UNIVERSIDAD DE DEUSTO

FACULTAD DE PSICOLOGÍA Y EDUCACIÓN

PROGRAMA DE DOCTORADO EN INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA

Tesis doctoral

PERFILES DE DESARROLLO COGNITIVO Y LINGÜÍSTICO EN EL SÍNDROME X FRÁGIL

Directores:

DR. ELISEO DIEZ-ITZA Y DR. MIGUEL PUYUELO SANCLEMENTE

Doctoranda:

Mª ÁNGELES LÓPEZ MÁRTÍNEZ

2015

AGRADECIMIENTOS

Han sido muchas las personas que me han ayudado a llevar a cabo este trabajo, a todas ellas muchas gracias.

Estudié Psicología en la Universidad de Deusto. Posteriormente me interesé por el Lenguaje gracias a la ayuda y dirección de D. Luis Zarrabeitia que me aceptó como alumna en su consulta. Años más tarde hice el Master de Educación Especial, bajo la tutela del Dr. Delfín Montero Centeno y gracias a la ayuda económica de la Fundación Troconiz Santacoloma de Portugalete, para adquirir formación en la educación de niños con discapacidad con los que trabajo en un Gabinete privado.
Desde que comencé a trabajar los niños con síndromes genéticos han supuesto un reto en mi trabajo, por eso cuando uno de mis directores de tesis el Dr. Miguel Puyuelo Sanclemente me propuso hacer un trabajo de investigación en síndromes genéticos acepté la idea.
En aquel momento, hacía el año 1999, creamos la Asociación Síndrome X Frágil del País Vasco, junto con 5 familias y la Dra. Isabel Tejada, con la que colaboro como Asesora Educativa en la Asociación. Mi agradecimiento a todas ellas por su apoyo.

Este trabajo no hubiera sido posible sin la ayuda del Dr. Eliseo Diez-Itza con quien he compartido muchas horas de duro trabajo, me ha enseñado a trabajar en el complejo mundo de la investigación, ha sido paciente conmigo y me ha animado en todo momento. Asimismo, en este largo camino he tenido la suerte de contar con el apoyo incondicional del Dr. Miguel Puyuelo Sanclemente

Sin mi compañero de vida, mi marido Pedro, que ha sido generoso con su tiempo, su cariño y apoyo tampoco hubiera sido posible llegar hasta aquí. Por último, agradecer también a mi hija María porque desde que nació me ha dado fuerzas para vivir con ilusión y a toda mi familia de la que he recibido un apoyo entusiasta.

ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN 1

II. FUNDAMENTOS 7

1. Caracterización general del síndrome de X frágil 9

1.1. Aspectos genéticos del SXF 9
1.2. Aspectos fenotípicos del síndrome de X frágil. 13
1.2.1. Fenotipo físico 13
1.2.2. Fenotipo comportamental 16
1.3. El síndrome de X frágil en el contexto de la Discapacidad Intelectual 21
1.4. El paradigma de la *especificidad sindrómica* 26
1.5. Sumario de la caracterización general 38

2. Características cognitivas del síndrome de X frágil 41

2.1. Aspectos generales del desarrollo cognitivo 41
2.1.1. Variabilidad en función del sexo 42
2.1.2. Características relacionadas con el autismo 45
2.1.3. Variabilidad en función del nivel sociocultural y educativo 50
2.2. Características cognitivo-conductuales del síndrome de X frágil 52
2.2.1. Relación entre el tamaño de la mutación, la cantidad de proteína y el C.I. 52
2.2.2. Perfiles cognitivos obtenidos con diferentes pruebas psicométricas 55
2.2.3. La conducta adaptativa 70
2.3. Desarrollo y características de procesos cognitivos básicos 78
2.3.1. Atención 78
2.3.2. Percepción 81
2.3.3. Memoria 84
2.4. Sumario de las características cognitivas 90

3. El desarrollo del lenguaje en el síndrome de X frágil 93

3.1. Alteraciones del lenguaje y de la comunicación 93
3.2. Desarrollo Fonológico 99
3.3. Desarrollo Morfosintáctico 100
3.4. Desarrollo Léxico-semántico 104
3.5. Desarrollo Pragmático 110
3.6. Desarrollo de la lengua escrita 116
3.7. Sumario del desarrollo del lenguaje 121

III. OBJETIVOS 127

IV. METODO 131

1. Sujetos 133

2. Instrumentos 143

2.1. IDB Inventario de Desarrollo Battelle 144
2.2. K-ABC Batería de Evaluación de Kaufman para Niños 146
2.3. BLOC Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial 148
2.4. TVIP Test de Vocabulario en Imágenes Peabody 150

3. Procedimiento 151

3.1. Administración de las pruebas 151
3.2. Establecimiento de los perfiles sincrónicos y de desarrollo 154
3.3. Establecimiento de los perfiles evolutivos de capacidades 155
3.4. Establecimiento de los perfiles por casos 156

4. Tratamiento estadístico de los datos 157

V. ESTUDIO DE LOS PERFILES ESPECIFICOS DEL SXF 161

A) ESTUDIO DE LOS PERFILES EN EL IDB 163

1. Resultados 165

1.1. Perfil Temprano Específico en el IDB 165
1.1.1. Perfil sincrónico del grupo 165
1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo 168
1.1.3. Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas 170

1.2. Perfiles por casos en el IDB 181
1.2.1. Sujeto 1: Javier 181
1.2.2. Sujeto 2: Imanol 186
1.2.3. Sujeto 3: Diego 192
1.2.4. Sujeto 4: Miguel 197
1.2.5. Sujeto 5: Martín 203
1.2.6. Sujeto 6: Kevin 209

2. Discusión 214

2.1. Perfil específico del SXF en función de las áreas del IDB 214
2.2. Diferencias individuales en el perfil específico 218
2.3. Perfil de desarrollo y evolución por áreas 219
2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo 223

B) ESTUDIO DE LOS PERFILES EN EL K-ABC 229

1. Resultados 231

1.1. Perfil Cognitivo Específico en el K-ABC 231
1.1.1. Perfil sincrónico del grupo 231
1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo 236
1.1.3. Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas 237

1.2. Perfiles Cognitivos por casos en el K-ABC 248
1.2.1. Sujeto 3: Diego 248
1.2.2. Sujeto 4: Miguel 254
1.2.3. Sujeto 5: Martín 260
1.2.4. Sujeto 6: Kevin 266
1.2.5. Sujeto 7: Jenifer 272
1.2.6. Sujeto 8: Naiara 278
1.2.7. Sujeto 9: Idoia 284
1.2.8. Sujeto 10: Aingeru 291
1.2.9. Sujeto 11: Eduard 297
1.2.10. Sujeto 12: Andoni 303
1.2.11. Sujeto 13: Alberto 309
1.2.12. Sujeto 14: Gabino 315

2. Discusión 322

2.1. Perfil cognitivo específico del SXF en función de las escalas del K-ABC 322
2.2. Diferencias individuales en el perfil cognitivo específico 327
2.3. Perfil de desarrollo cognitivo y evolución por escalas 330
2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo cognitivo 342

C) ESTUDIO DE LOS PERFILES EN LA BLOC 351

1. Resultados 353

1.1. Perfil Lingüístico Específico en la BLOC 353
1.1.1. Perfil sincrónico del grupo 353
1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo 357
1.1.3. Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques 359

1. 2. Perfiles Lingüísticos por casos en la BLOC 383
1.2.1. Sujeto 4: Miguel 383
1.2.2. Sujeto 5: Martín 393
1.2.3. Sujeto 6: Kevin 405
1.2.4. Sujeto 7: Jenifer 418
1.2.5. Sujeto 8: Naiara 430
1.2.6. Sujeto 9: Idoia 442
1.2.7. Sujeto 10: Aingeru 454

1.2.8. Sujeto 11: Eduard 467
1.2.9. Sujeto 13: Alberto 479
1.2.10. Sujeto 14: Gabino 491
1.2.11. Sujeto 15: Estrella 504

2. Discusión 517

2.1. Perfil lingüístico específico del SXF en función de los módulos de la BLOC 517
2.2. Diferencias individuales en el perfil lingüístico específico 531
2.3. Perfil de desarrollo lingüístico y evolución por módulos 534
2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo lingüístico 545

D) ESTUDIO ADICIONAL DEL PERFIL LINGÜÍSTICO EN EL TVIP 559

1. Resultados 561

1.1. Perfil Lingüístico Específico en el TVIP 561
1.1.1. Perfil sincrónico del grupo 561
1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo 562

1.2. Perfiles Lingüísticos por casos en el TVIP 566
1.2.1. Sujeto 2: Imanol 566
1.2.2. Sujeto 3: Diego 566
1.2.3. Sujeto 4: Miguel 567
1.2.4. Sujeto 5: Martín 568
1.2.5. Sujeto 6: Kevin 569
1.2.6. Sujeto 7: Jenifer 570
1.2.7. Sujeto 8: Naiara 570
1.2.8. Sujeto 9: Idoia 571
1.2.9. Sujeto 10: Aingeru 572
1.2.10. Sujeto 11: Eduard 573
1.2.11. Sujeto 12: Andoni 573
1.2.12. Sujeto 13: Alberto 574
1.2.13. Sujeto 14: Gabino 575
1.2.14. Sujeto 15: Estrella 576

2. Discusión 577

2.1. Perfil específico del SXF en función del TVIP 577
2.2. Diferencias individuales en el perfil específico 580
2.3. Perfil de desarrollo en el TVIP 580
2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo 581

VI. CONCLUSIONES GENERALES 583

REFERENCIAS 603

I. INTRODUCCIÓN

La investigación de la discapacidad intelectual ha experimentado un notable desarrollo en las últimas décadas, en el contexto de un cambio de paradigma que ha abierto nuevos horizontes en la concepción de la naturaleza de la discapacidad y en las posibilidades de intervención.

Los cambios han venido de la mano de enfoques que han permitido avanzar desde una concepción estática a una concepción dinámica, que tiene en cuenta a la persona con discapacidad como ser que evoluciona a lo largo de su ciclo vital y que, en función de dicha evolución, precisa de diversos apoyos o adaptaciones en los distintos ambientes familiares, sociales, escolares y laborales.

Estos enfoques evolutivos y del ciclo vital cuestionan el supuesto de que la condición genética determine rígidamente períodos críticos y techos en el desarrollo y ponen de manifiesto que las personas con discapacidad experimentan cambios siguiendo trayectorias de desarrollo específicas en interacción con las características de sus contextos de desarrollo.

El estudio comparado de distintos síndromes genéticos muestra además que existen perfiles específicos de desarrollo cognitivo y lingüístico en función de la etiología de la discapacidad intelectual y más allá de una supuesta deficiencia global o inespecífica cuyo grado vendría determinado exclusivamente por la puntuación del cociente intelectual. La exploración de dichos perfiles de desarrollo permite conocer mejor la compleja relación entre el genotipo y el fenotipo conductual en estos casos y resulta así imprescindible para planificar una intervención educativa eficaz.

El objetivo de esta investigación doctoral es precisamente contribuir a un mayor conocimiento de los perfiles cognitivos y lingüísticos del síndrome X Frágil (SXF), considerado la primera causa conocida de discapacidad intelectual hereditaria. El SXF afecta en mayor medida a los varones, aunque las mujeres que lo presentan podrían compartir también el perfil específico, por lo que el estudio incluye una submuestra de mujeres.

Se inscribe por tanto en el paradigma de investigación de la especificidad sindrómica que consiste en "explorar las trayectorias de desarrollo atípico en una amplia variedad de dominios cognitivos bajo las diferentes condiciones iniciales impuestas por distintos síndromes genéticos" (Karmiloff-Smith, 2007).

El SXF ha sido uno de los ejes de la investigación que ha articulado dicho paradigma, junto con el síndrome de Down y el síndrome de Williams, aunque en nuestro país los estudios son aún escasos. Cuando se comparan los tres síndromes

igualando la edad mental, se observan diferencias que ponen de relieve perfiles atípicos, con diferentes puntos de fortaleza y debilidad relativas en función de las capacidades implicadas en las distintas funciones cognitivas o los niveles lingüísticos evaluados. Aunque en algunos casos se ha argumentado que estas diferencias reflejarían la alteración o la preservación selectivas de módulos mentales genéticamente predeterminados, lo que la investigación pone de relieve son complejas interrelaciones y resultados evolutivos que revelan la importancia de las limitaciones de partida en los procesos en los que se sustenta el razonamiento, tales como la atención, la velocidad de procesamiento de la información y la memoria de trabajo. El propio desarrollo sería pues la clave para entender los distintos trastornos genéticos neuroevolutivos y, por lo tanto, es necesario estudiar con detalle la evolución de los procesos implicados.

Este trabajo se vale de distintas pruebas que evalúan los procesos cognitivos y lingüísticos para establecer los correspondientes perfiles. En primer lugar, una submuestra de sujetos de menor edad fue evaluada mediante el Inventario de Desarrollo Battelle en sus distintas áreas que incluyen aspectos cognitivos y comunicativos. El perfil cognitivo representativo del SXF se estableció a través de la Batería K-ABC que permite diferenciar el procesamiento secuencial y el procesamiento simultáneo, así como conocimientos y funcionamiento en ausencia de apoyo verbal. El perfil lingüístico representativo del SXF se obtuvo a través de la Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC) que permite evaluar todos los niveles del Lenguaje (Morfológico, Sintáctico, Semántico y Pragmático) y se complementa con un estudio del vocabulario receptivo mediante el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.

Además de una mejor comprensión y conocimiento básico que el establecimiento de los perfiles de desarrollo proporciona acerca del fenotipo conductual del SXF, su estudio tiene necesariamente una dimensión aplicada a la intervención en distintas áreas y niveles.

En este sentido, además de los servicios correspondientes, juegan un importante papel las Asociaciones de padres con hijos con Síndrome X Frágil que han mejorado las condiciones no solo de las familias sino de los ambientes sociales y laborales que rodean a estas personas. Este trabajo doctoral se ha desarrollado precisamente en el marco de la colaboración con la Asociación síndrome X Frágil del País Vasco, que contribuye como entidad promotora y observadora en el “Proyecto Syndroling”, del grupo LOGIN de Investigación en Logopedia y Lenguaje Infantil de la Universidad de Oviedo dirigido por el Dr. Eliseo Diez-Itza, en el que también se inscribe esta tesis.

El objetivo común es promover el desarrollo y mejorar la calidad de vida de las personas con SXF, de acuerdo con las premisas de la actual definición de la discapacidad intelectual que subraya la importancia de la evaluación para diseñar el perfil de necesidades de apoyo y proporcionar apoyos continuados.

Resulta fundamental la detección del SXF y la planificación de los apoyos adecuados a los puntos de fortaleza y debilidad que se pueden observar. En concreto, es necesario diferenciarlos tempranamente de los casos con TEA y TDAH, ya que los niños con SXF en los primeros años pueden presentar características compatibles con los criterios diagnósticos de tales trastornos, aunque no evolucionan siguiendo las mismas trayectorias y, por lo tanto, precisan tratamientos específicos. Los niños con SXF son menos comunicativos en los primeros años de su vida y tienen dificultades para adquirir el lenguaje, pero posteriormente, y a diferencia de los niños autistas, este se convierte en un elemento fundamental, de modo que un apoyo logopédico adecuado en el contexto de la atención temprana puede resultar crucial para el desarrollo de los niños con SXF.

El conocimiento del desarrollo de los perfiles cognitivos y lingüísticos a lo largo de las etapas posteriores de la infancia y de la adolescencia de las personas con SXF es también fundamental para poder diseñar y llevar a cabo programas de intervención específicamente ajustados a sus características y que les permitan desarrollar todo su potencial.

Aunque las necesarias limitaciones de una investigación como esta impiden que el alcance del estudio de los perfiles se extienda hasta la edad adulta, es necesario subrayar la importancia de mantener una atención continuada en función de las características específicas de estas personas y de sus contextos de desarrollo y participación social a lo largo de la vida.

II. FUNDAMENTOS

1. Caracterización general del síndrome de X frágil

El síndrome de X frágil (SXF) es la segunda causa más frecuente de discapacidad intelectual tras el síndrome de Down y la primera de origen hereditario. Se ha caracterizado por un conjunto de síntomas que incluyen rasgos físicos, pautas de comportamiento específicas, así como alteraciones cognitivas y del lenguaje.

Por sus características genéticas ligadas al cromosoma X, existe un mayor número de mujeres portadoras sanas, mientras que el riesgo de padecer el SXF se concentra en los varones, ya que tienen una sola copia del cromosoma X. Además, cuanto mayor es el tamaño de la premutación genética materna mayor riesgo existe de que la mutación completa se transmita a la descendencia (Martínez, 2006).

La estimación de la prevalencia del SXF varía según los distintos autores, aunque se suele situar entre 1/4.000-1/8.000, mientras que en el caso de portadores sanos se estima entre 1/250-1/450 mujeres y 1/800-1/1000 hombres (Crawford, Acuña y Sherman, 2001; Del Barrio, Castro y Buesa, 2003; Hagerman et al., 2009; Narayanan y Warren, 2006; Tejada 2006; Turner, Webb, Wake y Robinson, 1996). Se ha señalado que el 80% de los afectados podría estar sin diagnosticar (Ferrando, 2003), con lo que las estimaciones deberían considerarse a la baja. De hecho, Hagerman (2008) se refiere a la paradoja de la prevalencia en el SXF, teniendo en cuenta que no siempre concurre con discapacidad intelectual, con lo que sugiere que se aumente a 1/2.500 en la población general.

En nuestro país, se ha constituido desde el año 2002 la Red de Investigación Girmogen para el estudio de la discapacidad intelectual de origen genético, entre cuyos objetivos está determinar la prevalencia del SXF (Tejada, 2006). En los últimos datos del registro realizado por esta red de personas afectadas por el SXF en España, se calcula una prevalencia en varones de 1 por cada 6000 y de 1 cada 8000 mujeres, siendo este último dato aproximativo (Tejada, 2010). Anteriormente, en un estudio llevado a cabo por Millán et al. (1999) se había determinado una prevalencia en España de 1/6800 varones afectados y 1/5000 mujeres.

1.1. Aspectos genéticos del síndrome de X frágil

Los descubridores de este síndrome fueron Martin y Bell (1943), quienes observaron en una misma familia varios casos con discapacidad intelectual ligada al

sexo, ya que los afectados eran varones. Consiguieron así establecer una relación entre las alteraciones cognitivas y una herencia no identificada ligada al cromosoma X. Fue Lubs (1969) quien posteriormente descubrió un lugar frágil en el cromosoma X, relacionado con exceso de material genético tanto en los varones afectados, como en mujeres de sus familias que no presentaban discapacidad intelectual, lo cual le permitió establecer un marcador para proporcionar consejo genético relacionado con el SXF. Sin embargo, las pruebas citogenéticas no se pudieron sistematizar hasta que se halló el tipo de cultivo adecuado para determinar el lugar frágil (Sutherland, 1977). No obstante, las técnicas citogenéticas de estudio del cariotipo en medios pobres en ácido fólico, no eran del todo fiables, tal y como apuntaron investigaciones de todo el mundo, entre ellas la de Tejada (1983) en su tesis doctoral.

La caracterización genética molecular del SXF no se empezó a conocer hasta hace poco más de dos décadas, cuando Verkerk et al. (1991) identificaron el lugar donde se localizaba la fragilidad en la parte distal del brazo largo del cromosoma (locus Xq27.3), correspondiente a un único gen, al que se llamó FMR1 (Fragile-X Mental Retardation), asociado con los síntomas del SXF. En estos casos, se observa un número anormalmente alto del triplete (CGG) en el gen FMR1 responsable del SXF. Actualmente el diagnóstico molecular del cromosoma X frágil se puede realizar con análisis directo mediante diversas técnicas genéticas, pero se sigue desconociendo la fisiopatología exacta del síndrome.

En una región del gen FMR-1 hay una secuencia de bases de los nucleótidos, citosina (C), guanina (G), guanina (G) que, en condiciones normales sin mutación, aparece repetida entre 5 y 55 veces. Si aparece un número de repeticiones mayor, entre 55 y 200, se considera que existe una premutación del gen FMR1. La mutación completa se da a partir de 200 repeticiones y puede alcanzar miles, aunque por lo general se sitúa entre 1000 y 2000 (Glover, 2006).

Esta amplificación anómala del número de tripletes CGG explica el 95% de los casos de SXF, correspondiendo el resto de casos a otras mutaciones o delecciones. El gen FMR1 contiene la información para la síntesis de la proteína FMRP transportadora de moléculas de ARN mensajero al citoplasma. La mutación completa determina que la proteína FMRP se encuentra ausente o muy disminuida, debido a la metilación que inactiva el gen. Si dicha proteína no es sintetizada o se sintetiza incorrectamente en el ribosoma, esto afectará a las síntesis de otras proteínas distintas, ya que los ARN mensajeros que contienen la información para su síntesis no podrán ser transportados

del núcleo hasta el ribosoma. Por lo que, aunque el gen mutado es uno solo, las manifestaciones fenotípicas son diversas, variadas y heterogéneas.

No obstante, en la actualidad no se conoce bien cómo la ausencia o reducción de esta proteína FMRP lleva a la discapacidad intelectual. No obstante, se estima que dicha proteína podría regular la expresión de hasta un 4% de los genes expresados en el cerebro (Ashley, Wilkinson, Reines y Warren, 1993). Benítez-Burraco (2009) en su revisión de los genes involucrados en trastornos cognitivos generales que afectan al lenguaje ilustra la función de la proteína FMRP en la neurona. En particular, desempeñaría un papel fundamental en el desarrollo sináptico durante las fases iniciales de la ontogénesis (Lendvai, Stern, Chen y Svoboda, 2000; O'Donnell y Warren, 2002). La proteína FMRP se localiza preferentemente en la zona sináptica donde participa en la formación y función de las espinas dendríticas, de tal manera que los individuos afectados por el SXF, al igual que los modelos de ratón FMR1 presentan espinas dendríticas con tamaño y morfología anormales (Greenough, Klintsova, Galvez, Bates y Weiler, 2001).

Sin embargo, parece que el grado de afectación física y mental no guardaría relación con el número de repeticiones del triplete CGG. Mazzocco y Reiss (1997) estudiaron la relación entre el CI y el número de repeticiones CGG en 917 niños, de los cuales 455 eran caucasianos y 462 afroamericanos, y concluyeron que el número de repeticiones del CGG no estaba asociado significativamente con el CI. Lightbody, Hall y Reiss (2006), al estudiar 46 niñas en edad escolar, encontraron que es la edad cronológica (EC) y no los niveles de FMRP lo que mejor pronostica las características neuropsicológicas en mujeres con SXF, manifestándose más claramente a partir de la entrada en la adolescencia.

Tampoco el porcentaje de la proteína estaría relacionado con la conducta adaptativa. Hatton et al. (2003), en un estudio longitudinal de 60 niños y 10 niñas entre 1 y 12 años, a los que aplicaron anualmente durante 8 años la escala de conducta adaptativa de Vineland, la escala de valoración del autismo CARS (Childhood Autism Rating Scale) y la escala de inteligencia no verbal Leiter-R, encontraron que los chicos con menos rasgos autistas y altos porcentajes de FMRP presentaban mayores puntuaciones en conductas adaptativas. Similares hallazgos encontraron Glaser et al. (2003) en un estudio con 120 varones y mujeres con SXF. Por su parte, en un estudio llevado a cabo por Brun et al. (2000) con 4 varones con SXF se observó que la

puntuación del test K-ABC no guardaba relación con el porcentaje de proteína o con el número de repeticiones del CGG.

Los varones con más de 200 repeticiones estarían afectados por el SXF y tendrían discapacidad intelectual, mientras que solo alrededor del 65% de las mujeres con mutación completa tendría discapacidad intelectual, aunque el resto presentaría dificultades de aprendizaje y déficit en las funciones del área frontal del cerebro (Ramos, 1999). La mutación completa, según Baumgardner, Kathleen, Green y Reiss (1992), conduce a una disfunción del sistema nervioso central (SNC) primario, relacionado con la integración del estímulo no verbal, la modulación de la atención y de la conducta motora, el afecto y la disfunción ejecutiva. Mazzocco (2000) advierte que la mutación completa, tanto en mujeres como en hombres, da lugar a muy distintos fenotipos, tal variabilidad se muestra en varios dominios: en lo genético, en lo físico y en lo social.

Dentro del grupo de sujetos con mutación completa se incluyen los casos de mosaicismo, que representarían un 40% de los sujetos con mutación completa. El mosaico se produce cuando el ADN muestra una variación en el tamaño de la serie de repeticiones de CGG de las distintas células de los tejidos corporales, es decir puede que el sujeto tenga unas células con mutación completa mientras otras presentan premutación.

La premutación, que se da en las personas que en su gen FMR-1 presentan entre 55 y 200 repeticiones, se observa en el 80% de las mujeres y en el 100% de los hombres portadores asintomáticos. Los hombres con premutación no presentan casi inestabilidad meiótica, al tener un solo cromosoma X, por lo que todas sus hijas serán portadoras premutadas sanas. Las mujeres premutadas, al contrario, al tener dos cromosomas X que se aparean en la meiosis, el cromosoma con la premutación sufre una gran inestabilidad y pasa a su descendencia un número de repeticiones del triplete CGG muy superior, pudiendo tener hijos con el síndrome. Los varones premutados y con alelos intermedios pueden tener rasgos clínicos, conductuales y físicos que se asemejan a los de mutación completa, aunque se necesitarían muestras mas grandes para confirmar estos hallazgos (Aziz et al., 2003).

1.2. Aspectos fenotípicos del síndrome de X frágil

1.2.1. Fenotipo físico

En los primeros años de vida, es muy difícil determinar unas características físicas en el SXF, de ahí la importancia de conocer el perfil neuropsicológico y conductual temprano. Se observa un retraso psicomotor que afecta a la totalidad de los niños y al 30-50% de las niñas, junto con un inicio tardío del lenguaje. A partir de la pubertad, el 60-70% de los varones presentará ya la tríada clásica: cara alargada, orejas prominentes y volumen testicular aumentado. Además de estos síntomas, con la edad se manifiestan también otras características: mentón prominente, macrocefalia, frente amplia, hiperelasticidad articular, paladar ojival y pies planos. Una de las características que se describieron inicialmente como asociadas al SXF fueron los problemas coronarios, con tendencia al prolapso de la válvula mitral y dilatación aórtica. En los varones no existe correlación entre la presencia o no del fenotipo clásico y el grado de discapacidad intelectual.

En algunos casos, las mujeres adultas afectadas también pueden presentar algunas de estas características y, en ese caso, suelen estar afectadas de discapacidad intelectual, pero una gran mayoría de las mujeres no muestra ninguna manifestación física. Por último, un pequeño porcentaje de sujetos con SXF presenta un fenotipo físico diferenciado y muy similar al que aparece en el síndrome de Prader-Willi, con su característica obesidad y baja talla.

Características neurológicas

Se observa inicialmente una alteración del tono muscular en forma de hipertonía o hipotonía. Hay más casos en los que durante el primer año de vida el niño se muestra hipotónico, el control cefálico es pobre, las extremidades presentan laxitud y los músculos faciales son lacios. Como consecuencia de ello, tanto el inicio de la marcha, como del habla pueden retrasarse (Artigas, Brun y Gabau, 2001; Buscá, 2001). Los datos de que disponemos en esta población sitúan el inicio de la marcha, como termino medio, a los 14 meses en las niñas y a los 19 meses en los niños (Dykens, Hodapp y Leckman, 1987; Freund, Peebles, Aylward y Reiss, 1995). El bajo tono muscular unido

a la hiperlaxitud de las articulaciones producirá en el niño una gran inseguridad postural y un equilibrio a veces precario.

En el caso del niño hipertónico, las articulaciones son rígidas y tiene la tendencia a ponerse de puntillas, lo cual hace más difícil empezar a andar. Zingerevich et al. (2008), en una muestra de 48 niños de entre 12 y 76 meses con SXF y autismo, observaron que el déficit motor fino viene determinado más que por el autismo por las capacidades cognitivas. Los niños con SXF y autismo tienen riesgo de déficit en habilidades motoras. En el caso de la muestra que aquí se investiga, los niños presentaron un desarrollo psicomotor global más lento, dentro de la "normalidad" en algunos casos, comenzando a andar entre los 16 y los 24 meses en el caso de los varones y entre los 12 y los 24 meses en el caso de las mujeres. Sin embargo, los varones presentaban más problemas con la motricidad fina, puesto que una de sus mayores dificultades es la secuenciación de los movimientos.

Las investigaciones, tanto con ratones como con humanos, demuestran que la carencia de la proteína FMRP, al afectar como hemos señalado antes a las sinapsis (Benítez-Burraco, 2009), produce alteraciones en distintas partes del sistema nervioso: capas granulares del hipocampo, cerebelo, córtex y en el núcleo basal magnocelular (NBM) (Abitbol, Menini, Delezoide, Rhyner, Vekemans y Mallet, 1993; Hinds, Ashely, Sutcliffe, Nelson, Warren y Houseman, 1993).

Los cambios en las funciones en cualquiera de estas estructuras: hipocampo, cerebelo o NBM pueden producir efectos muy extendidos en el desarrollo cognitivo. Especialmente se presentan alteraciones en la función del hipocampo, una mayor convergencia en la zona del córtex y se podría esperar de ellos que tengan efectos en la habilidad de almacenar y consolidar información en la memoria a largo plazo explícita o declarativa (Artigas, 2011; Brun, 2006; Damasio y Damasio, 1993; Orozco, Pastor, Meersmans, Verdejo y Pérez, 2005).

El cerebelo, a pesar de que tradicionalmente se había vinculado solo con el control motor, se ha demostrado recientemente que presenta un incremento en la actividad metabólica en un número de actividades puramente cognitivas (Petersen y Fiez, 1993; Tirapu, Luna, Iglesias y Hernáez, 2011).

El NBM es la mayor fuente de entrada de acetilcolina en el córtex, incluyendo el hipocampo y otras partes del sistema límbico. Se ha demostrado que las destrucciones en los circuitos entre las áreas frontales y estas estructuras subcorticales producen

alteraciones en funciones ejecutivas y en programas motores que afectan a la regulación y a la motivación (Cummings, 1993; Tirapu y Luna, 2011).

El déficit específico en el lóbulo frontal se ha relacionado con los problemas emocionales y conductuales de los varones con SXF (Batshaw, 1997; Holsen, Dalton, Johnstone y Davidson, 2008; Mazzocco, Hagerman, Cronister-Silverman y Pennington, 1992). Las anormalidades neuroanatómicas en el SXF incluyen una disminución en el tamaño del vermix cerebral posterior (Mostofsky, Mazzocco, Aakalu, Warsofsky, Denckla y Reiss, 1998; Reiss, Aylward, Freund, Joshi y Bryan, 1991), que puede estar relacionada con anormalidades en la integración del sistema sensorial motor en el nivel de la actividad motora y de las relaciones sociales. Un aumento leve del ventrículo causa una atrofia leve parietal o frontal o la hipersecreción del líquido espinal cerebral (Wisniewski, Segan, Miezejeski, Sersen y Rudelli, 1991).

También se puede observar un aumento de algunas de las estructuras cerebrales tales como el hipocampo, el núcleo caudado y el tálamo, y un 70% de los adultos con SXF presentan un perímetro cefálico superior a la media (Prouty et al., 1988; Meguid et al., 2012). No obstante, la exploración estándar de Tomografía computerizada (T.C.) y de Resonancia magnética (R.M.) suele ser normal en estos niños.

Por último, existen alteraciones en la actividad bioeléctrica del cerebro que pueden dar lugar a convulsiones. Hay autoras como Hagerman (1999), que señalan un 20% de sujetos con SXF y epilepsia, otros autores, como Artigas (2003), la sitúan en un 14% de los casos. Suelen ser epilepsias parciales y fácilmente controlables con medicación.

Alteraciones relacionadas con el tejido conectivo

Debido a la alteración del tejido conectivo y a las características faciales del síndrome (cara alargada y paladar arqueado) aparecen otitis recurrentes y un defectuoso drenaje de la Trompa de Eustaquio. Roberts, Hennon y Anderson (2003) señalan la presencia de otitis media por bajo tono muscular. Mientras que, Hagerman, Altshul-Stark y McBogg (1987) señalan que la existencia de riesgo de otitis recurrente en los 5 primeros años de vida es mayor que en los niños de desarrollo típico. Estas infecciones de oído pueden ocasionar la necesidad de colocación de drenajes timpánicos e incluso pérdidas auditivas. Aunque los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) de los niños con SXF entran dentro de los límites normales (Roberts, Hennon

et al., 2005), los chicos con SXF deben ser candidatos para la valoración auditiva electrofisiológica (Parthasarathy, 2006).

También algunos problemas con la vista podrían están relacionados con la alteración del tejido conectivo. El más frecuente es el estrabismo, aunque también aparecen problemas refractivos (miopía e hipermetropía). Estos problemas van a ocasionar dificultades en la orientación espacial (les cuesta recoger una pelota, calcular distancias en la colocación de los objetos o del propio cuerpo).

Es característica del síndrome la presencia de la hiperextensibilidad metacarpo-falángica debido a que tanto la hipotonía, como la pérdida de tejido conectivo tienen por consecuencia que las articulaciones sean laxas. El más frecuente problema ortopédico es el pie plano-valgo, y también pueden darse luxaciones articulares (luxación de cadera).

Alteraciones endocrinológicas

Se derivarían de una disfunción hipotalámica, de modo que hasta la adolescencia, el peso y la talla pueden presentar un aumento acelerado, posteriormente pueden sufrir un estancamiento y presentar percentiles menores que los de la población en general. La talla alta y la macrocefalia pueden dar fenotipos que hagan pensar en el síndrome de Sotos. Además el que algunos presenten obesidad y extremidades pequeñas puede hacer pensar, como ya hemos señalado, que se trata de sujetos con síndrome de Prader-Willi (obesidad, hipogonadismo, manos y pies pequeños, hiperfagia).

Según una encuesta realizado por Artigas (2003), un 14% de los niños con el SXF presenta insomnio. La dificultad para conciliar el sueño que se observa en el SXF se debe también a una alteración del hipotálamo, el cual es responsable de regular la producción de Melatonina que mantiene los ciclos de vigilia y sueño. Las dificultades con el sueño se agravan por la tendencia a roncar, que se produce por la hipotonía de la musculatura buco-faríngea, que produce una obstrucción de las vías respiratorias, con lo que el aire no circula adecuadamente.

1.2.2. Fenotipo comportamental

En este apartado se hace referencia a las características comportamentales en el ámbito de la interacción social (Salvador-Carulla y Novell, 2003), lo que otros autores,

como Brun (2006), denominan fenotipo conductual, para describir las conductas específicas y características de determinadas patologías genéticas. Artigas y Brun (2004) hallaron que el fenotipo conductual de los sujetos con SXF está vinculado a la alteración genética y, por tanto, no es consecuencia de la discapacidad intelectual o del TDAH.

Una de las principales características de las personas con SXF es su dificultad con las conductas sociales. Cualquier niño, esté o no afectado por un síndrome genético, desde que nace se ve inmerso en unas redes sociales que van a marcar su comportamiento (Baker y Donelly, 2001; Galvan-Bovaira y Del Río, 2010). En concreto, la familia y las personas que rodean al niño van a establecer con él unos intercambios comunicativos (Bruner, 1986; Grácia, Ausejo y Porras, 2010) que incluyen interacciones tanto prelingüísticas, como lingüísticas, que van a hacer posible no solo el desarrollo del lenguaje sino el desarrollo de las habilidades cognitivas (Kuo, Reiss, Freund y Fuman, 2002).

