

Procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams

Elena Garayzábal Heinze y Fernando Cuetos Vega
Universidad Autónoma de Madrid y * Universidad de Oviedo

Las personas con síndrome de Williams, un trastorno genético del neurodesarrollo, se caracterizan por buenas habilidades lingüísticas en comparación con otras habilidades cognitivas, enmarcadas en un cuadro de discapacidad intelectual. Poseen un buen vocabulario y utilizan con frecuencia palabras raras o de escaso uso. Eso ha llevado a algunos autores a considerar que estas personas poseen un sistema léxico-semántico peculiar y diferente del de las personas con desarrollo típico. En este estudio se pone a prueba esta hipótesis comparando la ejecución de un grupo de jóvenes con SW con otro grupo control en varias tareas léxico-semánticas, entre ellas las de fluidez semántica y fonológica. Los resultados muestran que el sistema léxico-semántico de las personas con SW no parece ser diferente al de los controles, pues los ejemplares que producen son similares a los de los sujetos control, tanto en lo que se refiere a la frecuencia de las palabras, como a su longitud o a la tipicidad de los ejemplares de las categorías.

Lexico-semantic processing in Williams syndrome. People with Williams syndrome, a neurodevelopmental genetic syndrome, typically have good language skills as compared to other cognitive abilities, as far as intellectual disability is concerned. They have a large vocabulary and they frequently use uncommon or rarely-used words. This has led some authors to consider that they have a peculiar semantic system, different from that of people with typical development. In this study, we tested this hypothesis by comparing the performance of a group of young adults with Williams syndrome to a control group using various lexico-semantic tasks, including semantic and phonological fluency. The results indicate that the semantic system of people with Williams syndrome does not seem to differ much from those in the control group because the words they produced were similar to those of the control group with regard to word frequency, length or the typicality of the responses within the categories.

El síndrome de Williams (SW) es una enfermedad rara del neurodesarrollo provocada por una microdelección genética en el cromosoma 7 en la banda q11.23 (Ewart et al., 1993). Suele estar acompañada de problemas de estenosis aórtica supravalvular, rasgos faciales característicos y discapacidad intelectual (Williams, Barratt-Boyes y Lowe, 1961). El primer perfil neuropsicológico realizado a personas con SW (Bellugi, Bihrlé, Jernigan, Trauner y Doherty, 1990) destacaba una notable capacidad para reconocer caras, habilidades para el lenguaje, memoria verbal a corto plazo, sensibilidad a la música y una extremada sociabilidad. Por el contrario, había dificultades notables para la cognición viso-constructiva y memoria viso-espacial, atención, solución de problemas, aspectos motores, cálculo y aritmética. Además, se apreciaba una superioridad del cociente verbal sobre el cociente manipulativo. Estudios posteriores cuestionaron algunos de estos hallazgos, por ejemplo, no siempre se encuentran diferencias entre el cociente verbal y el manipulativo (Jarrold, Baddeley, Hewes y Phillips, 2001). Actualmente sigue sin existir un perfil neuropsicológico consensuado entre la comunidad científica sobre el SW.

Desde las primeras descripciones neuropsicológicas se consideró que las habilidades relacionadas con el lenguaje estaban bastante bien preservadas y se resaltó el adecuado dominio de los componentes estructurales del lenguaje y del vocabulario concreto, en oposición a los aspectos pragmáticos y el vocabulario abstracto. Los aspectos lingüísticos del síndrome muestran resultados contradictorios y se resaltan habilidades y dificultades dentro de un mismo nivel lingüístico, como es el caso del vocabulario, en el que los picos y valles se corresponderían con el vocabulario léxico-conceptual y el relacional, respectivamente; por ello, no se puede hablar de un ámbito lingüístico especialmente afectado o preservado cuando dentro del mismo existen aspectos fuertes y débiles (Mervis y John, 2008).

Respecto a los componentes estructurales de la lengua se ha aceptado la idea de que éstos no presentan grandes dificultades, ni de comprensión ni de producción; sin embargo, cada vez hay más estudios críticos con estas observaciones. Respecto al componente fónico, no difieren de los sujetos con desarrollo típico en tareas de segmentación fonológica, ni en las de repetición de palabras y pseudopalabras (Garayzábal y Cuetos, 2008), aunque hay procesos fonológicos como la asimilación, la omisión, la epéntesis y la metátesis que se siguen produciendo más allá de las edades establecidas para su superación (Martínez, Antón, Miranda, Díez, 2009; Garayzábal, Fernández y Díez-Itza, en prensa); en el componente gramatical, las dificultades son diversas y afectan tanto a la comprensión como a la producción de morfemas (Clahsen y Almazan,

1998) y repetición de estructuras gramaticales complejas (Grant, Valian y Karmiloff-Smith, 2002).

