

## DESEMPEÑO NARRATIVO EN DOS SUJETOS CON DEFICIENCIA COGNITIVA LEVE AFECTADOS POR EL SÍNDROME DE WILLIAMS: ESTUDIO DE CASO INTERLINGÜÍSTICO

ELENA GARAYZÁBAL HEINZE  
MAGDALENA CAPÓ JUAN  
ADRIANA SAMPAIO  
MONTSERRAT FERNÁNDEZ PRIETO  
MARGARIDA RANGEL HENRIQUES  
ÓSCAR GONÇALVES  
*Universidad Autónoma de Madrid*

**RESUMEN.** *Nuestro objetivo es ver cuál es la competencia narrativa (habilidad para contar historias) de dos sujetos afectados por el Síndrome de Williams, uno español y otro portugués, tomando en consideración su nivel de afectación cognitiva –deficiencia leve: CI 52-68– (clasificación de la OMS: CIE-10, 1992) que permite esperar un desempeño narrativo mejor que en otros sujetos con SW con deficiencia moderada (CI 36-51) y más próximo a los participantes control. Gonçalves y cols. (2004) llevan a cabo un estudio en el que los resultados apuntan a una clara afectación de la producción narrativa de los sujetos con SW. Situándonos en el marco de este estudio intentaremos ofrecer una visión comparativa intersindrómica y cualitativa de las narrativas obtenidas y corroborar o no sus resultados en función del déficit cognitivo.*

**PALABRAS CLAVE:** *teoría narrativa, calidad narrativa, Síndrome de Williams, Frog, Where are you?.*

**ABSTRACT.** *Our goal is showing narrative competence (ability to tell stories) of two subjects affected by Williams Syndrome, one is Spanish and the other, Portuguese, taking into account their level of I.Q. (I.Q.= 52-68; OMS: CIE-10, 1992) which make us expect a better competence in them than in other WS subjects with a lower I.Q. (I.Q.s 36-51) more similar to the control participants. Gonçalves and cols. (2004) observed important difficulties of narrative production of SW subjects. With this background we intend to offer a qualitative and cross-syndromical perspective of these two children's narratives and to try to corroborate or not these results.*

**KEY WORDS:** *Narrative theory, narrative quality, Williams Syndrome, Frog, Where are you?*

### 1. INTRODUCCIÓN

Nuestro objetivo es ver cuál es la competencia narrativa (habilidad para contar historias) de dos sujetos diagnosticados con Síndrome de Williams (SW), uno español y otro portugués atendiendo al nivel cognitivo de estos dos sujetos, dado que presentan una deficiencia leve, lo que supone un CI algo más elevado que la media que suelen presentar los afectados por este síndrome. Nuestra hipótesis sería encontrar un desempeño narrativo mejor comparable a los sujetos control teniendo en cuenta que la bibliografía al respecto (Bellugi, Marks, Bihle y Sabo, 1988; Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai y St. George, 2000) describe a los afectados por el Síndrome de Williams como grandes contadores de historias y con un brillante lenguaje expresivo, hecho rebatido por Gonçalves, Perez, Henriques, Prieto, Lima, Siebert, y Sousa, (2004). Lo que pretendemos es mostrar la calidad de sus narrativas, comparándolas ilustrativamente con las de sujetos equiparados en edades cronológicas con un desarrollo típico del lenguaje. A todos los niños del estudio se les propone contar la misma historia: *Frog, where are you?* (Mayer, 1969), una historia en dibujos de un niño y su perro que pierden una ranita y van en su búsqueda.

## 2. EL SÍNDROME DE WILLIAMS

El síndrome de Williams se debe a una alteración genética producida por una microborradura del cromosoma 7, banda 7q11.23. Su incidencia es de 1 por cada 25000 nacimientos y los afectados presentan problemas cardiovasculares y musculoesqueléticos. Este síndrome conlleva deficiencia mental, media o moderada, con un CI en torno a 40-60. Fenotípicamente se caracterizan por un patrón cognitivo y comportamental de picos y valles. Frente a un buen reconocimiento de caras y emociones y con sorprendentemente buenas habilidades lingüísticas no halladas en otros grupos con deficiencia mental, se encuentran serias dificultades en tareas de cognición espacial y en habilidades motoras.

En relación con el componente lingüístico se señala el uso de un vocabulario de baja frecuencia, descrito como sofisticado, extraño y amplio; al mismo tiempo se resaltan sus buenas habilidades comunicativas y pragmáticas, fluidez verbal, hiperverbalidad y competencias gramaticales buenas. Desde nuestro conocimiento de afectados españoles y portugueses no suscribimos muchas de estas afirmaciones procedentes de artículos de investigación bien conocidos.

