

Theorie und Praxis: Spracherwerb bei Williams-Beuren-Syndrom

Julia Siegmüller, Jürgen Weissenborn, Marita Böhning

Sprachtherapie bei Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom (WBS)

Sprachtherapie bei Kindern mit WBS im Vorschulalter ist für viele der betroffenen Familien keines der dringenden Anliegen. Es gibt schwierigere Dinge zu bewältigen als eventuelle Sprachentwicklungsprobleme ihrer Kinder, wie z. B. kardiologische Schwierigkeiten, die oft mit Krankenhausaufenthalten und Operationen einhergehen oder Probleme in anderen Entwicklungsbereichen, wie z.B. der Grob- und Feinmotorik und der räumlichen Wahrnehmung (vgl. *OMIM Eintrag* zu WBS). WBS scheint die sprachlichen Fähigkeiten der Kinder nicht in dem Maße zu beeinträchtigen, wie andere genetische Syndrome: so beginnen z.B. nur ca. 50 % aller Kinder mit dem Cri-du-Chat-Syndrom (Katzenschreisyndrom) mit dem Spracherwerb (vgl. *Kauschke & Siegmüller 1998*). Bei Kindern mit WBS stehen zunächst andere Therapien (Ergotherapie, Krankengymnastik, usw.) mehr im Vordergrund.

Es ist sind nun vor allem die bei WBS relativ großen Sprachfähigkeiten, die das Interesse der linguistischen und psychologischen Forschung finden (vgl. u.a. *Bellugi et al. 1988, Wang & Bellugi 1993, Clahsen & Almazan Hamilton 1997, Gosch & Pankau 1994*). Das Erstaunliche ist, daß diese Sprachfähigkeiten offensichtlich trotz der eingeschränkten Fähigkeiten in anderen, nicht-sprachlichen geistigen Bereichen erworben werden, im Gegensatz zu genetischen Syndromen mit vergleichbaren nicht-sprachlichen geistigen Behinderungen, wo dies nicht der Fall ist (*Bellugi et al. 1994*). Die Beobachtungen beim WBS scheinen also darauf hinzudeuten, daß die nicht-sprachliche geistige Entwicklung und die sprachliche Entwicklung doch in weit höherem Maße voneinander unabhängig verlaufen können, als dies bisher von vielen Forschern gemeinhin angenommen worden ist (eine ausführliche Diskussion zu diesem Thema findet sich z.B. bei *Rondal & Edwards 1997*).

Wir sind jedoch noch weit davon entfernt, ein umfassendes Bild von den sprachlichen Fähigkeiten bei WBS zu haben, d.h. Verstehen und Produzieren von Sprache, und ihrer Entwicklung in den verschiedenen Bereichen des sprachlichen Wissens, wie zum Beispiel Kenntnis von Wortschatz und Grammatik. Dieses Wissen, d.h., die genaue Kenntnis der sprachlichen Stärken und Schwächen, sowie ein Verständnis davon, wie sich diese Stärken

und Schwächen aus der Natur der Spracherwerbsfähigkeiten von Kindern mit WBS erklären lassen, ist jedoch eine unumgängliche Voraussetzung für die Entwicklung von sprachtherapeutischen Verfahren zur Behandlung eventueller sprachlicher Defizite. Hier wird deutlich, daß Fortschritte in Diagnostik und Therapie in vielen Fällen auf vorherige Fortschritte in der Grundlagenforschung angewiesen sind (vgl. u.a. *Mogford & Bishop* 1993), die ohne die tätige Mithilfe der Patienten und ihrer Angehörigen nicht denkbar sind.

