

# Möglichkeiten und Grenzen der sprachtherapeutischen Versorgung von Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom und Wortfindungsstörungen

*Judith Beier, Jeannine Baumann,  
Irmhild Preisinger & Julia Siegmüller*

Logopädisches Institut für Forschung Rostock an der EUFHmed

## 1 Einleitung

In einer Supervisionsstudie am Logopädischen Institut für Forschung (LIN.FOR) in Rostock wurde über einen Zeitraum von 14 Monaten eine Gruppe von Kindern und Jugendlichen mit Williams-Beuren-Syndrom (WBS) und Wortfindungsstörungen therapiert.

Bei Menschen mit WBS werden Wortfindungsstörungen ab einem Alter zwischen neun und elf Jahren häufig beobachtet (Rossen, Klima, Bellugi, Bihle & Jones, 1996). Besonders ist, dass die Verarbeitungsleistungen Betroffener im Vergleich zu Kindern mit spezifischen Sprachentwicklungsstörungen (sSES) weniger beeinträchtigt scheinen und dennoch eine klassische Symptomatik auftritt. Das WBS fällt vor allem durch sein ungewöhnliches kognitives Profil auf: Nonverbale Fähigkeiten sind meist schwerer betroffen als die verbale Kognition (Bellugi, Wang & Jernigan, 1994). Ziel dieser Studie war es herauszuarbeiten, ob ein zunächst rein symptomorientiert und nicht syndromspezifisch ausgerichteter Therapieansatz eine Verbesserung der gleichen Symptomatik auch bei Menschen mit WBS - und den damit verbundenen Besonderheiten in Diagnostik und Therapie - leisten kann.

Die Datenerhebung erfolgte in einem Prä-Post-Design und im Vergleich mit einer Kohorte von 14 sSES-Kindern (5;5–11;6 Jahre; MW=7;6 Jahre); aktuell finden Nachhaltigkeitsuntersuchungen statt.

Das Projekt konnte in Zusammenarbeit mit dem Bundesverband Williams-Beuren-Syndrom e.V. und der Stiftung für Kinder mit Seltenen Erkrankungen (Kindness for Kids) realisiert werden.

## 2 Theoretischer Hintergrund

Das Williams-Beuren-Syndrom gehört zu den seltenen genetischen Syndromen und zeigt sich in seiner Ausprägung auf medizinischer, psychologischer, neuropsychologischer und neuroanatomischer Ebene (Bellugi, Lichtenberger, Mills, Galaburda & Korenberg, 1999). Ursächlich ist ein Stückverlust im Bereich 7q11.235, der sich anhand von Gentests (FISH-Test) nachweisen lässt (Ewart et al., 1993).

In der frühen Sprachentwicklung entwickeln sich Kinder mit WBS zunächst langsam, in älteren Quellen werden sie mit Kindern mit Down-Syndrom verglichen (Volterra, Capirci, Caselli & Vicari, 2004; Wang & Bellugi, 1993). Vor allem die Wortschatzentwicklung ist verzögert (Mervis & Robinson, 2000) und scheint in syndromspezifischen Entwicklungsvarianten stattzufinden (Mervis & Bertrand, 1997). Die Grammatikentwicklung beginnt ebenfalls verspätet, zeigt sich dann aber in einem so gut wie normalen Entwicklungstempo und liegt konstant auf dem Niveau des nichtsprachlichen, kognitiven Entwicklungsalters (Capirci, Sabbadini & Volterra, 1996; Mervis, 2003).

In der Pubertät bilden Kinder mit WBS das syndromspezifische Profil aus (Karmiloff-Smith, Ansari, Campbell, Scerif & Thomas, 2006) und zeigen häufig Wortfindungsstörungen (Temple, Almazan & Sherwood, 2002). Auch die Wortfindungsstörung scheint eine syndromspezifische Form anzunehmen: So wird der Abruf als schnell und grob beschrieben (Temple et al., 2002) und nicht – wie für Kinder mit Sprachentwicklungsstörungen typisch – als langsam und korrekt (German, 1984).

