

Estudios inter e intralingüísticos de las alteraciones del lenguaje: la validez de los planteamientos¹

Elena Garayzábal Heinze
Universidad Autónoma de Madrid

Resumen

El campo de estudio de las alteraciones del lenguaje desde la perspectiva lingüística, conocido también como lingüística clínica, es un área de reciente interés y desarrollo en nuestro país, aunque ya en los años 80 surgió como estudio consolidado en Inglaterra. Si bien se trata de un nuevo desarrollo de la investigación lingüística, no está exento de problemática si tomamos en cuenta la perspectiva interlingüística, comparación de lenguas, y la intralingüística, por cuanto se refiere a la evaluación de los niveles lingüísticos en una lengua dada y en una patología concreta. Desde estas líneas pretendemos abordar estos aspectos a partir del estudio de una alteración cognitiva y clínica como es el síndrome de Williams.

Abstract

Inter and intralinguistic studies of language pathologies: the different approaches and their validity.

The study of language pathologies from a linguistic point of view, also known as clinical linguistics, is a developing field in Spain which is subject to increasing interest, similar to the one it attracted during the 80s in the UK. Even though it is a new development in linguistic research, if we consider the areas of interlinguistic research, contrastive linguistics and intralinguistics, the study of language pathologies is not devoid of problematic issues, especially with regard to the evaluation of linguistic levels in a specific language and in a specific pathology. This article aims to approach these aspects with special reference to the cognitive and clinical dysfunction of patients suffering the Williams syndrome.

1 *¿Qué es el síndrome de Williams?*

El síndrome de Williams-Beuren—SW—(Williams, Barrat-Boyes, Lowe, 1961) es una alteración de tipo genético debida a una microdelección en el cromosoma 7 en la banda 7q11.23. Su incidencia aproximada es de 1 cada 20.000 nacimientos. En esta delección están implicados genes como el de la elastina, que

puede explicar ciertos aspectos clínicos como los cardíacos y vasculares, pero no explica otros de tipo más cognitivo o comportamental; esto ha llevado a pensar que la delección genética en el SW sea más amplia e implique a otros genes (Osborne et al, 2001). A partir de la identificación de genes por medio del proyecto Genoma Humano (DeSilva et al, 1999) se informa de la localización de 18 genes en el intervalo del cromosoma anteriormente mencionado (Bayés et al, 2001; Pérez Jurado, 2001), y se aportan datos a favor de la existencia de ciertos genes implicados en el fenotipo neuro-comportamental o cognitivo. El SW presenta unas características clínicas determinadas (estenosis aórtica supra-avalvular, hipercalcemia en la infancia, escoliosis, retraso en el crecimiento), conlleva retraso mental leve o moderado (50 y 60 C.I.) y muestra un fenotipo específico que hace que el síndrome se conozca también como síndrome de la cara de duende o "elfin facies": labios prominentes, nariz chata, hipoplasia mandibular, mala formación de la arcada dental, pelo rizado, patrón de iris estrellado, entre otros. Por lo que respecta al perfil comportamental, las personas con este síndrome se caracterizan por su hiperactividad, locuacidad, sociabilidad y por una comportamiento perseverante en algunos casos semejante al de los autistas (Dilts et al, 1990).

El SW presenta un perfil neuropsicológico y cognitivo específico caracterizado por una asimetría cerebral (Bellugi et al, 1988; Vicari et al, 1996) en la que tanto los aspectos no verbales como los visoespaciales y psicomotores están severamente dañados (Bellugi et al, 1990; Wang et al, 1995). Por el contrario, parece que los aspectos verbales están bastante bien preservados, por lo que el perfil cognitivo general de estas personas se describe como un perfil de picos y valles muy acusados (Bellugi et al, 1988), lo cual es destacable en un cuadro de funcionamiento cognitivo con deficiencia mental.

2. Aspectos lingüísticos del síndrome de Williams

La bibliografía clásica acerca del lenguaje en la población afectada por el SW resalta una habilidad particular de éstos para el lenguaje (Udwin y Yule, 1990; Bellugi et al., 1988; Birkle et al., 1989; Karmiloff-Smith, 1992; Jarrold et al, 1998); esta habilidad es raramente observada y descrita en otras poblaciones con deficiencia mental.

