



Universiteit Utrecht

De neuropsychologische profielen van personen met Down Syndroom en Williams Syndroom

Verschillen in taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking

C. Klumper, studentnummer: 3010910

T. van Kuijk, studentnummer: 3111474

Eerste thesisbegeleider: dr. A. Wijnroks

Tweede thesisbegeleider: dr. J. Douma

Master Orthopedagogiek, Universiteit Utrecht

9 juli 2010

Samenvatting

In tegenstelling tot de hoeveelheid cognitief onderzoek bij personen met Down Syndroom (DS) is er relatief weinig bekend over neuropsychologische profielen van dit syndroom. Door middel van neuropsychologisch onderzoek (NEPSY) bij 29 personen met DS zijn de twee functiedomeinen taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking vergeleken met 16 personen met Williams Syndroom (WS). Dit omdat uit wetenschappelijk literatuur blijkt dat personen met bovengenoemde syndromen sterk verschillen op deze functiedomeinen. Bij vergelijking tussen personen met DS en WS is gecorrigeerd voor verschillen in de mate van verstandelijke beperking. Zoals verwacht scoorden personen met DS significant hoger op het domein visueel-spatiële verwerking dan op het domein taalvaardigheid. Tevens scoorden zij significant hoger dan personen met WS op het domein visueel-spatiële verwerking. Dit was eveneens in overeenstemming met de verwachting. Het verwachte verschil dat personen met WS hoger zouden scoren dan personen met DS op taalvaardigheid, bleek niet significant. Van belang is daarom ook voor vervolgonderzoek te zorgen voor een meer homogene onderzoeksgroep. Een belangrijke aanbeveling voor de praktijk is dat ten opzichte van de taalvaardigheid de sterke kant van personen met DS binnen hun neuropsychologisch profiel de visueel-spatiële verwerking is. Deze relatief sterke vaardigheden kunnen ingezet worden in de begeleidingsstijl en ter compensatie van de zwakkere functiedomeinen, zoals taalvaardigheid.

Voorwoord

Via deze weg willen wij graag de instellingen Sherpa, Reinaerde en 's Heerenloo bedanken voor hun medewerking. Daarnaast natuurlijk de cliënten met het syndroom van Down, voor hun enthousiaste deelname. Verder willen wij graag Lex Wijnroks bedanken voor zijn feedback en hulp tijdens ons onderzoek. Tot slot willen wij graag Gutenberg De Uithof te Utrecht bedanken voor de vele Latte Machiato's die we daar genuttigd hebben.

De neuropsychologische profielen van personen met Down Syndroom en Williams Syndroom. Verschillen in taalvaardigheid en visueel-spatieële verwerking.

In tegenstelling tot onderzoeken gebaseerd op cognitieve testen, zoals intelligentietesten, is er bij personen met Down Syndroom (DS) relatief weinig bekend over de neuropsychologische profielen van personen met dit syndroom. Met dit neuropsychologisch onderzoek worden er nieuwe inzichten geboden in de, uit cognitief onderzoek verkregen, zwakke en sterke functiedomeinen van DS. De resultaten worden vergeleken met bestaand neuropsychologisch onderzoek naar de profielen van personen met Williams Syndroom (WS).

Het DS is één van de meest bekende chromosomale afwijkingen en wordt veroorzaakt door de aanwezigheid van een derde kopie van chromosoom 21. De prevalentie van deze stoornis is 1 op 750 tot 1000 levend geboren (Fabbro, Alberti, Gagliardi & Borgatti, 2002). Als gevolg van deze chromosomale afwijking hebben personen met DS naast een kenmerkend uiterlijk en fysieke afwijkingen tevens beperkingen in de cognitieve en motorische ontwikkeling (Carr, O'Reilly, Walsh & McEvoy, 2007). DS wordt geassocieerd met een matige tot ernstige verstandelijke beperking. De cognitieve ontwikkeling verloopt in de vroege kindertijd het snelst en deze neemt af naarmate de leeftijd toeneemt. Op latere leeftijd lopen personen met DS een groot risico op dementie of het krijgen van de ziekte van Alzheimer (Carr et al., 2007; Wicks-Nelson & Israel, 2006).

Het WS is een genetische aandoening die veroorzaakt wordt door een submicroscopische deletie van chromosoom 7 met een prevalentie van 1 op 7500 tot 25.000 levend geboren (Strømme, Bjørnstad & Ramstad, 2002; Carr et al., 2007). Personen met WS hebben een kenmerkend uiterlijk, waarbij met name het elf-achtige gezicht opvalt (Carr et al., 2007;

Wicks-Nelson & Israel, 2006). Het merendeel van de personen met WS heeft een lichte tot matige verstandelijke beperking, met bijkomende ernstige leermoeilijkheden (Carr et al., 2007).

Bij personen met DS en WS zijn meerdere domeinen binnen het functioneren in zekere mate beperkt. Uit onderzoek is gebleken dat bij personen met DS de taalvaardigheid meer aangedaan is dan de visueel-spatiële verwerking (Carr et al., 2007; Wicks-Nelson & Israel, 2006). Bij personen met DS zijn de visueel-spatiële vaardigheden meer harmonisch ontwikkeld en in overeenstemming met de algehele leermoeilijkheden (Van der Meer, 2009). Personen met WS hebben echter relatief sterke taalvaardigheden en in vergelijking meer beperkte visueel-spatiële vaardigheden (Jarrod, Baddeley & Phillips, 2007; Van der Meer, 2009). De verschillen op deze twee domeinen zullen in dit huidige onderzoek nader bekeken worden door middel van neuropsychologisch onderzoek. Door middel van neuropsychologisch onderzoek wordt er een meer uitgebreid en specifiek beeld verkregen dan op basis van traditioneel cognitief onderzoek, zoals intelligentietesten.

