

Späte sprachlich-kognitive Reorganisation bei Menschen mit Williams-Beuren-Syndrom

Julia Siegmüller¹, Susanne van Minnen², Judith Beier¹ & Christina Brück²

¹=Logopädisches Institut für Forschung (LIN.FOR) Rostock, ²=Justus Liebig Universität Gießen, Sprachheilpädagogik

Inhalte und Ziele des Projekts

Das Williams-Beuren-Syndrom (WBS) wurde in den 1960er Jahren unabhängig von zwei Forschergruppen als kardiologische Erkrankung mit einer begleitenden geistigen Behinderung beschrieben (Williams et al., 1961; Beuren et al., 1962). WBS gehört in die Gruppe seltener genetischer Krankheiten. Es tritt bei etwa 1:15000 Lebendgeburten auf. Genetisch ist das Syndrom durch den Verlust von genetischem Material auf dem 7. Chromosom gekennzeichnet.

Von besonderem Interesse für die Forschung ist das kognitive Profil des Williams-Beuren-Syndroms, da Betroffene dieses Syndroms im Vergleich zu anderen Formen der geistigen Behinderung sehr gute sprachliche Fähigkeiten entwickeln.

Karniloff-Smith und Kollegen beschreiben Unterschiede zwischen dem Sprachprofil von WBS-Kindern und dem von Erwachsenen mit WBS und argumentieren, dass das Sprachentwicklungsprofil des jungen WBS-Kindes keine Prognose für die Entwicklung des Sprachprofils zum Erwachsenenalter hin zulässt (Karniloff-Smith et al. 2006). Sie begründen dies mit dem Vergleich zwischen WBS-Kindern und Kindern mit Down Syndrom im Kleinkindalter, einem Alter, in dem diese sich nur minimal unterscheiden (Singer et al., 1997), während WBS-Jugendliche gleichaltrigen Down-Syndrom-Personen sprachlich überlegen sind. Beim WBS liegt demzufolge möglicherweise eine Diskontinuität in der Entwicklung vor, die syndromspezifisch bzw. unikally für das Syndrom wäre. Es ist daher notwendig, den Spracherwerb langzeitlich zu dokumentieren und sowohl die normalen Entwicklungsphasen (Untersuchungszeitraum 3-6. Lebensjahr) als auch die besondere Phase in der Entwicklung von WBS-Kindern (10.-13. Lebensjahr) zu erfassen. Offen ist, ob sich in der fraglichen Zeitspanne noch nachweisbar linguistische Fähigkeiten entwickeln, die vorher nicht zur Verfügung standen oder ob die WBS-Kinder bestimmte sprachliche Verarbeitungsprozesse erst in dieser Phase anwenden, obwohl sie bereits vorher über entsprechende Kompetenzen verfügten (Levy, 2004).

Ziel des Projektes ist es, diese Phase im Rahmen einer longitudinal angelegten Versuchsreihe zu dokumentieren und zu untersuchen, ob

- a) WBS-Kinder im Vorschulalter nicht alle ihnen zur Verfügung stehenden Sprachverarbeitungsleistungen nutzen und
- b) in der vermuteten späten Entwicklungsphase ausschließlich Prozesse zur verbesserten Nutzung der bestehenden sprachlichen Kompetenzen stattfinden.

Um die Projektziele zu erreichen, werden die Untersuchungen zu den Sprachkompetenzen und den zugrundeliegenden Erwerbs- und Verarbeitungsprozessen der Kinder breit angelegt auf den allen sprachlichen Ebenen untersucht. Das Projekt findet in einer Kooperation zwischen dem LIN.FOR und der Justus Liebig Universität Gießen statt. Aktuell nehmen 5 Kinder in einer frühen Entwicklungsphase (ab dem Alter von etwa 4 Jahren) und 6 Kinder in einer späteren Entwicklungsphase (ab dem Alter von etwa 9 Jahren) teil. Jedes Kind wird alle 10 Wochen von den Projektmitarbeiterinnen zu Hause besucht; insgesamt wird jedes Kind im Verlaufe des Projektes 11 mal dokumentiert.