Se describe a las personas que padecen este síndrome como hiperverbales, extrovertidos, amigables, gregarios y de personalidad agradable, lo que hace que sus habilidades comunicativo-pragmáticas parezcan aceptables. Su lenguaje es, cuanto menos, curioso, pues utilizan vocabulario poco frecuente, su lenguaje es fluido y, en general, se les describe como locuaces. Por otro lado, parece ser que

sus habilidades de producción de las estructuras lingüísticas son adecuadas, por lo que se apoya la idea de una superioridad del proceso productivo sobre el comprensivo.

Sin embargo, la descripción del lenguaje en este síndrome no deja de ser controvertido y en la literatura se perfilan posturas encontradas:

Aquellos que defienden la existencia de un importante déficit de las habilidades lingüísticas, por lo que no habría prácticamente diferencia entre las habilidades verbales y no verbales (Arnold et al. 1985; Crisco & Dobbs, 1988).

Una postura intermedia sería partidaria de que, en efecto, las habilidades lingüísticas están mejor que las no lingüísticas, sin embargo, no están tan preservadas como se pretendía en los estudios iniciales (Bellugi et al, 2000).

Algunos investigadores cuestionan específicamente la preservación de las habilidades lingüísticas, tanto desde un punto de vista cuantitativo como cualitativo (Gosch, Städing & Pankau, 1994; Garayzábal & Sotillo, 2001a), al igual que se plantea la duda de si efectivamente las habilidades de producción están por encima de las habilidades comprensivas (Howlin et al, 1998; Garayzábal & Sotillo, 2001a).

En resumen, no existe consenso; es clara la existencia de opiniones contradictorias. Es más: llega a hablarse incluso de la existencia de un perfil lingüístico no armónico en general en el SW, perfil que se repite en las ejecuciones no homogéneas en los diferentes niveles de análisis lingüístico (Capirci et al, 1997; Garayzábal & Sotillo, 2001a).

3. *Objetivos del trabajo*

Pretendemos dilucidar dos aspectos. En primer lugar, si partimos de los datos obtenidos de la evaluación y observación de una muestra de personas españolas con SW² (Garayzábal, 2002a) y establecemos una comparación con los estudios anglosajones acerca del mismo síndrome, es un hecho que nuestros resultados difieren radicalmente de la idea clásica de preservación de las habilidades lingüísticas, de ahí que nos planteemos la importancia de los estudios interlingüísticos en las alteraciones del lenguaje.

Por otro lado, y adoptando una perspectiva interna a la propia lengua, observamos una gran contradicción entre los resultados obtenidos en los tests estandarizados de evaluación de lenguaje y los resultados obtenidos del análisis de muestras de lenguaje espontáneo (dirigido y en situaciones naturales). Ello nos lleva a plantear la importancia metodológica de los estudios intralingüísticos y la relevancia de la evaluación.

4. La importancia de los estudios interlingüísticos en las alteraciones del lenguaje

A la hora de enfrentarnos al estudio de una patología en concreto debemos tener en cuenta varios factores. En primer lugar es necesario determinar la edad de la persona que vamos a evaluar: niño, adolescente o adulto. La evaluación se enfocará de diferente manera dependiendo de la edad. Por otro lado, tenemos en cuenta los diferentes niveles de análisis lingüístico que se van a observar: fonético-fonológico, gramatical, léxico-semántico y pragmático-comunicativo. Por último, se analizarán igualmente los procesos de comprensión y producción en esa evaluación.

Como hemos venido diciendo, nuestro centro de interés es el lenguaje de las personas afectadas por el síndrome de Williams. En este punto intentaremos contrastar los estudios anglosajones con los datos obtenidos en muestras españolas. Es importante notar que hoy en día, conforme avanza la investigación en este síndrome, los datos de lenguaje que hemos obtenido coinciden en muchos aspectos con los datos obtenidos de muestras italianas (Volterra et al, 1996; Pezzini et al, 1999), alemanas (Krause, 2001) y francesas (Karmiloff-Smith, 1996). Somos conscientes de que, precisamente por nuestra formación lingüística, nuestros resultados y observaciones son más exhaustivos que los de los demás estudios, que básicamente se limitan a enunciar algunos aspectos del nivel gramatical. Es por ese motivo que, al contrastar nuestros resultados con la de los anglosajones, habrá aspectos que ni siquiera hayan sido tomados en consideración por los últimos.

