



universität
wien

MASTERARBEIT / MASTER'S THESIS

Titel der Masterarbeit / Title of the Master's Thesis

“Sprachentwicklung und Sprachfähigkeiten bei Kindern
mit Kleinhirnläsionen”

verfasst von / submitted by

Sonja Lackner, BSc

angestrebter akademischer Grad / in partial fulfilment of the requirements for the degree of
Master of Science (MSc)

Wien, 2020 / Vienna 2020

Studienkennzahl lt. Studienblatt /
degree programme code as it appears on
the student record sheet:

UA 066 840

Studienrichtung lt. Studienblatt /
degree programme as it appears on
the student record sheet:

Masterstudium Psychologie UG2002

Betreut von / Supervisor:

Prof. Dr. Ulrich Ansorge

Mitbetreut von / Co-Supervisor:

Assoc. Prof. Dr. Lisa Bartha-Doering

Danksagung

Allen voran möchte ich mich bei allen StudienteilnehmerInnen und deren Eltern für Ihre Teilnahme und Ihr Interesse an dieser Studie bedanken. Ohne sie wäre die Durchführung dieser Arbeit nicht möglich gewesen.

Ich möchte mich herzlich bei Frau Ass.-Prof.in Dr.in Bartha-Doering und Herrn Prof. Dr. Ulrich Ansorge für Ihre wohlwollende, geduldige und beständige Betreuung dieser Masterarbeit bedanken.

Herrn Univ. Prof. Dr. Seidl danke ich, für die Kooperation und die Möglichkeit dieses spannende Thema an der Neuropädiatrischen Ambulanz der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde des AKH Wien untersuchen zu können.

Meiner guten Freundin und ehemaligen Studienkollegin Raphaela Schuller, MSc bin ich sehr dankbar, für Ihre kontinuierliche fachliche und emotionale Unterstützung während dem gesamten Schreibprozess dieser Arbeit.

Mein größter Dank gilt jedoch meinen Eltern, die mir im gesamten Studienverlauf eine emotionale und finanzielle Stütze waren. Ihr habt mich in jeder Lebensphase aufgefangen, mich bestärkt und mir den nötigen Rückhalt gegeben. Schließlich möchte ich meinen Partner Dennis für seine emotionale Unterstützung, sein offenes Ohr und bestärkenden Worte danken.

Für Thomas!

Inhaltsverzeichnis

EINLEITUNG.....	6
1. THEORETISCHER HINTERGRUND.....	8
1.1 ENTWICKLUNG DES KLEINHIRNS	8
1.2 FUNKTIONEN DES KLEINHIRNS.....	9
1.3 KONGENITALE MALFORMATIONEN DES KLEINHIRNS	10
1.3.1 Kognitive Befunde bei zerebellären Malformationen.....	11
1.4 AKUTE CEREBELLITIS.....	14
1.4.1 Kognitive Befunde bei akuter Cerebellitis	15
2. SPRACHE.....	18
2.1 KOMPONENTEN DER SPRACHE	19
2.2 THEORIEN ZUM SPRACHERWERB	21
2.3 ENTWICKLUNG DER SPRACHPRODUKTION	22
3. SPRACHE UND KLEINHIRN	26
3.1 VERBALE FLÜSSIGKEIT.....	26
3.2 GRAMMATIKALISCHE/SYNTAKTISCHE VERARBEITUNG	28
3.3 LESEN.....	29
3.4 SCHREIBEN	30
3.5 METALINGUISTISCHE FÄHIGKEITEN	31
4. FRAGESTELLUNGEN	32
5. HYPOTHESEN.....	33
5.1 SPRACHFÄHIGKEITEN.....	33
6. METHODE.....	34
6.1 UNTERSUCHUNGSDESIGN	34
6.2 VORGEHEN	34
6.3 EINSCHLUSSKRITERIEN	35
6.4 AUSSCHLUSSKRITERIEN	36
6.5 STICHPROBE	36
7. MESSINSTRUMENTE	37
7.1 TESTVERFAHREN.....	37
7.1.1 <i>Adaptives Intelligenz Diagnostikum 3</i>	37
7.1.2 <i>Wortschatz- und Wortfindungstest für 6 -10</i>	38
7.1.3 <i>Token Test for Children – second Edition</i>	38
7.1.4 <i>Salzburger Lese- und Rechtschreibtest II</i>	38
7.1.5 <i>Zürcher Lesetest II</i>	39
7.1.6 <i>Regensburger Wortflüssigkeits-Test</i>	40
7.1.7 <i>Phonematischer Gedächtnistest</i>	41
7.1.8 <i>Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest</i>	41
7.1.9 <i>Hamburg Wechsler Intelligenz Test – IV</i>	42
7.2 FRAGEBÖGEN.....	42
7.2.1 <i>Edinburgh-Händigkeitsinventar</i>	42
8. ERGEBNISSE.....	43

8.1 AID 3 – SYNONYME/ANTONYME FINDEN	44
8.2 WWTEXPRESSIV	44
8.3 TOKEN TEST FOR CHILDREN	45
8.4 SALZBURGER LESE- UND RECHTSCHREIBTEST II	45
8.5 ZÜRCHER LESETEST II– SCHNELLES BENENNEN	47
8.6 REGENSBURGER WORTFLÜSSIGKEITS-TEST	47
8.7 PHONEMATISCHER GEDÄCHTNISTEST	48
8.8 VERBALER LERN- UND MERKFÄHIGKEITSTEST	49
8.9 HAWIK – WAHRNEHMUNGSGEBUNDENES LOGISCHES DENKEN	50
9. DISKUSSION	51
9.1 FALLBESCHREIBUNG - VERMISHYPOGENESIE	53
9.2 FALLBESCHREIBUNG - DANDY-WALKER MALFORMATION	56
9.3 FALLBESCHREIBUNG - AKUTE CEREBELLITIS	59
9.1 LIMITATIONEN	63
11. LITERATUR	65
12. TABELLENVERZEICHNIS	76
ZUSAMMENFASSUNG	78
ABSTRACT	79

Einleitung

Bis weit ins 20. Jahrhundert hinein wurde das Kleinhirn allein als Modulator motorischer Funktionen wie Tonus, Koordination, Gleichgewicht und Sprachmotorik angesehen (Baillieux, De Smet, Paguier, De Deyn, & Mariën, 2008). Dieses Verständnis hat sich in den letzten drei Jahrzehnten grundlegend verändert. Klinische Studien und bildgebende Verfahren zeigen, dass das Kleinhirn über eine Reihe zusätzlicher modulierender Funktionen verfügt, die sich bis zur Verarbeitung höherer kognitiver Prozesse (De Smet, Paguier, Verhoeven, & Mariën, 2013) und der Affektregulierung erstrecken (Baillieux et al., 2008).

1988 postulierten Schmahmann und Sherman das „Cerebellar Cognitive Affective Syndrome“. Dabei handelt es sich um ein Syndrom, das übereinstimmend bei erwachsenen PatientInnen mit Kleinhirnläsionen gefunden wurde. Neben Defiziten im Bereich der exekutiven Funktionen, räumlicher Kognition, Gedächtnis und Affekt zeichnet es sich auch durch Störungen in linguistischen Funktionen aus. Einige Jahre später fand man bei Kindern mit chirurgisch entfernten zerebellären Tumoren und kongenitalen Kleinhirnfehlbildungen wesentliche Übereinstimmungen mit dem Syndrom bei Erwachsenen. Im Besonderen zeigten sich auch hier sprachliche Defizite (Levisohn, Cronin-Golomb, & Schmahmann, 2000; Tavano et al., 2007).

Gegenwärtig erregt das Kleinhirn immer mehr Aufmerksamkeit im Bereich der Sprache und wurde bereits in seiner linguistischen Funktion gewürdigt (Mariën & Manto, 2016). Vorwiegend durch den Einsatz von bildgebenden Verfahren konnte gezeigt werden, dass das Kleinhirn an sprachlichen Prozessen beteiligt ist. So lassen sich in der bestehenden Literatur Evidenzen finden, die dem Kleinhirn Funktionen in der verbalen Flüssigkeit, der grammatikalischen Verarbeitung, der Schriftsprache und auch in metalinguistischen Fähigkeiten zusprechen (vgl. Mariën et al., 2013).

Da Studien im Bereich der einfachen und komplexen Sprachfähigkeiten bei zerebellären Läsionen generell rar sind, fokussiert sich diese Arbeit auf diesen Bereich. Zudem bilden diese Studien größtenteils den gesunden Erwachsenenbereich ab. Weil Untersuchungen an Kindern demgegenüber eher selten bis kaum zu finden sind, konzentriert sich diese Studie auf das Kindesalter.

Die Sprache stellt eine der wesentlichsten Eigenschaften der Menschen dar. Sie ist die Grundlage aller menschlichen Interaktionen und Beziehungen, der Schriftsprache, des Lernens, um Probleme zu lösen und trägt somit stark zu unserem Wohlbefinden bei (Klee & Stokes, 2011). Aufgrund ihrer zentralen Rolle wäre sie kaum

aus unserem Leben wegzudenken. Sie muss aber, um all das zu ermöglichen, erst einmal erworben werden. Werden Kinder mit neurologischen Fehlbildungen geboren, ist oft nicht klar, welche Konsequenzen das, neben anderen Entwicklungsbereichen, auf die sprachliche Entwicklung des Kindes hat. Zudem kann es aber auch, während einer eigentlich gesunden sprachlichen Entwicklung, zu neurologischen Erkrankungen kommen, die den weiteren Verlauf der Entwicklung stören und/oder bereits Erlerntes negativ beeinflussen (Dennis, Hetherington, Spiegler, & Barnes, 1999).

Somit ist das primäre Ziel der Studie zu untersuchen, welche Auswirkungen zerebelläre Läsionen/Malformationen bei Kindern und Jugendlichen auf einfache und komplexe Sprachfähigkeiten haben. Dadurch soll auch die Rolle des Kleinhirns bei der Sprachentwicklung und den Sprachfähigkeiten untersucht werden. In dieser Studie wird die Gruppe der nicht-operativ entstandenen zerebellären Läsionen untersucht, dies beinhaltet: angeborene Fehlbildungen des Kleinhirns und die akute Cerebellitis, da diese Form der zerebellären Erkrankung eine der häufigsten Ursachen für eine akute zerebelläre Dysfunktion in der Kindheit darstellt (Lancella et al., 2017; Hennes et al., 2012).

1. Theoretischer Hintergrund

1.1 Entwicklung des Kleinhirns

Das Cerebellum (lateinisch für „Kleinhirn“) befindet sich in der hinteren Schädelgrube (Fossa cranii posterior), unter dem okzipitalen Pol der beiden Großhirnhemisphären, dorsal zum Hirnstamm gelegen (Roostaei, Nazeri, Sahraian, & Minager, 2014; Stoodley & Limperopoulos, 2016; O'Halloran, Kinsella, & Storey, 2012). Obwohl das Cerebellum nur etwa 10 Prozent des gesamten Gehirnvolumens umfasst (Bear, Connors, & Paradiso 2008; Stoodley & Limperopoulos, 2016), enthält es 50 Prozent aller Neuronen des Zentralnervensystems (Bears et al., 2008). Es ist sowohl direkt als auch indirekt mit einer Vielzahl an kortikalen und subkortikalen Gehirnstrukturen, dem Hirnstamm und der Wirbelsäule verbunden (Roostai et al., 2014).

Das Kleinhirn ist eine der ersten Gehirnstrukturen, die sich während der Embryonalentwicklung zu differenzieren beginnt (Wang & Zoghbi, 2001; Ten Donkelaar et al., 2003). Allerdings benötigt das Kleinhirn auch am längsten, bis es die volle Reife erlangt (Wang & Zoghbi, 2001), da die zelluläre Organisation noch bis in die ersten postnatalen Jahre hinein neuronalen Veränderungen unterliegt (Ten Donkelaar et al., 2003). Aufgrund dieser, bis in die postnatale Zeit verzögerte, Entwicklung ist das Kleinhirn anfällig für viele Entwicklungsstörungen (Ten Donkelaar et al., 2003). Die zerebelläre Entwicklung erfolgt nach einer präzisen, programmierten Abfolge von kritischen Entwicklungsprozessen der Zellproliferation, Zellwanderung und Zelldifferenzierung (Brossard-Racine, du Plessis, & Limperopoulos, 2015). Das dritte Trimester der Schwangerschaft ist charakterisiert durch eine erhöhte dynamische Periode der neuronalen Entwicklung. In dieser Zeit erfolgt das schnellste neuronale Wachstum. Keine andere Gehirnstruktur entwickelt sich in dieser Zeit so schnell wie das Kleinhirn (Stoodley & Limperopoulos, 2016; Brossard-Racine et al., 2015). In dieser kritischen Entwicklungsphase ist das sich entwickelnde Kleinhirn äußerst anfällig für ein breites Spektrum an Entwicklungsstörungen (Brossard-Racine et al., 2015).

Das Kleinhirn besteht aus zwei lateralen Hemisphären, welche über die Vermis (lateinisch für „Wurm“) miteinander verbunden sind (Roostaei et al., 2014; Stoodley & Limperopoulos, 2016). Die Vermis bildet eine Art vertikale Mittellinie zwischen den Hemisphären und erscheint als Wulst, die die beiden Hemisphären erkennbar

voneinander abgrenzt. Auf der dorsalen Oberfläche des Kleinhirns zeigen sich eine Reihe querlaufender Wülste, die sogenannten Folia. Auch im Bereich der Vermis scheinen die Folia ununterbrochen von einer der Kleinhirnhemisphären zur anderen zu verlaufen (Bears et al., 2008). Der sichtbare Teil des Kleinhirns ist eigentlich eine dünne Rindenschicht (Cortex), bestehend aus dicht gedrängter grauer Substanz, die mehrfach gefaltet ist (Bears et al., 2008; Roostaei et al., 2014). Innerhalb des Cerebellums befindet sich eine stark verzweigte weiße Substanz, die als „arbor vitae“ (lateinisch für „Baum des Lebens“) bezeichnet wird. Die weiße Substanz beherbergt die drei tiefen zerebellären Brückenkerne (Roostaei et al., 2014), welche den Großteil der Informationen aus der Kleinhirnrinde zu den verschiedenen Hirnstammstrukturen weiterleiten (Bears et al., 2008). Anatomisch gesehen ist das Kleinhirn durch zwei querlaufende Fissuren in drei Lappen (anterior, posterior und flocculonodularis) unterteilt. Diese drei Lappen können wiederum in 10 querlaufende Lappen unterteilt werden, welche sich über die Vermis hinweg von einer Hemisphäre zur anderen erstrecken (Roostaei et al., 2014). Das Kleinhirn ist über drei Paare von Faserbündeln (*inferior, medial und superior Pedunculi*), welche vom Pons ausgehen, mit dem Hirnstamm verbunden (Bears et al., 2008; Roostaei et al., 2014). Der gesamte Informationsaustausch durchläuft diese Kleinhirnstiele (Roostaei et al., 2014). Der superiore Kleinhirnstiel besteht aus efferenten Nervenfasern, welche Informationen ausgehend vom Kleinhirn über den Thalamus zum zerebralen Cortex weiterleiten. Über den mittleren Kleinhirnstiel erhält das Kleinhirn afferente Informationen, die vom zerebralen Kortex ausgehen. Der inferiore Kleinhirnstiel besteht sowohl aus afferenten als auch efferenten Faserbahnen, welche das Kleinhirn mit dem vestibulären System und der Wirbelsäule verbinden (Stoodley & Limperopoulos, 2016).

1.2 Funktionen des Kleinhirns

Die klassischen Symptome einer zerebellären Läsion sind Dysmetrie (unkoordinierte Bewegungen inklusive Schwierigkeiten in der Körperhaltung und des Gleichgewichts), Dysarthrie, Hypotonie sowie Intensionstremor (Stoodley, 2012). Aufgrund dessen wurden dem Kleinhirn lange Zeit vorwiegend die Funktionen Planung, Ausführung und Koordination von willkürlichen Bewegungen, des Gleichgewichts, der Körperhaltung, des Gangs sowie der Sprachmotorik zugeordnet (De Smet, Baillieux, De Deyn, Mariën, & Paquier, 2007).

Gegenwärtig erfährt das Kleinhirn immer mehr Aufmerksamkeit als auch empirische Evidenz im Bereich höherer kognitiver Funktionen. Dieser Paradigmenwechsel ist die Folge von detaillierter neuroanatomischer Forschung, funktioneller Magnetresonanztomographie (fMRT) Studien, sowie von gründlicher neuropsychologischer Diagnostik an PatientInnen mit zerebellären Pathologien. Diese Evidenzen zeigen, dass das Kleinhirn, neben seinen vielerforschten motorischen Funktionen, einen äußerst wichtigen Part in der Affektregulierung, der kognitiven Verarbeitung und linguistischen Funktionen spielt (Mariën & Manto, 2016).

1.3 Kongenitale Malformationen des Kleinhirns

Kongenitale Malformationen der hinteren Schädelgrube (und des Kleinhirns) gehören zu den am häufigsten fetal diagnostizierten Abnormitäten des Gehirns. Die tatsächliche Prävalenz ist allerdings unbekannt (Bolduc & Limperopoulos, 2009). Nach dem heutigen Forschungsstand ist davon auszugehen, dass diese Fehlbildungen durch genetische und metabolische Faktoren, Infektionserreger und/oder intrauterine toxische Einflüsse entstehen können (Cotes et al., 2015). Das Spektrum der möglichen morphologischen Auffälligkeiten des Kleinhirns ist breit gefächert und reicht von subtilen bis hin zu äußerst schwerwiegenden Malformationen. Zu den zerebellären Malformationen zählen unter anderem die Kleinhirnhypoplasie, die Vermishypoplasie, die zerebelläre Agenesie, die Chiari Malformation, die Dandy Walker Malformation, die Rhombenzephalosynapsis sowie das Joubert Syndrom (Bolduc & Limperopoulos, 2009). Die am häufigsten vorkommende Malformation ist die *Dandy-Walker Malformation* (DWM). Die DWM äußert sich in partieller oder vollständiger Vermisagenesie, in zystischer Erweiterung des vierten Ventrikels sowie einer vergrößerten *posterioren Fossa*, zusammen mit einer superioren Verlagerung der zerebellären Hemisphären. Diese Malformation wird auch häufig als „Dandy-Walker Kontinuum“ bezeichnet und beschreibt die verschiedenen Schweregrade der DWM (Bolduc & Limperopoulos, 2009; Limperopoulos & Plessis, 2006). Eine komplette zerebelläre Agenesie ist hingegen seltener und ist charakterisiert durch ein vollständiges oder nahezu vollständiges Fehlen des Kleinhirns (Tavano et al., 2007; Cotes et al., 2015). Die Rhombencephalosynapsis stellt ebenfalls eine seltene Form der zerebellären Fehlbildung dar. Bei dieser Malformation besteht eine Agenesie der Vermis, daher erscheinen die zerebellären Hemisphären als miteinander „verschmolzen“ (Bolduc & Limperopoulos, 2009). Die Hauptmerkmale des Joubert

Syndroms sind eine Agenesie oder Dysgenese (Fehlbildung) der Vermis verbunden mit einer Malformation des Hirnstammes, welche in bildgebenden Verfahren der Form eines Backenzahns ähnelt („Molar tooth sign“; Cotes et al., 2015). Die Kleinhirnhypoplasien sind charakterisiert durch eine unvollständige oder unterentwickelte Reifung des Kleinhirns, dies äußert sich auch in einem reduzierten Volumen beider oder einer der Kleinhirnhemisphären. Im Falle der Vermishypoplasie ist hingegen nur die Vermis betroffen (Bolduc & Limperopoulos, 2009).

1.3.1 Kognitive Befunde bei zerebellären Malformationen

1998 beschrieben Schmahmann und Sherman erstmals das „Cerebellar Cognitive Affective Syndrome“ (CCAS). Sie hatten in einer Studie 20 erwachsene PatientInnen mit erworbenen zerebellären Läsionen ausführlich untersucht und folgende Übereinstimmungen der psycho- und neuropathologischen Defizite gefunden:

- (1) Störungen der exekutiven Funktionen, besonders im Planen, dem Aufmerksamkeitswechsel, dem abstrakten Denken und dem Arbeitsgedächtnis;
- (2) beeinträchtigte räumliche Kognition oft mit erhöhter Ablenkbarkeit, Perseveration und Unaufmerksamkeit, dem Fehlen von visuell-räumlicher Organisation und Gedächtnisproblemen;
- (3) Sprech- und Sprachstörungen wie Dysprosodie, leichter Agrammatismus und Wortfindungsstörungen;
- (4) Persönlichkeitsveränderungen mit abgestumpften, enthemmten oder unangebrachten Verhalten (zitiert nach Tavano et al., 2007).

Zudem wurden weitere klinische Bilder, welche mit dem CCAS Konsistenz zeigten, in der Literatur beschrieben. Im Besonderen beschrieb die Forschung an Kindern mit erworbenen zerebellären Läsionen wesentliche Überschneidungen mit dem CCAS bei Erwachsenen. Levisohn, Cronin-Golomb, & Schmahmann (2000) untersuchten 19 Kinder mit chirurgisch entfernten zerebellären Tumoren und fanden Defizite in den exekutiven Funktionen und visuell-räumlichen Fähigkeiten sowie in den

expressiven Sprachfähigkeiten, emotionalen Sprachausdruck und verbalen Gedächtnis.

Erst viele Jahre später wurden diese Untersuchungen auch bei Kindern und Jugendlichen mit kongenitalen zerebellären Malformationen durchgeführt: Tavano et al. (2007) testeten 27 PatientInnen, davon 21 Kinder und Jugendliche, mit kongenitalen zerebellären Malformationen. Ziel der Studie war es zu überprüfen, ob das CCAS auch bei kongenitalen zerebellären Malformationen (zerebelläre Agenesie, partielle/vollständige Vermisagenesie, zerebelläre Hypoplasie) beobachtbar ist. Anhand einer umfangreichen Testbatterie, welche klinische, entwicklungsbezogene und neurologische Beurteilungen sowie neuropsychologische Testverfahren umfasste, zeigten sich zwar keine deckungsgleiche Defizite im Vergleich zu den erwachsenen Patienten, jedoch Überschneidungen mit dem vom Schmahmann und Sherman (1998) beschriebenen CCAS Syndrom. Die PatientInnen in der Studie von Tavano et al. (2007) wiesen nicht nur motorische Störungen, sondern auch kognitive Defizite auf. Diese betrafen besonders die Aufmerksamkeitsleistung, die visuell-räumlichen Fähigkeiten und das visuelle und räumliche Gedächtnis. Auch die sprachlichen Fähigkeiten, rezeptiv wie aktiv, und der Affekt waren in dieser Studie häufig beeinträchtigt.

Bolduc et al. (2011) widmeten sich der Frage, welche Auswirkungen zerebelläre Malformationen auf die Entwicklung (aktive/passive Sprache, visuelle Wahrnehmung, grob/fine Motorik, allgemeiner Lernquotient), das Sozialverhalten sowie auf die Lebensqualität junger Kinder haben. Untersucht wurden 49 Kinder (Altersspanne 1-6 Jahre), davon 36 mit isolierter zerebellärer Malformation. Die Ergebnisse der Studie zeigten eine hohe Prävalenz für ein breites Spektrum an entwicklungs- und neuropsychologischen Defiziten sowie eine Beeinträchtigung der Lebensqualität. Wie auch schon in der Studie von Tavano et al. (2007) erstreckten sich hier die sprachlichen, kognitiven und sozialen Defizite weit über die motorische Ebene hinaus.

