



*Escritos de Psicología*

1999, 3: 38-52

REVISIÓN

38

ASPECTOS COGNITIVOS Y PSICOLÓGICOS DEL SÍNDROME DE WILLIAMS  
COGNITIVE AND PSYCHOLOGICAL ASPECTS OF WILLIAMS SYNDROME

María Sotillo\*

*Universidad Autónoma de Madrid*

José Francisco Navarro

*Universidad de Málaga*

**Resumen:** En este artículo se presenta una revisión de las características y alteraciones del desarrollo cognitivo de las personas con síndrome de Williams. A partir de una caracterización diagnóstica del síndrome y de su evolución, se evalúan ámbitos del desarrollo que van desde las habilidades lingüísticas y visoespaciales a otras emocionales e interactivas, relacionando este cuadro con otros trastornos del desarrollo. Finalmente se apuntan algunas conclusiones para futuras investigaciones y aplicaciones psicológicas, educativas y familiares.

**Palabras clave:** Síndrome de Williams, desarrollo cognitivo, lenguaje, alteraciones visoespaciales, desarrollo social

**Abstract:** In this paper, a review of clinical characteristics and cognitive abnormalities in Williams syndrome is presented. From a diagnostic description of the syndrome we evaluated linguistic, visuospatial, emotional and social development abilities of these patients, establishing a relationship with other developmental disorders. Finally, some conclusions for future research as well as possible psychological, educational and familiar applications are suggested.

**Key words:** Williams syndrome, cognitive development, language, visuospatial disabilities, social development

\* Correspondencia: María Sotillo, Facultad de Psicología, Universidad Autónoma de Madrid. 28049 Cantoblanco, Madrid.  
CORREO-E: maria.sotillo@uam.es

## 1 CARACTERIZACIÓN DEL SÍNDROME: DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN

Este síndrome debe su nombre a J.C.P. Williams quien, junto con Barratt-Boyes y Lowe, describieron en 1961 el cuadro presentado por cuatro niños que compartían unos rasgos faciales característicos, estenosis supraauricular aórtica (uno de los rasgos más característicos, señalado ya por Chevers en 1842), alteraciones en el crecimiento y retraso mental. Aunque su denominación bajo este nombre está ampliamente extendida, a partir de la difusión de los trabajos de A.J. Beuren (1972), en Europa ha sido también conocido como síndrome de Beuren y, especialmente en Gran Bretaña, como síndrome de hipercalcemia infantil.

La incidencia del síndrome de Williams (SW) es aproximadamente de 1 por cada 20.000 nacimientos, mayoritariamente en varones (63%). Se ha señalado incidencia familiar (Cortada, Taysi y Hartmann, 1980; White y cols., 1977), algún caso en hermanos (Nishina y Kinoshita, 1994) y entre gemelos (Murphy y cols., 1991; Wiltse y cols., 1966), aunque Galaburda, Wang, Bellugi y Rossen (1994) describen una pareja de gemelos en la que uno tiene el síndrome y el otro no.

Aunque existen ciertas controversias sobre su origen (véase, en este sentido, el resumen ya clásico de Burn, 1986), desde hace más de tres años se conoce la lesión molecular asociada al SW y se puede afirmar que es un síndrome de origen genético producido por la delección submicroscópica hemigigótica de un número de 20 a 40 genes de la banda q11.23 del brazo largo de uno de los cromosomas 7 homólogos, delección que incluye generalmente el gen de la elastina (Pérez Jurado, 1997; Sotillo y Navarro, 1998).

El síndrome cursa con una alteración metabólica en el calcio (hipercalcemia) como consecuencia de lo cual se produce un neurodesarrollo anormal cuyas manifestaciones no se advierten hasta momentos iniciales del desarrollo. La presencia de hipercalcemia es tan característica que, por ejemplo, en el Reino Unido ha dado nombre al cuadro clínico (hipercalcemia infantil).

Normalmente se habla de un solo síndrome, pero Anderson y Rourke (1995) distinguen dos tipos, uno con afectación más ligera y otro de naturaleza más severa (conocido como tipo Fanconi, autor que fue el primero, a principios de los 50, en informar de un cuadro de hipercalcemia infantil ideopática). Zalstein, Moes, Musewe y Freedom (1991) distinguen cuatro tipos según la incidencia y el tipo de las lesiones cardiovasculares, aunque estas lesiones no siempre están presentes en un cuadro de SW, ni tampoco, como se ha señalado recientemente, la hipercalcemia (Frangiskakis

y cols., 1996; Kotzot y cols., 1995, entre otros).

En los diferentes tipos se observan importantes alteraciones médicas características y generalmente definitorias (véase, para una revisión de aspectos médicos, Sotillo y Navarro, 1998). El síndrome presenta un fenotipo característico en el que se observa una determinada fisonomía (denominada «cara de duende») definida por: cara alargada y fina, labios prominentes, nariz achatada, ojos claros, dibujo de estrella en el iris y tortuosidades en las vesículas retinales (Offret y Laplace, 1995, destacan la importancia de estas manifestaciones para un diagnóstico temprano), estrabismo (Kapp y cols., 1995; Winter, Pankau, Amm, Gosch y Wessel, 1996), alta incidencia de alteraciones cardiovasculares entre las que se encuentran estenosis arterial e hipertensión, insuficiencia pulmonar en un amplio número de casos, hipercalcemia, malformaciones dentarias relacionadas con aspectos de la fonación (Hertzberg, Nakisbendi, Needleman y Pober, 1994; Oncag, Gunbay y Parlar, 1995), problemas de alimentación (Arnold y cols., 1985; Gosch y Pankau, 1994; Martin y cols., 1984; Morris y cols., 1988; Nicholson y Hockney, 1993), hiperacusia selectiva en el 95% de los casos (Nigam y Samuel, 1994), acompañada en ocasiones de otitis media, a veces hernia inguinal y también un patrón dermatoglífico característico (que permite discriminar a las personas con SW de un grupo control y que podría ser útil para establecer un diagnóstico diferencial —Rodewald, Pankau, Gosch y Wessel, 1994— y que puede hacer pensar en una alteración genética de dominancia del cerebro derecho —Bogdanov y Solonichenko, 1995) y, lo más importante desde el punto de vista psicológico, las personas con SW presentan retraso mental, aspecto que, según Jones y Smith (1975), debe ser considerado criterio inexcusable y genérico para el diagnóstico (Udwin, Yule y Martin, 1985).

Si bien se han reseñado casos en todas las razas, parece que en los casos diagnosticados en niños de raza negra no aparecía el patrón estrellado del iris (Greenberg, 1990) y algunas manifestaciones faciales resultaban más equívocas, pero siempre se observaba retraso mental.

No es un síndrome fácilmente detectable en el nacimiento, aunque en la observación de fotografías o vídeos de niños a los 4 meses ya se pueden detectar algunas características faciales del síndrome, que son obvias a los 18 meses, casi siempre de forma retrospectiva. Durante la primera infancia la apariencia de los niños con SW es la de niños que tuvieran una edad menor, lo cual puede contribuir al retraso en el diagnóstico concreto, apareciendo camuflado como un retraso simple del desarrollo. Smoot (1995) propone como estrategia de diagnóstico temprano la identificación de las mutaciones de la

elastina en familias con estenosis supra valvular aórtica, lo cual no necesariamente supondría una detección universal del síndrome, puesto que, en la mayoría de los casos, hasta la aparición de un cuadro en una familia no se evalúan antecedentes menores u ocultos.

La precocidad en el diagnóstico es pertinente para una intervención lo más temprana posible, teniendo en cuenta, además, que alguno de los aspectos que, como veremos, está muy afectado, como son las habilidades motoras y visoespaciales, aparecen más deterioradas cuanto más tardío es el diagnóstico (Anderson y Rourke, 1995). Para un diagnóstico correcto y temprano resulta clave una definición del fenotipo conductual. Los trabajos sobre fenotipos conductuales (Einfeld y Hall, 1994) permiten analizar las alteraciones conductuales asociadas al SW. En este sentido, en uno de los amplios trabajos sobre el tema, Dilts, Morris y Leonard (1990) evaluaron el fenotipo de 32 personas con SW de diferentes edades. Los autores encontraron que un elemento que afecta a las habilidades de aprendizaje durante todos los periodos es el uso inadecuado de herramientas.

Udwin y Yule (1991) analizaron el fenotipo de 20 niños con SW (entre 6 años y 5 meses y 14 años y 5 meses) en relación con 20 niños equiparados en edad mental. Los resultados del trabajo apoyaban la existencia de un fenotipo cognitivo y conductual propio para personas con SW, quienes presentan más dificultades emocionales, sociales y de aprendizaje, que se manifiestan en peores relaciones con los compañeros, ansiedad excesiva y dificultades de concentración. También encontraron que, junto a buenas habilidades lingüísticas, tenían habilidades motoras y visoespaciales peores que los niños del grupo control. Pero también encontraron que el nivel de desarrollo de los niños con SW no es uniforme en todas las áreas no lingüísticas. Así, sus habilidades de recuerdo visual eran tan buenas como las de los niños con un desarrollo normal, y presentaban una mejor ejecución que los normales en tareas de reconocimiento de caras y en las que implicaban contenidos verbales.

