

ウィリアムズ症候群児における統語的側面の発達の子備的検討

筑波大学大学院 人間総合科学研究科 小 泉 愛 美
筑 波 大 学 人間系 小 島 道 生

Preliminary study of syntactic development in children with Williams syndrome

Manami KOIZUMI (Graduate School of Comprehensive Human Sciences, University of Tsukuba)

Michio KOJIMA (Faculty of Human Sciences, University of Tsukuba)

Syntactic development in children with Williams syndrome (WS) was examined using the Picture Vocabulary Test - Revised (PVT-R) and syntactic comprehension and expression tasks. Participants were five children with WS (chronological age: 11 years and 5 months to 15 years and 0 months). The results indicated that children with WS could appropriately express various case particles, but they had difficulty using passive voice and causative voice. Moreover, children with WS had more difficulty understanding morphologically and syntactically complex sentences than typically developing (TD) children of the same or lower vocabulary age. The above results suggested that various aspects of cognitive development, such as verbal short-term memory and understanding of others' perspectives, are involved in syntactic development of children with WS.

Keyword: williams syndrome, syntactic development, language development, language disorders

問題 (序論)

ウィリアムズ症候群 (Williams Syndrome; 以下, WS とする) 児は, エラスチン遺伝子を含む染色体領域 (7番染色体の長腕 (q) 11.23) の微細欠損によって引き起こされる隣接遺伝子症候群 (Ewart et al., 1993; Osborne, 2006) であり, 発生頻度が20,000 ~ 30,000人に1人という稀な遺伝子疾患である (細川, 2003; 永井, 2007)。また, WS児は, 特定の臨床的症状, あるいは身体的特徴を併せ持つことが多く, 妖精様顔貌elfin face (腫れぼったい眼瞼, 星状虹彩, 鞍鼻, 長い人中, 不正咬合, 突き出て厚い口唇, 大きな口など) や先天性の心疾患 (大動脈弁上部狭窄症, 末梢性肺動脈狭窄, 心室/心房中隔欠損など), 消化器・尿路系の異常 (鼠径ヘルニア, 膀胱/結腸の憩室炎など), 成長障害 (低身長, 低体重など), 運動発達遅滞 (幼児期における筋緊張低下,

定頻/初歩が遅れるなど), 協調運動発達障害, などがみられると言われている (Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai & St George, 2000; Morris, 2006; Morris, Demsey, Leonard, Dilts & Blackburn, 1988; 中西・大澤, 2010; Palacios-Verd? eta al., 2015)。

さらに, 先行研究より, WS児は特徴的な認知能力を持っていることが明らかにされており, 人なつこく社会的で (Jones & Smith, 1975; Lenhoff, Wang, Greenberg & Bellugi, 1997), 社会性の良好さが示唆される一方, 語用論的側面の発達に弱さがみられる (Mervis & John, 2010; Mervis & Velleman, 2011), 言語性短期記憶 (verbal short-term memory) は良好である (Mervis et al., 2000; Vicari, Brizzolara, Giovanni, Pezzini & Volterra, 1996) が, 視空間認知能力には障害がある (Lenhoff et al.1997; Meyer-Lindenberg, Mervis & Berman, 2006) など, 認知能力に偏りがみられること

が指摘されている。

また、WS児の言語発達に関して、WS児は、通常、軽度～中等度の知的障害を伴うと言われているものの、知的・発達諸検査から明らかにされる知能指数から想定されるよりも、言語発達は有意に優れていることが従来の先行研究から示されている (Bellugi et al., 2000; 細川, 2003)。例えば、同じ精神年齢を持った定型発達児との比較で、WS児は同等の語彙理解力を持っている (Volterra, Capirci, Pezzini, Sabbadini & Vicari, 1996)、WS児の語彙理解に関する成績は精神年齢から想定される以上である (Bellugi, Bihrlle, Jernigan, Trauner, & Doherty, 1990) など、WS児の語彙発達は極めて良好であることが先行研究より示されている。また、WS児は受動態や条件文などと言った統語的側面における理解・産生も良好である (Bellugi et al., 1990; 2000; Bellugi, Wang & Jernigan, 1994) などと言った報告も見受けられる。このように、従来の先行研究の結果から、WS児は言語発達が良好であるということが明らかにされている。

しかし、その一方で、上記で挙げられた研究成果とは異なり、近年の先行研究では、WS児の言語発達、特に統語的側面の発達には問題があるのではないかと指摘する報告が複数見受けられるようになってきている。例えば、WS児は、同等の精神年齢を持つ定型発達児に比べて、構文理解面における成績は有意に劣っており、受動態などの文法的形態素の理解や使用が不良である (Eliseo, Verónica, Maite & Aránzazu, 2017; Karmiloff-Smith et al., 1997; Perovic & Wexler, 2007; 2010; Volterra et al., 1996; Volterra, Caselli, Capirci, Tonucci & Vicari, 2003) など、WS児の統語的側面の発達が有意に遅れていることが示唆されている。

