

2 DYSFATISCHE ONTWIKKELING

X.S.T. Tan, M.A.G. Beesems, Ch. Njiokiktjien, P. van de Ree, C.A. Verschoor,
J.M.J. Woertman en M.C. Karelse

EEN KORT HISTORISCH OVERZICHT

DEFINITIE VAN DYSFATISCHE ONTWIKKELING

KLINISCH BEELD VAN DYSFATISCHE ONTWIKKELING

Hoofdkenmerken 71

Discrepantie tussen receptief en expressief 71

Innerlijke taal 71

Op-commandoproblemen 72

Fluencyproblemen 72

Figuur 2-1 Schema van woordproductie Levelt 73

Woord- en zinsvormingsproblemen 77

Klinisch beeld naar leeftijd 78

Prevalentie en voorkomen 79

BIJKOMENDE STOORNISSEN EN COMPLICATIES, KLINISCH

KADER VAN DE DYSFATISCHE ONTWIKKELING

Problemen in de gevoelsontwikkeling, emotionele problemen 82

Problemen in het sociale contact 83

Motorische problemen 85

Beperkingen in de verstandelijke ontwikkeling 85

Problemen in de aandachtsregulatie en executieve functies 85

Leerproblemen 86

Dysfatische ontwikkeling en dyslexie 86

Figuur 2-2 Typen dyslexie bij dysfatische ontwikkeling 88

ETIOLOGIE EN PATHOFYSIOLOGIE

Etiologie 92

Familiaal-erfelijke patronen; genetische afwijkingen 92

Syndromen met chromosoomafwijkingen 95

Perinatale en latere beschadigingen 95

Straling 96

Infecties 96

Pathofysiologie 96

Tabel 2-1 Syndromen met dysfatische ontwikkeling en dyslexie of andere spraak-taalstoornissen 99, 100

De term ‘dysfatische ontwikkeling’ werd door Xavier Tan in Nederland geïntroduceerd bij de oprichting van de Stichting Dysphatische Ontwikkeling te Amsterdam op 21 december 1982. Het klinisch beeld van dysfatische ontwikkeling werd door hem beschreven in een Belgische publicatie (Tan, 1990).

In de Angelsaksische literatuur was *developmental dysphasia* destijds een vrij gangbare term. Het had voor de hand gelegen om dit te vertalen tot ‘ontwikkelingsdysfasie’, maar dat vond Tan te statisch. Men zou ook snel gaan spreken over het ‘dysfatische kind’ en associaties hebben met het ‘spastische kind’, waarbij hersencellen beschadigd zijn en geen structurele veranderingen te verwachten zijn bij behandeling. Intuïtief is toen voor de term ‘dysfatische ontwikkeling’ gekozen.

EEN KORT HISTORISCH OVERZICHT

In 1926 publiceerde sir Henry Head (1926) het klassiek geworden artikel *Aphasia and kindred disorders of speech*. Vier jaar later verscheen van Ewing *Aphasia in Childhood* (1930). Sindsdien hebben verschillende auteurs, onder andere Orton (1937), Zangwill (1962), Ingram (1971) en De Ajuriaguerra (1976), en in Nederland onder andere Grewel (1967) en Goorhuis-Brouwer (1979), artikelen gepubliceerd waaruit duidelijk wordt dat er kinderen zijn die taal verstaan en begrijpen, maar niet of gebrekkig spreken, terwijl zij niet doof, 'zwakzinnig, motorisch gehandicapt of psychisch gestoord' zijn. Zangwill spreekt van een taalstoornis, Ingram van een spraakstoornis (*language* versus *speech*). Het is opmerkelijk dat alleen Ingram expliciet stelt dat *the oral comprehension* normaal of zelfs daarboven is. Alle anderen spreken van een achterstand in de taalverwerving. Het aantal kinderen in de publicaties is klein, rondom tien, een enkele betreft vijftig kinderen.

Geleidelijk aan tekent het beeld van een syndroom zich af met het volgende profiel: te laat beginnen met spreken, disharmonisch taalprofiel met taalbegrip significant hoger dan de spraak, gestoorde fluency, zwak ritmegevoel, meer jongens dan meisjes (van 2 op 1 tot 5 op 1), vaak familiaal voorkomend. Een definitie van Griffiths (1972) luidt: "*Failure of the normal growth of language function when deafness, mental deficiency, motor disability or severe personality disorder can be excluded.*" Door de neuropsychologische, neurofysiologische en neuroanatomische vondsten van de laatste vijftig jaar, onder andere van Kimura (1967), Sperry (1985) en Geschwind & Galaburda (1984) lijken deze definities slordig geformuleerd en verouderd.

Hoewel men vooral in de Amerikaanse literatuur ook de term *developmental dysphasia(s)* is blijven gebruiken, wordt de laatste decennia meer gesproken van (*developmental*) *language disorders*, *communication disorders* (o.a. DSM-IV), *specific language impairment* (SLI) en in Nederland van (specifieke) taal(ontwikkelings)stoornis (s-TOS). De in Nederland vooral in relatie met het spraaktaalonderwijs gebruikte term ESM (ernstige spraak en/of taalmoeilijkheden) staat vooral voor een brede categorie, mede naar ernst gedefinieerde groep spraak-taalstoornissen in de kindertijd.

Globaal gaan deze termen over dezelfde stoornissen, de definities veranderen en verschillen. Het belangrijkste bezwaar bij deze termen (behoudens *developmental dysphasia*) is dat deze zijn ontdaan van enige neurologische connotatie. Dit gebruik is in tegenspraak met het feit dat breed wordt aangenomen dat deprivatie en psychologische factoren wel kunnen bijdragen maar niet oorzakelijk zijn.

Bovendien is het steeds duidelijker aan het worden dat verkeerd ontwikkelende en in een enkel geval vroeg beschadigde netwerken ten grondslag liggen aan spraak-taalstoornissen in de ontwikkeling (zie sectie Etiologie). Centraal staat hier onze opvatting dat het begrip van de stoornis, de diagnostiek en de behandeling alleen verbeterd kunnen worden als de normale en afwijkende ontwikkeling in relatie worden gebracht met de werking en ontwikkeling van de onderliggende neurale netwerken (Njiokiktjien e.a., 2013).

Een tweede bezwaar is dat een aantal van deze termen niet naar de ontwikkeling noch naar de spraak verwijst, terwijl spraak en taal vroeg in de ontwikkeling moeilijk dissociëerbaar zijn, de stoornis zeer vaak de spraak *en* taal betreft en bij jonge kinderen de stoornis zelfs waarschijnlijk een samenhangend probleem is van gestoorde woordvinding en spraakproductie.

Vervolgens is er de term *specific language impairment*, die op verschillende wijzen wordt opgevat. De óf-ófgedachte met name ten aanzien van ‘een verstandelijke beperking’ en ‘ontwikkelingsstoornis’ is niet geldig gebleken. Iedereen uit de praktijk weet nu bijvoorbeeld dat ook bij dove kinderen en bij kinderen met het syndroom van Down een dysfatische ontwikkeling aanwezig kan zijn. Meerdere auteurs, onder wie Bishop (1987), stelden wel aanvankelijk al dat SLI IQ-onafhankelijk is. Dit betekent dat *specific* opgevat moet worden als relatief ten opzichte van een beter non-verbaal intelligentieniveau dat desalniettemin laag kan zijn. Ook de latere versies van de DSM (APA 1995) stellen in de criteria voor een taalstoornis dat, indien er sprake is van bijvoorbeeld een verstandelijke beperking of een zintuiglijk defect, de taalproblemen ernstiger zijn dan die daar gewoonlijk bij horen. De discrepantie tussen taalbegrip en expressie en tussen taalbegrip en het non-verbale verstandelijk niveau is naar onze mening een belangrijk aspect van de definitie van dysfatische ontwikkeling. Het benadrukt het belang van multidisciplinair gedifferentieerd klinisch onderzoek en maakt het mogelijk de spraak-taalproblemen te duiden als ontwikkelingsstoornis, onderdeel van een algemene achterstand in het kader van een verstandelijke beperking of een combinatie van beide.

Specific met betrekking tot neurologische comorbiditeit is eerder uitzondering dan regel. Bovendien kunnen bijkomende stoornissen, zogenaamde comorbiditeit zoals ADHD, autisme en dyspraxie, het beeld van de spraak-taalstoornis compliceren, waardoor het voorkomen en bestuderen van de onderlinge relatie juist belangrijk is en de comorbiditeit in de beeldbeschrijving moet worden opgenomen. Sommige kritische auteurs die de term SLI zelf gebruiken of gebruikten, komen van het ‘specifieke’ terug, onder andere in de artikelen *Why specific developmental disorders are not specific...* (Frith & Happé, 1998) en

Time to drop “specific” in “specific language impairment” (Ors, 2002).

Ten slotte worden er verschillende subtyperingen gebruikt. De neurologisch toonaangevende Amerikaanse literatuur is gebaseerd op de indeling die Rapin & Allen (1988) gemaakt hebben. Zij spraken aanvankelijk van *developmental dysphasias*, later van *developmental language disorders*, en onderscheidde daarin drie klinisch gedefinieerde typen:

I *Mixed receptive–expressive*, II *Expressive disorders* (beide met betrokkenheid van fonologische problemen) en III *Higher order language processing disorders* (zonder fonologische betrokkenheid).

Binnen type I vallen de verbaal-auditieve agnosie en een fonologisch- syntactische stoornis. Binnen type II vallen primaire spraakproductiestoornissen: *phonological programming deficit* en verbale dyspraxie. Binnen type III worden een lexicaal-syntactische stoornis en de semantisch-pragmatische stoornis onderscheiden

SLI werd (net als de term *developmental language disorders*) door Bishop ook gebruikt als aanduiding van deze brede groep spraak-taalontwikkelingsstoornissen. In 2004 stelde zij (Bishop, 2004) vier subtypes voor waarover onder clinici naar haar idee de meeste overeenstemming bestaat: *Typical SLI* (met opvallende syntactische stoornissen), *Auditory agnosia*, *Pragmatic impairment* en *Verbal dyspraxia*.

De classificatie van Rapin en Allen is onder andere gebaseerd op de betrokkenheid van fonologische stoornissen, receptief of expressief, dus op klinische spraak-taalprofielen met comorbiditeit binnen het spraaktaaldomein. Studies waarbij factor analytische technieken worden ingezet om tot een subtypering te komen vinden geen bevestiging van deze subtypologie (Weerdenburg e.a., 2006) en ook is gebleken dat kinderen met de tijd frequent veranderen van subtype (Conti-Ramsden & Botting, 1999, Conti-Ramsden e.a., 1997).

Al vanaf zijn vroegste beschrijvingen heeft Tan de nadruk gelegd op het feit dat het klinische beeld van een dysfasische ontwikkeling in sterke mate bepaald wordt door de leeftijd van het kind, door de ernst van de stoornis en door de aan- of afwezigheid van complicaties en bijkomende ontwikkelingsstoornissen.

Hoewel linguïstisch onderzoek naar de verschillende aspecten van spraak-taalontwikkelingsstoornissen zich aanvankelijk vooral gericht heeft op grammaticale afwijkingen, is er door ons steeds de nadruk gelegd op de daarnaast zeer frequent voorkomende fluencyproblemen (waar woordvindingsstoornissen een centrale rol in spelen) en de behandeling daarvan. Het is pas sinds het afgelopen decennium dat het klinisch wetenschappelijk onderzoek zich ook heeft uitgebreid naar dit domein (zie verder onder definitie en klinisch beeld).

We onderkennen globaal door de ontwikkeling heen wel een aantal verschillende uitingsvormen, maar hanteren geen strenge typologie binnen de dysfatische ontwikkeling.

