

Valoración interlingüística de la producción verbal a partir de una tarea narrativa en el síndrome de Williams

Elena Garayzábal Heinze, Montse F. Prieto*, Adriana Sampaio* y Óscar Gonçalves*
Universidad Autónoma de Madrid y * Universidade do Minho (Portugal)

El síndrome de Williams es un trastorno causado por una deleción en el cromosoma 7, con un perfil cognitivo caracterizado por un retraso mental, dificultad grave en tareas visoespaciales, que contrasta con un desarrollo relativo de la capacidad lingüística y producción narrativa. En este estudio se analizó la ejecución verbal narrativa de dos grupos de sujetos (N= 3) de habla portuguesa y española diagnosticados genéticamente con el SW. Los resultados muestran baja ejecución tanto en el CI verbal como en el CI manipulativo. La tarea narrativa muestra que los sujetos con SW son poco coherentes en términos de su estructura, proceso y contenido. La ejecución verbal se encuentra alterada y no existen diferencias entre ambos grupos evaluados. Los datos nos indican la inexistencia de una disociación entre el funcionamiento cognitivo y la producción lingüística.

Cross-linguistic assessment of verbal production from a narrative task in Williams Syndrome. Williams Syndrome (WS) is a disorder caused by a deletion in chromosome 7, with a cognitive profile characterised by mild to moderate mental deficiency and difficulties in visual-spatial processing, which contrasts with a relative preservation of linguistic functions and narrative production. In this study, verbal performance was analysed in two groups of participants (N = 3), Portuguese and Spanish, genetically diagnosed with WS. Scores were low in Verbal IQ, as in Performance IQ. Narrative performance showed low coherence with respect to structure, process, and content. WS verbal performance was affected and there was no difference between both groups. We could not find any dissociation between cognitive functioning and linguistic production.

El síndrome de Williams (SW) es un síndrome de baja frecuencia (1/ 20.000 nacimientos), causado por una microdeleción en el cromosoma 7q11.23 (Ewart et al., 1993). Las características clínicas que lo caracterizan son, entre otras, un estrechamiento de la arteria aorta (estenosis aórtica supraavicular), hipercalcemia infantil (que inhibe el crecimiento) y rasgos faciales típicos, especialmente manifiestos a partir de los 3 años (frente estrecha, aumento del tejido alrededor de los ojos, nariz corta y chata, mejillas protuyentes y caídas con región malar poco desarrollada, mandíbula pequeña, labios gruesos y maloclusión dental, iris estrellado).

Neurológicamente, el cerebro, en términos generales, es más pequeño, aunque hay áreas que están más desarrolladas (Reiss et al., 2000). Las áreas occipitales (que desempeñan un rol importante en la visión) y las áreas parietales (involucradas en las habilidades espaciales) son áreas poco desarrolladas. Las áreas frontales (relacionadas con el desarrollo de la personalidad), áreas límbicas (implicadas en la emoción) y zonas temporales (importantes en la audición) están relativamente preservadas (Hollinger et al., 2005; Reiss et al., 2000). El cerebelo (esencial para los aspectos motores y de coordinación) está extremadamente desarro-

llado (Gallaburda, Wang, Bellugi, y Rossen, 1994). Rourke (1995) refiere también una drástica reducción de la materia blanca.

El 98% de los afectados suelen tener deleciones en la misma zona, patrón clásico del síndrome (Mervis, Robinson, Rowe, Berra, y Klein-Tasman, 2005), pero hay un 2% que presenta un patrón genético de inversión en la región afectada (Morris y Mervis, 2000) que provoca un SW atípico que comparte el retraso en el desarrollo, déficits de atención, los rasgos faciales y el patrón de comportamiento.

El SW cursa con retraso cognitivo medio o moderado, aunque se encuentran personas con SW con CI inferiores. El patrón comportamental y cognitivo del síndrome muestra importantes déficits en el dominio cognitivo con sorprendentes habilidades lingüísticas no encontradas en otros grupos con retraso mental (Mervis y Klein-Tasman, 2000). Ello permitió especular sobre la posible existencia de un módulo de lenguaje independiente del resto de la cognición (Bellugi, Marks, Bihrlé, y Sabo, 1988; Karmiloff-Smith, Grant, Berthoud, Davies, Howlin, y Udwin, 1997; Udwin y Yule, 1990). Actualmente, las investigaciones no corroboran la idea de que las habilidades cognitivas y lingüísticas sean independientes una de la otra, ni siquiera aquellas que valoran aspectos visoespaciales y lingüísticos (Mervis et al., 2005).