Zudem zeigten Bolduc et al. (2012) einen signifikanten Zusammenhang zwischen regionalen zerebellären Volumina und Entwicklungsdefiziten (global und domänenspezifisch) von 32 Kindern (Altersrange 1-6 Jahre) mit Kleinhirnfehlbildungen. So äußerte sich ein verringertes Gesamtkleinhirnvolumen in Verzögerungen der globalen Entwicklung, der expressiven Sprache, der Kognition sowie in der Fein- und Grobmotorik. Ein verringertes Volumen der rechten lateralen Kleinhirnhemisphäre führte ebenfalls zu Defiziten in der Kognition, der expressiven

Sprache und der Grobmotorik. Kognitive Beeinträchtigungen aufgrund eines reduzierten Volumens der linken Hemisphäre konnten allerdings nicht gefunden werden. Weiters wird die Hypoplasie der Vermis mit Defiziten in der Kognition, der expressiven Sprache, der Fein- und Grobmotorik, der globalen Entwicklung sowie Verhaltensproblemen und autistischen Verhaltenszügen assoziiert.

Limperopoulos et al. (2006) testeten 19 Kleinkinder (Alter M= 19.8 Monate) mit pränatal diagnostizierter isolierter inferiorer Vermishypoplasie (IIVH). Ziel der Studie war es zu untersuchen, mit welcher Genauigkeit die pränatale Diagnose IIVH auch noch postnatal besteht, sowie das neuropsychologische Outcome der Kleinkinder zu beschreiben. Bei 13 von 19 Kindern konnte die IIVH durch ein postnatales MRT bestätigt werden. Die neuropsychologischen Ergebnisse der *Mullen Scales of Early Learning* (MSEL), *Vineland Adaptive Behavior Scale* (VABS) und *Child Behavior Checklist* (CBCL) sprechen für eine allgemein günstig ausfallende Entwicklung bei IIVH. Nur 5 von 13 Kindern mit IIVH zeigten leichte Verzögerungen in den Bereichen Motorik und Sprache sowie Auffälligkeiten im sozialen Verhalten. Tarui, Limperopoulos, Sullivan, Robertson, & du Plessis (2014) führten ein entwicklungspsychologisches Follow-up mit jenen Kindern (Alters M= 6.1 Jahre) der Studie von Limperopoulos et al. (2006) durch. Verwendet wurde eine altersgemäße entwicklungspsychologische Testbatterie, welche kognitive, sprachliche und soziale Bereiche sowie die Anpassungsfähigkeit erfasste. 18 von 20 Kinder mit IIVH zeigten insgesamt eine normale Entwicklung in den erfassten Bereichen. Die übrigen zwei Kinder zeigten aufgrund weiterer Malformationen der zerebellären Hemisphären allerdings Entwicklungsverzögerungen und Verhaltensbeeinträchtigungen. Zusammenfassend lässt sich sagen, dass die Wahrscheinlichkeit für einen günstigen Entwicklungsverlauf bei IIVH hoch ist.

Die Studien von Tavano et al. (2007), Bolduc et al. (2011) und Bolduc et al. (2012) hingegen zeigen, dass schwerere kongenitale Malformationen des Kleinhirns bei Kindern und Jugendlichen zu einem breiten Spektrum an Defiziten führen, welche von milden bis hin zu schweren Störungen der Kognition, Sprache sowie Verhalten reichen. Die bisherigen Studien an Kindern und Jugendlichen weisen daher darauf hin, dass das Kleinhirn an kognitiven und affektiven Funktionen, an Lernprozessen und komplexen Verhaltensweisen wie sozialem Verhalten mitbeteiligt ist.

1.4 Akute Cerebellitis

Nachfolgend wird die akute Cerebellitis (AC) in ihrer Symptomatik und Ursachen beschrieben. Schließlich werden kognitive Befunde im Rahmen der *akuten Cerebellitis* angeführt.

Die *akute Cerebellitis*, auch Kleinhirnentzündung genannt, beschreibt ein entzündliches Geschehen im Kleinhirn (De Bruecker et al., 2004) und stellt eine der wesentlichen Ursachen für eine akute zerebelläre Dysfunktion in der Kindheit dar (Lancella et al., 2017; Hennes et al., 2012). Die Prävalenz ist zwar unbekannt, doch deutet die bestehende Literatur eher auf eine Unterdiagnostizierung als auf Seltenheit hin (García-Iñiguez et al., 2019). Primär verursacht durch direkte Infektionen aber auch durch autoimmunbasierte Vorgänge nach einer Infektion oder Immunisierung (Hennes et al., 2012; Lancella et al., 2017), kann es zu folgenden Symptomen kommen:

- akutes Einsetzen von zerebellären Symptomen (Ataxie, Nystagmus, Dysmetrie)
- Fieber,
- Übelkeit und Erbrechen,
- Kopfschmerzen,
- veränderter mentaler Status,
- Dysarthrie,
- Veränderungen des Bewusstseins - reichend von Schläfrigkeit bis hin zu Koma (Lancella et al., 2017; Furniel, Santos, Berenguer-Pina, & Rodrigues, 2013).

Die *akute Cerebellitis* wird häufig als *self-limited disease* beschrieben (De Bruecker et al., 2004; García-Iñiguez et al., 2019), da die Symptome dazu tendieren, nach Wochen oder Monaten des Therapiebeginns spontan von selbst zu verschwinden. In einigen Fällen bleiben allerdings einzelne Symptome auch nach dem Abklingen der Erkrankung weiterhin bestehen. In anderen Fällen kann die akute Cerebellitis allerdings auch tödlich enden (Furniel et al., 2013). Überdies kann es in besonders schweren Fällen, ausgelöst durch die entzündlichen Prozesse, zu einer starken Schwellung des Kleinhirns kommen. Diese lebensbedrohliche Komplikation benötigt oft chirurgische Eingriffe, um eine Dekompression der hinteren Schädelgrube herbeizuführen (Sawaishi & Takada, 2002). Nicht selten bleiben radiologische Veränderungen des Cerebellums auch nach der Erkrankung bestehen. Ein Review,

der das *Outcome* von 157 Kindern mit akuter Cerebellitis zusammenfasste, berichtete von persistenten strukturellen Veränderungen im Kleinhirn in 39 von ihnen (Emelifeonwu et al., 2018).

Vielfach wird die *akute Cerebellitis* zu den akuten zerebellären Ataxien (ACA) gezählt, doch unterscheidet sich die akute Cerebellitis durch einen veränderten kognitiven Status sowie durch strukturelle Auffälligkeiten am Cerebellum (Lancella et al., 2017; Hennes et al., 2012). Zudem sind die Verlaufsprognosen und Folgeerscheinungen der akuten Cerebellitis oftmals viel kritischer als die der ACA, welche für gewöhnlich einen benignen Verlauf aufweisen und ohne Folgeerkrankungen auskurieren (Sawaishi & Takada, 2002). Aufgrund der ähnlichen klinischen Symptomatik werden die akute Cerebellitis und die ACA dennoch von einigen Autoren als Synonym betrachtet (Lancella et al. 2017; Emelifeonwu et al., 2018). Die Durchführung eines MRTs ist daher unabdingbar für die Diagnosestellung sowie als Abgrenzung zu den ACA und folglich den damit verbundenen Therapien. Die akute Cerebellitis geht mit veränderten Signalintensitäten sowie sichtbaren Veränderungen des Kleinhirns einher, die durch *diffusionsgewichtete Bildgebung* (engl. *diffusion weighted imaging*) visualisiert werden (Hennes et al., 2012). Die Entzündung des Kleinhirns zeigt sich als hyperintense Läsionen, definiert durch Axonverlust und einer Demyelinisation, in einer oder beiden zerebellären Hemisphären. Die entzündlichen Prozesse können sich hierbei entweder in nur einer der beiden zerebellären Hemisphären manifestieren (Hemicerebellitis) oder, wie sie am häufigsten vorkommt, als Bihemisphärische akute Cerebellitis (Emelifeonwu et al., 2018).

1.4.1 Kognitive Befunde bei akuter Cerebellitis

Wie bereits erwähnt stellt die akute Cerebellitis eine der häufigsten zerebellären Erkrankungen in der Kindheit dar (Lancella et al., 2017; Hennes et al., 2012). Während es mehrere Studien zu klinischer Symptomatik und neurologischen Befunden bei akuter Cerebellitis gibt, sind Studien zum kognitiven Outcome selten. Die bestehende Literatur besteht vorwiegend aus Fallbeschreibungen von AC erkrankten PatientInnen:

Riva (1998) untersuchte ein 4;2 Jahre altes Mädchen, welches, in Folge einer Gastroenteritis, an einer schweren akuten Cerebellitis litt. Das Kind wies zuvor keine neurologischen Erkrankungen sowie eine normale kognitive Entwicklung auf wurde zu

drei Zeitpunkten (4;4, 4;6 & 5;1 Jahren) neuropsychologischen Testungen unterzogen. In der akuten Phase der Erkrankung litt das Kind an einem kompletten Sprachverlust (Mutismus), welcher nach einigen Wochen von einzelnen aphonischen Wortäußerungen abgelöst wurde. Drei Monate nach Auftritt der AC war es dem Kind möglich, sehr einfache, aber lückenhafte Sätze in verlangsamter monotoner Sprache zu äußern. Zudem sprach das Kind nur nach Aufforderung und ließ dabei vermehrt Funktionswörter aus, was zu einem Telegrammstil führte. Das Sprachverständnis blieb allerdings zu jedem Zeitpunkt bestehen. Der Intelligenztest ergab eine durchschnittliche globale Intelligenz. Das sequenzielle visuelle Gedächtnis umfasste leichte Defizite, zu deutlicheren Defiziten kam es allerdings im sequenziellen auditiven und verbalen Gedächtnis, der verbalen Flüssigkeit und der durchschnittlichen Länge von Sprachäußerungen. Die Autorin führte diese Defizite auf Einschränkungen der *cerebro-cerebellar Loops* zurück.

In der zuvor bereits erwähnten Studie von Schmahmann und Sherman (1998), in welcher 20 PatientInnen mit erworbenen zerebellären Läsionen untersucht wurden, wurden ebenfalls die neuropsychologischen Auswirkungen einer post-infektiösen AC beschrieben. Die Patientin präsentierte in der akuten Phase eine milde Dysarthrie, verringerte verbale Flüssigkeit, zerebelläre Symptome, einen stumpfen Affekt wie auch ein defizitäres verbales und visuelles Gedächtnis. Die erste neuropsychologische Beurteilung der 20-jährigen Studentin erfolgte zwei Wochen nach Einsetzen der AC und ergab signifikante Beeinträchtigungen in den Bereichen der visuell-räumlichen Kognition, verbaler Flüssigkeit, Planung sowie verbaler und visueller Aufmerksamkeit. Der Intelligenztest ergab zu diesem Zeitpunkt einen unterdurchschnittlichen *Gesamt IQ* als auch *Performance IQ*. Der *verbale IQ* fiel hingegen durchschnittlich aus. Zwei Monate später zeigte sich eine deutliche Verbesserung der kognitiven Fähigkeiten, und die Patientin erzielte in fast allen Bereichen durchschnittliche Ergebnisse. Jedoch zeigten sich in der verbalen Flüssigkeit und im verbalen Gedächtnis weiterhin Defizite. Schmahmann und Sherman ordneten diese Defizite im Rahmen ihres postulierten CCAS ein.

Furniel et al. (2013) beschrieben ein 7-jähriges Mädchen mit der Diagnose AC, deren neuropsychologische Beurteilung 6 Wochen nach dem Einsetzen der ersten Symptome durchgeführt wurde. Untersucht wurden die Bereiche Intelligenz, Aufmerksamkeit, Arbeitsgedächtnis, episodisches Gedächtnis, Sprache, visuell-räumliche Fähigkeiten, Schulfertigkeiten sowie der Affekt. Auffälligkeiten zeigten sich

vornehmlich in den Bereichen Sprache und numerischer Kognition. Die Intelligenz wurde anhand der *The Wechsler Intelligence Scales for Children* erhoben. Durchschnittliche Werte reichen hier von 80 - 119. MC erreichte einen *Gesamt IQ* von 74, *Performance IQ* von 87 und einem *Verbal IQ* von 75. Im Gegensatz zu den Ergebnissen von Riva et al. (1998) erstreckten sich MC's Defizite in der sprachlichen Domäne nicht nur über die expressive, sondern über auch die rezeptive Sprache hinweg. Beeinträchtigungen zeigten sich hier verstärkt im lexikalischen Wissen, verbaler Flüssigkeit und der Konzeptbildung. Fähigkeiten wie Aufmerksamkeit, visuell-räumliche Fähigkeiten, exekutive Funktionen, Langzeitgedächtnis, Arbeitsgedächtnis und episodisches Gedächtnis zeigten hingegen keine Auffälligkeiten.

Hennes et al. (2012) konzentrierten sich auf das neurologische und kognitive *Langzeit-Outcome* von Kindern und Jugendlichen, die zu einem früheren Zeitpunkt an akuter Cerebellitis erkrankt waren. Hierfür wurden 11 Kinder im Alter von 3;0 bis 14;10 Jahren aus verschiedenen Krankenhäusern in Österreich und Deutschland inkludiert. Mittels einem standardisierten Elternfragebogen wurden die kognitiven Fähigkeiten (visuell-räumlich, Sprache, Aufmerksamkeit, Verhaltenskontrolle, Gedächtnis, Schulleistung) erhoben. Die Ergebnisse zeigten, dass 55% der Kinder laut der Einschätzung ihrer Eltern unter kognitiven Beeinträchtigungen litten. Die Eltern berichteten vermehrt von Problemen in den Bereichen der sprachlichen Fähigkeiten, der Aufmerksamkeit und den visuell-räumlichen Fähigkeiten. Das *follow-up* Intervall lag bei durchschnittlich 4,4 Jahren.

Deskriptive Einzelfallstudien zu AC beschreiben häufig Sprachstörungen als neuropsychologische Folge einer AC (Furniel et al., 2013). Hierbei werden vor allem Mutismus und Dysarthrie beschrieben. Als Mutismus wird die Unfähigkeit, verbalen *Output* zu produzieren, bezeichnet, obwohl PatientInnen aktiv versuchen diesen zu generieren. Geschuldet sei die zerebellare Form von *Mutismus* einer Läsion der Vermis oder der zerebellären Hemisphären (Papavasiliou, Kotsalis, & Trakadas, 2004). Größtenteils verbessern sich die sprachlichen Fähigkeiten meist über mehrere Monate hinweg, doch erholen sich die PatientInnen meist nicht vollständig davon (Furniel et al., 2013).

So berichteten Papavasiliou et al. (2004) von einer 3-jährigen Patientin, bei der es in der akuten Phase der AC zu einer schwerwiegenden Schwellung des Kleinhirns kam. Dem Mädchen war es in Zuge dessen nicht mehr möglich aktiv zu sprechen. Erst Wochen später konnte das Kind sich verbal äußern, allerdings litt es immer noch unter

Dysarthrie wie auch *Dysphonie*. Das Sprachverständnis war hingegen zu keinem Zeitpunkt eingeschränkt. Nach Abklingen der AC kam es ebenfalls zu einer Atrophie der Vermis sowie beider Kleinhirnhemisphären.

Dimova, Bojinova, & Milanov (2009) publizierten den Fall eines an AC erkrankten Mädchens (7;6 Jahre), welches nicht nur an *Mutismus*, sondern auch an unfreiwilligem Lachen litt. Das Kind erholte sich nur langsam und unvollständig. Auch hier setzte nach Wochen des *Mutismus* mit intaktem Verständnis eine lediglich 10 Nomen umfassende *Dysarthrie* mit fehlerhafter *Phonologie* ein. Nach 6 Monaten verbesserte sich ihre Sprache zwar, doch präsentierte sie weiterhin Defizite in der Sprachproduktion.

Die Studie von Fantacci et al. (2011) umzeichnet einen ähnlichen Verlauf. Während der Akutphase manifestierte sich bei einem 6 Jahre alten Mädchen mit AC 13 Tage lang *Mutismus*, welcher in *Dysarthrie* mit bloßer Verwendung von bruchstückhaften Sätzen überging. Sechs Monate nach Einsetzen der Erkrankung konnte das Kind wieder ganze Sätze formulieren, sprach aber weiterhin sehr langsam.

In dem von Emelifeonwu et al. (2018) durchgeführten Literaturreview mit insgesamt 157 pädiatrischen Patienten wurden ebenfalls häufig Sprachstörungen als Folge einer AC beschrieben. 32 Kinder litten an *Dysarthrie*, 28 an *Mutismus*.

Zusammenfassend fällt auf, dass expressive Sprachstörungen im Rahmen von akuter Cerebellitis bei Kindern häufig vorkommen. Meist manifestierten sich diese über mehrere Monate hinweg. Der Erholungsprozess schreitet nur langsam voran, und es können Defizite im expressiven Sprachgebrauch zurückbleiben (Dimova et al., 2009; Papavasiliou et al., 2004). Das rezeptive Sprachverständnis scheint in den meisten Fällen nicht betroffen zu sein, doch fehlen hier bisweilen noch standardisierte neuropsychologische Untersuchungen. Ergebnisse von weiteren standardisierten neuropsychologischen Untersuchungen sind rar, zeigen aber durchaus Defizite in den Domänen Gedächtnis (Riva, 1998; Schmahmann & Sherman, 1998), verbaler Flüssigkeit (Riva, 1998; Furniel et al., 2013; Shmahmann & Sherman, 1998), Affekt (Shmahmann & Sherman, 1998; Furniel et al., 2013), Aufmerksamkeit und visuell-räumlichen Fähigkeiten (Shmahmann & Sherman, 1998; Hennes et al., 2012).

2. Sprache

Im folgenden Abschnitt werden grundlegende Komponenten der Sprache beschrieben und bestehende Theorien zum Spracherwerb beleuchtet.

2.1 Komponenten der Sprache

Die menschliche Sprache ist ein komplexes Kommunikationssystem, welches sich maßgeblich durch die Verwendung von willkürlichen Symbolen (Wörtern) von dem der Tiere unterscheidet. Die Kombination dieser willkürlichen Symbole, die regelhaft immer wieder neu miteinander kombiniert werden, lässt so die menschliche Sprache entstehen. Zudem ist dieses Symbolsystem kontextfrei, da wir auch über Realitäten sprechen können, die physisch nicht greifbar sind. Dieses System muss von unseren Mitmenschen innerhalb der jeweiligen Kultur erlernt werden (Szagun, 2006).

Die menschliche Sprache lässt sich in vier primäre Komponenten zerlegen, die sämtlichen Entwicklungsprozessen unterliegen (Lohaus, Vierhaus, & Maass, 2010). Diese sind die *Phonologie*, die *Semantik*, die *Grammatik* und die *Pragmatik* (Wise & Sevcik 2012; Lohaus et al., 2010).

Die *Phonologie* ist das Lautsystem einer Sprache und beinhaltet Schemata, die für die Bildung der Reihenfolge, der Konstruktion sowie der Verteilung von Sprachlauten notwendig sind (Wise & Sevcik, 2012). Wörter bestehen aus Sprachlauten, den sogenannten Phonemen. Sie stellen die kleinste Lauteinheit in den einzelnen Sprachen dar und ermöglichen uns, zwischen Wörtern zu unterscheiden, welche sich in der gleichen Lautumgebung befinden. Zur Veranschaulichung nehmen wir die deutschen Wörter „Lampe“ und „Rampe“. Die Sprachlaute // und /r/ sind unterschiedliche Phoneme in der gleichen Lautumgebung „ampe“. Durch die Verwendung des jeweiligen Phonemes // oder /r/ entstehen zwei unterschiedliche Wörter mit unterschiedlicher Bedeutung (Szagun, 2013).

Es existieren schätzungsweise 3000 verschiedene Sprachen auf der Welt. Jede dieser Sprachen verwendet eine begrenzte Anzahl von 50 oder weniger Phonemen, die durch den menschlichen Vokaltrakt erzeugt werden können (Wise & Sevcik, 2012). Jede Sprache benutzt unterschiedliche Phoneme, die für sie charakteristisch sind. Muttersprachler ignorieren daher phonemische Unterschiede, die nicht in ihrer primären Sprache erlernt wurden. So kann ein Akzent, also die Übertragung von primären Sprechgewohnheiten auf eine Fremdsprache, auf unterschiedliche Phoneme der einzelnen Sprachen zurückgeführt werden (Szagun, 2013).

Während Phoneme die kleinsten Einheiten der *Phonologie* darstellen, die es uns ermöglichen, zwischen ähnlichen Wörtern phonemisch zu unterscheiden (Szagun, 2013), sind *Morpheme* die kleinsten bedeutungstragenden Einheiten innerhalb der *Semantik* (Lohaus et al., 2010).

Die *Semantik* flößt jedem Wort und Satz Bedeutung ein (Blinkoff, Levine, Avelar, Golinkoff, & Hirsh-Pasek, 2020). Sie stellt ein System dar, in welchem Wörter für bestimmte Objekte, zeitliches Geschehen und Ereignisse sowie Konzepte in einem individuellen alltäglichen Leben stehen (Wise & Sevcik, 2012). Es handelt sich dabei also um die Bedeutung der Inhalte, die mit einem Wort oder Satz verbalisiert werden sollen (Lohaus et al., 2010). Auch wenn die Wörter, die wir im Alltag verwenden, nicht notwendiger Weise das Gleiche für Personen innerhalb einer Sprache bedeuten müssen, unterliegt unserer Vokabular dennoch einer hierarchischen Struktur, welches in einem semantischen Netzwerk miteinander verwoben ist (Wise & Sevcik, 2012). Wie vorhin erwähnt sind Morpheme die kleinsten Einheiten eines Wortes, die noch eine Bedeutung haben. Morpheme können alleinstehen, aber auch zusammengesetzt werden. Sieht man sich zum Beispiel das Wort „Stifte“ an, lassen sich zwei Morpheme erkennen. Während das Morphem „Stift“ auf die Bedeutung hinweist, wird durch das Anfügen eines „e“ auf die Mehrzahl verwiesen (Lohaus et al., 2010).

Die *Grammatik* der Sprache ist die Komponente, welche die Regeln enthält, die Aufschluss darüber geben, wie Wörter miteinander kombiniert werden müssen damit inhaltlich sinnvolle Sätze entstehen (Wise & Sevcik, 2012). Jeder Sprache liegt eine einzigartige Grammatik zugrunde (Blinkoff et al., 2020). Ein Teilaspekt der Grammatik ist die Syntax, also die Satzlehre. Sie beinhaltet die Prinzipien, die für den Satzbau, das heißt Satzstellung von Haupt-, Neben-, und Attributsatz, bedeutsam sind (Wise & Sevcik, 2012).

Sprache findet in unterschiedlichen sozialen Kontexten statt. Die Regeln, die uns dabei behilflich sind, angemessen mit einem spezifischen Hörerkreis verbal zu interagieren, liegen der Komponente *Pragmatik* zugrunde. Es geht also darum, wie Sprache in verschiedenen sozialen Kontexten verwendet wird. Die *Pragmatik* wird häufig auch als *kommunikative Kompetenz* bezeichnet, weil Träger gute Fähigkeiten darin besitzen, ihre Sprache, entsprechend der sozialen Situation in der sich befinden, effektiv anzupassen (Wise & Sevcik, 2012).

Auch wenn die einzelnen primären Komponenten in diesem Kapitel jeweils einzeln und für sich beschrieben wurden, benötigt eine erfolgreiche sprachliche Umsetzung immer das Beisein der anderen Komponenten. Die Phonologie, die Semantik, die Grammatik und die Pragmatik entwickeln sich zwar in unterschiedlichen Geschwindigkeiten, stehen aber in kontinuierlicher Wechselbeziehung. Die Entwicklung erfolgt über die gesamte Lebensspanne hinweg (Wise & Sevcik, 2012).

2.2 Theorien zum Spracherwerb

Die sprachliche Entwicklung ist so komplex wie die Sprache selbst. Einer der faszinierendsten Gründe ist, dass die Muttersprache nicht explizit von Eltern gelehrt werden muss, sondern primär durch das Erleben eines linguistischen Umfeldes angeeignet wird (Wise & Sevcik, 2012).

