

EL RECUERDO DE LA ESTRUCTURA NARRATIVA EN EL SÍNDROME DE DOWN Y EN EL SÍNDROME DE WILLIAMS: INVESTIGACIÓN PARA LA INTERVENCIÓN EN EL NIVEL PRAGMÁTICO

**Eliseo Diez-Itza
Verónica Martínez
Manuela Miranda
Aránzazu Antón**

Departamento de Psicología
Universidad de Oviedo

RESUMEN

La evaluación minuciosa de las capacidades y limitaciones que proporciona la investigación comparada de síndromes genéticos tiene una vertiente inmediata de aplicación a la intervención. El objetivo de este trabajo es investigar las diferencias entre dos grupo de sujetos (12 sujetos con SD y 11 sujetos con SW) en el nivel pragmático a través de una tarea de recuerdo de historias, considerando distintos niveles de la estructura narrativa, y analizar las implicaciones directas que tienen los resultados para el diseño de la intervención en dichos síndromes. Los resultados muestran que los sujetos con SW recuerdan mejor los eventos pero tienen un rendimiento similar al de los sujetos con SD a la hora de integrarlos en la estructura narrativa. La intervención pragmática a partir de narraciones trata de desarrollar la capacidad de construir un discurso narrativo que permita al sujeto comunicar verbalmente su experiencia de un modo coherente. En ambos síndromes puede resultar eficaz teniendo en cuenta que la capacidad de los sujetos con SD para retener y comprender la trama narrativa servirá de marco para el aprendizaje y verbalización de los elementos del contenido, mientras que las capacidades de los sujetos con SW para retener y verbalizar los eventos de la narración servirán de base para la organización y comprensión de la trama.

PALABRAS CLAVE: Intervención pragmática, Trastornos del desarrollo, Síndrome de Down, Síndrome de Williams,

INTRODUCCIÓN: EL COMPROMISO CON LOS SUJETOS DE LA INVESTIGACIÓN

La investigación de los síndromes genéticos ha cobrado un gran impulso en la última década al hilo de la secuenciación del genoma humano. Sin embargo, los nuevos conocimientos alcanzan con dificultad el escenario de los problemas a los que se enfrentan cotidianamente las personas con síndromes genéticos y quienes están llamados a proporcionarles apoyo y tratamientos. La falta de compromiso con los sujetos de la investigación no sólo plantea dilemas éticos más que evidentes, sino que limita considerablemente el alcance de la propia investigación al ignorar los procesos de desarrollo y tratar de vincular de un modo inmediato las características fenotípicas a los genes.

La evaluación minuciosa de las capacidades y limitaciones que presentan las personas con síndromes genéticos tiene una vertiente inmediata y segura de aplicación a la intervención. Sin embargo, el camino que ha emprendido la investigación en este campo no parece tener como destino explorar el desarrollo en circunstancias excepcionales y los medios para llevarlo al límite de sus posibilidades, sino contrastar teorías cognitivas, buscarles asiento en la arquitectura cerebral y relacionar tales constructos con genes específicos.

El título del libro que condensa los trabajos del grupo que inició y ha liderado la investigación sobre el Síndrome de Williams en las últimas dos décadas hace totalmente explícita esta perspectiva: *Viaje desde la cognición al cerebro y al gen* (Bellugi y St. George, 2001). Aunque el trabajo de Ursula Bellugi y sus colaboradores en el Salk Institute de la Jolla en California es encomiable desde todos los puntos de vista y ha venido acompañado de un estrecho contacto y colaboración con las familias, la orientación práctica ha brillado por su ausencia.

Después de casi un siglo podría parecer que no hemos logrado escapar del viejo paradigma etiológico que inspiró los estudios clásicos de Still (1902) sobre la disfunción cerebral y que alcanzaron con Benton (1962) un importante eco en la Psicología del desarrollo. Pinker (2001) no ha dudado en anunciar el advenimiento de una “genética cognitiva” que buscaría los fundamentos biológicos innatos de procesos cognitivos altamente especializados y modulares en lugares concretos del mapa genético y haría totalmente innecesario explicar el desarrollo y perfectamente inútil tratar de promoverlo.