El lenguaje es la conducta con un más claro componente social (Rogoff, 1990; Vigotsky, 2006), ya que los enunciados lingüísticos han de ser usados de acuerdo a las distintas circunstancias físicas, personales y sociales que rodean su emisión. Abbeduto y McDuffie (2007) resaltan la importancia del ambiente social en el aprendizaje del lenguaje en sujetos con SXF y con síntomas de autismo. El niño adquiere sus conocimientos en los contextos sociales naturales. El proceso de aprendizaje del lenguaje depende de la información del contexto social y de múltiples dimensiones del fenotipo conductual del niño como memoria auditiva, capacidad de atención, conocimiento social y físico de palabras y la presencia de varias formas de psicopatología.

Así pues, el papel de los adultos que rodean al niño va a ser vital (Diez-Itza, 1993; Vilaseca, 2006), pero no solo el de los adultos sino también el de los compañeros significativos en los diversos contextos de la vida (familia, escuela y sociedad). Será necesario cambiar las condiciones del entorno para que se adapte a las necesidades de los alumnos. Por ello tiene mucho sentido que la intervención logopédica en niños con discapacidad intelectual haya sido estudiada desde una perspectiva interactiva dirigida no solo al niño sino también a su contexto familiar (Del Río, 1997; Grácia y Del Río, 1996; Del Río, 2006). De forma que cobra gran importancia lo que Acosta (2006) denomina prácticas colaborativas entre los distintos agentes educativos, familiares y sociales. Jackson (1996) y Moskowitz, Carr y Durand (2011) hablan de la importancia

de la comunicación entre las familias y los profesionales que intervienen en la educación de los niños con SXF para mejorar su calidad de vida.

Desarrollo comunicativo

La influencia de los padres en el desarrollo de las habilidades comunicativas en la población con SXF ha sido estudiada entre otros por Dunst (1990), Dyer-Friedman et al. (2002), Dyson (1991), Fewell y Deutscher (2004), Glaser et al., (2003), Hatton, Bailey y Roberts (2000) y Warren, Brady, Sterling, Fleming y Marquis (2010).

Una de las características más importantes en el SXF, en particular en los varones, es la aparición tardía de las primeras palabras. En las niñas, las primeras palabras pueden aparecer en torno a los 20 meses y en los niños más allá de los dos años. Dykens et al. (1987) y Freund et al. (1995) señalan que los varones comienzan a hablar entre los 26 y los 30 meses. Prouty et al. (1988), en un estudio de 100 niños con SXF y 95 niñas portadoras durante los dos primeros años, encontraron retraso psicomotor y del lenguaje. Brady, Skinner, Roberts y Hennon (2006), concluyeron que en particular en los niños, aunque también en las niñas, la comunicación prelingüística no verbal se prolongaba más allá de lo habitual en el desarrollo típico. Levy, Gottesman, Borochowitz, Frydman y Sagi (2006), al estudiar el lenguaje de 21 chicos con SXF de 9 a 13 años hablantes de hebreo, hallaron que en siete de ellos persistían muchas conductas comunicativas prelingüísticas. Aunque varía mucho en función de la afectación que presente el niño, sabemos que en niños con SXF y rasgos autistas muy marcados y con discapacidad intelectual importante la aparición del lenguaje es mucho más tardía e incluso un grupo pequeño de éstos no adquiere la lengua oral.

Desarrollo socioafectivo

La característica conductual más representativa, tanto en los varones como en las mujeres y que está presente a lo largo de toda la vida, es el alto nivel de ansiedad y angustia ante las situaciones nuevas o con elementos desconocidos que influye en las relaciones sociales. Esta ansiedad aparece con mayor frecuencia en las mujeres con SXF, que en aquellas afectadas por el síndrome de Turner (Lesniak-Karpiak, Mazzocco y Rorr, 2003).

Mejoran si se les enseñan destrezas sociales en la infancia y manejo de procesamiento sensorial (Harris-Schmidt y Fast, 1998). En las niñas, la ansiedad social es más intensa y puede ir acompañada de depresión, que puede pasar desapercibida si padecen discapacidad intelectual.

Otros signos conductuales hallados en el SXF son síntomas obsesivo-compulsivos y labilidad emocional, que pueden ir desde la agresividad y fobia social, a la cooperación, búsqueda de afecto, dedicación y sensibilidad social hacia los demás (Dykens y Leckman, 1990; García, Rigau y Artigas, 2006).

En general, el comportamiento alterado de las personas con mutación completa proviene de una sobrecarga del input sensorial. Algunas de estas conductas que se observan en las personas con SXF, se dan independientemente de la edad o la discapacidad intelectual (Lachiewicz, Gullion, Ransford y Rao, 1994).

Sin embargo, algunos varones con SXF muestran, sobre todo en la niñez, síntomas que hacen que se les diagnostique como autistas, sobre todo en épocas en las que no se conocía el síndrome. Hagerman y Silverman (1996) revisaron todos los estudios desde el año 1984 hasta el 1990 y encontraron una prevalencia del 18,5% de varones con SXF que fueron diagnosticados con autismo. No obstante se señala que dependiendo del criterio que se utilice como diagnóstico el resultado varía. Fuentes (2002) refiere una prevalencia de un 10% de niños con autismo y con SXF, aunque reconoce que esta cifra es aproximativa puesto que a muchos autistas no se les ha realizado el análisis genético. Roberts, Hennon, Price, Dear, Anderson y Vandergriff (2007) estiman que entre el 15% y el 25% de los sujetos con SXF tienen diagnóstico de autismo y el 5,5% de los varones autistas dieron positivo en el SXF. Bailey, Mesibov, Hatton, Clark, Roberts y Maythew (1998), sin embargo, concluyen que el autismo es raro en el SXF y que solo aparecería durante los primeros años.

Algunas de las dificultades que manifiestan los sujetos con Trastornos del especto autista según los criterios del DSM-V también se pueden observar en los sujetos con SXF, sobre todo a edades tempranas:

a) Déficits en la reciprocidad socio-emocional. Los sujetos con SXF presentan dificultad en el inicio de la interacción debido a su alto nivel de ansiedad social y a su timidez (Cohen, Vietze, Sudhalter, Jenkins y Brow, 1991; García et al., 2006; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Kau, Meyer y Kaufman, 2002; Murphy, Abbeduto, Schroeder y Serlin, 2007; Turk y Cornish, 1998). Esta dificultad se podría deber a una menor activación en las regiones prefrontales asociadas a la cognición social, incluyendo el

córtex medial y superior (Holsen et al., 2008). Además presentan dificultades para mantener una conversación. Sus intereses son limitados y les cuesta compartirlos con los demás.

b) Déficit en las conductas de comunicación no verbal empleadas para la interacción social que incluye la evitación de la mirada. La presentan un 90% de los varones con SXF.

c) Déficit en el desarrollo, mantenimiento y comprensión de las relaciones que se manifiesta en las dificultades para tener en cuenta los intereses y emociones de los demás y como consecuencia para hacer amigos.

d) Patrones de conductas, intereses o actividades repetitivas. Con frecuencia, sobre todo cuando son más pequeños, los varones con SXF presentan mordedura de manos, aleteo manual, persistencia de la introducción de objetos en la boca a edades inadecuadas y rabietas. En los varones muy afectados también aparece hipersensibilidad a los estímulos sensoriales (Rotschafer y Razak, 2014).

En las personas con SXF que además presentan síntomas característicos de autismo pueden observarse dificultades en la Teoría de la Mente (Lewis et al., 2006; McDuffie, Chapman y Abbeduto, 2008; Rondal, 2007) además de dificultades en cognición no verbal y en Lenguaje expresivo (Philofsky y Hepburn, 2007), en cambio los sujetos que presentan SXF (sin sintomatología típica de autismo) presentan un Lenguaje receptivo de acuerdo con lo esperable para su Edad Mental, de modo que si se observa un nivel de comprensión del lenguaje bajo ello puede ser un indicador de autismo. Todos los niños sin lenguaje del grupo con SXF puntuaban muy alto en los test que medían autismo (Philofsky, Hepburn y Hayes, 2004), lo cual puede indicar que dichos test en realidad constatan trastornos generalizados del desarrollo sin diferenciar su posible etiología.

La psicosis ha sido un síntoma presente de forma ocasional en sujetos con SXF y es importante detectarla cuanto antes para que al sujeto se le pueda administrar la medicación adecuada, puesto que el proceso psicótico acarrea un deterioro importante en el funcionamiento de la vida diaria.

En las personas con premutación del FMR1, además de algunos de los síntomas anteriores, se suele observar también una baja autoestima y síntomas depresivos que se manifiestan de forma distinta en los hombres que en las mujeres.

En los varones con SXF y en otros grupos con discapacidad intelectual, Sovner (1989) y Tranebjaerg y Orum (1991) sugieren que los mejores indicadores de depresión

en varones son: el empeoramiento en sus niveles de conducta adaptativa, la pérdida de destrezas y los signos neurovegetativos. En todo caso, se conocen pocos casos de SXF con cuadros depresivos (Mendlewicz y Hirsch, 1991; Sovner, 1989).

Se ha especulado sobre una posible coincidencia en el locus genético de las enfermedades afectivas y el SXF (Feinstein y Singh, 2007; Feinstein y Verma, 2010; Mendlewicz y Hirsh, 1991). Se necesitan investigaciones más avanzadas que estudien el rango de posibles manifestaciones de depresión en las personas con SXF, incluyendo síntomas menos dependientes de las habilidades verbales y cognitivas.

En mujeres, la investigación respecto a la depresión se ve facilitada por su mejor funcionamiento intelectual y quizás por la mayor proporción en la sintomatología depresiva femenina en general. Sobesky (1992) encontró niveles elevados de episodios depresivos intermitentes en mujeres portadoras del SXF. Batshaw (1997) estima que se han diagnosticado alteraciones psiquiátricas en porcentajes significativos de mujeres con mutación completa. Los diagnósticos más comunes fueron: depresión, personalidad esquizoide y ansiedad (Reiss, Freund, Abrams, Boehm y Kazazian, 1993).

Otros autores también encontraron en las mujeres con mutación completa del SXF características psicóticas, pobre modulación del afecto, comunicación extraña y desorganización conceptual (Baumgardner et al., 1992; Batshaw, 1997; Lachiewicz, Dawson, Spiridigliozzi, Cuccaro, Lachiewicz y McConkie-Rosell, 2010; Reiss et al., 1993). Si han heredado el SXF de la madre, tales problemas se ven agravados. De todas las maneras, esta diferencia no ha sido observada consistentemente y son necesarios otros estudios que ahonden más en el tema (Freund, Reiss, Hagerman y Vinogradov, 1992).

1.3. El síndrome de X frágil en el contexto de la Discapacidad Intelectual

Actualmente gracias al desarrollo de nuevas técnicas de alta resolución se pueden detectar microduplicaciones y microdelecciones a lo largo de todo el genoma, lo que está contribuyendo a la identificación de nuevos síndromes y genes asociados a la discapacidad intelectual para llegar a la prevención mediante el estudio genético (Rodríguez, Madrigal y Milá, 2006).

Pero no solo se ha avanzado en Medicina, al hacerse posible el llevar a cabo la orientación genética, sino que se ha dado un paso adelante en Psicología y en Educación al avanzar en el conocimiento de los perfiles cognitivos y de lenguaje que caracterizan a

algunos de estos síndromes, lo que esta permitiendo aplicar dichos avances al diseño de tratamientos educativos específicos e individualizados más eficaces que aprovechan las máximas potencialidades de aprendizaje de cada persona.

De estas investigaciones en Psicología sobre los síndromes genéticos algunas se centran en aspectos generales del desarrollo (Brun y Artigas, 2005), otras en el desarrollo lingüístico (Diez-Itza y Miranda, 2007; Rondal y Ling, 2006) y otras en aspectos cognitivos en relación a diferentes síndromes (Bellugi, Marks, Bhirle y Sabo, 1994; Camprubí, Gabau, Artigas, Coll y Guitart, 2006; Flórez y Troncoso, 1991).

En los síndromes genéticos descritos internacionalmente la discapacidad más frecuente es la discapacidad intelectual, con una incidencia de un 1% a un 3% en las poblaciones desarrolladas y con distintos grados desde leve, moderado a intenso. Más de la mitad de los casos que presentan discapacidad intelectual intensa (C.I. <50) tienen una causa genética demostrable, cuya herencia puede estar ligada al cromosoma X la mayoría de las veces (Lao-Villadóniga, 2001; Ramos, 2006). Puyuelo, Lorente y Brun (2001) señalan que las enfermedades de base genética son responsables de un tercio de los casos de discapacidad intelectual grave y de una sexta parte de los casos de discapacidad intelectual leve. La discapacidad intelectual leve (entre 50-70 de C.I.) representa el 2, 7% de los casos, pero sólo en el 13% de los casos se identifica una causa genética (Tejada, 2004). Se han contabilizado más de mil discapacidades intelectuales de origen genético, con manifestaciones muy heterogéneas y complejas (Sánchez, Morales y Madrigal, 2006).

Se conocen algunas de las causas que originan dicha discapacidad, Poch (2006) hace una clasificación de sus causas, por una parte señala en un primer bloque, factores biológicos endógenos, como el caso del SXF, debido a un fallo genético y por otra factores biológicos exógenos debido ya sea a infección, tóxicos o nutrición. En un segundo bloque, incluye también factores psicológicos o socioculturales como la estimulación escasa. Entre ambos bloques sitúa las de causa desconocida entre un 30% y un 50% de los casos.

Dentro de los factores biológicos los problemas del metabolismo, tales como hipertiroidismo congénito, fenilcetonuria, galactosemia y la deficiencia de biotinidasa pueden causar discapacidad intelectual (Marrero, Portuondo, Tassé y Lantigua, 2003). La presencia de epilepsia antes de los 24 meses de edad conlleva un mayor riesgo de discapacidad intelectual (López et al., 2010).

En la actualidad la discapacidad intelectual se conceptualiza desde un enfoque ecológico, es decir, como la interacción persona-ambiente (Luckasson y Reeve, 2001; Schalock, 1995; Schalock, 2003; Schalock et al., 2011; Schalock, Buntinx et al., 2007; Schalock y Luckasson, 2004; Verdugo y Schalock, 2010).

La evolución de la definición de "retraso mental"

Hasta llegar al concepto actual de *discapacidad intelectual* hay una evolución histórica de las concepciones sobre "retraso mental". En las últimas décadas se ha dado una evolución prometedora de las distintas concepciones y tratamiento de estas personas menos basado en la patología y más en todas sus posibilidades de desarrollo, educativas y sociales (Schalock, Luckasson et al., 2007; Scheerenberger, 1987; Thompson et al., 2010).

Se pueden diferenciar tres tendencias históricas en la definición de "retraso mental". En primer lugar, se identificó con la incompetencia para satisfacer las demandas de la vida. Según la ley "King´s Act" los "idiotas" eran las personas incapaces de manejar sus negocios. En segundo lugar se asoció a una falta de habilidad cognitiva general y en tercer lugar, la condición de "retrasado" era la causada por una patología orgánica. De tal manera, que hasta el siglo XIX no se diferenciaba de otras patologías, considerándose una variante de la demencia. Posteriormente J. Itard demostró que una persona diagnosticada como "idiota" era capaz de aprender determinadas habilidades sociales con un entrenamiento adecuado.

En los últimos años del siglo XIX y principios del XX se diferencia el "retraso mental" de la enfermedad mental y se toma conciencia de sus múltiples causas y niveles de retraso. En el siglo XX las definiciones se basan en dos criterios o bien en las distribuciones estadísticas de la inteligencia o bien en problemas en la conducta adaptativa. Hasta llegar a una definición unificada de "retraso mental", los modelos psicológicos más importantes han sido el psicométrico, el psicodinámico, el cognitivo y el de análisis funcional o comportamental. Estos modelos han evolucionado desde una predominancia de los criterios psicométricos, que solo tenían en cuenta el CI, hasta incorporar los aspectos de adaptación social.

La *Asociación Americana sobre Retraso Mental* (AAMR), desde comienzos de los sesenta hasta 1992, ha ido modificando la definición de discapacidad intelectual durante más de medio siglo. En el año 1992 la AAMR, al igual que el DSM-IV,

proponía cuatro dimensiones (Funcionamiento Intelectual y Habilidades Adaptativas, Consideraciones Psicológicas/Emocionales, Consideraciones Físicas/Salud/Etiológicas y Consideraciones Ambientales), mientras que en el año 2002 propuso cinco dimensiones (Habilidades Intelectuales, Conducta adaptativa, Participación, Interacciones y Roles Sociales, Salud y contexto).

La AAIDD (Asociación Americana de Discapacidades Intelectuales y del Desarrollo), nueva denominación de la AAMR a partir de 2007, publicó en el año 2010 la undécima edición del manual "Intellectual disability: definition, classification, and systems of supports", que en castellano fue traducida por M. A. Verdugo en el 2011, en la que se elimina definitivamente la expresión retraso mental, que es sustituida por discapacidad intelectual (DI).

La definición del manual de la AAMR de 2002 (Luckasson et al., 1992, p.1), que permanece vigente en esta 11. ª edición, es la misma, pero con una ligera modificación que sustituye el término retraso mental por el de discapacidad intelectual.

"*La discapacidad intelectual se caracteriza por limitaciones significativas tanto en funcionamiento intelectual como en conducta adaptativa y como se ha manifestado en habilidades adaptativas conceptuales, sociales y prácticas. Esta discapacidad se origina antes de los dieciocho años*" (Schalock et al., 2011, p.33).

A las dimensiones de este modelo, además de las ya mencionadas en el año 2002, la AAIDD añade la evaluación etiológica y los apoyos. Se actualiza el modelo conceptual desde una perspectiva socio-ecológica de la discapacidad, un enfoque multifactorial de la etiología y la distinción entre una definición operativa y otra constitutiva de la condición, y requiere que la sociedad responda con intervenciones centradas en las fortalezas individuales.

Esta nueva definición da mayor énfasis a la importancia de los apoyos individuales a las personas y al papel de las organizaciones y políticas públicas para impulsar los planes de apoyo individuales, así como enfatiza la evaluación ecológica (Wehmeyer et al., 2008). De forma que en los últimos diez años ha pasado de ser una característica de la persona a ser un estado de funcionamiento de la persona.

Sin embargo, las nuevas propuestas de la AAMR sustituyen los anteriores niveles de retraso (ligero, medio, severo y profundo) por los nuevos niveles de apoyo (intermitente, limitado, extenso y generalizado). Estas propuestas de la AAMR no han sido asumidas por la *Organización Mundial de la Salud* (OMS) ni por la *Asociación*

Americana de Psicología (APA), por considerar que se ha cambiado la denominación de las mismas situaciones, pero no la definición en profundidad.

En nuestro país, entre otros, Montero (2003), Navas, Verdugo, Arias y Gómez (2010) y Verdugo (2003) han utilizado el término de discapacidad intelectual para sustituir al de retraso mental y ha sido aceptado por la *Federación Española de Organizaciones a favor de las Personas con Discapacidad Intelectual* (FEAPS). La Asociación científica Internacional para el Estudio Científico de la Discapacidad Intelectual (IASSID) lo incluye desde hace varios años.

En el sistema de clasificación diagnóstica establecido por la Asociación Psiquiátrica Norteamericana, el Manual Diagnóstico y Estadístico de Trastornos Mentales en la edición anterior (DSM-IV) (APA, 2002) realizaba el diagnóstico de retraso mental en función del CI (leve, moderado, grave, profundo y no especificado) y se codificaba en el eje II junto con los trastornos de personalidad y concretamente dentro de los trastornos de inicio en la infancia, la niñez o la adolescencia.

En la edición actual, del DSM-V (APA, 2013) se sustituye el término de 'retraso mental' que aparecía en el DSM-IV, por el de discapacidad intelectual. Al desaparecer la categoría de trastornos de inicio en la infancia, el concepto de discapacidad intelectual aparece dentro de los trastornos del Neurodesarrollo en el eje I. Estos trastornos incluyen los Trastornos del Desarrollo Intelectual (TDI): Trastorno del espectro autista y discapacidades intelectuales. Dentro de dichas discapacidades diferencia: la discapacidad intelectual, que es la nueva denominación del retraso mental, el Retraso global del desarrollo para niños de menos de 5 años y la discapacidad intelectual no especificada para individuos de más de 5 años cuando el grado de discapacidad intelectual es difícil o imposible de evaluar.

La discapacidad intelectual del DSM-V o Trastorno del desarrollo Intelectual es el equivalente al retraso mental del DSM-IV-TR, sigue los planteamientos de la AAIDD e incluye los mismos tres criterios básicos: los déficits en el funcionamiento intelectual, los déficits en el comportamiento adaptativo y el de inicio en el periodo del desarrollo aunque con una nueva formulación ya que anteriormente el inicio era antes de los 18 años. Se suprime el criterio cronológico, que constituía una limitación innecesaria y se sustituye por un criterio más amplio y adecuado, según el desarrollo de cada persona. Tiene en cuenta el nivel de gravedad (leve, moderado, grave o profundo), el área social y el área conceptual, puesto que es el funcionamiento adaptativo el que determina el nivel de apoyos requeridos.

El sistema de clasificación diagnóstica desarrollado por la Organización mundial de la Salud (OMS), la *Clasificación estadística internacional de las enfermedades y trastornos relacionados con la salud* (CIE-10), en la décima versión hace el diagnóstico de la "discapacidad intelectual" basándose en la capacidad global, como una condición de "desarrollo detenido o incompleto de la mente" caracterizado por la alteración en el desarrollo de las habilidades que "contribuye al nivel total de la inteligencia", situándolo entre los trastornos de personalidad y del comportamiento del adulto y los trastornos del desarrollo psicológico y estableciendo distintos grados del más leve al de mayor gravedad. No obstante en la próxima edición del CIE-11 se va a usar el término "trastorno del desarrollo intelectual" con lo que sería similar al usado por el DSM-V.

Por último, la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y la Salud, CIF (OMS, 2001), a pesar de ser un marco conceptual para la descripción de todos los estados relacionados con la salud, comparte muchos de los principios conceptuales presentes en la 10ª edición de discapacidad intelectual de la AAIDD: enfoque multidimensional de la discapacidad, centrado en el individuo, que contempla tanto las capacidades como las restricciones permitiendo a su vez identificar los apoyos que precisa la persona y en el que conceptos como el de participación o el de entorno adquieren un importancia crucial para comprender el funcionamiento de una persona.

1.4. El paradigma de la *especificidad sindrómica*

El estudio comparado del SXF tiene su origen en el estudio de la especificidad sindrómica, que busca perfiles que diferencien distintos síndromes genéticos neuroevolutivos y que justifican unas pautas de intervención diferenciadas en función de las características de los perfiles obtenidos. El estudio tanto de los aspectos cognitivos como del lenguaje en la discapacidad intelectual se aborda desde la noción de "*especificidad sindrómica*", que se basa fundamentalmente en la comparación entre los síndromes de Down, de Williams y de X-Frágil (Diez-Itza, Martínez y Espejo, 2004; Diez-Itza y Miranda, 2007; Garayzábal, Fernández y Diez-Itza, 2010; Rondal y Ling, 1995 y 2006; Rondal, Perera y Spiker, 2011). En el aspecto lingüístico Rondal (2003) y Rondal y Comblain (1999) compararon los perfiles de personas con síndrome de Down, de Williams, de X frágil y de Prader-Willi y hallaron que el desarrollo y las funciones lingüísticas variaban considerablemente según los diferentes síndromes de discapacidad

intelectual, partiendo de niveles psicométricos similares. Cada síndrome presenta un perfil complejo característico con áreas de mayor o menor capacidad, asincronías o disociaciones entre los distintos síndromes o dentro de ellos.

Posteriormente, Fidler, Philofsky y Hepburn (2007), complementando la investigación de Rondal y Comblain (1999), profundizaron en los aspectos prelingüísticos, receptivo-expresivo y habla y establecieron algunos puntos fuertes y débiles que pudieran ser útiles en la intervención logopédica de cada síndrome estudiado.

La comparación entre síndromes genéticos específicos

Con el fin de ilustrar el tipo de diferencias y similitudes que podemos encontrar en el amplio marco de la discapacidad intelectual, a continuación se exponen de forma resumida algunas características de los perfiles cognitivos y lingüísticos de aquellos síndromes que más se han estudiado en comparación con el SXF: el *síndrome de Down* (SD), el *síndrome de Williams-Beuren* (SW), el *síndrome de Prader-Willi* (SPW), el *síndrome de Smith-Magenis* (SSM), la *Neurofibromatosis tipo 1* (NF1), el *síndrome Velocardiofacial* (SVCF) y el síndrome de *Turner* (ST).

Hay otros síndromes no tan frecuentes como el *síndrome de Angelman*, el *síndrome de Rett* y el *síndrome de Klinefelter* que no se tratarán en este apartado, pero que en algún momento se hará referencia a ellos por la especificidad de su desarrollo o por investigaciones relevantes en relación a los mismos que nos pueden ser útiles al describir el perfil del síndrome de X frágil.

El *síndrome de Down* (SD) o trisomía 21 constituye la causa genética más frecuente de discapacidad intelectual no heredada. Su incidencia es variable y oscila desde 1 por 660 hasta 1 por 1.000 ó más nacimientos vivos.

Desde el nacimiento las personas con SD pueden presentan problemas de salud de diferente intensidad. Estos problemas van desde lentitud y reducción del crecimiento corporal, lentitud del desarrollo motor (hipotonía muscular y laxitud de los ligamentos) y del desarrollo cognitivo hasta problemas de inmunidad y otros trastornos tales como cardiopatía congénita.

Las características psicológicas son muy variadas. Troncoso (2003) señala escasa iniciativa, menor capacidad para inhibirse, tendencia a la persistencia de las conductas, resistencia al cambio, baja capacidad de respuesta y de reacción frente al

ambiente, constancia, tenacidad y puntualidad. Presentan un buen desarrollo social, con menores dificultades que las personas con SXF, sin llegar a la hipersociabilidad de las personas con SW.

De su perfil cognitivo hay que señalar que tienen dificultades para mantener la atención durante periodos de tiempo prolongados, aunque en comparación las personas con SXF presentan similares dificultades pero en mayor grado. En los procesos de aprendizaje los sujetos con SD tienen mayores dificultades que las personas con SXF porque tardan más en procesar la información (Bussy, Charrin, Brun, Curie y Des Portes, 2011). A diferencia de las personas con SW, pero al igual que las personas con SXF, procesan mejor la información visual que la auditiva.

Su umbral de respuesta general ante estímulos es más elevado que en la población general, incluso al dolor. La afectación cerebral en las personas con SD produce lentitud para procesar y codificar la información, para interpretar, elaborar y responder. Además tienen dificultades con la planificación de estrategias para resolver problemas y para atender a varias variables a la vez. La desorientación espacial y temporal y los problemas con el cálculo aritmético, en especial el cálculo mental, también constituyen áreas de dificultad.

La afectación de la Inteligencia puede ser muy variable. Una gran mayoría alcanza un nivel intelectual de discapacidad ligero o moderado. Obtienen mejor resultado en la parte manipulativa que en la verbal en las pruebas de Inteligencia, en cambio las personas con SXF y las personas con SW destacan en lo verbal sobre lo manipulativo. A diferencia de los sujetos con SXF presentan mayor fortaleza en procesos secuenciales, sin embargo cuando se les compara con sujetos con desarrollo típico destacan en capacidades en las que han de guiarse de los estímulos visuales tales como cierre perceptivo y recuerdo de movimiento de manos (Pueschel, Gallagher, Zartler y Pezzullo, 1987).

A los sujetos con SD les falla la memoria tanto a corto como a largo plazo y la memoria explicita o declarativa. Al igual que a las personas con SXF les falla la memoria de trabajo visuoespacial (Kogan et al., 2008), sin embargo, tienen la memoria procedimental y operativa bien desarrollada, por lo que realizan correctamente tareas secuenciales en las que no haya más de tres instrucciones, a diferencia de lo que les ocurre a las personas con SXF o con SW. Su mayor limitación en cuanto a la memoria es que no saben utilizar o desarrollar estrategias espontáneas para mejorar su capacidad memorística.

Respecto a su perfil lingüístico, no presentan un patrón de desarrollo del lenguaje homogéneo en todos los niveles del lenguaje. Su lenguaje comprensivo está más desarrollado que su Lenguaje expresivo. Al comparar el lenguaje comprensivo de las personas con SD con el de las personas con SXF, los sujetos con SXF, que no presentan signos de autismo, presentan un mayor nivel que los sujetos con SD (Price, Roberts, Vandergrift y Martín, 2007).

Respecto al Lenguaje expresivo, a las personas con SD les cuesta mucho trasmitir sus ideas. Antes de los 2 ó 3 años no presentan un uso coherente de las palabras convencionales, a partir de ahí la combinación de palabras y el aprendizaje del léxico progresa con lentitud, aunque pronto desarrollan los primeros gestos comunicativos a diferencia de los sujetos con SW, que posteriormente presentan un mayor desarrollo fonológico, morfosintáctico y léxico. Respecto a la comunicación mediante gestos, las personas con SD la utilizan con mayor frecuencia que las que presentan un desarrollo típico (Clibbens, 2001; Galeote, Soto, Checa, Gómez y Lamela, 2008; Rondal y Comblain, 1999) ahora bien tanto las personas con SD como las personas con SXF la utilizan con menor habilidad que los sujetos que siguen el desarrollo típico, si bien las chicas con SXF muestran mayor destreza debido a su mayor edad mental no verbal (Abbeduto et al., 2008).

El lenguaje narrativo de las personas con SD y de las personas con SXF constituye un punto fuerte dentro de sus habilidades de Lenguaje expresivo (Finestack, Palmer y Abbeduto, 2012).

Las personas con SD presentan un gran número de errores en el área de fonología, estas dificultades articulatorias dan lugar a veces a un lenguaje ininteligible, a diferencia de los sujetos con SW. En comparación con los sujetos con SXF y con los sujetos que siguen un desarrollo típico, los sujetos con SD muestran una mayor dificultad en los procesos fonológicos (Barnes et al., 2009; Roberts, Long et al., 2005).

Las personas con SD también presentan un déficit específico en la producción gramatical, sin embargo con el tiempo son capaces de construir estructuras sintácticas cada vez más complejas y oraciones relativamente más largas. Mientras en la *Sintaxis* mejoran lentamente, en la producción del léxico avanzan mucho más a lo largo de la vida, sobre todo si se les proporciona tratamiento logópedico con apoyo visual (Miranda, Fernández, Huelmo y Diez-Itza, 2008). Una característica distintiva del desarrollo morfosintáctico de las personas con SD es que omiten morfemas gramaticales

(preposiciones, conjunciones y artículos), sin que por ello se altere la estructura sintáctica (Chapman, 2001; Diez-Itza y Miranda, 2007).

Este tipo de omisiones relacionado con una pobre memoria fonológica es escaso en los sujetos con SXF a pesar de que también la presentan porque hacen uso de frases hechas y están ausentes en las personas con SW. Las personas con SD y las personas con SXF difieren en el grado de las dificultades gramaticales, pero no en la naturaleza de sus dificultades, que han de ser trabajadas para facilitar el acceso a la lectura y a la escritura (Finestack y Abbeduto, 2010).

La comprensión sintáctica en las personas con SD es la esperable para el nivel cognitivo en cada caso. La complejidad de la *Sintaxis* durante una conversación (la *Sintaxis* expresiva) en las personas con SD está más afectada que en las personas con SXF, tanto en los sujetos con SXF sin rasgos autistas como con ellos (Price, Roberts, Hennon, Berni, Anderson y Sideris, 2008), porque aparece influida más por lo social que por la dimensión formal del lenguaje (Abbeduto, 2009).

Un punto de relativa fortaleza en su perfil lingüístico es el área *Pragmática* del lenguaje. Las personas con SD producen menos lenguaje repetitivo que las personas con SXF, sobre todo si además del SXF presentan síntomas de autismo (Roberts, Martin, Moskowitz, Harris, Foreman y Nelson, 2007). Aunque presentan un desarrollo lento de las habilidades pragmáticas avanzadas y macroestructuras discursivas desarrolladas de manera insuficiente (Rondal y Comblain, 1999), otro punto fuerte es el uso del lenguaje apropiado a las situaciones a diferencia de los sujetos con SW y de las personas con SXF. La coherencia y la cohesión de las narraciones son de mayor calidad en las personas con SD que en las personas con SW.

A medida que crecen mejoran sus habilidades lingüísticas y pueden acceder a la lectura y a la escritura. No solo las personas con SD sino también las personas con SXF, llegan al reconocimiento de las palabras en la lectura, aunque presentan un nivel de comprensión lectora bajo (Conners, Moore, Loveall y Merril, 2011).

Los padres y los profesores de los niños con SD a diferencia de los padres de niños con SW o con SPW conocen mejor los puntos fuertes y débiles de los perfiles cognitivo y lingüístico de sus hijos, por lo que pueden tomar decisiones académicas más adecuadas a cada caso (Fidler, Hodapp y Dykens, 2002).

El síndrome de Williams-Beuren (SW) está causado por una delección en el cromosoma 7q11.23, con una prevalencia de 1/20.000 en la población general. Presentan una discapacidad intelectual variable, que puede oscilar entre leve y

moderada (CI entre 40 y 70). El CI Verbal es mayor que el CI Manipulativo, al igual que las personas con SXF. Al igual que en el SXF, en el SW el CI puede disminuir con la edad adulta, sin que ello signifique que se interrumpa o regrese la capacidad para adquirir nuevos conocimientos, sin embargo en el SPW -aun permaneciendo en el rango de RM- tiende a aumentar ligeramente a los largo de los años (Artigas, Gabau y Guitart, 2006).

Manifiestan alteraciones en su desarrollo motor, caminan más tarde de lo que se espera normalmente (28 meses). En su perfil cognitivo, un punto débil en su desarrollo aparece ante tareas que requieren habilidades finas de integración, motoras o visuales, incluyendo escritura, dibujo y tareas de recortado. Mientras que sus capacidades viso-espaciales presentan relativa debilidad, muestran gran fortaleza en el reconocimiento de caras.

Existe una asimetría mental que se manifiesta en déficits en áreas como la psicomotricidad, tanto gruesa como fina, y la integración visual motora, mientras otras áreas están mucho mejor preservadas, como el lenguaje o incluso, muy desarrolladas como es el caso del sentido de la musicalidad. Pueden presentar TDAH al igual que en el SXF, pero con características distintas dentro del TDAH (Lo-Castro, D´Agati y Curatolo, 2011). Es prácticamente constante la falta de concentración y la fácil distractibilidad (Artigas, 2011). Presentan dificultades con las funciones ejecutivas en la comparación con sujetos de desarrollo típico debido a que presentan déficit en el lóbulo frontal (Osório, Cruz, Sampaio, Garayzábal, Martínez-Regueiro et al., 2012).

Para algunos autores tienen una excelente memoria auditivo vocal (Gosh, Städing y Pankau, 1994; Garayzábal et al., 2010), mientras que para otros destacan más por su habilidad para construir una representación fonológica específica del lenguaje que por su memoria auditivo vocal (Grant, Karmiloff-Smith, Berthoud y Christophe, 1996). Su buena memoria a corto plazo les diferencia de las personas con SXF y de las personas con SD, mientras que su déficit en memoria viso-espacial es similar al que presentan las personas con SXF.