## 3. ESTUDIOS SOBRE NARRATIVAS EN SUJETOS CON SW

Varios estudios sobre narrativas realizadas con sujetos afectados por SW proponen que los afectados presentan una buena y elevada competencia narrativa (Semel y Rosner 2003). Jones, Bellugi, Lai, Chiles, Reilly y Adolphs realizaron en el año 2000 un estudio con 30 niños afectados por SW (media de edad: 7,8 años) comparándolos con un grupo de control. A ambos grupos se les pedía que contaran el cuento de *Frog, Where are you?* a medida que iban pasando las imágenes; las historias fueron grabadas, transcritas y posteriormente analizadas. Se tuvieron en cuenta las siguientes variables: los errores morfosintácticos, la complejidad de las frases, el uso de la prosodia, la producción de mecanismos evaluativos (la identificación del estado emocional de los personajes; el discurso directo; las frases exclamativas, las inferencias acerca del estado mental y las motivaciones de los personajes). Los resultados mostraron que los niños con SW cometían significativamente más errores sintáctico-morfológicos que el grupo de control. El grupo de SW usaba más mecanismos de evaluación social mientras que el grupo control presentaba una mayor frecuencia de mecanismos de evaluación cognitiva (estados mentales y motivaciones de los personajes). En un estudio posterior de los mismos autores con 10 SW adultos, 10 Síndrome de Down y 8 participantes con desarrollo típico del lenguaje fueron entrevistados con un cuestionario estructurado en preguntas genéricas sobre la familia, actividades e intereses y se analizaron los parámetros contenidos en el estudio anterior. Los resultados confirmaban que los sujetos con SW presentaban significativamente más mecanismos de evaluación social (estados afectivos, marcadores empáticos, discurso directo y comentarios evaluativos) que los otros grupos evaluados. Otros autores como Losch, Bellugi, Reilly y Anderson (2001) y Reilly, Losch, Bellugi e Wulfeck (2004), llegaron a las mismas conclusiones.

Garayzábal-Heinze, Capó, Fernández, Gonçalves, Sampaio (2006) presentaron un trabajo en el que podía observarse que el desempeño narrativo de tres sujetos de SW con deficiencia moderada era bastante deficitario y seguía muy de cerca los resultados ofrecidos en el estudio de Gonçalves y cols. (2004), quienes llevaron a cabo un estudio con el objetivo de poder corroborar la hipernarratividad de los sujetos con SW y teniendo como base una tarea de inducción narrativa con el material *Frog, Where are you?* en el que se utilizaron unos determinados parámetros de evaluación narrativa. Los resultados que obtuvieron eran

muy diferentes a los propuestos en otros estudios mostrando una clara afectación de la producción narrativa de los sujetos con SW.

Seguidamente pasaremos a describir el *modelo narrativo* que se encuentra en la base de este estudio (Gonçalves y cols. 2004) junto con los parámetros de evaluación que fueron usados y los resultados que se siguieron de este estudio.

### 3.1. *El modelo narrativo*

El modelo cognitivo narrativo desarrollado por Óscar Gonçalves nace en el contexto de las evoluciones terapéuticas comportamentales y cognitivas y se sitúa en el ámbito de los modelos constructivistas. Sostiene que una narrativa es una forma de dar significado a las experiencias vitales. De este modo la mayoría de nuestros procesos psicológicos son organizados de modo narrativo; la materia narrativa orienta a la vez que traduce los procesos cognitivos más complejos, los procesos emocionales, la forma de ver las relaciones interpersonales y la proyección de planes futuros así como la propiocepción y concepciones sobre el mundo y las cosas. Una buena narrativa es aquella que es capaz de adaptarse a los nuevos contextos de vida y la que es flexible, se modifica y se enriquece a través de diferentes puntos de vista, de sensaciones, cogniciones, etc.

Para la evaluación de una narrativa Gonçalves y Henriques (2000), Gonçalves, Henriques y Cardoso (2001a) y Gonçalves, Henriques, Soares, y Monteiro (2001b) desarrollan el *Sistema de Evaluación Narrativa* compuesto por tres manuales que se corresponden con cada una de las tres dimensiones que se analizan en una narrativa: *estructura* (coherencia estructural narrativa), *proceso* (complejidad del proceso narrativo) y *contenido* (diversidad de contenido). En la evaluación de cada una de esas dimensiones se tiene en cuenta, en primer lugar, si lo que hay es una narrativa, esto es, se valora la existencia de, por lo menos, una unión temporal. En una segunda fase se evalúan los aspectos que componen la evaluación de cada parámetro o dimensión narrativa. Se usa una escala *Likert* simple de 1 a 5 puntos para evaluar cada aspecto. Dentro de la *diversidad de contenido* se evalúan los personajes o instancias narrativas que llevan a cabo acciones, la diversidad de escenarios, la diversidad de acciones o acontecimientos y la diversidad de temas. Para dar cuenta de la *coherencia estructural narrativa* del relato se analiza la orientación o encuadre narrativo, la secuencia estructural narrativa (*in medias res*, *ab ovo*... y si están los elementos principales de la secuencia estructural -planteamiento, nudo y desenlace-), el comprometimiento evaluativo del narrador y la integración de los elementos estructurales (si existe un hilo conductor claro y cómo es la transición entre las partes del relato). Para la *complejidad del proceso narrativo* se tiene en cuenta la objetivación (mundo sensorial externo y sensaciones físicas que caracterizan la experiencia así como la capacidad de objetivar el acontecimiento), la subjetivación emocional (estados emocionales asociados al acontecimiento del narrador o de otros personajes), la subjetivación cognitiva (pensamientos o cogniciones del narrador o de los personajes) y la metaforización (cómo resume esa vivencia el narrador, ¿qué significa para él?).

Volviendo al estudio de Gonçalves & Al. (2004), la *dimensión del contenido* parece ser la que presentó resultados más elevados en cuanto al número y tratamiento de los *personajes*, lo que contribuye probablemente a sustentar la impresión de hipernarratividad. La dimensión de la *estructura narrativa* presentaba valores bajos, particularmente a nivel de *integración* de las partes del relato, y el aspecto de *comprometimiento evaluativo* estaba asociado siempre a los elementos paralingüísticos de la narrativa. En cuanto al proceso, los resultados fueron bastante pobres.

