

# De neuropsychologische profielen bij mensen met het syndroom van Down en het Williams syndroom

M. Bakker (3642550)

L. van der Velde (3346978)

Universiteit Utrecht

Pedagogische Wetenschappen

2011-2012

Werkveld: Gehandicaptenzorg en Kinderrevalidatie

Begeleider: Mw. D.C.A. Florisson MSc

Tweede beoordelaar: Dr. A. Wijnroks

Datum: juli 2012

### Samenvatting

**Achtergrond** In de literatuur is weinig bekend over het geheugen voor gezichten, het geheugen voor namen, benoemsnelheid en begrip van opdrachten en het verband ertussen bij mensen met het syndroom van Down (DS) en het Williams syndroom (WS). Dit onderzoek is uitgevoerd om na te gaan of deze gebieden van geheugen en taal syndroomspecifiek zijn, of er een verband is tussen deze gebieden en of dit verband syndroomspecifiek is. **Methode** De onderzoeksgroep bestaat uit mensen met DS (12) en WS (13) met een controlegroep bestaande uit mensen met een verstandelijke beperking zonder bekende etiologie (48). Bij de participanten is een aangepaste versie van de neuropsychologische testbatterij NEPSY afgenomen. Uit deze test zijn de subtesten van geheugen en taalvaardigheid gebruikt om analyses over uit te voeren. **Resultaten** Begrip van opdrachten is syndroomspecifiek voor mensen met DS en geheugen voor gezichten is syndroomspecifiek voor mensen met WS. Er is geen significant onderling verband gevonden tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid bij DS en WS. Er is wel een verband gevonden tussen de subtesten van geheugen met de subtest benoemsnelheid bij ZBE. Er zijn geen syndroomspecifieke verbanden gevonden tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid. **Conclusie** Er zijn syndroomspecifieke scores gevonden op Geheugen voor gezichten bij mensen met WS en Begrip van opdrachten bij mensen met DS. Het is een aanwijzing voor het bestaan van syndroomspecifieke neuropsychologische profielen.

**Sleutelwoorden** Syndroom van Down, Williams syndroom, geheugen, taalvaardigheid, geheugen voor gezichten, geheugen voor namen, benoemsnelheid en begrip van opdrachten, syndroomspecifiek.

### **Voorwoord**

Voor u ligt onze masterthesis die wij geschreven hebben in het kader van onze opleiding tot orthopedagoog aan de universiteit van Utrecht. Graag willen wij alle cliënten van de verschillende organisaties bedanken voor het enthousiast deelnemen aan ons onderzoek. Daarnaast willen wij onze begeleider Desirée Florisson en tweede beoordelaar Lex Wijnroks bedanken voor het meedenken in het proces en de feedback op de thesis. Bij het schrijven van de thesis heeft Lisa zich met name gericht op de stukken over het syndroom van Down en Mariëlle over het Williams syndroom. Wij hebben, met de nodige ups en downs, met plezier gewerkt aan dit onderzoek. Hopelijk pleziert het lezen u ook!

Mariëlle Bakker

Lisa van der Velde

Juni, 2012

## **De neuropsychologische profielen bij mensen met het syndroom van Down en het Williams syndroom**

In het verleden werd gedacht dat het intelligentiequotiënt (IQ) het belangrijkste kenmerk van een verstandelijke beperking is, eventueel aangevuld met een schatting van de adaptieve mogelijkheden (Rondal, 2001). In de Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM) (American Psychiatric Association, 2000) zijn het IQ en adaptieve mogelijkheden ook onderdelen van de criteria voor een verstandelijke beperking. Deze visie is echter te algemeen om uitspraken te doen over de specifieke kenmerken en het algehele functioneren van een individu met een verstandelijke beperking. Zo is gevonden dat bij mensen met verschillende genetische syndromen leidend tot een verstandelijke beperking, die op standaard IQ-schalen hetzelfde niveau hebben, onderling vaak aanzienlijk verschillen op een aantal andere cognitieve kenmerken. Zo zijn er bijvoorbeeld verschillen in de neuropsychologische kenmerken te vinden (Rondal, 2001). Tevens komt uit onderzoek naar voren dat mensen met het syndroom van Down (DS) en het Williams syndroom (WS) die op standaard IQ-schalen hetzelfde niveau hebben, een specifiek neuropsychologisch profiel hebben met verschillende neuropsychologische sterktes en zwaktes (Breckenridge, Atkinson, & Braddick, 2010; Edgin, Pennington, & Mervis, 2010). Onderzoek naar deze profielen is van belang voor de praktijk, om naast de cognitieve beperkingen van mensen met DS en WS ook de relatief sterke kanten van deze groep in kaart te brengen. Door kennis over deze sterke en zwakke kanten van verschillende syndromen kunnen de behandelprotocollen voor mensen met deze syndromen verbeterd worden (Vicari & Carlesimo, 2006). Het is van belang voor het opstellen van geïndividualiseerde behandelprotocollen (Vicari, 2004), waarin een adequate keuze op het gebied van interventies en behandelingsdoelen gemaakt kan worden. Met deze interventies wordt er preventief ondersteund, waardoor eventuele secundaire problemen kunnen worden voorkomen (Vink & Both, 2011). Het huidige onderzoek zal zich specifiek richten op de neuropsychologische profielen bij mensen met DS en WS. Deze groepen zullen vergeleken worden met een groep mensen met een verstandelijke beperking zonder bekende etiologie (ZBE). Door ZBE als controlegroep mee te nemen in het onderzoek kan er gekeken worden of de verschillen in neuropsychologische functies syndroomspecifiek zijn of specifiek zijn voor de een verstandelijke beperking. Syndroomspecifiek wordt hierbij gezien als een significant verschil tussen de scores van mensen met een syndroom en met de scores van de groep ZBE.

Er zijn verschillende chromosomale, genetische en omgevingsfactoren bekend die bij kunnen dragen aan het ontstaan van een verstandelijke beperking. Er zijn echter ook mensen met een verstandelijke beperking waar geen oorzaak aan te wijzen is. Bij ongeveer 30-60% van de mensen met een verstandelijke beperking zijn de exacte oorzaken onbekend. Deze groep wordt ook wel aangeduid als mensen met een idiopatische (idiopatisch = zonder aanwijsbare oorzaak) verstandelijke beperking (Rauch et al., 2006). Uit onderzoek van Ahuja, Thapar en Owen (2005) blijkt dat meerdere factoren en genen een rol spelen bij het ontstaan van een verstandelijke beperking.

Een voorbeeld van een chromosomale oorzaak van een verstandelijke beperking is DS. Bijna alle mensen met DS hebben een matige tot ernstige verstandelijke beperking, maar een kleine groep heeft een lichte verstandelijke beperking. DS is de meest voorkomende chromosomale afwijking onder levend geboren kinderen (De Graaf et al., 2011). Het wordt getypeerd door verschillende lichamelijke kenmerken, zoals plooien in de ooghoeken, verminderde spierspanning, hyperflexibiliteit van de gewrichten, een kleine mondholte die kan resulteren in een uitstekende tong, korte en brede handen met een palmaire plooï, hartafwijkingen en gevoeligheid voor bovenste luchtweginfecties (Taylor, Richards, & Brady, 2005, zoals vermeld in Hallahan, Kauffman, & Pullen, 2009). In Nederland wordt de prevalentie van DS geschat op 14 op de 10 000 geboortes (De Graaf et al., 2011). Het syndroom is een afwijking in het eenentwintigste chromosomenpaar, tevens bekend als trisomie 21. Bij mensen met DS bestaat deze chromosomengroep niet uit twee, maar uit drie chromosomen (Beirne-Smith, Patton, & Kim, 2006, zoals vermeld in Hallahan et al., 2009). Er is niet bekend hoe de extra chromosomen de ontwikkeling beïnvloeden. Wel is er bekend dat delen van het brein zijn aangedaan (Capone, 2001). Mensen met DS hebben een onderscheidend cognitief profiel met zwakkere expressieve taal dan taalbegrip en een beperkt verbaal direct geheugen en auditieve verwerking (Laws & Gunn, 2004).

Naast DS is WS een andere chromosomale oorzaak van een verstandelijke beperking. Bijna alle mensen met WS hebben een lichte tot ernstige verstandelijke beperking. Ze hebben een kenmerkend uiterlijk en fysieke kenmerken, zoals prominente wangen, een grote mond, een lang filtrum (gedeelte tussen bovenlip en neus), een platte neusrug, gewrichtscontracturen, een klein gestalte en een afwijkend looppatroon (Udwin & Kuczynski, 2007). WS komt bij jongens en meisjes even vaak voor en heeft een prevalentie van 1 op 25.000. Het is een aaneengesloten gen deletie syndroom die veroorzaakt wordt door een microdeletie op chromosoom 7. Meestal wordt deze afwijking veroorzaakt door een nieuwe mutatie, maar het kan ook erfelijk zijn (Udwin & Kuczynski, 2007). Mensen met WS hebben

een onderscheidend cognitief profiel met relatief goede verbale vaardigheden, maar slechte visueel-ruimtelijke en motorische vaardigheden (Udwin, Yule, & Martin, 1987).

## **Geheugen**

Zoals eerder genoemd onderscheiden mensen met DS en WS zich met een specifiek neuropsychologisch profiel, met verschillende sterktes en zwaktes (Breckenridge et al., 2010; Edgin et al., 2010). Dit is terug te zien in het geheugen. Het menselijk geheugen, dat gedefinieerd wordt als het vermogen om ervaringen en informatie te verwerven, te onthouden en terug te halen, wordt niet langer beschouwd als een op zichzelf staande cognitieve functie. Neuropsychologisch onderzoek bij mensen met een hersenbeschadiging laat zien dat het geheugen opgedeeld is in een serie van onafhankelijke, maar samenwerkende, systemen en subsystemen. Zo kan er bijvoorbeeld onderscheid gemaakt worden tussen het directe en het uitgestelde geheugen (Vicari & Carlesimo, 2006) en het verbale en visuele geheugen. In het huidige onderzoek wordt er specifiek gekeken naar het Geheugen voor gezichten en het Geheugen voor namen. Bij het Geheugen voor gezichten wordt er gekeken in hoeverre iemand in staat is om per reeks van drie foto's het gezicht te herkennen dat eerder eenmalig en kortdurend is waargenomen (Van der Meer, 2009). De informatie wordt hierbij visueel aangeboden en doet een beroep op het visuele geheugen (voor gezichten). Bij het Geheugen voor namen wordt er gekeken in hoeverre iemand in staat is namen te onthouden bij acht lijntekeningen van gezichten. De namen worden verbaal aangeboden en de gezichten worden visueel aangeboden, waardoor er een beroep wordt gedaan op zowel het verbale als visuele geheugen (Van der Meer, 2009).