Wij geven de voorkeur aan een basisclassificatie waarbij we de lexicale en grammaticale spraak-taalstoornissen van de dysfatische ontwikkeling (*developmental dysphasia*) centraal stellen en onderscheiden van primaire receptieve stoornissen, semantisch-pragmatische stoornissen en spraakproductiestoornissen [De indeling is te vinden in tabel 9-1 onder differentiële diagnose van spraak-taalvarianten). Ondanks dat deze stoornissen los van elkaar kunnen voorkomen, onderkennen wij het *spectrumperspectief* dat het bestaan van de spraak-taalprofielen benadrukt met stoornissen binnen maar ook over deze groepen heen. In de verdere beschrijving zullen de vaak voorkomende patronen van comorbiditeit en complicaties worden benadrukt. Wij, evenals anderen (bijvoorbeeld Guibert e.a., 2011), reserveren de term dysfatische ontwikkeling (*developmental dysphasia*) voor de stoornis die primair linguïstisch van aard is en betrekking heeft op structurele spraak-taalprocessen tegenover de primair perceptuele/receptieve, de primair productie- en de primair sociale (semantisch-pragmatische) stoornissen.

DEFINITIE VAN DYSFATISCHE ONTWIKKELING

Door ons wordt de volgende definitie gebruikt: een dysfatische ontwikkeling is een neurologische spraak-taalontwikkelingsstoornis. Het is geen ziekte, maar een dimensionale ontwikkelingsstoornis, dat wil zeggen variërend in ernst in zijn totaliteit en covariërend met de overige ontwikkeling. Er zijn de volgende, in ernst variërende kenmerken:

- Het begrip van de taal, of tenminste het non-verbale begrip, is duidelijk hoger van niveau dan de eigen spraak-taalproductie
- Dialoogspraak is moeilijker dan spontaan spreken, want dit is spreken in een opcommandositatie
- Gestoorde fluency met name door woordvindingsproblemen en moeite om elementen uit een verhaal met elkaar te verbinden (*liaison des idées*)
- Zinsbouw- en woordvormproblemen.

KLINISCH BEELD VAN DYSFATISCHE ONTWIKKELING

Hoofdkenmerken

Hieronder zullen de hoofdkenmerken van dysfatische ontwikkeling uitgelegd worden.

Discrepantie tussen receptief en expressief

Als eerste kenmerk is het taalbegripsniveau vaak opvallend hoger dan het niveau van de spraak-taalproductie; het kind begrijpt veel meer van de gesproken taal dan het zelf de taal kan gebruiken om iets te zeggen. Wanneer de dysfatische ontwikkeling samengaat met taalbegripsproblemen, bestaat er veelal desondanks veelal een discrepantie ten opzichte van de expressie en een hoger non-verbaal verstandelijk ontwikkelingsniveau. Hierin ligt een duidelijk onderscheid met een vertraagde spraak-taalontwikkeling, waarbij het taalbegrip, de taalproductie en de non-verbale ontwikkeling overwegend even ver achterliggen.

Ouders geven vaak aan dat er ‘meer in het kind zit dan eruit komt’. Sommige kinderen kunnen zelf hun probleem ook als zodanig verwoorden en zeggen dat ‘wat er in hun hoofd zit, er niet uit kan komen’. Binnen de normale taalverwerving loopt de ontwikkeling van het taalbegrip van nature vooruit op de taalproductie. Bij een dysfatische ontwikkeling gaat het echter om een opvallende discrepantie die op de tests, waar met dit verschil in de normering rekening is gehouden, aantoonbaar is.

Bij jonge niet of nauwelijks sprekende kinderen is bovenstaand hoofdkenmerk vaak het opvallendst. Bij oudere kinderen boven de 8 jaar bij wie in principe de taalontwikkeling afgerond zou moeten zijn, is de discrepantie ten gunste van het taalbegrip op de gestandaardiseerde tests soms moeilijk of niet meer terug te vinden. Dit kan verschillende redenen hebben. De vaak op de oudere leeftijd resterende op-commando- en fluencyproblemen worden met de taalexpressietests veelal onvoldoende vastgesteld, waardoor de testscore alléén geen goed beeld geeft van de kwaliteit van de taalexpressie. Ook kan er sprake zijn van een secundaire terugval in het taalbegrip, mogelijk mede veroorzaakt door onvoldoende taalaanbod op het taalbegripsniveau van het kind of een groter wordende invloed van een tekort aan actieve innerlijke taalbewerkingsvaardigheden, die nodig zijn om complexe linguïstische inhouden te verwerken en begrijpen.

Innerlijke taal | Op grond van klinisch theoretisch inzicht is het onze overtuiging dat bij een dysfatische ontwikkeling de innerlijke taal evenredig onvolkomen zal zijn met verstrekkende consequenties voor de autoregulatie van gedrag, internalisatie van regels en sociale codes zowel als het benoemen van gevoelens.

Met uitzondering van enkele studies (Sturn & Johnston 1999, Lidstone e.a. 2012) is dit aspect nog niet systematisch onderzocht bij taalontwikkelingsstoornissen. Sturn & Johnston vonden dat kinderen in de kleuterleeftijd met SLI wel innerlijke spraak gebruikten tijdens een constructietaak maar minder frequent dan andere kinderen. De studie van Lidstone liet zien dat bij kinderen met SLI de ontwikkeling van *self directed speech* vertraagd was in die zin dat zij deze minder geïnternaliseerd hadden (innerlijke taal), maar dat de prestatie op de testtaken (een planningstaak en een geheugentaak) niet verschilde met die van de controlegroep.

Op-commandoproblemen

Er zijn moeilijkheden met de dialoogspraak of het spreken op verzoek ('op commando'). In de extreemste vorm worden kinderen gezien die niet spreken op verzoek, hetgeen abusievelijk aangemerkt kan worden als (s)electief mutisme. Soms toont het zich in lange pauzes voor het antwoorden of in traag reageren op een vraag of een verzoek. Het kind kan ook enige tijd wachten en dan later in de conversatie ineens onverwachts het antwoord geven op de eerder gestelde vraag. De dialoog verloopt moeizamer dan het spontane spreken. Het kind kan spontaan meestal meer en kwalitatief beter vertellen dan in een situatie waarin verwacht wordt dat hij of zij wat zegt. Bij (te veel) directe vragen 'klapt het kind dicht' en geeft het geen of minimale antwoorden. Jonge kinderen met een dysfatische ontwikkeling antwoorden vaak niet of nauwelijks op gestelde vragen. Ze begeleiden zichzelf in een spelsituatie echter met veel meer taal en kwalitatief betere taal. Ook uit bijvoorbeeld bedmonologen kan een dergelijk verschil blijken. Spontaan zegt het kind meer of maakt het langere zinnen dan in de dialoog. Of het kind kan op verzoek een voorwerp niet benoemen, maar gebruikt het spontaan wel. Dit probleem kan bij jonge kinderen in de dialoogspraak vaak aanleiding geven tot persevereren of echolalisch herhalen. Oudere kinderen zeggen vaak: "Weet ik niet (meer)" als antwoord op een vraag, terwijl ze het antwoord wel weten, maar het niet op commando kunnen zeggen. Bij het lezen en bij toetsen kan dit probleem zich ook voordoen. Dit kan ten onrechte benoemd worden als faalangst.

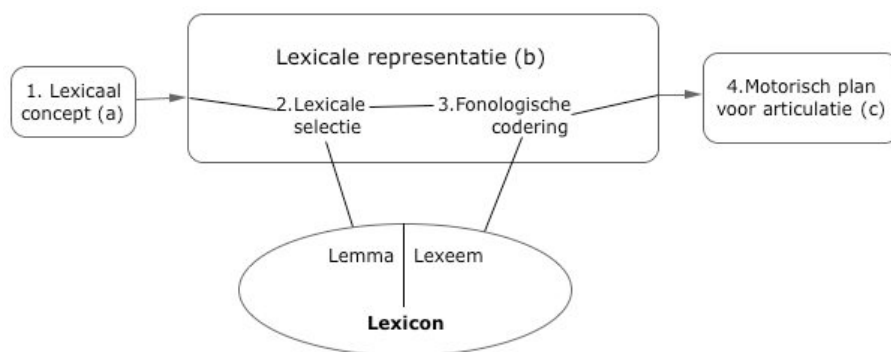
Op-commandoproblemen kunnen wel uitgroeien tot faalangst, maar dit moet gezien worden als secundair probleem. Overigens kunnen op-commandoproblemen zich tevens voordoen in het handelen (zie hoofdstuk 7 Ergotherapeutisch onderzoek).

Fluencyproblemen^{*}

^{*} Zie de Verklarende woordenlijst (VW) voor het verschil in ons gebruik van fluency en vloeiendheid

Er is sprake van een verstoorde fluency, dat wil zeggen dat er grote problemen zijn die de fluency in het vertellen negatief beïnvloeden. De vormen die deze problemen kunnen aannemen, kunnen variëren van lichte woordvindingsproblemen tot ernstige problemen met het formuleren en het vasthouden van de verhaallijn. Woordvindingsproblemen zijn herkenbaar voor iedereen. De idee (het concept) is aanwezig maar het juiste woord (lemma) of de woordvorm (lexeem) kan niet worden gevonden. Een definitie van woordvindingsproblemen is: “de term woordvindingsproblemen refereert aan de mentale activiteit van het selecteren en terugroepen van woorden uit het persoonlijke lexicon ten einde te kunnen uitdrukken wat men wil zeggen.”

Figuur 2-1 Schema van woordproductie Levelt (1989)



Bovenstaande is een schematische voorstelling van hoe volwassenen van idee naar daadwerkelijke productie van taal komen.

Een woordvindingsprobleem wordt veroorzaakt door een falen in deze mentale activiteit (German, 1984). De woordvindingsproblemen worden met name gezien bij inhoudswoorden, vooral de zelfstandige naamwoorden zijn kwetsbaar.

De symptomen van woordvindingsproblemen zijn:

- semantische- en/of fonologische parafasieën
 - gebruik van veel interjecties
 - langere responslatentie
 - valse starts, herhalingen van woorden of zinsdelen
 - gebruik van lege taal
 - gebruik van gebaren of andere non-verbale strategieën.
 - uitingen en gebaren van frustratie, zich terugtrekken uit de conversatie
- Bij kinderen met een dysfatische ontwikkeling komen woordvindingsproblemen

bij observatie vaak voor. Er wordt in de literatuur vaak verwezen naar het schema van de woordproductie van Levelt (1989). Dit schema is gebaseerd op onderzoek bij volwassenen. Het is geen weergave van het dynamische proces van woordvinding in de vroege kinderjaren. In die jaren is het aannemelijk dat lemma en lexem een grote verbondenheid hebben.

Inprentingsstudies bij kinderen en volwassenen zonder taalproblemen hebben aangetoond dat bij het geven van andere woorden die gelijkenis vertonen met de betekenis of de fonologische vorm van het doelwoord het oproepen van dat woord op gang wordt geholpen (Levelt e.a., 1999; German, 2001).

Een literatuurstudie door Leonard & Deevy (2004) stelt dat de lexicale netwerken van kinderen met een SLI in algemene zin adequaat georganiseerd zijn op alle niveaus (semantisch, grammaticaal en fonologisch). De netwerken zijn echter minder fijnmazig en het activatieniveau in rust van de toegang tot de netwerken en de verbinding tussen de netwerken zijn relatief zwak; dit verklaart de lange responslatentie bij de woordvinding. Het minder fijnmazige netwerk heeft implicaties voor zowel grammatica als woordenschat.

Woordvindingsproblemen kunnen gepaard gaan met een telegramstijlachtige manier van formuleren, dat wil zeggen in korte, geschakelde zinnen waarin vaak functiewoorden worden weggelaten. De verhaaltjes zijn vaak kort. Ondanks het optreden van deze problemen in het verwoorden, is vaak wel duidelijk dat het kind de plot van het verhaal begrepen heeft (zie voorbeeld 1). De fluency kan ernstiger verstoord zijn wanneer ook verhaalelementen niet aan elkaar verbonden kunnen worden (zwakke *liaison des idées*); kinderen vervallen dan vaak in een soort opsomming (zie voorbeeld 2). Of er worden verschijnselen gezien zoals eindeloos uitweiden, niet tot de kern kunnen komen en moeilijk onderscheid kunnen maken tussen hoofd- en bijzaken (rode draad versus details). Bij kinderen boven de 8 jaar worden de problemen in het vloeiend vertellen vaak als het opvallendste kenmerk van de dysfatische ontwikkeling gezien. Opvallend is overigens dat de kinderen uit het tweede en derde voorbeeld de stereotype zinnen vloeiend weten te reproduceren (zie voorbeeld 3).

