

Eine Präferenz für das Detail bei Menschen mit WBS?

Erfreulicherweise werden fortwährend neue Beobachtungen bezüglich der Kompetenzen von Menschen mit Williams-Beuren Syndrom (WBS) gemacht bzw. bekannte Einzelbeobachtungen können zusammengefasst und mit neuen Theorien über die Entwicklung neu bewertet werden. Eines der bekannteren Phänomene bei WBS ist die Präferenz von Einzelheiten gegenüber dem Gesamteindruck. Der Volksmund bietet hierfür ein bekanntes Sprichwort an: Man sieht den Wald vor lauter Bäumen nicht. Aus der Forschung zum WBS sind viele Beobachtungen publiziert worden, die sich mit den fragmentarischen Zeichnungen von Kindern und Jugendlichen mit WBS beschäftigen. Der Ausgangspunkt der so genannten „Detailpräferenz-Hypothese“ findet sich bei Bellugi und Kollegen (1994). Sie ließen Jugendliche mit WBS zeichnen. Es entstanden Zeichnungen z.B. eines Hauses, in denen die Kernelemente wie Dach oder Tür zwar zu erkennen sind, aber derart auf dem Papier verteilt werden, dass die Gesamtheit eines Hauses an sich nicht erkennbar ist (Abbildung 1).

Die aktuelle Frage ist nun, ob sich solche Detailpräferenzen auch in anderen Bereichen der visuellen Wahrnehmung und in anderen kognitiven Bereichen wie z.B. der Sprache nachweisen lassen. Auch ist die Frage, ob sich solche Beobachtungen vielleicht noch weiter spezifizieren und in neue theoretische Modelle fassen lassen. Um dieser speziellen Frage nachzugehen und um ein aktuelles Bild zur Entwicklung von Menschen mit Williams-Beuren Syndrom in Deutschland zu erhalten, haben wir einen entsprechenden Fragebogen entwickelt. Dieser wurde vor dem 8. WBS Bundesverbandstag (Kirchheim 2008) verschickt, so dass erste Ergebnisse hierzu auf dem Bundesverbandstag bereits vorgestellt werden konnten; eine große Anzahl weiterer Fragebögen wurde während des Bundesverbandstages ausgefüllt¹⁾. Daher können wir an dieser Stelle Ergebnisse auf der Basis von 42 Fragebögen präsentieren. Unsere Fragen streifen neben den Schwerpunkten zur körperlichen, sozialen, kognitiven und schulischen/beruflichen Entwicklung auch allgemeinere Themen aus z.B. dem gesundheitspolitischen Bereich (Pflegestufe) oder aus z.B. dem medizinischen Bereich (Diagnosealter, Diagnostikverfahren, Elternberatung). Nachfolgend berichten wir über die Entwicklung von 23 Mädchen bzw. Frauen und 19 Jungen bzw. Männern, die sich im Alter von 2 bis 44 Jahren befinden (Durchschnittsalter: 12;2 Jahre²⁾. Vier Kinder wachsen mit zwei Muttersprachen auf, 38 Kinder wachsen einsprachig deutsch auf. Mittlerweile erfolgt die Diagnose, im Vergleich zu vielen anderen Syndromen, im Säuglings- bzw. frühen Kleinkindalter. Lässt man einen Einzelfall mit einem Diagnosealter von 42 Jahren außer Acht, so variiert das Diagnosealter von 8 Monaten bis 40 Monaten, das Durchschnittsalter liegt bei ca. 2;8 Jahren. Dies ermöglicht eine frühe Einordnung der einzelnen Symptome und unterstützt frühe Therapiemaßnahmen sowie Perspektivenentwicklungen. Die Erstdiagnose wurde in 26% der Fälle in einem Klinikum (Universitätskliniken) gestellt. Beinahe ebenso häufig waren (dort integrierte oder selbstständige) Humangenetische Institute in die Erstdiagnose eingebunden (21%). In beträchtlicher Anzahl hat ein Kardiologe oder ein Kinderarzt (jeweils 17%) die Erstdiagnostik durchgeführt. Seltener erfolgte der Anfangsverdacht und schließlich die Erstdiagnose über sozialpädiatrische

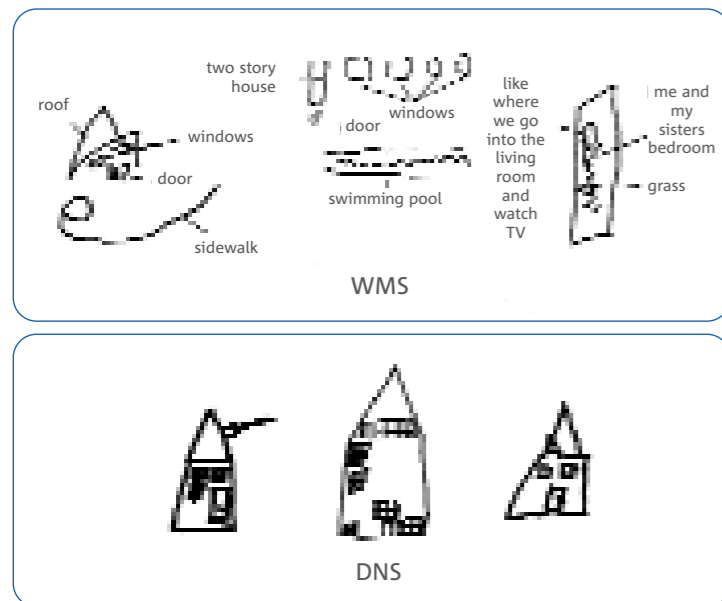


Abbildung 1: Zeichnerische Darstellungen von Menschen mit WBS (oben) im Vergleich zu Menschen mit Down Syndrom (unten)

Zentren (12%), andere Familien mit einem Kind mit WBS (2%), den Bekanntenkreis (2%) oder einen Endokrinologen (2%). Grundlage der endgültigen Diagnose ist in 86% der Fälle eine Humangenetische Methode wie z.B. der FISH-Test. Erstinformationen zum WBS erfolgten nicht unbedingt an der Stelle, an der die Diagnose mitgeteilt wurde. Stattdessen wurden häufig Humangenetische Institute (in 31% der Fälle) und freie (Kinder-) Ärzte (48%) angesprochen. In 5% der Fälle haben sich die betreffenden Familien sofort im Internet informiert. Die Zufriedenheit mit den persönlichen Informationsgesprächen ist als eher zurückhaltend zu bezeichnen: 53% oder Familien sind sehr unzufrieden, 15% hielten die Informationen für zunächst hinreichend und nur 32% beurteilen das Informationsgespräch als sehr gut. Weiterführende Informationen und weitere Ansprechpartner werden in erster Linie durch den Bundesverband ermöglicht (57%) sowie (zusätzlich) über das Internet abgerufen (36%). Darüber hinaus betonen 12% der Familien, wie wichtig und hilfreich der Kontakt zu anderen Familien mit einem WBS-Kind ist. Die anerkannten Grade der Behinderung variieren von 50% bis 100%, wie Abbildung 2 zeigt.