En el ámbito pragmático se han resaltado las habilidades conversacionales en las que destacan una prosodia afectiva y el uso de recursos para captar la atención del interlocutor (Bellugi et al., 1990); pero estos mecanismos extralingüísticos enmascaran importantes dificultades a la hora de aportar información relevante y de contextualizar los significados de las palabras y expresiones en situaciones comunicativas que afectan a la comunicación referencial, que es inadecuada y poco precisa (John, Bowe y Mervis, 2009).

Procesamiento léxico-semántico en el SW

Respecto al procesamiento léxico-semántico, objeto de este estudio, las posturas son discrepantes. En general, los resultados obtenidos en los diferentes estudios están condicionados por las tareas experimentales utilizadas (denominación de dibujos, repetición, fluidez fonológica y semántica, entre otras), la edad de la muestra (pequeños, jóvenes y adultos), el grupo control utilizado (desarrollo típico, síndrome de Down, autismo...) y comparación por edad mental o por edad cronológica (Brock, Jarrold, Farran, Laws y Riby, 2007).

Los estudios realizados con las tareas de denominación de dibujos y definición de palabras parecen indicar que las personas con síndrome de Williams obtienen unos resultados en denominación en consonancia con su edad mental, pero no con su edad cronológica (Bello, Capirci y Volterra, 2004), mientras que la competencia para la definición de palabras suele ser baja, tal y como se refleja en las pruebas de vocabulario de las escalas Weschler de inteligencia, cuyas puntuaciones son sorprendentemente bajas (Bellugi et al., 1990). Las dificultades en ambos tipos de tareas podrían indicar una mala recuperación léxica. Cuando se utilizan tareas que miden el vocabulario receptivo, de nuevo los datos indican que sus puntuaciones están generalmente por encima de su edad mental, aunque por debajo de su edad cronológica (Bellugi et al., 1990; Tyler et al., 1997). Temple, Almazan y Sherwood (2002) observaron que cuando deben seleccionar una palabra de entre otras de la misma clase, las dificultades son mayores, lo que significaría que el sistema semántico en el SW es menos efectivo, aunque podría mejorar con la edad. Por el contrario, Brock et al. (2007) sostienen que este conocimiento es bueno especialmente en niños mayores. Por lo que se refiere a la comprensión de vocabulario básico relacional, éste es claramente inferior a su edad mental (Mervis y John, 2008).

Desde las primeras descripciones realizadas sobre este síndrome se han resaltado las buenas habilidades de vocabulario productivo, por encima de las del vocabulario comprensivo (Bellugi et al., 1990; Bellugi, Wang y Jernigan, 1994). Estudios de adquisición del vocabulario en niños pequeños con síndrome de Williams han mostrado que siguen un patrón diferente respecto de los niños con un patrón típico. Por un lado, se desarrolla más tardíamente, por otro lado, producen sus primeras palabras antes de comprenderlas y, en general, hay desfases y trayectorias lingüísticas y prelingüísticas diferentes en edades tempranas que afectan al señalamiento, la clasificación, la categorización y a la aparición de gestos déicticos, entre otros (Nazzi y Karmiloff-Smith, 2002). Robinson y Mervis (1998) señalan que, a pesar de estos desfases y retrasos, el patrón de desarrollo del vocabulario es el mismo que el de los niños con un desarrollo típico cuando se pone en marcha, esto es, una tímida aparición inicial de palabras, seguido de un espectacular período

de aprendizaje de palabras. Sin embargo, esta divergencia en la adquisición del lenguaje podría justificar que las diferentes habilidades de adquisición léxica y conocimiento semántico se vean comprometidas (Nazzi y Karmiloff-Smith, 2002).

Por lo que respecta a edades más tardías se ha resaltado que podrían tener un sistema de procesamiento semántico diferente. Esta conclusión se debe a que las personas con SW hacen un uso peculiar del vocabulario y utilizan palabras poco frecuentes (Thomas, Drockell, Messer, Parmigiani, Ansari y Karmiloff-Smith, 2006), ya que tienden a seleccionar los significados secundarios de las palabras homónimas (Rossen, Klima, Bellugi, Bihrlé y Jones, 1996) y en las pruebas de fluidez semántica son capaces de aportar más palabras que los controles equiparados en edad mental y seleccionan las palabras menos usuales dentro de una misma categoría (Bellugi et al., 1990; Temple et al., 2002).

En otros estudios se documenta una buena ejecución en tareas de fluidez relacionadas con la selección de elementos pertenecientes a una categoría semántica y serían mejores que sus controles equiparados en edad mental (Bellugi et al., 1994). Rossen et al. (1996), aun cuando no encuentran ventajas cuantitativas, cualitativamente observan que la producción de palabras poco frecuentes en un primer momento no era destacable, pero sí en las últimas respuestas que daban. Los mismos autores observaron que las personas con SW suelen llevar a cabo asociaciones semánticas poco comunes.

