παρεμβολές ώστε να διασπαστεί η προσοχή της. Επίσης, αξίζει να σημειωθεί ότι η αξιολόγηση ήταν ατομική. Την πρώτη μέρα, χορηγήθηκε η **Κλίμακα Λεξιλογίου από το ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ** με σκοπό να παρατηρηθεί εάν μπορούσε η Χριστίνα να δώσει ορισμούς σε λέξεις και οι **Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας** του Ιωάννη Βογινδρούκα με σκοπό να εξετασθεί η γραμματική και πληροφοριακή της επάρκεια. Την δεύτερη, η Χριστίνα αξιολογήθηκε με την **Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης** του Πανελληνίου Συλλόγου Λογοπεδικών για να εξεταστεί η φωνολογία και η άρθρωση του παιδιού και παράλληλα πραγματοποιήθηκε στοματοπροσωπική εξέταση με σκοπό την παρατήρηση και εξέταση των φυσιολογικών χαρακτηριστικών του συνδρόμου. Στην τρίτη συνεδρία δόθηκε η κλίμακα **Κατανόησης της Γλωσσικής Κλίμακας Προσχολικής Ηλικίας** (Preschool Language Scale-3 – PLS-3, UK) με σκοπό να εξεταστεί η αντιληπτική ικανότητα της γλώσσας, ενώ στην τελευταία συνεδρία η Χριστίνα αξιολογήθηκε με την Εκφραστική κλίμακα της Γλωσσικής Κλίμακας Προσχολικής Ηλικίας-3 (Preschool Language Scale-3 – PLS-3, UK) και με τη **Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες** (Expressive One Word Picture Vocabulary Test) με σκοπό την αξιολόγηση της Εκφραστικής της ικανότητας και του εκφραστικού της λεξιλογίου. Στο τέλος κάθε συνεδρίας δινόταν στην Χριστίνα ως επιβράβευση για την προσπάθεια της ένα αυτοκόλλητο.

### 3.3 ΓΛΩΣΣΙΚΑ ΕΡΓΑΛΕΙΑ ΠΟΥ ΧΡΗΣΙΜΟΠΟΙΗΘΗΚΑΝ ΣΤΗΝ ΜΕΛΕΤΗ

Για την μελέτη περίπτωσης χρησιμοποιήθηκαν τα παραπάνω γλωσσικά εργαλεία με σκοπό την αξιολόγηση του αντιληπτικού και εκφραστικού λόγου του παιδιού, καθώς και της ομιλίας της. Τα γλωσσικά εργαλεία που χρησιμοποιήθηκαν είναι τα εξής :

- Û Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης του Πανελλήνιου Συλλόγου Λογοπεδικών, 1995
- Û Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας του Ιωάννη Βογινδρούκα, Αθανασίου Πρωτόπαπα και Σταυρούλας Σταυρακάκη, 2009
- Û Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες ( Expressive One Word Picture Vocabulary Test-Revised – EOWPVT-R) (Gardner, 1907, 1990)
- Û Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3 (Preschool Language Scale-3 – PLS-3, UK) (Zimmerman, Steiner, Pond, Boucher & Lewis, 1997)
- Û ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ (Παρασκευόπουλος, Καλαντζή-Αζίζι & Γιαννίτσας, 1999)

Παρακάτω θα παρουσιαστούν πιο αναλυτικά τα εργαλεία που χρησιμοποιήθηκαν για την μελέτη.

- ⊕ Το **Αθηνά Τεστ** είναι ένα πολυθεματικό ψυχοπαιδαγωγικό διαγνωστικό μέσο, το οποίο δίνει μια αναλυτική εικόνα της παρούσας κατάστασης του παιδιού σε καίριους τομείς της ανάπτυξης και εντοπίζει συγκεκριμένες περιοχές που είναι ελλειμματικές και οι οποίες ενδεχομένως να παρεμποδίζουν το παιδί να ανταποκριθεί στις μαθησιακές απαιτήσεις του σχολείου και να χρήζουν ιδιαίτερης διδακτικο-θεραπευτικής παρέμβασης. Χορηγείται σε παιδιά από πέντε έως δέκα ετών (Παρασκευόπουλος, Καλαντζή-Αζίζι & Γιαννίτσας, 1999).

Πιο συγκεκριμένα στην παρούσα μελέτη χρησιμοποιήθηκε μόνο η κλίμακα «Λεξιλόγιο», η οποία αποτελείται από 20 λέξεις-έννοιες και περιλαμβάνει τους ορισμούς αυτών των λέξεων-ορισμών. Η δοκιμασία σταματάει όταν ο εξεταζόμενος κάνει 4 συνεχόμενα λάθη.

- ⊕ Η **Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης** είναι μια δοκιμασία για την φωνητική και φωνολογική εξέλιξη των παιδιών στην Ελλάδα, η οποία δημιουργήθηκε από την Ομάδα Έρευνας του Πανελλήνιου Συλλόγου

Λογοπεδικών τον Μάιο του 2005 στην Αθήνα. Η δοκιμασία αυτή περιλαμβάνει 70 λέξεις οι οποίες δίνονται μέσω ασπρόμαυρων εικόνων στο παιδί και αυτό καλείται να πει τι δείχνει η κάθε εικόνα ύστερα από ερώτηση του λογοθεραπευτή. Οι απαντήσεις του παιδιού καταγράφονται σε ένα πίνακα ο οποίος περιλαμβάνει τις λέξεις με την φωνητική και φωνοτακτική τους δομή. Η δοκιμασία αυτή δίνει την δυνατότητα στον Λογοθεραπευτή να καταγράψει το φωνητικό ευρετήριο του παιδιού και να αξιολογήσει αν τα φωνήματα που χρησιμοποιεί, αντιστοιχούν στην χρονολογική του ηλικία.

#### **⊓ Στοματοπροσωπικός έλεγχος**

Πραγματοποιήθηκε στοματοπροσωπικός έλεγχος με σκοπό να παρατηρηθεί η δομική και λειτουργική επάρκεια του προσώπου και των αρθρωτών αλλά και τα φυσιολογικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου. Χρησιμοποιήθηκε ένας φακός-στυλό, ένα γλωσσοπίεστρο και γάντια.

**⊓ Εικόνες Δράσης:** Είναι μια Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας που αποτελεί την σταθμισμένη εκδοχή του Action Picture Test (Renfrew,1997) στην Ελληνική γλώσσα. Η Δοκιμασία Εικόνων μεταφράστηκε στην Ελληνική από τους Ιωάννη Βογινδρούκα, Αθανάσιο Πρωτόπαπα και Σταυρούλα Σταυρακάκη και εκδόθηκε το 2009. Η παρούσα δοκιμασία εστιάζεται στην ενιαία αξιολόγηση δύο τομέων της γλώσσας: πρώτον, της μορφοσύνταξης, εξετάζοντας την γραμματική επάρκεια των εκφερόμενων φράσεων και δεύτερον, της πραγματολογίας, εξετάζοντας την πληροφοριακή επάρκεια, δηλαδή την χρήση της γλώσσας που κάνει ο εξεταζόμενος προκειμένου να μεταδώσει πληροφορίες. Αποτελείται από 10 έγχρωμες εικόνες, οι οποίες παρουσιάζουν διαφορετικές καθημερινές καταστάσεις. Ο εξεταστής χρησιμοποιεί ερωτήσεις ,που είναι συγκεκριμένες για κάθε εικόνα, ώστε να εκμαιεύσει από το παιδί όσο τον δυνατόν πιο ολοκληρωμένη απάντηση, την οποία καταγράφει με σκοπό την βαθμολόγηση . Η χορήγηση της δοκιμασίας δεν διαρκεί πάνω από δέκα λεπτά. Η βαθμολόγηση των απαντήσεων πραγματοποιείται σύμφωνα με τους πίνακες βαθμολόγησης της δοκιμασίας, καθώς η δοκιμασία είναι σταθμισμένη για Ελληνόπουλα 4 έως 7 ετών.