Wanneer de verhaallijn niet kan worden vastgehouden, wordt de volgorde aangetast. Deze en alle bovenstaande verschijnselen maken het moeilijk, zo niet onmogelijk, om het verhaal als luisteraar te volgen en te begrijpen (zie voorbeeld 4 van een jonger kind).

De formulering kan zoveel aandacht van het kind vragen dat het ook niet langer rekening kan houden met het perspectief en de voorkennis van de luisteraar. Pragmatische problemen zoals te veel impliciet laten (bijvoorbeeld “toen ging hij zo over dat ding heen, boem”) zijn dan evident aanwezig.

Van kinderen met SLI kan verwacht worden dat zij kortere, minder goed samenhangende verhalen (cohesie) vertellen, die wat syntax betreft eenvoudig zijn en ook veel fouten bevatten in syntax, semantiek en morfologie.

Schwartz (2009) citeert een aantal studies die laten zien waarin de verhalen van kinderen met SLI tekortschieten. De verhalen zijn syntactisch gezien minder complex en bevatten meer morfosyntactische fouten. Daarnaast zijn ze ook minder complex en minder coherent; informatie wordt weggelaten en er zijn problemen met de volgorde.

In een kleine studie van Van de Ree (2007) werd gekeken naar de narratieve vaardigheden van kinderen met een dysfatische ontwikkeling van 8-11 jaar met behulp van de *Frog Story*. Hieruit bleek dat het aantal plotelementen als maat niet sensitief genoeg is om kinderen (van deze leeftijd) met en zonder taalstoornis van elkaar te differentiëren. Kinderen met een dysfatische ontwikkeling vertoonden bij het vertellen echter wel significant meer inhoudsmazes (dan vormmazes) dan kinderen met een normale taalontwikkeling. Onder inhoudsmazes worden alle verschijnselen verstaan die de continuïteit van een zin onderbreken anders dan door (gevulde) pauzes (=vormmazes). Het zijn dus versprekingen of zelfcorrecties in woorden of woordgroepen die direct aan de inhoud gerelateerd zijn, zoals revisies, retrospectieve herhalingen, valse starts en afgebroken uitingen.

Voorbeeld 1, jongen, 9;05 jaar; vertelt het verhaal van Roodkapje

“Ik, ik, ik, ik, ik kan niet helemaal hè. Roodkapje, uh oom, oma, en oma was ziek en Roodkapje moet wat, wat lekkers brengen enne toen, en toen, en toen in de bos kom, toen zat wolf kijken; toen kwam de wolf, die zegt: “daar, daar is nog meer bloemen als hier zit”; en die wolf gaat dan stiekem naar oma en, en, en, en toen eet ie oma op en toen komt ie uh, uh, tik, tik, “kom maar binnen, wat heb jij een grote neus, wat heb jij een grote oren, wat heb jij een grote mond”, en toen komt, zegt iemand, toen zegt ie: “daarmee kan ik makkelijk opeten.” En toen uh, uh, uh, wat was er toen... en toen gaat ie uh, en, en Roodkapje opeten en, en, en, en toen uh, en toen uh komt en jager naar toe en die zegt, en die gaat oma, en gaat ie en die hok en gaat naar de put en de snee in de buik, kwam oma en Roodkapje eruit en de wolf valt in het water.”

Voorbeeld 2, jongen, 11 jaar; vertelt over de film Shrek, die hij recent heeft gezien

“Zijn allemaal sprookjesfiguren, uh, uh. Je hebt Pinokkio en de Gelaarsde kat en uh ja, de heks en Sneeuwitje en Assepoester. Anne ja, hoe heet het, d'r is een Shrek die gaat, die gaat ja, d'r is een prinses haar vader en haar moeder dan gaan ze er naar toe ja.”

Voorbeeld 3, meisje, 9;03 jaar, vertelt het sprookje van Hans en Grietje

“En toen hoorden ze opeens...: “Knibbel, knabbel, knuisje, wie knabbelt daar aan

mijn huisje?” Toen zeiden de kinderen: “Dat doet de wind die snoepen zo lekker vindt”. De e-e-en toen kwam het oude vrouwtje naar buiten en toen zei e, zei die vrouw: “Zou(d)en jullie uhm alsjeblijft niette van mijn huisje snoepen? Ik heb thuis pannenkoeken. Willen jullie daar ook een paar van?” Nou, ze gingen binnen, naar binnen. Dat was eigenlijk heel dom. Ze kregen een heleboel pannenkoeken. Hans die had ’n buikje vol. Ze waren natuurlijk door die pannenkoeken al wel een beetje vet. En toen... gingen ze, en Ha... Grietje, en toen zei eh... die zei ehm Hans: “Moet ik misschien even de vaat voor u doen?” Toen zei die heks: “Nee, nee, doe maar niet eh ehm.” Nah (nou) en toen dacht Hans: Hè, vreemd... nou ja. En toen zei die heks: “Zou jij mij(n) kooi willen uitvegen? Hier heb je stoffer en blik.” Nah en toen ginge die vege. En opeens dee die heks zo hoep en de deur klapte dicht. En toen... moest en toen zei die heks: “Hahahaha, ik ben een heks, hahahaha” en toen... en toen moest Grietje alles schoonmaken in het huis. O, o, o, o... en toen zei ze: “Ik ga je vetmesten, jongetje! En dan ga ik je op... eten, maar als je niet dik genoeg ben dan... gooi ik je in de soep, hahaha.”

Voorbeeld 4, jongen, 5;02 jaar, vertelt het verhaal van Sneeuwvitje

“Er was eens een meisje en dit heet Sneeuwvitje. Gelukkig was de stiefmoeder boos was bijna maar die was in het bos maar toen ging de jager Sneeuwvitje doodmaken bijna. Toen was er kabouters en die kabouters gingen zo grappig doen. Hé ho hé ho. En toen was er een huisje en toen wasse bang van Sneeuwvitje. Toen hadde kabouters geen bedje en toen gingen ze slapen. En toen wasse kabouters weg en toen was er enge heks en toen ging Sneeuwvitje ging de appel opeten en toen was eens dood en toen kwam de prins en die geef een kusje en ze leven lang en gelukkig”.

We eindigen deze paragraaf met een sprekend voorbeeld waarin het meisje uit voorbeeld 3 vertelt hoe ze tot een verhaal is gekomen.

Voorbeeld 5, meisje, 9;03 jaar, vertelt hoe het komt dat ze het sprookje van Hans en Grietje zo goed kent

Onderzoeker: “Dat is het einde? Heel goed gedaan! Hartstikke mooi! Wat ken jij die sprookjes goed. Hoe kan dat?”

Meisje: “Ach, eh i-i-i, wat was ’t nou, o ja, die jongens vertellen toch allemaal verhaaltjes; ze ’m halen dan ook allemaal dingen uit sprookjes en zo. En dan denk... m ga je iets in elkaar frutselen, want ze leggen halen alles van de sprookje gewoon door elkaar w..., die ze kennen dan, hè? En dan ga ik d... van want dan wordt het iets wat wél bestaat, bij hun dan. Ze doen dan heus wel een paar woordjes bij, ze trekken een paar woordjes af en toen en dan denk ik bijvoorbeeld ja dat moe woordje moet erbij, dat moet eraf, dat moet er bij bij, d’raf d’raf e-en dan frutsel je op een gegeven moment gewoon het verhaaltje in elkaar.”

Fluencyproblemen worden vaak gemaskeerd door op-commandoproblemen. Dit laat zich zien in het niet willen (kunnen) vertellen of in het kort houden van het verhaal. Bij jonge kinderen die weinig spreekinitiatief nemen, zeker op school in de kring, die moeite hebben met het reageren op open vragen of geen verhaaltje kunnen vertellen, zal men alert moeten zijn op deze combinatie. Bij kinderen in de leeftijd van 3-4 jaar moet bovendien rekening gehouden worden met een aantal ontwikkelingsverschijnselen, waaronder de exponentiële groei van de woordenschat en een periode van normale niet-vloeiendheden, waardoor differentiatie met fluencyproblemen (woordvindingsproblemen en/of formuleringsproblemen) niet of nauwelijks mogelijk is.

Woord- en zinsvormingsproblemen

Problemen in de morfosyntax die merkbaar zijn bij kinderen met een dysfatische ontwikkeling zijn – het gaat hier om een ontwikkelingsstoornis – vaak afwijkend van problemen in de woord- en zinsvorming zoals deze ook bij jongere kinderen te zien zijn. Morfosyntactische regels worden vaak (wat) later in de ontwikkeling verworven. Dat laatste lijkt met name het geval ten aanzien van het (correcte) gebruik van functiewoorden (lidwoorden, persoonlijke voornaamwoorden, voorzetsels, enz.) en werkwoordsvervoegingen waar deze moeten overeenkomen met het subject.

Dit laatste werd voor het Nederlands taaldomein onder andere onderzocht door De Jong (1999; 2004). Uit het onderzoek dat de basis vormde voor zijn proefschrift bleek dat kinderen tussen de 6-9 jaar oud met SLI (n=35) wat werkwoordsvormen betreft vaak een aantal karakteriserende fouten maken in hun productie. Namelijk, het weglaten van het vervoegingsmorfeem (de stamvorm resteert), maar het werkwoord staat wel op de (correcte) tweede plaats in de zin. Daarnaast realiseren ze vaak een enkelvoudige werkwoordsvorm terwijl het onderwerp van de zin meervoudig is. Ten derde blijft het werkwoord onvervoegd aan het eind van de uiting staan. Terwijl een tijdsbepaling de handeling in het verleden situeert, wordt geen verledentijdsmorfeem aan het werkwoord gehecht of er wordt een tegenwoordige-tijdsvorm gebruikt. Deze problemen in de werkwoordsvervoegingen gaan gepaard met problemen met argumentstructuur. Dit onderzoek lijkt aan te tonen dat fouten in de werkwoordsinflectie een markeerder vormen van SLI. Er zijn duidelijke cross-linguïstische overeenkomsten in grammaticale fouten bij kinderen met SLI gevonden, maar ook duidelijke verschillen. Elke taalfamilie en specifieke talen binnen deze families hebben hun eigen set moeilijkheden opgeleverd (Leonard, 2009). Tot nu toe is er geen eenduidige verklaring op grond waarvan alle (grammaticale) symptomen van SLI in alle

bestudeerde talen verklaard kunnen worden.

Klinisch beeld naar leeftijd

Men moet zich altijd realiseren dat de dysfatische ontwikkeling een ontwikkelingsstoornis is. Daardoor heeft het klinische beeld een polymorf karakter, hetgeen grote verwarring kan zaaien bij mensen die er niet vertrouwd mee zijn.

Als men zich verplaatst in het kind, ervan uitgaande dat het de meeste dingen wel begrijpt maar niet leeftijdsadequaat kan spreken, dan wordt het duidelijker en begrijpelijker welke moeilijkheden te verwachten zijn in de verschillende fasen van zijn emotionele (affectieve) en cognitieve ontwikkeling, en in sociale situaties en interacties met de omgeving.

In het navolgende worden de neurolinguïstische ontwikkelingsstadia van Tan (tab. I-III) gebruikt als een leidraad in het groeperen van de klinische beelden naar leeftijd.

0–6 maanden. Wij hebben geen klinische ervaring met kinderen van deze leeftijd. Wij zouden aan een dysfatische ontwikkeling kunnen denken bij de, vaak naast dysfatische ontwikkeling voorkomende problemen in primaire mondfuncties zoals: hydramnion, mogelijk door intra-uteriene slikproblemen, weinig beweeglijk, overmatig kwijlen, voedingsproblemen door niet goed zuigen en slikken, problemen met de overgang naar vast voedsel, micro-aspiratiepneumonie en bijzonderheden in het eerste vocaliseren: te stil of veel huilen, weinig gevarieerde geluidjes, intens sturende blik.