Contrariamente a los estudios que apoyan un procesamiento semántico diferente en las personas con SW, otros autores (ej., Volterra, Capirci, Pezzini, Sabbadini y Vicari, 1996) no consideran que los aspectos léxico-semánticos constituyan una destreza específica en el SW respecto al conjunto de la cognición. En esta misma línea, Tyler et al. (1997), a partir de una tarea de priming semántico, estudiaron relaciones categoriales (i.e., lechuga-repollo) y temáticas (i.e., fregona-suelo) entre palabras y encontraron una organización semántica normal en las personas afectadas por el SW con tiempos de reacción solo ligeramente inferiores a los de la muestra control. Jarrold, Hartley, Phillips y Baddeley (2000) tampoco encontraron ejemplos inusuales, ni organización semántica diferente respecto del grupo control equiparado en vocabulario receptivo. Igualmente, en el estudio de Levy y Bechar (2003) se rebate la idea de la existencia de diferencias en relación a un procesamiento y organización semánticas diferentes en el síndrome de Williams, pues no encuentran diferencias significativas entre el grupo con SW y el grupo control ni en tareas de fluidez fonológica ni en tareas de fluidez semántica. Recientemente, Stojanovik y van Ewijk (2008) encontraron resultados semejantes, lo que les llevó a concluir que las personas con síndrome de Williams no tienen un vocabulario excepcional ni infrecuente y la organización de su sistema léxico-semántico no parece ser diferente al de las personas con desarrollo típico. Estas autoras explican la presencia ocasional de ciertas palabras inusuales por el interés que muestran hacia ciertos temas que dominan y que han posibilitado la especialización léxica, pero fuera de esos temas la utilización de palabras poco frecuentes es bastante inusual. En general, respecto a la fluidez verbal, las diferencias parecen residir, no tanto en el tipo de respuesta, sino en el número de respuestas, lo que ha llevado a pensar que tienen estructuras conceptuales semejantes a la población normativa, pero este conocimiento estaría desorganizado y reorganizarlo les supone una gran dificultad (Johnson y Carey, 1998).

Dada la polémica aún no resuelta de si las personas con SW tienen un sistema semántico similar o diferente al de las personas con desarrollo típico, el objetivo de este estudio ha sido poner a prueba

esas hipótesis a través de diferentes tareas léxico-semánticas, especialmente las de fluidez verbal con un análisis no solo cuantitativo, sino también cualitativo de las respuestas.

Método

Participantes

Quince jóvenes monolingües, 8 mujeres y 7 varones, diagnosticados genéticamente con el síndrome de Williams por medio del FISH (hibridación fluorescente in situ) participaron en este estudio. La edad cronológica media del grupo era de 23,5 años y el CI medio según el WAIS de 55,36. Otro grupo de 15 jóvenes con desarrollo típico, 7 mujeres y 8 varones con una edad media de 17,8 hicieron de grupo control. Todos participaron voluntariamente en el estudio.

Instrumentos

Las principales tareas eran cuatro de fluidez verbal, dos de fluidez categorial (animales y frutas) y otras dos de fluidez fonológica (palabras que comienzan por las letras «s» y «a»). La elección de las categorías se realizó a partir de la bibliografía existente en este campo, pues generalmente en la fluidez categorial se utilizan las categorías naturales, y animales y frutas son las más representativas; por lo que respecta a la fluidez fonológica se suelen utilizar las letras «f», «s» y «a», y en este caso elegimos las dos últimas para tener una que comenzase por consonante y otra por vocal.

En los cuatro casos se les pedía a los participantes que generasen el mayor número de palabras posibles de cada categoría durante 90 segundos. La evaluadora anotaba las respuestas separándolas en tres intervalos de tiempo: primeros 30 segundos, 30 segundos intermedios y últimos 30 segundos. Con este procedimiento de proporcionar 90 segundos en vez de 60 y de contabilizar las respuestas en tres períodos diferentes se consigue una mayor información sobre los procesos de recuperación léxica y organización semántica. Generalmente, las personas con desarrollo típico en los 30 primeros segundos producen los ejemplares más frecuentes y típicos de cada categoría al ser los más accesibles, en los 30 segundos siguientes aún les quedan muchos ejemplares que decir, aunque menos típicos, y en los 30 últimos ya tienen que recurrir a los ejemplares atípicos y de baja frecuencia puesto que se van agotando las categorías.

Asimismo, se aplicaron otras cuatro tareas léxico-semánticas: decisión léxica, repetición de pseudopalabras, asociación semántica y denominación de dibujos, con el fin de obtener información complementaria. La tarea de decisión léxica estaba formada por 16 palabras de entre dos y cuatro sílabas y 16 pseudopalabras también de entre dos y cuatro sílabas y emparejadas en longitud con las palabras. Las pseudopalabras se formaron a partir de palabras a las que se les cambiaba una letra. Los participantes tenían que indicar en cada caso si el estímulo presentado correspondía a una palabra real o no. La tarea de repetición estaba formada por 30 pseudopalabras, quince de dos sílabas y otras quince de tres sílabas. La evaluadora iba nombrando las pseudopalabras y los participantes tenían que repetirlas. La tarea de asociación semántica estaba compuesta de 30 láminas con un dibujo en la parte de arriba de la lámina (por ejemplo, tuerca) y cuatro en la parte de abajo (tornillo, martillo, sierra, libro) que representaban la palabra diana, dos elementos relacionados semánticamente y un distractor visual.