Algunas habilidades matemáticas en las que aparece implicado el concepto de tiempo o el manejo del dinero también son áreas de dificultad. La mayoría son incapaces de llevar una vida independiente.

En cuanto a sus características lingüísticas y de lenguaje, los sujetos con SW presentan un perfil lingüístico particular y con gran variabilidad. Los sujetos con SW

destacan por su mayor fortaleza relativa en las habilidades verbales si se las compara con sus habilidades visoespaciales (Rice, Warren y Betz, 2005).

Como en la mayoría de los síndromes genéticos, los niños con SW tienen un retraso inicial en el desarrollo del lenguaje. Predomina en ellos la voz aspera y ronca. En general poseen buenas habilidades léxico-referenciales (Garayzábal y Cuetos, 2010). Su capacidad léxica sobrepasa el nivel mental general, a diferencia de los sujetos con SD (Rondal, 2003) y su vocabulario es más amplio que en el SXF (Garayzábal et al., 2010). Si se les compara con los sujetos con SPW, los que presentan SW obtienen mayores puntuaciones en vocabulario comprensivo en el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody (Garayzábal, Capó et al., 2012).

Tienen dificultades en el acceso al léxico en tareas experimentales. Presentan un vocabulario en consonancia con sus capacidades no verbales, pero con gran dificultad en la categorización de palabras (Garayzábal et al., 2010). Uno de sus puntos fuertes es el vocabulario expresivo bien contextualizado.

En Fonología presentan un punto fuerte y la articulación y la prosodia son correctas. En la comprensión de las oraciones y en el empleo de mecanismos morfosintácticos presentan dificultades en aspectos tales como frases incrustadas y asignación gramatical de género en los elementos de la frase (Rice et al., 2005), no obstante a partir de la adolescencia tienen unas buenas destrezas gramaticales.

La *Pragmática* es el área de mayor debilidad (iniciar el tema, mantenerlo, secuenciar los turnos, mantener el contacto visual adecuado), como en los sujetos con SXF y a diferencia de los sujetos con SD. Dan la impresión de estar hablando sin sentido lógico y tienen tendencia a la verborrea. El discurso es fluido, repetitivo, esta repleto de preguntas, disperso, incoherente y poco funcional. En ocasiones les cuesta encontrar la palabra. Usan de forma abundante frases hechas, como los sujetos con SXF, pero a diferencia de estos utilizan expresiones rebuscadas.

Con respecto al estudio de las tareas narrativas, los sujetos con SW son poco coherentes en términos de estructura, proceso y contenido (Garayzábal, Prieto, Sampaio y Gonçalves, 2007). En el análisis del habla llevado a cabo por Freitas, Sampaio, Gonçalvez y Giacheti (2011) encontraron que los sujetos con SW en las narraciones orales presentaban un lenguaje menos fluido, con más vacilaciones, repeticiones y pausas que los sujetos con desarrollo típico.

La debilidad en los aspectos narrativos no solo está presente en el SW sino también en el SSM y en el SPW, aunque con diferencias entre ellos (Garayzábal, Sampaio, Capó, Moruno, Fernández y Gonçalves, 2012). La habilidad para integrar los elementos en la estructura narrativa es mejor en el SPW que en el SW, debido a la dificultad con procesos simultáneos (Garayzábal, Capó et al., 2012).

En un estudio llevado a cabo por Antón, Martínez, Miranda, Fernández-Toral y Diez-Itza (2008) encontraron que el recuerdo de la estructura narrativa variaba en función del nivel de complejidad. En el nivel básico, la coherencia de la estructura narrativa aparecía más alterada que en el nivel más complejo, aunque no eran capaces de seguir el orden secuencial coherente de los episodios narrados.

La comprensión del lenguaje es limitada e inferior a la expresión del lenguaje a diferencia de las personas con SXF o con SD (Fidler et al., 2007).

En cuanto al acceso a la lectura, las personas con SW no tienen dificultades para desarrollar los mecanismos de conversión grafema-fonema, pero muestran dificultades en el desarrollo de la lectura léxica (Garayzábal y Cuetos, 2008). La comprensión lectora es baja debido a su nivel de atención, pero contrasta con sus capacidades verbales, puesto que poseen una buena memoria de trabajo necesaria para la lectura, a diferencia del SXF o del SD (Conners et al., 2011).

El *síndrome de Prader-Willi* (SPW) es causado por la ausencia de ciertos genes paternos de la región 15q11-13. Se da en uno de cada 15.000-30.000 nacimientos vivos, con igual incidencia en ambos sexos. Se observan dificultades oculares, talla y peso bajo, hipogonadismo, exceso de apetito que conduce a obesidad, alteraciones del sueño, problemas en la regulación de la temperatura, síntomas obsesivos compulsivos y trastornos depresivos similares a los que presentan las personas con SSM.

Hasta los 6/8 años son niños alegres y colaboradores, a partir de esta edad aparece un carácter más rígido, irritable y emocionalmente lábil con presencia de estallidos emocionales y con propensión a las discusiones, aunque no tan acusadas como las que muestran los sujetos con SSM. Sus habilidades sociales a diferencia de los sujetos SD son pobres e inmaduras y pueden enmascarar sus capacidades cognitivas (Whittington, Holland, Webb, Butler, Clarke y Boer, 2004). Si se comparan dichas habilidades con las que aparecen en personas con SW y con SD, las dificultades sociales de los sujetos con SPW también son mayores a las mostradas por las personas con SD y por las personas con SW sobre todo a medida que tienen más edad (Rosner, Hodapp, Fidler, Sagun y Dykens, 2004).

En los sujetos con SPW y en los que presentan SW predominan los problemas en la regulación de su conducta, y la baja tolerancia a la frustración (Vianello, 2003), mientras que en los sujetos con SXF sobresalen los problemas con el control de la ansiedad (Woodcock, Oliver y Humphreys, 2009).

Los problemas que presentan los sujetos con SPW con el mantenimiento de la atención y con el control de la función ejecutiva forman parte del fenotipo conductual al igual que ocurre en el SXF (Pérez-García, Granero, Gallastegui, Pérez-Jurado y Brun-Gasca, 2011; Woodcock et al., 2009).

El desarrollo motor es lento en todas las áreas con hipotonía en el periodo neonatal y en los primeros meses. Con el paso del tiempo presentan un punto débil en habilidades motoras finas, tono y fuerza muscular (Artigas, 2002).

En el SPW la discapacidad intelectual posee un carácter entre severo y suave y afecta al 97% de los casos. Si se compara el nivel cognitivo de las personas con SPW, con SD o con SXF, los sujetos con SPW presentan un mayor nivel cognitivo (Di Nuevo, Bueno, 2009). Coincidiendo con los sujetos con SSM, con SD y con SXF y a diferencia de los que presentan SW, los sujetos con SPW procesan mejor la información de manera simultánea que secuencial (Vianello, 2003).

Destacan en memoria a largo plazo, al igual que los sujetos con SW, con SXF y con SSM y también sobresalen por unas buenas capacidades visoespaciales, que incluyen buena organización perceptiva (facilidad para aprender con imágenes) y habilidad para reconocer y evaluar relaciones espaciales, especialmente deterioradas en el SW y un buen desarrollo del vocabulario expresivo, al igual que los sujetos con SW y con SSM (Garayzábal et al., 2010) y a diferencia de los sujetos con SXF presentan una buena decodificación y comprensión lectora.

Presentan puntos de debilidad en memoria a corto plazo (visual, motora y auditiva) y en procesamiento secuencial de la información, como las personas con SXF y con SD. Las personas con SPW presentan dificultades en la formación de conceptos, en la abstracción y en el razonamiento, así como dificultades con la aritmética, característica coincidente con los sujetos con SW y con SSM.

A pesar de las dificultades que presentan en el área de lenguaje, este suele ser un punto de relativa fortaleza en su desarrollo. En la comunicación no verbal la situación más problemática se deriva de la incapacidad para mantener una distancia social adecuada. Presentan algunas características comunes con los sujetos con TEA (Artigas, Gabau y Guitart, 2005).

En la comunicación verbal se observan múltiples errores de articulación, problemas de voz y dificultades de fluidez que disminuyen la inteligibilidad del habla (Van Borsel y Tetnowski, 2007). Presentan un retraso de ligero a moderado en las habilidades fonológicas. A los 2 años y medio aparecen las primeras palabras y la producción verbal significativa a menudo es escasa antes de los 4 años. La disfunción cerebral, combinada con una característica anatomía de la boca y la laringe, contribuye a la alteración del habla.

La pobreza de vocabulario es común y esta relacionada con el grado de discapacidad intelectual (Puyuelo et al., 2001). Usan palabras poco comunes para su edad y nivel de desarrollo. Constituyen puntos débiles en su perfil lingüístico tanto la *Morfología* como la *Pragmática* (Rondal, 2003; Puyuelo et al., 2001). En *Morfología* manifiestan alteraciones en la adquisición y en el uso de los morfemas gramaticales. Usan estructuras sintácticas simples sin nexos y sin oraciones compuestas. En *Pragmática* tienen dificultad para esperar los turnos de palabra.

En lo relativo a las estructuras narrativas obtienen menores puntuaciones, en proceso que en estructura o en contenido del lenguaje, que los sujetos con SW y que los que presentan SSM (Garayzábal, Capó et al., 2012).

En el SPW tanto la comprensión como la expresión del lenguaje están por debajo de la EC, aunque la comprensión está mejor preservada que la expresión. Constituyen puntos de debilidad los aspectos pragmáticos del lenguaje: presentan verborrea o inhibición, con tendencia a ser perseverativos y desinterés comunicativo por falta de comprensión. Los niños con SPW que no tienen discapacidad intelectual severa o profunda pueden ser competentes en la lectoescritura, con buena decodificación y pobreza en comprensión lectora. La grafía tiende a ser de mala calidad incluso ininteligible.

El *síndrome de Smith-Magenis* (SSM) está causado por una pérdida de material genético en el cromosoma 17, en la banda G11.2P. Se da en 1 por cada 25.000 nacimientos. Como hasta los cuatro o cinco años no presenta un fenotipo característico su diagnóstico suele ser tardío. En los primeros años, al igual que ocurre en el SXF, en los niños con SSM el diagnóstico de autismo es usual por sus conductas estereotipadas (balanceos, mordedura de los dedos) y su nivel pragmático alterado. Aunque son comunicativos, tal y como les ocurre a las personas con SXF, sin embargo presentan dificultades en las relaciones sociales con sus iguales y en la relación con el adulto tienden a la discusión, por lo que no llegan a consolidar las relaciones.

Su perfil cognitivo se caracteriza por presentar discapacidad intelectual de entre media a severa (CI entre 40 y 60), la parte verbal y la manipulativa de la inteligencia presentan niveles bastante homogéneos (Garayzábal y Agüero, 2005; McElwee y Bernard, 2002). También manifiestan déficit de atención e hiperactividad, dificultad para adaptarse a las situaciones nuevas así como conductas autoagresivas (Dykens, Finucane y Gayley, 1997; Vianello, 2003).

Presentan como puntos fuertes una buena memoria a largo plazo, especialmente para caras, lugares y acontecimientos y destrezas relativas a nivel de cierre perceptual, habilidades gestálticas y percepción espacial (Grigsby et al., 2006; Sarimski, 2004), así como velocidad de procesamiento y comprensión verbal (Garayzábal et al., 2011). Sus puntos débiles son la memoria a corto plazo igual que los sujetos con SW. Como en el SXF procesan mejor la información visual que la auditiva, presentan dificultades en el procesamiento secuencial y en la integración sensorial, aunque a diferencia de los sujetos con SXF los que presentan SSM muestran mayores dificultades en el manejo de la información sensorial.

Respecto a su perfil lingüístico, los bebes con SSM presentan pobres vocalizaciones y disminución del llanto e inicio tardío del lenguaje debido en parte a dificultades orofaciales. El Lenguaje expresivo aparece más empobrecido que su lenguaje comprensivo. En una investigación llevada a cabo por Garayzábal et al. (2011) la comprensión del vocabulario fue reducida debido a un nivel de competencia lingüístico realmente bajo, sin embargo en el estudio realizado por Osório, Cruz, Sampaio, Garayzábal, Carracedo y Fernández-Prieto (2012) la comprensión verbal destacó como un punto de fortaleza relativa.

En general, su habla es hipernasal, su voz muy ronca y el volumen alto, sobre todo cuando hablan deprisa, tal y como ocurre en las personas con SW. En *Morfología* presentan un punto de fortaleza (Garayzábal et al., 2010), al igual que en *Semántica* que es comparable al SXF. Adquieren el vocabulario con rapidez, así como la estructura de las frases. El conocimiento de las asociaciones semánticas es mayor que el de las asociaciones sintácticas.

La *Pragmática* representa un punto de debilidad en su perfil lingüístico. Presentan dificultades al responder a preguntas en contextos conversacionales, prefieren preguntar para controlar el tema, se sienten inseguros en continuar temas introducidos por otros y no suelen respetar el turno de palabra (Garayzábal et al., 2011). Hablan mucho y presentan lenguaje repetitivo como ocurre en el SXF. Al igual que les ocurre a

los sujetos con SW y con SPW, las personas con SSM presentan dificultades en el lenguaje narrativo (Garayzábal, Capó et al., 2012; Garayzábal, Sampaio et al., 2012). Su lenguaje narrativo tiende a ser más sintético que analítico, a diferencia de lo que les ocurre a los sujetos con SW.

La *Neurofibromatosis tipo 1* (NF1) afecta a un solo gen en el cromosoma 11 y aparece en la infancia. Se da en 1 de cada 4.000 nacimientos. Puede cursar con macrocefalia, alargamiento de nervios ópticos y gliomas, tumores de piel, rasgos dismórficos y problemas neurológicos.

Pueden presentar discapacidad intelectual leve, aunque es muy variable. El 10% de las personas afectadas tiene discapacidad intelectual, el 50% presenta problemas de aprendizaje, en especial en la memoria verbal y espacial, trastornos visomotores y visoespaciales y en la concentración (Ricardi, 1992).

En los adultos puede darse una alteración en la memoria visual y táctil. También pueden aparecer, tanto en niños como en adolescentes, problemas en tareas no verbales, tales como el recuerdo de rostros y el dibujo de complejas figuras geométricas.

En lo referente al lenguaje presentan déficit lingüístico tanto expresivo como receptivo, alteraciones en la *Pragmática* y en la organización del discurso. Los problemas de fluidez (tartamudeo y de voz) aparecen en el 30-40% de los casos, así como las dificultades morfosintácticas y la reducción del léxico.

El *síndrome Velocardiofacial* (SVCF) está ocasionado por una delección de un pequeño fragmento del brazo largo del cromosoma 22 (22q11). Es uno de los trastornos genéticos más frecuentes, con una prevalencia de 1/2000 personas en la población general. Presentan rasgos faciales característicos, voz nasal, tendencia a infecciones de oído con posible pérdida auditiva, talla y peso por debajo de la media, microcefalia, cardiopatías congénitas, labilidad emocional y en la adolescencia suelen presentar trastorno bipolar u esquizofrenia (Einfeld, 2004).

Un 40% de los casos con SVCF presenta un nivel de inteligencia límite. Es frecuente la presencia de hipotonía y de dificultades motoras. Muchas veces el perfil cognitivo encaja con el perfil de trastorno del aprendizaje no verbal, con lo que el CI manipulativo suele estar más afectado que el CI verbal. Muchos sujetos con SVCF son discalcúlicos. Con frecuencia presentan TDAH, así como déficit en capacidades perceptivas, táctiles y en habilidades visoperceptivas y visoespaciales, así como dificultad en procesar material nuevo y complejo, pobre atención visual y buena memoria auditiva.

En cuanto a las características del lenguaje presentan inicio tardío del lenguaje y con frecuencia insuficiencia velofaríngea asociada en algunos casos a fisura palatina (sin labio leporino) o submucosa, buenas habilidades lingüísticas, y dificultad para los sonidos oclusivos.

El *síndrome de Turner* (ST) se caracteriza por la ausencia del cromosoma X en su totalidad o parcialmente. Se produce en 1 de cada 2500 niñas recién nacidas vivas. Son mujeres con talla baja, con fenotipo peculiar. Presentan dificultades en el mantenimiento de la atención, en la socialización y en el seguimiento de instrucciones.

Su rendimiento cognitivo puede estar dentro de lo normal. Presentan déficits cognoscitivos que afectan al funcionamiento no verbal, así como déficit espaciales. En la escala Wechsler de Inteligencia presentan frecuentemente puntos de debilidad en los test de Aritmética e Información (McElwee y Bernard, 2002; Swillen, Fryns, Kleczkowsska, Massa, Vanderschueren-Lodeweick y Van den Berge, 1993).

En los sujetos con ST si las capacidades cognitivas son adecuadas a la edad las capacidades lingüísticas orales con frecuencia constituyen puntos fuertes en su desarrollo, excepto en aquellos casos en los que esté presente la fisura palatina, en los cuales la voz aparece forzada y hay presencia de hipernasalidad e incluso pueden presentar hipoacusia de conducción, secundaria a otitis crónica.

1.5. Sumario de la caracterización general

Se considera al síndrome de X frágil (SXF) la causa más frecuente de discapacidad intelectual hereditaria, siendo la segunda causa de discapacidad intelectual después del síndrome de Down.

El SXF es una enfermedad monogénica ligada al cromosoma X, región Xq27.3 y producida por una mutación en el gen FMR-1. La secuencia genética relacionada con el SXF se presenta en tres formas: normal, premutación y mutación completa, dependiendo del número de tripletes CGG que contenga. El gen FMR1 contiene la información para la síntesis de la proteína FMRP cuya ausencia o reducción lleva a la discapacidad intelectual. Sin embargo, parece que el grado de afectación física y mental no guardaría relación con el número de repeticiones del triplete CGG. Tampoco el porcentaje de la proteína estaría relacionado con la conducta adaptativa.

El SXF se da con mayor frecuencia en los varones y las mujeres que son portadoras del gen X frágil tienen un mayor riesgo de tener hijos afectados. Aunque el

gen mutado es uno solo, las manifestaciones fenotípicas son diversas, variadas y heterogéneas.

Respecto al fenotipo físico, a partir de la pubertad los varones presentarán la tríada clásica: cara alargada, orejas prominentes y volumen testicular aumentado, mientras que una gran mayoría de las mujeres no muestra ninguna manifestación física.

Dentro de las características neurológicas se observan alteraciones del tono muscular en forma de hipertonía o hipotonía que ocasionan que pueda retrasarse tanto el inicio de la marcha, como del habla (el inicio de la marcha, como termino medio, a los 14 meses en las niñas y a los 19 meses en los niños).

La carencia de la proteína FMRP produce alteraciones en distintas partes del sistema nervioso: capas granulares del hipocampo, cerebelo, córtex y en el núcleo basal magnocelular (NBM). Además se observa un déficit específico en el lóbulo frontal, disminución en el tamaño del vermix cerebral posterior, un aumento de algunas de las estructuras cerebrales tales como el hipocampo, el núcleo caudado y el tálamo y un perímetro cefálico superior a la media. Por último, existen alteraciones en la actividad bioeléctrica del cerebro que pueden dar lugar a convulsiones.

Las alteraciones relacionadas con el tejido conectivo pueden ocasionar hiperextensibilidad metacarpo-falángica, otitis recurrentes y un defectuoso drenaje de la Trompa de Eustaquio, problemas con la vista y pie plano-valgo. Dentro del SXF pueden observarse también alteraciones endocrinológicas que ocasionan un aumento acelerado del peso y de la talla o bien un estancamiento.

Presentan un fenotipo comportamental o conductual caracterizado por la timidez social y por el alto nivel de ansiedad y angustia ante las situaciones nuevas o con personas desconocidos, que puede ir acompañado de depresión o de un comportamiento alterado por sobrecarga del input sensorial. Algunos de estos síntomas sobre todo en la niñez, determinan que se les diagnostique a veces como sujetos con TEA.

Las personas con SXF presentan un grado mayor o menor de discapacidad intelectual. En las últimas décadas se ha producido una evolución muy significativa, sustituyéndose la noción de “retraso mental” por la de “discapacidad intelectual” según la definición de la AAIDD. Este término pone el acento en el desarrollo de las funciones adaptativas y en las ayudas específicas que estas personas necesitan a lo largo de la vida. El concepto de “retraso mental” pierde así sentido al considerarse que cada alteración neurocognitiva determina un perfil específico y atípico, que requiere a su vez

una intervención cualitativa en áreas de funcionalidad y no una compensación cuantitativa en áreas del desarrollo.

La edición actual del DSM-5 (APA, 2013) sigue los planteamientos de la AAIDD e incluye los mismos tres criterios básicos: los déficits en el comportamiento intelectual, los déficits en el comportamiento adaptativo y el de inicio en el periodo del desarrollo aunque con una nueva formulación ya que anteriormente el inicio era antes de los 18 años. La capacidad adaptativa adquiere gran importancia, puesto que es la que determina el nivel de apoyos requeridos.

La diversidad de la Discapacidad Intelectual viene dada por la etiología neurogénetica. El moderno paradigma de la especificidad sindrómica revela diferencias muy significativas en el desarrollo del lenguaje y dimensiones cognitivas en cada síndrome por lo que se incluye una breve descripción de los síndromes genéticos que más se han estudiado en relación al SXF: el síndrome de Down (SD), el síndrome de Williams-Beuren (SW), el síndrome de Prader-Willi (SPW), el síndrome de Smith-Magenis (SSM), la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1), el síndrome Velocardiofacial (SVCF) y el síndrome de Turner (ST).

Además de las diferencias intersindrómicas de los perfiles de cada síndrome elaborados a partir de distintas mediciones de los dominios cognitivos y lingüísticos, se observan también asincronías o disociaciones intrasindrómicas, de modo que cada síndrome presenta un complejo perfil, con áreas débiles y fuertes.

La comparación entre síndromes genéticos además de ser útil para entender mejor las relaciones entre genes, cerebro y comportamiento, posibilita una intervención más adecuada que tenga en cuenta los perfiles específicos de capacidades de cada síndrome y su evolución dinámica, más allá de pautas generales en función de la medición de un nivel o grado de inteligencia estático.

2. Características cognitivas del síndrome de X frágil

2.1. Aspectos generales del desarrollo cognitivo

El SXF presenta unas características cognitivas que no siempre son fáciles de reconocer como específicas de dicho síndrome, ya que algunas de ellas son similares a las que aparecen en otros síndromes genéticos. Algunas investigaciones se han centrado en la relación entre la alteración genética y el fenotipo cognitivo-conductual, mientras que otras se refieren a la evaluación psicométrica del desarrollo cognitivo (conducta adaptativa y CI) y lingüístico. Los estudios coinciden en que el SXF presenta un perfil cognitivo peculiar, con puntos fuertes y débiles, que lo distingue de otros grupos que presentan discapacidades intelectuales de origen genético o de etiología inespecífica. Hay que señalar que un 13% de los varones con SXF no presentan discapacidad intelectual, que se suelen denominar como casos "de alto funcionamiento", y presentan pocos rasgos físicos y conductuales presentes en la mayoría de los SXF (Hagerman y Lampe, 1999).

Uno de los aspectos más llamativos del SXF es que en los procesos del desarrollo se observan diferencias significativas ligadas al sexo, que distintos estudios han tratado de documentar, ya que las mujeres presentan por lo general menor grado de afectación cognitiva, por lo que la mayoría de los estudios se limita a investigar el fenotipo del SXF en varones.

Además del sexo, hay otras variables que también influyen en las capacidades cognitivas. Hay que mencionar, entre ellas, la presencia o no de características comparables con el espectro autista, de modo que la asociación de dichas características con el síndrome X frágil da lugar a una menor capacidad cognitiva y a dificultades en el *Lenguaje*. En este sentido, el nivel de ansiedad, muy característico en particular en los varones, también es un factor que interfiere en el desarrollo de las capacidades cognitivas, así como la presencia de problemas asociados, como la epilepsia que, aunque suele ser benigna, cuando aparece asociada al SXF produce un deterioro cognitivo.

No se puede olvidar la influencia del nivel sociocultural, puesto que a mayores oportunidades educativas mayores son las posibilidades de alcanzar una mayor capacidad, dentro de las limitaciones que conlleva la genética peculiar de cada sujeto. También la educación de las madres, por ser las personas que tradicionalmente se han

ocupado más del cuidado de los hijos con SXF, es importante para el desarrollo no solo de las capacidades de los hijos y en particular de las hijas con el síndrome, sino también para lograr un mayor nivel de autonomía.

2.1.1. Variabilidad en función del sexo

Los sujetos con SXF presentan unas características cognitivas diferentes según el sexo. Las mujeres, por las características de su alteración genética, en general, presentan menor afectación intelectual que los varones, pero mayores problemas de relación social o de depresión. Los varones presentan mayores problemas de Atención (TDAH) y de control de la conducta, aunque no es infrecuente encontrar mujeres con SXF que presenten pobre mantenimiento de la atención.

Existe poca literatura sobre las características cognitivas en las mujeres con SXF con discapacidad intelectual y en muchas de las investigaciones las muestras utilizadas son de pocos sujetos.

Madison, George y Moeschler (1986), en cinco mujeres adultas con déficit cognitivo asociado de una muestra formada por una familia de 12 miembros a las que aplicaron distintas pruebas cognitivas y de *Lenguaje* (WAIS-R, WISC-R, MSCA, Test de Rey, TVIP, PLS, FRAAT, MLU y AAPS), hallaron que presentaban un CI entre medio a moderado, con mayor fortaleza en el CI verbal que en el manipulativo y unos niveles de memoria superiores al CI global.

Fisch et al. (1999) al comparar 13 mujeres con mutación completa de 4 a 15 años con varones de similares características, tras aplicarles el Stanford-Binet (4ª ed.) y la Escala de conducta adaptativa Vineland, encontraron que las mujeres presentaban un rango de capacidad cognitiva mayor al de los varones y en la mitad de ellas aparecían diferencias significativas en el declive de su CI. Al estudiar en 3 mujeres con SXF de 19, 22 y 33 años respectivamente la actividad cerebral a través del electroencefalograma y la resonancia magnética Cornish, Swainson, Cunnington, Wilding, Morris y Jackson (2004) concluyeron que las mujeres con SXF presentaban un patrón específico de déficit cognitivos que involucraban a las áreas que requieren control ejecutivo, cometían más errores en tareas que pedían una respuesta inmediata a estímulos iniciales que en tareas que requerían una respuesta atrasada a dichos estímulos. Alqahtani, Wahaas y Mahmoud (2010), tras analizar el perfil cognitivo de una mujer saudí, encontraron que presentaba un déficit de atención junto a un déficit cognitivo leve.

Bray et al. (2011) en su estudio, encontraron, tanto en mujeres y como en varones adolescentes con SXF, que la trayectoria de sus habilidades cognitivas estaba relacionada con la maduración del córtex prefrontal que era divergente a la de los sujetos con desarrollo típico.

También se han estudiado a las madres de hijas con el SXF. Lachiewicz (1992) aplicó a 38 madres con hijas con SXF de entre 4 y 11 años el Child Behavior Checklist y encontró que casi la mitad de ellas (el 47%) presentaban una puntuación T mayor a 70 en las escalas de hiperactividad y escape social, también halló altas puntuaciones (entre el 26% y el 15%), aunque menores en la escala de depresión, en la escala esquizoide-obsesiva, en la escala de ansiedad y en la escala de agresividad. Posteriormente, en la aplicación a 60 madres de hijas con SXF de la Escala Conners para padres, Lachiewicz y Dawson (1994) hallaron que el 23% presentaba una puntuación muy alta en ansiedad, mientras que el 38% destacaba en la escala de hiperactividad.

Son varias las publicaciones en las cuales se hacen revisiones de investigaciones anteriores. Después de revisar las investigaciones de los últimos 10 años, que habían estudiado como afectaba el SXF a las mujeres, Lachiewicz (1995) llegó a la conclusión de que las mujeres con la mutación completa tenían un mayor riesgo de presentar desordenes en lo cognitivo, que incluían discapacidad intelectual, TDAH, problemas de aprendizaje, en lo emocional (ansiedad y depresión) y en lo físico (cara larga, grandes orejas y fallo ovárico prematuro). En una revisión de las investigaciones sobre los efectos psicológicos asociados al SXF, Baumgardner et al. (1992) hallaron que las mujeres presentan las mismas dificultades que los varones, pero menos acentuadas. Su capacidad intelectual se situaba en un nivel medio, con propensión a manifestar dificultades en las *Matemáticas*.

En una revisión bibliográfica, Harris-Schmidt y Fast (1998) hallaron que las mujeres presentaban mayores puntuaciones de CI que los varones y que esta puntuación no estaba relacionada con el número de repeticiones del triplete CCG y destacaban con respecto a los varones por su mayor debilidad en tareas no verbales de aprendizaje, en particular en las que aparece implicada la función ejecutiva, como es el caso de la *Aritmética*. En una revisión bibliográfica Pennington y Bennetto (1998) concluyeron que las mujeres con SXF y con mutación completa presentaban un CI entre 81 y 89 y que en su desarrollo no se apreciaban descensos de su capacidad intelectual. También en su trabajo de revisión Ferrando, Banús y López-Pérez (2004) hallaron únicamente 44 referencias bibliográficas, en todas las lenguas, referidas al perfil neurocognitivo en

mujeres. Posteriormente en la revisión casuística de 13 casos personales de mujeres afectadas, Ferrando, Banús y Puente (2008) ofrecen el dato de que el CI es normal en la casi totalidad de los casos, excepto en dos con inteligencia en el límite de la normalidad, lo cual se da en un cerebro afectado por unas sinapsis aberrantes debido al SXF, por lo que señalan que hay que replantearse la fisiopatología de los TED (Trastornos específicos del Desarrollo).

A pesar de la escasa investigación parece claro que las mujeres suelen presentar desde dificultades de aprendizaje a discapacidad intelectual de grado medio, en cambio pueden presentar un buen nivel de memoria verbal y las características que se observan en los varones aparecen más leves en ellas. La mitad de las mujeres con mutación completa pueden mostrar un cierto grado de afectación intelectual, que oscila desde los casos límite (con un CI en torno a 70) hasta un déficit intelectual moderado (Martínez, 2006). Si la mujer afectada recibe el cromosoma X de su madre, puede incluso no mostrar dificultades cognitivas.

La conducta adaptativa de los varones también presenta peculiaridades, si bien tanto la mayoría de los varones como de las mujeres logra en la adolescencia, o incluso antes, un buen nivel de *Autonomía Personal*, aunque una gran mayoría de los varones presente problemas en el área de *Comunicación*, que dependerá del grado de deterioro cognitivo.

Los varones con SXF muestran fortaleza en *Procesamiento Simultáneo* y debilidad en *Procesamiento Secuencial*. La presentación de la información de manera multimodal debido a la fortaleza que presentan en *Procesamiento Simultáneo* es esencial para los sujetos con SXF. Las mujeres parecen tener un problema cognitivo cuyo origen está en el hemisferio derecho en las regiones del lóbulo frontal, que da lugar a dificultades en las destrezas de tipo perceptivo y viso-espacial, además de problemas con la función ejecutiva, con el mantenimiento de la atención y en tareas en las que esta implicado el *Procesamiento Secuencial*. Realizan mejor las tareas del *Procesamiento Simultáneo* en las que la información sigue un orden temporal. Destacan en memoria verbal y en *Lectura*, pero tienen problemas en *Matemáticas*.

Tanto en los varones como en las mujeres con SXF, desde la infancia a la edad adulta, aparecen limitaciones en la *Memoria de trabajo* y dificultades con el control de las *Funciones ejecutivas* que se evidencian más con la edad (Lightbody et al., 2006). Ambos grupos (mujeres y varones), presentan un déficit en la *Habilidad Espacial*, debido al componente secuencial, que conlleva dicha habilidad, en el que ambos grupos

presentan gran debilidad, frente al componente simultáneo de la Inteligencia, de ahí la dificultad con la *Matemática.*

La falta de sintomatología en las mujeres, a veces, tiene como consecuencia un infra diagnóstico, puesto que a pesar de que presenten aspectos conductuales propios del síndrome, solo cuando un hermano varón es diagnosticado, lo son ellas a su vez.

En el caso de las mujeres con SXF y con inteligencia conservada la adaptación social puede mejorarse, si se conoce el perfil cognitivo de dichas mujeres que da explicación a ciertos comportamientos en situaciones sociales que son poco habituales y si se trabaja con anticipación aquellas situaciones que les resultan estresantes. Además ese conocimiento permite elaborar programas de trabajo individuales más centrados en las dificultades en áreas específicas como la *Aritmética* presentes tanto en los hombres como en las mujeres.

2.1.2. Características relacionadas con el autismo

Otro aspecto específico del desarrollo cognitivo, con mayor prevalencia en los varones que en las mujeres con SXF, es la presencia de síntomas característicos del espectro autista, que aparecen entre el 21% y el 50% de los varones con SXF y que ha dado pie a una extensa literatura. En una revisión de estudios entre los años 1982 y 2006 Moss y Howlin (2009) encontraron que el SXF es el síndrome genético más estudiado en relación con las características de autismo, seguido de la Esclerosis Tuberosa, del síndrome de Rett y del SD.

La presencia de sintomatología similar a los TEA aparece en las primeras edades. En los varones puede aparecer asociada a hiperactividad en un 50% de los casos y cuando la discapacidad intelectual es moderada o severa (Borghgraef, Fryns, Dielkens, Pyck y Van den Berghe, 1987). También aparecen conductas tales como anormalidad en el *Lenguaje*, defensas táctiles, aleteo de manos y pobre contacto ocular que dificultan el diagnostico diferencial SXF-TEA (Lachiewicz et al., 1994). La severidad de los síntomas autistas medidas con el ADI-R (en las subáreas de *Comunicación*, *Interacción Social Recíproca*, *Intereses Restrictivos* y *Conductas Repetitivas*) disminuye e incluso desaparece con la edad en los niños y adolescentes con SXF y con síntomas de autismo o sin ellos (McDuffie et al., 2010).

Es posible detectar el TEA en la mitad de los casos con SXF mediante la aplicación de la "Childhood Autism Rating Scale" pero en cambio para detectar el SXF siempre se ha de acudir al análisis del DNA (Demark, Feldman y Holden, 2003).

No se ha hallado una correlación significativa entre la FMRP, el FMR1, el RNAm y el triplete CGG y las puntuaciones en el ADOS y en el ADI-R en los varones con SXF (Harris et al., 2008), en cambio si se ha encontrado una correlación entre el triplete CGG y el porcentaje de metilación y el uso social del lenguaje y la *Teoría de la Mente* (Losh, Martin, Klusek, Hogan-Brow y Sideris, 2012).

Las conductas sociales de rechazo ante las personas extrañas son más evidentes en el grupo de varones con SXF y con síntomas de autismo, que en el grupo de los de SD, estando ausentes en los sujetos que siguen un desarrollo típico, en cambio en los sujetos con TEA las conductas de rechazo social aparecen tanto ante los padres como ante las personas extrañas (Cohen et al., 1988; Losh et al., 2012).