Frente a estos planteamientos, el grupo del Institute of Child Health de Londres, liderado por Annette Karmiloff, sostiene que los procesos de desarrollo son la clave para entender las alteraciones que se observan en los síndromes genéticos y que la compensación e interrelación entre dominios determina que las diferencias en los distintos niveles no sean tan claramente selectivas y fragmentarias (Karmiloff-Smith, 1998; Thomas y Karmiloff-Smith, 2005). Conviene advertir que estas ideas tampoco son nuevas, se trata de una variante de la clásica hipótesis cognitiva y los

propios defensores de la misma no han dudado en denominarla “hipótesis conservadora”, contra la cual están sometiendo a prueba experimentalmente las hipótesis de preservación o afectación altamente selectiva que emanan de la genética cognitiva. De acuerdo con esta hipótesis las alteraciones del lenguaje se relacionan con procesos cognitivos básicos y se corresponden con el tipo de trastorno de aprendizaje que presentan los sujetos (Thomas y Karmiloff-Smith, 2003).

Aunque este grupo no ha mostrado una preocupación significativamente mayor por acercar sus líneas de investigación a los problemas de la intervención, su empeño se cifra en demostrar que las características específicas que observamos en los síndromes genéticos tienen mucho que ver con el curso del desarrollo y, por lo tanto, no están totalmente predeterminadas por la propia alteración genética. La hipótesis conservadora ofrece pues margen para una explicación del desarrollo que va más allá de los factores biológicos y proporciona un marco sólido para la intervención. En la medida en que las alteraciones observadas en los síndromes genéticos son el resultado de distintos procesos de desarrollo, la intervención no puede pretender modificar la alteración sin conocer la naturaleza de los procesos y sin operar sobre los mismos.

La investigación que venimos desarrollando en el Grupo de Investigación en Logopedia y lenguaje infantil de la Universidad de Oviedo está guiada por este principio. Las características específicas de cada síndrome no nos interesan como síntomas de los defectos genéticos, sino como el resultado del desarrollo bajo condiciones deficitarias sobre las que podemos actuar en los distintos momentos del ciclo vital, tratando de apoyarnos en las áreas menos comprometidas, para compensar en la medida de lo posible los niveles más afectados por el síndrome.

Los estudios comparados que hemos llevado a cabo entre el SD y el SW no tienen la finalidad etiológica originaria que convirtió al SD en el grupo de control preferido y oculto para el estudio experimental del SW (Bellugi, Marks, Bihrlé y Sabo, 1988), sino la de conocer las habilidades diferenciales de cada síndrome en relación con distintas tareas y niveles lingüísticos para orientar la intervención (Diez-Itza et al., 2002; Diez-Itza, Martínez y Espejo, 2004; Miranda, Diez-Itza y Solís, 2004).

LA EVALUACIÓN DEL NIVEL PRAGMÁTICO: IMPLICACIÓN DE LOS PROCESOS DE MEMORIA

El punto de encuentro donde los intereses de la investigación y la intervención convergen siempre es la evaluación. Así, mientras que los métodos de evaluación tradicionales son poco sensibles a ciertas diferencias que pueden resultar muy relevantes para la intervención, especialmente en los niveles pragmáticos (Adams, 2003), la investigación básica dispone de tiempo y recursos metodológicos para plantear tareas que ponen de relieve variaciones muy sutiles en los procesos implicados y que pueden guiar el diseño y los objetivos de la intervención.

El pragmático es el nivel más complejo del desarrollo del lenguaje y también el más difícil de evaluar. La definición amplia que suele hacerse de este nivel lo vincula al uso del lenguaje y lo opone a los niveles estructurales o gramaticales. Sin embargo, el interés fundamental del enfoque pragmático no es simplemente su orientación hacia el uso, sino su extensión hacia las variables y procesos que determinan la actividad lingüística más allá de las reglas gramaticales (Diez-Itza, 1993).