上記のように、WS児の言語発達はアンバランスさがみられ、特に、統語的側面の発達には、理解面や表出面にそれぞれ制限があり、様々な課題が挙げられている。しかし、我が国では、WS児の言語発達について検討された報告は少なく (語彙: 中村, 2016; 読み書き:

Nakamura et al., 1999; Nakamura et al., 2009; 中村・水野・熊谷, 2010)、WS児の言語発達様相、特に統語的側面の発達様相においては、基礎的研究が不十分である。

そこで、本研究では、事例的検討として、日本語を母語とするWS児の統語的側面の発達における実態を、同様の検査を行った定型発達児のデータ (Koizumi, Saito & Kojima, 2019) と比較分析し、明らかにすることを目的とした。

方法

対象

2～3語文以上の音声言語表出ができるWS児5名を対象とした。生活年齢は平均159.8ヵ月 (SD=18.3ヵ月、範囲=11歳5ヵ月～15歳0ヵ月)、絵画語い発達検査 (Picture Vocabulary Test-Revised; 以下、PVT-Rとする) による語い年齢は平均104.2ヵ月 (SD=8.7ヵ月、範囲=7歳8ヵ月～9歳5ヵ月) であった (Table 1)。また、対象児に聴覚障害はなく、音声言語でのやり取りに支障は認められなかった。対象児はいずれも療育手帳がB1～B2 (中度～軽度) と判定を受けていた。

なお、本研究は、関東地方の特別支援学校や療育機関、または関東地方以外の2県の親の会の代表者を通じて協力者を募集した。

手続き

対象児に対して、以下の課題を対面、またはオンラインで個別に実施した。なお、対面で実施したものは2名 (WS1, WS2)、オンラインで実施したものは3名 (WS3～WS5) であった。

対象児が本研究を適切に実施できるかどうかを判断するために、各課題にそれぞれ練習問題を設け、各刺激絵に割り振られた番号を口頭、または指差しで答えてもらった。オンラインで実施した場合は、画面越しに刺激絵がよく見えているか、または検査者の音声がよく聞こえているかなどを対象児と保護者にそれぞれ確認したうえで、実施した。練習問題を正答できた場合、実施可能と考え、本調査を実施した。

Table 1 対象児

対象児	WS1	WS2	WS3	WS4	WS5	平均±SD(月齢)
生活年齢(歳:ヵ月(月齢))	13:8 (164)	14:5 (173)	12:1 (145)	11:5 (137)	15:0 (180)	159.8±18.3
語い年齢(歳:ヵ月(月齢))	7:8 (92)	8:3 (99)	9:5 (113)	9:3 (111)	8:10 (106)	104.2±8.7

注. ウィリアムズ症候群 (williams syndrome;) : WS

語彙の発達評価

語彙発達を評価し、語い年齢を算出するため、PVT-R (上野・名越・小貫, 2008) を実施した。

構文理解課題

対象児の日本語文法理解力を評価するために、日本語理解テスト (Japanese test for Comprehension of Syntax and Semantics; 以下, J.COSSとする; 中川・小山・須賀, 2010) を用いた。J.COSSは、Test for Reception of Grammar (TROG; Bishop, 1989) とL'É.CO.S.SE (Lecocq, 1996) を参考に作成されており、「第一部: 語彙の理解」と「第二部: 文の理解」から構成されている。「第一部: 語彙の理解」は、「第二部: 文の理解」で使用される語彙の理解状況の評価するものであり、名詞27語、動詞8語、形容詞5語から構成されている。「第一部: 語彙の理解」は、就学前の幼児や語彙知識に問題がある児童を対象に実施される。一方、「第二部: 文の理解」は、文法理解能力を評価するもので、否定文・三要素結合文 (三語文)・置換可能文 (可逆文)・受動文など計20種類

の文法項目が設けられており、各項目に問題が4問ずつ (計80問) 設定されている。

手続きおよび採点方法は、J.COSSの実施マニュアルに従って実施し、得られた解答から項目別正答率 (各項目で設定された問題4問に対して正答した割合) と通過項目数 (項目別正答率が100%であった (通過した) ものの合計) を算出した。

構文表出課題

ダウン症候群児者の構文能力を検討するために考案された検査 (齊藤; 2002, 2003) を参考に、独自に作成した構文表出課題 (Koizumi et al., 2019) を用いて、子どもの構文表出能力を測定した (Table 2)。また、ボイスレコーダーを用いて、音声を録音した。

実施の際には、対象児に絵カードを見せて、「これはどうしていますか (何をしていますか) ?」と口頭で問い、文レベルでの表出を促し、6種類の格助詞と2種類の態の表出を評価した。目標となる格助詞や態が引き出せない場合は、格助詞や態を引き出せるような工夫を行っ

