

Estudio intersindrómico preliminar de habilidades narrativas en síndromes de baja frecuencia: síndrome de Prader-Willi, síndrome de Smith-Magenis y síndrome de Williams

Elena Garayzábal / Magdalena Capó/ M^a Paz Ferrer (**Universidad Autónoma de Madrid**)

Montserrat Fernández
(**Universidad de Santiago de compostela**)

Óscar Gonçalves/ Adriana Sampaio
(**Universidade do Minho**)

Margarida Henriques
(**Universidade do Porto**)

Contacto:

elena.garayzabal@uam.es/magdalena.capo@uam.es

Proyecto I+D:HUM2006-05118. MEC/FEDER:

***Aspectos Evolutivos y Tipológicos de la Complejidad Lingüística:
Estudio Crítico (grupo AETCOLI)***

Proyecto POCI/PSI/58364/2004. Ministerio da Ciencia, Tecnologia e Ensino
Superior:

***Produção Narrativa e Organização Neuroanatômica no Síndrome
de Williams***

Nuestro estudio

- Es un **estudio de caso descriptivo y cualitativo**
- **Objetivos:**
 - Analizar el desempeño narrativo en síndromes de baja frecuencia:
 - retraso mental
 - relativamente buenas habilidades lingüísticas y sociales
 - Corroborar la “hipernarratividad” presupuesta en el SW comparándola con grupos poblacionales con características cognitivas similares

Metodología

- 1. Muestra
 - Participantes:
 - 2 personas afectadas por SW (E.C. 11'10, 13'3)
 - 2 personas afectadas por SPW (E.C. 12'9, 13'9)
 - 2 personas afectadas por SSM (E.C. 12'7, 10'3)
 - 6 sujetos control equiparados en edad cronológica, comparados dos a dos con los participantes anteriores
 - Evaluación:
 - Wisc-R
 - Cocientes verbales superiores a los manipulativos

Descripción de la muestra: SW (7.q11.23)

Incidencia: 1/20.000

Datos clínicos:

Estenosis aórtica supravalvular, hipercalcemia, tensión arterial elevada (“se les sube la sangre a la cabeza”)

Datos cognitivos: retraso mental, perfil de picos y valles

Datos con implicación en nuestro estudio ¿qué es lo que se ha dicho?

Ven los árboles, pero no ven el bosque
Activo desarrollo afectivo en sus narraciones
uso de una abundante prosodia
comentarios acerca de los afectos de los personajes
uso de discurso directo
efectos de sonido
frases exclamativas.

Personalidad:

amigable, desinhibida, entusiasta y gregaria.

Descripción de la muestra: SSM (17.p11.2)

Incidencia: 1/25.000

Datos clínicos: importantes trastornos del sueño

Datos cognitivos: retraso mental, falta de atención

Datos con posible implicación en nuestro estudio

Personalidad:

- muy sociables
- personalidad simpática y atractiva
- buen sentido del humor con tendencia a ser amigables y bastante extrovertidos
- Obsesivos e impulsivos
- Sensibles, compulsivamente, a las emociones de los demás

Déficits:

- procesamiento secuencial: tareas de orden lógico
- limitaciones en el plano interrelacional

Descripción de la muestra: SPW (15.q11-13)

Incidencia: 1/15.000

Datos clínicos: importantes trastornos de la alimentación

Datos cognitivos: retraso mental, comportamiento obsesivo-compulsivo

Datos con posible implicación en nuestro estudio

Personalidad:

- Agradables, afables en la infancia, que deviene en
- personalidad conflictiva
- Tendencia al aislamiento

Habilidades:

- Superioridad del procesamiento simultáneo frente al secuencial
- Tendencia a la argumentación y exceso de habla

Déficits:

- problemas en el manejo de las reglas que regulan las interacciones sociales
- Dificultades de atención, memoria, razonamiento

Metodología

2.1. Procedimiento:

- Tarea narrativa:
 - narración de un cuento en imágenes: *¡Ranita! ¿dónde estás? (Frog, where are you? Mayer, 1969)*

- **Gonçalves, 2000 (base teórica del modelo narrativo):**
 - El modelo cognitivo narrativo desarrollado por Óscar Gonçalves nace en el contexto de las evoluciones terapéuticas comportamentales y cognitivas y se sitúa en el ámbito de los **modelos constructivistas**. Sostiene que una narrativa es una forma de **dar significado a las experiencias vitales**. De este modo la mayoría de nuestros procesos psicológicos son organizados de modo narrativo; la **materia narrativa orienta a la vez que traduce los procesos cognitivos más complejos, los procesos emocionales**, la forma de ver las relaciones interpersonales y la proyección de planes futuros así como la **propiocepción y concepciones sobre el mundo y las cosas**.
 - Una buena narrativa es aquella que es capaz de adaptarse a los nuevos contextos de vida y la que es flexible, se modifica y se enriquece a través de diferentes puntos de vista, de sensaciones, cogniciones, etc.

