

NUMERIKUS KÉPESSÉGEK WILLIAMS-SZINDRÓMÁ- BAN: DISSZOCIÁLÓDÓ ANALÓG MENNYISÉG- RENDSZER ÉS VERBÁLIS ELŐHÍVÁS*

KRAJCSI ATTILA¹ – IGÁCS JÁNOS¹ – LUKÁCS ÁGNES² – RACSMÁNY
MIHÁLY^{1,2} – PLÉH CSABA^{2,3}

¹Szegedi Tudományegyetem, Pszichológia Tanszék; ²MTA–BME Kognitív Tudományi
Kutatócsoport; ³Budapesti Műszaki és Gazdaságtudományi Egyetem,
Kognitív Tudományi Tanszék

E-mail: krajcsi@gmail.com; igacsjanos@yahoo.com; alukacs@cogsci.bme.hu;
racsmany@cogsci.bme.hu; pleh@cogsci.bme.hu

Beérkezett: 2007. 11. 01. – Elfogadva: 2008. 01. 15.

A Williams-szindróma (WS) egy ritka genetikai fejlődési zavar, amely a numerikus képességek súlyos sérülésével jár együtt. Két numerikus rendszer, az analóg mennyiségi rendszer és a verbális rendszer működését vizsgáltuk meg Williams-szindrómában, három eltérő numerikus feladatban: egyszerű összeadási, egyszerű szorzási és szám-összehasonlítási feladatokban. A megfelelő kontrollcsoport megtalálásához egy új illesztési módszert vezettünk be. A normál fejlődésű kontrollcsoportokat a három feladat egyikének reakcióideje alapján illesztettük. A WS-csoport viszonylag gyors választ mutatott az összeadási és a szorzási feladatokban (verbálistáblázat-előhívás), de lassú volt a szám-összehasonlításban (analóg mennyiség reprezentáció az intraparietális sulcusban). Az összehasonlítási feladatban nem találtunk fordított numerikus hatásokat, és a távolsághatás erősebb volt a kontrollcsoportokhoz képest. Az eredmények alapján arra következtetünk, hogy Williams-szindrómában az analóg mennyiség rendszer sérülése viszonylag ép verbális előhívással jár együtt.

Kulcsszavak: Williams-szindróma, numerikus képesség, analóg mennyiség rendszer, célfeladat alapján történő illesztés

* A vizsgálatok elvégzését és a jelen dolgozat megírását segítette az OTKA tudományos iskola pályázata (témavezető Pléh Csaba, TS 049 840).

NUMERIKUS KÉPESSÉGEK

A numerikus képességek számos reprezentációból és mechanizmusból állnak. A számok egyik szemantikus tulajdonságát egy területspecifikus mechanizmus dolgozza fel, az *analóg mennyiség rendszer*. Ez a rendszer több numerikus feladatban is aktiválódik, ilyen a becslés, a közelítő számolás és az összehasonlítás (DEHAENE, SPELKE és munkatársai, 1999; SPELKE, TSIVKIN, 2001). A mennyiségi rendszer aktivációját tapasztalhatjuk olyan numerikus feladatokban is, ahol a számok szemantikus tulajdonsága nem fontos, például azonos-különböző döntési helyzetben (DEHAENE, 2003). A reprezentáció működése az intraparietális sulcus aktiválódásával jár együtt (CHOUCHON, COHEN és munkatársai, 1999; EGER, STERZER és munkatársai, 2003; PIAZZA, DEHAENE, 2004). Összehasonlítási feladatokban a mennyiség rendszer aktivációját a *numerikus távolsághatás* jelzi (MOYER, LANDAUER, 1967): minél kisebb a távolság két összehasonlítandó szám között, annál lassabb lesz a válasz, ennek megfelelően például a 4 vs. 7 összehasonlítás gyorsabb, mint az 5 vs. 6 feladat.

A pontos összeadás és szorzás főként a túltanult összeadási és szorzótáblához köthető (CAMPBELL, 1994), amelyek alapja a *verbális előhívás* (SPELKE, TSIVKIN, 2001). Ennek jellemzője a *mérethatás*, amely az összeadási és szorzótáblán végrehajtott keresési időre vonatkozik: a reakcióidő arányos az operandusok méretével, vagyis például a 3×2 eredménye gyorsabban megmondható, mint például a 6×8 eredménye (ASHCRAFT, 1992; GROEN, PARKMAN, 1972). A verbális előhívás egy ún. *azonos operandus hatást* is mutat szorzásnál és összeadásnál: a válasz latenciák rövidebbek lesznek, ha a két operandus megegyezik (például 3×3 vagy $5 + 5$). Az előhívási mechanizmuson túlmenően az aritmetikai problémák számos más stratégiával is megoldhatók (SIEGLER, 1999). Egy jól ismert mechanizmus a *szabályokon* alapul: a nullával vagy eggyel történő összeadás vagy szorzás olyan egyszerű szabályokkal is megoldható, mint $0 \times n = 0$ vagy $1 \times n = n$ (ASHCRAFT, 1992; MCCLOSKEY, 1992).