Table 2 課題文

1) 主格「が」 ネコが泣いている トリが寝ている サルが怒っている	5) 起源格「から」 イヌが車から降りる サルが冷蔵庫からアイスを取り出す ブタが棚から箱を降ろす
2-1) 対格「を」 (非可逆文) サルがりんごを食べている ウサギがボールを投げている パンダが手を洗っている	6) 道具・手段格「で」 パンダがスプーンで食べている イヌがシャベルで穴を掘っている トリがトンカチ (ハンマー) で釘を叩いている
2-2) 対格「を」 (可逆文) ネズミがトリを追いかけている ウサギがサルを叩いてる (殴っている) ウサギがクマを起こしている (揺すっている)	7) 受動態 ネコがウサギに怒られている ネコがサルに叩かれている (殴られている) ネコがサカナに食べられている
3) 場所格「で」 クマが公園 (滑り台) で遊んでいる ネズミが川 (海) で魚を釣っている パンダがプールで泳いでいる	8) 使役態 ブタがクマに靴をはかせている ブタがネコを笑わせている ウサギ (のお母さん) が食べさせている
4) 付着格「に」 ウサギがバスに乗っている クマが椅子に座っている カエルが葉っぱ (の上) に乗っている	

注. Koizumi, M., Saito, Y. & Kojima, M. (2019)より抜粋。

た(例:付着格を目標とする文「クマが椅子に座っている」に対し「座っている」と答えた場合、絵カードを指さして「これは椅子です。椅子という言葉も加えてお話を作ってください」と指示し、付着格「に」の表出を促す、等)。

また、本調査では、斉藤(2002, 2003)に従い、分析対象とする格助詞や態の表出が正しく使用できていれば、検査文を完全に表出していなくとも、正答とみなした(例:主格「が」が動作主の後に付属されている、対格「を」や付着核「に」などが被動作主や目的語などの後に付属されている、述部が適切な形で表出されている、等)。

評定基準は、3文中2文以上の正答の場合を【習得】、3文中1文正答の場合は【やや習得】、それ以外は【未習得】

とした。

分析方法

本研究は、同様の検査を行った3～6歳の定型発達児78名の結果(Koizumi et al., 2019)を基準に、各WS児の成績を個別に比較した。なお、比較対象となった定型発達児には、医学的診断名や明らかな言語、または発達遅滞はなかった。

定型発達児における詳細はTable 3に示した。

倫理的配慮

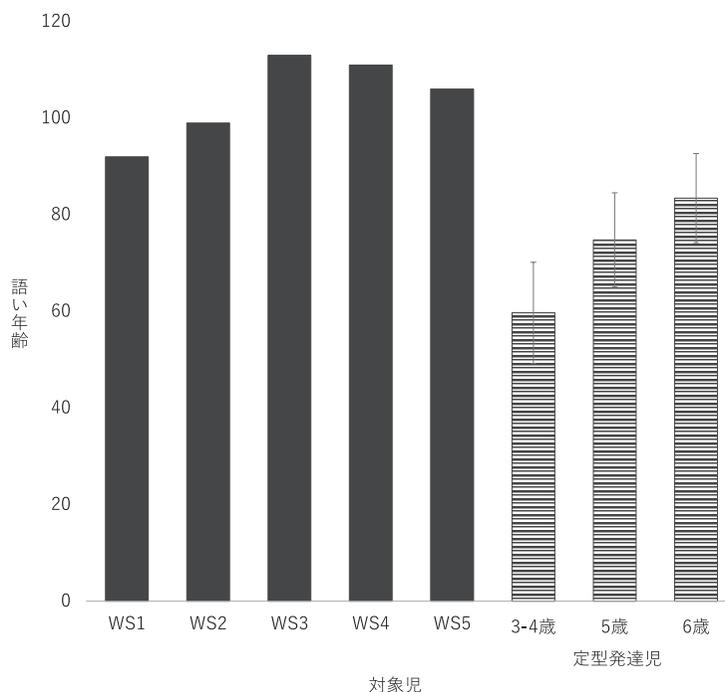
本研究は、第一著者が所属する研究倫理委員会の審査・承認を得て実施した(課題番号:筑2020-97 A号)。また、関係機関の承諾を得て、本研究協力者である本人と保護者の方に口頭または文書での説明を行い、同意を得たうえで実施した。