Seit den 1950ern versuchen Wissenschaftler den Erwerb der Muttersprache zu erklären (Berk, 2011). Zu den einflussreichsten Theorien des Spracherwerbs zählen die *behavioristische*, die *nativistische* und *interaktionistische Theorie* (Miller, Jungheim, & Ptok, 2014; Wise & Sevcik, 2012; Berk, 2011).

Die *behavioristische Theorie* beruht auf der klassischen Konditionierung, welche von B. F. Skinner postuliert wurde. In den späten 1950er Jahren versuchte Skinner die Sprache anhand dieser zu erklären (Wise & Sevcik, 2012). Der Spracherwerb ist dem zufolge „gelerntes Verhalten, als Summe einzelner, durch Konditionierung, Verstärkung und Generalisierung antrainierter Sprechgewohnheiten und zufälliges Netz assoziierter Verknüpfungen sprachlicher Ausdrücke“ (Miller et al., 2014, S. 246). Die Theorie geht davon aus, dass der Spracherwerb hauptsächlich umweltbedingt ist und lediglich angeborene Strategien vorhanden sind, welche bei der Aneignung von sprachlichen Kenntnissen assistieren (Miller et al., 2014). Demnach stellt Sprache eine einfache spezielle Form von Verhalten dar, weil diese allein durch andere Personen verstärkt wird (Wise & Sevcik, 2012). Kleinkinder versuchen deshalb Sprache von Erwachsenen zu imitieren, weil diese durch Beachtung und Reaktionen belohnt (Berk, 2011; Wise & Sevcik, 2012) und auf der anderen Seite bei Inkorrektheit ignoriert oder korrigiert wird (Wise & Sevcik, 2012).

Während die *behavioristische Theorie* den sprachlichen Erwerb als rein durch die Umwelt bedingt erachtet, postuliert die *nativistische Theorie* eine vollkommen konträre Auffassung. Noam Chomsky, Begründer des Nativismus, war der Ansicht, dass die Spracherwerbsfähigkeiten kleiner Kinder rein aus den Gehirnstrukturen entspringen (Berk, 2011) und erklärte 1959 Skinners Theorie für ungültig mit der Begründung, dass Kinder auch Sprachformen verwenden würden, welche nicht von Erwachsenen gehört wurden und damit nicht exakt imitiert sein können (Miller et al., 2014). Im Mittelpunkt der *nativistischen Theorie* steht die Vorstellung, „dass alle Menschen mit einer genetisch disponierten Universalgrammatik ausgestattet sind. Dieses angeborene Programm beinhaltet hochabstraktes universelles, also für alle Sprachen geltendes, Wissen (Prinzipien und Parameter), was Kinder dazu befähigt,

sich aus dem Input der zu erwerbenden Umgebungssprache(n) zu bestimmten Zeitpunkten die nötigen Informationen herauszufiltern, die es zum Aufbau weiterer Regeln benötigt“ (Miller et al., 2014, S. 247). Welche Sprache Kleinkinder erwerben sollen, ist demnach unwichtig, da sie, mithilfe der Universalgrammatik, befähigt sind, grammatisch korrekt zu sprechen als auch zu verstehen, sobald ein ausreichend großer Wortschatz vorhanden ist. Die Rolle der Umwelt wird lediglich als für die Heranreifeung der Universalgrammatik aktivierend verstanden (Wise & Sevcik, 2012).

Keine der beiden gegensätzlichen Theorien ist es allerdings möglich, den Erstspracherwerb zufriedenstellend zu erklären (Miller et al., 2014). Neuere Vorstellungen in Bezug auf den Erwerb der Muttersprache betonen das Zusammenspiel von inneren und äußeren Variablen (Berk, 2011). Diese *interaktionistischen Theorien* behaupten, dass Kinder sowohl mit biologischen Kapazitäten geboren werden als auch die verbale Auseinandersetzung mit den Menschen in ihrer Umwelt benötigen, um erfolgreich sprechen zu lernen (Wise & Sevcik, 2012).

2.3 Entwicklung der Sprachproduktion

Die Auseinandersetzung mit den Theorien zum Erwerb der Muttersprache bringt gleichzeitig die Frage mit sich, in welchen Schritten sich die kindliche Sprachentwicklung vollzieht.

Der Erwerb der Sprache beginnt bereits früh im Mutterleib, wenn der Fetus zwischen der 24ten und 28ten Schwangerschaftswoche (SSW) anfängt, sprachliche Laute zu hören (Gervain, 2015). So zeigten Shahidullah und Hepper (1994) durch Messungen der intrauterinen Aktivität, dass Föten bereits ab der 35ten SSW den Unterschied zwischen zwei Sprachlauten (/ba/ und /bi/) bemerken (zitiert nach Blinkoff et al., 2020). Des Weiteren postulieren Kisilevsky et al. (2002), dass Föten (33-41 SSW) schon von pränataler Sprachexposition lernen, da die Föten unterschiedlich auf die Sprache der Mutter im Vergleich zu der einer fremden Person reagierten. Unterschiede zeigten sich auch zwischen dem Hören der Muttersprache und dem einer Fremdsprache. Diese Ergebnisse deuten darauf hin, dass die sprachliche Entwicklung bereits vor der Geburt ihren Ursprung nimmt, indem neuronale Netzwerke gebildet werden, die sensitiv auf die Stimme der Mutter als auch der Muttersprache reagieren.

Diese Präferenzen zeigten sich auch nach der Geburt noch, indem Neugeborene die Stimme der Mutter (DeCasper & Fifer, 1980) und die Muttersprache (Moon, Cooper, & Fifer, 1993) bevorzugen. Gervain (2015) impliziert, dass die pränatal gehörten Sprachsignale somit in ausreichender Qualität übertragen werden, um Informationen über Vokale bereitzustellen, welche die Wahrnehmung von Phonemen bereits intrauterin modellieren und somit nachgeburtlich die Lautproduktion von Säuglingen formen.

Doch bevor Babys überhaupt beginnen, ihre ersten Worte zu sprechen, kommunizieren sie bereits durch Lächeln, Weinen, Augenkontakt und einfacher Vokalisation (Wise & Sevcik, 2012). Erste vokalähnliche Laute zeigen sich bereits mit etwa zwei Monaten, wenn das Baby anfängt zu *Gurren*. Zwischen 6 und 10 Monaten beginnen Kleinkinder Vokale gemeinsam mit Konsonanten zu verwenden (Berk, 2011; Blinkoff et al., 2020). Dieses *kanonische Brabbeln* oder Lallen ist die früheste Form von vokaler Äußerung (Blinkoff et al., 2020). Das ständige Wiederholen von Silben, wie etwa „babababa“ oder „nananana“, ist kritisch für die Sprachentwicklung (Berk, 2011; Lee, Jhang, Relyea, Chen, & Oller, 2018), da die Fähigkeit, kanonische Silben zu produzieren, unabdingbar für das Erlernen der ersten Worte ist. Zudem zeigte die Forschung, dass das *kanonische Brabbeln* spätere Sprachfähigkeiten vorhersagen kann und bei Kindern mit Sprachstörungen verzögert auftritt (Lee et al., 2018). Das Brabbeln wächst durch das Hören von sprachlichen Äußerungen zu einem größeren Repertoire an rhythmischen Lauten an und unterstützt die Erzeugung von sinnvollen Spracheinheiten, die das Laut- und Intonationsmuster der Muttersprache reflektieren. Gefördert wird dieser Prozess zum einen durch die *gemeinsame Aufmerksamkeit* zwischen Erwachsenen und Kind und zum anderen durch die *Ammensprache* (Berk, 2011). Als *Ammensprache* (engl. *motherese*) wird eine intuitive kindgerechte Sprache beschrieben, welche „aus kurzen Sätzen besteht, mit hoher Stimme und übertriebener Betonung, deutlicher Aussprache, betonter Pausen zwischen Sprachelementen und Wiederholung neuer Wörter in vielerlei Zusammenhängen“ (Berk, 2011, S. 236). Begleitet werden diese linguistischen Eigenschaften durch einen kindlich orientierten Ausdruck von Emotionen. Diese speziellen Eigenschaften helfen dem Baby dabei, sich zu fokussieren, und lenken die kindliche Aufmerksamkeit (Dave, Mastergeorge, & Olswang, 2018). Dazu fanden Dave et al. (2018) heraus, dass beides, die *Ammensprache* und der am Kind orientierte Affekt, einen positiven Einfluss auf das kindliche Vokabular sowie auf die sprachliche Entwicklung haben.

Auch die „*gemeinsame Aufmerksamkeit*“, bei der das Kind auf dasselbe Objekt oder Ereignis achtet wie seine Bezugsperson, spielt eine wichtige Rolle bei der frühen Sprachentwicklung“ (Berk 2011, S. 231). Sie beginnt sich im Alter von drei bis vier Monaten zu entwickeln, wenn der Säugling anfängt, seine Blickrichtung mit der von Erwachsenen abzustimmen, und dabei progressiv lernt, dass die Richtung der Aufmerksamkeit von Anderen einen Hinweis auf Kommunikationsabsichten liefern kann (Berk, 2011). Zusätzlich führt dieser dyadische Austausch auch zum schrittweisen Aufbau gemeinsamen Wissens über semantische Inhalte (Dave et al., 2018), und der Säugling beginnt allmählich, einige häufig gehörte Wörter zu verstehen (Berk, 2011). Die *Responsivität* der Erwachsenen, das heißt die Bereitschaft, auf Kommunikationssignale des Kindes einzugehen, ist hier von großer Bedeutung und steht im Zusammenhang mit der späteren expressiven Sprache des Kindes (Dave et al., 2018). Mit etwa neun Monaten verstehen Kinder durchschnittlich 50 Wörter und verwenden zunehmend Gesten (Klee & Stokes, 2011).

Für gewöhnlich äußern Kinder die ersten Worte rund um den ersten Geburtstag (Blinkoff et al., 2020; Berk, 2011). Zunächst erfolgt der Wortschatzaufbau langsam, und es werden oft *Vereinfachungsstrategien* verwendet, um sich die Aussprache zu erleichtern („fant“ statt „Elefant“; Lohaus et al., 2010). Anfänglich kommt es auch zu *Überspezifizierungen* (z.B. Hund, nur für den Hund der Familie) und/oder *Übergeneralisierungen* (z. B. Auto, für alles was fährt) von Worten. Diese „Fehlstrategien“ verschwinden allerdings mit wachsendem Wortschatz und Verständnis wieder (Berk, 2011). Zu einem regelrechten *Vokabelspurt*, also einem rapiden Anstieg des aktiven Wortschatzes, kommt es im Alter von ca. 18- 21 Monaten (Lohaus et al., 2010; Blinkoff et al., 2020). Der kindliche Wortschatz erweitert sich nun durch das sogenannte *fast mapping* täglich um ein bis zwei Wörter. Hierbei werden neue Wörter schon beim erstmaligen Auftreten mit dem zugrundeliegenden Konzept verknüpft (Berk, 2011). Kritisch hierfür ist auch „die Leistungsfähigkeit des *phonologischen Arbeitsspeichers*, der für die Ablegung sprachlichen Materials im Kurzzeitspeicher zuständig ist“ (Lohaus et al., 2010, S. 159). So kommt es bei Defiziten in diesem Bereich häufig zu Sprachentwicklungsstörungen (Lohaus et al., 2010).

Der nächste große Schritt in der sprachlichen Entwicklung ist die Verwendung von sogenannten *Zwei-Wort-Sätzen* (Berk, 2011; Lohaus et al., 2010; Blinkoff et al., 2020). Im Durchschnitt ist das Kleinkind jetzt 21 – 24 Monate alt (Blinkoff et al., 2020; Berk, 2011) und verfügt über einen Wortschatz von etwa 200 Wörtern (Berk, 2011).

Kinder beginnen nun mit der Verwendung von Wortkombinationen, die, ähnlich dem Telegrammstil, einige inhaltsarme Satzelemente auslassen (Lohaus et al., 2010; Berk, 2011). Bemerkenswert ist allerdings, dass die *Zwei-Wort-Sätze* bereits einer bestimmten Regelmäßigkeit folgen, da die Aneinanderreihung der Worte schon der typischen Satzstellung der Muttersprache entspricht (Lohaus et al., 2010). So verwenden Kinder zwar einfachere Formeln, wie zum Beispiel „mehr + Saft“ oder „Apfel + haben“, machen dabei aber nur selten Fehler („Saft mehr“ oder „haben Apfel“) (Berk, 2011). Hier lässt sich somit auch der Beginn der Syntax verorten (Lohaus et al., 2010).

Zwischen zwei und vier Jahren verbessern sich die syntaktischen Fähigkeiten immer mehr. In der Regel verwenden Kinder nun Sätze bestehend aus drei oder mehr Worten und besitzen Wissen über den Einsatz von Verben, Prädispositionen und des Plurals (Wise & Sevcik, 2012; Berk, 2011). Ähnlich der *Übergeneralisierung* von Wortbedeutungen kommt es auch bei der Syntaxentwicklung zunächst zu vielfachen *Übergeneralisierungen* von Regeln (Lohaus et al., 2010). Vermehrt passiert dies bei Worten, die Ausnahmen bilden, wie zum Beispiel „er gehte“ anstelle von „er ging“ oder „jeder hat zwei Füßen“ (Lohaus et al., 2010; Berk, 2011). Gleichzeitig machen Kinder beachtenswerte Fortschritte in der *Sprachpragmatik* (Wise & Sevcik, 2012) und lernen „ihre Äußerungen dem Alter, Geschlecht, und sozialen Status ihrer Zuhörer“ anzupassen (Berk, 2011, S. 334).

Der Wortschatz umfasst mit 5 Jahren etwa 6.000 Wörter (Wise & Sevcik, 2012). Mit 6 Jahren ist er bereits auf 10.000 angewachsen und vervierfacht sich während der Grundschulzeit. Auch das Verständnis für komplexere grammatikalische Konstruktionen, wie der Einsatz von Infinitivsätzen, wird immer besser (Berk, 2011). Zudem beginnt sich ein *metalinguistisches und sprachliches Bewusstsein* auszubilden. Kinder werden nun besser darin, Sprache zu analysieren und zu reflektieren. Außerdem können sie über Dinge aus der Vergangenheit, der Zukunft und unabhängig vom eigentlichen Kontext sprechen (Wise & Sevcik, 2012; Berk, 2011).

Der Schriftspracherwerb basiert auf den frühen Sprachfähigkeiten, insbesondere auf der *phonologischen Bewusstheit* (Wise & Sevcik, 2012), also der „Fähigkeit, die Lautstruktur gesprochener Sprache zu erkennen und sie konstruktiv zu nutzen. Das Wissen über den Zusammenhang zwischen Buchstaben und Lauten ermöglicht es einem Kind Sprachsegmente zu isolieren und sie mit den zugehörigen Schriftsymbolen zu verknüpfen. Auch der Wortschatz und die grammatikalischen

Fähigkeiten spielen eine Rolle“ (Berk, 2011, S. 322). Gleichzeitig erweitert sich auch der Wortschatz durch den Schriftspracherwerb eines Schulkindes um täglich zirka 20 Wörter (Berk, 2011).

Im Durchschnitt besitzen junge Erwachsene mit Matura einen Wortschatz von 60.000 – 80.000 Wörtern. Die sprachliche Entwicklung vollzieht sich aber noch bis in die Erwachsenenjahre hinein, da unter anderem besonders der Wortschatz wie auch die pragmatischen Fähigkeiten weiterhin Veränderungen unterliegen (Wise & Sevcik, 2012).

3. Sprache und Kleinhirn

Das Kleinhirn spielt, wie bereits erwähnt, eine Rolle in Zusammenhang mit Sprachfähigkeiten. Im Folgenden soll seine Funktion in sprachlichen Prozessen näher beleuchtet werden.

3.1 Verbale Flüssigkeit

Neuroanatomische Studien zeigen, dass das Kleinhirn über die *cerebro-cerebellar Loops* in Verbindung mit dem Großhirn steht. Genauer gesagt erhält es Informationen aus dem Cortex des Großhirns über die *cortico-ponto-cerebellar Projektionen* und sendet über die *cerebello-thalamo-cortical Projektionen* Informationen zurück (Van Dun, Manto, & Mariën, 2016). Diese Projektionen bilden *closed Loops*, da der Informationsaustausch reziprok ist. Dabei erfolgt der Informationsaustausch immer kontralateral, was bedeutet, dass die rechte Kleinhirnhemisphäre im Austausch mit der linken Seite des Großhirns steht und vice versa. Durch diese Projektionen steht das Kleinhirn auch mit Großhirnarealen in Verbindung, die zu linguistischen Funktionen beitragen, wie z. B. dem *Broca-Areal* in der linken Großhirnhemisphäre (Starowicz-Filip et al., 2017). Das *Broca-Areal* ist bekanntlich auch in die Wortfindung involviert, da es bei Läsionen zu *Wortfindungsstörungen* kommt (Bears et al., 2008). Außerdem kommt es zu Aktivierungen dieses Areals bei der *Wortfindung*, egal ob die Wörter laut ausgesprochen werden oder nicht (Leiner, Leiner, & Dow, 1993). Peterson, Fox, Posner, Mintun, & Raichle (1988; 1989) belegten mittels *Positronen-Emissions-Tomographie* (PET) die Beteiligung der rechten Kleinhirnhemisphäre in der *Wortfindung*. So zeigten ProbandInnen der Studie während einer gedanklichen *Nomen-Verb-Assoziationsaufgabe* neben Aktivierungen im *Broca-Areal* auch

Aktivitäten in der kontralateralen Kleinhirnhemisphäre (zitiert nach Van Dun et al., 2016). Dieser Befund wurde durch weitere Studien repliziert, die ebenfalls eine Aktivierung der rechten lateralen Kleinhirnhemisphäre während Wortfindungsaufgaben feststellten (De Smet et al., 2007).

Eine fMRT Studie von Hubrich-Ungureanu, Kaemmerer, Henn, & Braus (2002) untersuchte zwei Probandinnen mit unterschiedlicher Händigkeit, die gedanklich eine Aufgabe zur Erhebung der Wortflüssigkeit ausführen mussten. Die Rechtshänderin zeigte signifikante Aktivierungen im linken *fronto-parietal Cortex* und der rechten Kleinhirnhemisphäre. Genau umgekehrt zeigte die linkshändige Probandin Aktivierungen im rechten *fronto-temporo-parietal Cortex* und der linken Kleinhirnhemisphäre. Die sprachlich bedingte Aktivierung des zerebellären Cortex ist demnach kontralateral abhängig von der sprachlichen Dominanz der Großhirnhemisphären. Die Autoren postulieren: erstens, die Beteiligung des Kleinhirns an höheren kognitiven Funktionen und zweitens, eine topographische Organisation des Kleinhirns, die ähnlich der des Großhirns lateralisiert und asymmetrisch ist. Die Meta-Analysen (fMRT) von Stoodley & Schmahmann (2009) und Keren-Happuch, Chen, Ho, & Desmond (2014) bestätigten die kontralaterale Aktivierung der rechten zerebellären Hemisphäre in sprachlichen Aufgaben (phonologisch & semantische Verarbeitung, Wortfindung und verbale Flüssigkeit) bei sprachlicher Dominanz der linken Gehirnhälfte.

Darüber hinaus zeigte die Studie von Arasanz, Staines, Roy, & Schweizer (2012), durch den Einsatz von *transkranieller Magnetstimulation* ebenfalls die Beteiligung der rechten Kleinhirnhemisphäre in der phonologischen Wortflüssigkeit. Untersucht wurden 27 rechtshändige ProbandInnen, deren Aufgabe darin bestand, innerhalb von einer Minute abwechselnd so viele Wörter wie möglich aufzuzählen, die mit einem bestimmten Anfangsbuchstaben beginnen. Während einiger Durchgänge inhibierte man dabei entweder die rechte oder linke Kleinhirnhemisphäre. Nach der Inhibierung des rechten posterioren lateralen zerebellären Cortex zeigten die ProbandInnen eine signifikante Reduktion der phonologischen Wortflüssigkeit. Auch Studien an Patienten mit Kleinhirnläsionen wiesen auf die Beziehung zwischen dem Kleinhirn und semantischen bzw. phonologischen Prozessen hin (Starowicz-Filip et al., 2017).

3.2 Grammatikalische/syntaktische Verarbeitung

Auch wenn die Rolle des Kleinhirns in morphologischen, syntaktischen und lexikalischen Aspekten der Grammatik bereits in den 1990ern Beachtung fand (Adamaszek & Kirby, 2016), sind Erkenntnisse über die syntaktische Verarbeitung noch limitiert (Mariën & Beaton, 2014). Nichtsdestotrotz sprechen Daten aus klinischen, neurophysiologischen und bildgebenden Studien aber für eine Beteiligung an grammatikalischen Prozessen, expressiv wie rezeptiv (Mariën & Beaton, 2014).

Als Erste berichteten Silveri, Leggio, & Molinari (1994) und Zettin et al. (1997) von Fällen, bei denen es nach einer Läsion der rechten Kleinhirnhemisphäre zu expressivem Agrammatismus kam. Diese frühen Untersuchungen deuten bereits an, dass das Kleinhirn eine Art Detektionsfunktion innehat, wenn Sätze von der gelernten Grammatik abweichen (Leiner, Leiner, & Dow, 1993; Silveri et al., 1994 zitiert nach Adamaszek & Kirby, 2016).

Im Einklang dazu stehen die Ergebnisse von Stowe, Paans, Wijers, & Zwarts (2003). Die Autoren untersuchten neuronale Korrelate des Satzverständnisses von 16 gesunden dänischen ProbandInnen mit Hilfe der PET. Die Experimentalaufgabe bestand aus syntaktisch mehrdeutigen und eindeutigen Sätzen in dänischer Sprache. Im Gegensatz zu den syntaktisch eindeutigen Sätzen aktivierte das Lesen von mehrdeutigen Sätzen zusätzliche Gehirnareale, nämlich den linken inferioren und medialen superioren frontalen Gyrus, die rechten Basalganglien und das rechte dorsal posteriore Cerebellum. Stow et al. (2003) gehen davon aus, dass das Kleinhirn eine aktive Rolle in der syntaktischen Fehlererkennung spielt.

Justus (2004) berichtete zudem, dass Läsionen des Kleinhirns zur Beeinträchtigung von syntaktisch morphologischen Prozessen führen, da es den untersuchten Patientinnen im Gegensatz zu einer Kontrollgruppe viel schwerer fiel, zwischen grammatisch richtig und falschen Sätzen zu unterscheiden. Demnach beeinflusse das Cerebellum nicht nur expressive syntaktische Prozesse, sondern auch rezeptive (Justus, 2004). Im Gegensatz zur Mehrheit von Einzelfallstudien, die die rechte Seite mit syntaktischen Defiziten assoziieren, waren die Defizite hier aber unabhängig von der Läsionsseite und sehr variabel (Adamaszek & Kirby, 2016). Dennoch wird hauptsächlich die rechte Kleinhirnhemisphäre zusammen mit den Basalganglien und dem linken sprachdominanten präfrontalen temporoparietalen Cortex als Teil eines neuralen Netzwerkes gesehen, das verantwortlich für die grammatikalische Verarbeitung ist (Mariën & Beaton, 2014; Mariën & Van Dun, 2016).

3.3 Lesen

Befunde aus klinischen Populationen lassen vermuten, dass zerebelläre Läsionen/Dysfunktionen die Lesefähigkeit auf verschiedenen Weise beeinflussen können, beginnend im Bereich der Motorik, z. B. bei der Kontrolle von Augenbewegungen oder subvokaler Artikulation, bis hin zu Beeinträchtigung höherer kognitiver Fähigkeiten (Stoodley, 2016).

