

MANUAL DE DESARROLLO Y ALTERACIONES DEL LENGUAJE

Aspectos evolutivos y patología
en el niño y el adulto

Miguel Puyuelo Sanclemente

Profesor Titular de Psicología Evolutiva y de la Educación,
Facultad de Educación, Universidad de Zaragoza;
Doctor en Psicología; Pedagogo y Logopeda

Jean-Adolphe Rondal

Catedrático de Psicolingüística,
Facultad de Psicología y Ciencias de la Educación,
Laboratorio de Psicolingüística, Universidad de Lieja, Bélgica

 **MASSON**

Barcelona - Madrid - Paris - Milano - Asunción - Bogotá - Buenos Aires - Caracas - Lima - Lisboa - México
Montevideo - Panamá - Quito - Rio de Janeiro - San José de Costa Rica - San Juan de Puerto Rico
Santiago de Chile

MASSON, S.A.

Avda. Diagonal, 427 bis-429 - 08036 Barcelona

Teléfono: (34) 93 241 88 00

MASSON, S.A.

120, Bd. Saint-Germain - 75280 Paris Cedex 06

MASSON S.P.A.

Via Muzio Attendolo detto Sforza, 7/9 - 20141 Milano

MASSON DOYMA MÉXICO, S.A.

Santander, 93 - Colonia Insurgentes Mixcoac - 03920 México DF



Reservados todos los derechos.

No puede reproducirse, almacenarse en un sistema de recuperación o transmitirse en forma alguna por medio de cualquier procedimiento, sea éste mecánico, electrónico, de fotocopia, grabación o cualquier otro, sin el previo permiso escrito del editor.

© 2003 MASSON, S.A.

Avda. Diagonal, 427 bis-429 - Barcelona (España)

ISBN 84-458-1301-3

Depósito Legal: B. 16.102 - 2003

Composición y compaginación: A. Parras - Avda. Meridiana, 93-95 - Barcelona (2003)

Impresión: Gràfiques 92, S.A. - Av. Can Sucarrats, 91 - Rubí (Barcelona) (2003)

Printed in Spain

3

RETRASOS MENTALES

J. A. RONDAL

El tema de las dificultades y del desarrollo lingüístico en los retrasos cognitivos (habitualmente, pero de manera demasiado extensiva, llamados retrasos mentales) es de especial importancia por varias razones. En primer lugar, por el papel decisivo del lenguaje y de la comunicación verbal en nuestras sociedades; en segundo lugar, por el papel especial del lenguaje en nuestro funcionamiento cognitivo y social (algunos autores no dudan en afirmar que ésta es la principal diferencia entre nosotros, los *homo sapiens* y nuestros vecinos biológicos, los chimpancés o los monos bonobos), y, en tercer lugar, por la gravedad de los problemas lingüísticos generalmente presentes en los casos de retraso mental moderado y severo.

Es importante definir estos últimos términos y, con ellos, los diferentes niveles psicométricos de la deficiencia mental.

La tabla 3-1 muestra las categorías de las deficiencias mentales más importantes de acuerdo con las principales escalas psicométricas que utilizan el coeficiente intelectual (CI). No suscribimos este tipo de evaluación cognitiva, totalmente aproximativa y que comporta un margen de error sistemático del orden de cinco puntos (como mínimo), pero su uso es bastante corriente, aunque no sea más que con fines clasificatorios.

De manera esquemática, puede decirse que los problemas lingüísticos, en el caso del retraso mental ligero, son menores. Los problemas articulatorios son relativamente poco frecuentes (del 10 al 15 %) y las dificultades que conciernen a los otros componentes del sistema lingüístico (léxico, morfosintaxis, organización pragmática y discursiva) son más bien del orden de un retraso moderado

Tabla 3-1

Niveles psicométricos de las personas con deficiencia mental

Retraso mental	CI ^a
1. Ligero	49-70
2. Moderado	35-49
3. Severo	25-34
4. Profundo	0-24

^aEn la principales escalas de valoración de la inteligencia general.

Esta observación es aplicable también al desarrollo y al funcionamiento lingüístico en el SD. Por ello, se tiende a menudo a considerar este síndrome, desde el punto de vista del lenguaje o de otras funciones psicológicas e incluso psicobiológicas, como el prototipo del retraso mental moderado o severo, lo cual resulta excesivo, peligroso y, muy probablemente, inexacto. Se empieza a disponer de datos sobre otros síndromes genéticos que cursan con RM, que sugieren una mayor variabilidad e, incluso, un cierto grado de especificidad sindrómica.

En la literatura especializada se han publicado varias revisiones detalladas acerca del desarrollo del habla, del lenguaje y de la comunicación en las personas afectadas de SD o de otras deficiencias mentales (p. ej., Gunn, 1985; Mervis, 1988; Rondal, 1985a, 1988a y b; Rondal y Edwards, 1997; Dodd y Leahy, 1989; Barrett y Diniz, 1989). A continuación recopilamos las principales tendencias descritas.

Una observación que encontramos algunas veces en la bibliografía sobre el tema es que el SD comporta un pronóstico más negativo por lo que respecta al desarrollo del lenguaje que los otros síndromes que determinan un retraso mental de magnitud comparable (Zisk y Bialer, 1967; Burr y Rohr, 1978; Gibson, 1981). Las razones exactas de esta situación (hipotética) no han sido jamás presentadas, así como tampoco lo han sido los análisis que deberían sostener una afirmación de este tipo. Nosotros creemos que se trata, de hecho, de una indicación muy dudosa.

Resulta verosímil que puedan existir variaciones cuantitativas entre los sujetos con SD y los que presentan otras deficiencias mentales, especialmente en lo concerniente al habla, pero hasta el momento no se ha demostrado claramente ninguna diferencia cualitativa. Podrían considerarse aquí, sin embargo, un cierto número de informaciones (v. también Miller, 1987) referidas a los importantes déficit de habla y de lenguaje observados habitualmente en las personas con SD, pero ninguna de estas características es específica de este síndrome, si bien su presentación en él resulta remarcable. En el apartado sobre la especificidad sindrómica de los problemas de lenguaje en las personas con retraso mental, la cuestión de las diferencias entre síndromes desde el punto de vista del desarrollo y del funcionamiento lingüístico no parece plantearse (debido al aún insuficiente número de estudios comparativos intersindrómicos de los que se dispone hoy día; sin embargo, el movimiento heurístico sobre este punto es ya conocido), ni en términos cualitativos ni en términos cuantitativos. Se trata, más bien, de diferencias en los tipos de dificultades lingüísticas que presentan estas personas, los cuales se analizan mejor según los componentes del sistema lingüístico (fonemas, lexemas, estructuras morfosintácticas y sus fundamentos semánticos, dispositivos pragmáticos y organizaciones discursivas).

Sonidos, fonemas y voz

Los tipos de sonidos que aparecen en el balbuceo del niño y que pueden ser considerados como pertenecientes a la lengua blanco son relativamente similares en los niños con trisomía 21 y en los niños normales. Las secuencias de desarrollo son las mismas, y las particularidades temporales de este desarrollo, idénticas para los dos grupos. En primer lugar, aparecen las vocales frontales y centrales,

tales como /i/, /ɔ/, /æ/, y, a continuación, las vocales posteriores como /a/, /ɔ/, /y/ (Smith y Oller, 1981). Por lo que respecta a las consonantes, los sonidos velares como /k/ y /g/ tienden a dominar en frecuencia hasta los 6 meses. Su frecuencia disminuye luego, mientras que los alveolares del tipo /t/ y /d/, así como los nasales como /n/, pasan a ser los dominantes. Las consonantes labiales, como /p/ y /b/ y las nasales, como /m/, mantienen una frecuencia intermedia durante los 12 primeros meses de edad. Las reduplicaciones de sílabas en el balbuceo empiezan hacia los 8 meses (intervalo de 6 a 10 meses) tanto en los niños con desarrollo normal como en los niños con SD (Smith y Oller, 1981).

El desarrollo articulatorio es lento y difícil en la mayor parte de los niños con SD debido a diversas razones, que incluyen los retrasos y las incertidumbres del desarrollo léxico. Sin embargo, la progresión general parece corresponder a la del desarrollo normal (Smith y Oller, 1981; Menn, 1983). Las vocales, las semivocales, las consonantes oclusivas y nasales se producen y dominan en primer lugar. Las constrictivas /f/, /θ/, /s/, /ʃ/, /v/, /ð/, /z/, /ʒ/ son de articulación más delicada, por lo que llegar a dominarlas, si realmente se consigue, requiere algo más de tiempo. En la mayoría de las personas con trisomía 21, la inteligibilidad del habla no deja de ser relativamente mediocre (Ryan, 1975; Rondal, 1978a).

Los errores de articulación son del mismo tipo que los observados en el habla de los niños normales (es decir, principalmente, modificación de rasgos articulatorios, reducción de grupos consonánticos y asimilaciones), si bien son más inconsistentes y más variables de un individuo a otro, incluso cuando tienen un nivel comparable de CI y de edad mental (Dodd, 1976; Dodd y Leahy, 1989). Los adolescentes y los adultos portadores del SD presentan características articulatorias similares a las observadas en niños con este síndrome (Jarvis, 1980; Rondal y Lambert, 1983; Van Borsel, 1988).

Benda (1949) y Buddenhagen (1971) presentaron análisis detallados de los factores patológicos periféricos asociados a las deficiencias del habla en el SD. Estos factores incluyen: una cavidad bucal demasiado pequeña en relación al tamaño de la lengua que, por otra parte, es protusiva; laringe situada demasiado arriba en la garganta con engrosamiento de la mucosa, mixedema de faringe, lengua edematosa a menudo fisurada y con dificultades de movilidad e hipotonía de los músculos que intervienen en el habla. Hay que mencionar también los labios bastante grandes con irregularidades en su forma (Oster, 1953), anomalías palatales (Spitzer y cols., 1961), una mandíbula demasiado pequeña (Strazzula, 1953), una implantación dentaria defectuosa e irregular (Kraus y cols., 1968), una nariz aplanada, senos y vías nasales subdesarrollados (Spitzer y cols., 1961), así como frecuentes inflamaciones de faringe, laringitis y bronquitis que provocan tos, ronquera y reducción general de la capacidad respiratoria.

Se han observado también defectos en la calidad de la voz (Montague y Hollien, 1973, 1974). Por lo que respecta a la frecuencia fundamental de la voz en las personas con SD, no existe acuerdo entre los expertos. Algunos (p. ej., Weinberg y Zlatin, 1970) defienden que los niños portadores del SD tienen una frecuencia fundamental más elevada. Otros investigadores indican que esta tendencia desaparece cuando los estudios están correctamente controlados en cuanto a factores como el cariotipo, la labor verbal (habla espontánea en opo-

sición a habla provocada) y la calidad del procedimiento de emparejamiento entre sujetos trisómicos y sujetos normales o con retrasos mentales de otras etiologías distintas del SD (v. Montague y Hollien, 1974).

Otros problemas mecánicos que también influyen negativamente en la comunicación verbal son las deficiencias auditivas y visuales.

Los portadores del SD presentan con mayor frecuencia un grado notable de pérdida auditiva en comparación con las personas sin ningún tipo de retraso y con las que sufren retrasos de otras etiologías, aunque con los mismos niveles de desarrollo mental. Rigrodsky y cols. (1961) señalan un déficit auditivo notable en cerca del 60 % de las personas con SD. La pérdida auditiva es de ligera a moderada, y la mitad de las deficiencias son de tipo perceptivo o mixto y la otra mitad, de tipo conductivo. Otros trabajos señalan unos porcentajes de pérdidas auditivas menos elevados que el que defiende Rigrodsky, así como una mayor frecuencia de problemas de conducción en comparación con los problemas de percepción y mixtos (Clausen, 1968). Los estudios más recientes acerca de los potenciales evocados auditivos a nivel del tronco cerebral en niños con SD (Gigli y cols., 1984; Ferri y cols., 1986) confirman la existencia de problemas de conducción en una proporción importante de estos individuos. Numerosas personas con trisomía 21 presentan, pues, anomalías en los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral, lo que sugiere una disfunción a este nivel que parece estar positivamente correlacionada con el grado de RM.

Léxico

La aparición del lenguaje convencional (enunciados de una palabra) presenta un retraso de hasta, aproximadamente, unos 6 a 18 meses en los niños con SD (las primeras palabras se pronuncian a menudo entre los 18 y los 30 meses de edad cronológica [EC]; p. ej., Cunningham, 1979; Lambert y Rondal, 1980). En este momento, no obstante, la proporción de palabras convencionales identificables en sus producciones vocales es aún, frecuentemente, inferior al 5 % (Smith, 1977). Esta cifra aumenta lentamente con la EC hasta cerca de los 4 años, momento en el cual existe un mayor número de producciones significativas. Los niños con SD y los niños normales poseen un perfil similar del primer desarrollo léxico. Ambos grupos adquieren, en primer lugar, los nombres sociales y algunos nombres de objetos, para seguir, a continuación, con más palabras de relación y de nombres de objetos (Gopnik, 1987; Gilham, 1979).

El (sub)léxico correspondiente a los nombres de objetos adquirido por los niños con SD tiene los mismos contenidos que el de los niños normales (Cunningham y Sloper, 1984). A nivel receptivo, los niños con SD demuestran, primeramente, una capacidad de comprensión de los nombres de los objetos a las mismas edades mentales (EM) (alrededor de los 14 meses) que los niños que no sufren retraso mental. Poseen, además, léxicos de extensión idéntica en comprensión en comparación con niños normales con los que se emparejaron según sus respectivas edades mentales (entre 13 y 21 meses) (Cardoso-Martins y cols., 1985). Más adelante, y a una EM equivalente, los niños con SD y los niños normales muestran la misma capacidad para definir, comprender y utilizar práctica-

mente el mismo número de palabras, así como unos resultados similares en los ejercicios de asociación de palabras (v. Rondal, 1975, 1985a para revisiones sobre esta cuestión). Los sujetos con SD y los que padecen retraso mental de otras etiologías no parecen diferir de una manera notable en cuanto a su desarrollo léxico receptivo y productivo (Lyle, 1960, 1961; Mein, 1961; Ryan, 1975, 1977; v. también Barrett y Diniz, 1989, para una revisión sobre este tema).

Así pues, parece ser que la EM es una variable predictiva satisfactoria del desarrollo léxico, tanto receptivo como productivo, en los niños con retraso mental y también en niños normales, como lo demuestra la importante correlación entre los resultados obtenidos en el *Peabody Picture Vocabulary Test* (PPVT), (Dunn y Dunn, 1965) y en los tests de Wechsler o de Stanford-Binet de medición de la inteligencia (Dunn y Dunn, 1982).

En lo referente a los niños normales de mayor edad y los niños con retraso mental ligero o de mayor edad, la relación entre el conocimiento léxico y la EM puede depender bastante del tipo de test de vocabulario utilizado. Con estos niños, la EM está más en relación con el conocimiento de términos relacionales abstractos (valorado, p. ej., por el test de los Conceptos de Base de Boehm; Boehm, 1971) que con ejercicios que evalúan solamente la comprensión de las etiquetas verbales referentes a objetos y acontecimientos (como se mide, p. ej., en el PPVT) (v. Miller y cols., 1981; y, en particular, Byrd y cols., 1992, para ampliar la información sobre el tema).

Estructuras semánticas y morfosintácticas

Cuando empiezan a combinar dos o tres palabras en el mismo enunciado (habitualmente, no ocurre antes de los 4 o 5 años de edad e, incluso, a veces más tarde), los niños con SD parecen expresar la misma serie de significaciones relacionales o relaciones temáticas que los niños normales, según las observaciones efectuadas por los investigadores que han estudiado el primer lenguaje combinatorio en el niño (p. ej., Brown, 1973); relaciones de sentido que forman parte de la estructura semántica de las lenguas naturales (v. las propuestas de Fillmore [1967] respecto a las estructuras de los casos de base o el análisis de la significación componencial de Chafe, 1970). Los ejemplos de relaciones semánticas expresadas precozmente por los niños con SD (al igual que por los niños normales) son: *existencia, negación, desaparición, reaparición, atribución, posesión, localización, agente, receptor, instrumentación, fuente, así como las estructuras agente-acción, acción-receptor y agente-acción-receptor* (Rondal, 1978a y b; Coggins, 1975; Layton y Sharifi, 1979). Así mismo, los niños con SD parecen comprender correctamente las mismas series de significados relacionales cuando éstas son producidas por otras personas (Duchan y Erickson, 1976).

No existe ninguna indicación empírica de que las estructuras semánticas de base del lenguaje, tal y como intervienen en la producción o en la comprensión lingüística, sean notablemente diferentes en los niños con SD en relación con los niños normales a niveles correspondientes de desarrollo lingüístico.

El desarrollo gramatical en los sujetos con SD jamás es completo, aunque algunos progresos son evidentes a medida que aumenta la edad cronológica

(Lenneberg, Nichols y cols., 1964). Este progreso queda reflejado en el aumento gradual de la extensión de los enunciados, que se evalúa mediante el índice de la Longitud media de la producción verbal (LMPV) o Longitud media del enunciado (LME) (en inglés MLU [v. Brown, 1973]). Este índice evoluciona habitualmente pasando de valores próximos a 1,00-1,50 hacia los 2 años y medio o 3 años de EC, a valores de 3,50-4,00 hacia los 8 o 9 años, para culminar con alrededor de las 5-6 unidades morfosintácticas hacia los 14-15 años (Rondal, 1978b; Rondal y cols., 1980a y b). A título indicativo, los niveles de LMPV obtenidos en situación de conversación diádica entre adultos normales se sitúan alrededor de las 10 unidades. La reducción del LMPV en las personas con SD comporta una utilización sostenida o inferior, o ambos, la mayor parte de las veces, e inestable de las clases gramaticales (artículos, pronombres, auxiliares, preposiciones y conjunciones de coordinación y de subordinación) y de los marcajes de inflexiones nominales (género) y, sobre todo, verbales (tiempo y aspecto), así como un uso limitado de la hipotaxis (subordinadas relativas y circunstanciales, en particular).

En la mayor parte de los portadores del SD, la evolución de la producción lingüística no parece ir más allá de los niveles alcanzados hasta alrededor de los 14-15 años. Rondal y Comblain (1996) analizaron un gran número de datos empíricos pertinentes que permitían la comparación, desde el punto de vista lingüístico, de niños, adolescentes y jóvenes adultos portadores del SD. Así mismo, los trabajos de Van Borsel (1988, 1993) permiten efectuar también comparaciones del mismo orden.

De estos estudios se desprende que, ni a nivel articulatorio ni a nivel gramatical, se registra ningún progreso notable en estos individuos, más allá de la época de la adolescencia (e incluso antes en el plano articulatorio). Rondal y Comblain (1996) y Rondal y Edwards (1997) sugirieron que estos aspectos de la organización lingüística de los temas mentales (y no la totalidad del lenguaje, como había sugerido Lenneberg en 1967) tienen unos períodos sensibles o críticos de desarrollo. (Para una revisión y análisis de esta cuestión, puede consultarse Rondal y Edwards [1997].) Si, como sugiere Hurford (1991), el principal determinante del fin del período o períodos críticos (el de desarrollo fonológico parece ser más corto que el de desarrollo morfosintáctico) son las consecuencias evolutivas de la interacción entre los factores genéticos que influyen la cronología de los rasgos del comportamiento en relación con la adquisición del lenguaje (en el sentido de que una adquisición relativamente más precoz del sistema lingüístico, que permite un mejor funcionamiento mental y social, aporta una ventaja evolutiva a los individuos que presentan esta característica), es poco probable que las personas con retraso mental puedan escapar a semejante limitación biológica.

Veremos, no obstante, que sólo los aspectos más formales del lenguaje tienen unos períodos sensibles de desarrollo, como los componentes semánticos, pragmáticos y discursivos. Es posible, sin embargo, e igualmente cierto para las personas con retraso mental, adquirir nuevas palabras y nuevas significaciones, así como mejorar el funcionamiento pragmático y afinar la capacidad discursiva, a lo largo de toda la vida.

