

VIZUOSPACIJALNE SPOSOBNOSTI DJEVOJČICE S WILLIAMSOVIM SINDROMOM

DIANA ARAPOVIĆ¹, VIŠNJA PRANJIC²

Sindrom Williams (ili Williams – Beuren) sindrom je rijedak neurorazvojni poremećaj karakteriziran medicinskim i kognitivnim razvojnim poteškoćama. Pogađa kognitivno, bihevioralno i motorno područje razvoja.

Ovo je istraživanje provedeno na djevojčici s Williamsovim sindromom, čije su vizuospacijalne sposobnosti ispitivane longitudinalno tijekom 22 mjeseca, u dobi od 9 godina i 3 mjeseca do 11 godina i 1 mjeseca. Smatrali smo da će djevojčica s Williamsovim sindromom imati slabije vizuospacijalne sposobnosti negoli njezini vršnjaci, te da će u finalnom ispitivanju, zbog utjecaja sazrijevanja, postići bolje rezultate. Vizuospcijalne sposobnosti su ispitane sljedećim varijablama: spajanje linija prema zadanom modelu, precrtavanje geometrijskih likova, crtež životinje, prepoznavanje lica. Postoji statistička razlika u vizuospacijalnim sposobnostima između djevojčice s Williamsovim sindromom i djece urednoga razvoja na svim ispitanim varijablama, osim na onoj prepoznavanja lica. I u završnom ispitivanju u dobi od 11 godina i 1 mjeseca djevojčica je, pod utjecajem sazrijevanja, postigla značajno bolje rezultate nego u početnom ispitivanju.

Deskriptori: WILLIAMSOV SINDROM – psihologija, patofiziologija; NEUROPSIHOLOŠKI TESTOVI; VIDNA PERCEPCIJA; PROSTORNA PERCEPCIJA

UVOD

Što je Williamsov sindrom?

Sindrom Williams (ili Williams – Beuren) sindrom je rijedak neurorazvojni poremećaj karakteriziran psihičkim, medicinskim i razvojnim slabostima. Pogađa kognitivno, bihevioralno i motorno područje razvoja. O rijetkosti ovog sindroma govori i pojavnost od 1 : 20 000 (Pater-son, 2000.) do 1 : 25 000 novorođenčadi (Bellugi i Wang and Jernigan, 1994.). Ovaj podatak možemo usporediti s pojavnostima nekih genetskih poremećaja s kojima se najčešće uspoređuju osobe sa Williamsovim sindromom, kao što je X fragilni sindrom 1 : 4 000 za

mušku i 1 : 6 000 za žensku novorođenčad (Scerif i sur., 2004.). Prevalencija poremećaja iz autističnog spektra je 4,5:10.000 (pojavnost u SAD-u je 10:10.000), dok Downov sindrom ima pojavnost od 1 : 700 porođaja (Zergo-llern i sur., 1994.). Broj novorođene djece s Downovim sindromom posljednjih je godina smanjen zbog uspješne prenatalne dijagnostike.

Vizuospacijalne sposobnosti osoba s Williamsovim sindromom

Osobe s Williamsovim sindromom imaju izvršno razvijene socijalne vještine, izvrstan rječnik i memoriju, što se ne može reći za njihove vizuospacijalne vještine (Scerif i sur., 2004., Bellugi, Wang i Jernigan, 1994., Lukacs, 2003., Bellugi i Wang, 1996., Sacks, 1999.). Williamsov sindrom povezan je sa značajnim nedostatkom kratkoročne vizuospacijalne memorije (Gathercole i Alloway, 2006.). Mnogi podatci u literaturi govore o velikim poteškoćama koncepcije pro-

stora, koje postaju očite na zadacima poput crtanja ili slaganja kockica (Scerif i sur., 2004., Landau i Zukowski, 2003., Mervis i sur., 1999., Farran i Jarrold, 2003., Siegmüller i Bartke, 2004., Bellugi i Wang, 1996.).

Vizuospacijalne sposobnosti ove djece slabije su od sposobnosti djece urednoga razvoja, izjednačenoj prema kronološkoj i/ili mentalnoj dobi. (Landau i Zukowski, 2003.). Mnoga djeca s Williamsovim sindromom imaju poteškoća s vizuospacijalnim zadacima i vizuomotorom izvedbom, a rezultati rješavanja zadataka ovog tipa mogu navesti na pogrešan zaključak o njihovoj neverbalnoj inteligenciji. Scerif i sur. (2004.) ispitivali su vizuoselektivnu pozornost (sposobnost orijentiranja na relevantne informacije, ignorirajući irelevantne) u djece s Williamsovim sindromom i djece s X fragilnim sindromom. U djece s X fragilnim sindromom zamijećene su poteškoće u izvršnoj kontroli kao i kod djece s Williamsovim sindromom. Ove poteškoće vjerojatno nastaju zbog atipičnog

¹ Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Borongajaska 83, Zagreb

² Škola za medicinske sestre, Vinogradska cesta 29, Zagreb

Adresa za dopisivanje:

Prof. dr. sc. Diana Arapović, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Borongajaska 83, 10000 Zagreb, e-mail: darapovic@erf.hr

receptivnog procesuiranja. Elektrofiziološki nalazi, kako starije djece tako i odraslih, također pokazuju atipično vizuoperceptualno procesuiranje. Starija djeca i odrasli s X fragilnim sindromom imaju tipičan razvoj, koji se očituje nemogućnošću zanemarivanja ometajućih čimbenika (S c e r i f i s u r., 2004.). Možemo zaključiti kako osobe i s Williamsovim sindromom i X fragilnim sindromom imaju karakteristični atipičan razvoj vizuospacijalnih sposobnosti. Scerifovi nalazi (2004.) govore o više repetitivnih pogrešaka (dodirivanje prije ponovnog pronalaženja cilja iako je on već označen) u hodančadi s X fragilnim sindromom.

Za razliku od njih hodančad s Williamsovim sindromom brka distraktore sa ciljem više od ikoje ispitivane skupine, pogotovu ako su traženi objekti slabije istaknuti. Ovi se nalazi podudaraju s tvrdnjama o suptilnim vizuospacijalnim deficitima u osoba s Williamsovim sindromom. L a n d a u i Z u k o w s k i (2003.) istraživali su vizuospacijalne sposobnosti pomoću crtanja i slaganja kockica. Zapažene su niže vizuospacijalne sposobnosti u odnosu na djecu urednog razvoja iste dobi. Pri kopiranju predmeta od više kockica djeca s Williamsovim sindromom dupliciraju predmet tako da zadovolje formu, dok djeca s Downovim sindromom iste mentalne dobi slažu rubove (L a n d a u i Z a k o w s k i, 2003.).

Crteži djeteta s Williamsovim sindromom su neprepoznatljiviji bez djetetovoga verbalnog objašnjenja (B e l l u g i, W a n g i J e r n i g a n, 1994.). Djeca s Williamsovim sindromom se pri crtanju usredotočuju na dijelove, ali dijelovi crteža mogu biti smješteni na papiru a da nisu povezani u cjelinu (B e l l u g i i W a n g, 1996.).

Vizuospacijalni deficiti javljaju se u ranom razvoju, a poneki perzistiraju i u odrasloj dobi (M e r v i s i s u r., 1999.). Ovi vizuospacijalni deficiti djece s Williamsovim sindromom slični su kao u osoba s oštećenjem desne strane mozga, kad je većina jezičnih funkcija pošteđena, dok su narušene baš vizuospacijalne sposobnosti (T o m p k i n s, 1995.). Međutim, magnetska rezonancija nije potvrdila oštećenja desne strane mozga kod djece s Williamsovim sindromom (B e l l u g i, W a n g i J e r n i g a n, 1994.). U prilog očuvanosti desne hemisfere govori i dobra prozodija osoba s Williamsovim sindromom, koju osobe s oštećenjem desne strane mozga nisu u mogućnosti koristiti (P e l l, 1999.). Dobra sposobnost prepoz-

navanja lica tipična je funkcija desne strane mozga, a osobe s Williamsovim sindromom izvrsne su u takvim vještinama (F i n n, 1991.). Vizuospacijalni deficit u osoba s Williamsovim sindromom neposredno je vezan za funkciju hipokampus (M e y e r - L i n d e n b e r g i s u r., 2005.).