## 4. NUESTRO ESTUDIO

### 4.1. Muestra

Las características de los sujetos que componen nuestro estudio se detallan en el siguiente cuadro; así comparamos inter e intralingüísticamente el desempeño narrativo de un sujeto portugués afectado de SW con un control portugués y un participante español con un control español, equiparados en edad cronológica.

Estudios casos SW			Narrativas control	
Sujetos	1	2	1C	2C
Lengua	portugués	español	portugués	español
E.C.	9,5	11,10	9	12,9
Peabody	7,1 años	11,11 años		
WISC-III	CITotal	57	57	
	CIVerbal	69	65	
	CIManipulativo	53	50	

Figura 1. Datos de la muestra: SWs y controles

Los sujetos con SW fueron evaluados con la prueba WISC-R y con el test de lenguaje receptivo *Peabody* (Dunn 1985).

### 4.2. Metodología

A todos los participantes se les pidió que contaran la historia de *Frog, where are you?* siguiendo el protocolo de Gonçalves y cols. (2004) para esta tarea: el evaluador debe sentarse a la izquierda del sujeto; dejar que el participante vea, previamente, todas las imágenes; no dar claves verbales mientras se desarrolla la narrativa y reforzar positivamente la ejecución final de la narrativa.

Las narrativas fueron transcritas con criterios ortográficos por varios transcritores y posteriormente fueron evaluadas por tres parejas de jueces independientes –a cada pareja se le encomendó una subdimensión– siguiendo el modelo de evaluación descrito en Gonçalves (2000).

## 5. RESULTADOS

Atendiendo a los criterios descritos en el modelo narrativo podríamos decir que aunque vemos una ligera mejoría de las narrativas realizadas con respecto al estudio de Garayzábal et al. (2006) con otros afectados por el SW con mayor deficiencia cognitiva, los resultados de nuestros dos sujetos con SW respecto a los controles concuerdan plenamente con el estudio de Gonçalves et al. (2004) de manera general tanto para las dimensiones como para cada elemento en particular. Esto es, seguimos viendo que los participantes con SW presentan valores inferiores a los mostrados por los respectivos controles como puede apreciarse en el siguiente gráfico general de las dimensiones globales de *Estructura, Proceso y Contenido* narrativos.

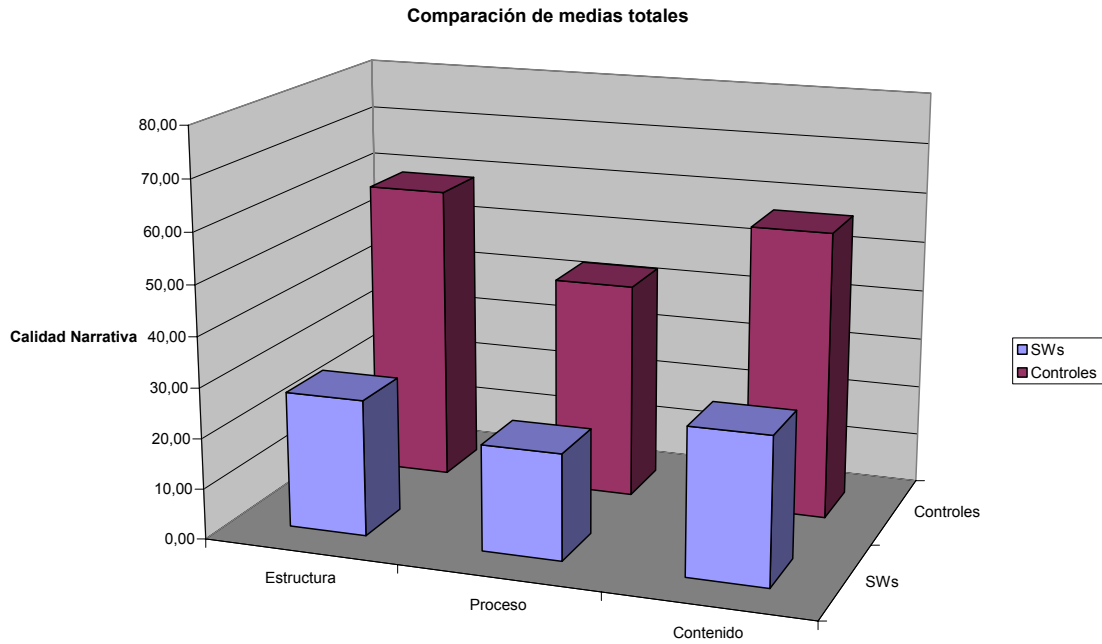


Figura 2. Comparación de medias de Estructura, Proceso y Contenido

Y sin embargo hay elementos en cada subdimensión en los que los participantes con SW se muestran igual o superan a los controles. Veamos los más significativos:

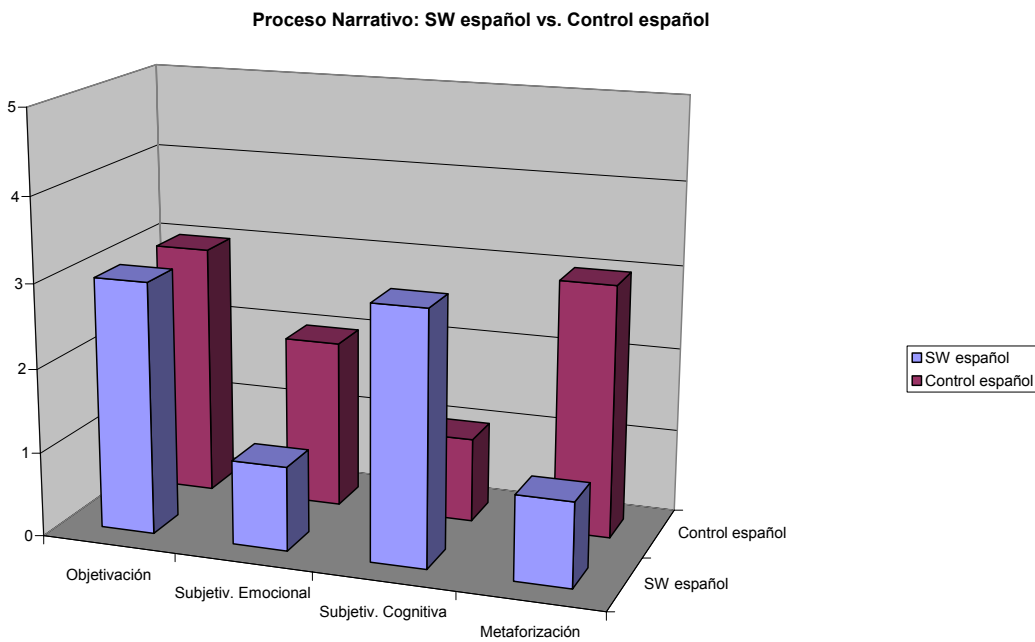


Figura 3. Proceso narrativo: SW español vs. Control español

Como podemos apreciar en la *Figura 3* el sujeto con SW español nos ofrece una mayor subjetivación cognitiva (ofrece una variedad de cogniciones y pensamientos, ideas y perspectivas asociadas a otros personajes) que el individuo control, mientras que la objetivación es idéntica en ambos. La *subjetivación cognitiva* en la narrativa del sujeto español con SW es como sigue:

[...] el niño olvidó tajar la tapa para que la rana no se escapara [...] Decidieron ir a buscarla

[...] el perro estaba provocando a unas avispas y quisieron perseguirlo [...] Creyeron que eran unas ranas [...] Pero no se esperaba una sorpresa [...] ¡Vamos a mirar, a lo mejor hay una rana!

Mientras que la *subjetivación cognitiva* en la narrativa del control español fue “Vio que la ranita vivía mejor en la naturaleza que en la casa y que había tenido hijitos”.

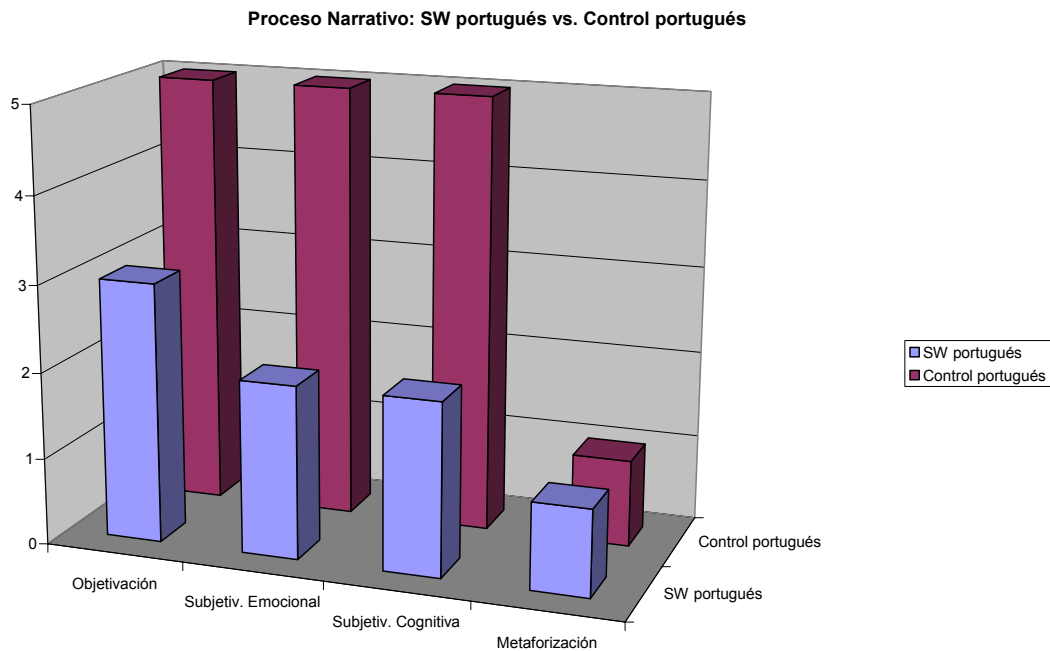


Figura 4. *Proceso Narrativo: SW portugués vs. Control portugués*

En la *figura 4* podremos observar que la metaforización es idéntica en el participante con SW portugués respecto de su control, mientras que en los demás aspectos la narrativa del sujeto con SW no es tan buena como la del control.