Uit onderzoek naar het visueel geheugen bij mensen met DS komt naar voren dat het visuele geheugen van mensen met DS zwak is (Conners, Moore, Loveall, & Merrill, 2011; Jarrold, Baddeley, & Phillips, 2007). Het visueel geheugen is bij mensen met DS relatief beter in vergelijking met andere vaardigheden van mensen met DS, maar kan niet sterk genoemd worden (Conners et al., 2011). Onderzoek dat zich specifiek richt op het herkennen van gezichten bij kinderen met DS sluit hierop aan. Annaz, Karmiloff-Smith, Johnson en Thomas (2009) hebben onderzoek gedaan naar het herkennen van gezichten bij kinderen met DS. Uit dit onderzoek kwam naar voren dat kinderen met DS bij het herkennen van gezichten minder nauwkeurig waren en langzamer reageerden dan de controlegroep met een overeenkomstige ontwikkelingsleeftijd. Er is dus een relatieve beperking in het Geheugen voor gezichten gevonden bij mensen met DS. Op basis van deze informatie kan verwacht worden dat mensen

met DS relatief zwak zullen presteren op de subtest *Geheugen voor gezichten* van de NEPSY ten opzichte van de groep ZBE.

Naast het visuele geheugen is er ook onderzoek gedaan naar het verbaal geheugen van mensen met DS (Baddeley & Jarrold, 2007; Conners et al., 2011; Jarrold et al., 2007; Lott & Dierssen, 2010). Jarrold en collega's (2007) noemen dat mensen met DS, gecorrigeerd voor leeftijd en verstandelijke beperking, niet beperkt zijn in het verbale geheugen. Echter, uit andere onderzoeken komt naar voren dat het verbaal geheugen van mensen met DS wel zwak is (Baddeley & Jarrold, 2007; Conners et al., 2011; Lott & Dierssen, 2010). Dit zou betekenen dat mensen met DS zwak zijn in het onthouden van namen. Het verschil tussen de onderzoeken waarin het verbaal geheugen als zwak bevonden wordt met het onderzoek van Jarrold en collega's (2007) kan mogelijk verklaard worden door het onderscheid tussen direct en uitgesteld verbaal geheugen. Mogelijk is er op het gebied van direct en uitgesteld verbaal geheugen een verschil te vinden. Conners en collega's (2011) benoemen dat als mensen met DS verbale informatie in combinatie met visuele informatie aangeboden krijgen, het mogelijk is dat de verbale informatie beter onthouden zou kunnen worden. Dit zou betekenen dat mensen met DS mogelijk wel een verbaal aangeboden naam kunnen onthouden bij een lijntekening van een gezicht, zoals dit in de NEPSY aangeboden wordt. Op basis van deze informatie kan verwacht worden dat mensen met DS relatief sterk zullen presteren op de subtest *Geheugen voor namen* van de NEPSY, dus ook ten opzichte van de groep ZBE.

Het geheugen van mensen met WS kenmerkt zich door een specifiek cognitief profiel met sterke en zwakke geheugencomponenten. Mensen met WS presteren relatief slecht op taken die het geheugen voor visuele informatie meten (Jarrold et al., 2007). Het visuele geheugen van mensen met WS is onderzocht door Tager-Flusberg, Plesa-Skwerer, Faja en Joseph (2003) door naar het Geheugen voor gezichten te kijken, waarbij de prestaties vergeleken worden met een controlegroep bestaande uit mensen zonder een verstandelijke beperking. Uit hun onderzoek blijkt dat mensen met WS minder nauwkeurig zijn in het herkennen van kenmerken van de getoonde gezichten dan de controlegroep. Toch zijn de prestaties op het herkennen van de getoonde gezichten als geheel in beide groepen vergelijkbaar, wat aangeeft dat mensen met WS een relatief goed geheugen voor gezichten hebben. Deze resultaten worden ondersteund door het onderzoek van Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai en St. George (2000). Zij vonden dat mensen met WS een opmerkelijk vermogen hebben om zowel bekende als onbekende gezichten te herkennen, onderscheiden en onthouden. Mensen met WS presteren op taken waarin gezichten onthouden dienen te worden ongeveer net zo goed als mensen zonder een verstandelijke beperking en daarmee zijn hun

prestaties op dergelijke taken beter dan bij mensen met DS. Op basis van deze informatie wordt verwacht dat mensen met WS relatief sterk zullen presteren op de subtest *Geheugen voor gezichten* van de NEPSY.

Om het verbale geheugen van mensen met WS te vergelijken met mensen zonder een verstandelijke beperking, worden mensen met WS in het onderzoek van Rhodes, Riby, Fraser en Campbell (2011) gepaard met een individu zonder een verstandelijke beperking op basis van ruimtelijk inzicht en met een individu zonder een verstandelijke beperking op basis van verbale mogelijkheden. Hieruit blijkt dat mensen met WS in vergelijking met de controlegroep beperkt zijn in het geheugen voor verbale informatie. Deze bevindingen worden ondersteund door het onderzoek van Jarrold en collega's (2007). In dit onderzoek wordt deelnemers met WS gevraagd om naar vier foto's van personen te kijken, waarbij de naam en het beroep van de afgebeelde persoon verteld worden. Hierna dient de deelnemer zoveel mogelijk voor- en achternamen te herhalen met de foto's voor zich. De namen die ze niet meer weten worden herhaald door de testleider; dit wordt maximaal drie keer herhaald of het stopt wanneer de deelnemer zich alle namen weet te herinneren. De resultaten geven aan dat mensen met WS een beperkte score behalen op deze test ten opzichte van de groep met mensen zonder een verstandelijke beperking. Mensen met WS presteren tevens slecht op taken waarbij woordenlijsten en namen geleerd en gereproduceerd moeten worden in vergelijking met de prestaties van een controlegroep met mensen zonder een verstandelijke beperking (Jarrold et al., 2007). Het onderzoek van Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini en Volterra (1996) tonen soortgelijke resultaten; mensen met WS presteerden binnen dit onderzoek duidelijk slechter dan de controlegroep op een test waarbij geleerde woorden na 10 of 15 minuten herhaald dienden te worden. Op basis van deze informatie wordt verwacht dat mensen met WS relatief zwak zullen presteren op de subtest *Geheugen voor namen* van de NEPSY.

Geconcludeerd kan worden dat verwacht kan worden dat op *Geheugen voor gezichten* mensen met DS relatief zwak zullen presteren en mensen met WS relatief sterk ten opzichte van de groep ZBE. Op *Geheugen voor namen* wordt verwacht dat DS relatief sterk en WS relatief zwak zullen presteren ten opzichte van de groep ZBE. Deze verwachting uit de literatuur bevestigt de verwachting dat de scores op deze subtesten syndroomspecifiek zullen zijn.



### **Samenhang tussen geheugen en taalvaardigheid**

In de literatuur over het geheugen bij mensen met DS en WS komt regelmatig de samenhang met taalvaardigheid naar voren. Het lijkt erop dat geheugen en taalvaardigheid niet los van elkaar gezien kunnen worden. Bij normaal ontwikkelde kinderen is het belang van het verbaal geheugen in de taalverwerving aangetoond. Het verwerken van verbale informatie gaat via de fonologische lus. De fonologische lus is een onderdeel van het geheugen en kan gezien worden als een tijdelijke opslagplaats voor informatie. In de fonologische lus kan verbale informatie vastgehouden en gerepeteerd worden. Door het repeteren van de informatie kan het voor langere termijn onthouden worden. Het vasthouden van de verbale informatie is essentieel in de taalontwikkeling (Laws & Gunn, 2004). Er is bij mensen met DS een verband gevonden tussen receptieve taal en het verbaal geheugen (Iacono, Torr, & Wong, 2010). Er wordt gezegd dat het onderliggende hoofdprobleem van de beperkte taalontwikkeling bij mensen met DS een beperkt verbaal geheugen is (Baddeley & Jarrold, 2007; Connors et al., 2011; Laws & Gunn, 2004; Lott & Dierssen, 2010). Baddeley, Gathercole en Papagno (1998) stellen dat het verbale geheugen een cruciale rol speelt in taalverwerving en verwerking. Het verbale geheugen kan vooral belangrijk zijn bij het leren hoe je woorden uitspreekt en bij het leren maken van zinnen. Echter, in onderzoek van Brock en Jarrold (2004) wordt andersom beredeneerd. Uit dit onderzoek komt naar voren dat juist de beperkte taalontwikkeling bijdraagt aan beperkingen in het verbaal geheugen. Uit deze informatie blijkt dat er een verband gevonden is tussen geheugen en de taalontwikkeling bij mensen met DS, maar de richting van dit verband is niet duidelijk. Echter, er is nog geen onderzoek gedaan naar het verband tussen geheugen en taalvaardigheid waarin specifiek gekeken wordt naar het Geheugen voor gezichten, Geheugen voor namen, Begrip van opdrachten en Benoemselheid.