A numerikus reprezentációk és folyamatok részletes leírása lehetővé teszi számunkra a fejlődési zavarok finom szintű tanulmányozását. A fentebb felsorolt numerikus hatások hiánya vagy módosulása a különböző funkciók sérülését jelezheti fejlődési zavarokban, a szakirodalom mégsem egyöntetű a tekintetben, hogy a reakcióidők milyen típusú változása utal sérülésre. A legszélsőségesebb nézőpont szerint a sérült funkciók helyébe kompenzációs mechanizmusok lépnek, így a hatás akár meg is fordulhat (BUTTERWORTH, 1999). Egy másik lehetőség, hogy a sérült funkciók megnövekedett reakcióidőben jelentkeznek (BRUANDET, MOLKO és munkatársai, 2004; LANDERL, BEVAN, BUTTERWORTH, 2004), függetlenül a numerikus hatásoktól. Egy harmadik elképzelés szerint a gyenge teljesítményt a hatás nagyságának csökkenése mutatja (PATERSON, GIRELLI és munkatársai, 2006). Egyelőre nem tudjuk, hogy a felsorolt lehetőségek közül melyik bizonyul helyesnek. A méréseink révén ezt a módszertani kérdést is tisztázni szeretnénk.

WILLIAMS-SZINDRÓMA

A Williams-szindróma (WS) egy ritka genetikai alapú fejlődési zavar (20.000 születésre jut 1), amelyet a 7. kromoszóma hosszú ágán található gének mikrodeleciója okoz (ARNOLD, YULE, MARTIN, 1985; MONACO, 1996), melyet először kardiológiai fejlődési zavarként írtak le (WILLIAMS, BARRATT-BOYES, LOWE, 1961). A szindrómával élő gyermekekre jellemző az enyhétől közepsúlyosig terjedő mentális retardáció, a sérült téri kogníció és a sérült motorosképesség-tanulás, szemben a viszonylag jól megőrzött nyelvi funkciókkal, valamint jellemző a szociális gátlás hiánya (BELLUGI, LICHTENBERGER és munkatársai, 2000; BROCK, 2007; LUKÁCS, 2005; MAYER-LINDENBERG, MERVIS, BERMAN, 2006). A Williams-szindrómások IQ-tartománya 40 és 90 között mozog (BELLUGI, WANG, JERNIGAN, 1994). A viszonylag jó nyelvi képességekkel összevetve a téri-vizuális képességek súlyosan sérültek ezeknél a személyeknél (BELLUGI, LICHTENBERGER és munkatársai, 2000; LUKÁCS, PLÉH, RACSMÁNY, 2004, 2006). A WS-személyek gyenge teljesítményt mutatnak a Wechsler Teszt Mozaik (block design) feladatában (WANG, DOHERTY és munkatársai, 1995). A verbális és a téri képességek longitudinális tanulmányozása feltárta, hogy a két kognitív terület egymástól eltérő fejlődési utat jár be, és a két képesség közötti különbség az életkor előrehaladtával növekszik ezeknél a személyeknél (JARROLD, BADDELEY, HEWES, 1998; RACSMÁNY, 2004).

Strukturális MRI-vizsgálatok egészségesen fejlődő gyermekekhez viszonyítva az agy térfogatának és súlyának csökkenését mutatták WS-személyeknél. A legszembetűnőbb térfogatváltozást a parietális és az okcipitális lebenyben találták (REISS, ELIEZ és munkatársai, 2000). A voxel-alapú morfometria szürkeállomány csökkenést talált az intraparietális sulcusban, a harmadik agykamra körül és az orbitofrontális kéregben (MAYER-LINDENBERG, MERVIS, BERMAN, 2006). Az intraparietális sulcus, illetve a parietális rendszerek sérülése tanulmányunkban külön figyelmet érdemelnek, ugyanis az analóg mennyiség rendszer működése során ezen helyek aktivációja tapasztalható.

NUMERIKUS KÉPESSÉGEK WILLIAMS-SZINDRÓMÁBAN

Napjainkig csupán néhány vizsgálat foglalkozott a Williams-szindrómában megjelenő numerikus képességekkel. Ennek ellenére néhány tény arra enged következtetni, hogy a WS-személyek a numerikus képességek szelektív sérülését mutatják, és a WS-ben megjelenő kognitív profil alapján feltételezéseket tehetünk a numerikus rendszer egyes komponensei közötti disszociációkra.

A WS személyek gyenge teljesítményt mutatnak matematikai feladatok megoldásában. HOWLIN, DAVIS és UDWIN (1998) vizsgálatában felnőtt WS-személyek 7-8 éves gyerekek szintjén teljesítettek a WAIS-R aritmetikai feladatában. Ezeket az eredményeket ugyanezen WS-személyek korábbi eredményeivel összehasonlítva azt találták, hogy fejlődésük egy felső korlátot ér el körülbelül a 8 éves mentális kor szintjén.

BELLUGI, MARKS és munkatársai (1988) három WS-személyt tesztelt két klaszikus Piaget-feladatban. A szeriációs feladatban a személyeknek rudakat kellett sorba rendezniük. A WS-gyerekek képtelenek voltak megoldani ezt a feladatot, mivel egy időben leginkább csak két rúdra tudtak figyelni. A konzervációs feladatban a gyerekeknek fel kell ismerniük, hogy bizonyos perceptuális változások nem járnak együtt olyan más tulajdonságok megváltozásaival, mint amilyen például a súly, a térfogat stb. A WS-gyerekek ezúttal sem tudták megoldani a feladatokat: rendszeresen tévesztettek a számossággal, a kétdimenziós térrel, az anyaggal, a folytonos és nem folytonos mennyiséggel, valamint a súllyal kapcsolatos feladatokban.