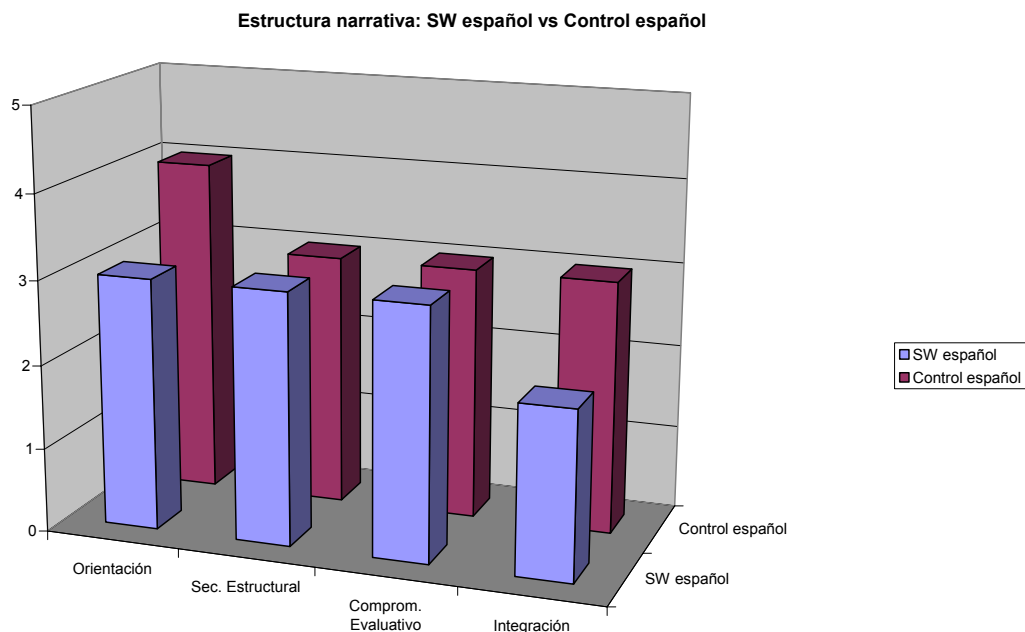


Figura 5. *Estructura narrativa: SW español vs. Control español*

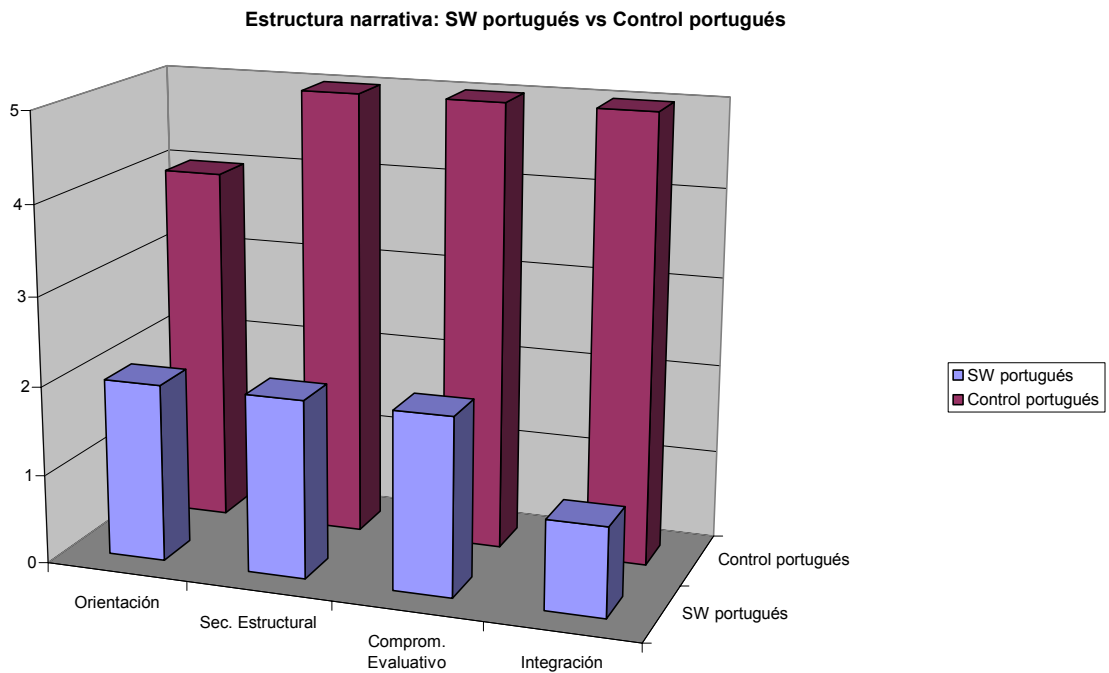


Figura 6. Estructura narrativa: SW portugués vs. Control portugués

La *estructura* narrativa del afectado portugués presenta valores bajos respecto a su control para todos los elementos de evaluación que componen la subdimensión (*orientación, secuencia estructural, comprometimiento evaluativo e integración*) –figura 6–; sin embargo, y atendiendo a la *Figura 5*, podemos ver cómo el sujeto con SW español iguala a su control en la presencia de los tres elementos que componen la historia (*secuencia estructural*) y en el *comprometimiento evaluativo* del narrador con el acto de la narración; en cambio, las partes de la secuencia estructural no están bien integradas en el caso del sujeto con SW y el acontecimiento evidencia una falta de situación y antecedentes para lo que se está narrando (*orientación*).