Am häufigsten wird ein Behinderungsgrad von 100% (in 39% der Fälle) anerkannt, am zweithäufigsten wird der Behinderungsgrad von 80% (in 31% der Fälle) anerkannt. Für 81% der Kinder/Erwachsenen mit WBS werden Pflegestufen angegeben: 57% haben die Pflegestufe I, 42% die Pflegestufe II.

Angaben zur Physiologie und allgemeinen Entwicklung

Abbildung 3 und die nachfolgenden Abbildungen dokumentieren, dass durch unsere Befragung viele Symptome, die aus der Literatur bekannt sind, bestätigt werden. So sind die Probleme beim Füttern ein sehr häufig beobachtetes Phänomen. Erfreulicherweise werden häufiges Erbrechen/Reflex, Verstopfung und Koliken nicht in dem Maße bestätigt, wie sie in der Literatur als prominente Alltagsschwierigkeiten dargestellt werden. Dies wird an der Größe unserer Stichprobe liegen, die in gewisser Weise eine Zufallsverteilung darstellt. Nichtsdestotrotz weisen unsere Daten auf die Uneinheitlichkeit der Symptomatik hin.

Was Verhaltensweisen, wie z.B. der Blickkontakt als elementares Kommunikationsmittel und Babyspiele in der Säuglings- und Kleinkindzeit, sowie die Entwicklung der eigenen Mobilität (Krabbeln und Laufen) betrifft, so meistern alle Kinder der teilnehmenden Familien diese Entwicklungsmeilensteine - wenn auch zum Teil verspätet, wie einige Kommentare belegen. In einem Fall hat ein Kind (3%) im Alter von 2 1/2 Jahren noch nicht das Laufen erlernt (siehe Abb. 4, letzte Säule).

Abbildung 2 Häufigkeiten des anerkannten Grades der Behinderung.

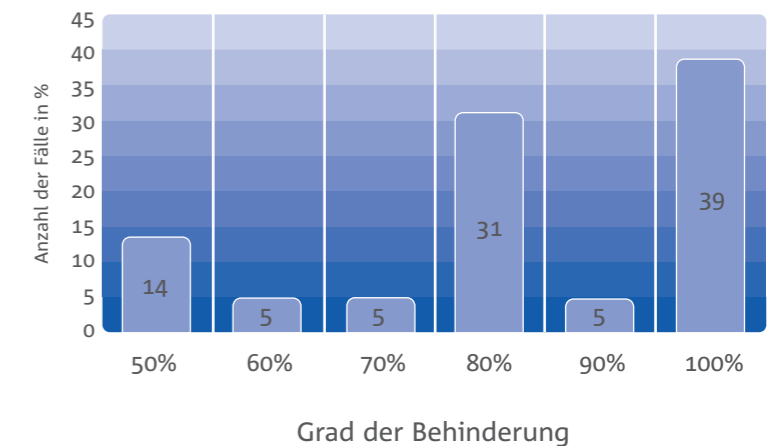


Abbildung 3 Häufigkeiten verschiedener physiologischer Eigenschaften, Teil 1

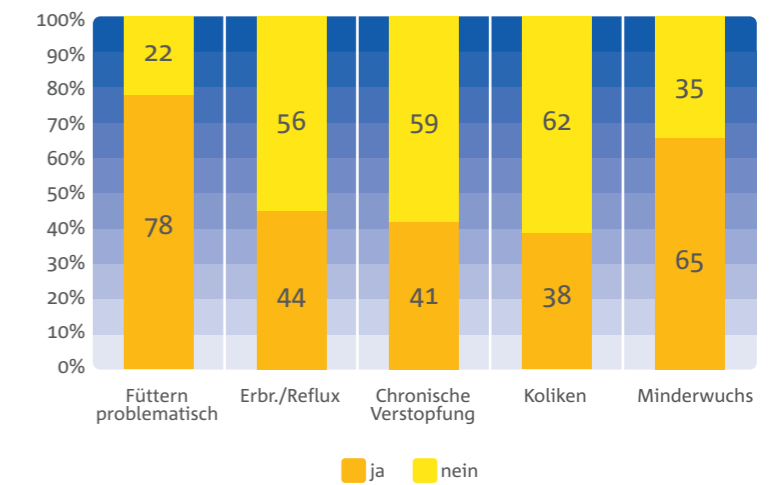
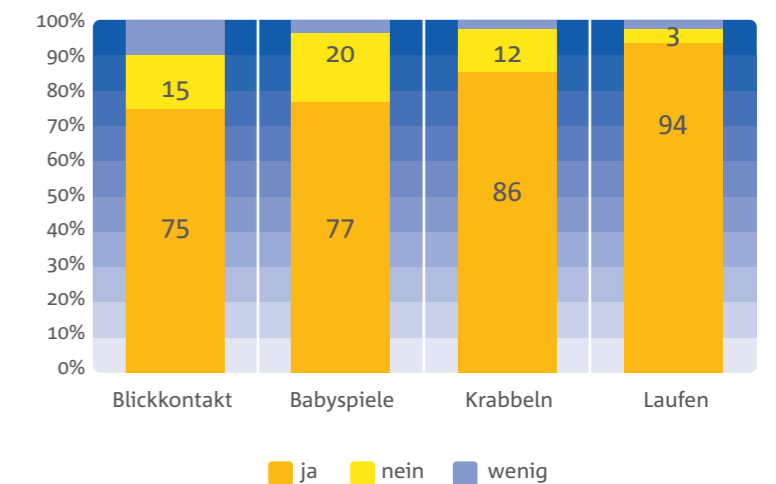
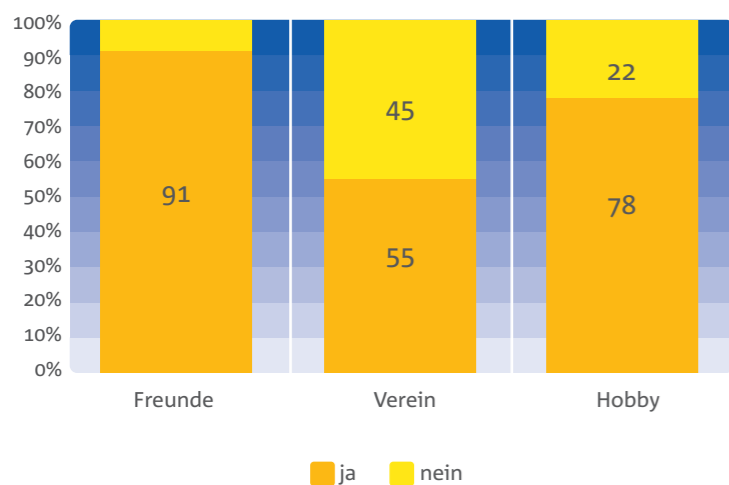


