

HERRAMIENTAS PRAGMÁTICAS EN LA DESCRIPCIÓN DEL DÉFICIT COGNITIVO-LINGÜÍSTICO EN SÍNDROME DE WILLIAMS: MÁS ALLÁ DE LA TEORÍA DE LA MENTE

MIGUEL PÉREZ MILANS

Universidad Autónoma de Madrid

ABSTRACT: El objetivo del presente trabajo es presentar la utilidad de determinadas herramientas teóricas del campo de la Lingüística en el estudio de las alteraciones cognitivas. Así, el examen detallado de determinados déficits pragmáticos en el Síndrome de Williams (SW) obliga a postular la necesidad de sumar más apoyos teóricos a la actual Teoría de la Mente en la explicación del déficit cognitivo-lingüístico general en éste. Para ello, se utilizará otro síndrome que, aunque con otra sintomatología y etiología diferentes, presenta muchas similitudes en determinados aspectos concretos, en especial en lo que concierne a dichas alteraciones pragmáticas: el Autismo. Partiendo del paralelismo que existe en algunos déficits pragmáticos, entre autistas con lenguaje verbal expresivo y personas con SW, y tomando en consideración las argumentaciones que apoyan la necesidad de tomar otras teorías complementarias a la Teoría de la Mente para explicar dichos déficits en Autismo, se expondrá aquí la posible utilidad de alguna de

ABSTRACT: In this paper we show how some theoretical tools from Linguistics can be useful in the study of cognitive disorders. Then, we propose to add more supports to the current Theory of Mind (TM) for explaining linguistic impairments in Williams Syndrome (WS). This proposal will be accomplished by considering other known syndrome, Autism: in spite of differences between these two syndromes, they share many similarities in some areas, such as the pragmatic.

We will argue the need for using the "Theory of Central Coherence" (TCC) to explain cognitive / linguistic disorders in WS, taking in consideration these shared characteristics between the two syndromes and the use of TCC in Autism by the scientific community. This hypothesis will be lean on data picked up in the observation of two groups of people: a sample of 8 WS participants genetically diagnosed as well as 2 diagnosed Autistic participants.

esas otras teorías complementarias para el caso del SW, en concreto la Teoría de la Coherencia Central. Para apoyar la tesis expuesta se presentarán los datos recogidos en la observación directa de dos grupos de sujetos: una muestra de 8 participantes genéticamente diagnosticados con el SW, cuyo rango de edades está comprendida entre 9 y 23 (la mitad de cada sexo), y otra de dos participantes varones diagnosticados con Autismo, de 24 y 25 años de edad. Palabras clave: Síndrome de Williams, Autismo, alteraciones pragmáticas, modelos complementarios de disfunción cognitiva.

Key Words: Williams Syndrome, Autism, pragmatic disorders, complementary models of cognitive deficits.

1. INTRODUCCIÓN AL SÍNDROME DE WILLIAMS

El síndrome de Williams-Beuren –SW–, (Williams, Barrat-Boyes, Lowe, 1961) tiene una incidencia aproximada de 1 cada 20.000 nacimientos vivos. Es una alteración de tipo genético que se debe a una microdelección en el cromosoma 7 (banda 7q11.23).

Las características clínicas más destacadas de este síndrome son las siguientes, a saber: estenosis aórtica supraavicular, hipercalcemia en la infancia, escoliosis y retraso en el crecimiento. Destaca, además, un fenotipo específico, que se ha venido denominando como “*Elfin Facies*” (labios prominentes, nariz chata, hipoplasia mandibular, mala formación de la arcada dental, pelo rizado, patrón de iris estrellado, entre otros). Dicha sintomatología viene acompañada siempre de retraso mental leve o moderado (50 y 60 C.I.), que es un criterio de diagnóstico obligado en SW.

En lo que se refiere al perfil comportamental, se caracterizan por su hiperactividad, locuacidad, sociabilidad y por un comportamiento perseverante en algunos casos semejante al de los autistas (Dilts et al, 1990).

La mayor especificidad de este síndrome, en cambio, se encuentra en su perfil neuropsicológico, caracterizado por una asimetría cerebral (Bellugi et al, 1988; Vicari et al, 1996) en la que los aspectos viso-espaciales están severamente dañados (Bellugi et al, 1990; Wang et al, 1995), lo cual parece explicarse por la agrupación anómala de las neuronas en el área visual. De esta anomalía es responsable el cromosoma 7, que parece producir cambios en la anatomía cerebral. Por el contrario, y siguiendo la bibliografía clásica, las personas con SW muestran una aparente buena ejecución en

los aspectos relacionados con el lenguaje (Udwin, Yule et al., 1987; Bellugi et al., 1988; Birhle et al., 1989; Karmiloff-Smith, 1992; Jarrold et al, 1998), lo cual es destacable en un cuadro funcionamiento cognitivo con deficiencia mental. Esta habilidad es raramente observada y descrita en otras poblaciones con deficiencia mental, lo que ha llevado a postular la posible independencia del lenguaje respecto de otros aspectos cognitivos, como los visoespaciales y los psicomotores.