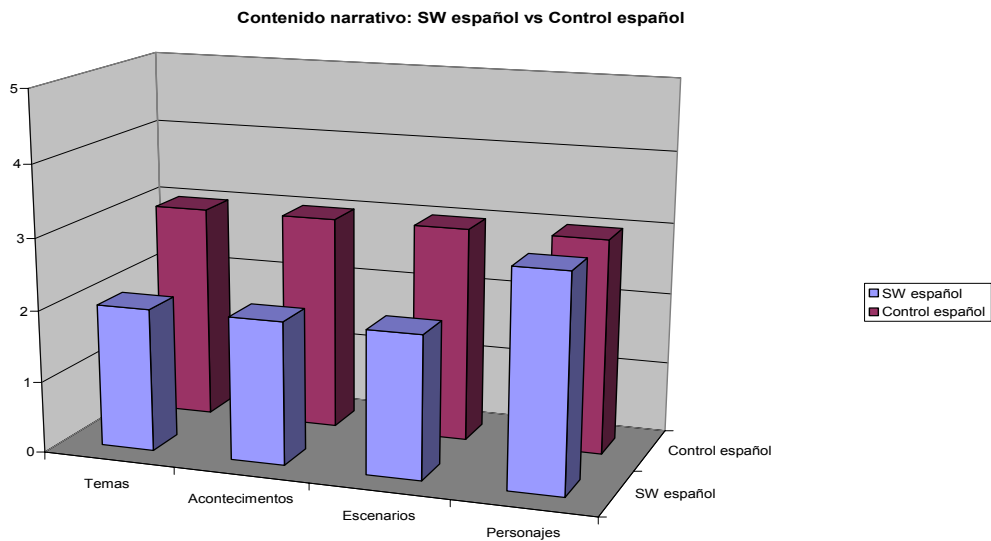


Figura 7. Contenido narrativo: SW español vs. Control español

Respecto al *contenido* narrativo, los personajes que aparecen y su caracterización son muy iguales cualitativamente en el SW español y su control; en cambio, los temas, acontecimientos y escenarios presentan valores más bajos en el afectado por SW (figura 7). El contenido del SW portugués presenta en temas, acontecimientos, escenarios y personajes, valores inferiores a su control, aunque no significativamente bajos para los *personajes* como muestra la figura 8.

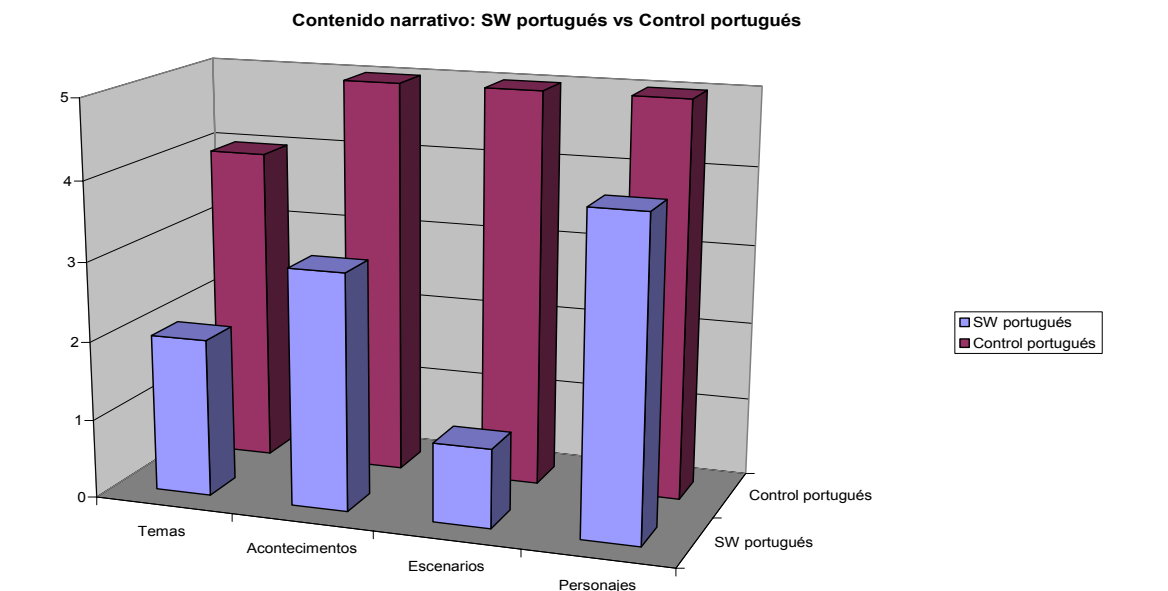


Figura 8. *Contenido narrativo: SW portugués vs. Control portugués*

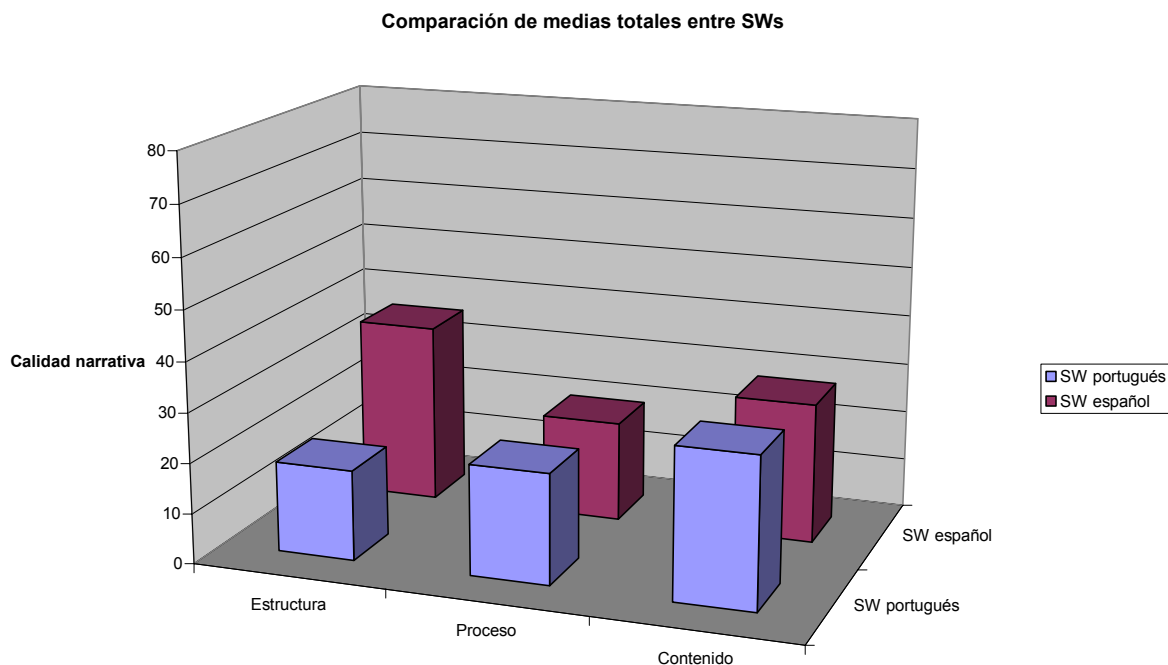


Figura 9. *Comparación de medias de Estructura, Proceso y Contenido entre los sujetos con SW.*