6–18 maanden. Cruciaal is de afwezigheid, de vertraging of het kwalitatief afwijken van het repetitief of canoniek brabbelen. Verandering van de geproduceerde geluiden kan moeilijk zijn. Door mondmotorische problemen kunnen er moeilijkheden zijn met kauwen en slikken en problemen met alternerend eten en dysdiadochokinese kan leiden tot een vast blijven zitten aan monosyllaben. In de lichaamsmotoriek (als een aanwijzing voor comorbide dyspraxie) kan moeizaam automatiseren van de motorische mijlpalen voorkomen en zit er vaak een lange tijd tussen het kunnen staan en lopen.

Een studie door Magaldi (2007) liet zien dat in retrospect aan de hand van homevideo's, kinderen bij wie later SLI werd gediagnosticeerd minder brabbelden en minder gebaren gebruikten dan de zich gemiddeld ontwikkelende groep bij 8-9 en 10-12 maanden. Voorts bleek er een groot verschil tussen de twee groepen met betrekking tot het canonieke brabbelen. De relatieve hoeveelheid canonieke vocalisaties binnen de SLI-groep vergrootte zich nauwelijks tussen 6 en 12 maanden.

De eerste woordjes komen vaak laat, uitbreiding komt niet op gang.

In een overzicht van onderzoek gericht op identificatie, karakteristieken, uitkomsten en predicatoren van laat pratende kinderen met 2 jaar concluderen Ellis & Thal (2008) dat het grootste

risico voor blijvende taalproblemen bestaat in het geval van familiaal voorkomende taalstoornissen, een achterstand in zowel passieve als actieve woordenschat en weinig gebruik van andere symbolische of protosymbolische vormen zoals symbolische gebaren.

18 maanden–3 jaar. De scheidingslijn in dit stadium is de ‘overgang’ in het metamorfoseconcept van de rechterhersenhelft naar de linkerhersenhelft. De overgang van de eerste woordjes en tweewoordzinnen naar driewoordzinnen en de uitbreiding daarvan komt laat of blijft uit. In het gedrag zijn er vaak frustratie en groot drama als beloften niet onmiddellijk kunnen worden ingewilligd. Het meest voorkomend is versterkte separatieangst. De kinderen zijn *clinging and dominating* en kunnen *temper tantrums* vertonen. De moeders voelen zich hierbij erg ongemakkelijk, omdat de omgeving ze vaak bestempelt tot moeders die verwenneren en geen structuur bieden. Men moet pedagogisch van goede huize komen om hierdoor niet overrompeld te worden. Het vermijden van oogcontact in situaties die uitnodigen tot spreken, suggereert te vlug autisme. Op deze leeftijd is het nog steeds moeilijk om de diagnose dysfasische ontwikkeling duidelijk te kunnen stellen, tenzij het klinisch beeld relatief ongecompliceerd is.

3–6 jaar. Het klinisch beeld in deze leeftijdsgroep is veelvormig. De karakteristieke kenmerken zijn vaak duidelijk aanwezig: begrip beter dan productie, spreken in telegramstijl, op-commandoproblemen, dialoogspraak moeilijk, woordvindingsproblemen, te veel grammaticale fouten voor de leeftijd. Het kind doet soms denken aan een jonger kind, maar gebruikt dan opeens een ‘moeilijk’ woord. Het kan slecht vertellen (gebeurtenis, verhaaltje met eenduidige verhaallijn).

Sommige kinderen hebben moeite met het moduleren van hun stemvolume. Zij spreken heel zachtjes, anderen te hard.

Volgens een studie door Oetting & Headley (2008) is tijdens de peuter-kleuterjaren vooral een beneden gemiddelde MLU (Mean Length of Utterance) en een beperkt gebruik van grammaticale morfologie een opvallende indicator van vertraagde groei. Jonge kleuters met SLI produceren minder morfemen dan zowel op leeftijd als ook op taal gematchte controlegroepen.

Gedragsproblemen die te verklaren zijn door het gebrek aan innerlijke spraak die het ego reguleert: moeite met wachten, alles moet stante pede, kleine teleurstellingen worden al gauw *high drama*. Verboden kunnen moeilijk aanvaard worden, daarvoor moet je ze kunnen internaliseren. Geboden kunnen niet meteen uitgevoerd worden, mede door de op-commandoproblemen. Sommige kinderen gaan clownen om een te moeilijke opgave te ontwijken.

Onderzoek en behandeling vragen het uiterste van professionele kennis, ervaring, faciliteiten en om participatie van de ouders.

6–12 jaar. De meeste kinderen die we in deze leeftijdsgroep zien, werden al eerder door anderen gezien. De oudere kinderen hebben vaak al een lange weg afgelegd. Kinderen vanaf 6 jaar nemen over het algemeen weinig spreekinitiatief,

zeker tijdens het kringgesprek. Ze zijn niet altijd goed te verstaan, vertonen veel woordvindingsproblemen en problemen met vertellen/formuleren. Niet zelden zijn er ook (lichte) gedrags- en/of werkhoudingsproblemen die samenhangen met onvoldoende innerlijke taal of op-commandoproblemen. Vanaf het eind van groep 2 ontwikkelen zich vaak duidelijke leerproblemen. Regelmatig zijn dat bijkomende vormen van dyslexie maar ook aan de dysfatische ontwikkeling gerelateerde moeilijkheden met begrijpend lezen, schriftelijk formuleren en de verbale aspecten van het rekenen (zie sectie Klinisch kader).

Gezien het feit dat de spraak-taalontwikkeling na de leeftijd van 7-8 jaar is afgerond, dat wil zeggen grotendeels is vastgelegd in neuronale netwerken in de hersenen, is het correcter om bij oudere kinderen te spreken van *restverschijnselen* van dysfatische ontwikkeling. Onbehandelde kinderen in de leeftijd van 8-12 jaar hebben nog steeds moeite met vertellen, zeker in op-commandosituaties. Deze ‘blokkades’ in het spreken en bij toetsen worden door veel leerkrachten benoemd als faalangst. Niet zelden komt het voor dat deze kinderen onderpresteren bij toetsen.

Woordvindingsproblemen worden bij kinderen in deze leeftijdsgroep waar mogelijk gecompenseerd met allerlei trucjes (omredigeren, snel en onverstaanbaar spreken, over iets anders beginnen). Er is sprake van meerdere leerproblemen (zie hoofdstuk 16), het overgaan is bijna elk jaar problematisch en de schoolkeuze is vaak een groot dilemma. Zowel ouders als leerkrachten hebben het gevoel dat er meer in zit dan eruit komt.

Vanaf 12 jaar worden jongeren in het voortgezet onderwijs gezien die moeite hebben met het leren van vreemde talen, met schriftelijk weergeven (notities, opstellen, agendabeheer). Hun mimiek is vaak vlak en het spreken monotoon, snel en in korte zinnen, mogelijk versterkt door de onzekerheidsgevoelens behorend bij de leeftijdsfase. Dagelijkse conversatie (blabla) lukt niet, evenals gesprekken over de telefoon. Ze excelleren echter in egocentrische zaken, zoals met de computer spelen, schaken en techniek. Ze doorzien schema's en formules snel.

Sociaal gezien zijn het vaak buitenbeentjes. Ze voelen zich vaak onbegrepen, soms superieur. In het sociale verkeer zijn er vaak ‘misverstanden’; ze houden zich niet aan afspraken, zijn te laat of vergeten dingen. Ze hebben moeite met het plannen van hun huiswerk.

Prevalentie en voorkomen

Een dysfatische ontwikkeling komt betrekkelijk vaak voor (5-10%), ook de ernstige beelden zijn niet zeldzaam te noemen. De meeste kinderen bezoeken het reguliere of speciale basisonderwijs of scholen voor speciaal onderwijs, zoals die

voor ZMLK, spraak-taalscholen (ESM) en Mytyl- en Tytylscholen. Sommigen zijn onder kinderpsychiatrische behandeling met andere diagnoses. Andere kinderen bezoeken medisch kleuterdagverblijven of pedologisch-instituutsscholen.

BIJKOMENDE STOORNISSEN EN COMPLICATIES, KLINISCH KADER VAN DE DYSFATISCHE ONTWIKKELING

Vaak wordt het klinische beeld gecompliceerd door bijkomende of secundaire stoornissen. Er kan onderscheid worden gemaakt tussen primaire comorbiditeit in het auditieve en spraak-taaldomein, primaire comorbiditeit in andere domeinen en de secundaire gevolgen van de dysfatische ontwikkeling op verschillende ontwikkelingsgebieden.

Tot de vaak bijkomende, in het auditieve en spraak-taaldomein vallende stoornissen behoren: fonologische articulatiestoornissen, orale en spraakdyspraxie, (passagere) slechthorendheid, auditieve verwerkingsproblemen, stotteren en broddelen, (s)electief mutisme, semantisch-pragmatische taalproblemen met autistische oorsprong en dyslexie. Een andere complicerende factor is meertaligheid. Voor een verdere beschrijving van de comorbiditeit bij de spraaktaalstoornissen en de differentiatie van de dysfatische ontwikkeling zie hoofdstuk 9 Differentiële diagnose.

Tot de vaak bijkomende stoornissen in andere domeinen behoren ontwikkelingsstoornissen in de motoriek, zoals dyspraxie (bekend onder de DSM-categorie Developmental Coordination Disorder DCD), stoornissen op het gebied van het sociale contact (autismespectrumstoornissen ASS), stoornissen op het gebied van de aandachtsregulatie (aandachtstekortstoornissen ADHD, ADD) en beperkingen in de verstandelijke begaafdheid (verstandelijke beperking op moeilijk lerend (ML) of zeer moeilijk lerend niveau (ZML)).

De ontwikkelingsgebieden waarop de dysfatische ontwikkeling secundaire gevolgen kan geven zijn dezelfde als waarin de bovengenoemde primaire comorbiditeit bestaat: gevoelsontwikkeling en sociaal contact, aandachtsregulatie en executieve functies, cognitieve ontwikkeling en schoolse vaardigheden. Comorbiditeit en secundaire gevolgen zullen daarom in samenhang met elkaar worden besproken. Aanvullende notities met betrekking tot de diagnose komen aan de orde in hoofdstuk 8 *Psychologisch onderzoek* en hoofdstuk 9 *Differentiële diagnose*.

Problemen in de gevoelsontwikkeling, emotionele problemen

In het algemeen kan men stellen dat het ontbreken van een adequate spraaktaalvaardigheid en innerlijke spraak, de sociale interactie, de regulatie van emoties en de aansturing van het eigen gedrag kan bemoeilijken en de deels al eerder beschreven sociaal-emotionele en gedragsregulatieproblemen met zich kan meebrengen. Tan: “Een dysfatische ontwikkeling geeft vrijwel altijd versterkte faseproblemen. Het moet niet moeilijk zijn om zich voor te stellen dat bij een kind

met een dysfatische ontwikkeling het separatie-individuatieproces bedreigd wordt, zodat separatieangst ontstaat. Verschijnselen als vergrote separatieangst, grote behoefte aan lichamelijk contact en geringe frustratietolerantie bij het niet begrepen worden, krijgen in dit kader geplaatst meer betekenis. In het algemeen is er een sterkere neiging tot regressie, waar het kind overigens redelijk vlot weer uit te halen is. De koppigheid in de anale fase is vaak veel extremer.

Het achterblijven in de ontwikkeling van de innerlijke spraak en de opcommandoproblemen gaan een belangrijke factor worden in het ontstaan van gedragsproblemen. Het kind kan slecht wachten, alles moet stante pede. Het kind kan geen geheimen bewaren, geboden worden onvoldoende geïnternaliseerd, snel switchen van het een naar het ander is daardoor vaak moeilijk.

Uitvoeringe intellectuele, verbale uitleg en preken gaan langs het kind heen. Sommige kinderen stoten zich bij standjes letterlijk met de kop tegen de muur of grijpen naar een andere vorm van automutilatie. Een kort verbaal verbod of een gebaar met aanraking (om de separatieangst op te heffen) werkt meestal beter.”