Table 3 文法機能別からみた構文理解課題の成績の比較

文法機能	No.	項目名	WS1	WS2	WS3	WS4	WS5	定型発達児		
								3-4歳児 (N=39)	5歳児 (N=23)	6歳児 (N=16)
構成要素数	1	名詞	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	
	2	形容詞	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	
	3	動詞	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	97.4	100.0	
	4	2要素結合文	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	
	5	否定文	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	94.9	100.0	
	6	3要素結合文	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	100.0	
視点の置き方	10	多要素結合文	100.0	100.0	100.0	75.0	50.0	23.1	39.1	93.8
	7	置換可能文	100.0	100.0	100.0	100.0	75.0	71.8	100.0	100.0
接続助詞	14	受動文	75.0	25.0	100.0	100.0	25.0	15.4	47.8	50.0
	8	XだけでなくYも	50.0	100.0	75.0	100.0	25.0	38.5	73.9	87.5
	9	XだがYがちがう	50.0	50.0	100.0	100.0	75.0	28.2	56.5	87.5
助詞方略	11	XもYもちがう	75.0	50.0	100.0	100.0	40.0	30.4	30.4	62.5
	12	位置詞	50.0	100.0	100.0	100.0	50.0	20.5	52.2	75.0
	15	比較表現	50.0	50.0	0.0	50.0	100.0	7.7	39.1	50.0
文構造	19	格助詞	50.0	25.0	0.0	75.0	25.0	2.6	17.4	37.5
	13	主部修飾(左分枝型)	50.0	50.0	100.0	100.0	25.0	10.3	43.5	50.0
	17	述部修飾	25.0	50.0	100.0	25.0	75.0	0.0	4.3	43.8
数量表現	20	主部修飾(中央埋込型)	0.0	25.0	75.0	50.0	50.0	0.0	0.0	0.0
	16	数詞	100.0	100.0	75.0	100.0	25.0	0.0	17.4	50.0
	18	複数形	50.0	75.0	75.0	100.0	75.0	7.7	26.1	25.0
通過項目数(項目別正答率が100%であったもの)			9	11	14	15	7	8.3	11.5	14.1
()内はSD								(2.0)	(2.6)	(2.5)

注. ウィリアムズ症候群(williams syndrome): WS

注. 定型発達児のデータは、Koizumi, M., Saito, Y. & Kojima, M. (2019)より抜粋。3-4歳児群(N=39)における平均生活年齢は59.7ヵ月(SD=10.5ヵ月)、5歳児群(N=23)の平均生活年齢は66.2ヵ月(SD=3.1ヵ月)、6歳児群(N=16)の平均生活年齢は74.8ヵ月(SD=2.0ヵ月)であった。



注. ウィリアムズ症候群 (williams syndrome;) : WS

注. 定型発達児のデータは、Koizumi, M., Saito, Y. & Kojima, M. (2019)より抜粋。

Fig. 1 WS児の話し年齢と定型発達児の話し年齢の平均

結果

1. 構文理解と語理解

J.COSSの結果をTable 3に示した。WS児においては項目別正答率（各項目で設定された問題4問に対して正答した割合）、定型発達児においては通過項目率（通過した項目数の全体の割合）の平均値を示した。定型発達児の結果を基準に各WS児の成績をみていくと、J.COSSについては、WS1は5歳相当、WS2は5歳相当、WS3は6歳相当、WS4は6歳相当、WS5は3～4歳相当であった。

また、各WS児における話し年齢と定型発達児における年齢別話し年齢の平均をTable 1とFig. 1に示した。WS3やWS4のように話し年齢の成績が高い児童の方がWS1のような話し年齢の低い児童に比べて、構文理解面の成績が高く示されていた。また、J.COSSの項目別正答率をみてみると（Table 3）、どのWS児においても、文法的に複雑な構造である課題文の正答率は顕著に低かった。しかし、5名のWS児は、文の長さが長い文法構造である課題文（多要素結合文）の正答率は低くならない傾向がみられた。

2. 構文表出

2-1. 格助詞の表出

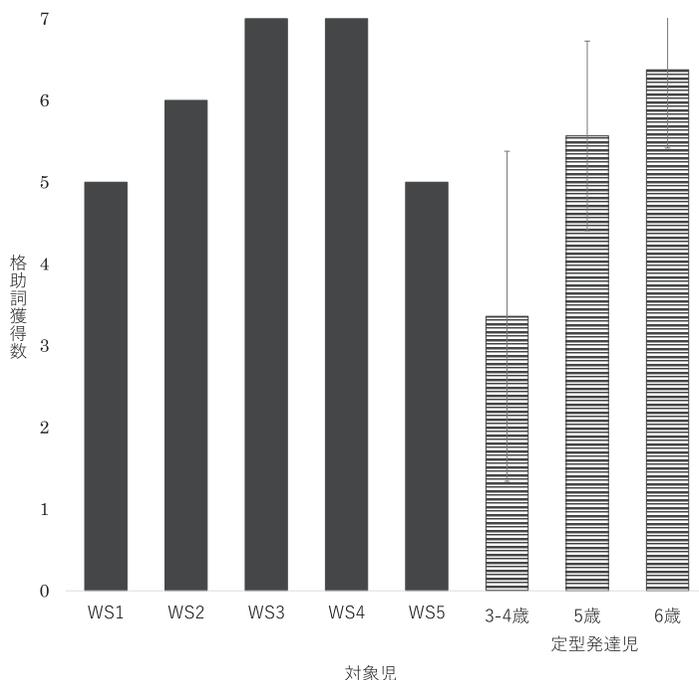
WS児における格助詞の習得数（【習得】を示した格助詞の数）をFig. 2に示した。また、定型発達児においては年齢ごとにおける格助詞の平均習得数を示した。