En un estudio de Rondal y cols. (1988) se analiza la variación que experimenta la comprensión de frases declarativas monoproposicionales, según la voz y diver-

tos rasgos de transitividad semántica (v. Hopper y Thompson, 1980, para estudiar este tema). Dado que la revisión detallada de este estudio no ha sido publicada, resumimos a continuación las principales informaciones que contiene.

Se incluyeron en el estudio 17 jóvenes adultos con SD (EC media de 27 años y 5 meses), que fueron evaluados individualmente en cuanto a la comprensión de una serie de frases declarativas activas y pasivas, plausibles y no plausibles, y reversibles y no reversibles.

El grado de accionalidad de los verbos fue también objeto de variación sistemática. Se pedía a los individuos que escogieran entre dos dibujos, uno representaba correctamente las relaciones temáticas codificadas en las frases propuestas (p. ej., un dibujo de una niña empujando a un niño, para la frase *La niña empuja al niño*), mientras que el otro dibujo ilustraba una inversión de las mismas relaciones temáticas (p. ej., un dibujo de un niño empujando a una niña para la misma frase citada). Como sabemos, las frases pasivas no difieren de las activas en las relaciones temáticas codificadas, sino más bien en la realización de superficie de estas relaciones. Las pasivas tienen un sujeto gramatical subyacente (SGS) producido en superficie bajo la forma de un objeto indirecto introducido, casi siempre, por la preposición *por* (p. ej., *el niño* en la frase *La niña es empujada por el niño*), mientras que el objeto gramatical subyacente (OGS) se produce en superficie bajo la forma del sujeto (p. ej., *La niña* en la frase anterior).

Los niños normales comprenden las frases activas del mismo modo que las pasivas, antes y mejor cuando las frases están construidas alrededor de verbos de acción (p. ej., *empujar*, *llevar*), por oposición a los verbos denominados mentales (p. ej., *imaginar*, *amar*, *ver*) (Sudhalter y Braine, 1985; Maratsos y cols., 1985; Rondal y cols., 1990). Siguiendo la misma línea de los trabajos de Kosslyn (1980) y de Paivio (1971, 1986), Rondal y cols. (1990) especularon que el efecto de accionalidad observado podría ser debido al carácter más vivaz de las representaciones mentales sugeridas por los verbos de acción en la mayor parte de personas. Estas representaciones, en efecto, pueden tener una función de apoyo para las operaciones mentales implicadas en las frases.

Esta hipótesis recibió soporte experimental en un trabajo realizado por Thibaut y cols. (1995; v. también Kaens, 1988) sobre el papel de la formación mental de imágenes en el tratamiento de las frases por parte del niño. Los resultados experimentales obtenidos por Rondal y cols. (1988) ponen de relieve el mismo efecto facilitador de la accionalidad del verbo en los adultos con SD estudiados, tal y como ocurre en los niños normales, con la única diferencia de que, en los adultos con SD, el efecto en cuestión se limita a las frases activas. Los sujetos adultos con SD que poseen un CI relativamente alto (de 40 a 60) interpretan correctamente un 83 % de las frases activas accionales, frente a un 73 % en el caso de las no accionales. Los porcentajes de interpretación correcta en el caso de los adultos con SD con un CI inferior (de 20 a 39), son del 75 y 50 %, respectivamente. Estas diferencias son estadísticamente significativas en el umbral convencional, $p < 0,05$. Por lo que respecta a las frases pasivas propuestas, los índices de respuesta difieren igualmente según el CI: los sujetos pertenecientes al grupo de CI más elevado interpretan las frases pasivas propuestas como si fueran las activas correspondientes en un 60 % de los casos, frente a un 70 % de los

sujetos del grupo de CI inferior (diferencia significativa en el umbral $p < 0,05$). Los resultados son similares a los que se obtendrían al azar en ambos grupos (50 y 47 %, respectivamente, para el grupo de CI más elevado y más bajo).

Esta investigación demuestra, en primer lugar, que en la gran mayoría de los casos, los adultos con SD no comprenden correctamente los aspectos morfosintácticos y semánticos asociados a la voz pasiva; y, en segundo lugar, que las frases declarativas activas reversibles sí son correctamente comprendidas en gran parte de los casos, particularmente cuando se trata de verbos de acción y en los grupos de CI más elevado (relativamente hablando). En lo concerniente a las frases activas, se demostró que, al igual que en los niños normales, en los adultos con SD existe un efecto facilitador de la accionalidad semántica. Puede formularse la hipótesis de que la complejidad estructural de las frases pasivas no supone sólo un problema en lo referente a la comprensión de los sujetos con SD, sino que bloquea, además, el efecto potencialmente facilitador de la accionalidad semántica.

Utilizando la misma técnica de designación de imágenes que Rondal y cols. (1988), Comblain (1989) confirma que los adultos con SD (como grupo) interpretan las frases pasivas reversibles construidas con verbos accionales o no accionales a nivel de pura suerte o incluso inferior. Sin embargo, Comblain presentó a las personas que formaban parte de sus pruebas unas series de frases activas y pasivas monoproposicionales plausibles (p. ej., *El niño pega a la niña*) y no plausibles (p. ej., *La bicicleta es detestada por el libro*) mezcladas al azar. Al tratar estas series de frases, los adultos con SD, pero no los adultos normales que formaban el grupo control, interpretaron igualmente las frases activas aproximadamente a un nivel de suerte. Esto demuestra hasta qué punto el propio tratamiento lingüístico de las frases activas simples sigue siendo semántico y pragmáticodependiente en los sujetos con SD.

Pragmática

Si bien se encuentra formalmente reducido, el lenguaje de las personas con SD no está en modo alguno desprovisto de valor comunicativo, tal como se observa en el estudio de Rondal y Lambert (1983). Los temas conversacionales son tratados de tal manera que permiten la continuidad necesaria en el intercambio entre interlocutores. Los principales tipos ilocutorios de frases se utilizan de manera corriente.

Otras investigaciones (p. ej., Veit y cols., 1976; Bedrosian y Prutting, 1978; Berry y cols., 1978; Owings y McManus, 1980) señalan así mismo una interesante capacidad de los adultos con retrasos mentales moderados y severos (esta indicación se aplica, por tanto, también a los sujetos con SD) para tomar parte de manera eficaz en las conversaciones con otras personas, ya sea con retraso mental o normales. Los adultos con retraso mental demuestran los mismos tipos de control conversacional que los adultos normales. Rosenberg y cols. (Abbeduto y Rosenberg, 1980; Rosenberg y Abbeduto, 1986) han estudiado la competencia de comunicación de adultos con retraso mental ligero en situaciones triádicas de

conversación con otros sujetos retrasados: el respeto de los turnos conversacionales existe y funciona correctamente; los sujetos con retraso mental son también capaces de reconocer los actos ilocutorios que implican una respuesta por parte del interlocutor, en oposición con los que no implican respuesta alguna; el intercambio de informaciones es, así pues, activo y está correctamente controlado. Puede concluirse, pues, que los sujetos con retraso mental funcionan de manera no esencialmente distinta a la de los individuos normales, por lo que respecta a la dimensión pragmática de base del lenguaje. Existen, sin embargo, algunas limitaciones. Por ejemplo, Abbeduto y Rosenberg (1980) observan pocos actos de habla indirecta (p. ej., las demandas indirectas) en las conductas conversacionales de los adultos con retraso mental; los que observaron fueron de una variedad limitada y producidos solamente por algunas de las personas estudiadas.

Los jóvenes adultos con trisomía 21 hacen uso, como demuestran los datos obtenidos por Rondal (1978a y b) de toda una variedad de dispositivos ilocutorios en sus relaciones verbales con sus interlocutores (v. tabla 3-3). Estos datos fueron obtenidos en situación de interacciones de juego libre con las respectivas madres y en los domicilios de los sujetos estudiados. En situaciones de este tipo, las madres (tanto las de los niños con retraso mental como las de los niños normales) tienen tendencia a conducir la interacción, planteando preguntas y dando órdenes a sus hijos, con mayor frecuencia que a la inversa. En esta misma línea, los estudios llevados a cabo por Leifer y Lewis (1984) y por Scherer y

Tabla 3-3 Frecuencia (en porcentajes medios) de diferentes tipos estructurales de frases y de enunciados en niños con síndrome de Down y con tres niveles de LMPV

Índice	Niños					
	Síndrome de Down Niveles de LMPV ^a			Normales Niveles de LMPV		
	1	2	3	1	2	3
1. Enunciados sin verbo	0,87	0,76	0,58	0,90	0,74	0,55
2. Proporción de modificadores por enunciado ^b	0,21	0,29	0,43	0,19	0,35	0,41
3. Declarativas	0,02	0,14	0,31	0,04	0,18	0,28
4. Imperativas	0,02	0,03	0,05	0,02	0,04	0,07
5. Preguntas sí/no con inversión del orden sujeto pronominal/primer elemento verbal	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,01
6. Preguntas sí/no basadas en la entonación	0,00	0,00	0,01	0,01	0,01	0,02
7. Preguntas QU ^c	0,05	0,05	0,04	0,00	0,02	0,05
8. Proporción total de preguntas	0,05	0,05	0,05	0,01	0,03	0,08

^aNivel de LMPV1: 1,00-1,50; Nivel de LMPV2: 1,75-2,25; Nivel de LMPV3: 2,50-3,00; el LMPV ha sido calculado según las reglas de Brown (1973).

^bSe han definido como modificadores de los adjetivos, los adverbios, o ambos.

^cSe trata de las preguntas introducidas por o que comportan un adjetivo, pronombre o adverbio interrogativo (en francés, *qui, quoi, quand, comment, lequel*, etc.)

LMPV, longitud media de la producción verbal, De Rondal, 1978a.

Owings (1984) demostraron, así mismo, la existencia de capacidades conversacionales no triviales y de responder correctamente a las demandas verbales simples en los niños con SD de una EC aproximada de 5 años.

Cariotipo y variabilidad comportamental

Los casos de trisomía 21 se clasifican generalmente en tres subcategorías etiológicas (Berg, 1975): *a*) trisomía 21 estándar; *b*) translocación, y *c*) mosaicismo.

En el 97 % de los casos (trisomía 21 estándar), el error genético tiene lugar en el óvulo o en el espermatozoide antes de la singamia o en el momento de la primera división celular. Todas las células vivas del embrión, desde este momento, reciben tres cromosomas 21. En el 1 % de los casos (Hamerton y cols., 1965; o en un 2 %, según Richards, 1969), el error genético ocurre en la segunda o tercera división celular. En estos casos, el embrión desarrolla un «mosaico» que comprende células normales, es decir, con un número regular de 46 cromosomas y células con una triplicación del cromosoma 21.

En el porcentaje restante de los casos (1-2 %), el material cromosómico adicional no es una triplicación del cromosoma 21, sino una parte o la totalidad de otro cromosoma (el cromosoma 14 o el 22). En el 66 % de los casos de translocación, el error genético ocurre en el momento de formación del óvulo o del espermatozoide, o bien durante la primera división de la célula embrionaria. En el otro 34 % de los casos, uno de los padres, aun cuando sea fenotípicamente normal desde todos los puntos de vista, es portador de la translocación en su propio genotipo.

En este punto cabría plantear la pregunta de si las diferencias en el cariotipo corresponden a variaciones en el perfil psicológico de los sujetos portadores de SD. Esta cuestión fue considerada por primera vez por Clarke y cols. en 1961. Estos autores describieron un caso de trisomía con mosaicismo en una niña de inteligencia normal pero que presentaba algunos rasgos de SD. Estudios posteriores han observado la frecuencia de las células aberrantes en comparación con el nivel de inteligencia de las personas afectadas. De una manera general, estas indicaciones (v. Gibson, 1981, para una revisión sobre el tema) sugieren: *a*) que los portadores de SD con mosaicismo presentan un retraso mental menos severo que los sujetos con trisomía estándar y translocación, y *b*) que los portadores de SD con translocación presentan un déficit intelectual menor que los sujetos con trisomía 21 estándar. Sin embargo, el grado de coincidencia entre los diferentes estudios llevados a la práctica deja mucho que desear.

Existen, así mismo, pocos datos específicos acerca de la aplicación del mismo punto de vista a las capacidades lingüísticas. Fishler y Koch (1991) encontraron en su estudio una diferencia media, en términos de CI, de 12 puntos (según el test de Wechsler) entre un grupo de 30 personas con trisomía 21 estándar (CI medio, 52; desviación estándar [DE], 14,6) y un grupo de personas con trisomía 21 de tipo mosaico (CI medio, 64; DE, 13,8). Los dos grupos se encontraban emparejados según la edad cronológica (entre 2 y 18 años), el sexo y el nivel socioeconómico de los padres. Tal y como indicaron estos autores, un cierto número de sujetos con mosaicismo presenta mejores capacidades verbales (de hecho, se trata de capacidades léxicas receptivas, como las medidas por el PPVT), demostrando

incluso, algunos de ellos, una habilidad visuoperceptiva normal, o casi normal, en los ejercicios de tipo «papel y lápiz», mientras que no pueda hacerse ninguna indicación de este género con respecto a los sujetos con trisomía 21 estándar.

Especialización hemisférica cerebral

Diversos investigadores se han referido a la especialización hemisférica cerebral (HC) de las personas con SD. Los resultados de los estudios sobre este tema son controvertidos. Algunos de estos estudios que han utilizado la técnica denominada de escucha dicótica parecen indicar que los individuos con SD presentan una dominancia del hemisferio cerebral derecho para el tratamiento del habla. Sin embargo, otras observaciones establecen que un modelo simple de dominancia cerebral invertida en estos sujetos resulta insostenible (Elliott y cols., 1987).

Especialización hemisférica cerebral invertida

Se han llevado a cabo varios estudios sobre la especialización hemisférica cerebral de los sujetos con SD, utilizando la técnica de la escucha dicótica (p. ej., Sommers y Starkey, 1977; Hartley, 1981; Pipe, 1983; Tannock y cols., 1984; Zekulin-Hartley, 1978, 1981, 1982; para una revisión detallada de estos estudios, v. Elliott y cols., 1987).

En estos estudios, se envían simultáneamente a los oídos de las personas que entran en la prueba, equipadas con auriculares, toda una serie de sílabas, sonidos, cifras o pares de palabras que riman entre sí (p. ej., *paon* y *banc*, en francés). Para la emisión de las respuestas puede utilizarse el sistema de señalar con el dedo, a fin de evitar cualquier confusión con los problemas de lenguaje productivo en estas personas (se trata de señalar con el dedo una imagen que represente la palabra estímulo que se le ha emitido, seleccionándola de entre otras imágenes con las que se halla mezclada). Como el trayecto nervioso que va del oído al cerebro está invertido, todo estímulo enviado al oído derecho será proyectado a nivel del hemisferio cerebral izquierdo y al contrario por lo que respecta a los estímulos enviados al oído izquierdo. En los sujetos normales, a partir de los 3 meses de edad, se observa generalmente una ventaja del oído derecho en este tipo de trabajo, lo cual se considera como una indicación del dominio cerebral izquierdo para el tratamiento del habla. Parece que esta dominancia es estadísticamente más marcada en los sujetos de sexo masculino que en los de sexo femenino (Lake y Bryden, 1976; Witelson, 1977; Bryden, 1982; Hiscock y Decter, 1988). El hemisferio cerebral izquierdo controla el habla en el 96 % de los individuos manualmente diestros. La misma indicación resulta válida para el 70 % de los individuos zurdos. En el 15 % de los individuos zurdos, el habla está controlada por el hemisferio cerebral derecho, mientras que, en el 15 % restante, el control es bilateral. Las estimaciones actuales señalan que, aproximadamente, un 10 % de la población normal es zurda (Bresson, 1991).

En esta presentación de datos sobre este tema, resulta más acertado hablar de habla que de lenguaje (es decir, de la organización lingüística considerada en sí misma). En efecto, la ejecución verbal implicada en los ejercicios de escucha

dicótica y en las labores duales (v. más adelante) no implica o implica muy poco control semántico, pragmático, sintáctico, o todos ellos. Las indicaciones neuropsicológicas recientes en cuanto a la especialización hemisférica para las funciones lingüísticas señalan un amplio dominio del HC en el tratamiento de la estructura morfológica de las palabras, en la morfología gramatical y en la sintaxis, así como una participación no despreciable del HC derecho en los tratamientos lexicosemánticos y pragmáticos del lenguaje (Eisele, 1991; Koenig y cols., 1992).

La mayor parte de los estudios realizados con individuos portadores del SD han determinado una superioridad del oído izquierdo, es decir, un dominio del HC derecho, para la recepción de los sonidos del habla. Por el contrario, los grupos control constituidos por niños normales o con retraso mental de otras etiologías distintas del SD, pero con EM comparables, presentan la superioridad esperada del oído derecho, es decir, un dominio del HC izquierdo.

Esta dominancia invertida en muchos sujetos con SD no es, pues, sin duda (probablemente) un efecto del retraso mental en sí, sino más bien una particularidad vinculada al mismo SD. Sin embargo, dos trabajos (Sommers y Starkey, 1977; Tannock y cols., 1984) no han obtenido una asimetría clara en lo que concierne al oído y, por tanto, al HC, en grupos de niños y de adolescentes con SD. No obstante, en un estudio atento de los datos aportados por el trabajo de Tannock y cols. (1984), se puede constatar que el nivel global de lateralización relativamente bajo del grupo SD en el test parece resultar, de hecho, de la presentación de una ventaja del oído derecho bastante clara para ciertos sujetos y de una ventaja del oído izquierdo, también bastante clara, para otros, lo cual lleva a que ambas series numéricas se neutralicen entre sí. Por el contrario, los datos negativos de Sommers y Starkey (1977) no han sido explicados hasta el momento.

Esta serie de observaciones no resulta fácil de interpretar, ya que pueden avanzarse toda una serie de objeciones metodológicas acerca de los estudios mencionados. Por ejemplo, el hecho de no encontrar asimetría en los sujetos con SD en los parámetros mencionados puede ser debido a variables de ejecución sin una relación real con la especialización HC propiamente dicha, variables como una desviación a nivel de la emisión de los estímulos (p. ej., una tendencia a emitir sistemáticamente un estímulo antes que otro, un *priming* no intencional, otras variables en materia de escucha, o todas ellas). Si, por cualquier razón, estos fenómenos fueran más frecuentes entre las personas con SD que entre otros individuos, tal vez los estudios que no señalan una clara asimetría en las funciones consideradas deberían ser más cuidadosamente analizados desde el punto de vista metodológico.

La confrontación teórica continúa acerca de si los individuos portadores del SD tienen, efectivamente, una localización HC invertida para los sonidos del habla o no. Teniendo en cuenta las publicaciones actuales sobre el tema, parece ser que, contrariamente a los sujetos con otros tipos de retraso mental, al menos algunos sujetos con SD, y puede que muchos de entre ellos, no presentan la dominancia del HC izquierdo esperada para los sonidos del habla y para el material verbal habitualmente utilizado en las pruebas de escucha dicótica.

Hartley (1982) sugirió que esta situación es responsable de las disociaciones de ejecución que se observan entre las funciones de tratamiento cognitivo seriado y

paralelo en las personas con SD. Sabemos que estos individuos, en cuanto a grupo, obtienen unos resultados inferiores a los de las personas con otros retrasos mentales de la misma EM en los ejercicios que requieren imitación vocal (Mahoney y cols., 1981), imitación verbal, ya sea de series de palabras o de frases (Rondal, 1980a; Rondal y cols., 1981), en los ejercicios de memoria secuencial (Marcell y Armstrong, 1982; v. también Rondal, 1977, para otros datos en la misma línea procedentes de una revisión de los estudios que han utilizado el *Illinois Test of Psycholinguistic Abilities* [ITPA]), así como en el tratamiento lingüístico secuencial.