Sin embargo, es en torno a esta idea de preservación de las habilidades lingüísticas donde surge la fuerte polémica despertada en los últimos años. Así, algunos investigadores destacan la llamativa hiperverbalidad (Udwin y Yule, 1990), el buen manejo del vocabulario de baja frecuencia (Gosch et al 1994), el uso de estructuras sintácticas complejas de buena formación, la buena ejecución en tareas de comprensión morfosintáctica, un nivel fonológico bien conservado y buenas habilidades pragmáticas, a la vez que se apoya la idea de una mejor producción que comprensión (Bellugi et al, 1990). Otros autores sostienen la idea de que las habilidades lingüísticas no difieren sustancialmente de las no lingüísticas, cuestionándose de esta manera la citada preservación (Arnold et al. 1985; Crisco y Dobbs, 1988; Maratsos y Matheney, 1994; Karmiloff-Smith, 1998; Kataria et al, 1984; Volterra et al, 1996; Garayzábal y Sotillo, 1999). También hay quien cuestiona específicamente la preservación de las habilidades lingüísticas en todos y cada uno de los niveles gramaticales, tanto desde un punto de vista cuantitativo como cualitativo (Gosch et al., 1994; Garayzábal y Sotillo, 2001a; Garayzábal, Sotillo, Pérez y Campos, 2002; Paterson, 2001), al igual que se plantea la duda de si efectivamente las habilidades de producción están por encima de las habilidades comprensivas (Howlin, 1998; Garayzábal y Sotillo, 2001b y c).

2. INTRODUCCIÓN AL AUTISMO

El Autismo es un trastorno generalizado del desarrollo (DSM III-R; DSM IV; ICD 9; ICD 10) con una incidencia variable en función de la consideración que de este síndrome se haga. A diferencia del SW, el Autismo no tiene aún, hasta la fecha de la presente comunicación, una causa biológica clara y precisa que sea determinante para delimitar este trastorno, con lo que dicha definición varía en función de los intereses de su revisión (clínicos, terapéuticos, de investigación). Por ello, la prevalencia media puede variar desde los 4.5 / 10.000 hasta los

2-3 / 1.000, dependiendo de si se toma el Autismo en su sentido estricto, tal como fue definido por Leo Kanner en los años 40 (Kanner, 1943), o como un continuo que se presenta en diversos grados y en diferentes cuadros del desarrollo, de los cuales sólo una minoría reúne las condiciones que definen el Autismo de Kanner (Wing, 1995), respectivamente. A esta última concepción del síndrome se la conoce como "espectro autista", que tiene un interés fundamentalmente clínico y educativo, enfocado al tratamiento, y surge para tratar de ordenar el aparente desconcierto que reinaba en el ámbito del diagnóstico, pues se encontraban casos de enfermedades / trastornos diferentes del Autismo y muy dispares entre sí que parecían tener más síntomas autistas comunes que determinados pacientes diagnosticados del propio Autismo. Tal caos llevó a sugerir que tal vez sería mejor hablar de un espectro de síntomas que de una categoría bien definida, pues se ha determinado el aumento de casos con rasgos autistas en función de la disminución del coeficiente intelectual (Tamarit, J., 1992). De esta manera, el Autismo queda actualmente definido como un conjunto de síntomas y trastornos que afectan a los tres núcleos que ya indicara Kanner: trastorno cualitativo de la relación social; alteraciones de la comunicación y del lenguaje; y patrones de conducta, interés o actividad restringidos, repetidos y estereotipados (DSM-IV).

En cuanto a las habilidades lingüísticas se refiere, se ha de notar la necesidad de establecer, a efectos de clasificación, dos grupos de autistas: el grupo de los que no presentan ninguna manifestación lingüística (mutismo total) o, en el caso de que sí aparezcan emisiones, éstas no tienen ninguna función comunicativa (mutismo funcional), y aquellos que sí pueden llegar a utilizar el lenguaje para comunicar. Esta distinción resultará crucial para el presente estudio, pues la necesidad de centrarnos en los aspectos pragmáticos comunes al Síndrome de Williams y al Autismo obliga a centrar la atención en la población autista que representa al segundo de los dos grupos establecidos. En estos autistas que sí llegan a usar el lenguaje con función comunicativa, suelen destacar las alteraciones en todos y cada uno de los niveles gramaticales (fonético-fonológico, morfológico, léxico, sintáctico, semántico y pragmático), con especial hincapié en el nivel / interfaz semántico-pragmático: dificultad en la atribución de significado a la realidad y en el aprendizaje de categorías abstractas, así como en la expresión espontánea de intenciones comunicativas y en el aprendizaje de formas de interacción más complejas que la simple petición (Riviere A., 1997).