El objetivo primordial del desarrollo pragmático es la capacidad de construir un discurso narrativo que permita al sujeto comunicar su experiencia de un modo coherente y comprender las historias que le cuentan los demás. Las tareas narrativas constituyen por tanto un procedimiento de gran relevancia para la evaluación y la intervención en el nivel pragmático. Resultaría difícil sostener que el rendimiento en dichas tareas depende exclusivamente de habilidades lingüísticas y que no intervienen procesos relacionados con la representación y el recuerdo de los distintos elementos que constituyen la historia.

El perfil diferencial del SW y el SD reveló desde las primeras investigaciones la existencia de diferencias en el procesamiento de la información verbal y visuoespacial. La ventaja en el dominio verbal de los sujetos con SW se explicó por las funciones mejor preservadas del hemisferio izquierdo en dicho síndrome, mientras que en el SD la preservación de funciones del hemisferio derecho daba lugar a un mejor rendimiento en la llamada cognición espacial (Bihrlé, Bellugi, Delis y Marks, 1988). Por motivos que discutiremos más adelante, no se estableció ninguna relación entre la evaluación de tareas narrativas y las funciones cognitivas diferenciales, aunque las investigaciones que vinculan las diferencias observadas en el desarrollo lingüístico en el SW y el SD con distintas capacidades y tipos de memoria son muy numerosas y bastante concluyentes.

En el viaje hacia los genes, desde cualquiera de los dos síndromes, la parada para evaluar el papel que desempeñan las capacidades de memoria resulta obligada.

Los primeros estudios comparados ya desvelaron que en el SD el recuerdo de dígitos se veía más afectado que en el SW, mientras que en las pruebas de recuerdo de localizaciones espaciales ocurría a la inversa, pero estos resultados se interpretaron en el sentido de una posible disociación en la memoria a corto plazo y no en relación con el perfil lingüístico (Wang y Bellugi, 1994). En esta misma línea de investigación de los componentes disociables de la memoria de trabajo se inscriben los resultados del estudio comparado del SD y el SW de Jarrold, Baddeley y Hewes (1999), confirmando que la memoria verbal a corto plazo es uno de los puntos fuertes en el SW y, lo que es más importante, que el aprendizaje y la memoria a largo plazo se ven afectados por las capacidades de memoria a corto plazo en ambos síndromes.

Das y Mishra (1995) en un estudio que comparaba sujetos con SD y otras etiologías también pusieron de relieve que los sujetos con SD presentaban un déficit

significativo de la memoria de trabajo verbal y que la memoria fonológica podría constituir un importante soporte del desarrollo del lenguaje. Jarrold, Baddeley y Hewes (2000) hallaron que los problemas de recuerdo que presentaban los sujetos con SD respondían al déficit de la memoria verbal a corto plazo.

Por su parte, Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini y Volterra (1996) observaron que la memoria verbal a corto plazo en el SW está muy conservada y plantearon la hipótesis de una preservación selectiva del componente fonológico de la memoria de trabajo en este síndrome. Robinson, Mervis y Robinson (2003) compararon un grupo de sujetos con SW y sujetos normales del mismo nivel de desarrollo gramatical y llegaron a la conclusión de que las buenas habilidades lingüísticas en el SW podrían provenir de la memoria a corto plazo preservada.

Un estudio dirigido específicamente a evaluar la influencia de la memoria verbal en el desarrollo del lenguaje comparando niños con SD, SW y desarrollo normal, vino a confirmar que en las pruebas de reconstrucción de frases, los niños con SW puntuaban muy por encima de los niños con SD y se hallaban muy cerca de los niveles mostrados por los niños con desarrollo normal (Vicari, Caselli, Gagliardi, Tonucci y Volterra, 2002).

De acuerdo con estos y otros muchos datos de investigación, los buenos niveles que se han descrito reiteradamente en el desarrollo del lenguaje de las personas con SW no se deberían tanto a una hipotética disociación entre la cognición y el lenguaje, sino más bien a capacidades cognitivas de memoria verbal preservadas en dicho síndrome.