Por el contrario, las personas portadoras de SD muestran habitualmente una mejor ejecución o, al menos, una ejecución comparable, con respecto a los sujetos con retraso mental de otras etiologías, pero de EM equivalente, en los ejercicios que implican imitación motriz no verbal (Rondal y cols., 1981), en la discriminación de patrones visuales o en los ejercicios visuomotrices (Silverstein y cols., 1982). Cualquiera que sea el interés intrínseco de la hipótesis de Hartley, hay que tener siempre presente que los ejercicios de escucha dicótica son, simplemente, un índice de dominancia cerebral en lo referente a la *percepción* del habla. Por lo que respecta a la *producción* del habla, deben utilizarse y considerarse, sin duda, otros tipos de pruebas.

Hipótesis disociativa concerniente a los hemisferios izquierdo y derecho

Los ejercicios denominados duales pueden aportar datos pertinentes para el análisis de la dominancia HC por lo que respecta a la *producción del habla*. La hipótesis de base es la siguiente: cuando pedimos a individuos diestros que hablen mientras realizan un trabajo motriz unimanual, como golpear rápida y repetidamente con el dedo sobre una superficie cualquiera, se observa una interferencia más marcada a nivel del habla cuando los movimientos se efectúan con la mano derecha que cuando se efectúan con la mano izquierda (v. Kinsbourne y Hiscock, 1983, para una revisión de los estudios que corroboran estas indicaciones en individuos sin retraso mental). Según Kinsbourne y Hicks (1978), este fenómeno es debido a una interferencia entre los centros cerebrales que controlan las funciones verbal y manual, respectivamente. Los movimientos efectuados con la mano derecha interfieren más con el habla que los movimientos efectuados con la mano izquierda porque los primeros son controlados por el HC izquierdo, que también controla la producción del habla. Sin embargo, otros expertos no están de acuerdo con esta interpretación. Las interferencias observadas podrían producirse, así mismo, por una competencia a nivel periférico entre diversas respuestas, o bien por conflictos a nivel de la programación seriada, ya sea central o periférica, de las acciones (v. Howe y Rabinowitz, 1989, para una discusión sobre este punto).

Harris y Gibson (1986), citados por Elliott y cols. (1987), presentaron a sujetos con SD y a sujetos normales (no se proporciona detalle alguno acerca de los procedimientos de emparejamiento utilizados) una serie de ejercicios consistentes en golpear rápidamente con el dedo una superficie, sirviéndose de una sola mano y en silencio o repitiendo con rapidez varias palabras, de aparición fre-

cuenta en la lengua, que habían sido propuestas por el investigador (técnica denominada de *shadowing*). Tal y como se esperaba, los sujetos normales presentaron mejores resultados que los sujetos con SD en todas las condiciones. En los dos grupos se observó, no obstante, que el habla estaba más alterada cuando el golpeo se efectuaba con la mano derecha que con la izquierda (de hecho, en el estudio de Elliott y cols., el efecto perturbador aparecía solamente en los hombres, lo que sugiere la posibilidad, tanto en los sujetos normales como en los sujetos con SD, de que el control de la producción del habla esté menos lateralizado en las mujeres).

Resumiendo la bibliografía disponible actualmente, Elliott y cols. (1987) proponen la hipótesis de que la mayor parte de los individuos portadores del SD perciben el habla predominantemente con el HC derecho, pero dependen del HC izquierdo para la producción. Los mismos autores especulan que los problemas de lenguaje en las personas con SD podrían estar relacionados con una disociación de este tipo entre los territorios cerebrales responsables, respectivamente, de la producción y de la percepción del habla. Semejante disociación podría provocar retrasos o dificultades de comunicación entre unos sistemas funcionales que, normalmente, se solapan parcialmente. Podría añadirse que si, como se considera habitualmente, el HC izquierdo actúa principalmente como un analizador secuencial y los mecanismos corticales de la recepción del habla se hallan localizados en el HC derecho en la mayoría de los sujetos con SD, ciertos tipos de funciones lingüísticas en estas personas se hallan alejadas de los mecanismos neurológicos mejor equipados para dirigirlos.

Otros datos

Sin embargo, parece que las cosas no son tan simples como hemos resumido en el apartado anterior, si es que puede hablarse de simplicidad. Se procedió a una investigación de la dominancia HC en un grupo de sujetos portadores del SD que frecuentaban un centro ocupacional (Rondal, 1995a). En este estudio se evaluó el funcionamiento receptivo a través del paradigma de la escucha dicótica. La dominancia cerebral para la producción del lenguaje se evaluó, pues, mediante un paradigma de labor dual.

Escucha dicótica

Los sujetos incluidos en esta investigación eran adultos con SD (15 hombres y 10 mujeres), de edades comprendidas entre los 21 y los 36 años. Se sabe que una proporción relativamente importante de sujetos con SD sufre dificultades auditivas, a menudo de tipo conductivo, por lo que seleccionamos a las personas con SD para este estudio de manera que pudiéramos minimizar, en lo posible, esta variable de confusión. A partir de los informes médicos, se pudo establecer que los sujetos escogidos no tenían más de 30 db de pérdida en uno u otro oído en las frecuencias más importantes del habla (la mayoría de estas personas tenía déficit inferiores a este nivel y parecían, de hecho, disfrutar de una audición virtualmente normal). La lateralidad manual se estableció pidiendo a los sujetos que

realizaran cinco ejercicios (escribir su nombre, trazar un círculo, recortar una hoja de papel con unas tijeras, abrir un bote y lanzar una pelota con una sola mano), a partir de cuyos resultados se calculó la lateralidad dominante. Esta manera de establecer la lateralidad, utilizada corrientemente en la bibliografía sobre la especialización cerebral, fue tomada del *Edinburgh Handedness Inventory* (Oldfield, 1971). Los individuos que escribían con la mano derecha y que la utilizaban al menos para tres de las actividades citadas anteriormente se consideraron diestros. De los hombres, cinco (una tercera parte del grupo) eran zurdos, mientras que 10 eran diestros. Todas las mujeres eran diestras.

Se utilizó un equipo de grabación Revox A77 (cuatro pistas) y un par de auriculares para presentar los mensajes dicóticos a los sujetos de la prueba: los sonidos se emitían a un nivel de intensidad confortable para cada individuo (pero no inferior a 70 db, debido a la posibilidad de una ligera disfunción auditiva en algunos de ellos). El examinador también estaba provisto de auriculares para controlar la presentación de los estímulos. Los estímulos de habla consistían en seis sílabas sin significado alguno (*ba, da, ga, bi, di, gi*), dispuestas en pares, de tal manera que alcanzaran ambos oídos exactamente al mismo tiempo. Los pares de sílabas eran presentados regularmente a intervalos de 5 segundos. Se efectuaron un total de 60 ensayos experimentales con cada sujeto.

Toda la serie de pruebas fue realizada en una sola sesión para cada sujeto.

El procedimiento utilizado se denomina de «atención dirigida» (v. Bryden y cols., 1983). Se pidió a los sujetos que concentraran su atención en un oído durante una serie de pruebas y que informaran verbalmente sólo de los estímulos presentados a este oído. La tasa de corrección en el oído derecho cuando se les pedía que prestaran atención a este oído se comparó con la tasa de corrección en el oído izquierdo cuando se les pedía que se concentraran en éste. Se escogió este procedimiento porque se ha demostrado que reduce las desviaciones de atención (Tannock y cols., 1984), porque el paradigma denominado del aventajamiento del oído derecho (AOD) es considerado como algo sólido y porque reduce la variabilidad intrasujetos (Bryden, 1982). Siete sujetos masculinos y cinco femeninos (escogidos al azar) emperaron la experiencia con la instrucción de comunicar los estímulos presentados al oído derecho, mientras que los demás tenían instrucciones de comunicar los estímulos presentados al oído izquierdo. Se utilizó este sistema para establecer un control adicional de eventuales desviaciones de atención o concernientes al efecto eventual de otras variables sin relación particular con la especialización HC, como las desviaciones vinculadas al estímulo en sí, a un *priming* no atencional o a otras estrategias de escucha. Así mismo, el examinador indicaba con el dedo el oído al que el sujeto debía prestar atención, de manera que así se prevenían o minimizaban las posibles confusiones o el olvido de la instrucción. Nos aseguramos de que los sujetos comprendían correctamente el ejercicio antes de empezar las pruebas. Se explicó el ejercicio a nivel de conversación y se realizaron varias repeticiones previamente. Los ensayos experimentales propiamente dichos no empezaron hasta que estuvimos razonablemente seguros de que los sujetos habían comprendido lo que se esperaba de ellos.

Los resultados se expresaron en forma de la proporción de errores del tipo denominado «de intrusión», es decir, el nombre de veces en un mismo ensayo

Dos sujetos masculinos y dos sujetos femeninos fueron eliminados porque, en lugar de producir golpes digitales repetidos sobre la tecla del ordenador, apretaban esta última durante varios segundos antes de soltarla. Ninguna instrucción suplementaria durante la prueba logró convencerlos de hacerlo de otro modo, por lo que se optó por su eliminación. En cuanto a los sujetos restantes, los resultados indican grandes diferencias interindividuales en el ejercicio de golpeteo digital, tanto entre los sujetos masculinos como entre los femeninos. Entre los varones, la comparación de las frecuencias de golpeteo digital producido con la mano derecha y con la mano izquierda, con y sin habla conjunta, revelaron la interferencia esperada entre verbalización y golpeteo digital por lo que respecta a la mano derecha, en 6 de los 8 casos.

El grado de interferencia relativa (GIR), expresado en valor medio por segundo, se calculó con la siguiente fórmula:

$$\text{GIR} = \frac{([\text{golpeteo digital etapa 2} - \text{golpeteo digital etapa 4}] - [\text{golpeteo digital etapa 3} - \text{golpeteo digital etapa 4}])}{20}$$

El índice GIR fue positivo para 6 de los 8 sujetos, variando de 4,05 a 9. El mismo índice es negativo para los dos sujetos restantes (-1,40 y -1,90, respectivamente). Por lo que respecta a la producción del habla, los errores eran relativamente menores (un máximo de uno o dos nombres no repetidos durante el golpeteo digital, tanto con la mano derecha como con la izquierda).

En cuanto a los sujetos femeninos, la interferencia esperada entre verbalización y golpeteo digital con la mano derecha se observó en 4 de los 8 casos, con unos valores de 3,20, 3,05, 4,05 y 4,10. En los otros dos casos, se observaron pequeñas diferencias en los efectos de la verbalización sobre el golpeteo digital tanto en la mano izquierda como en la derecha (los valores de GIR son nulos o próximos a cero). En los dos casos restantes, el índice era negativo (-3,90 y -4,50, respectivamente). Como ocurría con los sujetos masculinos, los errores de producción verbal durante los ejercicios de golpeteo digital no concernieron más que a una o dos palabras como máximo, excepto en un caso en el que se observaron tres errores durante el golpeteo digital con la mano derecha y también tres errores durante el golpeteo digital con la mano izquierda.

Parece ser que, a pesar de la existencia de una importante variación interindividual, un número importante de sujetos masculinos y femeninos presentaban una interferencia notable entre verbalizaciones y movimientos de la mano derecha. Tal interferencia es compatible con la hipótesis de una dominancia del HC izquierdo para la producción del habla en estas personas. Los resultados son menos claros por lo que respecta a los sujetos femeninos, ya que presentan un grado de interferencia menor entre los dos ejercicios. Esta observación coincide con las indicaciones de Elliott y cols. (1987), según las cuales las mujeres, ya sean normales o portadoras del SD, podrían tener unos mecanismos de producción del habla menos lateralizados que los hombres (hipótesis compatible con el hecho bien conocido de que los problemas del lenguaje, en particular los de tipo productivo, son cerca de cuatro veces más frecuentes a todas las edades en los hombres que en las mujeres [Rondal y Seron, 1989]).

Comentario

Debemos tener presente que existe un cierto número de observaciones y dificultades que hacen que la interpretación de los ejercicios de escucha dicótica y de los ejercicios duales sea una cuestión delicada cuando se trata de evaluar la especialización del HC para las funciones del habla, en especial en el caso de los individuos con retraso mental.

En primer lugar, las personas con retraso mental de etiología distinta del SD, pero con una EM comparable a la de los sujetos con SD evaluados, presentan la superioridad esperada del oído derecho, es decir, una dominancia del HC izquierdo, en los ejercicios de escucha dicótica (Hartley, 1981).

En segundo lugar, tal y como aparece publicado en la literatura especializada y como hemos observado en nuestros datos experimentales, existe una variabilidad interindividual relativamente importante en los sujetos con retraso mental (y la hipótesis, no demostrada, de una estabilidad intraindividual en las ejecuciones de estos sujetos a nivel de los ejercicios utilizados para evaluar la dominancia del HC para el habla). Sí se ha demostrado también un cierto grado de variabilidad interindividual en los sujetos normales.

Desde este punto de vista, e incluso dejando a un lado la posible influencia de la variable edad en los sujetos normales (también en los sujetos con retraso mental, si bien el efecto de esta variable no ha sido estudiado de forma sistemática en estos últimos, que nosotros sepamos), no está claro qué nivel de AOD, en lo que respecta a la percepción del habla y qué nivel del índice GIR, en lo que respecta a la producción del habla, corresponden a una especialización HC para las funciones del habla que pueda considerarse *completa o suficientemente completa*.

Se han llevado a cabo pocos intentos en el tema del retraso mental para establecer una relación entre el grado de dominancia HC evidenciado en los ejercicios de escucha dicótica o en los ejercicios duales con las capacidades lingüísticas de los sujetos. Uno de ellos lo constituye el estudio de Sommers y Starkey (1977), quienes utilizaron un ejercicio de escucha dicótica (con palabras) para comparar el funcionamiento receptivo del habla en dos grupos de sujetos con SD que presentaban unas capacidades de habla y de lenguaje muy diferentes, comparando además estos dos grupos con un tercero constituido por niños normales de EM equivalentes. En este estudio obtuvieron un índice AOD del 23 % en los sujetos normales, pero no fue así en los sujetos con SD que, con independencia de su nivel de funcionamiento lingüístico, no presentaban superioridad hemisférica cerebral de ningún tipo. Otra excepción del mismo tipo hace referencia a un trabajo de Hartley (1985), quien evaluó en un grupo de niños con SD y a otro grupo de niños con retraso mental de otras etiologías distintas del SD mediante la parte 5 del *Token Test for Children* (DiSimoni, 1978) y les propuso un ejercicio de escucha dicótica (utilizando cifras). Los niños con SD y niños con otros retrasos mentales estaban emparejados según sus EC y según los resultados que habían obtenido en el PPVT. Hartley señala que los niños con SD presentaban en la prueba de escucha dicótica una ventaja del oído izquierdo (es decir, una dominancia del HC derecho) significativamente más importante que los niños con otro tipo de retraso mental. Paralelamente, pudo establecer que los

niños con SD obtenían resultados inferiores a los de los niños con retraso mental distinto del SD en los ejercicios que exigían la comprensión de estructuras sintácticas complejas (como las subordinadas temporales). Los sujetos con SD, no obstante, no presentaban ningún déficit en comparación con los sujetos con retraso mental no SD en los ejercicios verbales espaciales. Hartley (1985) dividió, así mismo, a estos sujetos en grupos según presentaran una superioridad del oído derecho, del oído izquierdo o no presentaran superioridad de un oído sobre el otro, en los ejercicios de escucha dicótica, sin tener en cuenta la etiología del retraso mental. Se encontraron pocas diferencias en la ejecución lingüística de los sujetos que presentaban un AOI o no presentaban ningún tipo de superioridad de un oído sobre el otro. Sin embargo, los individuos con AOD eran superiores a los dos otros grupos en lo referente a su ejecución en los ejercicios sintácticos, aunque no era así en los ejercicios espaciales.

En el comentario sobre estos resultados, Hartley (1985) sugiere la existencia en los niños intactos neurológicamente hablando (normales), de un vínculo directo (sobre lo que insistimos) entre aventajamiento de un oído y capacidad de tratamiento receptivo del lenguaje. Sin embargo, lo que el autor entiende por «neurológicamente intacto» no queda bastante claro en el contexto de su conclusión, dado que no evaluó más que sujetos con retraso mental, los cuales puede sospecharse que no estaban «intactos» desde un punto de vista neurológico. Creemos que debemos ser prudentes antes de proponer una relación directa semejante entre dominancia HC y funcionamiento del lenguaje en el estado actual (totalmente insuficiente) de los conocimientos sobre este tema.

En tercer lugar, y volviendo a nuestros propios datos, resulta interesante examinar la homogeneidad de la dominancia del HC izquierdo para la percepción y la producción del habla entre los sujetos con SD adultos que presentan una asimetría cerebral marcada. Cuatro sujetos femeninos con SD presentaban una superioridad del oído derecho (del 30 al 77 %). Seis sujetos masculinos presentaban también una superioridad del oído derecho (del 10 al 63 %). Si seleccionamos los individuos en los cuales la superioridad del oído derecho es equivalente a un 50 % o más, obtenemos tres sujetos femeninos y un sujeto masculino. Estos cuatro sujetos tienen unos valores de GIR positivos en los ejercicios duales. Según estos datos, y de acuerdo con el criterio establecido anteriormente (y utilizado en la literatura especializada), puede considerarse que estos cuatro sujetos son relativamente homogéneos en lo que concierne a la dominancia del HC izquierdo para la producción y la percepción del habla. Sin embargo, tras haberlos hallado y después de haber consultado las informaciones contenidas en sus expedientes en el centro ocupacional que frecuentaban (información procedente de tests de habla y de lenguaje realizados por logopedas), resultaba evidente que sus capacidades lingüísticas productivas y receptoras eran, de hecho, las que se espera habitualmente por parte de personas portadoras del SD. Tal era también el caso del resto de los adultos del grupo estudiado, con la sola excepción de uno (femenino y de nombre Françoise), de quien hablaremos más adelante en este mismo capítulo, en el apartado «Diferencias interindividuales», en el desarrollo y el funcionamiento lingüístico de los sujetos con retraso mental, y cuyo lenguaje estaba excepcionalmente bien desarrollado, especialmente en sus aspectos formales, para una persona con SD.

En conclusión, de los datos y de las dificultades expuestas en este apartado, se desprende que no puede hacerse ninguna predicción sólida que vincule lo que los investigadores consideran habitualmente como indicaciones válidas de dominancia HC para el habla y el funcionamiento lingüístico en las personas con SD. Esta conclusión no resulta verdaderamente sorprendente si recordamos que la organización del habla y la del lenguaje son dos cosas distintas. Algunos de los sujetos adultos estudiados con SD parecen efectivamente tratar los estímulos del habla por medio de su HC izquierdo. Parece difícil, en consecuencia, sostener una concepción del SD como un síndrome que implique necesariamente la transferencia de toda o parte de la organización cerebral del habla del hemisferio izquierdo al hemisferio derecho.

PROBLEMA RETRASO-DIFERENCIA

Existe un gran número de datos disponibles que evidencian retrasos en algunos aspectos del desarrollo del lenguaje en las personas con retraso mental moderado y severo, retrasos que son superiores a lo que puede predecirse basándonos en su EM. En la literatura especializada este problema se denomina *mental age lag*, es decir, «desfase en relación con la edad mental», y hace referencia a la cuestión denominada retraso-diferencia (Yoder y Miller, 1972) que se incluye en los comentarios sobre el desarrollo del lenguaje en los sujetos con retraso mental (adaptación a partir del marco de referencia teórico general elaborado por Zigler [1966] y Ellis [1963]; v. Rondal [1980b] para una exposición de este marco de referencia teórico). Hemos propuesto también revisiones y llevado a cabo comentarios de los estudios pertinentes de forma muy detallada (v. Rondal, 1984, 1985a, 1987, 1988a y b). Para otras revisiones y comentarios en el mismo sentido que los nuestros, véase Rosenberg (1982) y Cromer (1988, 1991). El lector interesado puede remitirse a las fuentes originales para toda información complementaria.