Las habilidades lingüísticas y su relación con capacidades cognitivas no lingüísticas han suscitado controversia. La bibliografía resalta una habilidad particular de éstos para el lenguaje (Bellugi et al., 1988; Volterra, Capirci, Pezzini, Sabbadini, y Vicari, 1996; Udwin y Yule, 1990). Existen estudios que sugieren que este dato

Fecha recepción: 30-5-06 • Fecha aceptación: 20-11-06

Correspondencia: Elena Garayzábal Heinze

Facultad de Filosofía y Letras

Universidad Autónoma de Madrid

28049 Madrid (Spain)

E-mail: elena.garayzabal@uam.es

es incorrecto (Robichon y Seigneuric, 1999); si bien el lenguaje puede constituir una destreza relativa, no puede afirmarse que esté preservado (Karmiloff-Smith, Grant, Berthoud, Davies, Howlin, y Udwin, 1997). Muchos trabajos indican que el perfil lingüístico del SW es desigual, al haber alteraciones dentro del propio sistema lingüístico: lenguaje expresivo brillante, comprensión limitada, habla irrelevante e inapropiada y falta de contenido semántico de palabras y frases (Lukács, 2003; Temple, Almazan, y Sherwood., 2002). Pezzini, Vicari, Volterra, Milani y Ossela (1999) cuestionan la existencia de un único perfil neuropsicológico, y abogan por la existencia de un complejo perfil de desarrollos atípicos tanto cognitivos como lingüísticos.

Lingüísticamente se han resaltado las habilidades gramaticales de las personas con SW: el manejo de diferentes estructuras y su capacidad para detectar y corregir errores morfosintácticos. Se sugiere que el nivel de producción está por encima del nivel de comprensión (Bellugi et al., 1988). También se da cuenta de algunas anomalías en el uso de preposiciones, del género gramatical, del tiempo verbal, de la concordancia entre el nombre y el verbo; problemas para identificar referentes, así como a la existencia de alteraciones de la estructura de la frase y sobrerregularizaciones (Garayzábal y Sotillo, 2001a; Karmiloff-Smith y Grant, 1992; Karmiloff-Smith et al., 1997; Krause y Penke, 2001; Volterra et al., 1996). Se han aportado datos de una diferente adquisición del orden de algunos elementos lingüísticos en relación con la norma (Capirci, Sabadini, y Volterra, 1996; Garayzábal y Sotillo, 2001b).

Los aspectos morfosintácticos se ven comprometidos en situaciones de interacción espontánea, entonces su lenguaje se empobrece llamativamente y contrasta con los resultados en pruebas estandarizadas (Capirci, Sabadini, y Volterra, 1996; Garayzábal, 2005; Garayzábal y Sotillo, 2001a; Rubba y Klima, 1991; Volterra et al., 1996). Existe una tendencia marcada a usar un único tópico conversacional donde demuestran auténticas dotes de narración y aparentan ser buenos conversadores por el dominio de estructuras morfosintácticas complejas y no tan complejas (Broman y Grafman, 1994).

La comprensión morfosintáctica está bastante por debajo de su edad cronológica (Garayzábal y Sotillo, 2001b; Arnold, Yule, y Martin, 1985) a pesar de lo que se venía diciendo tradicionalmente acerca de sus buenas habilidades de procesamiento sintáctico (Bellugi et al., 1988; Wang y Bellugi, 1993). Se apunta a que tanto la comprensión como la expresión se acercan a su edad mental no verbal (Garayzábal y Sotillo, 2001b; Capirci, Sabadini, y Volterra, 1996).

En el campo léxico-semántico les caracteriza una adquisición léxica inusualmente buena, sintácticamente correcta, contextualmente no tan adecuada y semánticamente exagerada, una gran locuacidad y un amplio y fluido vocabulario (Wang y Bellugi, 1993); esta aparente habilidad parece ser un indicio llamativo de una posible aberración en el uso del vocabulario. Rourke (1995) habla de una hipertrofia semántica.

En relación a la producción de palabras por unidad de tiempo se documentó una buena ejecución (Bellugi et al., 1988); los datos se han rebatido y se sugiere que no hay diferencias significativas en relación al desarrollo típico del lenguaje, pues los ítems que se enumeran no son particularmente atípicos (Garayzábal y Sotillo, 2004; Mervis, 2005). El desarrollo del léxico productivo es más bajo de lo que se espera para su edad, lo que lleva a postular la idea de que el dominio de vocabulario es un proceso lento (Stevens y Karmiloff-Smith, 1997). Se han descrito problemas en la comprensión y desambiguación de palabras homófonas, aun existien-

do un fuerte sesgo hacia un significado u otro (Garayzábal, 2000; Garayzábal, Sotillo, y Campos, 2004).

Las habilidades pragmáticas en el SW, aunque menos descritas, también se han estudiado. Éstas se construyen sobre la competencia cognitiva, lingüística y social. Desde el momento en que estas competencias son diferentes en el SW, es esperable que también lo sea la pragmática. En la pragmática están implicados tanto aspectos verbales: coherencia, cohesión, relevancia; como aspectos no verbales: paralingüísticos, kinésicos y proxémicos.

El patrón clásico del SW defendía que había un adecuado uso de las habilidades pragmáticas puesto que los afectados por el SW se desenvolvían correctamente en las interacciones sociales y ante una narración no perdían el hilo narrativo ni la trama alrededor de la cual se desarrollaba la historia (Wang y Bellugi, 1993). Hoy día se refiere que, si bien construyen y cuentan largas historias y arrojan altas puntuaciones en muchas de las medidas estructurales del lenguaje, sus historias son frecuentemente deficientes: falta la trama, la coherencia, la cohesión; no tienen en cuenta el contexto y no establecen relaciones de causa/efecto. Hay quienes consideran que su narración no es relevante y se pierden datos importantes en ella (Garayzábal, 2005; Garayzábal y Sotillo, 2001a; Maratsos y Matheny, 1994).