Este aspecto del área *Personal/Social* ha sido estudiado por otros investigadores. Tras aplicar el ADI-R a 56 varones de entre 3 y 8 años, Kaufmann et al. (2004) hallaron que lo que diferenciaba a las personas con SXF de aquellas que presentaban desordenes del espectro autista eran los aspectos relacionados con la interacción social, que aparecían más deteriorados en los sujetos con autismo y en los que, además, presentaban SXF. Al estudiar la adaptación social y la evitación social en sujetos con SXF y con trastornos del espectro autista, Watson, Hoeft, Garrett, Hall y Reiss (2008) y Budimirovic, Bukelis, Cox, Gray, Tierney y Kaufmann (2006) llegaron a similares conclusiones. También Cohen (1995) señala dentro del SXF un subgrupo de varones con un perfil conductual caracterizado por presentar evitación social, conductas repetitivas verbales y motoras que están causadas por su alto nivel de ansiedad. Estas conductas de evitación social, tanto en las personas con SXF como en los sujetos con TEA, parecen estar condicionadas por la edad, el sexo, la situación y por el tiempo pasado con la otra persona (Roberts, Weisenfeld, Hatton, Heath y Kaufmann, 2007).

En el estudio de las imágenes cerebrales y las fijaciones oculares en tareas de reconocimiento de emociones, Dalton, Holsen, Abbeduto y Davidson (2008) hallaron grandes similitudes en el grupo con SXF y en el grupo con TEA, tales como evitación de la mirada, déficit en la comunicación y rechazo social, mientras que en el grupo con desarrollo típico eran "normales".

La conducta de evitación de la mirada está presente tanto en las personas con SXF con o sin síntomas de autismo, aunque se presenta con mayor frecuencia en las que

únicamente presentan TEA (Cohen et al., 1991; Turk y Cornish, 1998) y en los sujetos con SXF está relacionada con la función anómala del giro fusiforme. Simon y Finucane (1996) hallaron que los varones con SXF son más sensibles al reconocimiento de las emociones faciales que los sujetos sin SXF con similar capacidad cognitiva. Al comparar sujetos con SD, con sujetos con desarrollo típico y con SXF, Murphy (2005) y Murphy, Abbeduto, Schroeder et al. (2007) únicamente observaron en los sujetos con SXF la conducta de evitación de la mirada en las interacciones sociales.

Los varones con SXF y con síntomas de autismo presentan, además de dificultades en el área de las relaciones sociales, conductas repetitivas que han de servir para detectarlos (Brock y Hatton, 2010). En una investigación en la que utilizaron una muestra de 56 varones con SXF, de entre 30-38 meses, algunos con características de autismo y otros sin ellas, Hernandez, Feinberg, Vaurio, Passanante, Thompson y Kaufman (2009) encontraron que los niños con SXF y con síntomas de autismo en medidas de CI permanecían estables en las tres evaluaciones anuales en las que aplicaron diversas pruebas (ADI, ADOS-G, Stanford Binet, VABS, CELF-3 y CBCL), mientras que los sujetos con SXF sin autismo mostraban declive en las puntuaciones del CI. Ello indica que los trastornos del espectro autista constituyen un subfenotipo del SXF caracterizado por dificultades en la interacción social compleja con similitudes con el espectro autista en la población general.

Otro aspecto que ha sido estudiado en la relación SXF-TEA es la *Imitación*, Rogers, Hepburn, Stackhouse y Wehner (2003) hallaron que las habilidades de imitación en los sujetos con SXF están influidas por la ausencia o presencia de síntomas autistas y que en el autismo la imitación no está relacionada con el juego o con el desarrollo del lenguaje.

En el área de *Lenguaje*, los varones con SXF y con síntomas de autismo presentan un lenguaje menos inteligible que los que únicamente presentan el SXF y que los que presentan SD (Kover y Abbeduto, 2010). Sin embargo los sujetos con SXF presentan más lenguaje repetitivo que los que tienen TEA y que los que presentan SD (Levine, 1989; Martin, 2009; Sudhalter, Cohen, Silverman y Wolf-Schein, 1990). Esta mayor presencia de Lenguaje repetitivo en los SXF se debe a sus problemas con la función ejecutiva (Wilding, Cornish y Munir, 2002). Aunque no existe una correlación positiva entre la severidad de los síntomas de autismo, medido mediante el ADOS y el *Lenguaje comprensivo* y *expresivo* (McDuffie, Kover, Abbeduto, Lewis, y Brown,

2012), los varones con SXF que no tienen lenguaje oral tienen síntomas de autismo (Philofsky et al., 2004).

El *Lenguaje expresivo* aparece más deteriorado en los sujetos con SXF y con síntomas de autismo que en los sujetos que únicamente presentan SXF (Philofsky y Hepburn, 2007). En los sujetos con SXF y sintomatología de autismo incluso dicho *Lenguaje expresivo* se sitúa en un nivel inferior al CI no verbal (Roberts, Price et al., 2007), además el *Lenguaje comprensivo* y todos los aspectos del *Lenguaje* puntúan más bajo en este último grupo (Rogers, Wehner y Hagerman, 2001). Tanto los sujetos con SXF como los sujetos con TEA no disponen (por razones genéticas) de la base neurológica para un desarrollo pragmático avanzado (Rondal, 2007).

Algunos varones con SXF, al igual que los que presentan TEA, se sienten molestos en los ambientes ruidosos y presentan defensas táctiles, lo cual no se halla relacionado con su CI sino con su nivel de adaptación general (Rogers, Hepburn y Wehner, 2003).

Se han observado, en los varones con SXF, dificultades en actividades relacionadas con la interpretación de situaciones sociales y cognitivas, relacionadas con la *Teoría de la Mente*, aunque en menor proporción y con características distintas que en los sujetos con TEA.

Los varones con SXF presentan dificultades en la función ejecutiva y en algunas tareas relacionadas con la *Teoría de la mente*, que no presentan los sujetos con desarrollo típico o los sujetos con discapacidad intelectual de etiología desconocida, puesto que no son capaces de superar los test de un primer nivel que exigen entender sentencias como por ejemplo: "M. cree que J. se ha enamorado de C." (Garner, Callias y Turk, 1999). Al comparar a dos grupos de varones con SXF, uno con pocas características de autismo con otro que presentaba muchas y con un grupo con discapacidad intelectual de etiología desconocida, Grant, Apperly y Oliver (2007) hallaron que los grupos con SXF presentaban dificultades en tareas en las que estaba implicada la *Teoría de la Mente*.

Los niños con SXF hacen uso en sus conversaciones de una gran variedad de verbos mentalistas, este uso esta relacionado con sus capacidades de lenguaje, con su CI no verbal y con sus niveles en conducta adaptativa, pero no con la presencia o no de síntomas de autismo, ni tampoco con el uso que hacen sus madres de verbos mentalistas (Keller, 2011). Los sujetos con SXF y con síntomas de autismo manifiestan más dificultades en *Lenguaje Comprensivo* y en *Teoría de la mente* que los que solo

presentan SXF, por lo que constituyen un subtipo dentro del SXF (Lewis et al., 2006). Tanto para los varones que presentan desarrollo típico, como para los niños con autismo, como para los sujetos con SXF o con SXF con síntomas de autismo, incluso para los que tienen SD, la *Teoría de la mente* juega un importante papel en la *Pragmática* del *Lenguaje* (Losh et al., 2012).

Los trastornos del espectro autista aparecen con menor frecuencia en las mujeres que presentan tanto la mutación completa como la premutación. En una muestra formada por 33 varones y 31 mujeres con mutación completa de entre cinco y ochenta años a los que aplicaron el ADOS-G y ADI-R, Clifford, Dissanayake, Bui, Huggins, Taylor y Loesch (2007) obtuvieron que más de la mitad de los varones y el 23% de las mujeres presentaban trastornos del espectro autista, mientras que de siete varones con premutación el 14% presentaba TEA y de 43 mujeres permutadas tan solo el 5% presentaba TEA. En algunos casos se ha señalado que las mujeres con SXF muestran dificultades a la hora de percibir e interpretar situaciones emocionales, timidez social, conductas de evitación, de ahí su dificultad a la hora de relacionarse con los demás o de encontrar una pareja, también se describen alteraciones dentro del espectro autista, ansiedad y depresión. Al comparar 17 mujeres con SXF, de entre 4 y 27 años, con un grupo control, Freund, Reiss y Abrams (1993) hallaron en las mujeres con SXF estereotipias y dificultades en la interacción social. Estos resultados son similares a los hallados por Lachiewicz (1995).

Las conductas autistas que aparecen en las mujeres con SXF son similares a las que aparecen en los varones y no correlacionan con el CI, sino con su dificultad para la comunicación social y con el área de la vermis cerebelar (Mazzocco, Kates, Baumgardner, Freund y Reiss, 1997). Al evaluar a 47 mujeres y 73 varones, con 13 años de EC media y tras aplicarles el SCQ y el ADOS, Hall, Burns, Lightbody y Reiss (2008) hallaron que los sujetos con SXF presentaban menos deterioro en *Comunicación* y en interacción social reciproca que los autistas. Tanto los varones como las mujeres con SXF mostraron un CI negativamente asociado con la escala total del SCQ (Cuestionario de Comunicación Social) cuando controlaron la edad, el uso de medicación y los niveles de FMRP.

También en las mujeres con SXF está presente la conducta de evitación de la mirada tanto si el SXF está asociado o no a los síntomas característicos del autismo. Garrett, Menon, MacKenzie y Reiss (2004), tras estudiar esta conducta en 11 mujeres de 10 a 22 años, concluyeron que está relacionada con la anómala función del giro

fusiforme. Al comparar diez mujeres de alto funcionamiento con otras tantas de desarrollo típico, Hagan, Hoeft, Mackey, Mobbs y Reiss (2008) hallaron que el circuito emocional (córtex anterior cingulado, caudal e ínsula), que regula el reconocimiento emocional y que modula las respuestas emocionales a los estímulos faciales, puede estar desorganizado en mujeres con SXF de alto funcionamiento.

Al igual que en los varones, en las mujeres con SXF se manifiesta déficit en la función ejecutiva que con la edad se manifiesta de forma más sobresaliente y que no depende de los niveles de FMRP (Lightbody et al., 2006). Además las mujeres con mutación completa no solo presentan bajas puntuaciones en medidas de función ejecutiva sino también en tareas no verbales, en depresión y en ansiedad y en el área emocional en general (Sobesky, Pennington, Porter, Hull y Hagerman, 1994).

2.1.3. Variabilidad en función del nivel sociocultural y educativo

Las familias de los sujetos con SXF que presentan un mayor nivel sociocultural posibilitan un mayor desarrollo de las capacidades cognitivas que aquellas en las que dicho nivel es deficitario. En concreto dentro del nivel sociocultural hay que destacar varias variables en las familias: la educación de los padres, el ambiente familiar (su calidez), el estatus económico y los factores del entorno. Hatton et al. (2000) hallaron que la educación de los padres es una variable de gran importancia en la colaboración con los profesionales de Atención temprana, porque los padres deben seguir las recomendaciones de los profesionales en el control de la conducta del niño, en su motivación, en la modificación del entorno si fuera necesario, así como en utilizar las estrategias de aprendizaje indicadas por los profesionales. Al aplicar la escala "Family environment" a 21 mujeres con SXF y otras tantas de un grupo control, Kuo et al. (2002) hallaron que el ambiente familiar contribuye significativamente al desarrollo cognitivo y al CI de los hijos con SXF.

En un estudio en el que evaluaron el CI de 80 varones y 40 mujeres de entre 10 y 11 años con SXF y de sus padres, mediante la aplicación de varias pruebas (WISC-III, WAIS-III, HOME o "Home observation for measurement of the environment", el status económico familiar y el SCORS o "Special Currículo Opportunity Rating Scale") Dyer-Friedman et al. (2002) hallaron que la capacidad cognitiva de las mujeres con SXF se podía predecir con mayor seguridad, a partir del CI de los padres y de la calidad del entorno familiar, que en el caso de los varones.

Por tanto las condiciones del entorno familiar juegan un papel importante para sacar el máximo partido a las capacidades cognitivas de las personas con SXF. Glaser et al. (2003) enfatizan la importancia de los factores del entorno (expectativas de los padres, clima emocional, organización de la casa, riqueza, exposición a nuevas oportunidades) unidos a los factores biológicos. Aunque establecen diferencias en función del sexo. Mientras que en el caso de los varones con SXF la conducta adaptativa se puede predecir en función del CI, la EC y el entorno familiar, en las mujeres con SXF dicha conducta depende más del CI.

En un estudio en el que aplicaron varias medidas de Inteligencia (Escala de Vineland, Language facilitation rating, Stanford-Binet, WPPI-R, WISC-III y el test de Woodcock-Johnson) tanto a varones como a mujeres con SXF, Fewell y Deutscher (2004) encontraron que la educación maternal era una variable que predecía tanto el CI, la aparición del lenguaje, sus posteriores habilidades para la lectura, como el aumento de una mejor predisposición a la escuela.

Al estudiar a 25 madres de niños con SXF, Wheeler (2005) halló que el CI materno era relativo al afecto maternal y al *Lenguaje expresivo* del niño. La sensibilidad calida y el andamiaje correlacionaban positivamente con el *Lenguaje* del niño. En concreto, en las personas con SXF, el nivel sociocultural de las madres es un factor que influye en la capacidad cognitiva de los varones pero sobre todo de las mujeres.

En los varones con SXF la educación de las madres correlaciona con el nivel de conocimientos adquirido por sus hijos, así como con sus características próximas al autismo (Roberts, Schaaf y Skinner, 2005). En los niños de hasta 5 años con SXF el CI materno influye en cuanto al estilo y a la calidad de la interacción con su hijo (Sterling, Brady, Warren, Fleming y Marquis, 2006). A una mayor educación maternal corresponde un mayor nivel de vocabulario tanto en los varones con SXF como en aquellos que presentan SD (Roberts, Martin et al., 2007).

En un estudio con varones con SXF de 8 a 68 meses, Roberts et al. (2009), hallaron que el CI materno y la educación maternal son variables que predicen el desarrollo de los hijos. Asimismo Warren et al. (2010) encontraron que la respuesta maternal predice el nivel de lenguaje en los tres primeros años de la vida del niño.

En las mujeres con SXF la educación familiar influye más que en los sujetos varones del mismo síndrome en la adquisición de *actividades de la vida diaria* y en el desarrollo de sus capacidades cognitivas (Bailey, Raspa, Holiday, Bishop y Olmsted, 2009).

2.2. Características cognitivo-conductuales del síndrome de X frágil

En este apartado se van a analizar algunas de las investigaciones referidas a la discapacidad intelectual en el SXF siguiendo la definición de Schalock et al. (2010), donde se hace referencia al CI y a la conducta adaptativa.

Las investigaciones en el área de medicina fundamentalmente se han ocupado de estudiar la posible relación, por una parte, entre el tamaño de la mutación y el CI y, por otra, entre la cantidad de proteína y el CI. Las ciencias de la educación y la psicología han intentado trazar un perfil de las capacidades presentes en los sujetos con SXF a través de la aplicación de distintas pruebas.

No hay un acuerdo sobre si las fortalezas o debilidades cognitivas se deben al deterioro cognitivo general o bien al grupo etiológico especifico. Mientras unos autores atribuyen el perfil cognitivo a las características del SXF (Boyle y Kaufmann, 2010; Dykens et al., 1987; Hagerman, 2011), otros, sin embargo, llegan a la conclusión de que las fortalezas o debilidades cognitivas se corresponden con el grado de discapacidad intelectual (Brun et al., 2000; Hodapp, Leckman, Dykens, Sparrow, Zelinsky y Ort, 1992). Por lo tanto, cuando se estudian las causas de la discapacidad intelectual suele concluirse que en el SXF, además de las causas genéticas, hay otras que tienen un carácter multifactorial (Martin, 2010).

2.2.1. Relación entre el tamaño de la mutación, la cantidad de proteína y el C.I.

Son varias las investigaciones que han estudiado la relación entre el tamaño de la mutación, la cantidad de proteína y el C.I. El grado de deterioro cognitivo podría venir determinado por la cantidad de proteína FMRP y por las variaciones en la mutación del gen FMR1, aunque los resultados de las investigaciones varían en función del tipo de prueba de inteligencia que se haya aplicado.

Respecto a la relación entre el fenotipo y el genotipo los autores difieren. Mientras que unos señalan que no hay correlación (Backes, Genc, Schreck, Doerfler, Lehmkuhl y Gontard, 2000; Rondal y Comblain, 2005), otros sostienen dicha afirmación (Gothelf et al., 2008).

Hall et al. (2008), en su estudio longitudinal, observaron correlación entre el CI y la cantidad de proteína al evaluar en dos momentos a 290 niños en edad escolar de 6 a 16 años mediante la aplicación del WISC-III. Encontraron que había una correlación

entre los niveles de FMRP y la capacidad intelectual, tanto en la primera evaluación (r=0.55), como en la segunda (r=0.64), por lo que concluyeron que la discapacidad intelectual estaba asociada al nivel de la proteína FMRP y dicho efecto era progresivo.

Similares hallazgos podemos encontrar en el estudio de Tassone et al. (1999) en sujetos de 1 a 60 años y con distintos test de Inteligencia. En otro estudio longitudinal, con sujetos de 10 a 16 años con SXF, hallaron que la inteligencia no verbal, tanto de los varones como de las mujeres medida mediante el test Leiter-R, disminuye con la edad, mientras que el nivel de FMRP influye en el razonamiento ante las tareas nuevas (Kover, Pierpont, Kim, Brown y Abbeduto, 2013).

Sin embargo, Brun et al. (2000), al estudiar 4 casos con SXF de varones y de mujeres, encontraron que la puntuación en el K-ABC no estaba relacionada ni con el porcentaje de proteína ni con el número de repeticiones del triplete CGG, puesto que el sujeto que presentaba mayor número de repeticiones y un porcentaje más grande de proteína era el que presentaba una mayor puntuación en el K-ABC, mientras que el que obtenía menor puntuación en el K-ABC tenía un porcentaje de proteína menor y un número de repeticiones del triplete CGG similar a otros dos casos. También, Martorell, Nascimento, Colome, Genovés, Naúdo y Nascimento (2011) al aplicar el K-BIT a cuatro mujeres adolescentes llegaron a similares conclusiones.

Respecto a las variaciones en la mutación, los varones que presentan mutación completa presentan un CI total medio de 41, los que presentan mosaicismo un CI total medio de 60 y los que tienen mutación completa pero metilación parcial un CI total medio de 60 (Merenstein, Sobesky, Riddle, Tran y Hagerman, 1996).

Pretto et al. (2014) al estudiar a 18 sujetos (hombres y mujeres con SXF, seis de los cuales presentaban mosaicismo) de entre 13 y 73 años, hallaron que los sujetos con mosaicismo y menor metilación también presentaban los CI más altos tanto en la aplicación del Test de Stanford-Binet como en la aplicación de las escalas Weschler (WAIS-III, WPPSI-III).

Si comparamos los varones premutados con los que presentan mutación completa, se observa que ambos grupos presentan similares rasgos clínicos, conductuales y físicos, aunque se necesitan muestras más grandes para confirmar estos hallazgos (Aziz et al., 2003).

Los varones con SXF, a diferencia de los sujetos con retraso madurativo de causa desconocida y de los sujetos que siguen un desarrollo típico, presentan un

desarrollo más lento y deteriorado de la percepción espacial debido a sus características genéticas (Hoeft, Lightbody, Hazlett, Patnaik, Piven y Reiss, 2008).

A similares conclusiones llegaron Cornish, Munir y Cross (1999) al medir la percepción espacial en una muestra compuesta por 15 varones con SXF de 7;0 a 14;0, 14 varones con SD de 7;0 a 12;0, 15 varones con la misma E.M. y otros 15 con similar EC. Estos autores encontraron que había correlación entre el número de repeticiones del triplete CGG y las características espaciales, con más de 200 repeticiones del CGG la ejecución espacial era más pobre.

Cornish, Kogan, Li, Turk, Jacquemont y Hagerman (2009) encontraron también que la gran vulnerabilidad en tareas que requieren manipulación simultánea y almacenamiento de nueva información (memoria de control ejecutivo) estaría relacionada con el aumento del número de repeticiones del triplete CGG.

Si se compara el SXF con otros síndromes de base genética se encuentran algunas dificultades que son comunes en ellos. Bussy y Des Portes (2010), al comparar los perfiles cognitivos en tres síndromes distintos (el SD, el SW y el SXF), hallaron que el grado de discapacidad es muy heterogéneo y que en todos ellos aparecen dificultades en aspectos del razonamiento como la velocidad de procesamiento y la memoria de trabajo.

La heterogeneidad que se observa en las mujeres con SXF viene determinada por la complejidad genética (por la ratio de activación en los estados de mosaicismo, premutación y mutación completa), de forma que a mayor número de células con X activos normales menor es la discapacidad intelectual observada.

Sin embargo, Harris-Schmind y Fast (1998) afirman que no se encuentra relación entre el tamaño de la mutación y el C.I.

Las mujeres con mutación completa presentan, en un 71% de los casos, algún déficit cognitivo con discapacidad intelectual leve o límite. En estos casos se ha observado que la cantidad de proteína FMRP correlaciona con el CI Total y Manipulativo, pero no con el CI verbal (De Vries et al., 1996).

En un trabajo de investigación doctoral, al aplicar el WAIS-R a 16 mujeres que habían heredado el cromosoma X frágil de la madre, a otras 16 que lo habían heredado del padre y compararlas con otras 16 madres y hermanas de afectados por el SD, Hinton (1994) encontró en las mujeres que habían heredado de la madre el X frágil debilidad en atención visual y fortaleza en memoria verbal y en memoria en general.

En los casos de mujeres con mutación completa y C.I. normal pueden encontrarse dificultades con las matemáticas, con la memorización, con el procesamiento de la información, con el mantenimiento de la atención y con las funciones ejecutivas.

Si la mujer con SXF ha recibido el cromosoma X de su padre entonces presentará dificultades cognitivas y en un gran número de casos el signo más precoz serán las alteraciones de lenguaje. Aunque dicho lenguaje va a ir mejorando en todos los aspectos, sin embargo en el nivel pragmático presentará debilidades. Además, pueden presentar dificultades en cuanto a las funciones prefrontales implicadas en la planificación, en la memoria a corto plazo, en la función ejecutiva y en tareas que impliquen atención, presentando impulsividad e inatención no asociadas a hiperactividad.

2.2.2. Perfiles cognitivos obtenidos con diferentes pruebas psicométricas

Para medir el perfil cognitivo en los SXF se han utilizado en la investigación varias escalas. En primer lugar, se refieren aquí los resultados a partir de la Batería K-ABC (Kaufman y Kaufman, 1983), por ser la recomendada por la Asociación Americana del SXF, como la que mejor refleja las características de los sujetos con SXF y en segundo lugar, se presentan los resultados obtenidos mediante las escalas de Wechsler (1949), por ser las más clásicas y existir abundante literatura al respecto.

Investigaciones basadas en la Batería K-ABC

La Batería K-ABC permite diferenciar el tipo de procesamiento cognitivo en función de dos escalas: la *Escala de Procesamiento Secuencial* y la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, junto con otras dos escalas que evalúan los *Conocimientos*, relacionados con los procesos de aprendizaje, así como la ejecución *no Verbal* de tareas. Está posibilidad ha determinado su amplio uso en la investigación de perfiles diferenciados de desarrollo cognitivo en distintos síndromes genéticos y discapacidades intelectuales de etiología inespecífica, especialmente en el SXF, tal y como se refiere ya en revisiones iniciales de la literatura, como la de Dykens y Leckman (1990).

En una de las primeras investigaciones que utilizaron el K-ABC se estudió una muestra de sujetos con SD (Pueschel et al., 1987), en la que no se observó mayor o menor fortaleza o debilidad en las *Escala de Procesamiento Simultáneo o Secuencial.*

Tales resultados eran congruentes con los obtenidos mediante otras pruebas para observar el perfil en grupos de discapacidad intelectual de etiología variada (Silverstein, Goldberg, Kasner y Solomon, 1984).

Sin embargo, en el uso posterior del K-ABC para evaluar cognitivamente a sujetos con SXF, todas las investigaciones revisadas refieren la *Escala de Procesamiento Secuencial* como punto de relativa debilidad en el perfil del SXF, frente a la fortaleza relativa de las Escalas de *Procesamiento Simultáneo* y *Conocimientos*.

Así se reseña, tanto en investigaciones que ofrecen mayor detalle sobre las puntuaciones en los distintos test (Burack et al., 1999; Dykens et al., 1987; Hodapp et al., 1991; Hodapp et al., 1992; Kemper, Hagerman y Altshul-Stark, 1988), como en las que refieren aspectos más generales o utilizan sólo parcialmente el K-ABC (Backes et al., 2000; Cornish et al., 1999; Van der Molen et al., 2010). En un número menor, los estudios con mujeres, aunque muestran mayores puntuaciones, indican la misma asimetría entre ambas escalas (Batshaw, 1997; Cornish, Munir y Cross, 1998; Fisch, et al., 1999; Powell, Houghton y Douglas, 1997).

En algunos de los primeros y más detallados estudios, Dykens et al. (1987) reportaban los resultados de la investigación con una muestra de 14 varones con SXF, de 7 a 28 años, encontrando que puntuaban más bajo en la *Escala de Procesamiento Secuencial*. El test de *Movimiento de Manos* destacaba por su debilidad, el test de *Repetición de números* presentaba una menor afectación y por último el test de *Orden de palabra* era el más fuerte de esta Escala, mientras que en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* obtenían mayor puntuación, con capacidades de menor a mayor en: *Memoria Espacial*, *Triángulos*, *Reconocimiento de Caras*, *Ventana Mágica*, *Matrices Análogas* y *Cierre Perceptivo*. No aplicaron el test de *Series de Fotos* por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo. En la *Escala de Conocimientos*, las puntuaciones en orden creciente en función de los test eran: *Aritmética*, *Vocabulario Expresivo*, *Lectura/Decodificación*, *Adivinanzas* y *Caras y Lugares*. No aplicaron el test de *Lectura/Compresión* por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo. Llegaron a la conclusión de que era mejor clasificar a los varones en función de su etiología que en función de su grado de discapacidad intelectual, puesto que los sujetos con SXF, al puntuar alto en el test de *Cierre gestáltico* se separaban del grupo

con discapacidad intelectual inespecífica porque no presentaban tanta rigidez perceptual.

En una muestra más amplia, Kemper et al. (1988), al aplicar el K-ABC a 20 varones con mutación completa del SXF de 4;0 a 12;0 y a un grupo de control de 18 varones sin SXF de la misma EC, encontraron también que puntuaban más bajo en la *Escala de Procesamiento Secuencial* y más alto en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* y en la *Escala de Conocimientos*. Dentro de la *Escala de Procesamiento Secuencial*, las puntuaciones en orden creciente en función de los test fueron: *Movimiento de Manos*, *Repetición de números* y *Orden de palabra*, mientras que en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* se situaron de menor a mayor capacidad en los test de: *Memoria Espacial*, *Series de Fotos*, *Triángulos*, *Matrices Análogas* y *Cierre Perceptivo*. En la *Escala de Conocimientos*, las puntuaciones en orden creciente fueron correlativamente en los test siguientes: *Aritmética*, *Lectura/Comprensión, Adivinanzas, Lectura/Decodificación* y *Caras y Lugares*.

En el año 1991, Hodapp, Dykens, Ort, Zelinsky y Leckman, llevaron a cabo dos estudios. En el primero de ellos, una muestra de 21 sujetos, de 4;8 a 27;8, se dividió en dos subgrupos para indagar transversalmente el efecto de la EC en el perfil del K-ABC por debajo y por encima de la edad de once años, destacando la ausencia de control de las diferencias individuales en cada subgrupo. En el segundo estudio, estos autores seleccionaron 15 de los 21 sujetos para analizar longitudinalmente las diferencias entre una primera y una segunda evaluación, dividiéndolos de nuevo en dos subgrupos en función de la edad de la primera evaluación (antes o después de los 10 años). Sus resultados indican progreso significativo en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* y en la *Escala de Conocimientos* en ambos subgrupos, aunque disminuye su ritmo de mejora con la edad. En cambio, señalan un estancamiento e incluso retroceso con la edad en el *Procesamiento Secuencial*.

Los resultados de dicha investigación muestran el perfil específico esperable con un punto de debilidad en el *Procesamiento Secuencial*, en el que transversalmente no sólo no se observa ningún avance, sino un ligero retroceso. También hallaron que los varones con SXF a partir de los 10 años se situaban en una meseta de forma que no progresaban en *Procesamiento Secuencial* (10 sujetos de los 15 evaluados presentaron un retroceso en la *Escala de Procesamiento Secuencial*), mientras que en *Procesamiento Simultáneo* y en *Conocimientos* mejoraban.

Dentro de la *Escala de Procesamiento Secuencial* las puntuaciones en orden creciente se situaban en los test de: *Movimiento de Manos*, *Repetición de números* y *Orden de palabra*, mientras que en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* se situaban de menor a mayor capacidad en los test de: *Reconocimiento de Caras*, *Triángulos*, *Memoria Espacial*, *Ventana Mágica*, *Matrices Análogas* y *Cierre Perceptivo*. No aplicaron el test de *Series de Fotos* por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo. Dentro de la *Escala de Conocimientos* las puntuaciones en orden creciente fueron: *Aritmética*, *Vocabulario Expresivo*, *Adivinanzas*, *Caras y Lugares* y *Lectura/Decodificación*. No aplicaron el test de *Lectura/Comprensión* por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo, ni tampoco la *Escala no Verbal*.

Posteriormente Hodapp et al. (1992), en una muestra compuesta por 30 varones de entre 8 y 9 años de edad media, 10 con SXF, 10 con SD y otros 10 con discapacidad intelectual de causa desconocida, igualados en EM, encontraron que, a excepción de los sujetos con SD, los demás grupos presentaban bajas puntuaciones en la *Escala de Procesamiento Secuencial* pero dentro de esta escala vieron que la prueba más dificultosa era *Movimiento de manos*, y a diferencia de otros estudios, *Orden de Palabra* presentaba mayor dificultad que *Repetición de números*. En la *Escala de Procesamiento Simultáneo* las puntuaciones en orden creciente fueron: *Triángulos*, *Memoria Espacial*, *Reconocimiento de Caras*, *Ventana mágica*, *Matrices Análogas* y *Cierre Gestáltico*. No aplicaron el test de *Series de Fotos* por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo. En la *Escala de Conocimientos* las puntuaciones en los distintos test en orden creciente fueron: *Aritmética*, *Adivinanzas*, *Caras y Lugares*, *Lectura/Decodificación* y *Vocabulario Expresivo*. No aplicaron el test de *Lectura/Comprensión* por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo.

Burack et al. (1999) llegaron a las mismas conclusiones que Hodapp et al. (1991) en el grupo de los más jóvenes de la muestra (EC media 8;4) respecto a la *Escala de Procesamiento Secuencial*, sin embargo en el grupo de los mayores (EC media 14;9) obtuvieron similares resultados que Hodapp et al. (1992). En la *Escala de Procesamiento Simultáneo* en el grupo de los jóvenes las puntuaciones en los test en orden creciente fueron: *Ventana Mágica*, *Triángulos*, *Reconocimiento de Caras*, *Memoria Espacial*, *Matrices Análogas*, *Cierre perceptivo* y *Series de Fotos* y en el grupo de los mayores las puntuaciones en los test en orden creciente fueron: *Memoria*

Espacial, *Triángulos*, *Ventana Mágica*, *Cierre perceptivo*, *Reconocimiento de Caras*, *Series de Fotos* y *Matrices Análogas*. No aplicaron la *Escala de Conocimientos*, ni la *Escala no Verbal*.

Brun et al. (2000), al aplicar la prueba K-ABC, a cuatro casos con premutación del SXF y con algún tipo de trastorno asociado (el primer sujeto con TDAH, el segundo con síndrome de Asperger, el tercero con TEA y el cuarto con discapacidad intelectual leve y TEL) de edades comprendidas entre 3;8 y 13;0, hallaron que todos los sujetos obtuvieron mayor fortaleza en *Procesamiento Simultáneo* que en *Procesamiento Secuencial*.

Martorell et al. (2011), en la aplicación del K-BIT a cuatro mujeres adolescentes de entre 15 y 21 años, hallaron que mientras que la más joven presentaba un CI menor a 50, el resto presentaba un CI entre 60 y 70.

A continuación se citan otras investigaciones en las que se aplicó el K-ABC de forma parcial. En todas ellas se halló debilidad en la *Escala de Procesamiento Secuencial*. Cornish et al. (1999), después de aplicar algunas pruebas del K-ABC (*Triángulos*, *Memoria Espacial* y *Cierre Perceptivo*) y del WISC-III (*Cubos* y *Rompecabezas*) a una muestra de varones de entre 7 y 14 años, con SXF, con SD y a sujetos igualados en EM, hallaron que los varones con SXF presentaban mayor dificultad en tareas visuoespaciales y una mayor facilidad para la construcción de *Rompecabezas*, lo cual confirma que el déficit espacial no se puede atribuir a la memoria visual pobre.

En una muestra compuesta por 49 varones con SXF (con una EC media de 8;6) y por 16 varones con Esclerosis Tuberosa (cuya EC media era de 9;5), Backes et al. (2000) hallaron que en el perfil cognitivo de los varones con SXF destacaban como puntos de fortaleza la *Escala de Conocimientos* y la *Escala de Procesamiento Simultáneo*.

Más recientemente, con el fin de medir la Inteligencia no verbal y la verbal en una muestra de 43 varones con SXF, de edades comprendidas entre 18 y 48 años, Van der Molen et al. (2010) aplicaron varias pruebas, tres de las cuales pertenecían al K-ABC (*Repetición de Números*, *Memoria Espacial* y *Matrices análogas*) y varias subpruebas de distintas escalas (*SON-R, CANTAB*, *RAKIT, TVK*) así como el *Test de Vocabulario en Imágenes Peabody*. Como resultado de dicha investigación encontraron 3 subgrupos que diferían en el nivel de funcionamiento, pero que tenían el mismo perfil cognitivo, caracterizado por presentar debilidad en memoria verbal a corto plazo, en

razonamiento y en habilidades ejecutivas con contenido abstracto al mismo tiempo que presentaban fortaleza en reconocimiento visuoperceptivo y en vocabulario.

Al estudiar la memoria de trabajo en una muestra compuesta por 25 varones con SXF (de entre 8;0 y 15;9), 25 varones con SD (de entre 7;0 y 15;0) y 25 varones igualados en EC (de entre 8 y 15;0), Munir, Cornish y Wilding (2000) encontraron que los sujetos con SXF mostraban niveles inferiores a los sujetos con SD en el test de *Memoria espacial* del K-ABC.

En diversos estudios de revisiones bibliográficas (Cornish, Sudhalter y Turk, 2004; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Levitas, Dykens, Finucane y Kates, 2007; Roberts, Chapman, Martin y Moskowitz, 2008) refieren que los sujetos con SXF presentaban debilidad en *Procesamiento Secuencial*, pero sobre todo al reproducir ítems según un orden temporal. También en similares estudios de revisión, Maes, Fryns, Van Walleghem y Van den Berghe (1994) y Freund et al. (1995) observaron en el SXF una mayor fortaleza en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*.

Dykens, Hodapp y Leckman (1996) hallaron que la debilidad que presentan en la *Escala de Procesamiento Secuencial* se puede atribuir al funcionamiento anómalo del lóbulo prefrontal.