Si tenemos en cuenta las edades mentales de ambos participantes, vemos que están equiparados tanto en edad mental global como en edad verbal. Podríamos suponer que la



superioridad en la dimensión de la *Estructura* en el participante español se podría deber a su mayor edad cronológica, sin embargo, el nivel cognitivo del sujeto portugués evidencia una superioridad general de su capacidad cognitiva respecto de la del participante español por lo que se esperaba que esta dimensión fuera más elevada en el portugués, si bien no necesariamente igual a la del español por una mayor exposición a la lengua debida a la edad cronológica de este último.

### 5.1. Resultados Lingüísticos

En las narrativas de nuestros dos sujetos con SW podemos encontrar errores morfosintácticos, de uso/ omisión de preposiciones, de selección léxica y errores semánticos. Por ejemplo, en la narrativa portuguesa podemos encontrar “o cão queria saltar e depois começou a \*latejar (el perro quería saltar y después comenzó a palpar)...” cuando la palabra que debería ocupar esa posición sería “o cão [...] começou a latir (el perro comenzó a ladrar)...”, y también “o menino olhou \*aos sapos (el niño miró los sapos)” cuando lo correcto en portugués sería “o menino olhou para os sapos (el niño miró a los sapos)...”; también encontramos lo siguiente en la narrativa portuguesa: “depois a coruja \*afastou-lhe (después la lechuza apartó a él)...” refiriéndose a que la lechuza consigue desembarazarse del niño, en ese caso debiera decir “afastou-o (lo apartó)”, y sin embargo, viendo el dibujo, es el niño el que se libra del ave. En líneas generales, la narrativa portuguesa se caracterizaría por una yuxtaposición de frases o fragmentos enlazados mediante “e depois (y después)” que describen hechos; la narrativa termina de manera abrupta «e depois o sapinho pôs-se na mão do menino e depois os sapos olharam... já acabei (y después el sapito se pone en la mano del niño y después los sapos miraron... ya he acabado)”; hay fragmentos en los que se ven descripciones detallistas en donde se pierde la perspectiva del personaje y el sentido de su acción, como en “quando o menino olhou e o cão, não viram o sapo e depois o menino chamou: oohh saapoo? E depois o cão olhou com um olho para aqui e depois apareceu uma compota (cuando el niño miró y el perro, no vieron el sapo y después el niño llamó: ¿saapoo? y después el perro miró con un ojo para aquí y después apareció una compota)”, cuando se nos están describiendo las siguientes imágenes:

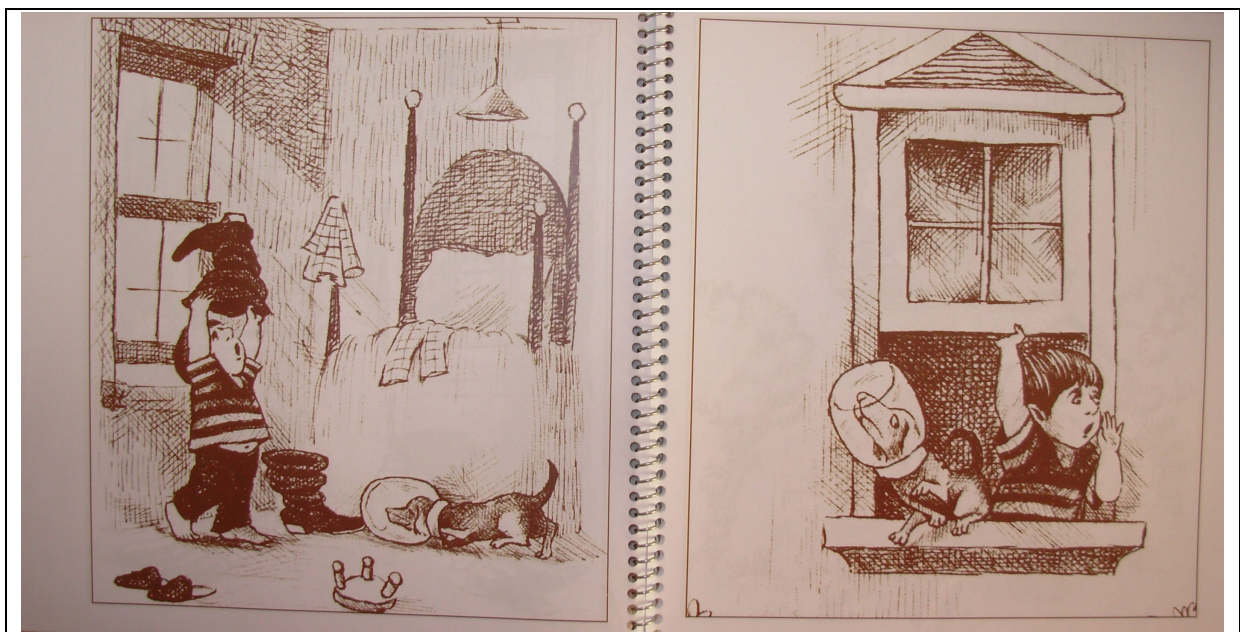


Figura 10. Dos láminas contiguas de *Frog, Where Are You* (Mayer, 1969)

