universität
wien

DIPLOMARBEIT

Titel der Diplomarbeit

Williams-Beuren-Syndrom:
Textkompetenz und narrative Fähigkeiten

Verfasserin

Sabine Pohl

angestrebter akademischer Grad
Magistra der Philosophie (Mag. phil.)

Wien, 2010

Studienkennzahl lt. Studienblatt: A328
Studienrichtung lt. Studienblatt: Allgemeine und Angewandte Sprachwissenschaft
Betreuerin: Ao. Univ.-Prof. Dr. Chris Schaner-Wolles

Vorwort

Zu Beginn möchte ich mich bei Prof. Chris Schaner-Wolles für ihre fachkundige Betreuung meiner Diplomarbeit bedanken. Dank ihres Wissens hinsichtlich des Williams-Beuren-Syndroms war es mir möglich dieses Thema kompetent zu bearbeiten. Bei etwaigen Fragestellungen fühlte ich mich stets gut beraten.

Mein größter Dank gilt meiner Familie. Speziell möchte ich mich bei meiner Mutter Evi bedanken. Sie war immer für mich da, glaubte an mich und unterstützte mich in jeder Lebenslage. Stets wurde ich von ihr positiv bestärkt weiterzumachen und ermöglichte mir dadurch mein Studium. Natürlich möchte ich mich auch bei meinem Freund Flo bedanken, der mir immer mit Rat und Tat zur Seite stand und dies nicht nur während meiner Studienzeit. Als sehr guter und geduldiger Zuhörer bestärkte auch er mich in meinen Absichten.

Zusätzlicher Dank gebührt außerdem meinen lieben Freunden und Freundinnen, die immer für mich da waren. Bei Carina möchte ich mich bedanken, weil sie als Freundin und Studienkollegin stets Antworten auf meine Fragen und Worte der Aufmunterung parat hatte.

Vielen lieben Dank!

Inhaltsverzeichnis

1	EINLEITUNG.....	5
2	WILLIAMS-BEUREN-SYNDROM.....	7
2.1	ALLGEMEINES	7
2.1.1	<i>Sprachliche Leistungen</i>	8
2.2	MEDIZINISCHE ERKENNTNISSE	8
2.2.1	<i>Medizinische Merkmale.....</i>	8
2.2.1.1	Hyperkalzämie.....	10
2.2.1.2	Supravalvuläre Aortenstenose	10
2.2.1.3	Geistige und körperliche Behinderung	11
2.2.1.4	Bluthochdruck	12
2.2.1.5	Genetik	13
2.2.1.6	Gehirnaktivität	16
2.3	KOGNITIVE FÄHIGKEITEN.....	17
2.3.1	<i>Kognition und Sprache</i>	17
2.3.2	<i>Räumliches Vorstellungsvermögen.....</i>	20
2.3.3	<i>Gesichtererkennung.....</i>	22
2.4	SOZIALE FÄHIGKEITEN	23
2.4.1	<i>Hypersozialität</i>	23
2.4.2	<i>Verhaltensauffälligkeiten.....</i>	24
2.5	SPRACHLICHE FÄHIGKEITEN.....	26
2.5.1	<i>Cocktail Party Speech</i>	26
2.5.2	<i>Besonderer Sprachgebrauch</i>	27
2.5.3	<i>Spracherwerb und Sprachentwicklung.....</i>	28
2.6	THEORY OF MIND	31
2.6.1	<i>Begriffserklärung.....</i>	31
2.6.2	<i>Theorien.....</i>	32
2.6.2.1	Modultheorie	32
2.6.2.2	Theorie-Theorie	32
2.6.2.3	Simulationstheorie	33
2.6.2.4	Theorien im Vergleich.....	33
2.6.3	<i>False Belief - Falsche Vorstellung</i>	33

2.6.3.1	False Belief - Tests	35
2.6.3.2	Verständnis für False Belief	35
2.6.4	<i>Theory of Mind und Williams-Beuren-Syndrom</i>	36
2.6.4.1	Fallbeispiel	39
2.7	GRAMMATIK.....	41
2.7.1	<i>Morphologie und Syntax</i>	41
2.7.1.1	Grammatikalische Komplexität im Italienischen	42
2.7.1.1.1	Morphologische Strukturen	43
2.7.1.1.2	Satzwiederholung	44
2.7.1.2	Grammatikalische Komplexität im Englischen.....	46
2.7.1.2.1	Syntaktische Kategorien	46
2.7.1.3	Grammatikalische Komplexität im Deutschen.....	47
2.7.1.3.1	Plural.....	48
2.7.1.3.2	Syntaktische und morphosyntaktische Kompetenz	48
2.7.1.3.3	Ergebnisse.....	49
2.7.1.3.4	Fallbeispiel	49
2.7.1.4	Vergleich der Studien	50
2.7.1.5	Zusammenfassung	52
2.7.2	<i>Lexikon und Semantik</i>	53
2.7.2.1	Lexikalische Kompetenz	53
2.7.2.2	Semantische Kompetenz.....	55
2.7.2.3	Fallbeispiel	56
2.7.2.4	Vergleich der Studien	57
2.7.2.5	Zusammenfassung	59
2.8	PHONOLOGIE UND PHONETIK.....	60
2.8.1	<i>Phonologische und phonetische Entwicklung</i>	60
2.8.2	<i>Zusammenfassung</i>	62
3	TEXTKOMPETENZ UND NARRATIVE FÄHIGKEITEN.....	64
3.1	TEXTKOMPETENZ	64
3.1.1	<i>Begriffserklärung</i>	64
3.1.2	<i>Besitzen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Textkompetenz?</i>	66
3.1.2.1	Lesefähigkeit	66
3.1.2.2	Verknüpfung von Informationen	68
3.2	NARRATIVE FÄHIGKEITEN.....	68

3.2.1	<i>Begriffserklärung</i>	68
3.2.2	<i>Besitzen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom narrative Fähigkeiten?</i> 70	
3.2.2.1	Aufmerksamkeit der ZuhörerInnen	70
3.2.2.2	Kognitive Defizite	71
3.3	STUDIEN BEI WILLIAMS-BEUREN-SYNDROM	71
3.3.1	<i>Frog-Story</i>	72
3.3.2	<i>Englischsprachige Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom</i>	75
3.3.3	<i>Französischsprachige Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom</i>	77
3.3.4	<i>Zusammenfassung</i>	81
3.3.5	<i>Fallbeispiel</i>	82
3.3.5.1	Erzählung der Frog-Story	82
3.3.5.2	Ergebnisse.....	85
3.3.5.3	Diskussion	85
4	SCHLUSSBEMERKUNGEN	87
5	BIBLIOGRAPHIE	90
6	ABBILDUNGSVERZEICHNIS	100
7	ANHANG	101

1 Einleitung

Anfangs sollte diese Diplomarbeit eine empirische Arbeit werden, da sich jedoch die Gelegenheit Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom zu testen nicht ergab, wurde mit bereits vorhandenen Daten gearbeitet. Trotz nicht empirischer Daten soll diese Arbeit einen weit gefächerten Überblick des Williams-Beuren-Syndroms bieten.

Da das Williams-Beuren-Syndrom sehr selten vorkommt, steht nicht ausreichend linguistisch fundierte Literatur zur Verfügung wie beispielsweise für das bekanntere und häufiger vorkommende Down-Syndrom.

In dieser Diplomarbeit soll das Thema Textkompetenz und narrative Fähigkeiten bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom behandelt werden. Der Fokus liegt hauptsächlich darauf, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Textkompetenz und narrative Fähigkeiten besitzen. Oft wird behauptet, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom „herausragende“ sprachliche Fähigkeiten besitzen. In dieser Arbeit soll untersucht werden, ob dies auch auf das Erzählen von Geschichten zutrifft. Um herauszufinden, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Textkompetenz und narrative Fähigkeiten besitzen soll dies anhand der Frog-Story von Mayer (1969) festgestellt werden.

Als Fallbeispiel werden die Daten eines Mädchens namens Kathi, welches zur Zeit der Testung 13 Jahre alt war, verwendet. Die Daten, der von Kathi produzierten Frog-Story, stammen aus der Studie von Schleicher (2006) und als Vorgehensweise werden die Ergebnisse mit anderen Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom aus anderen Studien miteinander verglichen.

Das Ziel der vorliegenden Diplomarbeit soll sein, herauszufinden, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom wirklich so gute sprachliche Fähigkeiten aufgrund der diesbezüglich positiven Beschreibungen in der Literatur besitzen.

Aufgrund eines zweiwöchigen Betreuungsprogramms im Sommer 2007 mit geistig retardierten Kindern, war es mir möglich ein Kind mit Williams-Beuren-Syndrom kennen zu lernen. Während dieser zwei Wochen habe ich einiges über das Verhalten des Kindes lernen und beobachten können. Der erste oberflächliche Eindruck lässt nicht

vermuten, dass eventuelle sprachliche Schwierigkeiten sowie Besonderheiten gegeben sind. Doch nach längerem Zuhören werfen sich aus linguistischer Sicht einige interessante Fragen auf. Im Kapitel Soziale Fähigkeiten wird genauer auf ihre Persönlichkeit und vor allem auf ihre besondere Lust zu sprechen und das Involvieren des Gesprächspartners eingegangen.

Die genannten Fragestellungen könnten wie folgt zusammengefasst werden:

1. Zum einen wirft sich die Frage auf, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Textkompetenz beziehungsweise narrative Fähigkeiten besitzen, und wie sich diese anhand der Frog-Story zeigen?
2. Zusätzlich wirft sich noch die Frage auf, welche Schwächen sie beim Erzählen von Geschichten aufweisen?
3. Weiters ist auch noch interessant, wie sehr sich die geistige Retardierung auf die das Verhalten in einem Gespräch und auch im sozialen Verhalten widerspiegelt?

Im Kapitel Schlussbemerkungen soll versucht werden diese Fragen zu beantworten und genauer auszuführen. Wahrscheinlich wird es nicht einfach sein jede Frage akkurat zu beantworten, jedoch soll eine akkurate Beantwortung das Ziel sein.

Im nächsten Kapitel Williams-Beuren-Syndrom soll vorerst der Inhalt beschrieben werden. Es soll angeführt werden mit welchen Punkten sich diese Arbeit in Bezug auf das Williams-Beuren-Syndrom auseinandersetzt. Zuerst wird eine allgemeine Einführung des Williams-Beuren-Syndroms gegeben werden, um ein besseres Bild dieses seltenen Syndroms zu erhalten. Der Hauptschwerpunkt der Arbeit stellt das Kapitel Textkompetenz und narrative Fähigkeiten dar. Es sollen kurz die wichtigsten Unterkapitel beschrieben werden. Zu Beginn des Kapitels werden die Begriffe Textkompetenz und narrative Fähigkeiten definiert und im Anschluss daran die Frog-Story beschrieben und das Fallbeispiel Kathi vorgestellt und diskutiert.

2 Williams-Beuren-Syndrom

In vorliegendem Kapitel soll vorerst eine allgemeine Beschreibung des Williams-Beuren-Syndroms gegeben werden. Die Unterkapitel werden sich im Detail mit medizinischen Erkenntnissen, kognitiven Fähigkeiten, sozialen Fähigkeiten und sprachlichen Fähigkeiten, Theory of Mind, Grammatik (Morphologie und Syntax, Lexikon und Semantik, Phonologie), Textkompetenz und narrativen Fähigkeiten anhand eines Fallbeispiels und mit Therapiemöglichkeiten beschäftigen.

2.1 Allgemeines

Nach Frank Greenberg (1990: 85) ist das Williams-Beuren-Syndrom, kurz WBS, eine sehr seltene Entwicklungsstörung mit einer Auftretenshäufigkeit bei etwa 1 zu 20.000 bis 50.000 Geburten, deren Ursache in einem Stückverlust auf dem siebten Chromosom liegt. Nach Bartke und Siegmüller (2004: 1) ist das Williams-Beuren-Syndrom erst seit ungefähr 40 Jahren als solches bekannt. Der Name des Syndroms rührt daher, dass sowohl der Wissenschaftler Williams, als auch der Wissenschaftler Beuren dieses Syndrom unabhängig voneinander entdeckten.

Von John P. C. Williams und seinen Mitarbeitern wurde das Syndrom 1961 in Neuseeland erforscht und von Alois J. Beuren und seinen Kollegen ein Jahr später in Göttingen. Diese so genannte hemizygote Deletion geht mit einem Verlust von mindestens 15 Genen einher. Sie beeinflussen wiederum andere Gene und regulieren diese. Mutationen und Fehlbildungen des Elastin-Gens (ELN), welches Auswirkungen auf Gefäßveränderungen hat, sind verantwortlich für eine supralvalvuläre Aortenstenose (Verengung der Hauptschlagader) und führen oftmals zu Herzproblemen (Schleicher, 2003: 4).

Zu den bereits erwähnten Beschreibungen kommen außerdem noch starke charakteristische Merkmale im Gesichtsbereich hinzu (Bellugi et al., 1994: 4). Diese besonderen Kennzeichen des Syndroms im Aussehen stellt zum Beispiel das Elfen-, Kobold oder Faunsgesicht dar (Schaner-Wolles, 2000: 664).

2.1.1 Sprachliche Leistungen

Nach Schaner-Wolles (2000: 664) liegt der durchschnittliche IQ bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom bei 50 bis 60. Weiters ist noch zu erwähnen, dass ältere Kinder und Erwachsene ausgesprochen gute sprachliche Leistungen aufweisen (Schaner-Wolles, 2000: 665). Laut Schaner-Wolles (2000: 665) wurde bei Personen mit WBS festgestellt, dass sie im Diskurs oft unangebrachte Antworten geben, das Thema wechseln, eher wenig turn-taking (Sprecherwechsel) statt findet und viele Äußerungen des anderen Gesprächspartners nachgeahmt werden.

Ferner gilt es noch zu erwähnen, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom einen sehr lebhaften und enthusiastischen Stil beim Erzählen entwickeln. Dies äußert sich beispielsweise durch verstärkte Tonlage, Rhythmus, Lautstärke und Wortlänge. Demnach besitzen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom sehr gute Erzählstrategien und ein hervorragendes Narrationsschema (Schaner-Wolles, 2000: 665).

2.2 Medizinische Erkenntnisse

Dieses Kapitel soll den Phänotyp Williams-Beuren-Syndrom aus medizinischer Sicht besser verständlich machen. Zu Beginn werden medizinische Merkmale angeführt und in weiterer Folge wird auf die Genetik des Syndroms eingegangen.

2.2.1 Medizinische Merkmale

Bartke und Siegmüller (2004: 12) zeigten zusammengefasst sämtliche medizinische Merkmale bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom wie folgt auf:

Neurologische Merkmale:

- der durchschnittliche IQ liegt bei 55
- die mentale Behinderung liegt bei 75%
- schlechte Koordination
- Überempfindlichkeit gegenüber lauten Tönen (Hyperacusis)

- Mikrozephalie (hierbei handelt es sich um eine Verkleinerung des Kopfes, die Proportionen des Kopfes stimmen mit den Proportionen des Körpers nicht überein. Der Kopf wirkt viel zu klein.)
- Schwacher motorischer Kortex
- Vergrößerung der Areale des Kleinhirns

Körperliche Merkmale:

- Hypertonie (Bluthochdruck)
- Entwicklungsstörungen in Bezug auf Größe und Gewicht (speziell bei Kindern)
- immer wiederkehrende Mittelohrentzündungen
- Nierenerkrankungen
- Vorübergehende kindliche Hyperkalzämie

Kardiovaskuläre Merkmale (Herz-Gefäß):

- supralvalvuläre Aortenstenose (Verengung der Aorta pulmonalis zur Lunge)
- pulmonare Aortenstenose (Pulmonalklappenverengung)
- Herzkammer- und Vorhofseptumdefekte
- Risiko verengter Arterien

Gesichtsmerkmale:

- volle und markante Lippen
- sternförmige Struktur der Iris
- Strabismus (Schielen)
- auffällige Ohrläppchen
- breiter Mund
- kleine, weit auseinander stehende Zähne
- durchschnittlich aufgehellte Augenbrauen
- flacher Nasenrücken
- kurze Nase
- nach vorne geneigte Nasenlöcher

Nach Bartke und Siegmüller (2004: 10) ist das Profil des Williams-Beuren-Syndroms sehr multidimensional. Das medizinische Profil des Williams-Beuren-Syndroms zeigt

sich auf mehreren biologischen Ebenen. Das Salk Institute for Biological Studies in La Jolla, Kalifornien, beschäftigte sich eingehend, aus medizinischer und biologischer Sicht, mit den einzelnen biologischen Ebenen des Williams-Beuren-Syndroms, zum Beispiel mit Sprache, Neuropsychologie, Neuroanatomie, Neurophysiologie und Genetik (Bellugi et al., 1994: 3).

2.2.1.1 Hyperkalzämie

Wie bereits erwähnt, zählt zu den medizinischen Merkmalen des Williams-Beuren-Syndroms unter anderem eine Hyperkalzämie. Bei einer Hyperkalzämie handelt es sich um eine Störung im Kalziumhaushalt, die oft zu schweren Problemen der Nieren führen kann. Diese Hyperkalzämie des William Beuren Syndroms geht mit einer ungewöhnlichen Regulierung des Serumcalcium einher (wird in der Schilddrüse gebildet) (Bellugi et al., 1994: 4).

2.2.1.2 Supravalvuläre Aortenstenose

Seit dem Jahr 1993 ist bekannt, dass die supravalvuläre Aortenstenose als eines der Hauptsymptome des Williams-Beuren-Syndroms bekannt ist. Das Gen 7q11.23 auf dem Chromosom 7 wird, wie bereits in obigen Absätzen erwähnt, auch Elastin-Gen (ELN) genannt. Auf diesem Genstrang befinden sich mehrere Gene. Der Gendefekt des Gens 7q11.23 ist jener, der zum Williams-Beuren-Syndrom führt. Auf diesem Chromosom 7 befinden sich verschiedene Gene, welche nach Genen, Ort und genetischen Defekten im Chromosom 7 in der Datenbank (GDB) geordnet und gekennzeichnet sind (Grzeschik, 2004: 40ff).

Abbildung 1 Darstellung des menschlichen Chromosoms 7 (Grzeschik, 2004: 41).

Diese Darstellung zeigt das menschliche Chromosom 7 und die Positionen der verschiedenen ausgewählten Gene medizinischer Relevanz (Grzeschik, 2004: 41).

2.2.1.3 Geistige und körperliche Behinderung

Geistige Behinderung ist eines der bekanntesten Merkmale des Williams-Beuren-Syndroms, gleich nach den Fehlbildungen im Gesichtsbereich (Elfengesichter) (Bellugi et al., 1994: 5).

Neben der geistigen Behinderung kommt es bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom auch zu körperlichen Behinderungen. Dies konnte beispielsweise am verspäteten Erlernen des Gehens festgestellt werden, oder aber auch am Gehen auf Zehenspitzen. Dies zeigt, dass Kinder mit WBS oft Schwierigkeiten mit der sensorischen Integration haben (Morris et al., 1999, zitiert nach Bartke und Siegmüller

2004: 11). Nach großer körperlicher Anstrengung verspüren Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sehr oft Schmerzen in den Beinen oder leiden an Krämpfen (Morris et al., 1988, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 11).

Eine weitere körperliche Behinderung stellt der Strabismus (das Schielen) dar. Morris und Mervis (1999, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 11) sind der Ansicht, dass das Schielen durchaus mit Auffälligkeiten bzw. Abweichungen der zentralen Sehbahnen einhergeht. Diese Merkmale können schon in der frühen Kindheit auftreten (Morris et al., 1988, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 11).

Nach Lopez-Rangel et al. (1992, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 11) kann es ebenfalls zu einer Skoliose kommen. Dabei handelt es sich um eine Verdrehung und Verkrümmung der Wirbelsäule der Person. In der Medizin ist es das Ziel eine Skoliose aufzuhalten, sodass sich die Verkrümmungen und Verdrehungen nicht verstärken. Es ist jedoch ein langer Weg und dieses Ziel kann größtenteils nur durch eine regelmäßige Physiotherapie erzielt werden (Weiss et al., 2007: 45).

Zusätzlich kann gesagt werden, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom oft unter Schlafstörungen leiden. Diese Schlafstörungen nehmen mit zunehmendem Alter zu (Morris et al., 1999, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 11).

2.2.1.4 Bluthochdruck

Bluthochdruck (Hypertonie) ist ein weiteres Symptom, welches bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom festgestellt werden kann. Meist leiden ältere Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom an Bluthochdruck (Bartke und Siegmüller, 2004: 11). Dafür verantwortlich ist eine erhöhte Festigkeit der Arterienwände (Broder et al., 1999: 356).

2.2.1.5 Genetik

Bochar et al. (2000: 1038) erforschten die genetischen Hintergründe der Retardierung genauer. Um einen besseren Einblick in die biochemische Aktivität des Remodellierungsprozesses des Chromatin-Gens zu gewinnen, wurden Versuche mit menschlichen Genen durchgeführt. Dabei wurde ebenfalls herausgefunden, dass mehrere Gene nicht auftreten. Eines der wichtigsten ist das fehlende Elastin-Gen.

Diesbezüglich gehen jedoch die Meinungen in der Literatur auseinander. Greenberg (1990: 85) spricht von Fehlbildungen des Elastin-Gens und nicht vom Fehlen des Elastin-Gens. Zu diesen beiden Aussagen ist jedoch zu sagen, dass bezüglich des Elastin-Gens Komplikationen auftreten, egal ob es sich hierbei um ein Fehlen oder eine Fehlbildung handelt. Demnach spielt diese Diskussion in dieser Arbeit keine große Rolle.

Das fehlende Elastin-Gen 7q11.23 ist demnach der Grund für die komplexen Entwicklungsstörungen, wie zum Beispiel geistige Behinderung, Wachstumsstörungen, kardiovaskuläre Probleme, Aussehen des Gesichtes und ein einzigartiges kognitives Profil bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom (Bochar et al., 2000: 1038). Auch Bartke und Siegmüller (2004: 13) fassten Literatur zusammen und schrieben vom Verlust des Elastin-Gens. Jenes Gen ist für die Produktion vom Protein Elastin zuständig und auch für die meisten phänotypischen Symptome des Williams-Beuren-Syndroms verantwortlich. Elastin-Mangel führt zu den typischen Stoffwechselerkrankungen bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom.

Bartke und Siegmüller (2004: 13) merkten, laut zusammengefasster Literatur, an, dass es sich bei einer Deletion in der Region 7q11.23 nicht zwingend um das klassische Profil des Williams-Beuren-Syndroms handeln muss. Die Wissenschaft konnte feststellen, dass es noch weitere Gene geben könnte, die involviert sind. Die Forschung in der Genetik macht sehr große Fortschritte und ist ein ständiger Prozess. Nach jeder Publikation auf diesem Gebiet ist die Genetik immer einen Schritt voraus und hat bereits Neues erforscht.

Im obigen Kapitel „Allgemeines“ wird behauptet, dass die hemizygote Deletion mit einem Verlust von mindestens 15 Genen einhergeht. Grzeschik (2004: 39) spricht von mindestens 20 Genen. Da die Literatur von Grzeschik etwas aktueller ist, kann davon ausgegangen werden, dass es sich um mindestens 20 Gene handelt. Nach Grzeschik (2004: 39) wird von einer genetischen Neuordnung gesprochen. Diese Neuordnung, welche sich über eine Länge von zirka zwei Zentimetern erstreckt, wird in der Wissenschaft auch „common WS deletion“ genannt.

Grzeschik (2004: 44) erklärt, dass sich auf dem Genstrang 7q11.23 mehrere Gene, insgesamt 30, befinden, welche die „common WS deletion“ beinhalten. Diese Gene sind bei Williams-Beuren-Syndrom von Person zu Person unterschiedlich stark beziehungsweise schwach betroffen. Die so genannte Mikrodeletion des „common chromosome“ führt eine Abweichung in der komplexen Struktur der „low-copy repeats“, auch segmentale Duplikation genannt, herbei. Das bedeutet, dass sich einzelne Segmente des Genstrangs verdoppeln oder auch verdreifachen. Hierbei kommt es zu einer Fehlanpassung des Wiederzusammenführens des Genstrangs.

Das Williams-Beuren-Syndrom kann allgemein gesehen als Paradigma für Syndrome mit Gendefekten herangezogen werden. Die bereits oben erwähnten segmentalen Duplikationen zeigen der Wissenschaft, dass die Regionen, an denen die Mikrodeletion stattfindet, zwischen den einzelnen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom abweichen können (Grzeschik, 2004: 45ff).

Abbildung 2 Genome Browser Database (Grzeschik, 2004: 45).

Diese Auflistung soll die Region des Williams-Beuren-Syndroms darstellen, welche aus der USCS „Genome Browser database“ stammt (Grzeschik, 2004: 45).

Im oberen Bereich der Darstellung wird das Chromosom 7, genauer gesagt das Intervall q11.23, vom Anfangsteil dieses Genstrangs (cen/ centromer) bis zum Endteil dieses Genstrangs (tel/ telomer) abgebildet. In der ersten Reihe sind die DNA-Marker zu sehen. Die Marker beinhalten Verdoppelungen der segmentalen Duplikation und der hemizygoten Deletion. Anhand dieser Marker werden, unter der Verwendung von Flüssigkeiten, bestimmte Gene oder Gensequenzen aus dem Genstrang herausgehoben und dargestellt. Die einzelnen Genstränge werden in eine bestimmte chemische Substanz gelegt und mehrer Male erhitzt, bis sich diese Sequenz so oft verdoppelt hat, dass sie sichtbar wird. In diesen herausgehobenen Gensequenzen sind alle diese aufgelisteten Gene enthalten. Die Intervalle jedoch dienen lediglich dazu, dass man weiß, wann eine Sequenz beginnt und endet, wichtige Erbinformationen sind darin jedoch nicht enthalten (Grzeschik, 2004: 42).

Die Wissenschaftler Cairo et al. (2001, 624) stellten fest, dass Gen 14, der kritischen Region, auch einige Aspekte zur Pathologie des Williams-Beuren-Syndroms beisteuern könnte. Um zu überprüfen, ob eine Mitwirkung dieses Gens tatsächlich stattfindet, bräuhete es Patienten mit einem bestimmten Krankheitsbild. Diese Patienten müssten

Mutationen innerhalb eines Gens und spezifische Manifestationen des Syndroms aufweisen. Erst dann könnte genauer festgestellt werden welche Rolle Gen WBSCR14 bei Williams-Beuren-Syndrom spielt. (Das Gen WBSCR14 beispielsweise ist in Abbildung 2 unter dem ersten Marker zu finden.)

2.2.1.6 *Gehirnaktivität*

Weiters gibt es noch einige Anmerkungen zur Gehirnstruktur von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom. Bellugi et al. (1994) stellten bei Testungen fest, dass Regionen des Temporallappens relativ starke Aktivität aufwiesen. Auch das Verhaltensmuster der emotionalen Fähigkeiten beweist eine relativ gute Funktion des limbischen Systems. Aufgrund starker Gehirnaktivitäten der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom konnte bei einer Untersuchung festgestellt werden, dass der Hippocampus und die dazugehörigen Funktionen des Schläfenlappens mittels elektronischer Geräte deutlich sichtbar wurden (Bellugi et al., 1994: 34).