Metodología

- **Codificación**: criterios de Gonçalvez (2000)
 - **Estructura**: Orientación, secuencia estructural, comprometimiento evaluativo, integración
 - **Proceso**: Objetivación, subjetivación emocional, subjetivación cognitiva, metaforización
 - **Contenido**: Temas, acontecimientos, escenarios, personajes
 - **Calidad narrativa**:
 - Suma ponderada del total de las 4 subdimensiones de cada dimensión dividido por 3

- **Evaluación de la tarea**:
 - Criterio interjueces: especializados en cada subdimensión (6)
 - Jueces ciegos a la condición de los sujetos.
- **Puntuación de la narración**:
 - Escalas likert (1-5) por consenso $\geq 80\%$

1	2	3	4	5
Muy poco	poco	moderado	alto	muy alto

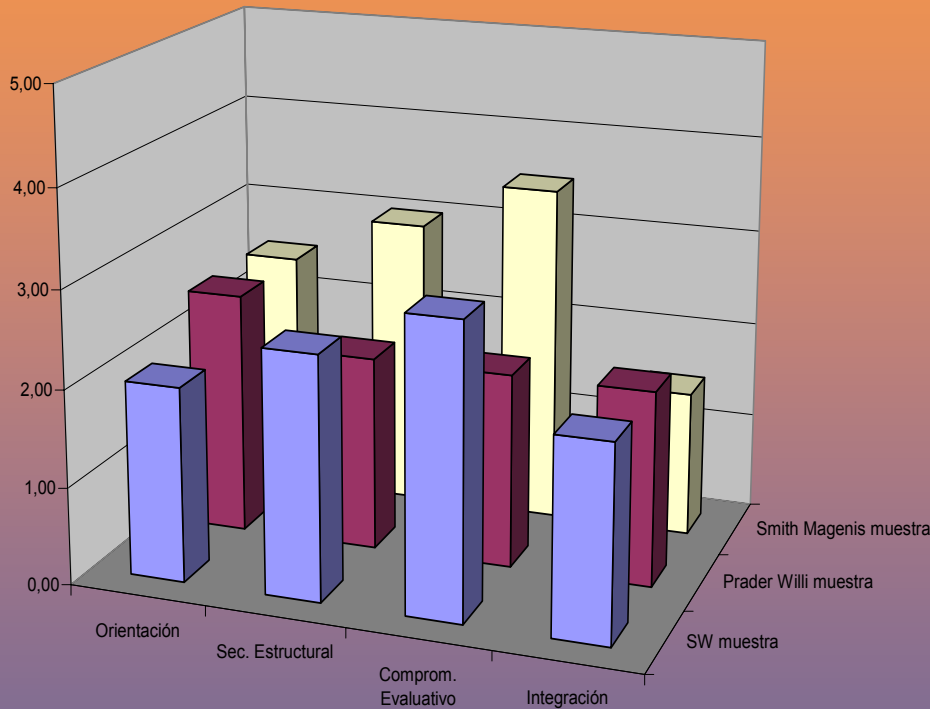
Hipótesis de partida

- (1) ¿Podemos esperar un **mejor desempeño de los SW en contenido** (dimensión más analítica) y peor en PW dados sus perfiles cognitivos?
- (2) Es esperable un **peor desempeño de los SW en estructura** (dimensión más sintética) y mejor en PW dados sus perfiles cognitivos.
- (3) Probablemente haya **alta puntuación en el SW respecto a la subdimensión de subjetivación emocional** que atribuye estados emocionales a los personajes. Esta variable **indica una buena empatía**. No es esperable una puntuación alta en la muestra de PW.
- (4) Es esperable un **bajo desempeño en la muestra SW en subjetivación cognitiva** (atribución de estados mentales a los personajes y motivación para las acciones de los personajes)
- (5) Respecto a la muestra **SSM**: ¿su personalidad abierta y social arrojará una **alta puntuación en subjetivación emocional**?
- (6) ¿Hay **hipernarratividad de SW** frente a PW y SSM?