Tal como indican los datos analizados, el desarrollo léxico, semántico-estructural y pragmático en los sujetos con retraso mental se efectúa, en líneas generales, de manera regular con el incremento de la EM o del LMPV. Sin embargo, los sujetos con retraso mental presentan retrasos en los aspectos fonológicos, morfológicos, gramaticales y sintácticos de la organización del lenguaje que van más allá de los que podríamos predecir basándonos en la EM o en el LMPV.

Durante el primer desarrollo sintáctico, las secuencias generales de desarrollo (p. ej., la progresión a través de diferentes subestados de desarrollo del lenguaje, la clasificación de los problemas sintácticos por orden de dificultad creciente, etc.) parecen ser muy semejantes en los sujetos con retraso mental y en los niños normales (si se deja, naturalmente, de lado los importantes retrasos que existen en los primeros). En cuanto a los aspectos más simples de la producción y de la comprensión de las frases, existen pocas o ninguna diferencia. Sin embargo, a una EM o a un nivel de LMPV equivalente, los sujetos con retraso mental se comportan de manera diferente que los sujetos normales en lo que respecta a los aspectos más sofisticados del tratamiento y de la organización sintáctica del lenguaje (p. ej., la comprensión de las palabras funcionales, la concordancia en género y número,

la comprensión de las frases pasivas, de las subordinadas temporales y de las relaciones temporales entre oraciones, la inversión del orden del sujeto y del primer elemento verbal en las frases interrogativas en francés, la frecuencia y el nivel de desarrollo de los pronombres personales e indefinidos producidos, etc.).

Basándonos en estos datos, podemos llegar a la conclusión de que, si los problemas generales de lenguaje en los sujetos con retraso mental reflejan sus limitaciones cognitivas, el nivel cognitivo general en sí (tal y como es valorado, p. ej., por la EM) no es una explicación satisfactoria de las dificultades que existen en los aspectos avanzados del desarrollo lingüístico en estos sujetos.

El marco general que incluye estas indicaciones disponibles es complejo. Una «posición de retraso» estricto atañe solamente a los aspectos más triviales de los problemas de desarrollo lingüístico en los sujetos con retraso mental. El desarrollo del lenguaje en estos sujetos no es una versión ralentizada del mismo desarrollo en los niños normales, incluso si es correcto decir que el desarrollo léxico, semántico y pragmático avanza regularmente con el aumento de la EM y que las secuencias de adquisición relativas a los aspectos elementales de la fonología, de la morfología gramatical y de la sintaxis parecen ser efectivamente los mismos en los sujetos con retraso mental y en los niños normales. Sin embargo, existen diferencias en varios aspectos del lenguaje, especialmente en lo que se refiere a la fonología y la gramática, y estas diferencias entre sujetos con retraso mental y sujetos normales son cada vez más marcadas con el tiempo y con las diferentes etapas que afectan al curso del desarrollo del lenguaje en los sujetos con retraso mental (v. Fowler, 1988), hasta que este desarrollo, incompleto en muchos puntos de vista, se detiene.

En consecuencia, se puede sugerir que el marco de referencia teórica retraso-diferencia no resulta realmente apropiado para una caracterización correcta del desarrollo del lenguaje en los sujetos con retraso mental (para un punto de vista similar, v. Kamhi y Masterson, 1989).

ESPECIFICIDADES SINDRÓMICAS

La realización de estudios, particularmente lingüísticos, en sujetos con retraso mental de etiologías distintas que el SD, así como de investigaciones comparativas intersindrómicas, resulta de gran importancia. Parece que existen importantes diferencias en el lenguaje según la etiología del retraso mental. Como veremos, es esto lo que sugiere la literatura especializada. Los estudios lingüísticos más interesantes para nuestro propósito son los que se han efectuado en los últimos años, con niños y adolescentes afectados de síndrome de Williams (SW) y del síndrome denominado del cromosoma X frágil (SXF). Como estos trabajos son aún poco conocidos, resultará de utilidad resumir aquí sus principales conclusiones.

Síndrome de Williams

Este síndrome tiene su origen en un problema metabólico poco frecuente (cerca de un caso por cada 20.000 nacimientos, con una incidencia más elevada,

parece ser, en los niños [63 %] que en las niñas). Los sujetos afectados se caracterizan, físicamente, por una cara fina y alargada, un dibujo en forma de estrella a nivel del iris en algunas personas, una importante insuficiencia cardíaca (estrechamiento de la arteria aorta), con debilidad pulmonar en el 80 % de los casos e hipercalcemia infantil. Es frecuente también la hiperacusia (junto con una agudeza auditiva normal en los umbrales convencionales). El CI varía de 40 a 70 (Arnold y cols., 1985). El mecanismo etiológico responsable del SW es una anomalía a nivel del cromosoma 7 que provoca una producción excesiva de calcitonina y de un péptido asociado, que desempeña un papel importante en el desarrollo del sistema nervioso central. Bellugi y cols. (1988) sugirieron que los sujetos portadores de SW presentan un perfil psicológico y neuropsicológico particular. En líneas generales, se observa a menudo: *a*) disociación marcada entre el lenguaje y las aptitudes cognitivas generales; *b*) existencia de un déficit severo a nivel de la cognición espacial, y *c*) importantes problemas en cuanto a la motricidad «grosera» y «fina». Dadas las limitaciones de este artículo, no haremos aquí una revisión completa de la literatura psicológica y neurológica acerca del SW y nos limitaremos a poner de relieve los datos lingüísticos pertinentes.

Bellugi y cols. (1990) compararon una serie de aspectos del funcionamiento lingüístico y del funcionamiento cognitivo de seis adolescentes portadores del SW y de seis adolescentes portadores del SD. La edad cronológica media del grupo con SW era de 14 años y 4 meses, con un intervalo de variación de 10 a 17 años. El CI medio era de 50,8 (desviación tipo, 5,8 puntos). La EC media de los sujetos pertenecientes al grupo con SD (todos casos de trisomía 21 estándar) era de 15 años y 4 meses (intervalo de variación de 12 a 18 años). El CI medio era de 48,8 (desviación tipo, 8,7 puntos). Los seis adolescentes con SW presentaban importantes déficit cognitivos, conjuntamente con un lenguaje bien desarrollado en los planos articulatorio, léxico y morfosintáctico. Por el contrario, los seis adolescentes con SD, como es habitual en estas personas, presentaban importantes deficiencias en todos los aspectos lingüísticos. Por ejemplo, los seis adolescentes con SD obtuvieron unos resultados correspondientes a su EM (edad media de vocabulario receptivo, 5 años y 3 meses; desviación tipo 1 año y 5 meses) en el PPVT, mientras que 5 de los 6 adolescentes con SW obtuvieron unos resultados netamente superiores a sus EM respectivas (edad media de vocabulario receptivo, 8 años y 4 meses; desviación tipo de 1 año y 8 meses).

El lenguaje espontáneo de los sujetos con SW revelaba, así mismo, unas capacidades léxicas referenciales de buen nivel. El vocabulario productivo estaba diversificado y aparecía un uso correcto de términos poco frecuentes en la lengua. El léxico productivo de los sujetos con SD, en cambio, era notablemente pobre y limitado a los términos concretos de frecuencia relativamente elevada en la lengua. A nivel de definiciones de nombres, no obstante, los sujetos con SW y con SD no se diferenciaban en modo alguno. Sus ejecuciones definicionales eran mediocres. La superioridad de los sujetos con SW sobre los sujetos con SD era, pues, léxica y no metaléxica. Snow (1990) demostró que la definición correcta de las palabras exige un buen control simultáneo de la significación de los términos y de la forma definicional, dependiendo ampliamente esta última de las capacidades

intelectuales, de la práctica que pueda tenerse en este tipo de actividad y de la frecuentación escolar (al menos para los niños en desarrollo normal); las dos últimas variables están a menudo asociadas. Se propuso a los niños con SW y con SD un test de «fluencia semántica» consistente en la producción del mayor número posible de *ítems* léxicos pertenecientes a una categoría semántica determinada (p. ej., animales, flores, alimentos), con un intervalo entre ellos de 60 s. Los adolescentes con SW produjeron un número significativamente superior de elementos léxicos pertinentes que los sujetos con SD. Basándonos en las observaciones anteriores, podemos hablar de una capacidad léxica preservada en los adolescentes con SW estudiados por Bellugi y cols. En los sujetos con SD, tal y como cabía esperar (v. Rondal, 1988a y b), el nivel léxico no sobrepasa el nivel mental general.

A nivel sintáctico, Bellugi y cols. (1990) establecieron una diferencia clara entre los adolescentes con SW y los adolescentes con SD, especialmente en lo que concierne al aspecto productivo del lenguaje. Los sujetos con SW produjeron unos enunciados de una longitud media superior a los de los sujetos con SD (alrededor de 10 para los primeros y 3 para los segundos). Los sintagmas nominales y verbales de los sujetos con SW eran más complejos. Sus producciones verbales contenían oraciones pasivas, de relativo incorporadas y condicionales, estructuras que se incluían en el lenguaje de los sujetos con SD. En cuanto a la comprensión del lenguaje, los sujetos con SD obtenían unos resultados que se situaban a nivel de los obtenidos al azar en los tests que valoraban las frases pasivas reversibles, las condicionales, las negativas, frases a completar y corrección de frases no gramaticales. La mayor parte de los sujetos con SW (aunque no todos) obtuvieron unos resultados netamente superiores en las mismas pruebas.

En cuanto a los aspectos prosódicos del lenguaje espontáneo (entonación, acentos de intensidad, pausas) y a la dimensión discursiva (estructuración y cohesión de textos narrativos), otras investigaciones (p. ej., Reilly y cols., 1991; Wang y Bellugi, 1993) indican que los adolescentes con SW disponen de una buena capacidad en estos aspectos, lo que no ocurre con los sujetos con SD.

Bellugi y cols. (1990, 1998) no parecen estar interesados en las capacidades pragmáticas de los sujetos con SW. Existen, no obstante, algunos trabajos a este respecto en la literatura especializada. Arnold y cols. (1985), Crisco y cols. (1988) y Kelley (1990) señalaron la existencia de debilidades notorias a nivel de organización pragmática en los sujetos con SW. Las dificultades concernían a la participación en los intercambios conversacionales y el mantenimiento del contacto ocular con el interlocutor. Los sujetos con SW expresan a menudo enunciados bien formados, pero que parecen no tener ningún sentido relacional ni valor comunicativo alguno, siendo repetitivos y con incesantes preguntas que no parecen pedir respuesta alguna. Pueden llegar a repetir como un eco los sintagmas o las frases producidas por el interlocutor, a veces aparentemente con una comprensión limitada de estos enunciados (lo que parece contradecir las observaciones de Bellugi y cols. [1990] sobre la buena comprensión del lenguaje en los sujetos con SW). En los sujetos con SD no existen prácticamente problemas relacionales de esta gravedad en los intercambios comunicativos (Rondal, 1988a y b).

Bellugi y cols. (1990) compararon, así mismo, sus adolescentes con SW y SD desde el punto de vista de la cognición no verbal. Confirmando observaciones

propias (1988, 1990), y de Bihrlé y cols. (1989), describieron las importantes dificultades de los sujetos con SW en el dominio de la cognición espacial. Se propuso a adolescentes con SW y con SD una serie de pruebas visuoespaciales, en las cuales, las ejecuciones de ambos grupos fueron mediocres pero por razones diferentes. Los sujetos con SW obtuvieron unos resultados particularmente bajos en los ejercicios que requerían la integración en el seno de una estructura (p. ej., el dibujo de un objeto complejo como una bicicleta). Los dibujos de los sujetos con SD estaban igualmente simplificados, pero fallaban sobre todo en el análisis de las partes y no de la integración global. Los sujetos con SW y SD obtuvieron unos resultados uniformemente bajos en los ejercicios de copia de formas geométricas, transformaciones espaciales y en el test de Orientación lineal de Benton. A pesar de sus pobres ejecuciones en el dominio espacial, los sujetos con SW (pero no los sujetos con SD) dieron prueba de una asombrosa capacidad de reconocer y discriminar rostros no familiares en condición de transformación espacial (test de Reconocimiento facial de Benton). Sus resultados en este test correspondían a un nivel de desarrollo de 13 años (prácticamente el nivel de ejecución de los adultos normales).

Bellugi y cols. (1990) sometieron también a sus sujetos con SW y SD a un examen neurológico. Los adolescentes con SW sufren una hipotonía generalizada, temblores, dificultades de equilibrio y anomalías motrices; todo lo cual, en conjunto, sugiere una importante disfunción cerebelosa. Los adolescentes con SD presentan una hipotonía mínima, pocos signos cerebelares claros y mejores funciones motrices.

Los trabajos mencionados anteriormente muestran una organización psicológica y, probablemente, neurológica diferente en los sujetos con SW y con SD a una misma EC e idéntico CI. Es conveniente, sin embargo, plantear el problema de la homogeneidad del SW. Bellugi y cols. postulan a favor de esta homogeneidad. Sin embargo, existen varios trabajos de investigación que muestran importantes variaciones dentro del SW, particularmente en lo que concierne a las funciones lingüísticas. Por ejemplo, Kelley (1990) señala el caso de un niño con SW, de 4 años y 8 meses de edad en el momento del estudio, que presentaba un nivel léxico estimado equivalente al de 3 años y 10 meses; un nivel de desarrollo léxico expresivo, de 3 años y 8 meses; un nivel de 2 años y 8 meses en la prueba de comprensión verbal de las *Reynell Developmental Language Scales* y un nivel de desarrollo inferior a los 3 años y 7 meses, según los diferentes subtests del ITPA. La longitud media de sus enunciados era de 2,75 (estadio de desarrollo III; alcanzado en el niño normal entre los 24 y los 41 meses). Estas indicaciones son inferiores a lo que se esperaría de su EC. Arnold y cols. (1985) revelan diferencias del mismo orden entre EC y nivel de desarrollo lingüístico en otros niños portadores del SW. Por ejemplo, en las *Reynell Developmental Language Scales*, tres sujetos con SW de entre un grupo de 20, de 7 a 12 años de EC, sobrepasan el nivel máximo del test situado a 7 años, mientras que la ejecución lingüística de los otros 17 sujetos con SW se situaba entre los 3 y los 7 años (edad media de lenguaje expresivo, 5 años y 9 meses; edad media de comprensión verbal, 5 años y 5 meses). Thal y cols. (1989) estudiaron el lenguaje de dos niñas portadoras de SW (Becky, EC de 5 años y 6 meses; Rachel, EC de 23 meses, en el momen-

to del estudio). Las dos niñas tenían una LMPV de 1,00 y conocían y utilizaban algunas decenas de palabras. Rachel parecía presentar un desarrollo del lenguaje idéntico al de los niños normales, mientras que Becky, por el contrario, estaba muy retrasada. Este estudio pone en evidencia la variabilidad que puede observarse en el SW. Un problema importante en lo que respecta a este síndrome consiste en establecer con más precisión en qué medida las características psicológicas y, especialmente, psicolingüísticas invocadas por Bellugi y cols. (1990) son representativas del sujeto con SW y especificar, pues, el margen de variación interindividual en el síndrome. A pesar de esta reserva, los sujetos portadores de SW (al menos algunos de ellos) parecen presentar un perfil lingüístico particular.

Síndrome del cromosoma X frágil

El SXF, objeto también de numerosas investigaciones en los últimos años, permite estudiar de manera relativamente directa la relación entre patología genética molecular y sintomatología psicopatológica. Los individuos que sufren SXF presentan una mutación (nula) del gen *FMR-1* (en la posición q27 del cromosoma X), por la cual los niveles proteicos del ADN se reducen de manera importante (Hagerman, 1992). En estos puntos se encuentra una repetición anormal de las secuencias de trinucleótidos.

Muchos casos de SXF permanecen aún sin identificar, lo cual dificulta establecer la incidencia exacta de este síndrome. El 80 % de los sujetos masculinos afectados sufren un retraso mental medio o grave; los demás tienen una inteligencia normal (Miezejeski y cols., 1986). Estos últimos sujetos se denominan «no penetrantes» y transmiten necesariamente el cromosoma X afectado a sus hijas, quienes se convierten en portadoras (Dykens y cols., 1994). Cerca de un tercio de las mujeres portadoras están afectadas de una variante del SXF que se manifiesta con dificultades de aprendizaje. Una parte de estas mujeres presentan retraso mental ligero o medio. El resto de las mujeres portadoras no están afectadas, pero pueden transmitir el problema genético a sus hijos.

Einfeld (1993) ha recopilado un pequeño número de estudios sobre el funcionamiento cognitivo de las personas portadoras del SXF. No existe un acuerdo generalizado sobre un perfil cognitivo exacto, aparte de la eventualidad del retraso mental. Los autores informan de dificultades de la memoria verbal y visual, déficit de atención, hiperactividad y tendencia a la impulsividad, especialmente en los sujetos masculinos. El trabajo de Hodapp y cols. (1992) merece una mención especial. Estos autores administraron el test de Kaufman y Kaufman a un grupo de sujetos masculinos con SXF, a otro grupo con SD y a un tercero con retraso mental de etiología desconocida. Los sujetos de los tres grupos presentaban las mismas EC (9 años) y las mismas EM (4 años y medio). El test en cuestión permite analizar el estilo de tratamiento de la información en los ejercicios cognitivos. Analiza este funcionamiento según dos dimensiones, el tratamiento secuencial de la información (con un fuerte componente temporal) y el tratamiento simultáneo (que implica la síntesis de elementos separados). Los tres grupos de sujetos con retraso mental presentaron un tratamiento

secuencial de la información relativamente mediocre. El retraso mental disminuye el nivel de eficiencia en cuanto al tratamiento secuencial de la información. Sin embargo, aparecía también un efecto específico de la etiología. La debilidad del tratamiento secuencial es más pronunciada en el grupo con SXF, y otras características de la ejecución de los sujetos sometidos al test demuestran también unos efectos específicos atribuibles a la etiología del retraso mental (p. ej., en el subtest de los movimientos manuales, los resultados de los sujetos con SD fueron netamente mejores que los de los sujetos con retraso mental de etiología desconocida y, más aún, que los de los sujetos con SXF). Estas indicaciones confirman las presentadas por Bilovsky y Share (1965) y Pueschel y cols. (1987) en cuanto a la capacidad preservada de reproducción correcta de secuencias de movimientos manuales en los sujetos con SD. Desde un punto de vista práctico (p. ej., intervención educativa), estas observaciones sugieren que el empleo de técnicas de simbolización y de expresión gestuales, particularmente manuales, puede ser de utilidad para la educación precoz de los sujetos con SD, así como para mejorar la comunicación en algunos de éstos con dificultades articulatorias graves.

Lehrke (1974) había observado que las formas de retraso mental vinculadas al cromosoma X parecían estar asociadas a dificultades de habla (entrecortada y perseverativa). Algunos datos (p. ej., Vilkmán y cols., 1988) confirman esta sugerencia. Los sujetos masculinos con SXF presentan, efectivamente, notables dificultades articulatorias y de control del ritmo del habla. Hanson y cols. (1986) señalan la existencia de problemas vocales, disritmia, ecolalia y una inteligibilidad del habla reducida. Borghgraef y cols. (1987) confirman, así mismo estas observaciones. Wolf-Schein y cols. (1987) compararon un grupo de sujetos con SXF con otro con SD de un nivel de comportamiento adaptativo equivalente. En su estudio confirmaron que los sujetos con SXF hablan más y presentan más perseveraciones verbales y ecolalias que los sujetos con SD. El lenguaje pragmático de los primeros resulta menos apropiado. Sus respuestas no corresponden siempre a las preguntas que se les plantean, incluso si, por regla general, hablan más que los sujetos con SD.

Pocos estudios disponibles han analizado las capacidades léxicas de los sujetos con SXF, parece ser que éstas, tanto receptivas como productivas, están bien desarrolladas en los sujetos de sexo masculino (Paul y cols., 1984).