**⊓ Η Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3 (Preschool Language Scale-3, UK),(Zimmerman, Steiner, Pond, Boucher& Lewis,1997)**είναι ένα διαγνωστικό εργαλείο που επιτρέπει την μέτρηση της γλωσσικής ικανότητας σε παιδιά προσχολικής ηλικίας.Το χρονικό διάστημα της χορήγησης του τεστ είναι σύντομο και μας παρέχει γρήγορα και αξιόπιστα αποτελέσματα σχετικά με τις γλωσσικές ικανότητες του παιδιού ανάλογα με την ηλικία του.

Περιλαμβάνει ένα εγχειρίδιο με έγχρωμες εικόνες καθώς και ένα εγχειρίδιο στο οποίο υπάρχουν 8 δοκιμασίες κατανόησης και έκφρασης για κάθε διάστημα 6 μηνών από την γέννηση έως 4 χρόνια και 11 μήνες και 8 δοκιμασίες κατανόησης και έκφρασης για κάθε χρονικό διάστημα 12 μηνών για τις ηλικίες 5 και 6 χρονών. Επίσης, αξίζει να σημειωθεί ότι προστέθηκαν στο **Preschool Language Scale-3**, δοκιμασίες που στοχεύουν κοινωνικές ή διαδραστικές δεξιότητες επικοινωνίας. Υπάρχουν δύο τυποποιημένες κλίμακες αξιολόγησης η μια αφορά την ακουστική κατανόηση και η άλλη την εκφραστική επικοινωνία.

- Η Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες(**Expressive One Word Picture Vocabulary Test**) είναι ένα βασικό εργαλείο προορισμένο να παρέχει μια βασική εκτίμηση του εκφραστικού λεξιλογίου και χρησιμοποιείται για ηλικίες 2 έως 12 ετών. Αποτελείται από 100 έγχρωμες εικόνες και 4 δοκιμαστικές έγχρωμες εικόνες. Η δοκιμασία σταματά, εάν ο συμμετέχων κάνει 6 συνεχόμενα λάθη. Μέσα από αυτή τη δοκιμασία ελέγχεται το εκφραστικό λεξιλόγιο του εξεταζόμενου.

### **3.4 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΕΡΕΥΝΑΣ**

Ύστερα από την ανάλυση των αποτελεσμάτων, διαπιστώθηκε ότι η γλωσσική ηλικία της Χριστίνας σύμφωνα με τη Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3 (Preschool Language Scale-3, UK), και την Κλίμακα Λεξιλογίου του ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ είναι 4;3 ετών. Αντιθέτως, στη Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες (Expressive One Word Picture Vocabulary Test) η γλωσσική της ηλικία ήταν χαμηλότερη από 2 ετών και 11 μηνών.

#### **Ὡ Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3 (Preschool Language Scale PLS-3, UK), κλίμακες Κατανόησης και Έκφρασης**

Όσον αφορά τον τομέα της κατανόησης σύμφωνα με τη **Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3** (Preschool Language Scale-3, PLS-3, UK), η Χριστίνα δεν μπορούσε να κατανοήσει επιθετικούς προσδιορισμούς όπως «μεγάλο», «μικρό», «κατσαρό», «κοντό», αλλά και χρονικούς όπως «νύχτα», «μέρα». Ωστόσο, κατανοεί προτάσεις παθητικής φωνής και μπορεί να μετρήσει μέχρι το 5. Παράλληλα δυσκολεύεται στην κατανόηση ποσοτικών εννοιών όπως «μισό», «ολόκληρο» και σε χρονικές αλληλουχίες (τι έγινε πρώτα και τι έκανε τελευταίο). Επιπροσθέτως παρουσιάζει δυσκολία στο αντιληπτικό λεξιλόγιο καθώς δυσκολεύεται να κατανοήσει ουσιαστικά που δείχνουν ότι κάποιος κάνει μια πράξη π.χ. «δείξε μου τη μπαλαρίνα» και έδειχνε τον ποδοσφαιριστή. Εν αντιθέσει, όσον αφορά την έκφραση η Χριστίνα δεν μπορούσε να δώσει ορισμούς λέξεων όπως <<τι είναι το πιρούνι;>> αλλά μπορούσε να επαναλάβει σύνθετες προτάσεις π.χ. «Ο Γιάννης έπλυνε τα πιάτα και μετά είδε τηλεόραση». Επίσης, δεν έχει αποκτήσει την ικανότητα κατηγοριοποίησης καθώς απάντησε σωστά σε μια μόνο ερώτηση για παράδειγμα ότι το καπέλο, το πουκάμισο, η φούστα και το σορτς είναι ρούχα. Επίσης, παρουσίαζε δυσκολία στο να αιτιολογήσει απλές καταστάσεις της καθημερινής ζωής π.χ. στην ερώτηση «γιατί βάζεις το παγωτό στο ψυγείο;» απάντησε «έχει την τούρτα της». Ακόμη, δε χρησιμοποιεί επίθετα για να περιγράψει ανθρώπους και αντικείμενα και δε μπορεί να κάνει προτάσεις με δύο δοσμένες λέξεις. Τέλος, παρουσιάζει αδυναμία στον ορισμό λέξεων καθώς στην ερώτηση «πες μου δύο πράγματα για τη μπανάνα» απάντησε ότι «είναι ένα φαγητό, φράουλα». Γενικότερα όμως παρατηρήθηκε ότι δεν μπορεί να βρει δύο ή περισσότερες ιδιότητες ενός αντικειμένου για να το ορίσει .

Τα αποτελέσματα του τεστ έδειξαν ότι η γλωσσική ικανότητα της Χριστίνας αντιστοιχεί σε χρονολογική ηλικία 4-3 ενός παιδιού τυπικής ανάπτυξης, δηλαδή υπολείπεται σε σχέση με τη χρονολογική της ηλικία περίπου πέντε έτη, ενώ η αντιληπτική και η εκφραστική γλωσσική της ικανότητα δεν είχαν σημαντική διαφορά.

ΑΡΧΙΚΟΙ ΒΑΘΜΟΙ- ΚΛΙΜΑΚΑ ΚΑΤΑΝΟΗΣΗΣ	40 ΗΛΙΚΙΑΚΟ ΙΣΟΔΥΝΑΜΟ (4-3)
ΑΡΧΙΚΟΙ ΒΑΘΜΟΙ-ΚΛΙΜΑΚΑ ΕΚΦΡΑΣΤΙΚΗΣ ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ	39 ΗΛΙΚΙΑΚΟ ΙΣΟΔΥΝΑΜΟ (4-4)
ΣΥΝΟΛΙΚΟΙ ΑΡΧΙΚΟΙ ΒΑΘΜΟΙ	79 ΗΛΙΚΙΑΚΟ ΙΣΟΔΥΝΑΜΟ (4-3)

ΠΙΝ 1.2 :Πίνακας αποτελεσμάτων με βάση την δοκιμασία Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3

- **Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες (Expressive One Word Picture Vocabulary Test)**

Σύμφωνα με τα αποτελέσματα που έδειξε η **Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου με Εικόνες** (Expressive One Word Picture Vocabulary Test) η Χριστίνα παρουσίαζε μειωμένο εκφραστικό λεξιλόγιο σε σύγκριση με την ηλικία της καθώς απάντησε σωστά σε 14 λέξεις. Στη συνέχεια ωστόσο έκανε 6 συνεχόμενα λάθη με αποτέλεσμα η διαδικασία να σταματήσει. Τα αποτελέσματα του τεστ έδειξαν ότι το εκφραστικό λεξιλόγιο της Χριστίνας αντιστοιχεί σε ένα παιδί τυπικής ανάπτυξης ηλικίας 2 ετών και έντεκα μηνών.