Moretti, Bava, Torre, Antonello, & Cazzato (2002) untersuchten 10 PatientInnen mit Läsionen an der Vermis oder Paravermis im Vergleich zu 10 gesunden ProbandInnen, um damit die Rolle des Cerebellums während des Lesens zu erheben. Keine/r der PatientInnen wies zuvor Lesedefizite auf, und alle Teilnehmer waren Rechtshänder. Im Vergleich zur Kontrollgruppe waren die Lesefähigkeiten der PatientInnen defizitär. Fehler zeigten sich hier in der Lesegenauigkeit sowohl auf der Buchstaben- als auch auf der Wortebene. Defizite fielen auch beim Lesen von Sätzen und Geschichten auf. Zudem waren sich die PatientInnen nicht bewusst, dass sie Fehler machten. Moretti et al. (2002) gehen davon aus, dass diese *erworbene Dyslexie* entweder durch Probleme in der Kontrolle der Augenbewegung oder durch Störungen der *cerebro-cerebral Projektionen*, welche das Cerebellum mit sprach- und aufmerksamkeitsassoziierten Gehirnarealen verbinden, bedingt werden.

Im Einklang mit Moretti et al.'s (2002) zweiter Hypothese stehen die fMRT-Studienergebnisse von Fulbright et al. (1999). Die Autoren untersuchten die Kleinhirnaktivierungen von 42 gesunden rechtshändigen ProbandInnen während des Lesens. Unterschieden wurde bei der Untersuchung zwischen orthografischen, phonologischen und semantischen Aufgabenstellungen. Aufgaben der *phonologischen* und *semantischen Verarbeitung* resultierten in Aktivierungen der rechten Kleinhirnhemisphäre. Im Gegensatz zur *phonologischen Verarbeitung* riefen semantische Aufgaben zusätzliche Aktivierungen in der inferioren Vermis und den rechten tiefen zerebellären Brückenkernen hervor. Übereinstimmend mit Moretti et al. (2002) führen die Autoren die Rolle des Kleinhirns in kognitiven Prozessen, wie das Lesen, auf *cerebro-cerebellar Verbindungen* mit an Leseprozessen beteiligten Großhirnarealen zurück.

Kleinhirndysfunktionen werden auch im Zusammenhang mit der *Entwicklungsdyslexie* gesehen. Auch wenn die spezifische Rolle des Kleinhirns in der Ätiologie noch nicht ausreichend geklärt ist, erfährt diese Theorie immer mehr Zuspruch (Stoodley, 2016). Zum Beispiel zeigten Baillieux et al. (2009), dass sich das

zerebelläre Aktivitätsmuster zwischen Kindern mit und ohne Dyslexie während semantischer Assoziationsaufgaben signifikant unterschieden. Nicht betroffene Kinder zeigten Aktivierungen im posterioren Cortex beider Kleinhirnhemisphären (vornehmlich rechts), während dyslektische Kinder diffuse Aktivierungen zeigten (Gyri I & II, Lappen VI & VII, Vermislappen I-IV & VI; vornehmlich rechts). Die Autoren hypothesieren, dass es durch eine Verteilungsstörung der zerebellären Aktivität zu Fehlern in der Verarbeitung und Übertragung kommt, welche die *Entwicklungsdyslexie* begünstigen.

3.4 Schreiben

Zahlreiche Fallbeschreibungen und bildgebende Studien demonstrieren, dass das Kleinhirn ein signifikanter Teil des Netzwerkes ist, das es uns ermöglicht zu schreiben. Auch wenn viele WissenschaftlerInnen die Rolle des Kleinhirns in rein motorischer Funktion sehen, häufen sich konvergierende Evidenzen, die seine Funktion in kognitiven Prozessen aufzeigen. Zustimmung erhält diese Funktion ebenfalls durch reziproke neuronale Verbindungen, die das Kleinhirn mit präfrontalen, parietalen und temporalen Arealen unterhält (Van Dun, Vandenborre, & Mariën, 2016).

Schreibstörungen werden seit vielen Jahren auch mit Kleinhirnpathologien assoziiert. Es werden periphere und zentrale *Agraphien* unterschieden (Van Dun et al., 2016). Erstere entstehen zumeist als Folge von sensomotorischen Verletzungen und äußern sich in Störungen von Planung, Koordination und Ausführung von Schreibbewegungen (Starowicz-Fillip et al., 2017; Van Dun et al., 2016). Letztere entstehen durch neurologische Störungen kognitiver Funktionen, die das Sprachnetzwerk miteinschließen (Starowicz-Fillip et al., 2017). Im Gegensatz zu den peripheren Agraphien kommt es bei zentralen Agraphien zu modalitätsübergreifenden Fehlern, sodass Defizite nicht nur beim Schreiben, sondern auch beim Lesen auffallen. *Agraphien*, die assoziiert mit Kleinhirnläsionen sind, zählen größtenteils zu den *peripheren Agraphien*, vereinzelt lassen sich aber auch Fallbeschreibungen *zentraler Agraphien* finden (Van Dun et al., 2016).

Welche Rolle das Kleinhirn beim Schreiben spielt, ist bis heute noch nicht ausreichend geklärt. Im Vordergrund stehen jedoch zwei Hypothesen:

- a) Das Kleinhirn nimmt durch die *cerebro-cerebellar* Projektionen unmittelbar Einfluss auf die Schriftsprache.

- b) Der Einfluss des Kleinhirns ist unspezifisch und resultiert aus allgemeinen Mechanismen, die auch für andere kognitive Funktionen benötigt werden (Van Dun et al., 2016).

Nach Van Dun et al. (2016) schließen sich die Hypothesen aber nicht zwingend aus. So sei es gut möglich, dass das Kleinhirn spezifische als auch unspezifische Funktionen übernimmt. Zudem wäre es denkbar, dass je nach Läsionsstelle im Kleinhirn auch unterschiedliche Arten von Agraphien auftreten.

3.5 Metalinguistische Fähigkeiten

Wie bereits in diesem Kapitel erwähnt wurde, assoziieren viele Studien vornehmlich die rechte Kleinhirnhemisphäre mit linguistischen Prozessen, welche die grammatikalische/syntaktische Verarbeitung, die phonologische/semantische Wortfindung und verbale Flüssigkeit betreffen (Starowicz-Filip et al., 2017; Keren-Happuch et al., 2014; Hubrich-Ungureanu et al., 2002; Arasanz et al., 2012; Moretti et al., 2002; Silveri et al., 1994; Zettin et al., 1997; Stoodley & Schmahmann, 2009; Fulbright et al., 1999).

Im Gegensatz dazu wird die linke Kleinhirnhemisphäre von einigen Studien im Zusammenhang mit *metalinguistischen Fähigkeiten* gesehen (Cook, Murdoch, Cahill, & Whelan, 2004; Murdoch & Whelan, 2007). Cook et al. (2004) haben *linguistische Profile* von fünf PatientInnen erhoben, die an einer linksseitigen Kleinhirnläsion leiden, und diese mit einer gesunden Kontrollgruppe verglichen. Verwendet wurden umfassende linguistische Testbatterien, die einerseits *allgemeine expressive und rezeptive Sprachfähigkeiten* und andererseits *metalinguistische Fähigkeiten*, also das Zusammenspiel von kognitiv-linguistischen Prozessen besonders in der Durchführung von semantischen Operationen, erfassten. Alle PatientInnen zeigten übereinstimmend Defizite in den Bereichen der *phonemischen Flüssigkeit*, der *kontext-gebundenen Satzkonstruktion* und dem Formulieren von Definitionen (Identifizieren und Beschreiben von semantischen Eigenschaften eines spezifischen Wortes). In den Bereichen der *figurativen Sprache* (Interpretation von Metaphern und Konstruktion von Metaphern mit gleicher Aussage), *Wortassoziationen* (Identifikation semantischer Relationen innerhalb vorgegebener Wörter & Kategorienbenennung), *Synonyme/Antonyme Bilden* sowie der *Erkennung semantischer Absurditäten* (z. B. Meine Großmutter ist die Jüngste in unserer Familie.) zeigten hingegen nur drei der 5 PatientInnen Beeinträchtigungen. Cook et al. (2004) führten diese Unterschiede auf

fokale Läsionsunterschiede innerhalb der PatientInnengruppe zurück. Aufgrund dieser Studienergebnisse postulierten die Autoren, dass auch die linke Kleinhirnhemisphäre komplexe sprachliche Prozesse unterstützt und die Fähigkeit beeinflusst, semantisch-lexikalische Operationen erfolgreich auszuführen. Unterstützung findet diese Hypothese von Murdoch & Whelan (2007), die ebenfalls eine PatientInnengruppe mit linkseitiger Kleinhirnläsion untersuchten und vergleichbare Ergebnisse fanden. Cook et al. (2004) und Murdoch & Whelan (2007) postulierten Sprachdefizite höherer Ordnung durch Läsionen der linken Kleinhirnhemisphäre als mögliche Konsequenz einer *ipsilateralen zerebellaren Diaschisis*.

Zusammenfassend zeigen die Befunde, dass die Rolle des Kleinhirns nicht nur auf motorische Funktionen limitiert ist, sondern auch eng mit einem breiten Spektrum linguistischer Funktionen verknüpft ist.

4. Fragestellungen

Wie zuvor in den vorangegangenen Kapiteln dargelegt wurde, verweisen bisherige Studien auf Defizite hinsichtlich der Sprachfähigkeiten sowohl bei Vorliegen von kongenitalen als auch von erworbenen Kleinhirnläsion.

Das übergeordnete Ziel der zuvor erwähnten Studien waren es, das allgemeine *Outcome* in den Bereichen Kognition, Entwicklung und komplexes Verhalten von Kindern und Jugendlichen mit zerebellären Malformationen zu erheben. Übereinstimmend wurde im Rahmen eines allumfassenden Entwicklungstestes (MSEL) ein breites Spektrum an Defiziten in den sprachlichen Fähigkeiten sowie der sprachlichen Entwicklung gefunden. Im Unterschied dazu zielt diese Studie darauf ab, die sprachliche Entwicklung sowie sprachliche Fähigkeiten von Kindern und Jugendlichen mit zerebellären Malformationen anhand einer umfassenden altersadäquaten Testbatterie spezifischer zu untersuchen.

Ähnlich dem aktuellen Forschungsstand im Bereich der kongenitalen Malformationen des Kleinhirns konzentrieren sich auch bei der *akuten Cerebellitis* die Studien hauptsächlich auf den allgemeinen *Outcome*, oder es wurden beschreibende Fallstudien durchgeführt. Untersuchungen, in denen standardisierte neuropsychologische Testungen eingesetzt wurden, um *Sprachfähigkeiten* zu erheben, sind selten. Deswegen sollen auch hier die sprachlichen Fähigkeiten von

Kindern und Jugendlichen mit akuter Cerebellitis anhand einer umfassenden altersadäquaten Testbatterie spezifischer untersucht werden.

Im deutschsprachigen Raum existieren kaum Studien, die die sprachliche Entwicklung sowie die sprachlichen Fähigkeiten von Kindern und Jugendlichen mit zerebellären Läsionen erhoben haben. Aus diesem Grund soll die hier vorliegende Arbeit einen Beitrag zum bisherigen Forschungsstand bezüglich der Sprachfähigkeiten von Kindern und Jugendlichen mit kongenitalen und erworbenen Kleinhirnläsionen leisten und gleichzeitig die Rolle des Kleinhirns in einfachen und komplexen Sprachfähigkeiten untersuchen. Zu diesem Zweck werden die Sprachfähigkeiten von Kindern und Jugendlichen mit Kleinhirnläsion (erworben und kongenital) mit einer gesunden *alters-, bildungs- und geschlechtsgematchten Kontrollgruppe* verglichen.

Um einen weiteren Beitrag zur bestehenden und zukünftigen Erforschung von „Kleinhirnläsionen bei Kindern“ zu leisten, sollen einzelne Fälle aus der Stichprobe der kongenitalen und erworbenen Kleinhirnläsionen herausgegriffen und einzeln betrachtet werden. Dadurch soll es ermöglicht werden, die hier vorliegenden Fallbeschreibungen in zukünftigen Metaanalysen miteinfließen zu lassen. Es werden einzelne Krankheitsbefunde und standardisierte neuropsychologische Testungsergebnisse dargestellt.

5. Hypothesen

In Anbetracht der erwähnten Studienergebnisse lassen sich folgende Fragestellungen und Hypothesen ableiten:

5.1 Sprachfähigkeiten

Unterscheiden sich die PatientInnen- und die Kontrollgruppe bezüglich ihrer Sprachfähigkeiten?

H1: Die Gruppe der Kinder und Jugendlichen mit Kleinhirnläsionen zeigt signifikant niedrigere Werte in sprachlichen Funktionen im Vergleich zu der Gruppe der gesunden Kontrollen und im Vergleich zu normativen Testwerten.

6. Methode

Im Folgenden wird das Untersuchungsdesign, die Durchführung der Untersuchung und die Zusammensetzung der Stichprobe beschrieben. Anschließend wird auf die im Rahmen der Studie verwendeten Messinstrumente eingegangen.

6.1 Untersuchungsdesign

Bei der Untersuchungsmethode handelt es sich um eine *Querschnittsstudie*. Zur Erhebung der Daten wurden standardisierte neuropsychologische Testverfahren verwendet. Zur Untersuchung kamen eine *PatientInnen*- und eine *alters-, bildungs- und geschlechtsgematchte Kontrollgruppe*. Die Patientengruppe besteht aus PatientInnen der neuropädiatrischen Ambulanz der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde der Medizinischen Universität Wien. Zur Bestätigung der Diagnose wurden bereits vorliegende neurologische Befunde herangezogen. Bei drei der ProbandInnen der Patientengruppe wurde desweiteren eine fMRT-Untersuchung durchgeführt. Diese fMRT Untersuchungen sind nicht Teil der hier präsentierten Studie.

6.2 Vorgehen

Die vorliegende Studie wurde durch die Zusammenarbeit mit der neuropädiatrischen Ambulanz der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde der Medizinischen Universität Wien ermöglicht. Die Studie wurde von der Ethikkommission der Medizinischen Universität Wien im Rahmen eines *Amendments* der Studie „Pränatale Asymmetrie des Gehirns und der Sprache“ (ASY) genehmigt. Die Rekrutierung der Patientengruppe vollzog sich wie folgt:

- (1) Sichtung von Krankenakten unter Anweisung des Leiters der neuropädiatrischen Ambulanz der Medizinischen Universität Wien, Prof. Dr. Rainer Seidl, um potentielle ProbandInnen zu identifizieren.
- (2) Postalische Kontaktaufnahme mit den Erziehungsberechtigten der potentiellen ProbandInnen, um über den Inhalt der Studie zu informieren als auch eine telefonische Kontaktaufnahme anzukündigen.
- (3) Telefonische Kontaktaufnahme mit den Erziehungsberechtigten der potentiellen ProbandInnen und Terminvereinbarung.

Die Rekrutierung der Kontrollgruppe erfolgte über die oben genannte Studie (ASY), die im gleichen Zeitraum an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde stattgefunden hat.

Vor der neuropsychologischen Untersuchung wurden die ProbandInnen zunächst willkommen geheißen, an der neuropädiatrischen Ambulanz als ProbandInnen angemeldet und in die Testungsräumlichkeiten geführt. Hier erfolgte eine ausführliche Aufklärung über den Datenschutz und der Anonymisierung, den Ablauf und den Inhalt der Studie. Anschließend wurde das Einverständnis der Erziehungsberechtigten und der ProbandInnen schriftlich eingeholt. Im Rahmen eines kurzen Anamnesegespräches wurde die Verlaufs- und Krankengeschichte der Patienten (Diagnosestellung, Auffälligkeiten bei der Geburt, Medikamenteneinnahme, vergangene und aktuelle Therapiemaßnahmen,...) erhoben.

Die Erhebung der Verhaltensdaten hat in der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde stattgefunden und dauerte von Anfang Juli 2017 bis Anfang Februar 2020. Die neuropsychologische Testung wurde ohne Beisein des Erziehungsberechtigten durchgeführt und dauerte, inklusive einer 15-minütigen Pause, circa 3 Stunden. Die Erziehungsberechtigten wurden währenddessen gebeten, vor dem Testungsraum Platz zu nehmen und den vorgegebenen Fragebogen auszufüllen. Um eine Anonymisierung der erhobenen Daten zu gewährleisten, erhielten die ProbandInnen vor der Testung einen fortlaufenden Probandencode (z. B. AsyCereb01) zugewiesen. Als Aufwandsentschädigung erhielten die ProbandInnen für die Teilnahme an der neuropsychologischen Testung einen Büchergutschein im Wert von 15 Euro. ProbandInnen, die zusätzlich an der fMRT-Untersuchung teilnahmen, erhielten einen Büchergutschein im Wert von 30 Euro.

6.3 Einschlusskriterien

- a) Diagnose einer zerebellären Malformation (Kleinhirnhypoplasie, Vermishypoplasie, zerebelläre Agenesie, Chiari Malformation, Dandy-Walker Malformation, Rhombenzephalosynapsis, Joubert Syndrom, Kleinhirnblutung, Kleinhirnfarkt oder reduziertes Volumen der Kleinhirnhemisphären) oder akuten Cerebellitis
- b) Vorliegen einer Magnetresonanztomographie zur Bestätigung der Diagnose
- c) Alter zwischen 6 und 18 Jahren
- d) Deutsch als Muttersprache

- e) Intaktes Sehen und Hören

6.4 Ausschlusskriterien

- a) Malformationen/Läsion außerhalb des Kleinhirns
- b) Eine andere neurologische oder psychiatrische Erkrankung

6.5 Stichprobe

Die Stichprobe setzt sich aus 10 ProbandInnen zusammen, davon gehören fünf der PatientInnengruppe und fünf der Kontrollgruppe an. Bei der Gruppe der Kontrollen handelt es sich um gesunde *alters-, bildungs- und geschlechtsgematchte* ProbandInnen. Insgesamt konnten 13 potenzielle PatientInnen mit kongenitaler Kleinhirnmalformation und vier PatientInnen mit der Diagnose *Status post Cerebellitis*, über die Sichtung der Krankenakten der neuropädiatrischen Ambulanz ermittelt werden. Aus der Stichprobe wurden fünf PatientInnen wegen schwereren kognitiven Beeinträchtigungen, aufgrund derer sie nicht fähig waren, bei der neuropsychologischen Testung mitzumachen, ausgeschlossen. Weitere für die Studie infrage kommenden PatientInnen hatten kein Interesse an der Studie teilzunehmen (3), sind nicht zum Testungstermin erschienen (2) oder sprachen nur gebrochenes Deutsch (2). Die ProbandInnen waren zwischen 6 und 10 Jahren alt. Im Durchschnitt waren sowohl die PatientInnen- als auch die Kontrollgruppen 8.8 ($SD = 1.78$) Jahre alt. Die Verteilung der Geschlechter (drei weiblich) als auch die Händigkeit (vier rechtshändig) war in beiden Gruppen ident. Alle ProbandInnen gaben Deutsch als Sprache, die vorwiegend zuhause gesprochen wird, an. Die PatientInnengruppe umfasste drei Kinder mit der Diagnose *Status post Cerebellitis*, ein Kind mit *Dandy-Walker Malformation* und eines mit *Vermishypogenesie*. Zum Zeitpunkt der Testung besuchten drei Kinder eine Volksschule (Regelplan), wobei sich ein Kind in einer Mehrstufenklasse befand. Ein Kind besuchte eine Landessonderschule, ein weiteres den Kindergarten. Zwei der Kinder litten unter Epilepsie, davon litt eines zusätzlich an Dysarthrie. Zwei der ProbandInnen mit der Diagnose *Status post Cerebellitis* benötigten in der Akutphase, aufgrund von starker Schwellung des Kleinhirns und einer Hirndruckerhöhung, eine Trepanation am Hinterkopf, eines lag zudem im Wachkoma.

7. Messinstrumente

Der Fokus lag auf der Überprüfung der expressiven und rezeptiven Sprache, der Syntax, der semantischen und phonematischen Sprachaspekte, der Wortflüssigkeit, des Wortschatzes und der Wortfindung, und des verbalen Kurzzeit- und Langzeitgedächtnisses. Zusätzlich wurden der Schriftspracherwerb und die schulischen Lesefähigkeiten untersucht. Um einen weiteren kognitiven Referenzwert zu erhalten, wurde das wahrnehmungsgebundene logische Denken erfasst. Die Testbatterie setzt sich aus standardisierten, kindgerechten Verfahren zur Überprüfung eines breiten Spektrums an sprachlichen Funktionen zusammen.

7.1 Testverfahren

7.1.1 Adaptives Intelligenz Diagnostikum 3 (AID 3; Kubinger & Holocher-Ertl, 2014):

Das AID3 ist eine adaptive Intelligenz-Testbatterie für Kinder und Jugendliche im Alter von 6 bis 15;11 Jahre. Zur Anwendung kamen die Untertests *Synonyme* und *Antonyme finden*, um damit das *elementare Sprachverständnis*, den *Wortschatz* sowie das Wissen um *sprachgebundene Begriffe* zu erheben. Dadurch sollen die *Wortschatzleistung* und die damit verbundene Leistung in der *verbalen Flüssigkeit* erhoben werden. Bei dem Untertest *Synonyme finden* müssen die ProbandInnen jeweils Wörter mit gleicher Bedeutung nennen (z.B. Frau und Dame; dunkel und finster). Hingegen müssen bei dem Untertest *Antonyme finden* jeweils Wörter genannt werden, die das Gegenteil bedeuten (z. B. mutig und feige). Die standardisierten *Testscores* ergeben sich aus der Summe der richtig gelösten Items und bilden die Größe des Wortschatzes ab.

Nach Ziegler und Reichert (2017) liegt die *Durchführungsobjektivität* aufgrund von detaillierten Angaben zur Testdurchführung und dem Testsetting vor. Die *Auswertungs-* und *Interpretationsobjektivität* ist durch die vorgegebenen Auswertungsvorschriften sowie beispielhafte Fallkonzeptionen im Manual ebenfalls gegeben. Da die Konstruktion der Items auf dem *Rasch-Modell* basiert, kann die interne Konsistenz als vorhanden betrachtet werden. Reliabilitätsschätzungen und Angaben zur Validität liegen bisweilen nur für die vorangegangenen Versionen den AID und den AID2 vor. Da es sich bei dem AID3 aber um eine verbesserte Version handelt, vermuten Ziegler und Reichert (2017) eine vergleichbare Stabilität und Gültigkeit.

7.1.2 Wortschatz- und Wortfindungstest für 6 -10 (WWT Kurzform expressiv; Glück, 2007):

Der WWT ist ein Bildbenenntest für Kinder im Alter von 5;6 bis 10;11 Jahren und dient der Erhebung von semantisch-lexikalischen Fähigkeiten. Der Test umfasst 95 Testitems, welche auf die Produktionen von Nomen, Verben, Adjektive/Adverbien und kategoriale Nomen abzielen. Nomen und Verben werden durch das Benennen von Farbfotos erhoben, welche Handlungen, Objekte oder Oberbegriffe zeigen. Adjektive und Adverbien werden durch die Erfragung eines Gegenteils wie z. B. „Was ist das Gegenteil von mutig?“ erfasst. Der WWT kann entweder als Langform oder als Kurzform mit je 40 Items vorgegeben werden. In dieser Studie wurde die Kurzform *WWTexpressiv* in der jeweiligen Altersgruppe vorgegeben. Dadurch soll die *Wortschatzleistung* erhoben werden. Der standardisierte *Testscore* ergibt sich aus der Summe der richtig gelösten Testitems. Die Kurzformen weisen eine hohe *interne Konsistenz* auf, diese liegen zwischen .84 - .89 (Glück, 2008). Die inhaltliche Validität wird von Glück (2007, 2008) als gegeben angesehen.