Por su parte, Kaufman. y Kaufman (1997) en un estudio de revisión hallaron que los varones con SXF puntuaban significativamente más alto en la *Escala de Conocimientos* que en la *Escala de Procesamiento mental compuesto*, lo cual estaría de acuerdo con la percepción de algunos profesores de que demuestran destrezas académicas en la escuela mucho más altas de lo que podría esperarse conforme a los resultados en las pruebas psicométricas.

Por tanto, en los varones con SXF los puntos de mayor debilidad en el K-ABC son: capacidad global atemporal frente al análisis y la síntesis en los contenidos cognitivos, memoria a corto plazo, atención selectiva, pobre razonamiento abstracto, dificultades en la resolución de problemas, dificultades de secuenciación y dificultades en motor fino. Mientras que los puntos de mayor fortaleza corresponden al *Procesamiento Simultáneo*, memoria a largo plazo, memoria visual, imitación verbal y análisis visual.

En las revisiones bibliográficas llevada a cabo por Cornish, Levitas y Sudhalter (2007) y por Pennington y Bennetto (1998), hallaron dificultades en la función ejecutiva tanto en varones como en mujeres y también mayores dificultades en los varones en el *Procesamiento Secuencial* y en concreto en el test de *Movimiento de manos*.

Las investigaciones llevadas a cabo con mujeres son mucho menos numerosas que con varones. Como ya se ha señalado, las dificultades cognitivas y conductuales son menos severas que las de los varones.

En una revisión bibliográfica, Batshaw (1997) encontró que casi la mitad de las mujeres con SXF tiene un funcionamiento intelectual típico y muestra mayores dificultades en el aprendizaje no verbal. La otra mitad tiene discapacidad intelectual, necesitando de ayuda intermitente (Fisch, et al., 1999).

En una muestra compuesta por 32 sujetos con SXF (de los cuales 8 eran mujeres) y por 8 sujetos que presentaban SD (de los cuales 2 eran mujeres) de entre 4;9 y 40;9, Powell et al. (1997) encontraron que las mujeres con SXF puntuaban más alto en *Conocimientos* y en *Procesamiento Simultáneo* que los varones. Dentro de la *Escala de Procesamiento Secuencial* las puntuaciones en los test en orden creciente, tanto en los varones como en las mujeres, se situaban en los test de *Movimiento de Manos*, *Orden de palabra* y *Repetición de números*, mientras que en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, las mujeres se situaban de menor a mayor capacidad en los test de *Ventana mágica*, *Reconocimiento de caras*, *Memoria espacial*, *Triángulos*, *Matrices análogas* y *Cierre gestáltico*. En cambio, en los varones, las puntuaciones en los test en orden creciente se situaban en los test de *Memoria espacial*, *Ventana mágica*, *Triángulos*, *Reconocimiento de Caras*, *Matrices análogas* y *Cierre gestáltico*. No aplicaron el test de *Series de Fotos*, ni en los varones ni en las mujeres, por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo. En la *Escala de Conocimientos* las mujeres y los varones puntuaban en orden creciente en los test de *Aritmética*, *Lectura/Decodificación*, *Vocabulario Expresivo*, *Caras y Lugares* y *Adivinanzas*. No aplicaron el test de *Lectura/Comprensión*, ni en los varones ni en las mujeres, por considerar que estaba por encima del funcionamiento del grupo.

Cornish et al. (1998) encontraron en las mujeres con SXF de entre 7 a 14 años debilidad en los test de *Triángulos* y de *Memoria Espacial*, es decir, déficit global en tareas no verbales y, en concreto, debilidad al construir diseños abstractos. Sin embargo, no presentaban déficit en *Cierre Gestáltico*, con lo que concluyeron que el déficit en las mujeres no se puede atribuir a una memoria visual pobre o motora descoordinada. Este estudio sugiere que hay una base molecular no determinada de déficit espaciales que son debidos a un funcionamiento cerebral deficitario en algunas regiones cerebrales, de ahí que en las pruebas de CI las mujeres puntúen peor en lo manipulativo que en lo

verbal. Se necesitan más investigaciones sobre la relación entre déficit espacial, localización cerebral y la mutación FMR-1 en mujeres.

Investigaciones basadas en otras pruebas

Al aplicar la Escala de Stanford-Binet (4ª ed.) a 23 varones (de EC media de 10 años y CI medio de 50) y a 11 mujeres (de EC de 11.3 años y CI medio de 84) con SXF, Freund y Reiss (1991) hallaron que los perfiles de fortaleza y debilidad eran similares en ambos grupos. Encontraron debilidades consistentes en ambos grupos en memoria a corto plazo para el recuerdo de estímulos abstractos, mientras que presentaban una fortaleza consistente en memoria a corto plazo de estímulos significativos concretos. Los varones con SXF mostraron fortaleza en denominación y en comprensión verbal y debilidad en visualización espacial y coordinación visuomotora, mientras que las mujeres no. La fragilidad del grupo de las mujeres correlacionaba negativamente en el Stanford-Binet con el área de memoria a corto plazo y con las medidas de razonamiento verbal y razonamiento cuantitativo.

Al aplicar las escalas de Bayley o las escalas McCarthy, a una muestra de 58 varones con SXF y otros 58 como grupo control, Maes et al. (1994) hallaron que los sujetos con SXF presentaban una fortaleza relativa en tareas perceptivas y en razonamiento no verbal y déficit en secuenciación. Destacaban por su fortaleza en vocabulario, en la adquisición de conocimientos y en la expresión verbal, sin embargo presentaban más dificultades en integración visuoespacial y en resolver problemas nuevos. La memoria estaba determinada por el tipo de material a memorizar y por la complejidad de la información.

Freund et al. (1995) hallaron que una proporción significativa (44%) de los 18 varones con SXF de entre 16 y 64 meses que estudiaron, presentaba un CI límite, que se mantenía con la edad al aplicarles las Escalas Bayley, La Escala Vineland y el Child Behavior Checklist y mostraban un punto de debilidad en memoria a corto plazo.

En una revisión bibliográfica, Cornish, Turk y Hagerman (2008), señalan que en la ultima década se ha producido un gran avance en lo clínico, en lo molecular y en lo cognitivo, resaltan la naturaleza dinámica del genotipo en el fenotipo y defienden una intervención interdisciplinar y señalan la importancia de un diagnostico precoz.

En un estudio longitudinal de caso único de un niño con SXF de 10 meses de edad, Robles-Bello (2011) halló que la EM en la Escala Brunet-Lezine era de 8 meses.

Posteriormente aplicando la misma escala y también en un estudio longitudinal con dos niños con SXF, Robles-Bello y Sánchez-Teruel (2013) obtuvieron en uno de ellos, el de 15 meses una EM de 8 meses, mientras que el otro de 26 meses presentaba una edad de desarrollo de 12 meses. En ambas investigaciones el orden de ganancia fue el mismo (Perceptivo-Cognitiva, seguida del área de Lenguaje y de Autonomía) y concluyen que cuando hay intervención en el lenguaje existe una buena evolución de esta área por encima del área Motora.

Investigaciones basadas en las Escalas Wechsler

En las escalas Wechsler (WPPSI-R/WPPSI-III, WISC/WISC-R, WISC-III y WAIS-III), tanto en el caso de los varones como en el de las mujeres con SXF, pueden darse o no diferencias significativas entre las puntuaciones de la parte Verbal y la Manipulativa de estas escalas. En un estudio longitudinal de 18 varones con SXF, Curfs, Borghgraef, Wiegers, Schreppers-Tijdink y Fryns (1989) no encontraron diferencias significativas entre las puntuaciones de la parte Verbal y la Manipulativa. Estos resultados son similares a los hallados por Hagerman y Smith (1983) en un estudio con 4 mujeres, de 8 a 10 años y por Kemper, Hagerman, Ahmad y Mariner (1986) al aplicar el WISC-R a 8 mujeres que además de presentar el SXF tenían dificultades de aprendizaje.

Sin embargo, en otras investigaciones, tanto en varones como en mujeres, se encontró que el CI Verbal era superior al CI Manipulativo. Así lo corroboran, en varones, Gigg y Holliday (1992), en una muestra compuesta por 40 varones con SXF de entre 8 y 13 años y otros 40 con desarrollo típico emparejados en EM. También Barry (2004) halló una disociación entre lo verbal, más conservado y lo manipulativo.

En un estudio que incluía 60 mujeres, 43 premutadas portadoras del SXF y 17 con alelos "normales" de 25 familias españolas, Minguez et al. (2009) hallaron mayor fortaleza en la parte verbal de estas escalas. Similar fortaleza hallaron Kuo et al. (2002) en una muestra de 26 mujeres a partir de los 12 años y Miezejeski, Jenkins, Hill, Wisniewski, French y Brown (1986) en un estudio con 7 mujeres con SXF, de entre 15 y 42 años.

Sin embargo, en un estudio anterior, Miezejeski, Jenkins, Hill, Wisniewski y Brown (1984) encontraron que el CI Manipulativo era superior al Verbal en una muestra de mujeres portadoras heterocigóticas.

También Madison et al. (1986) señalan mayor fortaleza en lo manipulativo que en lo verbal, pero no solo en varones sino también en mujeres. Igualmente dicha fortaleza en la Escala Manipulativa fue observada por Dissanayake, Bui, Bulhak-Paterson, Huggins y Loesch (2009) en 48 varones, con una EC media de 17.30, que presentaban sintomatología típica de autismo y SXF.

En cuanto al sexo hay diferencias significativas con respecto a la puntuación global en estas escalas debido en parte a la condición genética, aunque hay que señalar que incluso en gemelos, cuya condición genética es muy similar, existen discrepancias en su perfil cognitivo. En un estudio llevado a cabo con dos gemelas monocigóticas adolescentes en la aplicación del WISC-R, Mazzocco, Freund, Baumgardner, Forman y Reiss (1995) hallaron gran discrepancia en su discapacidad intelectual, mientras que una de ellas presentaba un CI de 47 con mayor fortaleza en el área manipulativa que en la verbal y menor fortaleza en la escala global que su gemela, la otra mostró mayor fortaleza en la parte verbal y obtuvo un CI de 105, sin embargo ambas presentaban dificultades psicosociales.

Las mujeres en las escalas Wechsler presentan un promedio más alto que los varones en la Escala total (Bennetto, Pennington, Porter, Taylor y Hagerman, 2001); por otra parte, las portadoras premutadas no se diferencian de las que no tienen SXF en cuanto a su desarrollo cognitivo (Brainard, Schreiner y Hagerman, 1991; Myers, Mazzocco, Maddalena y Reiss, 2001). Sin embargo, Mínguez et al. (2009) encontraron que la premutación puede afectar al nivel cognitivo.

En una muestra de 13 mujeres con mutación completa de entre 4 y 15 años, Fisch et al. (1999) hallaron que las mujeres, comparadas con los varones de iguales características, mostraban un rango de CI más amplio y que este CI decrecía significativamente en el test y retest.

Por otra parte, los sujetos con SXF no presentan una puntuación homogénea en todas las pruebas que componen las Escalas de Wechsler. También hay discrepancia entre los distintos investigadores acerca de cuales son las pruebas de estas escalas en las que presentan menor o mayor capacidad, tanto en la niñez como en la adultez y lo mismo en los varones que en las mujeres.

A continuación se presentan dos investigaciones que utilizaron muestras muy amplias tanto de varones como de mujeres con SXF en las que se ha aplicado el WISC-III completo.

En la primera, Hall et al. (2008) evaluaron en dos tiempos a sujetos con SXF comparándolos con hermanos no afectados en edad escolar (comprendidos entre 6 y 16 años). En una primera evaluación participaron 145 sujetos con SXF, de los cuales 90 eran varones y 55 mujeres, y en la segunda 80 sujetos, de los cuales 41 eran varones y 39 eran mujeres y los compararon con sus hermanos no afectados.

Los 90 varones, en una primera evaluación, puntuaron de menor a mayor en las pruebas de: *Cubos*, *Historietas*, *Aritmética*, *Laberintos*, *Semejanzas*, *Comprensión*, *Vocabulario*, *Rompecabezas*, *Información* y *Figuras Incompletas*. Los 41 varones de la segunda evaluación respecto a los de la primera evaluación mejoraron únicamente en *Vocabulario*, mientras que en la prueba de *Comprensión* retrocedieron una sola posición.

Por su parte, las 55 mujeres que fueron evaluadas en la primera evaluación puntuaron en orden creciente en las siguientes pruebas: *Cubos*, *Historietas*, *Laberintos*, *Vocabulario* con igual puntuación, *Aritmética*, *Semejanzas*, *Rompecabezas*, *Comprensión*, *Información* y *Figuras Incompletas*. Las 39 mujeres de la segunda evaluación mejoraron (una posición) respecto a las de la 1ª evaluación en *Cubos* y *Rompecabezas,* mientras que en *Historietas* y en *Rompecabezas* no avanzaron. Por tanto en el espacio de tiempo comprendido entre las dos evaluaciones todos los sujetos mejoraron en todas las pruebas, independientemente del sexo y del tamaño de la muestra.

Los puntos de mayor capacidad se concentraron en las pruebas de: *Información*, *Figuras Incompletas*, *Rompecabezas*, *Vocabulario* y *Comprensión*, que miden conocimientos y memoria a largo plazo, percepción visual y atención al detalle, percepción visual y razonamiento, conocimiento de palabras, conocimiento práctico y juicio social; mientras que los puntos de menor capacidad, en particular en varones, fueron: *Cubos, Historietas*, *Aritmética* y *Laberintos*, que miden visualización espacial y razonamiento, razonamiento no verbal y secuenciación, razonamiento numérico y procesamiento de información visuomotora.

En otra investigación llevada a cabo por Hessl et al. (2009), en la que aplicaron también el WISC-III, a 217 personas con SXF, de 6 a 17 años, de las cuales 83 eran mujeres y 134 eran varones, tanto en varones como en mujeres, las puntuaciones de las pruebas en orden creciente fueron: *Aritmética* (la más difícil en todos los grupos), *Comprensión*, *Claves*, *Dígitos*, *Figuras Incompletas*, *Laberintos*, *Rompecabezas*, *Cubos*, *Vocabulario*, *Historietas*, *Información* y *Semejanzas*. En las mujeres las pruebas

de menor a mayor capacidad fueron: *Aritmética*, *Dígitos*, *Rompecabezas*, *Cubos, Claves*, *Comprensión*, *Vocabulario*, *Historietas*, *Figuras Incompletas*, *Laberintos*, *Semejanzas* e *Información*.

Mientras que el grupo de los varones obtuvo de menor a mayor puntuación en las siguientes pruebas: *Aritmética*, *Comprensión*, *Claves*, *Figuras Incompletas*, *Laberintos*, *Dígitos*, *Rompecabezas*, *Vocabulario*, *Información*, *Cubos*, *Historietas* y *Semejanzas*. Por último, hay que señalar dentro de los varones un sujeto con mutación completa en forma de mosaico que sigue la tendencia del grupo en su perfil, pero que presenta puntuaciones más altas que los demás y también más altas con respecto a otro varón que también presenta mutación completa con metilación. Los varones muestran mayor homogeneidad dentro de la discapacidad que las mujeres, que presentan mayor capacidad en todas las áreas cognitivas de esta escala, incluso en las áreas más dificultosas para ellas.

Tanto para Hall et al. (2008) como para Hess et al. (2009), las mujeres presentaron mayor facilidad en todas las áreas cognitivas evaluadas si bien discrepan, como hemos visto, al especificar las áreas de mayor o menor fortaleza, aunque en líneas generales lleguen a un acuerdo en cuanto a los puntos extremos de fortaleza y debilidad.

A continuación se citan los hallazgos de otras investigaciones en las cuales se han utilizado dichas escalas pero en muestras menos numerosas.

Las mujeres con SXF sin discapacidad intelectual, muestran en el Wechsler gran debilidad en *Aritmética*, *Dígitos*, *Cubos* y *Rompecabezas*, mientras que en la aplicación del Test de Retención Visual de Benton las puntuaciones en *Aritmética* eran menores a las obtenidas en *Lectura* o en *Escritura* (Miezejeski et al., 1986).

En su trabajo de investigación doctoral, en el que aplicó la Escala WAIS-R a 12 adultos con SXF y los comparó con un grupo de 12 varones con discapacidad intelectual de origen desconocido, igualados en CI y en EC, Lappen (1991) halló debilidad, no solo en *Aritmética* sino también en *Dígitos*. Los sujetos con SXF presentaban puntuaciones bajas tanto en las escalas Verbal como en la Manipulativa, así como menor habilidad que sus controles en el mantenimiento del contacto ocular ante un objeto significativo y menor habilidad para mantener el tema de conversación. De modo que el grupo control produjo respuestas de mayor calidad en las situaciones espontáneas.

En su trabajo de investigación doctoral específicamente orientado al estudio de las capacidades numéricas, Rahman (2005) encontró especial debilidad en *Aritmética* en

los sujetos con SXF. En base a una muestra compuesta por tres grupos de varones con igual EM, uno formado por 17 sujetos con SXF, otro compuesto por 17 con SD, ambos con una EC de 11;0 y un tercer grupo formado por 22 varones de desarrollo típico, con una EC media de 7.63. Les aplicó la prueba de *Aritmética* de la Escala WISC-III (Wechsler, 1991), las pruebas de operaciones numéricas y de razonamiento matemático del "Wechsler Objective Numerical Dimensions" (WOND; Wechsler, 1996), los test de *Lectura* y *Escritura* de números de la batería Temple (1989) (Temple Tasks) y por último, para medir la habilidad verbal mental utilizó el British Peabody Picture Vocabulary Scale (BPVS).

De acuerdo con los análisis estadísticos, los sujetos con SXF mostraban especial debilidad en todas las tareas de *Aritmética* y, en concreto, la debilidad era mayor en seis tareas básicas de numeración: *Operaciones*, *Razonamiento matemático*, *Escritura* y *Lectura de números* y *Magnitud de juicio*. Además los sujetos con SXF mostraron mayor debilidad en *Cálculo mental* y en *Operaciones* que los sujetos con SD.

Otros muchos estudios han puesto también de manifiesto dicha dificultad, aunque en la aplicación de otras pruebas, como Lachiewicz et al. (2006) en el Wide Range Achievement Test-3 en mujeres. Powell (2004) propone una serie de estrategias para trabajar el área de las *Matemáticas* en mujeres con SXF basadas en el uso de estrategias visuales.

Para discriminar entre los distintos síndromes genéticos es útil conocer no solo la dificultad en la *Aritmética*, sino la que aparece en otras tareas cognitivas complejas, con lo que la discapacidad intelectual no es el resultado de un déficit en uno o en unos pocos componentes de la inteligencia tal y como sostiene la Teoría de la Inteligencia de Detterman (1987), sino que depende también de la genética de cada síndrome y de los factores ambientales.

Así, las pruebas del WAIS-III en las que más difieren las personas con SXF y las personas con SD son: *Comprensión*, *Información*, *Dígitos* y *Tiempo de reacción*, que son las pruebas que más contribuyen al CI Total y al factor "g". Los varones con SD mostraron mayor puntuación que los sujetos con SXF en la Escala Manipulativa debido a sus más altas puntuaciones en *Matrices* y en *Cubos* (Koenig, 2008).

Al comparar mujeres con SXF y con síndrome de Turner (ST) también se encontró que las mujeres con SXF puntuaron más bajo en el test de cálculo Woodcok-Johnson y que presentaban déficit en percepción visual, en memoria verbal, en memoria de trabajo, en función ejecutiva y necesitaban más tiempo para responder al test de

nombrar colores RAN y en conjunto en *Lectura* presentaban un punto de fortaleza relativa en comparación con las *Matemáticas* (Murphy y Mazzocco, 2008).

En un estudio en el que se aplicó el WAIS-R a 22 mujeres con SXF, Kemper et al. (1986) hallaron debilidad en las pruebas de *Aritmética*, *Dígitos* y *Cubos*.

Al aplicar el WISC-R a una muestra de 11 varones y 6 mujeres de 6 a 18 años con SXF, Bromham y Jupp (1991) también encontraron una especial debilidad en memoria a corto plazo, en la prueba de *Dígitos*.

En otras investigaciones tan solo se han aplicado algunas subpruebas de estas Escalas. Al aplicar las pruebas de *Cubos*, *Dígitos* y el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody, Theobald, Hay y Judge (1987) encontraron que los varones de 5 a 64 años estudiados por ellos mostraban déficit en memoria secuencial de dígitos a corto plazo y habilidades visoespaciales deterioradas, frente a fortaleza en vocabulario receptivo.

Al comparar 25 varones con SXF, con otros 25 con SD y con 25 de desarrollo típico, todos ellos de 7 a 15 años, tras aplicar la prueba de *Dígitos* del WISC-III-R, junto a la de *Memoria Espacial* del K-ABC y a otras subpruebas de distintas escalas (CNREP y RBMT), Munir, Cornish y Wilding (2000) encontraron que los sujetos con SXF presentaban una memoria de trabajo pobre debido a un nivel de atención bajo para la tarea y a un fallo en la capacidad ejecutiva.

La misma dificultad ha sido observada en las mujeres con SXF. Mazzocco et al. (1992) y Roberts, Chapman et al. (2008) encontraron en una muestra significativa de mujeres con SXF un patrón de mayor debilidad en figuras que en memoria verbal. En una muestra de 22 mujeres portadoras del SXF, Mazzocco, Pennington y Hagerman (1993) constataron déficit en función ejecutiva y funciones visuoespaciales.

Estos resultados son consistentes con los hallados por Batshaw (1997) y por De Vries et al. (1996) que al aplicar la escala Wechsler a 33 mujeres adultas con SXF observaron además que entre el 25 y el 50% presentaba CI límite o incluso más bajo y que algunas mujeres fueron diagnosticadas de dificultades de aprendizaje no verbal por su dificultad con las matemáticas, además de sus dificultades en pragmática y en percepción social.

A diferencia de otras mujeres con igual EM, las mujeres con SXF muestran mayor activación en las áreas prefrontales y en el giro angular del cerebro en la realización de las operaciones de 3 elementos, presentando mayor debilidad que en operaciones 2 elementos, con lo que la dificultad de las mujeres con SXF en aritmética se ha relacionado con la proteína FMR-1 (Rivera, Menon, White, Glaser y Reis, 2002).

En lo que hace referencia a los adultos con SXF, las capacidades verbales medidas a través de estas Escalas varían si el sujeto con SXF presenta o no características típicas de autismo. Al aplicar la escala verbal de estas escalas a 48 sujetos con síntomas característicos de autismo idiopático y con SXF, Dissanayake et al. (2009) encontraron puntuaciones de menor a mayor en las siguientes pruebas: *Semejanzas*, *Vocabulario*, *Comprensión*, *Dígitos* e *Información*. Estas puntuaciones fueron menores en el grupo que presentaba síntomas peculiares de autismo, pero no SXF, las puntuaciones en los distintos test en orden creciente fueron: *Vocabulario*, *Comprensión*, *Información*, *Semejanzas* y *Dígitos*. Por tanto el presentar características típicas de autismo afecta a las capacidades verbales de los sujetos con SXF.

Por tanto, en la Escala Verbal de las escalas Wechsler, los varones y mujeres con SXF en las pruebas en las que presentan mayor fortaleza son: *Información*, que mide conocimientos y memoria a largo plazo, *Vocabulario*, que mide conocimiento de las palabras y *Comprensión*, que mide juicio social y conocimiento práctico. Presentan puntos débiles en la escala Verbal en *Aritmética*, que mide razonamiento numérico, en *Semejanzas*, que mide razonamiento abstracto y formación de conceptos y en *Dígitos*, que mide memoria auditiva a corto plazo. Asimismo, en la Escala Manipulativa las pruebas en las que presentan mayor fortaleza son: *Figuras Incompletas* que mide percepción visual, *Rompecabezas*, que mide percepción visual y razonamiento y *Claves*, que mide rastreo visual y atención al detalle. Presentan puntos débiles en esta escala en *Laberintos*, que mide procesamiento de la información visuomotora, en *Historietas*, que mide razonamiento no verbal y en *Cubos*, que mide visualización espacial y razonamiento.

Los adultos con SXF, en los test de inteligencia de las escalas de Wechsler, puntúan más bajo porque en dichas pruebas se pone un mayor énfasis en el razonamiento abstracto. La crítica que se puede hacer al uso de estas escalas Wechsler en la población con SXF es que ofrece información acerca del C.I. de un sujeto, lo cual puede ser muy útil para clasificarlo dentro de la categoría de discapacidad intelectual, pero es poco práctico a la hora de intervenir. Tal puntuación de C.I. puede ser engañosa porque oculta la gran desigualdad en las habilidades y capacidades que con frecuencia se observa en los sujetos con SXF, que demuestran aptitudes en tareas de procesamiento visual simultáneo, memoria episódica, y razonamiento concreto.

Hessl et al. (2009) critican los test de inteligencia de las escalas de Wechsler, para evaluar a los niños con discapacidad intelectual y en particular para los que

presentan el SXF, y señalan que presentan limitaciones porque en las muestras normativas no ha sido incluido un número suficiente de sujetos y porque no tienen en cuenta sus debilidades y fortalezas ni el efecto suelo que presentan estos niños con discapacidad intelectual, con lo que no son sensibles a sus puntos fuertes y débiles, por lo que tales pruebas podrían mejorar calculando la desviación de cada niño de una muestra normativa.

Es preciso pues ser muy cuidadosos con la interpretación que se haga de estas informaciones, puesto que en la mayoría de las investigaciones en que se estudia la trayectoria de estos sujetos no se tiene en cuenta variables tan importantes como qué tipo e intensidad de refuerzos educativos está recibiendo la persona (Logopedia, Terapia Ocupacional), ni sus oportunidades educativas, a lo sumo lo que se ha tenido en cuenta ha sido el lugar de residencia, hogar o institución (Schopmeyer y Lowe, 1992).

2.2.3. La conducta adaptativa

Hay varios interrogantes acerca de la trayectoria evolutiva de la conducta adaptativa en los varones con SXF, no se conoce bien en qué medida, en términos relativos, se ven limitados el funcionamiento intelectual y la conducta adaptativa. Por otra parte, existe una relación significativa entre conducta adaptativa y EM en todos los sujetos. Cuando el niño es pequeño la *Socialización* constituye un punto fuerte en su desarrollo, a medida que crece pierde fortaleza y se transforma en un punto débil, mientras que en las *Actividades de la vida diaria* su autonomía se fortalece hasta llegar al nivel de su EM no verbal.

Son escasas las investigaciones que toman muestras amplias y comparan los resultados con grupos de control apropiados. Respecto a las mujeres son pocos los estudios que hay sobre este tema, si bien se les supone dados sus niveles cognitivos medios, que muestran un nivel de autonomía adecuado para su edad, aunque es una hipótesis sin verificar.

A continuación, se presentan algunas investigaciones sobre la conducta adaptativa en los sujetos con SXF. Se han considerado en primer lugar aquellos estudios en los que se ha utilizado la VABS o Escala de Conducta Adaptativa Vineland por ser la más frecuentemente utilizada en la literatura sobre SXF y en segundo lugar el IDB o Inventario de Desarrollo Battelle, porque es una prueba que ha demostrado ser eficaz como instrumento de evaluación en Atención Temprana y con sujetos con discapacidad.

En la aplicación anual del IDB durante cinco años a una muestra de 75 niños de entre seis meses y ochenta y tres meses, con distintas discapacidades entre ellas el SXF, Snyder, Lawson, Thompson, Stricklin y Sexton (1993) encontraron que era una prueba de gran validez y alta consistencia interna. También ha demostrado su eficacia en otras patologías, como en la evaluación de niños con problemas de visión (Hatton, et al., 1997).

Son varios los autores que han utilizado la VABS para medir la conducta adaptativa en los varones con SXF. En su aplicación a 27 varones con SXF, de los cuales 12 vivían en una institución y tenían entre 23 y 51 años, mientras que 15 vivían en su casa y tenían una edad entre 3 y 28 años, Dykens, Hodapp y Leckman (1989) encontraron en todos ellos mayor fortaleza en *Actividades de la vida diaria* (*aseo*, *comida* y *vestido*), comparado con *Comunicación* y *Socialización* o manejo en habilidades comunitarias (manejo del dinero). En ambos grupos se observaron conductas desadaptadas, déficit de atención, impulsividad, conductas desafiantes y alto grado de ansiedad. En los institucionalizados hallaron mayor déficit en comunicación escrita y expresiva que en los no institucionalizados, en los cuales encontraron unos niveles de manejo en las *Actividades de la vida diaria* más cercanos a sus edades mentales.

Posteriormente, estos mismos autores, en el año 1993, replicaron el estudio, en una muestra de 17 varones con SXF de entre 1 y 17 años encontrando de nuevo mayor fortaleza en *Actividades de la vida diaria* y debilidad en *Socialización*, por lo que concluyeron que existe una relación significativa entre conducta adaptativa y EM en todos los sujetos.

Según la edad cronológica (EC) se observa una mayor o menor evolución en el área adaptativa. En un estudio llevado a cabo, posteriormente, por Freund et al. (1995) con 18 varones de entre 16 y 64 meses, los que tenían una edad superior a los 40 meses puntuaron más bajo en *Socialización* y en *Comunicación* que los menores de 40 meses. Por tanto, a menor EC mayor puntuación en *Socialización* y en *Comunicación* y a mayor EC mayor destreza en realización de las *Actividades de la vida diaria*. A similares conclusiones llegaron en sus estudios Baumgardner, Reiss, Freund y Abrams, 1995; Burack et al., 1999; Fowler, 1998 y Harris et al., 2008. También los adultos con SD en el VABS muestran mayor fortaleza en *Actividades de la vida diaria* (Woodruff-Pak, Papka y Simon, 1994).

A pesar de que la relación entre C.I. y conducta adaptativa es muy controvertida hay un acuerdo respecto a que llegan a alcanzar niveles de conducta adaptativa proporcionales o mayores a sus edades mentales, si bien en las personas con SXF y con síntomas de TEA la conducta adaptativa puede variar (Fisch et al., 1999; Di Nuovo y Buono, 2011).

Al aplicar la VABS a una muestra de 216 niños y adolescentes (de entre 2 y 18 años) o bien con SXF o con sintomatología presente en niños con autismo, Simensen, Fisch y Schroer (2000) hallaron en todas las áreas adaptativas un declive en los adolescentes con SXF, pero no en los que presentaban síntomas de autismo y SXF, que no necesariamente se relacionaba con la bajada del CI.

En cambio, Hessl et al. (2009) encontraron correlación entre el rendimiento cognitivo y la conducta adaptativa. También Glaser et al. (2003) señalan que mientras el CI era un significante predictor de las conductas adaptativas para las mujeres, el ambiente familiar era más predictivo de tales conductas para los varones, debido a sus problemas conductuales.

Los sujetos con SXF y con síntomas de autismo se diferenciaban de los que únicamente presentaban SXF en la VABS porque presentaban menores puntuaciones en el apartado de *Socialización* que los que únicamente presentaban SXF (Hernandez et al., 2009).

En el estudio llevado a cabo por Harris, Brown, Hills y Tasone (2000) que citan García et al. (2006) hallaron correlaciones significativas entre la FMRP y los siguientes aspectos de esta escala: *Comunicación*, *Habilidades de la vida diaria* y *Conducta adaptativa*. Sin embargo, Glaser et al. (2003), tanto en los varones como en las mujeres con SXF, señalan que la conducta adaptativa no parece estar asociada con la FMRP.

Se ha hallado una relación significativa entre la conducta adaptativa y la reactividad sensorial exagerada, que se observa en menor proporción en los varones con SXF y con gran frecuencia en los niños con síntomas de autismo (Rogers, Hepburn y Wehner, 2003; Moss y Howlin, 2009).

Las mujeres en la VABS alcanzan un alto grado de autonomía personal, incluso por encima del CI, aunque a medida que aumenta su EC pueden presentar declives significativos inferiores a los que presentan los varones con SXF (Fisch et al., 1999; Fisch, 2006; Fisch, 2010; Fisch, Carpenter, Howard-Peebles, Holden, Tarleton y Simensen, 2010).

En el caso de dos gemelas monocigóticas de 16 años, mientras que la de mayor capacidad cognitiva obtuvo una EE de 14;3 (21 meses por debajo de su EC) en el área de relaciones interpersonales del VABS, la otra obtuvo una EE de 2;7 constituyendo la subárea de mayor debilidad, mientras que el punto de mayor debilidad para su gemela fue el de copia de figuras (Mazzocco et al., 1995).

Además, las mujeres presentan mayores capacidades no solo en la realización de las *Actividades de la vida diaria* sino en la *Lectura*, el *Habla* y la *Escritura*. Las mujeres, en un 90% de los casos, son capaces de seguir una conversación, hablan claro, leen historias básicas debido a que cognitivamente están menos afectadas, mientras que las más afectadas tienden a ser menos independientes. La educación recibida influye más en las mujeres que en los varones en lo referente a la realización de las *Actividades de la vida diaria* (Bailey et al., 2009).

Tras presentar las investigaciones en el VABS, a continuación se presentan los estudios en los que se ha aplicado el IDB a sujetos con SXF, así como a niños con problemas de visión y discapacidad intelectual. En la aplicación del IDB, a 186 niños de 12 a 73 meses con problemas de visión, Hatton, Bailey, Burchinal y Ferrell (1997) hallaron que aquellos que presentaban discapacidad intelectual presentaban debilidad en todas las áreas del IDB, los sujetos más afectados visualmente presentaban una evolución menor en todas las áreas, pero sobre todo en las áreas *Personal/Social* y *Motora*.

Son varias las investigaciones en las cuales se ha aplicado este instrumento al colectivo con SXF. Mientras que en algunas investigaciones ha sido usado parcialmente, en la mayoría de ellas se utilizó en su totalidad. Al aplicar únicamente el apartado de *Lenguaje* del IDB a través de los profesionales que trabajaban con 34 niños con SXF de entre 17 y 74 meses, Jackson (1996) obtuvo una alta correlación en el área de *Lenguaje expresivo*, mientras que las correlaciones fueron moderadas en *Lenguaje receptivo*.

En una muestra de 57 varones con SXF, de 25 a 133 meses, Bailey, Mesibov et al. (1998) encontraron una correlación negativa entre la puntuación total del IDB y del CARS, así como correlaciones negativas entre las distintas áreas del IDB y la puntuación total en el CARS. En el IDB las destrezas en *Comunicación* desarrolladas por los sujetos con SXF se situaban en casi la mitad de la proporción esperada para los sujetos que siguen un desarrollo típico.

En un estudio longitudinal de 46 varones con mutación completa de 24 a 72 meses, Bailey, Hatton y Skinner (1998) encontraron que la variabilidad intrasujeto era grande en el tiempo en las primeras edades. Hallaron que la alteración se producía en todas las áreas con un sesgo medio de .48 respecto al desarrollo típico. En todas las edades puntuaron más alto en las áreas *Motora* y *Adaptativa* que en las áreas *Cognitiva* y de *Lenguaje*, que es el área más afectada, sin embargo las áreas menos afectadas son las relacionadas con el desarrollo *motor* básico y *Autoayuda* (*comida*, *vestido* y *aseo*). Concluyendo que tales diferencias es posible que representen una variabilidad natural o que dependan de factores como la genética, la presencia de rasgos típicos del TEA y el entorno familiar que también influyen en el nivel cognitivo alcanzado.