Abbildung 4 Häufigkeiten verschiedener physiologischer Eigenschaften, Teil 2



➤ Abbildung 5 Soziale Aspekte, Freizeit



Hinsichtlich der Frage der sozialen Beziehungen zeigen die Antworten der teilnehmenden Familien eindrucksvoll, wie gut die Kinder mit WBS in ihr soziales Umfeld integriert sind (vgl. Abb. 5).

So haben fast alle Kinder und Erwachsenen ein soziales Netzwerk außerhalb ihrer Familien in Form von Freunden. Über die Hälfte der Teilnehmenden ist in einem Verein engagiert und fast alle können speziellen Hobbys nachgehen.

Welche Kindergärten, welche Schulformen, welche beruflichen Werdegänge und Perspektiven können für deutsche Kinder mit WBS dokumentiert werden?

Nicht immer wurden die Fragen des Fragebogens beantwortet bzw. bezüglich der Schulbildung konnten gar nicht immer alle Fragen beantwortet werden. Dies liegt daran, dass die Fragen nicht immer auf die momentanen Lebenswirklichkeiten der Teilnehmenden zutrafen, da die Kinder sich zum Teil noch gar im entsprechenden (Grund-) Schulalter befanden. Daher schwanken die Zahlen, auf deren Grundlage wir hier berichten, gelegentlich.

1. vorschulische Zeit

Kinder mit WBS werden in der Kleinkindphase bzw. Vorschulzeit ganz unterschiedlich betreut, aber für fast alle (98%) wurde genau wie für ihre unauffälligen Altersgenossen das elementarpädagogisch bzw. heilpädagogisch bestehende Betreuungs- und Förderungsangebot genutzt. So besuchten 37% der Teilnehmenden (15 Kinder) eine Integrationseinrichtung und 32% (13 Kinder) wurden in einer Regelkindertageseinrichtung betreut.

Weitere 17% (7 Kinder) besuchten eine heilpädagogische/sonderpädagogische Einrichtung, 7% (3 Kinder) gingen in eine Waldorf-Einrichtung, 5% (2 Kinder) besuchten eine Montessori-Einrichtung. Nur 2% (1 Kind) wurden privat betreut und 2% (1 Kind) besuchten gar keine Einrichtung vor der Einschulung.

2. Grundschulzeit

Auch für die Grundschulbildung wird ein breites Spektrum genutzt, wobei die meisten Kinder mit WBS entweder eine Förderschule für Lernhilfe (32%, 7 Kinder) oder aber eine Förderschule für Praktisch Bildbare/Geistigbehinderte³⁾ besuchten. Für 14% (3 Kinder) wurde eine Förderschule für Körperbehinderte gewählt, für weitere 9% (2 Kinder) wurde angegeben, dass sie ebenfalls eine Sonderschule besuchen, ohne diese aber näher zu spezifizieren. Drei Kinder besuchten andere Einrichtungen: einmal eine Förderschule für Sehbehinderte, einmal eine anthroposophische Einrichtung und einmal ein nicht weiter beschriebenes Internat. Nur für 1 Kind wird angegeben, dass es die I-Klasse einer Regelgrundschule besuchte und für ein weiteres, dass es zunächst 2 Jahre der Vorklasse einer Regelgrundschule und anschließend 3 Jahre lang die Regelgrundschule besuchte (im Anschluss folgte eine Förderschule für Lernhilfe).

3. Weiterführende Schulen

Im Bereich der weiterführenden Schulen wird die Art und Form der Einrichtungen weniger vielfältig, da die Kinder bzw. Jugendlichen nun in einem Alter sind, in dem sich das Spektrum ihrer Kompetenzen weitestgehend herausgebildet hat. So besuchten 89% (8 Kinder) ausgewiesene heil- und sonderpädagogische Einrichtungen, da hier dem Lern- und Leistungsprofil dieser Kinder am besten entsprochen werden kann. Es wurden 44% (4 Kinder) in Förderschulen für Praktisch Bildbare/Geistigbehinderte) beschult, 2 Kinder gingen zur Förderschule für Körperbehinderte, 1 Kind besuchte eine Förderschule für Lernhilfe und 1 Kind gehörte einer Heilpädagogischen Einrichtung, die nicht weiter spezifiziert wird, an. Nur 1 Kind besuchte eine anthroposophische Einrichtung. Es wäre sicherlich sehr wünschenswert für andere Eltern, z.B. im Rahmen eines Elternworkshops oder in einem Beitrag der Umschau etwas über die Erfahrungen mit dieser Schulform zu wissen. Auch ein Erfahrungsaustausch bezüglich des Besuchs einer Regelschule (vom Beantragen der Aufnahme in eine Regelschule bis hin zur Förderung des Kindes in einer Regelschulform) wäre sicherlich von weiterem Interesse.