Im Folgenden sollen erste Ergebnisse einer Teilstudie zu textgrammatischen Fähigkeiten bei Jugendlichen mit WBS dargestellt und diskutiert werden. Diese befasst sich zunächst mit dem Zusammenhang zwischen kognitiver und sprachlicher Entwicklung im Bereich der Narration.

Teilstudie zu textgrammatischen Fähigkeiten bei WBS

Das Produzieren von Texten im Sinne einer Geschichtenerzählung (Narration) entwickelt sich bei sprachunauffälligen Kindern schrittweise im Laufe des Vorschulalters. Bereits mit 4 Jahren lässt sich das sogenannte *chaining* beobachten (Paul, 2007; Siegmüller et al., 2010a; Trabasso & Stein, 1997), bei dem die Kinder Geschichten als reine Aneinanderreihung von mehr oder weniger verbundenen Handlungen erzählen. Mit fünf bis sechs Jahren haben Kinder dann die Fähigkeit erworben, eine grammatikalisch aufgebaute Geschichte zu produzieren (Reuterkild et al., 1999), die eine Gewichtung aufweist, in der wichtige Strukturteile einer Erzählung im Vordergrund stehen

Diese Strukturteile erwerben die Kinder im Rahmen der so genannten Textgrammatik. In diesem Beitrag beziehen wir uns ausschließlich auf Makrostrukturanalysen. Im Bereich des WBS sind Fragestellungen schon länger darauf ausgerichtet, ob und wie WBS-Kinder die Textebene erreichen. Generell sehen viele Autoren die Qualität der Textverarbeitung in Abhängigkeit von dem syntaktischen Niveau auf Satzebene (Motsch, 2004; Paul, 2007; Siegmüller, 2003; Siegmüller & Kauschke, 2010). Insofern könnte sich für das WBS hier eine Stärke zeigen, da die syntaktische Verarbeitung als symptomfrei (Bellugi et al., 1994) oder aber als weitgehend unauffällig (Clahsen & Almazan, 1998; Clahsen et al., 2004) beschrieben wird. Die Daten der Arbeitsgruppe um Barbara Landau weisen darauf hin, dass WBS-Kinder bei der Produktion von Texten von einem für das Syndrom spezifischen Problem, der erschwerten Wahrnehmung von Räumlichkeit, beeinflusst werden könnten (Landau et al., 2006). Landau und Zukowski (2003) zeigten, dass WBS-Kinder spezifische Schwierigkeiten mit dem Erzählen von Sequenzen haben, in denen die Bewegung von Objekten versprachlicht werden muss. Sie ließen die entsprechenden Makrostrukturteile aus, so dass die Geschichten nur noch schwer verständlich waren. Gab es in der Geschichte keine entsprechende Anforderung, machten die gleichen Kinder wesentlich weniger Fehler.

In diesem Beitrag soll das syndromtypische Problem im Vordergrund stehen. Hierfür werden zwei Nacherzählungen von Filmsequenzen der „Maus“ verglichen, in der ersten ist der Plot der Geschichte nur über die Bewegung eines Objektes (Ball) sowie der eines Aktanten (Ente) erklärbar (Ente will auf Ball klettern, der dreht sich und sie fällt vom Ball). In der Kontrollgeschichte ist ebenfalls eine Bewegung zu beschreiben, jedoch handelt es sich hierbei lediglich um einen Aktanten (Maus), der eine Treppe herabsteigt. Textgrammatik stellen beide Geschichten in etwa eine gleich komplexe Anforderung dar.

Methodik

Probanden

Die Daten von 3 WBS-Kindern werden mit N=30 unauffälligen Kontrollkindern verglichen. Die Kinder mit WBS sind zum Untersuchungszeitpunkt im Mittel 10,8 Jahre alt. Die Kontrollkinder wurden im Rahmen einer größeren Sprachstandserhebung in Mecklenburg-Vorpommern in ihren Kindergärten bzw. Grundschulen untersucht und sind zwischen 5,0 und 6,6 Jahre alt.