PATERSON, BROWN és munkatársai (1999) a számdiszkriminációs képességet vizsgálták meg 2,5 éves WS-csecsemőknél, a nézési preferencia paradigmát felhasználva. A WS-csoport a 2 és 3 diszkriminációjának feladatában hasonló teljesítményt ért el, mint a mentális és az életkor alapján illesztett kontrollcsoport. A szerzők értelmezése szerint ezek az eredmények arra utalnak, hogy fejlődési zavarokban a sérült képességek mintázata csecsemőkorban eltérő lehet a felnőttkorban megfigyelt mintázattól, hiszen WS-csecsemőknél még ép numerikus képességeket tapasztalunk, míg felnőtt-, sőt gyerekkorra ez a teljesítmény leromlik. Érdekes azonban megjegyezni, hogy egyelőre nincs egyetértés abban, hogy a kis számok diszkriminációját vajon a mennyiség rendszer végzi-e, vagy pedig az a vizuális rendszeren keresztül valósul meg, a numerikus képességek használata nélkül (FEIGENSON, DEHAENE, SPELKE, 2004). Elképzelhető tehát, hogy a numerikus képességek feltételezett disszociációját csupán a kis számok diszkriminációjának téves értelmezése adja, mivel azok nem a felnőttkori numerikus képességeket tükrözik.

ANSARI, DONLAN és munkatársai (2003) a *Mennyi* (tárgyak kis halmazának számlálása) és az *Adj egy számot* (a személyeknek megadott mennyiségű golyót kellett odaadniuk egy bábnak) feladatokat adtak WS-személyeknek és egy téri-vizuális feladat alapján illesztett kontrollcsoportnak. A számlálási (*counting*) teljesítmény nagyon hasonló volt a WS- és a kontrollcsoportban. Míg azonban a kontrollcsoportban a számlálási teljesítményt az életkor és a téri-vizuális teljesítmény jelezte legjobban előre, addig a WS-csoportban a nyelvi képességek számítottak a legjobb prediktornak. Ezek az eredmények azt mutatják, hogy WS-személyeknél a számlálási teljesítmény főként a nyelvi képességeken alapul, a sérült téri-vizuális, valamint az esetlegesen sérült szemantikus-numerikus ismeretek kompenzációjaként.

Egy nemrégiben megjelent tanulmányában PATERSON, GIRELLI és munkatársai (2006) két új kísérletet ismertetnek. Az első feladatban a résztvevőknek két ponthalmazt kellett összehasonlítaniuk egymással. A halmazok egyenként 1–9 pontot tartalmaztak, a két halmaz közötti numerikus távolság 1–7 között mozgott. A WS-gyerekeket Down-szindrómás (DS) gyerekekkel és két kronológiai, illetve mentális kor alapján illesztett kontrollcsoporttal hasonlították össze. A WS-csoport némileg csökkent távolsághatást mutatott a másik három csoporthoz képest. A WS-csoportnál nem találtak szignifikáns távolsághatást, míg a DS-csoportnál igen,

de csak akkor, amikor a hatást *t*-próbával vizsgálták. Ezzel szemben a variancia-analízissel végzett próba nem mutatott szignifikáns különbséget a két csoport között. A hibázások aránya WS-személyeknél jóval magasabb volt a „kis távolságú” feltételekben, mint a többi csoportnál. A szerzők ezeket az adatokat úgy értelmezik, hogy a WS-személyek összehasonlítási teljesítménye rosszabb a DS-személyekénél. Bár a távolsághatás a WS-személyeknél valamennyivel alacsonyabb, a DS-csoport minden feladatban általánosan lelassult reakcióidőt mutat, és ez a lassabb teljesítmény magyarázhatja a DS-csoport nagyobb távolsághatását. Valójában a két csoport reakcióidejének normalizálása után a különbség eltűnik. Amint korábban is említettük, egyelőre nincs egyetértés abban, hogy a rosszabb numerikus képességeket a kisebb távolsághatás vagy a magasabb általános reakcióidő jelzi-e jobban előre.

PATERSON, GIRELLI és munkatársai (2006) második kísérletében a résztvevők több numerikus problémát oldottak meg. A teljesítményt egy DS-csoport teljesítményével vetették össze. A számlálási feladatok közül egyedül a legautomatikusabb feladatot (elszámolni 1-től 20-ig) sikerült helyesen megoldaniuk, míg a 25-től való vagy a visszafelé történő számlálás már nehézséget okozott a WS-személyek számára. Hasonlóképpen a „mi következik előtte/utána” feladatban (például a vizsgálati személynek azt a számot kell megneveznie, amely a 14 után következik) a WS-csoport sokkal rosszabbul teljesített a DS-személyeknél. Ennél a feladatnál a WS-személyek hajlamosak voltak a számok kihagyására, vagy néha tízesével számoltak. Az arab számok olvasása is problémás WS-személyeknél. A problémák közé tartoznak inverziós hibák (a 82-t 28-ként olvassa), más típusú szintaktikai hibák (a 250-et 2500-nak olvassa), illetve lexikai hibák (a 9-et 6-nak vagy az 57-et 27-ként olvassa). Fontos megjegyezni, hogy ezen utóbbi példák nem valódi lexikai hibák, a tényleges hibázás az arab szám szimbólumok szimmetrikus természetéből ered. A szeriációs feladatban (négy arab szám vagy ponthalmaz sorba rendezése) a WS-csoport szintén alacsony teljesítményt mutatott. Az aritmetikai feladatokban a WS-csoport ugyancsak gyengén teljesített, a teljesítmény az összeadási és a kivonási feladathoz képest a szorzási feladatban volt a legalacsonyabb. Ezzel ellentétben a DS- és a kontrollcsoport teljesítménye végig plafonhatást mutatott.