4. Schulabschluss:

Bis auf 1 Kind, das eine heilpädagogische Einrichtung besuchte, verließen alle Jugendlichen/jungen Erwachsenen die Schule mit einem gültigen Schulabschluss. Insgesamt erwarben 3 SchülerInnen einen Abschluss der

Förderschule für Lernhilfe. Jeweils 1 SchülerIn schloss eine nicht näher spezifizierte Sonderschule und eine Förderschule für Praktisch Bildbare/Geistigbehinderte ab. Ein/e weitere/r SchülerIn erwarb einen Volksschulabschluss, d.h. einen Regelschulabschluss der damaligen Zeit.

5. Schulische Schlüsselkompetenzen

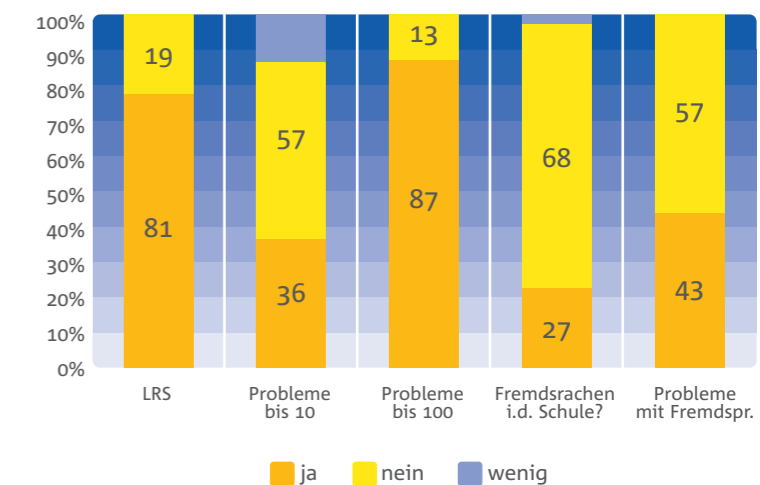
Zu den fehlenden Kompetenzen, wie sie aus der Literatur bekannt sind, zählen der Leserechtschreib-Prozess und der Umgang mit Zahlen. Dass dies auch für die teilnehmenden SchülerInnen ein Problem sein kann, spiegelt sich in Abbildung 6 wieder.

Sehr viele SchülerInnen (81%) haben Probleme im Lese-Rechtschreib-Erwerb, der sich in einer Leserechtschreib-Schwäche (LRS) manifestiert. Mehr als die Hälfte der SchülerInnen meistert den Zahlenraum bis 10, doch haben 87% Schwierigkeiten mit dem Zahlenraum bis 100. Ein bisher in der Forschung noch nicht berücksichtigter Aspekt ist der des Fremdsprachenlernens. Eine Fremdsprache wie z.B. Englisch zumindest in den Grundzügen zu beherrschen, ist heute eine Basiskompetenz. Inwieweit man einen Fremdspracherwerb SchülerInnen einer Förderschule zumuten sollte, dagegen ist Teil einer breiten Diskussion und wird sehr uneinheitlich beantwortet. Die Antwort hängt zum Teil davon ab, wie der Einfluss des Beherrschens einer Fremdsprache auf die gesellschaftliche Teilhabe eingeschätzt wird und wie das Leistungsprofil eines Schülers ausgebildet sein muss, um dem Fremdsprachenunterricht entsprechend folgen zu können. Abbildung 6 zeigt, dass nur wenigen SchülerInnen (mit WBS) in der Schule eine Fremdsprache angeboten wird. Sie zeigt aber auch, dass gerade SchülerInnen mit WBS nicht per se Schwierigkeiten mit einer schulisch oder außerschulisch erworbenen Fremdsprache haben müssen!

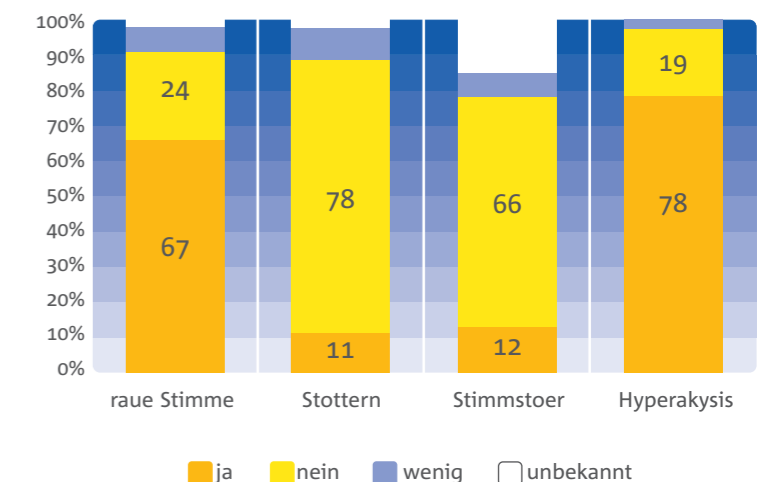
Sprachliche Entwicklung

Sprache, Stimme und Kommunikation von Kindern/Erwachsenen mit WBS stehen bei der Beschreibung ihrer Fähigkeiten immer mit Vordergrund. Die Sprache ist eine der kognitiven Kompetenzen, die sich beim WBS durch ein vergleichsweise hohes Leistungsniveau auszeichnet. Die Stimme und Kommunikation zeichnen sich wieder durch andere Eigenschaften aus. Wie Abbildung 7 dokumentiert, können die Berichte aus der Literatur bestätigt werden: die Stimme von Menschen mit WBS kann häufig (67%) als rau beschrieben werden. Daher würde man eigentlich einen höheren Prozentsatz an Stimmstörungen erwarten, doch liegt dieser mit 12% vergleichsweise niedrig. Stimmstörungen rechtzeitig zu erkennen und zu behandeln bedeutet, dass man den Stimmapparat (Kehlkopf, Stimmbänder) rechtzeitig vor Langzeitschäden wie z.B. Knötchenbildung schützt. Auch die viel diskutierte Hyperakusis wird hier in 78% der Fälle bestätigt. Auffällig hoch im Vergleich zur