7.1.3 Token Test for Children – second Edition (McGhee, Ehrler, & DiSimoni, 2007):

Der Token Test for Children 2 ist ein Screeninginstrument, dass die rezeptiven Sprachfähigkeiten von Kindern im Alter von 3;0 bis 12;11 Jahren erfasst. Das Verfahren liegt bisher nur in englischer Sprache vor und wurde deswegen von Prof. Dr. Lisa Bartha-Doering ins Deutsche übersetzt. Der Test besteht aus 46 verbalen Aufforderungen, bei denen 20 Token (5 kleine und 5 große Kreise & 5 kleine und 5 große Vierecke in blau, grün, gelb, weiß und rot) von den ProbandInnen richtig identifiziert und manipuliert werden müssen z. B. „Berühre den kleinen gelben Kreis und das große grüne Viereck“ oder „Lege das weiße Viereck hinter den gelben Kreis“. Die Anordnung der 20 Token ist im Manual festgelegt. Die Aufgaben dürfen jeweils nur einmal vorgelesen werden. Der standardisierte *Testscore* ergibt sich aus der Summe, der richtig gelösten Aufforderungen. Die *interne Konsistenz* liegt bei .90 und die *Retestreliabilität* bei .96, beide Kennwerte sind als sehr hoch einzuschätzen. Die Validität wurde geprüft und als gegeben betrachtet.

7.1.4 Salzburger Lese- und Rechtschreibtest II (SLRT II; Moll & Landerl, 2010):

Der SLRT II ist ein standardisiertes Verfahren zur Beurteilung des Schriftspracherwerb und dient der Diagnose von Schriftspracherwerbsschwächen.

Das Verfahren erfasst die Lesefähigkeiten von Kindern in den ersten 6 Schulstufen und von Erwachsenen, mit Hilfe des *Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest* bestehend aus den Subtests *Wortlesen* und *Pseudowortlesen*. Hier besteht die Aufgabe, innerhalb von einer Minute so viele Wörter oder Pseudowörter (z. B. „mafo“, „remu“, „loni“, „fife“) wie möglich von einer vorgegebenen Wort- oder Pseudowortliste, jeweils bestehend aus 156 Wörtern, spaltenweise von oben nach unten laut vorzulesen. Die Schwierigkeit der Wörter/Pseudowörter steigt dabei zunehmend an. In die Beurteilung fließt die Gesamtanzahl der gelesenen Wörter/Pseudowörter, Lesefehler und Auslassungen mit ein. Die Überprüfung der *Paralleltestreliabilitäten* ergab Werte zwischen .90 und .98 und zeigt damit eine hohe Übereinstimmung der beiden Subtests an. Die *Konstruktvalidität* wurde über Korrelationen mit anderen Lesetests überprüft und liegt zwischen .69 und .92 (Aigner & Kainz, 2011).

Bei der Vorgabe des Rechtschreibtest werden je nach Schulstufe entweder 24 (2.Klasse) oder 48 Wörter (3. & 4. Klasse) diktiert, die in einem Lückentest einzusetzen sind. Die Wörter sind dem Alter entsprechend gewählt und werden mit Fortschreiten der Diktion immer schwieriger. Die Rechtschreibfähigkeiten werden anhand von orthographischen- und Lautfehlern (NO-Fehler), Fehlern der Groß-Klein-Schreibung und der Fehlergesamtanzahl beurteilt. Zusätzlich stehen für die nicht lautgetreuen Fehler und die Fehler der Groß-Klein-Schreibung kritische Werte zur Verfügung, die nicht überschritten werden sollten. Die *Interraterreliabilität* ($r = .98$) und die *Retestreliabilitäten* (.80 - .97) für die Fehlergesamtanzahl, die nicht lautgetreuen und orthographischen Fehler zeigen sich signifikante Koeffizienten (Aigner & Kainz, 2011).

Die Objektivität wird von Moll und Landerl (2010) als gewährleistet angesehen, da das Manuel genaue Instruktionen zur Durchführung, Auswertung und Interpretation enthält (Aigner & Kainz, 2011).

7.1.5 Zürcher Lesetest II (ZLT-II; Petermann, Daseking, Weid, Linder, & Grisse-mann, 2012):

Der Zürcher Lesetest II ist ein Verfahren zur schulischen Leistungsdiagnostik im Lesen für die 1. bis 8. Schulstufe. In dieser Studie wurde der Subtest *Schnelles Benennen* vorgegeben. Wie der Name schon vermuten lässt, geht es hier darum, so schnell wie möglich Bilder von Objekten fehlerfrei laut zu benennen. Der Subtest besteht aus zwei A4 Seiten mit jeweils einem Durchgang. Diese zeigen unterschiedliche Bilder von Objekten, die in 6 Reihen angeordnet sind. Der erste

Durchgang zeigt 5 Items, die in unterschiedlicher Reihenfolge 30-mal wiederholt abgebildet sind. Der zweite Durchgang zeigt hingegen 30 unterschiedliche Items, die wiederum laut benannt werden müssen. Die Geschwindigkeit, mit der phonologische Repräsentationen abgerufen werden können, steht dabei in engem Zusammenhang mit dem *lexikalischen Langzeitgedächtnis* und der Leseleistung. Standardisierte Testwerte werden über die Benennungsgeschwindigkeit ermittelt.

Die *Konstruktvalidität* wurde über Korrelationen mit den Schulnoten in Deutsch beziehungsweise der Leseleistung geprüft. Hier zeigen sich hohe Zusammenhänge. Die *Retestreliabilität* fällt mit .94, für den Subtest *Schnelles Benennen*, sehr hoch aus. Die *Auswertungs*-, *Durchführungs*- und *Interpretationsobjektivität* gilt durch die genauen Angaben im Manual als gegeben.

7.1.6 Regensburger Wortflüssigkeits-Test (RWT; Aschenbrenner, Tucher, & Lange, 2001):

Der Regensburger Wortflüssigkeits-Test ist ein standardisiertes diagnostisches Verfahren, das der Erhebung der verbalen Wortflüssigkeit (formlexikalisch und semantisch) bei Kindern im Alter von 8 bis 15 Jahren und Erwachsenen ab 18 Jahren dient. In dieser Studie kamen zur Erfassung der *formallexikalischen Wortflüssigkeit* der Subtest *S-Wörter-Test* und zur Erhebung der *semantisch-kategoriellen Wortflüssigkeit* der Subtest *Tiere* zum Einsatz. Hier sollen innerhalb von zwei Minuten entweder so viele Wörter beginnend mit dem Buchstaben „S“ oder so viele Tierbezeichnungen wie möglich genannt werden. Standardisierte Testwerte ergeben sich aus der Summe der richtig genannten Wörter.

Die *Durchführungsobjektivität* gilt aufgrund der für den Testleiter als auch für die PatientInnen eindeutigen und klar verständlichen Instruktionen als gegeben. Zudem stehen klar verständliche Auswertungsregeln und für die Interpretation verschiedene Normtabellen als auch Beispiele zur Verfügung. Während die *Interaterreliabilität* mit .99 als sehr hoch einzuschätzen ist, liegt die *Retestreliabilität* mit Werten zwischen .72 und .89 im ausreichenden bis zufriedenstellenden Wertebereich (Harth & Müller, 2004). Laut Harth und Müller (2004) kann „davon ausgegangen werden, dass das Verfahren inhaltsvalide ist, da es sich um ein weltweit routinemäßig durchgeführtes Paradigma zur Erfassung divergenten Denkens, dessen Sensitivität zur Beschreibung von Defiziten hirngeschädigter Patienten wiederholt nachgewiesen wurde, handelt (Aschenbrenner et al., 2000)“ (S. 317).

7.1.7 Phonematischer Gedächtnistest (PHOG; Gruner, Zeller, & Fleck, 2013):

Der PHOG ist ein Einzeltestverfahren ab dem Alter von 5 Jahren und dient der Beurteilung des *Phonemgedächtnisses*. Das Verfahren erfasst sowohl die phonematische Merk- und Differenzierungsfähigkeit als auch das Abrufen zuvor gespeicherter sinnvoller und sinnfreier phonematischer Information (verbales Kurzzeitgedächtnis). Aufgabe hierbei ist das mehrmalige Nachsprechen einzelner Vokal-, Silben-, und Wortgruppen, Sätze und Zahlen. Je nach Altersgruppe unterscheidet sich die Anzahl der vorgegebenen phonemischen Einheiten, die nachgesprochen werden sollen. Der standardisierte *Testscore* (PHOG-Gesamt) wird anhand der Summe der richtig wiedergegeben Vokal-, Silben-, und Wortgruppen, Sätze und Zahlen gebildet.

Die *Auswertungs*-, *Durchführungs*- und *Interpretationsobjektivität* kann durch die genauen Angaben im Manual als gegeben betrachtet werden. Die *interne Konsistenz* ist mit Werten zwischen .79 und .93 als mittel bis hoch zu bewerten. Laut den Angaben im Manual weist das Verfahren eine mittelhohe *Validität* auf.

7.1.8 Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest (VLMT; Helmstaedter, Lendt, & Lux, 2001):

In diesem Verfahren wird die verbale Lern- und Merkfähigkeit im Bereich des deklarativen episodischen Gedächtnisses von Kindern ab 6 Jahren und Erwachsenen gemessen. Das Verfahren besteht aus seriellen Listenlernen (15 semantisch unabhängige Wörter, Durchgang 1-5) mit nachfolgender Interferenz (15 neue Wörter), der Abrufleistung der zuvor erlernten Wörter nach der Interferenz (Durchgang 6) sowie nach halbstündiger Verzögerung (Durchgang 7). Damit soll das verbale Kurzzeitgedächtnis (Durchgang 1), die Gesamtlernleistung (Summe Durchgänge 1-5) und das verbale Langzeitgedächtnis (Durchgang 7) erhoben werden. Abschließend müssen die Wörter der ersten Wortliste noch aus der Wiedererkennensliste (50 Wörtern) wiedererkannt werden (Wiedererkennungslleistung). Die jeweiligen standardisierten *Testscores* werden durch die Summe der richtig wiedergegeben Wörter, gebildet.

Während die *Retestreliabilität* mit Werten zwischen .68 und .87 im mittleren bis zufriedenstellenden Wertebereich liegt, besitzt der VLMT eine ausgezeichnete Konstruktvalidität. Die *Auswertungs*-, *Durchführungs*- und *Interpretationsobjektivität* kann ebenfalls, durch die genauen Angaben im Manual, als gegeben betrachtet werden.

7.1.9 Hamburg Wechsler Intelligenz Test – IV (HAWIK - IV; Petermann & Petermann, 2007):

Der Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder IV ist ein Einzeltestverfahren zur Untersuchung der kognitiven Entwicklung von Kindern und Jugendlichen im Alter von 6 Jahren bis 16 Jahren. Zur Überprüfung des verbalen Kurzzeit- und Arbeitsgedächtnisses wird der Subtest *Zahlen nachsprechen* vorgegeben. Um einen Referenzwert für das *wahrnehmungsgebundene logische Denken* zu erhalten, wurden die Subtests *Mosaik-Test*, *Matrizen-Test* und *Bilder ergänzen* vorgegeben. Um den standardisierten Wert der Skala *Wahrnehmungsgebundenes logisches Denken* zu erhalten, werden die standardisierten Werte der drei Subtests addiert.

Die durchschnittliche *Reliabilität* für die drei Untertests der Skala *wahrnehmungsgebundenes logisches Denken* ist mit einem Wert von .93 als sehr gut zu bewerten. Da das Manual genaue Instruktionen zur Durchführung, Auswertung und Interpretation enthält, wird die Objektivität als gegeben betrachtet. Die *Konstruktvalidität* wurde geprüft.

7.2 Fragebögen

7.2.1 Edinburgh-Händigkeitinventar (Oldfield, 1971)

Zur Erfassung der Händigkeit wurde das Edinburgh-Händigkeitinventar eingesetzt. Durch 10 Items wird für verschiedene Tätigkeiten wie Schreiben, Schneiden oder Zähneputzen erfragt, welche Hand bevorzugt wird.

Zusätzlich wurden mit Hilfe eines zweiseitigen **Anamnesebogens** die demographischen Daten des untersuchten Kindes oder Jugendlichen sowie dessen Elternteil bzw. Erziehungsberechtigten erhoben:

Angaben zum Kind/Jugendlichen:

- Alter
- Geschlecht
- Schultyp
- Bisherige Behandlungen/Therapien

- Art und Schweregrad der Beeinträchtigung

Angaben zum Elternteil/Erziehungsberechtigten:

- Alter
- Nationalität
- Verwandtschaftsverhältnis zum Kind
- Einwohneranzahl des aktuellen Wohnortes
- Anzahl der Geschwister
- Anzahl der momentan im Haus lebenden Personen
- Familienstand
- Höchste abgeschlossene Ausbildung
- Derzeitige berufliche Tätigkeit
- Höhe des Familieneinkommens

8. Ergebnisse

Die Daten wurden mit dem statistischen Programm SPSS 26 ausgewertet. Das Signifikanzniveau wurde dabei auf $p < .05$ festgelegt. Die Verteilung der Daten wurde graphisch und mittels *Kolmogorov-Smirnov-Test* überprüft. Da es sich hier um eine sehr kleine Stichprobe ($N < 30$) handelt und die Daten nicht normalverteilt sind, wurden die Hypothesen mithilfe des *Mann Whitney U -Test*, einem nicht parametrischen Verfahren, überprüft.

Die Auswertung der Daten erfolgte immer aufgrund einer gerichteten Hypothese z. B. „Die Gruppe der PatientInnen erzielt signifikant niedrigere Ergebnisse in den Testaufgaben XY als die Kontrollgruppe“, daher wurden 1-seitige Signifikanzen als p -Wert angenommen. Weiters wurden die statistisch relevanten Kennwerte Mittelwert (M), Median (Md), Standardabweichung (SD) und Effektgröße (r) angegeben. Die Interpretation der Effektstärke wurde nach Cohen (1992) beurteilt.

8.1 AID 3 – Synonyme/Antonyme finden

Wie aus der Tabelle 1 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe im Finden von Synonymen signifikant ($N = 8$, $U = 0$, $p = .014$, $r = -.50$) voneinander, allerdings nicht in der Findung von Antonymen ($N = 8$, $U = 7$, $p = .40$, $r = -.10$).

Mit einem Mittelwert von 36.37 ($SD = 12.49$, $Md = 31.55$) erzielte die PatientInnengruppe niedrigere Ergebnisse als die Kontrollgruppe ($M = 58.25$, $SD = 4.19$, $Md = 60$) bei Aufgaben, in denen Wörter mit gleicher Bedeutung genannt werden mussten.

Bei Aufgaben, in denen jeweils Wörter genannt werden mussten, die das Gegenteil bedeuten, erzielte die PatientInnengruppe ($M = 47.02$, $SD = 13.09$, $Md = 49.05$) im Durchschnitt vergleichbare Ergebnisse wie die Kontrollgruppe ($M = 46.25$, $SD = 7.27$, $Md = 47.50$).

Tabelle 1

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für die Subtests Synonyme und Antonyme finden

	AID - Synonyme	AID - Antonyme
Mann-Whitney-U	.000	7.000
Z	-2.323	-.290
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.014	.400

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig)

8.2 WWTextexpressiv

Wie aus der Tabelle 2 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe im WWTextexpressiv nicht signifikant ($N = 9$, $U = 7$, $p = .278$, $r = -.24$) voneinander.

Im Durchschnitt erzielten die Gruppe der PatientInnen ($M = 40$, $SD = 28.60$, $Md = 48.05$) niedrigere Leistungen im Wortschatz und der Wortfindung als die Kontrollgruppe ($M = 55.38$, $SD = 8.32$, $Md = 59.20$).

Tabelle 2

*Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den
WWTexpressiv*

	WWTexpressiv
Mann-Whitney-U	7.000
Z	-.735
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.278

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
WWTexpressiv = Wortschatz und Wortfindungstest, Subtest
expressiv

8.3 Token Test for Children

Wie aus der Tabelle 3 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe im *Token Test for Children* nicht signifikant ($N = 10$, $U = 10.5$, $p = .373$, $r = -.13$) voneinander.

Im Durchschnitt erzielten die Gruppe der PatientInnen ($M = 49.16$, $SD = 13.12$, $Md = 45$) und die Kontrollgruppe ($M = 52.34$, $SD = 12.00$, $Md = 48$) vergleichbare Leistungen im rezeptiven Sprachverständnis.

Tabelle 3

*Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den
Token Test for Children*

	Token Test
Mann-Whitney-U	10.500
Z	-.419
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.373

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
Token Test = Token Test for Children

8.4 Salzburger Lese- und Rechtschreibtest II

Wie aus der Tabelle 4 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe in ihren Rechtschreibfähigkeiten nicht signifikant ($N = 8$, $U = 5$, $p = .214$, $r = -.03$) voneinander.

Im Durchschnitt schrieben die PatientInnengruppe mehr Wörter falsch ($M = 43.75$, $SD = 9.60$, $Md = 41.80$) als die Kontrollgruppe ($M = 49.82$, $SD = 10.17$, $Md = 48.2$). Zudem machte die Gruppe der PatientInnen ($M = 43.75$, $SD = 9.60$, $Md = 41.8$) auch mehr Fehler im Rechtschreibtest als die Kontrollgruppe ($M = 50.85$, $SD = 9.52$, $Md = 50.25$).

Wie ebenfalls in der Tabelle 4 ersichtlich ist, unterscheiden sich die Gruppe der PatientInnen und die Kontrollgruppe nicht im *Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest*, weder im Subtest *Wortlesen* ($N = 8$, $U = 8$, $p = .557$, $r = .00$) noch im *Pseudowortlesen* ($N = 8$, $U = 8$, $p = .557$, $r = .00$), signifikant voneinander.

Im Subtest *Wortlesen* des *Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest* erzielte die PatientInnengruppe ($M = 50.4$, $SD = 15.77$, $Md = 53.30$) im Durchschnitt vergleichbare Leistungen wie die Kontrollgruppe ($M = 51.47$, $SD = 2.46$, $Md = 51.40$) in der Gesamtanzahl der richtig gelesenen Wörter. Hingegen erzielte die PatientInnengruppe ($M = 46.42$, $SD = 15.31$, $Md = 47.45$) im Subtest *Pseudowortlesen* im Durchschnitt weniger richtig gelesene Pseudowörter als die Kontrollgruppe ($M = 49.95$, $SD = 9.35$, $Md = 46.55$).

Tabelle 4

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für die SLRT-II Lese- und Rechtschreibtests

	SLRT-II- 1MLT - richtig gelesene Wörter	SLRT-II- 1MLTPseu - richtig gelesene Wörter	SLRT -II - Wörter falsch
Mann-Whitney-U	8.000	8.000	5.000
Z	.000	.000	-.871
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.557	.557	.214

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
 SLRT II = Salzburger Lese- und Rechtschreibtest II;
 SLRT-II-1MLT- richtig gelesene Wörter = Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest Subtest Wortlesen, Anzahl richtig gelesene Wörter; SLRT-II-1MLTPseu - richtig gelesene Wörter = Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest Subtest Pseudowortlesen, Anzahl richtig gelesene Wörter; SLRT -II - Wörter falsch = Anzahl der falsch geschriebenen Wörter im SLRT II Rechtschreibtest

8.5 Zürcher Lesetest II– Schnelles Benennen

Wie aus der Tabelle 5 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe weder im Subtest *Schnelles Benennen 1* ($N = 10$, $U = 9$, $p = .254$, $r = -.02$) noch im Subtest *Schnelles Benennen 2* ($N = 10$, $U = 10$, $p = .321$, $r = -.16$) signifikant voneinander.

Im Durchschnitt zeigte die Gruppe der PatientInnen (*Schnelles Benennen 1*; $M = 47.80$, $SD = 14.92$, $Md = 51$) und die Kontrollgruppe ($M = 50.32$, $SD = 17.71$, $Md = 60.80$) vergleichbare Leistungen in der Benenn- und Abrufgeschwindigkeit. Hingegen zeigte die Gruppe der PatientInnen ($M = 65.6$, $SD = 6.65$, $Md = 66$) im Durchschnitt eine leicht schnellere Benenn- und Abrufgeschwindigkeit, mit welcher phonologische Repräsentationen abgerufen werden, als die Kontrollgruppe ($M = 58.780$, $SD = 14.79$, $Md = 66.4$) im Subtest *Schnelles Benennen 2*.

Tabelle 5

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den Zürcher Lesetest – Schnelles Benennen

	ZLT II – 1 SB	ZLT II – 2 SB
Mann-Whitney-U	9.000	10.000
Z	-.733	-.524
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.254	.321

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);

ZLT II - 1 SB = Zürcher Lesetest II, Subtest Schnelles Benennen 1;

ZLT II - 2 SB = Zürcher Lesetest II, Subtest Schnelles Benennen 2

8.6 Regensburger Wortflüssigkeits-Test

Wie aus der Tabelle 6 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe weder im Subtest *S-Wörter* ($N = 8$, $U = 3$, $p = .08$, $r = -.51$) noch im Subtest *Tiere* ($N = 9$, $U = 3.5$, $p = .07$, $r = -.53$) signifikant voneinander.

Im Durchschnitt zeigte die PatientInnengruppe geringere Leistungen in der *formallexikalischen Wortflüssigkeit* ($M = 33.27$, $SD = 5.18$, $Md = 31.55$) als die Kontrollgruppe ($M = 48.36$, $SD = 11.48$, $Md = 49.70$). Die Gruppe der PatientInnen ($M = 32.07$, $SD = 7.13$, $Md = 29.5$) zeigte auch in der *semantischen Wortflüssigkeit*

durchschnittlich geringere Leistungen als die Kontrollgruppe ($M = 51.36$, $SD = 15.69$, $Md = 57.40$).

Tabelle 6

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für die Subtests S-Wörter und Tiere

	RWT – S- Wörter	RWT – Tiere
Mann-Whitney-U	3.000	3.500
Z	-1.452	-1.606
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.086	.071

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
RWT - S-Wörter = Regensburger Wortflüssigkeits-Test, Subtest S-Wörter; RWT – Tiere = Regensburger Wortflüssigkeits-Test, Subtest Tiere

8.7 Phonematischer Gedächtnistest

Wie aus der Tabelle 7 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe im *phonematischen Gedächtnistest* ($N = 9$, $U = 8.5$, $p = .397$, $r = -.123$) nicht signifikant voneinander.

Die Gruppe der PatientInnen ($M = 44.80$, $SD = 7.32$, $Md = 42$) erreichte durchschnittlich vergleichbare Ergebnisse im *PHOG* wie die Kontrollgruppe ($M = 43.25$, $SD = 18.08$, $Md = 49$).

Tabelle 7

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den phonematischen Gedächtnistest

	PHOG - Gesamt
Mann-Whitney-U	8.500
Z	-.369
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.397

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
PHOG – Gesamt = Phonematischer Gedächtnistest, Gesamtscore über alle Subtests

8.8 Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest

Wie aus der Tabelle 8 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe in den Untertests *Kurzzeitgedächtnis* ($N = 10$, $U = 9.5$, $p = .294$, $r = -.20$), *Langzeitgedächtnis* ($N = 9$, $U = 8$, $p = .357$, $r = -.166$), *Gesamtlernleistung* ($N = 10$, $U = 11$, $p = .405$, $r = -.10$) und *Wiedererkennungsleistung* ($N = 9$, $U = 9$, $p = .452$, $r = -.08$) nicht signifikant voneinander.

Die Gruppe der PatientInnen erbrachte durchschnittlich vergleichbare Leistungen in den Untertests *Kurzzeitgedächtnis* und *Gesamtlernleistung* wie die Kontrollgruppe. In den Untertest *Langzeitgedächtnis* und *Wiedererkennungsleistung* erzielte die PatientInnengruppe hingegen etwas geringere Ergebnisse als die Kontrollgruppe (s. Tabelle 9).