A fentebb bemutatott kutatások egyformán gyenge teljesítményről számolnak be a numerikus képességek minden területén. Az egyetlen kivétel ANSARI, DONLAN és munkatársai (2003) munkája, ahol a WS-gyermekek közvetve egy verbálisan irányított fejlődést mutatnak a számlálásban, rámutatva a nyelvi képességek jelentőségére a numerikus feladatokban. Kutatásunk fő célja az volt, hogy disszociációt találjunk a verbális és a szemantikus rendszereken alapuló numerikus feladatok teljesítménye között. Kísérletünkben a hibázást és a válasz latenciát mértük verbális előhívást (egyszerű egyjegyű összeadás és egyszerű egyjegyű szorzás) és a parietális mennyiség rendszer aktivációját (egyjegyű szám-összehasonlítás) igénylő feladatokban. A korábbi numerikus képességeket és WS-t vizsgáló kutatásokra alapozva a verbális rendszer által végrehajtott egyszerű összeadási és szorzási feladatokban viszonylagos előnyt vártunk, szemben az analóg mennyiség rendszer összehasonlítási feladataiban mutatkozó gyengébb teljesítménnyel.

MÓDSZEREK

Résztevők

A vizsgálatban nyolc jól funkcionáló WS-személy vett részt. Az alacsonyan funkcionáló WS-személyeknek még a legalapvetőbb aritmetikai feladatok megoldása is problémát jelent, ahogyan azt PATERSON, GIRELLI és munkatársai (2006) is leírták. A résztvevők – 5 nő és 3 férfi – átlagéletkora 17;8 év volt. A résztvevőktől és a szülőktől előzetesen informált beleegyezést kaptunk. A vizsgálatban továbbá három kontrollcsoport is részt vett: Tíz 2. osztályos, ebből 5 lány, az átlagéletkor 8;5 év, tíz 3. osztályos, ebből 6 lány, az átlagéletkor 9;7 év, tizenegy 4. osztályos, ebből 6 lány, az átlagéletkor 10;3 év. A három kontrollcsoportot úgy választottuk ki, mint a legfiatalabb normál fejlődésű gyerekek, akik sikerrel meg tudják oldani a három numerikus feladatot.

Célfeladat alapján történő illesztés

A kontrollcsoport mentális kor alapján történő illesztése nem volt megfelelő a számunkra, ugyanis ebben az esetben a kontrollcsoport iskoláskor előtti gyermekekből állt volna, akiknek kevesebb tapasztalatuk van a számokkal és az aritmetikaoktatással kapcsolatban. Ezért volt szükséges, hogy új módszert találjunk az illesztéshez.

A vizsgálatunkban használt illesztési technika azzal a céllal jött létre, hogy disszociációt találjunk egyes képességek között. A leggyakoribb illesztési technika egy tulajdonságot kontrollál (kontrollváltozó, amely alapján a kontrollcsoportot illesztjük) és egy másik tulajdonságot mér (célváltozó). Ez a módszer lehetővé teszi azt a következtetést, hogy a klinikai csoportnak a célváltozót tekintve valamilyen deficite van a másik változó alapján illesztett kontroll csoporthoz képest. Ez a következtetés felfedi a disszociációt a kontroll- és a célváltozóval mért tulajdonságok között. A jelen kutatásban egy alternatív és hatékonyabb illesztési módszert alkalmaztunk. A résztvevőknek három feladatot kellett megoldaniuk. Ha a kontrollcsoportot az egyik feladatban elért teljesítménye alapján illesztjük, akkor ez felhasználható kontrollváltozóként a másik két feladatban. A hagyományos illesztési terminológiában egy feladat egyszerre szolgál cél- és kontrollváltozóként. A célfeladat alapján történő illesztés lehetővé teszi, hogy disszociációt találjunk két vagy több feladat között: a cél-kontroll változó és bármelyik másik célváltozó között. Ez az illesztési módszer akkor alkalmazható, ha több feladatban mérjük a teljesítményt. A célfeladat alapján történő illesztés hasonló a Jarrold és Brock (2004) által javasolt módszerhez, akik a kovariancia vagy a regresszió statisztikai eljárások alkalmazását és nagyobb elemszámú tipikus fejlődésű kontrollcsoport felhasználását javasolták. A tanulmányunkban szereplő illesztési technika jobban illeszkedik célunkhoz, a képességek közötti disszociációk kimutatásához, mint valamifajta mentális kor alapján történő illesztés, ugyanis (*i*) a célváltozók összeha-

sonlítása közvetlenebb, mint egy közvetett kontrollváltozó használata esetén, így a disszociációk mérése validabb, (ii) az eredmények függetlenek a gyakran alkalmazott mentális kor mérésétől, (iii) kutatásunkban a kontrollcsoport iskoláskorú gyermekeket is magába foglalhat.

Ingerek

Az összehasonlítási feladatban a vizsgálati személyeknek két arab szám közül kellett eldönteniük, hogy melyik a nagyobb. A két szám a képernyő jobb, illetve bal oldalán, egyszerre jelent meg. A számok 1-től 8-ig terjedtek. Az ingerpárok minden lehetséges kombinációt tartalmaztak az 1, 3, 4, 6 és 7 távolságú számpárok közül, és minden lehetséges párnál a nagyobb szám mind a jobb, mind a bal oldalon megjelent. Minden számpár háromszor szerepelt a feladatban, így az összehasonlítási feladat összesen 114 próbát tartalmazott.

Az összeadási feladatban a személyek azt döntötték el, hogy egy eredményével együtt szereplő összeadás helyes vagy helytelen, például $5 + 3 = 7$. Az operandusok 0 és 8 között mozogtak, így az eredmények 1 és 17 közötti számok voltak. A feladatok az operandusok minden lehetséges kombinációját tartalmazták (kivéve a $0 + 0$ azonos operandus problémát), és mindig a nagyobb operandus szerepelt előbb. Két próba volt minden összeadásra, az egyik a helyes, a másik pedig egy helytelen megoldással. A helytelen összeadási próbáknál az eredmény eggyel különbözött a helyes eredménytől. A feladat 88 próbát tartalmazott.