In het onderzoek van Mervis en Beccera (2007) is het verband tussen taalvaardigheid en geheugencapaciteit bij mensen met WS onderzocht. Hierin komt naar voren dat de taalvaardigheid bij mensen met WS een veel sterkere samenhang heeft met hun geheugencapaciteit dan bij mensen zonder een verstandelijke beperking. Tijdens de voorschoolse periode is er bij kinderen een aantoonbaar verband tussen het verbale geheugen en de eerste fasen van de grammaticale ontwikkeling. Mervis en Beccera (2007) hebben tevens in hun onderzoek gevonden dat de samenhang tussen het verbale geheugen en grammaticale mogelijkheden bij mensen met WS veel sterker is dan bij mensen zonder een verstandelijke beperking. Deze bevinding suggereert dat mensen met WS, veel meer dan bij mensen zonder een verstandelijke beperking, in grote mate afhankelijk zijn van het verbale

geheugen om complexe grammaticale constructies goed te begrijpen (Mervis & Becerra, 2007). Mogelijk wordt dit veroorzaakt doordat de anatomie en chemie van de hersenen van mensen met WS kwalitatief anders zijn dan bij mensen zonder een verstandelijke beperking (Karmiloff-Smith, Brown, Grice, & Paterson, 2003). Hierdoor is er een mogelijkheid dat de processen om taal te verwerven bij mensen met WS anders verlopen dan bij mensen zonder een verstandelijke beperking. Het is voor mensen met WS dus van belang dat het verbale geheugen voldoende capaciteit heeft om taal te verwerven en complexe grammaticale constructies te snappen (Mervis & Beccera, 2007). Uit bovenstaande blijkt dat er een aantoonbaar verband is gevonden tussen geheugen en taalvaardigheid bij mensen met WS, waarbij Mervis en Beccera (2007) stellen dat de grammaticale mogelijkheden afhankelijk zijn van het verbale geheugen. Er is echter weinig bekend over de sterkte en de richting van het verband tussen geheugen en taalvaardigheid. Tevens is er nog geen onderzoek gedaan naar het specifieke verband tussen het Geheugen voor gezichten, Geheugen voor namen, Begrip van opdrachten en Benoemsnelheid, waar dit onderzoek zich op zal richten. Aangezien er nog geen onderzoek is verricht naar het verband tussen deze specifieke subtesten kan er geen verwachting opgesteld worden.

### **Taalvaardigheid**

Aangezien er een aantoonbaar verband lijkt te zijn tussen het geheugen en de taalvaardigheid, zal er in het huidige onderzoek tevens gekeken worden naar de taalvaardigheid bij mensen met DS en WS. De taalontwikkeling van mensen met een verstandelijke beperking is vaak vertraagd (Van der Schuit, Segers, Balkom, & Verhoeven, 2011). Hoewel in onderzoek van Rondal (2001) is gevonden dat de taalontwikkeling gelijk opgaat met de ontwikkelingsleeftijd van mensen met een verstandelijke beperking, is in onderzoek van Van der Schuit en collega's (2011) grote verscheidenheid in taalgebieden gevonden die zich sneller of langzamer ontwikkelen dan kan worden verwacht op basis van ontwikkelingsleeftijd. Er kan worden gesteld dat de taalontwikkeling van mensen met een verstandelijke beperking, hoewel vertraagd, dezelfde ontwikkelingspaden doorloopt als de taalontwikkeling van mensen zonder een verstandelijke beperking (Van der Schuit et al., 2011). In het huidige onderzoek wordt er specifiek gekeken naar Begrip van opdrachten en Benoemsnelheid. Begrip van opdrachten stelt het vermogen vast van het verwerken van en reageren op verbale instructies die qua complexiteit van de zinsopbouw toenemen. Er wordt een beroep gedaan op de receptieve taal waarop een non-verbale respons gegeven wordt (Van der Meer, 2009). Bij Benoemsnelheid wordt de snelheid van toegang tot of het ophalen van

taal- en symboolkennis getest. Het gaat om de snelheid waarmee fonologische codes uit het geheugen gehaald kunnen worden en vervolgens verbaal geuit worden (Van der Meer, 2009). Er wordt een beroep gedaan op de expressieve taal (Ypsilanti, Grouios, Zikouli, & Hatzinikolaou, 2006). Expressieve taal is de mogelijkheid om woorden te omschrijven en uit te spreken (Naes, Halaas Lyster, Hulme, & Melby-Lervag, 2011).

Mensen met DS zijn relatief sterk in non-verbale communicatie, maar hebben moeite met het verwerven van verschillende aspecten van taal (Sigafos, O'Reilly, & Green, 2007). De beperking in taal bij mensen met DS is zichtbaar in alle domeinen van taal, behalve in de receptieve woordenschat. Dit zijn de woorden waarvan de betekenis wordt begrepen door de betreffende persoon. In het testen van de receptieve woordenschat wordt er enkel een non-verbale respons gegeven, zoals wijzen naar een plaatje als je een bepaald woord hoort (Naes et al., 2011). Aangezien de receptieve woordenschat bij mensen met DS niet beperkt is, kan worden verwacht dat de subtest *Begrip van opdrachten* uit de NEPSY relatief goed zal worden uitgevoerd door deze groep. De subtest *Begrip van opdrachten* vraagt ook enkel om een non-verbale respons.

Aspecten van taal waar mensen met DS moeite mee hebben zijn de grammaticale en expressieve taal (Sigafos et al., 2007). Grammaticale en expressieve taal zijn meer complexe taken die meer niveaus van verwerking eisen. Grammaticale vaardigheden zijn zowel het begrijpen van de betekenis als wel het vormen van de uitspraak, wat cognitief complexe taken zijn (Naes et al., 2011). Uit onderzoek van Ypsilanti en collega's (2006) komt naar voren dat mensen met DS, in vergelijking met een controlegroep met dezelfde ontwikkelingsleeftijd, meer fouten maken in *Benoemsnelheid*. Dit is zowel voor het benoemen van woorden als plaatjes. Op basis van deze informatie kan verwacht worden dat mensen met DS relatief zwak zullen presteren op de subtest *Benoemsnelheid* uit de NEPSY, aangezien het hier gaat om het benoemen van plaatjes.

Mensen met WS zijn relatief sterk in taal ten opzichte van andere vaardigheden (Mervis et al., 2000). Vicari, Caselli, Gagliardi, Tonucci en Volterra (2002) stellen dat de taalontwikkeling van mensen met WS in de kindertijd enigszins vertraagd is. Tijdens de adolescentie halen ze deze achterstand echter weer in en lijkt de taalvaardigheid van mensen met WS vooral na de adolescentie goed ontwikkeld te zijn. Op het eerste gezicht komen ze over alsof ze vloeiend spreken, waarbij hun taalgebruik vaak niet leeftijdsadequaat is. Op basis van hun taalgebruik worden mensen met WS ouder geschat dan dat ze werkelijk zijn (Sigafos et al., 2007). Volgens Vicari en collega's (2002) komt de taalvaardigheid van mensen met WS echter niet boven hun mentale leeftijd en cognitieve niveau uit. Mervis

(2009) stelt dat er sprake is van een grote variatie in de taalvaardigheid bij mensen met WS. De sterke kanten in de taalvaardigheid liggen voornamelijk binnen het vocabulaire en de fonologie. Tevens is het sociale gebruik van taal goed ontwikkeld (Karmiloff-Smith et al., 1997). Mensen met WS hebben wel veel woorden nodig om tot de kern van een verhaal te komen. Het taalbegrip is meestal beperkter dan de expressieve taal (Karmiloff-Smith et al., 1997). Problemen liggen vooral bij het begrijpen van grammatica en metalinguïstiek (Mervis, 2009).

Het gemiddelde niveau van prestaties op tests waar de receptieve woordenschat gemeten wordt van mensen met WS is laaggemiddeld in vergelijking met mensen zonder een verstandelijke beperking. Ten opzichte van hun algemene niveau hebben mensen met WS echter een uitgebreide receptieve woordenschat (Mervis, 2009). Op basis van deze informatie wordt er verwacht dat mensen met WS relatief sterk zullen presteren op de subtest *Begrip van opdrachten* uit de NEPSY ten opzichte van de groep ZBE.

De expressieve taal van mensen met WS is relatief sterk ontwikkeld ten opzichte van hun algemene intellectuele niveau (Mervis & Klein-Tasman, 2000). Ypsilanti en collega's (2006) hebben in het bijzonder gekeken naar de Benoemsnelheid van mensen met WS in vergelijking met een controlegroep bestaande uit mensen met dezelfde ontwikkelingsleeftijd. Uit hun onderzoek komt naar voren dat er geen significante verschillen zijn tussen deze groepen met de snelheid van het benoemen van foto's, nummers, letters en woorden. Bij het benoemen van kleuren waren mensen met WS echter wel significant trager dan de controlegroep. Op basis hiervan wordt er verwacht dat mensen met WS relatief sterk zullen presteren op de subtest *Benoemsnelheid* uit de NEPSY.

Geconcludeerd wordt dat kan worden verwacht dat zowel DS als WS relatief sterk zullen presteren op *Begrip van opdrachten*. Voor *benoemsnelheid* zal DS relatief zwak presteren en WS relatief sterk. Vanuit deze verwachting uit de literatuur wordt verwacht dat *Begrip van opdrachten* niet syndroomspecifiek zal zijn en *Benoemsnelheid* wel.

Uit bovenstaande literatuur blijkt dat er al redelijk veel onderzoek is gedaan naar het geheugen bij mensen met DS en WS. In dit onderzoek zal er echter specifiek gekeken worden naar de prestaties van mensen met DS en WS op de subtesten 'Geheugen voor gezichten' en 'Geheugen voor namen' van de NEPSY. Uit eerder onderzoek is er nog weinig bekend over de specifieke prestaties van mensen met DS en WS op het Geheugen voor namen en over de specifieke prestaties van mensen met DS op het Geheugen voor gezichten. Er zijn al wel meerdere onderzoeken gedaan naar de specifieke prestaties van mensen met WS op het

Geheugen voor gezichten. Hieruit blijkt dat mensen met WS een relatief sterk Geheugen voor gezichten hebben. In dit onderzoek zal gekeken worden of deze specifieke gebieden van geheugen en taalvaardigheid syndroomspecifiek voor DS en WS zijn. Voor beide syndromen is er tevens al onderzoek gedaan naar taalvaardigheid. Het huidige onderzoek richt zich binnen het domein taalvaardigheid echter specifiek op bepaalde subtesten van de NEPSY, namelijk 'Benoemsnelheid' en 'Begrip van opdrachten'. Uit de literatuur is er enige informatie bekend over de Benoemsnelheid van mensen met DS en WS, maar er is nog nauwelijks iets bekend over het Begrip van opdrachten van mensen met DS en WS. Naar de specifieke samenhang tussen geheugen en taalvaardigheid bij deze syndromen is weinig onderzoek gedaan. Er is bij mensen met DS wel een relatie gevonden tussen het geheugen en de taalontwikkeling, maar de richting van deze relatie is niet duidelijk. Bij mensen met WS is er tevens een aantoonbare relatie gevonden tussen geheugen en taalvaardigheid. Zo stellen Mervis en Beccera (2007) dat de grammaticale mogelijkheden van mensen met WS afhankelijk zijn van het verbale geheugen. Er is echter nog weinig bekend over de sterkte en de richting van de specifieke relatie tussen geheugen en taalvaardigheid. Bij beide syndromen is er nog weinig onderzoek gedaan naar het specifieke verband tussen het Geheugen voor gezichten, Geheugen voor namen, Begrip van opdrachten en Benoemsnelheid. Met de informatie van de subtesten binnen de domeinen geheugen en taalvaardigheid zal er specifiek gekeken kunnen worden naar deze samenhang.