Die WBS-Kinder durchliefen im Rahmen des Projektes einen nicht-sprachlichen Intelligenztest (Raven Matrizen; Raven et al. 2003), mit dessen Hilfe das mentale Entwicklungsalter festgestellt werden kann. Auf diesem Parameter werden die beiden Gruppen gematcht und weisen somit das gleiche kognitive Entwicklungsalter in einer Spanne von 65 bis 73 Monaten auf.

Durchführung

In Siegmüller et al. (eingereicht) wird zum ersten Mal der *story-structure score* – SSS (Tager-Flusberg, 1995) im Deutschen erprobt. Dieser erfasst die bei einer Sprachentwicklungsstörung symptomtragende Elemente der Makrostruktur (vgl. Abbildung 1). In der Vergangenheit wurden die Makrostrukturteile, die zentral für das Verstehen des Plots einer Geschichte sind, als symptomtragend erkannt (Trabasso & Stein, 1997). Als besonders schwierig stellte sich die Nennung des Ziels/ Problems der Geschichte heraus (Siegmüller, et al., eingereicht).

Elemente
1 formaler Beginn
2 Orientierung zu Aktanten und Setting der Geschichte
3 Explizite Nennung des Ziels/ Problems/ Themas der Geschichte
4 Konsequenz/ Auflösung
5 Formaler Schluss

Abb. 1: Elemente des *story-structure scores* (SSS) nach Tager-Flusberg (1995).

Da der SSS über einen Summenscore mit einem Maximum von 5 Punkten das Vorkommen der Makrostruktur-Elemente misst, ist er als Analyseinstrument unabhängig von der verwendeten Geschichte und eignet sich zum Vergleich von Geschichten. Alle Geschichten wurden vor der Analyse transkribiert. Eine Geschichte wurde dann als beendet betrachtet, wenn das Kind seinen ersten Produktionsversuch beendete. Für andere Analysen wurden fehlende Anteile der Geschichte erfasst, die Antworten des Kindes gingen jedoch nicht in die vorliegenden Berechnungen ein.

Ergebnisse

Anschließend erfolgte die Summierung des SSS pro Kind und Geschichte und die Berechnung der deskriptiven Gruppenstatistik. Abb. 1 zeigt die Mittelwertvergleiche pro Geschichte.

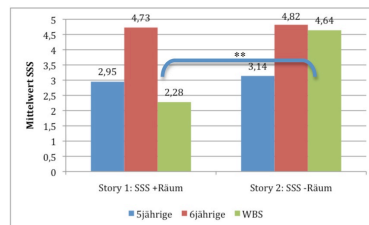


Abb.2: SSS pro Gruppe und Geschichte (+Räum = räumlich anspruchsvolle Geschichte, -Räum = räumlich weniger anspruchsvolle Geschichte)

Zwischen den 5jährigen und 6jährigen Kontrollkindern finden sich in beiden Geschichten Altersgruppenunterschiede (Geschichte 1: $p < .000$; Geschichte 2: $p = .011$; berechnet mit Mann Whitney U).

Ebenso findet sich ein signifikanter Unterschied zwischen den 6jährigen Kindern und der WBS-Gruppe in Geschichte 1 (räumlich anspruchsvolle Geschichte: $p = .000$).

In Geschichte 2 sind keine Unterschiede zwischen den WBS-Kindern und den 6jährigen Kontrollkindern nachweisbar, zu den 5jährigen erweist sich der Unterschied als bedeutsam ($p = .041$).

Zusätzlich findet sich bei den WBS-Kindern der einzige Geschichteneffekt ($p = .000$; berechnet mit Wilcoxon; dargestellt durch die Klammer in Abbildung 2).

