

Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams

Elena Garayzabal Heinze y Fernando Cuetos Vega*
Universidad Autónoma de Madrid y * Universidad de Oviedo

Las personas con síndrome de Williams se caracterizan por tener capacidades lingüísticas superiores a lo que corresponderían por su inteligencia. Respecto al nivel de lectura existe controversia dada la escasez de estudios. El objetivo de este trabajo era comprobar las capacidades de lectura de un grupo de niños con SW en edad escolar, y para ello se contrastó su ejecución con un grupo control de la misma edad mental. Tres tipos de tareas fueron utilizadas: lectura de palabras y pseudopalabras, tareas metafonológicas y de denominación rápida. Los resultados muestran que el grupo con SW tiene una ejecución similar al grupo control en la precisión lectora de pseudopalabras, aunque son más lentos en la lectura tanto de palabras como de pseudopalabras. También son más lentos en las tareas de denominación rápida. Estos resultados sugieren que los SW no tienen dificultades para desarrollar los mecanismos de conversión grafema-fonema, pero muestran ciertas dificultades en el desarrollo de la lectura léxica.

Learning to read in children with Williams Syndrome. People with Williams syndrome are characterized by linguistic abilities that are higher than their level of intelligence. There is controversy concerning their reading level because there are few studies. The aim of this work was to test reading abilities in a group of school-age children with Williams syndrome. Their performance was contrasted with a control group of the same mental age. Three kinds of tasks were used: word and pseudoword reading, phonological awareness, and naming speed. Results show that the Williams syndrome children performed similarly to control children in reading accuracy but were slower in reading words and pseudowords. They were also slower in the naming speed tasks. These results suggest that Williams syndrome children do not have difficulties in developing grapheme-phoneme decoding but do present some difficulties in developing lexical reading.

El síndrome de Williams, SW (Williams, Barratt-Boyes y Lowe, 1961; Beuren, Aritz y Harmjanz, 1962), es una alteración multisistémica con una incidencia de 1 de cada 20.000 nuevos nacimientos, aunque datos recientes indican que la incidencia podría ser mucho mayor 1:7500 (Strømme, Bjørnstad y Ramstad, 2002). El SW es producido por una borradura en la banda q11.23 del cromosoma 7 de entre 25 y 30 segmentos cromosómicos (Korembeg, Chen y Hirota, 2000). Presentan un fenotipo físico-clínico, neuroanatómico y neuropsicológico poco común, que se manifiesta en problemas pulmonares, cardíacos (estenosis aórtica supraaórtica) y en rasgos faciales prototípicos (Metcalf, 1999).

Neuroanatómicamente se observa la existencia de una reducción, no homogénea, del volumen cerebral en cerca del 13% (Galaburda y Bellugi, 2000; Feinstein y Reiss, 2006). Sin embargo, parecen estar preservadas las áreas corticales anteriores y temporolímbicas, que justificarían destrezas para la percepción y procesamiento de estímulos musicales, auditivos y del lenguaje. Tam-

bién preservan la circunvolución temporal superior, de gran importancia para las funciones implicadas en el procesamiento auditivo, almacenamiento de la memoria fonológica, integración léxica y la activación del procesamiento de la palabra (Martin, 2003).

Neuropsicológicamente las personas con SW presentan un retraso mental medio y su perfil cognitivo muestra una disociación entre lenguaje, procesamiento de caras y cognición social que se encuentran relativamente preservados y alteraciones en el procesamiento visoespacial, cálculo, planificación y resolución de problemas. No obstante, a pesar de que el perfil cognitivo ha sido prolijamente descrito, no hay unanimidad respecto a los resultados (Bellugi et al., 1990; Karmiloff-Smith et al., 1997, 2003; Udwin, Yule y Martin, 1987). Se ha resaltado la habilidad de las personas con SW para el lenguaje, raramente observada y descrita en otras poblaciones con deficiencia mental, pero cada vez aparecen más estudios que contradicen estos datos (Brock, 2007; Karmiloff-Smith et al., 2003). Algunos trabajos indican que las personas con SW presentan un perfil lingüístico desigual, en el que se observan alteraciones caracterizadas por un lenguaje expresivo brillante, una comprensión limitada, un habla irrelevante e inapropiada y por el hecho de que algunas de las palabras y frases carecen de contenido semántico. Pezzini et al. (1999) cuestionan incluso la existencia de un único perfil neuropsicológico y defienden un perfil complejo caracterizado por desarrollos atípicos en el dominio cognitivo general y lingüístico en particular. Una breve incursión bi-