Sommige kinderen vermijden het oogcontact, en daarmee de dialoog, en keren zich als er weinig respons is op hun stuntelige pogingen om te spreken, in zichzelf, wat een autistiform beeld kan geven. Vaak wordt minder specifiek, verlegen, angstig, stil, geremd en verminderd assertief gedrag gezien en worden deze kinderen gedomineerd door hun leeftijdsgenoten.

In de latiefase staan vooral de schoolproblemen centraal. Vaak zijn zoals al genoemd ook de sociale contacten niet optimaal, waardoor kinderen met een dysfatische ontwikkeling een buitenbeentje worden, vereenzamen of veel gepest worden. De overgang naar de middelbare school is vaak de eerste confronterende teleurstelling, met name wanneer de diagnose laat gesteld is en adequate behandeling en begeleiding niet heeft kunnen plaatsvinden. Het resultaat is een lager type onderwijs dan verwacht werd of speciaal onderwijs. Vriendjes gaan naar een ‘hogere’ school. Juist bij begaafde kinderen kan het niet waarmaken van het potentieel zeer neurotiserend werken en aanleiding geven tot grootheidsfantasieën, sterke minderwaardigheidsgevoelens en autoriteitsconflicten. Een en ander kan ook leiden tot een schoolfobie, die vaak zeer resistent is tegen behandeling.

De literatuur van de afgelopen tien jaar laat meer en meer aandacht zien voor de bij taalontwikkelingsstoornissen voorkomende sociaal-emotionele moeilijkheden tot in de volwassenheid, zoals beperkte langdurige sociale relaties, angststoornissen en depressie (Conti-Ramsden & Botting, 2004, 2008; Wadman e.a., 2011).

Problemen in het sociale contact

Het samen voorkomen van structurele spraak-taalontwikkelingsstoornissen en

autismespectrumstoornissen heeft een hoge prevalentie. Mede door de structuur van de DSM IV was het tot voor kort zo dat de taalstoornissen in het geval van ASS in de kinderpsychiatrie niet apart werden opgenomen en benoemd in de diagnose, omdat zij gezien werden als integraal onderdeel van de communicatieproblemen van het autisme zelf. Varianten van een ASS, zoals het syndroom van Asperger, laten echter zien dat bij de duidelijke sociale stoornissen en cognitieve stijlkenmerken van het autisme de formele taalontwikkeling relatief normaal kan verlopen. Wel wordt deze dan gekenmerkt door zogenaamde semantisch-pragmatische stoornissen (zoals een afwijkende prosodie (receptief en expressief), letterlijk en ouwelijk taalgebruik, geen begrip voor humor, moeite met verwijzen en het perspectief van de ander). Hoewel daarover in de literatuur nog discussie is (Botting & Conti-Ramsden, 1999; 2003) zien wij deze moeilijkheden in het taalgebruik als secundair aan de baselere problematiek van het autisme en dus eigenlijk niet als een op zichzelf staande taalstoornis [zie voor deze discussie ook hoofdstuk 9]. Zeker is dat een grote groep kinderen met een autismespectrumstoornis met semantisch-pragmatische taalproblemen ook een structurele taalstoornis heeft met duidelijke fluency- en woord- en zinsvormingsproblemen (Barret e.a., 2004; Tager-Flusberg, 2006; Rapin, 2009; McGregor, 2012). De discussie op dit gebied betreft vooral of deze taalproblemen dan beschouwd kunnen worden als een comorbide SLI (Whitehouse e.a., 2008), wij zien geen reden om dat niet te doen en pleitten ervoor ze te diagnosticeren als een specifieke taalontwikkelingsstoornis (dysfatische ontwikkeling, *developmental dysphasia*) [zie voor differentiaaldiagnostische overwegingen hoofdstuk 9].

Als gevolg van de dysfatische ontwikkeling kan er echter, zoals boven al genoemd, ook een reactief autistiform beeld ontstaan. Omdat het kind weinig respons krijgt op zijn stuntelige pogingen tot spreken, kan het zich 'in zichzelf keren', het kan het oogcontact gaan vermijden om zo min mogelijk rechtstreeks aangesproken te worden, de pragmatiek kan zwak zijn doordat het kind een te beperkte expressieve taalvaardigheid heeft om het verhaal af te stemmen op de luisteraar, vaak hebben zij door een beperkte innerlijke spraak ook moeite met de overgangen naar een nieuwe activiteit. Uit de anamnese lijken deze kinderen aanvankelijk een normale ontwikkeling door te maken met uitzondering van de spraak-taalontwikkeling (geen of weinig brabbelen, hooguit enkele woordjes). Tegen het 3e jaar ontstond geleidelijk een autistiform beeld. Het gaat bij bovenbeschreven voorbeelden beslist niet om de kinderen die tussen hun 1e en 2e jaar normaal spreken en dan regrediëren en een beeld krijgen dat uitmondt in autisme.

Motorische problemen

Ook uitgebreidere, complexe motorische problemen komen bij een dysfatische ontwikkeling vaak voor in de verschillende vormen van *dyspraxie*. In de praktijk kan dit bijvoorbeeld betekenen: niet dag kunnen zwaaien, met een lepel eten, problemen met aan- en uitkleden, haren kammen, knippen, tekenen en schrijven. De motoriek in de zin van de *praxie* (motoriek van het handelen) en de *kinesics* (motoriek van de affect-uitdrukking) is een belangrijke determinant in de vroege stadia van de spraak-taalontwikkeling, met name in de zogenaamde preverbale periode (hoofdstuk 1). Beelden met een dyspraxie zijn ook meestal ernstiger.

Andersom kan in de latere ontwikkelingsfasen van de motoriek een beperking in de taalvaardigheid de motorische aansturing en organisatie minder goed ondersteunen.

Beperkingen in de verstandelijke ontwikkeling

Een dysfatische ontwikkeling kan voorkomen bij elke niveau van verstandelijke aanleg, een goede vaststelling van het non-verbale verstandelijke ontwikkelingsniveau is nodig om te kunnen bepalen of de spraak-taalproblemen op zichzelf staan of meer deel uitmaken van een algemene ontwikkelingsretardatie in het kader van een verstandelijke beperking.

Echter, het niet op leeftijd kunnen spreken gaat uiteraard ook remmend werken op de intellectuele (verstandelijke) ontwikkeling. Het beeld van een gebrekkig sprekend en vaak motorisch achterlopend kind kan lijken op een verstandelijke beperking (pseudo-zwakzinnigheid). Het langdurig te laag aanspreken van het kind en een tekort aan innerlijke spraak en taaldenken kunnen op den duur de verstandelijk ontwikkeling onomkeerbaar beperken. Een attitudeverandering kan verklaren waarom wij soms al in de diagnostische fase of in een vroeg stadium van de behandeling opmerkelijke resultaten zien, met name bij de kinderen die door hun omgeving als zwakbegaafd gezien werden.

Problemen in de aandachtsregulatie en executieve functies

Aandachtstekortstoornissen (spectrum van AD(H)D) en taalontwikkelingsstoornissen komen met regelmaat samen voor. Bij ADHD gaat het om een brede stoornis van de aandachtsregulatie en executieve functies, er bestaan vaak grote moeilijkheden met de langdurige concentratie, het verdelen van de aandacht, een verhoogde afleidbaarheid, impulsiviteit, druk gedrag en moeite met het structureren, organiseren en plannen van activiteiten en taken. Er is ook een veel voorkomende variant waarbij vooral het drukke gedrag en de impulsiviteit minder uitgesproken

zijn maar wel dromerigheid en traagheid opvallen; dan wordt wel gesproken van ADD.

Andersom kan een spraak-taalontwikkelingsstoornis zoals de dysfatische ontwikkeling de concentratie met name in het auditieve-verbale domein bemoeilijken. Vaak is er door problemen in de taalbewerking moeite om in een auditief en talig drukke omgeving of snelle talige interactie de aandacht erbij te houden. Ook worden moeilijkheden met schakelen tussen situaties en activiteiten gezien die mogelijk het gevolg zijn van een tekort aan innerlijke spraak.

De combinatie van stoornissen in beide domeinen stelt het kind daarnaast vooral voor problemen met het volgen van verbale instructies en het uitvoeren van verbale taken op school.

Leerproblemen

Bij kinderen met een dysfatische ontwikkeling worden zoals bovengenoemd meerdere leerproblemen gezien. Dat leerproblemen *kunnen* ontstaan op basis van een dysfatische ontwikkeling lijkt voor de hand liggend, maar vraagt wel om nuancering en verduidelijking. Niet alle kinderen met een dysfatische ontwikkeling krijgen ook leerproblemen en niet alle kinderen met leerproblemen hebben een dysfatische ontwikkeling in hun voorgeschiedenis.

Dysfatische ontwikkeling en dyslexie

Dyslexie wordt gedefinieerd als een stoornis die gekenmerkt wordt door een hardnekkig probleem met het aanleren en/of vlot toepassen van het lezen en/of het spellen op woordniveau (Stichting Dyslexie Nederland, 2008). De onderkende diagnose gebeurt op grond van objectief waarneembare kenmerken. De SDN noemt twee criteria. Daaraan moet voldaan zijn om te kunnen spreken van dyslexie: (1) het vaardigheidsniveau van lezen op woordniveau en/of spelling ligt significant onder hetgeen van het individu, gegeven diens leeftijd en omstandigheden, gevraagd wordt (criterium van de achterstand), (2) het probleem in het aanleren en toepassen van het lezen en/of spellen op woordniveau blijft bestaan, ook wanneer voorzien wordt in adequate remediërende instructie en oefening (criterium van de didactische resistentie). Dyslexie moet onderscheiden worden van leesproblemen die ontstaan door didactische verwaarlozing, de gebruikte methode of een ongeschikt remediëringsprogramma. Dyslexie gaat in veel gevallen gepaard met symptomen die indicatief zijn voor een tweede stoornis, zoals ernstige spraaktaalstoornissen, ADHD en dyscalculie (comorbiditeit). Neurocognitief en genetisch onderzoek ondersteunen steeds duidelijker dat dyslexie in

verband staat met meerdere risicofactoren en dat het dus beter is om te spreken van een multifactoriële stoornis. Over deze risicofactoren werd overigens voorheen gesproken als onderliggende (deel)vaardigheden of oorzaken van dyslexie.

Een van die risicofactoren is een fonologisch tekort, beter gezegd problemen met het foneembewustzijn. Wanneer het foneembewustzijn minder goed ontwikkeld is, wordt het inzicht in het alfabetisch principe verhinderd, waardoor het leren lezen bemoeilijkt wordt. De koppeling tussen schriftteken (grafeem) en spraakklank (foneem) komt moeizaam tot stand. Het fonologisch tekort kan gezien worden als een aspect van de taalontwikkeling.