Sin embargo, como hemos señalado más arriba, los sujetos con SW parecen tener dificultades específicas cuando las tareas implican el recuerdo de material visuoespacial, tanto en el binomio colores-formas, como en el de localizaciones-movimientos secuenciados (Vicari, Bellucci y Carlesimo, 2003). La línea fundamental de la investigación comparada del SW y el SD había arrancado precisamente de las diferencias que se apreciaron desde el principio entre ambos síndromes en la cognición espacial (Bellugi et al., 1988), que se asociaban a una ventaja del SD en el procesamiento global de la información y una ventaja del SW en el procesamiento focal o analítico. De acuerdo con esta idea los árboles no dejan ver el bosque a los sujetos con SW y los sujetos con SD ven el bosque, pero no identifican los árboles (Bihrlé et al., 1988). Wang y Bellugi (1994) pusieron de relieve en este sentido la elevada sensibilidad de los sujetos con SW a fenómenos de interferencia que no afectan a los sujetos con SD.

La tarea de contar historias tiene mucho que ver con la capacidad de recordar eventos concretos y detalles específicos, pero también con la capacidad de recordar la estructura global de la historia. En las tareas narrativas, por lo tanto, el recuerdo de la historia juega un papel primordial y su codificación verbal está mediada por la percepción y memorización de los escenarios, de la situación y movilidad de los personajes en los mismos y de la secuencia de las acciones en los episodios. No se pueden

disociar aquí capacidades lingüísticas y capacidades cognitivas, ambas son necesarias. Las habilidades verbales no proporcionan a los sujetos con SW una ventaja suficiente en las tareas narrativas y ello constituiría una de las claves para entender por qué en el nivel pragmático del lenguaje los sujetos con SW y los sujetos con SD tienden a igualarse e incluso se observa una ventaja de estos últimos (Diez-Itza et al., 2002).

El objetivo de este trabajo es precisamente investigar las diferencias entre los sujetos con SD y los sujetos con SW en el nivel pragmático a través de una tarea de recuerdo de historias, considerando distintos niveles de la estructura narrativa, y analizar las implicaciones directas que tienen los resultados para el diseño de la intervención en dichos síndromes.

MÉTODO: TAREAS VERBALES CON APOYO EN LA MEMORIA VISUOESPACIAL

La investigación se llevó a cabo sobre dos muestras, una de 11 sujetos con SW y otra de 12 sujetos con SD. El procedimiento consistió en el visionado de una película de corta duración en una sesión individual, tras la cual el investigador le pedía al sujeto que contara la película.

La tarea narrativa tiene un componente de producción verbal que se apoya en el recuerdo de la secuencia de imágenes visuoespaciales, con lo que difiere sustancialmente del procedimiento clásico de evaluación de las narraciones mediante “el cuento de la rana” (Mayer, 1969) donde el sujeto no tiene que recordar la historia globalmente y el peso del componente cognitivo espacial es mínimo.

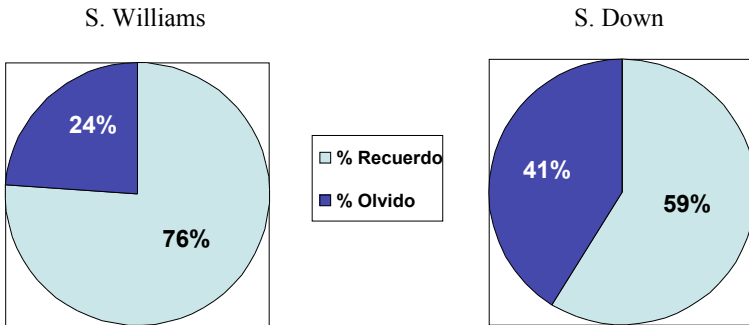
Cada narración fue transcrita y codificada utilizando las herramientas del proyecto CHILDES (Diez-Itza, Snow y MacWhinney, 1999; MacWhinney, 2000). Se establecieron tres niveles de análisis de la estructura narrativa, de acuerdo con el siguiente diagrama:



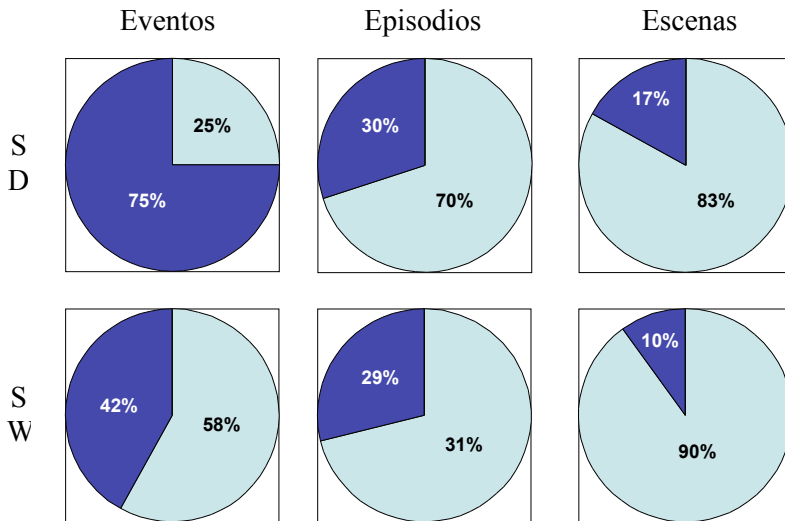
El nivel básico corresponde a las distintas escenas donde se desarrolla la historia y se computaba positivamente el recuerdo de cada escena si el sujeto recordaba al menos una acción que tuviese lugar en ella. El nivel integrado se refiere a los distintos episodios que se desarrollan en cada escena y cuya secuencia constituye la trama de la historia. Se computaba positivamente el recuerdo de cada episodio si el sujeto recordaba al menos una de las acciones del mismo. El nivel complejo se refiere a la secuencia ordenada de todos los eventos que forman la historia, se trata del nivel más difícil desde el punto de vista del recuerdo ya que no se computa positivamente el recuerdo fragmentario de una parte de la estructura, como en los niveles anteriores, sino cada uno de los elementos constitutivos de la microestructura de la historia.

RESULTADOS: DIFERENCIAS EN FUNCIÓN DE LA ESTRUCTURA NARRATIVA

Si evaluamos conjuntamente los tres niveles la tarea narrativa, el recuerdo de la historia es significativamente mejor en los sujetos con SW. Es decir, aun atendiendo al peso importante de la memoria visuoespacial en la tarea y la desventaja que ello les podría suponer, de acuerdo con la investigación que hemos revisado, los sujetos con SW recuerdan mucho mejor la narración que los sujetos con SD, como se puede apreciar en el Gráfico:



Sin embargo, las conclusiones que podríamos extraer de no llevar a cabo un estudio más preciso y exhaustivo, teniendo en cuenta los distintos niveles de la estructura narrativa, serían muy engañosos si analizamos los resultados del Gráfico:



La ventaja fundamental de los sujetos con SW en la tarea de recuerdo se sitúa claramente en el nivel complejo de la estructura narrativa, donde muestran una gran capacidad de reconstrucción de casi el 60% de los eventos de la narración, mientras que los sujetos con SD solo recuerdan la cuarta parte de los eventos. Ahora bien, el recuerdo en el SD se organiza claramente en relación con los episodios, de manera que estos sujetos se benefician mucho de la trama de la narración para recordar la historia y son capaces de evocar el 70% de los episodios por término medio. En otras palabras, la eficiencia de su limitada capacidad de recordar los eventos puntuales se maximiza, ya que recuerdan los elementos mínimos o precisos que preservan el sentido de la narración.

Por el contrario, los sujetos con SW obtienen un pobre rendimiento de su buena capacidad para recordar los elementos puntuales de la historia, ya que no son capaces de reconstruirla a partir de su estructura episódica, de modo que los eventos que recuerdan no están propiamente integrados en una trama. Así, el porcentaje de recuerdo de los episodios por parte de los sujetos con SW es similar al que presentan los sujetos con SD. No existe un efecto techo, ya que en el nivel básico tampoco alcanzan los sujetos con SW el 100% de recuerdo de las escenas. Más bien se podría considerar que los porcentajes de recuerdo de los episodios y las escenas en el SW responden a un efecto suelo, ya que el gran número de eventos recordados necesariamente se reparte en episodios y escenas, de tal manera que pueden ocultar una capacidad aún más baja de comprender y recordar la estructura narrativa de la historia más allá de los eventos y detalles puntuales de la misma.