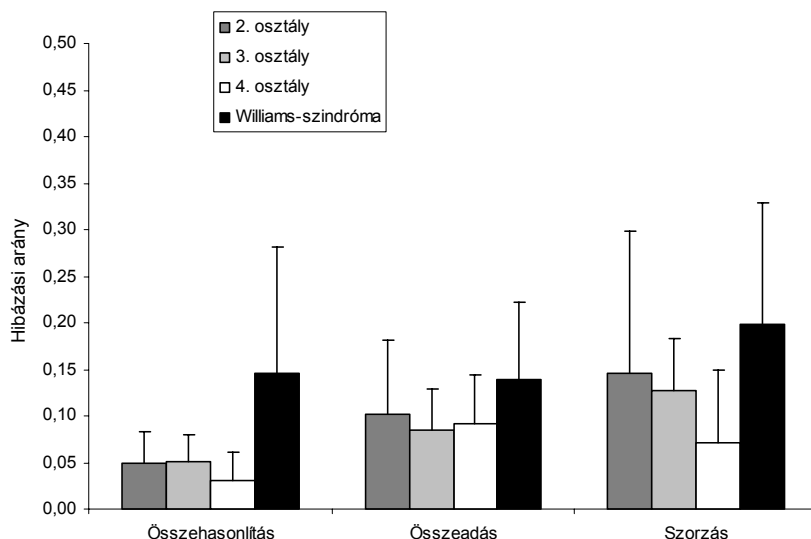
A szorzási feladatban a vizsgálati személyek egy szorzás helyességéről döntöttek, amely az előző feladathoz hasonlóan itt is az eredményével együtt szerepelt. Az operandusok most is 1 és 8 között voltak. Ez a feladat is az operandusok minden lehetséges kombinációját tartalmazta (kivéve a 0×0 azonos operandus problémát), mindig a nagyobb operandusszal az első helyen. Minden szorzásra két próba jutott, az egyik a helyes, a másik egy helytelen eredménnyel szerepelt. A helytelen szorzási próbáknál az eredmény a szorzótábla helyes eredmény melletti cellájából került be. A feladat 88 próbát tartalmazott.

Eljárás

Minden személy összehasonlítási, összeadási és szorzási feladatokat oldott meg, ebben a sorrendben. A próbák minden feladatban véletlenszerű sorrendben következtek. Minden inger fekete háttéren fehér betűkkel jelent meg, egy standard számítógép-monitoron. A személynek minden feladatban az instrukció után a billentyűzet két választógombjának egyikét megnyomva kellett megjelölnie a helyes választ. Az ingerek gombnyomásig voltak láthatók. Visszajelzésre nem került sor. 1000 ms késleltetés volt a választógomb megnyomása és a következő próba kezdete között. Az ingerek bemutatását és a RI mérését a Presentation szoftverrel végeztük (0.76 változat, www.neuro-bs.com).

EREDMÉNYEK

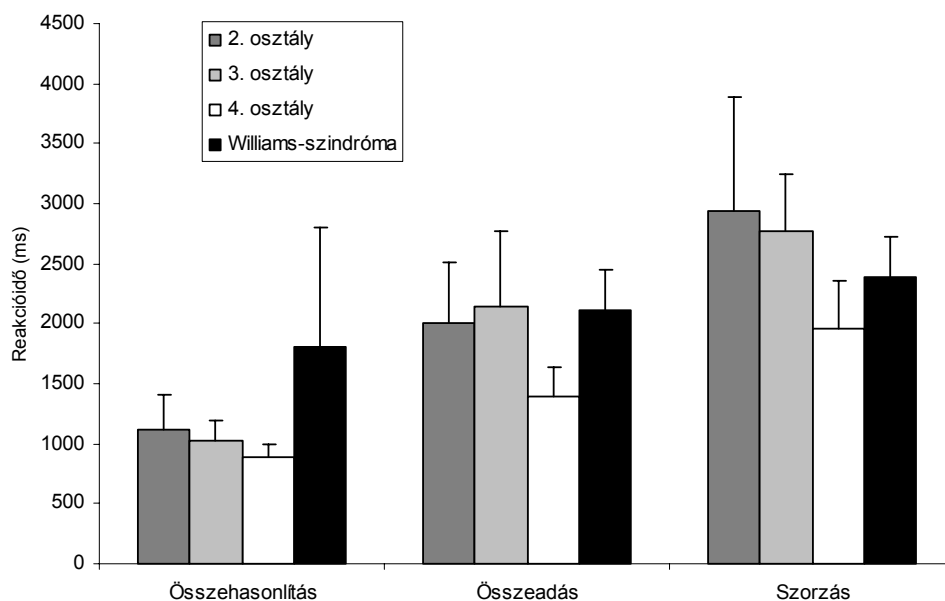
A négy csoport hibázásainak arányát a három feladatban az 1. ábra mutatja. Egy független mintás VA alapján a négy csoport között szignifikáns különbség mutatkozott az összehasonlítási feladatban, $F(3,35) = 5,24$; $p = 0,004$. A post-hoc páros összehasonlítások kimutatták, hogy a WS-csoport különbözött szignifikánsan a három kontrollcsoporttól. A többi feladatban lefuttatott VA nem mutatott szignifikáns különbséget.