Im folgenden wollen wir eine kurze Übersicht über die sprachliche Entwicklung von Kindern mit WBS geben, soweit sie bisher bekannt ist. Sie verläuft anscheinend ein wenig anders, als bei Kindern ohne ein genetisches Syndrom und auch anders als bei anderen genetischen Syndromen. Bisher stammen die meisten Studien zur Sprachentwicklung bei WBS aus dem englischsprachigen Raum. Zum Deutschen liegen bisher im wesentlichen nur die Arbeiten von *Gosch und Pankau* vor (vgl. z.B. *Gosch et al.* 1994, *Gosch & Pankau* 1994, etc.). So ist es noch weitgehend unklar, inwieweit sich die Sprachentwicklung bei WBS im Englischen mit der im Deutschen oder anderen Sprachen (zum Italienischen vgl. z.B. *Capirci et al.* 1996) ähnelt bzw. unterscheidet. Wir wollen jedoch darauf hinweisen, daß sprachvergleichende Untersuchungen von großer Bedeutung für unser Verständnis dafür sind, wie Kinder mit WBS die Sprache erwerben. Die Struktur der einzelnen Sprachen ist sehr unterschiedlich und kann somit auch unterschiedliche Auswirkungen auf den ungestörten als auch gestörten Erwerb im Kindesalter haben¹. Damit stellt sich die Frage, ob deutsche und englische Kinder mit WBS eventuell in unterschiedlichen Bereichen von der ungestörten Sprachentwicklung abweichen, was Rückschlüsse erlauben würde, über die Art und Weise wie die Beeinträchtigung der Spracherwerbsfähigkeiten bei WBS aussieht.

Der frühe Spracherwerb (Vorschulalter)

Bei Kindern mit WBS, wie z.B. auch bei Kindern mit dem Down-Syndrom treten die ersten Wörter häufig später als bei ungestörten Kindern auf. Die Sprachproduktion ist also verzögert. Es ist nicht ungewöhnlich für Kinder mit WBS, daß sie ihre ersten Wörter erst im zweiten oder dritten Lebensjahr produzieren. Die Phase der Einwortäußerungen ist häufig länger als im ungestörten Spracherwerb (vgl. *Reilly et al.* 1990). Für das Englische wird berichtet, daß die *Einwortäußerungen* oft lange Zeit aufgrund von Aussprachestörungen und der Verwendung vom Kind erfundener Wörter schwer zu verstehen sind: die Äußerungen der

¹ So hat das Englische eine eher bescheidene Verbalflexion (-s der dritten Person: he eats) und Nominalflexion (nur Markierung des Plurals) und eine sehr feste Wortstellung im Satz, im Vergleich zur reichen Verbalflexion (ich schlafe, du schläfst, er schläft, usw.) und Nominalflexion (der Mann, des Mannes, dem Manne, usw.) und relativ variablen Wortstellung des Deutschen.

Kinder sind häufig nur für Eltern und Bezugspersonen interpretierbar (*Thal et al.* 1989). Im Gegensatz dazu heben *Gosch & Pankau* 1995 mit deutschen WBS-Kindern die im Vergleich zu gleichaltrigen ungestörten Kindern besseren Aussprachefähigkeiten von Kindern mit WBS hervor. Für diese Altersgruppe (3-5 Jahre) wurden, wie schon erwähnt, Parallelen in der Sprachentwicklung zwischen Kindern mit WBS und Kindern mit Down Syndrom festgestellt (vgl. u.a. *Wang & Bellugi*, 1994). Unter anderem wurde als gemeinsames Merkmal auf den *Telegrammstil* hingewiesen. D.h. in den Wortkombinationen der Kinder werden die sogenannten Funktionswörter, z.B. Artikel (der, die, das), oder Präpositionen (in, auf) ausgelassen, etwa „ich hole Ball Küche,“ für „ich hole den Ball aus der Küche,“.