ΣΥΝΟΛΙΚΟΙ ΑΡΧΙΚΟΙ ΒΑΘΜΟΙ	15à ΗΛΙΚΙΑΚΟ ΙΣΟΔΥΝΑΜΟ (2-11)
--------------------------	-------------------------------

Παρακάτω παρουσιάζονται αναλυτικά τα λάθη που έκανε η Χριστίνα στο συγκεκριμένη δοκιμασία.

ΣΩΣΤΗ ΑΠΑΝΤΗΣΗ ΜΕ ΒΑΣΗ ΤΟ ΤΙ ΑΠΕΙΚΟΝΙΖΕ Η ΕΙΚΟΝΑ	ΑΠΑΝΤΗΣΗ ΧΡΙΣΤΙΝΑΣ
Τρένο	Αεροπλάνο
Χαρταετός/αετός	Κάδος
Φύλλο	Μαντιλάκι
Ρόδα	Ποδήλατο
Τσίρκο	Σκαλάκια
Φωτογραφική μηχανή	Φωτογραφίες
Ίχνη /πατημασιές	Κάτσια
Κατσίκια	Αγελάδα
Σαμπρέλα/λάστιχο	Ποδήλατο
Αποσκευές / βαλίτσες	Τσάντα

Ρούχα	Μπλούζα, παπούτσια
Ζώα	Αγελάδα
Καρύδι	Πατάτα
Μπογιατζής /ελαιοχρωματιστής	Πινέλο
Φρούτα	Μπανάνα , κεράσι
Αγάλματα	Θεός

**ΠΙΝ.1.3: Αναλυτική παρουσίαση λαθών Χριστίνας στη Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου(Expressive One Word Picture Vocabulary Test)**

Με βάση λοιπόν τις απαντήσεις που έδωσε η Χριστίνα, οι οποίες καταγράφονται αναλυτικά στον παραπάνω πίνακα μπορούμε να διαπιστώσουμε ότι προκύπτουν αρκετές ομοιότητες με τα όσα υποστηρίζει η βιβλιογραφία. Αρχικά, όπως υποστηρίζεται και βιβλιογραφικά τα άτομα με σύνδρομο Williams δεν είναι σε θέση να σκεφτούν την κατάλληλη λέξη και την αντικαθιστούν με κάποια περίπου συνώνυμη ή με κάποια άλλη που να είναι κοντά σε νόημα π.χ. αντί για τραπέζι να πουν καρέκλα. (Levine,1994). Αυτό διαπιστώθηκε και από τις απαντήσεις που έδωσε η Χριστίνα στη Δοκιμασία Εκφραστικού Λεξιλογίου(**Expressive One Word Picture Vocabulary Test**)κατά την οποία σε πολλές περιπτώσεις αδυνατούσε να θυμηθεί την λέξη που απεικόνιζε η εικόνα που της δινόταν και αντί αυτής χρησιμοποιούσε μια περίπου συνώνυμη ή κάποια που να ήταν κοντά σε νόημα π.χ. αεροπλάνο αντί για τρένο (ανήκουν και οι δύο στην ίδια σημασιολογική κατηγορία, μεταφορικά μέσα), φωτογραφίες αντί για φωτογραφική μηχανή, αγελάδα αντί για κατσίκια, τσάντα αντί για αποσκευές βαλίτσες κ.α. Επίσης, η Χριστίνα σε ορισμένες εικόνες αντί για την γενική κατηγορία κατονόμαζε τις επιμέρους έννοιες, π.χ. αντί να κατονομάσει τη γενική κατηγορία ρούχα κατονόμαζε τις έννοιες αυτής της κατηγορίας π.χ. μπλούζα, παπούτσια. Το ίδιο συνέβη στη κατηγορία φρούτα που κατονόμαζε τις έννοιες αυτής της κατηγορίας όπως μπανάνα, κεράσι. Αρά διαπιστώνουμε, η Χριστίνα δεν μπορεί να κάνει κατηγοριοποίηση, δηλαδή να βρει την κατηγορία που ανήκουν συγκεκριμένες έννοιες. Τέλος, δυσκολευόταν να αναγνωρίσει το επάγγελμα σε όποια εικόνα το απεικόνιζε και αντί αυτού κατονόμαζε το αντικείμενο που χρησιμοποιεί ο άνθρωπος στο επάγγελμα αυτό πχ είπε πινέλο αντί να πει ελαιοχρωματιστής.

**Û Κλίμακα Λεξιλογίου του ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ**

Η Κλίμακα Λεξιλογίου του ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ έδειξε ότι η Χριστίνα αντιμετωπίζει σημαντική δυσκολία στην παραγωγή ορισμών λέξεων, κάτι το οποίο επιβεβαίωσε και η **Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3 (Preschool Language Scale-3,UK)**. Η Χριστίνα έδωσε μόνο δύο ορισμούς, στην ερώτηση «τι είναι μήλο;» απάντησε «φρούτο» και στην ερώτηση «τι είναι η κότα» απάντησε «ζώο». Στη συνέχεια έκανε 4 συνεχόμενα λάθη γι' αυτό και η διαδικασία διακόπηκε. Τα αποτελέσματα της δοκιμασίας έδειξαν ότι η γλωσσική ηλικία της Χριστίνας σύμφωνα με τους βαθμούς

που συγκέντρωσε από το τεστ (2 βαθμούς για τον κάθε ορισμό άρα σύνολο 4) ήταν 4-3.

**Û Εικόνες Δράσης-Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας**

Επιπροσθέτως, τα αποτελέσματα από τις Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας έδειξαν ότι αντιμετωπίζει μεγάλη δυσκολία στο να περιγράψει και να δώσει πληροφορίες για μια εικόνα καθώς και άλλες δυσκολίες που θα αναλυθούν στη συνέχεια. Παρακάτω δίνονται σε πίνακα οι απαντήσεις του παιδιού καθώς και τα αποτελέσματα του τεστ.

Απάντηση παιδιού	Πληροφοριακή επάρκεια	Γραμματική επάρκεια	Συνολική βαθμολογία
1)/agaða akuðaci tis/	2	-	2
2)/forai tis botes/	2	-	2
3)/kani skilaci/	0	-	0
4)/o cirios perni to alogo/, /petai/	0	-	0
5)/niau niau/, /i gatula ine to podikaci/, /ine zoaci/, /jelai/	1	2(συμφωνία ρήματος– υποκειμένου γ' ενικό)	3
6)/klei/, /aneveni pano tis/	0	-	0
7)/to aqori ine sta skupija/, /petai/	2	2(οριστικό άρθρο «το»)	4
8)/aneveni stis scales tu/, /ce afto ine qata/	2	2(προθετική φράση «στις σκάλες»)	4
9)/klei/, /fonazi/, /ato ine scilaci/, /scilaci ise/	2	2+2=4(ενεστώτας «κλαίει», «φωνάζει» και συμφωνία ρήματος– υποκειμένου γ' ενικό)	6
10)/to aqori pezi me ta mila ce ta futa ce ta xanika/	2	2+2=4(ενεστώτας «παίζει», οριστικό άρθρο «το» και συμφωνία	6