4.1. Anglosajones frente a españoles: perfiles lingüísticos contradictorios

4.1.1 Niveles de análisis

LA LITERATURA	NUESTROS DATOS
Alteraciones fonológicas: No se documentan	Alteraciones fonológicas: Casos de parafasias fonológicas, asimilaciones, omisiones, sustituciones
Alteraciones gramaticales: Aunque ha sido tradicional no encontrar documentación al respecto, en los últimos 5 años comienzan a documentarse errores en este área del lenguaje	Alteraciones gramaticales: Se han encontrado ejemplos de alteración de la estructura de frase, inconcordancias genéricas y numéricas, errores en el uso de tiempos verbales, uso incorrecto de los elementos funcionales.
Alteraciones léxico-semánticas: Vocabulario hiper desarrollado, uso frecuente de palabras de baja frecuencia. Se habla de una hipertrofia semántica, tanto del léxico como de frases hechas y clichés sociales	Alteraciones léxico-semánticas: Se encuentran numerosas anomias en su lenguaje que en muchos casos se compensan con parafasias semánticas no del todo aceptables; influye en la fluidez verbal.

LA LITERATURA	NUESTROS DATOS
Alteraciones comunicativas: No se documentan	Alteraciones comunicativas: Uso desmedido de la prosodia afectiva, no mantienen contacto ocular
Alteraciones pragmáticas: Dos bandos: Correcta organización del discurso, no hay incoherencias. Aspectos pragmáticos más alterados si cabe que los lingüísticos.	Alteraciones pragmáticas: No tienen en cuenta al interlocutor, falta de relevancia comunicativa en su discurso, formulación de preguntas al aire sin esperar respuesta, no se hace un uso adecuado de los turnos de conversación, no se tiene en cuenta el contexto ni la situación comunicativa, tendencia a saltar de un tema a otro sin previo aviso.

4.1.2. Procesos

PROCESO COMPRESIVO	PROCESO PRODUCTIVO
Muchos hacen uso del lenguaje para sostener relaciones sociales incluso antes de comprender el significado de muchas palabras que utilizan. Baja puntuación en pruebas de comprensión gramatical y conceptos básicos. Uso de frases estereotipadas y clichés sociales, que no son garantía de su comprensión. Problemas en la comprensión de situaciones y relaciones sociales.	Lenguaje muy fluido, aparentan ser grandes conversadores. A pesar de esta locuacidad, su edad lingüística es baja.

Está claro que los datos difieren mucho de una lengua a otra. La explicación que presentamos tiene una doble lectura. Por un lado, y si tenemos en cuenta que estudios realizados con otras lenguas se acercan más a los datos obtenidos por nosotros, la explicación parece clara. En parte se trataría de un problema intrínseco a la tipología lingüística cuya consecuencia desde una perspectiva interlingüística se traduce en que la lengua anglosajona, frente a la española, italiana, francesa y alemana, es menos flexiva (Lecours, 2000; Penke, 2001; Garayzábal, 2002b). Pero esto afecta al plano puramente gramatical. En el resto de los niveles quedan especificadas las diferencias que no se explican tan fácilmente a partir de los aspectos tipológicos. La respuesta habría que buscarla, tal vez, en el modelo que soporta la investigación inicial. Aquí nos movemos en un terreno un tanto delicado, pues las diferentes hipótesis lingüísticas relacionadas con la adquisición del lenguaje han girado en los últimos 50 años en torno a la teoría innatista de Chomsky y al modularismo de la mente (Fodor et al, 1974; White,

1982). Si analizamos los datos del modelo anglosajón a partir del estudio de población afectada por el síndrome de Williams, y si tomamos en cuenta la descripción cognitiva de esta alteración³, vemos que encaja perfectamente con un modelo de partida muy generativista y modular; esto es, unas habilidades muy bien desarrolladas, incluso dentro de la misma descripción lingüística según la cual los aspectos más intralingüísticos estarían preservados, frente a los aspectos paralingüísticos, peor conservados; a ello se une, curiosamente, el hecho de que incluso este perfil lingüístico tiene un correlato neurológico muy importante, por cuanto que los primeros aspectos lingüísticos se hallarían en la mayoría de la población, con o sin discapacidad, en el hemisferio izquierdo, y los aspectos pragmáticos y/o paralingüísticos se localizarían en el hemisferio derecho⁴.