Im vorliegenden Beitrag wird eine Therapie der Wortfindung bei Kindern mit WBS erprobt. Aktuell gibt es in Deutschland zwei Ansätze

für die Therapie der Wortfindungsstörung: Neben der Elaborationstherapie nach Glück (2003a, 2003b) steht der Patholinguistische Ansatz nach Siegmüller und Kauschke (2006) zur Verfügung. Dieser wurde bereits hinsichtlich der Therapieeffektivität positiv evaluiert (Siegmüller, 2008; Beier, 2012) und für den Einsatz bei Kindern ab einem Alter von fünf Jahren systematisiert (Beier, 2012; Beier & Siegmüller, 2010, 2013). Im hier beschriebenen Projekt soll diese Systematisierung für einen umschriebenen Phänotypen erprobt werden.

### 3 Methodik

An der Studie nahmen insgesamt zehn Probanden mit WBS teil. Das Durchschnittsalter lag bei 13 Jahren und 5 Monaten (9;8 bis 19;5 Jahre). Die Probanden wurden mit Hilfe des Bundesverbandes Williams-Beuren-Syndrom e. V. akquiriert. Bei allen Probanden mit WBS wurde im Vorfeld der Therapie die Wortfindungsstörung durch eine Mitarbeiterin des LIN.FOR anhand einer ausführlichen Diagnostik festgestellt und die Behandlungswürdigkeit durch einen Arzt bestätigt. In der Diagnostik wurden die diagnostischen Faktoren der Wortfindungsstörung (Benennkonsistenz, Benennungsgenauigkeit und Benenntempo) untersucht (Siegmüller, 2005). Dafür wurde als standardisiertes Instrument der WWT (Glück, 2007) genutzt. Informell wurde ein Schnellbenenntest durchgeführt.

Vor Beginn der Therapie wurden die teilnehmenden Therapeuten von einer Mitarbeiterin des LIN.FOR in das Projekt eingewiesen. Nach jeder absolvierten Therapiestunde wurden sie durch die Projektmitarbeiterin telefonisch oder schriftlich betreut. Der Therapieverlauf und das methodische Vorgehen wurden reflektiert und notwendige methodische Anpassungen hinsichtlich der weiteren Vorgehensweise konnten vorgenommen werden. Jede Anpassung und methodische Veränderung wurde von den Therapeuten dokumentiert. Der Behandlungszeitraum wurde auf zehn Stunden begrenzt, um eine Vergleichbarkeit innerhalb der Gruppe zu erhalten und eine Absicherung auf ethischer Ebene zu gewährleisten, falls die Therapie bei Kindern

mit WBS nicht zum Erfolg führen würde. Nach zehn Therapiesitzungen erfolgte der Post-Test mit der erneuten Beurteilung der diagnostischen Faktoren.

## 4 Ergebnisse und Diskussion

### 4.1 Ergebnisse für die WBS-Gruppe

Aus der Dokumentation der Therapeuten konnten methodische Kriterien zur syndromspezifischen Anpassung identifiziert werden. Diese resultieren vor allem aus der geringen Konzentrationsspanne der Probanden. Ziel dieser Anpassungen ist es, das Verständnis vor allem für metasprachliche Anforderungen zu sichern. Zudem kann durch die Auswahl verschiedener Methoden Ermüdungserscheinungen und Überreizung vorgebeugt werden. Die Anwendung der verschiedenen Methoden in Bezug auf Vielfalt und Häufigkeit ist von den Kognitionsleistungen der einzelnen Probanden abhängig. In der Auswertung zeigt sich, dass die kognitiv *schwachen* Probanden deutlich mehr und differenziertere Methoden in Anspruch nahmen als die kognitiv *starken* Probanden.

Dennoch ist der Therapieeffekt für die Gruppe signifikant bezüglich der Benennungsgenauigkeit im ersten Durchlauf des WWTs ( $t = -2.80$ ,  $p = -.019$ ), sodass auch die kognitiv *schwachen* Probanden sicher von der Therapie profitierten. Für das Benenntempo und die Benennkonsistenz ergeben sich keine signifikanten Verbesserungen. Dies lässt sich möglicherweise mit dem begrenzten Dokumentationszeitraum von zehn Therapiesitzungen erklären: Möglich ist, dass sich ein schnelleres und konsistentes Benennen erst über den Gesamttherapiezeitraum zeigen kann. Weiteren Aufschluss hierüber können möglicherweise die Ergebnisse der ausstehenden Nachhaltigkeitsuntersuchungen liefern.