		ρήματος- υποκειμένου ενικό)	γ'	
ΣΥΝΟΛΟ	13	14	27	

ΗΛΙΚΙΑΚΟ ΙΣΟΔΥΝΑΜΟ ΣΥΜΦΩΝΑ ΜΕ ΤΟ ΤΕΣΤ = 4.3 ετών

**ΠΙΝ.1.4: Ανάλυση αποτελεσμάτων της δοκιμασίας Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας**

Τα αποτελέσματα της δοκιμασίας έδειξαν ότι η Χριστίνα παρουσιάζει σημαντική δυσκολία στο να περιγράψει μία εικόνα και να δώσει πληροφορίες για αυτήν, καθώς κάνει πολλά μορφοσυντακτικά λάθη. Τα μορφοσυντακτικά λάθη που κάνει συχνότερα είναι το ότι δε χρησιμοποιεί καθόλου αντωνυμίες και δευτερεύουσες προτάσεις, παραλείπει τη χρήση της υποτακτικής και χρησιμοποιεί ελάχιστες προθετικές φράσεις. Δε χρησιμοποιεί παρελθοντικούς χρόνους και πληθυντικό αριθμό. Παρόλα αυτά μπορεί να παράγει προτάσεις με συμφωνία ρήματος-υποκειμένου γ' ενικού αλλά όχι γ' πληθυντικού. Ωστόσο αξίζει να καταγραφεί ότι στον αυθόρμητο λόγο της δε χρησιμοποιεί γ' ενικό πρόσωπο. Τέλος αξίζει να αναφερθεί ότι χρησιμοποιεί οριστικά άρθρα αλλά δυσκολεύεται στη χρήση αορίστων άρθρων και συνδέσμων. Σύμφωνα με τη χρονολογική ηλικία της Χριστίνας (9 ετών) θα έπρεπε να χρησιμοποιεί δευτερεύουσες προτάσεις και να τις συνδέει με τις κύριες μέσω παρατακτικών και υποτακτικών συνδέσμων. Πρέπει να γνωρίζει την έννοια της υποτακτικής σύνδεσης καθώς και να χρησιμοποιεί το οριστικό και το αόριστο άρθρο. Επιπλέον, θα έπρεπε να χρησιμοποιεί αντωνυμίες(προσωπικές, δεικτικές, κτητικές) και προτάσεις ρήματος-υποκειμένου.

**Ϊ Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης**

Όσον αφορά την **Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης** παρατηρήθηκαν αρκετές αντικαταστάσεις του φωνήματος /r/ με το φώνημα /l/ και το /x/ με το /k/. Παράλληλα, έκανε χειλική πραγμάτωση οδοντικών καθώς αντικαθιστούσε το /ks/ με το /ts/ και πολλές απλοποιήσεις συμπλεγμάτων όπως το /vr/, /kr/, /kl/, /str/, /ft/, /xn/, /mn/, /kn/ /fl/, /γr/, /δr/. Επίσης, παρατηρήθηκαν μεταθέσεις φωνημάτων και μερικοί αναδιπλασιασμοί καθώς και μια ηχηροποίηση αντί για /'kajelo/, /'gajelo/. Αξίζει βέβαια να σημειωθεί ότι τις περισσότερες λέξεις της επανέλαβε ύστερα από τον λογοθεραπευτή (38 λέξεις ύστερα από επανάληψη) καθώς δεν μπορούσε να διακρίνει και να κατονομάσει ορισμένες εικόνες που απεικόνιζαν κάποιες από τις λέξεις. Παρήγαγε από τις 61 λέξεις που της δόθηκαν, 21 σωστές ύστερα από επανάληψη.

ΔΟΜΙΚΕΣ ΑΠΛΟΠΟΙΗΣΕΙΣ	ΣΥΣΤΗΜΙΚΕΣ ΑΠΛΟΠΟΙΗΣΕΙΣ
Πτώση προτονικής συλλαβής /karfi/ -- /kafi/	Χειλική πραγμάτωση οδοντικών /ks/ -- /ts/ /taksi/ -- /tatsi/ /ksilo/ -- /tsilo/  /p/ -- /v/ /porta/ -- /volta/
Πτώση μετατονικής συλλαβής /ανγο/ -- /αγο/	Ηχηροποίηση /k/ -- /g/ /kajelo/ -- /gajelo/
Ολικός αναδιπλασιασμός /ðelfini/ -- /ðelelefini/	Ουρανικοποίηση /r/ -- /l/ /fegari/ -- /fegali/ /maçeri/ -- /maçeli/ /roða/ -- /loða/ /ceri/ -- /celi/ /eryostasio/ -- /elyostasio/ /porta/ -- /volta/ /arimhos/ -- /alimhos/ /sfirixtra/ -- /sficilita/ /themometro/ -- /themometro/ /karamela/ -- /kalamela/ /sfiri/ -- /sfili/ /zçura/ -- /zçula/ /vroçi/ -- /vloçi/ /aeroplano/ -- /aeloplano/ /v/ -- /j/ /velona/ -- /jelona/
Μερικός αναδιπλασιασμός /θranio/ -- /nanio/	Στιγματικοποίηση /x/ -- /k/ /xodri/ -- /kodi/ /sxolio/ -- /skolio/
Μετάθεση – Μετακίνηση /arkuða/ -- /akruðaci/	
Απλοποίηση συμπλεγμάτων <ul style="list-style-type: none"> <li>Û Εξακολουθητικό και υγρό /flidzani/ -- /fidzani/ /xodri/ -- /kodi/ /ðrakos/ -- /ðakos/</li> <li>Û Εξακολουθητικό και στιγμαίο /aftça/ -- /atça/ /naftis/ -- /natis/ /ðaxtilo/ -- /ðatilo/</li> <li>Û Εξακολουθητικό και έρρινο /rexniðja/ -- /peniðja/ /fadazma/ -- /fadama/</li> <li>Û Εξακολουθητικό και στιγμαίο και υγρό</li> </ul>	

/sfirixtra/ -- /sficilita/ ð Στιγμαίο και έρρινο /krevati/ -- /jevati/ /kliði/ -- /cliði/ /stratçotaci/ -- /statçotis/	
ð Στιγμαίο και έρρινο /ciknos/ -- /cinos/	
ð Έρρινο και έρρινο /skamni/ -- /skani/ /limni/ -- /lini/	

**ΠΙΝ. 1.5: Αναλυτικός πίνακας των φωνολογικών λαθών της Χριστίνας που προέκυψαν από τη Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης**

Τα συχνότερα λάθη που έκανε η Χριστίνα ήταν ουρανικοποίηση ( /r/ -- /l/ ) και απλοποιήσεις συμπλεγμάτων όπως διαπιστώνεται κι από τον παραπάνω πίνακα. Συνεπώς μπορούμε να πούμε ότι τα λάθη που κάνει είναι φωνολογικά και αρθρωτικά. Φωνολογικά εξαιτίας της φτωχής φωνολογικής ενημερότητας που παρουσιάζει το σύνδρομο σύμφωνα με την αγγλική βιβλιογραφία, αλλά και αρθρωτικά, καθώς το σύνδρομο παρουσιάζει χαλαρότητα στους μύες του στόματος και υποτονία στα χείλη, πράγμα το οποίο δυσχεραίνει την κίνηση των αρθρωτών για την παραγωγή των φωνημάτων. Η Χριστίνα είναι 9 ετών και σύμφωνα με τα στάδια φωνολογικής εξέλιξης έπρεπε να έχει κατακτήσει όλα τα φωνήματα της Ελληνικής γλώσσας καθώς και όλα τα συμπλέγματα των συμφώνων. Παρουσιάζει λοιπόν φωνολογική αρθρωτική διαταραχή.

**Στοματοπροσωπικός έλεγχος**

Όσον αφορά το κομμάτι του στοματοπροσωπικού ελέγχου παρατηρήθηκε ότι παρουσιάζει όλα εκείνα τα φυσιογνωμικά στοιχεία που υπάρχουν στο σύνδρομο Williams. Η μύτη ήταν κλίνουσα προς τα άνω, τα μάτια σε απόσταση μεταξύ τους, πλατιά στοματική κοιλότητα, μικρή γλώσσα, σαρκώδη και ελαφρώς φουσκωμένα χείλη όντας σε ασυμμετρία μεταξύ τους, καθώς το κάτω χείλος είναι υποτονικό και δεν εφάπτεται με το άνω. Μικρό πιγούνι, αραιά δόντια σε απόσταση μεταξύ τους και ασυμμετρία των δοντιών, καθώς και προεξέχοντα αυτιά. Εκτός από αυτά τα στοιχεία δεν παρατηρήθηκε καμία περαιτέρω δομική ή λειτουργική ανωμαλία εκτός από χαλαρότητα στους μύς των χειλιών. Ωστόσο, πρέπει να αναφερθεί ότι η Χριστίνα δεν συνεργαζόταν και δεν καταλάβαινε ορισμένες φορές τι της ζητούσε ο λογοθεραπευτής, ενώ ύστερα από μίμηση εκτελούσε σωστά τις περισσότερες εντολές.