Het is van belang om de samenhang tussen geheugen en taalvaardigheid nader te onderzoeken bij mensen met DS en WS, aangezien hier nog niet veel onderzoek naar gedaan is. Met meer kennis over deze samenhang kunnen er specifieke interventies gericht worden op de zwakkere gebieden. Wanneer er interventies gericht worden op taalvaardigheid zal de verbetering tevens te zien zijn op geheugen. Door meer onderzoek kunnen specifieke aspecten binnen het geheugen en taalvaardigheid ontdekt worden waar problemen in de ontwikkeling ontstaan, zodat hier specifieke interventies op gericht kunnen worden (Van Daal, Verhoeven, Van Leeuwe, & Van Balkom, 2008). Door middel van dit onderzoek zal er tevens een beeld geschetst kunnen worden van de sterke en zwakke kanten in de neuropsychologische profielen van mensen met DS en WS, gekeken naar de subtesten van de NEPSY op het gebied van geheugen en taalvaardigheid. Kennis over het geheugen is belangrijk om passende begeleiding aan de cliënt te bieden. Als het geheugen van een cliënt beperkt is, kan de begeleiding hierop inspelen door de informatie regelmatig te herhalen en het door de cliënt zelf te laten herhalen, om te controleren of hij de boodschap begrepen heeft (De Wit, Moonen, & Douma, 2011). Kennis over de taalvaardigheid van een cliënt is nodig voor het plannen van

mogelijke interventies. Zo kan het gebruik van ondersteunende communicatiemiddelen in de begeleiding van een cliënt, zoals het visualiseren van een boodschap door het gebruik van plaatjes en pictogrammen, zinvol zijn als blijkt dat de taalvaardigheid beperkt is (Sigafos et al., 2007).

Om dit te onderzoeken is de volgende vraag opgesteld: “Is er sprake van syndroomspecifieke neuropsychologische profielen op het gebied van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met het syndroom van Down en het Williams syndroom en hoe beïnvloeden geheugen en taalvaardigheid elkaar hierin?” Om deze vraagstelling te kunnen beantwoorden zijn de volgende onderzoeksvragen opgesteld: (1) Zijn de scores op de subtesten van de domeinen geheugen en taalvaardigheid syndroomspecifiek voor mensen met het syndroom van Down en het Williams syndroom? (2) Is er een onderling verband tussen de scores op de subtesten van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met het syndroom van Down? (3) Is er een onderling verband tussen de scores op de subtesten van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met het Williams syndroom? (4) Is er een onderling verband tussen de scores op de subtesten van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met een verstandelijke beperking zonder bekende etiologie? (5) Is het verband tussen de scores op de subtesten van geheugen en op de subtesten van taalvaardigheid syndroomspecifiek?

## **Methode**

### **Participanten**

De populatie in dit onderzoek zijn Nederlandse mensen met DS, Nederlandse mensen met WS en Nederlandse mensen met een verstandelijke beperking ZBE. In het onderzoek zijn 12 mensen met DS, 13 mensen met WS en 48 mensen met een verstandelijke beperking ZBE betrokken. De totale onderzoeksgroep bestaat uit 73 participanten. Op het moment van onderzoek varieert de leeftijd van mensen met DS van 20 tot 50 jaar,  $M = 35.17$  jaar,  $SD = 10.13$ . Deze groep bestaat voor 50% uit mannen. De mensen met WS zijn op dat moment tussen de 12 en 44 jaar,  $M = 26.62$ ,  $SD = 9.73$ . Deze groep bestaat voor 31% uit mannen. De de groep ZBE zijn op dat moment tussen de 14 en 63 jaar,  $M = 31.60$ ,  $SD = 12.85$ . Deze groep bestaat voor 48% uit mannen. Alle participanten functioneren op licht verstandelijk beperkt niveau. Bij de werving van de participanten is rekening gehouden met de volgende insluitingcriteria, namelijk: een kalenderleeftijd groter dan 12 jaar en een IQ van 55 of hoger. De uitsluitingcriteria zijn mensen met ernstige spraak-, gehoor-, visus- en/of motorische problemen.

De participanten zijn gedeeltelijk uit een bestaand databestand gehaald, bestaande uit gegevens van onderzoek naar neuropsychologische profielen uit voorgaande studie jaren (Van Holland & Knoeff, 2011; Klumper & Van Kuijk, 2010; Van der Meer, 2009; Vink & Both, 2011) en gegevens van de parallel onderzoeksgroep uit 2012 (Bullinga & Crielaard, in concept). Het andere deel van de participanten is geworven op de stageplekken van de onderzoekers bij Stichting Odion en 's Heerenloo. De participanten komen uit de ambulante, semimurale en intramurale dienstverlening van deze instellingen. Alle participanten in dit onderzoek zijn select gekozen op basis van de inclusiecriteria en de instellingen. In totaal zijn er voor dit onderzoek de gegevens van 136 cliënten verzameld.

### **Procedure**

Bij stichting Odion zijn er participanten geworven op een dagbestedinglocatie van de instelling. De werving is verlopen via brieven naar de contactpersonen en via persoonlijk contact en e-mails naar de betrokken gedragsdeskundige en teamleider van de locatie. In de brief is de inhoud en het doel van het onderzoek kenbaar gemaakt evenals de meerwaarde van het onderzoek voor de cliënt. Tevens is er in de brief verteld dat het gaat om een vrijwillige deelname en dat de data anoniem verwerkt wordt. Wanneer de contactpersonen geen toestemming wilden geven voor het onderzoek, hebben zij dit kenbaar gemaakt door contact op te nemen met de onderzoeker. Als zij niets hebben laten weten, is er vanuit gegaan dat er toestemming is.

Bij 's Heerenloo zijn de participanten geworven op de woningen van de instelling. De werving is verlopen via de orthopedagogen en psychologen die betrokken zijn bij deze woningen. Via deze orthopedagogen en psychologen is er contact gelegd met de wettelijk vertegenwoordigers van de te benaderen cliënten door middel van dezelfde brief als bij stichting Odion. Een cliënt heeft enkel deelgenomen aan dit onderzoek als er een handtekening van een wettelijk vertegenwoordiger is verkregen.

De participanten zijn individueel getest. De subtesten zijn in de volgende volgorde afgenomen: Geheugen voor gezichten, Toren, Benoemselheid, Pijlen, Geheugen voor namen, Vingertop tikken, Visuele aandacht, Begrip van opdrachten, Imitatie van handposities, Blokken bouwen, Standbeeld, Patroonvaardigheden en Klop en Tik. De totale testafname lag tussen de één en twee uur. Alle subtesten van de NEPSY zijn afgenomen voor de dataverzameling voor overig onderzoek, maar voor het huidige onderzoek zijn alleen de subtesten van de domeinen geheugen en taalvaardigheid gebruikt in de analyse en resultaten van het onderzoek.

## **Meetinstrument**

In het onderzoek is gebruik gemaakt van diverse subtesten van de NEPSY: A Developmental Neuropsychological Assessment (Korkman, Kirk, & Kemp, 1998). De NEPSY is een Amerikaans neuropsychologisch testinstrument bestaande uit een groot aantal subtesten. Voor het onderzoek wordt er gebruik gemaakt van een Nederlandse bewerking van de NEPSY. De subtesten van deze versie zijn in te delen in vijf verschillende functiedomeinen: 1. Aandacht en Executieve Functies; 2. Taalvaardigheid; 3. Sensomotorische vaardigheden; 4. Visueel-ruimtelijke vaardigheden en 5. Geheugen.

In dit onderzoek zal gekeken worden naar taalvaardigheid en geheugen. Taalvaardigheid wordt gemeten met behulp van twee subtesten, namelijk Benoemsnelheid en Begrip van opdrachten. Bij de subtest Benoemsnelheid gaat het om de snelheid waarmee fonologische codes uit het geheugen gehaald en hardop benoemd worden. Bij de subtest Begrip van opdrachten wordt het vermogen van het verwerken van en reageren door middel van een non-verbale respons op verbale instructies vastgesteld, waarbij de syntactische complexiteit van de instructie toeneemt. Geheugen wordt tevens gemeten met behulp van twee subtesten, namelijk Geheugen voor gezichten en Geheugen voor namen. In beide tests worden het directe geheugen en het uitgestelde geheugen getest door middel van een directe geheugentaak en een uitgestelde geheugentaak. De uitgestelde geheugentaak wordt een half uur na de directe geheugentaak afgenomen. Bij de subtest Geheugen voor gezichten wordt een beroep gedaan op het visuele geheugen. Er wordt gekeken in hoeverre iemand in staat is om per reeks van drie foto's het gezicht te herkennen dat eerder eenmalig en kortdurend is waargenomen. Bij de subtest Geheugen voor namen wordt een beroep gedaan op het verbale geheugen in combinatie met het visuele geheugen. Er wordt gekeken in hoeverre iemand in staat is om verbaal aangeboden namen te onthouden bij een lijntekening van een gezicht.

De inter-/intrabeoordelaars-betrouwbaarheid, interne consistentie en test-hertest betrouwbaarheid van de NEPSY zijn allemaal hoog (Van der Meer, 2009). De correlaties tussen twee of meer subtesten binnen één domein zijn echter matig tot laag, waardoor de score van een participant op een domein geen betrouwbare weergave oplevert van het algehele functioneren van de persoon binnen dat domein van de NEPSY (Kemp, Korkman, & Kirk, 2001).

## **Analyseplan**

De eenheden in dit onderzoek zijn mensen met DS, mensen met WS en mensen met een verstandelijke beperking ZBE. De totale groep van elk syndroom zijn de onafhankelijke



variabelen, van nominaal meetniveau. De afhankelijke variabelen in dit onderzoek zijn geheugen (Geheugen voor gezichten en Geheugen voor namen) en taalvaardigheid (Benoemsnelheid en Begrip van opdrachten). Deze beide variabelen zijn van ratio meetniveau.

Om te corrigeren voor de mate van verstandelijke beperking is er gebruik gemaakt van de normtabellen met een gemiddelde ontwikkelingsleeftijd van mensen met een licht verstandelijke beperking. Volgens Kraijer & Plas (2006) is de gemiddelde ontwikkelingsleeftijd van mensen met een verstandelijke beperking 9;0 tot 9;6 jaar. Voor de berekening van de schaalcores is daarom gebruik gemaakt van de normtabellen behorende bij een leeftijd van 9;0 tot 9;6 jaar.