Desde un punto de vista evolutivo, se ha señalado tradicionalmente una discrepancia entre aspectos lingüísticos y no lingüísticos (véase Rossen y cols., en prensa, para una consideración reciente). Aunque en algunos trabajos sí se observa tempranamente un patrón diferencial entre habilidades verbales y no verbales (Mervis y Bertrand, 1994), otros muchos trabajos no encuentran esa marcada diferencia en momentos iniciales del desarrollo (Volterra y cols., 1996). Estos dos aspectos (discrepancia de habilidades y evolución de la misma), a los que nos referiremos en detalle posteriormente, están siendo actualmente muy discutidos.

Aunque el interés por el estudio de la evolución psicológica del síndrome es relativamente reciente ha ofrecido resultados muy interesantes. En un estudio longitudinal de las habilidades cognitivas y de los logros educativos de personas con SW, Udwin, Davies y Howlin (1996) informan que existen importantes avances en habilidades de lectura y deletreo, así como en destrezas matemáticas. También observan un incremento en sus puntuaciones de CI (verbal y manipulativo) por lo que no parece que se trate de un síndrome con degeneración cognitiva con el paso del tiempo, sino que el ritmo de progreso se incrementa más allá de los logros en edades tempranas (Bennett, LaVeck y Sells, 1978; Kataria, Goldstein y Kushnick, 1984). Sin embargo, en el ámbito perceptivo el déficit se hace más llamativo con el tiempo (Crisco, Dobbs y Mulhern, 1988; Jarrold, Baddeley y Hewes, 1998).

En esta misma línea, Gosch y Pankau (1996) evalúan la estabilidad en el desarrollo del razonamiento no verbal durante dos años de 18 niños con SW (rango: 4; 4-10; 6 años) usando el test de madurez mental de Columbia y el test de la figura humana. Al cabo de dos años los resultados sobre la figura humana permanecen estables y se encuentra una correlación significativa entre ambas pruebas. Se observa, además, un descenso significativo en la prueba de Columbia (los niños pueden ser clasificados en un nivel de retraso mental medio). Los autores concluyen que, en el periodo de dos años, los resultados de niños con SW pueden variar en áreas específicas de su desarrollo cognitivo. Las implicaciones de este resultado nos parece que deben ser analizadas con cierto detalle. Si en el relativamente corto periodo de dos años se pueden producir tales cambios en diferentes ámbitos, resultaría muy interesante, tanto desde una perspectiva teórica como educativa, conocer qué áreas son más susceptibles de sufrir modificaciones, tanto para reevaluar el llamado 'perfil de desarrollo', como para diseñar estrategias de intervención para recuperar y/o potenciar la evolución en las diferentes áreas.

Para conocer la evolución en la edad adulta, Plissart, Borghgraef, Volcke, Van den Berghe y Fryns (1994) evaluaron una serie de aspectos médicos y psicológicos (incluyendo aspectos cognitivos y conductuales) en un grupo de 11 adultos con SW (entre 17 y 66 años). Todos mostraron un retraso mental entre moderado y severo y se encontraba el mismo perfil característico de la infancia: relativamente buenas habilidades verbales junto a peores habilidades motoras. Con relación a los aspectos de la vida cotidiana mostraban menos alteraciones conductuales que otras personas con retraso mental y tenían buen nivel de autonomía.

Sin embargo, el trabajo longitudinal de Morris y cols. (1988) arroja resultados menos optimistas. En la misma línea, Udwin (1990), en una evaluación social, comportamental y ocupacional sobre 119 adultos con SW también encuentra que muestran dificultades sociales y del comportamiento y requieren supervisión de las actividades cotidianas, y no era frecuente que fueran independientes en la vida adulta (véase también, Anderson y Rourke, 1995), y menos en la tercera edad.

## 2 ASPECTOS NEUROPSICOLÓGICOS

Desde la década de los 50 se han realizado estudios post mortem de personas afectadas con SW con resultados poco concluyentes. Las modernas técnicas de evaluación neurológica permiten un mejor acercamiento a las características neuropsicológicas de estas personas.

Desde una perspectiva global, Pankau, Partsch, Neblung, Gosch y Wessel (1994) evalúan el crecimiento del perímetro de la cabeza (considerado como un parámetro del desarrollo cerebral) en 63 niñas y 88 niños con SW en un periodo en torno a los cuatro primeros años de vida. Constatan un crecimiento más lento pero con un patrón similar al desarrollo normal, de modo que, en la evolución hasta la vida adulta, sólo se observa microcefalia en un tercio de los sujetos evaluados. Existe un amplio conjunto de trabajos que encuentran anomalías volumétricas en diferentes regiones del cerebro de personas con SW (Bellugi, Wang y Jernigan, 1994; Jernigan y Bellugi, 1982, 1990; Jernigan, Bellugi, Sowell, Doherty y Hesselink, 1993; Wang, Hesselink, Jernigan, Doherty y Bellugi, 1992).

En un estudio reciente Galaburda, Wang, Bellugi y Rossen (1994) estudian la citoarquitectura neocortical en personas con SW. En concreto evalúan a un paciente de 31 años con este síndrome. Encuentran anomalías citoarquitectónicas que incluyen mayor densidad neuronal, disposición horizontal de las neuronas, disminución de la mielinización de las fibras nerviosas e inmadurez del desarrollo vascular. Los autores interpretan que estos resultados sugieren que las anomalías cerebrales pueden estar relacionadas con el déficit visoespacial genérico en SW. El excesivo número de neuronas subcorticales podría deberse a una alteración del proceso de migración neural (entre mediados del primer año y el segundo) y sustentaría la hipótesis de un desarrollo neural incompleto en este síndrome. Mediante la técnica de potenciales evocados, Neville, Mills y Bellugi (1994), usando una modalidad visual y acústica, encuentran, en la modalidad visual, que en las personas con SW se acti-

van los mismos sistemas neurales que en personas con desarrollo normal con hiperexcitación, pero se activa una morfología diferente en modalidad auditiva, lo cual podría explicar la hiperacusia característica de algunas de estas personas (Karmiloff-Smith, Klima, Bellugi, Grant y Baron-Cohen, 1995).

Dado que el SW aparece asociado a retraso mental, se ha intentado comparar este síndrome con otros que también cursan con retraso mental. Uno de los síndromes más conocidos con que más frecuentemente se compara el SW es el síndrome de Down —SD— (véase, en el trabajo reciente de Jernigan y Bellugi, 1994, a partir de la revisión de un amplio grupo de trabajos, las distinciones neuroanatómicas entre ambos síndromes). Un aspecto común observado en ambos síndromes es la disminución del volumen cerebral total y una mielinización deficiente (Bellugi y cols., 1990; Wang, Doherty, Hesselink y Bellugi, 1992).

Wang y Jernigan (1994) señalan la utilidad de los estudios de neuroimagen, en concreto de resonancia magnética, para establecer un diagnóstico diferencial entre algunos síndromes (como Williams, Down, Tourette y Turner) y también para disponer de una información de tipo estructural y funcional del cerebro de las personas con estos síndromes. Así, Wang, Hesselink, Jernigan, Doherty y Bellugi (1992) utilizan la técnica de resonancia magnética para identificar, medir y establecer comparaciones con relación a la amígdala en tres grupos de sujetos: 11 con SW, 7 con SD (emparejados en edad mental con los anteriores) y 18 sujetos con desarrollo normal que actuaron como controles. En síntesis, los resultados muestran que el tamaño de la amígdala en personas con SW es igual que en personas con desarrollo normal (aunque en proporción con el cerebelo es más larga que en sujetos normales) y comparativamente, más larga que en personas con SD (véase Jernigan y Bellugi, 1994, usando también resonancia magnética). Parece que estos resultados pueden ser compatibles con las observaciones neuropsicológicas sobre las habilidades lingüísticas relativamente conservadas en personas con SW a pesar de las dificultades cognitivas generales.

En otro trabajo, Jernigan, Bellugi, Sowell, Doherty y Hesselink (1993) comparan la morfología hemisférica cerebral en tres grupos de personas: 9 con SW, 6 con SD y 21 con desarrollo normal (de edades entre 10 y 24 años). Utilizando resonancia magnética examinaron 3 estructuras subcorticales y 3 corticales comparando sus tamaños (se suponía que en caso de encontrar diferencias estarían asociadas a distintos procesos de desarrollo neurológico en los grupos sindrómicos). Encontraron que las estructuras corticales frontales y temporales tie-

nen un buen funcionamiento en personas con SW. Comparando ambos grupos describieron importantes diferencias en la morfología del cerebro: mientras que el tamaño del cerebro era completamente normal en los casos de SW, aparecía muy reducido en los de SD. Algunas estructuras frontales y límbicas aparecen relativamente preservadas en Williams (y no en Down) mientras para los Down las estructuras preservadas parecen ser ganglios basales y estructuras diencefálicas. En este trabajo también encontraron algunos resultados comunes a ambos síndromes, como la hipoplasia cerebral. Así, el relativo buen desarrollo de estas estructuras en el SW podría contribuir a explicar la competencia lingüística en estas personas, de la misma forma que el escaso desarrollo de los sistemas cerebelar, límbico y particularmente del área frontal que se encuentra en personas con SD podría subyacer a las alteraciones en aspectos lingüísticos y socioafectivos.