En cuanto a la influencia de los rasgos autistas en el deterioro cognitivo, los que puntuaron alto en sintomatología autista mostraban mayor discapacidad intelectual (Bailey, Mesibov et al., 1998).

En un estudio longitudinal en el que aplicaron el IDB a un grupo de 31 varones con SXF y a 31 niños con diagnóstico de TEA de 36 a 95 meses, Bailey, Hatton, Mesibov, Ament y Skinner (2000) hallaron diferencias significativas únicamente en el área *Personal/Social* y en la puntuación total en la prueba CARS (Childhood autism Rating Scala) en el grupo con TEA.

En su trabajo de tesis doctoral, en una muestra formada por 12 varones, de los cuales 3 presentaban mosaicismo y su EC media era de 32 meses, McKenna (2000) halló que las áreas del desarrollo que obtenían mayor fortaleza en el IDB eran las de *Lenguaje expresivo* y *Personal/Social*, seguido de *Adaptativa*, *Motor Fino* y *Cognitiva*, mientras que las más débiles eran *Motor Grueso* y *Lenguaje receptivo.*

En una muestra compuesta por 53 varones, de entre 23 y 98 meses, Bailey, Hatton, Tasone, Skinner y Taylor (2001) hallaron una correlación negativa entre las puntuaciones en el IDB y la proteína FMR1. Las puntuaciones de menor a mayor fueron en las siguientes áreas: *Lenguaje*, *Personal/Social*, *Cognitiva*, *Adaptativa* y *Motora*.

En una muestra de 55 varones con SXF, Bailey, Hatton, Skinner y Mesibov (2001) encontraron que la sintomatología autista era un predictor significativo de los niveles de desarrollo medido en el IDB, con lo que los varones con conductas autistas y con SXF funcionaban a niveles más bajos significativamente que los niños que únicamente presentaban SXF. También hallaron que las conductas autistas interaccionaban con la proteína FMRP.

En una muestra formada por 39 varones con SXF, con una EC media de 53 meses, de los cuales uno presentaba mosaicismo y 8 de ellos presentaban síntomas típicos de autismo, Roberts, Mirrett y Burchinal (2001) hallaron que las puntuaciones globales en el IDB eran 25 meses inferiores a su EC media.

En un estudio longitudinal con 26 niños que presentaban mutación completa del SXF (de entre 12 y 36 meses), Roberts, Hatton y Bailey (2001) hallaron que la alteración en el desarrollo en el IDB, en algunos niños podría ser evidente ya a los 12 meses, mientras que en otros niños se evidenciarían más tarde, de forma que entre los 12 y los 30 meses los déficits eran preocupantes en el área *Personal/Social*, en el área de *Lenguaje receptivo* y si presentaban hipotonía. Para detectar tales características precoces parecían ser más eficaces los profesionales que los padres. En general, en los niños con SXF las *características motoras* presentan mayor desarrollo que las del *Lenguaje*. Estos resultados son consistentes con los hallados en otros dos estudios en que se usó el mismo instrumento (Bailey, Hatton et al., 1998; Bailey, Mesibov et al., 1998).

Por su parte, en la aplicación del IDB, a una muestra compuesta por 26 varones de 7;5 de EC media, con el fin de seleccionar a los sujetos de la muestra conforme a su EM y poder estudiar su conducta adaptativa en relación a la sintomatología característica en el autismo, Symons, Clark, Roberts y Bailey (2001) hallaron que mientras el área de *Lenguaje* era un área débil, el área *Motora* constituía un área de fortaleza relativa, también concluyeron que estas dos áreas podrían ser dependientes.

También para estudiar distintos aspectos del *Lenguaje* (comunicación temprana, conducta simbólica, perfil social), Roberts, Mirrett, Anderson, Burchinal y Neebe (2002) utilizaron para seleccionar la muestra el IDB y hallaron en 22 varones con SXF cuya EC media era de 49 meses una puntuación global en el IDB de 55 meses y un retraso en torno a 6 meses respecto a su EC.

Por tanto, hay que tener en cuenta los test usados, las edades de los sujetos y la diferencia entre los resultados en cuanto a funcionamiento intelectual. También es importante el sexo puesto que en el SXF las mujeres presentan mayor capacidad.

Aunque las investigaciones con mujeres en el IDB son menos numerosas, también en ellas se detectan menores niveles de desarrollo mediante la aplicación del IDB.

En una muestra de 13 varones y 5 mujeres con SXF, Mirrett, Bailey y Roberts (2004) hallaron que las dificultades en el desarrollo pueden ser detectadas entre los 9 y

los 12 meses al utilizar pruebas de screening. En concreto en la aplicación del Denver-II identificaron retrasos a los 9 meses, mientras que en la aplicación del IDB los identificaron en el 75% de los varones de 12 y 18 meses y en las escalas Mullen de aprendizaje temprano y de Lenguaje los identificaron entre los 12 y los 18 meses.

Al estudiar la interacción entre las conductas autistas y las distintas áreas del desarrollo que mide el IDB, en 15 mujeres con SXF, con un rango de edad de 6 meses a 9 años, Hatton et al. (2009) observaron relaciones significativas entre la edad (rango de edad estudiado de 0;6 a 9;0), la puntuación en cada una de las áreas del IDB y la puntuación total en la prueba CARS, con lo que a menores niveles de desarrollo en el IDB mayor número de conductas típicas de autismo presentaban. Estos resultados fueron similares a los hallados previamente por Clifford et al. (2007) y por Mazzocco, Kates et al. (1997).

Evolución del CI y de la conducta adaptativa

Las mediciones del CI en el SXF tienden a disminuir a medida que la EC aumenta, sobre todo al llegar a la adolescencia. Dykens, Hodapp, Ort, Finucane, Shapiro y Leckman (1989) encontraron que hasta los 10 o 12 años aumentaba el CI, pero a partir de esa edad tendía a permanecer estable o reducirse. Los varones con mayor CI inicial mostraban mayor declive que los que tenían inicialmente menor CI, aunque tal trayectoria variaba en otros grupos con distinta etiología.

Hodapp, Dykens, Hagerman, Schreiner, Lachiaewicz y Leckman (1990) hallaron que los 22 varones de entre 11 y 15 años, de una muestra de 66 varones con SXF de entre 3 y 20 años, testados con la Stanford-Binet /form L-M/, con el WISC-R y con el WAIS-R, mostraron declive del CI en el inicio de la pubertad. A partir de los 10 años, los varones con CI más alto mostraron un mayor declive, lo que para estos autores no se justificaba solo por razones biológicas. No obstante, otros autores sugieren que el descenso de CI se podría producir antes, en una niñez más temprana (Baumgardner et al., 1992).

Se ha señalado que el C.I. disminuiría por los cambios que se producen en las estructuras cerebrales por una degeneración neuronal progresiva, pero no en todos los casos (Dykens, Hoddapp, Ort et al., 1989; Hagerman 1999; Santos 1992). Existe un grupo en el cual aumenta el CI en una proporción estable, mientras que en otro grupo no hay avance intelectual (Fisch et al., 1999; Fisch et al., 1996).

Esta falta de avance se observa de forma más brusca en los niños y adolescentes con SXF que en los sujetos con TEA (Fisch, Simensen y Schroer, 2002; Fisch, 2006) y puede estar presente en las mujeres con SXF (Fisch et al., 1999; Fisch, 2010).

Sin embargo, en el caso de las mujeres, Brun, Obiols, Cheema, O'Connor y Hagerman (1995) hallaron que el 29% de las 21 mujeres con SXF estudiadas, de entre 11 y 16 años, presentaba un riesgo de declive del CI comparable a las mujeres de desarrollo típico (22%) con igual EM que formaban parte del grupo control, aunque las mujeres con SXF de mayor CI inicialmente presentaban un mayor riesgo para un declive significativo.

No solo el CI puede disminuir sino también la conducta adaptativa puede presentar un declive a medida que aumenta la EC, tanto en la adolescencia como en la preadolescencia (Simensen, Fisch y Schroer, 2000). En 24 varones, de 3 a 15 años, a los que aplicaron el VABS, Fisch et al. (1996) encontraron que el 92% de los sujetos no avanzó en las conductas adaptativas, y que puede darse un descenso muy acusado, aunque en términos relativos las puntuaciones del VABS eran más altas que las del CI en el 83% de los sujetos.

Klaiman et al. (2014) en un estudio longitudinal, tras la aplicación del VABS a 275 cuidadores de niños y adolescentes con SXF de entre 2 y 18 años, hallaron en los varones un declive significativo en todas las áreas del VABS, si bien las áreas comunicativas en comparación con otras áreas, como actividades de la vida diaria, decrecían más lentamente, sin embargo en las mujeres el declive se manifestaba más en el área comunicativa.

Sin embargo, en una investigación longitudinal más reciente, en la que participaron treinta y seis varones con SXF, Frolli, Piscopo y Conson (2015) hallaron que los aspectos comunicativos y sociales de la conducta adaptativa medidos a través del VABS mejoraban con el tiempo, así como los síntomas característicos de TEA, los problemas relacionados con el TDAH y el CI verbal, aunque el CI no verbal disminuía, mientras el CI total se mantenía, así como los síntomas emocionales, los problemas de conducta y los problemas con los compañeros.

En todo caso, para valorar si se ha producido declive o no habría que tener en cuenta el trabajo que se ha llevado a cabo con ellos, qué tipo e intensidad de servicios han utilizado anteriormente o en el momento actual (logopedia, terapia ocupacional, atención de los profesores de pedagogía terapéutica), el apoyo de los padres y el posible uso de medicación.

2.3. Desarrollo y características de procesos cognitivos básicos

2.3.1. Atención

Una de las características del SXF, que suele aparecer en la mayoría de los varones con mutación completa y con premutación, son los problemas de atención, que se manifiestan ya en la interacción temprana, aunque tienden a mejorar después de la pubertad.

Si tomamos como referencia los criterios diagnósticos que se establecen en el DSM-V, dentro del apartado de Trastornos del Neurodesarrollo, muchos de los varones con SXF en sus primeros años presentarían el diagnóstico conjunto de SXF y de TDAH, lo cual no era posible con los criterios del DSM-IV-TR.

Entre un 54% y un 59% de los varones con SXF cumple los criterios de TDAH (Sullivan et al., 2006 y 2007) si bien posteriormente van evolucionando. En las niñas, aunque no es tan frecuente (35%), también puede presentarse (Artigas, 2003; Artigas, 2011). En la adultez aunque tienda a desaparecer la hiperactividad siguen persistiendo los problemas de atención.

Kaufman (1975), en el WISC-R, sugiere una agrupación de pruebas, constituido por las de *Claves*, *Dígitos* y *Aritmética*, que denomina "Índice de independencia a la distracción", que permitiría diferenciar niños con TDAH con y sin SXF. Los niños que no tienen SXF suelen tener afectada en estas pruebas la atención pero no la secuenciación, en cambio los niños con SXF tienen afectados ambos procesos.

El TDAH ha sido objeto frecuente de investigación desde la aparición del síndrome. Hanson, Jackson y Hagerman (1986) ya señalaban en varones con SXF problemas de atención e hiperactividad. En más de la mitad de los varones preescolares con SXF aparecen asociados rasgos autistas e hipercinesia, pero independientemente del nivel intelectual los niveles de TDAH bajan con la edad. Los sujetos que presentan hiperactividad tienen mayor dificultad para inhibir la respuesta que para mantener la atención (Borghgraef et al., 1987).

Tanto los varones con SXF institucionalizados como los que no lo están presentan conductas desadaptadas, déficit de atención, impulsividad, conductas desafiantes y un alto grado de ansiedad (Dykens, Hodapp y Leckman, 1989). En los sujetos con SXF, el TDAH, aparece en forma de impulsividad y de distractibilidad, si se les compara con sus hermanas sin SXF (Baumgardner et al., 1992).

Los problemas de atención, en las personas con SXF, son consistentes con sus bajas puntuaciones en el CI no verbal (Mazzocco y Reiss, 1999). Smith (1993) señalaba que los déficit cognitivos específicos observados en el SXF necesitaban estrategias especificas educativas individualizadas en diversas áreas, entre ellas incluía el déficit de atención e hiperactividad.

Al estudiar un grupo de varones con SXF, Cohen (1995) encontró un perfil conductual característico que consistía en evitación social y conductas repetitivas verbales y motoras, tales conductas aparecían con mayor frecuencia en el subgrupo de personas con SXF y rasgos de autismo. En la adolescencia, estas conductas aumentaban y, del mismo modo, se incrementaban los problemas con la modulación del arousal y repercutían en la adquisición y desarrollo de la conducta adaptativa y en la cognición.

Son escasos los estudios que han medido el grado de atención de los niños y adolescentes con SXF en el aula. En una muestra de 26 varones de Educación primaria, con una edad media de siete años, Symons et al. (2001) concluyeron que los sujetos con SXF mostraban similar grado de atención que sus compañeros y que esta atención no dependía ni de la medicación, ni de los rasgos autistas, ni de la severidad del retraso, por lo que concluyeron que el ambiente escolar era una variable importante para la atención.

La etiología del TDHA en las personas con SXF se empezó a conocer mejor con el estudio de Mazzocco et al. (1992), quienes hallaron en las mujeres con SXF una disfunción del lóbulo frontal que ocasionaba tanto déficit en la función ejecutiva, como déficit de atención y visuoespacial, concluyendo que dicho déficit formaría parte del SXF.

El TDAH observado en el SXF se correspondería pues con las disfunciones en el lóbulo frontal, y que también se han hallado en el lóbulo parietal, atribuidas al bajo nivel de FMRP, que ocasionarían no solo el TDAH sino también afectaría a otras funciones como la memoria de trabajo y podría explicar la concurrencia de problemas socioemocionales, visuoespaciales y de aritmética (Kwon et al., 2001).

En la comparación de mujeres con SXF con otras sin SXF de igual CI y edad, Bennetto et al. (2001) observaron que las que presentaban SXF obtenían peor puntuación en función ejecutiva. Esta alteración de la función ejecutiva también es señalada por otros investigadores como Cornish et al. (1998), que entienden por función ejecutiva un amplio abanico de habilidades cognitivas que van desde capacidades generales como planificación, flexibilidad cognitiva y memoria de trabajo, hasta capacidades más específicas como cambiar, actualizar e inhibir.

Posteriormente, Cornish, Munir y Cross (2001) y Cornish, Sudhalter et al. (2004) hallaron que tanto el control del aurousal o excitatorio como el control inhibitorio, asociados al TDAH, estaban alterados por cualquier estímulo físico o social del entorno por lo cual aparecía el lenguaje repetitivo (Cornish, Turk et al., 2004).

Estos problemas de atención y de la función ejecutiva también se daban en las mujeres y en todas las edades (Cornish, Sudhalter et al., 2004; Keysor y Mazzocco, 2002). Si se comparan a los varones con SXF con un grupo de sujetos con SD, los que presentan SXF muestran mayores problemas que los sujetos con SD en mantener la atención y el control ejecutivo, lo que daría lugar al lenguaje repetitivo (Wilding et al., 2002).

El TDAH en las personas con SXF también se ha atribuido a las alteraciones que se han hallado en el cerebelo y en los circuitos frontoestriados (Artigas, 2003), de ahí el que el tiempo de reacción a una serie de estímulos sea alto (Bussi et al., 2011). Otros autores, además lo atribuyen a un déficit de procesamiento cerebral de la información auditiva (Van der Molen, Van der Molen, Ridderinkhof, Hamel, Curfs y Ramakers, 2011) y también a un déficit en el procesamiento neuronal fronto-parietal que afecta a la atención a los estímulos visuales, temporales y espaciales (Farzin, Rivera y Whitney, 2011).

Al comparar niños con SXF con otros que seguían un desarrollo típico, Scerif, Longhi, Cole, Karmiloff-Smith y Cornish (2011) hallaron que los que tenían el SXF prestaban menos atención a los estímulos auditivos y presentaban mayor dificultad para el procesamiento de la información multimodal que el grupo control.

Al investigar cómo la disfunción genética impacta en el desarrollo de propiedades neurocomputacionales relevantes para la atención en varones con SXF comparados con varones sin SXF igualados en EM, Scerif, Cornish, Wilding, Driver y Karmiloff-Smith (2007) encontraron déficit de control motor en los sujetos con SXF que afectaban a múltiples procesos de desarrollo temprano que contribuían a una atención selectiva deficiente, lo cual podría ser predictivo de cambios neurocomputacionales asociados al SXF.

En nuestro entorno, Ferrando et al. (2008), tras revisar 13 casos de niñas con mutación completa, en todos los casos encontraron déficit de atención. Igualmente se observó este déficit en mujeres con síndrome de Turner (Roberts, Mazzocco, Murphy y Hoehn-Saric, 2008). Si a las personas con SXF se les pide la realización de tareas que

requieren poco control de la atención, entonces sus resultados son acordes a su EM (Lanfranchi, Cornoldi, Drigo y Vianello, 2009).

En un estudio con 43 adultos varones de 18 a 48 años, Van der Molen et al. (2010) observaron déficit en atención selectiva y dividida. El nivel excesivo de arousal o de excitación dificultaba el poder filtrar la información y recoger solo lo importante, lo que originaba que la memoria de trabajo tuviera demasiada información y la conducta se desorganizara. El diencéfalo, responsable de filtrar la información, fracasaba al llevar a cabo su función en personas con dificultades de aprendizaje.

Al determinar el perfil neuroconductual de una muestra de personas con SXF, Baumgardner et al. (1995) hallaron un perfil con alto grado de hiperactividad, movimientos estereotipados y habla inusual, concluyendo que es preciso conocer la etiología de los distintos tipos de discapacidad intelectual para planificar las intervenciones. Además, precisaban que los problemas de conducta más notables en las personas con SXF eran los trastornos de atención e hiperactividad, que incluían una tríada de inatención, exceso de actividad e impulsividad severa y persistente. Los sujetos con SXF presentaban dificultad en las tareas que requieren atender a un estímulo mientras se ignora otro estímulo distractor (atención selectiva) o en tareas en las que habían de prestar atención durante cierto tiempo, con una especial dificultad en la capacidad de planificar y organizar la búsqueda, desviar la atención de un concepto a otro, retrasar la respuesta e inhibir respuestas irrelevantes para la tarea.

2.3.2. Percepción

Los trastornos de percepción en las personas con SXF provienen de una disfunción en los receptores de información periféricos (órganos sensoriales) sobre todo de la vista y del oído, así como de la integración cerebral de estas sensaciones (integración sensorial) y de trastornos de la comunicación (trastornos del Lenguaje). Como ya se ha mencionado con anterioridad, los niños con SXF pueden tener otitis repetitivas, aunque muestran una audición dentro de los parámetros "normales". En cuanto a los problemas visuales, ya mencionados, suelen corregirse. Sin embargo, tienen dificultades en su desarrollo en integración sensorial y en el área del *Lenguaje*. Estos aspectos cognitivos están relacionados con dificultades en el área de *Motricidad Fina*, ya que para aprender la relación de unos objetos con otros necesitan manipular los objetos.

Los sujetos con SXF tienen dificultades en el desarrollo manual y en el control de la función sensorio-motora. Puesto que las tareas con dos dimensiones espaciales tienen un componente secuencial, la actividad más dificultosa para los niños con SXF es la escritura a mano que requiere de planificación motora y de habilidades de secuenciación cognitiva, si bien dichas dificultades se minimizan con el uso del ordenador. Cuando han de copiar o escribir sus ideas o sus respuestas consumen mucha energía en dicha tarea, con lo cual no les queda energía para pensar y para aprender, en cambio para escribir sobre un teclado se requiere menos energía motora.

A los varones con SXF les cuesta mucho situarse ellos mismos con relación a los demás y a las cosas del entorno. De ahí su resistencia a cambiar de ambiente o de actividad y el nivel de ansiedad que pueden mostrar ante tales cambios. Por eso es necesario recordarles con anterioridad los cambios que se vayan a producir.

En el área espacial presentan dificultades, de ahí el que puntúen más bajo en los subtest de *Movimientos de manos* y de *Memoria espacial* del K-ABC que en otros test. Las tareas con dos dimensiones espaciales suelen tener un componente fuertemente secuencial. Una prueba a evitar es la aplicación del Leiter porque la habilidad visuoespacial suele ser muy débil en los SXF (McClennen, 1992).

La puntuación en la prueba de *Cubos* de la Batería Weschler suele ser baja en las personas con SXF, que además presentan un déficit en la *Memoria Espacial* a corto plazo (Kemper et al., 1986). Los varones con SXF presentan un déficit que es especifico en tareas visuoespaciales (Mazzocco y Reiss, 1999; Munir et al., 2000; Pennington, y Bennetto, 1998; Van der Molen et al., 2010), tales como la preescritura (Rice et al., 2005), y es consistente con sus bajas puntuaciones en el CI no verbal, pero aumenta en tareas que cada vez requieren mas nivel (Lanfranchi et al., 2009).

Los varones adultos con SXF muestran mayor dificultad en integración visuomotora y en resolución de problemas (Maes et al., 1994). A pesar de estas dificultades visuoespaciales realizan mejor las tareas visuales que las auditivas (Sullivan et al., 2007) y también realizan mejor las tareas en las que aparecen más implicadas las habilidades verbales que las espaciales (Munir et al., 2000; Rice et al., 2005; Teobald et al., 1987).

En las mujeres con SXF también se ha encontrado un amplio rango de dificultades en tareas visuoespaciales. Kemper et al. (1986) al aplicar el WISC-R a una muestra formada por 8 mujeres con SXF y otras 8 con dificultades de aprendizaje, observaron que puntuaron más bajo en *Cubos* y en *Aritmética*.

Mazzocco et al. (1992) encontraron en una muestra de mujeres con SXF un patrón de mayor debilidad significativa en figuras que en memoria verbal. Mazzocco et al. (1993), en un estudio de 22 mujeres portadoras del SXF, hallaron que los déficits en función ejecutiva y/o visuoespaciales pueden formar parte del SXF, puesto que el déficit en mujeres en procesamiento visual aparece de forma temprana y no parece aumentar con la edad, lo cual sugiere que persiste (Lightbody et al., 2006). En otro estudio, con 20 mujeres con SXF, Mazzocco, Kates et al. (1997) también observaron déficits visuoespaciales, así como conductas similares al espectro autista.

En el K-ABC, Cornish et al. (1998) observaron debilidad al construir diseños abstractos, en concreto, en la prueba de *Triángulos*. Bennetto et al. (2001) hallaron en una muestra de mujeres con SXF dificultades para el control ejecutivo, una memoria de figuras pobre a corto y largo plazo, una débil ejecución en test de relaciones espaciales y fortaleza en tareas de memoria verbal a largo y a corto plazo. En cambio, en las mujeres portadoras del SXF permutadas, la percepción visual permanece conservada (Kéri y Benedek, 2009).

Como consecuencia de la debilidad en las tareas visuoespaciales y en el razonamiento, las personas con SXF presentan gran dificultad en *Aritmética*, independientemente de la edad o de la capacidad cognitiva. Esta dificultad es severa entre los varones que, en muchos casos, no llegan a aprender las operaciones básicas, pero se observa también en las mujeres con SXF.

Mazzocco y McCloskey (2005) hallaron una incidencia de trastornos matemáticos de entre un 5% a un 8%, en la población general, mientras que en las mujeres con SXF alcanzaba al 71% de los casos. Tal dificultad es mayor a la que muestran en otras tareas (Dykens et al., 1987; Kemper et al., 1986) y viene explicada porque la matemática requiere tanto destrezas visoespaciales, memoria de trabajo a largo plazo, procesamiento fonológico, como buenas habilidades de secuenciación y de función ejecutiva, áreas de gran dificultad en el SXF.

Al comparar 14 mujeres con ST (síndrome de Turner), con 9 con SXF y con 11 con NF1 (neurofibromatosis de tipo 1), de 5 a 6 años, Mazzocco (2001) encontró que las mujeres con SXF presentaban más problemas con las matemáticas que las que presentaban las de ST, mientras que las mujeres que padecían NF1 no los presentaban. La mitad de las mujeres con SXF estudiada por Keysor y Mazzocco (2002) presentaba problemas con las matemáticas, derivados de sus dificultades visuoespaciales y la otra mitad presentaba un nivel de inteligencia límite.

En concreto, las dificultades en matemáticas que aparecen en las mujeres con SXF se aprecian desde edades tempranas en tareas tales como seguir las reglas (en números cardinales) y en la constancia de los números (Mazzocco, 2001; Murphy, Mazzocco, Gerner y Henry, 2006).

Las mujeres con SXF, igual que los varones, realizan mejor las tareas en las que aparecen implicadas las habilidades verbales, pero presentan problemas en las espaciales, relacionados con las dificultades con las matemáticas (Teobald et al., 1987).

Por tanto, mientras que los varones con SXF presentan una gran dificultad en el manejo de los conceptos espaciales, visuoespaciales y temporales, las mujeres con SXF también presentan estas dificultades en menor grado, si bien en *Aritmética* todos los sujetos con SXF presentan gran dificultad.

Tales dificultades tienen en parte su origen en la debilidad que presentan en los procesos secuenciales y de razonamiento abstracto. También presentan dificultades en integración sensorial y en motricidad fina por lo que la escritura, en ocasiones, es dificultosa.

2.3.3. Memoria

En el desarrollo infantil típico, la memoria de trabajo y la memoria a largo plazo funcionan en estrecha relación y constituyen un elemento determinante de las potencialidades de aprendizaje. Sin embargo, en las personas con SXF se observa mayor o menor capacidad no solo según el tipo de memoria que han de utilizar, sino también en función de la edad, de la complejidad o sencillez de la tarea a realizar, de la cantidad de información a retener y del tiempo. De tal forma que si se les da más tiempo para responder (han de procesar la pregunta y encontrar las palabras para contestar) en muchas ocasiones lo harán mejor. La información que se les haga retener ha de ir unida a un contexto, lo cual les facilita mucho la memorización.

La memoria espontánea, sobre todo la memoria de hechos de su autobiografía personal, de recuerdos incidentales, sin intervención consciente del sujeto, tales como recordar detalles y hechos importantes que vivieron, escucharon o vieron, está bastante conservada en el SXF, dejando a veces sorprendidos a las personas que viven con ellos. Presentan fortaleza en memoria de historias a largo plazo y en tareas que impliquen codificación verbal. Sin embargo la memoria de conocimientos académicos subordinada

a estrategias de memorización voluntaria está debilitada porque no ven su utilidad, ya que se trata de una tarea fue de contexto.

La memoria en las personas con SXF, además, está en función del alto nivel de ansiedad que presentan y que interfiere en la realización de las pruebas de memoria a corto plazo. Cuando se les hace una pregunta directa a menudo son incapaces de responder y presentan problemas para recuperar la palabra de su memoria. En concreto, su buena memoria para acontecimientos, películas o canciones no representa el nivel real de funcionamiento del niño, puesto que no saben responder a preguntas sobre dichas películas o sobre el significado de las palabras de las canciones y, por tanto, no son un reflejo adecuado del nivel real de funcionamiento y pueden incluso enmascarar inadecuados programas educativos.

Puesto que hay diferencias en las personas con SXF en cuanto a mayor o menor capacidad de memorización en función de la afectación cognitiva y del sexo, se presentan por un lado, los resultados de los estudios con varones y por otro lado, con mujeres.

En las primeras investigaciones sobre el SXF se hallaron en los varones puntos de debilidad en recepción auditiva y en memoria secuencial auditiva al estudiar el lenguaje mediante la aplicación del ITPA (Howard-Peebles, Stoddard y Miss 1979; Paul, Cohen, Breg, Watson y Herman, 1984). También Teobald et al. (1987) encontraron áreas de debilidad en memoria secuencial visuomotora y en memoria secuencial de dígitos a corto plazo, en la aplicación de las escalas Wechsler a 54 varones con SXF. Similar debilidad encontraron Abbeduto et al. (2008), al aplicar la prueba de *Dígitos* a una muestra de 18 varones y de 5 mujeres con SXF con una EC media de 17 años, comparado con su grupo control y con un grupo con SD, igualados en EM. Sudhalter et al. (1990) atribuyen a esta pobreza en memoria secuencial-auditiva la aparición de lenguaje desviado y repetitivo. Schopmeyer y Lowe (1992) afirman que la dificultad con la secuenciación está referida a la memoria auditiva fundamentalmente. A similares conclusiones llegaron Baumgardner et al. (1992).

Esta dificultad en memoria auditiva a corto plazo aparece tempranamente en preescolares de 16 a 64 meses (Freund et al., 1995) y empeora con la edad. En la muestra estudiada por Johnson-Glenberg (2008), los niños con SXF de cinco años y medio recordaban secuencias al mismo nivel que los utilizados como control de igual EM, sin embargo a los siete años y medio empeoraban.

El déficit de memoria en el SXF se presenta no solo ante estímulos auditivos, sino también ante estímulos visuales o motóricos. Dykens et al. (1987) señalan un rendimiento deficiente en varones con SXF en tareas memorísticas ya sean visuales o motóricas a corto plazo que impliquen codificación verbal.

El déficit de memoria a corto plazo visuoespacial indica una dificultad visuoespacial independiente de los efectos de la discapacidad intelectual, de ahí el bajo resultado en el test de *Movimiento de manos* del K-ABC.

Freund y Reiss (1991) sugieren que el déficit de memoria en las personas con SXF es independiente del tipo de información a recordar, ya sea información visual abstracta o información que necesita secuenciación o habilidad sintáctica, puesto que estas tareas requieren habilidades de análisis y de organización. Baumgardner et al. (1992) y Baker et al. (2011) encontraron en los varones con SXF déficit en memoria visual a corto plazo y fortaleza en memoria de historias a largo plazo.

La memoria está determinada no solo por el tipo de material a memorizar, sino también por la complejidad de la información (Maes et al., 1994) y por el tipo de información a recordar (Pennington y Bennetto, 1998; Cornish et al., 2009). Si en lo que han de memorizar interviene la secuenciación o se trata de material abstracto, entonces presentan debilidad. Mazzocco y Reiss (1999) observaron déficit en memoria visuoespacial de estímulos abstractos.

En una muestra compuesta por sujetos con SXF, con SD y con sujetos de desarrollo típico, Munir et al. (2000) hallaron que en las personas con SXF la memoria de trabajo era pobre debido a un nivel de atención bajo para la tarea y a un fallo en la capacidad ejecutiva. Además, observaron que el rendimiento era más bajo en tareas visuoespaciales que en memoria verbal y que presentaban déficit en memoria a corto plazo auditiva, que implica secuenciación, de ahí su baja puntuación en la prueba de *Dígitos* del WISC-III-R y en la de *Memoria espacial* de la Batería K-ABC.

Al estudiar una muestra de 40 jóvenes con SXF de entre 8 y 13 años y compararlos con otros 40 jóvenes con desarrollo típico emparejados en EM, Barry (2004) encontró en los jóvenes con SXF déficit en tareas verbales y visuoespaciales de memoria de trabajo. Este autor sugiere que, puesto que las habilidades de memoria están implicadas en otras funciones neuropsicológicas (*Aprendizaje*, *Razonamiento*, *Comprensión de lenguaje*, *Lectura*), es importante considerar las estrategias de intervención que han de tener en cuenta este déficit.

En los varones adolescentes con SXF, el déficit en la memoria de trabajo verbal y fonológica puede limitar tanto la adquisición del *Vocabulario* como el desarrollo de la *Sintaxis*, sin embargo en las mujeres con SXF el desarrollo del *Lenguaje* no se ve afectado (Pierpont, Richmond, Abbeduto, Kover y Brown, 2011).

En las personas con SXF, tanto la memoria fonológica como las tareas de denominación fonológica suponen una gran contribución para el logro de la *Lectura*, mientras que para los sujetos de desarrollo típico lo es la conciencia fonológica, de ahí el que algunos autores propongan reforzar la memoria para favorecer el aprendizaje de la *Lectura* (Conners et al., 2011).

En su trabajo de tesis doctoral, Williams (2004) comparó una muestra de varones con SXF de 8 a 13 años con un grupo control igualado en EM no verbal. Los varones con SXF mostraron dificultades en todas las áreas de la *Lectura*, con relativa fortaleza en la *identificación de letras y palabras* y debilidad en memoria fonológica comparado con otros procesos fonológicos. En cambio otros autores hallaron que la memoria de trabajo fonológico y la imitación verbal están menos afectadas en los niños con SXF que en los niños con trastorno específico del lenguaje (Gérard, Guillotte, Servel y Barbeau, 1997).

Al estudiar la memoria de trabajo y sus componentes (verbal, espacial y memoria central ejecutiva) en una muestra de varones premutados de 18 a 69 años igualados a un grupo control de varones con igual CI, Cornish et al. (2009) encontraron gran vulnerabilidad en tareas que requieren manipulación simultánea, almacenamiento de nueva información y memoria de control ejecutivo, todo ello relacionado con el aumento del número de repeticiones del triplete CGG.

Hooper et al. (2008) hallaron en las personas con SXF déficit en memoria de trabajo, inhibición, flexibilidad cognitiva y planificación, que no son solo atribuibles a la discapacidad intelectual, sino a déficit neurocognitivos.

Al comparar sujetos con SXF con otros con SD, Kogan et al. (2009) encontraron que ambos grupos mostraron pobre ejecución en memoria de trabajo visuoespacial, en cambio mostraban fortaleza en tareas de memoria para reconocer objetos. Así mismo, los niños con SXF presentaban déficit en memoria de trabajo solamente cuando se les exigía un gran control. Mientras los niños con SD tenían déficit en memoria de trabajo verbal, los niños con *síndrome de Williams* (SW) y con *síndrome Velocardiofacial* (SVCF) no lo presentaban.

Los niños con SXF presentaban un déficit que era especifico para tareas visuoespaciales o verbales, pero aumentaba para tareas que cada vez requerían mas nivel (Lanfranchi et al., 2009). Van der Molen et al. (2010) hallaron mayor fortaleza en memoria verbal a corto plazo.

Más recientemente, Baker et al. (2011) encontraron, en una muestra de varones con SXF de entre 7 y 13 años, un punto de debilidad en memoria de trabajo visuoespacial tanto en tareas sencillas como más complejas.

En las mujeres con SXF aparecen algunas dificultades similares a las de los varones, pero más atenuadas, en recordar información no contextualizada, en destrezas visuoespaciales y en Aritmética. En algunos estudios se ha encontrado en las mujeres con SXF una debilidad relativa en los subtest que requerían memoria auditiva de secuencias a corto plazo (Brainard et al., 1991; Kemper et al., 1986; Miezejeski et al., 1986). Baumgardner et al. (1992) hallaron una debilidad relativa no solo en memoria a corto plazo para secuencias, sino también en memoria para estímulos visuales abstractos y deficiencias en memoria verbal semántica a corto plazo en comparación con mujeres no portadoras. Así mismo, estos autores destacan como punto de fortaleza una buena memoria para secuencias de estímulos visuales con significado.

Batshaw (1997) encontró en mujeres con SXF fortaleza en memoria verbal y en *Lectura*. Harris-Schmidt y Fast (1998), en un trabajo de revisión, observaron en las mujeres dificultad en memoria auditiva de secuencias, mientras que el *Lenguaje* constituía un punto fuerte en comparación a sus dificultades para las matemáticas y para tareas visuoespaciales y no verbales.