Los participantes tenían que indicar cuál de los cuatro dibujos inferiores guardaba mayor relación con el presentado en la parte superior. La tarea de denominación de dibujos estaba formada por 30 dibujos de objetos, la mitad del dominio de los seres vivos y la otra mitad del dominio de los objetos inanimados, todos de una frecuencia media-baja (media de frecuencia 8,8 por millón, de acuerdo al diccionario de Alameda y Cuetos, 1995) y una longitud media de 6,1 fonemas. Cada dibujo aparecía en una lámina y los participantes tenían que decir su nombre. No se les proporcionaba ningún tipo de ayuda.

Procedimiento

Todos los participantes fueron evaluados individualmente. Con cada participante se emplearon dos sesiones para la aplicación de las tareas específicas. En la primera sesión se aplicaron las tareas léxico-semánticas y en la segunda sesión se aplicaron las tareas de fluidez. Se necesitaron dos sesiones más con cada uno de los participantes para la administración de las pruebas de inteligencia (WAIS-III).

Análisis de datos

Para cada participante se anotaron los aciertos en cada una de las tareas léxico-semántica y el número total de ejemplares generados en cada categoría en las tareas de fluidez (una vez descontadas las respuestas incorrectas y las repeticiones). Sobre esos datos se realizaron análisis de varianza mediante el paquete informatizado SPSS.

Resultados

En la tabla 1 se pueden ver las puntuaciones medias de los SW y los controles en las cuatro tareas léxico-semánticas. Las diferencias son mínimas en todas las pruebas excepto en la de denominación de dibujos, donde las diferencias son notables. A pesar de su bajo CI, los jóvenes con SW obtienen altas puntuaciones en la prueba de repetición de palabras, decisión léxica y asociación semántica, aunque son significativamente más bajas que las de los controles. En denominación de dibujos sus puntuaciones están bastante por debajo de las que obtienen los sujetos controles ($F(1,29) = 80,92, p < .000$).

En las pruebas de fluidez los controles producen más ejemplares que los SW tanto en las categorías semánticas como en las fonológicas, como se puede ver en la tabla 2.

Esas diferencias son altamente significativas en todas las categorías: frutas ($F(1,29) = 7,22, p = .012$), animales ($F(1,29) = 22,06, p = .000$), letra /s/ ($F(1,29) = 22,16, p = .000$) y letra /a/ ($F(1,29) = 43,07, p = .000$).

Tabla 1
Resultados medios en las tareas léxico-semánticas

Tarea	Williams	Controles
Decisión léxica (32)	27,60	29,73
Repetición (30)	29,13	30,00
Asociación semántica (30)	27,93	30,00
Denominación de dibujos (30)	23,00	29,67

La categoría semántica con mayor número de respuestas, tanto por parte de los participantes del grupo con SW como de los controles, es la de animales. En el resto de las categorías los controles producen un número similar de palabras (entre 14 y 16). Respecto a las tareas fonológicas, el grupo con SW produce un número mucho menor de palabras.

Cuando se analizan los tres intervalos de tiempo, 30 primeros segundos, 30 intermedios y 30 últimos segundos, se observa que ambos grupos producen el mayor número de ejemplares en los primeros 30 segundos. En el segundo período el número de respuestas disminuye y en el último período la fluidez es mucho menor (figura 1). Esto ocurre especialmente con la categoría frutas, que da la impresión de que agotan la producción en los 30 primeros segundos, posiblemente porque se trata de una categoría pequeña.

Además de producir menos ejemplares, el grupo con SW también comete mayor número de errores debido a la emisión de ejemplares que no pertenecen a la categoría (ej., «calabacín» para la categoría «frutas», o «mariquita» para las palabras que empiezan por «a»). El promedio de errores es de 0,83 por categoría en el grupo con SW y de 0,44 en el grupo control. Sin embargo, esas diferencias, analizadas por categorías, no alcanzan el nivel de significatividad en ninguna de ellas. Solo cuando se analizan todos los errores conjuntamente las diferencias resultan significativas. En cuanto a la repetición de un mismo ejemplar dentro de la categoría, tampoco existen diferencias significativas, pues ambos grupos producen similar número de repeticiones.

Análisis cualitativo

Con objeto de comprobar si el tipo de palabras producidas por las personas con SW difieren cualitativamente de las que producen los controles se analizaron las características de sus respuestas en las tareas de fluidez. Primero se calcularon las frecuencias de cada uno de los ejemplares emitidos en las cuatro categorías, siguiendo el diccionario de frecuencia de Alameda y Cuetos (1995). En la tabla 3 vemos que las frecuencias de las palabras emitidas por el grupo con SW son similares a las producidas por el grupo control. Los análisis estadísticos indican que no existen diferencias significativas en ninguna de las categorías entre los dos grupos.