Insgesamt zeigt sich, dass die Notwendigkeit zur methodischen Anpassung mit der Stärke der kognitiven Beeinträchtigung steigt.

Dieses zunächst vielleicht trivial erscheinende Ergebnis wird jedoch von zwei wichtigen weiteren Erkenntnissen begleitet:

1. Geschieht eine solche Anpassung systematisch und phänotyp-basiert, so muss der Erfolg der Therapie nicht leiden. Die betroffenen Kinder profitieren genauso von der Behandlung wie kognitiv *stärkere* Kinder.
2. Das Therapietempo steigt durch eine systematische Anpassung nicht. Nur wenn diese ausbleibt, ist das kognitiv *schwache* Kind so benachteiligt, dass eine längere Therapie notwendig ist, die das Kind auf der Motivations- und Toleranzebene ebenfalls mehr fordert als das kognitiv *starke* Kind.

#### 4.2 Vergleich der Ergebnisse mit sSES-Kindern

Im Vergleich zur sSES-Kohorte, die ebenfalls nach dem Vorgehen von Beier (2012) behandelt wurde, zeigt sich, dass beide Gruppen mit vergleichbaren Leistungen in die Therapie starten (die Ergebnisse der diagnostischen Faktoren unterscheiden sich nicht signifikant). Nach einem Zeitraum von zehn Therapiesitzungen zeigt sich sowohl für die WBS-Kohorte ( $t = -2.80$ ,  $p = .019$ ) als auch für die Gruppe der sSES-Kinder ( $t = -5.61$ ,  $p = .000$ ) eine signifikante Verbesserung der Benennungsgenauigkeit. Auch für die sSES-Kinder konnten nach zehn dokumentierten Sitzungen vorerst keine signifikanten Verbesserungen in Benennkonsistenz und -tempo beobachtet werden. Werden syndromspezifische Anpassungen in der Therapie vorgenommen, ergeben sich für Kinder und Jugendliche mit WBS vergleichbare Behandlungseffekte.

Mithilfe von gezielten methodischen Anpassungen im Verlauf der Therapie können sich also Erfolge bei Probanden mit umschriebenen Phänotypen generieren lassen. Dies verlangt ein spezifisches Wissen über die Stärken und Schwächen eines Syndroms auf Seiten der Therapeuten und eine gezielte theoriegeleitete, sprachspezifische Diagnostik, die die syndromspezifischen Eigenarten evaluiert. Ist dies

gegeben, so kann ein Kind mit einem genetischen Syndrom genauso erfolgreich behandelt werden wie ein Kind mit einer Sprachentwicklungsstörung.

## 5 Literatur

- Beier, J. (2012). *Therapie der kindlichen Wortfindungsstörung nach PLAN: Eine kontrollierte Einzelfallserie*. Hildesheim: Hochschule für Angewandte Wissenschaft und Kunst: Masterarbeit.
- Beier, J. & Siegmüller, J. (2010). Schneller Wortabruf in semantischen Feldern bei Kindern mit Wortfindungsstörungen. *L.O.G.O.S. Interdisziplinär*, 18, 328–336.
- Beier, J. & Siegmüller, J. (2013). Kindliche Wortfindungsstörungen. In S. Ringmann & J. Siegmüller (Hrsg.), *Sprachentwicklungsstörungen in der Vorschulzeit – Handbuchreihe Spracherwerb und Sprachentwicklungsstörungen, Bd. 1* (85–98). München: Elsevier.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Mills, D.L., Galaburda, A. & Korenberg, J. R. (1999). Bridging cognition, the brain and molecular genetics: evidence from Williams syndrome. *Trends in Neuroscience*, 22, 197–207.
- Bellugi, U., Wang, P.P. & Jernigan, T. (1994). Williams syndrome: an unusual neuropsychological profile. In S. H. Broman & J. Grafman (Hrsg.), *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implications for Brain Functions* (23–56). Hillsdale: Lawrence Erlbaum.
- Capirci, O., Sabbadini, L. & Volterra, V. (1996). Language development in Williams syndrome: A case study. *Cognitive Neuropsychology*, 13, 1017–1039.
- Ewart, A., Morris, C.A., Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., ... Keating, M. (1993). Hemizygoty at the elastin locus in