Der Wortschatz der Kinder mit WBS, wie der mit Down-Syndrom, entwickelt sich ebenfalls langsamer als bei ungestörten Kindern (vgl. *Thal et al.* 1989, *Wang & Bellugi* 1994). Die Möglichkeit zum Aufbau eines Wortschatzes hängt maßgeblich von den Fähigkeiten im auditiven Bereich ab. Diese Fähigkeit ist bei WBS gut entwickelt, so daß es den Kindern gelingen sollte, die im sprachlichen Input vorhandenen Hinweise darauf, wie eine Erwachsenenäußerung in einzelne lautliche Einheiten, d.h. Wörter, zu zerlegen ist, auszunützen (wie vor allem die Studien zum auditiven Kurzzeitgedächtnis, z.B. von *Galaburga et al.* 1994 zeigen). Allerdings wird bspw. in den Beschreibungen auf der Homepage der amerikanischen Selbsthilfevereinigung auf ein höheres Risiko von Mittelohrentzündungen hingewiesen, die eine Gefahr für spätere Störungen in der auditiven Wahrnehmung darstellen können.

Weiterhin scheinen sie auch über die spezifischen kognitiven Voraussetzungen für die Verbindung und Speicherung von Wortformen (als lautliche Einheit) mit einer Bedeutung zu verfügen, wie *Böhning* (1999) in einer Langzeitstudie mit einem vierjährigen Mädchen mit WBS feststellen konnte. Trotzdem wird der Wortschatz verlangsamt aufgebaut. Warum das so ist, ist unklar. Eine, noch spekulative Möglichkeit ist, daß die Mechanismen zur Erschließung des Wortschatzes von den Kindern mit WBS nicht optimal genutzt werden können oder zu selten genutzt werden. Eine andere Erklärung wäre ein mögliches Defizit im Langzeitgedächtnis, wie in mehreren Studien mit Erwachsenen mit WBS bereits vermutet wurde (z. B. *Barisnikov et al.* 1996). Sollte dies im frühen Spracherwerb bereits auch gelten, könnte man den wenigen Wortschatzaufbau auch mit zu geringer Speicherkapazität für neue Wörter erklären. Der neue Wortschatz wird dann häufiger wieder „vergessen,“.

Ein weiteres markantes Merkmal der frühen Kindersprache bei WBS sind sogenannte *Echolalien*, d.h. Wiederholungen von Äußerungen der Gesprächspartner des Kindes, die im

Vorschulalter einen großen Teil der Sprachproduktion ausmachen können (vgl. *Crisco & Dobbs* 1988) und in der weiteren Entwicklung dann wieder abnehmen (vgl. Böhning, 1999). Diese Echolalien sind übrigens ein weiterer Hinweis darauf, daß die rezeptiven, auditorischen Fähigkeiten der Kinder mit WBS intakt sind, und auch die Leistungen des Kurzzeitarbeitsgedächtnisses ausreichend sein müssen. Auch diese Beobachtungen deuten darauf hin, daß die verzögerte Entwicklung des produktiven Wortschatzes woanders als in Beeinträchtigungen der rezeptiven Sprachfähigkeiten der Kinder mit WBS zu suchen sein wird.

Das individuelle Entwicklungstempo für das Erscheinen der ersten Wortkombinationen im Vorschulalter ist völlig unterschiedlich. Ein Beispiel dafür sind die beiden Einzelfälle, die *Thal et al.* 1989 beschreiben. Die Mädchen sind im chronologischen Alter 3 Jahre auseinander, aber haben beide noch nicht damit begonnen einzelne Wörter zu kombinieren und befinden sich somit auf der Einwortebene.

Ausgesprochen gut stellt sich das Verständnis von Wörtern im Vorschulalter dar, wenn es nicht mit einer Produktion gekoppelt ist. Dazu führten mehrere Forscher Untersuchungen mit Bildidentifikationsaufgaben durch, bei denen sich die Leistungen der Kinder regelmäßig besser als ihr nicht-sprachliches Entwicklungsalter zeigen (vgl. z. B. *Bellugi et al.* 1994).