La narrativa española también presenta problemas de selección léxico-semántica: “el niño olvidó tapar la tapa” (se utiliza la parte –la tapa- para indicar el todo –el tarro-); rección sintáctica de elementos incorrectos “El niño y el perro desesperados empezaron a buscar pero no la encontraron. Pero por la causa que se había escapado, la ventana estaba abierta.”; generalización errónea en la sufijación en español peninsular: “encontraron la rana y una ranita y unos ranitos”, entre otros errores que podrían pasar inadvertidos, pero que en un hablante nativo o bien evidencian un retraso considerable en la adquisición o los resultados de esa adquisición no son semejantes a los individuos con desarrollo típico, con lo que queda en evidencia la idea de una capacidad narrativa no preservada en el SW, a pesar de que la naturaleza social de la narrativa permanezca relativamente intacta.

## 6. DISCUSIÓN

La hipótesis de que ante un mayor nivel cognitivo y lingüístico es esperable un mejor desempeño narrativo, no se puede confirmar taxativamente, dado que si en algunos aspectos mejoran y se acercan a los sujetos control, en general, sus narrativas no parecen mejorar. Sin embargo, estos datos son preliminares y deberían confirmarse evaluando un mayor número de narrativas de afectados por el SW con un nivel cognitivo mayor (deficiencia leve o ligera) y comparándolas con narrativas de afectados con mayor deficiencia cognitiva, grupo en que se encuentra la mayoría de los afectados por el SW.

La prosodia de nuestros dos participantes con SW presenta una curva tonal variable y más modulada que la de sus controles; por ello, es de destacar que, de tener en cuenta este aspecto, la puntuación de la subdimensión del *comprometimiento evaluativo* resultaría más elevada; y, sin embargo, esa prosodia que podría entenderse como un mayor *comprometimiento evaluativo* es la que usan estos dos afectados en su habla diaria; esa prosodia no sería traducible, por tanto, desde nuestro punto de vista, en una calidad narrativa más elevada. Ni la calidad de la voz ni la prosodia han sido tenidas en cuenta ni en los SWs ni en sus controles a la hora de evaluar esta subdimensión.

Evidenciamos, a partir de las narraciones de los participantes, que el estudio interlingüístico del desempeño narrativo es semejante teniendo en cuenta los criterios de Gonçalves et al. (2000, 2001a,b); por otro lado, desde el punto de vista intralingüístico, parece ser que las habilidades de manejo formal y funcional de los elementos lingüísticos para ambas lenguas también es semejante dentro de un patrón de anormalidad, presentando las dos narrativas errores en los diferentes ámbitos de análisis: morfosintáctico y léxico-semántico. Ello nos lleva a concluir que parece que los problemas podrían ser generalizables estando a favor de un perfil narrativo prototípico y anómalo en los afectados por el síndrome de Williams

## BIBLIOGRAFÍA

- Bellugi, U., Marks, S., Bihrlé, A. y Sabo, H. 1988. “Dissociation between language and cognitive function in Williams syndrome”. Bishop, D. y Mogford, K., eds. *Language development in exceptional circumstances*: 177-189. Edimburg: Churchill Livingstone.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z. & St. George, M. 2000. “The neurocognitive profile of Williams syndrome: a complex pattern of strengths and weaknesses”. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, Supplement 1: 7-29.
- Dunn L.M.. 1985. *Peabody Picture Vocabulary Test-Revised*. Circle Pines, MN: American Guidance Services.

- Garayzábal-Heinze, E. y Capó, M., Fernández, M., Gonçalves, O., Sampaio, A. 2006. "What about narratives in Williams Syndrome?" *The 3rd Williams Syndrome Workshop*, UK: Reading University.
- Gonçalves, O. 2000. *Viver Narrativamente: a psicoterapia como adjectivação da experiência*. Coimbra: Quarteto Editora.
- Gonçalves, O. & Henriques, M. 2000 *Manual de avaliação do processo e complexidade narrativa*. Braga: Universidade do Minho.
- Gonçalves, O. F., Henriques, M., & Cardoso, G. 2001a. *Manual de avaliação da estrutura coerência narrativa*. Braga: Departamento de Psicologia, Universidade do Minho.
- Gonçalves, O. F., Henriques, M., Soares, L. & Monteiro, A. 2001b. *Manual de avaliação do conteúdo e multiplicidade narrativa*. Braga: Departamento de Psicologia, Universidade do Minho.
- Gonçalves, O. F., Perez, 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*, vol 4, (3): 623-638.
- 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.
- Losh, M., Bellugi, U., Reilly, J., Anderson, D. 2001. The integrity and independence of evaluation in narratives: evidence from children in Williams Syndrome. *Narrative Inquiry*. 10 (2): 1-26.
- Mayer, M. 1969. *Frog, where are you?* New York: Dial Press.
- Semel, E. y Rosner, S. R. 2003. *Understanding Williams Syndrome. Behavioural Patterns and Interventions*. New Jersey: Lawrence Erlbaum Associates.
- Reilly, J., Losh, M., Bellugi, U., and Wulfeck, B. 2004. "Frog, where are you?: Narratives in children with specific language impairment, early focal brain injury and Williams syndrome". *Brain and Language*, vol 88: 229-247.