Esta visión tan compartimentada no se observa en otros estudios donde vemos que los aspectos del lenguaje en general se encuentran afectados (Agüero et al, 1998), por lo que respaldar una organización modular no cabría desde nuestro análisis, que simplemente atiende al fenotipo lingüístico, y a la apariencia externa del lenguaje en situaciones de interacción libres y ante situaciones controladas, sin estar condicionados por ningún modelo de partida, lo que no supone en modo alguno que luego intentemos justificar nuestros datos a la luz de una teoría o teorías definidas.

Esta visión modular del síndrome de Williams ha dañado la investigación posterior. Se ofrecía un perfil neurocognitivo y lingüístico que en poco o nada, se asemejaba a los datos obtenidos en otras lenguas. Esto, en sí mismo, ha perjudicado el enfoque terapéutico, pues de suponerse unas habilidades lingüísticas en buen estado que, por tanto, no requerían intervención logopédica, se ha visto que, efectivamente, sí se requería una atención específica al lenguaje, sobre todo en el aspecto comunicativo-pragmático. Este hecho es importante dado que la intervención adquiere un carácter diferente, no tan estrictamente logopédico en su sentido tradicional, sino más interactivo.

4.2. Orientaciones e implicaciones prácticas

A la luz de lo anteriormente comentado, la intervención se perfila atendiendo a los siguientes aspectos. Por un lado la terapia será diferente dependiendo de si estamos tratando con niños o adolescentes. De este modo, la práctica logopédica con adolescentes afectados por el SW será preferiblemente en grupo e irá principalmente dirigida al desarrollo de habilidades comunicativas y pragmáticas⁵. Por su parte, la intervención en el lenguaje con niños irá encaminada a corregir posibles errores gramaticales y a desarrollar adecuadas estrategias comunicativas.

5. La importancia de los estudios intralingüísticos en las alteraciones del lenguaje

Cuando hablamos del estudio intralingüístico en una patología concreta, nos estamos refiriendo a los métodos de evaluación que se utilizan para caracterizar el dominio del lenguaje de una persona en concreto o de un grupo en general. La evaluación debe ser individual, pues a pesar de compartir las características propias de la patología en cuestión, en nuestro caso las alteraciones del lenguaje en el síndrome de Williams, no debemos perder de vista las variaciones interindividuales, que se dan igualmente entre la población que no padece problemas de lenguaje⁶.

La descripción del lenguaje se realiza utilizando diferentes metodologías y analizando los diferentes componentes del lenguaje con un primer objetivo: el establecimiento de la línea base de funcionamiento lingüístico. Ello, en sí mismo, supone una evaluación bastante prolija.

Pero ¿cómo llevamos a cabo la evaluación? Las estrategias de evaluación son varias y todas igual de importantes. Por un lado, la obtención objetiva de datos se realiza por la aplicación de test estandarizados y escalas de desarrollo. Por otro lado, se recogen datos en situaciones naturales por medio de la observación conductual y pruebas no estandarizadas. En ambos tipos de recogidas se analizan los diferentes niveles de análisis lingüístico, fonético-fonológico, morfosintáctico, léxico-semántico y pragmático tanto en el proceso comprensivo como productivo.

5.1. Evaluación estandarizada

La batería de pruebas que utilizamos para evaluar el lenguaje de las personas afectadas por el síndrome de Williams es amplia y abarca una gran parte de las que podemos encontrar en el mercado:

- Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (ITPA): Rango de edad de 2,6 a 12 años. Evalúa comprensión, producción y asociación.
- Registro fonológico de L. Bosch: Rango de edad de 2 a 7 años. Evalúa producción fonológica en lenguaje espontáneo y repetido.
- Test de morfosintaxis (TSA): Rango de edad de 3 a 7 años. Evalúa tanto comprensión como producción, en ésta los últimos 5 ítems son de cierre gramatical.
- Test de comprensión gramatical de Carrow-Woolfolk: Rango de edad de 3 a 7 años. Evalúa la comprensión morfosintáctica