Zusätzlich fasste Karmiloff-Smith et al. (1997: 246) Literatur zusammen und merkte an, dass sich die Größe des Gehirns während der embryonalen Phase anders als bei „gesunden“ Menschen entwickelt. Obwohl das Großhirn bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom relativ klein ist, sind die Aktivitäten des Frontallappens und Hinterhauptlappens normal ausgeprägt.

Auch das Fehlen des Elastin-Gens kann zu Funktionsstörungen im Gehirn führen. Durch eine Häufung von Neuronen kann es im Bereich der visuellen Felder zu neuroanatomischen Besonderheiten kommen. Es wirkt sich weder ein Fehlen eines Neurons, noch ein Überschuss an Neuronen positiv auf den Körper aus. Handelt es sich um einen Überschuss kann es zu Versorgungsengpässen kommen. Da Traubenzucker hauptsächlich als einzige Energiequelle dient, kann der Traubenzuckervorrat bei einer größeren Anzahl an Neuronen nicht gleichmäßig auf jede einzelne Zelle verteilt werden. Aus diesem Grund kann es bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom häufig zu epileptischen Anfällen kommen. Als epileptischer Anfall wird die Reaktion der Selbstorganisation von Neuronen bei Energiemangel bezeichnet. Das heißt, dass es sich um eine Funktionsstörung im Gehirn handelt, welche durch Nervenzellen, die unkontrolliert Impulse abfeuern, ausgelöst wird (Zimpel, 2001: 461).

Bellugi et al. (1990, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 15) verwendeten als erstes Team von Wissenschaftlern bildgebende Verfahren (MRI - Magnetic Resonance Imaging /Magnetresonanztomographie) bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom. Die Studie von Bellugi et al. (1990: 765) zeigte, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom eine reduzierte posteriore Bandbreite des Kortex verglichen zur Norm aufwiesen.

Zusätzlich konnten Bellugi et al. (1990, zitiert nach Bartke und Siegmüller, 2004: 18) feststellen, dass Gehirne von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom wesentlich kleiner und leichter sind als normale Gehirne. Ferner scheinen subkortikale Strukturen in unterschiedlichen Stärken aufzutreten. Anhand von morphologischen und chemischen Analysen konnte festgestellt werden, dass eine abweichende Bildung der Zytoarchitektur (Zellaufbau der Gehirnrinde) gegeben ist. Diese Resultate zeigen wiederum, dass genetisch bedingte Syndrome die Entwicklung des Gehirns auf unterschiedlichen Ebenen der Entwicklung und des Aufbaus beeinflussen.

2.3 Kognitive Fähigkeiten

In vorliegendem Kapitel soll auf die kognitiven Fähigkeiten des Williams-Beuren-Syndroms eingegangen werden. Laut Höhle (2002: 14) weisen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom, neben ihrer „mittelgradigen“ geistigen Behinderung, in Bezug auf ihre kognitive Entwicklung ein divergentes Profil auf. Dieses ist mit der kognitiven Entwicklung anderer genetischer Syndrome nicht zu vergleichen.

2.3.1 Kognition und Sprache

Vor inzwischen schon fast 20 Jahren wurde das Williams-Beuren-Syndrom zum ersten Mal für die Kognitionswissenschaft in Bezug auf Verstand und Gehirn von Bedeutung. In ersten Forschungsberichten über das Williams-Beuren-Syndrom wurde beschrieben, dass eine mögliche Abgrenzung zwischen kognitiven sprachlichen Systemen und des räumlichen Vorstellungsvermögen besteht. Diese Erkenntnis könnte ungewöhnliche Einblicke in die Organisation von Verstand und Gehirn (mind and brain) geben. Wenn Syndrome mit Gendefekten zu gezielt ausgerichteter Beeinträchtigung einiger

kognitiver Systeme führen, während andere unbeeinträchtigt bleiben, wäre das hinsichtlich der Zusammengehörigkeit von Genen und Kognition problematisch (Landau et al., 2006: 208).

Aufgrund dieser Problematik wurde die Wissenschaft hellhörig. Die Forschung ging in eine neue Richtung. Um das Williams-Beuren-Syndrom auf der Kognitionsebene zu verstehen mussten einige Hypothesen verworfen werden. Eine neue Annahme der Wissenschaftler war deshalb nötig, um die kognitiven Systeme des Williams-Beuren-Syndroms zu verstehen. Es sollten Langzeitstudien und eine sorgfältig kontrollierte Testung durchgeführt werden, um zu Ergebnissen zu kommen, welche zu einem besseren Verständnis der Defizite führen sollten (Landau et al., 2006: 209).

Auch Schleicher (2003: 15) merkt in ihrer Arbeit an, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, trotz ihrer guten Sprachfähigkeiten, Probleme im Bereich der kognitiven Fähigkeiten aufweisen. Diese Erkenntnis wurde für die Wissenschaft in Bezug auf die Beziehung zwischen Kognition und Sprache interessant.

Mervis et al. (2000: 149) behaupten in ihrer Arbeit, dass es bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, in Bezug auf Kognition, deutliche Bereiche gibt, welche sowohl Stärken, als auch Schwächen aufweisen.

Zum einen wird behauptet, dass sprachliche und nicht-sprachliche Kognition bezüglich ihrer Entwicklung und ausgereiften Funktion sehr nahe miteinander interagieren. Zum anderen jedoch ist man bei der „Hypothese der kognitiven Voraussetzungen für Sprache“ der Auffassung, dass Kleinkinder noch nicht in der Lage sind Aspekte der Sprache zu erwerben, solange die jeweilige kognitive Entwicklung nicht vorhanden ist. Diese Ansicht stimmt mit Piagets Konzept der Beziehung zwischen Sprache und Kognition überein. Piagets Hypothese besagt außerdem, dass nicht-sprachliche kognitive Mechanismen den Erwerb und die Funktion eines Grammatiksystems bedingen (Piaget, 1970 zitiert nach Schleicher, 2003: 15).

Im Gegensatz dazu stellt Chomsky (1993, zitiert nach Schleicher, 2003: 15) die Theorie einer spezifischen Sprachfähigkeit (specific language faculty) auf, welche unabhängig von anderen kognitiven Funktionen auftritt.

Schleicher (2003: 16) merkt an, dass das Williams-Beuren-Syndrom sehr interessant für die Diskussion über die Beziehung zwischen Sprache und Kognition ist. Einige Studien zu Williams-Beuren-Syndrom zeigten, dass es sich tatsächlich um eine deutliche Dissoziation zwischen Sprache und Kognition handelt. Bei Williams-Beuren-Syndrom-Kindern wird von einer doppelten Dissoziation zwischen Sprache und deren übrigen kognitiven Fähigkeiten gesprochen. Demnach kann das Williams-Beuren-Syndrom als bemerkenswertes Beispiel für Modularität der Sprache als System, getrennt von generell kognitiven Fähigkeiten, gesehen werden.

Karmiloff-Smith et al. (2006: 4) merkten an, dass Wissenschaftler schnell die Besonderheit dieses Syndroms feststellten. Es konnte eine eindeutige Dissoziation zwischen erhaltenen und beeinträchtigten kognitiven Fähigkeiten festgestellt werden. Diese konnten jedoch nicht durch generelle Defizite der einzelnen Domänen (z.B.: Geschwindigkeit der Entwicklung), wie beim Down-Syndrom, erklärt werden. Solch ein Argument ist natürlich angesichts der sprachlichen Leistungen von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom besonders zu beachten. Ein Hauptaugenmerk stellt das große Potenzial dieses Syndroms hinsichtlich der Herstellung einer unabhängigen Entwicklung zwischen Sprache und Kognition dar. Es ist zweifellos der Fall, dass die Entwicklung von Sprache, verglichen mit anderen genetischen Syndromen mit denselben allgemeinen kognitiven Fähigkeiten, wesentlich fortgeschrittener erscheint.

Dennoch konnte nach einigen anderen Studien festgestellt werden, dass die sprachlichen Fähigkeiten der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom nicht mit einem normalen Level vergleichbar sind. Neueste Studien verglichen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom und unauffällige Personen (Karmiloff-Smith et al., 2006: 5).

In einer Studie von Mervis et al. (2004: 70) wurden insgesamt 50 Personen, 24 Erwachsene und 26 Kinder, mit Williams-Beuren-Syndrom, anhand unterschiedlicher Tests bezüglich ihrer kognitiven und sprachlichen Fähigkeiten, untersucht. Dabei stellte sich heraus, dass die kognitiven und sprachlichen Fähigkeiten, die in dieser Studie untersucht wurden, nicht unabhängig voneinander zu sehen sind. Die interessantesten Verbindungen, aus theoretischer Sicht, sind jene zwischen Sprache und räumlicher Vorstellung. In früheren Studien wurde Sprache und Kognition noch unabhängig voneinander gesehen, weil man die räumliche Vorstellung als Einheit der Kognition

ansah. Gesetzt den Fall, dass sprachliche Fähigkeiten nicht unabhängig von räumlicher Vorstellung agieren, dann vermittelt wahrscheinlich eine andere Einheit der zentralen Vorstellung oder generellen Intelligenz zwischen den beiden.

Eine anzuführende Stärke, welche in einer anderen Arbeit von Mervis et al. (2000: 151) beschrieben wurde, ist die Stärke in „Auditory Rote Memory“ (auditives Gedächtnis, beispielsweise auswendig gelernte Dinge wiederzugeben). Hierbei handelt es sich um jenes Gedächtnis, welches dafür verantwortlich ist, Gehörtes so gut wie möglich wiederzugeben. Udwin und Yule (1991, zitiert nach ebenda) wandten an Kindern mit WBS und Kindern mit Down-Syndrom den so genannten Rivermead Behavioral Memory Test (ein Test von Wilson et al. 1985, zitiert nach Mervis et al., 2000: 151, der hauptsächlich Gedächtnisleistungen misst) an. Hierbei stellte sich heraus, dass die Kinder mit WBS viel bessere Ergebnisse erzielten und wesentlich mehr Wörter korrekt wiedergaben, als die Kinder mit Down-Syndrom. Es konnte eine eindeutige Stärke in Bezug auf „Auditory Rote Memory“ bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom festgestellt werden.

2.3.2 Räumliches Vorstellungsvermögen

In einer Studie von Reilly et al. wurden SLI-Kinder mit WBS-Kindern miteinander in verschiedenen Punkten verglichen. Ein Beispiel für einen Satz eines SLI-Kindes: „So they went and searched for the frog and they found some bees nearby.“ Und im Vergleich dazu noch ein Satz eines WBS- Kindes: „I think that the beehive may fall onto the boy.“ An diesen beiden Beispielsätzen kann sehr gut erkannt werden wie unterschiedlich die kognitive Entwicklung der beiden Kinder vorangeschritten ist und wie kompliziert und abstrakt die ProbandInnen mit WBS denken. Die Kinder mit WBS griffen während des Dialogs öfters auf soziale Hilfsmittel (Nachfragen, Lob, Motivation) zurück, als die typisch entwickelte Gruppe und die SLI-Kinder (Reilly et al., 2003: 11ff).

Anhand dieses Vergleiches von Reilly et al. (ebenda) kann sehr gut erkannt werden, das Personen mit Williams-Beuren-Syndrom durchaus Probleme in ihrem räumlichen Vorstellungsvermögen aufweisen. Um dieses Beispiel besser zu veranschaulichen ist in dieser Arbeit im Unterkapitel Frog-Story (86ff) die Froschgeschichte (Mayer, 1969)

abgebildet und detaillierter beschrieben. Denn in einem Bild der Froschgeschichte ist der Bub abgebildet und sein Hund steht unter einem Bienenstock. Deshalb könnte der Bienenstock aus räumlicher Sicht nicht schräg dem Buben auf den Kopf fallen. In der Studie von Reilly et al. jedoch nahmen die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom an, dass der Bienenstock dem Buben auf den Kopf fällt. Für die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom ist die Hauptperson der Geschichte nämlich der Bub und vielleicht aus diesem Grund müsste der Bienenstock dem Buben auf den Kopf fallen.

Auch bei Volterra et al. (2004: 163) werden ältere Kinder und Jugendliche mit Williams-Beuren-Syndrom mit ungewöhnlichen sprachlichen Fähigkeiten beschrieben, auch diese Kinder weisen im Bereich der räumlichen Vorstellung schwächere Leistungen auf.

Weiters konnte festgestellt werden, dass eine deutliche Beeinträchtigung im Lösen von Problemen gegeben ist. Beim Planen und Verstehen von Zahlen treten ebenfalls Schwierigkeiten auf. Jedoch zeigen Jugendliche mit WBS weniger Diskrepanzen beim Lösen von Theory of Mind Aufgaben. Die Leistungen beim räumlichen Vorstellungsvermögen hingegen sind sehr variabel. Hier schneiden die Kinder manchmal besser und manchmal schlechter ab (Schaner-Wolles, 2000: 664).

Auch Dehane (1997, zitiert nach Karmiloff-Smith et al., 2006: 8) stellte fest, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom unter einer relativ geschädigten Wahrnehmung von Zahlen leiden. In einer Studie von Dehane (ebenda) stellte sich heraus, dass zwei unterschiedliche Systeme für das Erkennen von Zahlen verantwortlich sind. Hierbei handelt es sich um ein verbales bzw. symbolisches System und um ein nicht-verbales bzw. analoges System. Es scheint, als wäre das nicht-verbale System für die analoge Repräsentation für Mengen zuständig und man ist deshalb der Annahme, dass dieser Teil dem Bereich des Gehirns angehört, welcher auch die räumliche Vorstellung untermauert.

Im Gegensatz zu den meisten Kindern beginnen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom früher Sprache zu produzieren. Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom erlernen, aufgrund ihrer räumlichen Vorstellung und des starken Desinteresses für Objekte, das Hinzeigen auf Dinge und das Verständnis dafür erst wesentlich später als unauffällige

Kinder (Mervis et al., 2000: 150). In der Studie von Mervis et al. (2000: 151ff) mussten Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom und Down-Syndrom Objekte zeichnen. Hierfür benötigt man ein gutes räumliches Vorstellungsvermögen. Es stellte sich heraus, dass die Kinder mit Down-Syndrom genauso gut wie die unauffälligen Kinder abschnitten, im Gegensatz zu den Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom. Räumliche Vorstellung benötigt die Fähigkeit Objekte oder Bilder als Einzelteile zu betrachten, um somit ein Gesamtbild im Gehirn herzustellen. Waren die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom gefragt, ein einfaches Bild eines Objekts zu zeichnen, zeichneten sie jedoch nur die Einzelteile des Bildes auf und konnten das Gesamtbild als Ganzes nicht produzieren.

Als mögliche Erklärung, der Probleme in der räumlichen Vorstellung, können eventuell andere Schwierigkeiten in der visuellen Wahrnehmung angeführt werden (Mervis et al., 2000: 153).

2.3.3 *Gesichtererkennung*

Karmiloff-Smith et al. (2006: 7) beschreiben in ihrer Studie, dass Menschen normalerweise beim Erkennen von Gesichtern dazu tendieren, Gesichter gedanklich in ihre Einzelteile zu zerlegen. Das Gehirn kann somit schnell räumliche Verbindungen zwischen den einzelnen Gesichtselementen herstellen und ein Gesamtbild des Ganzen herstellen. Personen mit Williams-Beuren-Syndrom hingegen analysieren Gesichter anders. Sie konzentrieren sich auf die einzelnen Elemente des Gesichts und können keine Verbindungen zwischen diesen Elementen herstellen.

Dieser Unterschied gilt jedoch nicht ausschließlich für Gesichtserkennung. Wie bereits im obigen Kapitel erwähnt, haben Personen mit Williams-Beuren-Syndrom auch Schwierigkeiten im Bereich der räumlichen Vorstellung, also auch im Erkennen von gesamten Objekten. Die besonderen charakteristischen Fähigkeiten nur Details von Gesichtern herausfiltern zu können, kann als Verhaltenserfolg gesehen werden. Dies macht zwar den Anschein einer besonderen Eigenschaft, jedoch handelt es sich immer noch um eine atypische Entwicklung (Karmiloff-Smith et al., 2006: 8).

Zusammengefasst kann zum kognitiven Profil der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom gesagt werden, dass sie wesentliche Stärken in Bezug auf ihr „Auditory Rote

Memory“ (sich Gehörtes sehr gut merken) zeigen, gute sprachliche Fähigkeiten besitzen und starke Schwierigkeiten im Bereich der räumlichen Vorstellung aufweisen.

2.4 Soziale Fähigkeiten

Nicht nur die kognitiven Fähigkeiten von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sollen in dieser Arbeit erwähnt werden, sondern auch ihre besonderen sozialen Fähigkeiten.

Wie bereits im Kapitel 1 Einleitung kurz angeführt, sind Personen mit Williams-Beuren-Syndrom ausgesprochen freundliche und redselige Menschen mit einer sehr ungewöhnlichen Sprachbeherrschung und seltenen Sprachkenntnissen (Bellugi et al., 1994: 4). Stojanovik (2006: 166) konnte in ihrer Studie feststellen, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom ausgezeichnete soziale Fähigkeiten besitzen, jedoch produzierten sie bei einigen Testungen unangemessene Antworten, welche auf eventuelle Kommunikationsstörungen zurückzuführen sind. Diese sozialen Fähigkeiten sind jedoch nicht vergleichbar mit unauffälligen Kindern desselben Alters.

Wie bereits erwähnt, besitzen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom relativ gute soziale Fähigkeiten, jedoch haben sie Probleme im Schließen von Freundschaften und im Sammeln von Erfahrungen sozialer Probleme, wie zum Beispiel sozialer Isolation. Durch eine Reihe von Studien wurde bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom festgestellt, dass die Entwicklung der Kommunikation und der Sozialisation verzögert ist. Trotzdem zählt die Sozialisation zu den wesentlichen Stärken dieser Personen (Stojanovik, 2006: 157).

2.4.1 Hypersozialität

Jones et al. (2000, zitiert nach Prey, 2004: 53) merkten an, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Fremden gegenüber oft sehr aufgeschlossen und distanzlos sind, es wird dabei auch von Hypersozialität gesprochen. Bei Kleinkindern mit Williams-Beuren-Syndrom ist eine Distanzlosigkeit fremden Menschen gegenüber zu erkennen, weil sie sehr aufgeschlossen und kontaktfreudig sind. Etwas ältere Kinder wiederum

und Erwachsene weisen starke Probleme beim Herstellen sozialer Kontakte und beim Schließen von Freundschaften auf (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 82).

Auch Mervis et al. (2000: 157) bestätigen, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom eine starke Fixierung gegenüber anderen Menschen aufweisen. Ein Grund dafür könnte ihr stark ausgeprägter Drang zu Geselligkeit und Beisammensein darstellen. Zusätzlich charakterisiert sich ihre Eigenschaft Hypersozialität noch durch ein hohes Einfühlungsvermögen und durch eine beträchtliche Sensibilität gegenüber Kritik.

Nach Bartke und Siegmüller (2004: 19) sind Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sehr freundlich, lieben jeden und werden aufgrund ihres charmanten Auftretens auch von jedem geliebt. In einer Studie von Jones et al. (2000, zitiert nach Prey, 2004: 54) stellten die Wissenschaftler fest, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom überaus an fremden Personen interessiert sind. Dies konnte daran festgestellt werden, dass sich die Kinder mehr für den Untersucher interessierten, als für das Spielzeug, worum es eigentlich gehen sollte. Die Kinder waren vom Untersucher begeistert und richteten keinen Blick auf das vor ihnen ein Geräusch erzeugende Spielzeug.

2.4.2 Verhaltensauffälligkeiten

Kann ein Zusammenhang zwischen Hypersozialität und Sprache bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom hergestellt werden? Aufgrund ihrer Verhaltensstruktur kommt es voraussichtlich zu ihren guten sprachlichen Leistungen. In einigen Studien behaupteten Wissenschaftler, dass Kinder und Erwachsene mit Williams-Beuren-Syndrom aufgrund ihrer besonderen sozialen Fähigkeiten auch sozial weniger ausgeglichen als unauffällige Kinder sind. Personen mit Williams-Beuren-Syndrom vermitteln oft eine überzeichnete Freundlichkeit, welche im alltäglichen Leben Probleme verursachen kann (Bartke und Siegmüller, 2004: 20).

Bellugi et al. (2000, zitiert nach Schleicher, 2000: 44) merken an, dass bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom eine starke Vorliebe für emotionale Ausdrücke zu beobachten ist. Die Wissenschaftler nennen diesen Drang nach sozialem Kontakt eine grundlegende Eigenschaft von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom. Aufgrund dieser Eigenschaft der Personen mit WBS ist ein auffälliger Kontrast zwischen dieser

Art von Funktionsstörung und anderen Funktionsstörungen zu erkennen. Beispielsweise wurden auch WBS und Autismus miteinander verglichen und dabei stellte sich heraus, dass diese beiden Krankheiten auf einer sozial-emotionalen Skala an den beiden entgegen gesetzten Enden anzuordnen wären. Personen mit Autismus besitzen schwache soziale Fähigkeiten, welche oft als verzögert bezeichnet werden, wenn sich autistische Kinder nicht so verhalten, wie es von ihnen erwartet wird.

In der Arbeit von Mervis et al. (2000: 155) wird Bezug auf Ergebnisse von Tomc et al. (1990) über das Verhalten bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom genommen. Bei dieser Studie stellte sich heraus, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom oft Stimmungsschwankungen haben. Anhand der Child Behavior Checklist (CBCL), einem standardisierten Test von Aschenbach (1991: 1), sollen die Kompetenzen der Kinder und ihre Verhaltensprobleme überprüft werden. Als größtes Problem der Kinder stellte sich heraus, dass sie entweder unter Hyperaktivität, Aufmerksamkeitsdefizit oder Konzentrationsschwierigkeiten leiden.

Eine weitere Verhaltensauffälligkeit, bei bereits älteren Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, besteht im Auftreten von Angstgefühlen. Mervis et al. (2000: 155) berichten von mehreren Studien anderer Wissenschaftler, die besagen, dass Personen mit WBS ängstlicher sind, als beispielsweise Personen mit Down-Syndrom oder Personen mit anderen geistigen Retardierungen. Diese Angstprobleme könnten mit den Stimmungsschwankungen der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom zusammenhängen (Tomc, 1990, zitiert nach Mervis et al., 2000: 155).

Ein weiterer Punkt, das Verhalten der Personen mit WBS betreffend, sind Alltagsfähigkeiten. Anhand der Vineland Adaptive Behavior Scales (VABS), wurden die Eltern der Kinder mit WBS befragt. Die Ergebnisse zeigten, dass sowohl sprachliche Fähigkeiten, als auch soziale Fähigkeiten signifikant besser entwickelt sind, als Alltagsfähigkeiten. Auch ihre motorischen Fähigkeiten wurden anhand einiger Tests untersucht und diese wiesen ebenfalls Schwierigkeiten auf. Ihre motorischen Schwierigkeiten, kombiniert mit Problemen der räumlichen Vorstellung, steuern weitgehend dazu bei, dass sie einfache alltägliche Aufgaben, wie anziehen, waschen oder Essen zubereiten, nicht meistern können (Mervis et al., 2000: 157).

2.5 Sprachliche Fähigkeiten

Wie bereits in Kapitel 2.3 Kognitive Fähigkeiten festgestellt, besitzen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom verhältnismäßig gute sprachliche Fähigkeiten. Auffallend gut schnitten sie in den formalen Bereichen der Phonologie und Morphosyntax ab. Jedoch hatten sie sehr starke Probleme bei der Verarbeitung räumlicher und numerischer Informationen. Demnach kann gesagt werden, dass es sich bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom bezüglich spezifischer Sprachentwicklungsstörungen um eine doppelte Dissoziation zwischen kognitiven und sprachlichen Fähigkeiten handelt (Höhle, 2002: 14).

Auch Schleicher (2003: 19) konnte feststellen, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom bemerkenswerte sprachliche Fähigkeiten besitzen. In der Literatur gibt es einige Berichte darüber, wie Personen mit Williams-Beuren-Syndrom grammatisch korrekte Sätze bilden, fließend sprechen, sich jedoch langatmig ausdrücken und oft unüberlegt drauflosreden.

2.5.1 *Cocktail Party Speech*

Wenn das Williams-Beuren-Syndrom in der Literatur beschrieben wird, fällt sehr oft der Begriff „cocktail party speech“. Darunter wird im Allgemeinen richtiges und fließendes Sprechen verstanden, wobei sich die Personen mit einer besonderen Sprachkompetenz ins Gespräch einbringen und diese Fähigkeit oft sehr oberflächlich und stereotyp erscheint. Diese Personen besitzen eine gut entwickelte Artikulation. Sie sind in der Lage korrekt zu intonieren und die richtigen Akzente zu setzen. Diese Art des Sprechens wird in sozialen Gesprächssituationen angewendet, ist jedoch von schwacher Bedeutung. Hierbei ergibt oft vieles keinen Sinn und es wird einfach drauflosgeredet.

Sarimski (2000: 88) betont ebenfalls, dass es für WBS-Kinder nicht mühevoll ist zu sprechen. Es gelingt ihnen somit, ihr Gegenüber in ein Gespräch zu verwickeln. Oft werden jedoch die allgemeinen kognitiven Fähigkeiten der Kinder aufgrund der auffallenden Leichtigkeit mit dem Umgang mit Sprache überbewertet.

In einer Studie von Stojanovik (2006) wurden insgesamt 100-150 Äußerungen von Kindern mit SLI, WBS und unauffälligen Kindern ausgewählt und analysiert. An diesem Experiment nahmen insgesamt fünf Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom im Alter von 7;06 bis 12;00 Jahren, acht Personen mit SLI zwischen 09;00 und 12;04 Jahren und neun typisch entwickelte Kinder als Kontrollgruppe im Alter von 06;08 bis 12;00 Jahren teil. Als Datenmaterial wurden bei den Kindern Szenen einer *Geburtstagsfeier*, *spielende Kinder auf der Straße* und *in die Ferien fahren* vorgelegt (Stojanovik, 2006: 158ff). Durchschnittlich dauerte ein Gespräch mit jedem einzelnen Kind 15 bis 20 Minuten. Die ersten 50 von den 150 Äußerungen wurden nicht in die Analyse einbezogen, sie dienten lediglich zum „Aufwärmen“. Es wurde sehr auf das turn-taking, den Informationstransfer und die Konversationsunangemessenheit geachtet.

Beim Auswerten der Ergebnisse stellte sich heraus, dass die Kinder mit WBS erweiterte und „ausgeschmücktere“ Antworten gaben, als die ProbandInnen mit SLI. Was die Verletzungen des turn-taking angeht, zeigte sich in den Ergebnissen, dass keine signifikanten Unterschiede zwischen den drei untersuchten Gruppen zu entdecken waren. In Bezug auf den Transfer der Informationen hatten die Beteiligten mit WBS mehr Schwierigkeiten, denn sie antworteten oft unangemessen, im Gegensatz zur Kontrollgruppe (Stojanovik, 2006: 164). Nach Volterra et al. (2004: 182) gilt für beide Syndrome die Aussage, dass sich mit dem Alter lexikalische und morphosyntaktische Fähigkeiten verbessern bzw. entwickeln. Speziell beim Williams-Beuren-Syndrom kann gesagt werden, dass sich die sprachlichen Fähigkeiten dieser Personen erst in der Jugend besonders weiterentwickeln.