Prema L a n d a u i Z u k o w s k o m (2003.) vizuospacijalne vještine djece s Williamsovim sindromom značajno variraju unutar testova. Prepoznavanje lica je tipično najjača vizuospacijalna vještina djece s Williamsovim sindromom (F a r r a n i J a r r o l d, 2003.). Na zadatcima prepoznavanja lica djeca s Williamsovim sindromom uspješnija su od djece s Downovim sindromom i ne odstupaju značajno od djece urednoga razvoja (B e l l u g i, W a n g i J e r n i g a n, 1994.). Uz prepoznavanje lica, izvrsni su u prepoznavanju ljudskih osjećaja preko facijalne ekspresije. Posebno su uspješni u uočavanju sretnih lica (S a c k s, 1999.).

Osobe s Williamsovim sindromom u mogućnosti su procesuirati vizualne informacije na globalnoj razini. Slabije rezultate imaju na standardnim zadatcima s kockama i zadatcima crtanja. Djeca urednog razvoja u dobi od 4,6 godina crtaju bolje od djece s Williamsovim sindromom u dobi od 9,6 godina (F a r r a n i J a r r o l d, 2003.), ali sa 13,6 godina crtanje im postaje organiziranije i može se usporediti s crtežom djeteta urednog razvoja u dobi od 5,6 godina. S i e g m ü l l e r i B a r t k e (2004.) smatraju da je vizuospacijalni deficit vjerojatno posljedica nižih neverbalnih sposobnosti. B e l l u g i, W a n g i J e r n i g a n (1994.) ističu kako je za specifično vizuospacijalno procesuiranje odgovorna odstupajuća neuralna organizacija.

Razlike globalnog i lokalnog procesuiranja, preko percepcije, pozornosti i konstrukcijskih zadataka, među osobama s genetskim i kognitivnim nedostacima ispitali su P o r t e r i C o l t h e a r t 2006. godine. Ispitana je 31 osoba s Williamsovim sindromom, 15 osoba s Downovim sindromom, 8 osoba s poremećajima iz autističnog spektra i 27 osoba urednoga razvoja. Osobe s Williamsovim sindromom su zadatke precrtavanja često smatrale frustrirajućim. Pojedininim osobama ove skupine bilo je potrebno i 10 minuta kako bi precrtale zadani lik. Rezultati su potvrdili hijerarhijski deficit njihova procesuiranja. Ova klinička skupina bila je statistički značajno slabija u kopiranju

globalnih oblika i imala je više poteškoća integracije u odnosu na ostale skupine ispitanike. Također je uočena njihova heterogenost. Neki od ispitanika s Williamsovim sindromom pokazivali su intaktno globalno procesuiranje, uspijevajući izvrsno precrtati zadani lik. Ova varijabilnost nije uočena u osoba s Downovim sindromom ni u onih s poremećajima iz autističnog spektra.

Osobe s Williamsovim sindromom imaju specifične osobitosti u razvoju mozga, što se može odraziti na lateralizaciju, odnosno na dominantnost desne ili lijeve ruke. C a r l i e r i s u r. (2006.) pratili su dominantnost ruke kod 45 osoba s Downovim sindromom, 34 osobe s Williamsovim sindromom i 81-og djeteta urednog razvoja. Prosječna mentalna dob osoba s genetskim oštećenjem iznosila je 13 godina. Ispitivane su vještine crtanja, bacanja predmeta, držanja reketa, rezanja škaricama, uvođenja konca u iglu, služenja lopatom, dijeljenja karata, upotrebe četkice za zube, udaranja i poklapanja zdjele. Najveća proporcija ljevaka uočena je u skupine osoba s Downovim sindromom, dok je populacija s Williamsovim sindromom pokazivala češću dominantnost lijeve ruke u odnosu na djecu urednog razvoja.

S t r e i n i s u r., (2005.) također su ispitivali dominantnost desne odnosno lijeve ruke u osoba s Williamsovim sindromom. U istraživanju je sudjelovalo 25 ženskih i 25 muških ispitanika u dobi od 5,10 i 38,3 godina. Ispitivane su aktivnosti crtanja, upotrebe četkice za zube, odvtanjanja čepa na boci, bacanja lopte, upotrebe teniskog reketa, škarica, gumice za brisanje i šiljila za olovke. Rezultati govore o značajno većoj prevalenciji dominantnosti lijeve ruke u populaciji osoba s Williamsovim sindromom (26%) u odnosu na zdravu populaciju (10 – 12%). Za zdravu populaciju karakteristična je J krivulja, odnosno najmanji je broj osoba s izrazitom dominantnošću lijeve ruke i ambideksterata (veći broj u djetinjstvu), a s godinama najviše osoba ima izrazitu dominantnost desne ruke. Ovako veliki broj osoba s dominantnošću lijeve ruke vjerojatno je posljedica sporijeg sazrijevanja osoba s Williamsovim sindromom. U prilog ovoj tezi govori podatak o najvećoj učestalosti ove dominantnosti baš u najmlađih ispitanika između pet i 15 godina. Također, dominantnost lijeve ruke češće je zabilježena u dječaka negoli u djevojčica, što se opet povezuje sa sporijim sazrijevanjem dječaka. U žena iz-

među 16 i 38 godina dominantnost lijeve ruke javlja se u 10% slučajeva, što odgovara općoj populaciji. Loše vizuospacijalne sposobnosti kao i ovi nalazi vjerojatno su posljedica neobične anatomije mozga, ali zasigurno nisu posljedica oštećenja desne strane mozga. Loše vizuospacijalne sposobnosti osoba s Williamsovim sindromom sa smanjenim okcipitalnim korteksom (Gothelf i sur., 2005.). Castelo-Branco i sur., (2007.) zabilježili su abnormalne karakteristike retine osoba s Williamsovim sindromom. Otkrili su da postoji redukcija ganglionskih stanica vlakana retinalnog živca, što se može povezati sa slabijim vizuospacijalnim mogućnostima osoba s Williamsovim sindromom.

CILJ ISTRAŽIVANJA

Cilj ovog istraživanja je bio utvrditi koliko su razvijene vizuospacijalne sposobnosti djevojčice s Williamsovim sindromom u odnosu na vršnjake, te kako će na vizuospacijalne sposobnosti utjecati sazrijevanje.

HIPOTEZE

H1.- Djevojčica će postići slabije rezultate na zadatcima za ispitivanje vizuospacijalnih sposobnosti negoli njezini vršnjaci.

H2.- Djevojčica će imati bolje rezultate u finalnom negoli u inicijalnom ispitivanju, jer će sazrijevanje, tijekom 22 mjeseca, koliko je trajalo longitudinalno istraživanje, pozitivno utjecati na razvoj vizuospacijalnih sposobnosti.

METODE RADA

Uzorak

Uzorak je činila djevojčica s Williamsovim sindromom čije smo jezične i vizuospacijalne sposobnosti željeli ispitati. Djevojčica je rođena u 40. tjednu trudnoće 2. lipnja 1996. godine. To je bila prva majčina trudnoća i protekla je uredno. Majka je djevojčicu dobila u dobi od 42 godine, dok je ocu bilo 29 godina. Nakon rođenja djevojčica je bila teška 2560 g i duga 45 cm. Ocjene prema Apgaru bile su 10 nakon prve minute poslije rođenja i 10 pet minuta nakon njega. Pedijatar je prvi uočio neobičnosti djevojčice te je uputio na genetičko savjetovanje. U Kliničkom bolničkom centru Zagreb 6. svibnja 1999. učinjena je FISH analiza

periferni krvi (pomoću DNA metode specifične za Williamsov sindrom). Metoda je osjetljiva i brza, a kultura stanica nije potrebna (Barišić i Marušić Della Marina, 2007.). Utvrđen je normalni ženski kariotip i mikroleucija na 7. kromosomu (regija 7q11.2 ELN). U ispitanim stanicama prisutan je signal na jednom od kromosoma 7, te je ovim ispitivanjem dokazana delecija lokusa i postavljena dijagnoza: Williamsov sindrom. Ponovljena FISH analiza 25. svibnja 2004. u Klinici za dječje bolesti potvrdila je prvotnu dijagnozu. Istraživanje je provedeno u skladu s etičkim standardima Helsinške deklaracije iz 1975. godine i odvijalo se uz pristanak i prisutnost roditelja u njihovom domu.

Varijable

Ispitni materijal /zadatci/ pomoću kojega smo obavili ispitivanje konstruiran je za ovo istraživanje, jer je to prvo istraživanje vizuospacijalnih sposobnosti djeteta s Williamsovim sindromom u Hrvatskoj.