- Test de comprensión gramatical (TROG): Rango de edad de 4 a 12 años. Evalúa la comprensión morfosintáctica.
- Test de Vocabulario en Imágenes PEABODY: Rango de edad es de 2 a 16 años. Mide la comprensión de palabras.
- Test de Conceptos Básicos (BOEHM): Rango de edad de 3 a 7 años. Mide la comprensión de conceptos abstractos en cuatro categorías, espacio, cantidad, tiempo, otros.
- Prueba de Lenguaje Oral de Navarra (PLON): Rango de edad de 4 a 6 años. Evalúa forma, contenido y uso

5.2. Pruebas no estandarizadas

La recogida de muestras de lenguaje espontáneo está hoy en día por desarrollar. Si bien existen en el mercado ciertas pruebas que aportan pautas de observación, lo cierto es que la práctica se apoya en la observación directa en situaciones de interacción. Esta práctica se lleva a cabo por medio de:

Recogida y Análisis de Muestras de Lenguaje: Para medir la producción espontánea del sujeto en una situación diádica y de interacción de grupo. En la primera, el evaluador se entrevista con el evaluado y se hace una idea muy general del lenguaje del "paciente". Las personas con retraso mental, como en el síndrome de Williams, tienden a interactuar más con el adulto que con sus iguales; en estos casos nuestra labor es intentar que la interacción no se limite al adulto, pues las situaciones comunicativas más reales deberán realizarse con personas de su edad o, cuanto menos, con varios interlocutores. En la interacción con iguales, la recogida de datos es más reveladora del desempeño lingüístico por parte del evaluado.

Producción provocada o dirigida. Se valora el lenguaje espontáneo ante un estímulo concreto como puede ser la descripción de una lámina o un cuento en imágenes. Da una idea bastante buena de cómo se logra integrar las diferentes imágenes para crear una historia con sentido. Nos sirve para observar la relevancia informativa, la coherencia y la cohesión del discurso y la utilización de otros recursos lingüísticos.

6. Conclusiones generales sobre los aspectos inter e intralingüísticos

Por lo que respecta a los aspectos interlingüísticos creemos que queda claro que las personas con síndrome de Williams españolas difieren notablemente de

los anglosajones por lo que a su lenguaje se refiere. Muestran una pobre o mala ejecución en aspectos tanto morfosintácticos como semánticos y pragmáticos con respecto a sus iguales anglosajones.

Por lo que se refiere a los aspectos de evaluación o intralingüísticos, creemos que las pruebas estandarizadas no abogan por un correcto desarrollo lingüístico, pues los resultados obtenidos de nuestra muestra supone a nuestros participantes un nivel lingüístico muy por debajo de su edad cronológica, lo que puede ser debido a que exigen la puesta en activo de habilidades metalingüísticas de las que carecen, al igual que tampoco deja de ser una situación de laboratorio, artificial, donde el niño se siente evaluado.

Queremos recalcar aquí que las pruebas estandarizadas utilizadas (que compendian la mayor parte de la oferta que hay en el mercado) no miden la realidad lingüística del hablante. En el caso de la medición de la producción no deja de ser ésta una expresión muy artificial donde se evalúa más la imitación que el lenguaje en sí mismo.

Por lo que se refiere a las pruebas no estandarizadas, éstas aportan datos contrarios a los obtenidos a través de las pruebas estandarizadas; esto es, mejoran notablemente sus habilidades lingüísticas en los niveles morfosintáctico y léxico-semántico, aunque siguen estando en niveles evolutivamente inferiores; el nivel más social (pragmático) muestra importantes deficiencias. Esto es fácilmente comprensible si recordamos que una característica importante de este síndrome es su hiperverbalidad, verborrea y fluidez verbal lo que les hace aparentar ser grandes conversadores “engañando” al interlocutor. Esta aparentemente buena interacción enmascara déficits lingüísticos importantes que no pasan desapercibidos a los ojos del especialista. El desarrollo interactivo y social no se mide eficazmente en las pruebas estandarizadas, que además suelen tener un límite de tiempo de aplicación, y sí en situaciones de interacción con otros interlocutores.