2.5.2 Besonderer Sprachgebrauch

Nach Volterra et al. (2004: 182) sind die sprachlichen Fähigkeiten von Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom ihrem geistigen Alter nicht voraus, da speziell in Studien von Volterra et al. jüngere PatientInnen mit Williams-Beuren-Syndrom teilnahmen. Kinder mit Down-Syndrom sprechen nicht wie unauffällige Kinder ihres Alters, sie besitzen ein ausdrucksstarkes Vokabular und produzieren einfache Sätze, wie beispielsweise jüngere unauffällige Kinder mit vergleichbaren non-verbalen Fähigkeiten.

Ferner fügen Volterra et al. hinzu, dass Kinder mit WBS häufig eigene Fehler produzieren, die bei Kindern mit DS oder unauffälligen Kindern nur sehr selten vorkommen. Speziell ist bei WBS-PatientInnen noch anzumerken, dass sie oft Inhalte zufügen, wonach in diesem Moment aber nicht gefragt wurde. In den meisten Fällen, wo Inhalte hinzugefügt wurden, stimmte dies nicht mit der gezeigten Bildkarte überein, jedoch wurde über den hinzugefügten Inhalt einiger Kärtchen davor gesprochen. Dem Kind mit Williams-Beuren-Syndrom wurden die Inhalte zu diesem Zeitpunkt wieder ins Gedächtnis gerufen (Volterra et al., 2004: 182).

Wie bereits im Kapitel 2.4. Soziale Fähigkeiten angeführt, weisen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom eine starke Hypersozialität auf, welche auch in Verbindung mit dem Sprachgebrauch steht. Für diese Arbeit sehr interessant sind die narrativen Fähigkeiten bzw. die Textkompetenz der Kinder. Das unscheue Verhalten Personen gegenüber wirkt sich auch auf ihre besonderen Erzählfähigkeiten aus. Durch Referenz können sie beispielsweise emotionale Zustände der Hauptperson einer Geschichte oder mentale Zustände veranschaulichen, um die Aufmerksamkeit des Zuhörers zu gewinnen (Jones 2000, zitiert nach Prey, 2004: 54).

2.5.3 Spracherwerb und Sprachentwicklung

In einer Studie von Volterra et al. (2004: 168) wollte man genauere Daten in Bezug auf den Spracherwerb italienisch-sprechender WBS Kinder und Down-Syndrom Kinder erhalten. Weiters sollte genauer erforscht werden, ob WBS-Personen in ihrer Kindheit wirklich viel besser in der Sprachentwicklung sind, als später in ihrem Jugend bzw. im Erwachsenenalter (Volterra et al., 2004: 168).

Zu obigem Problem kann gesagt werden, dass sich bereits einige Wissenschaftler damit auseinandergesetzt haben und bis heute noch Widersprüche in der Literatur zu finden sind. Die Literatur stimmt jedoch überein, wenn behauptet wird, dass die Sprache beim WBS nicht als unauffällig eingestuft werden kann und die Sprachentwicklung später eintritt. Der große Widerspruch besteht jedoch darin, dass einige Autoren von signifikanten Unterschieden, im Bereich der sprachlichen Leistungen verglichen mit den kognitiven Leistungen, sprechen und andere wiederum nicht (Schaner-Wolles, 2000: 666). Für Bellugi et al. (1992, zitiert nach Schaner-Wolles, 2000: 666) könnte ein

eventueller Grund folgender sein: Die Verwendung von standardisierten Tests lassen für sprachliche Leistungen keine linguistisch fundierte Auswertung zu. Da ebenfalls nicht-sprachliche Fähigkeiten in diese Tests miteinbezogen werden, kommt es zu ungenauen und verfälschten Ergebnissen. In früheren Studien wurde noch nicht so viel Wert auf das chronologische Alter gelegt, im Gegensatz zu heutigen Studien.

Jarrold et al. (1998, zitiert nach Schaner-Wolles, 2000: 666f) untersuchten die Diskrepanzen in der Literatur. Sie testeten anhand einer umfangreichen Testbatterie insgesamt 16 Personen mit Williams-Beuren-Syndrom im Alter von 6;11 bis 28;0 Jahren. Hierbei stellte sich heraus, dass ausschließlich bei älteren Personen eine signifikante Überlegenheit der sprachlichen Fähigkeiten gegenüber den nicht-sprachlichen Fähigkeiten zu erkennen war. Bei einer weiteren Testung stellte sich zusätzlich noch heraus, dass sich die sprachlichen Leistungen der Testpersonen durchschnittlich betrachtet schneller entwickelten. Die Autoren behaupten jedoch, dass es zu einfach wäre die sprachlichen Fähigkeiten des Williams-Beuren-Syndrom als spärlich und die nicht-sprachlichen Fähigkeiten als beeinträchtigt zu bezeichnen. Jarrold et al. (ebenda) beschreiben aus diesem Grund ihre Daten wie folgt: Im Williams-Beuren-Syndrom entwickeln sich gewisse sprachliche Fähigkeiten schneller als nicht-sprachliche Fähigkeiten.

Schaner-Wolles (2000: 667) merkt an, dass bei Personen im Erwachsenenalter die sprachlichen Leistungen nicht zwingend unauffällig ausfallen. Dies bestätigen auch neuere Studien. Studien über die dezidierte Art der auffälligen sprachlichen Leistungen gibt es jedoch zurzeit noch nicht und die Meinungen in der Literatur gehen auseinander.

Nach Bellugi et al. (2000, zitiert nach Prey, 2004: 51) entwickelt sich Sprache bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom stark verzögert. Während der ersten Lebensjahre kann von einem massiven Fortschritt nicht nur in Bezug auf sprachliche Fähigkeiten geredet werden. Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom zeigen beim Erwerb der ersten Worte keine signifikanten Differenzen verglichen mit anderen Kindern mit mentaler Retardierung. Ab dem Zeitpunkt, wo die Kinder mit WBS die Grammatik erlernen, weicht die frühere ähnliche Entwicklung in Bezug auf Sprache deutlich voneinander ab.

Karmiloff-Smith et al. (1997: 247) verdeutlichen jedoch, dass Kinder mit WBS sich zwar beziehungsweise auf die Sprachentwicklung besser entfalten als andere Kinder mit geistiger Retardierung, die Kinder mit WBS aber weitaus schlechtere Ergebnisse liefern verglichen mit ihrem chronologischen Alter. Die Art und Weise, wie Personen mit WBS Sprache erlernen, verläuft anders, als bei unauffälligen Kindern. Das bedeutet zwar, dass WBS-Kinder Vorteile gegenüber anderen Kindern mit mentaler Retardierung aufweisen, jedoch verglichen mit unauffälligen WBS-Kindern mehrere Schwächen in Bezug auf Sprachentwicklung aufweisen.

Neville et al. (1994, zitiert nach Prey, 2004: 52) erforschten mittels ERP (event-related potential) die Reaktionen von ProbandInnen mit Williams-Beuren-Syndrom auf akustisch produzierte Wörter in Sätzen. Den ProbandInnen wurden einige Sätze vorgeführt. Die eine Hälfte der Sätze endete zum Teil mit einem semantisch angepassten Wort und die andere Hälfte endete mit einem unpassenden Wort. Zum Beispiel.: „I take my coffee with cream and paper.“ (Ich nehme in meinen Kaffee Obers und Papier.) Hierbei konnte festgestellt werden, dass die ProbandInnen ohne mentale Retardierung, bei Überprüfung der speziellen EEG-Untersuchungen, bezüglich dieses Satzes eine starke Negativität nach 400 msec (N400) anzeigten. Anhand eines ERP können sämtliche Reaktionen bzw. elektrische Aktivitäten im Gehirn gemessen werden, direkt nach einem Gedanken oder einer bestimmten Wahrnehmung. Die ProbandInnen mit WBS hingegen reagierten auffällig. Bereits nach 200-300 msec nach Wortbeginn konnte bei ihnen eine Reaktion festgestellt werden. Nach den Ergebnissen der Wissenschaftler stellen 400 msec nach Wortbeginn eine unauffällige Reaktion dar.

Da dieses Resultat nur in den temporalen Hirnregionen zu sehen war, ließ dies die Wissenschaftler zum Entschluss kommen, dass dies ein Grund für die außerordentliche musikalische Begabung bei Personen mit WBS sein könnte. Es wurde bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom auch keine Asymmetrie zwischen linker und rechter Hirnhälfte festgestellt. Bei unauffälligen Kindern im Alter von sieben Jahren ist dies jedoch der Fall. Hier reagieren linke Regionen negativer als rechte Regionen. Dieser ungewöhnliche Aufbau der Gehirnorganisation könnte auch die sprachlichen Fähigkeiten bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom beeinflussen (Karmiloff-Smith, 1997, zitiert nach Prey, 2004: 52).

2.6 Theory of Mind

In vorliegendem Kapitel soll ein kurzer Einblick gegeben werden, was Theory of Mind bedeutet und ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom so etwas wie Theory of Mind besitzen.

2.6.1 Begriffserklärung

Premack und Woodruff (1978: 516) arbeiteten in ihrer Studie mit Schimpansen an der Frage, ob Schimpansen die Fähigkeit besitzen, das Verhalten ihrer menschlichen Interaktionspartner vorherzusehen. Mit dem Schimpansen wurden einige Tests durchgeführt. Ein Test war beispielsweise das Lösen von Problemen. Anhand eines Videos, wo ein Schauspieler nicht in der Lage war eine Banane zu erreichen, wurde danach das Band gestoppt und anhand von Fotos sollte der Schimpanse die Lösung dieses Problems auswählen. Die Lösung des Problems stellte ein Foto dar, wo der Schauspieler auf eine Kiste kletternd zu sehen war, um die Banane auf diese Weise zu erreichen.

Anhand dieser Problematik stellten sich die Wissenschaftler die Frage, ob der Schimpanse das korrekte Foto auswählen wird. Das Resultat war, dass der Schimpanse das richtige Foto wählte. Anhand dieses Ergebnisses nahmen die Wissenschaftler an, dass der Schimpanse eine Theory of Mind besitzt. Dieses Wissen, das sich der Schimpanse in die Gedanken des Schauspielers hineinversetzen konnte, wurde ab diesem Zeitpunkt „theory“ genannt (Premack und Woodruff, 1978, zitiert nach Prey, 2004: 13).

Nach diesen Untersuchungen, wurden die Forschungen in Bezug auf Theory of Mind auch für die Entwicklungspsychologie interessant. Hauptaugenmerk wurde auf die kognitive Entwicklung, speziell bei Kindern, gelegt (Prey, 2004: 13). Wissenschaftler, wie beispielsweise Dunn (1988, zitiert nach Prey, 2004: 13) konnten anhand einiger Experimente mit Kindern feststellen, dass schon 4-jährige Kinder Theory of Mind Aufgaben meistern konnten, 3-jährige Kinder waren aber noch nicht im Stande diese Aufgaben zu lösen.

Immerhin sind 2-3-jährige Kinder schon in der Lage in ihrem sozialen Umfeld angemessen zu agieren. Hierbei handelt es sich um Emotionen und Intentionen seitens der Familienmitglieder, die bereits verstanden werden (Dunn, 1988, zitiert nach Prey, 2004: 14).

2.6.2 Theorien

Wenn von Theory of Mind die Rede ist, dann sollten auch noch die drei dazugehörigen Theorien zumindest kurz vorgestellt werden. Man spricht von der Modultheorie, der Theorie-Theorie und von der Simulationstheorie.

2.6.2.1 Modultheorie

Die erste Theorie, die Modultheorie, beschäftigt sich vor allem mit dem Ursprung der Theory of Mind und nimmt demnach eine nativistische Position ein. Es wird davon ausgegangen, dass eine Theory of Mind, bei unauffälligen Kindern von Geburt an bereits vorhanden ist, sich jedoch im Laufe der Jahre entwickeln muss. Man nimmt an, dass es sich hierbei auch um eine Erhöhung der Informationskapazität handelt und deshalb Theory of Mind-Aufgaben eine erhöhte, logische Kompetenz erfordern (Bischof-Köhler, 2000, zitiert nach Prey, 2004: 15). Fodor (1992, zitiert nach Prey, 2004: 15) geht ebenfalls davon aus, dass es sich um einen angeborenen Mechanismus handelt, beziehungsweise um ein genetisch, vorprogrammiertes Modul.

2.6.2.2 Theorie-Theorie

Die zweite Theorie ist die Theorie-Theorie. Hierbei sind Wissenschaftler der Meinung, dass Kinder eine bestimmte Theorie des Denkens schaffen. Nach Bischof-Köhler handelt es sich bei der Theorienbildung des Kindes um eine intuitive Theorie. Es kann auch gesagt werden, dass es sich hierbei um eine kontinuierliche Denkentwicklung bezüglich wichtiger Inhalte handelt. Bei der Theorie-Theorie stellt jedoch die Entwicklung des Denkens das größte Merkmal dar. Das Kind beginnt Zusammenhänge mentaler Zustände zu begreifen, was später noch genauer ausgeführt wird (Bischof-Köhler, 2000, zitiert nach Prey, 2004: 15).

2.6.2.3 *Simulationstheorie*

Bei der dritten Theorie, der Simulationstheorie geht es um Introspektion (Selbstbeobachtung). Nach Bischoff-Köhler (2000, zitiert nach Prey, 2004: 15) soll das Kind versuchen sich in mentale Vorgänge anderer Personen hinein zu versetzen, um individuelle Erlebnisse einer bestimmten Person zu erkennen.

2.6.2.4 *Theorien im Vergleich*

Hala und Carpendale (1997, zitiert nach Prey, 2004: 16) sind der Meinung, dass kindliches Wissen über mentale Situationen nicht auf einer Theorie basieren. Der Unterschied, des Theorie-Theorie-Ansatzes und des Simulationstheorie-Ansatzes, liegt darin, dass die Theorie-Theorie besagt, dass Kinder sich selbst und auch mentale Situationen anderer Menschen aus der Betrachtungsweise dritter Personen beobachten.

Einige Wissenschaftler nehmen an, dass Kinder und Erwachsene einen unmittelbaren Zugang zu einer mentalen Welt besitzen. Durch Simulation können sie auch zur mentalen Ebene anderer Menschen durchdringen (Hala und Carpendale, 1997, zitiert nach Prey, 2004: 16).

Anhand dieser Erklärungen gilt es zusammenfassend zu sagen, dass die Simulationstheorie sich besser dafür eignet, festzustellen, ob Kinder in ihren ersten zwei Lebensjahren in der Lage sind präzise, mentale Zustände vorauszusagen. Die Theorie-Theorie wiederum beschäftigt sich eher mit dem Denken bezüglich mentaler Zustände bei drei- bis vier-jährigen Kindern (Leekam, 1993, zitiert nach Prey, 2004: 16).

2.6.3 *False Belief - Falsche Vorstellung*

In Bezug auf *false belief*, vielleicht zu übersetzen als falsche Vorstellung, wurden auch bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom einige Tests durchgeführt. In diesem Kapitel soll erklärt werden, was *false belief* bedeutet und wieso es bei Kindern einfach anzuwenden ist.

Im Allgemeinen gilt es zu sagen, dass sich die meisten Studien, welche das Thema Theory of Mind behandeln, sich hauptsächlich mit Kindern zwischen dem dritten und vierten Lebensjahr auseinandersetzen. Der Grund hierfür ist, dass sich in diesem Alter der Kinder das Verständnis für *false belief* entwickelt. Demnach sind sich die Wissenschaftler auch einig, dass das Verständnis für *false belief* eine ausschlaggebende Entscheidung für die gesamte Entwicklung der Theory of Mind darstellt (Wimmer und Perner, 1983, zitiert nach Prey, 2004: 16).

Ein Beispiel für einen Test in Bezug auf *false belief* wäre wie folgt:

Maxi legt seine Schokolade in eine Lade und verlässt danach den Raum. Zur selben Zeit gibt seine Mutter die Schokolade in eine andere Lade. Nach dieser Schilderung wird die Versuchsperson gefragt, wo Maxi nach seiner Schokolade sehen wird, wenn er wieder zurück in das Zimmer kommt. Anhand dieser Frage ist leicht festzustellen, ob die Versuchsperson bereits ein Verständnis für *false belief* besitzt oder nicht. Antwortet die Person, dass Maxi in seiner Lade nachsieht, besitzt die Versuchsperson ein Verständnis für *false belief*. Antwortet die Versuchsperson jedoch, dass Maxi in der Lade nachsehen wird, wo seine Mutter die Schokolade hineingelegt hat, so besitzt die Versuchsperson noch kein Verständnis für *false belief*. Besitzt die Versuchsperson ein Verständnis für *false belief*, so muss sich die Person in Maxi hineinversetzen. Der Versuchsperson wird klar, dass Maxi nicht in der Lade nachsehen wird, die die Mutter ausgewählt hat, sondern zuerst in seiner Lade, weil Maxi nicht wissen kann, dass seine Mutter die Schokolade in eine andere Lade gelegt hat.

Dieser Test wurde bereits in verschiedenen Studien verwendet. Hierbei handelt es sich aber nicht um einen standardisierten Test. Bei diesem Test wurden oft die Namen der Figuren, die Gegenstände oder auch die Fragestellungen ausgetauscht. Diese Aufgabenstellung wird als leicht eingestuft und sehr effektiv hinsichtlich der Aussagen, die danach über das Verständnis für *false belief* getroffen werden können (Prey, 2004: 17).

2.6.3.1 *False Belief - Tests*

Die wichtigsten Versionen von *false belief*-Aufgaben sind folgende:

Der, bereits im obigen Absatz beschriebene, Change in location/unexpected transfer task von Wimmer und Perner (1983, zitiert nach Prey, 2004: 17) ist eine Möglichkeit das Verständnis für *false belief* zu überprüfen. Ein weiterer Test von Perner, Leekam und Wimmer (1987, zitiert nach Prey 2004: 17) ist der unexpected contents task/Smarties Test. Hierbei wird dem Kind ein Behältnis gezeigt, welches jedem Kind und jedem Erwachsenen sehr gut bekannt ist. In diesem Fall wurde eine Smarties-Schachtel benutzt. In Wirklichkeit waren in der Smarties-Schachtel aber Buntstifte anstatt der vermuteten Smarties. Einem Kind wird der Inhalt der Dose gezeigt und es wird gefragt, was wohl ein anderes Kind denken würde, welches sich nicht im Raum befindet, was in der Dose wäre.

Zusätzlich wurde noch der Appearance vs. reality task von Flavell et al. (1983, zitiert nach Prey, 2004: 17) entwickelt. Hierbei wird dem Kind ein Gegenstand gezeigt, der einem Stein gleicht. Tatsächlich handelt es sich bei diesem Gegenstand aber um einen Schwamm. Dem Kind wird die wahre Beschaffenheit des „Steins“ präsentiert und dazu wieder gefragt, was ein anderes Kind denken würde, was es für ein Gegenstand ist.

2.6.3.2 *Verständnis für False Belief*

Laut der Literatur ist es sehr umstritten, ab welchem Alter die Kinder dezidiert ein Verständnis für *false belief* erwerben. Einige Wissenschaftler sind der Ansicht, dass sich ein Verständnis für *false belief* bereits ab dem dritten Lebensjahr entwickelt. Wimmer und Perner hingegen führten Studien durch, wo festgestellt wurde, dass ein Verständnis für *false belief* erst nach dem fünften Lebensjahr eintritt (Wimmer und Perner, 1983, zitiert nach Prey, 2004: 19). Nach diesen Erkenntnissen entschied sich die Wissenschaft, sich darauf zu einigen, dass Kinder ab dreieinhalb Jahren fähig sind *false belief* Aufgaben zu lösen. Jüngere Kinder jedoch zeigten deutlich Schwierigkeiten beim Lösen dieser Aufgaben. Diese jüngeren Kinder weisen noch nicht die erforderlichen kognitiven Erfahrungen bzw. eine ausgebildete Theory of Mind auf, die *false belief* Aufgaben verlangen (Hala und Carpendale, 1997, zitiert nach Prey, 2004: 19).

Laut Prey (2004: 23) wäre es eine bessere Annahme, sich dafür zu entscheiden, dass ein Verständnis für *false belief* eine Entwicklung darstellt. Das bedeutet, dass man sich nicht auf ein bestimmtes Alter festlegen sollte, denn diese Entwicklung setzt ungefähr zwischen dem dritten und vierten Lebensjahr ein. Dabei sollte auch noch berücksichtigt werden, dass dies von Kind zu Kind sehr unterschiedlich ausfallen kann.

Nach Bischof-Köhler (2000, zitiert nach Prey, 2004: 23) setzten bei Kindern um das vierte Lebensjahr auch noch andere Leistungen ein. Ab dem vierten Lebensjahr lernen die Kinder zu argumentieren, warum sie ihre Meinung ändern, demnach eine frühere Annahme verwerfen. Die Kinder sind ebenfalls im Stande andere Personen zu täuschen, indem sie absichtlich falsche Annahmen erzielen wollen. Am Ende des vierten Lebensjahres können die Kinder bereits zwischen Realität und Schein unterscheiden. Beispielsweise können die Kinder einen im Wasser geknickt aussehenden Strohhalm als tatsächlich gerade identifizieren.

Leekam (1993, zitiert nach Prey, 2004: 24) konnte feststellen, dass bei Kindern Ende des vierten Lebensjahres eine Zuhörerentwicklung einsetzt. Das bedeutet, dass diese Kinder auf das Wissen des Zuhörers Rücksicht nehmen. Die Kinder können auch zwischen „denken“ oder „glauben“ und „wissen“ klar differenzieren. Sie verstehen, dass Wissen etwas Stärkeres darstellt und mehr Sicherheit ausdrückt, als nur zu glauben.

2.6.4 Theory of Mind und Williams-Beuren-Syndrom

Karmiloff-Smith et al. (1995: 202) zufolge, weisen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom ernste Schwierigkeiten im räumlich-visuellen Bereich auf und das Lösen von Problemen fällt ihnen auch schwer. Im Gegensatz dazu zeigen sie gut erhaltene Fähigkeiten in Bezug auf Sprache und Theory of Mind.

Da bereits in früheren Studien festgestellt werden konnte, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom als ihre größte Stärke das Erkennen von Gesichtern aufweisen, nahmen die Wissenschaftler an, dass die Kinder besondere Fähigkeiten in allen sozialen Bereichen, vor allem in Bezug auf menschliche Interaktion, aufzeigen. Aufgrund einer anderen Studie von Karmiloff-Smith et al. (1995: 197) konnten zusätzlich festgestellt werden, dass auch im Bereich Theory of Mind gute Fähigkeiten zu erkennen sind. Diese

Meinung teilten auch Sullivan und Tager-Flusberg (1998, zitiert nach Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 65). Anhand eines Eye Task Tests, wo den Personen Fotos der Augenpartie anderer Personen vorgelegt wurden, konnten sie feststellen, dass die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sehr gute Ergebnisse beim Zuordnen der richtigen emotionalen Empfindungen der Personen erzielten.

Jedoch stellte sich nach einer neueren Studie von Tager-Flusberg und Sullivan (2000) heraus, dass die obige Erkenntnis nicht mehr als komplett richtig gelten kann. Die Wissenschaftler untersuchten 21 Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom, 15 Kinder mit Prader-Willi-Syndrom und 15 Kinder mit nicht-spezifischer mentaler Retardierung (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 68). Das chronologische Alter der Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom betrug 7;2 Jahre, der Kinder mit Prader-Willi-Syndrom 6;11 Jahre und die Kinder mit nicht-spezifischer mentaler Retardierung waren durchschnittlich 7;7 Jahre alt. Diese Altersangaben entsprachen bei den Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom einem mentalen Alter von 4;11 Jahren, bei Kindern mit Prader-Willi-Syndrom einem mentalen Alter von 4;8 Jahren und bei den Kindern mit nicht-spezifischer mentaler Retardierung entsprach ihr chronologisches Alter einem mentalen Alter von 5;0 Jahren (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 69).

Das Prader-Willi-Syndrom ist ebenfalls ein sehr seltener genetischer Defekt und ist dem Williams-Beuren-Syndrom in Bezug auf IQ sehr ähnlich. Jedenfalls ist das Prader-Willi-Syndrom nicht mit den sprachlichen und räumlich-visuellen Stärken und Schwächen des Williams-Beuren-Syndroms vergleichbar (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 65). Die Kinder wurden anhand einiger *false belief* Aufgaben und Aufgaben, die ein sozial-kognitives Wissen voraussetzten, getestet (ebenda: 73).

Die beiden Autorinnen sind der Ansicht, dass die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom im sozial-kognitiven Bereich Schwächen aufweisen. Nach diesem Experiment erzielten die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom sogar schlechtere Leistungen in Bezug auf *false belief* Aufgaben, als die beiden Kontrollgruppen (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 80). Die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom bei der Studie von Tager-Flusberg und Sullivan (2000) erbrachten auch bei *false belief* Aufgaben wesentlich bessere Ergebnisse als jene Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom der Studie von

Karmiloff-Smith et al. (1995). Denkbare Erklärungen hierfür könnten laut der Autorinnen wie folgt aussehen:

Zum einen könnte es das Alter sein, denn die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom waren bei Karmiloff-Smith et al. entscheidend älter, als bei Tager-Flusberg und Sullivan. Bei Tager-Flusberg und Sullivan befanden sich die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom in einem angemesseneren Alter für *false belief* Aufgaben. In dieser Studie handelte es sich nämlich um Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom im mentalen Durchschnittsalter von 4;11. Ein weiterer Punkt könnte auch die sozial-perzeptuelle Komponente sein. Bei den *false belief*-Aufgaben von Karmiloff-Smith et al. wurden die Geschichten mit Personen nachgespielt. Bei Tager-Flusberg und Sullivan wurden jedoch Puppen verwendet und somit alle sozial-perzeptuellen Komponenten ausgeschaltet (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 81).

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass Kleinkinder mit Williams-Beuren-Syndrom sehr interessiert an fremden Menschen sind und eine Hypersozialität aufweisen. Ältere Kinder und Erwachsene hingegen haben Probleme beim herstellen sozialer Kontakte und beim Finden von Freunden. Tager-Flusberg und Sullivan legen diese sozialen Fähigkeiten auf ihre Theory of Mind Kompetenzen um. Diese soziale Erwiderung zu Fremden könnte sozial-perzeptuelle Fähigkeiten widerspiegeln. Die Schwierigkeiten mit Gleichaltrigen und ihr schlechtes soziales Urteilsvermögen könnten mit dem sozial-kognitiven Bereich zusammen hängen. Deshalb gilt die Vermutung, dass sich die kennzeichnend besseren Leistungen erst im Erwachsenenalter ausgeprägter entwickeln. Dies könnte auch ein Grund dafür sein, warum die älteren Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom in der Studie von Karmiloff-Smith et al. viel besser abschnitten, als die jüngeren Kinder. Es sind aber dennoch weitere Studien nötig, um repräsentativere Ergebnisse zu erzielen (Tager-Flusberg und Sullivan, 2000: 82).