Algunas investigaciones se han centrado en el estudio del cerebelo en personas con SW. Con respecto a esta estructura, diversos trabajos coinciden en su normalidad, sorprendente si tenemos en cuenta los problemas de motricidad (fina y gruesa, así como hipotonía y temblores) que se presentan en el SW. Sin embargo, en algunos trabajos con resonancia magnética se observa incremento del volumen del cerebelo (Chapman, du Plessis y Pober, 1996) o se observa mayor longitud en los lóbulos del vermis neocerebeloso (Jernigan y Bellugi, 1990). Para algunos autores, los hallazgos neurobiológicos con relación al neocerebelo resultan particularmente sugestivos (Wang, Hesselink, Jernigan, Doherty y Bellugi, 1992) porque pueden permitir explicar aspectos comunicativos y afectivos característicos de este síndrome y diferenciales a otros.

Uno de estos aspectos característicos es la espacial habilidad musical que presentan algunas personas con SW (Hickok, Bellugi y Jones, 1995; Lenhoff, Wang, Greenberg y Bellugi, 1997). Sacks (1995) señala que la capacidad de oído absoluto aparece como una habilidad aislada de otras conceptuales, verbales o musicales de tipo general en personas con SW, así como en otros síndromes (la presencia de habilidades musicales especiales se ha observado también en algunas personas con autismo). Esta habilidad, presente en muchos músicos profesionales, aparece relacionada con un alargamiento del planum temporal izquierdo. La habilidad musical, así como las clásicamente señaladas habilidades lingüísticas son, como veremos a continuación, una de las características singulares del SW en lo que a aspectos psicológicos se refiere.

### 3 PERFIL PSICOLÓGICO

Desde el punto de vista psicológico uno de los rasgos más característicos del SW es el retraso mental (CI entre 70 y 40 —Arnold, Yule y Martin, 1985). También aparecen dificultades en motricidad gruesa y fina, como encuentran Pagon, Bennett, LaVeck, Steward y Johnson (1987) utilizando el test Bruininks-Oseretsky. Estos resultados están en la línea de los de Bennett, LaVeck y Sells (1978), quienes, aplicando las escalas McCarthy, observaron que los chicos con SW tenían peores resultados que los de un grupo control en la subescala de aspectos motores.

Sistemáticamente se encuentra un déficit importante en cognición espacial (Bellugi, Bihrlé, Neville, Jernigan y Doherty, 1992; Wang y Bellugi, 1993, entre otros) y un patrón contrapuesto entre sus aptitudes cognitivas generales y sus habilidades lingüísticas específicas, que no quedan bien reflejadas por evaluaciones globales como el CI verbal (Bellugi, Marks, Bihrlé y Sabo, 1988; Bellugi, Sabo y Vaid (1988). Las evaluaciones a partir de pruebas estandarizadas como la escala Wechsler no ofrecen un perfil adecuado de las habilidades de las personas con SW (Udwin y Yule, 1991) porque en los resultados de las distintas subescalas pueden estarse filtrando habilidades relacionadas que están afectadas o preservadas. En alteraciones cognitivas no lingüísticas ni relacionales, como en tareas de conservación, formación de conceptos, y solución de problemas se observa que las personas con SW no difieren cuantitativamente de personas con SD (véase, para una revisión reciente, Bellugi, Wang y Jernigan, 1994).

Como decíamos, la mayoría de los trabajos encuentran una importante disociación entre las capacidades lingüísticas (aparentemente bien conservadas) y habilidades visoespaciales, numéricas y de solución de problemas, lo que parece constituir un patrón específico de este síndrome (Bellugi, Marks, Bihrlé y Sabo, 1988; Bihrlé, Bellugi, Delis, Markis, 1989; Udwin, Yule, Martin, 1987; véase, para una formulación reciente, Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini y Volterra, 1996a). Esta disociación se observa también en los resultados de la escala Wechsler (Udwin, Yule y Martin, 1986, 1987) aunque, como hemos comentado, los resultados de este tipo de evaluación deben ser tomados con cautela.

Con relación al ámbito de la memoria, una de las primeras formas de evaluarla en las personas con SW fue a partir de la subescala de dígitos (directa e inversa) de la escala Wechsler. Los resultados muestran una más alta memoria a corto plazo en todos los casos de las personas con SW frente a otras con SD. Vicari, Carlesimo, Brizzolara y Pezzini (1996b) analizan la memoria a corto

plazo de niños con SW. Utilizan una tarea de amplitud de memoria y comparan los resultados de 12 niños con SW (de una edad media de casi diez años) con otros 12 con desarrollo normal (de una edad media de 5 años y dos meses). A partir de los resultados de ambos grupos puede interpretarse que los niños con SW tienen mecanismos de codificación fonológica comparables a los de los otros niños (buena memoria fonológica), pero se pone de manifiesto en los niños con SW la dificultad para acceder al conocimiento semántico. Este último resultado no es congruente con el de Bellugi y cols. (1990) quienes, usando una prueba de fluidez semántica, afirman que la capacidad léxica y semántica estaría preservada en el SW (aunque Volterra y cols., 1996, encuentran que se repite el patrón de habilidades lingüísticas relativamente normales siempre que no estén implicados aspectos semánticos).

El mismo equipo realiza otro trabajo (Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini y Volterra, 1996a) en el que estudian las habilidades de memoria verbal y espacial de 16 personas con SW como una vía de comprensión de su perfil neuropsicológico utilizando tareas de recuerdo inmediato y diferido con material verbal y espacial y comparan los resultados con un grupo de control. Encuentran problemas de memoria visoespacial en SW tanto a corto como a largo plazo y una disociación en memoria verbal, normal a corto plazo y deficiente a largo plazo.

Existe también evidencia de una disociación entre estos dos tipos de memoria (verbal y espacial) en el trabajo de Wang y Bellugi (1994), quienes estudian también las características de la memoria a corto plazo en personas con SW. Partiendo de la idea de una disociación entre almacenamiento a corto plazo de estímulos verbales y visoespaciales, los autores compararon a 9 personas con SW con 9 con SD. Los resultados, según lo esperado, muestran que las mejores habilidades lingüísticas de las personas con SW estaban acompañadas de una mejor ejecución en las tareas de memoria a corto plazo de contenido verbal (evaluadas a partir de los resultados en la subescala de memoria de dígitos de la escala Wechsler, versión R). Por el contrario, los niños con SD realizaron mejor las tareas de memoria a corto plazo con contenido visoespacial. Los autores extrapolan de estos resultados la interpretación de que el patrón disociado que se observa proporcionaría una evidencia neurogenética de la distinción en la memoria a corto plazo para estímulos verbales y visoespaciales. Resultados parecidos se observan en los trabajos de Grant y cols. (1977 y 1996).

### 3.1 Aspectos visoespaciales

Un amplio conjunto de trabajos subrayan la existencia de importantes problemas de cognición espacial de las personas con SW (Bellugi y cols., 1988, 1990; Bennett y cols., 1978; Bihrlé, Bellugi, Delis y Marks, 1989; McDonald y Roy, 1988; Pagon y cols., 1987, entre otros). En todas las evaluaciones realizadas los sujetos mostraban serias dificultades en la integración de elementos en la estructura, pudiendo identificar fácilmente las partes (como se ilustra gráficamente en el trabajo de Bellugi, Bihrlé, Jernigan, Trauner, Doherty, 1990), aspecto que no desarrollan bien los chicos con SD. En sus dibujos falta una organización gestáltica y la relación entre las partes que, si aparecen, carecen de una correcta relación, a pesar de las detalladas descripciones y las mediaciones lingüísticas que realizan los sujetos (véase Bellugi y cols., 1990) para explicar los elementos de sus dibujos. Estos resultados se repiten en casi todas las tareas: integración de formas geométricas, copia de formas geométricas, rotaciones espaciales, discriminación de formas en función figura fondo, percepción de figuras complejas familiares, transformaciones espaciales, cálculo espacial y en el subtest de cubos de la escala Wechsler (Bellugi, Sabo y Vaid, 1988).

Consideramos que es importante puntualizar que los fallos en algunas tareas deben ser analizados cualitativamente. Así, el fallo en la tarea del subtest de cubos de Wechsler (fallo que también se observa en niños con SD) presenta un patrón particular: los chicos con SW no reproducen la configuración global mientras que el fallo de los chicos con Down consiste en la falta de repetición de la estructura interna de cada elemento.

Bihrlé, Bellugi, Delis y Marks (1989) diseñaron una prueba que permite evaluar la jerarquía del procesamiento (global o local) en una tarea de copia de un estímulo visual (como una figura geométrica cuyos trazos estaban formados por cruces) o en una tarea de detección (letra mayúscula formada por otras en minúscula). Encuentran que la copia de las personas con Down intenta replicar la forma global de la figura (omitendo la configuración componente) mientras que los chicos con SW repiten el componente (por ejemplo, una serie de cruces) pero no dispuestas según la configuración global. Lo mismo ocurre con la detección de las letras (global mayúscula para los Down, componente en minúscula para Williams), lo que, en otros términos (Frith, 1991), se denomina persistencia de coherencia local y no central.

Si realizamos un análisis detallado de las alteraciones en el funcionamiento perceptivo de los chicos con SW observamos una estrategia distinta según la tarea, que

puede resultar enmascarado por una interpretación general de un resultado erróneo. En un reciente estudio, Wang, Doherty, Rourke y Bellugi (1995) analizan las habilidades visoespaciales en chicos con SW y las comparan con las de chicos con SD (10 sujetos entre 11 y 18 años en el primer grupo y 9 entre 11 y 20 en el segundo). El objetivo del trabajo es analizar la especificidad de dominio de las diferencias neurológicas. Utilizaron las pruebas Developmental Test of Visuo-Motor Integration (VMI), Motor-Free Visual Perceptual Test (MVPT) y también utilizaron tareas de cierre visual y de identificación de objetos. Los resultados muestran que las personas con SD obtenían mejores puntuaciones que los de SW en tareas que evaluaban habilidades de construcción visual, sin embargo, las personas con SW no manifestaban problemas con las tareas de identificación de caras. Ambos grupos tenían un rendimiento semejante, y bajo, en tareas de integración visomotora. Los resultados del trabajo de Crisco, Dobbs, Mulhern (1988) también muestran bajas habilidades de las personas con SW en los subtest de memoria visual, recepción visual y cierre visual del test ITPA.