7. *Discusión*

Creemos que este trabajo puede servir de muestra para poder poner en entredicho los estudios anglosajones en general cuando analizan los componentes lingüísticos de una lengua determinada en una patología concreta o en el desarrollo normal de un niño. Está claro que las lenguas difieren notablemente unas de otras en su tipo lingüístico y unas se parecen más a otras entre sí.

Queremos hacer una llamada de atención a todos aquellos estudios en general que pretenden generalizar y describir unos patrones lingüísticos determinados sin tener en cuenta aspectos tan importantes como las propias lenguas y sus pro-

pías características. Por supuesto, el síndrome de Williams no es la única patología representativa. Sus resultados son extrapolables a afasias, lenguaje del deficiente mental, autismo, síndrome de Down, y un largo etcétera.

En el caso del síndrome de Williams, la investigación ha sido dominada por los anglosajones y ha mantenido confundidos a los estudiosos del lenguaje en este síndrome entorpeciendo el trabajo y desorientando la práctica terapéutica.

Por lo que se refiere a la evaluación del lenguaje en una lengua concreta, en este caso el español, cabe decir que las metodologías arriba mencionadas no pueden aislarse. Ambos datos se complementan, aunque los resultados obtenidos por medio de pruebas estandarizadas deberíamos tomarlos con cautela dada la diferencia de resultados que se obtienen por ambos métodos.

Desde aquí consideramos que las muestras de lenguaje espontáneo son bastante reveladoras de la competencia y actuación lingüística del hablante, pues el lenguaje nos caracteriza como seres sociales que por tanto se comunican en situaciones de interacción y no en situaciones altamente controladas que hacen pensar en el lenguaje en sí mismo y no con una finalidad.

Referencias

Agüero, J; Garayzábal, E. y Sotillo, M. (1999): "Preliminary Evaluation of Some Cognitive, Social, Linguistic and Neuropsychological Characteristics in a Spanish Sample with Williams Syndrome". Comunicación presentada en Roma. Abril, 16-18. International Convention on Williams' Syndrome: First Meeting of Williams Syndrome Associations in Europe.

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.

Bayés, M, de Luis, O, Magano, L.F, Pérez Jurado, L.A. (2001): "Fine Mapping of Deletion Breakpoints in Williams-Beuren Syndrome Patients". *European Journal of Human Genetics*, 9 (suppl):1446-1452.

Bellugi, U., Marks, S., Bihle, A. y Sabo, H. (1988). "Dissociation between Language and Cognitive Function in Williams Syndrome. En D. Bishop y K. Mogford (Eds.) *Language Development in Exceptional Circumstances*:177-189. Edinburgh: Churchill Livingstone.

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*, 6: 115-125.

Bellugi U, St. George M. (2000): "Linking Cognitive Neuroscience and Molecular Genetics: New Perspectives from Williams Syndrome". *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12; supplement 1: 7-29.

Beuren, A.J., Apitz, J., Harmjanz, D. (1962) "Supravalvular Aortic Stenosis in Association with Mental Retardation and a Certain Facial Appearance". *Circulation*, 26: 1235-1240.

Bihrlle, A.M., Bellugi, U., Delis, D. y Markis, S. (1989). "Seeing either the Forest or the Trees: Dissociation in Visuospatial Processing". *Brain and Cognition* 11 : 37-49.

Capirci, O; Queyras, A; Alleva, E. y Volterra, V. (1997): "La Sindrome di Williams: una Finestra Aperta sullo Sviluppo dei Processi Cognitivi e Neurali"., vol. 33; n° 2: 259-266. *Annuario dell Istituto Superior di Sanità*

Crisco, J. J., Dobbs, J. M. y Mulhern, R. K. (1988). "Cognitive Processing of Children with Williams Syndrome". *Developmental Medicine and Child Neurology*, 30: 650-656.

DeSilva, U; Massa, H; Trask, B.J.; Green E.D. (1999): "Comparative Mapping of the Region of Human Chromosome 7 Deleted in Williams Syndrome". *Genome Research*, 9: 428-31.

Fodor, J.A; Bever, T.G, Garret, M.F. (1974) *The Psychology of Language: An Introduction to Psycholinguistics and Generative Grammar*. Nueva York. McGraw Hill.