1. ábra. A négy csoport hibázási aránya összehasonlítás, összeadás és szorzás feladatokban

A négy csoport válaszáinak latenciáit a három feladatban a 2. ábra mutatja. Három független mintás VA megmutatta, hogy mindhárom feladatban szignifikáns különbség volt a csoportok között, $F(3,35) = 6,34$; $p = 0,002$ az összehasonlításnál, $F(3,35) = 6,19$; $p = 0,002$ az összeadásnál és $F(3,35) = 5,52$; $p = 0,003$ a szorzásnál. A post-hoc páros összehasonlítások feltárták, hogy az összehasonlítási feladatban a WS-csoport szignifikánsan lassabb volt mindhárom kontrollcsoportnál, az összeadási feladatban a 4. osztályosok gyorsabbak voltak a másik három csoportnál, és a szorzási feladatban a 4. osztályosok gyorsabbak voltak, mint a 2. és 3. osztályosok.

Összefoglalva a válasz latenciák elemzésének eredményeit, a WS-csoport különösen rosszul teljesített az összehasonlítási feladatban, még a 2. osztályosoktól is szignifikánsan elmaradtak, ám az összeadási feladatban a 2. és 3. osztályosok szintjén teljesítettek, és a többi kontrollcsoport szintjén teljesítettek a szorzási feladatban.



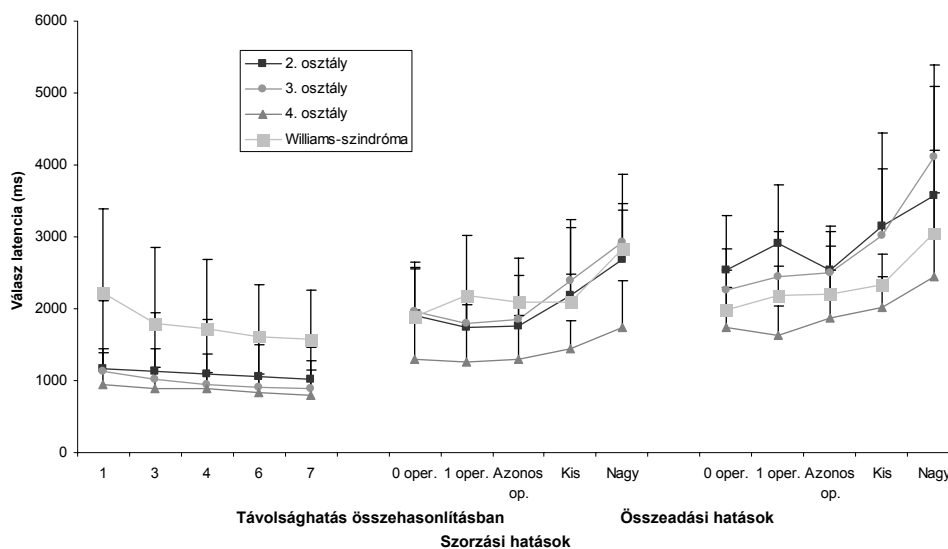
2. ábra. A négy csoport válaszüzeje összehasonlítás, összeadás és szorzás feladatokban

Numerikus hatások

A numerikus képességek fejlődési deficite megnyilvánulhat a numerikus feldolgozáshoz kötődő hatások megváltozásában is. PATERSON, GIRELLI és munkatársai (2006) kisebb távolsághatást találtak WS-ben, míg BUTTERWORTH (1999) fordított távolsághatást mutatott ki.

Az összehasonlítási feladatban távolsághatást mértünk, míg az összeadási és szorzási feladatokban az azonos operandus hatást, a méret hatást és a szabály hatást vizsgáltuk meg (a hatások leírását lásd a bevezetésben). A 3. ábra mutatja a válasz latenciákat a három feladatban a numerikus hatások függvényében. Egy 5 (numerikus hatások) \times 4 (csoportok) VA-t végeztünk el mindhárom feladaton. A numerikus hatások mindegyik feladatban befolyásolták a válasz latenciát: $F(4,140) = 16,2$; $p < 0,001$ az összehasonlításnál, $F(4,140) = 32,2$; $p < 0,001$ az összeadásnál és $F(4,140) = 29,02$; $p < 0,001$ a szorzásnál. A numerikus hatások és a csoportok közötti interakció csak az összehasonlításnál volt szignifikáns, $F(12, 140) = 2,63$; $p < 0,001$, míg a másik két feladatban csupán tendencia mutatkozott, $F(12, 140) = 1,66$; $p = 0,08$ az összeadásnál és $F(12, 140) = 1,72$; $p = 0,07$ a szorzásnál.

A távolsághatás egyik személynél sem fordult meg, beleértve a WS-csoport minden részvevőjét. A VA ugyanolyan numerikus hatásokat mutatott mind a négy csoportban; ehhez érdemes azonban hozzátenni, hogy csupán 8 WS-személy vett részt a vizsgálatban, és a finomabb különbségek nagyobb statisztikai erőt igényelnek.



3. ábra. A négy csoport numerikus hatásai összehasonlítás, összeadás és szorzás feladatokban

MEGVITATÁS

A vizsgálatunk finomabb szinten vizsgálja meg a numerikus képességeket WS-ben. A bemutatott adatok a WS-személyek gyenge teljesítményét jelzik összehasonlítási feladatokban, szemben az összeadási és szorzási feladatokban elért viszonylag jobb teljesítménnyel. Ezek az eredmények egy sérült analóg mennyiségi rendszert (intraparietális sulcus) és egy kevésbé sérült verbális előhívási rendszert jeleznek. Ez a következtetés összhangban van azokkal a korábbi eredményekkel, amelyek szerint a WS-személyek viszonylag jobb verbális teljesítménye a parietális lebeny sérült téri funkciójával jár együtt, és például gyengébb téri nyelvi teljesítményt eredményez (LUKÁCS, PLÉH, RACSMÁNY, 2006).