Diskussion und Ausblick

Die 5jährigen und 6jährigen Kinder zeigen, dass die beiden Geschichten in ihrem textgrammatischen Anspruch als gleich beurteilt werden können. Zwar ist in beiden Geschichten ein Leistungszuwachs zwischen den 5jährigen und den 6jährigen zu verzeichnen, jedoch ergeben sich innerhalb einer Altersgruppe keine Effekte im Vergleich der beiden Geschichten. Die beiden Kontrollkinderguppen reagieren nicht mit textgrammatischen Fehlern auf die räumliche Anforderung in Geschichte 1. Hinsichtlich der „klassischen“ Frage beim WBS, nämlich ob die gezeigten Leistungen auf oder unter dem mentalen Entwicklungsalter rangieren, ist der Gruppenvergleich bei der 2. Geschichte (ohne räumliche Anforderung) entscheidend. Die WBS-Kinder liegen deskriptiv *zwischen* ihren beiden Kontrollgruppen, im Vergleich mit den 5jährigen Kindern erweisen sich die Unterschiede als bedeutsam. Da die 5jährigen Kinder dem unteren Bereich des mentalen Alters der WBS-Kinder entsprechen, kann interpretiert werden, dass die eigentlichen textverarbeitenden makrostrukturellen Fähigkeiten der WBS-Kinder am oberen Rand der festgestellten Entwicklungsalterspanne liegen.

Anders stellt sich die Situation in der Auswertung der ersten Geschichte dar. Die WBS-Kinder liegen im Mittel unterhalb der 5jährigen Kinder und signifikant unter den 6jährigen. Sie weisen in einer Geschichte mit hoher Anforderung in der Versprachlichung räumlicher Gegebenheiten nur noch Leistungen auf, die am unteren Rand ihres mentalen Entwicklungsalters liegen. Dabei ist zu bedenken, dass auch in der ersten Geschichte eine einfache räumliche Gegebenheit zu beschreiben ist (Maus geht Treppe runter). Diese Anforderung, die nur einen Aktanten aber kein Objekt betrifft, stellt offensichtlich kein allzu großes Problem dar. So kann die Schwierigkeit der WBS-Kinder genauer umschrieben werden: nur wenn Aktant und Objekt sich gemeinsam durch den Raum bewegen, leidet die Qualität der Versprachlichung. Bewegt sich ein Aktant allein durch den Raum, kann dies besser bewältigt werden.

Insgesamt erweisen sich die Summenscores des SSS in dieser Auswertung als sensitiv zur Erfassung der syndromtypischen Auffälligkeiten des WBS. Die WBS-Kinder zeigen sprachliche Reaktionen, wenn sie schwierige räumliche Gegebenheiten beschreiben sollen. Die Anforderung zu erzählen, dass eine Ente auf einen rollenden Ball klettern möchte, erwies sich als schwierig. Die Textgrammatik weist in diesem Fall Lücken in der Ziel- und Auflösungsbeschreibung der Geschichte auf. Die Leistungen der WBS-Kinder in Geschichte 2 weisen jedoch darauf hin, dass diese Fehler nicht auf strukturelle textgrammatische Defizite zurückgeführt werden können. Die vorliegenden Daten bestätigen die Argumentation von Landau und Kollegen, dass beim WBS die Fähigkeiten in der Sprachproduktion nicht nur von der Grammatik an sich abhängen, sondern die Entwicklung der Narrativität auch von visuell-räumlichen Anforderungen beeinflusst wird. In diesem Fall nimmt also ein nichtsprachlicher Bereich in einer Weise Einfluss, die im ungestörten Spracherwerb nicht existiert. In einer weiteren Teilstudie des Projekts hat sich ebenso die Hyperakusis als Einflussfaktor dargestellt (vgl. Siegmüller et al., 2010). Ob es sich hierbei um syndromtypische oder syndromspezifische Phänomene handelt, ist aktuell nicht beurteilbar. Diese und ähnliche Studien verhelfen zum besseren Verständnis der kognitiven und sprachlichen Entwicklung von WBS-Kindern und dem genetischen Syndrom, in dem die Sprachentwicklung nicht als bloße Auffälligkeit, sondern besondere Phänomene beschreibbar ist.

Referenzen

Bellugi, U., Wang, P. P., & Jernigan, T. (1994). Williams syndrome: an unusual neuropsychological profile. In S. H. Berman & J. Grafman (Eds.), *Applied cognitive deficits in developmental disorders: implications for brain functions* (pp. 23-66). Hillsdale, Lawrence Erlbaum Associates.