Der spätere Spracherwerb (Schulalter)

Typischerweise holen Kinder mit WBS die im Vorschulalter zu beobachtenden Defizite im Bereich der Sprachproduktion, also vor allem was den Umfang des den Kindern zur Verfügung stehenden Wortschatzes und die Form der kindlichen Äußerungen anbelangt, wahrscheinlich zwischen dem 6. und 9. Lebensjahr weitgehend auf (vgl. dazu z.B. *Mac Donald & Roy* 1988). Dies ist ein erstaunliches Phänomen, das man sich bisher nicht erklären kann. Vor allem gibt es bisher keine Langzeituntersuchungen zum Spracherwerb bei Kindern mit WBS, die die Sprachentwicklung in dieser Zeit des Übergangs von den anfänglich sehr eingeschränkten produktiven sprachlichen Fähigkeiten zu den im Verhältnis dazu erstaunlich guten späteren sprachlichen Fähigkeiten dokumentieren und analysieren.

Die Durchführung solcher Langzeituntersuchungen ist somit eine der dringendsten Aufgaben der Forschung zum Spracherwerb bei WBS, die in Einzelfällen in Potsdam begonnen hat und noch verbreitert werden soll (vgl. Böhning, 1999).

Bisher kann man also nur darüber spekulieren, wie diese späten positiven Veränderungen der sprachlichen Fähigkeiten von Kindern zustande kommen. Eine Möglichkeit wäre, daß das Entwicklungstempo sich erhöht und so ein „Spracherwerb im Zeitraffer„ stattfindet (*Mac Donald & Roy* 1988, *Jarrold et al.* 1998). Es könnten sich aber auch qualitative Veränderungen in der Erwerbsweise ergeben, d.h. daß auf Erwerbsmechanismen/-strategien zurückgegriffen wird, die sich von denen des ungestörten Erwerbs unterscheiden: Aufgrund von spezifischen Schwierigkeiten bei dem Erwerb des Geschlechts von Substantiven durch französische Sprecher mit WBS kommt Karmiloff-Smith (199?) z.B. zu dem Schluß, daß Menschen mit WBS ihre Muttersprache mit ähnlichen Strategien erwerben, wie Erwachsene Sprecher eine Fremdsprache.

Trotz dieser großen sprachlichen Fortschritte unterscheidet sich das Sprachverhalten von Personen mit WBS offensichtlich in bestimmten Bereichen von dem Sprachverhalten ungestörter Sprecher. So stellten etwa *Clahsen & Almazan* 1998 bei englischen Sprechern mit WBS fest, daß sie die regelmäßige Bildung von Partizipen auf unregelmäßige Verben übertrugen, wie wenn man im Deutschen *ich bin gegeht* anstelle von *gegangen* sagen würde. Solche *Übergeneralisierungen* sind auch aus dem ungestörten Spracherwerb bekannt, wo sie jedoch entsprechend früher zu beobachten sind und nach einer Übergangsperiode wieder verschwinden. Ob dies auch bei WBS der Fall ist, ist noch nicht untersucht worden. Ob diese Beobachtungen zum Englischen auch für deutsche Sprecher mit WBS zutreffen, muß ebenfalls noch geklärt werden.

Weiterhin wurde beobachtet, das Sprecher mit WBS gelegentlich Schwierigkeiten bei der Wortfindung haben (vgl. *Sarimski* 1997).

Das Verstehen von Wörtern und Sätzen ist bei WBS auch weiterhin gut entwickelt, erreicht aber nur in den seltensten Fällen das Niveau der ungestörten Erwachsenensprache. Die meisten Ergebnisse, die zum Sprachverstehen mit WBS Jugendlichen und Erwachsenen durchgeführt werden, zeigen Ergebnisse, oberhalb des nicht-sprachlichen Entwicklungsalters und unterhalb des chronologischen Alters der Probanden liegen. D.h. gemessen an der Einschränkung durch die mehr oder weniger starke geistige Behinderung ist das Sprachverstehen gut entwickelt, gemessen am Alter der einzelnen Person aber meistens weiterhin verzögert. Verschiedene Studien im Englischen (*Karmiloff-Smith et al.* 1998 und *Bellugi et al.* 1994) kommen zu widersprüchlichen Ergebnissen über die Fähigkeiten im Satzverständnis, so daß eine Aussage über die Entwicklung in diesem Bereich noch nicht gemacht werden kann. Auch hier sind systematische Studien notwendig, bevor prognostische Aussagen gemacht werden können.