Las personas con SW utilizan el lenguaje principalmente como una función social, son «grandes conversadores», sin embargo, su lenguaje es excesivamente efusivo y hacen gran uso de mecanismos lingüísticos de captación y mantenimiento de la atención del interlocutor. Igualmente hay una falta de uso de mecanismos cognitivos: inferencias, conexiones causales, referencia a estados mentales, que provoca que sus emisiones sean literales y poco relevantes, hay un análisis más analítico que global, dado que no se recupera información previa. La comprensión de metáforas es muy pobre, pues la comprensión es literal. Se producen problemas de ajuste con el interlocutor y las normas básicas de la interacción conversacional no se aplican; la impresión que dan es que necesitan hablar sin importarles si su interlocutor quiere o no participar en la interacción (Garayzábal, 2005).

Si nos acercamos a la narrativa en el SW nos damos cuenta de que el tema es complejo, pues es un elemento particularmente sensible de la cualidad del funcionamiento neurocognitivo y de la existencia o no de verdaderos fenómenos de disociación neurocognitiva. La comprensión y producción narrativa involucra múltiples funciones cognitivas y regiones cerebrales (Gonçalves, Machado, Korman, y Angus, 2002). Cabría pensar que profundas alteraciones neurológicas deberían evidenciar alteraciones significativas en la producción narrativa del SW.

Varias investigaciones han mostrado profundos déficits en la producción de narrativa; estas dificultades podrían estar enmascaradas por la prevalencia de algunos aspectos sociales de la construcción narrativa: compromiso evaluativo del narrador con la narrativa, la diversidad de personajes a que se refieren... (Gonçalves et al., 2004; Jones, Bellugi, Lai, Chiles, Reilly, y Adolphs, 2000; Losh, Bellugi, Reilly, y Anderson, 2000; Reilly, Losh, Bellugi, y Wulfeck, 2004).

Las tareas de nivel asociativo que supone la narrativa son deficientes en el SW en los siguientes aspectos: (1) la cualidad narrativa; (2) la coherencia estructural de la narrativa; (3) la complejidad de proceso; (4) la diversidad de contenidos (Gonçalves et al., 2004). Subdimensiones más relacionadas con el componente socioexpresivo de la narrativa están proporcionalmente preservadas, ello subraya la naturaleza localizada de algunas funciones narrativas y de su relativa preservación en el SW.

El desarrollo narrativo de estos pacientes parece estar estrechamente asociado a su sociabilidad. Jones et al. (2000) refieren estudios con adolescentes y adultos con SW y señalan que la riqueza narrativa de estos pacientes está asociada a una elevada referencia a los estados mentales de los personajes, abundante prosodia afectiva y la utilización de «marcadores de audiencia» que tematizan la naturaleza relacional de sus narrativas. En el mismo estudio se analizaban narraciones en niños con SW y desarrollo típico del lenguaje. Se valoraron errores morfosintácticos, complejidad de las frases, uso de prosodia vocal, uso de mecanismos de evaluación (por ejemplo, frases exclamativas, discurso directo, efectos de sonido, identificación del estado emocional de los personajes, marcadores empáticos, inferencias acerca del estado mental y motivaciones de los personajes). Los resultados indicaron que los niños con SW cometían significativamente más errores sintáctico-morfológicos y utilizaban significativamente más los mecanismos de evaluación que el grupo control. Un análisis por separado del tipo de mecanismos de evaluación empleados (por ejemplo, evaluaciones sociales o evaluaciones cognitivas) verificó que los niños con SW presentaban un número significativamente superior de mecanismos de evaluación social, mientras que los niños normales presentaban una frecuencia significativamente mayor de mecanismos de evaluación cognitiva. Esto indica que los afectados por el SW presentan un sesgo hacia los marcadores sociales de la narrativa. Mientras los niños normales infieren los estados mentales y motivacionales de los personajes como elemento central de los mecanismos de evaluación narrativa, los niños con SW tienen en cuenta elementos de naturaleza más social, como elementos exclamativos y «marcadores de audiencia». Surge así una narrativa en su componente relacional con muchos elementos sociales, aspecto corroborado por otros estudios (Losh et al., 2000; Reilly et al., 2004), incluso, utilizando metodologías de evaluación diferentes (Gonçalves et al., 2004). De hecho, el perfil de estos sujetos se diferencia claramente del de los adolescentes que pertenecen a comunidades educativas vulnerables, que se caracterizan principalmente por un afecto depresivo y trato violento (Villalobos, Mújica, y Reichardt, 2005).

Posiblemente la supuesta «excelencia» narrativa en el SW no sea tan generalizable, pudiendo ser que esté eventualmente asociada a algunos componentes mnésicos-lingüísticos (por ejemplo, memoria verbal) o socioafectivos (mecanismos de prosodia). Incluso en las funciones más preservadas, se observan invariablemente resultados significativamente inferiores a los de la población normal.