Tabelle 8

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für das Kurzzeitgedächtnis (Dg1), die Gesamtlernleistung ($\sum Dg1-Dg5$), das Langzeitgedächtnis (Dg7) und die Wiedererkennungsleistung (W-F) aus dem VLMT

	VLMT - Dg1	VLMT - $\sum Dg1-Dg5$	VLMT - Dg7	VLMT - W-F
Mann-Whitney-U	9.500	11.000	8.000	9.000
Z	-.636	-.318	-.498	-.247
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.294	.405	.357	.452

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
 VLMT = Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest; VLMT - Dg1 = Kurzzeitgedächtnis;
 VLMT - $\sum Dg1-Dg5$ = Gesamtlernleistung; VLMT - Dg7 = Langzeitgedächtnis;
 VLMT - W-F = Wiedererkennungsleistung

Tabelle 9

Mittelwerte (*M*), Mediane (*Md*) und Standardabweichungen (*SD*) für das Kurzzeitgedächtnis (*Dg1*), die Gesamtlernleistung ($\sum Dg1-Dg5$), das Langzeitgedächtnis (*Dg7*) und die Wiedererkennungsleistung (*W-F*) aus dem VLMT

	PG/KG	VLMT – Dg1	VLMT – $\sum Dg1-Dg5$	VLMT – Dg7	VLMT – W-F
<i>M</i>	PG	40.14	42.10	40.57	45.90
	KG	42.26	44.38	43.60	41.70
<i>Md</i>	PG	37.20	43.30	40.60	41.80
	KG	41.60	37.20	42.60	46.10
<i>SD</i>	PG	8.49	8.67	5.73	14.31
	KG	7.38	13.35	10.44	10.10

Anmerkungen. PK = PatientInnengruppe, KG = Kontrollgruppe; VLMT = Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest; VLMT - Dg1 = Kurzzeitgedächtnis; VLMT - $\sum Dg1-Dg5$ = Gesamtlernleistung; VLMT – Dg7 = Langzeitgedächtnis; VLMT – W-F = Wiedererkennungsleistung

8.9 HAWIK – Wahrnehmungsgebundenes logisches Denken

Wie aus der Tabelle 10 zu entnehmen ist, unterscheiden sich die PatientInnen- und Kontrollgruppe weder im *wahrnehmungsgebundenen logischem Denken* ($N = 10$, $U = 12$, $p = .476$, $r = -.03$) noch im Subtest *Zahlen nachsprechen* ($N = 9$, $U = 8.5$, $p = .381$, $r = -.12$) nicht signifikant voneinander.

Wie aus der Tabelle 11 zu entnehmen ist, erzielten die PatientInnen- und Kontrollgruppe im Durchschnitt vergleichbare Ergebnisse im *wahrnehmungsgebundenen logischem Denken* als auch im Subtest *Zahlen nachsprechen*.

Tabelle 10

Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für das wahrnehmungsgebundene logische Denken (WLD) und den Subtest Zahlen nachsprechen aus dem HAWIK IV

	HAWIK- ZN	HAWIK - WLD
Mann-Whitney-U	8.500	12.000
Z	-.375	-.105
Exakte Signifikanz (1-seitig)	.381	.476

Anmerkungen. p = Exakte Signifikanz (1-seitig);
HAWIK-WLD = Skala wahrnehmungsgebundenes logisches Denken aus dem Hamburg Wechsler Intelligenztest – IV;
HAWIK-ZN = Subtest Zahlen nachsprechen aus dem Hamburg Wechsler Intelligenztest - IV

Tabelle 11

Mittelwerte (M), Mediane (Md) und Standardabweichungen (SD) für das wahrnehmungsgebundene logische Denken (WLD) und den Subtest Zahlen nachsprechen (ZN) aus dem HAWIK IV

	PG/KG	WLD	ZN
<i>M</i>	PG	43.32	47.60
	KG	44.80	45.36
<i>Md</i>	PG	47.30	48.35
	KG	44.70	46.70
<i>SD</i>	PG	12.75	8.44
	KG	5.13	11.20

Anmerkungen. PK = PatientInnengruppe, KG = Kontrollgruppe;
WLD = Skala wahrnehmungsgebundenes logisches Denken aus dem Hamburg Wechsler Intelligenztest - IV; ZN = Subtest Zahlen nachsprechen aus dem Hamburg Wechsler Intelligenztest – IV

9. Diskussion

In dieser Arbeit wurde das Ziel verfolgt, einfache und komplexe Sprachfähigkeiten bei Kindern und Jugendlichen mit nicht-operativ entstandenen Kleinhirnläsionen zu untersuchen. Auf diese Weise sollte die Rolle des Kleinhirns in seinen linguistischen Funktionen untersucht werden. Zur Untersuchung kamen eine

PatientInnengruppe und eine *alters-, bildungs- und geschlechtsgematchte Kontrollgruppe*. Die *PatientInnengruppe* umfasste drei Kinder mit der Diagnose *Status post Cerebellitis*, ein Kind mit *Dandy-Walker Malformation* und eines mit *Vermishypogenesie*.

Es wurde erwartet, dass die *PatientInnengruppe* signifikant niedrigere Werte in sprachlichen Funktionen im Vergleich zu der Gruppe der gesunden Kontrollen und im Vergleich zu normativen Testwerten hat. Entgegen der Erwartung konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen der PatientInnen- und Kontrollgruppe gefunden werden. Einzig im *Finden von Synonymen* (AID 3) erzielte die *PatientInnengruppe* signifikant niedrigere Ergebnisse als die Kontrollgruppe. Sieht man sich zusätzlich die *Gruppenmittelwerte* der Testaufgaben aus dem *RWT* und dem *WWTexpressiv* der beiden Gruppen an, fällt auf, dass die *PatientInnengruppe* auch hier deutlich niedrigere *Mittelwerte* erzielt hat. Demnach verfügt die *PatientInnengruppe* über einen geringeren *Wortschatz* und eine geringere Leistung in der *formallexikalischen* und *semantischen Flüssigkeit* als die Kontrollgruppe.

Diese Ergebnisse lassen sich im Kontext bereits bestehender Studienergebnisse einordnen und interpretieren. Durch den Einsatz von bildgebenden Methoden und *transkranieller Magnetstimulation* bei gesunden ProbandInnen Evidenzen wurde gezeigt, dass das Kleinhirn an Prozessen der *verbalen Flüssigkeit* und der *Wortfindung* beteiligt ist (vgl. Hubrich-Ungureanu et al., 2002; Arasanz et al., 2012). Die Meta-Analysen von Stoodley & Schmahmann (2009) und Keren-Happuch et al. (2014) bestätigten diese Ergebnisse. Zudem berichteten Fallstudien zu an akuter Cerebellitis erkrankten Kindern ebenfalls von Defiziten in der verbalen Flüssigkeit (vgl. Riva, 1998; Schmahmann & Sherman, 1998; Furniel et al., 2013). Bereits Riva (1998) führte diese Defizite in der *verbalen Flüssigkeit* und der *Wortfindung* auf Übertragungsstörungen innerhalb der *cerebro-cerebellar Loops* zurück. Stoodley & Sherman (2009) und Hubrich-Ungureanu et al. (2002) nahmen an, dass das Kleinhirn Einfluss auf höhere kognitive Fähigkeiten hat, indem es diese über *cerebro-cerebellar Loops* moduliert. Durch diese *afferenten* und *efferenten Projektionen* unterhält das Kleinhirn zahlreiche Verbindungen mit Großhirnarealen, die an linguistischen Funktionen beteiligt sind, so z. B. dem *Broca-Areal* (Starowicz-Filip et al., 2017), das bekanntermaßen in die *Wortfindung* involviert ist (Bears et al., 2008). Die PET-Studie von Peterson et al. (1988;1998) zeigte, dass es während *Wortfindungsaufgaben* sowohl zu Aktivierungen im *Broca-Areal* als auch in der kontralateralen

Kleinhirnhemisphäre kommt (zitiert nach van Dun et al., 2016). Cook et al. (2004) und Murdoch & Whelan (2007) gehen ebenfalls davon aus, dass es aufgrund von Funktionsverlusten innerhalb des Kleinhirns zu Beeinträchtigungen von linguistischen Funktionen kommt, da der funktionstüchtige Austausch über die *cerebro-cerebellar Loops* und den sprachlich relevanten Großhirnarealen gestört ist.

Im Gegensatz zur bestehenden Literatur konnten in dieser Studie keine signifikanten Unterschiede in den rezeptiven Sprachfähigkeiten, dem verbalen Langzeit- und Kurzzeitgedächtnis und der Lese- und Rechtschreibleistung gefunden werden. Betrachtet man jedoch die Mittelwerte der PatientInnen im Vergleich zu den gesunden Kontrollen und den Testnormen, lassen sich durchaus unterdurchschnittliche Ergebnisse in den Testaufgaben zur Erfassung der expressiven und rezeptiven Sprache, der phonematischen und semantischen Sprachaspekte, des Wortschatzes und der Wortfindung, der verbalen Flüssigkeit und des verbalen Kurzzeit- und Langzeitgedächtnisses finden. Es wird daher angenommen, dass die statistischen Gruppenvergleiche aufgrund der kleinen Stichprobe und der damit verbundenen niedrigen Power nicht signifikant sind. Die Ergebnisse sollten daher auch nur unter Beachtung dieses Umstandes interpretiert werden.

Aufgrund dessen werden im folgenden Abschnitt die einzelnen Fälle diskutiert und schließlich in Bezug zur bestehenden Literatur gesetzt.

9.1 Fallbeschreibung - Vermishypogenesie

Zur neuropsychologischen Testung kam ein 10 Jahre altes Kind mit der Diagnosestellung *Vermishypogenesie*, welche im Rahmen einer hypoplastischen Entwicklungsstörung der Vermis auftritt. Diese kongenitale Kleinhirnmalformation betrifft ausschließlich die Vermis und äußert sich in einem reduziertem Vermisvolumen (Bolduc & Limperopoulos, 2009). Die Diagnosestellung erfolgte *postnatal* im Alter von acht Jahren mittels Magnetresonanztomographie aufgrund von Gleichgewichtsproblemen und zunehmender Ängstlichkeit. Weitere neurologische Auffälligkeiten lagen keine vor. Zum Zeitpunkt der Testung befand sich das Kind gerade im Wechsel von der vierten Schulstufe einer Volksschule in die erste Klasse eines Gymnasiums. In dem als kognitiven Referenzwert erhobenen *wahrnehmungsgebundenen logischen Denken* erzielte das Kind ein im Vergleich zur Normstichprobe durchschnittliches Ergebnis ($t = 47.3$).

In der Sprachtestung zeigte das Kind jedoch ein weit unterdurchschnittliches Ergebnis in den Testaufgaben *Synonyme finden* ($t = 29.5$) und *Antonyme finden* ($t = 40.1$), allerdings an der Grenze des unterem Normbereichs. Übereinstimmend erzielte das Kind im *WWTexpressiv*, bei den Testaufgaben expressiven Wortschatz und der Wortfindung, unterdurchschnittliche Leistungen ($t = 37.2$). Auch in der semantischen Wortflüssigkeit zeigten sich Ergebnisse im unteren Durchschnittsbereich (Subtest *Tiere*; $t = 42.6$), während die *formallexikalischen Wortflüssigkeit* unauffällig war (*S-Wörter*; $t = 53.4$). Zusammenfassend fällt auf, dass das Kind vermehrt Defizite in der *expressiven Sprache* aufzeigt, aber nicht in den Testaufgaben zur Erfassung der *rezeptiven Sprachfähigkeiten* (*Token-Test*; $t = 45$). Zudem schienen dem Kind komplexere Sprachaufgaben, die *metalinguistischen Fähigkeiten*, wie das Wissen um sprachgebundene Begriffe (*Synonyme finden*), voraussetzen, schwerer zu fallen als das Abrufen von formallexikalischer Information. Dies spiegeln auch die Ergebnisse der Rechtschreib- und Leseleistung (SLRT II) des Kindes wieder. Hier machte das Kind viele Schreibfehler ($t = 55.5$), las jedoch im *Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest* viele Wörter richtig vor (*Wortlesen*, $t = 47.6$; *Pseudowortlesen*, $t = 47.7$). Der enge Zusammenhang zwischen der *formallexikalischen Wortflüssigkeit* und der *Schriftsprachleistung* (Petermann et al., 2012), könnte erklären, warum das Kind im RWT zwar Defizite in der Bildung von Über- und Unterkategorien, also in der *semantischen Wortflüssigkeit* (Subtest *Tiere*), aber nicht in der *formallexikalischen Wortflüssigkeit* (*S-Wörter*) aufweist. Für diese Erklärung spricht auch die Leistung des Kindes im ZLT-II. Hier erreichte es in den Testaufgaben zur Abrufgeschwindigkeit von phonologischen Repräsentationen überdurchschnittliche Ergebnisse (*Schnelles Benennen 1*, $t = 61$; *Schnelles Benennen 2*, $t = 66$), im Vergleich zur standardisierten Normstichprobe. Die Geschwindigkeit, mit der phonologische Repräsentationen abgerufen werden können, steht dabei in engem Zusammenhang mit dem *lexikalischen Langzeitgedächtnis* und der Leseleistung (Petermann et al., 2012).

In den Testaufgaben zur Erhebung des phonematischen Kurzzeitgedächtnis (*PHOG-Gesamt*, $t = 42$), erzielte das Kind ein durchschnittliches Ergebnis im unteren Normbereich. Im Gegensatz dazu stehen die Ergebnisse des Kindes im *VLMT*. Hier erreichte das Kind in den Subtests *Kurzzeitgedächtnis* (*Dg1*; $t = 53.9$), *Gesamtlernleistung* ($\Sigma Dg1-Dg5$, $t = 53.9$) und *Langzeitgedächtnis* (*Dg7*, $t = 47.5$) durchschnittliche Ergebnisse. Im Subtest *Wiedererkennungslernleistung* (*W-F*, $t = 66.4$) erreichte das Kind sogar ein im Vergleich zur standardisierten Normstichprobe

überdurchschnittliches Ergebnis. Dies könnte darauf zurückzuführen sein, dass Wörter mit Bedeutung einfacher zu erinnern sind (VLMT), da diese zum Beispiel auch als Bilder gemerkt werden können, im Gegensatz zu einzelnen sinnfreien Vokalen und Silben im Rahmen der *phonematischen Merk- und Differenzierungsfähigkeit* (PHOG). Die Leistungen des Kindes in den Testaufgaben zur Überprüfung des verbalen *Kurzzeit- und Arbeitsgedächtnisses* entsprechen ebenfalls dem Durchschnitt (*Zahlen nachsprechen*, $t = 46.7$). Zusammenfassend verfügt das Kind über eine der normalen Entwicklung entsprechenden verbalen Gedächtnisfähigkeit, mit subtilen Defiziten in der phonematischen Merk- und Differenzierungsfähigkeit.

Der hier diskutierte Fall weist Überschneidungen mit den von Fabbro, Moretti, & Bava's (2000) berichteten Fallstudien auf. Die Autoren berichteten von zwei PatientInnen mit Vermisläsionen aufgrund von Tumorresektionen, die ebenfalls im Rahmen eines normalen Intelligenzquotienten unter anderem Defizite in der Wortfindung, der Bildung von Kategorien (semantische Wortflüssigkeit) und der Findung von Synonymen aufwiesen. Die Autoren diskutieren ebenfalls einen gestörten Informationsaustausch innerhalb der *cerebro-cerebellar Loops*. Dabei soll die Vermis neben anderen zerebellären Strukturen eine Art Kontrollfunktion in der linguistischen Verarbeitung innehaben, welche durch die Integration von neuronaler Aktivität über Projektionen zum *Präfrontalcortex* zustande kommt.

Studien, welche die Vermishypogenesie im speziellen untersucht haben, liegen nicht vor, und es lassen sich kaum Untersuchungen finden, die linguistische Fähigkeiten von Kindern mit Vermisläsionen spezifischer erhoben haben. Die bestehende Literatur zeigt sich in Bezug auf die generellen neuropsychologischen Auswirkungen im Rahmen von Vermisläsionen eher kontrovers und verweist auf den Zusammenhang zwischen der Art der Vermisläsion/-malformation und dem neuropsychologischen *Outcome* (Tarui et al., 2014; Bolduc et al., 2012). So fand der von Pinchevsky, Accogli, Shevell, Saint-Martin, & Srour (2018) publizierte *Review* bei 17 von 19 Kindern mit isolierter Vermishypoplasie sowohl allgemeine als auch sprachliche Entwicklungsverzögerungen im moderaten bis milden Bereich. Die Untersuchung von Tarui et al. (2014) steht für eine im Allgemeinen benigne neuropsychologische Entwicklung, in dem Sinn, dass die inferiore Vermis von der Hypoplasie betroffen ist und keine zusätzlichen Abnormitäten im Gehirn vorliegen. Wiederum litten in der Studie von Tavano et al. (2007) alle untersuchten Kleinkinder mit kongenitaler Malformation der Vermis (partielle oder komplette Vermisagenesie)

an schweren Beeinträchtigungen in den sprachlichen Fähigkeiten. Verdeutlicht wurde dieser positive Zusammenhang von Bolduc et al. (2012), die signifikante Zusammenhänge zwischen verringerten Vermisvolumen und Defiziten in der Kognition und der expressiven Sprache fanden.

Wie der hier beschriebene Fall allerdings deutlich macht, können auch bei benignen Vermispathologien subtile linguistische Defizite bestehen, so wie sie sich bei der beschriebenen 10jährigen Patientin Schwächen in der expressiven Sprache im Bereich des Wortschatzes, der Wortfindung und der semantischen verbalen Flüssigkeit sowie in der phonematischen Merk- und Differenzierungsfähigkeit zeigen. Dabei hängt das Ausmaß der Beeinträchtigung wohl mit der Größe und der Lage der Vermisläsion zusammen (Bolduc et al., 2012; Tarui et al., 2014). Veranschaulicht wird dieser Umstand durch das vollständige oder partielle fehlen der Vermis, wie sie im Falle einer Dandy-Walker Malformation mit schwerwiegenderen neuropsychologischen Beeinträchtigungen auftreten kann (Pinchefsky et al., 2018). Im Nachfolgenden werden die linguistischen Fähigkeiten eines Vorschulkindes mit massiver *Vermishypoplasie* im Rahmen einer *Dandy-Walker Malformation* diskutiert.

9.2 Fallbeschreibung - Dandy-Walker Malformation

Wie bereits erwähnt wurde, stellt die Dandy-Walker Malformation die am häufigsten vorkommende kongenitale Kleinhirnmalformation dar. Diese kongenitale Malformation des Kleinhirns äußert sich in partieller oder vollständiger Vermisagenesie, in zystischer Erweiterung des vierten Ventrikels sowie einer vergrößerten *posterioren Fossa*, zusammen mit einer superioren Verlagerung der zerebellären Hemisphären (Bolduc & Limperopoulos, 2009; Limperopoulos & Plessis, 2006). Die Prävalenz liegt bei 1 je 25.000 Lebendgeburten (Alexiou, Sfakianos, & Prodromou, 2010).

Zur neuropsychologischen Untersuchung kam ein 6 Jahre altes Kind mit der Diagnosestellung *Dandy-Walker Malformation*. Die Diagnosestellung erfolgte *pränatal* mittels fetaler Magnetresonanztomographie. Das gesamte Kleinhirn präsentierte sich als hypoplastisch mit einer massiven *Vermishypoplasie*. Nach der Geburt wurde dem Kind aufgrund eines *Hydrozephalus* operativ ein *Shunt* gelegt. Zudem litt das Kind seit dem ersten Lebensjahr an Epilepsie und wies einen Atriumseptum- und Ventrikelseptumdefekt im Herzen auf. Es lagen keine weiteren neurologischen Auffälligkeiten vor. Zum Zeitpunkt der Testung besuchte das Kind einen Kindergarten.

Während der Testung präsentierte sich das Kind als „aufgedreht“, wenig interessiert, ablenkbar und hatte Schwierigkeiten, die Konzentration aufrechtzuerhalten. In dem als weiteren kognitiven Referenzwert erhobenen *wahrnehmungsgebundenen logischem Denken* erzielte das Kind ein im Vergleich zur Normstichprobe weit unterdurchschnittliches Ergebnis ($t = 29.3$).

Das Kind wies im expressiven *Wortschatz* und der *Wortfindung* unterdurchschnittliche Leistungen auf ($t = 39$). Vergleichbar zeigte sich die semantisch-kategorielle Wortflüssigkeit im *Regensburger Wortflüssigkeit – Test* reduziert (*Tiere*; $t = 29.5$). In den Testaufgaben zur Erfassung der *rezeptiven Sprachfähigkeiten* erreichte das Kind jedoch eine Leistung im unteren Durchschnittsbereich (*Token-Test*, $t = 42$). In Anbetracht dieser Ergebnisse fällt auf, dass das Kind über eine verringerte Wortschatzleistung und Wortfindung (*WWTexpressiv*) mit erheblichen Problemen in der Bildung von Kategorien im Bereich der *semantischen Flüssigkeit* (*RWT, Tiere*) verfügte. Die rezeptiven Sprachfähigkeiten erscheinen von den Beeinträchtigungen weniger schwer betroffen zu sein. Keine Schwierigkeiten hatte das Kind in den Testaufgaben zur Abrufgeschwindigkeit von phonologischen Repräsentationen. Hier erreichte das Kind durchschnittliche Ergebnisse im oberen Grenzbereich (*ZLT-II, Schnelles Benennen 2*, $t = 59$), im Vergleich zur standardisierten Normstichprobe.

Auch das phonematische Kurzzeitgedächtnis war *eingeschränkt* (*PHOG-Gesamt*, $t = 40$). Hier zeigten sich besonders Defizite im mehrmaligen Nachsprechen von Wörtern und Sätzen ($t = 27$). In Relation dazu zeigten sich weniger Probleme im mehrmaligen Nachsprechen von Vokalen und Silben. Hier erreichte das Kind ein durchschnittliches Ergebnis im unteren Normbereich ($t = 42$). Im Einklang dazu stehen die Ergebnisse des Kindes im *VLMT*. Hier erreichte das Kind in den Subtests *Kurzzeitgedächtnis* (*Dg1*; $t = 37.2$) und *Gesamtlernleistung* ($\sum Dg1-Dg5$, $t = 33.6$) unterdurchschnittliche Ergebnisse. Die Subtests *Wiedererkennungslleistung* (*W-F*), *Langzeitgedächtnis* (*Dg7*), *Zahlen nachsprechen* (*HAWIK IV*), *Synonyme* und *Antonyme finden* (*AID3*) konnten aufgrund einer ablehnenden Haltung des Kindes nicht erhoben werden. Da das Kind zum Zeitpunkt der Testung noch nicht die Schule besuchte, wurde der *Salzburger Lese- und Rechtschreibtest II* und der Subtest *S-Wörter* (*formallexikalische Wortflüssigkeit*) des *RWT* nicht vorgegeben.

In der Literatur lassen sich kaum Studien finden, die linguistische Fähigkeiten an Kindern mit *Dandy-Walker Malformation* spezifischer erhoben haben. Nur wenige

Studien berichten von sprachlichen Fähigkeiten bei Kindern mit Dandy-Walker Malformation und dies sehr oberflächlich (vgl. Poot et al., 2007; Aletabi & Fung, 1999; Abdel-Salam, Shehab, & Zaki, 2006). Außerdem liegen in diesen Fallstudien, neben der Diagnose *Dandy-Walker Malformation*, oft weitere neurologische Abnormitäten im Gehirn vor, weshalb keine klaren Vergleiche mit der hier beschriebenen isolierten Dandy-Walker Malformation sinnvoll wären. Zum Beispiel berichten Poot et al. (2007) von einem 10 Jahre alten Buben mit der Diagnosestellung Dandy-Walker Malformation, welcher zusätzlich an einer Corpus Callosum Aplasie litt. Die Autoren beschrieben sowohl die sprachlichen Fähigkeiten des Kindes als auch den Wortschatz, begrenzt auf 10 Wörter, als limitiert. Spezifischere Aussagen bezüglich der linguistischen Fähigkeiten fehlen. Weitere Studien, die sich in der Literatur finden lassen, sind Fallstudien, Reviews oder retrospektive Reviews von klinischen Patientenaufzeichnungen (*Chart Reviews*) und konzentrieren sich wiederum auf den allgemeinen Entwicklungsstand.