Spajanje linija prema zadanom modelu

Zadatak je ovoga ispitnog materijala da ispitanica kopira linije koje su spojene točkama. Svako polje sastoji se od devet točaka (tri reda sa tri točke) i sadrži predložak. Ispitanici se daje prazno polje s obilježenim točkama. Zadaci počinju onim najlakšim, kopiranjem linije koje spajaju dvije točke, dok su najsloženije linije spojene sa šest točaka. Ispitni materijal sadrži ukupno 25 zadataka i ispitanica ih rješava tri puta zaredom. U prvom ispitivanju sve zadane točke su crne, u drugom se izmjenjuju crne i bijele točke, a u zadnjem su točke žute, plave i crvene. Analizom se utvrđuje koliko boje točaka igraju ulogu u uspješnosti rješavanja zadataka. Ako se ispitanica umori, potrebno je učiniti stanku i potom nastaviti ispitivanje. Vrijeme za rješavanje ovog zadatka nije ograničeno.

Precrtavanje geometrijskih likova

Ispitni materijal se sastoji od 35 zadataka koje čine različiti likovi. Ispitanici je zadan geometrijski lik čiji su dijelovi različitih boja ili su sastavljeni od različitih linija. Zadatak je ispitanice bio da precrtaju zadane likove. Ako su likovi bili obojeni, trebali su biti pravilno obojeni. Nema vremenskog ograničenja za rješavanje ovog zadatka.

Crtež životinje

Ovim zadatkom može se dobiti uvid u razliku između vizuospacijalnih i verbalnih sposobnosti. Zadatak je ispitanice nacrtati životinju prema vlastitom izboru i verbalno opisati njezine karakteristike. Nije bilo vremenskog ograničenja za rješavanje zadatka.

Prepoznavanje lica

Ispitni materijal je činilo 100 fotografija djevojaka i mladića u dobi od oko 18 godina. Na papiru formata A3 bilo je poravnato 20 fotografija (4x5 cm). Ispitanici je pokazivana svaka fotografija pojedinačno u trajanju od 10 sekunda. Nakon toga ispitanica je na predlošku od 20 fotografija morala pronaći onu zadanu.

Način provođenja ispitivanja

Djevojčica je praćena longitudinalnim ispitivanjem jezičnih i vizuospacijalnih sposobnosti tijekom vremenskog razdoblja od 22 mjeseca, i to od 9,10 godine do 11,1 godina. Zadaci vizuospacijalnih sposobnosti ispitivani su u tri vremenske točke; u dobi od 9,10, 10,5 i 11,1 godine. Sva ispitivanja provedena su u sredini poznaoj djevojčici, u okruženju njenog doma, radi smanjenja straha od nepoznate osobe i uspješnije suradnje ispitanika i ispitivača. Iako nije bilo vremenskog ograničenja za rješavanje zadataka, nakon 30 minuta učinjena je stanka zbog brzog opadanja koncentracije i distraktibilne pozornosti djevojčice. Djevojčica je ispitivana jedan do dva puta na tjedan. Svako ispitivanje pojedinačno je trajalo prosječno 60 minuta. Sva ispitivanja snimana su za potrebe daljnje detaljne analize. Snimanje je obavljeno Sony M diktafonom – 470 microcassette – corder na mikrokasete Sony MC – 60.

Metode obrade podataka

Podatci su obrađeni INDIFF metodom (Momić i Karman, 1982.) za obradu podataka dobivenima na jednoj ispitanici.

REZULTATI RADA I RASPRAVA

Vizuospacijalne sposobnosti djevojčice s Williamsovim sindromom ispitali smo zdatcima spajanja linija, zadatcima precrtavanja geometrijskih oblika, zadatcima prepoznavanja lica i crtežom odabrane životinje.

Tablica 1. Značajnost komponente promjene ispitanih varijabli
Table 1. The significance of components of changes of examined variables

komponenta/ component	lambda	F	DF1	DF2	p
1.	2,93	4,25	20	60	0,001

Komponenta promjene statistički je značajna (tablica 1). Statističku značajnost dosegle su i varijable prepoznavanje lica i uspješno spojene linije crnim i bije-

lim točkama (tablica 1b). S komponentom promjene najviše korelira varijabla uspješno spojene linije crnim točkama, 91%. Ista varijabla ima najveći komunalitet s komponentom promjene, pa je i najviše definira. Grafikon 1 prikazuje promjenu rezultata tijekom ispitivanja. Možemo uočiti uzlaznu liniju komponente promjene. Povećanjem kronološke dobi ispitanica je postajala uspješnija pri rješavanju spacijalnih zadataka.

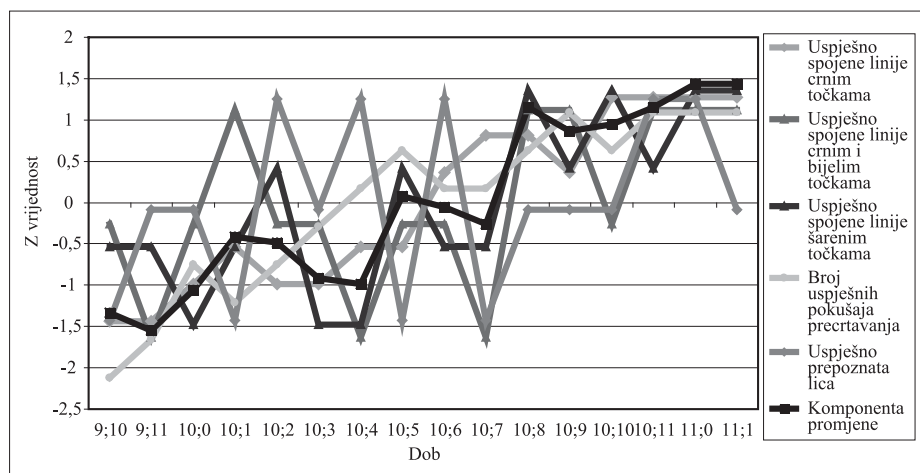
Spajanje linija prema zadanom modelu

Zadaci spajanja linija sadrže tri vrste zadataka. U jednom zadatku sve točke

preko kojih treba spojiti linije su crne, u drugom su crne i bijele, dok su u trećem plave, žute i crvene. U svakom redu, uzdužno i poprijeko, zadane su tri točke. Željeli smo utvrditi koliko boja točaka može poboljšati rješavanje ovih zadataka. Analizom rezultata zaključili smo kako je ispitanica uspješno precrtala likove pomoću crnih točaka u 67% slučajeva, crnih i bijelih točaka od 80% i plavih, žutih i crvenih od 77%. Najuspješniji je zadatak bio sa crnim i bijelim točkama. Crne točke su manje informativne, dok previše boja odvlači pozornost od zadatka. Međutim, povećanjem kronološke dobi došlo je do znatnijeg porasta uspješnosti samo testa sa crnim točkama. Početnim ispitivanjem testa sa crnim točkama djevojčica ga je riješila 56%, a završnim 80%. Uspješnost početnog rješavanja testa crnim i bijelim točkama u početnom ispitivanju iznosila je 80%, a u završnom 84%. Uspješnost

Tablica 1a. Komponenta promjene
Table 1a. Components of change

Varijabla/ Variable	Korelacija s komponentom promjene/ Correlation with compo- nent of change	Komunaliteti komponente promjene/ Communality of component of change
Uspješno spojene linije crnim točkama/ Success in linking up black dots	0,91	0,84
Uspješno spojene linije crnim i bijelim točkama/ Success in linking black and white dots	0,72	0,52
Uspješno spojene linije šarenim točkama/ Success in linking coloured dots	0,86	0,73
Broj uspješnih pokušaja precrtavanja/ Number of successful attempts at tracing	0,86	0,75
Uspješno prepoznata lica/ Recognition of faces	0,37	0,14



Variable/Variables:

1. Uspješno spojene linije crnim točkama/ Successful joining black dots
2. Uspješno spojene linije crnim i bijelim točkama/Successful joining black and white dots
3. Uspješno spojene linije šarenim točkama/Successful joining coloured dots
4. Broj uspješnih pokušaja precrtavanja/Successful attempts at tracing
5. Uspješno prepoznata lica/Recognition of faces

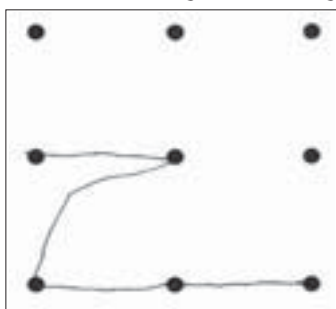
Grafikon 1. Grafički prikaz rezultata na zadacima spajanja točaka linijama, zadacima precrtavanja geometrijskih oblika i zadacima prepoznavanja lica

Graph 1. Results of task of joining dots, Tasks of tracing geometric shapes and Recognition of faces