- a developmental disorder, Williams-Beuren-syndrome. *Nature Genetics*, 5, 11–16.
- German, D.J. (1984). Diagnosis of word-finding disorders in children with learning disabilities. *Journal of Learning Disabilities*, 17, 353–359.
- Glück, C.W. (2003). Semantisch-lexikalische Störungen bei Kindern und Jugendlichen. Therapieformen und ihre Wirksamkeit. *Sprache – Stimme – Gehör*, 27(3), 125–134.
- Glück, C.W. (2003). Semantisch-lexikalische Störungen bei Kindern und Jugendlichen. In M. Grohnfeld (Hrsg.), *Lehrbuch der Sprachheilpädagogik und Logopädie, Bd. 4. Beratung, Therapie und Rehabilitation* (178–184). Stuttgart: Kohlhammer.
- Glück, C.W. (2007). WWT – Wortschatz- und Wortfindungstest für 6- bis 10-Jährige. München: Elsevier.
- Karmiloff-Smith, A., Ansari, D., Campbell, L., Scerif, G. & Thomas, M. (2006). Theoretical implications of studying cognitive development in genetic disorders. In C. A. Morris, H. M. Lenhoff & P. P. Wang (Hrsg.), *Williams-Beuren Syndrome – Research, Evaluation, and Treatment* (254–273). Baltimore: The John Hopkins University Press.
- Mervis, C. (2003). Williams syndrome: 15 years of psychological research. *Developmental Neuropsychology*, 23, 1–12.
- Mervis, C. & Bertrand, J. (1997). Developmental relations between cognition and language. In L. B. Adamson & M. A. Ronski (Hrsg.), *Communication and Language Acquisition* (75–106). Baltimore: Paul Brooks.
- Mervis, C. & Robinson, B.F. (2000). Expressive vocabulary ability of toddlers with Williams syndrome or Down syndrome: A comparison. *Developmental Neuropsychology*, 17, 111–126.
- Rossen, M., Klima, E.S., Bellugi, U., Bihle, A. & Jones, W. (1996). Interaction between Language and Cognition: Evidence from

- Williams Syndrome. In J. H. Beitchman, N. Cohen, M. Konstantareas & R. Tannock (Hrsg.), *Language Learning and Behavior* (367–391). New York, NY: Cambridge University Press.
- Siegmüller, J. (2005). Einflüsse von Frequenz und Erwerbssalter auf das Benennen bei Kindern mit Wortfindungsstörungen. *L.O.G.O.S. Interdisziplinär*, 13, 15–20.
- Siegmüller, J. (2008). Therapie von kindlichen Wortfindungsstörungen nach dem Patholinguistischen Therapieansatz. *Forum Logopädie*, 22(5), 6–13.
- Siegmüller, J. & Kauschke, C. (2006). Patholinguistische Therapie bei Sprachentwicklungsstörungen. München: Elsevier.
- Temple, C., Almazan, M. & Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of Neurolinguistics*, 15, 463–495.
- Volterra, V., Capirci, O., Caselli, M. C. & Vicari, S. (2004). Language in preschool Italian children with Williams and Down syndrome. In S. Bartke & J. Siegmüller (Hrsg.), *Williams Syndrome Across Languages* (163–185). Amsterdam: John Benjamins.
- Wang, P. P. & Bellugi, U. (1993). Williams syndrome, Down syndrome, and cognitive neuroscience. *American Journal of Disabled Children*, 147, 1246–1251.

## **Kontakt**

Judith Beier  
[j.beier@eufh.de](mailto:j.beier@eufh.de)