Desde el punto de vista sintáctico, existen algunos estudios que hacen referencia a los déficit en los sujetos masculinos portadores del SXF (Fryns y cols., 1984; Paul y cols., 1984). Sudhalter y cols. (1991) señalan que la longitud media de los enunciados y la sintaxis productiva de los sujetos masculinos con SXF corresponden a los de su edad mental. Los comportamientos lingüísticos de estos sujetos parecen encontrar problemas a nivel pragmático, tal como demuestra un estudio de Sudhalter y cols. (1990). Estos autores analizaron los enunciados conversacionales de 12 sujetos adolescentes y jóvenes adultos de sexo masculino con SXF, de 9 sujetos masculinos con SD y de 12 sujetos masculinos diagnosticados como autistas, todos con una EC, una edad comunicativa y un comportamiento adaptativo equivalentes. Los sujetos con SD manifestaron poco lenguaje repetitivo, y una producción pragmática e intercambios verbales generalmente bien adapta-

dos. Por el contrario, los sujetos con SXF presentaron numerosos episodios de perseveración verbal, si bien menos que los de los sujetos autistas, quienes produjeron numerosos comportamientos ecológicos.

No se dispone de datos suficientes sobre el habla y el lenguaje de los sujetos con SXF de sexo femenino. Madison y cols. (1986) analizaron los datos procedentes de seis sujetos SXF de sexo femenino de edades comprendidas entre los 6 y los 63 años y llegaron a la conclusión de que presentaban un buen nivel de habla, sin problemas articulatorios, y un buen vocabulario productivo y receptivo. Estos autores señalan, no obstante, un porcentaje elevado de autocorrecciones sintagmáticas (hasta un 20 %) y la presencia de numerosas expresiones de «relleno» (*fillers*), así como de términos particulares utilizados con gran frecuencia.

En *resumen*, los sujetos con SXF de sexo masculino parecen presentar un perfil de lenguaje particular con repeticiones y perseveraciones anormales, impulsividad verbal, una menor capacidad de secuencialización correcta de las sílabas a nivel del habla y, a veces, dificultades articulatorias. Los funcionamientos léxico y gramatical parecen relativamente preservados. Sin embargo, son necesarios más datos antes de dar como definitivos estos últimos puntos de vista. El abanico de las variaciones individuales en este síndrome es, por el momento, desconocido.

Otros síndromes

Otros síndromes genéticos que determinan un retraso mental moderado o severo han sido objeto de estudio médico, psicológico, citogenético, o todos ellos. Se trata, esencialmente, del síndrome de Prader-Willi (SPW), del síndrome del maullido de gato, del síndrome de Turner, de Klinefelter, de Sotos, de Rett, de Angelman y algunos otros.

Puede consultarse Rondal y Comblain (1999) para una caracterización de estos síndromes y una síntesis de los datos preliminares que los definen desde el punto de vista de su desarrollo y funcionamiento lingüístico. El SPW empieza a ser algo más conocido y se dispone de más informaciones lingüísticas sobre él (si bien, aún preliminares), que permiten considerar, hipotéticamente, al menos una sistematización.

El SPW se caracteriza por una hiperfagia crónica (compulsión elemental extrema), hipotonía congénita importante y retraso mental de moderado a ligero (Dykens y cols., 1992). La incidencia estimada es de un caso por cada 15.000 a 30.000 nacimientos vivos y es la misma para los dos sexos (Daniel y Gridley, 1998). La etiología parece implicar, en la mayoría de los casos, al cromosoma 15, en el que se produce una delección del segmento q11-13, de origen paterno.

Los principales problemas lingüísticos que presentan los sujetos afectados conciernen a los niveles fonatorio y articulatorio, y hacen que la expresión verbal sea poco inteligible. Los enunciados y las frases están a menudo mal formados e incompletos. La comprensión del lenguaje es deficiente, en particular cuando se trata de enunciados más largos y estructuralmente más complejos. La comunicación puede ser difícil y caótica, ya que las regulaciones pragmáticas habituales no son invariablemente utilizadas (Klepp y cols., 1990).

Conclusión

La *noción de retraso mental* se está quedando obsoleta, ya que se ha visto que los diferentes síndromes que lo provocan tienen un perfil lingüístico (y probablemente neuropsicológico) particular. Es posible que todos los síndromes que conducen a un retraso mental tengan cada uno un perfil lingüístico específico. Estas observaciones son de gran importancia. En primer lugar, es fundamental, desde el punto de vista terapéutico, poner en práctica *programas de intervención y procedimientos paliativos específicos para los diferentes síndromes*, a fin de optimizar la eficacia de las intervenciones.

En segundo lugar, conviene incrementar las investigaciones comparativas intersindrómicas, dado que este tipo de estudio es indispensable para profundizar en la noción demasiado general de retraso mental, así como para identificar los aspectos comunes y específicos de los diferentes síndromes y definir las relaciones entre las diversas características anatómicas, fisiológicas y citogenéticas del cerebro y el desarrollo y el funcionamiento psicológico (especialmente lingüístico) de los sujetos con retraso mental. En tercer lugar, por último, los datos revisados en este capítulo, aun cuando muchas veces preliminares, demuestran la existencia de importantes diferencias lingüísticas entre los sujetos portadores del SD, del SW, del SXF, del SPW y de otros síndromes genéticos, sin duda, a nivel de desarrollo cognitivo equivalente. Estos datos confirman las indicaciones disociativas y modulares cognición-lenguaje (o, más exactamente, «cognición-ciertos componentes lingüísticos») evidenciadas en otros estudios (v. Rondal, 1994a y b, para las revisiones y comentarios correspondientes).

Especificidad intersindrómica

Nos planteamos a veces la cuestión de si existen características orgánicas, mentales o comportamentales propias de los sujetos afectados de SD, de SW o de otros síndromes que determinan un retraso mental moderado o grave.

Formulada de este modo, la cuestión resulta ambigua. Si consideramos las palabras *propio*, *particular* o *específico* en un sentido estricto, nos estamos preguntando, de hecho, si ciertos síntomas o características del SD, del SW o de otros síndromes que cursan con retraso mental son *patognomónicos*, es decir, si existen en una entidad patológica con exclusión de las demás. La respuesta a esta pregunta es «no». Ninguna característica lingüística o cognitiva del SD, del SW, del SXF o de los otros síndromes genéticos, *considerada por separado*, existe en un solo síndrome con exclusión de todos los demás. A nivel comportamental, sin embargo, sí que existen algunas indicaciones, muy escasas, que parecen ser específicas (o casi específicas) de algunos síndromes genéticos que comportan retraso mental. Es el caso de la hiperfagia en el SPW y de la automutilación (extrema) en el síndrome de Lesch-Nyan y, en menor medida, en el síndrome del maullido de gato (Shprintzen, 1997). ¿Disponemos de indicadores claros de que existen síntomas patognomónicos del SD, del SW o de otras entidades sindrómicas del retraso mental que conciernen a las bases biológicas de las funciones cognitivas, de las patologías cerebrales, etc.? No creemos que éste sea el caso (v. las contribucio-

nes psicobiológicas en las obras sintéticas dirigidas por Perera, 1995; Rondal y cols., 1996, 1999).

¿Qué es lo que ocurre desde este punto de vista con la etiología de las trisomías 13, 18, 21 y de otras patologías genéticas? Por definición, estas etiologías son específicas en el sentido estricto de la palabra. Sin embargo, no puede decirse lo mismo de los mecanismos implicados. Por ejemplo, la no-disyunción antes de la singamia o durante la primera división celular, fenómeno responsable de cerca del 98 % de los casos del SD, se encuentra también en las trisomías 13 y 18, así como en otras aberraciones genéticas. Lo mismo ocurre, *mutatis mutandis*, con otros mecanismos patológicos como la delección cromosómica parcial. Parece ser que la búsqueda de síntomas estrictamente patognomónicos del SD o de otras entidades responsables de retraso mental, a cualquier nivel de organización o de funcionamiento del organismo, es poco prometedora.

¿Significa esto que no existe ninguna especificidad sindrómica en el campo del retraso mental? Según nuestra opinión, la respuesta a esta pregunta es también negativa. Creemos (v. Rondal, 1995b) que existe una especificidad, en el sentido estricto del término, en los síndromes en cuestión, pero *no a nivel de síntomas aislados, sino a un nivel más integrador o «sistémico»*. En varios de los síndromes que determinan un retraso mental moderado o grave (puede ser que en todos los síndromes), existe un «sistema», una organización particular de síntomas que justifica la hipótesis específica e impone la disposición de medios terapéuticos, educativos y sociales particulares adaptados a las características propias de las personas portadoras de cada uno de estos síndromes.

Para ilustrar este tipo de especificidad, la tabla 3-4 resume, esquemáticamente la información disponible sobre la organización lingüística de los sujetos con SD, SW, SXF y SPW. Hasta la actualidad, ningún otro síndrome ha sido lo suficientemente estudiado como para permitir este tipo de formalización.

La sistematización propuesta en la tabla 3-4 es suficiente para observar hasta qué punto los perfiles lingüísticos de los sujetos con SD, SW, SXF y SPW son diferentes. En el caso del SD, los aspectos semánticos y pragmáticos del lenguaje se encuentran relativamente preservados, mientras que aparecen problemas importantes a nivel fonético-fonológico, morfosintáctico y discursivo. En los sujetos con SW, los principales problemas conciernen a la pragmática. En los

Tabla 3-4 Cuatro perfiles sindrómicos lingüísticos

Componentes lingüísticos	Síndromes			
	Down	Williams	X frágil	Prader-Willi
Fonético-fonológico	--	++	--	--
Léxico	-	+	+	-
Morfosintaxis	--	+	-	-
		(compresión)		
Pragmática	+	--	--	-
Organización discursiva	--	+	-	?

+ (+): punto fuerte; - (-): punto débil; ? : datos disponibles insuficientes.

sujetos con SXF, las capacidades léxicas se hallan a menudo preservadas, si bien son evidentes, por el contrario, las dificultades a nivel de la realización del habla.

Heterogeneidad neurológica

Resulta, sin duda, prematuro intentar explicar las diferencias sindrómicas constatadas. Se nos permitirá, no obstante, que especulemos de una manera razonable. Una posibilidad sería es que las variaciones lingüísticas sean, principalmente, el producto de diferencias neuropsicológicas vinculadas, en especial, con:

1. El calendario del desarrollo neuronal.
2. El calendario de los «ataques» contra diversos puntos del cerebro (o del cerebelo) en los períodos neonatal y prenatal y los daños anatomofisiológicos que resultan de ellos, según los factores patológicos asociados con cada síndrome.

Aún es necesario trabajar mucho sobre este tema para poder llegar a precisar las indicaciones señaladas aquí como causales.

Debe hacerse también referencia a las sugerencias de Bellugi y cols. (1990), según las cuales los sujetos portadores del SW estarían comportamentalmente próximos a los sujetos adultos sin retraso mental pero con una lesión en el hemisferio cerebral derecho, mientras que los sujetos portadores del SD se aproximarían más a los cuadros sintomatológicos presentados por los adultos sin retraso mental pero con una lesión en el hemisferio cerebral izquierdo. Jernigan y cols. (1993) observan que las estructuras corticales frontales y temporales se encuentran relativamente preservadas en el SW, lo que podría relacionarse con las buenas ejecuciones lingüísticas en el plano formal de estos sujetos, mientras que los ganglios de la base del cerebro y las estructuras diencefálicas están mejor preservadas en el SD. Bellugi y cols. (1990) y Wang y cols. (1992) establecieron los perfiles neuroanatómicos de los sujetos portadores del SW y de los sujetos portadores del SD, a partir, especialmente, de técnicas de resonancia magnética cerebral. Estos autores observaron una reducción del volumen cerebral y una mielinización deficiente en ambos síndromes. Sin embargo, la morfología cerebral global en los sujetos con uno y otro síndrome es diferente. El cerebro de los sujetos con SD presenta un importante grado de hipofrontalidad, con reducción de las proyecciones callosas a nivel frontal. Los autores relacionan esta dismorfología frontal de los sujetos con SD con los déficit en los ejercicios que requieren una gran flexibilidad mental, así como con la reducción de las tendencias perseverativas y de la fluencia verbal. Los sujetos con SW, por el contrario, tienen una morfología frontal más normal, pero presentan una reducción de la amplitud del cerebro posterior, así como una longitud excesiva de la distancia cerebral anteroposterior. Bellugi y cols. sugieren que estas características anatómicas están vinculadas con las importantes dificultades visuoespaciales que sufren los sujetos con SW.

Por último, según Galaburda y cols. (1994), varias características de la arquitectura cortical de los sujetos con SW (especialmente, la densidad celular aumentada, la disposición horizontal de las neuronas, la mielinización reducida de las

fibras nerviosas, la inmadurez del desarrollo vascular) sugieren que su desarrollo neuronal se detiene en algún momento entre el final del segundo trimestre del primer año y el segundo año de vida. La hipótesis de un carácter incompleto del desarrollo neuronal se ve corroborada por el número excesivo de neuronas subcorticales que muestran la anormalidad de las migraciones neuronales durante el desarrollo prenatal, así como por la disposición caótica de las capas corticales de neuronas. El período estimado en el que se detiene (o en el que sufre un importante enlentecimiento) el desarrollo neuronal cortical en el SD es más precoz (alrededor del momento del nacimiento, según Nadel, 1986). Resulta tentador especular que este período adicional de epigénesis cerebral de entre 6 meses y 1 año en el SW en comparación con el SD está relacionado con el mejor desarrollo ulterior del lenguaje, particularmente en sus aspectos formales, que experimentan los sujetos con SW en oposición a los sujetos con SD. Esto constituye, tal vez, una indicación de que el desarrollo neuronal, durante los primeros seis meses del primer año o en el primer año de vida, afecta de manera directa a las estructuras especiales responsables del desarrollo fonológico y gramatical ulterior.

Ciertamente, nos encontramos solamente en los primeros análisis comparativos y queda aún mucho trabajo por hacer. Puede pensarse, sin embargo, que el estudio en profundidad de los perfiles cognitivos y lingüísticos de la población portadora del SW, del SD y de otros síndromes genéticos aportará una contribución decisiva a la explicación de las relaciones entre el lenguaje, el funcionamiento cognitivo y sus bases neuroanatómicas.

DIFERENCIAS INTERINDIVIDUALES

Nuestro grupo defiende que las capacidades lingüísticas relativas de las personas con un retraso mental (a diferentes niveles psicométricos de retraso o de deficiencia mental) se distribuyen según una curva que constituye una buena aproximación a la curva de Gauss-Laplace, denominada normal (y que corresponde a la función $y = e^{-x^2}$ o, como sabemos, al número inconmensurable 2,71828..., que sirve de base a los logaritmos neperianos). En lenguaje habitual, esto significa que debemos esperar observar un número estadísticamente importante de sujetos que presenten unas capacidades medias (situadas dentro del intervalo de variación del retraso mental) y un número cada vez más pequeño de sujetos a medida que nos aproximamos a los dos extremos de la curva de distribución (capacidades débiles y capacidades importantes). En el extremo derecho de la distribución, se sitúa un pequeño número de personas que presenta unas capacidades lingüísticas muy desarrolladas (para lo habitual dentro del retraso mental) que pueden aproximarse, hasta el punto de alcanzar algunas veces, en ciertos aspectos al menos, los niveles habituales en las personas que no sufren retraso mental. Algunos casos de este tipo, en ocasiones calificados de excepcionales (excepcionalidad relativa, como acabamos de indicar), han aparecido en la literatura especializada reciente.

Seago (1965) describió un desarrollo del lenguaje escrito ampliamente superior a la media en un sujeto con trisomía 21 (Paul), cuyo CI era de cerca de 60.

Paul ha llevado al día un cuaderno de notas personales entre los 11 y 43 años. Seagoe no concreta qué subcategoría etiológica del SD era la que afectaba a Paul. El diagnóstico fue realizado por el médico de la familia durante los primeros años de vida del niño. Paul no empezó a caminar hasta que tenía más de 2 años y no habló antes de los 6. Presentaba, además, todos los síntomas físicos del SD. Vivió con su familia hasta los 43 años. En este momento, se decidió un ingreso institucional y murió a la edad de 47 años. A petición de sus padres, algunos educadores privados enseñaron al niño a hablar, a leer y a escribir. El estudio de Seagoe se refiere exclusivamente al lenguaje escrito de Paul. No contiene ninguna información detallada acerca del nivel de lenguaje oral del sujeto, salvo que dicho nivel podía compararse al de un niño normal de unos 5 años. Un examen atento del material escrito producido por Paul aportó unas indicaciones interesantes sobre sus capacidades gramaticales. Su educación en lenguaje escrito empezó a los 6 años y 9 meses. Se le enseñó a hablar de manera comprensible y, luego, a leer y a escribir.

El entorno educativo de Paul era excepcional para la época. Estaba completamente integrado en su familia y participaba en sus actividades, incluidos los numerosos viajes que realizaban. Tenía un educador a su disposición las 24 horas del día. El aprendizaje del habla, de la lectura y de la escritura partía siempre de su nivel de capacidad y sus progresos eran continuamente recompensados. A la edad de 11 años, Paul empezó a escribir un cuaderno de notas en el que se refería a sus viajes y continuó haciéndolo hasta los 43 años. El artículo de Seagoe contiene diez fragmentos de este cuaderno seleccionados al azar a partir de los contenidos registrados entre los 13 y 41 años. Las observaciones que se desprenden de su estudio muestran un desarrollo que avanza hacia la madurez, alcanzada alrededor de los 25 años, seguido más adelante de un declive en su vida, con deterioro marcado a partir de los 41 años. El aumento y la disminución de la producción verbal, de la diversidad del vocabulario, de la utilización de los verbos y los adjetivos y el número de palabras por frase reflejan esta evolución. La LMPV varía de 9 a 30, con una media de 9,75, lo que resulta remarcable, incluso si se tiene en cuenta el hecho de que el lenguaje escrito es, generalmente, más largo que el lenguaje oral correspondiente (suponiendo que se posea la capacidad necesaria para hacerlo más largo). Se incluyen algunas frases constituidas por oraciones coordinadas o subordinadas y se observan escasos errores gramaticales. El léxico es, así mismo, remarcable, utilizándose palabras que no son comunes en inglés (p. ej., *to confiscate*, *to contrast*). Basándonos en estos datos, podemos suponer que la capacidad lingüística de Paul estaba bien desarrollada y era próxima a la normal, independientemente de los problemas de habla que pudiera haber tenido eventualmente.

Otros datos y análisis confirman la afirmación según la cual la gramática puede ser adquirida a pesar de una deficiencia cognitiva general severa. Cromer (1987) cita un estudio llevado a cabo por Hadenius y cols. (1962) acerca de seis niños hidrocefálicos, en los que se observaba un retraso mental asociado a una excelente capacidad de aprendizaje de palabras, de articulación y de habla, así como al hecho de «no saber muy bien lo que estaban diciendo». Estos autores inventaron la expresión *cocktail-party syndrome* para describir esta condición

particular. Otros estudios aportan más informaciones adicionales sobre las mismas características, igualmente agrupadas bajo la apelación de *chatter-box syndrome*. Swisher y Pinsker (1971) estudiaron a 11 niños con espina bífida e hidrocefalia, de edades comprendidas entre los 3 años y 2 meses y los 7 años y 10 meses. Su lenguaje se comparó al de un grupo de niños similares en cuanto a edades, deficiencia física (congénita) y período de estancia en el hospital. Los niños hidrocefálicos utilizaban más palabras e iniciaban más enunciados que los niños que formaban parte del grupo control. Anderson y Spain (1977) mencionan un estudio realizado en 145 niños con espina bífida y de 6 años de edad. Entre éstos, el 40 % presentaba la característica hiperverbal mencionada en los estudios precedentes, si bien solamente la mitad de ellos mostraba este rasgo en un grado importante. Estos sujetos, típicamente, eran de sexo femenino, tenían unos CI bajos y presentaban unas ejecuciones verbales superiores a sus ejecuciones no verbales. Utilizaban una sintaxis compleja, pero, a menudo, semánticamente inapropiada. Producían, así mismo, una proporción importante de frases hechas o clichés netamente más elevada que la de un grupo de niños normales de CI verbal semejante obtenido en el *Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence* (WIPPSI). Tew (1979) comparó un grupo de niños con espina bífida que presentaban el *cocktail-party syndrome* con otros niños con espina bífida que no presentaban este síndrome. Los niños considerados hiperverbales tenían también CI más bajos que los otros niños y presentaban una producción verbal «fluida» asociada con una comprensión generalmente baja.