➤ Abbildung 6 Schulische Aspekte

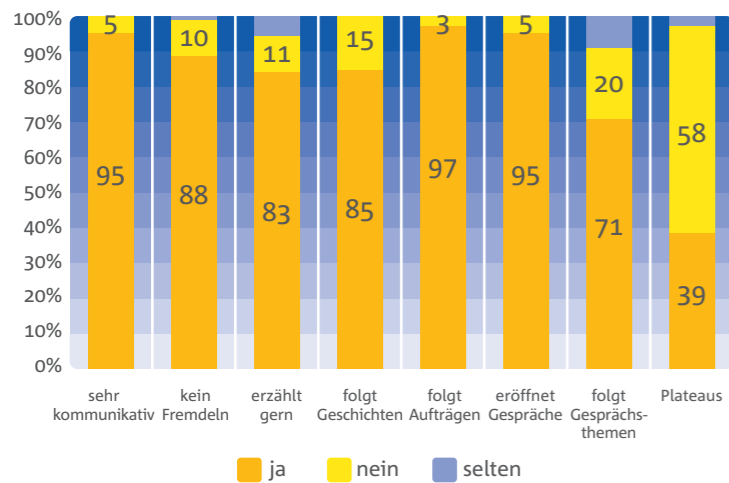


➤ Abbildung 7 Häufigkeiten verschiedener physiologischer Eigenschaften, Teil 3

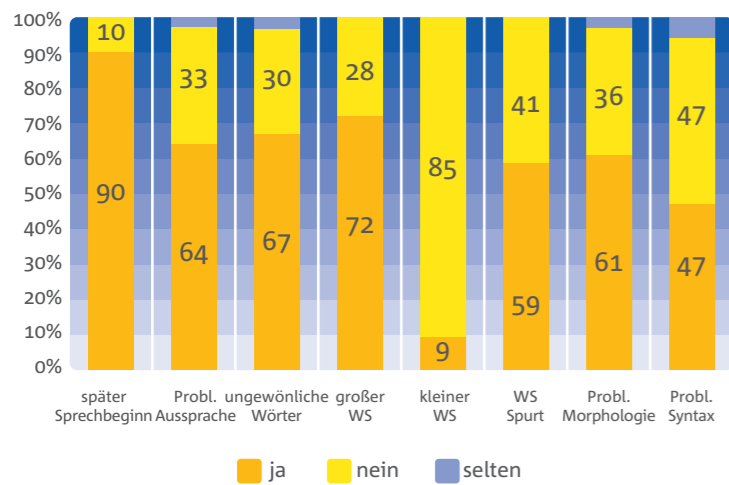


allgemeinen Auftretenshäufigkeit ist das Stottern bei WBS-Kindern: mit 11% liegt es deutlich über der Prävalenzrate von 4% bis 5% in der Normalbevölkerung. Stottern als ein mögliches Problem in der Sprechweise von Kindern mit WBS zu kennen bedeutet auch hier wieder, die Symptome rechtzeitig zu erkennen und zu therapieren.

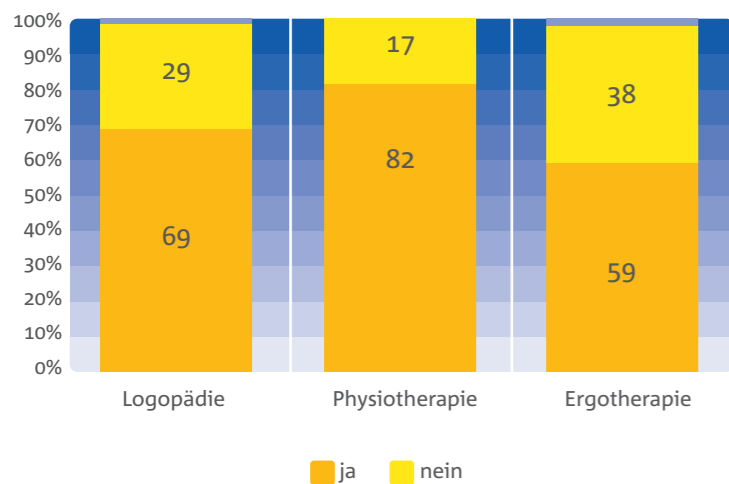
> Abbildung 8 Aspekte der Kommunikation



> Abbildung 9 Sprachliche Entwicklung



> Abbildung 10 Therapieformen



Wie Abbildung 8 zeigt, können viele Eigenschaften der Kommunikation von Menschen mit WBS durch unsere Umfrage bestätigt werden. Die Kinder zeigen zu 88% kein Fremdeln, sind dagegen sehr offen und kommunikativ (95%). Sie erzählen gerne selbst Geschichten (83%), eröffnen Gespräche (95%), hören auch gerne anderen Geschichtenerzählern zu (85%), können sehr gut Aufträge befolgen (97%), aber längeren Gesprächen können sie nicht immer folgen (71%).

Generell berichten die Teilnehmenden, dass die Sprachentwicklung eher kontinuierlich verläuft, doch konnten auch 39% beobachten, dass sich in längeren Zeitabschnitten keine Entwicklungsfortschritte gezeigt haben, d.h. dass sich die Kinder auf dem erreichten Niveau (Plateau) für längere Zeit bewegten.

Die sprachliche Entwicklung der Teilnehmenden zeichnet sich genau durch die Eigenschaften aus, die für den angloamerikanischen Raum belegt sind. In 90% der Fälle beginnen die Kinder verspätet mit dem Spracherwerb und zeigen zunächst Schwierigkeiten in der Aussprache (64%). Vielleicht sind diese Ausspracheprobleme ein Folgeproblem der allgemeinen Hypertonie, d.h. von der allgemeinen Muskelschwäche sind auch die Muskeln betroffen, die zur Aussprache benötigt werden. Es können sich jedoch auch phonologische Störungen dahinter verbergen. Über gezielte logopädische Therapie lässt sich dieses Problem behandeln.