El objetivo de este estudio es analizar el desarrollo verbal y la producción narrativa desde una perspectiva interlingüística de dos grupos con SW, portugueses y españoles, emparejados en edad cronológica, en dos medidas de desarrollo verbal y en una tarea de inducción narrativa. Si los afectados por el síndrome de Williams son extremadamente sociales, locuaces, gregarios y con habilidades lingüístico-comunicativas relativamente preservadas, cabe esperar que sus narraciones sean en términos generales bastante adecuadas. Dado que los diferentes autores no parecen ponerse de acuerdo, se habla de excelencia narrativa así como de importantes dificultades comunicativas, quisimos estudiar cómo eran las narraciones en poblaciones afectadas por el síndrome de Williams hablantes nativos de lenguas diferentes y ver en qué diferían y en qué se asemejaban entre ellos y comparar los resultados con los datos de la literatura existente.

Método

Participantes

Este estudio se ha llevado a cabo con 6 participantes de dos nacionalidades diferentes, española (3 participantes) y portuguesa (3 participantes), previamente confirmados como positivos en el test de hibridación fluorescente *in situ* (FISH) para la delección del gen de elastina en el cromosoma 7 (Korenberg et al., 2000) emparejados en género, edad cronológica y C.I.

En la tabla 1 se puede observar que la edad cronológica media de los participantes es de 15,88 (DP= 2,17). El CI medio, evaluado con el WISC-R, es de 43,67 (DP= 3,83). La edad verbal media evaluada con el Peabody es de 7,96 (1,43).

Procedimiento

Después de administrar los test de evaluación de funcionamiento intelectual general se aplicó una medida de vocabulario receptivo. Posteriormente a todos los sujetos se les pasó una tarea de inducción narrativa donde se pedía la elaboración de una historia a partir de dibujos. Las historias producidas fueron grabadas, transcritas y analizadas en términos de los parámetros descritos a continuación.

Instrumentos

Tarea de Inducción Narrativa «Frog, where are you» (Mayer, 1969). Para medir las habilidades narrativas se tuvieron en cuenta los datos obtenidos por medio de las narraciones de los participantes a partir de un cuento sin texto: FROG, WHERE ARE YOU? Esta narración se eligió dado que es la que tradicionalmente se utiliza para valorar diversos aspectos narrativos desde más básicos a más complejos. La ventaja añadida es que es una narración que los participantes desconocen, por lo que deben desplegar todos los recursos narrativos posibles que tengan en cuenta la finalidad comunicativa: codificación e interpretación de la información relevante, utilización de estructuras que permitan organizar la historia, generación de inferencias que permitan la interpretación de la información presentada, adecuado establecimiento de las causas y las consecuencias de los hechos narrativos y el uso eficaz de habilidades de recuperación y reorganización. Siguiendo los criterios establecidos por Reilly et al. (2004) se valoraron los siguientes aspectos:

- Comienzo de la narración (apropiada o inapropiada): 0 (no es apropiada) - 1 (si es más o menos aceptable).
- Si se menciona que la rana se ha escapado: 0 (si no se menciona) - 1 (si se menciona).
- Si se menciona que el niño busca la rana: 0 (si no se menciona) - 1 (si se menciona).

Tabla 1
Edades medias de los participantes

Edades medias de los participantes		
Edades medias de los participantes		
E. C.	E.M.	E.M.V.
15,88 (SD= 2,17)	7,4 (SD= 0,42)	7,96 (SD= 1,43)
E.C.: Edad cronológica; E.M.: Edad mental; E.M.V.: Edad mental verbal		

- d) Si se menciona que el niño ha encontrado la rana: 0 (si no se menciona) - 1 (si se menciona).
- e) Si se reitera el tema: 0, 1 (para una o dos menciones) 2 (para más de dos menciones).
- f) Si se realizan inferencias cognitivas (motivación del personaje, estados mentales, causalidad): 0 (si no se realizan) - 1 (si se realizan).
- g) Mecanismos de atención social (sonidos, cambios de voz, llamada de atención a la audiencia): 0 (si no estuvieran presentes) - 1 (si están presentes).
- h) Referencias a estados afectivos o comportamientos: 0 (si no los hubiere) - 1 (si los hubiere).
- i) Intensificadores, incluidas las repeticiones: 0 (si no hay) - 1 (si están presentes).
- j) Contestaciones indicadoras de certeza o duda: 0 (si no las hubiere) - 1 (si las hubiere).
- k) Lenguaje estereotipado: 0 (si no hay lenguaje estereotipado) - 1 (si hay lenguaje estereotipado).
- l) Literalidad en la descripción: 0 (si no hay literalidad) - 1 (si hay literalidad).