Tampoco existen diferencias en cuanto a la longitud de las palabras emitidas por los afectados por el SW respecto al grupo control. En todos los casos la longitud media está en torno a los seis fonemas (tabla 4).

Tabla 2
Promedio de ejemplares producidos en las tareas de fluidez

	Williams	Controles
Frutas	10,20	14,53
Animales	14,07	24,13
Letra s	6,67	16,00
Letra a	5,47	14,73

Tabla 4
Longitud media de las palabras en las tareas de fluidez

	Williams	Controles
Frutas	6,08	6,44
Animales	6,15	6,02
Letra s	5,95	6,30
Letra a	6,60	6,93

Tabla 3
Frecuencia media de las palabras en las tareas de fluidez

	Williams	Controles
Frutas	5,35	5,14
Animales	18,93	20,24
Letra s	23,45	38,15
Letra a	45,11	37,27

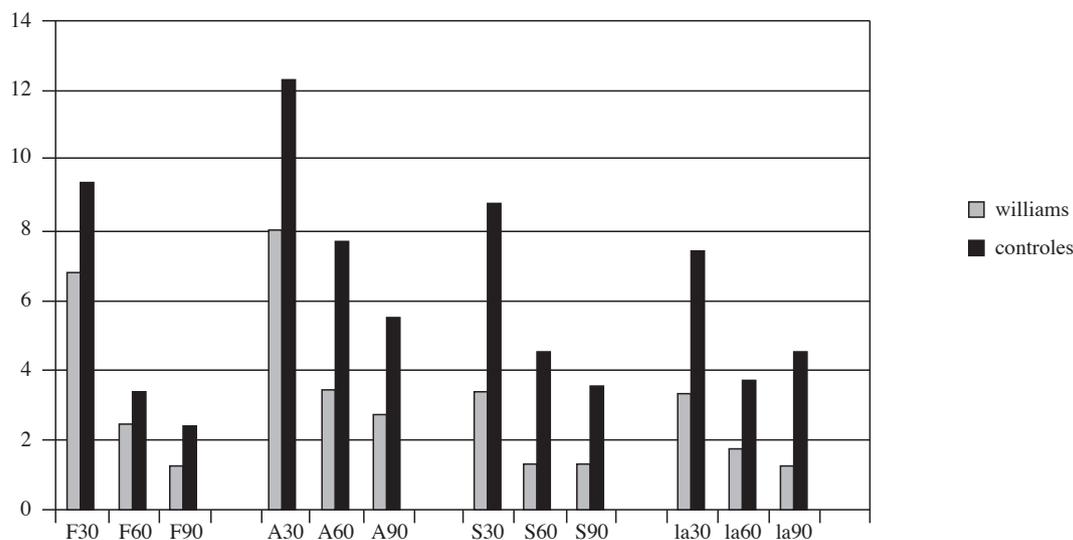


Figura 1. Promedio de ejemplares producidos en los tres intervalos de tiempo

También se hicieron análisis de los cluster o subcategorías formadas dentro de las categorías y se observaron diferencias claramente significativas en cuanto al número de subcategorías producidas. Los participantes del grupo control realizan mayor número de categorías, de mayor tamaño, que los participantes con SW. Excepto en la categoría frutas, que ofrece menos posibilidades de agrupamientos, en todas las demás las diferencias son estadísticamente significativas: animales $F(1,23)= 4,30, p= .049$, letra s $(F(1,23)= 23,56, p= .000)$ y letra a $(F(1,23)= 31,29, p= .000)$. En la tabla 5 se puede ver el número de subcategorías promedio que realizan ambos grupos. Especialmente las diferencias son llamativas en las tareas de fluidez fonológica, en donde el grupo control tiene mayor facilidad que el grupo con SW para aprovecharse de las diferentes subcategorías (ej., sala, salón, silla, sofá, con la letra «s»; amistad, amigo, amante, amor, con la letra «a», etc.).

En cuanto a la tipicidad de los ejemplares, contrariamente a la hipótesis de que el sistema semántico de las personas con SW tiene una organización peculiar, encontramos que producen los mismos ejemplares típicos de cada categoría que los controles. En las tablas 6 y 7 se puede ver que los 10 ejemplares más comúnmente emitidos por los participantes con SW son casi los mismos que los producidos por el grupo control y que los del estudio normativo recogido en una amplia población de personas sanas por Soto, Sebastián, García y del Amo (1982). En la categoría frutas, de hecho, las personas con SW producen más ejemplares típicos que los controles (8 el grupo con SW, 7 el grupo control). En la categoría animales los participantes con SW producen 4 frente a 6 que producen los participantes del grupo control.

Discusión y conclusiones

Los resultados de este estudio muestran que las personas con SW obtienen resultados algo más bajos que los participantes del

grupo control en las tareas léxico-semánticas y producen menos ejemplares en las tareas de fluidez. Las diferencias son muy pequeñas, a pesar de que el nivel intelectual de los SW es mucho más bajo y, lo más importante, se trata solo de diferencias cuantitativas, no cualitativas.