Cromer (1988) menciona otros estudios sobre sujetos con retraso mental hidrocefálicos, niños y adolescentes, un número importante de los cuales presentaba también la característica de poseer un lenguaje productivo bastante complejo y una producción fluida, asociados a una comprensión muy limitada.

Cromer (1991) hace referencia también a su propio estudio de DH, una adolescente con espina bífida y con una hidrocefalia controlada, que presentaba también el síndrome denominado *chatter-box*. DH tenía un nivel intelectual bajo según los tests estándar de inteligencia basados en la lectura y la escritura y no podía manipular correctamente el dinero. Su habla, por el contrario, estaba correctamente articulada y era fluida. Su lenguaje estaba dotado de significación, con un vocabulario muy amplio, y hacía un uso apropiado de los principales dispositivos pragmáticos. El lenguaje de DH contenía formas sintácticas complejas, tales como sintagmas nominales y verbales elaborados, frases condicionales, subordinadas complejas y oraciones integradas. A juzgar por el extracto de conversación (limitado) proporcionado por Cromer (1991) en su estudio, la morfología gramatical utilizada por DH es correcta. Del mismo modo, parecía comprender correctamente los contenidos de la conversación y ser completamente capaz de controlar y seguir el curso de ésta dentro de las situaciones de intercambio diádico. Esto parecería indicar, contrariamente a lo que se desprende de los estudios precedentes acerca de los sujetos hidrocefálicos con déficit mental, que DH comprendía el contenido de lo que se le estaba diciendo, así como las producciones de otras personas en situación habitual de conversación. Desgraciadamente, Cromer no aporta los resultados de ningún test formal de comprensión del lenguaje que se le propusiera a DH, lo cual hubiera permitido verificar objetiva-

mente la impresión de comprensión que parecía desprenderse a nivel de los intercambios conversacionales.

Un caso algo distinto y excepcional de hidrocefalia con un retraso mental de ligero a moderado fue descrito por O'Connor y Hermelin (1991) en un sujeto masculino de 28 años, llamado Christophe. Tenía un CI de ejecución de 67 y un coeficiente verbal de 102 en la escala WAIS. Esta distorsión entre los coeficientes intelectuales parciales era debida, en parte, a una ejecución muy pobre en el subtest de los cubos y en el de ensamblaje de objetos, lo que demostraba importantes problemas de cognición espacial. Christophe demostraba una excelente capacidad para la traducción del inglés a tres lenguas: el francés, el alemán y el español, en las que también era capaz de expresarse correctamente (a niveles distintos según la lengua). Su comprensión del léxico y de las estructuras morfosintácticas de las tres lenguas en cuestión era, igualmente, muy satisfactoria. Por ejemplo, el «coeficiente intelectual léxico» de Christophe obtenido en las versiones inglesa, alemana, francesa y española del PPVT era, respectivamente, de 121, 114, 110 y 89.

Curtiss y cols. (Curtiss y cols., 1979; Curtiss y Yamada, 1981; Curtiss y cols., 1981; Curtiss, 1981, 1982, 1988, 1989; Yamada, 1981, 1983, 1990) realizaron también estudios del lenguaje de tres sujetos con retraso mental que resultaban excepcionales: un niño llamado Antony y dos adolescentes, una niña, Marta (nombre real, Laura, tal y como indica Yamada en su libro [1990]; a partir de aquí, siguiendo el ejemplo de Yamada, llamaremos también Laura a esta niña), y un niño, Rick. Éste presentó una anoxia severa durante el nacimiento. En los otros dos casos, la etiología del retraso mental era desconocida.

Antony tenía una edad de 6-7 años en el momento del estudio. Su CI era, aproximadamente, de 50. A los 5 años y 6 meses de EC, su EM era de 2 años y 9 meses. Sus capacidades lógicas secuenciales (cuando se trataba de ordenar imágenes que representaban acontecimientos familiares) estaban al nivel de las de niños normales de 2 años. Su capacidad de construcción jerárquica (práctica-constructiva) y sus capacidades clasificatorias eran inferiores a las equivalentes a un nivel de 2 años. Su nivel de conservación lógica no pudo ser valorado. Los padres señalaban que el inicio del lenguaje tuvo lugar a un año de edad y la producción de frases completas, a los 3 años, a pesar de numerosos retrasos en el desarrollo a otros niveles. Curtiss (1988) describe el lenguaje de Antony como «...bien formado a nivel fonológico y sintáctico, así como estructuralmente rico... completamente elaborado con presencia de morfemas ligados inflexionales y derivacionales y morfemas gramaticales libres, incluyendo estructuras sintácticas que implican el movimiento, la integración y la complementación» (pág. 374). Contrastando con sus remarcables capacidades morfosintácticas, el lenguaje de Antony era semánticamente deficiente. Contenía palabras utilizadas incorrectamente. Cuando se le pedía que definiera estas mismas palabras, Antony proponía definiciones incorrectas y, a veces, inexactas, lo cual, en algunos momentos, provocaba problemas de comunicación con otras personas. Nótese, sin embargo, que, como remarca Curtiss (1988), ninguno de los errores léxicos cometidos por Antony implicaba la violación de las reglas de las clases sintácticas, las reglas de subcategorización, los casos gramaticales o el orden de las palabras. Todos los errores eran de especificación de los rasgos semánticos. Los errores que se referían a los sustantivos léxicos

cie en los ejercicios de imitación, demostrando así una capacidad, al menos mínima, de juzgar la corrección de las formas gramaticales que no podía comprender (o no completamente). Por ejemplo, cuando se le presentaba la frase siguiente, que es no gramatical en inglés, *Her wear his shirt*, Laura la transformaba rápidamente en una forma correcta correspondiente. Sin embargo, daba sólo un 20 % de respuestas correctas en la parte del CYCLE de comprensión morfológica que se refiere al marcaje de la tercera persona del singular en los verbos.

Al igual que Antony y Rick, Laura presentaba importantes disociaciones entre capacidades gramaticales y conocimientos generales. No tenía ninguna noción numérica y no podía ni tan sólo contar objetos concretos. Sus capacidades de copia y de dibujo estaban a un nivel preescolar. El razonamiento lógico (evaluado mediante ejercicios piagetianos de seriación, de clasificación y de conservación) era claramente preoperatorio. Era incapaz de ordenar dibujos de acuerdo con una secuencia lógica, y por último, su capacidad de construcción jerárquica (práctica) era de un nivel estimado equivalente al de los 2 años.

El caso más sorprendente, sin embargo, es el que se presentó en un estudio realizado en los alrededores de Lieja (Rondal, 1994a y b; 1995a). Se trataba de una mujer adulta con trisomía 21 (trisomía estándar genotipo 47, XX + cromosoma 21 libre), de nombre Françoise. Esta mujer fue estudiada desde los puntos de vista psicolingüístico, neurolingüístico y cognitivo durante cerca de 4 años, siendo analizado tanto su lenguaje receptivo como productivo y sus conocimientos metalingüísticos, y fue sometida a gran número de pruebas para evaluar sus aptitudes intelectuales no verbales, capacidades perceptivas, memoria a corto y largo plazo, etc. Su nivel intelectual era preoperatorio, principios de operatorio. Su edad mental no verbal era de 5 años y 8 meses (*Epreuves Différentielles d'Efficiace Intellectuelle* [EDEI]; Perron-Borelli y Mises, 1974). Su coeficiente intelectual verbal era de 71 (WAIS), y el CI de ejecución, 60 (siendo el CI global de 64).

De acuerdo con los análisis, el funcionamiento fonético y fonológico de Françoise era normal y lo mismo ocurría, prácticamente, con su funcionamiento gramatical. Su funcionamiento productivo a nivel de frase y de párrafo era remarkable, y parecía conformarse en todos los puntos a las especificaciones de una gramática descriptiva como la *Functional Grammar*, de Halliday (1985), adaptada para las características particulares del francés según las indicaciones de la gramática normativa (*Larousse du xxe siècle* [1936]) y de la *Grammaire transformationnelle*, de Dubois y Dubois-Charlier (1970). El funcionamiento gramatical receptivo de Françoise, establecido por medio de diversas pruebas psicolingüísticas (sobre la comprensión de las frases declarativas activas y pasivas, las de relativo, temporales y subordinadas de causa y consecuencia, la captación de la correferencia en el caso de las anáforas pronominales, etc.), resulta también igualmente, si no aún más, remarkable. Por el contrario, en lo referente a los aspectos léxicos, demuestra un nivel productivo y receptivo lejos de ser despreciable, pero inferior al de la media de la población. El funcionamiento léxico y semántico general de Françoise es, en conjunto, commensurable con su nivel de desarrollo intelectual. En lo que respecta a la organización pragmática, las regulaciones de base están presentes. Da muestra, no obstante, de dificultades notables en el mantenimiento

de la cohesión textual. En cuanto a sus conocimientos metalingüísticos, son limitados. Se refieren, desde el punto de vista fonológico, a una conciencia de la unidad silábica (pero no, o poco, fonológica). El funcionamiento metaléxico (p. ej., definición de palabras) es pobre. Metagramaticalmente (juicio de la gramaticalidad y análisis gramatical), Françoise se sitúa a un nivel de desarrollo de una edad aproximada a los 7 años en un niño normal. Ocurre lo mismo desde el punto de vista metasemántico (juicios de aceptabilidad semántica sobre las reglas de selección léxica). El lector interesado puede consultar la obra de 1995, dedicada por entero al análisis del caso de Françoise, para la exposición completa de los datos y los comentarios teóricos al respecto.

Los datos empíricos resumidos en las secciones anteriores demuestran la amplitud de las variaciones existentes en el retraso mental en cuanto a capacidades lingüísticas de los sujetos afectados. Ciertos individuos presentan, en efecto, unas capacidades que rozan la normalidad, al menos en lo que concierne a algunos aspectos del sistema lingüístico. Los más favorecidos en los casos descritos hasta la actualidad son los más formales, es decir, particularmente, la fonología y la morfosintaxis. Este tipo de observación, junto con otras muchas en la literatura neurolingüística que no sería pertinente recordar aquí (v. Rondal y Edwards, 1997, para una síntesis), contribuye a conformar la idea según la cual la organización lingüística está constituida a partir de componentes ampliamente autónomos y disociables patológicamente (v. Rondal, 1994a y b, para profundizar en el tema), pero, ciertamente, integrados en el funcionamiento normal.

Del mismo modo, el caso de Françoise, al igual que los otros casos de excepcionalidad publicados en la literatura especializada, demuestra claramente que la organización fonológica y gramatical del lenguaje no está en relación estrecha con el desarrollo cognitivo general (o el desarrollo operatorio). Estos casos invalidan, pues, toda teoría que pretenda explicar el desarrollo fonológico o gramatical en términos de una generalización de principios cognitivos (p. ej., Ingram, 1976, para el desarrollo fonológico; Piaget, 1979; Sinclair, 1971; Langacker, 1987, para el desarrollo gramatical). Lo que queda invalidado no es la indicación según la cual los aspectos de contenido del lenguaje, al igual que las adquisiciones semánticas, léxicas y pragmáticas, están en relación estrecha con los conocimientos generales y el desarrollo cognitivo. Las observaciones que confirman esta indicación son, por el contrario, numerosas, ya que se trata de algo completamente trivial y esperado. Lo que debe considerarse invalidado es la indicación según la cual el desarrollo de la gramática dependería, completamente o de manera primordial, del desarrollo cognitivo. Esto no es en modo alguno cierto. Parece que el desarrollo lingüístico, en sus componentes fonológica y morfosintáctica, se lleve a cabo, al menos en parte, de una manera intrínseca. Esto no significa de ninguna manera, no obstante, que los mecanismos cognitivos especializados, como la memoria de trabajo, por ejemplo (v. especialmente, Baddeley, 1990), no puedan desempeñar un papel importante en el funcionamiento lingüístico e, incluso, en sus aspectos fonológicos y gramaticales. Esta perspectiva es, actualmente, objeto de numerosas investigaciones. Sin embargo, no implica, por otra parte, más que la retención y la movilización en los espacios de trabajo mentales de las informaciones y conocimientos disponibles. Estas estructuras

son, pues, en principio, incapaces de producir los conocimientos específicos de las operaciones lingüísticas, las cuales deben ser creadas en otra parte.

La variabilidad lingüística ejemplificada y los casos de sujetos con retraso mental que disponen de capacidades excepcionales exigen, evidentemente, una explicación. Nuestro grupo se ha dedicado a esta labor difícil, y algo arriesgada, en una publicación reciente (Rondal, 1998), por lo que no resulta de utilidad retomar los detalles de ese estudio en esta obra. Diremos, sin embargo, en resumen, que ningún factor educativo particular parece ser el responsable de los niveles de excepcionalidad lingüística observados. Una buena intervención educativa es, ciertamente, una condición necesaria para un buen desarrollo lingüístico, pero no es suficiente para justificar la diferencia entre los casos excepcionales y los casos típicos. Ocurre lo mismo con la dominancia del HC. Una lateralización hemisférica homogénea izquierda fue descubierta en los diferentes sujetos excepcionales estudiados desde este punto de vista. Sin embargo, la encontramos también, como hemos señalado en la primera parte de este capítulo, en otros sujetos con retraso mental con unas capacidades lingüísticas estándar para un retraso mental moderado o severo. Una dominancia del HC izquierdo para las funciones lingüísticas puede constituir una condición necesaria para un funcionamiento lingüístico de buen nivel, pero no puede, de acuerdo con toda evidencia, tratarse de una condición suficiente. El funcionamiento cognitivo general (expresado a través de valores como la EM, el CI, la eficiencia intelectual o el nivel operatorio considerado en la tradición piagetiana) no puede explicar de forma manifiesta las capacidades lingüísticas de los sujetos con retraso mental calificados como excepcionales. En efecto, estos sujetos excepcionales no se diferencian, según este punto de vista, de los sujetos con retraso mental típicos. Por último, es posible que un *empan* más amplio y un funcionamiento algo mejor de la memoria de trabajo, descubiertos en los sujetos excepcionales estudiados en relación con los de los sujetos con retraso mental típicos, contribuyan al mejor desarrollo lingüístico de los primeros. Sin embargo, puede demostrarse (v. Rondal, 1995a, 1998) que la facilitación así inducida en el funcionamiento lingüístico es muy limitada y no explica, en el mejor de los casos, más que una pequeña parte de la variabilidad observada.

¿Cuál es, entonces, la procedencia de las importantes diferencias lingüísticas objetivadas en los estudios resumidos anteriormente entre sujetos con retrasos mentales excepcionales y estándar? Creemos que tienen su origen en una importante variación entre estos sujetos a nivel de las estructuras cerebrales implicadas en el funcionamiento lingüístico, en particular las que conciernen al tratamiento de los aspectos más formales del lenguaje. Más concretamente, nos parece muy probable, y lógicamente necesario, que las macroestructuras cerebrales dedicadas a los aspectos fonológicos y morfosintácticos, que implican, en líneas generales, los sectores perisilvianos anterior y posterior del HC izquierdo (en la mayoría de las personas normales; Damasio y Damasio, 1989, 1992), estén ampliamente preservadas en los sujetos con retraso mental con capacidad lingüística excepcional, mientras que deben estar subdesarrolladas, y tal vez dañadas, en los sujetos con retraso mental y con capacidad lingüística estándar.

Pero, ¿de dónde provienen entonces las diferencias en cuestión en la arquitectura cerebral de los sujetos con retraso mental? Según nuestra opinión, del esta-

dio genético. Está admitido en genética (v. Phelps, 1998), que aparte de los mecanismos mendelianos que implican un solo par de genes, la transmisión hereditaria poligénica hace intervenir varios genes, a veces un número importante, que son susceptibles de interactuar entre ellos, lo cual puede modificar notablemente su expresión fenotípica y, de aquí, la extensión de la patología inducida. Las principales fuentes de variación genética en las transmisiones de rasgos poligénicos son cuatro:

1. Un gen aislado o varios genes pueden tener una penetrabilidad (intrínseca) variable. Ésta se define como la proporción de individuos que disponen del gen o de los genes en cuestión y que presentan el problema considerado.
2. Un gen aislado o un grupo de genes pueden presentar una expresividad variable según las influencias procedentes de los genes vecinos o, incluso, de otros genes situados en otros cromosomas o por el efecto de factores ambientales.
3. Un mismo gen puede existir en numerosas versiones ligeramente diferentes (alelismo), lo cual puede producir fenotipos diversificados.
4. La expresividad de un gen o de un grupo de genes puede variar según si es o si son de origen paterno o materno (efecto denominado de impregnación).

La investigación genética sobre el SD ha permitido progresar en la identificación de los genes que figuran en el cromosoma 21. Korenberg y cols. (1994) sugieren que el SD es un «síndrome de genes contiguos», lo cual implica que los rasgos fenotípicos de este síndrome resultan de la sobreexpresión y de las interacciones que intervienen a nivel de subconjuntos entre los 1.000 y 1.700 genes localizados en el cromosoma 21 (particularmente las regiones p11.2 a p22.3). Una sugerencia de este tipo es compatible con la diversidad de fenotipos observados en el SD. Es probable que, a partir de aquí, pueda existir una importante variabilidad interindividual en cuanto a la arquitectura cerebral de las zonas lingüísticas específicas (las que controlan en especial los componentes fonológicos y morfosintácticos), al igual que puede ocurrir con otras zonas cerebrales no pertinentes en este artículo, como consecuencia de la variabilidad genética existente en los sujetos portadores del SD y, del mismo modo, *mutatis mutandis*, en los otros síndromes genéticos que determinan un retraso mental moderado o severo.

Obsérvese que la perspectiva explicativa cerebro-gen esbozada aquí para el caso de la excepcionalidad lingüística en algunos sujetos con retraso mental coincide exactamente con las consideraciones neurogenéticas desarrolladas anteriormente a propósito de la variabilidad sindrómica en el retraso mental.

Las indicaciones anteriores confirman el interés que hay que dedicar sistemáticamente a los sectores de la genética molecular, de la neurología y de las ciencias del lenguaje para su beneficio mutuo, con la certeza de clarificar así de manera pertinente las causas de las dificultades lingüísticas en las disfasias genéticas. Como observa Shprintzen (1997), el campo de los problemas del lenguaje y de la comunicación ha permanecido mucho tiempo (y aún se encuentra en gran parte situado) fuera de la ciencia genética, que, como es sabido, ha progresado enormemente en las últimas décadas. Así mismo, los científicos que trabajan en el sector de la genética saben habitualmente tan poco sobre el lenguaje, como los lingüis-

tas, psicolingüistas y los especialistas de los problemas del lenguaje sobre genética molecular. Es ya el momento de que esta ignorancia recíproca sea reemplazada por una colaboración eficaz entre los protagonistas de ambos sectores.

PRINCIPIOS DE INTERVENCIÓN LINGÜÍSTICA

Según nuestro punto de vista, la intervención lingüística dirigida a las personas con retraso mental debe organizarse para responder a los principios generales resumidos en la figura 3-1 y que explicamos brevemente a continuación.