Las dificultades de carácter pragmático constituyen uno de los rasgos universales del Autismo. Cualquiera que sea el nivel de las destrezas sintácticas o semánticas de los autistas, su competencia pragmática será siempre mucho menor (Frith, 1989).

La razón de esta homogeneidad en los aspectos pragmático-comunicativos tiene que ver con los factores que entran en esta habilidad, en la que se conjugan los aspectos más puramente lingüísticos con aquellos que tienen que ver con factores de cognición, interacción y relación social. Es por esta razón que el estudio de las peculiaridades en este nivel sea una buena base para el examen y la revisión de los modelos complementarios que tratan de explicar los déficits cognitivos en SW y en Autismo.

3. OBJETIVOS DEL PRESENTE TRABAJO Y DATOS DE LA MUESTRA

El objetivo de este trabajo es el de utilizar las numerosas alteraciones pragmáticas comunes entre el Autismo y el Síndrome de Williams (SW) para denotar la necesidad de la Teoría de la Coherencia Central, como modelo complementario al de Teoría de la Mente, en la explicación del déficit cognitivo en el SW.

Hoy en día existe un consenso muy general en torno a los modelos necesarios para explicar el perfil cognitivo en Autismo. Éstos son fundamentalmente tres: Teoría de la Mente (TM)¹, Teoría de la Coherencia Central (TCC)² y Teoría del Trastorno de la Función Ejecutiva (TFE)³.

1 La TM es un constructo teórico que define la capacidad que desarrolla el ser humano para atribuir pensamientos a las otras personas. Esta percepción permite modular la conducta social. La aplicación del experimento de Sally y Anne, de Wimmer y Permer (Wimmer y Permer, 1983), permitió demostrar la falta de TM como uno de los núcleos cognitivos del Autismo (Baron-Cohen, Leslie y Frith, 1985).

2 La TCC hace referencia a la forma en que los humanos procesamos la información: tendemos a procesar la información que recibimos en función de otros patrones globales de información que ayudan a dar sentido y coherencia a la primera, es decir, el individuo interpreta los estímulos de forma global, teniendo en cuenta el contexto en el que éstos se insertan. Fue Uta Frith (1989) quien puso de manifiesto la incapacidad de integrar información que se da en las personas que padecen Autismo, impidiendo así la obtención de ideas coherentes y con sentido y permitiendo explicar las alteraciones psicológicas y lingüísticas (pragmáticas).

3 La teoría del TFE defiende que los autistas tienen dificultades en las funciones ejecutivas ubicadas en el lóbulo frontal del cerebro (Ozonoff, 1985): inhibición de respuestas no apropiadas, planificación y generación de secuencias orientadas hacia una finalidad, monotización de las acciones y utilización de un "feed-back", flexibilidad atencional.

En el caso del SW, sin embargo, la literatura sólo contempla la primera de las teorías citadas para explicar el patrón cognitivo nuclear (Karmiloff-Smith et al., 1995; Sullivan y Tager-Flusberg, 1999; Sotillo y Navarro, 1999; Garayzábal y Sotillo, 1999).

Se pretende, pues, a partir de los datos obtenidos de la muestra, presentar la gran similitud entre Autismo y SW en lo que a los aspectos pragmáticos principales se refiere, permitiendo así argumentar la necesidad de tomar en consideración la TCC para explicar dichos déficits en SW de la misma forma que se hace en Autismo.

La muestra con la que se ha trabajado está formada por 8 personas diagnosticadas genéticamente con SW, de edades comprendidas entre los 9 y los 23 años de edad cronológica, y 2 participantes autistas de 24 y 25 años. El primer grupo mencionado pertenece a la Asociación Síndrome de Williams de Madrid y el segundo, al Centro de Atención a Minusválidos Psíquicos de Fuenlabrada (Madrid).

4. DISCUSIÓN

Como ya se ha remarcado en las páginas anteriores, el ámbito más destacado en lo que a alteraciones en Autismo y SW se refiere es el de la pragmática. La razón es obvia: todo el conjunto de capacidades cognitivas y sociales queda al descubierto en el momento en el que una persona se ha de interaccionar con otra.

En cualquier interacción debemos ajustarnos a un *contexto* y a una *situación*, los cuales determinan el tipo de interacción que se produce (el objetivo de ésta, su forma y dinámica, las reglas de adecuación, el tema de conversación). Sin embargo, también es necesario amoldarnos a nuestros *interlocutores*: el contenido de lo que dice, sus objetivos particulares, sus creencias y actitudes, sus intenciones... Junto con estas dimensiones, la participación en toda interacción obliga a los participantes a la continua recurrencia al conjunto de sus *conocimientos previos* y de sus experiencias pasadas (acerca del mundo y de los distintos tipos de situaciones comunicativas), los cuales ayudan a interpretar las claves anteriores y guían durante la conversación ofreciendo un panorama previsible que permite una retroalimentación inmediata.