En la tarea de repetición de pseudopalabras, las diferencias, aunque significativas, son mínimas, pues las personas con SW obtienen una puntuación casi perfecta (29,13 sobre 30), lo que muestra, coincidiendo con otros estudios (ej., Fabro, Alberti, Gagliardi y Borgatti, 2002), las buenas capacidades de repetición de estas personas. Tampoco en las tareas de decisión léxica o asociación semántica existen dificultades, pues sus puntuaciones están próximas al máximo posible.

En denominación de dibujos sí que puntúan de manera claramente significativa por debajo del grupo con desarrollo típico, lo que sugiere dificultades en la recuperación de las palabras, en consonancia con otros estudios (Bellugi et al., 1994; Rossen et al., 1996). Temple et al. (2002) subrayan una marcada anomia en todos los sujetos de la muestra con SW, mientras que Bello et al. (2004) y Thomas y Karmiloff-Smith (2005) observan que la denominación en el SW es igual que la de los controles con desarrollo típico equiparados en edad mental, aunque el tiempo invertido en la tarea es mayor; ello podría deberse, según Bello et al. (2004), a una representación semántica empobrecida. En nuestro estudio encontramos que existen diferencias significativas entre ambos grupos, pero estas no lo serían tanto como para hablar de problemas anómicos, sino más bien de una menor eficacia en la recuperación léxica, en parte probablemente causada por los problemas atencionales que este síndrome presenta.

En las tareas de fluidez hemos encontrado que las personas con SW producen un número menor de palabras en las tareas fonológicas y semánticas, no solo en relación a los ítems producidos, sino también en relación a los clusters. Nuestro trabajo contrasta con el estudio de Jarrold et al. (2000), cuya muestra SW producía una cantidad de palabras similar al grupo control (aunque en ese estudio los grupos estaban equiparados por edad mental de vocabulario receptivo), y con los estudios de Levy y Bechar (2003), que tampoco encuentran diferencias significativas en relación al número de palabras proporcionadas. En nuestro estudio encontramos que las personas con SW producen muy pocos ejemplares en las tareas de fluidez fonológica. Estos datos son contrarios a los obtenidos por Levy y Bechar (2003), quienes no encontraron diferencias entre ambos grupos en esta tarea. Sin embargo, encajan con el perfil del síndrome de Williams, ya que tienen un déficit en las funciones eje-

Tabla 5
Número promedio de subcategorías producidas

	Williams	Controles
Frutas	2,45	2,60
Animales	6,73	8,20
Letra s	5,07	13,00
Letra a	5,27	13,14

Tabla 6
Los diez ejemplares más producidos por los SW, controles y población general en la categoría frutas (marcados en negro los que coinciden con la población general)

Grupo SW	Grupo control	Grupo normativo
plátano	Manzana	Naranja
melocotón	Plátano	Manzana
pera	Melocotón	Pera
piña	Pera	Plátano
kiwi	Sandía	Melocotón
manzana	Uva	Melón
fresa	Cereza	Sandía
melón	Kiwi	Fresa
naranja	Melón	Albaricoque
sandía	chirimoya	limón

Tabla 7
Los diez ejemplares más producidos por los participantes con SW, grupo control y población general en la categoría animales (marcados en negro los que coinciden con la población general)

Grupo SW	Grupo control	Grupo normativo
Perro	León	Perro
Delfín	Gato	Gato
Gato	Perro	León
Hipopótamo	Tigre	Tigre
Burro	Caballo	Elefante
Caballo	Pantera	Caballo
Cerdo	Ratón	Gallina
Cocodrilo	Araña	Vaca
Oso	Camello	Pájaro
León	Cebra	Pantera

cutivas (Rhodes, Riby, Park, Fraser y Campbell, 2010, en prensa) y en numerosos estudios se ha sugerido que la tarea de fluidez fonológica está basada en las funciones ejecutivas. Por el contrario, la fluidez semántica, dependiente del sistema léxico-semántico, está mucho mejor conservada en este síndrome.

Con relación a las repeticiones e intrusiones de ejemplares de otras categorías, no hemos encontrado diferencias significativas entre los dos grupos. Mientras que Levy y Bechar (2003) encuentran que los SW producen mayor número de errores que los controles y Jarrold (2000) observa un mayor número de repeticiones, que indicarían ciertas dificultades de inhibición de respuestas previas porque serían más susceptibles a las demandas «ejecutivas» de este tipo de tareas, en nuestro trabajo las repeticiones y los errores encontrados, aunque ligeramente mayores que las realizadas por el grupo control, no llegaron a alcanzar el nivel de significatividad estadística, por lo que no podemos llegar a conclusiones fehacientes respecto a este punto.