bliográfica muestra que los aspectos gramaticales sí estarían comprometidos (Clahsen y Almazan, 1998; Karmiloff et al., 1997); lo mismo ocurre con los aspectos léxico-semánticos (Temple, Almazan y Sherwood, 2002; Vicari et al., 1995) y con los aspectos pragmalingüísticos (Garayzábal et al., 2007).

Alteraciones de lectura en Williams

Hay pocos estudios sobre lectura en personas con SW, a pesar del gran interés que este tema tiene, no sólo por completar información sobre el perfil lingüístico de las personas con SW, sino porque a través de la ejecución lectora de estas personas se pueden poner a prueba los modelos de lectura elaborados para explicar el funcionamiento del sistema empleado por los lectores normales.

Una de las fuentes de datos más utilizada para probar los modelos de lectura ha sido el estudio de las alteraciones de los disléxicos adquiridos, personas que como consecuencia de una lesión cerebral pierden parte de su capacidad lectora. Se supone que la lesión ha dañado algún componente del sistema y dependiendo de cuál sea el componente dañado las consecuencias en la lectura serán diferentes. Así, pacientes que leen sin dificultad las palabras regulares, sean familiares o no, y son incapaces de leer las palabras irregulares (disléxicos superficiales), y pacientes que leen las palabras familiares, sean irregulares o no, y no son capaces de leer las desconocidas (disléxicos fonológicos), constituyen un fuerte apoyo al modelo dual de lectura, pues se considera que los disléxicos superficiales tienen dañada la vía léxica o directa, aunque conservan la subléxica, de conversión grafema-fonema, mientras que los disléxicos fonológicos tienen dañada la vía subléxica y conservan la léxica (Coltheart et al., 2001).

Aunque se ha documentado que las destrezas lectoras en el SW son bastante buenas (Artigas-Pallarés, 2002; Morris, Lenhoff y Wang, 2006), fundamentalmente porque realizan adecuadamente la lectura de palabras simples dado que han automatizado las reglas de conversión grafema-fonema, lo cierto es que algunos estudios apuntan a que las dificultades pueden ser notables. Udwin et al. (1987) comprobaron que la mitad de una muestra con SW fue incapaz de llegar al nivel mínimo de ejecución en las pruebas de lectura y deletreo aplicadas, llegando a estar 4 años por debajo de lo esperable. Estas observaciones fueron corroboradas por MacDonald y Roy (1988), que mostraron que las habilidades de lectura y deletreo eran pobres y estaban por debajo de la media en relación al grupo control. Sin embargo, en ambos estudios se trataba de lectores ya formados, lo que dice poco sobre su desarrollo lector.

Se sabe que las personas con SW tienen ciertas dificultades en las tareas de segmentación fonológica (Menghini, Verucci y Vicari, 2004), lo que dificultaría el desarrollo de la vía subléxica; por otra parte, las personas con SW tienen también dificultades de tipo semántico (Bellugi et al., 1990; Temple et al., 2002), lo que dificultaría la formación de la vía léxico-semántica. Algunos estudios efectivamente han comprobado un retraso en la lectura en niños y adultos con SW (Udwin, Yule y Martin, 1987), pero no se ha intentado interpretar esos resultados desde los modelos de lectura.