Lo más importante es que el conjunto de todas estas "microhabilidades" pragmáticas requiere, no sólo de unas capacidades metarrepresentacionales acerca

de lo que piensan las otras personas (TM), sino también de un procesamiento de la información que integre todos los estímulos que recibimos, en una interacción, en función de patrones globales que nos ayuden a conformar la coherencia y el sentido del que habla Uta Frith (1989) y que tan necesarios son en la adecuación pragmática. Por ello, agruparemos estas "microhabilidades" en tres niveles fundamentales, de acuerdo con lo subrayado en el párrafo anterior, deteniéndonos en las alteraciones comunes que se dan en Autismo y SW en cada uno de ellos: el contexto de la interacción, el contexto lingüístico en la conversación y el uso de los conocimientos previos.

4.1. El contexto de la interacción

En el contexto de la interacción se incluyen las habilidades que se refieren al contexto inmediato (adecuación a la situación comunicativa y al interlocutor o participantes) y las que, en cambio, hacen uso de un contexto más general o mediato (adecuación a las normas y peculiaridades propias de un medio socio-cultural determinado). Es obvio que para que una persona pueda desenvolverse en una interacción cotidiana con total eficacia debe ceñirse a estos dos aspectos del contexto de la interacción, los cuales requieren un continuo feed-back entre los estímulos y la información que al hablante le llega y el marco general en el que está teniendo lugar dicha interacción. De esta manera se consigue que toda esa información recibida se integre en ese marco general de referencia, el cual permite, a su vez, dar sentido al evento comunicativo y favorecer la interpretación de los significados implícitos y de las intenciones de los interlocutores. El fallo en el uso de estos principios provoca, entre otros, síntomas como el de la falta de ajuste al interlocutor y a la situación en la que tiene lugar la interacción. Pues bien, estos mismos elementos son los que precisamente están presentes en cualquier conversación con autistas o con personas con SW:

4.3.1. Falta de cooperación con el interlocutor

Educadora:	a ver, Javier, dile a Miguel qué es esto
A (25a):	Una pierna
Investigador:	¿Y para qué sirve?
A (25a):	(pausa larga) Para andar

(...)

Investigador: Bueno, Javier, ¿no me cuentas nada?

A (25a): (SILENCIO)

Investigador: ¿qué has hecho este fin de semana?

A (25a): (pausa larga) Casa”

Educadora: ¿Y qué has hecho?

A (25a): (pausa larga) Con mamá

(A: Autista; a: años de edad cronológica)

Investigador: Pero, ¿qué es eso de romper aguas? ¿Te vas con un cuchillo ahí a cortar el agua?

(Risas)

SW1 (23a): ¡No! ¡Que el niño va a nacer! Entonces la madre rompe aguas y nace el niño, ¡porque pierde la placenta!

Investigador: Pero, ¿cómo rompe aguas la madre? ¿Qué es eso? No lo entiendo

SW1 (23a): ¿Ay! ¿¡Cómo rompe aguas!?!= ¡Pues rompe aguas, macha!

(Risas)

Investigador: Ya, ya, ya me aclaro, si la madre dice ¡Ay! ¡Ay! ¡Qué voy a romper aguas! Y entonces ya

(Risas)

Investigador: Dime, Julia

SW2 (23a): Pues en el Parque de atracciones hay una montaña, hay una cosa una atracción, que hay como si fuese un, un.. hay un.. una atracción.. y da vueltas y se ponen los pelos boca abajo, ¡madre mía!

(SW: Síndrome de Williams; a: años de edad cronológica)

Es evidente que la forma en que falla esta cooperación es un tanto diferente cuando la interacción es con un autista que cuando es con una persona con SW: mientras con los primeros la falta de este principio se hace evidente en el mantenimiento de la interacción (tienden a ser escuetos y no mantienen el canal abierto), en los segundos se manifiesta con la frecuente ruptura con el contenido de la conversación.

4.1.2. Desajuste con la situación comunicativa

La elevada fluidez con la que se puede “conversar” con una persona con SW, además, permite ver fácilmente los fallos que se producen cuando es necesario tener presente la situación comunicativa:

- Investigador1: Clara del Rey, ¿por dónde está?
SW1 (16a): Pues por aquí también, por la M-30, donde E.T.A ha.. ha sufrido un.. donde ha aparcado una bomba. O sea, en Clara del Rey, o sea..
- Investigador 1: ¡Ah!, pero eso cuando lo han colocado, ¿ahora?
SW1 (16a): No, no, en.. Septiembre, hace.. hace unos meses, un año o así
- Investigador 1: Casi unos meses, un año o así. Sí, pusieron una bomba, pero.. a mí me suena que hace tiempo ya.
- Investigador 2: ¿Cuál dices?
SW1 (16a): El de E.T.A., que puso una bomba en.. cuando.. cuando se incendiaba el.. o sea, cuan..
- Investigador 2: ¿El paseo militar? No
SW1 (16a): No, hombre..
- Investigador 1: Eso fue en Chamartín, ¿No? La última bomba que hubo fue cerca de Chamartín. Que además se oyó la explosión desde la Universidad Autónoma
- SW2 (23a): (Risa exagerada)
- Investigador 1: Oye, E., no es motivo de risa, ¿eh?