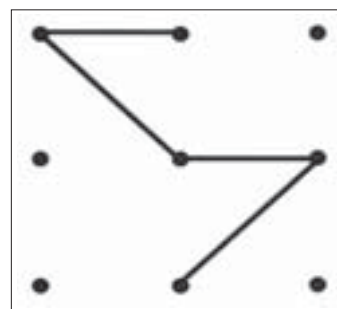
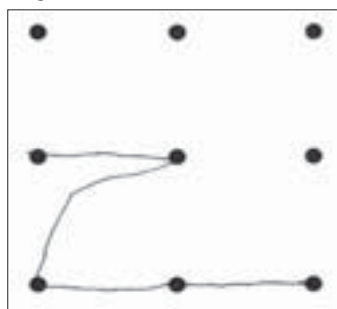
Tablica 1b. Osnovni podatci o varijablama
Table 1b. Basic data on variables

Varijabla/ Variable	Aritmetička sredina/ Arithmetic mean	Aritmetička sredina razlika/ Arithmetic mean difference	Standardna devijacija/ Standard deviation	Standardne pogreške razlike/ Standard deviation difference	Minimalni rezultati varijabli/ Minimum results variables	Maksimalni rezultati varijabli/ Maximum results variables	t - test	p
1.	17,19	0,40	2,21	0,24	14,00	20,00	1,70	0,428
2.	20,19	0,07	0,73	0,25	19,00	21,00	0,27	0,011
3.	19,56	0,13	1,06	0,31	18,00	21,00	0,43	0,224
4.	21,63	0,47	2,18	0,24	17,00	24,00	1,97	0,375
5.	98,06	0,07	0,75	0,33	97,00	99,00	0,20	0,001

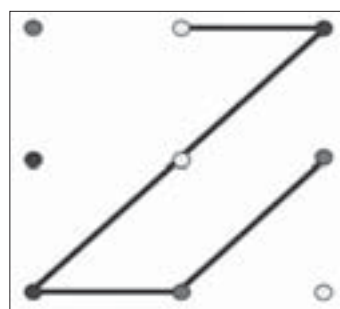
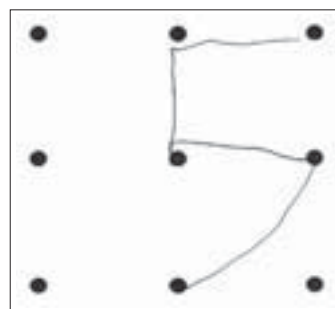
kronološka dob 9,10 godina/chronological age 9,10



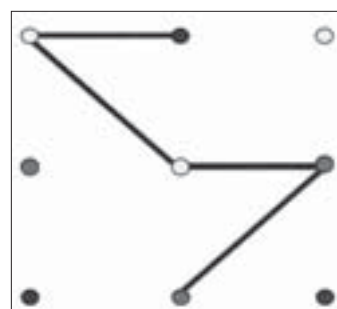
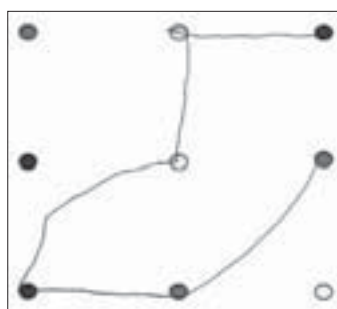
slika 1.



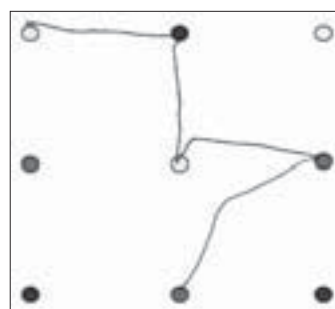
slika 2.



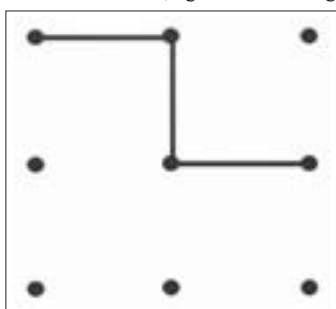
slika 3.



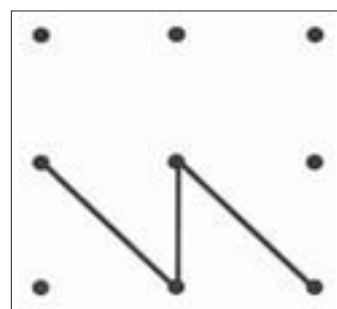
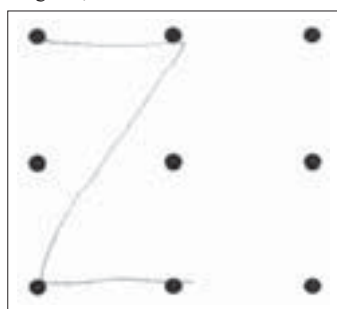
slika 4.



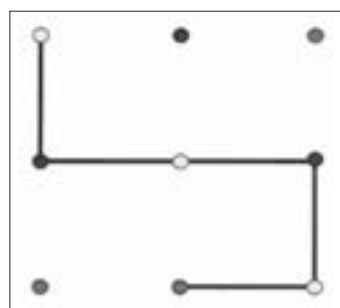
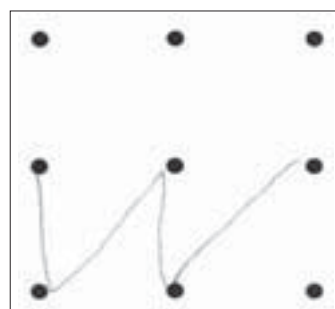
kronološka dob 10,6 godina/chronological age 10,6



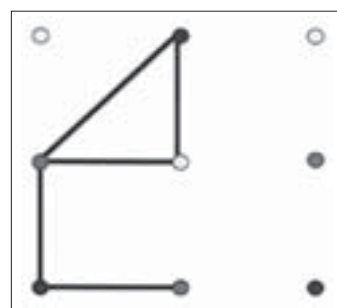
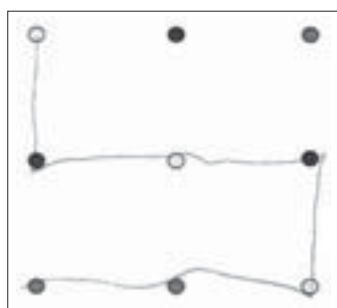
slika 5.



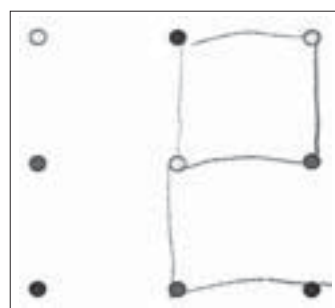
slika 6.



slika 7.



slika 8.



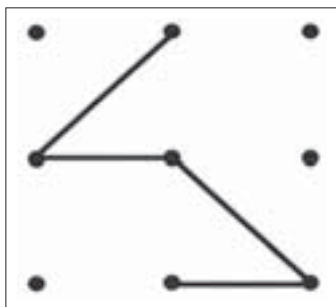
šarenih točaka kretala se od 76% do 84%. Iznosimo tek neke pogreške koje je djevojčica činila prilikom rješavanja ovih zadataka (slika 1 i 2). Promatrajući kopirane likove možemo zamijetiti niz pogrešaka koje svjedoče o vizuospacijalnim poteškoćama ispitane djevojčice. Često su prisutni problemi određivanja smjera linije (slike 1 i 2). Čak i kad bi pravilno odabra-

la smjer koji bi linija morala pratiti, prisutni su problemi u samom spajanju zadanih točaka. Ove poteškoće zorno nam prikazuje slika 9 gdje je lik zaista precrtan prema zadanim točkama, ali ne sliči na zadani lik. Također su bila prisutna zrcalna precrtavanja (slike 3 i 4) tipična za dječju urednog razvoja prije polaska u školu (slike 5, 6, 7 i 8).

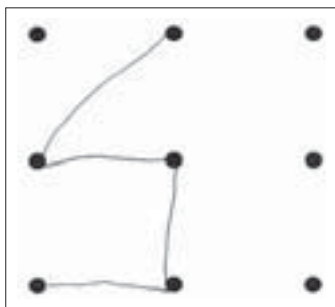
Možemo uočiti kako i dalje perzistiraju pogreške iz mlađe dobi. Broj pogrešaka u odnosu na početno ispitivanje smanjen je sa 40 na 33% (slike 9, 10, 11 i 12).