Temple (2003) describió una niña de 13 años con SW que mostraba un perfil típico de dislexia profunda, ya que era incapaz de leer pseudopalabras y cometía errores semánticos en la lectura en voz alta (ejemplo, «casa» por «chimenea», «azul» por «verde»). Este trastorno se interpreta como una dificultad para desarrollar la vía subléxica, como indica su incapacidad para leer pseudopala-

bras y dificultades en la vía léxico-semántica, como indican sus errores semánticos. Las dificultades semánticas son esperables ya que esta niña mostraba también trastornos en el lenguaje oral, en concreto una anomia semántica, pero las dificultades para desarrollar el mecanismo de conversión grafema-fonema no era tan esperable pues sus habilidades fonológicas eran relativamente buenas, puesto que hacía la repetición tanto de palabras como pseudopalabras, y la detección de rimas al nivel de niños de siete años.

Menghini, Verucci y Vicari (2004) comprobaron la relación entre las habilidades fonológicas y la lectura en un grupo de jóvenes italianos con SW. Como tareas fonológicas utilizaron las de segmentación, ensamblado y omisión de sílabas, detección de sílabas y rimas. Para la lectura utilizaron listas de palabras regulares, palabras irregulares por la localización del acento, pseudopalabras y pseudohomófonos. Al comparar la ejecución de los Williams con niños emparejados por la edad mental encontraron que en lectura los Williams sólo puntuaban más bajo que los controles en el número de aciertos con las pseudopalabras, en el resto de las listas no había diferencias ni en precisión ni en velocidad. En cuanto a las tareas de segmentación fonológica, los Williams tenían puntuaciones más bajas que los controles en las tareas de detección de rimas y omisión de sílabas. Estos resultados podrían indicar que las personas con SW tienen dificultades con la lectura, aunque sólo en el uso de la vía subléxica. Las dificultades podrían deberse a un déficit en las capacidades de segmentación fonológica, ya que ha sido ampliamente demostrada la relación entre habilidades de segmentación fonológica y lectura, especialmente en el aprendizaje de las reglas de conversión grafema-fonema (Bradley y Bryant, 1983). Este resultado es sorprendente porque de acuerdo con la teoría de autoaprendizaje la vía léxica se desarrolla a partir de la subléxica (Share, 1995).

No obstante, hacen falta más estudios para poder llegar a conclusiones sólidas. Especialmente son necesarios estudios en idiomas con diferentes ortografías ya que el uso de las estrategias léxica y subléxica vienen determinadas por la profundidad/regularidad del sistema ortográfico (Goswami et al., 2003) y, sobre todo, es necesario realizar estudios con niños con SW en los momentos en que están aprendiendo a leer, pues los sujetos utilizados en el estudio de Menghini tenían una edad media de 17 años y 7 meses y podrían haber desarrollado estrategias alternativas, especialmente para leer las palabras más familiares.

El objetivo de este estudio es conocer las destrezas en el uso de las vías léxica y subléxica de un grupo de niños españoles con SW en la fase en la que aún están aprendiendo a leer. Para ello se utilizarán tareas de lectura de palabras aisladas de alta y baja frecuencia y pseudopalabras. De acuerdo con los estudios en italiano de Menghini et al. (2004), nuestra hipótesis es que los niños con SW españoles tendrán más dificultades en la lectura de pseudopalabras y de palabras de baja frecuencia como consecuencia de su peor desarrollo de la vía subléxica. Si esta hipótesis se cumple, es importante averiguar cuáles son las destrezas cognitivas que les impide desarrollar la vía subléxica. En los niños disléxicos con problemas similares se sugieren dos posibles causas de esa dificultad: una baja capacidad de segmentación fonológica y/o una lentitud en el acceso léxico. En consecuencia, un segundo objetivo de este estudio es evaluar estos dos componentes en los niños con SW y nuestra hipótesis es que presentan un déficit en sus capacidades fonológicas y quizás una mayor lentitud en el acceso léxico.

Método

Participantes

Doce niños y adolescentes, cinco varones y siete mujeres, genéticamente diagnosticados con el SW por medio del FISH (hibridación fluorescente in situ), con edades comprendidas entre los 8 y los 15 años participaron en este estudio. La edad cronológica media del grupo era de 12'45 años; el C.I. medio medido con el WISC de 50,6, y la edad media de comprensión de vocabulario medida con el PEABODY de 7,8 años. Uno de los participantes con SW no dio puntuaciones en la evaluación manipulativa, por lo que sólo se ha tenido en cuenta el CI verbal. Las condiciones de selección de la muestra con SW eran dos: (a) que tuvieran edades comprendidas entre los 8 y los 16 años de edad cronológica, y (b) que reconocieran las letras de forma aislada y en palabras. Otros doce niños normales, seis niños y seis niñas, emparejados en edad mental verbal con los participantes de la muestra con SW hicieron de grupo control. La edad media del grupo control era de 7,9 años, con un rango de 6 a 9 años.