定型発達児の結果を基準に各WS児における格助詞習得数をみてみると（Fig. 2）、WS1とWS2、WS5は5歳相当、WS3とWS4は6歳相当であった。このように、5名のWS児は、格助詞習得数が5～7個と多く、様々な種類の格助詞を使用していた。また、理解面と同様に、WS3やWS4のような話し年齢の成績が高い児童の方がWS1のような話し年齢の低い児童に比べて、構文表出面の成績が高く示されていた（Fig. 1, 2）。

2-2. 態の表出について

各WS児における態習得数をTable 4に示した。また、定型発達児群においては、年齢別における態の平均習得数とSDを示した。

WS児5名のうち、受動態で【習得】を示したものはWS3だけであった。使役態は、WS3とWS4の2名だけが【習得】を示した。



注. ウィリアムズ症候群 (williams syndrome;) : WS

注. 定型発達児のデータは、Koizumi, M., Saito, Y. & Kojima, M. (2019)より抜粋。

Fig. 2 WS児の格助詞習得数と定型発達児の格助詞平均習得数

Table 4 態習得数の差の比較

対象児	態	
	受動態	使役態
WS1	未習得 (0/3個)	やや習得 (1/3個)
WS2	未習得 (0/3個)	未習得 (0/3個)
WS3	習得 (3/3個)	習得 (3/3個)
WS4	やや習得(1/3個)	習得 (3/3個)
WS5	未習得 (0/3個)	やや習得 (1/3個)
定型発達児	3-4歳 (N=39)	1.00 (0.65)
	5歳 (N=23)	1.00 (0.60)
	6歳 (N=16)	1.06 (0.68)

注. ウィリアムズ症候群 (williams syndrome;) : WS

注. 定型発達児のデータは、Koizumi, M., Saito, Y. & Kojima, M. (2019)より抜粋。

注. 正答数が2/3以上 : 2 (習得)、正答数が1/3 : 1 (やや習得)、正答数が1/3以下 : 0 (未習得)

以上のことから、受動態を習得しているWS児は1名、使役態を習得しているWS児は2名だけであった。また、受動態および使役態で習得を示したWS児はいずれも、語い年齢の成績が9歳レベルの児童 (WS3) であった (Table 1, 4)。

考 察

構文理解面について、本調査の結果から、WS1やWS2, WS5など、WS児の語彙発達は7～9歳相当でありながら、統語発達段階は過半数が年少から年中段階であることが示された (Table 3, Fig. 1)。このことから、WS児は語い年齢から推定されるよりも統語的側面の発達は発達せず、形態的・統語的に複雑な側面における理解に困難を示すことが考えられる。また、この結果は、海外の先行研究 (Volterra et al., 1996) の結果と類似し、近年の研究成果で示唆された「WS児の統語的側面の発達は必ずしも良好ではない」という知見を支持することができたのではないかと考える。したがって、本研究の結果より、日本語を母語とするWS児においても、言語発達、特に統語的側面の発達に遅れがあることを明らかにすることができた。

また、上記に加えて、本研究の結果から、WS1やWS2, WS3など、WS児は文の長さが長い文法構造である課題文 (多要素結合文) の正答率は低くならない傾向がみられた。従来の先行研究から、WS児の特徴的な認知能力の一つとして、言語性短期記憶が良好であることが一般的に知られている (Mervis et al., 2000; Vicari et al., 1996)。この能力は統語的側面の発達と十分な関連性があることが示唆されており (Baddeley, Gathercole & Papagno, 1998; 深水・藤田, 2014; 松本, 1993; 1999)、実際のWS児の語彙、または統語的側面の発達のいずれにおいても強く関連していることが報告されている (Grant et al., 1997; Mervis & Becerra, 2007; Pléh, Lukács & Racsmany, 2003; Robinson, Mervis & Robinson, 2003)。このような特徴を踏まえると、WS児はある一定の文の長さを記憶として保持することはできるが、理解することには限界があり、言語情報を意味的・統語的に処理することが難しいのではないかと考えられる。言語性短期記憶と統語的側面の発達における関係性については、今後、事例を通して検討する必要があるだろう。

一方、構文表出面については、従来の先行研究より、

WS児は、話し好き (Jones & Smith, 1975) で、言葉による説明が巧みで、言語表出面の発達が有意に優れている (Bihrl, Bellugi, Delis & Marks, 1989; Bellugi et al., 1990; Lenhoff et al., 1997) など、言語・コミュニケーション面に遅れを感じさせないことが示唆されている。本研究においても、5名のWS児は、格助詞習得数が5～7個と多く (Fig. 2)、様々な種類の格助詞を文法的に正しく使用することができていた。このことから、WS児は、構文理解面とは異なり、構文表出面は良好であることが示唆できる。