Pogreške koje je ispitanica činila pri rješavanju ovih zadataka prisutne su do završnog ispitivanja u dobi od 11,1 godina. Podatci o zrcalnom precrtavanju likova su nam dragocjeni jer mogu upućivati

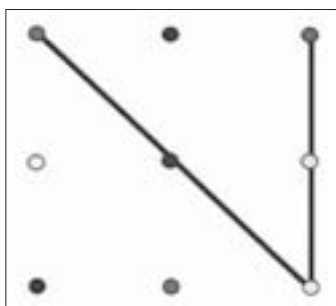
kronološka dob 11,1 godina/chronological age 11,1



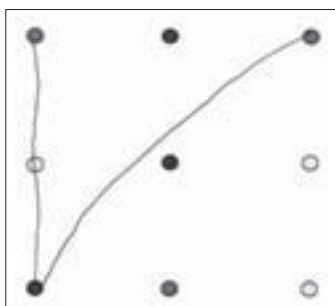
slika 9.



slika 10.



slika 11.



slika 12.

na probleme pri pisanju. Ispitanica zaista ima poteškoća s pisanjem i majka navodi kako je učiteljica neprestano upozorava na neurednost pri pisanju. L e n h o f f i s u r. (1997.) povezuju vizuospacijalni deficit osoba s Williamsovim sindromom delecijom 7. kromosoma koji uključuje gen LIM kinazu 1. Ovaj je gen inače aktivan u mozgu, pa njegov gubitak može djelovati na razvoj mozga.

Uočljiv je kontrast između relativno dobrih verbalnih sposobnosti osoba s Wil-

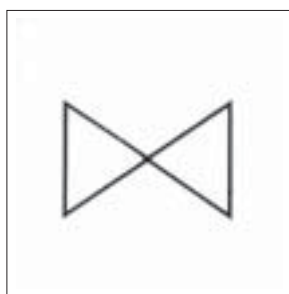
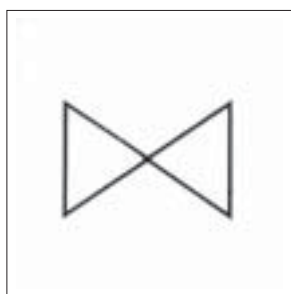
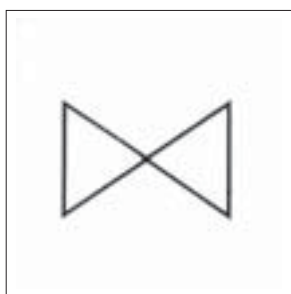
liamsovim sindromom i loših vizuospacijalnih sposobnosti poput crtanja i precrtavanja. Zanimljivu usporedbu vizuospacijalnih vještina osoba s Williamsovim i Downovim sindromom iznose L e n h o f f i s u r. (1997.). Autori smatraju kako su razlike posljedica različite mozgovne anatomije. Ovu tvrdnju podupiru opisom nedostataka u ovih osoba. Osobe s Williamsovim sindromom imaju vizuospacijalne poteškoće poput osoba s moždanim udarom desne hemisfere, pa se usmjera-

vaju na pojedine detalje, zanemarujući cjelinu.

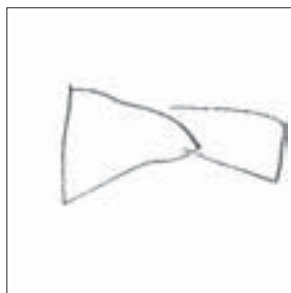
Precrtavanje geometrijskih likova

Cox (2000. prema Lukiću i Plosniću, 2006.) daje opis razvoja dječjeg precrtavanja: Mlađa djeca razlikuju se od starije samo u shvaćanju objekata otvorenima ili zatvorenima. Krug, kvadrat i romb mlađoj su djeci identični po tome što su svi zatvoreni. Budući da je najlakše nacrtati krug, mala se djeca njime služe za prikaz svih zatvorenih oblika. Precrtavanje geometrijskih likova vrlo je složeno. Cox ističe kako dijete, čak i kad shvati da treba reproducirati crtež onako kako je prikazan, mora donijeti niz odluka tijekom planiranja crteža: mora razdvojiti lik na sastavne dijelove, odlučiti gdje početi i kojim smjerom krenuti, kako bi se dobio dobar prostorni raspored. Teže je precrtati oblike koji sadrže kose linije. Pri crtanju kvadrata mogu pomoći vertikalni i horizontalni rubovi papira. Pri crtanju romba oblik papira ne pomaže, pa je i njegovo crtanje otežano.

Rezultati precrtavanja pružaju nam uvid u vizuokonstruktivne sposobnosti ispitane djevojčice. Na zadacima precrtavanja geometrijskih likova naša ispitanica je postigla rezultate u rasponu od 49% do 69% uspjehnosti. Porastom kronološke dobi izvedbe djevojčice su postale us-



9,10



10,5



11,0

Slika 13.

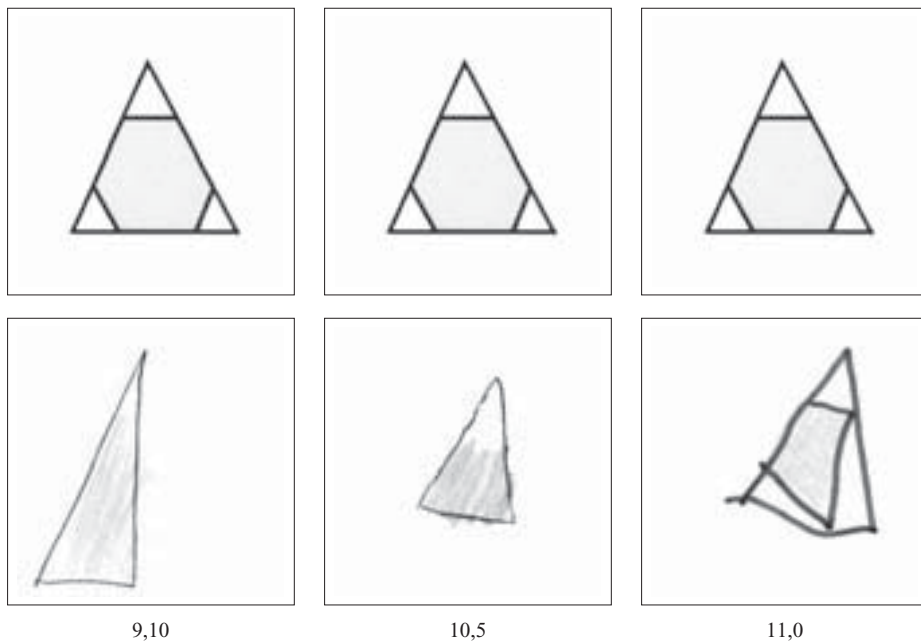
pješnije, ali nedostatan za njenu dob. Prikaz nekih pogrešno precrtanih likova (slike 14 i 15).

Zadatak s kojim je ispitanica imala poteškoća bio je precrtati tri pravca koji se presijecaju u istoj točki (slika 15).

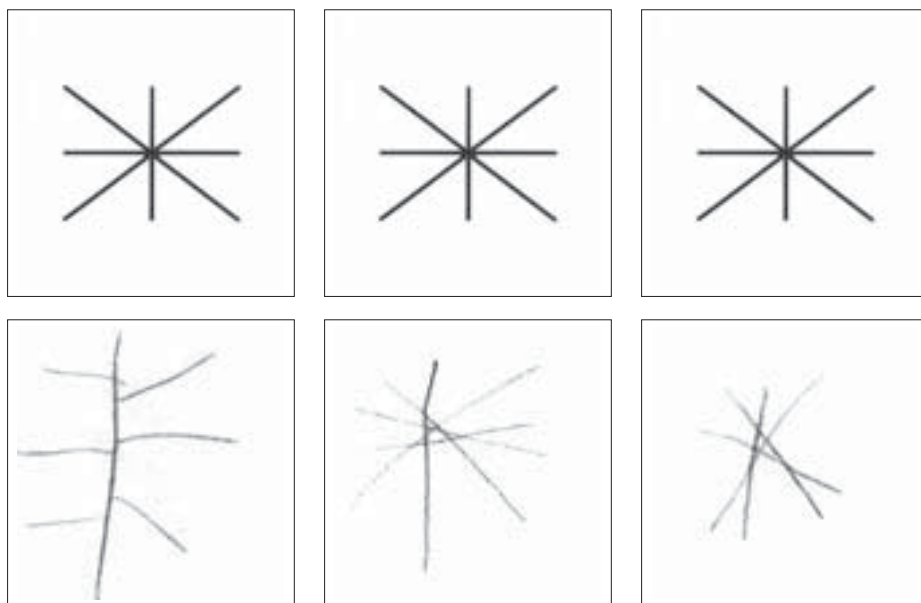
Prilikom precrtavanja slova, koja su sastavljena od nekih manjih oblika, uočava se, specifično za Williamsov sindromom, usmjeravanje na detalje (slika 16). Izvedbe porastom dobi postaju zrelije i počinju zadovoljavati formu. Odrastanjem je vidljivo poboljšanje vizuospacijalnih sposobnosti ispitanice djevojčice.