2.6.4.1 Fallbeispiel

Anhand von Theory of Mind-Aufgaben soll bei zwei Jugendlichen mit Williams-Beuren-Syndrom festgestellt werden, wie sehr sich die oben getätigten Aussagen mit den Ergebnissen dieser Datenerhebung vergleichen lassen.

In einer Langzeitstudie unter der Leitung von Chris Schaner-Wolles im Rahmen der Kommission für Linguistik und Kommunikationsforschung der Österreichischen Akademie der Wissenschaften wurden zwei Jugendliche mit Williams-Beuren-Syndrom untersucht. Die beiden 16-jährigen Jugendlichen mit Williams-Beuren-Syndrom konnten aufgrund ihres geringen Altersunterschieds sehr gut miteinander verglichen werden (Projektbericht, 2006: 2).

Die beiden Jugendlichen Kathi und Daniel, deren Namen geändert wurden, wurden in verschiedenen Bereichen getestet. Doch in diesem Fallbeispiel soll das Hauptaugenmerk auf die durchgeführten Theory of Mind-Tests gelegt werden. Mit Hilfe von Puppen bzw. Figuren, Süßigkeiten und Bildern wurden den Jugendlichen kurze Szenen vorgespielt. Danach sollten die Jugendlichen ihnen gestellte Fragen beantworten und sich in die Hauptdarsteller der Szenen hineinversetzen.

Anhand unterschiedlicher Theory of Mind-Aufgaben wurden die Fähigkeiten der beiden Jugendlichen mit Williams-Beuren-Syndrom getestet. Als Ergebnis stellte sich heraus, dass Kathi Theory of Mind-Aufgaben zu *diverse desires* (unterschiedliche Wünsche), *diverse beliefs* (unterschiedliche Annahmen), *belief-emotion* (glaube-Gefühl) und *real-apparent emotion* (reale Emotion) richtig beantwortete. Sie hatte jedoch Probleme mit Theory of Mind-Aufgaben zu *knowledge access* (Fremdes Wissen), *false belief* (falscher Glaube) und *explicit false belief* (expliziter falscher Glaube). Als äußerst erwähnenswert stellte sich heraus, dass sowohl Kathi, als auch Daniel exakt dieselben Fragen richtig bzw. falsch beantworteten (Projektbericht, 2006: 4ff).

Wie bereits im obigen Absatz festgestellt, machte Daniel dieselben Fehler bei den Theory of Mind-Aufgaben, wie Kathi. Er hatte vor allem Schwierigkeiten bei *knowledge access*, *false belief* und *explicit false belief*. Keine Probleme hatte er beim

Lösen dieser Aufgaben: diverse desires, diverse beliefs, belief-emotion und real apparent emotion (Projektbericht, 2006: 11).

Wahrscheinlich ist dies ein zu kleines Sample und es kann nicht übergeneralisiert werden, jedoch ist es bemerkenswert, dass die Jugendlichen mit WBS dieselben Fragen richtig bzw. falsch beantworteten.

Nach den Ergebnissen der oben erwähnten Wissenschaftler (Tager-Flusberg und Sullivan und Karmiloff-Smith et al.) müssten ältere Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom bessere Ergebnisse in Bezug auf *false belief* erzielen, als jüngere Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom. Verglichen mit den durchgeführten Tests bei Kathi und Daniel kann dies aber nicht behauptet werden. Da bei den Theory of Mind-Aufgaben bei Kathi und Daniel ebenfalls Puppen verwendet wurden, somit auch alle sozial-perzeptuellen Komponenten ausgeschaltet wurden, hätten die Jugendlichen, nach den Feststellungen von Tager-Flusberg und Sullivan, auch bessere *false belief*-Ergebnisse erzielen müssen. Dies konnte bei Kathi und Daniel jedoch nicht festgestellt werden.

Die beiden Jugendlichen befanden sich zur Zeit der Untersuchung im 17. Lebensjahr, dies entsprach jedoch bei Kathi einem Altersäquivalent von 6;8 und bei Daniel einem Altersäquivalent von 7;5. Demnach waren diese beiden Jugendlichen älter, als die Kinder in der Studie von Tager-Flusberg und Sullivan. Das mentale Alter, um Kinder bezüglich *false belief* zu testen, beträgt laut Tager-Flusberg und Sullivan ungefähr 4 Jahre. Laut deren Theorie hätten Kathi und Daniel bei den *false belief*-Aufgaben allerdings bessere Ergebnisse erbringen müssen.

Eine eventuelle Erklärung hierfür könnten die Aufgaben selbst sein. Da bei beiden Untersuchungen nicht dieselben *false belief*-Aufgaben gegeben waren, führt dies beim Vergleich zu Schwierigkeiten. Das Sample Kathi und Daniel war wahrscheinlich zu klein, eventuell hätten mehr bzw. andere Kinder die *false belief*-Aufgaben korrekt beantwortet. Tager-Flusberg und Sullivan untersuchten immerhin 21 Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom im mentalen Alter von 4;11 hinsichtlich *false belief*-Aufgaben.

2.7 Grammatik

In diesem Kapitel soll anhand einiger Studien der Erwerb der Grammatik von Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom genauer beschrieben werden. Auf die Bereiche Morphologie und Syntax soll besonders eingegangen werden. Dieses Kapitel beschäftigt sich mit Studien von Volterra et al. (2004), Karmiloff-Smith et al. (1998), Bellugi et al. (2000) und Schaner-Wolles (2004). Im Anschluss sollen die grammatischen Fähigkeiten in den einzelnen Sprachen, Italienisch, Englisch und Deutsch, zusammengefasst und diskutiert werden.

2.7.1 Morphologie und Syntax

Schaner-Wolles (2000: 669) merkte an, dass die grammatikalischen Fähigkeiten der Personen mit WBS besonders bemerkenswert sind. Jedoch führt dies in der Literatur zu einer Debatte, denn in der Wissenschaft ist man sich nicht einig, ob die grammatischen Fähigkeiten als „intakt“ bezeichnet werden können, oder ob bestimmte Defizite bzw. Abweichungen existieren. Es wurden einige Studien durchgeführt, um dies zu überprüfen.

Beispielsweise beschreiben Bellugi et al. (1994: 9), dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom grammatikalisch komplexe und korrekte Sätze bilden können. Die Rede ist beispielsweise von Konditionalsätzen, Relativsätzen, vollständigen Passivsätzen, aber auch mehrfach eingebettete Sätze werden produziert. Beim Verständnis von Passivsätzen, Negationen und Konditionalsätzen wählten die Personen mit WBS zu 90% die korrekten Antworten.

Auch bei semantisch-reversiblen Passivsätzen, wofür man auch die zugrunde liegende Syntax des Satzes verstehen muss, konnte ein gutes syntaktisches Verständnis festgestellt werden. Ein Beispiel hierfür wäre der Satz: „the horse is chased by the man.“ - Das Pferd wird vom Mann gejagt. Personen mit Down-Syndrom hingegen erzielten weniger gute Ergebnisse. Bellugi et al. (1992, zitiert nach Bellugi et al., 1994: 10) stellten fest, dass Personen mit WBS bemerkenswerte linguistische Fähigkeiten besitzen. Aufgrund ihrer metalinguistischen Fähigkeiten konnten sie auch ungrammatische Sätze erkennen und korrekt verbessern.

Clahsen und Almazan (1998, zitiert nach Clahsen und Almazan, 2000: 6) fanden jedoch heraus, dass englischsprachige Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Schwierigkeiten im Bereich der Flexion von unregelmäßigen Verben hatten. Es wurde stark übergeneralisiert, beispielsweise mit der Endung –ed. Schaner-Wolles (2000: 670) merkte noch an, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom zwar regelgeleitete Bereiche der Sprache sehr gut verstehen und anwenden, lexikalisch basierte Bereiche der Sprache bereiten ihnen jedoch starke Schwierigkeiten. Demzufolge weisen Personen mit WBS in Bezug auf ihre grammatikalischen Fähigkeiten sowohl Stärken als auch Schwächen auf. In den folgenden Kapiteln soll darauf genauer eingegangen werden.

2.7.1.1 Grammatikalische Komplexität im Italienischen

In diesem Kapitel soll die Studie von Volterra et al. (2004) den Schwerpunkt darstellen. Darin untersuchten die AutorInnen grammatikalische Fähigkeiten italienischsprachiger Personen und wollten herausfinden, wie Personen mit Williams-Beuren-Syndrom und Down-Syndrom in Bezug auf grammatische Tests abschneiden und wie vergleichbar diese beiden Gruppen mit unauffälligen Kindern sind. Anhand dieser Studie soll beantwortet werden, wie sich diese Kinder in den einzelnen Kategorien der Grammatik verhalten bzw. wie die Kinder dieser drei Gruppen die Tests bewältigen.

Ein durchgeführter Test behandelte Morphologie und Syntax. Hierbei konnte festgestellt werden, dass deutliche Unterschiede zwischen den Kindern bzw. den einzelnen Testgruppen auftraten. Dieser Test beinhaltete insgesamt 37 Sätze, jede dieser Sätze wird zuerst im Telegrammstil vorgeführt (unvollständige Sätze; ohne Funktionswörter, oder ohne Prädikate oder dem nötigen Argument) und dann werden die morphosyntaktisch kompletten Sätze getestet (z.B.: a; Medicine no! oder b; I don't want any medicine).

Als Ergebnis dieses Tests stellte sich heraus, dass die Kinder mit Down-Syndrom vorwiegend einfache Sätze und Sätze im Telegrammstil benutzten, wogegen die Kinder mit WBS zwar weniger Sätze im Telegrammstil produzierten als die DS Kinder, jedoch mehr als die Kontrollgruppe.

Hierbei ist schon ein deutlicher Unterschied der drei Gruppen zu erkennen und natürlich produzierte die Kontrollgruppe mehr vollständige Sätze im Vergleich zu den anderen beiden untersuchten Gruppen (Volterra et al. 2004: 170ff).

2.7.1.1.1 Morphologische Strukturen

In einer früheren Studie von Volterra et al. 1996 (zitiert nach Volterra, 2004: 164) wurden sprachliche Fähigkeiten italienischer Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom anhand zweier Fragestellungen untersucht. Zum einen sollte herausgefunden werden auf welcher Ebene sich die Kinder mit WBS im Vergleich zu unauffälligen Kindern desselben Alters und Sprachstands befinden. Zum anderen wollten die Wissenschaftler untersuchen, ob Kinder mit WBS besondere grammatische Strukturen in der Morphologie, in einer stark flektierenden Sprache wie dem Italienischen, aufweisen.

Insgesamt wurden 17 Kinder mit WBS im Alter von 4;10 bis 15;3 Jahren getestet. Das durchschnittliche geistige Alter der Kinder betrug 5;2 Jahre und der Durchschnitts-IQ der ProbandInnen lag bei 56. Diese Kinder mit WBS wurden mit einer Auswahl an 116 unauffälligen Kindern als Kontrollgruppe verglichen (Volterra et al. 2004: 165).

Es wurden sowohl lexikalische, als auch morphologische Kategorien untersucht. Verständnis wurde anhand des Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT) und des Tests for Reception of Grammar (TROG) geprüft. Andere angewandte Tests waren weiters noch; Boston Naming Test (BNT), Category Test for Semantic Fluency (WF category), Phonological Fluency Test (WF phonology), Sentence Repetition Test (SRT) und als letzte Aufgabe Erzählungen dreier Geschichten (Volterra et al. 2004: 165).

Um zur Beantwortung, der beiden obigen Fragen zu kommen: Zur ersten Frage gilt es zu sagen, dass die Kinder mit WBS mit ihrer produzierten Sprache den unauffälligen Kindern, in Bezug auch auf ihr durchschnittliches geistiges Alter, nicht voraus waren. Die Ergebnisse zeigten nur geringe Anzeichen einer Trennung von Sprache und Kognition.

Zur Antwort, der zweiten oben gestellten Frage, ist folgendes anzumerken: Die produzierte Sprache der Testpersonen mit WBS war in Bezug auf einige Punkte

ungewöhnlich. Die Kinder mit WBS produzierten einige grammatische Fehler, welche sich komplett von den Fehlern unauffälliger Kinder unterschieden. Einige Beispiele dieser Fehler waren: Fehler in der Übereinstimmung des Genus, Verbkonjugation und das Auslassen von Präpositionen und Funktionswörtern. Es konnten ebenfalls Wortstellungsschwierigkeiten festgestellt werden, worüber in der Literatur nur sehr selten berichtet wurde, speziell beim Erwerb des Englischen oder Italienischen (Volterra et al. 2004: 165).

Schaner-Wolles (2000: 671f) kritisierte, dass es sich hierbei um eine unsystematische Sammlung von Daten unterschiedlicher und junger Kinder handelt. Die Fehler, welche als abweichend bezeichnet werden, sind zum Großteil Übergeneralisierungen. Weiters sind Präpositionen problematische Indikatoren, denn Präpositionen werden dem lexikalischen Bereich der Grammatik zugeordnet und nicht dem morphologischen Teil der Grammatik. Außerdem ist laut Literatur bekannt, dass bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom die Lokalitätsrelationen stark beeinträchtigt sind. Fehler bei räumlichen Präpositionen stellen kein grammatisches Problem dar, sondern ein Problem mit der räumlichen Vorstellung. Dieses Problem der räumlichen Verarbeitung ist lediglich in der Sprache wiederzufinden.

2.7.1.1.2 Satzwiederholung

Ein weiterer Test der Studie von Volterra et al. (2004) war die Satz wiederholung. Die Kinder mussten fähig sein verbale Stimuli nachzusprechen. Hierbei wurde ein Phrase Repetition Test (PRT von Devescovi, Caselli, Ossella und Alviggi, 1992) verwendet. Der Test beinhaltet insgesamt 51 Kärtchen und drei Übungskarten. Jede Karte zeigt die Bedeutung eines Nomens und die allgemeine Wortbedeutung jeder Äußerung. Kurz gesagt, die Kinder mussten wiederholen, was ihnen vorgesagt wurde. Auch hierbei stellte sich als Resultat heraus, dass die Kinder mit DS schlechter abschnitten, weil eine geringere Anzahl an korrekten Aussagen produziert wurde, als bei Kontrollgruppe und die Kinder mit WBS. Es konnte kein erheblicher Unterschied zwischen der Kontrollgruppe und den WBS-Kindern festgestellt werden (Volterra et al., 2004: 173ff).

Weiters gilt es zu erwähnen, dass Sätze, denen zusätzlich Wörter zugefügt wurden, auch als korrekt wiederholt gewertet wurden. Diese Art von Wiederholung der Sätze konnte hauptsächlich bei den Kindern mit WBS festgestellt werden.

Einige Beispiele hierfür (Volterra et al., 2004: 177):

Vorgabesatz: "Il bimbo va a casa." (Das Kind geht nach Hause.)

Wiederholung (WBS-Kinder): „Il bimbo va a guardare la casa.“ (Das Kind geht das Haus ansehen.)

Vorgabesatz: „Il topo.“ (Die Maus.)

Wiederholung (WBS-Kinder): „Il topo mangia il formaggio.“ (Die Maus frisst den Käse.)

Zuletzt wurden in einer Tabelle alle Fehler der Kinder genau aufgelistet. Die Gesamtanzahl der Fehler der Kinder mit WBS betrug 179, für die Kinder mit DS 360 und die Fehler der Kontrollgruppe waren insgesamt 174. Die geringste Anzahl an Fehlern hatten eindeutig die Kinder mit WBS und die Kinder der Kontrollgruppe. Die Anzahl der Fehler der Down-Syndrom Kinder betrug geradezu das Doppelte, verglichen mit den anderen beiden Gruppen. Um die Fehler genauer zu untersuchen, wurden sie in verschiedene Kategorien eingeteilt, wie zum Beispiel Wortersetzungen und Satzstellung (Volterra et al., 2004: 178).

Auslassungen waren mitunter die häufigsten Fehler der Kinder aller drei Gruppen. Kinder mit WBS hingegen produzierten einen geringeren Prozentanteil an Auslassungen (71%), als die beiden anderen Gruppen mit jeweils 87%. Wortersetzungen wurden hauptsächlich von Kindern mit WBS produziert, im Gegensatz zu den anderen beiden Gruppen, wo Ersetzungen nicht so häufig der Fall waren. Jedoch gilt es noch zu erwähnen, dass in den Sätzen der WBS-Kinder wesentlich mehr Fehler zu erkennen waren, da ihre Sätze länger waren, weil sie bei den Wiederholungen Wörter hinzugefügt hatten. Demnach wurden auch mehr inkorrekte Sätze in Bezug auf Kongruenz des Artikels und des Nomens seitens der Kinder produziert (insgesamt 44%). Bei der Kontrollgruppe wurden meist Wortersetzungen bei Nomen vorgenommen, bei den WBS-Kindern und DS-Kindern hingegen auch Wortersetzungen bei Artikeln, Präpositionen und Verben (Volterra et al., 2004: 178).

2.7.1.2 Grammatikalische Komplexität im Englischen

Personen mit Williams-Beuren-Syndrom weisen auch Beeinträchtigungen in der Morphosyntax auf. Dies besagt eine Studie von Karmiloff-Smith et al. (1998, zitiert nach Höhle, 2002: 17). In dieser Studie wurde erforscht, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Schwierigkeiten in der Verarbeitung von Subkategorisierungsinformationen aufweisen. Zusätzlich konnten auch noch Defizite bei der korrekten Rollenzuweisung festgestellt werden. Hierbei handelte es sich um semantisch reversible Sätze, wie zum Beispiel: *The clown photographs the policeman*. Bei einer dazupassenden Aufgabe, das richtige Bild zum richtigen Satz zu wählen, wählten die Testpersonen sehr häufig und wahllos die vertauschte Rollenzuweisung.

Diese Fehler weisen im Allgemeinen sehr oft auf spezifische Probleme bei der syntaktischen Analyse von Sätzen hin. Karmiloff-Smith et al. (1998, zitiert nach Höhle, 2002: 18) beschreiben dieses Leistungsmuster bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom jedoch als Problem der Informationsintegration und sind nicht der Ansicht, dass es sich um eine Störung speziell die Syntax betreffend, handelt. Hierbei gehen die Ansichten auseinander und die Thematik müsste aus wissenschaftlicher Sicht wesentlich genauer untersucht werden. Es wären auch mehrere Studien nötig, um einen besseren Vergleich anzustellen.

2.7.1.2.1 Syntaktische Kategorien

Bellugi et al. (2000: 12f) konnten anhand einiger grammatikalischer Tests, in Bezug auf Syntax, feststellen, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Stärken im Produzieren von Konditionalsätzen aufweisen. Dies konnte anhand der Frage „*What would you do if you were a bird?*“ („Was würdest du tun, wenn du ein Vogel wärst?“) getestet werden. Insgesamt wurden jeweils sieben Personen mit Williams-Beuren-Syndrom und sieben Personen mit Down-Syndrom untersucht. Dabei produzierten in 83% der Fälle die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom korrekte Konditionalsätze und im Gegensatz dazu produzierten die Personen mit Down-Syndrom lediglich 29% korrekte Konditionalsätze. Als Beispiel für einen typischen Satz einer Person mit Williams-Beuren-Syndrom kann dieser genannt werden: „*I would fly through the air and soar like an airplane and dive trough the trees like a bird and land like a bird.*“ („Ich

würde durch die Luft fliegen und segeln wie ein Flieger und wie ein Vogel durch die Bäume tauchen und landen wie ein Vogel.“). Ein Beispielsatz der Personen mit Down-Syndrom lautete wie folgt: „I not a bird, you have wing.“ (Ich nicht ein Vogel, du hast Flügel.“). Anhand dieser beiden Sätze, von Personen mit unterschiedlichen Gendefekten, kann von einem starken Kontrast gesprochen werden.

In der Studie von Bellugi et al. (2000, zitiert nach Schleicher, 2003: 36) konnte anhand von Tests in Bezug auf Satzkorrektur zusätzlich festgestellt werden, dass Satzkorrektur metalinguistische Fähigkeiten, wie beispielsweise Syntax und Flexion grammatikalischer Formen, bedingt. Diese Fähigkeiten sind bei Personen mit WBS ebenfalls ausgereifter als bei Personen mit DS. Die Wissenschaftler konnten feststellen, dass bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, bezugnehmend auf die relativ gut erhaltenen Fähigkeiten bei Syntax-Aufgaben, Erwachsene mit WBS typischerweise eine Bandbreite grammatisch komplexer Formen in ihrer Spontansprache produzieren. Einige Beispiele hierfür wären Passivsätze, Konditionalsätze und eingebettete Relativsätze.

2.7.1.3 Grammatikalische Komplexität im Deutschen

Auch in der Studie von Schaner-Wolles (2004: 91) wurden Personen mit Williams-Beuren-Syndrom und Down-Syndrom miteinander verglichen. Bei dieser Untersuchung gab es ebenfalls keine Zweifel, dass die grammatikalischen Fähigkeiten von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom nicht komplett intakt sind. Andererseits gibt es Anzeichen dafür, dass sie relativ schwach ausgebildete grammatische Subsysteme besitzen. Die generative Sprachwissenschaft spricht von menschlicher Sprache als starkes, modulares System. Das System, welches grammatikalisch korrekten Satzbau bedingt, ist das Ergebnis der Verknüpfungen aller relevanten Subsysteme.

In der Studie von Schaner-Wolles (2004: 101f) wurde das bereits vorgestellte Mädchen, namens Kathi, anhand einiger grammatischer Tests untersucht. Zum Zeitpunkt dieser Testung befand sich Kathi im Alter von 12 Jahren. Ob Kathi regelmäßige und unregelmäßige morphologische Fähigkeiten besitzt, wurde beispielsweise anhand der korrekten Bildung des Partizip Perfekts untersucht. Es wurden insgesamt 42 Aufgaben (eine Hälfte regelmäßig und die andere Hälfte unregelmäßig) gestellt. Bei diesem Test

erzielte sie fast 100%. Der einzige vorzufindende Fehler war „geleget anstatt gelegt“. Dies zeigt, dass in Bezug auf Kathis morphologische Fähigkeiten weder Unregelmäßigkeiten noch Regelmäßigkeiten überwiegen.

2.7.1.3.1 Plural

Auch ein Plural-Test wurde bei Kathi durchgeführt. Das Produzieren der korrekten Pluralformen bereitete ihr keine Schwierigkeiten. Sie produzierte keine Fehler im Sinn von Übergeneralisierungen. Ihre einzigen Fehler waren Plurale in Kombination mit Zahlwörtern und mit der dazugehörigen nicht markierten Singularform des Substantivs und sahen wie folgt aus: zwei Auto, zwei Radio, viele Tasche, anstatt der Bildung von zwei Autos, zwei Radios, viele Taschen. Dass Kathi im Allgemeinen nicht übergeneralisierte, ist nicht überraschend, da der Plural des Deutschen idiosynkratisch ist und demnach von lexikalischen Informationen abhängig, um die richtige Wahl der einzelnen Pluralallomorphe (-e, -er, -en, -s und Umlaut) zu treffen. Weil es keinen Default Pluralmorphologie im Deutschen gibt, hat Kathi auch nicht die Möglichkeit zu übergeneralisieren.

2.7.1.3.2 Syntaktische und morphosyntaktische Kompetenz

Kathi wurde zusätzlich noch anhand eines „sentence-picture-matching task“ getestet. Dabei musste sie die korrekten vorgegebenen Sätze den einzelnen Bildern zuordnen. Anhand eines „Passiv-aktiv“-Tests wurde untersucht, wie gut reversible Passiv- und Aktivsätze von Kathi verstanden werden. Ein Beispiel hierfür wäre: „das Mädchen wird von der Mutter frisiert“. Kathi musste passend zum Vorgabesatz das richtige Bild aus insgesamt fünf Bildern auswählen. Bei einem Test, namens „Pronominal dependency test“ (Pronomenabhängigkeitstest), wurde überprüft, ob koreferentielle Verbindungen zwischen Pronomen und deren Antezedens hergestellt werden können. Damit Kinder diese Aufgabe lösen können, muss das Kind bereits koreferentielle Verbindungen zwischen Pronomen und Reflexivpronomen und auch Interpretationen des stillen Subjekts herstellen können (z.B.: Die Mutter hat der Susi versprochen sich zu frisieren; Schaner-Wolles, 2004: 103).

Nach Schaner-Wolles (2004: 104) hatte Kathi eindeutig bei Aktivsätzen Schwierigkeiten, die Passivsätze hingegen bereiteten ihr keine Probleme. Als Kontrollgruppe wurden unauffällige Kinder im Alter von vier und fünf Jahren ausgewählt. Kathi schnitt bei den Passivsätzen sogar besser ab als die fünfjährigen Kinder der Kontrollgruppe. Ein typischer Fehler bei der Produktion von Aktivsätzen war, bei allen Kindern, dass unmarkierte Nomen am Satzanfang missverständlich als Subjekt interpretiert werden. Die Kinder scheinen das Verständnis bis zu diesem Zeitpunkt noch nicht erworben zu haben, dass nicht alle Nomen am Satzanfang zwingend die Bedeutung eines Subjekts haben müssen (z.B.: Den Vater fotografiert der Bub).

2.7.1.3.3 Ergebnisse

Die Ergebnisse des Tests bezüglich der Abhängigkeit von Pronomen fielen sehr schlecht aus. Ihre erzielten Ergebnisse waren weit hinter denen der Kinder der Kontrollgruppe. Kathi war nicht in der Lage, grammatische Grenzen in Bezug auf koreferentielle Beziehungen zwischen Pronomen und ihren Antezedens anzuwenden. Weder in Sätzen mit infiniten Komplementen noch in einfachen Sätzen war es Kathi möglich diesen Bezug herzustellen.

Deutsch ist eine Sprache mit Verb-Zweit-Stellung und es besteht freie Wortstellung. Dies ist ein Grund warum das Deutsche den Lerner nicht in die Irre führt eine positionsbedingte Strategie anzunehmen, wie es beispielsweise im Englischen der Fall ist. Kinder mit Muttersprache Deutsch erwerben diese Strategie nicht, auch Kathi nicht. Dies bedeutet, dass Kathi zumindest keine Übergeneralisierungen in Bezug auf die positionsbedingte Strategie vornimmt und demnach auch dieselbe typische Entwicklung wie unauffällige Kinder durchmacht (Schaner-Wolles, 2004: 105f).

2.7.1.3.4 Fallbeispiel

Wie bereits im vorigen Kapitel erwähnt, weisen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom eindeutige Stärken in der Syntax auf. Hierfür soll in diesem Absatz ein Beispiel von Kathi und Daniel aus dem Projektbericht von Schaner-Wolles und Schleicher (2006) gegeben werden.