De kwaliteit van de data is gecontroleerd. Er is een frequentie-uitdraai van de variabelen gemaakt, om te controleren voor codeerfouten en om de spreiding van de gegevens te bekijken. Vervolgens is er nagegaan of er missende waarden zijn binnen de data. De missende waarden worden niet meegenomen in de data-analyse. Na deze controle van de gegevens wordt er geen data aangepast. Vervolgens is er een uitdraai gemaakt van de beschrijvende statistieken om de steekproef te beschrijven.

Na bovenstaande analyses kan de daadwerkelijke data-analyse betreffende de onderzoeksvragen uitgevoerd worden. Om de eerste onderzoeksvraag te beantwoorden worden de mensen met DS, WS en ZBE met elkaar vergeleken op Geheugen voor gezichten en Geheugen voor namen om na te gaan of de resultaten op deze subtesten syndroomspecifiek zijn. Dit zal tevens worden gedaan voor Benoemsnelheid en Begrip van opdrachten, om een uitspraak te kunnen doen over of de subtesten syndroomspecifiek zijn. Deze vergelijking zal worden gedaan door middel van een meervoudige variantieanalyse (MANOVA) met  $\alpha = .05$ . Er is gekozen voor de MANOVA, omdat deze gebruikt kan worden wanneer er twee of meer afhankelijke variabelen zijn. Met een MANOVA kan er gekeken worden naar de interactie tussen de afhankelijke variabelen en er kan gekeken worden of en welke groepen van elkaar verschillen. Na het toetsen van de assumpties voor een MANOVA blijkt dat er aan bijna alle assumpties voldaan wordt, alleen voor DS blijkt de skewness significant bij Begrip van opdrachten,  $p < .01$  (Field, 2009). Er wordt besloten Begrip van opdrachten bij DS toch mee te nemen in de analyses, om de vergelijking met de andere groepen te kunnen maken. Echter, dit moet wel gezien worden als een beperking in dit onderzoek.

Om bij een significant resultaat uit de MANOVA er achter te komen op welke subtesten de significante verschillen voorkomen, wordt er vervolgd met univariate toetsing. Na een significant resultaat uit de univariate toetsing zal er een Bonferroni post-hoc toets

uitgevoerd worden met  $\alpha = .05$ , om na te gaan welke groepen significant van elkaar verschillen. De Bonferroni corrigeert voor een Type 1 fout en is krachtiger wanneer het aantal vergelijkingen klein is. Het is een conservatieve post-hoc toets waarbij rekening wordt gehouden met kanskapitalisatie (Field, 2009).

Voor vragen 2, 3 en 4 met betrekking tot het verband tussen geheugen en taalvaardigheid binnen de groepen zal er voor elke groep gekeken worden of er een relatie bestaat tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid door middel van het berekenen van enkelvoudige Pearson's correlatie coëfficiënt met  $\alpha = .05$ . Voor WS en ZBE wordt er aan de assumpties voor een Pearson's correlatietoets voldaan. Bij DS blijkt echter dat er niet voldaan wordt aan de assumptie van een lineair verband, waardoor er voor DS de non-parametrische Spearman's correlatietoets uitgevoerd zal worden.

Voor vraag 5 met betrekking tot syndroomspecifieke verbanden tussen geheugen en taalvaardigheid zal er gekeken worden of de samenhang tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid syndroomspecifiek is door middel van een tweezijdige toetsing van de Fisher's Z met  $\alpha = .05$ .

## Resultaten

### Beschrijvende statistieken

In Tabel 1 zijn de gemiddelden, standaarddeviaties, minimum en maximum van de opgenomen variabelen weergegeven. De variabelen betreffen het Geheugen voor gezichten, Geheugen voor namen, taalvaardigheid onderverdeeld in Benoemsnelheid en Begrip van opdrachten van de groepen DS, WS en ZBE en de totalen van deze variabelen.

### Verschillen in geheugen en taalvaardigheid bij DS, WS en ZBE

Om te toetsen of er significante verschillen zijn tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met DS, WS en ZBE, is een MANOVA uitgevoerd met  $\alpha = .05$ . Hieruit blijkt dat er een significant verschil is tussen de scores op de subtesten van geheugen en/of taalvaardigheid van mensen met DS, WS en ZBE, Wilks' Lambda = .64,  $F(8, 134) = 4.26$ ,  $p < .05$ . Om te achterhalen welke subtesten significant zijn wordt er vervolgd met univariate toetsing. Hieruit kan geconcludeerd worden dat voor het domein geheugen enkel de subtest Geheugen voor gezichten significant is,  $F(2,70) = 7.29$ ,  $p < .05$ . Beide subtesten van het domein taalvaardigheid, namelijk Benoemsnelheid,  $F(2,70) = 3.70$ ,  $p < .05$ , en Begrip van opdrachten,  $F(2,70) = 7.60$ ,  $p < .05$ , zijn significant. Uit de Bonferroni post-hoc test

Tabel 1. *Beschrijvende statistieken per groep op Geheugen voor gezichten, Geheugen voor namen, Benoemsnelheid en Begrip van opdrachten*

	<i>N</i>	<i>M</i>	<i>SD</i>	<i>Min.</i>	<i>Max.</i>
Geheugen voor gezichten					
Totaal	73	8.30	3.18	3.00	16.00
Syndroom van Down	12	6.67	2.39	3.00	11.00
Williams Syndroom	13	10.92	3.23	6.00	16.00
Onbekende etiologie	48	8.00	2.98	3.00	15.00
Geheugen voor namen					
Totaal	73	6.26	3.35	1.00	16.00
Syndroom van Down	12	6.25	2.45	1.00	10.00
Williams Syndroom	13	5.54	2.44	2.00	9.00
Onbekende etiologie	48	6.46	3.75	1.00	16.00
Benoemsnelheid					
Totaal	73	8.18	3.94	1.00	15.00
Syndroom van Down	12	5.50	3.68	1.00	11.00
Williams Syndroom	13	8.23	3.09	4.00	13.00
Onbekende etiologie	48	8.83	3.99	1.00	15.00
Begrip van opdrachten					
Totaal	73	6.58	4.22	1.00	15.00
Syndroom van Down	12	2.67	3.09	1.00	9.00
Williams Syndroom	13	8.08	2.18	4.00	11.00
Onbekende etiologie	48	7.15	4.35	1.00	15.00

blijkt dat voor de subtest Geheugen voor gezichten er een significant verschil bestaat tussen WS en DS,  $p < .05$ , en tussen WS en ZBE,  $p < .05$ . Dit betekent dat Geheugen voor gezichten syndroomspecifiek is voor WS. Voor de subtest Benoemsnelheid blijkt er een significant verschil te bestaan tussen DS en ZBE,  $p < .05$ . Dit betekent dat het syndroom DS van invloed is op Benoemsnelheid. Voor de subtest Begrip van opdrachten blijkt er een significant verschil te bestaan tussen DS en WS,  $p < .05$ , en tussen DS en ZBE,  $p < .05$ . Dit betekent dat Begrip van opdrachten syndroomspecifiek is voor DS.

### **Verbanden tussen geheugen en taalvaardigheid bij DS, WS en ZBE**

Om te toetsen of er onderlinge verbanden zijn tussen geheugen en taalvaardigheid bij DS, WS en ZBE wordt er gekeken of er per groep een relatie bestaat tussen de subtesten door middel van het berekenen van een correlatie coëfficiënt (Tabel 2). Voor WS en ZBE zal de Pearson's correlatietoets uitgevoerd worden met  $\alpha = .05$ . Voor DS is de Spearman's correlatietoets met  $\alpha = .05$  uitgevoerd, aangezien er niet aan alle assumpties is voldaan.

Na het berekenen van de Pearson's correlatiecoëfficiënt blijkt er voor ZBE een verband te bestaan tussen Geheugen voor gezichten en Geheugen voor namen. Tevens bestaat er voor ZBE een verband tussen Geheugen voor gezichten en Benoemselheid, Geheugen voor namen en Benoemselheid en tussen Begrip van opdrachten en Benoemselheid. Na het berekenen van de Spearman's correlatiecoëfficiënt blijkt er voor DS een verband te bestaan tussen Begrip van opdrachten en Benoemselheid. Er kan geconcludeerd worden dat enkel voor de groep ZBE een verband is gevonden tussen de subtesten van geheugen en de subtesten van taalvaardigheid.

Om te toetsen of de samenhang tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid syndroomspecifiek is voor DS en WS is er gebruik gemaakt van Fisher's Z-toets. Gekeken naar onderstaande correlaties lijken er grote verschillen te bestaan tussen DS, WS en de groep ZBE op de correlaties tussen subtesten van geheugen en taalvaardigheid. Er valt op dat de correlatie tussen Geheugen voor gezichten en Benoemselheid voor beide syndroomgroepen negatief is, terwijl de groep ZBE een positieve correlatie laat zien. Na het uitvoeren van de Fisher's Z-toets blijkt dat er geen syndroomspecifieke samenhang bestaat tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid. Enkel de correlatie tussen Geheugen voor gezichten en Benoemselheid bij WS en de groep ZBE verschilt significant van elkaar, Fisher's-Z=-1.93,  $p=.05$ . Aangezien WS in deze correlatie niet significant verschilt van DS, kan er echter niet gesproken worden van een syndroomspecifieke samenhang.