### **3.5 ΣΥΓΚΡΙΣΗ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΜΕ ΒΑΣΗ ΤΗΝ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

Σε αυτό το σημείο έχοντας ερευνήσει τα γλωσσικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου Williams σύμφωνα με την υπάρχουσα βιβλιογραφία και έχοντας μελετήσει ένα παιδί που εμφανίζει αυτό το σύνδρομο διαπιστώνουμε ότι υπάρχουν ορισμένες ομοιότητες και διαφορές.

Κατ' αρχάς είναι ενδιαφέρον να συγκρίνουμε τα φυσιολογικά χαρακτηριστικά του παιδιού που μελετήθηκε με εκείνα της βιβλιογραφίας. Η Χριστίνα παρουσίαζε τον χαρακτηριστικό φαινότυπο του συνδρόμου, όπως όλα τα παιδιά με σύνδρομο Williams. Χαρακτηριστικά όπως η μύτη κλίνουσα προς τα άνω, τα μάτια σε απόσταση μεταξύ τους, η πλατιά στοματική κοιλότητα, τα σαρκώδη και ελαφρώς φουσκωμένα χείλη, το μικρό πιγούνι, τα δόντια σε απόσταση μεταξύ τους, η υποτονική γλώσσα και τα προεξέχοντα αυτιά ήταν εμφανή στην Χριστίνα πράγμα το οποίο επιβεβαιώνει όσα υποστηρίζει η βιβλιογραφία. Επιπρόσθετα, τα άτομα με σύνδρομο Williams έχουν αστεροειδή ίριδα που διακρίνεται πιο έντονα στα ανοιχτόχρωμα μάτια (μπλε ή πράσινα) πράγμα το οποίο επιβεβαιώνεται και στην Χριστίνα, η οποία παρουσίαζε αστεροειδή ίριδα έχοντας μπλε μάτια.

Στην συνέχεια, πραγματοποιείται ανάλυση και ταυτόχρονα σύγκριση των ευρημάτων της έρευνας με εκείνα της βιβλιογραφίας όσον αφορά τους τομείς του λόγου.

Ως προς τον τομέα της **φωνολογίας** που ανήκει στο κομμάτι της **μορφής** του λόγου σύμφωνα με την βιβλιογραφία τα άτομα με σύνδρομο Williams παρουσιάζουν αρθρωτικά προβλήματα που απορρέουν από τη χαλαρότητα στους μύες του στόματος, τα χαλαρά χείλη, την αδυναμία κατάποσης και το μεγάλο μέγεθος της γλώσσας που χαρακτηρίζουν το συγκεκριμένο σύνδρομο. Η Χριστίνα, λοιπόν, παρουσίαζε αρθρωτικά προβλήματα, τα οποία απορρέουν τόσο από τη χαλαρότητα των χειλιών όσο και από την υποτονική της γλώσσα. Επιπλέον, το μέγεθος της γλώσσας της ήταν μικρό σε αντίθεση με την βιβλιογραφία, η οποία υποστηρίζει ότι τα άτομα με αυτό τον σύνδρομο έχουν μεγάλο μέγεθος γλώσσας. Παράλληλα, παρουσιάζουν στερεότυπες τυποποιημένες εκφράσεις όπως αυτές που παρουσίασε η Χριστίνα π.χ. <<Είσαι κούκλα!>>, <<Έχεις σκυλάκι;>>. Επιπροσθέτως, η Χριστίνα παρουσίαζε και φωνολογικά λάθη όχι μόνο αντικαταστάσεις και παραλήψεις φωνημάτων όπως υποστηρίζεται βιβλιογραφικά αλλά και χειλική πραγμάτωση οδοντικών, απλοποιήσεις συμπλεγμάτων, μεταθέσεις φωνημάτων και μερικούς αναδιπλασιασμούς. Ακόμη, εμφάνισε δυσκολία σε πολυσύλλαβες λέξεις όπως η λέξη εργοστάσιο. Παρ' όλα αυτά, σε μικρές και απλές φράσεις είχε σωστή άρθρωση, ενώ σε πολύπλοκες έκανε πολλά αρθρωτικά και φωνολογικά λάθη. Αυτά τα προβλήματα είναι πιθανόν αποτέλεσμα μιας φτωχής φωνολογικής ενημερότητας (Majerous, 2004).

Τα άτομα με σύνδρομο Williams παρουσιάζουν παράλληλα αρθρωτικά και φωνολογικά λάθη. Αφενός, αυτό συμβαίνει διότι όσο αυξάνεται το μήκος και η πολυπλοκότητα της λέξης δυσκολεύονται να συντονίσουν και να προγραμματίσουν

τις κινήσεις των αρθρώτων τους πράγμα στο οποίο συμβάλει τόσο η υποτονία στα χείλη όσο και στην γλώσσα. Αφετέρου, δυσκολεύονται και στο κομμάτι της φωνολογίας διότι όσο πιο πολύπλοκη είναι μια λέξη τόσο δυσκολεύονται στο να συνδέσουν και να κωδικοποιήσουν τις λέξεις σε ήχους στο μυαλό τους και στη συνέχεια να δώσουν εντολή στους αρθρωτές για την παραγωγή της. Η Χριστίνα κάνει αρθρωτικά και φωνολογικά λάθη πράγμα το οποίο γίνεται αντιληπτό μέσα τα αποτελέσματα της φωνολογικής δοκιμασίας καθώς και από τις Εικόνες Δράσης όπου πάρθηκε δείγμα.

- U** Ως προς την **μορφολογία**, η οποία και αυτή αποτελεί κομμάτι της **μορφής** του λόγου, σύμφωνα με την υπάρχουσα βιβλιογραφία τα άτομα με σύνδρομο Williams κάνουν λάθη στις καταλήξεις αορίστου χρόνου, στο γένος, στα άρθρα και στις καταλήξεις των λέξεων (Mervis, Morris, Bertrand & Robinson, 1999, Penke & Krause, 2004). Η Χριστίνα δεν έκανε λάθη στα γένη, στα άρθρα και γενικότερα στις καταλήξεις των λέξεων. Επιπλέον, ως προς την χρήση των κλίσεων τα άτομα με Williams τα καταφέρνουν καλύτερα σε ομαλά παρά σε ανώμαλα ουσιαστικά ενικού και πληθυντικού αριθμού (Mervis & Berocca, 2007). Η Χριστίνα παρουσίαζε πολύ μεγάλο πρόβλημα με τις καταλήξεις ομαλών και ανωμάτων ουσιαστικών και γενικότερα με την χρήση του πληθυντικού αριθμού π.χ. ‘‘Τα σκυλάκι’’, ‘‘Το πόγια’’. Επιπλέον, τα άτομα με αυτό το σύνδρομο αντιμετωπίζουν δυσκολία στη χρήση συγκριτικού βαθμού (Clahsen & Temple, 2003) κάτι το οποίο δεν έγινε αντιληπτό στη Χριστίνα. Τέλος, αξίζει να σημειωθεί ότι αυτά τα άτομα κάνουν λάθη στον τρίτο ενικό πρόσωπο. Η Χριστίνα έκανε λάθη όσον αφορά το τρίτο ενικό πρόσωπο π.χ. ‘‘ αυτή κλαίω’’, ‘‘ αυτός πονάς’’ κυρίως στον αυθόρμητο λόγο.
- U** Ως προς τον τομέα της **σύνταξης**, τελευταίο κομμάτι της **μορφής** του λόγου, σύμφωνα με την βιβλιογραφία η αυθόρμητη χρήση της παθητικής φωνής είναι ένα στοιχείο που χαρακτηρίζει τα άτομα με σύνδρομο Williams (Bellugi et al, 1988). Επίσης, τα παιδιά αυτά έχουν καλή παραγωγή καταφατικών προτάσεων σε αντίθεση με των αρνητικών που παρουσιάζουν μεγάλες δυσκολίες (Rise, Warren & Betz, 2005). Τα δύο στοιχεία αυτά επιβεβαιώνονται με την παρούσα έρευνα διότι η Χριστίνα κατανοούσε πλήρως την παθητική φωνή όπως έδειξαν τα αποτελέσματα της **Γλωσσικής Κλίμακας Προσχολικής Ηλικίας-3** (Preschool Language Scale-3, PLS-3, UK) και γενικότερα παρήγαγε καλύτερα προτάσεις με κατάφαση παρά άρνηση, όπου αδυνατούσε να τις συνδέσει. Επιπροσθέτως, τα παιδιά με αυτό το σύνδρομο δυσκολεύονται να κατανοήσουν ερωτηματικές προτάσεις όπως ποιός, πού, πότε . Φαίνεται ότι δεν κατανοούν την διαφορά της σημασίας αυτών των λέξεων ,γι αυτό όταν τους γίνουν τέτοιες ερωτήσεις δεν απαντούν σωστά αλλά άστοχα (Mervis & Berocca , 2007). Η Χριστίνα δεν μπορούσε να παράγει καθόλου ερωτηματικές προτάσεις που της ζητήθηκαν ούτε να απαντήσει σε