Az eredmények arra is rámutatnak, hogy a WS-személyeknél megjelenő szokványos numerikus hatások reakcióidejének mintázata a kontrollcsoportoknál megfigyelhető mintázatokhoz hasonló. A mintánkban nem találtunk fordított mintázatú hatásokat. Tudomásunk szerint az egyetlen fordított hatást BUTTERWORTH (1999) írta le, és még ő maga is megjegyezte, hogy ez az eset meglehetősen kivételesnek számít (BUTTERWORTH, 2005).

A WS-személyek nagyobb reakcióidőt mutattak összehasonlítási feladatban, de a távolsághatás nagyobb volt, mint a kontrollcsoportokban. Ez az eredmény inkonzisztens a Paterson és mtsai (2006) által leírt adatokkal, ahol a távolsághatás kisebb volt, mint a kontrollcsoportokban. Ugyanakkor csak 8 WS-személy vett részt mindkét tanulmányban. Továbbá a magas hibázási arányt mutató WS-személyek adatai zajosabbak a kevesebbet hibázó WS-személyek adataihoz képest.

Így az alacsonyabban funkcionáló WS-személyek viszonylag instabil reakcióidő-mintázata miatt a válaszok latenciája kevésbé megbízható.

Az eredményeknek további módszertani következményük is van. A szokásos illesztési módszer, a mentális kor alapján történő illesztés a jelen kutatásban nem volt megfelelő, mivel az így illesztett kontrollcsoport túl fiatal lett volna ahhoz, hogy megoldja az aritmetikai feladatokat. Ehelyett olyan kontrollcsoportokat alkalmaztunk, amelyek egy megadott feladatban a WS-csoporthoz hasonló szinten teljesítenek (illesztés célfeladat alapján). Mivel a WS-csoport az összeadási feladatot a 2. és 3. osztályosok, a szorzási feladatokat pedig a 2., 3. és 4. osztályosok szintjén oldotta meg, ez a két változó kontrollváltozóként is szolgált. A többi kontrollcsoporthoz képest a WS-csoport teljesített a legrosszabbul az összehasonlítási feladatban, és ez alapján disszociációt feltételezünk a két feladat között (összehasonlítás szemben az összeadással és a szorzással), anélkül hogy további kontrollváltozókat vezetnénk be (például a nonverbális intelligenciát). Felhozható ellenérvként, hogy a hiányzó kontrollváltozó érvénytelenné teszi az eredményeket. Azonban a célfeladat kontrollváltozóként való használata közvetlenebb és ezáltal validabb következtetéseket tesz lehetővé. Direktebb módon találhatunk disszociációt, amikor közvetlenül a két képesség teljesítményét hasonlítjuk össze (például analóg mennyiség rendszer összehasonlítási feladattal mérve és verbális előhívási rendszer egyszerű összeadással mérve), kihagyva az olyan köztes és sokszor vitatott kontrollváltozókat, mint például az általános intelligencia. Ráadásul a mentális kor koncepciója sem triviális, mivel nincs egyöntetű megállapodás arról, hogy az általános intelligencia mely tartományát is kellene mérni (például verbális, performációs stb.). Ez a probléma még markánsabban jelentkezik a fejlődési zavaroknál, ahol a képességek profilja atipikus mintázatot mutat. A célfeladat alapján történő illesztés így érvényesebb és közvetlenebb módszerét adja annak, hogy disszociációkat találjunk fejlődési zavarokban.

IRODALOM

- ANSARI, D., DONLAN, C., THOMAS, M. S. C., EWING, S. A., PEEN, T., KARMILOFF-SMITH, A. (2003) What makes counting count? Verbal and visual-spatial contributions to typical and atypical number development. *Journal of Experimental Child Psychology*, 85, 50–62.
- ARNOLD, R., YULE, W., MARTIN, N. (1985) The psychological characteristics of infantile hypercalcaemia: a preliminary investigation. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 49–59.
- ASHCRAFT, M. H. (1992) Cognitive arithmetics: A review of data and theory. *Cognition*, 44, 75–106.
- BELLUGI, U., LICHTENBERGER, L., JONES, W., LAI, Z. (2000) The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 17–29.
- BELLUGI, U., MARKS, S., BIHRLE, A., SABO, H. (1988) Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome. In BISHOP, D., MOGFORD, K. (eds) *Language development in exceptional circumstances*. 177–189. Churchill Livingstone, Edinburgh