### **Conclusie en discussie**

Het doel van dit onderzoek is het in kaart brengen van neuropsychologische profielen op het gebied van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met DS en WS. Er is getracht de volgende vraag te beantwoorden: "Is er sprake van syndroomspecifieke neuropsychologische profielen op het gebied van geheugen en taalvaardigheid bij mensen met het syndroom van Down en het Williams syndroom en hoe beïnvloeden geheugen en taalvaardigheid elkaar hierin?" Onderzoek naar geheugen en taalvaardigheid bij mensen met DS en WS is van belang, omdat hierdoor sterke en zwakke kanten van deze mensen in kaart gebracht kunnen

Tabel 2. *Pearson's correlatiecoëfficiënt bij WS en ZBE en Spearman's correlatiecoëfficiënt bij DS.*

	1.	2.	3.	4.
	WS			
1. Geheugen voor gezichten	1.00			
2. Geheugen voor namen	.40	1.00		
3. Begrip van opdrachten	.54	.48	1.00	
4. Benoemsnelheid	-.30	.30	.08	1.00
	ZBE			
1. Geheugen voor gezichten	1.00			
2. Geheugen voor namen	.43**	1.00		
3. Begrip van opdrachten	.25	.21	1.00	
4. Benoemsnelheid	.35*	.30*	.46**	1.00
	DS			
1. Geheugen voor gezichten	1.00			
2. Geheugen voor namen	.56	1.00		
3. Begrip van opdrachten	.08	.10	1.00	
4. Benoemsnelheid	-.21	.10	.63*	1.00

\*  $p < .05$ , \*\*  $p < .01$

worden. Hier kan in de begeleiding van cliënten op afgestemd worden. Als het geheugen van een cliënt beperkt is, kan de begeleiding hier bijvoorbeeld op inspelen door de informatie regelmatig te herhalen en het door de cliënt zelf te laten herhalen, om te controleren of hij de boodschap begrepen heeft (De Wit et al., 2011). Tevens kan het gebruik van ondersteunende communicatiemiddelen in de begeleiding van een cliënt zinvol zijn als blijkt dat de taalvaardigheid beperkt is (Sigafos et al., 2007).

Om de onderzoeksvragen te beantwoorden is er gebruik gemaakt van de neuropsychologische test NEPSY. Deze test is afgenomen bij mensen met DS en WS en bij de groep ZBE. Om de eerste onderzoeksvraag te beantwoorden is er een MANOVA uitgevoerd met een Bonferroni post-hoc toets. Er blijkt een significant verschil te bestaan op de subtest Begrip van Opdrachten van taalvaardigheid bij mensen met DS in vergelijking met mensen met WS en de groep ZBE. Mensen met DS scoren significant lager dan mensen met WS en de groep ZBE. Begrip van opdrachten kan hiermee syndroomspecifiek genoemd worden voor DS. Deze uitkomst komt niet overeen met de verwachting dat Begrip van

opdrachten niet syndroomspecifiek zou zijn, aangezien volgens de literatuur zowel mensen met DS als met WS sterk zijn op het gebied van Begrip van opdrachten. Een mogelijke verklaring hiervoor is dat de scores op Begrip van opdrachten bij DS niet normaal verdeeld zijn, wat van invloed kan zijn op deze uitkomst. Tevens is de hypothese voor Begrip van opdrachten gebaseerd op onderzoek naar receptieve taal bij DS en WS (Naes et al., 2011) en niet direct op literatuur over het begrijpen van opdrachten. Het is de vraag of Begrip van opdrachten enkel de receptieve taal van een persoon meet. De receptieve taal speelt wel een rol bij Begrip van opdrachten, maar mogelijk vraagt deze subtest meer van de participant dan alleen receptieve taal. Zo dient er ook een respons gegeven te worden op de receptieve taal. Op de subtesten Benoemsnelheid en Geheugen voor namen verschilt DS niet significant van WS en ZBE en op de subtest Geheugen voor gezichten verschilt DS niet significant van de groep ZBE. Deze subtesten zijn dus niet syndroomspecifiek voor mensen met DS. Voor mensen met WS blijkt er een significant verschil te bestaan tussen de scores op de subtest Geheugen voor gezichten in vergelijking met mensen met DS en ZBE. Mensen met WS scoren op deze subtest significant hoger dan mensen met DS en de groep ZBE. Geheugen voor gezichten kan hiermee syndroomspecifiek genoemd worden voor WS. Deze uitkomst sluit aan bij de verwachting van dit onderzoek en wordt ondersteund door het onderzoek van Bellugi en collega's (2000). Zij vonden dat mensen met WS een opmerkelijk vermogen hebben om zowel bekende als onbekende gezichten te herkennen, onderscheiden en onthouden. Op de subtesten Benoemsnelheid en Geheugen voor namen verschilt WS niet significant van DS en ZBE en op de subtest Begrip van opdrachten verschilt WS niet significant van de groep ZBE. Deze subtesten zijn dus niet syndroomspecifiek voor mensen met WS.

Bovenstaande uitkomsten komen niet volledig overeen met de hypothesen dat DS en WS op alle subtesten syndroomspecifiek zouden zijn. Een mogelijke verklaring hiervoor is dat deze hypothesen deels gebaseerd zijn op onderzoek naar visueel en verbaal geheugen en expressieve en receptieve taal en niet specifiek op onderzoek naar geheugen voor namen en gezichten, benoemsnelheid en het begrijpen van opdrachten. Daarbij worden DS en WS in de onderzoeken die gebruikt zijn voor de hypothesevorming regelmatig met een controlegroep vergeleken. De controlegroepen uit deze verschillende onderzoeken bestaan echter vaak niet uit eenzelfde soort groep. Zo hebben Annaz en collega's (2009) onderzoek gedaan naar het herkennen van gezichten bij kinderen met DS in vergelijking met een controlegroep met een overeenkomstige ontwikkelingsleeftijd. Daarentegen wordt in het onderzoek van Jarrold en collega's (2007) het geheugen voor namen onderzocht waarin de prestaties vergeleken

worden met een controlegroep met mensen zonder een verstandelijke beperking. De hypothesen over sterke en zwakke kanten bij mensen met DS en WS zijn dus gebaseerd op een vergelijking met verschillende soorten controlegroepen.

In het huidige onderzoek blijkt Benoemsnelheid niet syndroomspecifiek te zijn. Dit komt overeen met de resultaten uit het onderzoek van Volterra, Caselli, Capirci, Tonucci en Vicari (2003) waarin de prestaties van mensen met DS en WS op benoemsnelheidstaken van hetzelfde niveau zijn, maar lager dan verwacht op basis van de ontwikkelingsleeftijd. In dit onderzoek zijn mensen met DS en WS niet alleen gepaard op basis van kalenderleeftijd, maar ook op basis van ontwikkelingsleeftijd en lexicale vaardigheden. Hieruit blijkt dat de lexicale vaardigheden, de woordkennis en woordenschat van een persoon, verklarend zijn voor de prestaties op benoemsnelheid en deze vaardigheden bij mensen met DS en WS niet significant van elkaar verschillen. Het Geheugen voor namen blijkt in het huidige onderzoek tevens niet syndroomspecifiek te zijn. Volgens het onderzoek van Jarrold en collega's (2007) zijn mensen met DS, gecorrigeerd voor leeftijd en verstandelijke beperking, niet beperkt in het verbale geheugen. Andere onderzoeken stellen echter dat het verbale geheugen van mensen met DS wel beperkt is (Connors et al., 2011; Lott & Dierssen, 2010). Mogelijk kunnen deze tegenstrijdige uitkomsten verklaard worden door een verschil tussen het direct en uitgesteld verbaal geheugen bij mensen met DS, waardoor de prestaties niet goed vergeleken kunnen worden met de zwakke prestaties van mensen met WS op het verbale geheugen. Uit de resultaten van het huidige onderzoek blijkt dat mensen met DS wel beter presteren op Geheugen voor namen dan mensen met WS, maar dit verschil is te klein om van syndroomspecifiek te spreken.

De onderzoeksvragen betreffende het verband tussen geheugen en taalvaardigheid zijn onderzocht door middel van een Pearson's correlatietoets bij WS en ZBE en een Spearman's correlatietoets bij DS. Er is geen onderling verband gevonden tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid bij DS en WS. Er is wel een verband gevonden tussen de subtesten van geheugen met de subtest Benoemsnelheid bij ZBE. Ook voor ZBE is er geen verband gevonden tussen Begrip van opdrachten en de subtesten van geheugen. In de literatuur is er echter wel een verband gevonden tussen geheugen en taalvaardigheid bij DS en WS (Laws & Gunn, 2004; Mervis & Beccera, 2007). Aangezien de subtesten van de domeinen geheugen en taalvaardigheid geen betrouwbaar beeld vormen van geheugen en taalvaardigheid is er in dit onderzoek gekozen om analyses uit te voeren op subtestniveau en niet op de domeinen in het geheel. Dit maakt dat het huidige onderzoek afwijkt van wat er gevonden is op basis van de literatuur. Een verklaring voor het niet gevonden verband tussen

de subtesten van geheugen en taalvaardigheid kan zijn dat de subtesten hele specifieke vaardigheden van geheugen en taalvaardigheid meten die niet direct op elkaar van invloed zijn. Voor de subtest Begrip van opdrachten is er zowel bij DS, WS als ZBE geen verband gevonden met de subtesten van geheugen. Begrip van opdrachten stelt het vermogen vast van het verwerken van en het reageren op verbale instructies. Er wordt een beroep gedaan op het werkgeheugen (Van der Meer, 2009). Het werkgeheugen omvat het gelijktijdig kunnen opslaan en bewerken van informatie (Van der Molen, Van Luijt, Jongmans, & Van der Molen, 2007). Geheugen voor gezichten en geheugen voor namen omvatten wel het opslaan van informatie, maar deze informatie hoeft niet gelijktijdig bewerkt te worden. Beide subtesten van geheugen meten dus niet het werkgeheugen en hangen daarom mogelijk niet samen met Begrip van opdrachten. Er is een verband gevonden tussen de subtest Benoemselheid en de subtesten Geheugen voor gezichten en Geheugen voor namen bij de groep ZBE. Dit verband is echter niet gevonden bij DS en WS; een mogelijke verklaring hiervoor is dat de scores van de groep ZBE op de subtesten een groter bereik hebben dan de scores van DS en WS. Dit is ontstaan doordat de steekproef van de groep ZBE veel groter is dan de steekproef van DS en WS. Met een groter bereik is de kans op correlatie groter dan bij een kleiner bereik (Grimm, 1993).

De onderzoeksvraag betreffende het syndroomspecifieke verband tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid is onderzocht door middel van Fisher's Z-toets. Wanneer er naar de correlaties gekeken wordt lijken deze behoorlijk te verschillen tussen DS, WS en de groep ZBE. Echter, uit de Fisher's Z-toets is naar voren gekomen dat er geen sprake is van syndroomspecifieke verbanden tussen de subtesten van geheugen en taalvaardigheid voor DS en WS. Doordat de onderzoeksgroepen van DS en WS relatief klein zijn en er een groot verschil bestaat met de groeps grootte van ZBE heeft toeval waarschijnlijk een grote rol gespeeld, waardoor er geen syndroomspecifieke verbanden zijn gevonden.