Auch lässt sich für die Teilnehmenden feststellen, dass sie gerne ungewöhnliche Wörter und Redewendungen benutzen (67%), dass sich ihr Wortschatz eher durch eine enorme Größe (72%) auszeichnet und dass sie eine Phase durchmachen, in der sie in rasantem Tempo (Spurt) neue Wörter erlernen. Genauso syndromspezifisch sind die Schwierigkeiten im Bereich der Morphologie (z.B. ‚gelügt‘) oder im Bereich der Syntax, wenn es darum geht, längere Sätze, Passivsätze oder W-Fragen (wer hat was getan?) zu beantworten. Auf diese Aspekte werden wir im Verlauf noch näher eingehen.

Therapeutische Unterstützung

Therapeutische Maßnahmen können vielfältig sein. Wie Abbildung 10 verdeutlicht, liegt der Schwerpunkt der Maßnahmen im Bereich der Physiotherapie (82%). Ein nicht unerheblicher Teil der Kinder erhält (zusätzlich) logopädische Therapie (69%) und Ergotherapie (59%). Das Angebotsspektrum an Therapien ist groß und muss für jedes Kind entsprechend bewertet werden (was ist für dieses Kind sinnvoll und was ist aufgrund des konkreten Angebotes umsetzbar?). So finden sich als weitere therapeutische Maßnahmen Hippotherapie, Osteopathie, Castillo Morales, Montessori, Turnen und Schwimmkurse, verschiedene Frühförderungsangebote, Okiss und Heileurythmie.

Nach besonderen Fähigkeiten befragt, die sie gerne noch hervorgehoben sehen möchten, haben Eltern u.a.

geantwortet, dass ihr Kind mit WBS sich besonders schnell neue Lieder, Verse und Gedichte aneignen könne, oder eine besondere Vorliebe für Musik hat, ein sehr gutes Gesichtergedächtnis hat und: dass das Kind mit WBS einen besonderen Blick für das Detail hat.

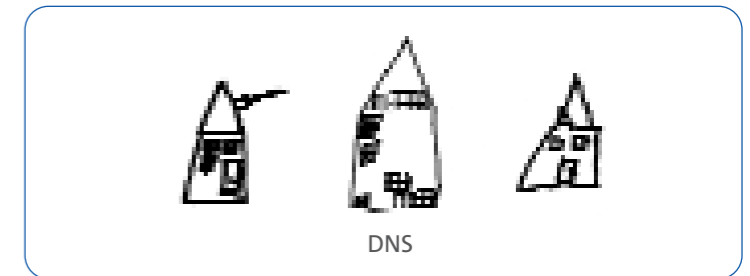
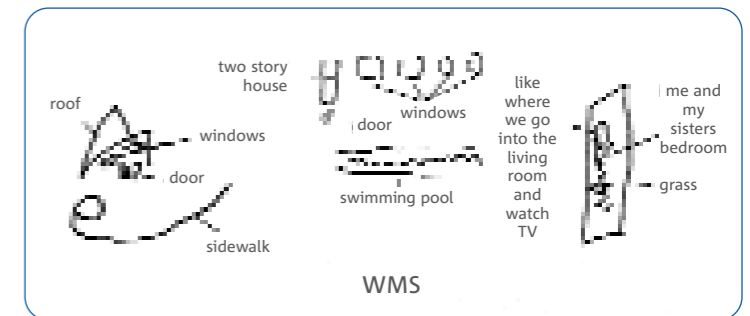
Details in Zeichnungen

Präferenzen für das Detail statt des Gesamteindrucks sind im Bereich der graphischen Darstellungen ein bekanntes Phänomen. Bellugi und ihre Arbeitsgruppe hat als erste die fragmentarischen Zeichnungen, wie sie als Wiederholung in Abbildung 11 exemplarisch zu sehen sind, dokumentiert.

Die verblüffende Fähigkeit zur Gesichtererkennung geht genau auf diese Fähigkeit zurück. Karmiloff-Smith et al. (2004) konnten belegen, dass die Verarbeitung von Gesichtern bei ihren Probanden mit WBS über die Einzelmerkmalen verläuft, die nicht wie bei anderen Menschen zu einem Gesamtbild zusammengesetzt werden. Durch diesen jedoch tendenziell erfolgreichen Verarbeitungsweg scheint die Gesichter- und damit Personenerkennung oberflächlich wie ein selektiv ungestörter kognitiver Bereich. Im Vergleich zur unauffälligen Gesichtererkennung verwenden die Menschen mit WBS jedoch einen Verarbeitungsschritt weniger, im oben erwähnte Sinne, dass die einzelnen Merkmale eines Gesichtes nicht miteinander verbunden werden. Es fehlt somit die so genannte konfigurale Verarbeitung, sodass stattdessen die Verarbeitung am Detail orientiert bleibt (was in diesem Fall den Alltag keineswegs beeinträchtigt). Ähnlich wurde bisher die Wahrnehmung von Objekten eingeschätzt. Galt die Wahrnehmung von Objekten als relativ gut, konnte Siegmüller (2008) zeigen, dass die Wahrnehmung von ganzen Objekten eher in den Hintergrund rückt, sobald ein prominenter Teil des Objektes zugleich präsentiert wird (vgl. Abbildung 12).

Auf die Anweisung hin ‚Zeig mir Gorp‘ wählen Teilnehmende mit WBS signifikant häufiger das Bild mit dem Ausschnitt aus als ihre Kontrollpersonen, wohingegen letztere das gesamte Objekt präferieren.

Wie schon in der Gesichtererkennung zeigt sich demzufolge auch hier, dass die Wahrnehmung oft am Detail orientiert ist. Inwieweit sich dies auf alltägliche Arbeiten auswirkt, ist sicherlich sehr unterschiedlich zu bewerten. Es ist im Alltag nicht häufig der Fall, dass ganze Objekte gegen Teilobjekte abgegrenzt werden müssen. Insofern entstehen in Studien, die diesen Kontrast nicht abfragen auch keine auffälligen Ergebnisse, so dass (ähnlich wie in der Gesichtererkennung) oberflächlich eine unauffällige Fähigkeit entsteht. Ob diese Fähigkeit im konkreten Fall dann auf der Verarbeitung eines ganzen Objekts oder auf der eines prominenten Teils geschieht, bleibt unklar. Auswirkungen auf den Alltag könnten sich bei Fragen