しかし、受動態および使役態の表出においては、習得しているものが1～2名 (WS3とWS4) と少なく、定型発達児群に比べて、態の習得が困難であることが示唆された。喜舎場 (1998) によると、受動文の理解が可能となるにはピアジェの発達段階における具体的操作段階 (7歳～11歳) に達し、かつ脱中心化を獲得する必要があることを示唆している。これらの文法機能を習得するためには、登場人物間の関係性、すなわち自他の視点を区別し、相互の視点から判断ができる能力が必要であるのではないかと考える。

他者視点の理解が求められる課題の代表例として、「心の理論課題 (Baron-Cohen, Leslie & Frith, 1985)」が挙げられる。この課題は、自閉スペクトラム症児が心の理論の獲得の困難さがあることを指摘し、自閉スペクトラム症児の抱える問題を明確にした有名なものである。これに関して、自閉スペクトラム症児の対極にあるような社会性の発達を持つWS児は、「心の理論」が比較的保たれているだろうと推測されていた。しかし、Tager-Flusberg & Sullivan (2000) はその推測に否定的で、同等の生活年齢、IQ、および言語発達 (語彙・文法理解) を持つブラダー・ウィリー症候群児と非特異的精神発達遅滞児、WS児の3群を対象に、心の理論課題を用いて比較検討した。その結果、3群間に有意な差はなかったと示し、Tager-Flusberg & Sullivanは、WS児は社会的認知に障害を受けていることを主張した。同様に、WS児の社会的認知は良好ではなく、自閉スペクトラム症児が持つような特徴を多く持っていることをLaws & Bishop (2004) も主張している。自閉スペクトラム症児においても、受動文理解の困難さがあり、その背景には視点移動の問題があるのではないかと考察されている (中川・松本 (島守)・伊藤, 2013)。これらのことから、WS児でみられた態の使用の困難さには、他者視点など

と言った社会的認知などによる問題が背景にあり、その影響を受けている可能性があるのではないかと推察できる。

上記より、WS児における構文表出面の発達を捉えるにあたって、IQや精神年齢などといった知的機能レベルだけでなく、他の認知的側面の発達も影響を与えている可能性は高いと考える。しかし、本研究は対象児・者の人数が5名と少なかったため、今後はさらに対象児・者数を増やす、あるいは事例的研究を積み重ねていくことで、WS児の統語的側面の発達に影響を与え得る要因について検討していく必要があるだろう。

最後に、本研究対象のWS児5名のうち、構文理解および構文表出課題の成績がともに優れていたWS児2名(WS3, WS4)の特徴についてをまとめてみると、(1) 2名とも語い年齢が9歳以上であり、(2) 生活年齢が6歳の定型発達児と同様の構文理解および構文表出課題の成績を示していた。また、(3) 他のWS児では認められなかった受動態や使役態などといった態の習得が認められた。一般的な文法機能の発達について、国立国語研究所の調査(1964; 1977)によれば、就学前の子どもは日常生活に必要な基本的文法形式を理解することができ、受動文などと言った文を正しく作り出せることができると言われている。この知見に従うと、本研究の結果から生活年齢が6歳の定型発達児群とほぼ同等の日本語文法理解、および表出能力を示した2名のWS児(WS3, WS4)は、日常生活場面において必要な日本語文法機能の理解および表出をすることができる可能性が高いのではないかと考えられる。したがって、WS児を対象に、日常生活場面における基本的文法形式の理解、または態の表出を促していくためには、語い年齢が9歳程度に達していないと難しいのではないかと推測できる。しかし、この点においては、対象児・者数を増やし、他の認知機能発達と関連付けていながら今後検討していく必要性がある。

3. まとめ

本研究は、WS児の話し言葉における統語的側面の発達の実態を明らかにすることを目的に、構文理解および構文表出課題を用いて、5名のWS児を対象に、先行研究(Koizumi et al., 2019)における定型発達児の結果と比較検討をした。

その結果、WS児は、(1) より多くの文法的形態素を

表出することができることから、一見、言語・コミュニケーション発達に問題がないように見受けられる。しかし、(2) 同一、または低い語い年齢を持つ定型発達児に比べて、WS児は、形態的・統語的に複雑な側面における文の理解が困難で、かつ(3) 態(受動態、使役態)の表出においても困難を示していた。したがって、本研究の結果より、WS児は形態的・統語的に複雑な側面における発達に困難さがあることが明らかとなった。

以上のことから、WS児の言語発達は、一見、遅れを感じさせないように見受けられるが、理解や表出、または語彙や統語など言語領域内において発達の差があることが考えられる。