- BELLUGI, U., WANG, P. P., JERNIGAN, T. L. (1994) Williams syndrome: An unusual neuropsychological profile. In BROMAN, S., GRAFMAN, J. (eds) *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implications For Brain Function*. 23–56. Erlbaum, Hillsdale, NJ
- BROCK, J. (2007) Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology*, 19, 97–127.
- BRUANDET, M., MOLKO, N., COHEN, L., DEHAENE, S. (2004) A cognitive characterization of dyscalculia in Turner syndrome. *Neuropsychologia*, 42, 288–298.
- BUTTERWORTH, B. (1999) *The mathematical brain*. Macmillan, London
- BUTTERWORTH, B. (2005) Developmental dyscalculia. In CAMPBELL, J. I. D. (ed.) *Handbook of mathematical cognition*. 455–467. Psychology Press, New York
- CAMPBELL, J. I. D. (1994) Architecture for numerical cognition. *Cognition*, 53, 1–44.
- CHOUCHON, F., COHEN, L., VAN DE MOORTELE, P. F., DEHAENE, S. (1999) Differential contribution of the left and right inferior parietal lobulus to number processing. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 11, 6, 617–630.
- DEHAENE, S. (2003) *A számérzék*. Osiris, Budapest
- DEHAENE, S., SPELKE, E. S., PINEL, P., STANESCU, R., TSIVKIN, S. (1999) Sources of Mathematical Thinking: Behavioral and Brain-Imaging Evidence. *Science*, 284, 970–974.
- EGER, E., STERZER, P., RUSS, M. O., GIRAUD, A.-L., KLEINSCHMIDT, A. (2003) A supramodal representation in human intraparietal cortex. *Neuron*, 37, 719–725.
- FEIGENSON, L., DEHAENE, S., SPELKE, E. S. (2004) Core systems of number. *Trends in Cognitive Sciences*, 8, 307–314.
- GROEN, G. J., PARKMAN, J. M. (1972) A chronometric analysis of simple addition. *Psychological Review*, 79, 329–343.
- HOWLIN, P., DAVIES, M., UDWIN, O. (1998) Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 2, 183–189.
- JARROLD, C., BADDELEY, A. D., HEWES, A. K. (1998) Verbal and nonverbal abilities in the Williams syndrome phenotype: evidence for diverging developmental trajectories. *Journal of Child Psychology & Psychiatry & Allied Disciplines*, 39, 511–523.
- JARROLD, C., BROCK, J. (2004) To match or not to match? Methodological issues in autism-related research. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 34, 1, 81–86.
- LANDERL, K., BEVAN, A., BUTTERWORTH, B. (2004) Developmental dyscalculia and basic numerical capacities: A study of 8–9 year old students. *Cognition*, 93, 99–125.
- LUKÁCS, Á. (2005) *Language Abilities in Williams Syndrome*. Akadémiai Kiadó, Budapest
- LUKÁCS, Á., PLÉH, Cs., RACSMÁNY, M. (2004) Language in Hungarian children with Williams syndrome. In BARTKE, S., SIEGMÜLLER, J. (eds) *Williams Syndrome across Languages*. 187–220. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam
- LUKÁCS, Á., PLÉH, Cs., RACSMÁNY, M. (2006) Spatial language in Williams syndrome: evidence for a special interaction? *Journal of Child Language*, 34, 2, 311–343.
- MAYER-LINDENBERG, A., MERVIS, C. B., BERMAN, K. F. (2006) Neural mechanism in Williams syndrome: a unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nature Reviews Neuroscience*, 7, 380–393.
- MCCLOSKEY, M. (1992) Cognitive mechanisms in numerical processing: Evidence from acquired dyscalculia. *Cognition*, 44, 107–157.
- MONACO, A. P. (1996) Dissecting Williams-syndrome. *Current Biology*, 6, 1396–1398.

- MOYER, R. S., LANDAUER, T. K. (1967) Time required for judgement of numerical inequality. *Nature*, 215, 1519–1520.
- PATERSON, S. J., BROWN, J. H., GSÖDL, M. K., JOHNSON, M. H., KARMILOFF-SMITH, A. (1999) Cognitive modularity and genetic disorders. *Science*, 286, 2355–2357.
- PATERSON, S. J., GIRELLI, L., BUTTERWORTH, B., KARMILOFF-SMITH, A. (2006) Are numerical impairments syndrome specific? Evidence from Williams syndrome and Down's syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 47, 2, 190–204.
- PIAZZA, M., DEHAENE, S. (2004) From number neurons to mental arithmetic: the cognitive neuroscience of number sense. In GAZZANIGA, M. (ed.) *The cognitive neuroscience*. 3rd ed. 865–875. MIT Press, Cambridge
- RACSMÁNY M. (2004) *A munkamemória szerepe a megismerésben*. Akadémiai kiadó, Budapest
- REISS, A. L., ELIEZ, S., SCHMITT, J. E., STRAUS, E., LAI, Z., JONES, W. et al. (2000) Neuroanatomy of Williams Syndrome: A high-resolution MRI study. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 65–73.
- SIEGLER, R. S. (1999) Strategic development. *Trends in Cognitive Sciences*, 3, 11, 430–435.
- SPELKE, E. S., TSIVKIN, S. (2001) Language and number: a bilingual study. *Cognition*, 78, 45–88.
- WANG, P. P., DOHERTY, S., ROURKE, S. B., BELLUGI, U. (1995) Unique profile of visuo-perceptual skills in a genetic syndrome. *Brain and Cognition*, 29, 54–65.
- WILLIAMS, J. C. P., BARRATT-BOYES, B. G., LOWE, J. B. (1961) Supravalvular aortic stenosis. *Circulation*, 24, 1311.

NUMERICAL ABILITIES IN WILLIAMS-SYNDROME: DISSOCIATED ANALOGUE QUANTITATIVE SYSTEM AND VERBAL RECALL

KRAJCSI, ATTILA – IGÁCS, JÁNOS – LUKÁCS, ÁGNES – RACSMÁNY, MIHÁLY – PLÉH, CSABA

Williams syndrome (WS) is a rare genetic disorder accompanied by serious damage to numerical abilities. The working of two numerical systems, the analogue amount system and the verbal system, were investigated in Williams syndrome. Three different numerical tasks were used: simple addition, simple multiplication, and number comparison. A new matching method was introduced to find a proper control group. Typically developing control groups were matched using reaction time data from one of the tasks. The WS group had a relatively fast reaction time in addition and multiplication tasks (verbal recall of the number table), but the group was slow in number comparison (analogue quantity estimation in the intraparietal sulcus). In the number comparison task no reverse number effects were found, and the distance effect was stronger than in the control groups. On the basis of these data the postulation of an impaired analogue quantity system together with a relatively intact verbal recall system in Williams syndrome is supported.

Key words: *Williams syndrome, numerical abilities, analogue quantity system, matching on the basis of a target task*