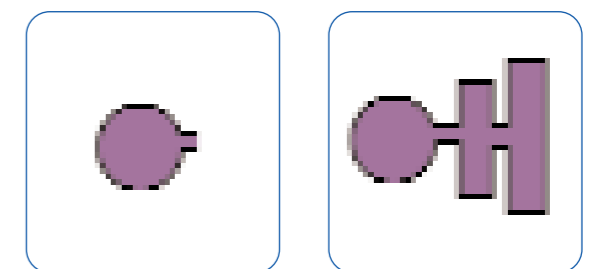


> Abbildung 11 Beispiel für die Präferenz von Details - WBS und Down Syndrom im Vergleich

stellen wie die, ob die Eltern ihr Kind mit WBS alleine einkaufen schicken oder Busfahren lassen können oder welche Berufsperspektiven sich ergeben.⁴⁾

Die Vorliebe für das Detail zeigt sich aber nicht nur in den verschiedenen Bereichen der visuellen Wahrnehmung. Auch im sprachlichen Bereich scheint sich diese Detailpräferenz zu zeigen. Galt und gilt die Lautentwicklung (Phonologie) als gut bei Kindern mit WBS, so deuten experimentelle Studien von Majerus et al. 2003 darauf hin, dass Kinder mit WBS die mentale Abspeicherung der Laute sehr differenziert, sogar zu differenziert vornehmen. Sie verbleiben bei der Wahrnehmung und damit beim Aufbau ihres mentalen Lautsystems sehr nah am aktuellen Schallereignis haften. Wird ein normaler Hörer unterschiedliche Aussprachevarianten z.B. des Lautes ‚r‘ dennoch im Gesamteindruck (Phonem) als ‚r‘-Laut erken-

> Abbildung 12 Experimentelle Präsentation eines ganzen Objektes zugleich mit einem prominenten Detail desselben Objektes



nen, tut dies ein Kind mit WBS nach Majerus' Überzeugung nicht. Stattdessen werden die unterschiedlichen Aussprachen als unterschiedliche Laute abgespeichert und eben nicht als Phonem ‚r‘.⁵¹ Für den Wortschatz kann das zur Folge haben, dass ein Konzept (z.B. Rasen) mehrfach vorhanden ist, weil es in mehr als einer Ausspracheform gehört wurde. Dies trifft auf sämtliche Wörter zu, d.h. der mentale Wortschatz enthält mehrfach das Wort ‚Stuhl‘ oder ‚Motor‘ oder ‚Butterbrot‘. Verschiedene Ausspracheformen werden von Kindern mit WBS nicht als ein Konzept wahrgenommen und gespeichert. Somit entstehen so genannte „Pseudoformen“, die zu Verarbeitungsschwierigkeiten im Gedächtnis führen können. Als Folge kommt es vermehrt zu Verwendungen von nicht ganz passenden Wörtern. Des Weiteren kann es dazu führen, dass (semantische) Bezüge zwischen Wörtern nicht korrekt hergestellt werden können (z.B. können Antworten ausbleiben auf Fragen wie ‚Welche Haustiere kennst Du?’). Eine weiterführende Frage lautet, ob sich diese Detailpräferenz auch in einem weiteren sprachlichen Bereich zeigt, der gespickt ist von Einzelheiten, die zu Regeln zusammengefasst werden müssen: der Bereich der Grammatik. An dieser Stelle soll von grammatischen Details und grammatischen Regeln aus dem Bereich der Pluralbildung (Mehrzahl) berichtet werden.

Die Pluralbildung im Deutschen

Wie Tabelle 1 zeigt, bietet das deutsche Grammatiksystem eine Vielzahl von Möglichkeiten, um die Mehrzahl an einem Substantiv zu markieren.

Affixe	Genus		
	maskulin	neutrum	feminin
-∅ (+UL)	Daumen	Klöster	Mütter
-e (+UL)	Hunde	Regale	Kühe
-er (+UL)	Männer	Kinder	–
-(e)n	Bären	Augen	Schaukeln
-s	Puddings	Hotels	Omas

› Tabelle 1 Beispiele zur Pluralbildung im Deutschen

Jedoch bietet die deutsche Sprache Hilfen an, die zu grammatischen Regeln führen. Grammatische Regeln entlasten das Gedächtnis (Pinker 1999), im Gegensatz zur Speicherung von unregelmäßigen Wörtern, die alle einzeln im mentalen Lexikon, dem Gedächtnis, abgespeichert werden müssen. Zu viele Ausnahmen können das Gedächtnis be- und überlasten, so dass es zu inkorrekten Formen kommt.

Im Falle des Pluralsystems lautet die wichtigste Regelmäßigkeit, dass alle zweisilbigen femininen Substantive (z.B. die Blume, die Kerze) den Plural mit der -n Endung (entsprechend Blumen, Kerzen) bilden. Die zweite Regelmäßigkeit lautet, dass alle neutralen oder maskulinen Substantive (z.B. das Regal, der Hund) präferiert mit der -e Endung markiert werden (entsprechend Regale, Hunde). Es sei denn, ihre letzte Silbe enthält bereits ein ‚e‘ wie z.B. der Igel, der Computer, das Kloster. Dann verwenden die Deutschsprecher keine zusätzliche Markierung am Ende, d.h. entsprechend kommt es zu Pluralformen (dem so genannten Nullplural) wie Igel, Computer, Klöster (Mugdan 1977, Eisenberg 2000, Wiese 2000, Bartke et al. 2004). Auf diese Weise entstehen Pluralformen, wie sie mit dem Sprachgefühl von Deutschsprechern übereinstimmen: eine ‚schöne‘ Pluralform endet in einer Silbe, die ein ‚e‘ enthält (z.B. Daumen, Vasen, Hände, Kinder, Schaukeln, Igel). Das demonstriert auch die Tabelle 1. Tabelle 1 enthält aber auch Ausnahmen wie z.B. Kühe (statt gemäß der Regelmäßigkeit ‚Kuhen‘) oder Augen (statt gemäß der Regelmäßigkeit ‚Auge‘ oder ‚Äuge‘). Die Zahl der Ausnahmen darf dabei nicht unterschätzt werden, so dass hier das Gedächtnis durch die Regelmäßigkeiten nicht völlig entlastet werden kann.