Se analizó en este estudio la formación de subcategorías (clusters) dentro de las categorías, un aspecto interesante para conocer la organización del sistema semántico de los participantes y que pocas veces se ha hecho (que sepamos solo en el estudio de Jarrold et al., 2000). Nuestros datos muestran que las personas con SW producen menos clusters en todas las tareas de fluidez respecto a los controles. La interpretación que damos a estos resultados es similar a la de Jarrold et al. (2000), esto es, una menor organización subcategorial sugiere unas estructuras conceptuales menos complejas. En relación con las tareas fonológicas, cabe destacar que parte de las subcategorías que el grupo control utiliza se forman a partir del proceso de derivación de palabras, habilidad metalingüística a la que no recurren los participantes con síndrome de Williams. Por lo que respecta a la tarea de fluidez semántica, las respuestas de la muestra con síndrome de Williams son más aleatorias y no siguen una clasificación determinada, lo que da la idea de que el conocimiento conceptual de los participantes con SW está menos anclado y estructurado, mientras que en la muestra control hay una mayor organización y complejidad conceptual.

Respecto al tipo de ejemplares que producen los SW, obtenemos resultados similares a los de Jarrold et al. (2000) y Volterra et al. (1996), que no encuentran diferencias en el tipo de palabras que utilizan los SW respecto al grupo control. Ambos grupos comienzan produciendo los ejemplares más típicos de la categoría y terminan con ejemplares menos típicos (tabla 6). De hecho, los 10 primeros tokens recogidos de nuestro estudio no difieren sustancialmente entre ambos grupos en relación con los datos del grupo normativo (tablas 6 y 7). Tampoco encontramos diferencias en cuanto a la frecuencia de uso de las palabras, contrariamente a los estudios de Rossen et al. (1996) y Temple et al. (2002), que encontraron un

porcentaje mayor de respuestas de baja frecuencia en los SW, pero de manera similar a Thomas et al. (2006), las palabras producidas por las personas con SW tenían una frecuencia media similar a las producidas por los controles. El mismo resultado hemos encontrado en lo que se refiere a la longitud de las palabras que no difieren de los controles. Éste es el primer estudio (al menos nosotros no conocemos ningún otro) en el que se analiza la variable longitud.

En definitiva, los resultados de este estudio muestran que, contrariamente a lo que se ha sostenido durante tiempo, las personas con SW no parecen tener un sistema léxico-semántico muy diferente al de los controles, como demuestra su ejecución en la tarea de asociación semántica y especialmente sus resultados en las tareas de fluidez verbal. Aunque producen un menor número de ejemplares en todas las categorías, los ejemplares que producen son similares a los de los sujetos control, tanto en lo que se refiere a la frecuencia de las palabras, como a su longitud o la tipicidad de los ejemplares de las categorías. Sí que producen un número menor de clusters, y además esos cluster son más pequeños. Lo que sí parecen indicar los resultados es que los SW tienen un sistema léxico-semántico más pobre que los participantes con desarrollo típico y estructuras semánticas menos sofisticadas (Jarrold et al., 2000), pero tiene similar configuración y no constituye en absoluto una peculiaridad como sostienen algunas teorías. Nuestro estudio apoya los trabajos de Jarrold et al. (2000), Levy y Bechar (2003) y Stojanovic y van Ewijk (2008), que no encuentran una organización semántica inusual ni vocabulario poco frecuente y es contrario a los estudios de Bellugi (1994), Rossen (1996) y Volterra (1996).

Es posible que cuando se desarrolla un tema de interés específico las personas con SW puedan producir palabras atípicas y en cierto modo expresiones petulantes y poco frecuentes, lo que les otorgaría una aparente locuacidad y un buen dominio del vocabulario lejos de la situación real. De hecho, sorprende el buen vocabulario de los SW si se tiene en cuenta su nivel intelectual, ya que es casi similar al de los sujetos control con una inteligencia mucho más alta, tal como demuestran sus resultados en las diferentes tareas utilizadas en este estudio. Pero su sistema semántico, aunque más pobre que el de los sujetos con desarrollo típico, no parece tener una organización diferente.

Agradecimientos

Agradecemos a la Asociación Síndrome Williams España su disposición para contactar con las familias cuyos hijos han formado parte de este estudio. Igualmente agradecemos a los afectados por el síndrome de Williams y a sus familiares su participación en este estudio.

Referencias

- Alameda, J.R., y Cuetos, F. (1995). *Diccionario de frecuencias de las unidades lingüísticas del castellano*. Oviedo: Servicio de Publicaciones de la Universidad de Oviedo.
- Bello, A., Capirci, O., y Volterra, V. (2004). Lexical production in children with Williams syndrome: Spontaneous use of gesture in a naming task. *Neuropsychologia*, 42, 201-213.
- Bellugi, U., Bihle, A., Jernigan, T., Trauner, D., y Doherty, S. (1990). Neuropsychological, neurological and neuroanatomical profile of Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement*, 6, 115-125.
- Bellugi, U., Wang, P.P., y Jernigan, T.L. (1994). Williams syndrome: An unusual neuropsychological profile. En S.H. Broman y J. Grafman (Eds.): *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function* (pp. 23-56). Hillsdale, NJ: Erlbaum.
- Brock, J., Jarrold, C., Farran, E., Laws, G., y Riby, D. (2007). Do children with Williams syndrome really have good vocabulary knowledge? Methods for comparing cognitive and linguistic abilities in developmental disorders. *Clinical Linguistics and Phonetics*, 21, 673-688.
- Clahsen, H., y Almazan, M. (1998). Syntax and morphology in children with Williams syndrome. *Cognition*, 68, 167-198.