Ondanks individuele variabiliteit, hebben personen met DS een karakteristiek profiel van sterke en zwakke kanten binnen de taalvaardigheid en de communicatie (Martin, Klusek, Estigarribia & Roberts, 2009). Personen met DS zijn in de taalvaardigheid relatief gezien meer beperkt dan op andere gebieden van cognitief functioneren (Ring & Clahsen, 2005). Tevens hebben, ondanks zeldzame uitzonderingen, alle personen met DS zeer beperkte taalvaardigheden in vergelijking met andere functiedomeinen (Vicari, Caselli, Gagliardi, Tonucci & Volterra, 2002). Vooral de beperkingen binnen de expressieve taalvaardigheid zijn bij personen met DS beduidend groter dan de beperkingen binnen de receptieve taalvaardigheid (Abbeduto et al., 2001). Daarnaast zijn beperkingen in de expressieve taal

groter dan verwacht kan worden op basis van de cognitieve ontwikkeling van personen met DS (Byrne, MacDonald & Buckley, 2002). Naast beperkingen in de expressieve taal, bieden ook de fonologische verwerking, syntax en de pragmatiek van de taal vaak een uitdaging voor personen met DS (Martin et al., 2009). Beperkingen in de cognitieve functies binnen DS bieden een verklaring voor de relatief zwaar aangedane taalvaardigheid. In meerdere onderzoeken is er bewijs gevonden voor beperkingen in het verbale korte termijn geheugen, dat niet verklaard konden worden door gehoorproblemen of spraakproblemen (Jarrold, Baddeley & Phillips, 2002; Jarrold et al., 2007; Laws, 2004; Martin et al., 2009). Er lijkt bij de onderzoekers een consensus te bestaan dat het verbale korte termijn geheugen bij personen met DS relatief sterk beperkt is, waarbij de verbale geheugen spanne beduidend kleiner is dan dat van typisch ontwikkelende personen en andere controlegroepen (Jarrold et al., 2002). Er is minder onderzoek gedaan naar het verbale lange termijn geheugen van personen met DS, maar uit onderzoek van Jarrold en collega's (2007) bleek dat er geen opvallende beperkingen binnen het verbale lange termijn geheugen bij personen met DS te vinden waren.

Het onderzoek van Jarrold, Thorn en Stephens (2009) gaf een mogelijke verklaring voor de discrepantie tussen de receptieve en expressieve taalvaardigheid. Zij stelden dat de relatief grote beperkingen in de expressieve vocabulaire van personen met DS gerelateerd waren aan het beperkte verbale korte termijn geheugen, in tegenstelling tot de receptieve taalvaardigheid. Het onderzoek van Laws (2004) ondersteunde deze bevindingen en stelde dat het beperkte verbale en fonologische geheugen van personen met DS in relatie stond tot de expressieve taalvaardigheid, en niet tot de receptieve taalvaardigheid.

Het WS heeft tevens een opvallend en specifiek cognitief profiel waar relatief veel onderzoek naar is gedaan. In tegenstelling tot DS, hebben personen met WS juist een relatief goed ontwikkelde taalvaardigheid, wat als een sterk punt in het functioneren wordt gezien (Mervis

& John, 2008). Personen met WS articuleren goed, spreken vloeiend en hebben een goed begrip van de sociale aspecten van taal (Van der Meer, 2009). In vroegere onderzoeken werd gedacht dat de taal van personen met WS bijna geheel intact was en dat zij zeer goede grammatica en vocabulaire bezaten. Tegenwoordig bestaat er onder onderzoekers de consensus dat de taalvaardigheid een relatief sterk punt is, maar dat de grammatica niet boven gemiddeld ontwikkeld is, en dat personen met WS vaak problemen in de pragmatiek van taal ervaren (Mervis & John, 2008; Vicari et al., 2002). Uit onderzoek van Vicari en collega's (2002) bleek tevens dat de taalvaardigheid van kinderen met WS niet boven hun cognitieve niveau en mentale leeftijd uitkwam en dat de taalontwikkeling daarmee toch wel vertraagd was. Daarnaast bestaat er, ondanks dezelfde genetische deletie, een grote variabiliteit in de taalvaardigheid binnen de groep van personen met WS en lijkt de taalvaardigheid vooral goed ontwikkeld te zijn na de adolescentie, terwijl deze in de kindertijd sterk vertraagd is (Mervis, 2009; Van der Meer, 2009; Vicari et al., 2002). Uit onderzoek van Mervis (2009) bleek dat de sterke kanten van personen met WS binnen de taalvaardigheid vooral liggen binnen het vocabulaire en de fonologie. Zij hadden echter vaak wel problemen met het begrijpen van grammatica en de metalinguïstiek. Dit kwam ook naar voren uit neuropsychologisch onderzoek van Vicari en collega's (2002), die echter wel stelden dat, hoewel personen met WS beter scoren op taalvaardigheid dan personen met DS, zij nog wel een achterstand en beperking in taalvaardigheid laten zien. Onderzoek van Van der Meer (2009) toonde tevens aan dat personen met WS wel beperkingen in de taalvaardigheid lieten zien, vooral de fonologie bleek binnen deze groep een probleem.

Een ander verschil tussen WS en DS is dat personen met WS significant beter presteren op verbaal korte termijn geheugentaken dan personen met DS en de typisch ontwikkelende controlegroep (Fabbro et al., 2002). Uit onderzoek van Vicari en Carlesimo (2006) bleek

tevens dat de beperkingen binnen het verbale korte termijn geheugen bij DS pervasief waren binnen alle domeinen van de taalvaardigheid, in tegenstelling tot WS.

Volgens Vicari en Carlesimo (2006) is er nog maar weinig onderzoek gedaan naar de visueel-spatiële verwerking bij personen met DS en WS en zijn conclusies uit bestaand onderzoek niet eenduidig (Lanfranchi, Carretti, Spanò & Cornoldi, 2009). Dat de resultaten zo verschillen komt mogelijk door het gebruik van verschillende materialen en meetmethoden (Frenkel & Bourdin, 2009). Personen met WS hebben over het algemeen veel aandacht voor de details, maar niet zozeer voor het grote geheel. Het lukt hen niet alle waargenomen details tot één geheel te vormen volgens Bellugi en St. George (2001; zoals geciteerd in Van der Meer, 2009). Onderzoek naar de visueel-spatiële verwerking bij personen met WS en DS heeft voornamelijk plaatsgevonden op het gebied van het korte- en lange termijn geheugen en werkgeheugen, dit zal hieronder worden besproken. De testen die in alle onderstaande onderzoeken zijn gebruikt doen vooral een beroep op positie- en locatiebepaling, het kopiëren van visuele informatie, herkenning van verschillende visuele patronen en het kunnen onthouden van de locatie van een object (Frenkel & Bourdin, 2009; Jarrold et al., 2007; Vicari, Bellucci, & Carlesimo, 2005).

Eerdere onderzoeken hebben aangetoond dat WS en DS geassocieerd worden met specifieke korte termijn gebreken (Jarrold et al., 2007). De resultaten uit onderzoek van Visu-Petra, Benga, Țincaș en Miclea (2007) toonden echter aan dat de capaciteit van het spatiële korte termijn geheugen relatief gespaard is bij personen met DS. Op taken die het visueel-spatiële korte termijn geheugen meten, presteerden personen met DS over het algemeen even goed of beter dan de controlegroep met vergelijkbare mentale leeftijd, maar minder goed dan een controlegroep met een hogere mentale leeftijd (Frenkel & Bourdin, 2009; Jarrold & Baddeley, 1997; Vicari, 2006). Uit eerder onderzoek bij personen met WS bleek dat zij minder goed

scoren op spatiële korte termijn geheugen taken dan op visuele korte termijn geheugen taken. Onderzoek van Jarrold, Phillips en Baddeley (2007) ondersteunde dit echter niet. Volgens hen vertoonden personen met WS gebreken op beide typen taken. Geconcludeerd kan worden dat de gebreken op het gebied van het visueel-spatiële korte termijn geheugen bij personen met WS groter zijn dan bij personen met DS.