Instrumentos

Se utilizaron tres tipos de tareas, una de ellas directamente destinada a evaluar la lectura de palabras y otras dos para evaluar las capacidades más estrechamente relacionadas con la lectura: segmentación fonológica y denominación rápida. Para la evaluación de la lectura se utilizaron cuatro tareas, dos de lectura de palabras y pseudopalabras del PROLEC-R (Cuetos et al., 2007) formadas cada una de ellas por 40 estímulos (las palabras y pseudopalabras están emparejadas en longitud y en la sílaba de inicio) y otras dos listas formadas por 40 palabras de alta frecuencia y baja frecuencia, respectivamente. Ambas listas estaban emparejadas en longitud, número de vecinos ortográficos y sílaba inicial. En las cuatro listas se presentaban las palabras en cuatro columnas de diez palabras cada una para que los niños las leyeran de forma precisa y lo más rápido posible.

Para la segmentación fonológica se utilizaron tres tipos de tareas: producción de rimas (el evaluador dice una palabra para que el niño diga otra que rime con ella); omisión de sílabas (se le dice una palabra y la sílaba que tiene que quitar para que diga la palabra resultante) y repetición de palabras y pseudopalabras de diferentes longitudes. Las tareas de producción de rimas y omisión de sílabas estaban formadas por 10 ítems cada una (más tres ensayos de práctica) y la de repetición por 12 palabras y 12 pseudopalabras.

En cuanto a la denominación rápida, se evaluó con otras tres tareas: denominación de dibujos, denominación de números y denominación de letras. En los tres casos había 6 estímulos que se repetían 6 veces cada uno, por lo que el total de estímulos que los participantes tenían que nombrar de forma rápida y precisa era de 36 en cada tarea (cuatro filas de nueve estímulos cada una). Una hoja con los seis estímulos que luego se repetían en la hoja experimental se presentaba previamente a modo de práctica.

Procedimiento

Cada participante, tanto los SW como los controles, fueron evaluados individualmente en una habitación alejada de ruido. Con cada participante se empleó una sesión con una pausa de media

hora entre la prueba de lectura de palabras y pseudopalabras y las pruebas de segmentación fonológica y denominación. Las pruebas se aplicaban en el mismo orden, primero las de lectura, después las de segmentación fonológica y finalmente las de denominación rápida. En las tareas de segmentación fonológica se daba un punto por cada acierto y se registraban los errores. En las tareas de denominación rápida y lectura se registraba también el tiempo de ejecución en cada tarea.

Resultados

En primer lugar se contrastaron las puntuaciones obtenidas por los SW y los normales en las tareas de lectura, ya que éste era el objetivo prioritario del estudio. En la tabla 1 vemos que no hay grandes diferencias en cuanto a la precisión lectora, puesto que ambos grupos puntúan alto tanto en palabras como en pseudopalabras. De hecho, al contrastar los resultados con la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney aparecen diferencias significativas entre los SW y los controles en las palabras ($z= 3.23$, $p= .001$), pero no en las pseudopalabras. Al analizar el tiempo, medido en segundos, que empleaban en leer ambas listas de estímulos encontramos que el grupo con SW es más lento que el control con ambos tipos de estímulos. De nuevo las diferencias son significativas en las palabras ($z= 2,51$, $p= .012$), pero no llegan a serlo en las pseudopalabras.