Hay que destacar, siguiendo en el nivel del contexto de la interacción o situacional, los resultados obtenidos tanto en SW como en Autismo en lo que al trabajo con viñetas y dibujos se refiere. Las investigaciones demuestran que cuando se realizan tareas en las que estos grupos tienen que narrar lo que ocurre en una historieta, o responder a determinadas preguntas de interpretación de éstas, se producen fallos como consecuencia de una percepción excesivamente analítica que no toma en cuenta la información que ofrece el contexto de la situación, lo que impide el acceso a la interpretación correcta de lo que allí ocurre. El resultado, pues, son descripciones completamente literales de lo que ven: se limitan a describir lo que aparece en cada viñeta, de forma inconexa, sin llevar a cabo ningún proceso de interpretación más complejo (Garayzábal, Sotillo, Pérez y Campos, 2002; Frith, 1989).

4.2. El contexto lingüístico

En cuanto al *contexto lingüístico*, se pueden encontrar también problemas que parecen explicarse por fallos en el procesamiento global de la información. Además de los déficits en el conocimiento de las estructuras lingüísticas y en el uso de éstas, que se dan tanto en el SW como en el Autismo, destaca la forma en que se

utiliza el contexto lingüístico en la comprensión de las emisiones. De esta manera, las dos poblaciones tienden a procesar la información lingüística de forma inconexa y sin establecer relaciones y asociaciones entre las unidades que forman los enunciados. Un estudio reciente demostró que las personas con SW encuentran dificultades para desambiguar palabras polisémicas en el seno de oraciones sencillas (Garayzábal, 2000). En este estudio se demostró que, aun conociendo todos los significados posibles de una palabra polisémica, no son capaces de desambiguarla utilizando el contexto en el que ésta aparece. Esto pone en evidencia que el problema no siempre está en el desconocimiento de las unidades léxicas, sino en la utilización del contexto lingüístico para la determinación de las relaciones que entre estas unidades se establecen en los enunciados. Es decir, aquí el énfasis se puede centrar en la dificultad de procesar la información lingüística en función del contexto en el que ésta se inserta, lo que supone una evidencia más a favor de un fallo de procesamiento central que es necesario acuñar para poder explicar este tipo de déficits en el SW. Como consecuencia de todos estos déficits en el ámbito lingüístico, son frecuentes las situaciones en las que estas personas con SW o Autismo tienen problemas de comprensión de determinados elementos o expresiones en los enunciados de sus interlocutores, apareciendo fenómenos como el de la literalidad o el de la repetición del último segmento de la oración escuchada:

- | | |
|-----------------|--|
| Investigador 1: | Bueeno, os dejamos que hagáis otra vez la pregunta, haced la pregunta más completa |
| Investigador 2: | Marcos, vuelve a preguntar de otra manera |
| SW (9a): | De otra manera |
| (...) | |
| Educadora: | A ver, Javier, ¿cómo se llama esta parte del cuerpo? (señalando un brazo de papel) |
| A (25a): | (SILENCIO) |
| Educadora: | Bra-zo |
| A (25a): | Brazo |
| Educadora: | ¿Y esta? (señalando una pierna de papel) |
| A (25a): | Brazo |
| Educadora: | No, Javier, esto, ¿eso qué es? (señalando la misma pierna de papel) |
| A (25a): | Pierna |

4.3. El uso de los conocimientos previos

Los problemas en SW y Autismo también aparecen en el *uso de los conocimientos previos*, que es, obviamente, el proceso que mejor refleja la puesta en marcha de un tipo de procesamiento de la información que integra los estímulos que recibe en el seno de un patrón global que los dota de sentido. Esto quiere decir que en los dos síndromes son frecuentes los problemas para conectar la información ya dada o conocida con la nueva, no pudiendo integrar así esta última en la primera y dificultando su interpretación. Partiendo, entonces, de los estudios realizados en Autismo respecto de esto mismo (Frith, 1989), se llevaron a cabo una serie de actividades con la citada muestra de SW, las cuales pretendían apoyar y respaldar los mismos resultados para esta población: se organizaron sesiones de trabajo con el conocido juego de “¿Quién es quién?” para comprobar, además de la mencionada falta de referencia de estas personas al contexto de la situación (reglas del juego, objetivo del mismo, etc), su incapacidad para utilizar la información ya dada y sus conocimientos previos en el momento de hacer uso de los turnos correspondientes en el juego. Así, se vio que dichos participantes formulaban sus preguntas sin tener en cuenta toda la información que ya poseían sobre el personaje del otro equipo, no tomando en cuenta, además, sus propios conocimientos acerca del mundo: sus preguntas repetían aspectos y rasgos que ya se habían preguntado antes y, además, muchas eran completamente irrelevantes y se referían a aspectos de sobra conocidos por ellos. Veamos algún ejemplo:

Invest (Equipo1):	¿Qué vas a preguntar?
SW1(23a) (Equipo1):	¿Tiene ojos?
Invest (Equipo1):	¿Tiene ojos?
Equipo 2:	¡Sííí!
Invest (Equipo1):	A ver, ¿pues cuál vamos a bajar?
SW1 (Equipo 1):	Bajar los que no tienen ojos
Invest (Equipo1):	¿Bajar los que no tienen ojos?
SW1 (Equipo1):	Sí
Invest (Equipo1):	Vale, vamos a buscar los que no tengan ojos. A ver, ¿quién no tiene ojos?
SW2(23a) (Equipo2):	¡Todo el mundo tiene ojos! ¡Si no no podríamos ver!
SW1 (Equipo1):	¡Ah! Es verdad
(...)	

No hay duda de que estas pruebas no son estandarizadas y que los resultados que ofrecen pueden ser debidos a múltiples variables, pero son muy significativas porque ponen de manifiesto esa visión fragmentada e inconexa de los componentes de una situación que tanto se ha determinado para las personas Autistas. Actividades como ésta, entonces, ayudan a ratificar ese fallo también presente en el SW a la hora de integrar la información que se procesa.

4.4. Tres niveles y una habilidad pragmática: las inferencias conversacionales

Hasta aquí, pues, se han delimitado las habilidades pragmáticas más destacadas y generales que se encuentran alteradas en SW y Autismo. Éstas se han organizado en torno a los tres ejes expuestos, los cuales garantizan una competencia comunicativa adecuada al tiempo que exigen un procesamiento central que integre los estímulos de forma coherente. Sólo de esta manera se puede dar sentido a toda la información que nos llega en el transcurso de una interacción normal, permitiendo englobarla en función de otros patrones más globales en los que ésta se inserta: el contexto socio-cultural, la situación comunicativa concreta, el tipo de interacción (finalidad de la misma, etc.), participantes..., los cuales, a su vez, interactúan con el conjunto de conocimientos y experiencias que el hablante ya tiene en su haber. El producto de todo esto es un normal desempeño en cualquier contexto conversacional, algo que, como ya ha quedado patente, no ocurre en ninguno de los dos síndromes que aquí se tratan.

Así, el presente documento se cierra con una habilidad pragmática fundamental que vincula todas las expuestas hasta el momento: las inferencias conversacionales. En éstas se ponen en marcha todos los componentes del ámbito del contexto interaccional, así como los que toman parte en el lingüístico, utilizando el acceso a los conocimientos previos como un eje fundamental en el buen desempeño inferencial.

Tomando como modelo teórico de referencia el conjunto formado por los tres principales que más influencia han tenido hasta la actualidad (Grice, 1975; Sperber y Wilson, 1987; Gumperz, 1992), las inferencias conversacionales se entienden como un proceso que tiene lugar en la descodificación del enunciado de nuestro interlocutor y que parte de las marcas ostensivas que éste utiliza median-

te el contexto lingüístico / paralingüístico⁴. Estas marcas nos señalan la necesidad de desencadenar un proceso de interpretación complejo que vaya más allá de lo que aparece de forma explícita en el mensaje del interlocutor, permitiéndonos relacionar el contenido lingüístico del enunciado con nuestros conocimientos generales. A partir de éstos, y mediante lo que se ha denominado “principio de relevancia informativa”⁵, somos capaces de establecer varias interpretaciones candidatas (hipótesis) y poner en marcha razonamientos deductivos que dan como resultado una interpretación final del significado implícito y de las intenciones de nuestro interlocutor. En este proceso juegan un papel fundamental los conocimientos comunicativos (para qué me estoy comunicando, cuál es mi función en la interacción, mi objetivo, etc.) y los conocimientos socio-culturales compartidos de los hablantes, los cuales guían los procesos de interpretación⁶. Las inferencias, entonces, se resuelven siempre en el contexto de la interacción, pues es necesario acceder a la información que éste proporciona para poder inferir el contenido implícito.

Existen estudios que confirman que, al igual que ocurre en Autismo (Frith, 1989), en SW hay una clara alteración en los procesos de interpretación de los mensajes implícitos (Garayzábal; Sotillo y Pérez, 2004). Éstos afirman que existe una evidente disfunción en todos aquellos procesos que implican la puesta en marcha de las inferencias conversacionales en el SW, dando como resultado una evidente literalidad en la comprensión de los enunciados. Esto nos hace ver que, a parte de las alteraciones en los procesos metarrepresentacionales, existe una clara dificultad para integrar la información que reciben en función de patrones globales (contexto interaccional – lingüístico y conocimientos previos), es decir, existe un fallo de las funciones de procesamiento central también en SW. Esto obligaría a utilizar, además del modelo de TM, el de TCC tanto para el Autismo como para el SW.