Vicari en collega's (2005) hebben gekeken naar het visueel-spatiële lange termijn geheugen bij personen met WS en DS. Resultaten lieten zien dat beide groepen gebreken vertonen op visueel-spatiële lange termijn geheugentaken, maar dat personen met DS beter presteren op visueel-spatiële lange termijn geheugentaken dan personen met WS (Jarrold et al., 2007; Vicari et al., 2005).

Er is tevens onderzocht of personen met DS ook specifieke moeilijkheden hebben met taken die betrekking hebben op het visueel-spatiële werkgeheugen. Personen met WS en DS vertoonden beide specifieke problemen op visueel-spatiële werkgeheugen taken in vergelijking met een controlegroep met een vergelijkbare mentale leeftijd (Vicari & Carlesimo, 2006; Kogan et al., 2009). Uit onderzoek van Vicari, Bellucci en Carlesimo (2003) bleek echter dat personen met WS wel lager scoorden op spatiële werkgeheugen taken, maar niet significant verschilden met de controlegroep op visuele werkgeheugen taken. Lanfranchi en collega's (2009) toonden met hun onderzoek aan dat personen met DS relatief slecht presteerden op spatiële werkgeheugen taken, maar of dit ook het geval is bij het algemene visueel-spatiële werkgeheugen is volgens hen nog onduidelijk. Tevens bleek dat minder complexe visueel-spatiële werkgeheugen taken wel goed uitgevoerd worden door personen met DS en dat het slechte presteren op het visueel-spatiële domein parallel loopt met de toename van de werkgeheugenlast of met de executieve opdrachten van de taak (Lanfranchi,

Cornoldi & Vianello, 2004; Visu-Petra et al., 2007). Geconcludeerd kan worden dat beide groepen met name op het spatiële werkgeheugen gebreken vertonen.

Hoewel er relatief weinig onderzoek gedaan is naar neuropsychologische profielen op het gebied van taalvaardigheid en visueel-spatiële geheugen bij personen met DS en WS kan uit bovenstaande geconcludeerd worden dat deze functiedomeinen verschillen tussen personen met DS en WS, maar dat de richting van de verschillen niet altijd eenduidig zijn. Het lijkt vooral sterk af te hangen van het specifieke aspect van de taalverwerking en het geheugen.

Door de neuropsychologische benadering wordt het inzicht in de sterke en zwakke kanten van iemands functioneren vergroot, doordat in detail verschillende cognitieve functies bekeken kunnen worden. Dit inzicht is groter dan informatie die verkregen kan worden op basis van een intelligentietest, wat gebruikelijk uitgevoerd wordt. Tevens kunnen resultaten verkregen uit neuropsychologisch onderzoek uitstijgen boven informatie verkregen uit traditionele diagnostische instrumenten en kan het handvatten bieden voor individuele behandelprotocollen of interventies (Stinnet, Oehler-Stinnet, Fuqua & Palmer, 2002; Schmitt & Wodrich, 2004). De uitkomsten van onderzoek bij personen met DS zullen vergeleken worden met de uitkomsten van vergelijkbaar neuropsychologisch onderzoek bij personen met WS van Van der Meer (2009). In dit huidige onderzoek wordt taalvaardigheid gezien als het begrip van taal (receptief) en het produceren van taal (expressief). Onder de visueel-spatiële verwerking wordt het vermogen om positie en richting te bepalen en het kopiëren en reconstrueren van twee- en driedimensionale ontwerpen verstaan (Korkman, Kirk & Kemp, 1998).

Uit de bovenstaande probleemstelling is de volgende vraagstelling naar voren gekomen: “Hoe scoren personen met DS op taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking volgens de NEPSY en verschillen deze scores met de scores van personen met WS?”

Om deze vraagstelling te kunnen beantwoorden zijn de volgende concrete onderzoeksvragen opgesteld: (a) Hoe scoren personen met DS op het domein taalvaardigheid van de NEPSY? (b) Verschillen de scores op het domein taalvaardigheid van de NEPSY tussen personen met DS en personen met WS? (c) Hoe scoren personen met DS op het domein visueel-spatiële verwerking van de NEPSY? (d) Verschillen de scores op het domein visueel-spatiële verwerking van de NEPSY tussen personen met DS en personen met WS? (e) Verschillen de scores op het domein taalvaardigheid en het domein visueel-spatiële verwerking bij personen met DS? Op basis van de bovenstaande literatuurstudie wordt verwacht dat personen met DS minder goed scoren op het domein taalvaardigheid dan personen met WS. Tevens wordt verwacht dat personen met DS beter scoren op het domein visueel-spatiële verwerking dan personen met WS. Tenslotte wordt verwacht dat personen met DS minder goed scoren op het domein taalvaardigheid dan op het domein visueel-spatiële verwerking.

Methode

Participanten

De personen met DS waren afkomstig van drie instellingen voor personen met een verstandelijke beperking (VB); Sherpa te Baarn (15 participanten), Reinaerde te Utrecht (7 participanten) en 's Heerenloo te Ermelo (7 participanten). Er is toestemming voor het onderzoek verkregen via de persoonlijk ondersteuner en curator van de participant. Bij elkaar zijn er 46 personen met DS benaderd, afkomstig uit alle drie de instellingen. Wanneer er door managers, persoonlijk ondersteuners of curatoren geen toestemming werd gegeven, is de persoon niet getest. Daarna zijn er op basis van de uitsluitingscriteria (kalenderleeftijd < 12 jaar en > 50 jaar; intelligentiequotiënt < 30; ernstige spraak-, gehoor-, visus- en/of motorische problemen) nog een aantal participanten geëxcludeerd, wat op een totaal van 17

geëxcludeerde participanten uitkomt. De groep personen met DS bestond uiteindelijk uit 29 personen waarvan er 16 man en 13 vrouw waren. De leeftijd van deze personen lag tussen de 22 en 49 jaar ($M = 35$, $SD = 9$). Van deze onderzoeksgroep hadden 2 personen een lichte verstandelijke beperking en 27 personen een matige verstandelijke beperking. De gegevens van de groep personen met WS waren afkomstig uit onderzoek van Van der Meer (2009). In totaal hebben aan haar onderzoek 16 personen met de diagnose WS meegedaan, waarvan er 6 man en 10 vrouw waren. De leeftijd van deze personen lag tussen de 12 en 44 jaar ($M = 26$, $SD = 10$). De uitsluitingcriteria voor de groep personen met WS waren als volgt:

kalenderleeftijd < 12 jaar; klinische diagnose WS niet bevestigd met het chromosoom onderzoek of FISH-onderzoek; intelligentiequotiënt < 40; ernstige spraak-, gehoor-, visus- en/of motorische problemen. Van deze onderzoeksgroep hadden 13 personen een lichte verstandelijke beperking en 3 personen een matige verstandelijke beperking. Voor het werven van proefpersonen voor de groep personen met WS is gebruik gemaakt van een contactlijst van het “Netwerk Williams Syndroom” (van der Meer, 2009). In tabel 1 staan de gegevens van de twee groepen naast elkaar voor een duidelijker overzicht.