また、WS児は、認知能力に偏りがあり、これらの偏りがWS児の言語発達に何かしらの形で影響を与えている可能性が考えられる。WS児の言語発達様相を厳密に捉えていくためには、各固有の認知領域の発達様相との関係性について細かく検討していくことが、今後重要である。今後、基礎的、または事例的研究を通して、言語性短期記憶や他者視点の理解などといった認知的特性などとの関係性について検討を行い、新たな知見を蓄積していく必要がある。

引用文献

- Baddeley, A. D., Gathercole S. E. & Papagno C. (1998). The phonological loop as a language learning device. *Psychological Review*, 105(1), 158-173.
- Baron-Cohen, S., Leslie, A. M., & Frith, U. (1985). Does the autistic child have a "theory of mind". *Cognition*, 21(1), 37-46.
- 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.
- Bellugi, U., Wang, P.P. & Jernigan, T.L. (1994). Williams syndrome: an unusual neuropsychological profile. In: Broman, S. H. & Grafman, J. (Eds.), *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implications for Brain Function*. Hillsdale, NJ, England: Lawrence Erlbaum Associates, Inc., pp. 23-56.

- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St George, M. (2000). I. The neurocognitive profile of Williams Syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience, 12 Suppl 1*, 7-29.
- Bihrlé, A. M., Bellugi, U., Delis, D., & Marks, S. (1989). Seeing either the forest or the trees: dissociation in visuospatial processing. *Brain and cognition, 11*(1), 37-49.
- Bishop D. V. M. (1989) The Test for Reception of Grammar (TROG). London: Medical Research Council.
- Eliseo, D., Verónica, M., Maite, F. & Aránzazu, A. (2017). Morphological profile of williams syndrome typical or atypical?. In: Alejandra, A. B. & Richard, G. S. (Eds.), *Language Development and Disorders in Spanish-speaking Children*. pp. 311-327.
- Ewart, A. K., Morris, C. A., Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., Stock, A. D., Leppert, M., & Keating, M. T. (1993). Hemizyosity at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nature Genetics, 5* (1), 11-16.
- 深水峰子・藤田郁代 (2014) 構文理解の発達と音韻性短期記憶の関係. 言語聴覚研究, 11 (1), 29-35.
- Grant, J., Karmiloff-Smith, A., Gathercole, S. A., Paterson, S., Howlin, P., Davies, M., & Udwin, O. (1997) . Phonological Short-term Memory and its Relationship to Language in Williams Syndrome. *Cognitive Neuropsychiatry, 2*(2) , 81-99.
- 細川徹 (2003) . 発達障害の子どもたち いきいきとしたその世界. 中央法規出版, 58-77.
- Jones, K. L., & Smith, D. W. (1975). The Williams elfin facies syndrome. A new perspective. *The Journal of Pediatrics, 86*(5), 718-723.
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., & Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: how intact is "intact". *Child Development, 68*(2), 246-262.
- 喜舎場国夫 (1998). 文理解ストラテジーと認知機能について (1) - 精神遅滞児の場合 -. 音声言語医学, 39, 378-382.
- Koizumi, M., Saito, Y. & Kojima, M. (2019) . Syntactic development in children with intellectual disabilities: using structured assessment of syntax. *Journal of Intellectual Disability Research, 63*(12), 1428-1440.
- 国立国語研究所 (1964) . 小学生の言語能力の発達. 明治図書.
- 国立国語研究所 (1977) . 幼児の文法能力. 東京書籍.
- 松本敏治 (1993) 単文理解において精神遅滞者が示す蓋然性ストラテジーについて. 室蘭工業大学研究報告 文科編, 43, 27-48.
- 松本敏治 (1999) 知的障害者の文理解ストラテジーを変化させる要因について. 特殊教育学研究, 37, 11-21.
- Mervis, C. B., Robinson, B. F., Bertrand, J., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P., & Armstrong, S. C. (2000) . The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and Cognition, 44*(3), 604-628.
- Mervis, C. B., & Berra, A. M. (2007). Language and communicative development in Williams syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 13*(1), 3-15.
- Mervis, C. B., & John, A. E. (2010). Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: implications for intervention approaches. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics, 154C*(2), 229-248.
- Mervis, C. B., & Velleman, S. L. (2011). Children with Williams Syndrome: Language, Cognitive, and Behavioral Characteristics and their Implications for Intervention. *Perspectives on Language Learning and Education, 18*(3), 98-107.
- Meyer-Lindenberg, A., Mervis, C. B., & Berman, K. F. (2006). Neural mechanisms in Williams syndrome: a unique window to genetic influences on cognition and behaviour. *Nature Reviews. Neuroscience, 7*(5), 380-393.
- Morris, C. A., Demsey, S. A., Leonard, C. O., Dilts, C., & Blackburn, B. L. (1988). Natural history of Williams syndrome: physical characteristics. *The Journal of Pediatrics, 113*(2) , 318-326.