DISCUSIÓN: IMPLICACIONES PARA LA INTERVENCIÓN EN EL NIVEL PRAGMÁTICO

Los resultados obtenidos indican la existencia de una relación entre las habilidades narrativas y las capacidades cognitivas previas de los sujetos con SD y SW. La discusión de las posibles implicaciones de los mismos en el plano teórico acerca de la especificidad del lenguaje en los síndromes genéticos y su disociación de los niveles cognitivos podría adentrarnos muy lejos en la controversia existente al respecto. La dejaremos zanjada afirmando que nuestros datos no permiten rechazar la hipótesis conservadora (Thomas y Karmiloff-Smith, 2003), ya que el nivel pragmático del lenguaje, al menos en la medida en que incluye la competencia narrativa, dependería de la habilidad cognitiva previa de memorizar eventos y representarlos de un modo organizado. Si bien es posible que ciertas capacidades de memoria episódica se desarrollen a partir de la memoria verbal facilitada por el desarrollo léxico, en ningún caso cabe explicar la organización coherente de las narraciones a partir de capacidades lingüísticas selectivamente preservadas en virtud de la naturaleza genética del síndrome.

El perfil de doble disociación según el cual los sujetos con SD mantienen una buena competencia pragmática en el contexto de un déficit gramatical y los sujetos con SW presentan un déficit pragmático en el contexto de una buena competencia gramatical es una simplificación que olvida la complejidad intrínseca de las necesidades educativas especiales en ambos síndromes y dirige la intervención en un sentido que no se corresponde bien con las capacidades reales de los sujetos.

No se puede afirmar que las personas con SW presenten limitaciones en el nivel pragmático y que los sujetos con SD mantengan dicho nivel preservado cuando se trata de la intervención. Nuestros resultados muestran que en ambos síndromes pueden darse resultados equiparables si se analiza un determinado nivel de la estructura narrativa. Además, la comparación entre los niveles de análisis de la estructura narrativa nos muestra que tal equiparación de resultados responde a capacidades distintas en ambos síndromes que son muy relevantes para la intervención pragmática.

La tarea de recuerdo propuesta es compleja y difícil para los sujetos con SD por sus limitaciones de memoria en relación con los elementos de la historia. La tarea narrativa es compleja y difícil para los sujetos con SW por sus limitaciones de memoria en relación con la trama de la historia. La metáfora de Bihrlle et al. (1988) para describir las diferencias en el procesamiento cognitivo de ambos síndromes se traduciría aquí en que los sujetos con SW no ven el bosque de la narración por culpa de la profusión de eventos que recuerdan, mientras que los sujetos con SD alcanzan a ver ese bosque pero distinguen en él muy pocos eventos.

El estudio comparado del SD y el SW a través de diferentes tareas narrativas no sólo nos permite poner de relieve las diferencias que existen entre ambos síndromes, sino también las estrategias diferentes de intervención a partir de la tarea teniendo en cuenta cómo los procesos cognitivos implicados determinan las posibilidades y limitaciones de aprendizaje y desarrollo de los sujetos con síndromes genéticos.

La intervención pragmática puede resultar eficaz en ambos síndromes si se diseña teniendo en cuenta que la capacidad de los sujetos con SD para retener y comprender la trama narrativa habrá de servir de marco para el aprendizaje y verbalización de los elementos del contenido, mientras que las capacidades de los sujetos con SW para retener y verbalizar los eventos de la narración sentarán la base para la organización y comprensión de la trama.

REFERENCIAS

- Adams, C. (2003). Intervention for developmental pragmatic language impairments. *Aula Abierta*, 82, 79-95.
- Bellugi, U., Marks, S., Bihrlle, A.M. y Sabo, H. (1988). Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome. En: D. Bishop y K. Mogford (eds.) *Language development in exceptional circumstances*. London: Churchill Livingstone.
- Bellugi, U. y St. George, M. (2001). *Journey from cognition to brain to gene. Perspectives from Williams syndrome*. Cambridge, MA: The MIT Press.
- Benton, A.L. (1962). Behavioral indices of brain injury in school children. *Child Development*, 33, 199-208.
- Bihrlle, A.M., Bellugi, U., Delis, D. y Marks, S. (1989). Seeing either the forest or the trees: Dissociation in visuospatial processing. *Brain and Cognition*, 11, 37-49.
- Das, J. P. y Mishra, R.K. (1995). Assessment of cognitive decline associated with aging: a comparison of individuals with Down syndrome and other etiologies. *Research in Developmental disabilities*, 16, 11-25.
- Diez-Itza, E. (1993). *El lenguaje: estructuras, modelos, procesos y esquemas. Un enfoque pragmático*. Oviedo: Publicaciones de la Universidad de Oviedo.