Sollte man diese Entwicklung nicht einfach abwarten?

Obwohl die älteren Kinder und Jugendlichen eine gute sprachliche Ausdrucksfähigkeit besitzen, kann man nicht pauschal davon ausgehen, daß sich die Sprache in allen Fällen 100%-ig entwickelt. Die individuell sehr verschiedene Ausprägung des Syndroms kann sich natürlich auch in diesem Bereich völlig unterschiedlich verhalten: Im schlimmsten Fall findet die oben erwähnte späte Entwicklungsphase bei dem speziellen Kind gar nicht statt.

Auch wenn man davon ausgeht, daß bei Kindern mit WBS eine für den Spracherwerb sehr späte Entwicklung generell eintritt, finden trotzdem einige Studien bei erwachsenen Sprechern mit WBS punktierte Schwierigkeiten in eng umschriebenen sprachlichen Gebieten. Dazu gehören z.B. ein ungewöhnlich strukturiertes Lexikon und eine damit verbundene ungewöhnliche Wortwahl (*Bellugi et al.* 1988) oder die anhaltende Diskussion, ob eine Störung der Grammatik bei WBS vorliegt (vgl. z.B. *Karmiloff-Smith et al.* 1998). Ein oft beobachtetes Problem bei erwachsenen Sprechern mit WBS sind Störungen in der Wortfindung. Dieses Symptom kann ein Hinweis darauf sein, daß die Sprachverarbeitung und -produktion im Erwachsenenalter nicht völlig ungestört verläuft.

Sprachtherapeutische Interventionsmöglichkeiten

Oben wurde bereits erwähnt, daß kleine Kinder mit WBS anscheinend die ihnen zur Verfügung stehenden Möglichkeiten zum Erwerb eines Wortschatzes und von Satzstrukturen nicht optimal nutzen. Genau hier könnte im Vorschulalter eine Sprachtherapie ansetzen, um durch unterstützende Maßnahmen so gut wie möglich sicherzustellen, daß die spätere Entwicklung sprachlicher Fähigkeiten stattfindet. Die Therapie muß dafür die Stärken der Kinder nutzen, um die Schwächen weitestgehend zu minimieren.

Sprachtherapie für Kinder mit einem seltenen genetischen Syndrom ist sowohl für Eltern als auch für Kinder und Therapeuten ein Abenteuer. Den Logopäden bzw. Sprachtherapeuten sind die spezifischen Probleme der Kinder nicht gut genug bekannt, daß sie sie in der Therapie berücksichtigen könnten. Die Schere zwischen Forschung und therapeutischer Praxis ist zu groß, als daß neues Wissen schnell genug in die praktische Anwendung gelangt. Deshalb sind die Eltern gezwungen, als „Experten“, einzuspringen und so viel wie möglich über die Stärken und die Einschränkungen des Kindes zu wissen, die die Sprachtherapie beeinflussen können. Auch über die Ziele und Gründe der Therapie müssen Eltern mit WBS mehr wissen als andere Eltern, um die Therapeuten auf den richtigen Weg

zu bringen. Grundlage jeder Therapie ist eine ausführliche Diagnostik, die mit einem schriftlichen Befund abgeschlossen wird. Gerade in Fällen, wo Diagnostik und Therapie von verschiedenen Fachleuten durchgeführt werden, sollten es sich Eltern daher nicht nehmen lassen, sich die Ergebnisse der Diagnostik erklären zu lassen. So kann gewährleistet werden, daß Eltern in Gesprächen mit den Therapeuten der Kinder das notwendige Verständnis für die Problematik besitzen, um die Angemessenheit der Therapie zu beurteilen.