Der Review von Bolduc & Limperopouls (2009) gibt hierfür einen sehr guten Überblick. Die Autoren trugen systematisch die Ergebnisse von 13 Studien aus den Jahren 1997 bis 2007 zusammen, die das neuropsychologische *Outcome* von PatientInnen mit *Dandy-Walker Malformation* beschrieben haben. Es zeigten sich variable Ergebnisse. So fanden die Autoren sowohl Studien, die über günstige Entwicklungsverläufe berichteten, als auch Arbeiten über schwere kognitive Beeinträchtigungen bei PatientInnen mit Dandy-Walker Malformation. Die Auswertung der Studien ergab eine Prävalenz von 50 Prozent für das Auftreten von sprachlichen Defiziten und 67-100 Prozent für kognitive Entwicklungsverzögerungen. Ausschlaggebend für eine benigne Entwicklung im Rahmen dieser Kleinhirnmalformation sind das Ausmaß der Vermisläsion als auch das Fehlen von weiteren Abnormitäten im Gehirn (Bolduc & Limperopoulos, 2009; Boddaert et al., 2003). Diesen Zusammenhang verdeutlicht auch die Untersuchung von Boddaert et al. (2003). Die Forscher untersuchten die intellektuellen Fähigkeiten von 20 Kindern und fanden heraus, dass es einen signifikanten Unterschied zwischen den Kindern mit normaler und anormaler *Lobulierung* der Vermis innerhalb ihrer kognitiven Fähigkeiten gibt. Die Gruppe der Kinder mit isolierter Dandy-Walker Malformation und nahezu normaler *Vermislobulierung* zeigte deutlich positivere Entwicklungsverläufe als die Gruppe der Kinder mit abnormaler *Vermislobulierung*, d. h. Vermisläsion/Fehlbildung. In letzterer zeigten sich kognitive Entwicklungsverzögerungen, vergleichbar mit den

hier beschriebenen Beeinträchtigungen. Diese Ergebnisse unterstreichen wiederum das Ergebnis von Bolduc et al. (2012), die einen signifikanten Zusammenhang zwischen verringerten Vermisvolumen und Defiziten in der Kognition und der expressiven Sprache gefunden haben.

Dennoch ist nicht außer Acht zu lassen, dass es bei schätzungsweise 70 – 90% der Kinder mit Dandy-Walker Malformation postnatal zu einem *Hydrozephalus* kommt, welcher zumeist operativ therapiert (*Shunt*) werden muss (Hamid, 2007; Mataró, Junqué, Poca, & Sahuquillo, 2001) – wie auch im vorliegenden Fall. Auch wenn Untersuchungen an Kindern mit angeboren sowie erworbenen *Hydrozephalus* vorwiegend von interindividuellen subtilen Defiziten in visuell-räumlichen, motorischen und anderen nicht sprachlichen Funktionen berichten (Mataró et al., 2001), ist nicht ganz auszuschließen, dass die hier gefunden Defizite gänzlich unabhängig davon bestehen.

9.3 Fallbeschreibung - Akute Cerebellitis

Wie bereits erörtert wurde, beschreibt die *akute Cerebellitis* ein entzündliches Geschehen im Kleinhirn (De Bruecker et al., 2004) und stellt eine der wesentlichen Ursachen für eine akute zerebelläre Dysfunktion in der Kindheit dar (Lancella et al., 2017; Hennes et al., 2012). In diese Studie wurden drei PatientInnen mit der Diagnose *Status post akute Cerebellitis* inkludiert. Im Nachfolgenden wird exemplarisch ein Fall aus der PatientInnengruppe mit *St. p. akute Cerebellitis* herausgegriffen und diskutiert.

Zur neuropsychologischen Testung kam ein 10 Jahre altes Kind, welches im Alter von fünf Jahren aufgrund von starken Kopfschmerzen und Erbrechen in der Klinik vorstellig wurde. Die Diagnosestellung *akute Cerebellitis* erfolgte mittels *cranialer Computertomographie* und *Magnetresonanztomographie*. In der Akutphase der Erkrankung kam es zu einer rapiden Verschlechterung mit zunehmender Kleinhirnschwellung und Hirndruckerhöhung. Daraufhin wurde das Kind trepaniert und bekam eine temporäre externe *Ventrikeldrainage* gelegt. Aufgrund dessen lag das Kind zwei Wochen im Wachkoma und reagierte nur vegetativ auf seine Umwelt.

Das Kleinhirn des Kindes war zum Zeitpunkt der Testung fünf Jahre später aufgrund der Erkrankung atrophiert, außerhalb des Kleinhirns bestanden keine weiteren neurologischen Abnormitäten/Läsionen. Seit dem Alter von acht Jahren lag die Diagnose einer Lernbehinderung vor, und das Kind bekam fortlaufend Logo-, Ergo- und Physiotherapie. Während das Kind vor der Erkrankung eine durchwegs

unauffällige Entwicklung zeigte und nach Regellehrplan eingeschult wurde, ging es zum Zeitpunkt der Testung in eine Sonderschule. In der Testsituation präsentierte sich das Kind als sehr bemüht und motiviert, es sprach verlangsamt und seine gesprochenen Sätze waren nicht immer klar verständlich und grammatikalisch richtig. Das Kind konnte aber auf Fragen passende Antworten geben. In dem als weiteren kognitiven Referenzwert erhobenen *wahrnehmungsgebundenen logischen Denken* erzielte das Kind ein unterdurchschnittliches Ergebnis ($t = 30.7$).

Das Kind erzielte in den Testaufgaben *Synonyme finden* ($t = 23$) ein weit unterdurchschnittliches Ergebnis und in den Testaufgaben *Antonyme finden* ($t = 32$) ein unterdurchschnittliches Ergebnis. Übereinstimmend zeigte das Kind sehr starke Defizite in den Testaufgaben des *WWTexpressiv* ($t = 1$), im Vergleich zur standardisierten Normstichprobe. Auch die *semantisch-kategoriale Wortflüssigkeit* (Subtest *Tiere*; $t = 26.7$) und die *formallexikalische Wortflüssigkeit* (S-Wörter; $t = 26.7$) waren stark eingeschränkt. In den Testaufgaben zur Erfassung der rezeptiven Sprachfähigkeiten erreichte das Kind ebenfalls ein unterdurchschnittliches Ergebnis (*Token-Test*, $t = 35$).

Zusammengefasst zeigten sich gleichsam Defizite in den rezeptiven, expressiven und metalinguistischen Sprachfähigkeiten, mit erheblichen Beeinträchtigungen im expressiven *Wortschatz*, der *Wortfindung* und der verbalen Flüssigkeit.

Diese Defizite spiegelten sich auch in den Ergebnissen der Rechtschreib- und Leseleistung (SLRT II) des Kindes wieder. Hier zeigte das Kind eine Schriftsprachstörung mit überdurchschnittlich vielen Schreibfehler ($t = 35.5$) und Lesefehlern im *Ein-Minuten-Lese-flüssigkeitstest* (Fehlerprozentwert: *Wortlesen*, $t = 10.7$; *Pseudowortlesen*, $t = 18.7$).

Schriftsprachstörungen werden auch in der Literatur im Zusammenhang mit Kleinhirnläsionen gesehen. Moretti et al. (2002) fanden bei PatientInnen mit erworbenen Kleinhirnläsionen Defizite in der Lesegenauigkeit, sowohl auf der Buchstaben- als auch auf der Wortebene. Die defizitären Leistungen des Kindes im Schreiben und Lesen entsprechen denen einer *zentralen Agraphie*. Bei dieser Schriftsprachstörung kommt es zu modalitätsübergreifenden Fehlern, sodass Defizite nicht nur beim Schreiben, sondern auch beim Lesen auffallen. *Agraphien*, die mit Kleinhirnläsionen assoziiert sind, zählen größtenteils zu den *peripheren Agraphien*, vereinzelt lassen sich aber auch Fallbeschreibungen *zentraler Agraphien* finden.

Welche Rolle das Kleinhirn beim Schreiben spielt, ist bis heute noch nicht ausreichend geklärt. Im Vordergrund steht zum einen die Hypothese, dass das Kleinhirn unmittelbaren Einfluss über die *cerebro-cerebellar* Projektionen auf die Schriftsprache hat, und zum anderen, dass der Einfluss aus allgemeinen Mechanismen, welche auch für andere kognitive Funktionen benötigt werden, resultiert (Van Dun et al., 2016).

Das Kind erzielte in den Testaufgaben zur Abrufgeschwindigkeit von phonologischen Repräsentationen durchschnittliche Ergebnisse (*ZLT-II; Schnelles Benennen 1*, $t = 44$; *Schnelles Benennen 2*, $t = 59$), im Vergleich zur standardisierten Normstichprobe.

In den Testaufgaben zur Erhebung des phonematischen Kurzzeitgedächtnis erzielte das Kind ein unterdurchschnittliches Ergebnis (*PHOG-Gesamt*, $t = 37$). Hier machte das Kind mehr Fehler im mehrmaligen Nachsprechen von Wörtern und Sätzen ($t = 34$), als im mehrmaligen Nachsprechen von Vokalen und Silben ($t = 41$). Diese Defizite sind auch in den Leistungen des Kindes im *VLMT* erkennbar. Hier erreichte das Kind in den Subtests *Kurzzeitgedächtnis* (*Dg1*; $t = <33.6$), *Gesamtlernleistung* ($\sum Dg1-Dg5$, $t = <33.6$) *Langzeitgedächtnis* (*Dg7*, $t = <33.6$) und *Wiedererkennungslleistung* (*W-F*, $t = 33.6$) ein, im Vergleich zur standardisierten Normstichprobe, weit unterdurchschnittliches Ergebnis. Die Leistungen des Kindes in den Testaufgaben zur Überprüfung des *verbalen Kurzzeit- und Arbeitsgedächtnisses* fielen ebenfalls unterdurchschnittlich aus (*Zahlen nachsprechen*, $t = 36.7$). Die Ergebnisse des Kindes verweisen auf eine Gedächtnisstörung im Sinne einer Speicher- und Abrufstörung. Zudem spricht die erbrachte Leistung des Kindes im Subtest *Wiedererkennungslleistung* (*VLMT*) für eine Störung der *Konsolidierungsprozesse* im Rahmen von neu erlernter Information. Von Gedächtnisproblemen berichteten bereits Schmahmann und Sherman (1998) im Rahmen des von ihnen postulierten „Cerebellar Cognitive Affective Syndrome“. Seither wurden dem Kleinhirn auch vielfach Funktionen innerhalb des verbalen Kurzzeit- und Arbeitsgedächtnis zugeschrieben (vgl. Marvel & Desmond, 2010; Pleger & Timmann, 2018).

In Relation zu den beiden anderen Fällen aus der PatientInnengruppe stellt der hier diskutierte Fall einen schwereren Verlauf der *akuten Cerebellitis* dar. Die zwei anderen Kinder erleben hingegen positivere Verläufe mit vorwiegend subtilen Defiziten (d. h. Werte, die noch knapp im Durchschnittsbereich liegen) in der *semantisch-kategorialen Wortflüssigkeit* (*RWT, Tiere*), dem *Kurz – und Langzeitgedächtnis*

(VLMT, Dg1 & Dg7) sowie in der *Wiedererkennungslleistung* (VLMT, W-F), während sie intakte Fähigkeiten in der rezeptiven Sprache (*Token-Test*), der *Wortschatzleistung* und *Wortfindung* (WWTexpressiv), dem *phonematischen Gedächtnis* (PHOG), der *formallexikalischen Wortflüssigkeit* (RWT, S-Wörter), der *Rechtschreib- und Leseleistung* (SLRT II), den *metalinguistischen Fähigkeiten* (AID 3, Synonyme und Antonyme finden) und dem *wahrnehmungsgebundenen logischem Denken* zeigten.

Der hier beschriebene Fall lässt sich gut in die bestehenden Fallstudien in der Literatur einordnen und weist große Überschneidungen mit den von Riva (1998), Schmahmann & Sherman (1998) und Furniel et al. (2013) publizierten Fällen auf. Übereinstimmend berichteten die Autoren von Gedächtnisproblemen und Defiziten in der verbalen Flüssigkeit. Ähnliche Langzeitfolgen, wie sie der hier beschriebene Patient zeigt, lassen sich auch in der Elternbefragung von Hennes et al. (2012) finden. Expressive Sprachstörungen kommen im Rahmen von akuter Cerebellitis bei Kindern häufig vor. Der Erholungsprozess schreitet nur langsam voran, und es können Defizite im expressiven Sprachgebrauch zurückbleiben (Dimova et al., 2009; Papavasiliou et al., 2004). Das rezeptive Sprachverständnis scheint in den meisten Fällen zwar weniger betroffen zu sein, doch fehlen hier bisweilen noch standardisierte neuropsychologische Untersuchungen, um eindeutigere Aussagen zu treffen. Ergebnisse von standardisierten neuropsychologischen Untersuchungen sind rar, Fallstudien zeigen aber durchaus vergleichbare Defizite in den Domänen Gedächtnis (Riva, 1998; Schmahmann & Sherman, 1998) der verbalen Flüssigkeit sowie der Wortfindung (Riva, 1998; Furniel et al., 2013; Schmahmann & Sherman, 1998) mit den hier untersuchten PatientInnen mit akuter Cerebellitis.

Resümierend zeigen sich innerhalb der hier diskutierten Fallbeschreibungen mit Kleinhirnläsionen und -malformationen ähnliche Defizite in den expressiven und rezeptiven Sprachfähigkeiten. Dabei sind besonders die expressiven Sprachfähigkeiten betroffen. Hier lassen sich vermehrt Defizite in der *Wortschatzleistung*, der *Wortfindung* und der *semantisch-kategoriellen Flüssigkeit* finden. Aber auch die *phonematische Merk- und Differenzierungsfähigkeit*, das *verbale Kurz- und Langzeitgedächtnis* sowie die *metalinguistischen Fähigkeiten* weisen verstärkt Beeinträchtigungen auf. In der Literatur lassen sich Studien an Gesunden, Läsionsstudien und Fallbeschreibungen finden, die das Kleinhirn mit eben diesen Fähigkeiten in Zusammenhang bringen (vgl. Hubrich-Ungureanu et al., 2002; Stoodley

& Schmahmann et al., 2009; Keren-Happuch et al., 2014; Arasanz et al., 2012; Silver et al., 1994; Zettin et al., 1997; Cook et al., 2004; Murdoch & Whelan, 2007). Die Ergebnisse der hier diskutierten Fallstudien lassen sich somit in die bereits bestehende Literatur einordnen und unterstreichen die Beteiligung des Kleinhirns an linguistischen Fähigkeiten.

9.1 Limitationen

Die hier vorliegende Studie bringt Einschränkung mit sich. Diese werden im folgenden Abschnitt dargelegt.

Die zentralste Einschränkung dieser Studie stellt die geringe statistische *Power* (Teststärke) aufgrund der kleinen Stichprobe dar, denn sowohl die PatientInnen- als auch die Kontrollgruppe besteht aus jeweils nur fünf ProbandInnen. Aufgrund dessen konnte keine Normalverteilung der Daten angenommen werden. Als Konsequenz konnten keine parametrischen statistischen Verfahren für die Auswertung der Daten zum Einsatz kommen. Als passendere Variante wurde die Auswertung mithilfe des *Mann-Whitney U Test* durchgeführt, der als das nicht-parametrische Äquivalent des *t-Test für unabhängige Stichproben* verstanden wird (MacFarland & Yates, 2016).

Grund für die geringe Fallzahl waren die herausfordernde Rekrutierung der PatientInnengruppe. Zumeist waren die Eltern von an kongenitalen Kleinhirnfehlbildungen betroffenen Kindern aufgrund häufiger Krankenhausaufenthalte nicht an einer Teilnahme interessiert. Ein weiteres Rekrutierungsproblem ergab sich aufgrund des Studienkriteriums, nur deutschsprachige Kinder in die Studie einzuschließen. Zwei der kontaktierten PatientInnen sprachen kein oder nur gebrochen Deutsch. Zudem lagen oft schwere kognitive Beeinträchtigungen vor. Sonstige infrage kommenden PatientInnen waren zu jung für diese Studie.

Wie bereits erwähnt, wurde die hier vorliegende Arbeit im Rahmen eines *Amendments* der Studie „Pränatale Asymmetrie des Gehirns und der Sprache“ (ASY) von der Ethikkommission genehmigt. Dieser Umstand brachte es mit sich, dass die Testbatterie der *ASY-Studie* übernommen wurde und keine spezifische, auf die hier untersuchte PatientInnengruppe angepasste. Die Versuchspersonen der *ASY-Studie* sind durchwegs neurologisch unauffällig und gelten, im Gegensatz zu der hier untersuchten Stichprobe, als gesund. So konnten Kinder mit schwereren kognitiven

Beeinträchtigungen (z. b. bei Rhombenzephalosynapsis; Joubert Syndrom) nicht in die Studie eingeschlossen werden, weil es nicht möglich gewesen wäre, die Testung sinnvoll durchzuführen.

Aufgrund der Heterogenität der Gruppe der PatientInnen bei gleichzeitig geringer Gruppengröße können die Gruppenergebnisse nicht auf einzelne Störungsbilder übertragen werden. Sie bilden lediglich die Zusammensetzung der hier untersuchten Gruppe, der nicht-operativ entstanden Läsionen, ab. Des Weiteren ist die Repräsentativität der Stichprobe wegen der wenigen Versuchspersonen fraglich. Zukünftige Studien benötigen eine größere Stichprobe, und der Fokus sollte auf einzelne Störungsbilder gelegt werden, um spezifischere Aussagen treffen zu können.

Da es sich bei dieser Studie um eine Querschnittsstudie handelt, wurden die kognitiven Fähigkeiten der Kinder nur zu einem Zeitpunkt erhoben. Im Falle der *akuten Cerebellitis* stellt sich die Frage, inwieweit der Testzeitpunkt Auswirkungen auf die Ergebnisse hatte. Unter der Annahme, dass kognitive Beeinträchtigungen in der akuten Phase der Erkrankung am stärksten ausfallen und im Verlauf der Genesung abflachen, wäre es denkbar, dass eine Erhebung in der Akutphase der Erkrankung am sinnvollsten ist, um den Einfluss des Kleinhirns auf einfache und komplexe Sprachfähigkeiten zu untersuchen. Die hier untersuchten PatientInnen befanden sich bereits in der fortgeschrittenen Genesungsphase der Erkrankung. Im Falle der angeborenen Kleinhirnfehlbildungen wäre es allerdings denkbar, dass mögliche Defizite konstant über die Zeit bestehen bleiben und somit den tatsächlichen sprachlichen Entwicklungsstand der betroffenen Kinder abbilden.

11. Literatur

- Abdel-Salam, G. M. H., Shehab, M., & Zaki, M. S. (2006). Isolated Dandy-Walker malformation associated with brain stem dysgenesis in male sibs. *Brain & Development*, 28, 529-533. doi:10.1016/j.braindev.01.009
- Adamaszek, M., & Kirkby, K. C. (2016). Cerebellum and grammar processing. In P. Mariën & M. Manto (Eds.), *The linguistic cerebellum* (pp. 81-105). doi:10.1016/B978-0-12-801608-4.00005-0
- Aigner, N., & Kainz, S. (2011). Testbesprechung. *Zeitschrift für Entwicklungspsychologie und Pädagogische Psychologie*, 43, 49-51. doi:10.1026/0049-8637/a000033
- Aletebi, F. A., & Fung, K. F. K. (1999). Neurodevelopmental outcome after antenatal Diagnosis of posterior fossa abnormalities. *J Ultrasound Med*, 18, 683-689. doi:10.7863/jum.1999.18.10.683
- Alexiou, G. A., Sfakianos, G., & Prodromou, N. (2010). Dandy-Walker malformation: Analysis of 19 cases. *Journal of Child Neurology*, 25, 188-191. doi:10.1177/0883073809338410
- Arasanz, C. P., Staines, W. R., Roy, E. A., & Schweizer, T. A. (2012). The cerebellum and its role in word generation: A cTBS study. *Cortex*, 48, 718-724. doi:10.1016/j.cortex.2011.02.021
- Aschenbrenner, S., Tucha, O., & Lange, K. W. (2001). *Regensburger Wortflüssigkeits-Test (RWT)*. Göttingen: Hogrefe.
- Baillieux, H., De Smet, H. J., Paguier, P. F., De Deyn, P. P., & Mariën, P. (2008). Cerebellar neurocognition: Insights into the bottom of the brain. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 110, 763-773. doi:10.1016/j.clineuro.2008.05.013

- Baillieux, H., Vandervliet, E. J., Manto, M., Parizel, P. M., De Deyn, P. P., & Mariën, P. (2009). Developmental dyslexia and widespread activation across the cerebellar hemispheres. *Brain and Language*, 108, 122-132. doi:10.1016/j.bandl.2008.10.001
- Bear, M. F., Connors, B.W., & Paradiso, M. A. (2008). *Neurowissenschaften*. Heidelberg: Springer.
- Berk, L. E. (2011). *Entwicklungspsychologie*. München: Pearson.
- Blinkoff, E., Levine, D., Avelar, D., Golinkoff, R. M., & Hirsh-Pasek, K. (2020). Language development: Overview. In J. B. Benson (Ed.), *Encyclopedia of Infant and Early Childhood Development* (pp. 228-236). doi:10.1016/B978-0-12-809324-5.23578-5
- Boddaert, N., Klein, O., Ferguson, N., Sonigo, P., Parisot, D., Hertz-Pannier, L., . . . Brunelle, F. (2003). Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: The importance of vermian lobulation. *Neuroradiology*, 45, 320-324. doi:10.1007/s00234-003-0980-6
- Bolduc, M. E., du Plessis, A. J., Sullivan, N., Guizard, N., Zhang, X., Robertson, R. L., & Limperopoulos, C. (2012). Regional cerebellar volumes predict functional outcome in children with cerebellar malformations. *Cerebellum*, 11, 531-542. doi:10.1007/s12311-011-0312-z
- Bolduc, M. E., du Plessis, A. J., Sullivan, N., Khwaja, O. S., Zhang, X., Barnes, K., R., . . . Limperopoulos, C. (2011). Spectrum of neurodevelopmental disabilities in children with cerebellar malformations. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 53, 409-416. doi:10.1111/j.1469-8749.2011.03929.x
- Bolduc, M. E., & Limperopoulos, C. (2009). Neurodevelopmental outcomes in children with cerebellar malformations: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 51, 256-267. doi:10.1111/j.1469-8749.2008.03224.x
- Brossard-Racine, M., du Plessis, A. J., & Limperopoulos, C. (2015). Developmental cerebellar cognitive affective syndrome in ex-preterm survivors following cerebellar injury. *Cerebellum*, 14, 151-164. doi:10.007/s12311-014-0597-9