Los resultados en las tareas de lectura de palabras y pseudopalabras revelan que el grupo SW es menos preciso y más lento que el grupo control, pero las diferencias sólo resultan significativas cuando se trata de palabras. Con las pseudopalabras la ejecución es similar en ambos grupos. Esto significa que los niños normales se aprovechan más de la lexicalidad de los estímulos y el hecho de que se trate de una palabra mejora su rapidez y precisión. En cambio, los niños con SW no parecen beneficiarse del estatus léxico de los estímulos y leen de manera similar las palabras que las pseudopalabras (realmente su precisión es igual con las palabras que con las pseudopalabras, aunque los tiempos son más lentos con las pseudopalabras), lo que parece indicar un procedimiento subléxico de lectura (de aplicación de las reglas grafema-fonema).

Esta hipótesis se ve corroborada por los resultados que los Williams obtienen con las palabras de alta y baja frecuencia. El efecto frecuencia en lectura está ampliamente comprobado, cualquiera que sea la tarea que se utilice y cualquiera que sea la población que analice (Alija y Cuetos, 2006). En cambio, con el grupo SW parece que la frecuencia de las palabras en lugar de facilitarles la lectura la entorpece porque leen mejor las palabras de baja frecuencia que las de alta frecuencia. No obstante, no hay diferencias estadísticamente significativas entre el grupo SW y sus controles en cuanto al número de aciertos ni en las palabras de alta frecuencia ni en las de baja frecuencia. Pero sí existen diferencias signifi-

	Williams		Controles	
	Aciertos	Tiempos	Aciertos	Tiempos
Palabras	36,83	105,42 seg.	39,42	43,94 seg.
Pseudopalabras	36,83	134,33 seg.	37,75	77,75 seg.

cativas en velocidad lectora, pues el grupo SW es más lento que el control tanto en las palabras de alta frecuencia ($z= 2,60, p= .009$) como en las de baja frecuencia ($z= 3,29, p= .001$). En la tabla 2 se muestran los aciertos y las latencias medias de ambos grupos.

En definitiva, los datos apuntan a que los niños con SW parecen usar una estrategia subléxica de lectura, por lo que no influye en su ejecución ni la lexicalidad de los estímulos ni la frecuencia, dado que leen de manera similar las palabras que las pseudopalabras y las palabras de alta frecuencia que las de baja frecuencia. Esta afirmación se confirma al analizar los errores que estos niños cometen al leer; la mayor parte de los errores que cometen son de conversión de palabras en pseudopalabras, como consecuencia de la errónea aplicación de algunas de las reglas de conversión grafema-fonema (ejemplo, ermita-armata, pulga-pluga, astuto-asulto, huelga-gulga...).

Analizadas las estrategias lectoras de los niños SW, el segundo objetivo de este estudio era comprobar qué destrezas cognitivas les impide conseguir una buena habilidad lectora y se apuntaba a la capacidad de segmentación fonológica y a la lentitud en el acceso léxico. Como observamos en la tabla 3, los niños con SW no presentan problemas en la repetición de palabras y pseudopalabras, donde sus puntuaciones son iguales que las del grupo control; tampoco presentan problemas en la tarea de omisión de la primera sílaba (las diferencias no llegan a ser estadísticamente significativas), pero muestran graves problemas en la tarea de rimas, donde su ejecución es muy pobre y donde se producen diferencias altamente significativas respecto a los niños controles ($z= 3,70, p= .000$).

Tabla 2
Puntuaciones y latencias medias en lectura de palabras de alta y baja frecuencia (sobre un total de 40 palabras)

	Williams		Controles	
	Aciertos	Tiempos	Aciertos	Tiempos
Alta frecuencia	35,33	125,33 seg.	38,83	42,08 seg.
Baja frecuencia	38,33	161,33 seg.	37,42	53,17 seg.

Tabla 3
Resultados de ambos grupos en tareas de conciencia fonológica

	Williams	Controles
Rimas	1,17	5,58
Omisión primera sílaba	7,75	9,08
Repetición palabras	11,75	11,36
Repetición pseudopalabras	11,33	10,91

Tabla 4
Resultados de ambos grupos en tareas de denominación rápida

	Williams		Controles	
	Aciertos /	Tiempos	Aciertos /	Tiempos
Denominación objetos	35,83	52,42 seg.	35,92	36,75 seg.
Denominación números	36,00	25,33 seg.	36,00	18,67 seg.
Denominación letras	35,33	39,67 seg.	35,92	20,50 seg.