αυτές που της δόθηκαν, δείχνοντας ότι δεν καταλάβαινε τι της ζητούσε ο εξεταστής.

- Όσον αφορά τη **σημασιολογία**, τα παιδιά με σύνδρομο Williams διαθέτουν ένα σχετικά καλά αναπτυγμένο λεξιλόγιο (Mervis, 2009) σύμφωνα με την βιβλιογραφία. Ωστόσο, σύμφωνα με τα αποτελέσματα της **Δοκιμασίας Εκφραστικού Λεξιλογίου** η Χριστίνα παρουσιάζει σε αντίθεση με όσα υποστηρίζει η βιβλιογραφία μειωμένο και φτωχό εκφραστικό λεξιλόγιο. Όμως παρά το πλούσιο λεξιλόγιο τους τα άτομα με σύνδρομο Williams δεν είναι σε θέση να δώσουν τον ορισμό μιας λέξης (Bellugi et al., 1990). Η Χριστίνα παρουσίαζε μεγάλη δυσκολία στον ορισμό λέξεων γεγονός που αποδείχθηκε και από τη **Κλίμακα Λεξιλογίου του ΑΘΗΝΑ ΤΕΣΤ** και από τη **Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3** (Preschool Language Scale-3, PLS-3, UK). Τέλος, παρουσιάζουν αδυναμία στην κατανόηση των εννοιών που εκφράζουν τα επιρρήματα (κατεύθυνση, τόπο, χρόνο και ποσό) και τα επίθετα (ομοιότητα και ποσότητα) (Levine, 1993). Η Χριστίνα παρουσίαζε δυσκολία μόνο σε ποσοτικές έννοιες (ολόκληρο-μισό) και σε χρονικές (μέρα-νύχτα) σύμφωνα με τη **Γλωσσική Κλίμακα Προσχολικής Ηλικίας-3** (Preschool Language Scale-3, PLS-3, UK).
- Τέλος, όσον αφορά τον τομέα της **πραγματολογίας**, κομμάτι της χρήσης του λόγου η Χριστίνα είναι όπως και όλα τα παιδιά με σύνδρομο Williams πολύ κοινωνικό και εκφραστικό. Η υπερβολική λογόρροια που την διακρίνει την ωθεί στο να κάνει πολλές επαναλήψεις και να χρησιμοποιεί λέξεις που δεν έχουν νόημα κάτι που υποστηρίζει και η βιβλιογραφία (Mervis & Beresca, 2007). Επίσης, δεν μπορεί να διατηρήσει ένα θέμα συζήτησης και αδυνατεί να το φέρει εις πέρας κάτι το οποίο αποδεικνύεται και βιβλιογραφικά. Παρ' όλα αυτά, έχει καλή βλεμματική επαφή και πολύ καλά μη λεκτική επικοινωνία όπως χειρονομίες και εκφράσεις προσώπου πράγμα το οποίο συναντάμε και στην βιβλιογραφία (Mervis & Velleman, 2011).

### 3.6 ΣΧΟΛΙΑΣΜΟΣ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΩΝ ΣΕ ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΚΑΙ ΑΓΓΛΙΚΗ ΓΛΩΣΣΑ

Συγκεντρώνοντας τα δεδομένα από τη Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης και από τις Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας καταλήξαμε στα φωνήματα και στα συμπλέγματα που παράγει και δεν παράγει το παιδί με σύνδρομο Williamsπου μελετήσαμε με σκοπό να ορίσουμε την φωνολογική της ηλικία.

Σύμφωνα με τη Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης, η Χριστίνα παρήγαγε τα εξής φωνήματα και συμπλέγματα :

<u>ΦΩΝΗΜΑΤΑ</u>	<u>ΑΡΧΙΚΗ ΘΕΣΗ</u>	<u>ΜΕΣΑΙΑ ΘΕΣΗ</u>
m	+	+
p	p à v	p
t	+	+
d	+	+
c	+	+
n	+	+
k	k à g	k
x	x à k	x
s	+	+
		αλλά και σε τελική θέση
z	+	Δεν εξετάστηκε
f	+	+
v	v à j	+
θ	+	Δεν το παράγει καθόλου
dz	+	+
b	Δεν εξετάστηκε	+
ts	Δεν εξετάστηκε	+
g	Δεν εξετάστηκε	+
l	+	+
r	r à l(κυρίως) , r à r(κάποιες φορές)	r à l(κυρίως) , r à r(κάποιες φορές)
d	+	+
ʃ	Δεν εξετάστηκε	+
ʒ	Δεν εξετάστηκε	+
ç	+	+
ʎ	+	Δεν εξετάστηκε
γ	Δεν εξετάστηκε	+

**Πιν 1.6** Πίνακας καταγραφής φωνημάτων που παράγει ή απλοποιεί η Χριστίνα σύμφωνα με Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης .

- Το φώνημα /ɲ/ δεν εξετάστηκε καθόλου. Το σύμβολο + σημαίνει ότι το παιδί παρήγαγε σωστά το φώνημα.

Οι συστημικές απλοποιήσεις που έκανε η Χριστίνα στα φωνήματα με βάση και τον παραπάνω πίνακα είναι οι εξής :

**Ηχηροποίηση:** /k/ à /g/

**Στιγμικοποίηση:** /γ/ à /g/ , /x/ à /k/

**Οπισθοποίηση:** /p/ à /v/

**Ουρανικοποίηση:** /v/ à /j/ , /r/ à /l/

Τα συμπλέγματα που παράγει και αυτά που δεν παράγει ή απλοποιεί η Χριστίνα σύμφωνα με τη Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης είναι τα εξής :

<u>ΣΥΜΠΛΕΓΜΑΤΑ</u>	<u>ΠΑΡΑΓΩΓΗ ΧΡΙΣΤΙΝΑΣ</u>
kl	k
fl	f
ks	ts
kr	Δεν το παράγει ή το κάνει /j/
vr	/v/
γr	/v/
θr	Δεν το παράγει καθόλου
dr	/ð/
str	/st/
pl	Το έχει αποκτήσει σε μεσαία θέση
tr	Το έχει αποκτήσει σε μεσαία θέση
ft	/k/
dr	/d/

Τα συμπλέγματα που έχει κατακτήσει η Χριστίνα είναι τα εξής : /pl/, /tr/, /bj/, /tɕ/, /ðj/ και το /st/. Οι απλοποιήσεις των συμπλεγμάτων που κάνει κυρίως είναι πτώση φθόγγων συνήθως στα υγρά + σύμφωνο. Επίσης, για να απλοποιήσει την φωνοτακτική δομή των λέξεων κάνει επένθεση φωνήματος π.χ. /ðelefɪni/. Παράλληλα, κάνει μερικούς αναδιπλασιασμούς και πτώσεις προτονικής συλλαβής στις πολυσύλλαβες λέξεις π.χ. /xanika/.