Tezu o slabijim vizuospacijalnim mogućnostima djece s Williamsovim sindromom potvrđuje jednostavan zadatak kopiranja uzorka kocaka (Sacks, 1999.). Djevojčica s Williamsovim sindromom, u dobi od osam godina, morala je napraviti križ od 8 pravokutnika. Ovaj zadatak koji petogodišnjaci rješavaju bez problema, djevojčici s Williamsovim sindromom činio nepremostive poteškoće. Djevojčica je nakon uzastopno neuspješnog pokušavanja umjesto križa složila slovo T, uopće ne uviđajući svoju pogrešku. Svojestveno za sindrom Williams, ova je djevojčica imala problema sa shvaćanjem pojmova i konceptualizacijom.

Georgopoulos i sur. (2004.) procjenjivali su sposobnost kopiranja 10-ero djece s Williamsovim sindromom u dobi između 6 i 14 godina i 10-ero djece urednog razvoja između 3 i 6 godina izjednačene mentalne dobi. Zadano je šest likova koje je trebalo precrtati. Zadatak je sadržavao otvorene i zatvorene geometrijske likove, presječne linije i oblike koje su sačinjavali manji oblici poput krugova. Rezultati govore o gotovo jednakoj uspješnosti objiju skupina ispitanika na jednostavnim likovima. Povećanjem složenosti zadatka djeca s Williamsovim sindromom postajala su sve neuspješnija. Posebno im je bio težak zadatak precrtavanja geometrijskog lika sačinjenog od manjih likova. Uočena je značajna ovisnost izvedbe zadatka o kronološkoj dobi u obje skupine ispitanika, ali ipak značajnije kod djece s Williamsovim sindromom. Ovi nalazi pokazuju kako su načela kopiranja slični i da je u djece s Williamsovim sindromom prisutan razvojni, a ne devijacijski poremećaj. Iako se trude, njihovi crteži su bili neprepoznatljivi. Bellugi i sur. (2000.) uspoređivali su spacijalne sposobnosti (prostorne odnose) adolescenata i odraslih osoba s Williamsovim sindromom s dje-



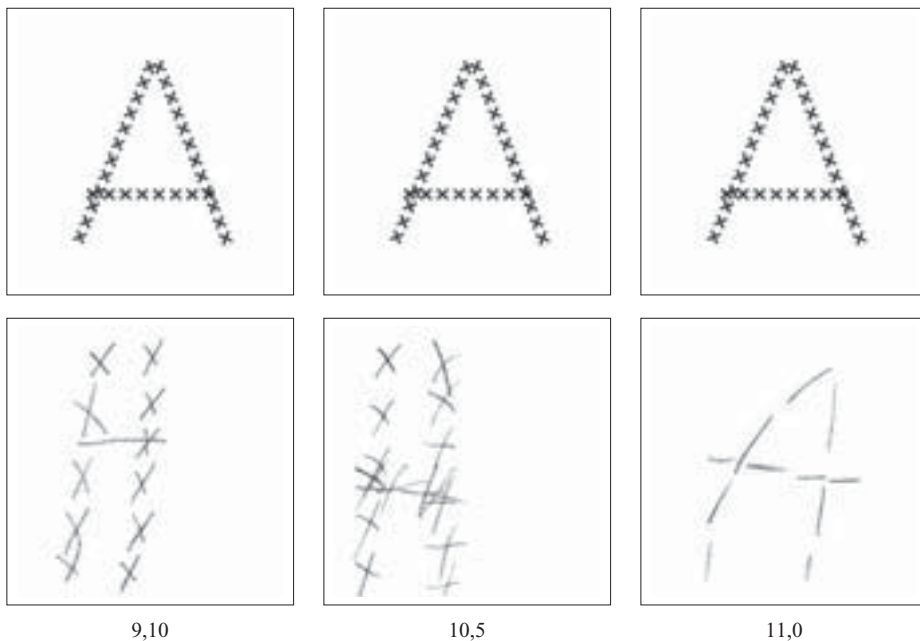
Slika 14.



Slika 15.

com urednog razvoja prosječne dobi od 11 godina. Značajno više pogrešaka imale su osobe s Williamsovim sindromom (11%) u odnosu na djecu urednog razvoja (0%). Na zadatku opisivanja prostornog položaja obojenog objekta u odnosu na onaj neobojeni potvrđene su slabije spacijalne vještine osoba s Williamsovim sindromom. Landau i Zukowski (2003.) uspoređivali su spacijalne vještine dvanaestero djece s Williamsovim sindromom (prosječne dobi 9 godina i šest mjeseci), djece urednog razvoja izjednačene po mentalnoj dobi (prosječne dobi pet godina) i studenata. Ispitanicima

je prikazano 80 videoisječaka prostornih odnosa i događaja koje je trebalo opisati. Sve tri skupine služile su se istim glagolima i slično opisivale događaje. Međutim, djeca s Williamsovim sindromom izostavljaju dio opisa (npr. umjesto *Kutija je pala sa zida*, opisuju sa *Kutija je pala*). Landau i Zukowski zaključuju kako su djeca s Williamsovim sindromom sposobna opisati spacijalne događaje, uključujući semantičko sintaktičke odnose između spacijalne reprezentacije događaja i jezične strukture. Smatraju kako su poteškoće pri opisivanju dio problema spacijalne memorije osoba s Williams-

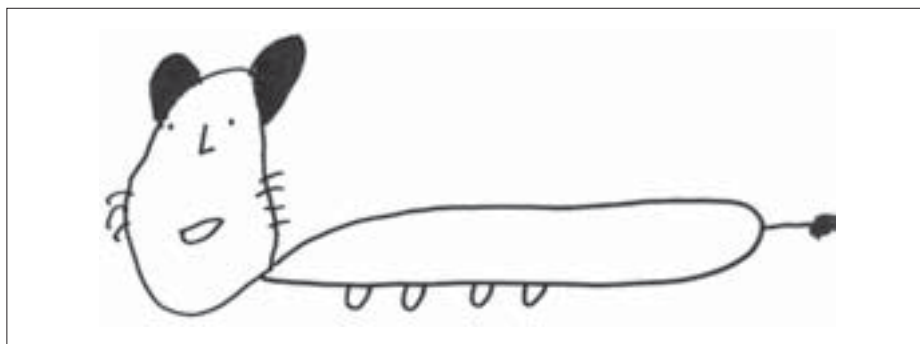


Slika 16.

vim sindromom, koja je značajno slabija od verbalne memorije.

Mervis i Becerra (2007.) uspoređivali su rezultate djece s Williamsovim sindromom od pet do sedam godina, na testovima PPVT i *Test of Relational*

Concepts koji opisuje pet relacija: vremenska (prije – poslije), kvantitativna (više–manje), dimenzionalna (duže–kraće), spacijalna (ispod – iznad) i ostalo (isto–različito). Svi ispitanici postigli su značajnije slabije rezultate na testu relacija.



Slika 17. Crtež mačke ; kronološka dob 9,10 godina
Figure 17. Drawing of a cat, chronological age 9.10



Slika 18. Crtež mačke; kronološka dob 11,1 godina
Figure 18. Drawing of a cat, Chronological age 11.1

Crtež životinje

Dječji crteži su najbolji način na koji se dijete može izraziti i sve se više smatraju odrazom njihova emocionalnog života i osobnosti. Djeca urednog razvoja počinju *črčkati* između druge do treće godine, sa četiri godine počinju se pojavljivati odvojene linije koje daju podlogu da se prijeđe na stadij crtanja oblika koji prikazuju ono što između pete i šeste godine vide oko sebe, da bi u dobi od sedme do 11. godine rasla njihova sposobnost da realistično ilustriraju objekte i likove te otkriju dubinu, pokret i boju kakvu nalazimo u prirodi (Lukić i Plosnić, 2006.) (slika 17).

Procjenjujući crtež djevojčice, možemo uočiti kako on zaostaje za kronološkom dobi ispitanice, ali je prepoznatljiv. No napredak na crtežima se ne opaža. Djevojčica pri crtanju zadovoljava formu i nije usmjerena samo na detalje crteža. Svi dijelovi crteža nalaze se na odgovarajućem mjestu, ali se ne opaža dubina. Proporcije crteža također su neodgovarajuće. Glava je mnogo veća od tijela. Jedina vidljiva promjena uočava se pri crtanju ušiju. Karakteristične šiljate uši mačke možemo zamijetiti tek u dobi od 11,1 godina. Bez obzira na opisani detalj, crtež u ovoj dobi čak je lošiji od crteža u mlađoj dobi (slika 18).