Algunos autores relacionan los resultados de las personas con SW con los de personas con lesiones en el hemisferio derecho (en el sentido de una relativamente buena conservación de habilidades lingüísticas junto a malas habilidades visoperceptivas), pero habría que señalar aspectos que distinguen favorablemente a las personas con SW de los lesionados derechos: el manejo de estrategias semánticas, el uso de prosodia afectiva y la coherencia en la organización narrativa (Bellugi, Wang y Jernigan, 1994).

No sólo el patrón de habilidades lingüísticas preservadas en personas con SW recuerda las manifestaciones en adultos con lesiones en el hemisferio derecho, sino también la tendencia a un modo de procesamiento considerando elementos parciales en la percepción visual o las habilidades en percepción de caras. Pero las habilidades narrativas y la fluencia léxica no serían esperables en estos pacientes. La ausencia de lesiones derechas en los sujetos con SW hace que algunas de las manifestaciones que configuran el fenotipo psicológico se hagan depender de un defecto genético en el neurodesarrollo (Wang y Bellugi, 1993).

Aunque en algunos resultados las habilidades visoperceptivas son similares en los grupos de SD y SW, sí se encuentran diferencias en las áreas concretas de identificación de caras y de objetos: mientras que los chicos con SD presentan resultados homogéneos en relación con otras tareas perceptivas, los chicos con SW demuestran una interesante habilidad en el reconocimiento de caras (Udwin y Yule, 1991). Este último resultado, que se

pone de manifiesto claramente en la prueba de reconocimiento facial del test Benton (en la que se encuentran resultados equiparables al desarrollo normal), es recurrente en otros muchos trabajos (Bellugi, Bihrlé, Neville, Jernigan y Doherty, 1992, entre otros). Udwin y Yule (1991) encuentran que las personas con SW tienen también una memoria de caras igual a la de los sujetos con desarrollo normal equiparados en edad mental. Wang y Bellugi (1993) señalan el interés de analizar las tareas de evaluación de percepción facial en términos de globalidad-componentes. Creemos que este aspecto es importante de cara a poder hablar de un patrón específico de tipo perceptivo o, más bien, de diferencias perceptivas según contenido (de tipo social, no social).

Algunos autores (Bellugi y cols., 1990) interpretan que esta capacidad 'conservada' para el reconocimiento y la discriminación de estímulos faciales junto a una cognición espacial claramente deficitaria constituye un elemento nuclear y específico del SW, como representaría otro aspecto nuclear sus habilidades lingüísticas.

### 3.2 Aspectos lingüísticos

En contraste con las habilidades visoespaciales, marcadamente alteradas, uno de los aspectos más ampliamente asumidos en la literatura sobre personas con SW es que presentan un claro perfil distintivo en el cual las habilidades lingüísticas aparecen claramente por encima de otras de tipo visoespacial (desde von Armin y Engel, 1964, se habla de la locuacidad de los chicos con este síndrome). Sin embargo, para otros autores (Arnold y cols., 1985; Crisco y Dobbs, 1988; Kataría, Goldstein y Kushnick, 1984) las habilidades lingüísticas no son significativamente superiores a las no lingüísticas.

Una de las etiquetas habitualmente atribuidas al lenguaje de las personas con SW es la de hiperverbalismo. Udwin y Yule (1990), comparando a chicos con SW con otros como grupo control encontraron que, si bien podía decirse de algunas, no todas las personas con SW presentaban esta característica.

Así mismo, desde un punto de vista léxico se ha observado que las habilidades lingüísticas de los niños y adultos con este síndrome presentan ciertas características que las distinguen del desarrollo habitual del lenguaje, como es el uso estereotipado de términos, la frecuencia de uso de términos menos frecuentes normalmente y el abuso de frases hechas y clichés sociales, como lo ilustra el trabajo de Gosch, Standing y Pankau (1994). Estos autores analizan el lenguaje y el habla de 25 niños con SW y lo comparan con el de 25 niños con desarrollo normal (entre 4 y 10 años) equiparados en edad, sexo y habilidades de razonamiento no verbal. Evaluaron a los niños con una escala de desarrollo de

lenguaje y una tarea de historietas y también recogieron información de las madres (mediante un cuestionario) sobre las características de la articulación del habla de sus hijos. No encontraron diferencias cuantitativas ni cualitativas en el lenguaje de los niños con SW con relación a sus controles en aspectos nucleares, del lenguaje (aunque se observó que los niños con SW tendían menos que sus controles a deletrear). Las diferencias estadísticamente significativas que se encontraron fueron siempre a favor de los niños con SW: realizaban mejor los ajustes singular/plural en fases iniciales del desarrollo y su articulación se juzgaba como más clara y exacta. Pero sus madres informaban de la producción de frases hechas y uso de estereotipias verbales con mucha más frecuencia que las madres de los niños con desarrollo normal del lenguaje.

En un amplio e influyente trabajo, Bellugi, Bihrlé, Jernigan, Trauner y Doherty (1990) estudian el funcionamiento lingüístico (y cognitivo general) de 6 adolescentes con SW y lo comparan con el de otros con SD. En los resultados se observa que los chicos con SW presentan importantes déficits cognitivos junto a un perfil lingüístico con buen desarrollo en aspectos fonológico, léxico (tanto en recepción como en producción espontánea) y morfosintáctico. No se observaron problemas articulatorios, de léxico ni de aspectos morfosintácticos en la prueba Peabody (vocabulario receptivo en imágenes) en la que obtuvieron puntuaciones superiores a su edad mental, de lo que pudiera deducirse una importante capacidad léxica en estos sujetos. En lenguaje espontáneo se observan buenas capacidades de léxico referencial y aparece un uso correcto (en extensión semántica, no en frecuencia) de términos infrecuentes. No se encontraron diferencias en las tareas de definición de palabras entre ambos grupos. Los chicos con SD presentaron su perfil habitual de alteraciones en el lenguaje.

En este mismo trabajo, Bellugi y cols. (1990) evaluaron la fluidez semántica en ambos grupos de chicos y encontraron una más alta producción de términos por unidad de tiempo en el SW, lo que indica ausencia de dificultades en el acceso a los miembros de una categoría léxica. Pero, al mismo tiempo, se observan bajas puntuaciones de las personas con SW (lo mismo que ocurre en SD) en la prueba de vocabulario de la escala Wechsler. Aunque, a diferencia de otros sujetos, realizaban un uso apropiado según el contexto, lo que permitiría inferir una buena comprensión (teniendo en cuenta que los resultados de comprensión son mejores de lo esperable por su edad mental).

Sin embargo, en un test de categorización (Bellugi, Bihrlé, Neville, Jernigan y Doherty, 1992) los sujetos con SW obtenían resultados muy bajos. En la misma

línea, cuando McDonald y Roy (1988) evaluaron las habilidades de lenguaje receptivo de estas personas encontraron un retraso moderado. También Arnold, Yule y Martin (1985), evaluando comparativamente las habilidades de comprensión y expresión del lenguaje de personas con SW, encontraron que mostraban más altas habilidades en expresión y que la comprensión estaba retrasada cuantitativamente en varios años.

En el trabajo de Bellugi y cols. (1990) los autores encuentran, no obstante, que las personas con SW presentan características léxicas cualitativamente peculiares: usan de manera espontánea palabras infrecuentes de las que parecen tener una buena comprensión y producen palabras que resultan ser los elementos menos típicos de una categoría ('estantería' frente a 'mesa' dentro de la categoría 'muebles'). Estos aspectos son los que llevan a los autores a interpretar que la organización semántica de las personas con SW está desviada del desarrollo normal, en el sentido de que las diferencias cualitativas conforman una estructura semántica distinta (y no mejor) que sí parece específica de este síndrome.

Con respecto a la sintaxis, los resultados parecen más homogéneos. En el trabajo de Bellugi y cols. (1990) los chicos con SW producían emisiones con una longitud media de emisión siete puntos por encima de aquellos con SD. Además de esta diferencia cuantitativa, en las emisiones de los chicos con SW se encuentran estructuras completas (con todo tipo de sintagmas) y complejas, como oraciones de relativo, pasivas, condicionales, tanto en producción como en comprensión. Creemos que es importante destacar la presencia conjunta de dos resultados aparentemente contradictorios: los chicos con SW se manejan con el cambio de estructuras pasivas a activas y comprenden y producen enunciados reversibles (Bellugi y cols., 1990; Wang y Bellugi, 1993, entre otros) pero no realizan correctamente tareas que evalúan operaciones de conservación, reversibilidad y seriación (Bellugi, Marks, Bihrlé y Sabo, 1988; Bellugi, Sabo y Vaid, 1988), en las que obtienen resultados parecidos a las personas con SD pero muy por debajo que el grupo con la misma edad mental (Wang y Bellugi, 1993). Este resultado parece apoyar una propuesta de especificidad lingüística. Como hemos ido viendo, algunas de las características lingüísticas de las personas con SW pueden interpretarse como un cierto apoyo empírico a planteamientos del lenguaje como el de Pinker (1994) en la medida en que resultan ser una 'prueba' del funcionamiento relativamente preservado de distintos sistemas lingüísticos. Pero, ni los resultados son tan claros, ni se encuentran en todos los ámbitos, como veremos.