Anhand eines Syntax-Tests, aus der Testbatterie von Schaner-Wolles (2006), wurden die beiden Jugendlichen mit Williams-Beuren-Syndrom getestet. Durch diesen Sprachverständnis-Test wurde das syntaktische Verständnis der Personen untersucht. Es wurden den Jugendlichen Sätze vorgelesen und sie mussten die jeweiligen korrekten Bilder aus vier Bildern auswählen. Insgesamt bekamen die Jugendlichen 69 Sätze, aus dem Bereich Verständnis von Pronomina, Relativsätze, unterschiedliche Passiv- und Aktivstrukturen und Bindungsverständnis, vorgelesen (Projektbericht, 2006: 3).

Hierbei wurde festgestellt, dass die Ergebnisse der Syntax-Tests der beiden Jugendlichen fast gleich ausfielen. Bei beiden Jugendlichen wurden dieselben Sätze getestet. Es fiel auf, dass die Jugendlichen eine gute Leistung bei den Passivsätzen (z.B.: Dem Mädchen wird die Haube aufgesetzt.) aufwiesen, verglichen mit den schlechteren Ergebnissen den Aktivsätze mit OVS-Struktur (z.B.: Den Vater fotografiert der Bub.). Die korrekten und inkorrekten Antworten bei den Pronomina-Strukturen (z.B.: Der Bub kämmt sich.) und den Relativsätzen (z.B.: Wo ist der Bub, der das Mädchen kämmt?) hielten sich die Waage. Die Sätze, bei denen Bindungsverständnis (z.B.: Der Vater verspricht dem Peter sich zu ihm in das Wasserbecken zu setzen.) erforderlich war, bereiteten den Jugendlichen öfter Probleme (Projektbericht, 2006: 13).

2.7.1.4 Vergleich der Studien

Nach der Studie von Volterra et al. (2004) kann zusammenfassend gesagt werden, dass die Gruppe der DS-Kinder die schlechtesten Ergebnisse erzielte. Ferner kann noch erwähnt werden, dass Grammatik und Wortschatz, bei Menschen mit Down-Syndrom und Williams-Beuren-Syndrom, doch in gegenseitiger Beziehung stehen, obgleich die Kinder mit DS in Bezug auf Grammatik, verglichen mit der Kontrollgruppe und den Kindern mit WBS, eine eindeutige Schwäche aufweisen. Dieses Ergebnis beweist, dass Grammatik nicht unabhängig von lexikalischer Entwicklung stattfindet, auch bei Menschen mit einer untypischen Entwicklung, wie dies beispielsweise bei Down-Syndrom oder WBS der Fall ist.

Bei der Testung der Satz wiederholung konnte festgestellt werden, dass Kinder mit WBS starke Probleme in der Morphosyntax aufwiesen. Die Kinder mit DS produzierten

weitaus weniger komplette und korrekte Sätze als die ProbandInnen mit WBS mit gleichem Wortschatz und geistigem Alter. Die Personen mit WBS unterschieden sich, in Bezug auf komplette Wiederholungen, nicht gravierend von den unauffälligen Kindern. Verglichen mit unauffälligen Kindern weisen Kinder mit DS hingegen deutliche Schwächen in der Grammatik auf. Es ist nicht auszuschließen, dass Grammatik nicht getrennt von anderen Aspekten der Sprache in dieser speziellen Behinderung auftritt (Volterra et al., 2004: 181).

Zu den beiden Studien von Karmiloff-Smith et al. (1998) und Bellugi et al. (2000) gibt es zusammenfassend zum Englischen zu sagen, dass die Kinder relativ schlecht in Bezug auf syntaktische Analysen von Sätzen abschnitten. Die Ergebnisse zur Bildung von Konditionalsätzen hingegen, fielen gut aus. Wenn die Kinder mit WBS bei Aufgabenstellungen beispielsweise Satzkorrekturen vornahmen, konnten gute metalinguistische Fähigkeiten erkannt werden. Auch die Produktion von grammatisch komplexen Formen fiel relativ gut aus. Die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom hatten weniger Probleme beim Produzieren von Passivsätzen, Konditionalsätzen und eingebetteten Relativsätzen. Bei erwachsenen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom hingegen konnten relativ gut ausgeprägte Fähigkeiten bei Syntax-Aufgaben festgestellt werden. In der Studie von Schaner-Wolles (2004: 106) kann zu Kathis Leistungen gesagt werden, dass ihre Produktion von Passivsätzen weitgehend perfekt ist.

Kathi erzielte in Bezug auf den „sentence-picture matching“ Test bessere Ergebnisse als die ProbandInnen bei Karmiloff-Smith et al. mit Muttersprache Englisch, welches laut Karmiloff-Smith et al. (1998: 347) ein eventueller Grund dafür sein könnte, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom starke Beeinträchtigungen im Bereich der kognitiven Fähigkeiten aufweisen. Denn für diesen beschriebenen Test wird jedoch die Fähigkeit benötigt einen Satz bis ins Detail zu analysieren, um das richtige Bild zu bestimmen. Aufgaben wie diese setzen normale kognitive Fähigkeiten voraus, die jedoch bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom nicht in ausreichendem Ausmaß vorhanden sind.

2.7.1.5 Zusammenfassung

Welche grammatischen Fähigkeiten die Kinder mit WBS besitzen, hängt unter Umständen nicht mit ihrer Muttersprache zusammen. Auch dass Kinder mit WBS äußerst kreativ Dinge mit außergewöhnlichen Worten beschreiben, tritt in allen drei Sprachen auf. Dies ist bei der Satz wiederholung im Italienischen festzustellen. Es wurde nicht der zu wiederholende Satz genau wiedergegeben, sondern eine erweiterte ausgeschmückte Version mit unerwarteten Worten. Im Englischen produzierten die Kinder spezielle Konditionalsätze. Die Was-wäre-wenn-Konstruktion ließ die Kinder ausgefallene Antworten geben.

Denn wie festgestellt werden konnte, sind relativ gute Ergebnisse in Bezug auf Passivsätze im Englischen als auch im Deutschen erzielt worden. Auch im Deutschen, am Beispiel Kathi, konnte verifiziert werden, dass sehr gute Fähigkeiten in Bezug auf Passivsätze vorhanden sind. Dies liegt daran, dass Passivkonstruktionen im Deutschen morphosyntaktisch deutlich sind und es den Kindern deshalb leichter fällt sie zu produzieren. Im Vergleich mit dem Englischen kann gesagt werden, dass die Passivkonstruktionen Kindern mit WBS, aber auch unauffälligen Kindern, unter Umständen Schwierigkeiten bereiten. Das Englische ist, verglichen mit dem Deutschen, eine Sprache mit strikter Wortstellung. Hierbei werden die Kinder oft in die Irre geführt, weil sie glauben, dass das erste Nomen auch gleichzeitig der Agens sein muss (Schaner-Wolles, 2004: 104).

Im Großen und Ganzen spricht man bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, syntaktische und morphologische Fähigkeiten betreffend, von relativ guten Fähigkeiten. Grundsätzlich gilt für alle Sprachen, dass die Kinder zwar in einigen Bereichen besonders gut abschnitten, jedoch nicht für das Gesamtkonzept Grammatik. Zusätzlich sind sicher noch wesentlich mehr Studien bezüglich Grammatik erforderlich, da die einzelnen Samples keine ausreichende Vergleichsbasis darstellen. Hier wären noch genauere Forschungen anzustellen.

2.7.2 *Lexikon und Semantik*

Im Kapitel Morphologie und Syntax stellte sich heraus, dass die Kinder mit WBS relativ gute Fähigkeiten diesbezüglich besitzen. Dieser Abschnitt behandelt Semantik und Lexikon, in welchem einige Studien, die sich mit der Thematik befassen, angeführt werden. Die semantischen Fähigkeiten sind verglichen zu den syntaktischen Fähigkeiten nicht so ausgereift. Bereits in „Theory of Mind“ und „Morphologie und Syntax“ dieser Arbeit, wurde der Projektbericht von Schaner-Wolles und Schleicher (2006) vorgestellt. Unter anderem werden auch Ergebnisse des Semantik-Tests mit den bereits bekannten Jugendlichen Kathi und Daniel präsentiert.

2.7.2.1 *Lexikalische Kompetenz*

Hinsichtlich der Entwicklung des Lexikons kann gesagt werden, dass dieses bei Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom verzögert einsetzt und erst zu einem späteren Zeitpunkt zu einem herausragenden Wortschatz heranreift. Auch Schaner-Wolles (2000: 667) merkt an, dass der Erwerb des Wortschatzes bei Kindern mit WBS verzögert einsetzt. Beispielsweise folgt die Phase des Hinzeigens auf Gegenstände erst nach der Phase des Benennens. Dies tritt bei unauffälligen Kindern umgekehrt auf. Die Wissenschaft nimmt deshalb an, dass es sich hierbei lediglich um auswendig gelernte Wortabfolgen handelt und diese keine referentielle Bedeutung besitzen (Mervis et al. 1999, zitiert nach Prey, 2004: 51).

Demnach verläuft die lexikalische Entwicklung beim Williams-Beuren-Syndrom anders als bei unauffälligen Kindern oder auch Personen mit Down-Syndrom. Personen mit Williams-Beuren-Syndrom benutzen lediglich zwei Strategien, um die Bedeutung neuer Wörter einzuschränken. Sie verwenden zum einen *fast mapping*, wobei neue Wörter noch keinen Namen haben und deshalb mit bestimmten Objekten in Verbindung gebracht werden und zum anderen den gegenseitigen Ausschluss, wo ein Objekt lediglich einen Namen hat. Obwohl Personen mit Williams-Beuren-Syndrom einen sehr umfassenden Wortschatz aufweisen und auch besondere lexikalische Fähigkeiten besitzen, können ihre Fähigkeiten nicht als „normal“ angesehen werden (Schaner-Wolles, 2000: 667f).

Um die lexikalische und grammatische Kompetenz der Kinder einstufen zu können, wurde der Fragenkatalog des Primo Vocabolario del Bambino (PVB) und die italienische Version des MacArthur Communicative Development Inventory (von Caselli und Casadio, 1995), eingesetzt. Die Ergebnisse des Tests ergaben, dass keine signifikanten Unterschiede zwischen der Kontrollgruppe, den Down-Syndrom Kindern und den WBS-Kindern zu erkennen waren.

Denn insgesamt produzierten die Kinder der Kontrollgruppe 488 verschiedene Wörter, die Kinder mit Down-Syndrom und WBS mit durchschnittlichem mentalen Alter von 5;2 hingegen führten alles in allem jeweils 452 und 457 unterschiedliche Wörter an. Demnach kann nicht gesagt werden, dass eine Trennung zwischen lexikalischer Entwicklung und nicht-linguistischer Wahrnehmung vorliegt, weil alle drei Gruppen in diesem Test ziemlich gleich abschnitten und zeigten, dass sie lexikalische Fähigkeiten besitzen (Volterra et al., 2004: 170).

Am Beginn der Testung mussten alle Kinder einen „picture naming“ Test absolvieren und dabei stellte sich heraus, dass die ProbandInnen eine ähnliche Kompetenz im Bereich Lexikon besaßen und somit auch ähnliche Vokabel für die Benennung der Bilder benutzten. Auch die Kinder mit WBS hoben sich nicht hervor, indem sie besonders seltene und besonders ausgefallene Wörter verwendeten, denn dieses Phänomen tritt laut Wissenschaft erst ab einem späteren Zeitpunkt, wenn die Kinder schon etwas älter sind, auf (Volterra et al., 2004: 175ff).

In einer anderen Studie von Udwin und Yule (1990, zitiert nach Schleicher, 2003: 20) konnten die Wissenschaftler feststellen, dass 48% der Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom unaufhörlich und oberflächlich drauflosredeten. 46% der Kinder mit WBS benutzten altmodische Wörter und eine sehr formale Art des Sprechens, wobei sie die Intonationen der Erwachsenen imitierten. Das Sprechen der Williams-Beuren-Syndrom-Kinder unterscheidet sich eindeutig vom Sprechen anderer Kinder mit einer geistigen Retardierung.

In der Studie von Udwin und Yule (1990) wurden insgesamt 20 Kinder mit WBS und 20 Kinder mit Down-Syndrom untereinander verglichen. Bei dieser Auswahl von Kindern wurden keine Unterschiede in Bezug auf Quantität der produzierten Sprache

festgestellt, beispielsweise in ihrer grammatikalischen Komplexität oder im Bereich ihrer kommunikativen Funktionen. Jedenfalls gilt es zu sagen, dass die Kinder mit WBS mit ihrer hypersozialen Art mehr Erwachsenenvokabular und soziale Phrasen verwendeten, als die Kinder mit Down-Syndrom. Udwin und Yule meinen, dass eventuelle Gründe dafür, warum die Sprache der Kinder mit WBS so unterschiedlich, im Vergleich zu Kindern mit anderer geistiger Retardierung, auftritt, die stilistischen Besonderheiten des Wortschatzes und auch ihre beeinträchtigten nicht-verbale Fähigkeiten sind. Weiters wird betont, dass es auch mit ihrem ausgezeichneten verbalen Erinnerungsvermögen zusammenhängen könnte, welches den Kindern mit WBS hilft sich an ausgefallenes Vokabular zu erinnern, um dies in ähnlichen oder aber auch in unangebrachten Gesprächssituationen wiederzugeben.

Auch Bellugi et al. (2000, zitiert nach Schleicher, 2003: 26) fanden in einer Studie heraus, dass Kinder mit WBS Wörter exakt produzieren können, ohne ihre genaue Bedeutung zu kennen. Beispielsweise konnte ein 4-jähriges Kind mit Williams-Beuren-Syndrom die Wörter „encyclopedia“ und „Britannica“ korrekt mit einer Genauigkeit und Präzision wiedergeben, ohne zu verstehen, was die Wörter genau bedeuten.

Wie bereits erwähnt, verfügen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom über ein atypisch entwickeltes Lexikon mit großem Vokabelwissen. Die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom können demnach während eines Gesprächs sehr ausgefallene Wörter benutzen, setzen diese aber meist willkürlich ein. Beispielsweise untersuchten Bellugi et al. (2000) ein Mädchen mit Williams-Beuren-Syndrom, welches den Satz „I have to evacuate the glass“ (Ich muss mein Glas evakuieren.) von sich gab, während sie ihr Wasserglas leerte. Hierbei ist bestens zu erkennen, dass ein Problem mit dem korrekten semantischen Feld vorliegt und evakuieren eindeutig nicht in den Kontext passt (Bellugi et al., 2000, zitiert nach Schleicher, 2003: 30).

2.7.2.2 Semantische Kompetenz

Schleicher (2003: 31) untersuchte in ihrer Arbeit, über das Williams-Beuren-Syndrom, auch semantische Fähigkeiten. Um dies zu testen, wandte sie an den beiden Jugendlichen, namens Kathi und Daniel, den „Semantic Fluency“ Test an. Es wurde den Kindern demnach die Aufgabe gestellt, so viele Beispiele einer semantischen Kategorie

als möglich innerhalb 60 Sekunden aufzuzählen. Diesen Test hatte vor Schleicher schon einige andere Wissenschaftler an Kindern mit WBS getestet, unter anderen Wang und Bellugi (1993) und Bellugi et al. (1990). Hierbei konnten die Wissenschaftler feststellen, dass die Kinder mit WBS weitaus seltenere Tiere und auch mehr Tiere, im Vergleich zu Kindern mit Down-Syndrom, nennen konnten.

Nach Bellugi et al. (1990, zitiert nach Schleicher 2003: 31) waren die Leistungen der Kinder mit WBS und der Kinder mit DS sehr unterschiedlich. Wie bereits im obigen Absatz erwähnt produzierten die Kinder mit WBS mehr Wörter zu jeder semantischen Kategorie. Die Kinder mit Down-Syndrom begnügten sich beispielsweise in der Kategorie Tiere mit den typischen Antworten, wie „Hund“, „Katze“ oder „Schwein“, während die Kinder mit WBS eher untypische, niederfrequente und nicht-prototypische Antworten gaben. Beispielsweise produzierten die Kinder mit WBS Tiere, wie „Einhorn“, „Jak“, „Steinbock“ oder „Säbelzahniger“.

Um dies zu unterstreichen, führte auch Schleicher (2003: 31f) diesen Test an den bereits genannten Kindern durch. Kathi bestätigte anhand ihrer genannten Tiere, die in der Literatur beschriebene Verhaltensweise während des „Semantic Fluency“ Tests. Sie nannte, neben den typischen Tieren, wie „Katze“, „Hund“, „Maus“ oder „Ratte“ auch untypische Tiere, wie „Hai“, „Delphin“, „Zebra“, „Koala“, „Panda“ oder „Ringelnatter“. Bei Ringelnatter erklärte Kathi der Interviewerin sogar, dass es sich hierbei um eine Schlange handle. Daniels aufgezählte Tiere hingegen beschränkten sich auf Tiere des Bauernhofes. Er erwähnte Tiere, wie „Katze“, „Hund“, „Hühner“, „Kuh“, „Gockelhahn“ oder „Schaf“. Hierbei soll festgehalten werden, dass Daniel am Land aufgewachsen ist und dort auch lebt, während Kathi in der Stadt wohnt und möglicherweise bereits, öfters als Daniel, den Zoo besuchen konnte. Dies könnte ein Grund dafür sein, warum Kathi eher die „exotischeren“ Tiere nannte im Vergleich zu Daniel.

2.7.2.3 Fallbeispiel

Zu Beginn des Kapitels wurde bereits der Semantik-Test der Testbatterie von Schaner-Wolles (Projektbericht, 2006) vorgestellt. Es handelte sich um einen Sprachverständnis-Test. Hierbei wurde pro Satz, welcher den Jugendlichen, Kathi und Daniel, vorgelesen

wurde, ein Bild vorgelegt und die Testperson musste entscheiden, ob das jeweilige Bild zum Satz passt oder nicht. Es wurde anhand 90 Phrasen überprüft, ob ein Verständnis der Begriffe „kein/jeder/alle“ vorliegt (Projektbericht, 2006: 8).

Bei Kathi und Daniel wurde dieser Semantik-Test durchgeführt und es stellte sich heraus, wie bereits beim Theory of Mind-Test, dass die Ergebnisse der beiden ziemlich ähnlich waren. Kathi hatte die Struktur von „jeder“ als Subjekt (z.B.: Jeder Bub trinkt einen Saft.) fast keine Probleme bereitet und gab demnach 12 korrekte Antworten und 4 inkorrekte Antworten. Bei den Strukturen mit „alle“ im Objekt (z.B.: Ein Bub schleppt alle Pakete.) hatte sie einige Schwierigkeiten, denn es kam kein eindeutiges Ergebnis heraus. Sie hatte insgesamt 7 korrekte Phrasen, 8 inkorrekte Phrasen bzw. in einem weiteren Test 10 korrekte Phrase und 5 inkorrekte Phrasen. Bei der Negativierung „kein“ (z.B.: kein Bub trinkt einen Saft, Ein Bub trinkt keinen Saft), sowohl im Subjekt als auch im Objekt, waren offensichtliche Schwierigkeiten zu erkennen. Sie produzierte insgesamt 5 korrekte Antworten und 11 inkorrekte Antworten. Bei der Durchführung dieses Tests kam es bei Kathi zu großen Verständnisproblemen, welche sich an ihren wahllosen Ja-Nein-Antworten feststellen ließen. Die Struktur „Jeder mit einem X ist ein...“ (z.B.: Jeder mit einem Saft ist ein Bub.) war für Kathi nicht sehr schwierig, denn die korrekten (7) und inkorrekte (5) Antworten lagen ungefähr gleich auf (Projektbericht, 2006: 10).

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass die beiden Jugendlichen in diesem Test relativ schlecht abschnitten. Sie hatten Probleme die genaue Bedeutung dieser komplexen Äußerungen, unter der Verwendung der Begriffe „kein/jeder/alle“, herauszufiltern bzw. zu verstehen.

2.7.2.4 Vergleich der Studien

Zusammenfassend kann zur lexikalischen Kompetenz der Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom gesagt werden, dass sie eindeutige stilistische Besonderheiten im Wortschatz aufweisen. Weiters wird betont, dass ihr charakteristischer Wortschatz auch mit ihrem ausgezeichneten verbalen Erinnerungsvermögen in Verbindung gesehen werden kann. Diese genaue Abspeicherung in ihrem Gedächtnis hilft den Kindern mit Williams-

Beuren-Syndrom sich an ausgefallenes Vokabular zu erinnern, um dies in ähnlichen oder aber auch in unangebrachten Gesprächssituationen wiederzugeben.

Bei der Testung von Kathi und Daniel konnte festgestellt werden, dass Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom Schwierigkeiten haben die Bedeutung der Sätze zu verstehen. Dies konnte ebenfalls in der Studie von Volterra et al. (2004) festgestellt werden. Uriel Weinreich (1972: 273) beschrieb Semantik wie folgt:

„Das Ziel einer Theorie der Semantik einer Sprache, so wie wir es auffassen, ist es, die Art und Weise zu erklären, in der sich die Bedeutung eines Satzes mit bestimmter Struktur aus den vollständig bestimmten Bedeutungen seiner Teile ableiten läßt (sic!).“

Dieses Zitat veranschaulicht, wie komplex der Bereich der Semantik ist und dass Semantik für Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom durchaus eine große Schwierigkeit darstellen kann und dies sollte in der Wissenschaft noch genauer untersucht werden.

Wiederum sind es nicht komplett ausgereifte Fähigkeiten in Bezug auf Lexikon und Semantik. Es sind lediglich einzelne Bereiche, welche die Kinder zwar „beherrschen“, in denen sie jedoch auf ihre eigene Art anders reagieren als unauffällige Kinder.

2.7.2.5 Zusammenfassung

Die Wissenschaft lässt beim Thema Semantik und das Williams-Beuren-Syndrom sichtlich noch einige Fragen offen. Woran könnte es liegen, dass sie extreme Schwierigkeiten haben Wortbedeutungen zu erfassen, da sie doch Stärken im Bereich Lexikon und Grammatik aufweisen. Eine eventuelle Begründung diesbezüglich könnte sein, dass Lexikon kein Verständnis voraussetzt. Man kann Gehörtes einfach wiederholen und abspeichern, muss aber nicht zwingend die Bedeutung dazu kennen. Natürlich ist am Beispiel „Ringelnatter“ gut sichtbar, dass Kathi weiß, dass es sich um eine Schlange handelt, aber hierbei handelt es sich auch um ein Thema, das Kinder gern haben, nämlich Tiere.

Im Vergleich dazu stellt der semantische Test der Testbatterie von Schaner-Wolles (Projektbericht, 2006) schon mehr Schwierigkeiten dar. Hierbei benötigt man ein genaues Verständnis für Wortbedeutung. Denn Wörter wie kein/jeder/alle sind für Kinder wahrscheinlich nicht ganz so gut vorstellbar, wie beispielsweise Tiere. Es könnte aber auch mit ihren nicht besonders ausgeprägten kognitiven Fähigkeiten zusammenhängen. Hier braucht es tatsächlich noch einiges an Forschungsarbeit, denn die Ergebnisse, unter anderem von Kathi oder Daniel, sind nicht ausreichend, da es sich in diesem Fall nur um zwei Personen handelt. Es ist ein seltenes Syndrom und vor allem in Österreich sicherlich schwierig passende ProbandInnen zu finden und zu testen.

2.8 Phonologie und Phonetik

Da das Thema Phonologie zwar laut Wissenschaft in Verbindung mit Williams-Beuren-Syndrom noch nicht ausreichend untersucht ist, soll in diesem Kapitel trotzdem das Thema angeschnitten werden.

Auch Schleicher (2003: 28) bestätigt, dass Phonologie und Phonetik nur spärlich für das Williams-Beuren-Syndrom beschrieben sind. Laut Literatur klingt die Phonetik der Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom außergewöhnlich tief und heiser (Sarimski, 2000: 83).

2.8.1 Phonologische und phonetische Entwicklung

Der derzeitige wissenschaftliche Stand in Bezug auf phonologische Entwicklung sieht wie folgt aus: Laut Majerus (2004: 125) beschränkt sich die Untersuchung hauptsächlich auf klinische Beobachtungen und Beschreibungen von Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom oder deren Eltern. Diese Beschreibungen besagen, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom eine sehr flüssige und deutliche Artikulierung (Phonetik) in ihrer Sprache aufweisen.

Nach einer Studie von Gosch, Städing und Pankau (1994, zitiert nach Schleicher, 2003: 28) wurden die Eltern der Kinder mit WBS anhand eines Fragebogens aufgefordert die Artikulation und die Charaktereigenschaften der Stimme einzuschätzen. Die Ergebnisse ergaben, dass die Artikulation der Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom als exakter, eindeutiger und ausgeprägter eingestuft wurde, als die Artikulation der Kontrollgruppe. Zusätzlich wurden die Eltern der Kinder mit WBS noch gebeten die Tiefe und die Heiserkeit der Stimme ihrer Kinder zu bewerten. Dabei stellte sich heraus, dass die Mütter der WBS-Kinder ihrer Stimmen als signifikant tiefer und rauer einstufen, als Mütter unauffälliger Kinder.

Man sollte die Ergebnisse dieses Tests jedoch nicht übergeneralisieren, da es sich hierbei um eine Einschätzung der Eltern handelt und die Antworten natürlich von bereits vorhandenen Informationen über das Williams-Beuren Syndrom beeinflusst sein könnten. Hervorzuheben ist jedoch das scheinbar gut erhaltene auditive

Kurzzeitgedächtnis, das bereits erwähnt wurde. Es scheint, als würde dieses gute phonologisch arbeitende Gedächtnis sehr stark mit dem Erwerb und Verständnis von Sprachfähigkeiten zusammenhängen, während die korrekte Lautsprache besonders hervorsticht (Gosch et al., 1994, zitiert nach Schleicher, 2003: 29).

In einer Studie von Volterra et al. (2004: 165) wurden verschiedene Tests mit Personen mit Williams-Beuren-Syndrom durchgeführt. Zwar fielen die Ergebnisse der WBS Kinder im Allgemeinen schlechter aus, als die der Kontrollgruppe, jedoch gilt es anzumerken, dass die Kinder mit WBS beim „Phonology fluency“ Test besser abschnitten, als die Gruppe der unauffälligen Kinder (Volterra et al., 2004: 165).

Laut Majerus (2004: 132) könnte diese Fähigkeit mit der Abspeicherung des Wortes mit genauer Artikulation im Langzeitgedächtnis zusammenhängen. Es wird angenommen, dass die Kinder ihr phonologisches Wissen im Langzeitgedächtnis enkodieren, um es über das Kurzzeitgedächtnis schließlich zu produzieren. Laut Wissenschaft belegen neueste Studien zu Modellen das Kurzzeitgedächtnis betreffend, dass das verbale Kurzzeitgedächtnis kein unabhängiges System ist. Es interagiert sehr stark mit lexikalischen und sublexikalischen Repräsentationen phonologischer Sprache, welche im Langzeitgedächtnis abgespeichert sind. Das impliziert, dass das verbale Kurzzeitgedächtnis mit phonologischen und lexikalischen Repräsentationen im Langzeitgedächtnis verbunden ist. Beruhend auf diesem Modell wird angenommen, dass die verbalen Leistungen der Prozesse des Kurzzeitgedächtnisses nicht nur von der Speicherkapazität des verbalen Speichers des Kurzzeitgedächtnisses abhängig sind, sondern auch vom Vorhandensein der phonologisch lexikalischen oder sublexikalischen abgespeicherten Repräsentationen im Langzeitgedächtnis.