Geconcludeerd kan worden dat er sprake is van syndroomspecifieke scores op de subtesten Geheugen voor gezichten en Begrip van opdrachten. Mensen met WS scoren significant hoger op Geheugen voor gezichten dan mensen met DS en de groep ZBE. Daarnaast scoren mensen met DS significant lager op Begrip van opdrachten dan mensen met WS en de groep ZBE. Dit bewijst niet direct het bestaan van syndroomspecifieke neuropsychologische profielen bij mensen met DS en WS, maar het is wel een sterke aanwijzing hiervoor. Het is een bewijs dat mensen met DS en WS verschillende sterke en zwakke kanten hebben.



### **Sterke kanten en beperkingen van het onderzoek**

Dit onderzoek kent zowel sterke kanten als beperkingen. Een sterke kant van het onderzoek is dat er alleen participanten met een licht verstandelijke beperking zijn betrokken. Door alleen deze groep te betrekken in het onderzoek is de IQ range van de participanten beperkt, waardoor er goed gecorrigeerd wordt voor het IQ. Dit levert meer betrouwbare resultaten op. In het onderzoek zijn de prestaties van mensen met DS en WS op geheugen en taalvaardigheid met elkaar vergeleken. Een belangrijke bijdrage van dit onderzoek aan de bestaande literatuur is dat er tevens gekeken is naar het verband tussen de prestaties op geheugen en taalvaardigheid bij deze groepen en of er sprake is van een syndroomspecifiek verband. Een beperking in dit onderzoek is dat binnen de groep DS de subtest Begrip van opdrachten niet als betrouwbaar gezien kan worden binnen de analyses, aangezien de groep op deze subtest niet normaal verdeeld is en er geen lineaire relatie bestaat tussen deze subtest en Geheugen voor gezichten en Geheugen voor namen. Hierdoor zijn de resultaten met betrekking tot Begrip van opdrachten binnen de groep DS niet goed te interpreteren. Desondanks zijn de resultaten op deze subtest wel bruikbaar, aangezien alle analyses in het onderzoek op subtestniveau zijn afgenomen. Hierdoor is het mogelijk om binnen de groep DS een vergelijking te maken tussen de resultaten op Begrip van opdrachten en de resultaten op Benoemselheid. Een tweede beperking van dit onderzoek is de selecte steekproef. Hierdoor zijn de resultaten beperkt generaliseerbaar naar de populatie. Dit is echter een beperking die men altijd zal tegenkomen in het onderzoek naar syndromen, aangezien het aselect steekproeftrekken in deze doelgroep moeilijk realiseerbaar is. Een ander punt is dat door de aangepaste en vertaalde versie van de NEPSY mogelijk de interne validiteit gedaald is. Tevens is de vergelijking met de Amerikaanse normgroepen niet ideaal in een onderzoek met een Nederlandse doelgroep.

### **Aanbevelingen voor volgend onderzoek**

Voor volgend onderzoek is het aan te bevelen om een andere test als onderzoeksinstrument te gebruiken die op een betrouwbare manier neuropsychologische profielen meet bij mensen met alle gradaties van een verstandelijke beperking. In het huidige onderzoek zijn enkel participanten met een licht verstandelijke beperking betrokken, maar de gradaties van een verstandelijke beperking bij mensen met DS en WS variëren van een lichte tot ernstige verstandelijke beperking (De Graaf et al., 2011; Udwin & Kuczynski, 2007). Het is daarom van belang om ook de mensen met een matige en ernstige verstandelijke beperking in het onderzoek te betrekken. Uit het onderzoek van Van Holland en Knoeff (2011) blijkt

echter dat de NEPSY voor mensen met een matige en ernstige verstandelijke beperking vaak te moeilijk is. Zij waren niet altijd in staat om subtesten van de NEPSY op de juiste manier uit te voeren. Het is daarom aan te bevelen om een andere neuropsychologische test te gebruiken, die betrouwbare resultaten geeft bij mensen met een matige en ernstige verstandelijke beperking. Daarbij is het zinvol om een neuropsychologische test te gebruiken die uit meer subtesten bestaat om het geheugen en de taalvaardigheid te onderzoeken dan de NEPSY uit het huidige onderzoek. Het geheugen blijkt namelijk opgedeeld te zijn in een serie van onafhankelijke, maar samenwerkende, systemen en subsystemen (Edgin et al., 2010). In het huidige onderzoek is er specifiek gekeken naar het geheugen voor gezichten (visueel geheugen) en het geheugen voor namen (verbaal en visueel geheugen) (Van der Meer, 2009), terwijl andere aspecten van het geheugen niet onderzocht zijn. Bij taalvaardigheid geldt dat er een grote verscheidenheid in taalgebieden is, die zich bij mensen met een verstandelijke beperking sneller of langzamer ontwikkelen (Van der Schuit et al., 2011). In het huidige onderzoek is er specifiek gekeken naar begrip van opdrachten (receptieve taal) en naar benoemsnelheid (expressieve taal), maar andere aspecten van taalvaardigheid zijn hiermee niet onderzocht. Daarbij blijken de scores van een participant op de subtesten van de domein geheugen en taalvaardigheid geen betrouwbare weergave op te leveren van het algehele functioneren van de persoon binnen deze domeinen. Het is daarom relevant om andere subtesten van geheugen en taalvaardigheid mee te nemen in een volgend onderzoek, om de diversiteit aan geheugen- en taalcomponenten vollediger te onderzoeken en zo een betrouwbare weergave te leveren van het functioneren van een persoon op geheugen en taalvaardigheid. Tevens zal het interessant zijn om naast DS en WS andere syndromen te betrekken in het onderzoek, om na te gaan in hoeverre specifieke stoornissen geassocieerd zijn met verschillende neuropsychologische profielen (Van der Meer, 2009).

### **Praktische implicaties**

Door de kennis uit het huidige onderzoek kunnen specifieke interventies ingezet worden op de aspecten van geheugen en taalvaardigheid die beperkt zijn bij mensen met DS en WS (Van Daal et al., 2008). Uit het huidige onderzoek komt de syndroomspecifieke beperking op het gebied van Begrip van opdrachten bij mensen met DS naar voren. Zij scoren, anders dan mensen met WS en de groep ZBE, erg zwak op Begrip van opdrachten. Het kan bij mensen met DS zinvol zijn om verbale instructies visueel en tactiel te ondersteunen. Ook kan het helpen om bij instructies de situatie voor te doen, zodat het nagedaan kan worden (Parmenter, Harman, Yazbeck, & Riches, 2007). Daarnaast worden

korte en eenvoudige opdrachten vaak beter begrepen worden dan lange, ingewikkelde opdrachten. In de begeleiding van mensen met DS is het daarom verstandig opdrachten kort en eenvoudig te formuleren (Blokhuys & van Kooten, 2003). Tevens is uit het huidige onderzoek naar voren gekomen dat het syndroom van invloed is op het verband tussen geheugen en taalvaardigheid. In de begeleiding van cliënten is het belangrijk om rekening te houden met het feit dat geheugen en taalvaardigheid van invloed op elkaar kunnen zijn. Beperkingen in de taalvaardigheid kunnen van invloed zijn op het geheugen, en andersom geldt dat het geheugen van invloed kan zijn op de taalvaardigheid. Indien er bij beperkingen in de taal- of geheugenontwikkeling worden gesignaleerd, is het van belang om hier zo vroeg mogelijk op in te spelen door het inzetten van interventies, zodat de ontwikkeling van beide gebieden zo optimaal mogelijk kan verlopen.

### Referenties

- Ahuja, A. S., Thapar, A., & Owen, M. J. (2005). Genetics of mental retardation. *Indian Journal of Medical Sciences, 59*, 407–417. doi: 10.4103/0019-5359.16820
- American Psychiatric Association. (2000). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (4th ed., text rev.). Washington, DC: Author.
- Annaz, D., Karmiloff-Smith, A., Johnson, M. H., & Thomas, M. S. C. (2009). A cross-syndrome study of the development of holistic face recognition in children with autism, down syndrome, and williams syndrome. *Journal of Experimental Child Psychology, 102*, 456-486. doi: 10.1016/j.jecp.2008.11.005
- Baddeley, A. D., Gathercole, S., & Papagno, C. (1998). The phonological loop as a language learning device. *Psychological Review, 105*, 158–173. doi: 10.1037/0033-295X.105.1.158
- Baddeley, A., & Jarrold, C. (2007). Working memory and down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*, 925-931. doi: 10.1111/j.1365-2788.2007.00979.x
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St. George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience, 12* (1), 7–29. doi: 10.1162/089892900561959
- Blokhuis, A., & van Kooten, N. (2003). *Je luistert wel, maar je hoort me niet. Over communicatie met mensen met een verstandelijke beperking*. Utrecht: Agiel.
- Breckenridge, K., Atkinson, J., & Braddick, O. (2010). Components of attention in normal and atypical development. *Journal of Vision, 10*, 492. doi: 10.1167/10.7.492
- Brock, J., & Jarrold, C. (2004). Language influences on verbal short-term memory performance in down syndrome: Item and Order Recognition. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 47*, 1334-1346. doi: 10.1044/1092-4388(2004/100)
- Bullinga, S., & Crielaard, A. (2012). *Masterthesis in concept, Universiteit Utrecht*.
- Capone, G. T. (2001). Down syndrome: Advances in molecular biology and the neurosciences. *Developmental and Behavioral Pediatrics, 22*, 40-59. doi: 10.1097/00004703-200102000-00007
- Conners, F. A., Moore, M. S., Loveall, S. J., & Merrill, E. C. (2011). Memory profiles of down, Williams, and fragile x syndromes: Implications for reading development. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics, 32*, 405-417. doi: 10.1097/DBP.0b013e3182168f95