Peabody Picture Vocabulary Test-R (PPVT-R) (Dunn y Dunn, 1981) es un test psicométrico cuyo principal objetivo es evaluar el vocabulario receptivo del sujeto. Es un instrumento clínico muy utilizado, con propósitos educativos, clínicos y de investigación. Además, estudios sobre fiabilidad y validez de este test indican que se adecúa a grupos especiales, así como correlacionan con otros test de vocabulario y de inteligencia. Este instrumento permite un análisis del nivel de comprensión del vocabulario en individuos a partir de los dos años y medio. Consiste en el reconocimiento de una palabra estímulo presentada por el investigador, a la cual el sujeto tiene que atribuir una imagen de entre cuatro posibles. Según el número de láminas acertadas se puede estimar la edad verbal y los percentiles.

Medida compuesta de CI verbal de la Escala de Inteligencia de Wechsler para niños. Se utilizó la medida de CIV de la Escala de Inteligencia de Wechsler, que abarca el resultado de los siguientes tests: Información (evalúa el conocimiento general de hechos, presentándose como indicador de memoria a largo plazo); Semejan-

zas (permite comprobar el raciocinio abstracto, de categorización y de relación de categorías); Aritmética (evalúa, además del razonamiento numérico, las capacidades de atención y concentración); Vocabulario (se trata de un subtest que permite analizar el conocimiento que el individuo tiene de las palabras, así como su nivel de fluencia verbal) y Comprensión (analiza las capacidades de juicio y razonamiento en situaciones sociales y de sentido común).

Resultados

Observamos en la tabla 2 que los participantes obtienen puntuaciones bajas en el CI total (M= 43,67; DP= 3,83), siendo el CI verbal (47,67; DP= 8,33) ligeramente superior al CI manipulativo (M= 45,00; DP= 4,79). También existe una diferencia relativa en términos de correspondencia entre edad cronológica (M= 15,88; DP= 2,17) y edad verbal evaluada a través del Peabody (M= 7,96; DP= 1,43).

Como se refleja en la tabla 3, los participantes 1 y 2 superan los ítems narrativos mucho mejor que su tercer compañero, que sólo obtiene 6 puntos. En la muestra portuguesa, el participante 4 puntúa más en los ítems narrativos que el participante 5.

Una valoración por ítems muestra que, de las seis narraciones, sólo un participante (nº 2) comienza (a) de una forma que diríamos plausible: «Es una historia de una ranita...», mientras que las otras comienzan: «Pues está el niño al lado de la cama, está la rana tapada. El perro encima del bote». O: «hay un niño, un perro y una rana».

En cuanto al ítem (b) en tres narraciones no se tiene en cuenta si la rana escapa o no.

La búsqueda de la rana (c) es tenida en cuenta por la mayoría de los participantes (4 sujetos observan correctamente que el niño busca la rana).

Tabla 2
Puntuaciones en las pruebas aplicadas

C.I. total	Puntuaciones WISC-R		PEABODY
	C.I. verbal	C.I. Manipulat	
43,67 (SD= 3,83)	47,67 (SD= 8,33)	45 (SD= 4,79)	7,96 (SD= 1,43)

Tabla 3
Puntuaciones en la tarea narrativa «Frog, where are you?»

Ítems	Muestra española			Muestra portuguesa		
	Participantes			Participantes		
	1	2	3	4	5	6
a) Comienzo de la narración (apropiada o inapropiada): 0 (no es apropiada)	0	1	0	0	0	0
b) Si se menciona que la rana se ha escapado	1	0	1	1	0	0
c) Si se menciona que el niño busca la rana	0	1	1	1	0	1
d) Si se menciona que el niño ha encontrado la rana	1	0	0	0	0	0
e) Si se reitera el tema: 0, 1 (para una o dos menciones) 2 (para más de dos menciones)	0	0	1	0	1	1
f) Si se realizan inferencias cognitivas (motivación del personaje, estados mentales, causalidad)	1	0	0	0	0	0
g) Mecanismos de atención social (sonidos, cambios de voz, llamada de atención a la audiencia)	1	1	0	1	1	1
h) Referencias a estados afectivos o comportamientos	1	1	1	1	1	1
i) Intensificadores, incluidas las repeticiones	1	1	0	1	1	0
j) Contestaciones indicadoras de certeza o duda	1	1	0	1	0	1
k) Lenguaje estereotipado	0	0	0	0	1	1
l) Literalidad en la descripción	1	0	0	1	1	1

El reencuentro con la rana (d) sólo lo menciona el primer participante, mientras que los demás hacen hincapié en la familia de ranas sin más.

El tema (e), la búsqueda de la rana, lo mantienen los participantes 3, 5 y 6.

Las inferencias cognitivas (f) son escasas. Sólo se producen en una de las cinco narraciones: «se asusta porque había un búho dentro del agujero del árbol», «el perro saltando donde las abejas a ver si estaba la rana», «como había una roca abajo para que no se ahogaran». Estas inferencias cognitivas son debidas a causalidades, no se refieren a estados mentales, ni a inferencias de motivación por parte del personaje.

Los mecanismos de atención social (g) son utilizados en casi todas las narraciones: exclamaciones, onomatopeyas y captadores de la atención - ¡No sé qué va a pasar!, ¡claro!, ¡Shhhh!, ¡fíjate!, ¡uy!, ¡eh!, ¡qué tropezón se ha hecho!, ¿Pero esto qué es?, ¡madre mía!, ¡jolines!