- Morris, C. A. (2006). The dysmorphology, genetics, and natural history of Williams-Beuren syndrome. In: Morris, C. A., Lenhoff, H. M. & Wang, P. P. (Eds.), *Williams-Beuren Syndrome: Research, Evaluation, and Treatment*. Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press. pp. 3-17.
- Laws, G., & Bishop, D. (2004). Pragmatic language impairment and social deficits in Williams syndrome: a comparison with Down's syndrome and specific language impairment. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 39(1), 45-64.
- Lecocq P. (1996) Une épreuve de compréhension syntactico-sémantique (L'É.CO.S.SE). Paris: Presses Universitaires du Septentrion.
- Lenhoff, H. M., Wang, P. P., Greenberg, F., & Bellugi, U. (1997). Williams syndrome and the brain. *Scientific American*, 277(6), 68-73.
- 永井知代子 (2007). 第5章 Williams症候群の発達認知神経心理学. 笹沼澄子 (編) 発達期言語コミュニケーション障害の新しい視点と介入理論. 医学書院, 181-200.
- 中川佳子・小山高正・須賀哲夫 (2010). 日本語理解テストJ.COSS. 風間書房.
- 中川琴絵・松本 (島守) 幸代・伊藤友彦 (2013). 知的障害を伴う自閉症児・者における能動文と受動文の統語知識: 典型発達児との比較. 音声言語医学, 54, 20-25.
- Nakamura, M., Hara, K., Watamaki, T., Nishimura, B., Kumagai, T., Matsumoto, A., Miura, K., Yamana-ka, T., Hayakawa, C., & Miyazaki, S. (1999). Difficulty in writing Japanese semantic characters in a 9-year-old boy with Williams syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 43 (Pt 6), 562-567.
- Nakamura, M., Mizuno, S., Douyuu, S., Matsumoto, A., Kumagai, T., Watanabe, S., & Kakigi, R. (2009). Development of visuospatial ability and kanji copying in Williams Syndrome. *Pediatric Neurology*, 1(2), 95-100.
- 中村みほ・水野誠司・熊谷俊幸 (2010). Williams症候群における視空間認知障害に対応した書字介入法の検討. 脳と発達, 42(5), 353-358.
- 中村みほ (2016). ウィリアムズ症候群のコミュニケーションの異質性. 認知神経科学, 18, 128-134.
- 中西俊雄・大澤真木子 (2010). ウィリアムズ症候群ガイドブック. 中山書店.
- Osborne L.R. (2006). The molecular basis of a multi-system disorder. In: Morris, C. A., Lenhoff, H. M. & Wang, P. P. (Eds.), *Williams-Beuren Syndrome: Research, Evaluation, and Treatment*. Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press. pp. 18-58.
- Palacios-Verdú, M. G., Segura-Puimedon, M., Borralleras, C., Flores, R., Del Campo, M., Campuzano, V., & Perez-Jurado, L. A. (2015). Metabolic abnormalities in Williams-Beuren syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 52(4), 248-255.
- Perovic, A., & Wexler, K. (2007). Complex grammar in Williams syndrome. *Clinical Linguistics & Phonetics*, 21(9), 729-745.
- Perovic, A., & Wexler, K. (2010). Development of verbal passive in Williams syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 53(5), 1294-1306.
- Pléh, C., Lukács, A., & Racsmany, M. (2003). Morphological patterns in Hungarian children with Williams syndrome and the rule debates. *Brain and Language*, 86(3), 377-383.
- Robinson, B. F., Mervis, C. B., & Robinson, B. W. (2003). The roles of verbal short-term memory and working memory in the acquisition of grammar by children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23(1-2), 13-31.
- 齊藤佐和子 (2002). 健常幼児の格助詞と態の表出: 構文検査 (齊藤私案) を使用して. 音声言語医学, 43, 173-181.
- 齊藤佐和子 (2003). ダウン症児者の構文表出能力: 構文検査 (齊藤試案) と状況絵を用いて. コミュニケーション障害学, 20, 8-15.
- Tager-Flusberg, H., & Sullivan, K. (2000). A componential view of theory of mind: evidence from Williams syndrome. *Cognition*, 76(1), 59-90.
- 上野一彦・名越斉子・小貫悟 (2008). PVT-R絵画語い

発達検査. 日本文化科学社.

- Vicari, S., Brizzolara, D., Giovanni, A. C., Pezzini, G., & Volterra, V. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex: A Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*, 32(3), 503-514.
- Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L., & Vicari, S. (1996). Linguistic abilities in Italian

children with Williams syndrome. *Cortex: A Journal Devoted to The Study of The Nervous System and Behavior*, 32(4), 663-677.

- Volterra, V., Caselli, M. C., Capirci, O., Tonucci, F., & Vicari, S. (2003). Early linguistic abilities of Italian children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23(1-2), 33-58.