Garayzábal, E. (2000): "Aspectos léxico-semánticos de una patología lingüística: (SEL). 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 Madrid, 11-15 de diciembre del 2000. En prensa.

Garayzábal, E. (2001): "Tipología de lenguas y Lingüística clínica ¿Qué nos dicen las patologías del lenguaje?". XXXI Simposio de la Sociedad Española de Lingüística (SEL). Almería, 10-20 diciembre.

Garayzábal Heinze, E. (2002) "Tipología de lenguas y Lingüística Clínica. La importancia de los estudios interlingüísticos en la descripción del lenguaje patológico ¿son válidos los planteamientos?". *Revista de Investigación Lingüística (RIL)*, vol. V, 2002.

Garayzábal, E; Sotillo, M. (2001a): "Habilidades Psicolingüísticas en el Síndrome de Williams". Actas del V Simposio de Psicolingüística. Granada, 24-28 Abril.

Garayzábal , E. y Sotillo, M (2001b): "Analysis of Pragmatic Disorders in Williams Syndrome". Actas del 22nd Annual Symposium on Research in Child Language Disorders-SRCLD. Wisconsin-USA, 7-9 Junio

Garayzábal , E. y Sotillo, M (2001c) "Morphological and Syntactical Problems in Williams Syndrome" Actas del Xth European Conference on Developmental Psychology-ECDF. Uppsala, Suecia, 22-25 Agosto

Garayzábal, E. y Sotillo, M (2001d): "Lexical and Semantical Aspects in Williams Syndrome". Actas del 2001 Williams Syndrome Convention. Turín, Italia, 16-18 Noviembre. En prensa.

Garayzábal, E. (2002) "La evaluación estandarizada del lenguaje y el lenguaje espontáneo ¿Una misma realidad?: El caso del síndrome de Williams". Comunicación presentada en el V Congreso de Lingüística General. León. Marzo.

Gosch, A; Städing, G; Pankau, R. (1994): "Linguistic Abillities in Children with Williams-Beuren Syndrome". *American Journal of Medical Genetics*, 52: 291-296.

Howling P, Davies, M. y Udwin, O. (1998): "Cognitive Functioning in Adults with Williams Syndrome". *J. Child Psychol. Psychiat.*, 39, nº 2: 183-189.

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. Y Berthoud, I. (1996): "Within-domain Dissociations in Williams Syndrome: The Case of Language. Fundación para el Estudio de los Problemas de la Infancia. Buenos Aires.

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; Penke, M. (2001): "Inflected Morphology in German Williams Syndrome". Poster presentation at the 22nd Annual Symposium on Research in Child Language Disorders, "Redifining Specific Language Impairment". Madison, Wisconsin; June 2001.

Osborne, L; Li, M; Pober, B. (2001): " A 1'5 Million Base-pair Inversion Polymorphism in Families with Williams-Beuren Syndrome Patients". *European Journal of Human Genetics*. In press.

Roche Lecours, A. (2000): "Languages and Aphasia". *Brain and Language*, 71: 141-144.

Penke, M. (2001): "Controversies about CP: A Comparison of Language Acquisition and Language Impairment in Broca´s Aphasia". *Brain and Language*, 77: 351-363.

Pérez Jurado, L.A. (2001): "Genetics of Williams Beuren Syndrome: Affected Genes and Mutational Mechanisms". Comunicación presentada en el II Intenational Convention on Williams Syndrome. Turín, Italia, 16-18 noviembre.

Pezzini, G., Volterra, V., Ossella, M.T. y Sabbadini, L. (1999): "Abilità Linguistiche". En Giannotti A. Y Vicari, S. (eds) *La Sindrome di Williams: Aspetti Clinici e Riabilitativi*. Roma. Franco Angeli: 101-121.

Udwin, O., Yule, W. (1990) "Expressive Language of Children with Williams Syndrome". *American Journal of Medical Genetics*, suppl. 6: 108-114.

Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L. y Vicari, S. (1996): "Linguistic Abilities in Italian Children with Williams Syndrome". *Cortex*, 32: 663-677.

Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D. y Pezzini, G. (1996) "Short-term Memory in Children with Williams Syndrome: A Reduced Contribution of Lexical-semantic Knowledge to Word span". *Neuropsychologia*, 34: 919-925.