Las referencias a los estados afectivos (h) están muy presentes en todas las narraciones: «el niño coge el perro enfadado (por el niño)», «el perro ahí, tan cansado y agobiado», «el niño se enfada con el perro», «¡qué tropezón se ha hecho, pobrecito», «el perro se asusta del ciervo», «el pobre niño».

Los intensificadores, incluida la repetición (i), se manejan en todas las narraciones, excepto en los participantes 3 y 6. Éstas aparecen de la siguiente forma: «gritando, gritando», «el niño se viste rápidamente», «se queda tan tranquilo», «tan cansado y agobiado», «calla, calla», «no la ve, no la ve».

En cuanto a las respuestas dubitativas o convencidas (j) todos los participantes puntúan en este aspecto: «no sé qué va a pasar», «¡a ver si lo encuentran!», «¿se habrá perdido?», «creo que es... un ciervo», «¡a ver si lo ve!».

Sólo encontramos lenguaje estereotipado (K) en la narrativa de los participantes 5 y 6, que utilizan con frecuencia los clichés sociales, al contrario del resto de las narrativas.

Por último, la mayor parte de la muestra (participantes 1, 4, 5 y 6) hacen uso de descripciones literales (l), siendo bastante abundantes en el participante 5: «pues está el niño sentado»; «estaba dentro de una jarra, el sapo, y el perro empezó a ver el sapo».

En general, existe una unanimidad de respuesta para los ítems que se refieren a la utilización de mecanismos de atención social (g), que hacen referencias a estados afectivos (h), en relación con la ausencia de lenguaje estereotipado (k).

Discusión y conclusiones

Los datos de este estudio son consistentes con los resultados de investigaciones anteriores, que muestran un retraso mental moderado; además, la edad mental de nuestros participantes se distancia de la edad cronológica. Las ejecuciones son generalmente bajas en todas las subescalas, corroborando los resultados de un estudio previo en el que se trazó el perfil neurocognitivo a un sujeto con SW, a partir de la administración de una batería completa de evaluación neuropsicológica, donde se evidenciaron resultados particularmente bajos en todas las medidas evaluadas (Gonçalves et al., 2005; Sampaio et al., 2005). La alta labilidad atencional de la muestra podría subyacer a estos resultados tan bajos.

Respecto a la capacidad narrativa de los sujetos con SW, parece que los recursos de captación social (g) siguen siendo un rasgo característico de las personas con SW. Estos recursos parecen reafirmarse con el uso en una gran parte de la muestra de respuestas

dubitativas (j) que, en cierto modo, captan la atención del interlocutor, aunque no sea de manera consciente, por medio de recursos prosódicos y pausas que crean expectación.

Aunque la muestra es pequeña, es interesante observar que sólo en una de las seis narraciones encontramos lenguaje estereotipado (clichés sociales), un rasgo supuestamente representativo de este grupo poblacional.

En relación con aspectos narrativos más globales no parece darse en ninguno de nuestros participantes un mantenimiento de la historia, en unos casos se olvidan de cuál es tema; si lo mantienen, a duras penas, se olvidan de que el niño estaba buscando una rana: «la rana con la novia tuvieron hijos», «¡anda! ¡han hecho crías, son sapos!», «dos ranas que tienen hijos...», «adiós, rana, me voy!». En general, ninguna de las narraciones de ambos grupos mantiene un hilo conductor. Se describe cada lámina como si fuera una historia individual, sin relación con las demás; no utilizan nexos cohesivos que faciliten la relación, por tanto, la coherencia local es escasa y la coherencia global no deja lugar a la relevancia narrativa.

La tarea de reorganización o recuerdo inmediato muestra que la información que les queda se relaciona con la última parte de la narración: hay muchas ranas con hijitos; pero en ningún momento son capaces de inferir que una de esas ranas se escapó, que fueron a buscarla y que la encontraron; ello es coherente con los estudios que evidencian pobres resultados en medidas de estructura narrativa que implican capacidades de inferencia y de integración, lo que es consistente con otros estudios (Gonçalves et al., 2004; Jones et al., 2000; Losh et al., 2000; Reilly et al., 2004). Observaciones similares se han realizado con otro tipo de alteraciones como el Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad—TDAH— (Miranda Casas, García Castelar, y Soriano Ferrer, 2005) en los que la narración es desorganizada e incoherente y la tarea de recuerdo de la narración es significativamente pobre.

Los resultados de nuestro estudio cuestionan la idea de existencia de una buena producción narrativa en individuos con SW, al contrario de lo que otras investigaciones han sugerido (Semel y Rosner, 2003). Este hecho se observa en ambas muestras y no encontramos diferencias en términos de funcionamiento cognitivo global ni en términos de calidad narrativa.