- Diez-Itza, E., Martínez, V. y Espejo, D.F. (2004). La disociación gramático-pragmática y la intervención logopédica en el Síndrome de Williams. *Actas del XXIV Congreso Internacional de Logopedia, Audiología, Foniatría y Psicología del Lenguaje*. Madrid: Universidad Complutense/AELFA.
- Diez-Itza, E., Miranda, M., Pérez Toral, M., Martínez, V., Antón, A., Castejón, L., López, A. y Fernández Toral, J. (2002). Narrative discourse in Down syndrome and Williams syndrome. IX International Conference for the Study of Child Language-Symposium on Research in Child Language Disorders. Madison, WI.
- Diez-Itza, E., Snow, C. y MacWhinney, B. (1999). La metodología RETAMHE y el Proyecto CHILDES: brevariario para la codificación y análisis del lenguaje infantil. *Psicothema*, 11, 517-530.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D. y Hewes, A.K. (1999). Genetically dissociated components of working memory: evidence from Down's and Williams syndrome. *Neuropsychologia*, 37, 637-651.
- Jarrold, C., Baddeley, A.D. y Hewes, A.K. (2000). Verbal short-term memory in Down syndrome: a consequence of problems in rehearsal. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 41 (2), 233-244.
- Karmiloff-Smith, A. (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in Cognitive Sciences*, 2(10), 389-398.
- Mayer, M. (1969). *Frog, Where are you?* New York: Dial books for young readers.
- MacWhinney, B. (2000). *The CHILDES Project*. Hillsdale, NJ: LEA.
- Miranda, M., Diez-Itza, E., y Solís, Y. (2004). Efectividad de la intervención en función de las tareas narrativas en el Síndrome de Down. *Actas del XXIV Congreso Internacional de Logopedia, Audiología, Foniatría y Psicología del Lenguaje*. Madrid: Universidad Complutense/AELFA.
- Pinker, S. (2001). Talk of genetics and vice-versa. *Nature*, 413, 465-466.
- Robinson, B.F., Mervis, C.B. y Robinson, W.B. (2003). The role of verbal short-term memory and working memory in acquisition of grammar by children with Williams syndrome. *Developmental Neuropsychology*, 23 (1-2), 13-31.
- Still, G.F. (1902). Some abnormal psychological conditions in children. *Lancet*, 1, 1077-1082.
- Thomas, M. y Karmiloff-Smith, A. (2003). Modeling language acquisition in atypical phenotypes. *Psychological Review*, 110, 647-682.
- Thomas, M. y Karmiloff-Smith, A. (2005). Can developmental disorders reveal the component parts of the human language faculty? *Language Learning and Development*, 1 (1), 65-92.

- Vicari, S., Bellucci, S. y Carlesimo, G.A. (2003). Visual and spatial working memory dissociation: evidence from Williams syndrome. *Dev. Med. Child. Neurol.*, 45 (4), 269-273.
- Vicari, S., Brizzolara, D., Carlesimo, G.A., Pezzini, G. y Volterra, V. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex*, 32, 503-514.
- Vicari, S., Caselli, M.C., Gagliardi, C., Tonucci, F. y Volterra, V. (2002). Language acquisition in special population: a comparison between Down and Williams syndromes, *Neuropsychologia*, 40 (13), 2461-2470.
- Wang, P. y Bellugi, U. (1994). Evidence from two genetic syndromes for a dissociation between verbal and visual-spatial short-term memory. *Journal of Clinical Experimental Neuropsychology*, 16 (2), 317-322.