Resultados

Estructura

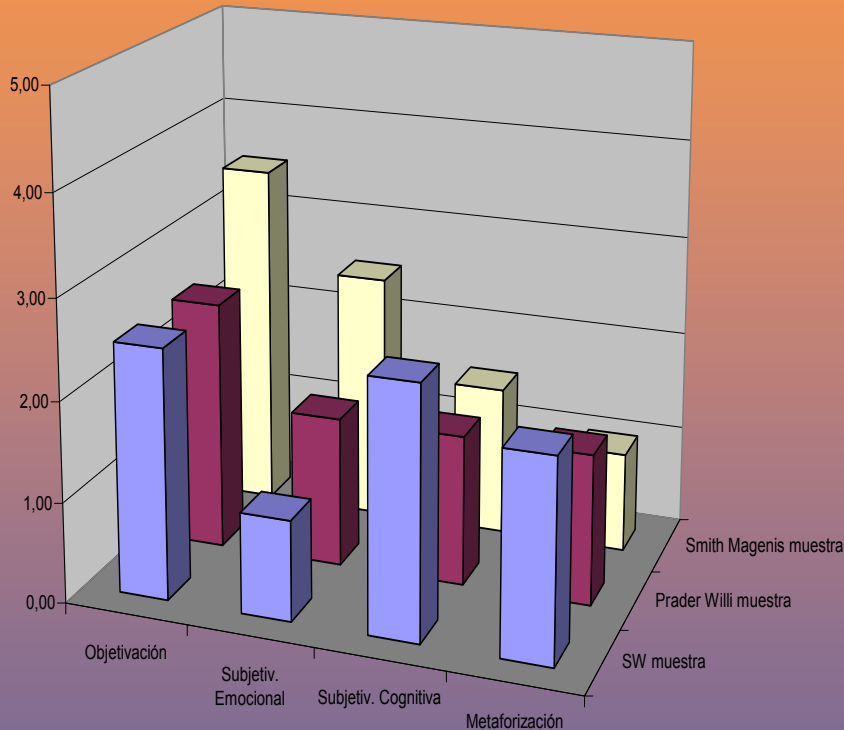
Secuencia Estructural narrativa



- Los **SW y SSM** obtienen **buenos resultados en comprometimiento evaluativo** reflejando sus características hipersociables.
- La integración es buena en PW, lo que refleja su perfil cognitivo. Sorprende que sea buena también en el SW por su tendencia a lo analítico.
- SSM mantienen bien la secuencia de principio a fin. Los SW mantienen el inicio y el desenlace; los PW sólo mantienen el inicio.