Wanneer voor een participant geen somschaalscore berekend kon worden vanwege het ontbreken van een score op een subtest, is de participant voor de desbetreffende analyse geëxcludeerd.

Om te kijken of geslacht van invloed is op eventuele verschillen tussen de twee groepen is gekeken naar de man-vrouw verdeling per groep middels een χ^2 -test. Uit de χ^2 -test is gebleken dat de man-vrouw verdeling niet significant verschilde tussen de twee groepen ($\chi^2(1) = 1.29$, $p = .35$). Om deze reden is in de verdere analyses geen rekening gehouden met de man-vrouw verdeling.

Tabel 1. *Gegevens onderzoeksgroepen*

	Williams Syndroom (n=16)		Down Syndroom (n=29)	
Geslacht	Man	37 %	Man	55 %
	Vrouw	63 %	Vrouw	45 %
Leeftijd	Gemiddelde	26 jaar	Gemiddelde	35 jaar
	Standaardafwijking	10	Standaardafwijking	9
Mate van VB	Licht	81 %	Licht	7 %
	Matig	19 %	Matig	93 %

Aangezien er in de analyses niet gewerkt wordt met kalenderleeftijden zal er in dit onderzoek geen rekening gehouden worden met een eventuele ongelijke verdeling van kalenderleeftijd tussen de twee groepen. Tevens is gekeken naar de verdeling van de mate van verstandelijke beperking tussen de twee groepen. Zoals te zien is in tabel 1 is er een ongelijke verdeling van de mate van verstandelijke beperking tussen de groepen. Hier is bij de analyses van de resultaten rekening mee gehouden.

Meetinstrument

Het meetinstrument dat gebruikt was binnen dit onderzoek is de NEPSY (A Developmental Neuropsychological Assessment). De NEPSY is ontwikkeld door Korkman, Kirk en Kemp (1998), op basis van Luria's neuropsychologisch onderzoek. De NEPSY is ontwikkeld omdat er een gebrek was aan neuropsychologische instrumenten voor jonge kinderen (Stinnett, Oehler-Stinnett, Fuqua & Palmer, 2002). De NEPSY is een neuropsychologisch testinstrument bestaande uit een groot aantal subtesten. Deze subtesten kunnen in verschillende combinaties gebruikt worden om de neuropsychologische ontwikkeling te beoordelen van kinderen in de leeftijd van 3 tot en met 12 jaar, of mensen met een ontwikkelingsleeftijd binnen deze range (Van der Meer, 2009).

De NEPSY meet vijf complexe functionele domeinen, te weten: aandacht/executieve functies, taalvaardigheden, sensomotorische functies, visueel-spatiële verwerking en geheugen- en leervaardigheden (Stinnett et al., 2002). De NEPSY wordt als geschikt instrument gezien voor onderzoek bij personen met een verstandelijke beperking (VB). Dit komt doordat de test visueel aantrekkelijke materialen bevat, veel variatie biedt in de opdrachten en de participant zelf actief bezig is (Van der Meer, 2009).

Er is binnen dit onderzoek gekozen om een specifiek aantal taken per subtest af te nemen. Deze selectie is gebaseerd op voorgaand onderzoek van Van der Meer (2009), waarbij een bewerkte Nederlandse versie van de NEPSY gebruikt was. Ondanks dat er een selectie van de taken was gemaakt, is nog wel gebruik gemaakt van de Amerikaanse normtabellen.

Een uitgebreide beschrijving van de gebruikte subtesten die taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking meten, en de meetpretentie van deze subtesten is te vinden in bijlage 1.

Een sterk punt van de NEPSY is dat de test is gebaseerd op een grote gestandaardiseerde steekproef van meer dan 1000 proefpersonen, wat heeft geleid tot de samenstelling van representatieve normtabellen. De betrouwbaarheidsstatistieken bevatten hoge inter/intra beoordelaarsbetrouwbaarheid, interne consistentie en test-hertest betrouwbaarheid. Een zwak punt van de NEPSY is dat de subtest scores zwak correleren met de kerndomeinscores (Kemp, Kirk & Korkman, 2001). Daarnaast is volgens Stinnett en collega's (2002) de operationalisatie van de fases van Luria waarop de NEPSY gebaseerd is niet goed gedefinieerd. De NEPSY lijkt alleen het domein taalvaardigheid adequaat te meten.

Geconcludeerd kan worden dat er weinig onderzoek is gedaan naar de validiteit van de NEPSY (Ahmad & Warriner, 2001; Schmitt & Wodrich, 2004). Aangezien er in dit onderzoek een aangepaste Nederlandse versie van de NEPSY gebruikt is, konden er geen sluitende uitspraken gedaan worden over de validiteit en de betrouwbaarheid van dit

instrument.

Procedure

De NEPSY werd afgenomen in een voor de participant vertrouwde omgeving, of met een vertrouwd persoon nabij. De participanten werden individueel getest. De subtesten zijn in de volgende volgorde afgenomen, met de nodige pauzes tussendoor: geheugen voor gezichten, toren, benoemsnelheid, pijlen, geheugen voor namen, vingertop tikken, visuele aandacht, begrip van opdrachten, imitatie van handposities, blokken bouwen, standbeeld, patroonvaardigheden en klop en tik. De totale testduur lag, exclusief pauzes, tussen de één en twee uur. Hoewel alle subtesten afgenomen zijn voor de dataverzameling voor overig onderzoek, zijn alleen de subtesten van de domeinen taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking gebruikt in de analyse en resultaten van dit onderzoek.