Kako bi se lakše uočile nedostatnosti crteža ispitanice djevojčice, prilažemo crtež mačke dječaka od 6,2 godina. Na crtežu se lako može razabrati koja je to životinja (slika 19).

Bertrand, Mervis i Eisenberg (1997.) daju prikaz istraživanja



Slika 19. Crtež mačke; dječak Vilim kronološke dobi od 6 godina
Figure 19. Drawing of a cat, the boy Vilim, chronological age 6 years

razvoja vizuomotorne integracije u djece s Williamsovim sindromom između 9 i 10 godina. Kontrolne skupine činila su djeca urednog razvoja, jedna izjednačena po kronološkoj, a druga po mentalnoj dobi. Zadatak je bio nacrtati, a zatim precrtati cvijet, kuću i slona. Rezultati su, kao što se i očekivalo, pokazali da su crteži djece s Williamsovim sindromom značajno manje prepoznatljivi u odnosu na ostale ispitanike. Nedostaci uočeni na crtežima djece s Williamsovim sindromom bili su prisutni i kod mlađe djece urednog razvoja.

Promatrajući crteže bicikla djece s Williamsovim i djece s Downovim sindromom vidljive su očite razlike (Finn, 1991.). Crtež djece s Downovim sindromom izgleda nezgrapno, ali prepoznatljiv. No na crtežima djece s Williamsovim sindromom raspoznaju se kotači, pedale, lanci, ali se dijelovi ne dodiruju. Svi dijelovi su nacrtani, ali nisu u međusobnom odnosu.

Nakamura i sur. (2002.) ispitali su vizuospacijalne sposobnosti trinaestogodišnjeg dječaka s Williamsovim sindromom. Dječakov je zadatak bio nacrtati cvijet u loncu i kuću s vratima i prozorima. Dječak je nacrtao cvijet, ali izvan posude za cvijeće, dok su na crtežu kuće prozori bili smješteni na kući, ali su vrata bila nacrtana izvan nje. Ovakvo crtanje objekata karakteristično je za djecu s Williamsovim sindromom.

Prepoznavanje lica

Vještina prepoznavanja lica zasigurno je najrazvijenija vizuospacijalna sposobnost ispitane djevojčice s Williamsovim sindromom. Uspješnost testa kretala se između 97% i 99%. Lica koja ispitanica nije prepoznala uvijek su prikazivana na kraju ispitivanja kad su se počeli javljati znakovi umora ili zasićenja samim zadatkom. Zadatci su sastavljeni tako da je djevojčica gledala fotografiju osobe, a zatim ju je trebala prepoznati među 19 distraktora, odnosno drugih osoba. Nameće se zaključak kako je zadatak djevojčici očito bio prelagan, ali visoki postotak uspješnosti ne možemo potpuno zanemariti. Iako su ove sposobnosti ispitane djevojčice naoko intaktne, podatci iz literature govore drukčije:

Karmiloff-Smith (2007.) opisuje kako rani deficit određenog dijela mozga može imati suptilne posljedice na drugi dio mozga u razvoju zbog genetskih promjena. Atipična epigeneza poput Wil-

liamsovog sindroma često je povezana s nedostatkom specijaliziranih i lokaliziranih moždanih funkcija tijekom razvoja. Djeca se ne rađaju s decidiranim modulom za procesuiranje lica. Ove funkcije se progresivno javljaju uz iskustvo i moždanu specijalizaciju. Procesuiranje lica kod djece urednog razvoja u ranom djetinjstvu izaziva aktivaciju širom korteksa u obje hemisfere. Nakon šestog mjeseca života ove se funkcije postupno premještaju u desnu hemisferu. No u djece s Williamsovim sindromom Karmiloff-Smith i sur. (2004.) nisu zabilježili razliku elektrofizioloških odgovora među hemisferama, odnosno dominacija desne hemisfere pri procesuiranju lica nije prisutna u djece s Williamsovim sindromom. Potkraj prve godine života lokalizacija procesuiranja lica u mozgu djeteta urednog razvoja približava se lokalizaciji u odraslih. Ova progresivna specijalizacija funkcija omogućena je postupnim propadanjem nerelevantnih veza u djetetovu mozgu. Rafiniranje nepotrebnih veza nastavlja se tijekom cijelog djetinjstva i razdoblja rane adolescencije. Nedostatak specijalizacije i lokalizacije procesuiranja lica u osoba s Williamsovim sindromom, bez obzira na svakodnevno iskustvo s licima, upućuje na kasniju pojavu ovog modula. Ipak, na standardiziranim testovima koji mjere ove sposobnosti većina djece s Williamsovim sindromom postiže rezultate unutar granica normale (Karmiloff-Smith, 2007.; Bellugi, Wang i Jernigan, 1994.).

Plesa-Skwerer i sur. (2005.) ispitali su sposobnosti prepoznavanja lica 47 osoba s Williamsovim sindromom, 49 osoba s intelektualnim poteškoćama ili poteškoćama učenja i 58 osoba urednog razvoja. Svi su ispitanici imali između 12;8 i 32;3 godina. Prikazana lica odavala su sreću, tugu, ljutnju i strah. Osobe urednog razvoja bile su uspješnije od ostalih dviju skupina pri određivanju negativnih emocija, ali ne i u prepoznavanju sretnih lica u kojem su sve skupine postigle iste rezultate. Obje skupine s poteškoćama uspješnije su prepoznavale tužna lica nego ona ljutita i prestrašena, za razliku od osoba urednog razvoja koje su sve negativne emocije prepoznavale podjednako.

Tager-Flusberg i sur. (2003.) također su ispitali sposobnost prepoznavanja lica u 47-ero adolescenata i odraslih osoba s Williamsovim sindromom (12 do 36 godina), uspoređujući ih sa 39-ero ispitanika urednog razvoja (12 do 37 godina). Ispitni materijal dobiven je

preradom digitalne fotografije lica školske djece neutralne ekspresije. Obradena fotografija sadržavala je glavne crte lica jednog djeteta, oči drugog, nos trećeg i usta četvrtoga. Istraživanjem se željelo utvrditi procesuiraju li lica osobe s Williamsovim sindromom holistički, služeći se istim mehanizmima kao i osobe urednog razvoja. Nalazi su bili oprečni prijašnjim istraživanjima i pokazali su kako osobe s Williamsovim sindromom lica procesuiraju normalno.

VERIFIKACIJA HIPOTEZA

Temeljem rezultata dobivenih našim istraživanjem vizuospacijalnih sposobnosti djevojčice s Williamsovim sindromom hipotezu H1 koja je glasila:

H1. Djevojčica će postići slabije rezultate na zadatcima za ispitivanje vizuospacijalnih sposobnosti negoli njezini vršnjaci, ne možemo u cijelosti prihvatiti, jer je djevojčica pokazala veliku uspješnost na varijabli prepoznavanje lica.

Hipotezu H2 koja glasi:

H2. Djevojčica će imati bolje rezultate u finalnom negoli u inicijalnom ispitivanju, jer će sazrijevanje, tijekom 22 mjeseca, koliko je trajalo longitudinalno istraživanje, pozitivno utjecati na razvoj vizuospacijalnih sposobnosti, možemo u cijelosti prihvatiti, jer su rezultati bili bolji u finalnom ispitivanju.

ZAKLJUČAK

Dobro poznavanje jakih i slabih strana djece s Williamsovim sindromom nužno je zbog poboljšanja njihove kakvoće života. Vizuospacijalne sposobnosti, temeljem podataka iz literature i našeg istraživanja, pripadaju najslabijim sposobnostima djece s Williamsovim sindromom i koče njihov školski uspjeh. U ovom smo istraživanju primijenili zadatke: spajanje linija prema zadanom modelu, precrtavanje geometrijskih likova, crtež životinje i prepoznavanje lica. Na svim je zadatcima djevojčica imala slabije rezultate nego njezini vršnjaci podjednake dobi, osim na onom prepoznavanje lica.