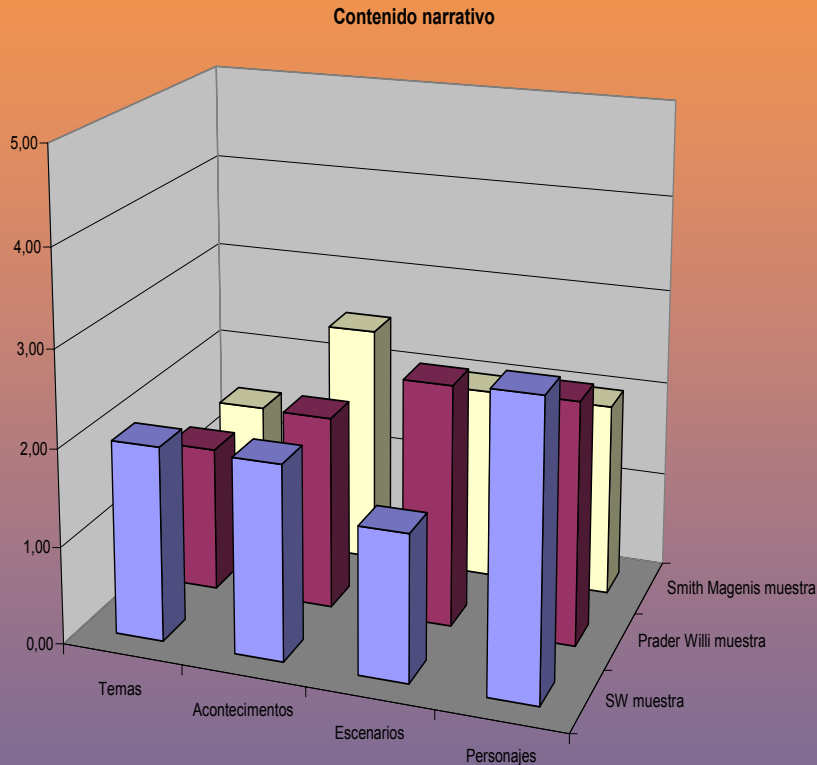
Proceso

Proceso Narrativo



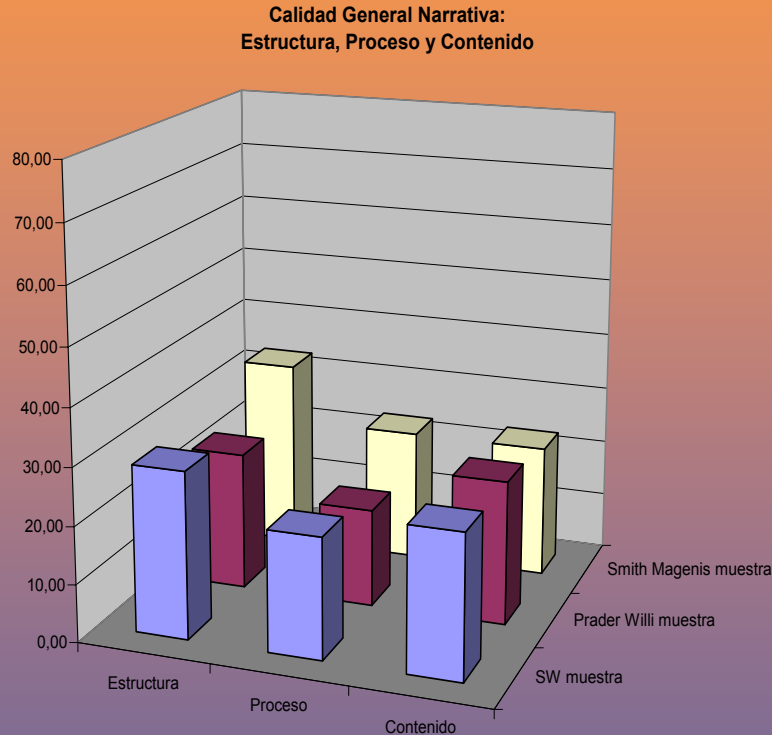
- En las tres muestras **la objetivación se presenta como un punto fuerte**, aunque superior en SSM.
- **Subjetivación emocional es sorprendentemente baja en el SW.** En SSM y PW los datos son consistentes en teoría con sus características sociales

Contenido



- En general los SW son mejores, dada su capacidad de análisis. Los escenarios son bajos, pues hay un exceso de atención a los personajes.
- Los PW son buenos en escenarios

Calidad Narrativa general



- En general son los SSM los que presentan un perfil más desigual y, en términos generales, superior a las otras muestras, cuyo perfil tiende a una mayor homogeneidad.
- SW y SSM muestran un mejor desempeño en la dimensión de proceso consistente con su personalidad más sociable.

¿Conclusiones?

- La representatividad de la muestra no permite extraer conclusiones, sino **apuntar observaciones**.
- **No se han comparado estas muestras anteriormente** y no hay bibliografía relacionada con estudios sobre lenguaje en general y narrativas en particular en SSM y PW.

Respecto a las hipótesis:

- **La estructura se perfila como el punto fuerte del SW**, si bien este resultado parece estar sesgado por la alta puntuación en la subdimensión de comprometimiento evaluativo lo que apoya su sociabilidad, pero no indica que la narrativa sea estructuralmente buena (orientación baja y sec. estructural baja).
- **En la muestra PW no hay diferencias entre la estructura** (se esperaba más alta) **y el contenido**. Aunque un análisis en detalle muestran que en orientación e integración estructural son ligeramente superiores a los SW.
- Contrariamente a lo esperable, los **SW** obtienen **peor puntuación en subjetivación emocional**, por el contrario muestran una **alta subjetivación cognitiva**. Sus buenas habilidades en reconocimiento de caras y estados emocionales no se reflejan en las narraciones.

Respecto al síndrome de Smith-Magenis:

- Los SSM presentan **narrativas mejores** a pesar de tener una edad cronológica inferior y obtener C.I. totales y verbales más cercanos a su edad cronológica: *cuando cuentan una historia, comunican*
- Destacan en **estructura y proceso**.
- Superan a los SW en comprometimiento evaluativo, secuencia estructural, en la objetivación del hecho que se va a contar y en la subjetivación emocional. Ello muestra una **tendencia a la síntesis** en general y un mejor desempeño cognitivo, y una **superioridad en el componente socio-expresivo**.

Observaciones finales:

- En general **SW y SSM** consiguen que **narrativas pobres lingüísticamente se perciban subjetivamente** como más **enriquecidas** en general, lo que es consistente con un perfil cognitivo más orientado a la interacción social.
- Los **PW** desarrollan **narrativas más bajas en todas las dimensiones**, a pesar de presentar valores superiores de C.I. con respecto a los SW.
- El fenotipo conductual de los PW, más conflictivo y tendente al aislamiento, podría apoyar que sus narraciones no sean tan ricas y que destaquen en aspectos no relacionados con elementos sociales (orientación, objetivación y escenarios).
- **SW y SPW** muestran un patrón de rendimiento similar a los controles, aunque más bajo, mientras SSM varían el patrón destacando en estructura.
- Los resultados no permiten concluir que haya hipernarratividad exclusiva y bien diferenciada en el SW.
- Este sistema traduce una visión psicolingüística de las narraciones, pero otros resultados de corte más lingüístico no se pueden valorar con este sistema.

Agradecimientos

- Asociación Síndrome de Williams España (**ASWE**)
- Asociación Madrileña para el Síndrome de Prader- Willi (**AMSPW**)