Data-analyse

Aangezien er binnen dit onderzoek gebruik werd gemaakt van een onafhankelijke variabele (personen met DS en personen met WS), en twee afhankelijke variabelen (taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking) werd gekozen om de hieronder beschreven methoden van data analyse te gebruiken. Dit zal per onderzoeksvraag besproken worden. Voor alle analyses werd een alpha van 5% gehanteerd. Voor berekening van de schaalscores werd voor alle participanten gebruikgemaakt van de normtabel voor de ontwikkelingsleeftijd van 5.0-5.5 jaar. Voor deze normtabel is gekozen omdat hier alle relevante subtesten in voorkwamen en deze tabel het meest overeen kwam met de ontwikkelingsleeftijden van de participanten. Om een goede vergelijking te kunnen maken is voor zowel de personen met een matige VB als een licht VB deze tabel gebruikt. Om te meten hoe personen met DS scoren op het domein

taalvaardigheid zijn de frequentietabellen gebruikt waarmee de gemiddelde scores op de afzonderlijke subtesten en voor het domein taalvaardigheid in zijn geheel, verkregen konden worden. Het domein taalvaardigheid werd gemeten door de subtesten 'begrip van opdrachten' en 'benoemsnelheid', zie bijlage 1. Om te bepalen of de scores van personen met DS en personen met WS verschilden op het domein taalvaardigheid werd voor een t-test voor onafhankelijke steekproeven met eenzijdige toetsing gekozen. Voor een eenzijdige toetsing is gekozen omdat verwacht werd dat personen met WS hoger zouden scoren op dit domein dan personen met DS. Aan de voorwaarden om een t-test voor onafhankelijke steekproeven uit te voeren was, met uitzondering van een random steekproef, voldaan.

Om te meten hoe personen met DS scoren op het domein visueel-spatiële verwerking werd gebruikgemaakt van frequentietabellen om de gemiddelde scores op de afzonderlijke subtesten te verkrijgen en voor het domein visueel-spatiële verwerking in zijn geheel. Het domein visueel-spatiële verwerking werd gemeten door de subtesten 'pijlen' en 'blokken bouwen', zie bijlage 1. De verschillen tussen de scores van personen met DS en personen met WS op de testen die het domein visueel-spatiële verwerking meten, werden getoetst met om een t-test voor onafhankelijke steekproeven. Er werd gekozen voor afname van een eenzijdige toetsing omdat verwacht werd dat personen met DS hoger zouden scoren op dit domein dan personen met WS. Aan de voorwaarden om deze test uit te kunnen voeren was grotendeels voldaan. Voor het toetsen van de verschillen tussen de scores van personen met DS op de domeinen taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking verschillen werd gekozen om een eenzijdige gepaarde t-test. Dit omdat er sprake was van het vergelijken van twee gemiddelden binnen één groep (DS). Omdat verwacht werd dat personen met DS op het domein visueel-spatiële verwerking hoger zouden scoren dan het domein taalvaardigheid werd er eenzijdig getoetst. Aan de voorwaarden om deze test uit te kunnen voeren was, met uitzondering van

een random steekproef, voldaan. Aangezien in de literatuur veel bewijs is gevonden voor een verschil tussen de expressieve en receptieve taalvaardigheid bij personen met DS, werden de verschillen eenzijdig getoetst. Verwacht werd dat de personen met DS hoger zouden scoren op de subtest 'begrip van opdrachten', omdat deze subtest de receptieve taalvaardigheid meet. Verder werd een gepaarde t-test ingezet om het verschil in score tussen de twee subtesten op het domein visueel-spatiële verwerking te toetsen. Hier werd voor gekozen omdat deze twee subtesten de visuele constructie en visuele oriëntatie meten. Dit bood een toevoeging op eerder gedaan onderzoek waarbij met name een beroep op positie- en locatiebepaling, kopiëren, herkenning en visueel geheugen gedaan werd.

Resultaten

Hoe scoren personen met DS op het domein taalvaardigheid van de NEPSY?

Het domein taalvaardigheid werd getest door middel van de subtesten 'benoemsnelheid' en 'begrip van opdrachten'. De participanten met DS ($n=28$) scoorden op de subtest 'benoemsnelheid' gemiddeld lager ($M=6.00$, $SD=4.25$) dan op de subtest 'begrip van opdrachten' ($M=7.36$, $SD=3.36$). Hiermee kwamen de participanten met DS op het domein taalvaardigheid uit op een gemiddelde somschaalscore van 13.36 met een standaardafwijking van 7.11 (theoretisch minimum 0, theoretisch maximum 38).

Verschillen de scores op het domein taalvaardigheid van de NEPSY tussen personen met DS en personen met WS?

Personen met WS scoorden hoger ($n=16$, $M=26.44$, $SD=6.43$) op het domein taalvaardigheid dan personen met DS ($n=28$, $M=13.36$, $SD=7.11$). Dit bleek een significant verschil ($t(42) = -$

6.07, $p < .001$). Omdat de mate van verstandelijke beperking tussen de twee groepen verschilde, is tevens gekeken of de mate van verstandelijke beperking van invloed was op het domein taalvaardigheid. Om te corrigeren voor dit verschil in de mate van verstandelijke beperking werden de schaalscores van personen met WS nogmaals berekend met een normtabel voor een hogere ontwikkelingsleeftijd (12.6-12.11). Vervolgens werd opnieuw een t-test uitgevoerd. Deze test liet zien dat het verschil tussen de twee groepen niet langer significant was na correctie voor mate van verstandelijke beperking; ($t(35)=1.92, p=.06$). Dit betekent dat nadat er gecorrigeerd is voor verschillen in de mate van verstandelijke beperking tussen de groepen, personen met WS niet hoger scoorden op het domein taalvaardigheid dan personen met DS. Deze uitkomst was niet in overeenstemming met de vooraf opgestelde verwachting.

Hoe scoren personen met DS op het domein visueel-spatiële verwerking van de NEPSY?

Het domein visueel-spatiële verwerking werd getest door middel van de subtesten 'pijlen' en 'blokken bouwen'. De participanten met DS ($n=27$) scoorden op de subtest 'pijlen' gemiddeld hoger ($M=10.41, SD=2.89$) dan op de subtest 'blokken bouwen' ($M=8.70, SD=4.19$). Hiermee kwamen de participanten met DS op het domein visueel-spatiële verwerking uit op een gemiddelde somschaalscore van 19.11 met een standaardafwijking van 6.19 (theoretisch minimum 0, theoretisch maximum 38).

Verschillen de scores op het domein visueel-spatiële verwerking van de NEPSY tussen personen met DS en personen met WS?

Hoewel personen met WS hoger scoorden ($n=16, M=21.38, SD=3.67$) op het domein visueel-spatiële verwerking dan personen met DS ($n=27, M=19.11, SD=6.19$) was dit geen significant

verschil ($t(41) = -1.51, p=.07$).