En las tareas de denominación rápida, los niños con SW tampoco tienen ninguna dificultad con relación al número de aciertos, su ejecución, como la de los controles, es casi perfecta, aunque son más lentos que los controles en las tres tareas: denominación de objetos ($z= 2,22, p= .026$), denominación de números ($z= 2,23, p= .026$) y de letras ($z= 2,72, p= .007$), lo que indica una menor velocidad en el acceso al léxico. En la tabla 4 se indican los resultados en las tareas de denominación rápida.

Discusión y conclusiones

El principal resultado encontrado en este estudio es que los niños españoles con SW tienen una lectura de palabras considerablemente buena, dentro de la normalidad, si se toma como referencia su nivel intelectual verbal. Esto concuerda con el perfil de destrezas que presentan esta personas respecto al resto de sus capacidades cognitivas. Sin embargo, su lectura difiere de la del grupo control en el uso de la vía léxica; al tiempo que poseen un considerable dominio de las reglas de conversión grafema-fonema, como indica su lectura de pseudopalabras que no difiere estadísticamente de los controles ni en precisión ni en velocidad; sí muestran una peor ejecución en la lectura de palabras. Al contrario que los niños normales que muestran efectos de lexicalidad (mejor lectura de las palabras que las pseudopalabras) y de frecuencia (mejor lectura de palabras de alta frecuencia que de baja frecuencia) desde las primeras etapas del aprendizaje de la lectura (Davies, Glez-Seijas y Cuetos, 2007), los niños con SW leen con la misma eficacia las palabras de alta frecuencia, las de baja frecuencia y pseudopalabras. Esto indica que leen todas las palabras, conocidas o desconocidas, por el mismo procedimiento de aplicación de las reglas grafema-fonema, lo que sugiere que no tienen dificultades para aprender ciertas reglas lingüísticas, pero sí para formar representaciones ortográficas y semánticas de las palabras.

Estos resultados son totalmente opuestos a los encontrados por Menghini, Verucci y Vicari (2004) en jóvenes con SW italianos, puesto que sus participantes puntuaban más bajo que los controles en la lectura de pseudopalabras, pero no diferían de los controles ni en la precisión ni en la velocidad de la lectura de palabras. Es como si hubiesen desarrollado más el procedimiento léxico y las dificultades se limitasen a las reglas grafema-fonema. Hay que señalar que los resultados de Menghini et al., son sorprendentes y difíciles de encajar en las principales teorías de aprendizaje de la lectura. Según la teoría de autoaprendizaje (Share, 1995) la vía léxica depende de la subléxica, de modo que es difícil alcanzar el mismo nivel que los controles en la vía léxica cuando su mecanismo de conversión grafema-fonema funciona a un nivel inferior. No obstante, hay que recordar que los participantes del estudio de Menghini et al. (2004) eran personas adultas o casi adultas, pues su media de edad rondaba los 18 años frente a los participantes de este estudio que tienen una media de edad de 12'4 años. Podría ocurrir que los participantes de Menghini desarrollasen estrategias de reconocimiento global de las palabras frente a los niños de este estudio que leen fundamentalmente por transformación de las reglas grafema-fonema. No obstante, los resultados de nuestro estudio parecen más coherentes con los modelos de aprendizaje de la lectura, puesto que la vía léxica se desarrolla a partir de la subléxica y también son más coherentes con las características del SW, ya que estos niños no tienen dificultades con las tareas lingüísticas, pero sí en las tareas léxico-semánticas (Temple et al., 2002; Vicari et al., 1995).