- De Graaf, G., Vis, J. C., Haveman, M., Van Hove, G., De Graaf, E. A. B., Tijssen, J. G. P., & Mulder, B. J. M. (2011). Assessment of prevalence of persons with Down syndrome: A theory-based demographic model. *Journal in applied research in intellectual disabilities*, *24*, 247-262. doi: 10.1111/j.1468-3148.2010.00593.x
- De Wit, M., & Moonen, X. M. H., & Douma, J. C. H. (2011). *Richtlijn effectieve interventies Aanbevelingen voor het ontwikkelen, aanpassen en uitvoeren van gedragsveranderende interventies voor jeugdigen met een licht verstandelijk beperking*. Landelijk Kenniscentrum LVG.
- Edgin, J. O., Pennington, B. F., & Mervis, C. B. (2010). Neuropsychological components of intellectual disability: the contributions of immediate, working, and associative memory. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*, 406-417. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01278.x
- Field, A. P. (2009). *Discovering statistics using SPSS*. London: SAGE Publications Ltd.
- Grimm, L. G. (1993). *Statistical applications for the behavioral sciences*. New York: Wiley.
- Hallahan, D. P., Kauffman, J. M., & Pullen, P. C. (2009). *Exceptional learners. An introduction to special education*. USA: Allyn and Bacon.
- Iacono, T., Torr, J., & Wong, H. Y. (2010). Relationships amongst age, language and related skills in adults with Down Syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, *31*, 568-576. doi: 10.1016/j.ridd.2009.12.009
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., & Phillips, C. (2007). Long-term memory for verbal and visual information in Down syndrome and Williams syndrome: performance on the Doors and People Test. *Cortex*, *43*, 233-247. doi: 10.1016/S0010-9452(08)70478-7
- Karmiloff-Smith, A., Brown, J. H., Grice, S., & Paterson, S. (2003). Dethroning the myth: Cognitive dissociations and innate modularity in Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, *23* (1-2), 227-242. doi: 10.1080/87565641.2003.9651893
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., & Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: How intact is "intact"? *Child development*, *68* (2), 246 – 262. doi: 10.1111/j.1467-8624.1997.tb01938.x
- Kemp, S. L., Korkman, M., & Kirk, U. (2001). *Essentials of NEPSY assessment*. New York: John Wiley and Sons.
- Klumper, C., & Van Kuijk, T. (2010). De neuropsychologische profielen van personen met Down Syndroom en Williams Syndroom. Verschillen in taalvaardigheid en visueel-spatieële verwerking. *Niet-gepubliceerde masterthesis, Universiteit Utrecht*.

- Korkman, M., Kirk, U., & Kemp, S. (1998). NEPSY: A Developmental Neuropsychological Assessment. San Antonio, TX: Psychological Corporation.
- Kraijer, D. W., & Plas, J. J. (2006) *Handboek psychodiagnostiek en beperkte begaafdheid*. Amersfoort: Drukkerij Wilco.
- Laws, G., & Gunn, D. (2004). Phonological memory as a predictor of language comprehension in Down syndrome: a five-year follow-up study. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45, 326-337. doi: 10.1111/j.1469-7610.2004.00224.x
- Lott, I. T., & Dierssen, M. (2010). Cognitive deficits and associated neurological complications in individuals with Down's syndrome. *The Lancet Neurology*, 9, 623-633. doi: 10.1016/S1474-4422(10)70112-5
- Mervis, C. B. (2009). Language and literacy development of children with Williams syndrome. *Topics in Language Disorders*, 29, 149-169. doi: 10.1097/TLD.0b013e3181a72044
- Mervis, C. B., & Becerra, A. M. (2007). Language and communicative development in Williams syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 13, 3 – 15. doi: 10.1002/mrdd.20140
- Mervis, C. B., & Klein-Tasman, B. P. (2000). Williams syndrome: cognition, personality, and adaptive behavior. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 148-158. doi: 10.1002/1098-2779(2000)6:2<148::AID-MRDD10>3.0.CO;2-T
- Mervis C. B., Robinson, B. F., Bertrand, J., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P., & Armstrong, S. C. (2000). The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and Cognition*, 44, 604–628. doi: 10.1006/brcg.2000.1232
- Naes, K. A. B., Halaas Lyster, S. A., Hulme, C., & Melby-Lervag, M. (2011). Language and verbal short-term memory skills in children with down syndrome: A meta-analytic review. *Research in Developmental Disabilities*, 32, 2225-2234. doi: 10.1016/j.ridd.2011.05.014
- Parmenter, T. R., Harman, A. D., Yazbeck, M., & Riches, V. C. (2007). Life skills training for adolescents with intellectual disabilities. In: Carr, A., O'Reilly, G., Noonan Walsh, P., & McEvoy, J. (Eds.). *The handbook of intellectual disability and clinical psychology practice*. (pp.606-642). Londen / Philadelphia / New York: Brunner-Routledge.
- Rauch, A., Hoyer, J., Guth, S., Zweier, C., Kraus, C., Becker, C.,...Trautmann, U. (2006). Diagnostic yield of various genetic approaches in patients with unexplained

- developmental delay or mental retardation. *American Journal of Medical Genetics, 140A*, 2063–2074. doi: 10.1002/ajmg.a.31416
- Rhodes, S. M., Riby, D. M., Fraser, E., & Campbell, L. E. (2011). The extent of working memory deficits associated with Williams syndrome: Exploration of verbal and spatial domains and executively controlled processes. *Brain and Cognition, 77* (2), 208-214. doi:10.1016/j.bandc.2011.08.009
- Rondal, J. A. (2001). Language in mental retardation: individual and syndromic differences, and neurogenetic variation. *Swiss Journal of Psychology, 60*, 161-178. doi: 10.1024/1421-0185.60.3.161
- Sigafoos, J., O'Reilly, M., & Green, V. A. (2007). Communication difficulties and the promotion of communication skills. In: Carr, A., O'Reilly, G., Noonan Walsh, P., & McEvoy, J. (Eds.). *The handbook of intellectual disability and clinical psychology practice*. (pp.606-642). Londen / Philadelphia / New York: Brunner-Routledge.
- Tager-Flusberg, H., Plesa-Skwerer, D., Faja, S., & Joseph, R. M. (2003). People with Williams syndrome process faces holistically. *Cognition, 89* (1), 11-24. doi:10.1016/S0010-0277(03)00049-0
- Udwin, O., & Kuczynski, A. (2007). Behavioural phenotypes in genetic syndromes associated with intellectual disability. In: Carr, A., O'Reilly, G., Noonan Walsh, P., & McEvoy, J. (Eds.). *The handbook of intellectual disability and clinical psychology practice*. (pp.488-528). Londen / Philadelphia / New York: Brunner-Routledge.
- Udwin, O., Yule, W., & Martin, N. (1987). Cognitive abilities and behavioural characteristics of children with idiopathic infantile hypercalcaemia. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 28*, 297-309. doi: 10.1111/j.1469-7610.1987.tb00212.x
- Van Daal, J., Verhoeven, L., Van Leeuwe, J., & Van Balkom, H. (2008). Working memory limitations in children with severe language impairment. *Journal of Communication Disorders, 41*, 85-107. doi: 10.1016/j.jcomdis.2007.03.010
- Van der Meer, R. (2009). Het neuropsychologisch profiel bij mensen met Williams syndroom. *Niet-gepubliceerde masterthesis, Universiteit Utrecht*.
- Van der Molen, M. J., Van Luit, H. E. H., Jongmans, M. J., & Van der Molen, M. W. (2007). Het werkgeheugen van jongeren met een lichte verstandelijke beperking. *Kind en adolescent, 28*, 88-96. doi: 10.1007/BF03061026
- Van der Schuit, M., Segers, E., Van Balkom, H., & Verhoeven, L. (2011). How cognitive factors affect language development in children with intellectual disabilities. *Research in Developmental Disabilities, 32*, 1884-1894. doi:10.1016/j.ridd.2011.03.015

- Van Holland, S. & Knoeff, S. (2011). Sensomotorische vaardigheden bij mensen met een verstandelijke beperking en chromosomale afwijking. Een vergelijking tussen Down syndroom, Fragiele X syndroom, Williams syndroom en onbekende etiologie. *Niet-gepubliceerde masterthesis, Universiteit Utrecht*.
- Vicari, S., Caselli, M. C., Gagliardi, C., Tonucci, F., & Volterra, V. (2002). Language acquisition in special populations: a comparison between Down and Williams syndromes. *Neuropsychologia, 40*, 2461-2470. doi: 10.1016/S0028-3932(02)00083-0
- Vicari, S. (2004). Memory development and intellectual disabilities. *Acta Paediatrica Supplement, 445*, 60-64. doi: 10.0180/08035320310021291
- Vicari, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Short-term memory deficits are not uniform in Down and Williams Syndrome. *Neuropsychology Review, 16*, 87-94. doi: 10.1007/s11065-006-9008-4
- Vicari, S., Brizzolaro, D., Carlesimo, G. A., Pezzini, G., & Volterra, V. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex, 32*(3), 503-514.
- Vink, Z., & Both, J. (2011). Executief functioneren: syndroomspecifiek? *Niet-gepubliceerde masterthesis, Universiteit Utrecht*.
- Volterra, V., Caselli, M. C., Capirci, O., Tonucci, F., & Vicari, S. (2003). Early linguistic abilities of Italian children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology, 23*, 33-58. Doi: 10.1080/87565641.2003.9651886
- Ypsilanti, A., Grouios, G., Zikouli, A., & Hatzinikolaou, K. (2006). Speed of naming in children with Williams and Down syndromes. *Journal of Intellectual & Developmental Disability, 31*(2), 87-94. doi: 10.1080/13668250600710872



**Neuropsychological profiles in individuals with Down syndrome and Williams syndrome****Abstract**

**Background** Few is known about the memory for faces, the memory for names, speed of naming and comprehension of instructions and the relation between these four in individuals with Down syndrome (DS) and Williams syndrome (WS). This study was conducted to determine whether these areas of memory and language skills are specific for a syndrome, whether there is a relation between these areas, and whether this relation is specific for a syndrome. **Method** The sample consists of individuals with DS (12) and WS (13) and a control group consisting of 48 individuals with an intellectual disability with unknown etiology. Data have been collected by testing each individual with the neuropsychological test NEPSY. From this test, subtests of memory and language skills are used to perform statistical analysis. **Results** Comprehension of instructions is specific for individuals with DS and memory for faces is specific for individuals with WS. No significant relation has been found between subtests of memory and language skills in DS and WS. There has been found a relation between the subtests of memory with speed of naming for individuals with an intellectual disability with unknown etiology. No syndrome-specific relations have been found between subtests of memory and language skills. **Conclusion** There have been found syndrome-specific scores on Memory for faces in individuals with WS and on Comprehension of instructions in individuals with DS. It is an indication of the existence of syndrome-specific neuropsychological profiles.

**Keywords** Down syndrome, Williams syndrome, memory, language skills, memory for faces, memory for names, speed of naming, comprehension of instructions, syndrome-specific.