Omdat de mate van verstandelijke beperking tussen de twee groepen verschilde is eveneens gekeken of de mate van verstandelijke beperking van invloed was op het domein visueel-spatiële verwerking. Na correctie voor mate van verstandelijke beperking is er opnieuw een onafhankelijke, tweezijdige t-test uitgevoerd. Hieruit bleek dat na correctie voor mate van verstandelijke beperking de groep personen met DS hoger scoorde ($n=27, M=19.11, SD=6.19$) dan de groep personen met WS ($n=16, M=4.31, SD=2.82$). Dit verschil was wel significant ($t(39)=10.70, p<.001$). Dit betekent dat nadat er gecorrigeerd is voor mate van verstandelijke beperking, DS beter scoorde op het domein visueel-spatiële verwerking dan WS. Dit is in overeenstemming met de vooraf opgestelde verwachting.

Verschillen de scores op het domein taalvaardigheid en het domein visueel-spatiële verwerking bij personen met DS?

Zoals verwacht bleken personen met DS gemiddeld hoger te scoren op het domein visueel-spatiële verwerking ($n=26, M=19.15, SD=6.30$) dan op het domein taalvaardigheid ($n=26, M=14.04, SD=6.92$). Dit verschil was significant ($t(25) = -3.75, p<.001$). Daarnaast is gekeken of personen met DS significant hoger scoorden op de subtest 'begrip van opdrachten' dan op de subtest 'benoemsnelheid'. Personen met DS bleken inderdaad hoger te scoren op de subtest 'begrip van opdrachten' ($n=28, M=7.36, SD=3.36$), wat een beroep doet op de receptieve taalvaardigheid, dan op de subtest 'benoemsnelheid' ($n=28, M=6.00, SD=4.25$), wat een beroep doet op de expressieve taalvaardigheid. Een gepaarde t-test liet zien dat het verschil significant was ($t(27) = -2.52, p<.05$). Tenslotte is gekeken of scores van personen met DS op de subtesten 'pijlen' en 'blokken bouwen' significant verschilden. Personen met DS bleken hoger te scoren op de subtest 'pijlen' ($n=27, M=10.41, SD=2.89$), dat een beroep

doet op de lijnoriëntatie en richtingbepaling, dan op de subtest 'blokken bouwen' ($n=27$, $M=8.70$, $SD=4.19$) dat een beroep doet op de reconstructie van objecten, de representatie van ruimtelijke relaties en het spatiële werkgeheugen en dit verschil bleek eveneens significant ($t(26) = 2.41$, $p < .05$).

Discussie

Met dit neuropsychologisch onderzoek werd nieuw inzicht geboden in de zwakke en sterke functiedomeinen van DS en WS op de domeinen taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking. Naar deze twee domeinen werd gekeken, omdat uit wetenschappelijke literatuur bleek dat het niveau van de vaardigheden van personen met DS en WS op deze domeinen sterk verschillen (Jarrold et al., 2007; Carr et al., 2007; Wicks-Nelson & Israel, 2006). Er is echter geen duidelijke consensus over dit verschil en is er nog weinig onderzoek gedaan naar de vergelijking van taalvaardigheid en visueel-spatiale verwerking tussen personen met DS en WS. De resultaten verkregen uit dit neuropsychologisch onderzoek bieden naast een aanvulling op eerder gedaan onderzoek tevens verdieping, omdat de resultaten op subtestniveau bekeken en geanalyseerd worden. Tenslotte stijgt dit onderzoek uit boven informatie verkregen uit traditionele diagnostische instrumenten en biedt het handvatten voor individuele behandelprotocollen of interventies voor personen met DS (Stinnet et al., 2002; Schmitt & Wodrich, 2004).

Ten opzichte van het domein taalvaardigheid bleek uit de resultaten dat de sterke kanten van personen met DS vooral liggen binnen het domein van visueel-spatiële verwerking. De resultaten voldeden aan de vooraf opgestelde verwachting en waren in overeenstemming met de bevindingen in wetenschappelijke literatuur waarin aangetoond is dat de visueel-spatiële verwerking bij personen met DS beter ontwikkeld is dan de taalvaardigheid (Carr et al., 2007;

Vicari, Bellucci & Carlesimo, 2006; Wicks-Nelson & Israel, 2006). Binnen het domein taalvaardigheid werd een verschil gevonden tussen de scores op de receptieve en expressieve taalvaardigheid bij personen met DS. De scores op de subtest 'begrip van opdrachten', dat de receptieve taalvaardigheid meet, waren significant hoger dan de scores op de subtest 'benoemsnelheid, dat de expressieve taalvaardigheid meet. Deze resultaten waren in overeenstemming met de vooraf opgestelde verwachting en zijn tevens in overeenstemming met onderzoek van Abbeduto en collega's (2001) en van Byrne en collega's (2002). Zij stelden, op basis van traditioneel cognitief onderzoek, dat de beperkingen binnen de expressieve taalvaardigheid bij personen met DS beduidend groter zijn dan de beperkingen binnen de receptieve taalvaardigheid.

Binnen het domein visueel-spatiële verwerking werd eveneens een verschil gevonden tussen de scores op de subtesten. De personen met DS scoorden significant hoger op de subtest 'pijlen' dat een beroep doet op de lijnoriëntatie en richtingbepaling, dan op de subtest 'blokken bouwen' dat een beroep doet op de reconstructie van objecten, de representatie van ruimtelijke relaties en het spatiële werkgeheugen. Deze resultaten zijn een aanvulling op resultaten van eerder gedaan onderzoek wat vooral aandacht besteed heeft aan de andere aspecten van de visueel-spatiële verwerking (Jarrold et al., 2007; Frenkel & Bourdin, 2009; Vicari et al., 2005).