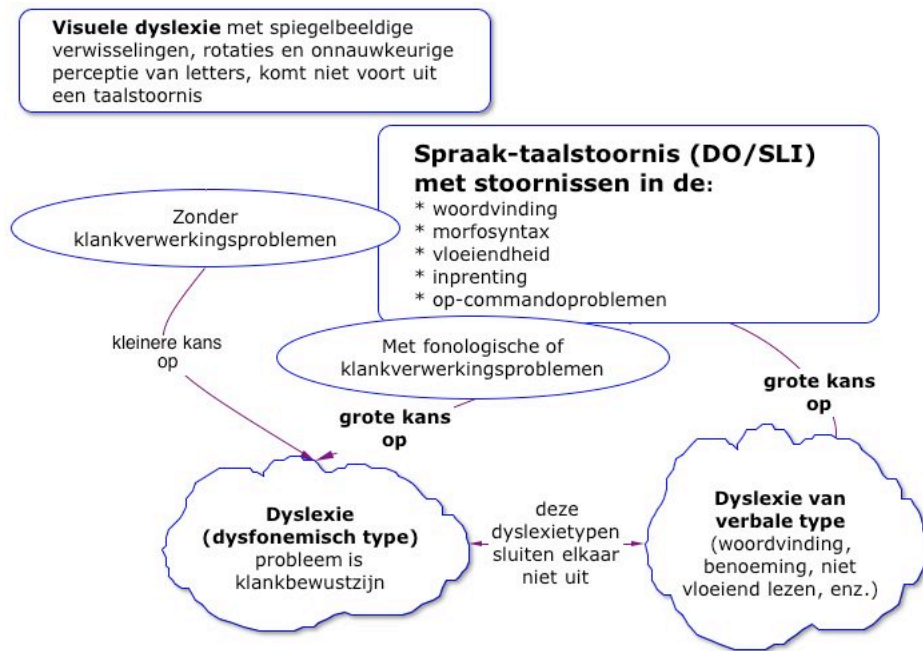
Problemen met snel benoemen vormt een tweede belangrijke risicofactor. De snelheid waarmee informatie uit het mentale lexicon wordt opgehaald, wordt vaak met de term benoemsnelheid (*naming speed* of *rapid naming*) aangeduid. Bij het lezen moeten kinderen de codes die geassocieerd zijn met letters, woorddelen en hele woorden snel en efficiënt kunnen ophalen. Benoemsnelheid wordt meestal gemeten met taken waarbij van kinderen of volwassenen verwacht wordt dat ze 25 of 50 bekende items (letters, cijfers, kleuren en objecten) zo goed en zo snel mogelijk benoemen. Een trage benoemsnelheid zegt iets over de lexicale toegang, dat wil zeggen de snelheid waarmee woorden (namen van objecten en dergelijke) uit het langetermijngeheugen opgehaald worden. De samenhang tussen scores op benoemtaken en fonemisch-bewustzijnstaken is betrekkelijk laag. Beide cognitieve vaardigheden hebben dan ook een aparte diagnostische functie (Van den Bos e.a., 2008). Dit is consistent met het door ons geschetste model (fig. 2-2). Uit het onderzoek van Kirby e.a. (2003) blijkt overigens dat benoemsnelheid ook een belangrijke voorspeller is voor begrijpend lezen.

Avontuur pleitte in 1999 al voor uitbreiding van de oorspronkelijke werkdefinitie, omdat hij dyslexie als meer beschouwt dan alleen een probleem met leren lezen en spellen. Volgens hem lag de basis van dyslexie in een zwak ontwikkeld gevoel voor taalstructuren; dyslexie is dan een taalverwerkingsstoornis. Hij stelde dit op grond van de vele andere kenmerken die hij in de praktijk herkende bij dyslectische kinderen: wisselende prestaties, moeizame verwerking van talige informatie, wisselende motivatie, matige concentratie (luisterzwakte), moeite met het leren van zaakvakken bij een (boven)gemiddeld leervermogen en een normale belangstelling, zwak, dat wil zeggen binnensmonds, articuleren, woordvindingsproblemen, moeilijkheden met het logisch vertellen van een verhaal, een goed rekenbegrip en een zwakke tijdsoriëntatie.

Een multifactoriële benadering geeft aanleiding tot het nadenken over een mogelijk continu spectrum of een dyslexieprofiel. Op zijn minst is het nodig een indeling te gebruiken die recht doet aan de verschillende vormen van dyslexie.

Op grond van de kenmerken van een dysfatische ontwikkeling is het goed voorstelbaar een subtype dysfatische dyslexie te onderscheiden (Avontuur, 1999), ware het niet dat de termen dysfasie en dysfatische ontwikkeling nog niet eenduidig gebruikt werden; bovendien moet het onderscheid functioneel zijn, bijvoorbeeld ten aanzien van de behandeling. De gebruikelijke typologieën hebben echter in de praktijk (nog) niet geleid tot verschillende behandelwijzen.

Figuur 2-2 Typen dyslexie bij dysfatische ontwikkeling



Dit schema laat allereerst zien dat bij kinderen met een dysfatische ontwikkeling de kans bestaat op een dyslexie van het verbale of linguïstische type (rechts). Wanneer zij ook fonologische of klankverwerkingsproblemen hebben, lopen zij een grote kans dyslexie van het dysfonemische type (links) te krijgen. Een combinatie van beide typen dyslexie kan eveneens voorkomen; zij sluiten elkaar niet uit; dit geldt ook voor het visuele dyslexietype.

Een gegronde reden om een dysfatische dyslexie af te bakenen van andere typen dyslexieën kwam bij voornoemde auteur niet ter sprake. Njiokiktjen (2004) gebruikte op grond van de classificatie van Boder (1973) de oudere termen verbale of linguïstische dyslexie, waarbij de link met de spraak-taalstoornissen gelegd werd. Anderzijds stelde hij ook dat kinderen met een verbale/linguïstische dyslexie vaak

óók een ontbrekend of zeer zwak foneembewustzijn hebben. Daardoor vallen zij ook onder het door hem gebruikte subtype dysfonemische (auditieve) dyslexie. Het ene dyslexietype sluit het andere niet uit. In figuur 2-2 laten we de nu door ons gehanteerde indeling zien van kinderen met een dysfatische ontwikkeling met verschillende typen dyslexie, afhankelijk van de aan- of afwezigheid van fonologische of klankverwerkingsproblemen.

Bij dysfatische ontwikkeling bestaat er enerzijds een risico voor dyslexie op grond van problemen met foneembewustzijn (auditieve analyse- en synthese problemen) en automatiseringsproblemen bij de klank-tekenkoppeling. Anderzijds kunnen bijkomende problemen ontstaan bijvoorbeeld in de vorm van benoemingsproblemen, paralexieën of een groot verschil tussen hardop lezen en stillezen. Dezelfde op-commando- en benoemingsproblemen die zich in het spreken voordoen, kunnen zich dus ook manifesteren in het lezen. Ze maken het moeilijker of soms zelfs onmogelijk om dat wat het kind leest hardop te zeggen. Een van de kinderen zei ooit eens letterlijk: “Ik weet wel wat er staat, maar ik kan het niet zeggen.” Dit verklaart ook waarom het passief lezen, het herkennen van woorden in een tekst, beter gaat dan het actief lezen, het stillezen beter dan hardop. Zelfs het feit dat het lezen van losse woorden slechter gaat dan het contextueel lezen, kan deels hieruit verklaard worden.

Kinderen met een orale en/of spraakdyspraxie kunnen op grond van hun problemen met de articulatie problemen hebben met grafeem-foneemkoppeling en de synthese van die klanken. Door *motor impersistence* en dysdiadochokinese (van de articulatiebewegingen) kan het snel en correct uitspreken van langere, dat wil zeggen meerlettergrepige en articulatorisch complexe woorden, belemmerd worden. Zodoende ontstaan vereenvoudigingen, telescopie en sequentiële fouten. Voorbeelden: /gasbranders/ wordt /gasse(r)s/, /lantaarnpaal/ wordt /lanterpaal/.

Ter completering van onze indeling in subtypen moeten we op deze plek ook melding maken van het feit dat er geruime tijd onderzoekers en auteurs zijn (onder andere Njiokiktjien, 2004) die ook nog een andere vorm van dyslexie onderscheiden, en wel het visuele of dyseidetische subtype. Bij deze visuele of dyseidetische vorm van dyslexie, die overigens nogal zeldzaam is, is het defect een ernstige visuele geheugenstoornis of visuospatiële agnosie. Kleine woorden worden niet als een gestalt gelezen. Deze kinderen hebben in principe geen moeite met de gesproken taal. Als variant binnen de visuele dyslexie noemt Njiokiktjien lezers die letteromkeringen maken (strephosymbolie). Recent onderzoek door P.F. de Jong (2013) met betrekking tot de visuele aandachtspanne (VAS) brengt dit subtype terecht weer onder de aandacht. In dit boek zullen we ons beperken tot het dysfonemische en het verbale subtype.

De problemen van kinderen met een dysfatische ontwikkeling leiden vaak tot een langzame, spellende manier van lezen met veel leesfouten. Deze leesfouten kunnen onder andere het gevolg zijn van verkeerd benoemen van de letters, omkering van de letters of het niet kunnen synthetiseren. We zien kinderen die al spellend met een intacte klank-letterkoppeling niet tot een goede synthese komen of kinderen die ondanks onvoldoende geautomatiseerde klank-letterkoppeling, en dus slecht spellen, vaak het woord wel correct lezen.

Bij een dysfatische ontwikkeling komt een snelle, radende manier van lezen echter ook voor. De kinderen lezen te globaal en gaan daardoor raden en woorden overslaan. Kenmerkend voor dysfatische ontwikkeling lijken ook de semantische verwisselingen. Een kind leest dan bijvoorbeeld: 'Het meisje bij de fontein' in plaats van 'Het meisje bij de vijver'. Het kind moet het woord 'vijver' echter dan wel herkend hebben om 'fontein' te kunnen zeggen; het kiest een woord uit hetzelfde semantische veld (paralexieën, te vergelijken met parafasieën). Deze semantische fouten zijn niet zo verwonderlijk, aangezien deze in het spreken ook vaak voorkomen. Een mengvorm van spellend en radend lezen kan uiteraard ook voorkomen.

Bij het gevorderd technisch lezen zijn er problemen merkbaar, zoals een te laag leestempo, niet-fluency, onlogische pauzes, weinig rekening houden met leestekens, weinig intonatie en veel kleine foutjes met name in de functiewoorden (lidwoorden, persoonlijke voornaamwoorden en voorzetsels).

Zoals gezegd verloopt het lezen vaak niet vloeiend en dit beïnvloedt het leestempo negatief. Het kind leest hortend en stotend, soms spellend, soms radend. Tijdens het lezen worden onregelmatige pauzes of stotterachtige blokkades gehoord, evenals adem- en slikinterjecties. Het kind leest vaak woord voor woord, soms op een staccatoachtige wijze. Dit alles beïnvloedt de prosodie. Het kind leest met onvoldoende intonatie en zonder rekening te houden met leestekens. Omdat er ook niet op toon wordt gelezen (alle energie gaat immers naar het decoderen) en de interpunctieregels niet worden toegepast, wordt het begrip van de tekst ook aangetast. Bovendien is het kind door de slechte inprenting en het trage lezen in het midden van een lange zin het begin al vergeten. Als de innerlijke taal onvoldoende is of ontbreekt, vinden monitoring van het gelezene (denkstrategieën) en zelfcorrecties niet of nauwelijks plaats. Bij ernstige opcommandoproblemen bij het hardop lezen kunnen echter juist overmatig veel herhalingen en zelfcorrecties voorkomen. Bij het begrijpend lezen kunnen er dus problemen zijn die veroorzaakt worden door een combinatie van slecht technisch lezen, waardoor niet voldoende aandacht besteed kan worden aan de inhoud van het gelezene, en een gebrek aan innerlijke taal, waardoor kinderen niet terug of

vooruit lezen (anticiperen) om de inhoud vast te houden, zichzelf geen vragen stellen over de tekst. Door problemen met het verwoorden van het gelezene wordt het begrip van de tekst ook vaak te laag ingeschat.

Het spreken en lezen is soms juist broddelachtig te noemen, snel en niet zelden onverstaaanbaar; het schriftelijk formuleren (stellen) verloopt moeizaam. Hoofden en bijzaken worden slecht gescheiden. Niet zelden heeft het kind inmiddels ook een ernstige weerstand tegen het lezen opgebouwd. De ernst van de leesproblemen kan per kind sterk variëren, afhankelijk van leeftijd, ernst van de dysfatische ontwikkeling en het type dyslexie, enz. Soms is er hiernaast ook sprake van een grafische dyspraxie of dysgrafie. Dit interfereert weer met de spellingsvaardigheid [zie hoofdstuk 15].

Leerkrachten zien wisselende prestaties en vermoeden dat de kinderen onderpresteren op toetsen. In het voortgezet onderwijs worden problemen met het leren van vreemde talen gezien, alsmede moeite met het schriftelijk weergeven (maken van notities, teksten schrijven). Onderzoek en behandeling van leerproblemen worden beschreven in hoofdstuk 15.