Darüber hinaus enthält Tabelle 1 eine weitere Regel, die jederzeit frei von jeden Sprachgefühlsbedingungen angewendet werden kann. Dies ist der Plural mit der -s Endung. Kinder mitten im Spracherwerb bedienen sich sehr gerne des -s Plurals. Zwar führt dies immer wieder zu inkorrekten Pluralformen, aber die Kinder haben ihrem Gesprächspartner deutlich gemacht, dass es sich um die Mehrzahl handelt: z.B. Dinosauriers, Tigers, Kinders, Mädchens, Pflasters. Auch Erwachsene bedienen sich gerne der -s Form bei neu in die Sprache aufgenommenen Wörtern wie z.B. Handys.

Eine experimentelle Studie mit Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen mit WBS konnte zeigen, dass bis zu einem mentalen Alter von etwa 6 Jahren die Kinder mit WBS zwar bis zu 100% korrekte Formen bilden, wenn es um die richtigen -s Formen geht (z.B. Gorillas, Autos, Tees). Damit sind sie sogar ein wenig besser als die unauffälligen Vergleichskinder, die je nach Altersgruppe (3-6 Jahre) korrekte Werte von 92% - 96% erzielen. Doch im Bereich der weiteren o.g. Regelmäßigkeiten muss der Sprachlerner verschiedene Details zu einer generelleren Beobachtung, den Regelmäßigkeiten,

zusammenfassen. Dies gelingt Kindern mit WBS in einem mentalen Alter von 3 und 4 Jahren signifikant schlechter als den Kindern der Kontrollgruppe. Ab einem mentalen Alter von etwa 6 Jahren bilden auch die Kinder mit WBS die Substantive, die mittels der Regelmäßigkeiten und Ausnahmen geformt werden, zu 95% korrekt. Und tatsächlich zeigen die Fehler, die in dieser Entwicklungsphase so gebildet wurden, dass sie nun dem generellen deutschen Sprachgefühl entsprechen (ein ‚schöner‘ Plural enthält in der letzten Silbe ein ‚e‘).

Fazit

Zu Beginn des Spracherwerbs zeichnen sich die Kompetenzen der Menschen mit WBS durch eine Präferenz für das Detail aus. Dies gleicht den Wahrnehmungsprozessen auf anderen Ebenen wie z.B. der visuellen Ebene. Der Bereich der (Plural-)Grammatik ist ein Beispiel dafür, dass Menschen mit WBS aus der Präferenz für Details abstrahieren können. So störend die Detailpräferenz im Wortschatzerwerb also sein kann, kommt sie ihnen im Rahmen der Grammatik als Stütze entgegen, da sie hilft, die grammatischen Regelmäßigkeiten zu erkennen. Was genau dazu führt, dass sich Menschen mit WBS von der Detailpräferenz lösen und ihre Sprachrepräsentationen auch in anderen Bereichen, z.B. dem Wortschatz, reorganisieren können, ist jedoch Gegenstand weiterer Forschung: Wir beginnen im Winter 2008/2009 mit einem Langzeitprojekt, in dem wir genau diesen Aspekt, die Veränderung in der Präferenz für Details über die Kindheit und ihre Auswirkungen auf den Alltag, Schule und Berufsleben der Kinder mit WBS untersuchen wollen.

Literatur

- › Bartke, S., F. Rösler, J. Streb & R. Wiese (2004). An ERP-study of ‚irregular‘ morphology. *Journal of Neurolinguistics* 18: 29-55
- › Bellugi, U., Wang, P. P. and Jernigan, T. 1994. „Williams syndrome: an unusual neuropsychological profile.“ In *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: implications for brain functions*, S. H. Broman and J. Grafman (eds.), 23-56. Hillsdale, Lawrence Erlbaum Ass..
- › Eisenberg, Peter (2000). *Grundriss der deutschen Grammatik. Das Wort.* Stuttgart & Weimar: Metzler.
- › Majerus, S., K. Barisnikov, I. Vuillemin, M. Poncet & M. van der Linden (2003). An investigation of verbal short term memory and phonological processing in four children with Williams syndrome. *Neurocase* 9(5): 390 - 401
- › Mugdan, J. (1977). *Flexionsmorphologie und Psycholinguistik. Untersuchungen zu sprachlichen Regeln und ihrer Beherrschung durch Aphasiker, Kinder und Ausländer am Beispiel der deutschen Substantivdeklination.* Tübingen: Narr
- › Pinker, S. (2000). *Wörter und Regeln. Die Natur der Sprache.* Heidelberg & Berlin: Spektrum
- › Siegmüller, J. (2008) *Der Gebrauch lexikalischer Erwerbsstrategien bei Kindern mit Williams-Beuren-Syndrom.* Dissertation., Universität Potsdam <http://nbn-resolving.de/urn:nbn:de:kobv:517-opus-18889>
- › Wiese, R. (2000). *The Phonology of German.* Oxford: Oxford University Press

- 1 An dieser Stelle möchten wir uns bei allen teilnehmenden Familien für ihre Unterstützung bedanken!
- 2 Die Altersangaben bezeichnen Jahr und Monat, d.h. 12;2 Jahre bedeutet ein Alter von 12 Jahren und 2 Monaten.
- 3 Die Bezeichnung der Schulformen ist in den einzelnen Bundesländern zum Teil unterschiedlich.
- 4 Diese Entscheidungen sind immer von der konkreten Situation (z.B. der Größe des örtlichen Busnetzes), dem aktuellen Entwicklungsstand des Kindes und der persönlichen Einschätzung seitens der Eltern abhängig. Daher kann verständlicherweise an dieser Stelle kein Hinweis für ein richtiges Verhalten in etwaigen schwierigen Alltagssituationen gegeben werden.
- 5 Im Niederrheinischen klingt beispielsweise das Wort ‚Sport‘ wie ‚Spocht‘, im Westerwald wird das ‚r‘ so gerollt dass der Eindruck entsteht, nicht ein Deutscher steht vor einem, sondern ein/e AmerikanerIn. Aber auch ein- und der/dieselbe SprecherIn spricht Laute immer wieder anders aus - mit vollem Mund, mit Erkältung, laut, leise, wütend, mal deutlicher, mal undeutlicher etc.