Las habilidades narrativas de las personas con SW comparadas con las de personas con SD son también

destacables. Los primeros elaboran historias bien estructuradas, reconociendo los aspectos nucleares de la trama. Presentan una estructura de presentación-nudo-desenlace, incorporan fórmulas rituales (tipo «érase una vez...»), utilizan recursos expresivos de entonación y marcas emocionales (Bellugi, Wang y Jernigan, 1994).

En el amplio trabajo de Bellugi y cols. (1990) aparecen dos resultados que también nos parecen destacables: por una parte, en tareas que implicaban definición de términos no se encontraron diferencias entre personas con SW y otras con SD (lo que nos puede hacer pensar en un manejo de las palabras en 'vacío' de significado por parte de los chicos con SW); por otra parte, producían términos correctos espontáneamente (lo que no hacían los de SD) pero se trataba de términos que eran relativamente poco frecuentes en la lengua, lo cual nos lleva a pensar en usos idiosincrásicos del lenguaje, claramente diferentes del desarrollo habitual de aspectos léxicos y pragmáticos.

Con respecto a este ámbito de uso, según la interpretación de los resultados de algunos trabajos (Greenberg, 1990; Reilly, Klima y Bellugi, 1990; Wang y Bellugi, 1993) parece que los niños y chicos con SW no presentan problemas en aspectos pragmáticos tales como en el manejo de la prosodia o en la estructuración del discurso. Pero otros estudiosos del SW han señalado, de forma más o menos anecdótica, algunos de los problemas de estas personas respecto a aspectos pragmáticos del lenguaje (véase Arnold, Yule y Martin, 1985; Crisco, Dobbs y Mulhern, 1988; Kelley, 1990). Algunos autores sostienen que, con relación a los aspectos lingüísticos, los problemas de las personas con SW aparecen particularmente en el ámbito pragmático (Rondal y Ling, 1995). Aunque este aspecto no ha sido analizado exhaustivamente, se describen algunos rasgos frecuentes en el comportamiento de las personas con SW que dan pistas sobre su uso del lenguaje: presentan ciertos problemas ante situaciones nuevas y complejas, tienen dificultades para adaptarse correctamente a personas desconocidas, no parecen tener en cuenta la información previa del interlocutor (por ejemplo, repiten una historia a la misma persona casi sin variación —Bellugi, Wang y Jernigan, 1994), lo cual revela una falta de relevancia comunicativa.

Las personas con SW muestran en su lenguaje aspectos de imaginación, de lirismo y de poesía a través de su lenguaje. La duda que cabe a los receptores de sus mensajes es el carácter genuino de dichas producciones. Los problemas de índole pragmático parecen tomar muy diversas formas: dificultades en el mantenimiento de contacto ocular con el interlocutor (aspecto común a personas con autismo), errores en el manejo de turnos

conversacionales, producción de enunciados bien estructurados pero sin sentido (pérdida del valor referencial), repetición de enunciados independientemente del estado de información del receptor (lo que implica falta de relevancia), reiteración de preguntas sin aparente espera de respuesta o manejo exagerado de elementos prosódicos.

A partir de las descripciones sobre el lenguaje en personas con SW se podría pensar en un patrón bastante uniforme de habilidades relativamente 'preservadas' con relación al perfil cognitivo general. Sin embargo algunos trabajos como el de Arnold, Yule y Martin (1985), Kelley (1990) o el de Thal, Bates y Bellugi (1989) ponen de manifiesto un retraso lingüístico respecto a su edad. En otros casos, como en el trabajo de Kataria, Goldstein y Kushnick (1984), no se encuentra la discrepancia a favor de las habilidades lingüísticas, quizás, como los mismos autores analizan, debido a limitaciones metodológicas y muestrales (los resultados del trabajo de Martin, Snodgrass y Cohen -1984- apuntan en el mismo sentido).

Además, que las habilidades lingüísticas parezcan relativamente preservadas no es un hecho desde el principio del desarrollo. Morris y cols. (1988) y Trauner, Bellugi y Chase (1989) encuentran un desfase lingüístico en etapas preescolares, que parece que se recupera en la edad infantil y en la adolescencia. En el mismo sentido, Thal, Bates y Bellugi (1989) sugieren que la tendencia a habilidades lingüísticas superiores se observaría sólo en niños de más de diez años.

Parece que el desarrollo evolutivo afecta de forma peculiar a las personas con SW. En una amplia evaluación de tipo longitudinal que incluye aspectos numéricos, sociales, atencionales, motores, sensoriales y neurológicos Chapman, du Plessis y Pober (1996) encuentran que el perfil neurológico de los niños con SW varía a lo largo del tiempo. Profundizando más en esta variación temporal, Jarrold, Baddeley y Hewes (1998) proponen que las habilidades visoespaciales se ven más afectadas en el desarrollo que las lingüísticas, lo que ofrecería el patrón equivoco de aparente preservación de las segundas, pero lo que realmente ocurriría sería que hay una evolución de diferente ritmo en ambos aspectos. En un reciente trabajo, estos mismos autores cuestionan la tradicional discrepancia entre habilidades verbales y no verbales, señalando varios aspectos: las importantes diferencias observadas entre los sujetos (mientras que en unos sí se observa, no así en otros), la mejora apreciada en tareas verbales frente a las no verbales con el desarrollo (diferencia que no aparecen en momentos iniciales), la observación de que no todos los ámbitos verbales se desarrollan al mismo ritmo y por

igual, y la necesidad de una evaluación de la evolución intrasujeto.

Tomados conjuntamente, los trabajos que hemos presentado revelan una gran variabilidad en el desarrollo de aspectos psicolingüísticos en el SW, variabilidad extensible a otros aspectos del desarrollo y que es repetidamente observada por los profesionales que trabajan con personas con este síndrome. Dado el reciente interés por el estudio del SW, las cuestiones de la homogeneidad en las habilidades lingüísticas, la variabilidad individual y la discrepancia entre el retraso mental y las manifestaciones de su lenguaje, entre otras, se pueden ir perfilando de cara a definir aquellas características psicológicas específicas que definen el SW (Rondal y Ling, 1995). Entre estas características es importante considerar aquellas que les van a permitir relacionarse con otros individuos.

### 3.3 Aspectos interpersonales: emoción y habilidades de inferencia mentalista

La personalidad típica de las personas con SW es sociable, de buena relación con personas desconocidas, de tipo desinhibido, sintiéndose atraídos por los demás. Plissart, Borghgraef y Fryns (1996) evalúan las características del temperamento de 13 personas con SW en comparación con otras 13 personas con el mismo grado de retraso mental con una etiología diferente. Para ello usaron la adaptación alemana del Parent Temperament Questionnaire, en el que no se encontraron diferencias significativas entre ambos grupos, pero en el grupo de Williams aparecieron matices como mayor intensidad y menor persistencia. Los autores interpretan que los resultados de las personas con SW pueden estar más relacionados con el retraso mental que con correlatos generales.

Con relación a aspectos emocionales, se han descrito las características de las personas con SW, en relación (como ya es habitual en la literatura) a otras personas con deficiencia mental, concretamente personas con SD. Así, en un trabajo de Reilly, Klima y Bellugi (1990) se encuentra que los adolescentes con SW contaban historias complejas y temáticamente coherentes con una adecuada utilización de elementos afectivos y estaban enriquecidas con elementos referenciales, lo que no ocurría en las narraciones de personas con SD emparejados cognitivamente a los anteriores. Parece que estas diferencias pondrían de manifiesto características sociales muy diferentes en ambos grupos de personas. En el mismo sentido, Gosch y Pankau (1994), en un estudio cuyo objetivo es analizar características socioemocionales en niños con SW, encuentran que presentan una pronunciada hipersensibilidad, significativamente distinta

a la de un grupo de control equiparados en edad, sexo y CI no verbal.

También Tosi, Maestro y Marcheschi (1995), en un reciente y original trabajo, estudian la estructura afectiva de personas con diversos síndromes (Down, Sotos, X-Frágil y Williams) analizando la estructura familiar y las autopercepciones del niño. A través de un protocolo evalúan cómo 16 niños con diferentes síndromes se perciben a sí mismos, su autoimagen y la integración que realizan de su situación en el contexto sociofamiliar. Esta información se completa a través de la observación de la dinámica familiar y de la visión de los padres con relación a su hijo (su personalidad, su carácter, sus déficits y aspectos positivos), su relación con él, las cuestiones educativas y las implicaciones emocionales del diagnóstico en la estructura familiar. Se encuentran marcadas diferencias según el nivel cognitivo de los hijos (siendo más marcada una imagen menos positiva del yo cuanto más desarrolladas están las capacidades simbólicas). No se observa una buena comunicación verbal y no verbal. Algunos de los intercambios parecen no considerar las intenciones comunicativas de los hijos. Frecuentemente se observan emisiones en tono depresivo o neutro.