Verder zijn de resultaten op de twee domeinen van personen met DS vergeleken met die van personen met WS. Uit de resultaten bleek dat personen met WS significant hoger scoren op het domein taalvaardigheid dan personen met DS. Dit was in overeenstemming met onderzoek van Mervis en John (2008). Zij vonden dat, in tegenstelling tot personen met DS, personen met WS juist een relatief goed ontwikkelde taalvaardigheid hebben, wat als een sterk punt in het functioneren wordt gezien. In het huidige onderzoek bleek de groep personen

met WS naar verhouding meer mensen een licht verstandelijke beperking te hebben dan de groep personen met DS. Na verdere analyse bleek dat deze verschillen in de mate van verstandelijke beperking van invloed was op het gevonden resultaat. De hogere scores op het domein taalvaardigheid van de personen met WS ten opzichte van de personen met DS konden daardoor grotendeels verklaard worden. Daarom kan nog niet geconcludeerd worden dat het gevonden verschil enkel toe te schrijven valt aan het syndroom van de participanten. Tevens werd er voorafgaand aan het onderzoek verwacht dat personen met DS significant hoger zouden scoren dan personen met WS op het domein visueel-spatiële verwerking. Hoewel de verschillen niet significant waren, bleek uit de resultaten echter dat de personen met WS hoger scoorden dan personen met DS op dit domein. Deze resultaten zijn in tegenstelling tot resultaten uit het onderzoek van Jarrold en collega's (2007) en Vicari en collega's (2005), waaruit geconcludeerd werd dat de gebreken op het gebied van visueel-spatiële verwerking bij personen met WS groter zijn dan bij personen met DS. Ondanks dat het gevonden verschil niet significant was, is er onderzoek gedaan naar de invloed van mate van verstandelijke beperking op de resultaten, omdat de verdeling van mate van verstandelijke beperking verschilde tussen de twee groepen. Na correctie voor mate van verstandelijke beperking bleek de groep personen met DS toch significant hoger te scoren dan de groep personen met WS. Dit significante verschil op het domein visueel-spatiële verwerking kon dus voor een belangrijk deel verklaard worden door het syndroom van de participanten, en niet geheel door de mate van verstandelijke beperking.

Dit onderzoek kent een aantal beperkingen waardoor de resultaten met voorzichtigheid moeten worden geïnterpreteerd. Een belangrijke beperking was dat beide steekproeven niet aselekt getrokken zijn. Dit zou wenselijk geweest zijn, maar was voor dit onderzoek om

praktische redenen niet haalbaar. Dit heeft wellicht wel gevolgen voor de externe validiteit van de resultaten. Een andere beperking is de kleine steekproef van personen met WS. Door de kleine omvang van deze steekproef daalt de externe validiteit van deze groep, de resultaten zouden bij een grotere steekproef beter te generaliseren zijn. Een ander probleem was dat in de steekproef van personen met WS overwegend personen zaten met een licht verstandelijke beperking, terwijl de groep personen met DS voornamelijk bestond uit personen met een matig verstandelijke beperking. Uit analyse bleek dat het verschil in mate van verstandelijke beperking van invloed was op de gevonden resultaten. Een ander punt is dat door de aangepaste en vertaalde versie van de NEPSY wellicht de interne validiteit gedaald is, omdat niet alle originele subtesten gebruikt zijn om de domeinen taalvaardigheid en visueel-spatieële verwerking te meten. Een sterk punt van dit onderzoek is de homogene en relatief grote steekproef van personen met DS.

Een aanbeveling voor vervolgonderzoek is dat de groepen meer homogeen moeten zijn wat betreft de mate van verstandelijke beperking en dat er onderzoek gedaan wordt bij twee steekproeven van dezelfde grootte, gelieve 30 personen of meer. Voor vervolgonderzoek is het van belang dat de ontwikkelingsleeftijd van de participanten in kaart is gebracht voorafgaand aan afname van de NEPSY. Wanneer de ontwikkelingsleeftijd bekend is kan de test goed afgestemd worden op de participant en zijn de normtabellen meer bruikbaar. Zo stijgt zowel de interne als de externe validiteit van de resultaten.

Door dit neuropsychologisch profiel nog beter in kaart te brengen kunnen er handvatten geboden worden voor de begeleidingsstijl passend bij dit syndroom. Een huidige aanbeveling voor de praktijk is dat bij ondersteuning van personen met DS ingezet wordt op hun sterke visueel-spatieële vaardigheden om te compenseren voor zwakkere functiedomeinen, zoals taalvaardigheid. Huidig onderzoek heeft voorgaand onderzoek bevestigd dat binnen de

taalvaardigheid het receptieve aspect van de taal relatief goed ontwikkeld is bij personen met DS. Zij kunnen meer taal begrijpen dan ze zelf uit kunnen drukken.

Literatuurlijst

- Abbeduto, L., Pavetto, M., Kesin, E., Weissman, M. D., Karadottir, S., O'Brien, A., et al. (2001). The linguistic and cognitive profile of Down syndrome: evidence from a comparison with Fragile X syndrome. *Down Syndrome Research and Practice*, 7, 9-15.
- Ahmad, S. A., & Warriner, E. M. (2001). Review of the NEPSY: a developmental neuropsychological assessment. *The Clinical Neuropsychologist*, 2, 240-249.
- Byrne, A., MacDonald, J., & Buckley, S. (2002). Reading, language and memory skills: a comparative longitudinal study of children with Down syndrome and their mainstream peers. *British Journal of Educational Psychology*, 72, 513- 529.
- Carr, A., O'Reilly, G., Walsh, P. N., & McEvoy, J. (2007). *The handbook of intellectual disability and clinical psychology practice*. East Sussex: Routledge.
- Fabbro, F., Alberti, B., Gagliardi, C., & Borgatti, R. (2002). Differences in native and foreign language repetition tasks between subject with William's and Down's syndromes. *Journal of Neurolinguistics*, 15, 1-10.
- Frenkel, S., & Bourdin, B. (2009). Verbal, visual and spatio-sequential short-term memory: assessment of the storage capacities of children and teenagers with Down's syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53, 152-160.
- Jarrold, C., & Baddeley, A. D. (1997). Short-term memory for verbal and visuospatial information in Down's syndrome. *Cognitive Neuropsychiatry*, 2, 101-122.
- 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.
- Jarrold, C., Baddeley, A. D., & Phillips, C. E. (2002). Verbal short-term memory in Down

- syndrome: a problem of memory, audition, or speech? *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 45, 531-544.
- Jarrold, C., Phillips, C., & Baddeley, A. D. (2007). Binding of visual and spatial short-term memory in Williams syndrome and moderate learning disability. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49, 270-273.
- Jarrold, C., Thorn, A. S. C., Stephens, E. (2009). The relationships among verbal short-term memory, phonological awareness, and new word learning: evidence from typical development and Down syndrome. *Journal of Experimental Child Psychology*, 102, 196-218.
- Kemp, S. L., Kirk, U., & Korkman, M. (2001). *Essentials of NEPSY assessment*. New York: John Wiley & Sons, Inc.
- Kogan, C. S., Boutet, I., Cornish, K., Graham, G. E., Berry-Kravis, E., Drouin, A., et al. (2009). A comparative neuropsychological test battery differentiates cognitive signatures of Fragile X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 53, 125-142.
- Korkman, M., Kirk, U., & Kemp, S. (1998). *NEPSY: a developmental neuropsychological assessment*. San Antonio, TX: Psychological Corporation.
- Lanfranchi, S., Carretti, B., Spanò, G., & Cornoldi, C. (2009). A specific deficit in visuospatial simultaneous working in memory in Down Syndrome. *Journal for Intellectual Disability Research*, 53, 474-483.
- Lanfranchi, S., Cornoldi, C., & Vianello, R. (2004). Verbal and visuospatial working memory deficits in children with Down syndrome. *American Journal of Mental Retardation*, 109, 456-466.
- Laws, G. (2004). Contributions of phonological memory, language comprehension and