- Ewart, A.K., Morris, C.A., Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., et al. (1993). Hemizygotiy at the elastin locus in a developmental disorder: Williams syndrome. *Nature Genetics*, 5, 11-16.
- Fabro, F., Alberti, B., Gagliardi, C., y Borgatti, R. (2002). Differences in native and foreign language repetition task between subjects with William's and Down's syndromes. *Journal of Neurolinguistics*, 15, 1-10.
- Garayzábal, E., y Cuetos, F. (2008). Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, 20, 672-677.
- Garayzábal, E., Fernández, M., y Díez, E. (en prensa). *Guía de intervención logopédica en síndrome de Williams*. Madrid: Ed. Síntesis.
- Grant, J., Valian, V., y Karmiloff-Smith, A. (2002). A study of relative clauses in Williams syndrome. *Journal of Child Language*, 29, 403-416.
- Jarrold, C., Hartley, S., Phillips, C., y Baddeley, A. (2000). Word fluency in Williams syndrome: Evidence for unusual semantic organization? *Cognitive Neuropsychiatry*, 5, 293-319.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D., Hewes, A.K., y Phillips, C. (2001). A longitudinal assessment of diverging verbal and non-verbal abilities in the Williams syndrome phenotype. *Cortex*, 37, 423-431.
- John, A.E., Bowe, M.L., y Mervis, C.B. (2009). Referential communication skills of children with Williams syndrome: Understanding when messages are not adequate. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 114, 85-99.
- Johnson, S.C., y Carey, S. (1998). Knowledge enrichment and conceptual change in folkbiology: Evidence from Williams syndrome. *Cognitive Psychology*, 37, 156-200.
- Levy, Y., y Bechar, T. (2003). Cognitive, lexical and morpho-syntactic profiles of Israeli children with Williams Syndrome. *Cortex*, 39, 255-271.
- Martínez, V., Antón, A., Miranda, M., y Díez-Itza, E. (2009). Critical indexes of developmental persistence of phonological processes in a Williams Syndrome linguistic corpus. *Proceedings of the II International Clinical Linguistics Conference*, 77-81.
- Mervis, C.B., y John, A. (2008). Vocabulary abilities of children with Williams syndrome: Strengths, weaknesses and relation to visuospatial construction ability. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 51, 967-982.
- Nazzi, T., y Karmiloff-Smith, A. (2002). Early categorization abilities in young children with Williams syndrome. *Cognitive Neuroscience*, 13, Neuroreport: 1-5.
- Robinson, B., y Mervis, C.B. (1998). The shape of expressive vocabulary growth in children with Williams syndrome. *Infant Behavior and Development*, 21, 651.
- Rhodes, S.N., Riby, D.M., Park, J., Fraser, E., y Campbell, L.E. (2010). Executive neurophysiological functioning in individual with Williams Syndrome. *Neuropsychologia* (artículo en prensa).
- Rossen, M., Klima, E.S., Bellugi, U., Birchle, A., y Jones, W. (1996). Interaction between language and cognition: Evidence from Williams syndrome. En J.H. Beitchman, N.J. Cohen, M.M. Konstantareas y R. Tannock (Eds.): *Language learning and behavior disorders*. New York: Cambridge University Press.
- Soto, P., Sebastián, M.V., García, E., y Del Amo, T. (1982) *Categorización y datos normativos en España*. ICE, Universidad Autónoma de Madrid.
- Stojanovik, V., y van Ewijk, L. (2008). Do children with Williams syndrome have unusual vocabularies? *Journal of Neurolinguistics*, 21, 18-34.
- Temple, C., Almazan, M., y Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of Neurolinguistics*, 15, 463-495.
- Thomas, M., y Karmiloff-Smith, A. (2005). Can developmental disorders reveal the component parts of the human language faculty? *Language Learning and Development*, 1, 65-92.
- Thomas, M., Drockell, J., Messer, D., Parmigiani, C., Ansari, D., y Karmiloff-Smith, A. (2006). Speeded naming, frequency and the development of the lexicon in Williams syndrome. *Language and Cognitive Processes*, 21, 721-759.
- Tyler, L.K., Karmiloff-Smith, A., Voice, J.K., Stevens, T., Grant, J., Udwin, O., Davies, M., y Howlin, P. (1997). Do individuals with Williams syndrome have bizarre semantics? Evidence for lexical organization using an on-line task. *Cortex*, 33, 515-527.
- Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L., y Vicari, S. (1996). Linguistic abilities in Italian children with Williams syndrome. *Cortex*, 32, 663-677.
- Williams, J.C.P., Barratt-Boyes, B.G., y Lowe, J.B. (1961). Supravalvular aortic stenosis. *Circulation*, 24, 1311-1318.