Los resultados en las tareas fonológicas y de denominación rápida van en esta línea, dado que los participantes con SW obtienen puntuaciones tan buenas como los controles en las tareas de repetición de palabras y pseudopalabras y en la de omisión de la sílaba inicial de la palabra. Sí que muestran una sorprendente dificultad en la tarea de formación de rimas, pero quizás esto se deba más a un problema ejecutivo que fonológico, ya que parecen mostrar una incapacidad para inhibir las palabras que están asociadas a las que se les dice, como indican la mayoría de sus errores. Así, cuando se les pide palabras que rimen con «melón» algunos respondían «sandía», «fresa», «melocotón», para la palabra «color» dicen «rojo», «blanco», «azul». También es frecuente que respondan con un derivado, así para «color» algunos dicen «colorete», para «mesa» «mesita», para «camino» «caminito», etc., lo que sugiere una dificultad con las instrucciones en la tarea más que con la tarea en sí. Prueba de ello es que son perfectamente capaces de formar rimas en juegos y canciones, pues es una característica de los SW la buena producción que tienen de ritmos musicales. De hecho, en otra prueba de rima diferente, consistente en indicar cuál de tres palabras sonaba parecida a otra que se les presentaba previamente, y que se aplicó posteriormente a varios niños del grupo, su ejecución fue mucho mejor.

El grupo con SW tampoco tiene dificultades en las tareas de denominación rápida, al menos en lo que se refiere a la precisión, puesto que obtuvieron una puntuación equivalente a la de los con-

troles, aunque sí que son ligeramente más lentos en la velocidad de pronunciación, lo que significa una mayor lentitud en el acceso al léxico. Si bien, hay que señalar que se trata de diferencias mínimas, podría, no obstante, ocurrirles algo similar a lo que les sucede a los niños disléxicos, ya que diversos estudios han comprobado que los niños disléxicos son más lentos que los normales en la denominación rápida, especialmente cuando se trata de letras y números (Bowers y Wolf, 1993; Wolf y Bowers, 2000). Esa mayor lentitud de acceso al léxico es interpretada por algunos autores como la causa de las dificultades en procesamiento ortográfico (Wolf y Bowers, 2000).

En definitiva, los resultados de este estudio indican que los SW cuentan con buenas capacidades lingüísticas que les permite el aprendizaje de los mecanismos de lectura. Aunque algunos presentan ciertas dificultades para desarrollar la vía léxica, no obstante, pueden aprender a leer por la vía subléxica, al menos en castellano, donde existe una gran regularidad en la relación grafema-fonema.

Agradecimientos

Este estudio ha sido realizado como parte del proyecto MEC-SEJ2006-06712 del Ministerio de Educación y Ciencia. Nuestro agradecimiento a los padres de los participantes y a la Asociación Síndrome de Williams España (ASWE) por su colaboración.