4 Elementos léxicos, entonación, orden de palabras; conocimiento de los elementos lingüísticos y del uso de éstos.

5 Aquel que determina la selección de la información que, de entre todos nuestros conocimientos, es pertinente/relevante para la interpretación del significado implícito del enunciado de nuestro interlocutor.

6 A partir de lo que se dice y del conocimiento general, teniendo en cuenta el tipo de interacción que se está produciendo (conocimientos comunicativos) y en el medio en el que tiene lugar (conocimientos socio-culturales), se produce la inferencia.

Coda

Es necesario finalizar remarcando que, a pesar de lo dicho, el hecho de tomar la TCC para el SW no implica poner en un mismo plano a los dos síndromes que aquí se tratan, puesto que las diferencias entre ambos son también muy marcadas. La teoría del TFE en el Autismo permite señalar esta cuestión, pues ésta será la consecuencia de las diferencias comportamentales principales que se observan entre ambos trastornos, en especial todos aquellos síntomas de inflexibilidad mental y comportamental y de estereotipias que tan definidas se encuentran en los autistas. Por otro lado, las teorías que actualmente señalan la posible existencia de un módulo social específico, que podría explicar su carácter inalterado e intacto en el SW (Karmiloff-Smith, Klima, Bellugi, Grant, Baron-Cohen, 1995), permiten insistir en la divergencia señalada. La TCC, entonces, permite dar cuenta de la convergencia que, sin embargo, surge en los aspectos pragmáticos alterados entre el Autismo y el SW, explicando además los déficits concretos que dentro de este nivel lingüístico se dan y que no quedan completamente definidos acuñando sólo la TM.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ARNOLD, R., YULE, W., and MARTIN, N. (1985). "The psychological characteristics of infantile hypercalcaemia: A preliminary investigation", *Developmental Medicine and Child Neurology*, (27), 49-59.
- Baron-Cohen, S., Leslie, A. M. & Frith, U. (1985): "DOES THE AUTISTIC CHILD HAVE a 'Theory of Mind'?", *Cognition*, (21), 37-46.
- BELLUGI, U., MARKS, S., BIHRLE, A. y SABO, H. (1988). "Dissociation between language and cognitive function in Williams Síndrome". En D. Bishop y K. Mogford (Eds.), *Language Development in Exceptional Circumstances* (pp. 177-189). Edimburg: Churchill Livingstone
- BELLUGI, U., BIHRLE A. y SABO, H. (1990). "Neuropsychological, neurological, neuroanatomical profile of Williams Síndrome", *American Journal of Medical Genetics*, (6), 115-125.
- CRISCO, J. J., DOBBS, J. M. y MULHEM, R. K. (1988). "Cognitive processing of children with Williams Síndrome", *Developmental Medicine and Child Neurology*, (30), 650-656.

- DSM-III R (1987): Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 3ed ed. rev. Washington, DC: *American Psychiatric Association*.
- DSM-IV: (*Versión traducida y en CD-ROM*).
- FRITH, U. (1989). *Autism: Explaining the Enigma*. Oxford: Blackwell [trad. Español: "Autismo". Alianza Editorial, S.A., Madrid, 1991].
- GARAYZÁBAL, E. y SOTILLO, M. (1999). "Socio-communicative abilities and linguistic abilities in Williams' Syndrome". *IXth European Conference on Developmental Psychology* Spetses, Grecia, 1-5 de Septiembre.
- GARAYZÁBAL, E. (2000). "Aspectos léxico-semánticos de una patología lingüística: Dificultades para la desambiguación contextual de palabras polisémicas en los sujetos con Síndrome de Williams". *XXX Congreso de la Sociedad Española de Lingüística*, Madrid 12-15 de Diciembre.
- GARAYZÁBAL, E. y SOTILLO, M. (2001a): "Habilidades Psicolingüísticas en el Síndrome de Williams". *Actas del V Simposio de Psicolingüística*. (Granada, 24-28 Abril).
- GARAYZÁBAL, E. y SOTILLO, M. (2001b): "Morphological and Syntactical Problems in Williams Syndrome" *Actas del Xth European Conference on Developmental Psychology-ECDP* (Uppsala, Suecia, 22-25 Agosto).
- GARAYZÁBAL, E. y SOTILLO, M. (2001c): "Lexical and Semantical Aspects in Williams Syndrome". *II Williams Syndrome Convention (Turín-Italia, 16-18 Noviembre)*.
- GARAYZÁBAL, E.; SOTILLO, M.; PÉREZ, M.; CAMPOS, R. (2002): "Conversational Inferences in Williams Syndrome". *IX Congress of the International Association for Study of Child Language and the Symposium of Research in Child Language Disorders*, Madison, Wisconsin (USA), 16-21 de Julio.
- GARAYZÁBAL, E., SOTILLO, M., PÉREZ M. (2004). "Inferencias conversacionales en Síndrome de Williams". *Revista Española de Lingüística Aplicada*, En prensa.
- GOSCH, A., STANDING, G. y PANKAU, R. (1994). "Linguistic abilities in children with Williams-Beuren Syndrome", *American journal of Medical Genetics*, (52), 291-296.
- GRICE, H. P. (1975): "Lógica y conversación". En L.M Valdés. *La Búsqueda del Significado*. Madrid, Tecnos, 1991.