Vizuospacijalne sposobnosti ispitane djevojčice poboljšavaju se povećanjem kronološke dobi, ali ne dosežu razinu djece urednog razvoja. Temeljem našeg, ali i sličnih istraživanja provedenih u inozemstvu, željeli bismo predložiti neke smjernice za rad s djecom s Williamsovim sindromom, kako bismo smanjili njihov školski neuspjeh. Djecu, prije svega treba

smjestiti u prvu klupu, po mogućnosti uz mirnu djecu. Ispitivanje treba provoditi usmeno i uvijek valja provjeriti je li dijete razumjelo pitanje. Radi usmjeravanja pozornosti potrebno je fleksibilno rasporediti vrijeme provedeno u radu sa čestim stankama. Također je važno minimalizirati distraktore, kako slušne tako i vizualne. Djetetu treba dopustiti određeni stupanj izbora aktivnosti i osigurati rad u manjim skupinama uz česte konzultacije s terapeutom. Kad je to moguće, u rad treba uključiti glazbene aktivnosti, kojima se može duže održati pozornost djece s Williamsovim sindromom.

LITERATURA

1. Barišić I, Marušić Della Marina B. Genetske osnove razvojnog zaostajanja/mentalne retardacije. Paediatr Croat 2007;51:191-200.
2. Bellugi U, Wang P, Jernigan T. L. Williamsovim syndrome: An unusual neuropsychological profile. In: S. H. Broman & J. Graham (Eds.). Atypical cognitive deficits in Developmental Disorders: Implication for brain function. Hillsdale, NJ: LEA 1994;23-56.
3. Bellugi U, Wang P. Brain and Cognition. Encyclopedia of Neuroscience. Elsevier Science Publishers. Amsterdam. 1996.
4. Bertrand J, Mervis C. B, Eisenberg J. D. Drawing by Children with Williams Syndrome: A Developmental Perspective. Dev Neuropsychol 1997;13.
5. Carlier M, Stefanini S, Derulle C, Volterra V, Doyen A. L, Lamard C, de Portzamparc V, Vicari S, Fisch G. Laterality in Persons with Intellectual Disability. I-Do Patients with Trisomy 21 and Williams-Beuren Syndrome Differ from Typically Developing Persons? Behav Genet 2006;36:365-76.
6. Chiyoko N, Makoto I, Rumiko M, Motoichiro K. Visual Recognition Disabilities in Williams syndrome. Why can they trace but cannot copy? Japanese Journal of Neuropsychology 2001;17:36-44.
7. Farran E. K, Jarrold C. Visuospatial Cognition in Williams Syndrome: Reviewing and Accounting for the Strengths and Weaknesses in Performance. Dev Neuropsychol 2003;23:173-200.
8. Finn R. Different Minds An article by Robert Finn. Discover magazine 1991;1-5.
9. Gathercole S. E, Alloway T. P. Practitioner Review: Short-term and working memory impairments in neurodevelopmental disorders: diagnosis and remedial support. J Child Psychol Psychiatry 2006; 47:4-15.
10. Georgopoulos M-A, Georgopoulos A. P, Kuz N, Landau B. Figure copying in Williams syndrome and normal subjects. Exp Brain Res 2004;157(suppl 2):137-146.
11. Gothelf D, Farafo J. A, Penniman L. C, Glover G. H, Reiss A. L. The contribution of novel brain imaging techniques to understanding the neurobiology of mental retardation and developmental disabilities. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2005;1: 331-9.
12. Karmiloff-Smith A. Atypical epigenesis. Dev Sci 2007;10:84-8.
13. Karmiloff-Smith A, Thomas M, Annaz D, Humphreys K, Ewing S, Brace N, van Duuren M, Pike G, Grice S, Campbell R. Exploring the Williams syndrome face processing debate: the importance of building developmental trajectories. J Child Psychol Psychiatry 2004;45:1258-74.
14. Landau B, Zukowski A. Objects, Motions, and Paths: Spatial Language in Children With Williams Syndrome. Dev Neuropsychol 2003;23: 105-37.
15. Lenhoff H, Wang P. P, Greenberg F, Bellugi U. Williams Syndrome and the Brain. Sci Am 1997; 68-73.
16. Lukács A. Language Abilities in Williams syndrome. Unpublished doctoral dissertation. Budapest 2003.
17. Lukić V, Plosnić M. Razvoj dječjeg crteža. Edukacija i rehabilitacija 2006;1-9.
18. Mervis C. B, Morris C. A, Bertrand J, et al. Williams syndrome: Findings from an integrated program of research. In: Tager-Flusberg H, editor. Neurodevelopmental disorders. Cambridge, MA: MIT Press 1999;65-110.
19. Mervis C. B, Berra A. M. Language and Communicative Development in Williams Syndrome. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2007;13:3-15.
20. Meyer-Lindenberg A, Hariri A. R, Munoz K. E, Mervis C. B, Mattay V. S, Moris C. A, Berman K. F. Neural correlates of genetically abnormal social cognition in Williams syndrome. Nat Neurosci 2005; 8:991-3.
21. Nakamura M, Kaneoke Y, Wantanabe K, Kakigi R. Visual information process in Williams syndrome: intact motion detection accompanied by typical visuospatial dysfunctions. Eur J Neurosci 2002;16:1810-8.
22. O'Hearn K, Landau B, Hoffman J. E. Multiple Object Tracking in People With Williams Syndrome and in Normally Developing Children. Am Psychol Sci 2005;11:905-12.
23. Paterson S. Language and number in Down syndrome: The complex developmental trajectory from infancy to adulthood. Down syndrome information network 2000;7-2.
24. Pell M. D. Fundamental frequency encoding of linguistic and emotional prosody by right hemisphere-damaged speakers. Brain Lang 1999;69:161-92.
25. Plesa Skwerer D, Faja S, Schofield C, Verbalis A, Tager-Flusberg H. Perceiving Facial and Vocal Expression of Emotion in Williams Syndrome. Am J Ment Retard 2005;110:1-26.
26. Porter M. A, Coltheart M. Global and Local Processing in Williams Syndrome, Autism and Down Syndrome: Perception, Attention, and Construction. Dev Neuropsychol 2006;30:771-89.
27. Sacks O. The mind traveller: Dont Be Shay, Mr Sacks. Rosetta pictures for BBC 1999.
28. Scerif G, Cornish K, Wilding J, Driver J, Karmiloff-Smith A. Visual search in typically developing toddlers and toddlers with Fragile X or Williams syndrome. Dev Sci 2004;7:116-30.
29. Sellinger M. H, Hodapp R. M, Dykens E. M. Leisure Activities of Individuals With Prader-Willi, Williams, and Down Syndromes. J Dev Phys Disabil 2006;18:59-71.
30. Siegmüller J, Bartke S. Williams syndrome from a clinical perspective. U: Bartke, S., and Siegmüller, J. (ur). Williams syndrome across Languages. John Benjamins Publishing Company 2004; 9-37.
31. Strein J. W, Lagers-Van Haselen G. C, Van Hagen J. M, De Coe I. F. M, Frens M. A, Van Der Geest J. N. Increased Prevalences of Left-handedness and Left-eye Sighting Dominance in Individuals with Williams-Beuren Syndrome. J Clin Exp Neuropsychol, 2005;27:967-76.
32. Tager-Flusberg H, Plesa-Skwerer D, Faja S, Joseph R. M. People with Williams syndrome process faces holistically. Cognition 2003;89:11-24.
33. Tompkins C. A. Right hemisphere-communication disorders, theory and management. Singular Publishing Group, Inc, San Diego, California. U: Bartke, S., and Siegmüller, J. (ur). Williams syndrome across Languages. John Benjamins Publishing Company 1995;93-124.
34. Zergollern Lj. i suradnici. Medicinska genetika 2. Školska knjiga, Zagreb 1994.

S u m m a r y

THE VISUOSPATIAL ABILITIES OF A YOUNG GIRL WITH WILLIAMS SYNDROME

D. Arapović, V. Pranjić

Williams syndrome (or Williams- Beuren) is a rare neurodevelopmental disorder characterized by medical and cognitive developmental difficulties. It influences several developmental fields (cognition, behavior, motor).

This research was carried out on a young girl with Williams syndrome, whose visuospatial abilities were 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 visuospatial abilities than typically developing peers, and that in all tasks, due to the maturation processes, she would achieve better results in the final testing. Visuospatial abilities were analyzed by the following variables: connecting lines according to the model, copying geometric shapes, animal drawing, recognizing faces. A statistical difference was found between the visuospatial abilities of the girl with Williams syndrome and typically developing peers in all tested variables, except in face recognition. Moreover, in the final testing at the age of 11 years and 1 month, the girl achieved significantly better results than in the initial test, which is primarily the result of ongoing maturation.

Descriptors: WILLIAMS SYNDROME – psychology, physiopathology; NEUROPSYCHOLOGICAL TESTS; VISUAL PERCEPTION; SPACIAL PERCEPTION

Primljeno/Received: 8. 07. 2008.

Prihvaćeno/Accepted: 30. 03. 2009.