2.8.2 Zusammenfassung

Wie beim genauen Einprägen der Wörter im Lexikon, prägen sich die Kinder auch den korrekten dazugehörigen phonologischen Prozess ein. Es wird das abgespeichert, was gehört wird, exakt dasselbe. Es scheint als müssten diese Kinder gar nicht nachdenken, bzw. ausprobieren, wie unauffällige Kinder, wie das Wort auszusprechen ist.

In der Arbeit von Majerus (2004: 136f) ist diesbezüglich angeführt, dass einige Wissenschaftler der Ansicht sind, dass phonologische Repräsentationen des Williams-Beuren-Syndroms tatsächlich atypisch sind. Im Sinne von Genauigkeit, welche unauffällige Kinder desselben mentalen Alters so nicht erwerben können. Erhöhte Sensitivität gegenüber auditiven Informationen und gute auditiv-verbale Kapazität des Kurzzeitgedächtnisses können nicht nur ausschließlich zu sehr spezifizierten phonologischen Repräsentationen führen, sondern auch zu sehr präzisen und übermäßigen phonemischen Repräsentationen. Beispielsweise könnte jede feine akustische Variation /b₁/, /b₂/ oder /b₃/ auf dem Level der „voice onset time“ (Stimmeinschwingzeit) für das Phonem /b/ bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom als separater phonemischer Eintrag gesehen werden. Unauffällige Kinder und Erwachsene hingegen würden die phonemischen Einträge zum Phonem /b/ generalisieren, ohne irgendeinen Unterschied zu hören.

Wie bereits erwähnt, scheint auch Gosch et al. (1994) die phonologischen Fähigkeiten als etwas Besonderes anzusehen. Jedoch ist es schwierig sich nur auf die Einschätzung der Eltern zu verlassen. Deshalb sollte man die Ergebnisse dieses Tests nicht übergeneralisieren, da es sich hierbei um eine Einschätzung der Eltern handelt und die Antworten natürlich von bereits vorhandenen Informationen über das Williams-Beuren-Syndrom beeinflusst sein könnten. Hervorzuheben ist jedoch das scheinbar gut erhaltene auditive Kurzzeitgedächtnis, das bereits erwähnt wurde. Es scheint, als würde dieses gute phonologisch arbeitende Gedächtnis sehr stark mit dem Erwerb und Verständnis von Sprachfähigkeiten zusammenhängen, während die korrekte Lautsprache besonders hervorsticht (Gosch et al. 1994, zitiert nach Schleicher, 2003: 29).

Allerdings wurden in einer Studie von Volterra et al. (2004) Tests mit Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom durchgeführt und hierbei stellte sich eindeutig heraus, dass die Ergebnisse des phonology fluency Tests wesentlich besser ausfielen, als bei den unauffälligen Kindern. Das bedeutet wiederum, dass die Einschätzungen der Eltern und die Ergebnisse der Kinder eine Übereinstimmung aufweisen könnten. Phonologie scheint laut angeführter Literatur sicherlich eine Stärke des Syndroms zu sein.

Auch Majerus (2004: 136) ist der Ansicht, dass grundlegende phonologische Prozesse, wie Identifikation, Segmentierung, Abspeicherung im Kurzzeitgedächtnis und Artikulation der phonologischen Information, das mentale Alter und das chronologische Alter betreffend vorhanden sind und eine Stärke ihrer sprachlichen Entwicklung darstellen. Der Bereich Phonologie und Phonetik, in Bezug auf das Williams-Beuren-Syndrom, ist bis heute noch nicht ausreichend erforscht. Dies verlangt mehr Studien, die sich mit diesem Thema auseinandersetzen, um eindeutigere Ergebnisse zu erzielen.

3 Textkompetenz und narrative Fähigkeiten

In diesem Kapitel sollen sowohl Fähigkeiten in der Textkompetenz als auch narrative Fähigkeiten bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom beschrieben werden. Wie bereits der Titel der Diplomarbeit vermuten ließ, bildet der Bereich Textkompetenz und Narrationsfähigkeit den Hauptteil dieser Arbeit. Zunächst sollen einige Begriffe diesbezüglich genauer erklärt werden und dann einige Studien, welche sich mit diesen Themen beschäftigen, vorgestellt werden. Anhand der Fallstudie, des Mädchens namens Kathi, von Schleicher (2003) soll analysiert werden, welche narrativen Fähigkeiten sie besitzt und welche Fähigkeiten sie in Bezug auf Textkompetenz aufweist.

3.1 Textkompetenz

In vorliegendem Kapitel soll anhand einer Begriffserklärung Textkompetenz beschrieben werden. Es sollen einige wichtige Faktoren, die Textkompetenz betreffend, angeführt werden und in einem weiteren Kapitel geschildert werden, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Fähigkeiten in Bezug auf Textkompetenz aufweisen.

3.1.1 Begriffserklärung

Nach Portmann-Tselikas (2005: 2) wird der Begriff der Textkompetenz wie folgt definiert. Er merkt an, dass Textkompetenz nicht mit dem Begriff Sprachkompetenz gleichgesetzt werden soll. Bei Textkompetenz handelt es sich um eine Fähigkeit, auf bestimmte Art mit Sprache zurechtzukommen. Das Verstehen von verschiedenen Texten und demzufolge auch der Umgang damit setzt eine sprachliche Kompetenz voraus. Es besteht eine gewisse Verbindung zwischen Textkompetenz und Sprachkompetenz. Ein Text ist eine Verknüpfung von mehreren Sätzen mit grammatikalischen und inhaltlichen Zusammenhängen. Es gibt verschiedene Textstrukturen und Texttypen, sowohl mündlich als auch schriftlich.

Um Texte von Nicht-Texten zu unterscheiden, differenziert das Modell von Beaugrande und Dressler (1981) sieben Kriterien. Als erstes Kriterium beschreiben Beaugrande und Dressler die **Kohäsion**. Als Kohäsion wird die Verbindung von verschiedenen Komponenten des Oberflächentextes ausgedrückt. Es handelt sich hierbei um die Worte,

welche tatsächlich gehört oder gesehen werden. Kohäsion beruht demnach auf Grammatik und ist deshalb auch mit der Syntax verbunden. Es handelt sich um grammatische Abhängigkeiten bei Phrasen, Teilsätzen oder Sätzen. Man kann Abhängigkeiten anhand kohäsiver Mittel auch über die Satzgrenze hinaus herstellen. Unter dem Begriff kohäsive Mittel werden alle Funktionen verstanden, die benutzt werden können um Beziehungen zwischen Oberflächenelementen anzuzeigen (Beaugrande und Dressler, 1981, 3f). Bußmann (2002: 352) merkt an, dass es sich bei kohäsiven Mitteln um Wiederholung, Ersetzung oder Verknüpfung handeln kann. Das zweite Kriterium bildet **Kohärenz**. Hierbei handelt es sich um ein Zusammentreffen von Begriffen und Beziehungen, welche füreinander gegenseitig erreichbar und bedeutsam sind. Unter Kohärenz kann auch der sinngemäße Zusammenhang eines Textes in Bezug auf Semantik und Kognition verstanden werden (Beaugrande und Dressler, 1981: 5, Bußmann, 2002: 351).

Die Kriterien **Intentionalität** und **Akzeptabilität** stellen laut Beaugrande und Dressler (1981: 118) ebenfalls eine wichtige Rolle dar. Weil ein Sprecher auch ohne kohärent und kohäsiv korrekte Sätze kommunizieren kann, ist es wichtig klarzustellen mit welcher Intention ein Text wiedergegeben wird und welche Akzeptabilität dies bei dem Gegenüber auslöst. Sind demnach eine genaue Intention durch den Produzenten und eine Akzeptanz seitens des Rezipienten gegeben, so kann vermieden werden, dass die Kommunikation in Bezug auf Kohäsion und Kohärenz fehlschlägt (ebenda: 118). Als nächstes Kriterium wird **Informativität** beschrieben. Hierbei soll festgestellt werden, wie viel Wissen von den GesprächsteilnehmerInnen einerseits vermittelt und andererseits geteilt wird. Das bedeutet demnach, dass das Verarbeiten von informativen Nachrichten wesentlich mühevoller ist als von weniger informativen Nachrichten, aber auch viel spannender (Beaugrande und Dressler, 1981: 11). Als sechstes Kriterium wird die **Situationalität** beschrieben. Laut Beaugrande und Dressler (1981: 144) wollen die Gesprächsteilnehmer die Situation unter Kontrolle haben und in die richtige Richtung lenken. Das letzte Kriterium **Intertextualität** beschreibt, wie sich die verschiedenen Texte zueinander verhalten und wie sich das Verhalten der GesprächsteilnehmerInnen in Bezug auf das Wissen anderer Texte verändert.

Es gilt jedoch anzumerken, dass nicht alle diese Kriterien erfüllt sein müssen, damit eine sprachlich getätigte Aussage als Text zu werten ist (Springsits, 2009: 22).

Referenz und Koreferenz stellen ebenfalls einen wichtigen Punkt bezüglich Textkompetenz dar. Unter **Referenz** wird die Beziehung zwischen lexikalischen Einheiten innerhalb eines Satzes oder Textes als Rückverweisung (→ Anapher) oder Vorverweisung (→ Katapher) verstanden. Zum Beispiel kann zwischen einer Nominalphrase und einem Pronomen Koreferenz oder disjunkte Referenz bestehen. Unter **Koreferenz** wird die Referenz bzw. Bezugnahme auf dieselbe Entität mit Hilfe verschiedener Ausdrücke oder durch mehrfaches Vorkommen desselben Ausdrucks in einem Text verstanden (Lewandowski, 1994: 860).

Ein anderer zu erwähnender Bereich der Textkompetenz ist die Textgestaltungskompetenz. Hierbei handelt es sich um die Fähigkeit sprachlich besondere, differenzierte und abwechslungsreiche Texte zu produzieren (Schmölzer-Eibinger 2008: 152). Es handelt sich hierbei um Lexikon und Grammatik sowohl auf Satzebene als auch auf Textebene. Dies ist vor allem bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom interessant, wie bereits im Kapitel Lexikon und Semantik beschrieben, besitzen sie einen herausragenden Wortschatz. Da wirft sich die Frage auf, ob diese Personen aufgrund ihres Wortschatzes auch komplexe Sätze produzieren?

3.1.2 Besitzen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Textkompetenz?

3.1.2.1 Lesefähigkeit

Um sich mit dem Thema Textkompetenz bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom auseinanderzusetzen, soll vorerst noch die Frage geklärt werden, welche Fähigkeiten Personen mit Williams-Beuren-Syndrom in Bezug auf Lesen und Leseverständnis besitzen.

Nur sehr wenige Studien haben sich mit dem Thema Lesefähigkeiten und Leseverständnis bei Williams-Beuren-Syndrom auseinandergesetzt. Howlin et al. (1998, zitiert nach Schleicher, 2003: 42) untersuchten in einer Studie 67 Erwachsene mit Williams-Beuren-Syndrom mit einem IQ zwischen 50 und 69. Die Wissenschaftler testeten ihr Leseverständnis und dabei stellte sich heraus, dass sie sehr schlechte Ergebnisse im Leseverständnis aufwiesen. Das Lesen von einzelnen Wörtern hingegen fiel den ProbandInnen wesentlich leichter. Zusammenfassend konnte nach dieser Studie

gesagt werden, dass die Lesefähigkeiten der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sehr schwach ausfielen.

In einer anderen Studie von Laing, Hulme, Grant und Karmiloff-Smith (2001, zitiert nach Schleicher, 2003: 42) untersuchten die Wissenschaftler nicht nur die Lesefähigkeiten der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, sondern auch den Lernprozess des Lesens. Insgesamt wurden 15 Personen mit Williams-Beuren-Syndrom zwischen 9 und 29 Jahren untersucht. Die Gruppe der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom wurde mit einer Kontrollgruppe von unauffälligen Kindern, abgestimmt auf Lesealter, verglichen. In einer ersten Untersuchung der Leseproduktion konnte eine Beziehung zwischen Lesen, Kognition und phonologischen Fähigkeiten festgestellt werden. Auch hier waren die Lesefähigkeiten der ProbandInnen im Allgemeinen sehr schwach. Die Wissenschaftler konnten feststellen, dass die phonologischen Fähigkeiten sehr stark mit den individuellen Unterschieden im Lesen zusammenhängen. Diese Assoziation jedoch fiel bei der Gruppe mit WBS ebenfalls schwächer aus.

Das Lesealter bei Laing et al. (2001) war wesentlich niedriger als bei der Studie von Howlin et al. (1998), jedoch wiederholte sich die Diskrepanz zwischen Einzelwort-Dekodierung und dem Leseverständnis bei den Personen mit Williams-Beuren-Syndrom. Im zweiten Experiment von Laing et al. (2001) wurde der Lernprozess des Lesens genauer untersucht. Hierbei wurde den ProbandInnen erklärt Assoziationen zwischen Abkürzungen oder Kürzel und der richtigen Aussprache herzustellen. Die Abkürzungen unterschieden sich in ihrer phonetischen Ähnlichkeit zum Zielwort und das Zielwort unterschied sich, verglichen mit den Abkürzungen, auf semantischer Ebene. Beim Vergleich mit den unauffälligen Kindern, zeigten die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom ein langsames Lernen und auch weniger Sensitivität in Bezug auf die phonetische Qualität der Abkürzung. Die Wissenschaftler kamen demnach zu dem Schluss, dass die einzelnen Stufen des Lernprozesses des Lesens bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom von ihren phonologischen Fähigkeiten abhängig sind. Die gesamte Entwicklung des Lesens ist ebenfalls von ihren schwachen semantischen Fähigkeiten beeinträchtigt. Zusammenfassend kann noch gesagt werden, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom während des Lernprozesses des Lesens unterschiedliche Strategien entwickeln (Schleicher, 2003: 43).

3.1.2.2 *Verknüpfung von Informationen*

Portmann-Tselikas (2005: 1) zufolge kann Textkompetenz wie folgt charakterisiert werden:

„Textkompetenz ermöglicht es, Texte selbständig zu lesen, das Gelesene mit eigenen Kenntnissen in Beziehung zu setzen und die dabei gewonnenen Informationen und Erkenntnisse für das weitere Denken, Sprechen und Handeln zu nutzen. Textkompetenz schließt die Fähigkeit ein, Texte für andere herzustellen und damit Gedanken, Wertungen und Absichten verständlich und adäquat mitzuteilen.“

Dies würde jedoch bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom bedeuten, dass sie einen Text an sich nicht selbständig lesen könnten und demnach auch ein wichtiger Teil der Textkompetenz bereits fehlen würde. Sie können zwar das Gelesene nicht mit eigenen Kenntnissen in Verbindung bringen, jedoch sind sie in der Lage Gehörtes mit eigenen Kenntnissen in Verbindung zu bringen. Im Kapitel Phonologie stellte Majerus (2004: 132) bereits fest, dass das verbale Kurzzeitgedächtnis mit phonologischen und lexikalischen Repräsentationen im Langzeitgedächtnis verbunden ist. Dies würde Personen mit Williams-Beuren-Syndrom wahrscheinlich ermöglichen, Informationen aus ihrer eigenen Erfahrung für ihr Denken, Sprechen und Handeln zu verwenden. Ein wichtiger Teil der Textkompetenz ist auch noch, mündliche Texte anderen verständlich zu machen. Textkompetenz gibt es für geschriebene Texte und mündliche Texte (z.B.: das Erzählen von Geschichten).

3.2 Narrative Fähigkeiten

In vorliegendem Kapitel soll anhand einer Begriffserklärung der Begriff narrative Fähigkeiten beschrieben werden. Zusätzlich sollen einige wichtige Kategorien zur Analyse narrativer Fähigkeiten geschildert werden. Des Weiteren wird noch berichtet, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom narrative Fähigkeiten besitzen.

3.2.1 Begriffserklärung

Labov und Waletzky (1973: 96) verstehen unter dem Begriff Narration die Beschreibung eines Ereignisses oder mehrerer Ereignisse, welche sowohl ursächlich,

zeitlich oder räumlich miteinander verbunden sind. Der Aufbau narrativer Fähigkeiten kennzeichnet sich durch narrative Kategorien wie, Aufbau der Handlung, Entschlusskraft und Standpunkt des Erzählers. Demnach gehören Geschichten zur Gattung der Erzählungen, wobei ein chronologischer Ablauf stets eingehalten werden muss.

Im Allgemeinen kann gesagt werden, dass das Geschichtenerzählen mit verschiedenen Wissensbereichen zusammenspielen muss. Das Geschichtenerzählen setzt demnach eine interaktive Fähigkeit voraus. Man muss sich auf sein Gegenüber einstellen, um dessen Erwartungen und Interessen herauszufinden, damit das Erzählte für den Zuhörer auch von Interesse ist und verständlich werden kann (Krause-Burmester, 2005: 61).

Das Geschichtenerzählen zählt laut Halliday (1975, zitiert nach Krause-Burmester 2005: 64) zu den ersten und auch schwierigsten Handlungen unserer Sprache. Der Erzähler muss nicht nur sprachliche Kompetenz aufweisen, sondern auch kognitive Fähigkeiten spielen eine wichtige Rolle. Beim Erzählen ist der wichtigste Punkt, dass unabhängige Erlebnisse sprachlich miteinander verbunden werden, sodass diese von Bedeutung sind und eine kohärente Schilderung von Ereignissen, Handlungsabläufen und Bildern gegeben ist. Wichtig ist auch der Rahmen, den jede Narration benötigt, welcher aus übergeordneten Elementen wie Beginn, Geschichte und Schluss besteht (Krause-Burmester, 2005: 74).

Portmann-Tselikas (2005: 4f) nimmt an, dass eine allgemeine Aufzählung für den Ablauf narrativer Texte wie folgt aussehen könnte.

- Lokales Verständnis sichern (Paraphrase – Umschreibung)
- Geschichte als Ganzes vergegenwärtigen (Nacherzählung)
- Kernereignisse markieren (Wende/Höhepunkt, Handlungsmotiv)
- Geschehens-Zusammenhang konstruieren (Plot/Handlung)
- Geschichte situieren und Schlüsse ziehen (Interpretation)
- Strukturen, Perspektiven, Stilmittel erkennen (Gattung, Erzählweise,...)
- Umgehensweise mit Texten (Regeln/Strategien korrekten Redens über Texte)

Beim Erzählen einer Geschichte stellt **Tempus** einen wichtigen Punkt dar. Die typische Erzählzeit im Deutschen ist das Präteritum. Eine Verwendung des Präteritums deutet einen narrativen Stil an. Die Verwendung des Perfekts ist ebenfalls möglich, oder die Verwendung des historischen Präsens. In der gesprochenen Sprache im österreichischen Deutsch wird als Erzählzeit jedoch Perfekt verwendet. Auch deiktische Ausdrücke stellen einen wichtigen Bestandteil in Bezug auf Narration dar. Unter deiktischem Ausdruck wird im Allgemeinen der sprachliche Ausdruck, dessen Referenz systematisch abhängig von den zentralen Variationsdimensionen der jeweiligen Äußerungssituation ist, verstanden. Welche Variationsdimensionen von Äußerungssituationen in einer Sprache zentral sind, ergibt sich aus den deiktischen Kategorien, die in dieser Sprache grammatikalisiert sind. Deiktische Ausdrücke sind insbesondere Personalpronomina (Personaldeixis: *ich, du*), Adverbialausdrücke (Lokaldeixis: *hier, dort*, Temporaldeixis: *jetzt, vorhin*) und Demonstrativpronomina (Objektdeixis: *dieser, jener*) (Bußmann, 2002: 149).

3.2.2 Besitzen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom narrative Fähigkeiten?

3.2.2.1 Aufmerksamkeit der ZuhörerInnen

Narrative Fähigkeiten bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sind durch sehr ausdrucksvollen und emotional betonten Sprachgebrauch gekennzeichnet. Wie bereits anfangs in der Arbeit erwähnt versuchen Personen mit WBS die Aufmerksamkeit des Gegenübers zu erlangen, indem sie Tonlage, Rhythmus oder Lautstärke verändern (Schaner-Wolles, 2000: 8).

Die Hypersozialität und die offenherzige Art Fremden gegenüber spiegeln sich bei Personen mit WBS auch in ihren sprachlichen Fähigkeiten wider. Die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom weisen eine sehr offene und direkte Art des Erzählens auf. Sie probierten zum Einen anhand von Referenz auf den emotionalen Zustand der Hauptperson der Geschichte („He was sad because the frog left“/ Er war traurig, weil der Frosch verschwunden war) und zum Anderen anhand von Referenz auf mentale Zustände („He thinks the frog might be under the log“/ Er denkt, dass sich der Frosch unter dem Baumstamm befinden könnte) die Aufmerksamkeit des Zuhörers oder der ZuhörerIn zu erlangen. Zusätzlich fiel auf, dass die Kinder mit Williams-Beuren-

Syndrom auch empathische Marker verwendetet, um ihre Erzählung zu dramatisieren („He was really sad“/ Er war wirklich sehr traurig) (Prey, 2004: 54).

Auch in einer Studie von Meyerson und Frank (1987, zitiert nach Prey 2004: 53) beschreiben die Wissenschaftler verschiedene pragmatische Verhaltensweisen bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, welche für Textkompetenz und Erzählung ebenfalls von Bedeutung sind. Zum einen besitzen Personen mit WBS die Schwierigkeit beim Thema zu bleiben und gleichzeitig konnte ein geringer Sprecherwechsel festgestellt werden. Es ist ebenfalls von unangemessenen Antworten, sich ständig wiederholende Phrasen, als auch von Hyperverbalisation (andauerndes Sprechen, ohne darüber nachzudenken) die Rede.

3.2.2.2 Kognitive Defizite

Nach Reilly et al. (2003: 11) kommt es bei Kindern mit WBS wegen ihres kognitiven Defizits auch im Bereich der narrativen Fähigkeiten zu Schwierigkeiten. Anhand der Froschgeschichte wird in einem weiteren Kapitel genauer erläutert wo genau ihre Probleme liegen. Doch um einen Einblick zu bekommen kann gesagt werden, dass die Kinder oft Probleme beim Erzählen des Ziels und der Motivation der Hauptperson der Geschichte aufweisen. Betrachtet man jedoch diese Situation aus sozialer Sicht, so kann schnell festgestellt werden, dass die Kinder mit WBS unauffällige Kinder aufgrund ihrer einzigartigen sozialen Begabung übertreffen.

3.3 Studien bei Williams-Beuren-Syndrom

Zuerst sollen Studien, die sich, in Bezug auf Textkompetenz und Narrationsfähigkeit, mit der Frog-Story auseinandersetzen, vorgestellt werden. Im Anschluss wird das Mädchen, namens Kathi, mit Williams-Beuren-Syndrom in Bezug auf ihre narrativen Fähigkeiten und Textkompetenz beschrieben. In Bezug auf die Frog-Story sollen auch ihre Ergebnisse präsentiert werden.

3.3.1 *Frog-Story*

Bevor die einzelnen Studien vorgestellt werden, soll die Frog-Story (Mayer 1969) namens *Frog where are you?* beschrieben werden. Das Original enthält 24 farbige Bilder ohne Text. Hierbei handelt es sich um eine Bildgeschichte über einen Buben und seinen Hund, welcher nach seinem vermissten Frosch sucht. Während der Bub mit seinem Hund auf der Suche nach seinem abhanden gekommenen Frosch ist, begegnen ihnen einige andere Waldtiere. Schließlich gelangen die beiden zu einem Teich mit vielen Fröschen. Der Bub sieht seinen Frosch, der Junge bekommen hatte und nimmt eines davon mit nach Hause. Diese Geschichte beinhaltet einen sehr großen Kontext für die Produktion von Sprache. Um sich die Geschichte besser vorstellen zu können soll die Frog-Story hier illustriert werden. Die Frog-Story wurde bei einigen Studien angewendet, um festzustellen wie Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Geschichten erzählen.

Abbildung 3 Bilder der Frog-Story 1-14 (Mayer, 1969, 1-28).

Abbildung 4 Bilder der Frog-Story 15-24 (Mayer, 1969, 1-28).

„Ich habe mich bemüht, sämtliche Inhaber der Bildrechte ausfindig zu machen und ihre Zustimmung zur Verwendung der Bilder in dieser Arbeit eingeholt. Sollte dennoch eine Urheberrechtsverletzung bekannt werden, ersuche ich um Meldung bei mir.“

3.3.2 Englischsprachige Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom

Anhand der Froschgeschichte von Mayer (1969) untersuchten Reilly et al. (2003: 1) Kinder mit specific language impairment (SLI) und Williams-Beuren-Syndrom, wie sich ihr narratives Verhalten gegenüber ihren Gesprächspartnern auswirkt. Mit „Frog, where are you?“ wurde bei diesen Kindern untersucht, wie sehr sich diese generelle Schwäche mit spezifisch genetischer Basis auf den Spracherwerb und seine narrativen Prozesse auswirkt.

Bei den narrativen Fähigkeiten dieser Personen kann sehr gut die Spontansprache jedes/jeder Einzelnen untersucht und analysiert werden. Um narrative Qualitäten zu erkennen, wird sehr auf komplexe, sprachliche, kognitive, soziale und affektive Fähigkeiten geachtet (Reilly et al., 2003: 1). Sämtliche Aufnahmen wurden zur Analyse in CHILDES transkribiert, um danach ausgewertet zu werden.

Die Kinder mit specific language impairment wiesen bezüglich der Länge ihrer Geschichte eher kürzere Erzählungen auf als unauffällige Kinder. Die jungen ProbandInnen mit SLI produzierten auch wesentlich mehr Fehler als die Kontrollgruppe und weiters verwendeten sie auch eher eine eingeschränktere Syntax. Um die Kinder mit SLI mit den ProbandInnen mit Williams-Beuren-Syndrom besser vergleichen zu können, wurden ebenfalls die Kinder mit WBS in Bezug auf die Froschgeschichte getestet (Reilly et al., 2003: 1).

Die Personen mit WBS weisen ein vollkommen entgegengesetztes Profil gegenüber den Jugendlichen mit SLI auf. Wie bereits erwähnt, handelt es sich beim Williams-Beuren-Syndrom um ein genetisch basierendes Syndrom und weist in Bezug auf Verhalten einen ausgeprägten Phänotyp auf. WBS-Kinder unterscheiden sich auch bezüglich des Grades der Behinderung von den SLI-Kindern, die WBS-ProbandInnen sind typischerweise ein wenig bis mittelgradig behindert. Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sind in ihrem Verhalten sehr sozial, offenherzig und persönlich. Für die Untersuchung wurden insgesamt 55 Personen mit WBS ausgewählt und 44 mit SLI, um einen Kontrast im Verhalten und Sprache zwischen SLI-Personen und WBS-ProbandInnen herstellen zu können (Reilly et al., 2003: 8).