Fördernde Faktoren für die Therapie

In der Sprachtherapie können spezifische Stärken der Kinder mit WBS gut genutzt werden. Vor allem

- das ausgeprägte Neugierverhalten
- die guten Fähigkeiten im Bereich des Rhythmus und im musischen Bereich
- gute Fähigkeiten in der auditiven Wahrnehmung (nicht immer)
- das gute Gedächtnis
- die hohe Motivation zum Kontakt mit anderen Menschen

sollten Grundlagen einer gut angelegten Sprachtherapie für Kinder mit WBS sein.

Aufgrund der hohen Motivation, sich mit interessanten Personen und Dingen zu beschäftigen, sollten sprachliche Aspekte in den Neugierbereich der Kinder gebracht werden, um sie dann zu erforschen. Die Therapieeinheiten sollten abwechslungsreich sein und die Kinder auch in ihren Stärken fördern, um so die Bereitschaft zu sichern, sich schwierigen sprachlichen Problembereichen zu stellen.

Einschränkende Faktoren für die Therapie

Genau wie die Stärken der Kinder nehmen auch die Schwächen Einfluß auf die Sprachtherapie. Um diese Faktoren so weit es geht auszuschließen, müssen sie ebenso in der Konzeption der Therapie berücksichtigt werden. Dazu gehören:

| | |
|---|--|
| • Verkürzte Aufmerksamkeitsspanne | → das Kind ist noch nicht in der Lage, eine volle Therapiesitzung durchzuhalten |
| • Verlangsamtes Lerntempo | → das Kind erwirbt sprachliche Erkenntnisse langsamer und benötigt mehr Wiederholungen und Übung als andere Kinder |
| • Kognitive Schwierigkeiten | → nicht nur das Tempo kann eingeschränkt sein, auch der Verstehensprozeß an sich kann durch die geistige Behinderung schwieriger sein |
| • Hörproblematik | → eine Schwerhörigkeit oder auch eine Überempfindlichkeit kann die Therapie auf völlig verschiedene Art und Weise beeinflussen, die in die Therapie mit eingeplant werden müssen |
| • Störungen in der visuellen Wahrnehmung und auch Sehschwierigkeiten | → können den Umgang mit Bildmaterial (Dreidimensionalität, abstrakte Zeichnungen, usw) erschweren |
| • Motorische Entwicklung in fein- und grobmotorischen Bereichen ist verzögert | → Umgang mit feinem oder komplizierterem Therapiematerial kann schwierig sein |

Mögliche Ziele einer sprachlichen Förderung im Vorschulalter

Wie oben erwähnt, stehen den Kindern die mentalen Voraussetzungen zur Entwicklung einer Grammatik und eines Wortschatzes bereits in der frühen Kindheit und in der Vorschulzeit zur Verfügung. Eine sinnvolle Therapie könnte in diesen Bereichen anzusetzen, den Wortschatzaufbau zu fördern und den Einstieg in die Wortkombination zu begleiten bzw. zu ermöglichen. Auch die Förderung der grammatischen Entwicklung ist dann sinnvoll, wenn das Kind eine Grundmasse an Wortschatz (im Rahmen früher rudimentärer Strukturen) verwenden kann und sollte möglichst bald in sprachtherapeutische Planungen Eingang finden. Eine Therapie in der Vorschulzeit, die im Wortschatzaufbau einsteigt kann zu Zeiten beginnen, in denen der Wortschatz der Kinder noch nicht sehr groß ist (= so früh wie möglich, auch schon in der Phase der ersten Wörter!).

Die Frage, ob die Aussprache therapiert werden muß, ist nur für das einzelne Kind individuell zu entscheiden. Wie stark schränkt die Aussprachestörung die Verständlichkeit ein? Sind grundlegende Muskuläre (orofaciale) Funktionen eingeschränkt, die zur Produktion von Lauten notwendig sind (z.B. der Mundschluß)? Vor allem danach sollte die Entscheidung vor oder gegen eine Therapie im Bereich der Aussprache bei Kindern mit WBS getroffen werden.