ETIOLOGIE EN PATHOFYSIOLOGIE

Het begrip ‘oorzaak’ wordt op twee manieren gebruikt: het betekent etiologie in de zin van *finale oorzaak* (genetische afwijkingen, chromosoomafwijkingen, straling, infecties, zuurstofgebrek) en pathofysiologie, dat zijn de veronderstelde *psychologische processen* of hersenmechanismen die tot de spraak-taalstoornis en/of andere ontwikkelingsafwijkingen leiden (corticale afwijkingen zoals migratiestoornissen, corpus-callosumstoornissen, disconnecties door witte-stofstoornissen, enz.).

Aangezien de meeste van de verklarende psycholinguïstische theorieën van SLI beperkt zijn in die zin dat ze niet alle taalkundige tekorten bij SLI kunnen verklaren, denken we dat het praktisch is kort hierop in te gaan en het overzicht van Schwartz (2009) te volgen. Volgens Schwartz kunnen de verklarende theorieën onderverdeeld worden in twee algemene categorieën: (1) theorieën die SLI zien als gevolg van tekorten in taalkennis toe te schrijven aan rijpingsachterstand of een gebrekkige representatie van taal, en (2) theorieën die SLI verklaren in termen van disfunctionele cognitieve of cognitief-linguïstische processen.

De groep van theorieën die SLI beschouwt als tekorten in taalkennis richt zich op kinderen die uitsluitend grammaticale tekorten hebben. De theorieën die SLI zien in termen van cognitieve of cognitief-linguïstische processen hebben betrekking op spraakperceptie, werkgeheugen, reactietijden en tekorten in aandacht en executieve functies.

Wat betreft de spraakperceptie concludeert Schwartz (2009) dat onderzoek blijft aantonen dat kinderen met SLI als groep tekorten in de spraakperceptie hebben, maar dat hun specifieke aard en relatie tot taalstoornissen onopgelost is.

Verklarende theorieën op basis van het werkgeheugen verwijzen naar overvloedige bewijzen dat kinderen met SLI, variërend van de voorschoolse leeftijd tot de puberteit, in de meeste talen, culturen en bij uiteenlopend opleidingsniveau van de ouders, problemen blijken te hebben in het fonologisch werkgeheugen, beoordeeld aan de hand van een inprentingstaak met nonsenswoorden. Een geslaagde reproductie van nonsenswoorden kan kinderen met SLI onderscheiden van zich normaal ontwikkelende leeftijdsgenoten en wordt daarom beschouwd als een klinische marker voor SLI. Andere taalkundige aspecten van het werkgeheugen (bijvoorbeeld terugroepen van een lijst met woorden) zijn vaak ook aangetast.

Wat de pathogenese betreft, wordt gesuggereerd dat het auditieve werkgeheugen de capaciteit van het werkgeheugen in het algemeen weerspiegelt en de sterkste relatie heeft met de groei en ontwikkeling van de woordenschat.

Een ander idee is dat andere beperkingen van het werkgeheugen relatief bijdragen aan het omgaan met taalkundige complexiteit. Werkgeheugentekorten voor verschillende soorten verbale informatie kunnen dus andere aspecten van de spraaktaalontwikkeling beperken. Naar onze mening is het sterkste argument tegen de verklarende kracht van de werkgeheugentheorieën het bestaan van de zuiver expressieve dysfatische ontwikkeling met gemiddelde of bovengemiddelde passieve woordenschat en grammaticaal begrip.

Theorieën van de verwerkingssnelheid (vertragingshypothese) stellen dat kinderen met SLI een lagere totale verwerkingssnelheid hebben die verantwoordelijk zou kunnen zijn voor hun taalstoornis. In aandachts- en executieve functietheorieën van SLI worden werkgeheugenbeperkingen onder andere verklaard door gebrek aan aandachtscontrole. Tot nu toe hebben beide theorieën (verwerkingssnelheid en aandacht/executieve functie) nog steeds aanzienlijke verklarende beperkingen (zie Schwartz, 2009, en de algemene literatuur over dit onderwerp).

Waar, voor zover wij weten, de theoretici van de taalkennismodellen niet hebben gezocht naar een *neurolinguïstische* basis voor de gebrekkige grammaticale ontwikkeling, wordt dit wel geprobeerd door de theoretici van cognitief-linguïstische verklarende modellen, in het bijzonder die voor de spraakperceptie en sommige voor het werkgeheugentekort.

Wij stellen dat dysfatische ontwikkeling een neurolinguïstische spectrumstoornis is met de sterkste defecten in de ontwikkeling van uitgebreide neurale spraak-taalnetwerken op basis van het metamorfoseconcept [hoofdstuk 8]. Dit kan onder meer betekenen dat de ontwikkeling van deze neurale netwerken enkelvoudig of meer en meer volledig aangetast wordt; met name in het laatste geval zullen de disfunctionele processen elkaar ook op afstand beïnvloeden volgens von Monakovs diaschizisprincipe (Korkmaz e.a., 2013). Vanuit dat perspectief hangen wij de algemene idee aan dat cognitief-linguïstische processen zoals spraakperceptie en verbale STM afwijkend kunnen zijn (hetgeen vaak het geval is), en niet vaak resulteren in een definitieve gemeenschappelijke weg naar de kern van de disfunctionele spraak-taal (morfosyntactische afwijkingen). Met andere woorden: afwijkende spraakperceptie en verbale STM kunnen worden beschouwd als co-morbide stoornissen binnen het geheel van het uitgebreide abnormale taalnetwerk [hoofdstuk 4 over de pathogenese van comorbiditeit].

Dysfatische ontwikkeling heeft altijd een cerebrale pathofysiologische achtergrond. De etiologie daarvan is niet altijd met zekerheid bekend of aantoonbaar. Ook de pathofysiologie is meestal niet aantoonbaar met routinemethoden. Voor een uitvoerige bespreking van de neurobiologie van dysfatische ontwikkeling wordt medeverwezen naar Njokiktjien (2004).

Bij individuele kinderen wordt er met de gebruikelijke neurologische methoden (EEG, MRI) vaak niets gevonden. Het betreft meestal geen macrostructurele afwijkingen die met de hersenvorming in de eerste 6 maanden verband houden. Men ziet immers doorgaans zulke afwijkingen niet (callosumagenesie, grote migratiestoornissen zoals lissencefalie, corticalisatiestoornissen). Is dat wel het geval, dan is de spraak-taalstoornis ernstig, atypisch voor dysfatische ontwikkeling en niet alleenstaand.

De opvattingen over pathofysiologie en etiologie komen uit de resultaten van schaarse groepsstudies met laboratoriummethoden die bij kleine kinderen moeilijk toepasbaar zijn (fMRI, positronen emissietomografie, PET) of van pathologisch-anatomisch onderzoek van de hersenen van overleden kinderen of volwassenen van wie men de voorgeschiedenis met zekerheid kent.

Etiologie

Bij het bestuderen van de etiologie komt men drie hoofdcategorieën van oorzaken tegen die in detail behandeld worden:

Familiaal-erfelijke patronen; genetische afwijkingen | Wij en anderen hebben vastgesteld dat de meerderheid van de kinderen met een dysfatische ontwikkeling familieleden heeft met stoornissen in de spraak-taal, het lezen of het spellen. Er is een familiaal-genetische achtergrond, maar de afwijkende genen zijn niet bekend noch de wijze van overerving. Wij stellen ons voor dat meerdere genen de kwaliteit aantasten van de neurale netwerken die met de spraak-taalverwerving te maken hebben in de RH, in de LH en/of in de verbinding tussen de hersenhelften, het corpus callosum; bovendien kan het cerebellum hieraan meedoen. Er is nog weinig bekend over oorzakelijke genetische factoren. Patronen van dysfatische ontwikkeling treden in families op, zoals wij regelmatig in het behandelingsteam ondervinden, en dit is in een aantal studies aangetoond. De familiale patronen worden zichtbaar bij de anamnese. Een erfelijke factor wordt geschat op minstens driekwart van de gevallen. Soms is het in drie generaties in een rechte lijn terug te vinden (vaak PP-P-kind). Het is zeker niet zeldzaam te noemen dat meerdere kinderen in een gezin een dysfatische ontwikkeling hebben. Aangezien dan meestal één van de ouders dit ook heeft, zal het niet bevreemden dat dit tot een Babylonische spraakverwarring leidt.

In een studie door Fisher e.a. (1998) werd een genafwijking (het FOXP2-gen op chromosoomband 7Q31) met autosomaal dominante overerving aangetoond bij kinderen uit een familie met een ernstige en ook bijzondere spraak-taalstoornis. Dit betreft niet de 'gewone' spraak-taalstoornissen zoals beschreven in tabel 10-1.

Syndromen met chromosoomafwijkingen | Er is een kleine groep kinderen met chromosoomafwijkingen bekend waarbij dysfatische ontwikkeling voorkomt. Er zijn meer syndromen met gen- of chromosoomafwijkingen die spraak-taalstoornissen hebben, al of niet met comorbiditeit (het zogenaamde fenotype). Men stelt zich voor dat bij al die kinderen de neurale spraak-taalnetwerken afwijkend functioneren vanwege hun gen- of chromosoomafwijking. Aan het eind van dit hoofdstuk staat in tabel 3-1 een lijst met tot nu toe bekende syndromen met hun gedragsfenotype.

Een aantal chromosoomafwijkingen leidt tot syndromen met of zonder een vorm van verstandelijke handicap en dysmorfische kenmerken. Een teveel aan x-chromosomen veroorzaakt spraak-taalstoornissen. Voorbeelden van syndromen met een wisselende ernst van dysfatische ontwikkeling zijn: Down- of trisomie 21-syndroom, een aantal x-chromosoomafwijkingen met te veel x zoals Klinefelter-(xxy) syndroom of aanverwante subtypen van Klinefelter 49, xxxxy- en 47, xxx-syndroom, die met een ernstige dysfatische ontwikkeling gepaard gaan. Maar ook fragiele-x-syndroom is een voorbeeld; daarbij komt ook vaak autisme voor (zie Njikiktjen, 2004a voor details; zie tabel 3-1 voor een overzicht).

Perinatale en latere beschadigingen | Het is wel opvallend hoe weinig ernstige perinatale problematiek wij zijn tegengekomen in onze populatie. In een populatie met 220 kinderen met dysfatische ontwikkeling is Njikiktjen (2004a) ongeveer 15% kinderen met subtiele motorische hemisyndromen tegengekomen, overwegend aan de rechterkant en naar hij aannam in een aantal gevallen veroorzaakt door vasculaire pathologie. Bij een aantal kinderen was dit de verwijfsreden. Wanneer men kinderen met perinatale problematiek volgt, blijken er wel kinderen te zijn die spraak-taalstoornissen krijgen, maar men mag het niet omdraaien. Sommigen menen dat perinatale problematiek kwantitatief een belangrijke etiologische factor is van dysfatische ontwikkeling. Onze ervaring pleit er duidelijk tegen.

- Infarcten in het vasculaire bed van de arteria cerebri media, bijvoorbeeld in de kop van nucleus caudatus, gaan bij kinderen gepaard met spraak-taalstoornissen.
- Het zogenaamde operculum-syndroom kan een ontwikkelingsstoornis (malformatie) zijn of een postnatale beschadiging van het operculaire gebied, bijvoorbeeld door asfyxie, maar herpesencefalitis kan het ook veroorzaken. Hierbij komt een suprabulbaire dysartrie voor, maar ook spraakdyspraxie met ernstige dysfatische ontwikkeling.
- Vroege postnatale beschadigingen links kunnen ook een beeld van dysfatische ontwikkeling veroorzaken.

Straling | Van röntgenstraling is bekend dat dit proliferatiestoornissen kan veroorzaken met microcefalie als gevolg. Het is reeds lang bekend dat men bij vliegen voorbij een zekere hoogte meer aan straling wordt blootgesteld. Of straling een oorzakelijke factor is bij spraak-taalontwikkelingsstoornissen moet onderzocht worden.

Infecties | Dit is een erg zeldzame oorzaak. Slechts tweemaal zagen wij een dysfatische ontwikkeling ontstaan na een encefalitis. Bij een jongetje dat met 14 maanden een virusencefalitis doormaakte, kwam het spreken veel later; hij had een operculum-syndroom met anartrie en veel hoger taalbegrip. Een jongen die als kleuter een encefalitis doormaakte door Lymeziekte, ontwikkelde een lichte dysfatische ontwikkeling, die goed te behandelen was. Mogelijk bestond er bij hem reeds een dysfatische ontwikkeling vóór de encefalitis.