A través también de informaciones paternas y de profesores, Pagon, Bennett, LaVeck, Steward y Johnson (1987) analizan aspectos socioemocionales de personas con SW. Informan de inmadurez, inatención, tendencia a ser parlanchines y a ser argumentativos. En otros trabajos (Arnold, Yule y Martin, 1985; Udwin y Yule, 1991; Udwin y cols., 1986, 1987), padres y profesores hablan de niños hiperactivos, solitarios y diferentes a los demás. Resultados semejantes encuentran Gosch y Pankau (1994), quienes estudian aspectos socioemocionales en 19 niños con SW comparándolos con un grupo de control equiparados en edad, sexo y CI no verbal). Se pidió a los padres que respondieran a los items de un cuestionario que evaluaba la conducta de sus hijos (Child Behavior Checklist) y se aplicaba la escala de madurez social de Vineland. Los resultados muestran que las medidas obtenidas para los chicos con SW difieren significativamente de los del grupo control, por ejemplo, no manifiestan reserva o distanciamiento y pueden seguir a una persona que es desconocida. Una interpretación global de los resultados permite afirmar que las personas con SW evaluadas en este trabajo muestran un peor ajuste social que las personas del grupo control.

En la misma línea, Udwin (1990) en un amplio trabajo sobre 119 adultos con SW encuentra que sus cuidadores observan en ellos dificultades para establecer nuevas relaciones y mantener amigos, que tienen preferencia por amigos mayores, que tienen dificultades en relaciones amorosas (sólo uno de ellos estaba casado),

siendo lo más preocupante su seguridad, debido a su tendencia a tratar familiarmente a los extraños, sin considerar las posibles intenciones malévolas de desconocidos. Parece como si tuvieran problemas para tener en cuenta algunos aspectos de la información que manejan los otros, lo que saben o piensan los demás, para realizar inferencias sobre los estados mentales de los demás.

Las habilidades de inferencia mentalista constituyen una capacidad para atribuir estados mentales a uno mismo y a los demás y para predecir las conductas a partir de los estados mentales (capacidad conocida también como «teoría de la mente» —Premack y Woodruff, 1978). Un conjunto de investigadores cercanos a la investigación de estas habilidades en personas con autismo ha desarrollado recientemente un trabajo en el que evalúan comparativamente estas habilidades de inferencia mentalista en personas con SD, con autismo y con SW. Baron-Cohen, Campbell, Karmiloff-Smith, Grant y Walker (1995) desarrollaron 4 experimentos en los que evaluaron la comprensión que tienen los niños con desarrollo normal (de 4 años) y otros niños con retraso mental, con SD y con SW de la dirección de la mirada como clave para inferir estados mentales en las personas. Los resultados confirman que los niños con desarrollo normal (de 4 años) usan la dirección de la mirada como 'pista' para la 'lectura' de los estados mentales, algo que también hacen las personas con retraso mental (incluidos los niños con SW) pero que no manifiestan los niños con autismo, los cuales se fijaban más en la posición de los objetos y fallaban en el uso de la dirección de la mirada como clave para inferir estados mentales, mientras los chicos con SW sí usaban esta clave de información mentalista (este tipo de evaluaciones no se han realizado hasta ahora es los casos que presentan simultáneamente autismo y SW —para una descripción de algunos de ellos, véase Gillbert y Rasmussen, 1994).

En el mismo sentido, Bellugi, Wang y Jernigan (1994) destacan que algunos chicos con SW utilizan referencias a estados afectivos y a otras relaciones mentales como apoyo de tipo narrativo. El uso de elementos emocionales en chicos con SW ha sido estudiado también por Reilly, Klima y Bellugi (1990), quienes encuentran un mayor uso de estos recursos (por ejemplo, de la prosodia afectiva, uso de palabras de emoción) en esta población que en personas con SD, autismo o de niños con desarrollo normal. En otro trabajo, Bellugi, Wang y Jernigan (1994) señalan que las personas con SW parecen estar atentos a los estados emocionales de los otros y, en opinión de estos autores, expresan de manera detallada sus propias emociones en el establecimiento de relaciones sociales.

Brothers y Ring (1992) plantearon la hipótesis de la

existencia de un módulo cognitivo para la representación y el procesamiento de estímulos de tipo social, que trabajaría con el procesamiento de caras, el lenguaje y las habilidades de inferencia mentalista. Esta propuesta ha llamado la atención de algunos autores interesados en el estudio de SW. Karmiloff-Smith, Klima, Bellugi, Grant y Baron-Cohen (1995) desarrollan 5 experimentos para evaluar empíricamente la existencia de dicho módulo. Utilizan unas tareas de procesamiento de caras, de comprensión de lenguaje y de comprensión mentalista. Teniendo en cuenta los resultados de diversos trabajos sobre habilidades lingüísticas y sobre comprensión de aspectos emocionales faciales en personas con SW, los autores plantean que quizás puede darse un patrón de resolución de tareas que implican componentes parecidos (en el caso del SW) como se da un patrón de fallo (en el caso del autismo) en tareas que tienen implicaciones mentalistas (aspectos semánticos y pragmáticos del lenguaje, comprensión de indicadores emocionales en las expresiones faciales e inferencia de estados mentales).

Los resultados del trabajo de Karmiloff-Smith y cols. (1995) muestran que 18 personas con SW (entre 9-23 años) resolvieron correctamente tareas que implicaban las áreas de lenguaje, juicios sobre aspectos emocionales en expresiones faciales, 'teoría de la mente' y, la mitad de ellos, resolvían tareas que implican la comprensión de sarcasmo y metáfora (mientras que las personas con autismo mostraban sus habituales dificultades en todas estas tareas, incluso los de CI medio-alto). Los autores concluyen que las personas con SW tendrían varios 'islotos' de habilidad en el marco de un desarrollo cognitivo severamente alterado que serían: habilidades lingüísticas, procesamiento de caras y habilidades de inferencia mentalista (en este caso no se incluyen las habilidades musicales, de las que hemos hablado en otro momento).

La tipología de respuestas en bloque parece apuntar hacia la existencia de un 'módulo' para este el tipo de capacidades señaladas que estaría alterado en autismo y no en SW. Se trataría de un módulo cognitivo para aspectos sociales (en el sentido de Brothers y Ring, 1992) que, desde un punto de vista epigenético, sufriría un proceso de modularización progresiva (Karmiloff-Smith, 1992).

#### 4 COMENTARIOS FINALES

El debate (por ahora inconcluso) sobre la causa originaria del síndrome orienta, desde una perspectiva psicológica, a recomendar detalladas revisiones pediátricas y, en su caso, una intervención, lo más temprana posible, que

potencie el desarrollo cognitivo general, dejando al margen otros criterios diagnósticos (Greenberg, 1990). Las variaciones sobre el fenotipo tanto intra como interindividual sugieren, en opinión de autores como Dilts, Morris y Leonard (1990), la interacción de múltiples teorías en la explicación del SW, apuntando hacia un complejo modelo biosocial que pueda ofrecer distintos grados de explicación de un único grupo de conductas que constituirían el núcleo fenotípico.

Aunque hay muchos aspectos discutidos, uno de los más claros del síndrome en el perfil psicológico son las alteraciones de tipo visoespacial y la caracterización particular que presentan. Pero a partir de los múltiples trabajos analizados parece claro que es difícil hablar de un perfil compacto en lenguaje; no sólo hay disociación dentro del dominio lingüístico sino que, además, dentro de cada aspecto hay resultados relativamente dispares. En cualquier caso, aunque la cuestión no está aún cerrada, el patrón lingüístico de las personas con SW no parece esperable dado sus características cognitivas generales. Nos parece particularmente destacable la disociación entre aspectos estrechamente relacionados como son las habilidades pragmáticas del lenguaje (en las que se señalan diversos problemas), las habilidades de inferencia mentalista (en las que parece no haber dificultades), la comprensión de emociones (mantenida a partir de expresiones faciales) y las relaciones sociales y familiares (ampliamente alteradas). La confluencia de estos resultados pone relativamente en tela de juicio el funcionamiento de un «módulo social» en las personas con este síndrome.

Parece necesario continuar la investigación psicológica sobre varios aspectos psicolingüísticos para conocer hasta qué punto se puede mantener la idea de un 'perfil preservado' de habilidades de lenguaje en su conjunto (véase, en este sentido, Karmiloff-Smith y cols., en prensa). También parece pertinente analizar las relaciones entre algunas habilidades del lenguaje, por ejemplo de tipo pragmático, y las habilidades de inferencia mentalista en personas con SW, particularmente con relación a elementos de índole emocional, como la comprensión de expresiones faciales, que no parecen afectadas (aspectos estos que estamos investigando actualmente).

La investigación de estos y otros ámbitos cognitivos puede ayudar, por una parte, a definir de forma más concluyente los aspectos específicos y definitorios del SW y, por otra, aportar algunas pistas para el diseño de programas de intervención que favorezcan el desarrollo de personas que sufren este síndrome. Las estrategias de intervención apuntan hacia aspectos específicos en áreas visoespaciales (Dilts, Morris, Leonard, 1990; Udwin y cols., 1987), considerando, además, que este síndrome puede

encuadrarse, desde algunas perspectivas, como un trastorno de aprendizaje no verbal (Anderson y Rourke, 1995).