También en las mujeres con SXF, el rendimiento en las tareas de memorizar depende de la cantidad de información a memorizar. Pennington y Bennetto (1998) y Simon, Keenan, Pennington, Taylor y Hagerman (2001) señalan en las mujeres con SXF déficit en la memoria de trabajo, tal déficit también aparece en el estudio llevado a cabo por Kwon et al. (2001).

En una muestra compuesta por 32 mujeres con mutación completa, 96 con premutación y 37 con desarrollo típico, pero con algún familiar afectado, Bennetto et al. (2001) observaron que las mujeres puntuaban bajo en función ejecutiva, habilidad espacial y memoria visual.

Al comparar mujeres con mutación completa, con premutadas y con mujeres sin SXF, Keenan y Simon (2004) encontraron en las mujeres con SXF mayores déficit en

memoria de trabajo a los esperadas para su EM y distintas a las de otros síndromes como el SD.

Al aplicar a una muestra de mujeres con SXF "The contingency naming test (CNT)", Kirk Mazzocco y Kover (2005) hallaron especial debilidad en memoria secuencial auditiva de números que atribuyen a un bajo C.I. unido al SXF. En cambio, Mazzoco y McCloskey (2005) señalan que dichas limitaciones no están relacionadas con el CI global.

Al estudiar las resonancias magnéticas en las mujeres con SXF en la realización de un test de memoria, Greicius, Boyett-Anderson, Menon y Reiss (2004) observaron una activación reducida en la parte anterior del cerebro (frontal) y del hipocampo.

Junto a las dificultades en la memoria, aparecen dificultades en la función ejecutiva en el SXF. Tales dificultades se deben a que en el SXF se produce una decreciente actividad neuronal en tareas en las que está involucrado el control ejecutivo tanto en varones (Hooper et al., 2008; Mazzocco y Reiss, 1999; Munir et al., 2000; Pennington y Bennetto, 1998; Roberts et al., 2003; Van der Molen et al., 2010; Wilding et al., 2002), como en mujeres (Baumgardner et al., 1992; Bennetto et al., 2001; Cornish, Swainson et al., 2004; Cornish, Turk et al., 2004; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Keysor, Mazzocco, 2002; Mazzocco et al., 1993). Los déficits en las mujeres con SXF se hacen más pronunciados con la edad (Lightbody et al., 2006).

Por tanto, se observa que las dificultades de memoria en los varones con SXF, tanto a corto plazo (memoria de trabajo, memoria auditivo-vocal y memoria visuoespacial), como a largo plazo, no resulta evidente en qué medida son reflejo de su discapacidad intelectual o del propio SXF, puesto que unidos a la discapacidad intelectual presentan déficit neurocognitivos, que evolucionan con la edad y se sitúan por debajo de lo esperado para su EM. Estas dificultades están influenciadas por su debilidad en las funciones atencionales, en la capacidad ejecutiva y en las capacidades visuoespaciales y temporales. Tienden a presentar más dificultades cuando se les pide una memorización voluntaria a largo plazo que cuando se trata de una memorización espontánea. Si en lo que han de memorizar interviene la secuenciación o se trata de material abstracto, entonces presentan un punto de debilidad, ya que el contexto facilita la memorización.

En las mujeres con SXF también se observa debilidad en memoria a corto plazo por debajo de lo esperado para su EM, así como debilidad en memoria para estímulos visuales abstractos y limitaciones en memoria verbal semántica. Destaca como punto de

fortaleza una buena memoria para secuencias de estímulos visuales con significado. Por último, en ambos grupos aparecen dificultades en la función ejecutiva, que se evidencian más con la edad.

2.4. Sumario de las características cognitivas

El perfil cognitivo de los sujetos con SXF varía en función del sexo, de si presentan características relacionadas con el autismo y del nivel sociocultural y educativo.

Las mujeres con SXF presentan las mismas características que los varones pero en grado menor. Se puede observar en ellas menor afectación intelectual (CI entre medio a moderado), mejor nivel de memoria verbal, menores problemas de atención y de control de la conducta, junto con mayor autonomía personal a edades más tempranas que los varones. Si bien comparten con los varones las dificultades de control ejecutivo, limitaciones en la memoria de trabajo y un déficit en habilidad espacial, de ahí la dificultad con las matemáticas.

En el caso de las mujeres con SXF y con inteligencia conservada, la ausencia de sintomatología clara tiene como consecuencia un infra diagnóstico, si bien como los varones presentan problemas de relación social.

Respecto a las características relacionadas con el autismo estas aparecen con mayor frecuencia entre los varones con SXF en las primeras edades y disminuyen e incluso desaparecen con la edad. Mientras que en los varones con SXF se pueden observar conductas sociales de rechazo ante las personas extrañas, en los sujetos con TEA aparecen además ante los padres. La conducta de evitación de la mirada en los sujetos con SXF se da únicamente en las interacciones verbales. En los varones con SXF y con TEA se observan con mayor frecuencia que en los sujetos con SXF las conductas repetitivas, las dificultades para la imitación, las dificultades en lenguaje comprensivo y Teoría de la mente, el lenguaje ininteligible o el mutismo.

Las familias de los sujetos con SXF que presentan un mayor nivel sociocultural posibilitan un mayor desarrollo de las capacidades cognitivas que aquellas en las que dicho nivel es bajo. Para el desarrollo del lenguaje y de las capacidades cognitivas, sobre todo de las mujeres con SXF, aunque también de los varones, el nivel sociocultural de las madres constituye una variable importante.

En el estudio de la relación entre el tamaño de la mutación, la cantidad de proteína y el C.I., se ha encontrado que el grado de deterioro cognitivo, tanto en los varones como en las mujeres con SXF, no viene determinado ni por el porcentaje de proteína, ni por el número de repeticiones del triplete CGG, sin embargo está relacionado con las variaciones en la mutación.

Si se compara el SXF con otros síndromes de base genética, aunque el grado de discapacidad es muy heterogéneo, en todos ellos aparecen dificultades en aspectos del razonamiento como la velocidad de procesamiento y la memoria de trabajo.

Si las mujeres con mutación completa han heredado el cromosoma X frágil de la madre presentan debilidad en atención visual y fortaleza en memoria verbal y en memoria en general, en cambio si lo han recibido del padre presentarán más dificultades cognitivas y, en un gran número de casos, el signo más precoz serán las alteraciones de lenguaje. En cualquier caso, siempre presentarán dificultades con las matemáticas.

En las investigaciones en las que se ha utilizado la Batería K-ABC, se destaca como área de fortaleza la *Escala de Procesamiento Simultáneo* frente a la debilidad en la *Escala de Procesamiento Secuencial* tanto en varones como en mujeres. Sin embargo, éstas muestran mayor debilidad relativa en tareas no verbales, dentro de un perfil de mayor fortaleza general que los varones.

En los estudios en los que se han usado diversas Escalas (Escala de Stanford-Binet, Escala Bayley, Escalas McCarthy y Escala Brunet-Lezine) los sujetos con SXF destacaban por su fortaleza en vocabulario, en memoria a corto plazo de estímulos significativos concretos, en la adquisición de conocimientos y en la expresión verbal. Sin embargo, presentaban más dificultades en memoria a corto plazo para el recuerdo de estímulos abstractos, en integración visuoespacial y en resolver problemas nuevos.

En las escalas Wechsler también destacan por sus mayores puntuaciones las mujeres, aunque como en los varones se observa una disociación entre lo verbal, más conservado, y lo manipulativo. Destacan como punto de mayor debilidad *Aritmética* y como punto de mayor fortaleza *Información*, que mide conocimientos y memoria a largo plazo, así como *Figuras Incompletas* que mide percepción visual.

Los varones con SXF y, aún en mayor medida, las mujeres son capaces de desarrollar un buen nivel de Autonomía personal, incluso por encima de su EM no verbal. En la aplicación del IDB a sujetos con SXF, se encuentran las mayores puntuaciones en *Autoayuda* (*comida*, *vestido* y *aseo*) y las menores en el área de *Lenguaje*.

En la cuestión sobre si el CI y la conducta adaptativa tienden a disminuir a medida que aumenta la EC, se observa que son muchas las variables que intervienen en cada sujeto, con lo que no se puede llegar a una conclusión válida para todos los casos.

La mitad de los varones con SXF, en sus primeros años, presenta el diagnóstico conjunto de SXF y de TDAH, si bien con la edad predominan los problemas de mantenimiento de atención y los de impulsividad sobre los de hiperactividad. En las mujeres, también se observan problemas con el mantenimiento de la atención que dependen del tipo de tarea.

En cuanto a la Percepción, los varones con SXF presentan una gran dificultad en el manejo de conceptos visuoespaciales y secuenciales, mientras que las mujeres también presentan estas dificultades en menor grado, si bien en *Aritmética* todos los sujetos con SXF presentan gran dificultad debido a su debilidad en procesos secuenciales y en razonamiento abstracto. También presentan dificultades en integración sensorial y en motricidad fina por lo que la escritura, en ocasiones, es dificultosa.

Las dificultades de memoria en los varones con SXF, tanto a corto plazo (memoria de trabajo, memoria auditivo-vocal y memoria visuoespacial), como a largo plazo, están influenciadas por su nivel de ansiedad, por su debilidad en las funciones atencionales, en la capacidad ejecutiva y en las capacidades visuoespaciales y secuenciales. Presentan fortaleza relativa en la memoria de hechos de su autobiografía personal, en memoria de historias a largo plazo y en tareas que impliquen codificación verbal, pero se observa mayor debilidad en memoria visual, en memoria secuencial auditiva a corto plazo, en memoria visuoespacial de estímulos abstractos y en la memoria fuera de contexto, como la que se requiere para retener algunos conocimientos académicos o para responder a preguntas de test.

En las mujeres con SXF, en menor medida que en los varones, también se observa debilidad en memoria a corto plazo, por debajo de lo esperado para su EM, en memoria para estímulos visuales abstractos, en memoria verbal semántica y dificultades en la función ejecutiva. Destaca como punto de fortaleza una buena memoria para secuencias de estímulos visuales con significado.

3. El desarrollo del lenguaje en el síndrome de X frágil

3.1. Alteraciones del lenguaje y de la comunicación

El lenguaje en el SXF es un área de relativa debilidad desde los primeros años de vida, al igual que ocurre en otros síndromes genéticos neuroevolutivos, como el síndrome de Down (Roberts, Chapman y Warren, 2008). Los niños con SXF presentan inicio tardío del lenguaje, aunque desde edades tempranas muestran intencionalidad comunicativa. Sin embargo, los niños con SXF tienen menos desarrolladas las herramientas lingüísticas disponibles para la comunicación que los niños que siguen un desarrollo típico (Brady et al., 2006; Dykens et al., 1996).

Dichas limitaciones dan lugar a un lenguaje inicial poco inteligible para las personas ajenas a su medio social, que emerge caracterizado por enunciados cortos repetitivos, casi telegráficos y pausas frecuentes. A las dificultades tanto de emisión como de recepción, se unen las que se derivan de la especificidad de su discapacidad intelectual, que se han detallado en el capítulo anterior. Todas estas alteraciones afectan tanto a la comunicación, como al desarrollo del lenguaje en sus distintos niveles.

En los varones, las primeras palabras suelen aparecer a lo largo del tercer año o incluso más tarde. A los cinco años, todavía un 11% de los niños con SXF no ha iniciado el lenguaje oral (Brun y Artigas, 2001). En cambio, en las niñas el inicio del lenguaje no es tan tardío, con lo que la variabilidad individual es notoria. Esta diferencia en la adquisición del lenguaje de los varones y de las mujeres se explicaría por la menor afectación genética de ellas, así como por las consiguientes diferencias en su capacidad intelectual (Abbeduto, Brady y Kover, 2007; Del Río, Vilaseca y Grácia, 2006).

Aunque los niños con SXF en su mayoría llegan a tener lenguaje oral, un pequeño subgrupo, que presenta rasgos autistas asociados a una discapacidad intelectual severa o profunda, no adquiere el lenguaje oral o este se reduce a unas pocas palabras.

Se ha discutido si la discapacidad intelectual sería por sí sola causa suficiente para explicar esa ausencia de lenguaje (Abbeduto y Hagerman, 1997; McDuffie y Abbeduto, 2009). Levy et al. (2006) hallaron siete sujetos no verbales en su estudio de 15 varones adolescentes de habla hebrea sin rasgos autistas.

Los sujetos que presentan además de SXF síntomas típicos de autismo representan un subtipo distinto de SXF con más deterioro en lenguaje repetitivo y en *Teoría de la Mente* que los que no presentan dichos síntomas (Cornish, Burack,

Rahman, Munir, Russo y Grant, 2005; Grant et al., 2007; Kover y Abbeduto, 2010; Rondal, 2007; Turk y Graham, 1997). Las características que presenta este grupo continúan en la adolescencia y se prolongan durante la edad adulta por lo que algunos autores consideran incluso que presentan autismo idiopático (Lewis et al., 2006).

Debido al retraso en la aparición de las primeras palabras, la comunicación no verbal se puede prolongar (Brady et al., 2006). El uso de los gestos en los bebés con SXF que presentan síntomas de autismo no es indicativo de que posteriormente vayan a desarrollar el lenguaje oral (Flenthrope y Brady, 2009), por lo que, si a los 3 años el niño con SXF no habla se señala la necesidad de utilizar algún sistema de comunicación no vocal (Roberts, Chapman, Martín et al., 2008).

Hay algunas variables que podrían afectar de modo diverso al desarrollo del lenguaje, como las otitis de repetición en el SXF, ya que la primera otitis en los niños con SXF aparece, con frecuencia, antes de los seis meses (Sterling y Warren, 2008; Wilson, Stackhouse, O´Connor, Scharfenaker y Hagerman, 1987). Aunque las medidas de potenciales evocados de tronco cerebral de los niños con SXF entran dentro de los límites "normales" (Roberts, Hennon et al., 2005), los varones con SXF son candidatos para la valoración electrofisiológica (Parthasarathy, 2006). La presencia de paladar alto arqueado puede afectar también al lenguaje (Harris-Schmindt y Fast, 2004).

La comunicación se puede ver alterada por el hecho de que los bebés con SXF no presenten buen contacto ocular en la interacción temprana (Cohen et al., 1991; Hall, Maynes y Reiss, 2009; Murphy, Abbeduto, Schroeder et al., 2007; Turk y Cornish, 1998; Watson et al., 2008). Por otra parte, dicha característica estaría ligada al déficit de atención e hiperactividad tan característico del SXF. Además, aparecen patrones de habla atípicos que algunos autores atribuyen a un déficit en las funciones ejecutivas (Abbeduto y Hagerman, 1997; Alanay et al., 2007).

Los problemas de comunicación son característicos tanto en los varones como en las mujeres con SXF (Abbeduto y Hagerman, 1997; Sterling y Warren, 2008). En particular, en los varones hay que señalar la perseveración como rasgo más destacado, ya sea de palabras, frases o temas en la conversación. También en las mujeres puede aparecer incontinencia verbal, habla desorganizada y un estilo tangencial en la comunicación (Sterling, Mailick, Greenberg, Warren y Brady, 2013).

La comunicación se relaciona con competencias socioemocionales, con lo que las particularidades sindrómicas en dichas áreas determinan distintos tipos y grados de alteración comunicativa. Respecto a las competencias sociales, los varones, en

particular, tienden a aislarse de los demás, pero sobre todo sus dificultades de relación social se hacen patentes en la adolescencia porque se incrementan las relaciones con personas ajenas al entorno familiar y sus niveles de autonomía personal, si son deficitarios, les causan mayores limitaciones para desenvolverse. Esta dificultad se observa, en menor medida, también en la mayoría de las mujeres afectadas por el SXF, independientemente de las capacidades intelectuales.

En las situaciones sociales que no dominan se hace más patente el uso del lenguaje repetitivo, tangencial y de frases hechas en su discurso. En relación a sus competencias emocionales, se señala en muchos casos labilidad emocional. Incluso en las mujeres aparecen síntomas en este sentido que pueden llegar a la depresión. Una gran mayoría de los varones son afectuosos y tienen sentido de humor. Pero hay casos en los que aparece un alto nivel de ansiedad o de hiperactividad que interfiere en la producción oral.

Las dificultades en la cognición social se han tratado de explicar en el contexto de la regulación del nivel de excitación que les provocan las situaciones sociales (Belser y Sudhalter, 1995; Cornish et al., 2005; Cornish, Swainson et al., 2004). Los sujetos con SXF presentan limitaciones a la hora de filtrar la información y de descartar los estímulos irrelevantes en dichas situaciones, lo que origina que en la memoria de trabajo haya más información de la necesaria y la conducta se desorganice, de forma que se restringe el número y la longitud de las producciones verbales, llegándose en ocasiones al mutismo selectivo. Aunque el mutismo no es común, aparece ocasionalmente cuando se encuentran en ambientes no familiares y en los que se espera que respondan (Bonilla, 2006; Hagerman, Hills, Scharfenaker y Lewis, 1999; Miller, Miller, O´Connor y Hagerman, 2000).

Otras situaciones en las que pueden observarse mejor las alteraciones en la comunicación son aquellas en las que las personas con SXF presentan un gran nivel de ansiedad, ya sea porque se encuentran en situaciones sociales imprevistas o bien en situaciones en las cuales ellos han de ser protagonistas. En estos casos, tales como la celebración de su cumpleaños, la perseveración en el lenguaje aumenta y ello interfiere en el habla conversacional.

En la adolescencia, puede ocurrir, tanto en los varones como en las mujeres, que la timidez social aumente, de tal manera que sus habilidades comunicativas se vean limitadas ante situaciones sociales desconocidas y ante personas que no pertenecen a su círculo familiar o escolar. Dykens, Hodapp, Ort y Leckman (1993) y Harris et al. (2008)

encontraron que al aplicar la Escala de Adaptación de Vinneland (VABS) en la adolescencia, los varones con SXF se diferenciaban en todos los campos referidos a *Socialización* y *Comunicación* en los que obtenían puntuaciones mucho más bajas que en *Tareas de la vida diaria*. La perseveración y el lenguaje tangencial que aparecen en los adolescentes con SXF no se observan ni en los adolescentes con SD, ni en los que presentan TEA (Ferrier, Bashir, Meryash, Johnston y Wolf, 1991).

En las mujeres adolescentes con SXF también aparece el lenguaje tangencial y el habla desorganizada que es específico de trastornos en la función ejecutiva (Bennetto et al., 2001; Mazzocco et al., 1993).

En conversación espontánea la producción de lenguaje es de mayor calidad que en la realización de pruebas (Levy et al., 2006), sobre todo ante interlocutores con los cuales han establecido un vínculo afectivo. De ahí que al interpretar los datos de las pruebas se deba de hacer con cautela. Para la valoración no solo del lenguaje sino de otros aspectos neuropsicológicos también se puede utilizar el estudio de los datos biográficos del sujeto (Medved y Brockmeir, 2004).

La comunicación oral también puede fallar dando lugar a un habla ininteligible si la velocidad del habla no está regulada. En algunos varones con SXF se observa que es muy rápida, sobre todo en adultos, y en otros lenta, en cuyo caso suele ir acompañada de falta de vocalización (Zajac, Roberts, Harriez, Barnes y Misenheimer, 2006). El habla de los varones con SXF presenta frecuentemente una velocidad desigual, por lo que es un habla disrítmica (Wolf-Schein et al., 1987).

Esta velocidad de habla fluctuante ha sido descrita en varones con SXF prepuberales (de 7 a 11 años) y los estudios indican que la velocidad del habla al igual que otros aspectos específicos del desarrollo en el SXF podría variar con la edad (Borghgraef et al., 1987; McDuffie et al., 2008). Respecto a la rapidez del habla en el SXF, no depende del nivel cognitivo, pero puede estar influida por la presencia de síntomas propios de autismo puesto que se manifiesta con frecuencia mayor rapidez en el habla en los sujetos con SXF y síntomas de autismo (Zajac, Harris, Roberts y Martin, 2009). Tampoco se ha observado que en los sujetos con SD la rapidez de habla esté presente, por lo que se cree que es característica del SXF, aunque faltan estudios de otros síndromes genéticos que lo confirmen.

La velocidad del habla se puede relacionar con la presencia de disfluencias. Sin embargo, Van Borsel, Dor y Rondal (2008) en su estudio observaron que las disfluencias en el habla de los adolescentes con SXF estudiados por ellos eran diferentes

de las que se observaban en los sujetos tartamudos, puesto que en el SXF las disfluencias aparecían con mayor frecuencia en palabras función (pronombres, artículos, conjunciones) y en interjecciones mientras que en la tartamudez se mostraban en las palabras contenido (nombres, adjetivos, verbos y adverbios) y al principio de la palabra.

Las disfluencias que se observan en los sujetos con SXF también se han observado en sujetos con síndrome de Prader-Willi y en sujetos con síndrome de Tourette, sin embargo a diferencia de los sujetos con SXF estos últimos presentan más disfluencias en palabras contenido que en palabras función, mientras que en los sujetos con SD no se observan diferencias (Van Borsel et al., 2008).

El habla en las mujeres con SXF es más clara e inteligible, sobre todo cuando son adultas, aunque también pueden presentar dificultades, dependiendo del grado de discapacidad intelectual y de si presentan o no signos de autismo, aunque faltan estudios longitudinales con muestras amplias. Madison et al. (1986) encontraron que un alto porcentaje de las mujeres estudiadas por ellos presentaban destrezas de coordinación motora especialmente reducidas, su habla se caracterizaba por autocorrecciones de las frases y repeticiones de frases, con un estilo narrativo rápido y desordenado, que se acompañaba de problemas en las relaciones sociales. Sin embargo, McDuffie et al. (2008) señalan que las mujeres con SXF respecto a los varones presentan una mayor competencia en todos los aspectos del lenguaje.

En el SXF, el Lenguaje receptivo presenta mayor fortaleza relativa que el Lenguaje expresivo (Abbeduto y Hagerman, 1997; Hagerman y Hagerman, 2002; Klusek, Martin y Losch, 2013; Mazzocco, 2000; Paul et al., 1984; Paul, Dykens, Leckman, Watson, Breg y Cohen, 1987; Rice et al., 2005; Roberts, Mirrett et al., 2001). En este síndrome, al igual que en el síndrome de Angelman (SA) y que en el síndrome de Rett (SR), el Lenguaje expresivo aparece más afectado que el comprensivo tanto en la niñez como en la edad adulta.

Fidler et al. (2007) observaron esta tendencia no solo en el SXF, sino también en el síndrome de Down (SD), a diferencia del síndrome de Williams (SW). Garayzábal et al. (2010), también recogen esos datos y señalan además asimetría a favor de la comprensión para el síndrome de Smith-Magenis (SSM) y el síndrome de Prader-Willi (SPW). Rondal (2003) presenta datos similares para el síndrome de Klinefelter (SK), mientras que para la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) señala que no se ha observado asimetría entre comprensión y producción.

Hay una gran variabilidad individual tanto en la adquisición del Lenguaje expresivo como receptivo, si bien el expresivo se adquiere más lentamente (Finestack y Abbeduto, 2010; Roberts, Mirret et al., 2001; Sterling y Warren, 2008; Van Borsel et al., 2008).

Sterling (2009) halló, tanto en varones como en mujeres, mayor fortaleza en lenguaje comprensivo, si bien encontró que algunas chicas con SXF que presentaban un CI no verbal bajo presentaban dificultades en lenguaje comprensivo.

El avance tanto en Lenguaje expresivo como receptivo también varía con la EC. Roberts et al. (2009), en un estudio con varones con SXF de entre 8 y 68 meses a los que se estudió longitudinalmente, observaron mayores avances en Lenguaje receptivo que en Lenguaje expresivo. Sin embargo, Madison et al. (1986) al estudiar una familia de 12 miembros de edades comprendidas entre 4 y 63 años observaron que el lenguaje comprensivo presentaba más alteraciones que el expresivo.

La comprensión del lenguaje en el SXF, si bien está alterada respecto a los sujetos de desarrollo típico con igual EM, es mayor en el grupo SXF sin rasgos de autismo que en los sujetos con SD de igual EM (Price et al., 2007). Las personas con SXF presentan no obstante una comprensión literal, no llegando a comprender la segunda intención de una frase hecha. Tal capacidad de comprensión se puede predecir a partir de sus habilidades cognitivas no verbales.

Algunos autores sugieren que la discrepancia entre Lenguaje receptivo y expresivo no se puede explicar ni por los rasgos autistas, ni por las características cognitivas (McElwee y Bernard, 2002). Sin embargo, en una investigación llevada a cabo por Philofsky et al. (2004), en la que se incluían 36 niños de 22 a 45 meses, 18 con autismo y 18 con SXF, de los cuales 8 presentaban además síntomas de autismo, hallaron diferencias en relación con los rasgos de autismo. Los sujetos que solo presentaban SXF puntuaban más alto en Lenguaje receptivo que en expresivo, los que presentaban autismo puntuaban igual en ambas áreas, mientras que los que además de SXF presentaban síntomas de autismo puntuaban igual en Lenguaje receptivo que en expresivo, pero con puntuaciones más bajas que los otros dos grupos. Por lo tanto los rasgos autistas, en el grupo que presenta SXF y síntomas típicos de autismo, estarían relacionados con niveles de Lenguaje receptivo equiparables a los de Lenguaje expresivo.

3.2. Desarrollo Fonológico

En los varones con SXF, el retraso motor y las características de su anatomía orofacial suelen determinar inicialmente un trastorno fonológico. Barnes, Roberts, Mirrett, Sideris y Misenheimer (2006) hablan de una estructura oral anómala en el SXF, pero diferente a la del SD. Presentan problemas en la alimentación y tienden a tragar la comida, sin masticarla, junto con conductas tales como morderse la mano y meterse los dedos en la boca, sobre todo en situaciones desconocidas para ellos (Shellhart, Casamassimo, Hagerman y Belanger, 1986). Tanto la estructura oral como la función oral motora aparecen debilitadas, dando lugar a babeo y a defensas táctiles e hipotonía en los músculos orofaciales, en particular, de labios, lengua y mandíbula (Barnes et al. 2006). Los varones, en los primeros años, con gran frecuencia presentan un lenguaje a veces ininteligible (Paul et al., 1984; Roberts, Chapman, Martin et al., 2008; Spinelli, Rocha, Giacheti y Richieri-Costa, 1995), lo que se ha relacionado con la hipotonía de los músculos bucofonatorios.

Estas dificultades observadas han llevado a algunos autores a afirmar que existiría una forma de dispraxia única característica del SXF, caracterizada por una secuenciación incorrecta que se hace evidente cuando han de producir palabras polisilábicas (Abbeduto y Hagerman, 1997; Barnes et al., 2006; Roberts, Stoel-Gammon y Barnes, 2008; Wilson et al., 1994). Sin embargo, en las mujeres no parece existir dispraxia oral, a pesar de que puedan presentar en algunos casos voz hipernasal (Harris-Schmidt y Fast, 1998). Respecto a la calidad vocal de los varones, el volumen de su voz tiende a ser alto, en la voz predomina la aspereza y el tono puede ser desigual debido al bajo tono muscular (Barnes et al., 2006).

La falta de inteligibilidad del habla es una característica que comparten con otros síndromes o trastornos, como el SD o los TEA, cuando se equiparan muestras con sujetos que presentan la misma EM. Si bien al comparar muestras de lenguaje de adolescentes con SXF y con SD, los SXF presentan mejor nivel de inteligibilidad que los SD tanto en una conversación como en una narración (Kover, McDuffie, Abbeduto y Brown, 2012).

La acentuación incorrecta, la entonación no apropiada para el contenido y el espacio entre las palabras, unidos a la velocidad rápida, contribuyen, en ocasiones, a la menor inteligibilidad del habla de los SXF (Schopmeyer, 1992) y en algunos casos a episodios de tartamudez (Hanson et al., 1986).

Las características fonológicas son similares y siguen las mismas pautas que las que sigue un niño con desarrollo típico igualado en EM no verbal (Roberts, Long et al., 2005), sin embargo si se comparan las características fonológicas de los sujetos con SXF con las de los sujetos con SD, estos muestran más alteraciones en las medidas fonológicas que los SXF, tengan o no asociados rasgos autistas (Barnes et al., 2009). Los sujetos con SD podrían presentar una morfología muy alterada por factores fonológicos, lo cual no se ha descrito en el SXF (Diez-Itza y Miranda, 2007; Miranda et al., 2008; Miranda et al., 2006).

Los varones con SXF presentan con frecuencia procesos fonológicos de omisión y de sustitución, tanto vocálica, como consonántica, sobre todo de consonantes oclusivas sonoras, así como de la vibrante /r/ y la fricativa /s/. Aparecen reduplicaciones frecuentes totales o parciales, indiferenciadas a veces del balbuceo, y ecolalia (Hanson et al., 1986; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Madison et al., 1986; Newell, Sanborn y Hagerman, 1983; Palmer, Gordon, Coston y Stevenson, 1988; Paul et al., 1984; Prouty et al., 1988; Roberts et al., 2003; Roberts, Stoel-Gammon et al., 2008; Vilkman, Niemi y Ikonen, 1988).

Los procesos fonológicos observados en los niños con SXF no difieren cualitativamente de los que se presentan en el desarrollo típico y corresponden cronológicamente a sus edades mentales (Estigarribia, Roberts, Sideris y Price, 2011). Sin embargo, y a diferencia del SD, tienen pocos problemas en la repetición de palabras aisladas que no sean polisilábicas, lo cual indica un mayor nivel de memoria fonológica. Sterling y Warren (2008) refieren que los sujetos con SXF muestran una fortaleza relativa en el desarrollo fonológico, comparada con el uso de todo tipo de gestos (convencionales o distales), aunque presenten alteraciones en dicho desarrollo.

3.3. Desarrollo Morfosintáctico

En consonancia con las dificultades en el lenguaje que caracterizan a la discapacidad intelectual, se ha encontrado que, tanto en morfosintaxis receptiva como en morfosintaxis expresiva, los varones con SXF funcionan a niveles inferiores de lo que les correspondería por su EC (Abbeduto y Hagerman, 1997; Roberts, Hennon et al., 2007).

La morfosintaxis en las personas con SXF, que tengan o no rasgos autistas, aparece alterada si se compara con los sujetos de desarrollo típico (Estigarribia et al.,

2011). La sintaxis, al estar más relacionada con el procesamiento secuencial, que constituye un área de debilidad en las personas con SXF, constituiría pues un aspecto de dificultad (Kirby y Robinson, 1987). En cambio, la producción gramatical mejora cuando tienen algún estímulo visual, como imágenes, que les ayudan a centrar la atención.

Existe cierta controversia respecto a la alteración morfosintáctica en el SXF. Roberts, Price et al. (2007) sugieren que las personas con SXF presentarían una alteración general en el Lenguaje expresivo que no es específico de la sintaxis o de la producción de enunciados cortos. Cornish, Sudhalter et al. (2004) sugieren que estaría relacionada con limitaciones de vocabulario y que la sintaxis representaría un punto fuerte en el SXF. Garayzábal et al. (2010), no obstante, señalan mayor fortaleza relativa de la semántica en el SXF.

Sin embargo, si se compara sujetos con SXF con sujetos con SD, los sujetos con SXF, independientemente de si presentan o no rasgos típicos de autismo, puntúan más alto en construcción sintáctica (Martin, Losh, Estigarribia, Sideris y Roberts, 2013).

La sintaxis, por lo tanto, solo parece un punto de relativa fortaleza en comparación con el síndrome de Down, donde presenta una gran debilidad. En la aplicación de la BLOC a adultos con SD, el área de mayor fortaleza es la de *Semántica*, con debilidad relativa en *Sintaxis* (Puyuelo, Díaz, Delgado y Claver, 2012; Puyuelo et al., 2007).

Algunos estudios se han centrado en conocer si la gramática y, en concreto, la morfosintaxis se corresponde con el nivel cognitivo de los sujetos con SXF. Para Fryns, Jacobs, Kleczkowska y Van den Berghe (1984) los niveles de destreza gramatical obtenidos en muestras de habla espontánea de varones con SXF son consistentes con sus niveles de funcionamiento cognitivo general. Sin embargo, Paul et al. (1987) encontraron que los varones que viven con sus familias muestran, en comparación a los que viven en instituciones, una menor debilidad en gramática.

Otros autores no encontraron correlaciones significativas entre el CI (medida por la Escala Leiter) y la morfosintaxis (Rice y Warren, 2004; Roberts, Rice, y Tager-Flusberg, 2004). La morfosintaxis expresiva alterada en las personas con SXF, presenten o no síntomas de autismo asociado, puede ser atribuida a factores extralingüísticos (cognitivos o ambientales) en lo que se refiere a la producción verbal y nominal (Estigarribia, Roberts et al., 2011).

No solo en las personas con SXF sino también en las que presentan SD, la memoria de trabajo fonológica y la parte no verbal de la inteligencia son responsables en gran medida de la sintaxis expresiva (Estigarribia, Martin y Roberts, 2012).

Los varones con SXF presentan problemas cuando han de hacer preguntas, al usar frases negativas y al usar los pronombres para referirse a ellos mismos (Harris-Schmindt y Fast, 2004). Además usan menos negaciones y preguntas que los sujetos de desarrollo típico de igual EM. En el caso de las mujeres con SXF, hay pocas investigaciones sobre sintaxis expresiva (Hagerman et al., 1999; Madison et al., 1986).

Sudhalter et al. (1990), en una muestra de 12 varones con SXF de entre 5 y 36 años, encontraron que la morfosintaxis estaba alterada, pero que seguía las etapas del desarrollo típico. No encontraron una relación significativa entre el habla perseverativa y las competencias sintácticas pobres, ya que los varones de su estudio mostraban un patrón comparable en términos de LME y la complejidad gramatical era similar a la de los niños con desarrollo típico de igual EM.

En un estudio posterior, Sudhalter, Scarborough y Cohen (1991) valoraron dos medidas gramaticales, por un lado la LME y por otro lado el *Índice de sintaxis productiva*, de las que concluyeron que la gramática aparece alterada en su desarrollo, lo que atribuyen a la discapacidad cognitiva.

En el caso de las mujeres con SXF, hay pocas investigaciones sobre sintaxis expresiva (Hagerman et al., 1999; Madison et al., 1986). En la aplicación de la BLOC a una mujer con SXF se observó mayor fortaleza en *Sintaxis* que en *Morfología*, en cambio en este mismo estudio el varón con SXF mostró mayor fortaleza en *Morfología* que en *Sintaxis* alcanzando en su evolución el dominio en todos los bloques de este módulo de *Morfología* debido a su mayor edad, mientras que en el módulo de *Sintaxis* las áreas de mayor dificultad para ambos fueron el dominio de la *Voz Pasiva* y de las *Subordinadas de relativo* (López, 2007).

La morfosintaxis expresiva, estudiada a través de la LME en las personas con SXF, se caracteriza por la presencia de enunciados cortos y de pobre complejidad sintáctica, por debajo de lo esperado para su EC (Finestack, Richmond y Abbeduto, 2009) y para su EM (Estigarribia, Roberts et al., 2011; Sterling, 2009), pero de mayor complejidad que los producidos por los sujetos con SD (Price et al., 2008). La LME es superior en los sujetos con desarrollo típico, igualados en EM no verbal, que en los sujetos con SD y que en los que presentan SXF y, tanto en el SD como en el SXF, la

LME es mayor en la narración que en la conversación, si bien en el SXF la LME es mayor que en el SD (Finestack, Sterling y Abbeduto, 2013; Kover et al., 2012).