Pathofysiologie

Aangezien het bij spraak-taalstoornissen om neurale netwerkstoornissen gaat, lijkt het voor de hand liggend hier aandacht aan te besteden in de diagnostiek. Het aantonen van deze netwerkafwijkingen is slechts mogelijk met gecompliceerde methoden zoals fMRI, positronen-emissietomografie, *evoked potentials* en magneet-encefalografie, als de methode al geschikt is voor kinderen. Bovendien staan deze methoden niet ten dienste van dagelijks klinisch neurologisch onderzoek. Het feit dat in de meeste gevallen bij EEG en beeldvorming geen afwijkingen gezien worden, wordt gehanteerd als argument om de cerebrale achtergrond van dysfatische ontwikkeling te ontkennen. Dit berust op een klinische denkfout; immers afwijkingen bij deze onderzoeken worden ook weinig gezien bij leerstoornissen, dyslexie, dyspraxie, hoger autisme, depressie en schizofrenie en zelfs sommige kinderen met een tetraparetische CP, terwijl de neurobiologische achtergrond daarvan, op andere wijze aangetoond, wel degelijk aanwezig is. Soms vindt men bij dysfatische ontwikkeling ook epilepsie in het EEG, vooral in de LH; dit hoeft niet met klinische epilepsie gepaard te gaan. De echte frequentie hiervan is onbekend, omdat bij afwezigheid van klinische aanvallen de noodzaak tot het maken van een EEG vaak afwezig is. Een bepaald subtype epilepsie in het EEG is de klinisch goedaardige rolandische epilepsie die significant vaker met dysfatische ontwikkeling samengaat dan andere epilepsietypen.

- De meeste neurobiologische studies bij kinderen met spraak-taalstoornissen, onder wie veel kinderen met dysfatische ontwikkeling, zijn gedaan met kinderen van 4 jaar en ouder. Het betreft studies met MRI, rCBF, SPECT en EP's (Chiron e.a., 1999; Dawson e.a., 1989; Denays e.a., 1989; Trauner e.a., 2000; Tzourio, 1994). De meeste studies laten te verwachten linkerhemisfeerafwijkingen zien.

- Op grond van de pathologisch-anatomische bevindingen van Galaburda en Kemper (1979), Wisniewski e.a. (1986) en Cohen e.a. (1989) en op grond van het metamorfoseconcept menen auteurs dezes tot de hypothese te kunnen komen dat het bij kinderen met dysfatische ontwikkeling kan gaan om stoornissen in de neuronale migratie (microgyrie), de axonale retractie (te vroeg of te laat) en/of de ontwikkeling van het corpus callosum (zie verderop); er ontstaan dan immers netwerkstoornissen. Een aantal van de dyslectische kinderen heeft bij post-mortemonderzoek (volgens Galaburda) subtiele migratiestoornissen. Soms zijn deze met MRI zichtbaar te maken. Andere kinderen hebben al of niet goed zichtbare corpus-callosumafwijkingen.

Ofschoon Galaburda en Kemper hun bevindingen publiceerden als oorzaak van dyslexie, blijkt uit de anamnese onmiskenbaar dat het hier gaat om volwassenen die als kind een dysfatische ontwikkeling hadden.

Cohen e.a. (1989) zijn de enigen die expliciet spreken over *developmental dysphasia*. Zij beschreven in hun artikel een 7-jarig meisje met spraak-taalproblemen, dat overleed aan de gevolgen van een mononucleosis infectiosa. Bij haar werd ook een dysplastische gyrus gevonden (links insulair) met een atypische symmetrie van de plana temporale.

Wisniewski e.a. (1986) legde zich toe op het syndroom van Down. Zij kon veel meer gevallen bestuderen. Hiervan was 80% microcefaal. Er bestond een lagere neuronendichtheid in de lagen II en IV, en een hypoplasie van 30-40% van de gyrus temporalis superior. Deze kinderen hadden ernstige spraak-taalstoornissen.

- Ontwikkelingsafwijkingen van de premotorische hersenschors kunnen gepaard gaan met dysfatische ontwikkeling, onder andere corticale dysgenese en beschadiging, en atypische hemisfeerasymmetrieën.
- Afwijkingen van de callosale ontwikkeling; een speciale vorm daarvan is de callosumagenese (Ramaekers & Njiokiktjien, 1991). Njiokiktjien (2004) betoogt dat functiestoornissen van het corpus callosum – al of niet op agenesie berustend – een reeks symptomen in de ontwikkeling veroorzaken die hij *developmental interhemispheric disconnection* (DID) genoemd heeft. Daaronder vallen ook aspecten van dysfatische ontwikkeling en dyslexie. De callosumfunctie speelt waarschijnlijk een rol bij de verbalisatie (fluency, woordvinding en de *liaison des idées*), omdat dit snelle interhemisferische interacties vereist.
- Weer andere kinderen met spraak-taalstoornissen hebben als ontwikkelingsafwijking al of niet subtiele vormverschillen tussen de RH en de LH.

Soms is er daarbij oorzakelijk sprake van perinatale hemisfeerbeschadiging, soms is het een vroege ontwikkelingsstoornis. Al deze vormafwijkingen staan op een of andere wijze in verband met de ontwikkelingsafwijking van het kind,

in dit geval de dysfatische ontwikkeling. De oorzaak van de vormafwijkingen loopt uiteen: gen- en chromosoomafwijkingen, prenatale invloeden door alcohol, drugs, roken, infecties en straling, enz.. Het is niet altijd eenvoudig en soms zelfs onmogelijk te bewijzen dat een dergelijke oorzaak een rol gespeeld heeft, laat staan een hersenafwijking heeft veroorzaakt. Dysfatische ontwikkeling komt voor bij kinderen met sommige mentale-retardatiesyndromen als één van de vele stoornissen en is dan een opvallend onderdeel van een discrepant profiel. Het taalniveau is dan veel lager dan het non-verbale cognitieve niveau. Het spraak-taalprofiel bij deze kinderen hoeft niet zo verschillend te zijn van het profiel bij de gebruikelijke varianten van dysfatische ontwikkeling of het lijkt (deels) op spraak-taalachterstand. Met name de klassieke dysfatische ontwikkeling en de variant met receptieve stoornissen en aanwezige receptief-expressieve discrepantie worden vaak gezien. Bij deze kinderen is er een wederkerige relatie tussen de taal en andere functies. Het spraak-taalsyndroom lijkt met name het algemeen functioneren bij onbehandelde kinderen te remmen. Bovendien worden sommige kinderen met ernstige dysfatische ontwikkeling, omdat er geen aandacht wordt besteed aan de interpretatie van anamnestiche gegevens of aan psychologische tests, ten onrechte gediagnosticeerd als zwakzinnig. Dat is één van de redenen waarom in de oudere literatuur kinderen met bekende dysmorphie-syndromen ‘geretardeerd’ worden genoemd.

Dit gebeurde op algemene indrukken en zonder gespecialiseerd onderzoek. De laatste tien jaar komt er meer belangstelling voor het ‘gedragsfenotype’, waarbij men functioneel beter differentieert.

Gewoonlijk – in circa 50% van de gevallen – is het mentale-retardatiesyndroom ongeclassificeerd. Niet-chromosomale syndromen met spraak-taalstoornissen zijn bijvoorbeeld het FAS (foetaal alcohol-syndroom), kinderen uit zwangerschappen van drugverslaafde vrouwen, en Cornelia de Lange-syndroom. Het spraak-taalprofiel bij deze syndromen kan erg uiteenlopen, voor zover het al nauwkeurig onderzocht is (voor syndroombeschrijving zie bijvoorbeeld Njikiktjien, 2004, of andere kinderneurologische handboeken). Voor een overzicht wordt naar tabel 2-1 verwezen.

Tabel 2-1 Syndromen met dysfatische ontwikkeling en dyslexie of andere spraak-taalstoornissen

Syndroom	Dysfatische ontwikkeling of variant
ANGELMAN-SYNDROOM	Mondmotorische problemen, expressieve stoornis of dysfatische ontwikkeling met opmerkelijke receptieve stoornissen; soms asymbolisch en geen enkele spraak, ook geen begrip
CRI DU CHAT-SYNDROOM	Ernstige dysfatische ontwikkeling met receptieve stoornissen of ernstiger receptief; soms geen enkele spraak, soms wel gebaren
DOWN-SYNDROOM	Dysfatische ontwikkeling met receptieve stoornissen, vaak receptief hoger*, en dyslexie
PRADER-WILLI-SYNDROOM	Milde of ernstige dysfatische ontwikkeling met receptieve stoornissen; is niet goed bestudeerd, variabele leerstoornissen
DUCHENNE-SPIERDYSTROFIE	Klassieke dysfatische ontwikkeling/dyslexie*
FRAGIELE X-SYNDROOM (FMRI-ANOMALIE)	Wat atypische dysfatische ontwikkeling met duidelijke receptieve stoornissen met slecht verbaal geheugen, perseveratie, semantisch-expressieve stoornissen en uitingen die niet op de situatie slaan
DUBBEL Y-SYNDROOM (47, XYY)	Klassieke dysfatische ontwikkeling/dyslexie*
KLINEFELTER-SYNDROOM (47, XXY)	Klassieke dysfatische ontwikkelingsdyslexie met slecht kortetermijngeheugen, woordvinding en syntax*
KLINEFELTER VARIANT (49, XXXXY)	Ernstige syntactisch-semantische variant of dysfatische ontwikkeling met woordvindingsproblemen; zachte stem
TRIPLE X-SYNDROOM (47, XXX)	Klassieke dysfatische ontwikkeling/dyslexie*. Zeer verlegen, traagheid en 'op-commandoproblemen'
WILLIAMS-BEUREN-SYNDROOM	Vroege verwerving van grote woordenschat zonder goed begrip. Vervolgens een beeld dat lijkt op semantisch-pragmatische stoornis of op dysfatische ontwikkeling
CORNELIA DE LANGE-SYNDROOM	Ernstige expressieve variant of klassieke dysfatische ontwikkeling

Zie volgende bladzijde

Tabel 2-1; vervolg

FOETAAL ALCOHOL-SYNDROOM (FAS)	Dysfatische ontwikkeling met duidelijke receptieve stoornissen
HYPOTHYREOÏDIE EN CRETINISME	Algemene vertraging, dysfatische ontwikkeling met duidelijke receptieve stoornissen
PRENATALE BLOOTSTELLING AAN STIMULANTIA	Dysfatische ontwikkeling met duidelijke receptieve stoornissen met relatief kleine woordenschat en syntactische fouten
PRENATALE BLOOTSTELLING AAN NIET-STIMULERENDE DRUGS	Dysfatische ontwikkeling met duidelijke receptieve stoornissen
SOTOS-SYNDROOM	Geen specifieke afwijkingen, of dysfatische ontwikkeling met duidelijke receptieve stoornissen die niet verschilt van het algemene IQ-niveau; onduidelijke en trage spraak, soms echolalie
GALACTOSEMIE	Spraakdyspraxie als geïsoleerd symptoom

Deze tabel somt de mentale-retardatiesyndromen op, waarbij de afwijkende spraak-taal- en leesontwikkeling gepubliceerd zijn. Met * gemarkeerd: het spraak-taalbeeld benadert het meest en het frequentst dat van dysfatische ontwikkeling. Er is geen direct verband tussen IQ of mentale leeftijd en spraak-taalontwikkeling (i.c. dysfatische ontwikkeling) bij kinderen met sommige bekende syndromen. Hetzelfde geldt voor performale IQ-profielen. Voorbeeld is Down-syndroom: lagere expressieve dan receptieve taal en lagere verbale dan non-verbale cognitie; betere woordenschat dan syntax; duidelijke op-commandoproblemen. De Lange-syndroom: lagere expressieve dan receptieve taal en betere woordenschat dan syntax.