Una posible estrategia sería utilizar la mediación del lenguaje en otras tareas. Además, y aunque efectivamente las áreas del lenguaje aparecen menos afectadas, es pertinente una intervención específica sobre aspectos pragmáticos que involucran todos los intercambios comunicativos. La utilización de tecnología informática con apoyos sonoros puede ser muy útil, especialmente como alternativa a soportes sólo visuales (Anderson y Rourke, 1995). Teniendo en cuenta el curso vital de las personas afectadas de SW es necesario hacer previsiones sobre sus ocupaciones laborales y su situación residencial en la vida adulta. Desde un punto de vista familiar y social resulta necesario el trabajo con padres para ofrecer una visión ajustada del síndrome. Definir a los niños con SW como «parlanchines educados bienintencionados con todo el mundo» puede generar una imagen demasiado benévola y engañosa. Parece importante también informar a los padres de los posibles riesgos de la conducta prosocial indiscriminada en determinadas edades del desarrollo conflictivas.

Como decíamos al principio de este epígrafe, deben ser tenidas en cuenta las variaciones individuales que no siempre se ajustan a la tipología definitoria del síndrome (López-Rangel, Maurice, McGillivray y Friedman, 1992). En cualquier caso, un diagnóstico precoz y una intervención lo más pronto posible parecen los mejores predictores de un mejor desarrollo psicológico.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Anderson, P.E. y Rourke, B.P. (1995). Williams syndrome. En B.P. Rourke (Ed.) Syndrome of nonverbal learning disabilities. Neurodevelopmental manifestations. Nueva York: The Guilford Press.
- Arnold, R., Yule, W. y Martin, N. (1985). The psychological characteristics of infantile hypercalcaemia: A preliminary investigation. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 49-59.
- Baron-Cohen, S., Campbell, R., Karmiloff-Smith, A., Grant, J. y Walker, J. (1995). Are children with autism blind to the mentalistic significance of the eyes? *British Journal of Developmental Psychology*, 13, 379-398.
- Bellugi, U., Bihrlé, 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., Bihrlé, A., Neville, H., Jernigan, T. y Doherty, S. (1992). Language, cognition, and brain organization in a neurodevelopmental disorder. En M. Gunnar y C. Nelson (Eds.) *Developmental behavioral neuroscience*. Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates.
- Bellugi, U., Marks, S., Bihrlé, A. y Sabo, H. (1988). Dissociation between language and cognitive function in Williams syn-

- drome. En D. Bishop y K. Mogford (Eds.), *Language development in exceptional circumstances* (pp. 177-189). Edimburg: Churchill Livingstone.
- Bellugi, U., Sabo, H. y Vaid, J. (1988). Spatial deficits in children with Williams Syndrome. En J. Stiles-Davis, M. Kritchvshy y U. Bellugi (Eds.), *Spatial cognition: Brain bases and development* (pp. 273-298). Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates.
- Bellugi, U., Wang, P., y Jernigan, T.L. (1994). Higher cortical functions: Evidence from specific genetically based syndromes of disorder. En S. Broman y J. Graffman (Eds.) *Cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function*. Hillsdale, N.J.: Lawrence Erlbaum.
- Bennett, F. C., LaVeck, B. y Sells, C. (1978). The Williams elfin facies syndrome: The psychological profile as an aid in syndrome identification. *Pediatrics*, 61, 303-306.
- Beuren, A. J. (1972). Suravalvular aortic stenosis: A complex syndrome with and without mental retardation. *Birth Defects*, 8, 45-46.
- Bihrlc, 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.
- Bogdanov, N.N. y Solonichenko, V.G. (1995). Williams syndrome. A model of genetically determined right hemispheric dominance. *Fiziolo-Zh-Im-I-M-Sechenova*, 81(8), 81-84.
- Brothers, L. y Ring, B. (1992). A neuroethological framework for the representation of minds. *Journal of Cognitive Neurosciences*, 4, 107-118.
- Burn, J. (1986). Williams syndrome. *Journal of Medical Genetics*, 23, 389-395.
- Chapman, C.A., du Plessis, A. y Pober, B.R. (1996). Neurologic findings in children and adults with Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*, 11, 63-65.
- Cortada, X., Taysi, K. y Hartmann, A.F. (1980). Familial Williams syndrome. *Clinical Genetics*, 18, 173-176.
- Crisco, J.J. y Dobbs, J.M. (1988). Cognitive processing of children with Williams syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 30, 650-656.
- 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.
- Dilts, C.V., Morris, C.A. y Leonard, C.O. (1990). Hypothesis for development of behavioral phenotype in Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 126-131.
- Einfeld, S. y Hall, W. (1994). Recent developments in the study of behaviour phenotypes. *Australia and New Zeland Journal of Developmental Disabilities*, 19, 275-279.
- Frangiskakis, J. M., Ewart, A. K., Morris, C. A., Mervis, C. B., Bertrand, J., Robinson, B. F., Klein, B. P., Ensing, G. J., Everett, L. A., Green, E. D., Proschel, C., Gutowski, N.J., Noble, M., Atkinson, D. L., Odelberg, S. J. y Keating, M. T. (1996). LIM-kinase I hemizyosity implicated in impaired visuospatial constructive cognition. *Cell*, 86, 59-69.
- Frith, U. (1991). *Autismo*. Madrid: Alianza (Ed. orig. Oxford: Basil Blackwell, 1989).
- Galaburda, A.M. Wang, P.P. Bellugi, U. y Rossen, M. (1994). Cytoarquitectonic anomalies in a genetically based disorder: Williams syndrome. *Neuroreport* 5, 753-757.
- Gillbert, C. y Rasmussen, P. (1994). Brief report: four cases histories and literature review of Williams syndrome and autistic behavior. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 24, 381-391.
- Gosch, A. y Pankau, R. (1994). Social-emotional and behavioral adjustment in children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 53, 335-339.
- Gosch, A. y Pankau, R. (1996). Longitudinal study of the cognitive development of children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 61, 26-29.
- Gosch, A., Standing, G. y Pankau, R. (1994). Linguistic abilities in children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 52, 291-296.
- Grant, J., Karmiloff-Smith, A., Berthoud, I. y Christophe, A. (1996). Is the language of people with Williams syndrome mere mimicry? Phonological short-term memory in a foreign language. *Cahiers de Psychologie Cognitive Current Psychology of Cognition*, 15, 615-628.
- Grant, J., Karmiloff-Smith, A., Gathercole, S. E., Paterson, S., Howlin, P., Davies, M. y Udwin, O. (1977). Phonological short-term memory and its relation to language in Williams syndrome. *Cognitive Neuropsychiatry*, 2, 81-99.
- Greenberg, E. (1990). Introduction to special issue on Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement*, 6, 85-88.
- Hertzberg, J., Nakisbendi, L., Needleman, H.L. y Pober, B. (1994). Williams syndrome: oral presentation of 45 cases. *Pediatric Dentistry*, 16, 262-267.
- Hickok, G., Bellugi, U. y Jones, W. (1995). Asymmetrical ability. *Science*, 13, 270, 219-220.
- Jarrold, C., Baddley, A.D. y Hewes, A.K. (1998). Verbal and nonverbal abilities in the Williams syndrome phenotype: Evidence for diverging developmental trajectories. *Journal of Child Psychiatry*, 39, 511-523.
- Jernigan, T.L. y Bellugi, U. (1982). Neuroanatomical distinctions between Williams and Down syndromes. En S. Broman y J. Grafman (Eds.) *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function*. Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates.
- Jernigan, T.L. y Bellugi, U. (1990). Anomalous brain morphology on magnetic resonance imaging in Williams and Down syndrome. *Archives of Neurology*, 50, 186-191.
- Jernigan, T.L. y Bellugi, U. (1994). Neuroanatomical distinctions between Williams and Down syndromes. En S. Broman y J. Graffman (Eds.) *Cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function*. Hillsdale, N.J.: Lawrence Erlbaum.
- Jernigan, T.L., Bellugi, U., Sowell, E., Doherty S. y Hesselink, J.R. (1993). Cerebral morphological distinctions between Williams and Down syndromes. *Archives of Neurology*, 50, 186-191.
- Jones, K. L. y Smith, D. W. (1975). The Williams elfin facies syndrome: A new perspective. *Journal of Pediatrics*, 86, 718-723.
- Kapp, M.E., von-Noorden, G.K. y Jenkins, R. (1995). Strabismus in Williams syndrome. *American Journal of Ophthalmology*, 119, 355-360.
- Karmiloff-Smith, A. (1992). *Beyond modularity: A development perspective on cognitive science*. Cambridge, MA: MIT Press/ Bradford Books. (Trad.cast. Madrid: Alianza, 1994).
- Karmiloff-Smith, A., Tyler, L. K., Voice, K., Sims, K., Udwin, O., Howlin, P. y Davies, M. (en prensa). Linguistic dissociations in Williams syndrome: Evaluating receptive syntax in on-line and off-line tasks. *Neuropsychologia*.
- Karmiloff-Smith, A., Klima, E., Bellugi, U., Grant, J. y Baron-Cohen, S. (1995). Is there a social module? Language, face processing, and theory of mind in individuals with Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 7, 196-208.