- Cook, M., Murdoch, B., Cahill, L., & Whelan, B. M. (2004). Higher-level deficits resulting from left primary cerebellar lesions. *Aphasiology*, 8, 771-784. doi:10.1080/02687030444000291
- Cotes, C., Bonfante, E., Lazor, J., Jadhav, S., Caldas, M., Swischuk, L., & Riascos, R. (2015). Congenital basis of posterior fossa anomalies. *The Neuroradiology Journal*, 28, 238-253. doi: 10.1177/1971400915576665
- Dave, S., Mastergeorge, A. M., & Olswang, L. B. (2018). Motherese, affect, and vocabulary development: Dyadic communicative interactions in infants and toddlers. *Journal of Child Language*, 45, 917-938. doi:10.1017/S0305000917000551
- De Bruecker, Y., Claus, F., Demaerel, P., Ballaux, F., Sciot, R., Lagae, L., . . . Wilms, G. (2004). MRI findings in acute cerebellitis. *Eur Radiol*, 14, 1478-1483. doi:10.1007/s00330-004-2247-y
- DeCasper, A. J., & Fifer, W. P. (1980). Of human bonding: Newborns prefer their mothers' voices. *Science*, 208, 1174-1176. doi:10.1126/science.7375928
- Dennis, M., Hetherington, C. R., Spiegler, B. J., & Barnes, M. A. (1999). Functional consequences of congenital cerebellar dysmorphologies and acquired cerebellar lesions of childhood. In S. H. Broman & J. M. Fletcher (Eds.), *The changing nervous system: Neurobehavioral consequences of early brain disorders* (pp. 172–198). New York: Oxford University Press.
- De Smet, H. J., Baillieux, H., De Deyn, P. P., Mariën, P., & Paquier, P. (2007). The cerebellum and language: The story so far. *Folia Phoniatr Logop*, 59, 165-170. doi:10.1159/000102927
- De Smet, H. J., Paquier, P., Verhoeven, J., & Mariën, P. (2013). The Cerebellum: It's role in language and related cognitive and affective functions. *Brain & Language*, 127, 334-342. doi:10.1016/j.bandl.2012.11.001
- Dimova, P. S., Bojinova, V. S., & Milanov, I. G. (2009). Transient mutism and pathologic laughter in the course of cerebellitis. *Pediatric Neurology*, 41, 49-52. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2009.01.013

- Emelifeonwu, J. A., Shetty, J., Kaliaperumal, C., Gallo, P., Sokol, D., Soleiman, H., & Kandasamy, J. (2018). Acute cerebellitis in children: A variable clinical entity. *Journal of Child Neurology*, 33, 675–684. doi:10.1177/0883073818777673
- Fabbro, F., Moretti, R., & Bava, A. (2000). Language impairments in patients with cerebellar lesions. *Journal of Neurolinguistics*, 13, 173-188. doi:10.1016/S0911-6044(00)00010-5
- Fantacci, C., Bersani, G., Valentini, P., Pierri, F., Mariotti, P., Serranti, D., & Chiaretti, A. (2011). Acute pediatric cerebellitis and mutism. Case report and review of literature. *Signa vitae*, 6, 78-81. doi:10.22514/SV62.102011.11
- Fulbright, R. K., Jenner, A. R., Mencl, W. E., Pugh, K. R., Shaywitz, B. A., Shaywitz, S. E., . . . Gore, J. C. (1999). The cerebellum's role in reading: A functional MR imaging study. *American Journal of Neuroradiology*, 20, 1925-1930. Retrieved from <http://www.ajnr.org/content/20/10/1925.long>
- Furniel, H. M., Santos, F. H., Berenguer-Pina, J. J., & Rodrigues, F. M. P. M. (2013). Does the acute cerebellitis play a role in the neurocognitive profile of a child after its onset? *Psicologia em Pesquisa*, 7, 50-62. doi:10.5327/Z1982-1247201300010006
- García-Iñiguez, J. P., López-Pisón, F. J., Madurga Revilla, P., Montejo Gañán, I., Domínguez Cajal, M., Monge Galindo, L., . . . García Jiménez, M. C. (2019). Acute cerebellitis on paediatric patients: Our experience. *Neurologia*, 34, 291-299. doi:10.1016/j.nrleng.2018.12.006
- Gervain, J. (2015). Plasticity in early language acquisition: The effects of prenatal and early childhood experience. *Current Opinion in Neurobiology*, 35, 13-20. doi:10.1016/j.conb.2015.05.004
- Glück, C. W. (2007). *Wortschatz und Wortfindungstest (WWT 6-10, 2. Auflage)*. München: Urban & Fischer.

- Glück, C. W. (2008). Diagnostik semantisch-lexikalischer Fähigkeiten im Grundschulalter mit dem WWT 6-10. *Spektrum Patholinguistik*, 1, 39-56. Retrieved from <https://publishup.uni-potsdam.de/frontdoor/index/index/docId/1722>
- Gruner, E., Zeller, M. S., & Fleck, C. (2013). *Phonematischer Gedächtnistest (PHOG). Testverfahren zur Überprüfung der phonematischen Gedächtnisleistung bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen nach Gruner*. Bern: Huber.
- Hamid, H. A. (2007). Dandy-Walker malformation. *The Egyptian Journal of Medical Human Genetics*, 8, 115-120. Retrieved from <https://www.ajol.info/index.php/ejhg/article/view/42613>
- Harth, S., & Müller, S. V. (2004). Testrezension. *Zeitschrift für Neuropsychologie*, 15, 315-321. doi:10.1024/1016-264X.15.4.315
- Hennes, E., Zotter, S., Dorninger, L., Hartmann, H., Häusler, M., Huppke, P., . . . Rostasy, K. (2012). Long-term outcome of children with acute cerebellitis. *Neuropediatrics*, 43, 240-248. doi: 10.1055/s-0032-1324732
- Helmstaedter, C., Lendt, M., & Lux, S. (2001). *Verbaler Lern- und Merkfähigkeitstest (VLMT)*. Göttingen: Hogrefe.
- Hubrich-Ungureanu, P., Kaemmerer, N., Henn, F. A., & Braus, D. F. (2002). Lateralized organization of the cerebellum in a silent verbal fluency task: A functional magnetic resonance imaging study in healthy volunteers. *Neuroscience Letters*, 319, 91-94. doi:10.1016/s0304-3940(01)02566-6
- Justus, T. (2004). The cerebellum and English grammatical morphology: Evidence from production, comprehension, and grammaticality judgments. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 16, 1115-1130. doi:10.1162/0898929041920513
- Kisilevsky, B. S., Hains, S. M. J., Brown, C. A., Lee, C. T., Cowperthwaite, B., Stutzman, S. S., . . . Wang, Z. (2009). Fetal sensitivity to properties of maternal speech and language. *Infant Behavior & Development*, 32, 59-71. doi:10.1016/j.infbeh.2008.10.002

- Keren-Happuch, E., Chen, S. H. A., Ho, M. H. R., & Desmond, J. E. (2014). A Meta-analysis of cerebellar contributions to higher contribution from PET and fMRI studies. *Human Brain Mapping*, 35, 593-615. doi:10.1002/hbm.22194
- Klee, T., & Stokes, S. F. (2011). Language development. In D. Skuse, H. Bruce, L. Dowdney, & D. Mrazek (Eds.), *Child psychology and psychiatry* (pp. 45-50). doi:10.1002/9781119993971.ch8
- Kubinger, K. D., & Holocher-Ertl, S. (2014). *Adaptives Intelligenz Diagnostikum 3 (AID 3, Version 3.1)*. Göttingen: Beltz-Test.
- Lancella, L., Esposito, S., Galli, M. L., Bozzola, E., Labalestra, V., Boccuzzi, E., . . . Villani, A. (2017). Acute cerebellitis in children: An eleven year retrospective multicentric study in Italy. *Italian Journal of Pediatrics*, 43, 54. doi:10.1186/s13052-017-0370-z
- Lee, C., Jhang, Y., Relyea, G., Chen, L., & Oller, D. K. (2018). Babbling development as seen in canonical babbling ratios: A naturalistic evaluation of all-day recordings. *Infant Behavior & Development*, 50, 140-153. doi:10.1016/j.infbeh.2017.12.002
- Leiner, H. C., Leiner, A. L., & Dow, R. S. (1993). Cognitive and language functions of the human cerebellum. *Trends in Neurosciences*, 16, 444-447. doi:10.1016/0166-2236(93)90072-t
- Levisohn, L., Cronin-Golomb, A., & Schmahmann J. D. (2000). Neuropsychological consequences of cerebellar tumor resection in children: Cerebellar cognitive affective syndrome in a paediatric population. *Brain*, 123, 1041-1050. doi:10.1093/brain/123.5.1041
- Limperopoulos, C., & du Plessis, A. (2006). Disorders of cerebellar growth and development. *Curr Opin Pediatr*, 18, 621-627. doi:10.1097/MOP.0b013e32801080e8

- Limperopoulos, C., Robertson, R. L., Estroff, J. A., Barnewolt, C., Levine, D., Bassan, H., & du Plessis, A. J. (2006). Diagnosis of inferior vermian hypoplasia by fetal magnetic resonance imaging: Potential pitfalls and neurodevelopmental outcome. *American Journal of Obstetrics & Gynecology*, 194, 1070-1076. doi:10.1016/j.ajog.2005.10.191
- Lohaus, A., Vierhaus, M., & Maass, A. (2010). Sprache. In: *Entwicklungspsychologie des Kindes- und Jugendalters für Bachelor* (pp. 152-163). doi:10.1007/978-3-642-03936-2_12
- MacFarland T. W., & Yates J. M. (2016). Mann–whitney u test. In T. W. MacFarland & J. M. Yates (Eds.), *Introduction to Nonparametric Statistics for the Biological Sciences Using R*. doi:10.1007/978-3-319-30634-6_4
- Mariën, P., Ackermann, H., Adamaszek, M., Barwood, C. H. S., Beaton, A., Desmond, J., . . . Ziegler, W. (2013). Consensus paper: Language and the cerebellum: An ongoing enigma. *Cerebellum*, 13, 386-410. doi:10.1007/s12311-013-0540-5
- Mariën, P., & Beaton, A. (2014). The enigmatic linguistic cerebellum: Clinical relevance and unanswered questions on nonmotor speech and language deficits in cerebellar disorders. *Cerebellum & Ataxias*, 1, 1-6. doi:10.1186/2053-8871-1-12
- Mariën, P., & Manto, M. (2016). Introduction. In P. Mariën, & M. Manto (Eds.), *The Linguistic Cerebellum* (pp. xv-xxiv). doi:10.1016/B978-0-12-801608-4.02001-6
- Mariën, P., & van Dun, K. (2016). Speech and Language. In D. L. Gruol, N. Koibuchi, M. Manto, M. Molinari, J. D. Schmahmann, & Y. Shen (Eds.), *Essentials of cerebellum and cerebellar disorders* (pp. 403-408). Schweiz: Springer
- Mataró, M., Junqué, C., Poca, M. A., & Sahuquillo, J. (2001). Neuropsychological findings in congenital and acquired childhood hydrocephalus. *Neuropsychology Review*, 11, 169-178. doi:10.1023/A:1012904907249
- Marvel, C. L., & Desmond, J. E. (2010). Functional topography of the cerebellum in verbal working memory. *Neuropsychology Review*, 20, 271-279. doi:10.1007/s11065-010-9137-7

- McGhee, R. L., Ehrler, D. J., & DiSimoni, F. (2007). *The Token Test for Children (TTFC-2)*. Texas: PRO-ED.
- Miller, S., Jungheim, M., & Ptok, M. (2014). Erstspracherwerbsforschung und Spracherwerbstheorien. *HNO*, 62, 242–248. doi:10.1007/s00106-014-2855-z
- Moon, C., Cooper, R. P., & Fifer, W. P. (1993). Two-day-olds prefer their native language. *Infant Behavior & Development*, 16, 495-500. doi:10.1016/0163-6383(93)80007-U
- Moll, K., & Landerl, K. (2010). *Salzburger Lese- und Rechtschreibtest (SLRT II)*. Bern: Huber.
- Moretti, R., Bava, A., Torre, P., Antonello, R. M., & Cazzato, G. (2002). Reading errors in patients with cerebellar vermis lesions. *Journal of Neurology*, 249, 461-468. doi:10.1007/s004150200040
- Murdoch, B. E., & Whelan, B. M. (2007). Language disorders subsequent to left primary cerebellar lesions: A case of bilateral cerebellar involvement in language? *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 59, 184-189. doi:10.1159/000102930
- Oldfield, R. C. (1971). The assessment and analysis of handedness: The Edinburgh inventory. *Neuropsychologia*, 9, 97–113. doi:10.1016/0028-3932(71)90067-4
- Papavasiliou, A. S., Kotsalis, C., & Trakadas, S. (2004). Transient cerebellar mutism in the course of acute cerebellitis. *Pediatric Neurology*, 30, 71-74. doi:10.1016/s0887-8994(03)00420-x
- Petermann, F., Daseking, M., Weid, T., Linder, M., & Grisseemann, H. (2012). *Zürcher Lesetest II (ZLT-II). Weiterentwicklung des Zürcher Lesetests (ZLT) von Maria Linder und Huber Grisseemann*. Bern: Hans Huber.
- Petermann, F., & Petermann, U. (2007). *Hamburg-Wechsler-Intelligenztest IV (HAWIK IV)*. Bern: Hans Huber.

- Pinchefsky, E. F., Accogli, A., Shevell, M. I., Saint-Martin, C., & Srour, M. (2018). Developmental outcomes in children with congenital cerebellar malformations. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 61, 350-358. doi:10.1111/dmcn.14059
- Pleger, B., & Timmann, D. (2018). The role of the human cerebellum in linguistic prediction, word generation and verbal working memory: Evidence from brain imaging, non-invasive cerebellar stimulation and lesion studies. *Neuropsychologia*, 115, 204-210. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2018.03.012
- Poot, M., Kroes, H. Y., Wijst, S. E., Eleveld, M. J., Rooms, L., Nieuvelstein, R. A. J., . . . Hochstenbach, R. (2007). Dandy-Walker complex in a boy with a 5 mb deletion of region 1q44 due to a paternal t(1;20)(q44;q13.33). *American Journal of Medical Genetics*, 143, 1038-1044. doi:10.1002/ajmg.a.31690
- Riva, D. (1998). The cerebellar contribution to language and sequential functions: Evidence from a child with cerebellitis. *Cortex*, 34, 279-287. doi:10.1016/s0010-9452(08)70755-x
- Roostaei, T., Nazeri, A., Sahraian, M. A., & Minager, A. (2014). The human cerebellum: A review of physiologic neuroanatomy. *Neurol Clin*, 32, 859-869. doi:10.1016/j.ncl.2014.07.013
- Sawaishi, Y., & Takada, G. (2002). Acute cerebellitis. *Cerebellum*, 1, 223-228. doi:10.1080/14734220260418457
- Schmahmann, J. D., & Sherman, J. C. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*, 121, 561-579. doi:10.1093/brain/121.4.561
- Silveri, M. C., Leggio, M. G., & Molinari, M. (1994). The cerebellum contributes to linguistic production: A case of agrammatic speech following a right cerebellar lesion. *Neurology*, 44, 2047-2050. doi:10.12.12/WNL.44.11.2047
- Starowicz-Filip, A., Chrobak, A. A., Moskala, M., Krzyzewski, R. M., Kwinta, B., Kwiatkowski, S., . . . Zielinska, D. (2017). The role of the cerebellum in the regulation of language functions. *Psychiatria Polska*, 51, 661-671. doi:10.12740/PP/68547

- Stoodley, C. J., & Schmahmann, J. D. (2009). Functional topography in the human cerebellum: A meta-analysis of neuroimaging studies. *NeuroImage*, 44, 489-501. doi:10.1016/j.neuroimage.2008.08.039
- Stoodley, C. J. (2012). The cerebellum and cognition: Evidence from functional imaging studies. *Cerebellum*, 11, 352-265. doi:10.1007/s12311-011-0260-7
- Stoodley, C. J., & Limperopoulos, C. (2016). Structure-function relationships in the developing cerebellum: Evidence from early-life cerebellar injury and neurodevelopmental disorders. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*, 21, 356-364. doi:10.1016/J.SINY.2016.04.010
- Stoodley, C. (2016). The role of the cerebellum in developmental dyslexia. In P. Mariën, & M. Manto (Eds.), *The linguistic cerebellum* (pp. 199-221). doi:10.1016/B978-0-12-801608-4.00009-8
- Stow, L. A., Paans, A. M. J., Wijers, A. A., & Zwarts, F. (2003). Activations of “motor” and other non-language structures during sentence comprehension. *Brain and Language*, 89, 290-299. doi:10.1016/S00934X(03)00359-6
- Szagun, G. (2006). *Sprachentwicklung beim Kind*. Weinheim: Beltz.
- Szagun, G. (2013). *Sprachentwicklung beim Kind*. Weinheim: Beltz.
- Tarui, T., Limperopoulos, C., Sullivan, N. R., Robertson, R. L., & du Plessis, A. J. (2014). Long-term developmental outcome of children with a fetal diagnosis of isolated inferior vermian hypoplasia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 99, 54-58. doi:10.1136/archdischild-2013-304054
- Tavano, A., Grasso, R., Gagliardi, C., Triulzi, F., Bresolin, N., Fabbro, F., & Borgatti, R. (2007). Disorders of cognitive and affective development in cerebellar malformations. *Brain*, 130, 2646-2660. doi: 10.1093/brain/awm201
- Ten Donkelaar, H. J., Lammens, M., Wesseling, P., Thijssen, H. O. M., & Renier, W. O. (2003). Development and developmental disorders of the human cerebellum. *J Neurol*, 250, 1025-1036. doi:10.1007/s00415-003-0199-9

- Van Dun, K., Manto, M., & Mariën, P. (2016). The language of the cerebellum. *Aphasiology*, 30, 1378-1398. doi:10.1080/02687038.2015.1132297
- Van Dun, K., Vandenborre, D., & Mariën, P. (2016). Cerebellum and writing. In P. Mariën, & M. Manto (Eds.), *The linguistic cerebellum* (pp. 149-198). doi:10.1016/B978-0-12-801608-4.00008-6
- Wang, V. W., & Zoghbi, H. Y. (2001). Genetic regulation of cerebellar development. *Nature Reviews Neuroscience*, 2, 484-491. doi: 10.1038/35081558
- White, J. J., & Sillitoe, R. V. (2013). Development of the cerebellum: From gene expression patterns to circuit maps. *WIREs Dev Biol*, 2, 149-164. doi:10.1002/wdev.65
- Wise, J. C., & Sevcik, R. A. (2012). Language development. In V.S. Ramachandran (Ed.), *Encyclopedia of Human Behavior* (pp. 511-516). doi:10.1016/B978-0-12-375000-6.00218-4
- Zettin, M., Cappa, S. F., D'amico, A., Rago, R., Perino, C., Perani, D., & Fazio, F. (1997). Agrammatic speech production after a right cerebellar haemorrhage. *Neurocase*, 3, 375–380. doi:10.1080/13554799708411976
- Ziegler, M., & Reichert, A. (2017). TBS-TK Rezension: Adaptives Intelligenz Diagnostikum 3 (AID 3). *Psychologische Rundschau*, 68, 215-239. doi:10.1026/0033-3042/a000368

12. Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für die Subtests Synonyme und Antonyme finden	44
Tabelle 2: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den WWTexpressiv.....	45
Tabelle 3: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den Token Test for Children	45
Tabelle 4: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für die SLRT-II Lese- und Rechtschreibtests	46
Tabelle 5: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für Zürcher Lestetest - Schnelles Benennen	47
Tabelle 6: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für die Subtests S-Wörter und Tiere	48
Tabelle 7: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für den phonematischen Gedächtnistest	48
Tabelle 8: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für das Kurzzeitgedächtnis (Dg1), die Gesamtlernleistung (Σ Dg1-Dg5), das Langzeitgedächtnis (Dg7) und die Wiedererkennungslleistung (W-F) aus dem VLMT.....	49
Tabelle 9: Mittelwerte (M), Mediane (Md) und Standardabweichungen für das Kurzzeitgedächtnis (Dg1), die Gesamtlernleistung (Σ Dg1-Dg5), das Langzeitgedächtnis (Dg7) und die Wiedererkennungslleistung (W-F) aus dem VLMT.....	50
Tabelle 10: Ergebnisse des Mann Whitney U -Test für das wahrnehmungsgebundene logische Denken (WLD) und den Subtest Zahlen nachsprechen aus dem HAWIK IV	51

Tabelle 11: Mittelwerte (<i>M</i>), Mediane (<i>Med</i>) und Standardabweichungen (<i>SD</i>) für das wahrnehmungsgebundene logische Denken (WLD) und den Subtest Zahlen nachsprechen aus dem HAWIK IV	51
---	----

Zusammenfassung

Lange Zeit wurde das Kleinhirn nur in seiner motorischen Funktion wahrgenommen. Gegenwärtig erfährt das Kleinhirn immer mehr Aufmerksamkeit, und neuere Studien belegen seine Rolle auch im Bereich höherer kognitiver Funktionen. Untersuchungen verweisen auf Defizite hinsichtlich der Sprachfähigkeiten bei Vorliegen einer kongenitalen oder erworbenen Kleinhirnläsion. Da diese Studien vorwiegend an Erwachsenen und im Rahmen allumfassender Entwicklungstests durchgeführt worden sind, zielte diese Studie darauf ab, die sprachlichen Fähigkeiten von Kindern mit Kleinhirnläsionen anhand neuropsychologischer Testverfahren spezifischer zu untersuchen. Dadurch sollte die Rolle des Kleinhirns bei linguistischen Fähigkeiten untersucht werden. Die Stichprobe dieser Querschnittsstudie umfasste zehn ProbandInnen im Alter zwischen sechs und zehn Jahren. Die PatientInnengruppe bestand aus drei Kindern mit der Diagnose Status post akute Cerebellitis, einem Kind mit Dandy-Walker Malformation und einem mit Vermishypogenesie. Die Kontrollgruppe wurde aus fünf gesunden TeilnehmerInnen gebildet. Die Gruppenauswertung zeigte einen signifikanten Unterschied in der semantisch-kategoriellen Wortflüssigkeit zwischen der PatientInnengruppe und der Kontrollgruppe. In allen weiteren linguistischen Fähigkeiten unterschieden sich die Gruppen nicht signifikant voneinander. In den individuellen Analysen wiesen die Patienten jedoch in nahezu allen Sprachaufgaben unterdurchschnittliche Ergebnisse in der expressiven und rezeptiven Sprache im Vergleich zu normativen Testwerten auf. Besonders häufig wurden Defizite in der Wortschatzleistung, der Wortfindung und der semantisch-kategoriellen Flüssigkeit beobachtet. Auch das verbale Kurz- und Langzeitgedächtnis war häufig beeinträchtigt. Die diskutierten Fallstudien lassen sich somit in die bereits bestehende Literatur einordnen und unterstreichen die Beteiligung des Kleinhirns an linguistischen Fähigkeiten.

Schlüsselwörter: Kleinhirn, Kleinhirnläsionen, Kleinhirnmalformationen, Sprache, Sprachfähigkeiten, Dandy-Walker Malformation, Akute Cerebellitis, Vermishypogenesie

Abstract

For a long time, the cerebellum was perceived only in its motor function. Nowadays, the cerebellum is receiving more and more attention, and recent studies have shown its role in higher cognitive functions, such as language skills. Studies point to deficits in language skills in the presence of a congenital or acquired cerebellar lesion. Since these studies have been conducted primarily in adults and as part of all-inclusive developmental testing, this study aimed to examine more specifically the linguistic abilities of children with cerebellar lesions using neuropsychological testing procedures. The aim was to investigate the role of the cerebellum in linguistic abilities. The sample of this cross-sectional study included ten subjects aged between six and ten years. The patient group consisted of three children with the diagnosis status-post acute cerebellitis, one child with Dandy-Walker malformation and one with vermis hypogenesis. The control group was formed by five healthy participants. The group evaluation showed a significant difference in semantic-categorical word fluency between the patient group and the control group. In all other linguistic abilities the groups did not differ significantly from each other. In the individual analyses, however, the patients showed below-average results in expressive and receptive language compared to normative test values in almost all language tasks. Deficits in vocabulary performance, word finding, and semantic-categorical fluency were observed particularly frequently. Verbal short and long-term memory was also frequently impaired. Thus, the case studies discussed in this thesis support the current assumption that the cerebellum is involved in linguistic abilities.

Keywords: Cerebellum, Language, Speech, Linguistic functions, Linguistic abilities, Dandy-Walker malformation, Acute Cerebellitis, Hypogenesis of cerebellar Vermis