Es wird nicht möglich sein, einem Kind vor dem Schulalter alle sprachlichen Defizite „wegzuthrapieren“, wenn die eigene Sprachentwicklung des Kindes die therapeutischen Anstöße nicht genug unterstützen kann. Man kann nicht davon ausgehen, daß eine Sprachtherapie im Vorschulalter eine zweite Therapiephase oder auch die Weiterführung der Therapie im Schulalter nicht mehr notwendig macht. Die Sprachtherapie in der Vorschulzeit legt vielmehr die Grundlage, daß die spätere Entwicklung auf einer Basis aufbauen kann. Die Begleitung während der späten Entwicklungsphase sollte dann sicherstellen, daß sich die Sprache sich so optimal wie möglich entwickelt. Eine Fortsetzung der Therapie in der Grundschulzeit sollte daher auf jeden Fall angestrebt werden.

Wann endet die Entwicklungsphase / der Spracherwerb bei WBS?

Sprache bzw. Wortschatz erwerben ist eigentlich ein lebenslang anhaltender Prozeß, auch Erwachsene erwerben neuen Wortschatz und neue Bedeutungen von Wörtern. Trotzdem kann man die Hauptaktivität des Spracherwerbs von ungestörten Kindern auf die Zeit vor der Einschulung festlegen, bis zur Schulzeit werden im Bereich der Grammatik die wichtigsten Entwicklungsmeilensteine erreicht. Auch der Grundwortschatz der Sprache wird zu dieser Zeit erworben. Wenn Kinder mit WBS sich im Grundschulalter sprachlich stark entwickeln, sind ungestörte Kinder mit den Grundlagen der Grammatik und des Wortschatzes schon fertig und bewegen sich im Spracherwerb auf komplexen kognitiven Ebenen.

Wenn Kinder mit WBS also dann erst richtig anfangen Sprache zu erwerben, wenn andere schon so gut wie fertig sind, muß man sich fast zwangsläufig eine Frage stellen: Wann endet die sprachliche Entwicklung der Kinder mit WBS?

In einem im deutschen Sprachraum recht bekannten Buch von *Etta Wilken* wird der Spracherwerb bei Down Syndrom auf einen Zeitraum von 20 Jahren erweitert. Eine solche Festlegung gibt es für WBS nicht. In neueren Studien zeigen sich allerdings Abflachungen in den Entwicklungskurven (d.h. die Kinder lernen dann langsamer und weniger dazu) in einem Alter von ca. 15 Jahren (*Mervis et al. i.V.*).

Für konkretere Aussagen ist es noch zu früh. Auch gelten diese Zahlen nur für die Lautsprache und nicht für den Schriftspracherwerb (Lesen und Schreiben), der natürlich erst danach, vielleicht parallel aber nicht davor stattfinden kann. Völlig ungeklärt ist auch noch, ob und wie die Stärke der geistigen Behinderung auf das Ende der Entwicklungsphase wirkt.

Die einzige Möglichkeit die vielen offenen Fragen zu beantworten ist, Kinder durch ihre sprachliche Entwicklung therapeutisch und wissenschaftlich zu begleiten. Viele Eltern sind im Rahmen des Verbandstages in Kirchheim bereits auf uns zugekommen, um über Langzeitstudien zu sprechen, so daß wir hoffen, Ihnen in einiger Zeit einige neue Ergebnisse präsentieren zu können.

Literatur:

- Barisnikov, K., Van der Linden, M. & Poncelet, M. (1996): Acquisition of new words and phonological working memory in Williams syndrome: A Case Study. *Neurocase 2: 395-404*
- Bellugi, U., Marks, S., Bihle, A. & Sabo, H. (1988): Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome. In: Bishop, D. & Mogford, K. (eds.): *Language development in exceptional circumstances*. 2nd edition. Edinburgh:132-149
- Böhning, M. (1999): *Spracherwerb bei Williams-Beuren-Syndrom: Eine Einzelfallstudie zum frühen Lexikon- und Syntaxerwerb*. Univ. Diplomarbeit, vorg. Studiengang Patholinguistik a.d. Universität Potsdam
- Capirci, O., Sabbadini, L., Volterra, V. (1996): Language development in Williams syndrome: a case study. *Cognitive Neuropsychology 13: 1017-1039*
- Clahsen, H., Almazan-Hamilton (1998): Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition 68: 167-198*
- Crisco, J.J. & Dobbs, J.M. (1988): Verbal behavior of children with Williams syndrome. *Clinical Research 36: 403 A*
- Galaburga, A., Wang, P., Belluige, U. & Rossen, M. (1994): Cytoarchitectonic anomalies in a genetically based disorder: Williams syndrome. *Cognitive Neuroscience and Neuropsychology 5: 753-757*
- Gosch, A., Städing, G. & Pankau, R. (1994): Linguistic abilities in children with Williams- Beuren Syndrome. *American Journal of Medical Genetics 52: 291-296*
- Gosch, A. & Pankau, R. (1994): Social-emotional and behavioral adjustment in children with Williams-Beuren-Syndrome. *American Journal of Medical Genetics 53: 335-339*
- Gosch, A. & Pankau, R. (1995): Entwicklungsdiagnostische Ergebnisse bei Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom. *Kindheit und Entwicklung 4: 143-148*
- 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 and Psychiatry 39: 511-523*

- Karmiloff-Smith, A., Klima, E., Bellugi, U., Grant, J. & Baron-Cohen, S. (1997): Language and Williams syndrome: how intact is intact? *Child Development* 68: 246-262
- Karmiloff-Smith, A., Tyler, K.T., Voice, K., Sims, K., Udwin, O., Howlin, P. & Davies, M. (1998): Linguistic dissociations in Williams Syndrome: evaluating receptive syntax in on-line and off-line tasks. *Neuropsychologia* 36: 34-351
- Kauschke, C. & Siegmüller, J. (1999): Sprachdiagnostik bei Cri-du-Chat-Syndrom. In: *dgs- Landesgruppe Sachsen: Sprachheilpädagogik über alle Grenzen, Kongressbericht der XXXIII. Arbeits- und Fortbildungstagung 1.-3. 10. 1998. Würzburg, Edition von Freiesleben. 225-233*
- Mac Donald, G.W. & Roy, D.L. (1988): Williams syndrome: a neuropsychological profile. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* 10: 125-131
- Mervis, C., Morris, C.A., Bertrand, J. & Robinson, B.F. (1999): Williams Syndrome: findings from an integrated program of research. In: Tager-Flusberg, H. (ed.): *Neurodevelopmental disorders: contributions to a new framework from cognitive neuroscience*. Cambridge: MIT Press
- Mogford, K. & Bishop, D. (1993): Language development in unexceptional circumstances. In: *Bishop, D. & Mogford, K. (eds.): Language development in exceptional circumstances. Hillsdale: LEA. 10-28*
- OMIM Eintrag (#194050): Williams – Beuren – Syndrome. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/htbin-post/Omim/dispim?194050>
- Reilly, J., Klima, E.S. & Bellugi, U. (1990): Once more with feeling: Affect and language in atypical populations. *Development and Psychopathology* 2: 367-391
- Rondal, J.A. & Edwards, S. (1997): *Language in mental retardation*. London: Whurr Publishers
- Sarimski, K. (1997): *Entwicklungspsychologie bei genetischen Syndromen*. Göttingen: Hogrefe
- Thal, D., Bates, E. & Bellugi, U. (1989): Language and cognition in two children with Williams syndrome. *Journal of Speech and Hearing Research* 32: 489-500
- Wang, P.P. & Bellugi, U. (1993): Williams Syndrome, Down Syndrome and cognitive neuroscience. *American Journal of Disabled Children* 147: 1246-1251
- Wang, P.P. & Bellugi, U. (1994): Evidence from two genetic syndrome for a dissociation between verbal and visual-spatial short-term memory. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* 16: 317-322
- Wilken, Etta: *Sprachförderung bei Kindern mit Down-Syndrom. 5. Auflage, Berlin 1989*