El carácter fundamentalmente normal del desarrollo lingüístico en los retrasos mentales (en el sentido en que este desarrollo, considerablemente enlentecido y generalmente incompleto, procede no obstante según las mismas etapas, secuencias y mecanismos que en las personas normales) proporciona, a la vez, la guía y los objetivos de la intervención. Se trata de reducir, tanto como sea posible, los retrasos registrados habitualmente y de empujar, por así decir, a la persona con retraso mental tan lejos como sea posible en su marcha hacia el desarrollo. Actualmente, se sabe que se obtienen los mejores resultados cuando la intervención se inicia lo más precozmente posible, con una cierta intensidad y preparando las adquisiciones lingüísticas para un trabajo sistemático a nivel prelingüístico (v. Rondal, 1998). Es conveniente que las actividades reeducativas lingüísticas propuestas correspondan de forma correcta y ajustada a la edad de la persona con retraso mental, o, más exactamente, a su nivel de desarrollo.

Sin perder de vista la necesaria integración funcional de los diferentes componentes del sistema lingüístico, es importante, para lograr ser eficaces, que se trabajen por separado los componentes articulatorio (así como la discriminación auditiva), léxico, morfosintáctico, pragmático y discursivo. Recordaremos dos puntos respecto a este último punto de vista. En primer lugar, existen períodos sensibles para el desarrollo articulatorio y gramatical, como hemos indicado a lo largo de este capítulo. Los períodos en cuestión deben, evidentemente, ser cuidadosamente tenidos en cuenta, ya que de lo contrario la relación entre inver-

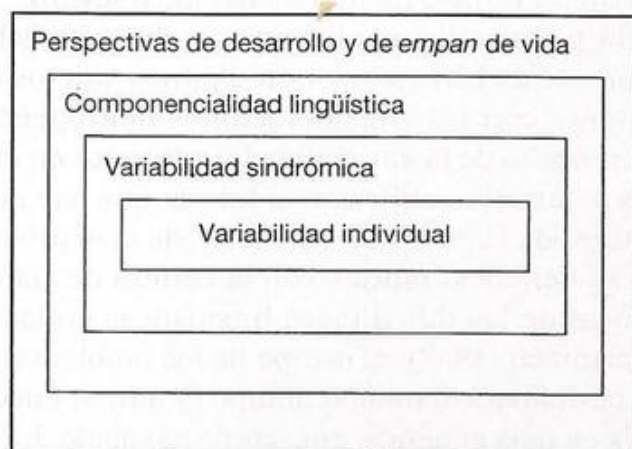


Fig. 3-1. Modelos de producción del lenguaje oral.

**Tabla
3-5**

Modelo general de los pasos que deben seguirse en la intervención lingüística dirigida a personas con retraso mental

1. Antes de que el niño con un retraso mental moderado o severo tenga los 20 meses de edad, no resulta de utilidad entregarse a un entrenamiento morfosintáctico sistemático. Durante estos primeros 20 meses podemos aprovechar el tiempo disponible para sentar las bases lingüísticas del futuro desarrollo lingüístico y favorecer, a partir de los 12 o 15 meses, las primeras adquisiciones léxicas
2. Las bases prelingüísticas del lenguaje se inscriben naturalmente en el desarrollo sensorio-motriz y el primer desarrollo cognitivo del niño. Su puesta en práctica se favorecerá mediante una serie de ejercicios apropiados presentados siempre en forma de juegos. Estos ejercicios tienen como objetivo: a) mejorar el funcionamiento sensorial y la capacidad discriminativa del niño; b) desarrollar la expresión y la comunicación verbal; c) estimular el balbuceo y orientarlo hacia las características fonéticas de la lengua materna; d) estimular el conocimiento del universo práctico inmediato, y e) favorecer la captación del mecanismo de simbolización
3. Se procederá, durante el primer año, a una evaluación de las capacidades auditivas y visuales del niño con retraso mental
4. Se aprovecharán, así mismo, los primeros años para evaluar y, llegado el caso, reducir en la medida de lo posible, las disfunciones orofaciales del niño
5. Hacia los 18 o 20 meses, se procederá, sobre las bases prelingüísticas establecidas, al entrenamiento léxico propiamente dicho. Contrariamente a lo que puede parecer, este tipo de aprendizaje es delicado. Para ser eficaz debe responder a un cierto número de características (progresividad, referencia clara, funcionalidad) y respetar las dimensiones cardinales de la organización léxica del lenguaje (categorías conceptuales, jerárquicas, estructuras sémicas)
6. Paralelamente, se procederá al entrenamiento en el dominio articulatorio. Este entrenamiento responde a una lógica fonética y de desarrollo que conviene respetar. Se trata de un trabajo delicado y costoso en términos de energía y de atención por parte del niño y del educador. Se reservará este aspecto del entrenamiento lingüístico, con preferencia, a un especialista en ortofonía o logopedia, quien procederá gradualmente, siempre en forma de juego, con el niño y en sesiones cortas de educación del habla, sin perder de vista la dimensión de significación de las producciones lingüísticas. Además, es importante que los padres comprendan la marcha educativa según este punto de vista y colaboren en ella
7. Cuando el niño con retraso mental esté dotado de un repertorio léxico de una cincuentena de palabras, se procederá al entrenamiento de sus producciones de dos palabras, añadiendo, luego, más palabras y, sobre esta base, se procederá gradualmente a la necesaria gramaticalización de la expresión lingüística. Para ello, conviene identificar las palabras funcionales que acostumbra a faltar en las producciones del niño y favorecer su producción, una por una, mediante las actividades apropiadas, las cuales deben estar orientadas hacia la captación del papel funcional y de la significación de los elementos lingüísticos en cuestión
8. A continuación, se tratará de favorecer la comprensión y la producción de los diferentes tipos pragmáticos de frases, de manera que el niño pueda comprender y producir órdenes verbales, preguntas y frases declarativas, en modalidad afirmativa y negativa
9. Con los niños con un retraso mental más bien dotados para el lenguaje, podrá llevarse más lejos el entrenamiento lingüístico y abordar estructuras gramaticales más complejas. Entre éstas, se introducirán, por su utilidad comunicativa, las principales formas de subordinación (completivas, relativas-sujeto, circunstanciales de causa y de tipo, pasivas no reversibles y, eventualmente, reversibles). Estos tipos de enunciados gramaticalmente más elaborados permiten una expresión más ajustada de toda una serie de matices semánticos
10. Debemos esforzarnos, así mismo, por mejorar la organización discursiva, particularmente en lo que concierne a las narraciones de los adolescentes y de los adultos con retraso mental. Desde este punto de vista, los ejercicios más importantes concernirán a la cohesión discursiva (especialmente a nivel de elipses y del proceso de conjunción) y al establecimiento de conferencias pronominales claras para los pronombres en tercera persona. Por último, podrá prepararse a la persona con retraso mental para un funcionamiento más eficaz en situaciones de comunicación social, mediante diversas técnicas como la autoscopia pedagógica, los juegos de rol y las actividades enmarcadas en el terreno social, descansando todo sobre un análisis detallado de los registros de comportamiento (predominantemente, verbales) necesarios para funcionar adecuadamente en el contexto social real

sión educativa y resultados ostensibles se hará cada vez menos favorable a medida que nos separemos en el tiempo del período sensible en cuestión. En segundo lugar, el resto de componentes lingüísticos (semántico, pragmático y discursivo) no se halla sometido a estas periodicidades. Esto no significa, no obstante, que debamos diferir inútilmente el trabajo educativo que los concierne hasta más tarde, sino que puede intervenir aún de manera eficaz durante la edad adulta en estas materias lingüísticas en particular (aunque creemos que pocos profesionales lo saben o lo ponen en práctica).

En este capítulo hemos insistido especialmente en las diferencias existentes entre el desarrollo y el funcionamiento lingüístico de los distintos síndromes genéticos que provocan un retraso mental. A partir de ello, es importante que la intervención lingüística dirigida a las personas con retraso mental se lleve a cabo teniendo en consideración la especificidad sindrómica y adaptando los objetivos reeducativos y los procedimientos utilizados a lo que se conoce del perfil lingüístico típico de estas personas, según el síndrome que presenten. Una práctica reeducativa rígida y estrictamente idéntica para los diferentes síndromes no tienen justificación alguna, dados los datos (incluso aunque limitados) de los que se dispone actualmente. Podemos decir, sin riesgo a equivocarnos, que estamos solamente al principio de un camino bastante largo por lo que respecta a la especificidad sindrómica (considerando que existen varios centenares de síndromes genéticos que llevan a un retraso mental).

Por último, es vital, en materia de intervención lingüística, tener en consideración las importantes diferencias interindividuales existentes dentro de los distintos síndromes genéticos del retraso mental. Los potenciales de desarrollo lingüístico son variables de un niño a otro y no hay ningún medio de saber con anterioridad cómo va a desarrollarse desde el punto de vista lingüístico un niño con retraso mental. Aquí también es necesario adoptar una organización educativa y reeducativa abierta y flexible, sensible a los progresos efectuados por la persona con retraso mental y que siga el ritmo de los progresos logrados. Es, así mismo, importante informar a los padres y a los educadores de las potencialidades individuales de los niños con retraso mental, tal como se van revelando gradualmente a lo largo de la intervención, de manera que puedan adaptar sus prácticas respectivas y sus expectativas a las capacidades reales de estos niños, adolescentes y jóvenes adultos. En la tabla 3-5 detallamos los principios generales de la intervención lingüística, cuyos pasos hemos ya aclarado en otras publicaciones (v. Rondal, 1996). Se trata de un modelo que sigue la cronología del desarrollo lingüístico y que conviene adaptar a las situaciones particulares.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abbeduto, L. & Rosenberg, S. (1980), «The communication competence of mildly retarded adults», *Applied Psycholinguistics*, 1, 405-426.
- Anderson, E. & Spain, B. (1977), *The child with spina bifida*, London : Methuen.
- Arnold, R., Yule, W. & Martin, N. (1985), «The psychological characteristics of infantile hypercalcaemia : A preliminary investigation», *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 49-59.

- Baddeley, A. (1990), *Human memory*, Hillsdale, NJ : Erlbaum.
- Baird, P. & Sadovnick, A. (1988), «Life expectancy in Down syndrome adults», *Lancet*, 1354-1356.
- Barrett, M. & Diniz, F. (1989), «Lexical development in mentally handicapped children», in M. Beveridge, G. Conti-Ramsden & Y. Leudar (eds), *Language and communication in mentally handicapped people* (p. 3-32), London : Chapman & Hall.
- Bedrosian, J.L. & Prutting, C.A. (1978), «Communicative performance of mentally retarded adults in four conversational settings», *Journal of Speech and Hearing Research*, 21, 79-95.
- Bellugi, U., Bihrlé, A., Jernigan, T., Trauner, D. & Doherty, S. (1990), «Neuropsychological, neurological and neuroanatomical profile of Williams syndrome», *American Journal of Medical Genetics Supplement*, 6, 115-125.
- Bellugi, U., Marks, S., Bihrlé, A. & Sabo, H. (1988), «Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome», in D. Bishop & K. Mogford (eds), *Language development in exceptional circumstances* (p. 177-189), London : Churchill Livingstone.
- Bellugi, U., Sabo, H. & Vaid, J. (1988), «Spatial deficits in children with Williams syndrome», in J. Stiles-Davis, M. Kritchinsky & U. Bellugi (eds), *Spatial cognition : Brain bases and development* (p. 273-298), Hillsdale, NJ : Erlbaum.
- Benda, C. (1949), *Mongolism and cretinism*, New York : Grune & Stratton.
- Berg, J.M. (1975), «Aetiological aspects of mental subnormality : Pathology factors», in A.M. Clark & A.B.D. Clark (eds), *Mental deficiency : The changing outlook* (p. 27-58), London : Methuen.
- Berry, P., Pountney, C. & Powell, I. (1978), «Meal-time communication in moderately and severely retarded adults : An ethological study», *Australian Journal of Mental Retardation*, 5, 105-108.
- Bihrlé, A., Bellugi, U., Delis, D. & Marks, S. (1989), «Seeing either the forest or the trees : Dissociation in visuospatial processing», *Brain and Cognition*, 11, 37-49.
- Bilovsky, D. & Share, J. (1965), «The ITPA and Down's syndrome : An exploratory study», *American Journal of Mental Deficiency*, 70, 78-83.
- Boehm, A. (1971), *The Boehm Test of Basic Concepts*, New York : The Psychological Corporation.
- Borghgraef, M., Fryns, J.P., Dielkens, A., Pyck, K. & Van den Berghe, H. (1987), «Fragile X syndrome : A study of the psychological profile in 23 prepubertal patients», *Clinical Genetics*, 32, 179-186.
- Bresson, F. (1991), «Phylogeny and ontogeny of languages», in G. Piérault le Bonniec & M. Dolitsky (eds), *Language bases and discourse bases* (p. 11-29), Amsterdam : Benjamins.
- Brown, R. (1973), *A first language*, Cambridge, MA : Harvard University Press.
- Bryden, M. (1982), *Laterality : Functional asymmetry in the intact brain*, New York : Academic.
- Bryden, M., Munhall, K. & Allard, F. (1983), «Attentional biases and the right-ear effect in dichotic listening», *Brain and Language*, 18, 236-248.
- Buddenhagen, R. (1971), *Establishing vocal verbalizations in mute mongoloid children*, Champaign, IL : Research Press.
- Burr, D. & Rohr, A. (1978), «Patterns of psycholinguistic development in the severely retarded : A hypothesis», *Social Biology*, 25, 15-22.
- Byrd Fazio, B., Johnston, J. & Brandl, L. (1992), «Relationship between mental age and the development of vocabulary consisting of labels versus relational terms among mildly mentally handicapped children», unpublished manuscript, University of British Columbia, Department of Linguistics, Vancouver.
- Cardoso-Martins, C., Mervis, C.B. & Mervis, C.A. (1985), «Early vocabulary acquisition by children with Down syndrome», *American Journal of Mental Deficiency*, 90, 177-184.
- Chafe, W. (1970), *Meaning and the structure of language*, Chicago : University of Chicago Press.
- Clarke, C., Edwards, J. & Smallpiece, V. (1961), «Trisomy 21 normal mosaicism in an intelligent child with some mongoloid characters», *Lancet*, 1028-1030.
- Clausen, J. (1968), «Behavioral characteristics of Down's syndrome subjects», *American Journal of Mental Deficiency*, 73, 118-126.
- Coggins, T. (1979), «Relational meaning encoded in two-word utterance of stage 1 Down's syndrome children», *Journal of Speech and Hearing Research*, 22, 166-178.
- Comblain, A. (1989), *Compréhension de la voix passive chez l'adulte trisomique 21*, Mémoire de licence (unpublished), Liège : Université de Liège, Laboratoire de Psycholinguistique.

- Crisco, J., Dobbs, J. & Mulhern, R. (1988), «Cognitive processing of children with Williams syndrome», *Developmental Medicine and Child Neurology*, 30, 650-656.
- Cromer, R. (1987), «The cognition hypothesis revisited», in F. Kessel (ed.), *The development of language and language researches* (p. 48-65), Hillsdale, NJ : Erlbaum.
- Cromer, R. (1988), «Differentiating language and cognition», in R. Schiefelbusch & L. Lloyd (eds), *Languages perspectives : Acquisition, retardation and intervention* (p. 128-156), Austin, TX : Pro-ed.
- Cromer, R. (1991), *Language and thought in normal and handicapped children*, London : Blackwell.
- Cunningham, C. (1979), *Aspects of early development in Down's syndrome infants*, unpublished doctoral dissertation, Manchester : University of Manchester.
- Cunningham, C. & Sloper, P. (1984), «The relationship between maternal ratings of first word vocabulary and Reynell language scores», *British Journal of Educational Psychology*, 54, 160-167.
- Curtiss, S. (1981), «Dissociation between language and cognition», *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 11, 15-30.
- Curtiss, S. (1982), «Developmental dissociations of language and cognition», in L. Obler & L. Menn (eds), *Exceptional language and linguistics* (p. 285-312), New York : Academic.
- Curtiss, S. (1988), «The special talent of grammar acquisition», in L. Obler & D. Fein (eds), *The exceptional brain* (p. 364-386), New York : Guilford.
- Curtiss, S. (1989), «Abnormal language acquisition and the modularity of language», in F. Newmeyer (ed.), *Linguistics : The Cambridge Survey* (vol. 2, p. 96-116), Cambridge University Press.
- Curtiss, S. & Yamada, J. (1981), «Selectively intact grammatical development in the retarded child», *UCLA Working Papers in Cognitive Linguistics*, 3, 87-120.
- Curtiss, S. & Yamada, J. (1992), *The Curtiss-Yamada Comprehensive Language Evaluation (CYCLE)*, Los Angeles : UCLA, Department of Linguistics.
- Curtiss, S., Fromkin, V. & Yamada, J. (1979), «How independent is language? On the question of formal parallels between grammar and action», *UCLA Working Papers in Cognitive Linguistics*, 1, 131-157.
- Curtiss, S., Kempler, D. & Yamada, J. (1981), «The relationship between language and cognition in development», *UCLA Working Papers in Cognitive Linguistics*, 3, 1-59.
- Damasio, A. & Damasio, H. (1992), «Brain and Language», *Scientific American*, September, 89-95.
- Damasio, H. & Damasio, A. (1989), *Lesion analysis in neuropsychology*, Oxford, UK : Oxford University Press.
- Daniel, L. & Gridley, B. (1998), «Prader-Willi syndrome», in L. Phelps (ed.), *A guidebook for understanding and educating health-related disorders in children and adolescents. A compilation of 96 rare and common disorders* (p. 534-540), Washington, DC : American Psychological Association.
- De Renzi, E. & Vignolo, L. (1962), «The Token Test : A sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics», *Brain*, 85, 665-678.
- Devries, L. & Dubowitz, L. (1985), «Cystic leukomalacia in preterm infant : Site of lesion in relation to prognosis», *Lancet*, 2, 1075-1076.
- DiSimoni, F. (1978), *The Token Test for Children*, Boston, MA : Teaching Resources.
- Dodd, B. (1976), «A comparison of the phonological systems of mental age matched normal, severely subnormal and Down's syndrome children», *British Journal of Communicative Disorders*, 11, 27-42.
- Dodd, B. & Leahy, J. (1989), «Phonological disorders and mental handicap», in M. Beveridge, G. Conti-Ramsden & Y. Leudar (eds), *Language and communication in mentally handicapped people* (p. 33-56), London : Chapman & Hall.
- Dubois, J., Dubois-Charlier F. (1970), *Elements de linguistique française*, Paris : Larousse.
- Duchan, J.F. & Erickson, J.G. (1976), «Normal and nonretarded children's understanding of semantic relations in different verbals contexts», *Journal of Speech and Hearing Research*, 19, 767-776.
- Dunn, L. & Dunn, L. (1965), *Peabody Picture Vocabulary Test*, Circle Pines, MN : American Guidance Service.
- Dunn, L. & Dunn, L. (1982), *British Picture Vocabulary Scale*, Windsor, England : Nelson.
- Dykens, E. (1995), «Measuring behavioral phenotypes : Provocations from the "new genetics"», *American Journal on Mental Retardation*, 99, 522-532.