Beuren, A., Jahn, J., & Hergatz, D. (1962). *Trisomie der 7ten Chromosom in Assoziation mit mentaler Retardation und einem bestimmten Erscheinungsbild*. *Circulation*, 26, 1239-1240.

Casenh, H., & Almazan, M. (1998). Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition*, 68, 167-198.

Casenh, H., Sing, M., & Terziva, C. (2004). Lexical and morphological skills in English-speaking children with Williams syndrome. In S. Balle & J. Siegmüller (Eds.), *Williams syndrome across languages* (pp. 223-246). Amsterdam: Benjamins.

Karniloff-Smith, A., Anson, D., Campbell, L., Scott, G., & Thomas, M. (2006). Theoretical implications of studying cognitive development in genetic disorders. In C. A. Morris, H. M. Lamb, & P. P. Wang (Eds.), *Williams-Beuren Syndrome: Research, evaluation, and treatment* (pp. 284-272). Baltimore: The Johns Hopkins University Press.

Kauschke, C., & Siegmüller, J. (2010). FDSB: Familiäre Dyslexie Diagnostik bei Sprachentwicklungsstörungen. 2. standardisierte Auflage. München: Elsevier.

Landau, B., & Zukowski, A. (2003). Object, motion, and path: spatial language in children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23, 105-137.

Landau, B., Hoffman, J. E., Shinn, J. E., Ochs, D. J., Luksela, L. J., & Chaves, G. (2008). Specialization, broadness, and sparsity in spatial cognition: evidence from Williams-Beuren syndrome. In C. A. Morris, H. M. Lamb, & P. P. Wang (Eds.), *Williams-Beuren Syndrome: Research, evaluation, and treatment* (pp. 207-238). Baltimore: The Johns Hopkins University Press.

Levy, Y. (2004). A longitudinal study of language development in two children with Williams syndrome. *Journal of Child Language*, 31, 287-310.

Mitch, H. J. (2004). *Kontrollgruppenvergleich*. München: Elsevier.

Paul, R. (2007). *Language disorders: 3. Auflage*. Philadelphia: Mosby, Elsevier.

Raven, J., Raven, J. C., & Court, J.H. (2003). *Manual for Raven's Progressive Matrices and Vocabulary Scales*. Section 1: General Overview. San Antonio, TX: Harcourt Academic.

Rauterkild Wagner, C., Sæviik, B., & Næssbakk, (1999). What's the story? Narration and comprehension in Swedish preschool children with language impairment. *Child Language Teaching and Therapy*, 15, 113-132.

Siegmüller, J. (2003). *Sprachtherapeutische Intervention auf der grammatikalischen Ebene*. L.O.G.O.S. Interdisziplinär, 11, 36-42.

Siegmüller, J., van Minnen, S., Bauer, J., & Brück, C. (2010). Der Einfluss der Delektation auf die Sprachentwicklung von Kindern und Jugendlichen mit Williams-Beuren-Syndrom. *L.O.G.O.S.* 18(5), 320-326.

Siegmüller, J., Ringmann, S., Strubmann, E., Beier, J., & Marschik, P. B. (eingereicht). Ein Marker für Sprachentwicklungsstörungen im späten Vorschulalter: die Textproduktion. *Sprache, Stimme, Gehör*.

Singer, Hans, W. G., Bellugi, U., Bates, E., Jones, W., & Rosen, M. (1997). Contrasting profiles of language development in children with Williams and Down syndromes. *Developmental Neuropsychology*, 13, 345-370.

Tager-Flusberg, H. (1978). One year in child: stories narrated by autistic children. *British Journal of Developmental Psychology*, 12, 45-53.

Trabasso, T., & Stein, N. L. (1987). Narrating, representing and remembering event sequences. In P. Van der Broek, P. Bauer & B. Borig (Eds.), *Developmental gaps in writing comprehension and representation* (pp. 237-276). Mahwah, N.J.: Lawrence Erlbaum Associates.

Williams, J. C. P., Barron-Boyes, B. G., & Lowe, J. B. (1961). *Supernumerary chromosome*. *Circulation*, 24, 1311.

Kontakt

j.siegmue@eufh.de
Susanne.Van.Minnen@hu-berlin.de
www.reorg-wbs.de