Wang, P.P. y Bellugi, U. (1993). "Williams Syndrome, Down Syndrome and Cognitive Neuroscience". *American Journal of Diseases of Children*, 147: 1246-1251.

White, L. (1982): *Grammatical Theory and Language Acquisition*. Dordrecht, North-Holland.

Williams, J., Barrett, S., Boyes, B., Lowe, J. (1961): "Supravalvular Aortic Stenosis". *Circulation*, 24: 1311-1318.

Notas

1. Este trabajo parte de una presentación hecha en el curso de verano de la Universidad de Santiago de Compostela del año 2002. El curso, que llevaba por título Lingüística e problemas na comunicación, y que fue dirigido por Francisco Javier Fernández Polo y Milagros Fernández Pérez, tenía como idea principal resaltar algunas situaciones deficitarias que pueden surgir en la comunicación y que precisan de la actuación de lingüistas con una preparación concreta para solventar dichas situaciones. El curso en general y aportaciones concretas de los participantes han permitido realizar modificaciones sobre la presentación inicial necesarias para su publicación.

Desde aquí animamos a fomentar este tipo de encuentros de profesionales, en los que tanto estos como los alumnos aprendemos continuamente y nos mantenemos en la brecha de la investigación en la lingüística aplicada.

2. Este estudio parte de un trabajo previo presentado en el V Congreso de Lingüística General celebrado en León en Marzo del 2002. Se presentaron los datos de evaluación de 15 personas con síndrome de Williams en una batería de pruebas ciertamente amplia que se menciona más adelante en el texto y donde se corroboran las afirmaciones que se realizan en el presente trabajo.

Desde aquí agradecemos la colaboración de padres y afectados por el SW que nos sufren desde el ya algo lejano año 1997 en el que comenzamos a interesarnos por las peculiaridades lingüísticas y cognitivas de este tipo de personas. Hasta el momento en España los avances se han dado desde la perspectiva médica: genética, neurológica y cardiológica; sin embargo, los aspectos menos clínicos como son los relativos al lenguaje y la cognición no se han desarrollado por otros grupos de investigación. Podría decirse en este caso que somos pioneras en este tipo de estudios con este tipo de población aquí en España.

3. Recordemos que el perfil cognitivo del síndrome de Williams es lingüística y psicológicamente muy llamativo. Se trata de un perfil con picos y valles. Los picos suponen

una buena ejecución en habilidades verbales, mientras que los valles representan una pobre o mala ejecución en habilidades no verbales, como sería el caso de los aspectos visoespaciales y los psicomotores.

4. "El área del lenguaje está parcialmente circunscrita a lo que llamamos el hemisferio izquierdo o dominante [...] ". En el hemisferio izquierdo se encuentra "el núcleo de sus capacidades lingüísticas (fonología, sintaxis, y, a menudo, fluidez léxica)" (Obler, 2001:21).

En el Hemisferio derecho, por el contrario, se encuentran capacidades que tienen que ver con el discurso, el tono, la prosodia y la emoción en el discurso. En general, una lesión en este hemisferio no supone la pérdida del lenguaje. Estudios sobre los lesionados del hemisferio derecho podrían arrojar datos interesantes para la comparación de afecciones genéticas como es el caso del SW.

5. Debemos tener en cuenta que según algunos estudios y observaciones propias realizadas, se ha visto que en la etapa de la adolescencia hay un perfil comunicativo-pragmático bastante opuesto; así, se observa una tendencia al ostracismo por parte de los afectados, ello incide directamente en sus relaciones interpersonales, sociales y comunicativas.

6. En nuestra sociedad no todo el mundo tiene facilidad de palabra. Podemos encontrar a personas que desarrollan un discurso asombrosamente intrincado e rimbombante por lo que se refiere a las estructuras gramaticales y con poco contenido de fondo; y hay quien desarrolla un lenguaje pobre gramaticalmente hablando y muy rico en cuanto a trasfondo comunicativo. Los hay que son pedantes en la selección léxica y los hay que tienen un conjunto de palabras ciertamente limitado y no por ello los consideramos diferentes o pensamos que tienen algún problema. La variabilidad interindividual abarca muchos más aspectos que el mero lenguaje.