Beim Vergleich der beiden Gruppen, SLI und WBS, wurde die Länge der Geschichte, welche die Kinder von sich gaben, untersucht und verglichen. Die Kinder mit SLI produzierten wesentlich kürzere Geschichten als typisch entwickelte Kinder und WBS-ProbandInnen tendierten dazu auch eher kürzere Geschichten zu erzählen, jedoch vergleichbar mit den jüngeren typisch entwickelten Kindern. Dabei konnte festgestellt werden, dass Sprache eine Stärke der jeweiligen Personen mit WBS darstellt. Beide, SLI und WBS Kinder, produzierten mehr morphologische Fehler als die Kontrollgruppe. Jedoch machte die Gruppe von SLI Kindern jüngeren Alters mehr Fehler, und nicht die Älteren, wie bei den WBS Kindern (Reilly et al., 2003: 9).

Wiederum bildeten die SLI und WBS-ProbandInnen weniger, komplexere Sätze und verwendeten demnach auch eine geringere, komplexe Syntax als die Kontrollgruppe. Personen mit WBS erwerben die englische Morphologie, mit denselben Mustern in Bezug auf Fehler, ähnlich wie Kinder mit SLI, welche jedoch nicht unter einer geistigen Behinderung leiden. Dies ist eine erstaunliche Erkenntnis, welche den Vergleich der beiden Gruppen noch interessanter macht. Kinder mit WBS besitzen ein bestimmtes Repertoire komplexer Syntax, welches mit typisch entwickelten Kindern aus der Altersgruppe von 10-12 zu vergleichen ist (Reilly et al., 2003: 11).

Reilly et al. (2003: 11) stellten ebenfalls fest, dass sich die Kinder mit SLI und die unauffälligen Kinder in Bezug auf ihr narratives Verhalten verbesserten. Demnach hatten sie gegenüber den Kindern mit WBS hinsichtlich der narrativen Weiterentwicklung einen Vorsprung.

Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom zeigten weiters noch, dass sie signifikant schwächer auf der kognitiven Ebene abschnitten hinsichtlich der strukturellen und thematischen narrativen Maßstäbe. Diese kognitiven Defizite spiegeln sich im Fehlen vom Ziehen der korrekten Referenzen wider. Dies konnte anhand der Froschgeschichte (Mayer, 1969) festgestellt werden, denn der Beweggrund des Akteurs war es seinen eigenen Frosch wieder zu finden und keinen Beliebigen (Reilly et al., 2003: 11).

Zuletzt konnte festgestellt werden, dass Personen mit WBS und SLI zwei unterschiedliche Gruppen sind, welche ebenfalls differenzierte, narrative Profile aufweisen. Diese Studie zeigt bei den WBS-Kindern auch, dass sie eine intellektuelle

Schwäche besitzen, diese jedoch gegenüber den anderen Gruppen, SLI-Kindern und typisch Entwickelten, mit ihrer Fähigkeit Sprache für soziale Zwecke zu nutzen, zu kompensieren versuchen. WBS-Kinder besitzen die Gabe ihre Gesprächspartner mit ihren linguistischen Hilfsmitteln zu involvieren und mit einzubeziehen (Reilly et al., 2003: 13f).

Bei der Studie von Stojanovik (2006: 165) waren bei den Kindern mit SLI Fehler im Informationstransfer zu erkennen. Diese Gruppe tendierte ebenfalls dazu, weniger adäquate Antworten zu geben. Die Kinder mit WBS hatten auch weitaus mehr Probleme mit der Interpretation von wörtlicher Bedeutung und der dazugehörigen Schlussfolgerung, verglichen mit der typisch entwickelten Kontrollgruppe. Auch die Personen mit SLI produzierten ausdrücklich mehr signifikante, sprachliche Fehler in der Sparte Konversationsunangemessenheit gegenüber den unauffälligen Kindern.

Nach Stojanovik (2006: 166) gilt es zu sagen, dass für diese Studie nur ein sehr kleines Sample an Kindern ausgewählt wurde und demnach nicht verallgemeinert werden kann. Dazu kann noch erwähnt werden, dass jede Gruppe für sich ihre eigenen Stärken und Schwächen besitzt und dass sie sich untereinander qualitativ in Bezug auf ihr Engagement in einem Gespräch gewaltig unterscheiden.

3.3.3 Französischsprachige Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom

In einer Studie von Lacroix et al. (2007) wurden ebenfalls Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom anhand der Froschgeschichte untersucht. Ziel dieser Studie sollte sein, einen besseren Einblick in das pragmatische Profil des Williams-Beuren-Syndroms zu gewinnen, während die zu untersuchenden Gruppen anhand zweier Aufgabenstellungen untereinander verglichen wurden. Bei der ersten Aufgabe sollten die Versuchspersonen eine Geschichte (die Froschgeschichte) erzählen. Dabei war ein Interviewer anwesend, welcher jedoch die Aufgabe hatte vorwiegend zuzuhören, um die Versuchsperson frei eine Geschichte erzählen zu lassen. Die einzige Bedingung war, die Geschichte in der Reihenfolge der gezeigten Bilder zu erzählen. Im Gegensatz dazu bildete die zweite Aufgabe das gemeinsame Gespräch. Hierbei waren die Versuchspersonen aufgefordert sich mit ihrem Gegenüber zu unterhalten und sich auch auf seinen Gesprächspartner einzustellen.

Es wurden insgesamt vier Gruppen von Kindern untersucht. Eine Gruppe bildeten 12 Personen mit Williams-Beuren-Syndrom im Durchschnittsalter von 12;04 und eine andere Gruppe bildeten 12 Personen mit Down-Syndrom im Durchschnittsalter von 12;05. Die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom wurden mit den Personen mit Down-Syndrom anhand ihres Geschlechts, chronologischen Alters, IQ und sozioökonomischer Faktoren übereingestimmt. Die dritte Gruppe, eine Kontrollgruppe, setzte sich aus 12 unauffälligen Personen zusammen, welche mit der Williams-Beuren-Syndrom-Gruppe anhand ihres Geschlechts, chronologischen Alters und sozioökonomischer Faktoren übereingestimmt wurde. In dieser Gruppe betrug das Durchschnittsalter insgesamt 12:04 Jahre. Die vierte Gruppe, ebenfalls eine Kontrollgruppe bestehend aus 12 unauffälligen Kindern und Jugendlichen, wurde anhand ihres Geschlechts, diesmal des mentalen Alters und sozioökonomischer Faktoren mit den Personen mit Williams-Beuren-Syndrom übereingestimmt. Das Durchschnittsalter dieser Gruppe betrug 6;09 Jahre. Die sozioökonomischen Faktoren wurden anhand der beruflichen Tätigkeiten der Eltern gemessen (Lacroix et al., 2007: 448f).

Die Froschgeschichte, welche bereits im Unterkapitel Frog-Story beschrieben wurde, wurde auch bei diesen Kindern angewendet, um ihre narrativen Fähigkeiten festzustellen. Die Froschgeschichte wurde dem Kind Seite für Seite in einem ersten Durchgang vorgestellt und das Kind sollte sich die Bilder ohne zu sprechen ansehen. Während des zweiten Durchgangs sollte das Kind die Geschichte erzählen und gleichzeitig das passende Bild ansehen. Alle Kinder wurden auf Video aufgezeichnet und mithilfe des CHILDES-Programms von MacWhinney (2005) transkribiert (Lacroix et al., 2007: 449f).

Nach Lacroix et al. (2007: 450) muss eine Geschichte so erzählt werden, dass sie vom Zuhörer, welcher nicht weiß worum es geht, verstanden wird. Der Erzähler muss sich demnach an bestimmte Regeln des Narrationsschemas halten (wie bereits bei Portmann-Tselikas (2005: 4f) im Kapitel narrative Fähigkeiten/Begriffserklärung veranschaulicht). Beim Erzählen wurde bei den Kindern ebenfalls untersucht wie die durchschnittliche Länge ihrer produzierten Äußerungen (MLU= mean length of utterance in words) aussah. Dabei stellte sich heraus, dass die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom wesentlich längere Äußerungen produzierten als die Kinder mit Down-Syndrom. In der

Studie von Volterra et al. (2004: 173) konnte anhand eines Spontansprache-Tests bereits festgestellt werden, dass die Äußerungen der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom ebenfalls signifikant länger ausfielen als bei Personen mit Down-Syndrom.

Beim Erzählen der Geschichte wurde sehr darauf geachtet, ob Kriterien der Textkompetenz und auch des Narrationsschemas eingehalten wurden. Beispielsweise stellten die Kinder Fragen, verwendeten emotionale Verben, fügten Onomatopoeia hinzu oder erfanden Dialoge. Als Ergebnis stellte sich heraus, dass die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom signifikant besser beim Erzählen abschnitten, als die Personen mit Down-Syndrom und auch in den meisten Fällen gleich oder besser als die Kontrollgruppen. Die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom verwendeten auch mehr soziale Äußerungen als alle anderen. Lacroix et al. (2007: 451f) bezeichnen diese Resultate der Personen mit Williams-Beuren-Syndrom als „fortgeschritten“. Zusammengefasst schnitten sie zwar besser als die Personen mit Down-Syndrom ab, jedoch nicht immer so gut, wie ihre Kontrollgruppe gleichen chronologischen Alters. Auch beim Produzieren der sozialen Äußerungen wurden ihre Leistungen als atypisch eingestuft, weil sie als einzige Gruppe weitaus mehr soziale Äußerungen in ihre Erzählung einfließen ließen.

Beim zweiten Experiment, bezüglich des gemeinsamen Gesprächs, wurden dieselben ProbandInnen untersucht. Als Testmaterial wurde ein Computer, zwei Computer-Mäuse und eine Zeichnung eines Zirkus' (am Computer) verwendet. Hierbei waren Mutter und Kind gefragt, die Aufgabe gemeinsam zu lösen. Jeder hatte seine/ihre eigene Maus, die jedoch nur zu einer bestimmten Zeit funktionierte.

Der Mutter und dem Kind wurden nach einander erklärt, wie die Maus und das dazugehörige Zeichenprogramm am Computer funktionieren. Beide wurden so vor dem Computer positioniert, dass für beide die gleichen Bedingungen gegeben waren. Untersucht wurden bei diesem Experiment die Sprecherwechsel (turn-taking) der einzelnen Personen. Anhand einiger Sprechakte, wie Feststellungen, Befehle, Ausdruck und Bestimmung wurden die Ergebnisse der ProbandInnen ausgewertet. Hierbei stellte sich heraus, dass die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom gleich viele Äußerungen produzierten als die Personen mit Down-Syndrom, jedoch weniger als die Kontrollgruppen. Auch beim Sprecherwechsel Mutter-Kind fiel auf, dass die Kinder mit

Williams-Beuren-Syndrom und Down-Syndrom gleich viele Sprecherwechsel machten. In Bezug auf die Sprechakte konnte bei den Personen mit Williams-Beuren-Syndrom festgestellt werden, dass sie ausdrucksstärkere Äußerungen produzierten im Gegensatz zur Gruppe der Personen mit Down-Syndrom (Lacroix et al., 2007: 453f).

Zusammengefasst kann gesagt werden, dass die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom beim zweiten Experiment wesentlich weniger sprachen und eine schwache Rolle in Bezug auf Konversation mit der Mutter aufzeigten, als beim ersten Experiment des Erzählens einer Geschichte. Ziel dieser Studie war es aufzuzeigen, dass sich die pragmatischen Aspekte der Sprache bei Personen mit Williams-Beuren-Syndrom nicht gleichmäßig entwickeln. In manchen Bereichen weisen sie jedoch gute Leistungen auf, welche sich auf ihre Stärken zurückführen lassen. Dennoch entwickeln sie sich in anderen Bereichen eher atypisch und dies hängt mit ihren Schwächen oder auch mit ihrem übertriebenen Verhalten zusammen. Interessant anzumerken ist auch noch, dass die sprachlichen Äußerungen von Personen mit Williams-Beuren-Syndrom, abhängig von der Gesprächssituation, variierten.

Das bedeutet demnach, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom gut ausgeprägte Fähigkeiten im Bereich der Erzählung aufweisen, weil hierbei kein Feingefühl gegenüber dem Gesprächspartner notwendig ist. Beim gemeinsamen Gespräch hingegen hatten sie starke Schwierigkeiten auf ihren Gesprächspartner einzugehen und ihn ins Gespräch zu involvieren. Bei beiden Aufgabenstellungen fiel auf, dass die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom exzessives sprachliches Verhalten aufwiesen, wenn es darum ging, subjektive Standpunkte und Gefühle auszudrücken (Lacroix et al., 2007: 456ff).

3.3.4 Zusammenfassung

Die Froschgeschichte ist wirklich sehr einfach anzuwenden und auch in jeder Sprache und für jede Sprache anzuwenden. Die Bilder sind gut erkennbar gezeichnet und die Geschichte ist nicht zu lang.

In der Studie von Reilly et al. (2003) hatten die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom große Schwierigkeiten, hinsichtlich ihrer narrativen Fähigkeiten, im Ziehen von Schlüssen. Auch Stojanovik (2006) konnte feststellen, dass die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Probleme mit der Interpretation von wörtlicher Bedeutung und der dazugehörigen Schlussfolgerung hatten.

Laut Portmann-Tselikas (2005: 4f) Aufzählung wird der Punkt Geschichte situieren und Schlüsse ziehen (Interpretation) von Personen mit WBS für narrative Texte demnach nicht erfüllt.

Die Ergebnisse der Studie von Lacroix et al. (2007) zeigten eindeutig, dass die pragmatischen Fähigkeiten bei Kindern und Erwachsenen mit Williams-Beuren-Syndrom ein einzigartiges Profil aufweisen. Sie zeigten Fähigkeiten im Bereich des Erzählens von Geschichten und wiesen Schwächen im Bereich der gemeinsamen Konversation auf (Lacroix et al., 2007: 445). Die Konzepte der Textkompetenz nach Beaugrande und Dressler konnten die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom im Allgemeinen nicht einhalten. Schwierigkeiten traten vor allem bei Kohärenz, Intensionalität und Intertextualität auf. Da Kohärenz sehr stark mit Semantik und Kognition verbunden ist, kann durchaus behauptet werden, dass dies mit ihren schlechten kognitiven Fähigkeiten und auch mit ihren weniger guten Fähigkeiten in der Semantik zusammenhängt.

Zu allen drei Studien kann gesagt werden, dass die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom zwar besondere Fähigkeiten im Erzählen aufwiesen, ihr Profil trotzdem als atypisch einzustufen ist. In der Studie von Lacroix et al. (2007) verwendeten die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom sehr viele soziale Äußerungen im Gegensatz zu den anderen Gruppen. Bei Reilly et al. (2003) verwickelten die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom ihren Gesprächspartner anhand sprachlicher Hilfsmittel in ein Gespräch, ohne dass es der Aufgabenstellung entsprach.

3.3.5 Fallbeispiel

In vorliegendem Abschnitt soll die Froschgeschichte von Kathi, dem Mädchen mit Williams-Beuren-Syndrom, dass von Schleicher (2003) untersucht wurde, veranschaulicht werden. Im Anschluss daran soll diskutiert werden, welche narrativen Fähigkeiten und Fähigkeiten bezüglich Textkompetenz Kathi besitzt.

Während der Durchführung des Tests war Kathi im Alter von 13 Jahren. Anhand der Bilder der Froschgeschichte wurde sie aufgefordert eine Geschichte zu diesen Bildern zu erzählen. Die Erzählung wurde ebenfalls auf Tonband aufgenommen und anschließend transkribiert.

3.3.5.1 Erzählung der Frog-Story

Kathi wurde aufgefordert die Geschichte zweimal zu erzählen, denn meist handelt es sich bei der ersten Erzählung um eine Beschreibung als um eine Geschichte. Bei der zweiten Version wurde Kathi aufgefordert die Geschichte zu wiederholen, aber diesmal eine „gute“ Geschichte zu erzählen (Schleicher, 2003: 58f). Hier sollen beide Versionen angeführt werden, um einen Vergleich anstellen zu können (Schleicher, 2003: 61ff).

Kathis erste Erzählung:

(E= Eva Schleicher und K= Kathi)

E: ...und das ist eine Geschichte über einen Buben, einen Hund und einen Frosch. Und ich möchte dich bitten, dass Du Dir die Bilder anschaust und mit eine Geschichte dazu erzählst.

K: Okay.

E: Kannst du das machen? Also das ist das erste... die erste Seite. Und hier beginnt die Geschichte. Das ist das erste Bild. Was siehst du hier?

K: Ähm. Ich seh ein Hund, ein Frosch und ein Kind. Bett, Fenster, Lampe.

E: Mhm. Und... genau. Und wenn du mir jetzt einfach... Du kannst das Buch selbst in die Hand nehmen und weiterblättern so schnell du willst und mir die Geschichte erzählen.

- K: Der schläft...Frosch springt raus: Öh, ein ein ein Schuhe. Ein ein ...Patschen, ein Glas ahm und ein auch noch einmal ein Socken und ein Gewand un der schaut und ein ein Hund, und jetzt gehts weiter. Und zieht sich an und ui, der Hund...(lacht).
- E: Was ist passiert?
- K: Der is ah hängenblieben und da sucht er ihm und da bleibt er noch...ahm und jetzt gehts weiter. Er er schaut. Und und springt raus und schaut böse...auf den Hund. (lacht) Liab. –, „Wo kann denn der Frosch sein?“ – Er sucht ihn schon. „Frosch?“ „Frosch?“ Ein Hund. Ein ein ein Bienen...und ...und eine Baum. Jetzt...einen ein Hund macht „Wau!“ . Und dann ...dann seh ich noch eine...eine Bienen...wie heißt das?
- E: ein Bienen...wie heißt das, ein Bienennest? Ein Bienennest?
- K: Ja. Und das macht so „Tschn!“ . Und dann seh ich ein mhm ein Meerschweinchen. Und der Hund macht „Wauwau!“ Bienen...haus. Und dann ...dann da seh ich ein Hund was hinschaut und ein Biene rauskommen. Und mh...Ein Bub macht weglaufen. Und da ist schon wieder eine...und Wwum! Was? Der schaut noch einmal, wo der ist. Da sitzt eine Eule. Und da seh ich ein Hirsch und ein Hund und wieder ein Hirsch und ein Hund.
- E: Mhm...Und was passiert?
- K: Der stoßt ihn. Der Hund auch. Der ist traurig. Da seh... überhaupt kein Frosch. Und... Was ist das hier? Is ein Hai?
- E: Ich glaub es sind nur die Schuhe (lacht), von dem Buben, von dem Kind.
- K: Und wie heißt der?
- E: Mh, das wiss ma nicht.
- K: Und und macht „WAU!“ ...“Scht!“ „Pscht!“ Und dann schaut er unten, wo ein Frosch ist. Na endlich! – Schau, ein Frosch! Der hat ihn gefunden! Der ist verschwunden! Und dann...macht „Wuff!“
- E: Und was ist hier?
- K: Da...der hat den Frosch gefunden. Einen Babyfrosch. Und die Eltern und sein Vater haben die Babyfrosche gefunden. Und das war die Geschichte.

Kathis zweite Erzählung:

K: Es... Es war einmal. Es warn einmal ein kleiner Bub, ein Hund und ein Frosch. Und ...eines Tages geht der ins Bett und schläft. Und und der Frosch bleibt hängen da...da gehts weiter. Er schläft, der Hund auch. Mh, der Frosch schlüpft heraus und...und dann. Hund schläft, der auch, und dann da ist//wacht er auf und sucht den Frosch. Und dann zieht er da an, die Jacke, die Schuhe, den Hund, den den Schlapfen, und da sucht er ihn. Und. Und der Hund springt raus. Und der sagt „Hoppala!“ Und ...“Brr!“ Ein Hund ah... „Pst!“, leise, und jetzt schaut er böse. Is eine lustige Geschichte. So viele Geschichten gibts da. Und dann und da ruft er ihm und dann macht „WAuf!“, wieder... und dann ...und dann ein Baum, und da eine Eule (*geflüstert*) drinnen ist. Und eines Tages kommt ein Bienenstock, Bienenstock. Und ...mh. Ah, so ein großer... Macht wieder „WAUwau!“...Und ...und dann sagt er „Uppsala, da ist ein Meerschweinchen!“ Hm. Jetzt aber! Der Hund schaut noch einmal hin, wo der wo der Bienenstock. Dann UI! Ein Adler kommt (*geflüstert*)...Der is runtergefallen...Ähm. Der Hund läuft weg von da. Adler fliegt und sucht ihn. SchAU! Er nimmt ihn mit und geht da hin. Er stoßt ihn voll auf den Wasser (lacht). Und dann, dann ist es wieder rausgeschlupft und ins Wasser rausgeschlupft. Und dann sagt er „Scht!“, wo ein Frosch ist. Hat ihn nicht gesehen. Und eines Tages saß ein Frosch (*geflüstert*) Und dann hat ihn gefunden. Schau! Ein Mama und ein Baby. Ein Babies. Und...dann lächeln sie, die Frosch, und dann ...Brr! Dann sagt er zur Mama, „Steh auf, wir gehen!“ Und da sagt er „Auf Wiedersehen! Danke, dass ihn wir gesucht haben. Und auf Wiedersehen!“

3.3.5.2 *Ergebnisse*

Zu Beginn beschreibt Kathi die Bilder und sagt was sie auf den Bildern sieht („ich seh’ ein Hund, ein Frosch und ein Kind). Kathi äußert viele Onomatopoetika wie „Wauf“, „Wauwau“ oder „Tschn“. Als Tempus benutzt sie hauptsächlich Präsens. Nach ihren Bildbeschreibungen wird Kathi aufgefordert, die Geschichte erneut zu erzählen...“Eine schöne Geschichte“ (Schleicher, 2003: 89) Kathi verwendet beim zweiten Anlauf beim Erzählen oft das historische Präsens und beginnt mit „es war einmal“. Sie kehrt aber von einer narrativen Erzählform wieder zum deskriptiven Stil zurück. Sie führt den Hund mit „ein Hund“ ein und in der Mitte der Geschichte verwendet sie erneut „ein Hund“, obwohl der Hund als „Hund“ schon längst eingeführt wurde.

Kathi baut ebenfalls direkte Rede in ihre Erzählung ein („Wo kann denn der Frosch sein?“). Durch Flüstern oder andere Veränderungen der Stimme sorgte sie für Spannung. Dies zeigte auch wie sehr sie sich während des Erzählens in die Situation hineinversetzen kann. Ebenso interessant waren Kathis Äußerungen zur Entwicklung der Geschichte. Sie verwendete beispielsweise Äußerungen wie „Liab!“ oder „Is eine lustige Geschichte. So viele Geschichten gibts da.“ Insgesamt versuchte sie beim zweiten Anlauf eine Geschichte zu erzählen. Ihre Sätze waren syntaktisch relativ komplex und sie versuchte ebenfalls Referenzen zu den einzelnen Figuren in der Geschichte herzustellen. Zusammengefasst verwendete sie sehr gefühlsbezogene Äußerungen in ihrer Erzählung. Diese Äußerungen waren sehr gut anhand ihrer Prosodie, direkten Rede, Onomatopoetika und Veränderungen der Stimme zu erkennen (Schleicher 2003: 68f).

3.3.5.3 *Diskussion*

In diesem Kapitel soll beschrieben werden, ob Kathi Textkompetenz und narrative Fähigkeiten besitzt. Bevor die Testung begann, interessierte sich Kathi sehr für die Interviewerin (Eva Schleicher) und stellte ihr persönliche Fragen (Schleicher 2003: 56). Durch Äußerungen wie „Was ist das hier? Is ein Hai?“ wollte sie die Geschichte noch spannender machen. Der von Kathi erkannte Hai sollte eigentlich den Schuh des Buben darstellen. Um den Gesprächspartner, Eva Schleicher, zu involvieren, fragte Kathi wie der Bub heißt, obwohl dies nicht relevant für die Erzählung der Geschichte war. Auch

durch andere Wörter, wie „ui“ und „schau“ wurde versucht Spannung aufzubauen. Anhand ihrer Ergebnisse kann gesagt werden, dass beim zweiten Versuch die Geschichte zu erzählen ein Narrationsschema durchaus erkennbar war. Sie begann ihre Geschichte mit einer klassischen Texteröffnung „Eines Tages“. Jedoch wies die Erzählung atypische Strukturen auf, wie bereits in den vorgestellten Studien zum Williams-Beuren-Syndrom angemerkt wurde. Es sind durchaus Ähnlichkeiten mit den Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom anderer Studien zu erkennen. Beispielsweise verwendet Kathi Dialoge bzw. direkte Rede, wie dies auch bei der Studie von Lacroix et al. 2007 der Fall war.

Um einen deskriptiven Stil zu vermeiden, hätten vielleicht anfangs die Worte „Was siehst du hier?“ vermieden werden sollen. Jedoch ist dies im Nachhinein schwer überprüfbar. Beim Erzählen der zweiten Geschichte konnte ein narrativer Erzählstil festgestellt werden. Auch in Bezug auf Referenz/Koreferenz führte Kathi die Charaktere mit unbestimmtem Artikel ein und eine erneute Bezugnahme geschah mit direktem Artikel, Eigennamen oder Possessivpronomina. Kathi wechselt in ihrer Erzählung die Zeiten. Sie verwendet abwechselnd Perfekt oder Präsens. Bei einer Äußerung fällt auf, dass sie den Hund „persönlich“ mit „so ein Großer“ anspricht. Hierbei ist zu erkennen, dass sie eindeutig bereits Gehörtes oder Erlebtes in die Geschichte einbauen will. Zusammengefasst kann gesagt werden, dass Kathi zwar Ansätze zeigt, narrative Fähigkeiten zu besitzen, diese jedoch atypisch sind. Ihre Fähigkeiten in Bezug auf Textkompetenz sind ebenfalls nicht ausgereift. Sie verwendet zwar einige Kriterien der Textkompetenz, doch erzählt sie die Geschichte, für jemanden der die Geschichte bzw. die Bilder nicht kennt, nicht verständlich. Wie bereits erwähnt weist sie jedoch ein bemerkenswertes Profil in Bezug auf gefühlsbezogene Äußerungen auf.

4 Schlussbemerkungen

Wie in der Einleitung der Diplomarbeit beschrieben, gibt es zwar einige Studien und Beiträge zum Thema Williams-Beuren-Syndrom, jedoch wird jenes, aufgrund des seltenen Vorkommens auf lange Sicht nicht so detailliert und genau erforscht werden können, wie beispielsweise das Down-Syndrom.

Natürlich ist es möglich die Kinder untereinander zu vergleichen, jedoch sollten danach keine Verallgemeinerungen vorgenommen werden, weil, wie bereits oben erwähnt, die einzelnen Leistungen auch stark vom Alter der Kinder abhängen. Im Allgemeinen jedoch kann gesagt werden, dass die Kinder mit DS insgesamt schlechtere Ergebnisse lieferten, als die Kinder mit WBS. Bemerkenswert ist jedenfalls, dass einige Leistungen der WBS-Kinder durchaus mit den Ergebnissen der unauffälligen Kinder vergleichbar waren.