Nuestro estudio constató además una baja calidad en la producción narrativa global en ambos grupos, observándose una pobreza en términos de coherencia (estructura y coherencia de narrativas desarrolladas en el contexto del discurso oral), proceso (diversidad de la experiencia sensorial, la complejidad de los estados subjetivos, emocionales y cognitivos, multiplicidad de significados) y contenido narrativo (diversidad de temas, de acontecimientos, de escenarios y de personajes). Los únicos elementos consistentes en todas las narrativas eran alusiones a estados afectivos, comportamientos y mecanismos de atención social. Estos datos son corroborados por otras investigaciones que señalan la utilización excesiva de mecanismos de evaluación por la población con SW (Gonçalves et al., 2004; Jones et al., 2000; Reilly et al., 2004). Estas dimensiones se relacionan con el componente social de la producción narrativa, lo que sugiere que parte del mito de la hipernarratividad presente en el SW está más relacionado con una relativa preservación de su funcionamiento social, consiguiendo que narrativas objetivamente pobres se perciban subjetivamente como más enriquecidas y correctas. Estos mecanismos unidos a un lenguaje ciertamente fluido, aunque de «cocktail party», enmascaran problemas de fondo mucho más graves que afectan a la finalidad comunicativa.

Los datos presentados corresponden a una muestra de adolescentes casi adultos. Es probable que en personas de menor edad los ítems f, g, h, i, se desarrollen con más intensidad, pues hemos observado una tendencia al aislamiento y a una introversión a partir de edades adolescentes alejadas del cuadro hipersocial y extrovertido de edades más tempranas.

Los resultados nos permiten cuestionar la idea de una perspectiva de desarrollo neurocognitivo operando por módulos independientes. La narrativa, como ejemplo de función neurocognitiva, incluye la coordinación de múltiples estructuras y procesos que se encuentran claramente afectadas en el SW (Gonçalves et al., 2004).

Nuestro estudio apunta hacia un déficit general de todo el funcionamiento cognitivo, discutiendo la idea de una capacidad na-

rrativa preservada en el SW, a pesar de que la naturaleza social de la narrativa permanezca relativamente intacta.

Agradecimientos

Proyecto I+D: HUM2006-05118.MEC/FEDER: Aspectos evolutivos y tipológicos de la complejidad lingüística. Estudio Crítico (Grupo AETCOLI).

Proyecto POCI/PSI58364/2004. MINISTERIO DA CIENCIA, TECNOLOGIA E ENSINO SUPERIOR: Produção Narrativa e Organização NEUROANATOMICA no síndrome de Williams.