Εκτός όμως από τη Δοκιμασία Φωνητικής και Φωνολογικής Εξέλιξης όπου είδαμε το φωνολογικό ρεπερτόριο της Χριστίνας είναι ωφέλιμο με μελετήσουμε και την ομιλία της σε αυθόρμητο δείγμα για να διαπιστώσουμε αν παράγει τα φωνήματα



και τα συμπλέγματα που είδαμε και στην αυθόρμητη ομιλία της. Για το σκοπό αυτό χρησιμοποιήσαμε τις Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας.

Στις Εικόνες Δράσης - Δοκιμασία Πληροφοριακής και Γραμματικής Επάρκειας παρατηρήθηκαν οι εξής διεργασίες στα συμπλέγματα και στα φωνήματα:

/r/ → Δεν το παρήγαγε καθόλου εκτός από ορισμένες φορές

/g/ → στιγμικοποίηση

/j/ → /j/

/f/ → /f/

/ft/ → /f/

Συμπερασματικά, έχοντας συγκεντρώσει τα δεδομένα από τις δύο αυτές δοκιμασίες διαπιστώνουμε ότι η Χριστίνα έχει αποκτήσει όλα τα φωνήματα της Ελληνικής γλώσσας ακόμα και το φώνημα /r/ , το οποίο παράγει ελάχιστες φορές αλλά το παράγει. Η φωνολογική ηλικία με βάση τα δεδομένα που συλλέξαμε είναι 3;6-4;0 ετών σύμφωνα με τα στάδια της φωνολογικής εξέλιξης που διαθέτουμε στα ελληνικά. Σ αυτό το σημείο μπορούμε να απαντήσουμε και στο ερευνητικό ερώτημα που θέσαμε εξ αρχής αν το αναπτυξιακό στάδιο της ομιλίας της είναι καλύτερο σε σχέση με του λόγου της. Όπως διαπιστώθηκε με βάση την έρευνα μας και με βάση τα αποτελέσματα που προέκυψαν από τις δοκιμασίες καταλήγουμε στο ότι η φωνολογική ηλικία της Χριστίνας (3;6-4;0) είναι σε χαμηλότερο επίπεδο από την γλωσσική της (4;3).

Τέλος, θα ήταν ενδιαφέρον να παρατηρήσουμε τις ηλικίες κατάκτησης των φωνημάτων στα οποία δυσκολεύτηκε η Χριστίνα στην ελληνικά αλλά και στην αγγλική γλώσσα καθώς οι δύο αυτές γλώσσες διαφέρουν τόσο ως προς τα φωνήματα που έχουν αλλά και ως προς την ηλικία κατάκτησης τους. Επίσης, πρέπει να ληφθεί υπόψη ότι η αγγλική γλώσσα διαθέτει περισσότερα φωνήεντα και σύμφωνα απ ότι η ελληνική (Dodd B, 2004).

<u>ΦΩΝΗΜΑΤΑ</u>	<u>ΗΛΙΚΙΑ ΚΑΤΑΚΤΗΣΗΣ ΣΤΑ ΕΛΛΗΝΙΚΑ</u>	<u>ΗΛΙΚΙΑ ΚΑΤΑΚΤΗΣΗΣ ΣΤΑ ΑΓΓΛΙΚΑ(DoddB,2004)</u>
/s/ , /z/	3.6-4.0	5.0
/v/	3.0-3.6	5.0-6.0
/r/	5.6-6.0	5.0-6.0
/l/	3.6-4.0	5.0
/θ/	4.0-4.6	7.0

Διαπιστώνουμε, λοιπόν, ότι το παιδί με σύνδρομο Williams που μελετήσαμε στα ελληνικά δεν είναι πιο ευφρές απ' ότι ένα παιδί με σύνδρομο Williams στα αγγλικά, επειδή έχει κατακτήσει νωρίτερα κάποια φωνήματα απλώς είναι μια διαφορά τους που οφείλεται στις διαφορετικές ηλικίες κατάκτησης των φωνημάτων στις δύο αυτές γλώσσες.

#### • ΜΟΡΦΟΛΟΓΙΑ

Είναι εξίσου σημαντικό με την φωνολογία να σχολιαστεί και ο τομέας της μορφολογίας στον οποίο καταλήξαμε σε σημαντικά αποτελέσματα. Καταρχάς διαπιστώσαμε ότι το σύνδρομο Williams παρουσιάζει ένα ειδικό έλλειμμα στη μορφολογία στην ελληνική γλώσσα πράγμα το οποίο υποστηρίζει και η αγγλική βιβλιογραφία. Τα ειδικό αυτό έλλειμμα μας βοηθά να κατανοήσουμε ότι τα φωνολογικά λάθη που παρατηρήσαμε πιο παραπάνω ότι κάνει η Χριστίνα δεν λάθη που προκύπτουν εξαιτίας της φωνολογίας αλλά της μορφολογίας. Για παράδειγμα στο άρθρο “της” η απαλοιφή του τελικού συμφώνου /s/ που κάνει η Χριστίνα δεν οφείλεται στο ότι δεν έχει κατακτήσει το φώνημα που όπως είδαμε και παραπάνω το έχει κατακτήσει σε όλα τα περιβάλλοντα αλλά είναι καθαρά μορφολογικό λάθος. Επιπλέον, οι αντωνυμίες που η Χριστίνα δεν χρησιμοποιεί είναι φυσιολογικό στην ελληνική γλώσσα καθώς η αντωνυμία στα ελληνικά δεν συνοδεύει πάντα το ρήμα σε αντίθεση με την αγγλική όπου είναι απαραίτητη εκτός από την προσωπική όπου είναι απαραίτητη π.χ. I was the dishes , Πλένω τα πιάτα. Μια επιπλέον διαφορά ανάμεσα στις δύο γλώσσες είναι ότι στα ελληνικά οι αντωνυμίες κατακτούνται στα 2 έτη σε αντίθεση με τα αγγλικά που κατακτώνται πιο μετά. Τέλος, στα ελληνικά δεν έχουμε “γερούνδιο” αλλά εξακολουθητικούς χρόνους τους οποίους μπορούμε να αντικαταστήσουμε με στιγμιαίους π.χ. χθες διάβασα πολλές ώρες/ χθες διάβαζα πολλές ώρες. Στα ελληνικά αυτό μπορεί να πραγματοποιηθεί και ισχύει το ίδιο νόημα σε αντίθεση με τα αγγλικά όπου οι συντακτικοί και οι γραμματικοί κανόνες είναι πιο αυστηροί (Sax,N. &Weston,E, 2007).