Um die Fragen, welche sich in der Einleitung der Diplomarbeit aufwarfen zu beantworten, kann folgendes festgehalten werden. In der Literatur und anhand der beschriebenen Fallstudie von Kathi (Schleicher, 2003) ist von atypischen Fähigkeiten die Rede in denen Personen mit Williams-Beuren-Syndrom durchaus Textkompetenz und narrative Fähigkeiten aufweisen. Die erzählte Frog-Story von Kathi konnte erst beim zweiten Versuch als Geschichte verifiziert werden. Auch in den anderen Studien neigten die Kinder dazu die Bilder einzeln zu beschreiben.

Eine Antwort darauf, welche Schwächen Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom beim Erzählen einer Geschichte aufweisen, könnte wie folgt lauten: Personen mit Williams-Beuren-Syndrom haben eindeutige Konzentrationsschwierigkeiten, welche es ihnen erschweren beim Thema zu bleiben. Laut Literatur fanden die Kinder mit WBS zu Beginn der Untersuchung den Interviewer oder die Interviewerin oft viel interessanter als die Geschichte. Eine weitere Schwierigkeit bereitet das logische Ziehen von Schlüssen. Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom haben Probleme beim Interpretieren wörtlicher Bedeutung und der dazupassenden Schlussfolgerung.

Wie sehr sich die geistige Retardierung auf das Verhalten in einem Gespräch und auch im sozialen Verhalten widerspiegelt, wurde in folgender Studie belegt. In den Forschungen von Lacroix et al. (2007) wurde erkannt, dass Personen mit Williams-

Beuren-Syndrom anhand ihrer sprachlichen Hilfsmittel, aufgrund ihrer Neugier und ihrer Hypersozialität ihr Gegenüber schnell in ein Gespräch verwickeln konnten. Laut Literatur kann zusammenfassend gesagt werden, dass Personen mit Williams-Beuren-Syndrom hypersoziales Verhalten aufweisen, relativ gut vorhandene sprachliche Fähigkeiten besitzen und ihre kognitiven Fähigkeiten hingegen sehr schwach ausgeprägt sind.

In jedem Fall wären vermehrt wissenschaftliche Studien und Erkenntnisse über das Williams-Beuren-Syndrom, vor allem in Bezug auf Textkompetenz, narrative Fähigkeiten und pragmatische Fähigkeiten notwendig.

Ein zusätzlicher Punkt, der in den Schlussbemerkungen noch angeführt werden soll, sind Therapiemöglichkeiten für Personen mit Williams-Beuren-Syndrom. Zur Frühförderung zählt die Zeit ab der Geburt bis zur Einschulung. Da es sich bei Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom im Allgemeinen um eine verzögerte Entwicklung handelt, wird während dieser Frühförderung versucht mit dem Kind auf spielerische Art und Weise umzugehen, um in den Bereichen wie Kommunikation und Motorik Fortschritte zu erzielen. Zu weiteren Therapiemöglichkeiten zählen Ergotherapie, Physiotherapie, Logopädie und Musiktherapie (Zurheide, 2006: 40).

Die meisten Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom werden bereits im Vorschulalter in Bezug auf Sprache therapiert, um eine Basis für eine spätere Sprachentwicklung zu erhalten (Zurheide, 2006: 41). Bei einer Sprachtherapie von Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom gehen die Bemühungen dahin, anhand von sprachtherapeutischen Maßnahmen bezüglich des Wortschatzes und Satzstruktur, Fortschritte zu erzielen. Ebenfalls sollen grammatische Fähigkeiten gestärkt und gefördert werden. Auch die Lautbildung soll mittels des Mundschlusses mit den Kindern geübt werden. Wie bei jeder Therapie soll auch in der Logopädie mit den Stärken der Kinder gearbeitet werden. Vorzugsweise soll mit den Fähigkeiten der Kinder spielerisch umgegangen und so ihre Freude am Sprechen geweckt werden. Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom sind sehr neugierig, sowie sprech- und kontaktfreudig und dieses Verhalten bildet einen guten Ausgangspunkt für eine Therapie (Zurheide, 2006: 42).

Meyerson und Frank (1987: 261) merken an, dass Maßnahmen zur Förderung von Personen mit WBS ergriffen werden sollten. Sie sollten in einer Sprachtherapie erlernen ihrem Gegenüber zuzuhören, um teilnehmend am Gespräch angemessene Antworten zu geben und um ein Verständnis für turn-taking zu bekommen. Weiters können Rollenspiele, die den Kindern außerdem noch Freude bereiten, zu einem sozial annehmbaren Sprachverhalten verhelfen.

Für jedes Kind mit Williams-Beuren-Syndrom ist es sicher von Vorteil, wenn es ein individuelles Förderprogramm bzw. Therapieprogramm zusammengestellt bekommt, welches den Patienten bzw. die Patientin nicht überfordert. Die Therapie soll dem Kind und auch den Eltern helfen immer wieder Erfolge bzw. Verbesserungen zu erzielen, um die gegenseitige Beziehung zu stärken (Sarimski 2000, zitiert nach Zurheide, 2006: 43).

5 Bibliographie

- Achenbach, Thomas M. (1991). Child behavior checklist for ages 4-18. Burlington. University of Vermont Press.
- Bartke, Susanne und Julia Siegmüller (Hrsg.) (2004). Williams Syndrome across languages. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam/Philadelphia.
- Beaugrande, Robert-Alain de und Wolfgang Ulrich Dressler (1981). Einführung in die Textlinguistik. Niemeyer, Tübingen.
- Bellugi, Ursula, Amy Bihrlé, Terry L. Jernigan, Doris Trauner und Sally Doherty (1990). Neuropsychological, neurological and neuroanatomical profile of Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 764-768.
- Bellugi, Ursula, Amy Bihrlé, Helen Neville, Sally Doherty und Terry L. Jernigan (1992). Language, cognition, and brain organization in a neurodevelopmental disorder. In: Megan R. Gunnar und Charles A. Nelson (Hrsg.), *Developmental behavioral neuroscience. The Minnesota Symposia on Child Psychology* 24. Hillsdale, N.J.: Erlbaum.
- Bellugi, Ursula, Paul P. Wang und Terry L. Jernigan (1994). Williams Syndrome: An unusual neuropsychological profile. In: Sarah H. Broman und Jordan Grafman (Hrsg.) *Atypical Cognitive Deficits in Developmental Disorders: Implications for Brain Function*, 1-59, <http://crl.ucsd.edu/courses/commdis/pdf/Bellugi-et-al.pdf>.
- Bellugi, Ursula, Liz Lichtenberger, Wendy Jones, Zona Lai und Marie St. George (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 7-29.
- Bischof-Köhler, Doris (2000). *Kinder auf Zeitreise. Theory of Mind, Zeitverständnis und Handlungsorganisation*. Verlag Hans Huber, Bern.

- Bochar, Daniel A., Julie Savard, Weidong Wang, David W. Lafleur, Paul Moore, Jacques Coté und Ramin Shiekhatar (2000). A family of chromatin remodeling factors related to Williams syndrome transcription factor. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 97, 3, 1038-1043.
- Broder, Karen, Eric Reinhardt, JoAnne Ahern, Richard Lifton, William Tamborlane und Barbara Pober (1999). Elevated Ambulatory Blood Pressure in 20 Subjects with Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 83, 356-360.
- Bußmann, Hadumod (2002). *Lexikon der Sprachwissenschaft*. Alfred Kröner Verlag, Stuttgart.
- Cairo, Stefano, Giuseppe Merla, Fabrizia Urbinati, Andrea Ballabio und Alexandre Reymond (2001). WBSCR14, a gene mapping to the Williams-Beuren syndrome deleted region, is a new member of the Mix transcription factor network. *Human Molecular genetics*, 10, 6, 617-627.
- Capirci, Olga, Letizia Sabbadini und Vito Volterra (1996). Language Development in Williams syndrome: A case study. *Cognitive Neuropsychology*, 7, 1017-1039.
- Chomsky, Noam (1993). *Lectures on government and binding: the Pisa lectures*. Berlin, New York, Mouton de Gruyter, 7. Ausgabe.
- Clahsen, Harald und Mayella Almazan (1998). Syntax and Morphology in Williams syndrome. *Cognition*, 68, 167-198.
- Clahsen, Harald und Mayella Almazan (2001). Compounding and Inflection in Language Impairment: Evidence from Williams Syndrome (and SLI). *Lingua*, 111, 10, 729-757.
- Dehaene Stanislas (1997). *The number sense: How the mind creates mathematics*. Oxford, Oxford University Press.

- Dunn, Judy (1988). *The beginnings of social understanding*. MA: Harvard University Press, Cambridge.
- Flavell, John H., Eleanor R. Flavell und Frances L. Green (1983). Development of the appearance-reality distinction. *Cognitive psychology*, 15, 95-120.
- Gosch, Angela, Gabriele Städing und Rainer Pankau (1994). Linguistic abilities in children with Williams-Beuren Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 52, 291-296.
- Greenberg, Frank (1990). Introduction: Williams syndrome. Professional symposium. *American Journal of Medical genetics*, 6, 85-88.
- Grzeschik, Karl-Heinz (2004). Genetics of Williams-Beuren syndrome. In: Susanne Bartke und Julia Siegmüller (Hrsg.) *Williams Syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam/Philadelphia, 39-59.
- Hala, Suzanne und Jeremy Carpendale (1997). All in the mind: Children's understanding of mental life. In: Suzanne Hala (Hrsg.) *The development of social cognition*. Studies in developmental psychology. Psychology Press, East Sussex, 189-291.
- Halliday, Michael Alexander Kirkwood (1975). *Learning how to mean: Explorations in the development of language*. New York: Elsevier.
- Howlin, Patricia, Mark Davies und Orlee Udwin (1998). Cognitive functioning in adults with Williams Syndrome. *Journal of child Psychology and Psychiatry*, 39, 183-189.
- Höhle, Barbara (2002). *Der Einstieg in die Grammatik: Die Rolle der Phonologie/Syntax – Schnittstelle für Sprachverarbeitung und Spracherwerb*. Habilitationsschrift, Berlin.

- Jarrold, Christopher, Alan D. Baddeley und Alexa K. Hewes (1998). Verbal and Nonverbal abilities in the Williams Syndrome Phenotype: Evidence for Diverging Developmental Trajectories. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39, 511-523.
- Jones, Wendy, Ursula Bellugi, Zona Lai, Michael Chiles, Judy Reilly, Alan Lincoln und Ralph Adolphs (2000). Hypersociability in Williams Syndrome. In: Ursula Bellugi und Marie St. Georges (Hrsg.) *Linking cognitive neuroscience and molecular genetics: new perspectives from Williams Syndrome*. (Special issue), *Journal of cognitive neuroscience*, 12, 30-46.
- Karmiloff-Smith, Annette, Edward Klima, Ursula Bellugi, Julia Grant und Simon Baron-Cohen (1995). Is there a social module? Language, face-processing, and theory of mind in individuals with Williams Syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 7, 2, 196-208.
- Karmiloff-Smith, Annette, Julia Grant, Ioanna Berthoud, Mark Davies, Patricia Howlin und Orlee Udwin (1997). Language and Williams Syndrome: How intact Is "intact"? *Child Development*, 68, 2, 246-262.
- Karmiloff-Smith, Annette, Lorraine K. Tyler, Kate Voice, Kerry Sims, Orlee Udwin, Patricia Howlin und Mark Davies (1998). Linguistic dissociations in Williams syndrome: evaluating receptive syntax in on-line and off-line tasks. *Neuropsychologia*, 36, 4, 343-351.
- Karmiloff-Smith, Annette, Daniel Ansari, Linda Campbell, Gaia Scerif und Michael Thomas (2006). Theoretical implications of studying cognitive development in genetic disorders: The case of Williams-Beuren Syndrome. In: Colleen A. Morris, Howard M. Lenhoff und Paul P. Wang (Hrsg.) *Williams-Beuren Syndrome: Research and Clinical Perspectives*. John Hopkins University Press, Baltimore, 1-31.
- Krause-Burmester, Marion (2005). *Untersuchung narrativer Fähigkeiten im Williams-Beuren-Syndrom*. Dissertation, Düsseldorf.

- Labov, William und Joshua Waletzky (1973). Erzählanalyse: mündliche Versionen persönlicher Erfahrung. In: Jens Ihwe (Hrsg.) Literaturwissenschaft und Linguistik. Band. 2, Verlag Athenäum, Frankfurt am Main, 78-126.
- Lacroix, Agnes, Josie Bernicot und Judy Reilly (2007). Introduction Narration and collaborative conversation in French-speaking children with Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics* 20, 445-461.
- Laing, Emma, Charles Hulme, Julia Grant und Annette Karmiloff-Smith (2001). Learning to read in Williams syndrome: looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42, 729-739.
- Landau, Barbara, James E. Hoffman, Jason E. Reiss, Daniel D. Dilks, Laura Lakusta und Gitana Chunyo (2006). Specialisation, Breakdown and Sparing in Spatial Cognition: Lessons from Williams syndrome. In: Colleen A. Morris, Howard M. Lenhoff und Paul P. Wang (Hrsg.) *Williams-Beuren Syndrome - Research, Evaluation and Treatment*. John Hopkins University Press, Baltimore, 207-247.
- Leekam, Susan R. (1993). Children's understanding of mind. In: Mark Bennett (Hrsg.) *The child as psychologist. An introduction to the development of social cognition*. The Guilford Press, New York.
- Lewandowski, Theodor (1994). *Linguistisches Wörterbuch 2. I-R*. Quelle & Meyer Verlag: Heidelberg, Wiesbaden.
- MacWhinney, Brian (2005). *Tools for analyzing talk, transcription format and programs, the CHILDES Project*. Mahwah, NJ: Lawrence Erlbaum.
- Majerus, Steve (2004). Phonological processing in Williams syndrome. In: Susanne Bartke und Julia Siegmüller (Hrsg.) *Williams Syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam/Philadelphia, 125-142.
- Mayer, Mercer (1969). *Frog where are you?* New York: Dial Books.

- Mervis, Carolyn, Colleen A. Morris, Jacquelyn Bertrand und Byron F. Robinson (1999). Williams Syndrome: Findings from an integrated program of research. In: Helen Tager-Flusberg (Hrsg.) Neurodevelopmental disorders, The MIT Press, Cambridge, Massachusetts, 65-112.
- Mervis, Carolyn und Bonita P. Klein-Tasman (2000). Williams Syndrome: Cognition, Personality, and adaptive behavior. Mental retardation and developmental disabilities research reviews, 6, 148-158.
- Mervis, Carolyn, Byron F. Robinson, Melissa L. Rowe, Angela M Beccerra und Bonita P. Klein-Tasman (2004). Relations between language and cognition in Williams Syndrome. In: Susanne Bartke und Julia Siegmüller (Hrsg.) Williams Syndrome across Languages. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam/Philadelphia, 63-92.
- Meyerson, Marion und Richard A. Frank (1987). Language speech and hearing in Williams syndrome: Intervention approaches and research needs. Developmental medicine and child neurology, 29, 258-270.
- Morris, Colleen A., Susan Demsey, Claire Leonard, Constance Dilts und Brent Blackburn (1988). Natural History of Williams syndrome: Physical characteristics. Journal of Paediatrics, 113, 318-326.
- Morris, Colleen A. und Carolyn Mervis (1999). Williams Syndrome, In: Sam Goldstein und Cecil R. Reynolds (Hrsg.) Handbook of Neurodevelopmental and Genetic Disorders. The Guilford Press, New York, 555-590.
- Morris, Colleen A., Barbara Pober, Paul Wang, Matthew Levinson, Lynn Sadler, Paige Kaplan, Ronald Lacro und Frank Greenberg (1999). Medical Guidelines for Williams Syndrome. WSA national office.

- Neville, Helen J., Debra Mills und Ursula Bellugi (1994). Effects of altered auditory sensitivity and age of language acquisition on the development of language-relevant neural systems: Preliminary studies of Williams syndrome. In: Sarah H. Broman und Jordan Grafman (Hrsg.) Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function. Lawrence Erlbaum Associates, Hillsdale, New Jersey Hove und London, England, 67-83.
- Perner, Josef, Susan R. Leekam und Heinz Wimmer (1987). Three-years-olds' difficulty with false belief: the case for a conceptual deficit. *British journal of developmental psychology*, 5, 125-137.
- Piaget, Jean (1970). Genetic Epistemology. *American Behavioral Scientist*, 13, 459-480, Übersetzung ins Englische von Eleanor Duckworth.
- Portmann-Tselikas, Paul R. (2005). Was ist Textkompetenz? 1-18, <http://elbanet.ethz.ch/wikifarm/textkompetenz/uploads/Main/PortmannTextkompetenz.pdf>.
- Premack, David und Guy Woodruff (1978). Does the chimpanzee have a theory of mind? *Behavioral and brain science*, 1, 515-526.
- Prey, Irene (2004). Entwicklung kommunikativer Fähigkeiten und ihre Relation zu Theory of Mind: ein Vergleich anhand des Williams-Beuren-Syndroms: Fallstudie. Diplomarbeit, Wien.
- Reilly, Judy, Molly Losh, Ursula Bellugi und Beverly Wulfeck (2003). „Frog, where are you?“ Narratives in children with specific language impairment, early focal brain injury, and Williams syndrome. *Brain and Language*, Article in press, 1-19.
- Sarimski, Klaus (2003). *Entwicklungspsychologie genetischer Syndrome*. (3. Auflage), Göttingen, Hogrefe.

- Schaner-Wolles, Chris (2000). Sprachentwicklung bei geistiger Retardierung: Williams-Beuren-Syndrom und Down-Syndrom. In: Hannelore Grimm (Hrsg.) Sprachentwicklung. Band 3 der Enzyklopädie der Psychologie, Hogrefe, 663-685.
- Schaner-Wolles, Chris (2004). Spered domain-specific cognitive capacities? Language acquisition in Williams syndrome and Down syndrome. In: Susanne Bartke und Julia Siegmüller (Hrsg.) Williams Syndrome across Languages. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam/Philadelphia, 93-124.
- Schaner-Wolles, Chris und Eva Schleicher (2006). Projektbericht, Datenerhebung und-analyse zum Williams-Beuren-Syndrom. 1-14.
- Schleicher, Eva (2003). Linguistic features in Williams syndrome with special consideration of affective expression in narratives (two case studies). Diplomarbeit, Wien.
- Schmölzer-Eibinger, Sabine (2008). Lernen in der Zweitsprache. Grundlagen und Verfahren der Förderung von Textkompetenz in mehrsprachigen Klassen. Europäische Studien der Textlinguistik, Band 5, Narr, Tübingen.
- Springsits, Birgit (2009). "Mathe kann ich auch!" Eine Untersuchung zur Textkompetenz in Deutsch als Zweitsprache mit besonderer Berücksichtigung familiärer Einflussfaktoren. Diplomarbeit, Wien.
- Stojanovik, Vesna (2006). Social interaction deficits and conversational inadequacy in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics*, 19, 157-173.
- Sullivan, Kate und Helen Tager-Flusberg (1998). Speaking from the heart: Empathy in young children with williams syndrome. Unpublished manuscript, Eunice Kennedy Shriver Center.

- Tager-Flusberg, Helen, Jenea Boshart und Simon Baron-Cohen (1998). Reading the windows to the soul: evidence of domain-specific sparing in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 10, 631-639.
- Tager-Flusberg, Helen und Kate Sullivan (2000). A compotential view of theory of mind: evidence from Williams syndrome. *Cognition*, 76, 59-89.
- Tomc, Susan A., Nancy K. Williamson und Richard M. Pauli (1990). Temperament in Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 36, 345-352.
- Udwin, Orlee und William Yule (1991). A cognitive and behavioral phenotype in Williams syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, 232-244.
- Udwin, Orlee und William Yule (1990). Expressive language of children with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 108-114.
- Volterra Vito, Olga Capirci, Grazia Pezzini, Letizia Sabbadini und Stefano Vicari (1996). Linguistic abilities in Italian children with Williams syndrome. *Cortex* 32, 4, 663-677.
- Volterra, Virginia, Olga Capirci, Maria Cristina Caselli und Stefano Vicari (2004). Language in preschool Italian children with Williams and Down syndromes. In: Susanne Bartke und Julia Siegmüller (Hrsg.) *Williams Syndrome across Languages*. John Benjamins Publishing Company, Amsterdam/Philadelphia, 163-185.
- Wang, Paul und Ursula Bellugi (1993). Williams Syndrome, Down Syndrome, and cognitive neuroscience. *American Journal of Diseases of children*, 147, 1246-1251.
- Weinreich, Uriel (1972). Erkundungen zur Theorie der Semantik. In: Laszlo Antal (Hrsg.) *Aspekte der Semantik: zu ihrer Theorie und Geschichte 1662-1970*. Verlag Athenäum, Frankfurt am Main, 273-290.

- Weiss, Hans-Rudolf, Stefano Negrini, Manuel Rigo, Tomasz Kotwicki, Martha C. Hawes, Theodoros B. Grivas, Toru Maruyama und Franz Landauer (2007). Indications for conservative management of scoliosis (guidelines). *World Spine Journal*, 2, 45-49.
- Wimmer, Heinz und Josef Perner (1983). Beliefs about beliefs: Representation and constraining function wrong beliefs in young children's understanding of deception. *Cognition*, 13, 103-128.
- Zimpel, André Frank (2001). Die Kybernetik der Aufmerksamkeit – Ein Beitrag zum Förderschwerpunkt "Geistige Entwicklung". *Zeitschrift für Heilpädagogik*, 11, 456-463.
- Zurheide, Judith (2006). Das „Williams-Beuren-Syndrom“: eine Literaturanalyse einschließlich einer qualitativen Befragung. Hausarbeit, Dortmund.

6 **Abbildungsverzeichnis**

Abbildung 1	Darstellung des menschlichen Chromosom 7 (Grzeschik, 2004, 41). ...	11
Abbildung 2	Genome Browser Database (Grzeschik, 2004, 45).....	15
Abbildung 3	Bilder der Frog-Story 1-14 (Mayer, 1969, 1-28).....	73
Abbildung 4	Bilder der Frog-Story 15-24 (Mayer, 1969, 1-28).....	74

7 Anhang

Anhang A

Zusammenfassung

In dieser Diplomarbeit soll untersucht werden, ob Personen mit Williams-Beuren-Syndrom Textkompetenz und narrative Fähigkeiten besitzen. Anfangs wird auf kognitive-, soziale- und sprachliche Fähigkeiten eingegangen, um sich ein Bild des Verhaltens dieser Personen machen zu können. Zusätzlich werden die Themen Theory of Mind und Grammatik behandelt.

Anhand unterschiedlicher Studien sollen Vergleiche angestellt werden. Unter anderem wurden Kinder mit Down-Syndrom, Specific Language Impairment (SLI) oder unauffällige Kinder und Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom miteinander verglichen. Hierbei wurden die Kinder beispielsweise in Bezug auf Theory of Mind, Grammatik oder Textkompetenz und narrative Fähigkeiten getestet.

Das Hauptaugenmerk dieser Arbeit liegt darin, die Personen mit Williams-Beuren-Syndrom anhand der Frog-Story (Mayer, 1969) in Bezug auf Textkompetenz und narrative Fähigkeiten zu untersuchen. Die Kinder mit Williams-Beuren-Syndrom wurden mit unauffälligen Kindern, Kindern mit Down-Syndrom und mit Kindern verschiedener Muttersprachen verglichen. Als Fallbeispiel wurden Daten des Mädchens Kathi, zur Zeit der Testung im Alter von 13 Jahren, aus einer Studie von Schleicher (2006) herangezogen. Diese Ergebnisse wurden in Bezug auf das Geschichtenerzählen mit den Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom der anderen Studien verglichen und diskutiert. Zusätzlich wurden die Fähigkeiten in Bezug auf Textkompetenz und narrative Fähigkeiten von Kathi besprochen und anderen Studien gegenübergestellt.

Weiters wurde auf Probleme hinsichtlich einer oberflächlichen Betrachtung des Williams-Beuren-Syndroms hingewiesen. In der Literatur wurde das Syndrom oft als „besonders“ beschrieben, jedoch ist es schwierig diese Aussage außerhalb eines bestimmten Kontexts zu sehen beziehungsweise zu verstehen.

Anhang B

Abstract

This thesis examines the sense for text competence and abilities of narratives by people with Williams syndrome. First the thesis gives an overview of cognitive-, social- and linguistically abilities to get a better understanding of the Williams syndrome. Two further topics examine theory of mind and grammar.

On the basis of different studies the thesis gives some comparisons between children with Down syndrome, Specific Language Impairment or typically-developing children and children with Williams syndrome. The children were tested concerning theory of mind, grammar or text competence and narrative structures.

The main focal point of this thesis is on determining the persons with Williams syndrome concerning the Frog-Story (Mayer, 1969) on text competence and narrative abilities. The children with Williams syndrome were compared with typically developing children, children with Down syndrome and children with different mother tongues. The data of a girl named Kathi, her age at that time was 13 years, was taken as a case study of the survey of Schleicher (2006). The results of this study are compared and discussed with the children with Williams syndrome of the other studies regarding story telling. Furthermore the results of Kathi's story telling and the abilities regarding text competence and narratives are debated and opposed to other studies.

In addition it is important to refer the problems, which occur if one looks too superficial at the Williams syndrome. The literature often describes the syndrome as something "special", however it is very difficult to understand or view this evidence beyond a certain context.

Anhang C

Curriculum Vitae

Name: Sabine POHL
Geburtsdatum: 13. Oktober 1986
Geburtsort: Wien
Staatsbürgerschaft: Österreich

Ausbildung:

1992-1996 Volksschule Haebergasse, 1120 Wien
1996-2000 Media-Hauptschule Loquaipplatz, 1060 Wien
2000-2005 Höhere Bundeslehranstalt für wirtschaftliche Berufe,
Michelbeuern, 1090 Wien, Matura mit Auszeichnung
2005-2010 Studium der allgemeinen und angewandten Sprachwissenschaft,
Universität Wien.
Schwerpunkt: Psycho-, Patho- und Neurolinguistik.

Erasmus:

02/2009-06/2009 Im Zuge des Studiums der Sprachwissenschaft:
5-montiges Erasmus-Auslandssemester an der Scuola Normale
Superiore di Pisa (Italien)

Berufliche Tätigkeiten:

- 2007/07-2007/08 Betreuerin im Rahmen eines Feriencamps für
mehrfachbehinderte Kinder und Jugendliche,
Kinderfreunde Wien
- Seit 2009 Tätigkeit am Lehrinstitut für Orthographie und Schreibtechnik,
Unterricht von Kindern mit Lese- und Rechtschreibschwäche

Kenntnisse:

- Sprachkenntnisse: Deutsch (Muttersprache)
Englisch in Wort und Schrift
Italienisch in Wort und Schrift
Französisch (Maturaniveau)
Spanisch (Grundkenntnisse)
Arabisch (Grundkenntnisse)
- Sprachwissenschaft: Sprachentwicklungsauffälligkeiten, Erstspracherwerb