Referencias

- Arnold, R., Yule, W., y Martin, N. (1985). The psychological characteristics of infantile hypercalcaemia: a preliminary investigation. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 279, 49-59.
- Bellugi, U., Marks, S., Bihle, A., y Sabo, H. (1988). Dissociation between language and cognitive function in Williams syndrome. En Bishop, D., y Mogford, K. (eds.): *Language development in exceptional circumstances* (pp. 177-189). Edimburgo: Churchill Livingstone.
- Broman, S., y Grafman, J. (1994). *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain functions*. Nillsdale, N.J.: Lawrence Erlbaum.
- Dunn L.M., y Dunn, L.M. (1981). *Peabody Picture Vocabulary Test-Revised*. Circle Pines, MN: American Guidance Services.
- Capirci, O., Sabbadini, L., y Voterra, V. (1996). Language development in Williams Syndrome: A case study. *Cognitive Neuropsychology*, 13(7), 1017-1039.
- Ewart, A.K., Morris, C.A., Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., Stock, A.D., Leppert, M., y Keating, M.T. (1993). Hemizygoty at the elastin locus in a developmental disorder, Williams syndrome. *Nature Genetics*, 5, 11-16.
- Galaburda, A.M., Wang, P.P., Bellugi, U., y Rossen, M. (1994). Cytoarchitectonic anomalies in a genetically based disorder: Williams syndrome. *Cognitive Neuroscience and Neuropsychology. Neuroreport*, 5, 753-757.
- Garayzábal, E. (2000). Aspectos léxico-semánticos de una patología lingüística: dificultades para la desambiguación contextual de palabras polisémicas en los sujetos con síndrome de Williams. Actas del II Congreso de la Sociedad Española de Lingüística «Presente y Futuro de la Lingüística en España». Madrid.
- Garayzábal, E. (2005). *Síndrome de Williams: materiales y análisis pragmático*. Valencia: AVALCC.
- Garayzábal, E., y Sotillo, M. (2001a). «Analysis of pragmatic disorders in Williams syndrome». Actas del 22nd Annual Symposium on Research in Child Language Disorders-SRCLD (Wisconsin-USA, 7-9 de junio).
- Garayzábal, E., y Sotillo, M. (2001b). «Morphological and syntactical problems in Williams syndrome». Actas del Xth European Conference on Developmental Psychology-ECDP (Uppsala, Suecia, 22-25 de agosto).
- Garayzábal, E., Sotillo, M., y Campos, R. (2004). «Conversational abilities in Williams syndrome». 10th. International Profesional Conference on Williams Syndrome: Genetics, cognition, neuroimaging and clinical issues. Michigan.
- Gonçalves, O.F., Machado, P.P., Korman, Y., y Angus, L. (2002). Narrative analysis and psychopathology. En L. Beutler y Marlik, M. (ed.): *Rethinking the DSM*. Washington, DC: APA Press.
- Gonçalves, O.F., Pérez, A., Henriques, M., Prieto, M., Lima, M., Siebert, M., y Sousa, N. (2004). Funcionamento cognitivo e produção narrativa no Síndrome de Williams: Congruência ou dissociação neurocognitiva? *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 4(3), 623-638.
- Gonçalves, O.F., Prieto, M.F., Sampaio, A., Pérez, A., Henriques, M., Lima, M., Fuster, M., Sousa, N., y Carracedo, A. (2005). Cognitive profile in Williams Syndrome: A case study. *The British Journal of Developmental Disabilities*, 51(2), 143-153.
- Hollinger, D.P., Bellugi, U., Mills, D.L., Korenberg, J.R., Reiss, A.L., Sherman y Galaburda, A.M. (2005). Relative sparing of primary auditory cortex in Williams Syndrome. *Brain Research*, 1037, 35-42.
- Jones, W., Bellugi, U., Lai, Z., Chiles, M., Reilly, J., y Adolphs, R. (2000). Hypersociability in Williams Syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 30-46.
- Karmiloff-Smith, A., y Grant, G. (1992). Linguistic and cognitive development in Williams Syndrome: A window on the normal mind? *British Psychological Society*, London conference.
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., y Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: How intact is «intact»? *Child Development*, 68, 274-290.
- Krause, M., y Penke, M. (2001). Inflectional morphology in German Williams syndrome. *Brain and Language*, 46, 1-2.
- Losch, M., Bellugi, U., Reilly, J., y Anderson, D. (2000). Narrative as a social engagement tool: The excessive use of evaluation in narratives from children with Williams Syndrome. *Narrative Inquiry*, 10(2), 265-290.
- Lukaacs, A. (2003). *Linguistic abilities in Williams syndrome*. Philosophical dissertation thesis.
- Mayer, M. (1979). *Frog, where are you?* New York: Dial Press.
- Mervis, C.B. (2005). Recent research on language abilities. En Morris, C.A., Wang, P.P., y Lenhoff, H. (eds.): *Williams-Beuren syndrome: Research and clinical perspectives*. Baltimore, MD: Johns Hopkins University Press.
- Mervis, C.B., y Klein-Tasman, B. (2000). Williams syndrome: Cognition, personality and adaptive behaviour. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, 6, 148-158.
- Mervis, C.B., Robinson, B.F., Rowe, M.L., Becerra, A.M., y Klein-Tasman, B.P. (2005). Language abilities in individuals with Williams syndrome. *International Review of Research in Mental Retardation*, 27.
- Miranda, A., García, R., y Soriano, M. (2005). Habilidad narrativa de los niños con trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Psicothema*, 17(2), 227-232.
- Morris, C.A., y Mervis, C.B. (2000). Williams syndrome and related disorders. *Annual Review of Genomics and Human Genetics*, 1, 461-484.
- Pezzini, G., Vicari, S., Volterra, V., Milani, L., y Ossella, T. (1999). Children with Williams syndrome: Is there a single neuropsychological profile? *Developmental Neuropsychology*, 15(1), 141-155.
- Reilly, J., Losh, M., Bellugi, U., y Wulfeck, B. (2004). Frog, where are you? Narratives in children with specific language impairment, early focal brain injury and Williams syndrome. *Brain and Language*, 88, 229-247.
- Reiss, A. L., Eliez, S., Schmitt, J.E., Strauss, E., Lai, Z., Jones, W., y Bellugi, U. (2000). Neuroanatomy of Williams Syndrome: A high-resolution MRI study. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 65-73.
- Robichon, F., y Seigneuric, A. (1999). Syndrome de Williams et Beuren: Caractérisation biologique et psychologique. *Revue de Neuropsychopathologie*, 9, 367-391.
- Rourke, B.P. (1995). Syndrome of nonverbal learning disabilities: *Neurodevelopmental Manifestations*. New York: NA Guilford Press.

- Sampaio, A., Prieto, M.F., Gonçalves, O., Sousa, N., Henriques, M., Lima, M.R., Fuster, M., y Carracedo, A. (2005 agosto). *Neuropsychological Assessment of Williams Syndrome: Characterization of its unique cognitive profile*. Proceedings of the XVth meeting of the European Society for Cognitive Psychology, Leiden, the Netherlands.
- Semel, E., y Rosner, S.R. (2003). *Understanding Williams Syndrome. Behavioural Patterns and Interventions*. New Jersey. Lawrence Erlbaum Associates.
- Stevens, T., y Karmiloff-Smith, A. (1997). Word learning in a special population: Do individuals with Williams Syndrome obey lexical constraints? *Journal of Child Language*, 24, 37-765.
- Temple, C., Almazan, M., y Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of Neurolinguistics*, 15, 463-495.
- Udwin, O., y Yule, W. (1990). Expressive Language of Children with Williams Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 108-114.
- Villalobos, M.V.P., Mújica, A.D., y Reichhardt, E.V. (2000). Características psicológicas de adolescentes pertenecientes a comunidades educativas vulnerables. *Psicothema*, 17(1), 37-42.
- Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L., y Vicari, S. (1996). Linguistic abilities in Italian children with Williams syndrome. *Cortex*, 32, 663-677.