- Dykens, E., Hodapp, R. & Leckman, J. (1994), *Behavior and development in Fragile X syndrome*, London : Sage Publications.
- Dykens, E.M., Hodapp, R.M., Walsh, K. & Nash, L. (1992), «Adaptative and maladaptative behavior in Prader-Willi syndrome», *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 1131-1136.
- Einfeld, S. (1993), «Fragile-X syndrome», *Current Opinion in Psychiatry*, 6, 655-658.
- Eisele, J. (1991), «Selective deficits in language comprehension following early left and right hemisphere damage», in I. Pavao Martins, A. Castro-Caldas, H. Van Dongen & A. Van Hout (eds), *Acquired aphasia in children* (p. 225-238), Boston : Kluwer.
- Elliott, D., Edwards, J.M., Weeks, D., Lindley, S. & Carnahan, H. (1987), «Cerebral specialization in young adults with Down syndrome», *American Journal on Mental Retardation*, 91, 480-485.
- Elliott, D., Weeks, D. & Elliott, C. (1987), «Cerebral specialization in individuals with Down syndrome», *American Journal on Mental Retardation*, 92, 263-271.
- Ellis, N. (1963), «The stimulus trace and behavioral inadequacy», in N. Ellis (ed.), *Handbook of mental deficiency* (p. 134-158), New York : McGraw-Hill.
- Feldman, H., Evans, J., Brown, R. & Wareham, N. (1992), «Early language and communicative abilities of children with periventricular leukomalacia», *American Journal on Mental Retardation*, 97, 222-234.
- Ferri, R., Bergonzi, P., Colognola, R., Musumeci, S., Sanfillippo, S., Tomassetti, P., Viglianesi, A. & Gigli, G. (1986), «Brainstem auditory evoked potentials in subjects with mental retardation and different karyotypes», in V. Gallai (ed.), *Maturation of CNS and evoked potentials* (p. 369-392), Amsterdam : Excerpta Medica.
- Fillmore, C. (1967), «The case for case», in E. Bach & R. Harms (eds), *Universals in linguistics theory* (p. 1-88), New York : Holt, Rinehart & Winston.
- Fishler, K. & Koch, R. (1991), «Mental development in Down's syndrome mosaicism», *American Journal of Mental Retardation*, 96, 345-351.
- Fowler, A. (1988), «Determinants of rate of language growth in children with Down syndrome», in L. Nadel (ed.), *The psychobiology of Down syndrome* (p. 217-245), Cambridge, MA : MIT Press.
- Fryns, J.P., Jacobs, J., Kleczkowska, A. & Van den Berghe, H. (1984), «The psychological profile of the fragile X syndrome», *Clinical Genetics*, 25, 131-134.
- Galaburda, A., Wang, P., Bellugi, U. & Rossen, M. (1994), «Cytoarchitectonic anomalies in a genetically based disorder : Williams syndrome», *Cognitive Neuroscience and Neuropsychology*, 5, 753-757.
- Gibson, D. (1981), *Down's syndrome : The psychology of mongolism*, Cambridge University Press.
- Gigli, G., Ferri, R., Musumeci, S., Tomassetti, P. & Bergonzi, P. (1984), «Brainstem auditory evoked responses in children with Down syndrome», in J.M. Berg (ed.), *Perspectives and progress in mental retardation* (vol. 2, p. 277-286), London : International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.
- Gilham, B. (1979), *The first words language programme : A basic language programme for mentally handicapped children*, London : Allen & Unwin.
- Gopnick, A. (1987, July), *Language before stage six*, Communication presented at the 4th international congress for the Study of Child Language, Lund, Sweden.
- Gougenheim, G., Rivenc, P., Michéa, R. & Sauvageot, A. (1964), *L'élaboration du français fondamental*, Paris : Didier.
- Grice, H. (1975), «Logic and conversation», in P. Cole & J.L. Morgan (eds), *Syntax and semantics : vol. 3 : Speech acts* (p. 89-126), New York : Academic.
- Gunn, P. (1985), «Speech and language», in D. Lane & B. Stradford (eds), *Current approaches to Down's syndrome* (p. 260-281), London : Cassell.
- Hadenius, A., Hagberg, B., Hyttinas-Bensch, K. & Sjogren, I. (1962), «The natural prognosis of infantile hydrocephalus», *Acta Paediatrica*, 51, 117-118.
- Hagerman, R. (1992), «Fragile-X syndrome : Advances and controversy», *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 33, 1127-1139.
- Halliday, M. (1985), *An introduction to functional grammar*, Londres : Arnold.
- Hamerton, J., Giannelli, F. & Polani, P. (1965), «Cytogenetics of Down's syndrome (mongolism) I.

- Data on consecutive series of patients referred for genetic counselling and diagnosis», *Cytogenetics*, 4, 171-185.
- Hamerton, J., Giannelli, F. & Polani, P. (1965), «Cytogenetics of Down's syndrome (mongolism) I. Data on consecutive series of patients referred for genetic counselling and diagnosis», *Cytogenetics*, 4, 171-185.
- Hanson, D., Jackson, A. & Hagerman, R. (1986), «Speech disturbances (cluttering) in mildly impaired males with Martin-Bell/Fragile-X syndrome», in J. Opitz, J. Reynolds & L. Spano (eds), *X-linked mental retardation* (p. 128-142), New York : Liss.
- Harris, A. & Gibson, D. (1986, May), *Asymmetries in language processing and syndrome specificity in the mentally handicapped*, Communication presented at the Annual Meeting of the Canadian Psychological Association, Toronto.
- Hartley, X. (1981), «Lateralisation of speech stimuli in young Down's syndrome children», *Cortex*, 17, 241-248.
- Hartley, X. (1982), «Receptive language processing of Down's syndrome children», *Journal of Mental Deficiency Research*, 26, 263-269.
- Hartley, X. (1985), «Receptive language processing and ear advantage of Down's syndrome children», *Journal of Mental Deficiency Research*, 29, 197-205.
- Hiscock, M. & Decter, M. (1988), «Dichotic listening in children», in K. Hughdahl (ed.), *Handbook of dichotic listening : Theory, methods and research* (p. 431-473), New York : Wiley.
- Hodapp, R., Leckman, J., Dykens, E., Sparrow, S., Zelinsky, D. & Ort, S. (1992), «K-ABC profiles in children with Fragile X syndrome, Down syndrome, and nonspecific mental retardation», *American Journal on Mental Retardation*, 97, 39-46.
- Hopper, P. & Thompson, S. (1980), «Transitivity in grammar and discourse», *Language*, 56, 251-299.
- Howe, M. & Rabinowitz, F. (1989), «On the uninterpretability of a dual task performance», *Journal of Experimental Child Psychology*, 47, 32-38.
- Hurford, J. (1991), «The evolution of critical period for language acquisition», *Cognition*, 40, 159-201.
- Hurford, J. (1991), «The evolution of the critical period for language acquisition», *Cognition*, 40, 159-201.
- Ingram, D. (1976), *Phonological disability in children*, London : Arnold.
- Jarvis, C. (1980), *A comparison of the phonologies of young adults Down's syndrome and non-Down's syndrome subjects resident in an institution*, unpublished bachelor's thesis, University of Newcastle, Newcastle.
- Jernigan, T., Bellugi, U., Sowell, E., Doherty, S. & Hesselink, J. (1993), «Cerebral morphologic distinctions between Williams and Down syndromes», *Archives of Neurology*, 50, 186-191.
- Kaens, A.M. (1988), *Le rôle de l'imagerie mentale dans la compréhension des phrases déclaratives chez l'enfant*, Mémoire de Licence (unpublished), Liège : Université de Liège, Laboratoire de Psycholinguistique.
- Kamhi, A. & Masterson, J. (1989), «Language and cognition in mentally handicapped people : Last rites for the difference-delay controversy», in M. Beveridge, G. Conti-Ramsden & I. Leudar (eds), *Language and communication in mentally handicapped people* (p. 83-111), London : Chapman & Hall.
- Kelley, K. (1990, August), *Language intervention for children with Williams syndrome*, Communication presented at the meeting of the National Williams Syndrome Conference, Boston, MA.
- Kinsbourne, M. & Hicks, R. (1978), «Functional cerebral space : A model for overflow, transfer, and interference effects in human performance», in J. Requin (ed.), *Attention and performance* (vol. 7, p. 345-362), New York : Academic.
- Kinsbourne, M. & Hiscock, M. (1983), «Asymmetries of dual task performance», in J. Hellige (ed.), *Cerebral hemisphere asymmetry : Method, theory, and application* (p. 255-334), New York : Praeger.
- Klepp, S., Katayama, K., Shipley, K. & Fausher, D. (1990), «The speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome», *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 55, 300-309.

- Koenig, O., Wetzel, C. & Caramazza, A. (1992), «Evidence for different types of lexical representations in the cerebral hemispheres», *Cognitive Neuropsychology*, 9, 33-45.
- Korenberg, J., Chen, X., Schipper, R., Sun, Z., Gonsky, R., Gerwehr, S., Carpenter, N., Daumer, C., Dignan, P., Distche, C., Graham, J., Hugins, L., McGillivray, B., Miyazaki, K., Ogasawara, N., Park, J., Pegon, R., Puschel, S., Sack, G., Fay, B., Schuffenhauer, S., Soukoup, S. & Yamanaka, T. (1994), «Down syndrome phenotypes. The consequences of chromosomal imbalance», *Proceedings of the National Academy of Sciences*, 91, 4997-5001.
- Kosslyn, S. (1980), *Image and mind*, Cambridge, MA : Harvard University Press.
- Kraus, B., Clark, A. & Oka, S. (1968), «Mental retardation and abnormalities of the dentition», *American Journal of Mental Deficiency*, 72, 905-917.
- Lake, D. & Bryden, M. (1976), «Handedness and sex differences in hemispheric asymmetry», *Brain and Language*, 3, 266-282.
- Lambert, J.-L. & Rondal, J.A. (1980), *Le mongolisme*, Brussels : Mardaga.
- Langacker, R. (1987), *Foundations of cognitive grammar*, Standford : Standford University Press.
- Layton, T. & Sharifi, H. (1979), «Meaning and structure of Down's syndrome and nonretarded children spontaneous speech», *American Journal of Mental Deficiency*, 83, 139-445.
- Lehrke, R. (1974), «X-linked mental retardation and verbal ability», *Birth Defects*, 10, 1-100.
- Leifer, J. & Lewis, M. (1984), «Acquisition of conversational response skills by young Down syndrome and nonretarded young children», *American Journal of Mental Deficiency*, 88, 610-618.
- Lejeune, J., Gautier, M. & Turpin, R. (1959), «Études des chromosomes somatiques de neuf enfants mongoliens», *Comptes rendus de l'Académie des Sciences de Paris*, 248, 1721-1722.
- Lejeune, J., Turpin, R. & Gauthier, M. (1959), «Le mongolisme, premier exemple d'aberration autosomique humaine», *L'Année Génétique*, 2, 41-49.
- Lenneberg, E. (1967), *Biological foundations of language*, New York : Wiley.
- Lenneberg, E., Nichols, I. & Rosenberger, E. (1964), «Primitive stages of development in mongolism», in D. McRiuch & A. Weinstein (eds), *Disorders of communication* (p. 119-137), Baltimore : Williams & Wilkins.
- Lyle, J. (1960), «The effect of an institution environment upon the verbal development of imbecile children : II, Speech and language», *Journal of Mental Deficiency Research*, 4, 1-13.
- Lyle, J. (1961), «Comparison of the language of normal and imbecile children», *Journal of Mental Deficiency Research*, 5, 40-50.
- Madison, L., George, C. & Moeschler, J. (1986), «Cognitive functioning in the fragile-X syndrome : A study of intellectual, memory and communication skills», *Journal of Mental Deficiency Research*, 30, 129-148.
- Mahoney, G., Glover, A. & Finger, I. (1981), «Relationship between language and sensorimotor development of Down syndrome and nonretarded children», *American Journal of Mental Deficiency*, 86, 21-27.
- Maratsos, M., Fox, D., Becker, J. & Chalkley, M. (1985), «Semantic restrictions on children's passives», *Cognition*, 19, 167-191.
- Marcell, M. & Armstrong, V. (1982), «Auditory and visual sequential memory of Down syndrome and nonretarded children», *American Journal of Mental Deficiency*, 87, 86-95.
- Mein, R. (1961), «A study of the oral vocabularies of several subnormal patients : II, Grammatical analysis of speech samples», *Journal of Mental Deficiency Research*, 5, 52-59.
- Menn, L. (1983), «Development of articulatory, phonetic, and phonological capabilities», in B. Butterworth (ed.), *Language production* (vol. 2, p. 3-50), New York : Academic.
- Mervis, C.B. (1988), «Early lexical development : Theory and application», in L. Nadel (ed.), *The psychobiology of Down syndrome* (p. 101-143), Cambridge, MA : MIT Press.
- Mervis, C.B. (1990), «Early conceptual development of children with Down syndrome», in D. Cicchetti & M. Beeghly (eds), *Children with Down syndrome : A developmental perspective* (p. 252-301), Cambridge University Press.
- Miezejeski, C., Jenkins, E., Hill, A., Wisniewski, K., French, J. & Brown, W. (1986), «A profile of cognitive deficit in females from fragile X families», *Neuropsychologia*, 24, 405-409.
- Miller, J. (1987), «Language and communication characteristics of children with Down syndrome», in

- Rosenberg, S. & Abbeduto, L. (1986), *Indicators of linguistic competence in the peer group conversational behavior of mildly retarded adults*, unpublished manuscript, Chicago : University of Illinois.
- Rushton, D., Preston, P. & Durbin, G. (1965), «Structure and evolution of echodense lesions in the neonatal brain», *Archives of Diseases in Children*, 60, 798-808.
- Ryan, J. (1975), «Mental subnormality and language development», in E. Lenneberg (ed.), *Foundations of language development : A multidisciplinary approach* (vol. 2, p. 269-277), New York : Wiley.
- Ryan, J. (1977), «The silence of stupidity», in J. Morton & J. Marshall (eds), *Psycholinguistics : Developmental and pathological* (p. 101-124), Ithaca, NY : Cornell University Press.
- Scherer, N. & Owings, N. (1984), «Learning to be contingent : Retarded children's responses to their mothers' requests», *Language and Speech*, 27, 255-267.
- Seagoe, M. (1965), «Verbal development in a mongoloid», *Exceptional Children*, 6, 229-275.
- Shprintzen, R. (1997), *Genetics, syndromes, and communication disorders*, San Diego, CA : Singular.
- Silverstein, A., Legutki, G., Friedman, S. & Takayama, D. (1982), «Performance of Down syndrome individuals on the Stanford-Binet Intelligence Scale», *American Journal of Mental Deficiency*, 86, 548-551.
- Sinclair, H. (1971), «Sensorimotor action patterns as a condition for the acquisition of syntax», in R. Huxley & E. Ingram (eds), *Language acquisition : Models and methods* (p. 121-135), New York : Academic Press.
- Smith, B. (1977, August), *Phonological development in Down's syndrome children*, Communication presented at the 85th annual convention of the American Psychological Association, San Francisco.
- Smith, B. & Oller, K. (1981), «A comparative study of pre-meaningful vocalizations produced by normally developing and Down's syndrome infants», *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 46, 46-51.
- Snow, C. (1990), «The development of definitional skills», *Journal of Child Language*, 17, 68-697-710.
- Sommers, R.K. & Starkey, K.L. (1977), «Dichotic verbal processing in Down's syndrome children having qualitatively different speech and language skills», *American Journal of Mental Deficiency*, 82, 44-53.
- Spitzer, R., Rabinowitch, J. & Wybar, K. (1961), «A study of the abnormalities of the skull, teeth and lenses in mongolism», *Canadian Medical Association Journal*, 84, 567-572.
- Steffelaar, J. & Evenhuis, H. (1989), «Life expectancy, Down syndrome, and dementia», *Lancet*, 492-493.
- Strazzula, M. (1953), «Speech problems of the mongoloid child», *Quarterly Review of Pediatrics*, 8, 268-272.
- Sudhalter, V. & Braine, M. (1985), «How does passive develop? A comparison of actional and experiential verbs», *Journal of Child Language*, 12, 455-470.
- Sudhalter, V., Cohen, I., Silverman, W. & Wolf-Schein, E. (1990), «Conversational analyses of males with Fragile X, Down syndrome, and autism : Comparison of the emergence of deviant language», *American Journal on Mental Retardation*, 94, 431-441.
- Sudhalter, V., Scarborough, H. & Cohen, I. (1991), «Syntactic delay and pragmatic deviance in the language of males with fragile X syndrome», *American Journal of Medical Genetics*, 43, 65-71.
- Swisher, L. & Pinsker, E. (1971), «The language characteristics of hyperverbal, hydrocephalic children», *Developmental Medicine and Child Neurology*, 13, 746-755.
- Tannock, R., Kershner, J. & Oliver, J. (1984), «Do individuals with Down's syndrome possess right hemisphere language dominance?», *Cortex*, 20, 221-231.
- Tew, B. (1979), «The "cocktail party syndrome" in children with hydrocephalus and spina bifida», *British Journal of Disorders of Communication*, 14, 89-101.
- Thal, D., Bates, E. & Bellugi, U. (1989), «Language and cognition in two children with Williams syndrome», *Journal of Speech and Hearing Research*, 32, 489-500.
- Thibaut, J.P., Rondal, J.A. & Kaens, A.M. (1995), «Actionality and mental imagery in children's comprehension of declaratives», *Journal of Child Language*, 23, 189-209.
- Van Borsel, J. (1988), «An analysis of the speech of five Down's syndrome adolescents», *Journal of Communication Disorders*, 21, 409-422.

- Van Borsel, J. (1988), «An analysis of the speech of five Down's syndrome adolescents», *Journal of Communication Disorders*, 21, 409-422.
- Van Borsel, J. (1993), *De articulatie bij adolescenten en volwassenen met het syndroom van Down*, unpublished doctoral dissertation, Vrije Universiteit Brussels, Brussels.
- Veit, S.W., Allen, G.J. & Chinsky, J.M. (1976), «Interpersonal interactions between institutionalized retarded children and their attendants», *American Journal of Mental Deficiency*, 80, 535-542.
- Vilkman, E., Niemi, J. & Ikonen, U. (1988), «Fragile X speech phonology in Finnish», *Brain and Language*, 34, 203-221.
- Wang, P. Doherty, S., Hesselink, J. & Bellugi, U. (1992), «Callosal morphology concurs with neuropathological findings in two neurodevelopmental disorders», *Archives of Neurology*, 49, 407-411.
- Wang, P. & Bellugi, U. (1993), «Williams syndrome, Down syndrome, and cognitive neuroscience», *American Journal of Diseases of Children*, 147, 1246-1251.
- Weinberg, B. & Zlatin, M. (1970), «Speaking fundamental frequency characteristics of five- and six-year-old children with mongolism», *Journal of Speech and Hearing Research*, 13, 418-425.
- Witelson, S. (1977), «Early hemisphere specialization and interhemisphere plasticity», in S. Segalowitz & F. Gruber (eds), *Language development and neurological theory* (p. 182-197), New York : Academic Press.
- Wolf-Schein, E., Sudhalter, V., Cohen, I., Fish, G., Hanson, D., Pfadt, A., Hagerman, R., Jenkins, E. & Brown, W. (1987), «Speech-language and the fragile X syndrome : Initial findings», *Journal of the American Speech and Hearing Association*, 29, 35-38.
- Yamada, J. (1981), «Evidence for the independence of language and cognition : A case study of a "hyperlinguistic" adolescent», *UCLA Working Papers in Cognitive Linguistics*, 3, 121-160.
- Yamada, J. (1983), *The independence of language : A case study*, unpublished doctoral dissertation, UCLA, Los Angeles.
- Yamada, J. (1990), *Laura : A case for the modularity of language*, Cambridge, MA : MIT Press.
- Yoder, D. & Miller, J. (1972), «What we may know and what we can do : Input towards a system», in J. McLean, D. Yoder & R. Schiefelbusch (eds), *Language intervention with the retarded : Developing strategies* (p. 89-107), Baltimore : University Park Press.
- Zekulin-Hartley, X. (1978), *Hemispheric asymmetries in Down's syndrome children*, unpublished doctoral dissertation, University of Toronto, Toronto.
- Zekulin-Hartley, X. (1981), «Hemispheric asymmetries in Down's syndrome children», *Canadian Journal of Behavioral Sciences*, 13, 210-217.
- Zekulin-Hartley, X. (1982), «Selective attention to dichotic input in retarded children», *Cortex*, 18, 311-316.
- Zigler, E. (1966), «Mental retardation : Current issues and approaches», in M. Hoffman & L. Hoffman (eds), *Review of child development research* (vol. 2, p. 107-168), New York : Russel Sage.
- Zisk, P. & Bialer, I. (1967), «Speech and language problems in mongolism : A review of the literature», *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 32, 228-241.