- 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.
- Kataria, S., Goldstein, D. J. y Kushnick, T. (1984). Developmental delays in Williams («elfin facies») syndrome. *Applied Research in Mental Retardation*, 5, 419-423.
- Kelley, K. (1990). Language intervention for children with Williams syndrome. Comunicación presentada en el Meeting of the National Williams Syndrome Conference. Boston, MA.
- Kotzot, D., Bernasconi, F., Brecevic, L., Robinson, W. P., Kiss, P., Kosztolanyi, G., Lurie, I. W., Superti-Furga, A., y Schlunzel, A. (1995). Phenotype of the Williams-Beuren syndrome associated with hernizyosity at the elastin locus. *European Journal of Pediatrics*, 154, 477-482.
- Lenhoff, H.M., Wang, P.P., Greenberg, F. y Bellugi, U. (1997). Williams syndrome and the brain. *Scientific American*, 277, 68-73. (Trad. cast. en *Investigación y Ciencia*, febrero, 1998).
- López-Rangel, E., Maurice, M., McGillivray, B. y Friedman, J.M. (1992). Williams syndrome in adults. *American Journal of Medical Genetics*, 44, 720-9.
- MacDonald, G. W. y Roy, D. L. (1988). Williams syndrome: A neuropsychological profile. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 10, 125-131.
- Martin, N. D. T., Snodgrass, G. J. A. I. y Cohen, R. D. (1984). Idiopathic infantile hypercalcemia. A continuing enigma. *Archives of Diseases in Childhood*, 59, 605-613.
- Mervis, B. C. y Bertrand, J. (1995). Early lexical development in children with Williams syndrome. *Genetic Counseling, Special Issue*, 6, 134-135.
- Morris, C. A., Demsey, S. A., Leonard, C. O., Dilts, C. y Blackburn, B. L. (1988). Natural history of Williams syndrome: Physical characteristics. *Journal of Pediatrics*, 113, 318-326.
- Murphy, M.B., Greenberg, F., Wilson, G., Hughes, M. y DiLiberty, J. (1991). Williams syndrome in twins. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 97-99.
- Neville, H.J., Mills, D.L. y Bellugi, U. (1994). Effect of altered auditory sensitivity and age of language acquisition on the development of language-relevant neural systems: Preliminary studies of Williams syndrome. En S. Broman y J. Grafman (Eds.) *Atypical cognitive deficits in developmental disorders: Implications for brain function*. Hillsdale, NJ: Lawrence Erlbaum Associates.
- Nicholson, W.R. y Hockney, K.A. (1993). Williams syndrome: A clinical study of children and adults. *Journal of Paediatrics and Child Health*, 29, 468-472.
- Nigam, A. y Samuel, P.R. (1994). Hyperacusia and Williams syndrome. *Journal of Laryngology and Otolaryngology*, 108, 494-496.
- Nishina, N. y Kinoshita, M. (1994). Myopathy, cerebellar ataxia and Williams syndrome like features in siblings. *Rinsho-Shinkeigaku*, 34, 157-162.
- Offret, H. y Laplace, O. (1995). Williams-Beuren syndrome: Diagnosis and ocular manifestations. *Journal of Ophthalmology*, 18, 699-702.
- Oncag, A., Gunbay, S. y Parlar, A. (1995). Williams syndrome. *Journal of Clinical Pediatric Dental*, 19, 301-304.
- Pagon, R. A., Bennett, F. C., LaVreck, B., Stewart, K. B. y Johnson, J. (1987). Williams syndrome: Features in late childhood and adolescence. *Pediatrics*, 80, 85-91.
- Pérez Jurado, L.A. (1997). Síndrome de Williams, del fenotipo al genotipo. *Anales Españoles de Pediatría*, 47, 212-227.
- Pinker, S. (1994). *The language instinct*. Harmondsworth, U.K.: Penguin. (Trad. cast. Madrid: Alianza, 1995).
- Pankau, R., Partsch, C.J., Neblung, A., Gosch, A. y Wessel, A. (1994). Head circumference of children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medicine Genetics*, 1, 52, 285-290.
- Plissart, L., Borghgraef, M. y Fryns, J.P. (1996). Temperament in Williams syndrome. *Genetic Counseling*, 7, 41-46.
- Plissart, L., Borghgraef, M., Volcke, P., Van den Berghe, H. y Fryns, J.P. (1994). Adults with Williams-Beuren syndrome: Evaluation of the medical, psychological and behavioral aspects. *Clinical Genetics*, 46, 161-167.
- Premack, D. y Woodruff, G. (1978). Do the chimpanzee have a theory of mind? *The Behavioral and Brain Sciences*, 1, 516-526.
- Reilly, J., Klima, E. y Bellugi, E. (1990). Once more with feeling: Affect and language in atypical populations. *Development and Psychopathology*, 2, 367-391.
- Rodewald, A., Pankau, R., Gosch, A. y Wessel, A. (1994). Dermatoglyphic peculiarities in patients with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 53, 227-235.
- Rondal, J.A. y Ling, D. (1995). Especificidad sindrómica del lenguaje en el retraso mental. *Revista de Logopedia y Fonoaudiología*, XV, 3-17.
- Rossen, M., Bihric, A., Klima, E. S., Bellugi, U. y Jones, W. (1998). Interaction between language and cognition: Evidence from Williams syndrome. En J. H. Beitchman, N. Cohen, M. Konstantareas y R. Tannock (Eds.), *Language, learning, and behaviour*. Nueva York: Cambridge University Press.
- Sacks, O. (1995). Musical ability. *Science*, 268, 621.
- Smoot, L.B. (1995). Elastin gene deletions in Williams syndrome. *Current Opinion in Pediatrics*, 7, 698-701.
- Sotillo, M. y Navarro, J.F. (1998). Síndrome de Williams: Aspectos psicobiológicos. *Psicología Conductual*, 6, 311-323.
- Thal, D., Bates, E. y Bellugi, U. (1989). Language and cognition in two children with Williams syndrome. *Journal of Speech and Hearing Research*, 32, 489-500.
- Tosi, B., Maestro, S. y Marcheschi, M. (1995). Cognitive and affective characteristics of children with malformation syndrome. *Minerva Pediatrics*, 47, 385-392.
- Trauner, D., Bellugi, U. y Chase, C. (1989). Neurologic features of Williams and Down syndrome. *Pediatric Neurology*, 5, 166-168.
- Udwin, O. (1990). A survey of adults with Williams syndrome and idiopathic infantile hypercalcemia. *Developmental Medical and Child Neurology*, 32, 129-141.
- Udwin, O., Davies, M. y Howlin, P. (1996). A longitudinal study of cognitive abilities and educational attainment in Williams syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 38, 1020-1029.
- Udwin, O. y Yule, W. (1991). A cognitive and behavioural phenotype in Williams syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, 232-244.
- Udwin, O., Yule, W. y Martin, N. (1987). Cognitive abilities and behavioral characteristics of children with idiopathic infantile hypercalcemia. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 28, 297-309.
- Udwin, O., Yule, W. y Martin, N.D.T. (1985). Age at diagnosis and abilities in idiopathic hypercalcemia. *Archives of Disease in Childhood*, 61, 1164-1167.
- Udwin, O. y Yule, W. (1991). A cognitive and behavioural phe-

- notype in Williams syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, 232-244.
- Udwin, O. y Yule, W. (1990). Expressive language of children with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, S6, 108-114.
- Vicari, S., Brizzolara, D., Carlesimo, G.A., Pezzini, G. y Volterra, V. (1996a). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex*, 32, 503-514.
- Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D. y Pezzini, G. (1996b). Short-term memory in children with Williams syndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span. *Neuropsychologia*, 34, 919-925.
- Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L. y Vicari, S. (1996). Linguistic abilities in Italian children with Williams syndrome. *Cortex*, 32, 663-677.
- von Armin, E. y Engel, P. (1964). Mental retardation related to hypercalcemia. *Developmental Medical Child Neurology*, 6, 366-377.
- Wang, P.P. y Bellugi, U. (1993). Williams syndrome, Down syndrome and cognitive neuroscience. *American Journal of Diseases of Children*, 147, 1246-1251.
- Wang, P.P. y Bellugi, U. (1994). Evidence from two genetic syndromes for a dissociation between verbal and visuospatial short-term memory. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16-2, 317-322.
- Wang, P.P., Doherty, S., Hesselink, J.R. y Bellugi, U. (1992). Callosal morphology concurs with neurobehavioral findings in two neurodevelopmental syndromes. *Archives of Neurology*, 49, 407-411.
- Wang, P.P., Doherty, S., Rourke, S. B. y Bellugi, U. (1995). Unique profile of visuo-perceptual skills in a genetic syndrome. *Brain and Cognition*, 29, 54-65.
- Wang, P.P., Hesselink, J.R., Jernigan, T.L. y Doherty, S. (1992). Specific neurobehavioral profile of Williams' syndrome is associated with neocerebellar hemispheric preservation. *Neurology*, 42, 1992-2002.
- Wang, P.P. y Jernigan, T.L. (1994). Morphometric studies neuroimaging. *Neurologic Clinics*, 12, 789-802.
- White, R.A., Preus, M., Watters, G.V. y Frases, F.C. (1977). Familial occurrence of the Williams syndrome. *Journal of Pediatrics*, 91, 614-616.
- Williams, J.C.P., Barratt-Boyes, B. G. y Lowe, J. B. (1961). Supravalvular aortic stenosis. *Circulation*, 24, 1311-1318.
- Wiltse, H.E., Goldbloom, R.B., Antia, A.U., Ottesen, O.E., Rowe, R.D. y Cooke, R.E. (1966). Infantile hypercalcemia syndrome in twins. *New England Journal of Medicine*, 275, 1157-1160.
- Winter, M., Pankau, R., Amm, M., Gosch, A. y Wessel, A. (1996). The spectrum of ocular features in the Williams-Beuren syndrome. *Clinical Genetics*, 49, 28-31.
- Zalzstein, E., Moes, C.A.F., Musewe, N.M. y Freedom, R.M. (1991). Spectrum of cardiovascular anomalies in Williams-Beuren syndrome. *Pediatric Cardiology*, 12, 219-223.