- hearing to the expressive language of adolescents and young adults with Down syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 45, 1085-1095.
- Martin, G. E., Klusek, J., Estigarribia, B., & Roberts, J. E. (2009). Language characteristics of individuals with Down syndrome. *Topics in Language Disorders*, 29, 112-132.
- Mervis, C. B. (2009). Language and literacy development of children with Williams syndrome. *Topics in Language Disorders*, 29, 149-169.
- Mervis, C. B., & John, A. E. (2008). Vocabulary abilities of children with Williams syndrome: strenghts, weaknesses, and relation to viuospatial construction ability. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 51, 967-982.
- Ring, M., & Clahsen, H. (2005). Distinct patterns of language impairment in Down's syndrome and Williams Syndrome: the case of syntactic chains. *Journal of Neurolinguistics*, 18, 479-501.
- Schmitt, A. J., & Wodrich, D. L. (2004). Validation of a developmental neuropsychological assessment (NEPSY) through comparison of neurological, scholastic concerns, and control groups. *Archives of Clinical Neuropsychology*, 19, 1077-1093.
- Stinnett, T. A., Oehler-Stinnett, J., Fuqua, D. R., & Palmer, L. S. (2002). Examination of the underlying structure of the NEPSY: a developmental neuropsychological assessment. *Journal of Psychoeducational Assessment*, 20, 66-82.
- Strømme, P., Bjørnstad, P. G., & Ramstad, K. (2002). Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 269-271.
- Van der Meer, R. (2009). Het neuropsychologisch profiel bij mensen met Williams syndroom. *Niet-gepubliceerde masterthesis, Universiteit Utrecht*.
- Vicari, S. (2006). Motor development and neuropsychological patterns in persons with Down syndrome. *Behavior Genetics*, 36, 355-364.

- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2003). Visual and spatial working memory dissociation: evidence from Williams syndrome. *Developmental Medicine & Child Neurology, 45*, 269-273.
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2005). Visual and spatial long-term memory: differential pattern of impairments in Williams and Down Syndromes. *Developmental Medicine & Child Neurology, 47*, 305-311.
- Vicari, S., Bellucci, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Evidence from two genetic syndromes for the independence of spatial and visual working memory. *Developmental Medicine & Child Neurology, 48*, 126-131.
- Vicari, S., & Carlesimo, G. A. (2006). Short-term memory deficits are not uniform in Down and Williams syndrome. *Neuropsychology Review, 16*, 87-94.
- 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.
- Visu-Petra, L., Benga, O., Țincaș, I., & Miclea, M. (2007). Visual-spatial processing in children and adolescents with Down's syndrome: a computerized assessment of memory skills. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*, 942-952.
- Wicks-Nelson, R., & Israel, A. C. (2006). *Behavior disorders of childhood*. New Jersey: Prentice Hall.

Abstract

Background: a lot of cognitive research has been performed on people with Down Syndrome (DS). The number of neuropsychological studies however, is limited. Our research will provide more insight into the strengths and weaknesses of the neuropsychological profile of people with DS. Literature reports major differences between people with DS and Williams Syndrome (WS) on the domains of language ability and visuospatial processing and people with the two syndromes were assessed with a neuropsychological instrument, the NEPSY.

Method: subtests extracted from the NEPSY were assessed in a sample of 29 individuals with DS and 16 individuals with WS to examine their strengths and weaknesses in the two functional domains. **Results:** as expected, people with DS showed significantly higher scores on language ability than on visual-spatial processing. When comparing people with DS and WS, differences in cognitive abilities on both domains were corrected for the degree of mental disability. Following our expectations people with DS showed significantly higher scores on visuospatial processing than people with WS. Contrary to our expectations no significant difference in scores on the domain of language ability was found between people with DS and WS. **Conclusion:** this research showed that the relative strengths of people with DS lies within the visuospatial domain. Their visuospatial abilities can be used as compensation for their weaknesses in other functional domains, such as their language ability.

Key words: Down Syndrome; Williams Syndrome; neuropsychological profile; visuospatial processing; language ability.

Bijlagen

Bijlage 1. Subtestbeschrijving taalvaardigheid en visueel-spatiële verwerking.

Taalvaardigheid

- *Benoemsnelheid.* Bij deze subtest wordt de snelheid van toegang tot het ophalen van taal- en symboolkennis getest. Het gaat om de snelheid waarmee fonologische codes uit het geheugen gehaald kunnen worden. De participanten dienen van een twintigtal figuren de kleur, de grootte en de vorm te benoemen. Het gaat hierbij nadrukkelijk om de toegankelijkheid en niet zozeer om de beschikbaarheid van kennis.

Ontwikkelingsleeftijd: ≥ 5 jaar.

- *Begrip van opdrachten.* Deze subtest stelt het vermogen vast van het verwerken van en reageren op verbale instructies die qua syntactische complexiteit toenemen. De eenvoudige items geven een indicatie van het receptieve taalvermogen. Bij de meer complexe items draait het om de respons op de verbale instructie. Daarnaast wordt in toenemende mate een beroep gedaan op het werkgeheugen, aandacht en inhibitie.

Ontwikkelingsleeftijd: ≥ 3 jaar.

Visueel-spatiële verwerking

- *Pijlen.* Bij dit testonderdeel wordt het bepalen van lijnoriëntatie en richting als vaardigheid beoordeeld. Van de participanten wordt gevraagd om per item aan te geven welke twee pijlen precies op het midden van een schijf zijn gericht. De meetpretentie van deze subtest is het meten van visueel-ruimtelijk inzicht.

Ontwikkelingsleeftijd: ≥ 5 jaar

- *Blokken bouwen.* Deze subtest bepaalt in hoeverre de participanten met kubussen driedimensionale geometrische figuren kunnen nabouwen. De taak doet een beroep op de waarneming en representatie van de ruimtelijke relaties van en tussen de blokken in het model, het spatiële werkgeheugen en executieve functies. Tevens is fijnmotorische coördinatie van belang om de blokken te kunnen manipuleren en positioneren. De meetpretentie van deze subtest is visualisatie, begrip en reproductie van driedimensionale ruimtelijke relaties en integratie van visueel-ruimtelijke input en motorische output. Ontwikkelingsleeftijd: ≥ 3 jaar.