- GUMPERZ, & (1992): "Contextualization and understanding". En Dinanti, A., Goodwin, Ch. *Rethinking Context*. Cambridge University Press.
- HOWLIN, P., DAVIES, M., & UDWIN, U. (1998): "Cognitive profile and attainment in adults with Williams Syndrome", *Journal of Child Psychology and psychiatry*, (39), 2, 183-189.
- ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders: Diagnostic Criteria for Research. WHO. Geneva, 1992.
- JARROLD, C., BADDELEY, A. D. & HEWES, A. K. (1998). "Verbal and nonverbal abilities in the Williams syndrome phenotype: Evidence for diverging developmental trajectories", *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 39 (4). 511-23.
- KANNER, L. (1943): "Autistic disturbances of affective contact", *The Nervous Child*, (2), 217-250.
- KARMILOFF-SMITH, A. (1992). *Beyond Modularity: A Developmental Perspective on Cognitive Science*. Cambridge, MA/London: MIT Press.
- KARMILOFF-SMITH, A., KLIMA E., BELLUGI U., GRANT J., 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), 2, 196-208.
- KARMILOFF-SMITH, A. (1998). "Development itself is the key to understanding developmental disorders", *Trends in Cognitive Sciences*, (2), 389-398.
- KATARIA, S., GOLDSTEIN, D. J. y KUSHNICK, T. (1984). "Developmental delays in Williams ("elfin facies") Syndrome", *Applied Research in Mental Retardation*, (5), 419-423.
- MARATSOS, M. y MATHANY, L. (1994): "Language Specificity and Elasticity: Brain and Clinical Syndrome Studies", *Annual Review of Psychology*, (45), 487-516.
- OZONOFF, S. (1985). "Executive functions in autism". En Schoper E and Mesibov GB, (eds.), *Learning and cognition in autism*. New York: Ed. Plenum Press.
- PATERSON, S.J. (2001): "Atypical Developmental Trajectories in Language and Number". *II International Convention on Williams Syndrome*. Turín, 16-18 noviembre.
- RIVIERE, A. (1997). "Curso de desarrollo normal y autismo", celebrado en el Casino Taoro, Santa Cruz de Tenerife (septiembre).

- SOTILLO, M. y NAVARRO, J.F. (1998). "Aspectos psicológicos y cognitivos del síndrome de Williams", *Escritos de Psicología*, (3), 38-52.
- SPERBER, D., WILSON, D. (1986) *La Relevancia*. Madrid, Visor, 1994.
- SULLIVAN, K. y H. TAGER-FLUSBERG (1999). "Second order belief attribution in William syndrome: intact or impaired?", *American Journal of Mental Retardation*, (104), 523-532.
- TAMARIT, J. (1992). "El autismo y las alteraciones de la comunicación en la infancia y adolescencia. Intervención educativa". Publicado en el temario de oposiciones al cuerpo de profesores de enseñanza secundaria, Editorial Escuela Española, Madrid.
- Udwin, O., Yule, W., Martin, N. (1987). "COGNITIVE ABILITIES AND BEHAVIORAL characteristics of children with idiopathic infantile hypercalcaemia". *Journal of Child Psychology and Psychiatry* (28), 297-309.
- UDWIN, O., YULE, W. (1990) "Expressive Language of Children with Williams Síndrome". *American Journal of Medical Genetics* (suppl. 6), 108-114.
- VICARI, S.; CARLESIMO, G.; BRIZZOLANA, D.; PEZZINI, G. (1996). "Short-term memory in children with Williams síndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span". *Neuropsychologia*, 34, 919-925.
- VOLTERRA, V.; CAPIRCI, O.; PEZZINI, G.; VICARI, S. (1996). "Linguistic abilities with Williams síndrome", *Cortex*, (32), 663-677.
- WANG, P. P., DOHERTY, S., ROURKE, S. B., & BELLUGI, U. (1995). "Unique profile of visuo-perceptual skills in a genetic syndrome", *Brain and Cognition*, (29), 54-65.
- WILLIAMS, J.C.P., BARRATT-BOYES, B.G. & LOWE, J.B. (1961). "Supravalvular aortic stenosis". *Circulation* 24: 1311-1318.
- WING, L. (1988). "The continuum of autistic characteristics"; en E. Schopler y G. B. Mesibov (eds.), *Diagnosis in and Assessment*, Nueva York: Plenum Press.
- WING, L. (1995). "The autistic continuum". In Bouras, N. (ed.), *Mental Health in Mental Retardation*. Cambridge: Cambridge University Press.