### **3.7 ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ**

Συλλήβδην, το σύνδρομο Williams είναι ένα σύνδρομο το οποίο διαφέρει με τα άλλα σύνδρομα που παρουσιάζουν νοητική υστέρηση. Τα αποτελέσματα από τη μελέτη του παιδιού με σύνδρομο Williams στα ελληνικά που διεξήχθη, έδειξε ότι παρουσιάζει πολλά κοινά με τα όσα υποστηρίζει η αγγλική βιβλιογραφία. Οι μόνες διαφορές που καταλήξαμε ότι υπάρχουν είναι στους τομείς της μορφολογίας, της σύνταξης και της φωνολογίας. Ως προς τη φωνολογία διαπιστώσαμε ότι το αναπτυξιακό στάδιο της ομιλίας του παιδιού που μελετήθηκε είναι πιο πίσω από το στάδιο του λόγου του. Παράλληλα, διαπιστώσαμε ότι τα λάθη που κάνει είναι ένας συνδυασμός αρθρωτικών και φωνολογικών λαθών. Τέλος, συνειδητοποιήσαμε ότι το παιδί με σύνδρομο Williams που μελετήσαμε στα ελληνικά δεν είναι πιο ευφύες απ' ότι ένα παιδί με σύνδρομο Williams στα αγγλικά επειδή έχει κατακτήσει νωρίτερα κάποια φωνήματα απλώς είναι μια διαφορά τους που οφείλεται στις διαφορετικές ηλικίες κατάκτησης των φωνημάτων στις δύο αυτές γλώσσες.

Ως προς τη μορφολογία, καταλήξαμε στο ότι υπάρχει ένα ειδικό έλλειμμα στην μορφολογία στο σύνδρομο Williams το οποίο μας βοηθά να κατανοήσουμε ότι τα φωνολογικά λάθη που κάνει το παιδί που μελετήθηκε δεν ήταν εξ ολοκλήρου φωνολογικά αλλά μορφολογικά διότι στο άρθρο “της” η απαλοιφή του τελικού συμφώνου /s/ δεν οφειλόταν σε φωνολογικό λάθος καθώς είχε κατακτήσει το φώνημα /s/ σε όλες τις θέσεις αλλά σε μορφολογικό. Το παιδί που μελετήσαμε αντιμετώπιζε αρκετές δυσκολίες στην μορφολογία καθώς η ελληνική γλώσσα σε σύγκριση με την αγγλική είναι πιο πλούσια μορφολογικά.

Τέλος, ως προς τον τομέα της σύνταξης κατανοούσε πλήρως την παθητική φωνή όπως έδειξαν τα αποτελέσματα της **Γλωσσικής Κλίμακας Προσχολικής Ηλικίας-3** (Preschool Language Scale-3, PLS-3, UK) και γενικότερα παρήγαγε καλύτερα προτάσεις με κατάφαση παρά άρνηση όπου αδυνατούσε να τις συνδέσει σε αντίθεση με τα όσα υποστήριζε η βιβλιογραφία.

## **ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

- Noma B. Anderson, George H. Shames (2008), “ Εισαγωγή στις διαταραχές επικοινωνίας”, μτφ Ν. Τρίμμη (επιμ.), Εκδόσεις : Πασχαλίδη, (2008)
- Νικολόπουλος Δ. (2008), “ Γλωσσική ανάπτυξη και διαταραχές”, Εκδόσεις : Τόπος
- Elena Blant, Pelagie M. Beeson (2008), “ Η ανθρώπινη επικοινωνία και οι διαταραχές της”, μτφ Η. Παπαθανασίου, Λ. Μανωλόπουλος(επιμ.), Εκδόσεις: Παρισιάνου ΑΕ
- Eleanor Semel & Sue R. Rosner. ( 2003), “ Understanding Williams Syndrome Behavioral Patterns and Interventions”, *Lawrence Erlbaum Associates, Inc*
- Will Eaton & Brandon Sack. ( 2014), “ Williams Syndrome”, *PCPU Newsletter*, Vol XVI No1
- Carolyn B. Mervis PhD & Shelley L. Velleman PhD CC-SLP. ( 2011), “Children with Williams Syndrome: Language, Cognitive and Behavioral Characteristics and their Implications for interventions”, Published: 1/10/2011
- Carolyn B. Mervis PhD & Angela M. Berecca. (2007), “Language and Communicate development in Williams Syndrome”, *Mental retardation and developmental disabilities*, 13 ,3-15, Willey Interscience
- Carolyn B. Mervis PhD. (2009), “ Language and Literacy Development of children with Williams Syndrome”, *Top Language Disorders*, 29, 249-269
- Frances A. Conners, Susan J. Loveall & Eduard C. Merrill. (2011), “ Memory Profiles of Down, Williams and Fragile-x Syndromes : Implications for Reading Development”, *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*.
- Burns Y & Gunn P.(1993), “Down Syndrome-Moving through life”, *London Chapman and Halil*, Downs Syndrome Association, UK.
- Eduard C. Merrill, Regan Lookadoo & Stacy Rilea. ( 2003), “ Memory, Language Comprehension and Mental Retardation”, *International Review of Research in Mental Retardation*, University of Alabama.
- Carolyn B. Mervis, Buron F. Robinson, Mellissa L. Rowe, Angela M. Becerra & Bonita P. Klein-Tasman. ( 2003), “ Language Abilities of Individuals with Williams Syndrome”, *International Review of Research in Mental Retardation*.
- Marille A. Martens, Sarah J. Wilson & David C. Reuters. (2008), “ Research Review “: Williams syndrome: a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype”, *Journal of Child Psychology and Psychiatry*.
- Gosch A., Stading G. & Pankau R., ( 1994),” Linguistic Abilities in Children with Williams-Beuren Syndrome”, *American Journal of Mental Genetics*, 291-296.

Majerus S.,(2004), ‘ ‘ Phonological Processing in Williams Syndrome’ ’ from : S. Bartke & J. Siegmuller (επ. εκδ), *Williams Syndrome Across Languages*, 125-142, Amsterdam/ Philadelphia, John Benjamins Pub.

Penke M. & Krause M.,(2004) ‘ ‘ Regular and Irregular inflectional morphology in German Williams Syndrome’ ’, from : S. Bartke & J. Siegmuller (επ. εκδ), *Williams Syndrome Across Languages*, 245-270, Amsterdam/ Philadelphia, John Benjamins Pub.

Mervis C. & Becerra A. (2007), ‘ ‘Language and Communicative Development in Williams Syndrome’ ’, *Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 13, 3-15

Clahsen H., Temple C., (2003), ‘ ‘Words and Rules in children with Williams Syndrome’ ’, from Levy Y. & Schaeffer J.,(επεκδ), *Language Competence Across Populations*, 323-352, Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates.

Bellugi U., Wang P. & Jernigal T., (1994), ‘ ‘*Williams Syndrome : An Unusual Neurological Profile*’ ’, Chapter for S. Broman & J. Grafman (Eds.), *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implications for Brain Function*. Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates, 1994.

Levine K., (1993), ‘ ‘Information for teachers’ ’, *Williams Syndrome Association National, Newsletter* 10 (4),3-9.

Levine K., (1994), ‘ ‘Educational testing’ ’, *Williams Syndrome Association, Newsletter* 11 (2), 3-5.

Bellugi U., Bihrl A., Jernigan T., Trauner D. & Doherty S., (1990), ‘ ‘ Neuropsychological, neurological and neuroanatomical profile of Williams Syndrome’ ’, *American Journal of Medical Genetics Supplement*6, 115-125.

Rice M., Warren S., Betz S., (2005), ‘ ‘ Language symptoms of developmental language disorders: An overview of autism, Down syndrome, fragile X, specific language impairment, and Williams syndrome’ ’, 7-27, Cambridge University Press 2015

Bellugi U., Mark S., Bihrl A. & Sabo H., (1988), ‘ ‘ *Dissociation between language and cognitive functions in Williams Syndrome*’ ’, from Bishop D. and Mogford K., (επεκδ), *Language development in exceptional circumstances*, 171-198, London.

Rubba J. & Klima E., (1991), ‘ ‘Preposition use in a speaker with Williams Syndrome: Some Cognitive, Grammar Prosonals’ ’, for *Research on Language* 5, 3-12.

Dodd B., (2004), ‘ ‘ Phonological development: A normative study of British English-speaking children’ ’, *Clinical Linguistic & Phonetics*, January 2004.

[www.fragile.org/htm](http://www.fragile.org/htm)

[www.williams-syndrome.org](http://www.williams-syndrome.org)