Referencias

- Alija, M., y Cuetos, F. (2006). Efecto de las variables léxico-semánticas en el reconocimiento visual de palabras. *Psicothema*, 18, 485-491.
- Artigas-Pallarés, J. (2002). Fenotipos conductuales *Revista de Neurología*, 34, 38-48.
- Bellugi, U., Bihrlé, A., Jernigan, T., Trauner, D., y Doherty, S. (1990). Neuropsychological, neurological and neuroanatomical profile of Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 115-125.
- Beuren, A.J., Apitz, J., y Harmjan, D. (1962). Supraaortic stenosis in association with mental retardation and a certain facial appearance. *Circulation*, 26, 1235-1240.
- Bowers, P.G., y Wolf, M. (1993). Theoretical links among naming speed, precise timing mechanisms and orthographic skill in dyslexia. *Reading and Writing*, 5, 69-85.
- Bradley, L., y Bryant, P.E. (1983). Categorising sounds and learning to read: A causal connection. *Nature*, 301, 409-412.
- Brock, J. (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and Psychopathology*, 19, 97-127.
- Clahsen, H., y Almazan, M. (1998). Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cortex*, 68, 167-198.
- Coltheart, M., Rastle, K., Perry, C., Langdon, R., y Ziegler, J. (2001). DRC: A dual route cascaded model of visual word recognition and reading aloud. *Psychological Review*, 108, 204-256.
- Cuetos, F., Rodríguez, B., Ruano, E., y Arribas, D. (2007). *PROLEC-R Bateria de Evaluación de los Procesos Lectores Revisada*. Madrid, TEA.
- Davies, R., González-Seijas, R.M., y Cuetos, F. (2007). Reading development and dyslexia in a transparent orthography: A survey of Spanish children. *Annals of Dyslexia*, 57, 179-198.
- Feinstein, C., y Reiss, A.L. (2006). The neurobiology of Williams-Beuren syndrome. En C. Morris, H. Lenhoff y P. Wang (Eds.): *Williams-Beuren Syndrome: Research, Evaluation and Treatment*. John Hopkins. Baltimore.
- Galaburda, A.M., y Bellugi, U. (2000). Multilevel analysis of cortical neuroanatomy in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 74-88.
- Garayzábal, E., Fernández, M., Sampaio, A., y Gonçalves, O. (2007). Valoración interlingüística de la producción verbal a partir de una tarea narrativa en el síndrome de Williams. *Psicothema*, 19, 428-434.
- Goswami, U., Ziegler, J.C., Dalton, L., y Schneider, W. (2003). Nonword reading across orthographies: How flexible is the choice of reading units? *Applied Psycholinguistics*, 24, 235-247.
- Karmiloff-Smith, A., Grant, J., Berthoud, I., Davies, M., Howlin, P., y Udwin, O. (1997). Language and Williams syndrome: How intact is «intact»? *Child Development*, 68, 274-290.
- Karmiloff-Smith, A., Brown J.H., Grice, S., y Paterson, S. (2003). Dethroning the myth: Cognitive dissociations and innate modularity in Williams syndrome. *Development Neuropsychology*, 23, 227-242.
- Korenberg, J.R., Chen, X.N., e Hirota, H. (2000). Genome structure and cognitive map of Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 89-107.
- McDonald, G.W., y Roy, D.L. (1988). Williams syndrome: A neuropsychological profile. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 10, 125-131.
- Martin, R.C. (2003). Language processing: Functional organization and neuroanatomical basis. *Annual Reviews Psychology*, 54, 55-89.
- Menghini, D., Verucci, L., y Vicari, S. (2004). Reading and phonological awareness in Williams Syndrome. *Neuropsychology*, 18, 29-37.
- Metcalfe, K. (1999). Williams syndrome: An update on clinical and molecular aspects. *Archives of Disease Childhood*, 81, 198-200.
- Morris, C.A., Lenhoff, H., y Wang, P. (2006). *Williams-Beuren Syndrome: Research, Evaluation and Treatment*. John Hopkins. Baltimore.
- Pezzini, G., Vicari, S., Volterra, V., Milani, L., y Ossella, T. (1999). Children with Williams syndrome: Is there a single Neuropsychological Profile? *Developmental Neuropsychology*, 15, 141-155.
- Share, D.L. (1995). Phonological recoding and self-teaching: Sine qua non of reading acquisition. *Cognition*, 55, 151-218.
- Strømme, P., Bjornstad, P.G., y Ramstad, K. (2002). Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 269-271.

- Temple, C., Almazan, M., y Sherwood, S. (2002). Lexical skills in Williams syndrome: A cognitive neuropsychological analysis. *Journal of Neurolinguistics, 15*, 463-495.
- Temple, C. (2003). Deep dyslexia in Williams syndrome. *Journal of Neurolinguistics, 16*, 457-488.
- Udwin, O., Yule, W., y Martin, N. (1987). Cognitive abilities and behavioral characteristics of children with Idiopathic Infantile Hypercalcaemia. *Journal of Child Psychology and Psychiatry, 28*, 297-309.
- Vicari, S., Carlesimo, G., Brizzolara, D., y Pezzini, G. (1995). Short-term memory in children with Williams syndrome: A reduced contribution of lexical-semantic knowledge to word span. *Neuropsychologia, 34*, 919-925.
- Williams, J.C.P., Barratt-Boyes, B.G., y Lowe, J.B. (1961). Supravalvular aortic stenosis. *Circulation, 24*, 1311-1318.
- Wolf, M., y Bowers, P.G., (2000). Naming speed and developmental reading disabilities. An introduction to the Special Issue on the Double-Deficit Hypothesis. *Journal of Learning Disabilities, 33*, 322-324.