Hay autores que se cuestionan si la LME es un índice adecuado para medir la complejidad morfológica de las personas con SXF porque su rendimiento en habla conversacional es mucho mejor en contextos naturales que en la ejecución de las pruebas (Levy et al., 2006). Mientras que otros lo consideran como un índice de desarrollo valioso en la valoración del lenguaje de niños con discapacidad intelectual (Puyuelo, 1985) y, más en concreto, en el SXF (Roberts, Hennon et al., 2007).

En cuanto a la sintaxis receptiva, Roberts, Chapman, Martin et al. (2008) afirman que se sitúa por debajo de lo esperable en relación con el nivel cognitivo no verbal. En un estudio de 2 familias con 3 afectados, Paul et al. (1984) encontraron que la sintaxis receptiva puntuaba por debajo de su EM. Al comparar sujetos con SXF con sujetos de desarrollo típico igualados en EM, Price et al. (2007) encontraron que los sujetos con SXF puntuaban más bajo en comprensión gramatical medida con el TACL-3 (Carrow-Woolfolk, 1999).

Wilson et al. (1994) encontraron que los niños con SXF presentaban dificultades en la comprensión y uso de oraciones pasivas, temporales y comparativas, así como en hacer categorías por exclusión o en señalar similitudes o diferencias, en cambio la imitación verbal era excelente. De acuerdo con Kover (2012), los sujetos con SXF tienen una notable dificultad en la comprensión de oraciones pasivas, aunque esta dificultad es menor a la que presentan los sujetos con TEA, mientras que la comprensión de oraciones en voz activa sería mejor en los sujetos con TEA que en los sujetos con SXF.

Al comparar adolescentes con SXF, con SD y con sujetos que siguen el desarrollo típico se hallaron en el SXF y en el SD unos niveles de sintaxis receptiva inferiores a los que se correspondían a su EM, si bien en ambos grupos el nivel alcanzado era similar si de la muestra estudiada se excluían a las mujeres (Oakes, Kover y Abbeduto, 2013).

Sin embargo, otros investigadores afirman que en los varones con SXF la morfosintaxis receptiva se sitúa en el mismo nivel que su EM no verbal (Abbeduto et al., 2007; Paul et al., 1987; Scarborough, Rescorla, Tager-Flusberg, Fowler y Sudhalter, 1991).

Mientras la morfosintaxis receptiva en el SXF parece que depende de la EM, en la morfosintaxis expresiva no está clara dicha dependencia (Abbeduto y Hagerman, 1997).

En la edad adulta la diferencia entre morfosintaxis receptiva y expresiva tiende a reducirse, dentro de un contexto general de disminución del ritmo de desarrollo, lo cual indica que durante unos años hay una recuperación relativa de las habilidades sintácticas.

Los resultados de las investigaciones son contradictorios en cuanto a si la morfosintaxis en las personas con SXF viene condicionada igualmente por la presencia o no de rasgos autistas**.** En un estudio en el que compararon sujetos con SXF que presentaban o no características típicas de autismo, Price et al. (2007) observaron que puntuaban igual en sintaxis receptiva, independientemente de los síntomas de autismo. Price et al. (2008) no observaron diferencias en la LME entre los grupos SXF con y sin síntomas propios de autismo, concluyendo que la sintaxis receptiva no parece estar afectada por el estatus autista en los sujetos con SXF. Por el contrario, otros estudios sugieren que la LME es menor, tanto en la conversación como en la narración, en los sujetos que presentan además de SXF rasgos típicos de autismo (Kover et al., 2012).

A similares conclusiones llegó Sterling (2009), quien en una muestra de 26 varones, con una EC media de 10;7, y de 7 mujeres, con una EC media de 11;4, encontró que los varones con SXF presentaban una alteración en morfosintaxis receptiva. Esta era mayor en los varones con SXF que presentaban además rasgos autistas, en los que observó que presentaban gran dificultad en los tiempos pasados de los verbos irregulares en comparación con los que no presentaban rasgos de autismo. Las mujeres puntuaron significativamente más alto en el CI no verbal y no mostraron déficit en morfosintaxis receptiva; la mayoría presentaba niveles de LME bastante altos, siempre y cuando la capacidad cognitiva estuviera conservada, pues si presentaban discapacidad intelectual también podría aparecer la morfosintaxis alterada, tal y como se ha constatado en los estudios anteriormente citados. Tampoco observó en las mujeres deterioro en el pasado de los verbos irregulares.

3.4. Desarrollo Léxico-semántico

Respecto al desarrollo del léxico, también se discute si este desarrollo se corresponde con el desarrollo cognitivo y si están afectados en igual medida tanto el vocabulario receptivo como el expresivo. En los varones con SXF las medidas tanto de

vocabulario receptivo como expresivo se suelen ubicar por debajo de lo que se esperaría para su EC, presentando en esta área una menor progresión (Abbeduto et al., 2007). Se ha señalado que ambas modalidades constituyen puntos de relativa fortaleza en el SXF y se corresponderían con el nivel esperable en niños que siguen un desarrollo típico con igual EM no verbal (Roberts, Chapman, Martin et al., 2008).

El rendimiento en el vocabulario estaría condicionado por los niveles cognitivos generales de los sujetos, la edad del sujeto, el sexo, la naturaleza de la tarea encomendada y el nivel educativo de las madres. Respecto a la educación maternal parece ser una variable significativa tanto para el nivel de vocabulario expresivo como comprensivo, pero no para la producción del habla (Campbell et al., 2003).

Los padres reportan dificultades en la comunicación desde los doce meses, pero no es hasta los 30 meses cuando claramente se revelan los problemas específicos de la producción verbal, que son más acusados en los casos con rasgos de autismo. Las primeras palabras en niños sin rasgos de autismo se reportan en torno a los 28 meses en el estudio de Roberts, Hatton et al. (2001). En niños con un rango de edad entre los 20 y los 86 meses, Roberts, Mirrett et al. (2001) hallaron un ritmo de desarrollo hasta tres veces menor de lo esperable para la edad cronológica, especialmente en el plano de la producción. Sin embargo, el vocabulario evoluciona hasta convertir el lenguaje en un punto fuerte dentro de las capacidades del SXF.

Respecto a la evolución del vocabulario expresivo y comprensivo en el SXF, algunas investigaciones han encontrado que empeora en los varones cuando llegan a la adolescencia o a la edad adulta. En la aplicación del Utah Test of Language Development (UTLD) a un grupo amplio de varones y mujeres con SXF de edades tempranas hasta la edad adulta, Prouty et al. (1988) hallaron en todos los sujetos de su estudio un inicio tardío del lenguaje y un descenso con la edad del nivel relativo del Lenguaje receptivo de los varones y mujeres con SXF, en correspondencia con la evolución del nivel intelectual.

La relativa fortaleza en *Semántica*, en concreto en vocabulario receptivo del SXF se suele relacionar con una mayor destreza en procesamiento simultáneo que en procesamiento secuencial (Fernández, Puente y Ferrando, 2010).

Son más numerosas las investigaciones que se centran en el vocabulario receptivo, que tiende a considerarse como relativamente más robusto. Así, el vocabulario receptivo medido por el TVIP se considera un área de fortaleza dentro del perfil lingüístico del SXF, si se compara con otras áreas o capacidades, ya sea con su

memoria auditiva y su procesamiento (Hanson et al., 1986) o bien con los resultados en las pruebas de *Semejanzas*, *Cubos* y *Dígitos* de las Escalas de Inteligencia WISC o WPPSI y con el Test de memoria BAS (Teobald et al., 1987) o al compararlo con la puntuación general del IDB (McKenna, 2000) o con habilidades de razonamiento, formación de conceptos, habilidades ejecutivas y pensamiento abstracto (Van der Molen et al., 2010).

En estudios llevados a cabo con adolescentes y adultos con SXF, se ha hallado que las puntuaciones en vocabulario receptivo son similares a las obtenidas por sujetos igualados en EM no verbal (Hagerman et al., 1999; Roberts, Hennon et al., 2007).

La mayoría de los estudios se basan en la aplicación del TVIP como medida de vocabulario receptivo y constatan en el SXF niveles de vocabulario receptivo por debajo de su EC, así como puntuaciones inferiores en los varones, independientemente de si presentan o no asociados al SXF síntomas típicos de autismo (Benjamin, 2013; Benjamin, Mastergeorge, McDuffie, Kover, Hagerman y Abbeduto, 2014; Crowe y Hay, 1990; Finestack et al., 2013; Hagerman, Hills et al., 1999; Hanson et al., 1986; Hogan-Brown, Losh, Martin y Mueffelmann, 2013; Howard-Peebles et al., 1979; Keller, 2011; Klusek, 2012; Klusek et al., 2013; Klusek, Martin y Losh, 2014; Kogan et al., 2009; Kover, 2012; Loesch y Hay, 1988; Losh et al., 2012; Madison et al.,1986; McDuffie et al., 2013; McKenna, 2000; Paul et al., 1987; Rahman, 2005; Roberts, Price et al., 2007; Sterling, 2009; Sterling, Rice y Warren, 2012; Teobald et al., 1987; Van der Molen et al., 2010).

El grupo de varones con SXF es heterogéneo en el desarrollo del vocabulario receptivo, así Sterling et al. (2012) hallaron dos casos cuya puntuación en el TVIP era acorde a su EC. Además, los varones con SXF de entre 4 y 10 años presentarían mayor facilidad para el aprendizaje de palabras y un mayor dominio del vocabulario comprensivo que los varones con TEA a pesar de que su nivel cognitivo no verbal sea menor (McDuffie, Kover, Hagerman y Abbeduto, 2013).

El estudio del desarrollo del léxico en las mujeres con SXF se basa en investigaciones con pocos casos (Angkustsiri, Wirojanan, Deprey, Gane y Hagerman, 2008; Bailey et al., 2009). No obstante, las mujeres con SXF muestran mayor fortaleza que los varones en el TVIP (Finestack et al., 2013; Loesch y Hay, 1988; Madison et al., 1986; Sterling, 2009), si bien en el grupo de las chicas también se observa gran variabilidad (Sterling y Abbeduto, 2012). En general las chicas con mayor nivel de inteligencia no verbal mostraron fortaleza en el TVIP (Loesch y Hay, 1988), incluso en

el caso de gemelas (Mazzocco et al., 1995). Dicha fortaleza es superior en dicha prueba que en la escala Leiter, una medida de inteligencia no verbal (Sterling y Abbeduto, 2012).

En la mayoría de las investigaciones, independientemente del sexo, se señala que las puntuaciones en el TVIP son superiores en el grupo con SXF que en el grupo con SXF y síntomas de autismo (Klusek, 2012; Klusek et al., 2013; Kover et al., 2012; Losh et al., 2012; Paul et al., 1987; Roberts, Price et al., 2007). Sin embargo, Sterling (2009) no halló diferencias significativas entre ambas grupos. Sterling y Warren (2008) ya habían señalado que la presencia de características autistas en los sujetos con SXF puede no afectar al vocabulario comprensivo, pero sí en cambio al vocabulario expresivo de forma negativa.

En un trabajo reciente de Klusek et al. (2014) se concluye que la presencia de rasgos autistas en el SXF influye negativamente tanto en el vocabulario expresivo (medido a través del EVT), como en el receptivo (medido mediante el TVIP), puesto que el grupo con SXF y rasgos autistas obtuvo menores puntuaciones que el grupo con SXF en las pruebas de vocabulario.

Algunas pruebas consideran tanto el vocabulario receptivo, como expresivo, de modo que los resultados se interpretan indistintamente. Madison et al. (1986) en varones adultos con SXF y Benjamin (2013) en varones entre seis y siete años con SXF hallaron mayor dominio en vocabulario expresivo que en receptivo. En cambio, Klusek (2012) halló mayor fortaleza en lenguaje comprensivo que en expresivo. También Paul et al. (1987) encontraron diferencias entre el vocabulario expresivo y receptivo en varones adultos institucionalizados.

En la prueba de vocabulario de las escalas Bayley y McCarthy, Maes et al. (1994) observaron fortaleza relativa en vocabulario en una muestra de 58 varones adultos con SXF y otros 58 sin SXF, de entre 40 y 41 años de EC media, igualados en sexo, EC, CI y condiciones de vida.

Sin embargo, se han observado en algunos sujetos con SXF dificultades de acceso al léxico que se han postulado como una especificidad del perfil lingüístico del SXF (Spinelli et al., 1995).

Estas divergencias se relacionan con la metodología de cada una de las investigaciones y los aspectos del vocabulario expresivo y receptivo que se están midiendo y cómo han sido definidos.

En las investigaciones en las que se ha usado el TVIP, algunos investigadores señalan que se sobreestiman las capacidades en vocabulario receptivo de los sujetos con SXF (Kemper et al., 1986; Teobald et al., 1987).

Ahora bien, si el tipo de prueba utilizado incluye ítems complejos el vocabulario puede aparecer como un punto de debilidad en el SXF. Así se ha hallado en los subtest de clases de palabras y relaciones del TACL-3 (Carrow-Woolfolk, 1999), donde los varones con SXF puntúan más bajo que el grupo control que presenta igual EM no verbal (Abbeduto et al., 2003; Price et al., 2007). También, en tareas de completar frases, los sujetos adultos con SXF usan un mayor número de palabras incorrectas semánticamente y puntúan más bajo que los sujetos igualados en EM no verbal (Sudhalter, Maranion y Brooks, 1992).

En cualquier caso, los varones con SXF, siempre muestran fortaleza ante un vocabulario de referencia concreta (Cornish, Sudhalter et al., 2004; Dykens et al., 1987; Hanson et al., 1986). Dicha fortaleza también se manifiesta en la aplicación del módulo de *Semántica* de la BLOC a dos casos de niños y adolescentes con SXF (López, 2007).

La fortaleza relativa encontrada en el módulo de *Semántica* en el SXF, se ha observado en adultos con SD y adultos con discapacidad intelectual ligera (Puyuelo et al., 2012; Puyuelo et al., 2007), mientras que en sujetos con TGD constituye un punto de especial debilidad (Marcilla y Rosel, 2008).

En la escala de vocabulario "British Picture" (Dunn, Dunn, Whetton y Pintilie 1982) el rendimiento es mayor en los sujetos con SXF que en los sujetos con SD, pero inferior al de los sujetos de desarrollo típico de similar EM (Cornish, Pigram y Shaw, 1997).

En el TACL-R (Carrow Woolfolk, 1985), una medida de vocabulario receptivo, los sujetos con SXF obtuvieron también mayor puntuación que los sujetos con SD (Abbeduto et al., 2003; Abbeduto et al., 2008; Price et al., 2007).

En la prueba EVT (Williams, 1997), una medida de vocabulario expresivo, Estigarribia et al. (2012) hallaron en los sujetos con SXF una menor puntuación que en los sujetos con SD que a su vez se equipararían a los sujetos con SXF que presentan rasgos autistas. Sin embargo, Hogan-Brown et al. (2013) y Losh et al. (2012) no encontraron diferencias entre ambos grupos. Finalmente, en las investigaciones llevadas a cabo por Finestack et al. (2013), Klusek (2012), Klusek et al. (2014) y Roberts, Price et al. (2007) los sujetos con SXF obtuvieron una mayor puntuación que los sujetos con SD en dicha prueba.

El nivel de vocabulario en el TVIP sería también mayor en los varones con SXF que en los sujetos con SD, de acuerdo con la mayoría de los estudios (Crowe y Hay, 1990; Finestack et al., 2013; Hogan-Brown et al., 2013; Kogan, Boutet et al., 2009; Klusek, 2012; Klusek et al., 2014; Losh et al., 2012; Rahman, 2005; Roberts, Price et al., 2007).

Esta superioridad del grupo con SXF en el nivel de vocabulario receptivo medido mediante el TVIP, respecto a los sujetos con SD, se produce tanto si los sujetos con SXF presentan o no rasgos autistas (Estigarribia et al., 2012; Hogan-Brown et al., 2013; Klusek et al., 2014; Losh et al., 2012; Roberts, Price et al., 2007).

Si se comparan las puntuaciones en EM no verbal de la escala Leiter-R con las halladas en el TVIP, la edad en vocabulario receptivo es mayor a la EM no verbal en los grupos de desarrollo típico, de SXF y de SXF con síntomas de autismo, mientras que en los que presentan TEA y en los sujetos con SD es inferior a la EM no verbal (Hogan-Brown et al., 2013; Losh et al., 2012).

En investigaciones sobre la diversidad léxica en personas con SXF, con SD y en sujetos que siguen un desarrollo típico igualados en EM, se ha hallado en los tres grupos que dicha diversidad es mayor en conversación que en narración, si bien el grupo de desarrollo típico destaca por su fortaleza y el de SD por su debilidad (Kover et al., 2012). Sin embargo, en las personas con SD, aunque el vocabulario oral es un área de relativa debilidad no lo es el vocabulario gestual. Galeote et al. (2008) hallaron que si en la infancia se computa el nivel de vocabulario gestual de los sujetos con SD entonces el nivel de vocabulario es relativamente alto. En su trabajo de tesis doctoral, Miranda (2010) también halló que los sujetos con SD, a medida que aumentan su edad, muestran una capacidad creciente de aprender vocabulario activo y pasivo.

La fortaleza relativa del nivel semántico en el SXF se equiparó con la señalada en el perfil del síndrome de Williams (SW) en cuanto al léxico, mientras que su vocabulario se suponía de mayor amplitud que en el Síndrome de Down o en el Síndrome de Prader-Willi (Rondal y Ling, 1995); no obstante, en estudios posteriores se considera que el vocabulario en el SW es superior en amplitud y presenta características peculiares, como utilizar con frecuencia palabras raras y de escaso uso (Garayzábal y Cuetos, 2010; Garayzábal et al., 2010). También contrasta el perfil del SXF en este aspecto con los de la Neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y el SPW, que presentan un nivel léxico relativamente más bajo, aunque en el SPW la adquisición del nuevo vocabulario presenta relativa fortaleza (Puyuelo et al., 2001).

Más comparable con el SXF, en cuanto a fortaleza relativa en el nivel léxico, es el síndrome de Smith-Magenis (SSM), cuyas capacidades lingüísticas de recepción y comprensión están más preservadas que las capacidades para el Lenguaje expresivo (Dykens et al., 1997; Garayzábal y Agüero, 2005; Garayzábal et al., 2011).

En las investigaciones en las que se compararon sujetos con SXF sin rasgos de autismo con sujetos con TEA, se señalan datos contradictorios respecto al vocabulario. Klusek et al. (2013) hallaron que los resultados, tanto en vocabulario receptivo medido a través del TVIP, como en vocabulario expresivo medido mediante el Test de Vocabulario expresivo EVT, fueron más bajos en el grupo SXF que en los sujetos con TEA. En cambio, Benjamin (2013), en su trabajo doctoral, y McDuffie et al. (2013) observaron en las mismas pruebas mejores resultados en el grupo con SXF que en el grupo con TEA. Por último, en una investigación posterior, en la que solo se midió el Lenguaje receptivo a través del TVIP, los sujetos con SXF sin rasgos de autismo obtuvieron mejor puntuación que los sujetos con TEA (Benjamin et al., 2014).

3.5. Desarrollo Pragmático

Las personas con SXF presentan específicas dificultades en *Pragmática*, siendo este nivel del lenguaje el que presenta mayor debilidad relativa en el SXF, tanto en los varones como en las mujeres (Abbeduto et al., 2007; Bussy et al., 2010; Finestack et al., 2009; Levy et al., 2006; Rice et al., 2005; Roberts, Chapman, Martin et al., 2008; Roberts, Mazzocco et al., 2008).

Las dificultades pragmáticas de los sujetos con SXF entran dentro de lo que algunos autores denominan "lenguaje atípico" (Mazzocco et al., 2006; Sudhalter y Belser, 2004), no resultan de las dificultades sintácticas y son diferentes de las del autismo (Keller, 2011; Fowler, 1998; Roberts, Martin et al., 2007). Tal y como se ha descrito por Garayzábal et al. (2010), son comparables en algunos aspectos con el cuadro definido por Bishop (2000) como "Trastorno Pragmático del Lenguaje" (TPL), más que con el subtipo dentro del TEL que Rapin y Allen denominaron "déficit semántico-pragmático", puesto que el déficit semántico no es lo relevante. De acuerdo con Bishop (2000), este TPL se aproxima a los TEA por las alteraciones en la dimensión social y comunicativa que ocasiona.

En el SXF, al igual que en el TPL, la capacidad de repetición y memoria auditiva están relativamente preservadas, lo que les facilita repetir frases hechas. Manifiestan

dificultades para iniciar la conversación y para cambiar de tema. El desarrollo limitado de la pertinencia y relevancia temáticas determina turnos conversacionales inoportunos en los que tienden a dar demasiada información de los temas que a ellos les interesan. Pueden hacer uso de la ecolalia retardada y en ocasiones se dan casos de sujetos muy habladores, aunque también se observa mutismo.

La comprensión es muy literal y las variables contextualizadas no se suelen tener en cuenta, de modo que tienen dificultades cuando han de elegir entre distintos finales para una historia. No entienden adecuadamente preguntas basadas en la intencionalidad de los hablantes, reflejadas por ejemplo en la expresión facial, y en las situaciones nuevas se encuentran desorientados pues tienen dificultades para comprenderlas.

Los sujetos con SXF tienden a evitar el contacto ocular en las situaciones sociales desde las etapas más tempranas, lo que condiciona el desarrollo comunicativo (Alanay et al., 2007; Cornish, Turk et al., 2004; Garcia et al., 2006; Simon et al., 2001). En los varones, con frecuencia se observa una tendencia a aislarse y a hablar solos sobre las situaciones vividas, lo que incluye cambios de voz y habla susurrada.

En las mujeres, las dificultades pragmáticas se relacionan con problemas en la función ejecutiva, la planificación y monitorización de sus acciones y el procesamiento visuoespacial. Las dificultades con el procesamiento no verbal pueden provocar dificultades en la comprensión de expresiones faciales, del sarcasmo y de las expresiones humorísticas. También presentan dificultades con el lenguaje abstracto y especialmente ansiedad social (Harris-Schmidt y Fast, 2004; Roberts et al., 2003).

En los varones con SXF, aparecen varias formas de lenguaje atípico: el lenguaje tangencial, el lenguaje perseverativo y el habla repetitiva. El lenguaje tangencial se refiere a cuestiones ajenas al tema, a hacer comentarios o responder de forma no pertinente al tema de conversación del momento. Aparece no solo en varones con SXF (Batshaw, 1997; Medved y Brockmeier, 2004; Sudhalter y Belser, 2001), sino también en mujeres con SXF (Keenan y Simon, 2004; Roberts et al., 2003).

El lenguaje perseverativo está caracterizado por el deseo de hablar de forma constante sobre los temas favoritos y surge sobre todo ante la demanda de una petición o exigencia por parte del adulto. Puede aparecer en las mujeres (Keenan y Simon, 2004), aunque se da con mayor frecuencia en los varones y depende de los múltiples contextos en que se produce el lenguaje (Murphy y Abbeduto, 2007; Sudhalter et al., 1990). Los varones con SXF muestran más perseveración que la que se espera para su EM no verbal, siendo esta una de las características conductuales más frecuentes entre

los varones, ya que está presente en más del 90% de los casos (Hagerman y Hagerman, 2002; Sudhalter et al., 1992).

Las causas de esta perseveración pueden ser variadas y algunos autores sugieren que la perseveración representa una estrategia para participar en la conversación (Sudhalter et al., 1991) y se produce cuando el sujeto no encuentra las palabras apropiadas al mensaje que desea trasmitir (Sudhalter et al., 1992). Además, la perseveración ocurre en las situaciones sociales que generan un nivel grande de estrés (Belser y Sudhalter, 1995), lo que se ha relacionado con una disfunción en el lóbulo frontal que origina déficit en la función ejecutiva por una falta de inhibición ante una situación estresante (Bennetto y Pennington, 1996).

Más recientemente, parece que no se duda de que la situación social sea una variable que conduce a la perseveración, pero podría haber otras que la agravarían (Roberts, Chapman y Warren, 2008). Martin (2009) señala que no solo el contexto, sino la presencia de características de autismo también afecta a la perseveración en las personas con SXF. En aquellos casos que además tienen síntomas de autismo, se observan más enunciados perseverativos (Smith, Barker, Seltzer, Abbeduto y Greenberg, 2012).

Los varones con SXF, a diferencia de los sujetos con SD y de los sujetos que siguen un desarrollo típico, presentan un porcentaje mayor de perseveración en la conversación que en una narración apoyada en imágenes (Martin, Roberts, Helm-Estabrooks, Sideris, Vanderbilt y Moskowitz, 2012).

El habla repetitiva se refiere a la repetición de sonidos, palabras, frases y preguntas, aun cuando las preguntas hayan sido contestadas. Aparece con menor frecuencia en las mujeres (Mazzocco et al., 2006) y es habitual en los varones (Belser y Sudhalter, 2001; Borghreaf et al., 1987; Fryns et al., 1984; Hanson et al., 1986). Los varones con SXF muestran más incidencia de lenguaje repetitivo que los sujetos con SD y con autismo, independientemente de su nivel de conducta adaptativa y síntomas de autismo, lo que hace del lenguaje repetitivo una característica diferenciadora del lenguaje en el SXF (Levine, 1989).

Este lenguaje repetitivo varía según el contexto, puesto que aparece más en la conversación que en la narración. Murphy y Abbeduto (2007) y Keller-Bell y Abbeduto (2007) señalan la necesidad de utilizar medidas de lenguaje en contextos diferentes con el fin de tener una completa comprensión de las habilidades de los sujetos con SXF. El

lenguaje desviado y repetitivo se puede deber a otros factores cognitivos relacionados con el procesamiento secuencial (Sudhalter et al., 1990).

En cuanto al lenguaje narrativo, tanto los varones como las mujeres con SXF presentan especial discapacidad, de ahí que algunos autores lo propongan como un objetivo de la intervención (Hogan-Brown et al., 2013; Mirrett, Roberts y Price, 2003). Simon et al. (2001) encontraron que las mujeres con mutación completa presentaban mayores dificultades que las mujeres con premutación y que las mujeres con desarrollo típico a la hora de elegir finales coherentes de bromas relativas a historias. En un estudio de una adolescente con SXF que presentaba un discurso incoherente y tangencial, se observó que las narraciones personales podían ser de gran utilidad para conocer el lenguaje narrativo en sus distintos aspectos (Medved y Brockmeier, 2004).

Comparando las estructuras narrativas utilizadas por las personas con SXF y por las personas con SD se observa que ambos grupos presentan dificultades. Al estudiar las estructuras narrativas, Finestack et al. (2012) hallaron que tanto los sujetos con SD como con SXF presentaban limitaciones importantes con respecto a los sujetos con desarrollo típico, pero cuando igualaron los grupos en EM no hallaron diferencias significativas entre los SD y los SXF en el nivel macroestructural.

Si se comparan los enunciados de los sujetos con SXF con los producidos por niños y adolescentes con SD, los sujetos con SXF producen menos enunciados, pero los que producen son más largos, complejos y gramaticalmente más aceptables que los producidos por los sujetos con SD (Bailey et al., 2009; Finestack et al., 2013; Keller-Bell y Abbeduto, 2007; Price et al., 2008). Sin embargo, los sujetos con SD, que presentan relativa fortaleza en el nivel pragmático, mejoran en tareas narrativas (Miranda, Diez-Itza y Solís, 2004; Diez-Itza, Martínez, Miranda y Antón, 2006).

En cambio, en los sujetos con SW se ha observado un punto de debilidad en la construcción de estructuras narrativas, en forma de dudas, pausas y repeticiones (Freitas et al., 2011). Las tareas narrativas muestran que los sujetos con SW son poco coherentes en términos de estructura, proceso y contenido (Garayzábal et al., 2007). Al comparar la producción narrativa de sujetos con síndrome de Williams (SW), de Smith-Magenis (SSM) y de Prader-Willi (SPW), Garayzábal, Capó et al. (2012) observaron que existe gran variabilidad en distintas medidas de producción narrativa. En estructura y en proceso narrativo destacan los sujetos con SSM, en cambio en contenido los SW y los SPW muestran similar puntuación, mientras que los SSM muestran mayor debilidad.

También son escasas las investigaciones sobre la narración en los sujetos con SXF con o sin síntomas de autismo. En la investigación llevada a cabo por Estigarribia, Martin, Roberts, Spencer, Gucwa y Sideris (2011), se halló que tanto en los sujetos con SXF con o sin síntomas de autismo, como en los sujetos con SD, la calidad de la narración dependía de la memoria a corto plazo y de la EM no verbal, pero no de la sintaxis expresiva o del nivel educativo de sus cuidadores. Los sujetos con SXF y con síntomas de autismo obtuvieron puntuaciones bajas en todos los aspectos gramaticales, pero sobre todo al intentar argumentar.

Hogan-Brown et al. (2013), Losh et al. (2012) y Martin et al. (2013) señalan que las habilidades pragmáticas en los sujetos con SXF son superiores a las de los sujetos que presentan SXF con síntomas de autismo. Por tanto, la presencia de síntomas de autismo en las personas con SXF parece relacionarse de forma negativa con la calidad de la narración. Sin embargo, en la investigación de Hogan-Brown et al. (2013) se observó que las dificultades pragmáticas variaban no tanto porque los sujetos con SXF presentaran o no síntomas de autismo asociados, sino en función de la EM no verbal, que era un factor determinante en el nivel macroestructural de las narraciones y un factor de mayor peso que el grupo diagnóstico al que pertenecieran los sujetos (SXF, SD o TEA).

Además se ha sugerido que en los grupos con SXF, con o sin características de autismo, la variación en el gen FMR1 podría estar asociada a la pragmática del lenguaje, a habilidades cognitivas no verbales y al vocabulario (Bailey, Hatton, Tasone et al., 2001; Hogan-Brown et al., 2013; Loesch et al., 2007; McDuffie et al., 2010).

Respecto a la colaboración en la comunicación referencial en el SXF, Abbeduto et al. (2006) encontraron que sujetos con SD y con SXF usaban preferentemente la estrategia de nombrar, pero los sujetos con SXF mostraban gran inconsistencia referencial, se fijaban en detalles y no en lo esencial y hacían muchas descripciones inapropiadas, por debajo de lo esperable para su EM, nivel de vocabulario y gramática.

Los niños con SXF, comparados con un grupo de niños con desarrollo típico igualado en EM, muestran mayor dificultad en lenguaje figurativo, en particular en metáforas psicológicas, en proverbios y en peticiones implícitas, y tales diferencias no se explicarían porque los SXF presenten un bajo nivel intelectual (Marcucci, 2006).

En la mayoría de las poblaciones con necesidades educativas especiales se observa que el aspecto pragmático del lenguaje es el que aparece más deteriorado. En nuestro ámbito, se ha utilizado el módulo de *Pragmática* de la Batería BLOC, sobre

todo para la población con una edad superior a 5 años (Puyuelo, Renom, Solanas y Wiig, 2002; Puyuelo et al., 1997).

En la aplicación de la Batería BLOC a un niño con TGD, Marcilla y Rosel (2007) encontraron algunas dificultades que también podemos encontrar en las personas con SXF, tales como persistir en un tema de conversación, pobre contacto ocular, centrarse en aspectos irrelevantes de la narración, desorden en la organización del discurso, ecolalias y contar las imágenes de la prueba sin tener en cuenta al enunciado de las preguntas. Sin embargo, este niño con TGD a diferencia de otros con SXF presentaba puntos de especial debilidad en el uso de fórmulas de cortesía en *Saludos y despedidas* y en responder a enunciados cuya intención es pedir algo como favor.

En el SXF la debilidad en el módulo de *Pragmática* de la Batería BLOC se manifiesta por la dificultad en todos los bloques cuando se aplica de forma temprana (antes de los 5 años), sin embargo dicha dificultad se reduce cuando alcanzan mayor edad.

Se han estudiado algunas variables familiares y su influencia en el desarrollo del lenguaje en el SXF. En el aprendizaje y desarrollo del lenguaje es importante el ambiente familiar (Abbeduto et al., 2007; Abbeduto y McDuffie, 2007). El uso del lenguaje se ve facilitado en el SXF si el ambiente está muy estructurado, de modo que el niño sabe lo que va a suceder o lo que se espera de él.

Al comparar el bienestar psicológico de las madres con un hijo con discapacidad intelectual debido a autismo, con madres de hijos con SD y con madres de hijos con SXF, Abbeduto, Seltzer, Shattuck, Krauss, Orsmond y Murphy (2004) encontraron que las madres con hijos con SXF tienen un bienestar psicológico inferior a las madres con un hijo con SD, pero superior a las madres de hijos con autismo, siendo el predictor los síntomas de comportamiento del adolescente.

El ambiente familiar contribuye significativamente al desarrollo de las habilidades cognitivas, además del estatus socio-económico y el ambiente sociocultural que correlacionan con el CI (Kuo et al., 2002). Roberts, Price et al. (2007) encontraron que la educación maternal en el SXF estaba relacionada con los logros académicos.

La reacción/respuesta maternal predice el nivel del lenguaje en los primeros 36 meses de la vida del niño con SXF (Warren et al., 2010). La sensibilidad intersubjetiva y el andamiaje correlacionan positivamente con el lenguaje del niño (Wheeler, 2005).

El Lenguaje receptivo de los niños con SXF se ve influido negativamente si las madres presentan niveles altos de estrés, ansiedad y depresión (Wheeler, Hatton, Reichardt y Bailey, 2007).

También es importante la educación maternal, puesto que los varones con SXF cuyas madres tienen estudios superiores presentan un mejor desarrollo de lenguaje (Dollaghan et al., 1999; Roberts, Hennon et al., 2007) y un mayor nivel de vocabulario. En un estudio longitudinal hasta la edad de nueve años en el que se controló tanto el nivel cognitivo como los síntomas de autismo, se halló que la respuesta maternal a los intentos comunicativos de los sujetos con SXF correlacionaba significativamente con el nivel del lenguaje tanto expresivo como receptivo medido con el TVIP-4 y el EVT-2 (Brady, Warren, Fleming, Keller y Sterling, 2014).

3.6. Desarrollo de la lengua escrita

La mayoría de las investigaciones sobre el desarrollo de la lectura y la escritura en el SXF se han realizado en el contexto comparativo con el SD (Johnson-Glenberg, 2007). El aprendizaje de la lectura se relaciona no solo con el desarrollo del lenguaje, sino con las capacidades cognitivas y otros aspectos del sujeto y del contexto.

Para lograr el aprendizaje de la lectura y de la escritura influyen entre otras variables, la EM del sujeto, si presenta o no conductas autistas, su nivel de conocimientos, su dominio de las capacidades fonológicas, su memoria a corto y a largo plazo, su capacidad de procesamiento simultáneo y secuencial, la calidad ambiental, la instrucción de los profesores, la estructura de las aulas, la motivación, el nivel cultural de la familia y la implicación de esta en la educación de su hijo con SXF.

Algunas de las dificultades de las personas con SXF respecto a la lectura y a la escritura tienen su origen en alteraciones del lenguaje y en dificultades motoras y de integración sensorial (Fernández, Puente y Ferrando, 2011).

Tanto en los varones con SD, con SW como con SXF, Conners et al. (2011) señalan que los procesos más importantes para la lectura son la memoria visual, el aprendizaje por asociación, la memoria de trabajo verbal, las capacidades fonológicas y el conocimiento semántico o conceptual.

En concreto, los sujetos con SXF presentan dificultades en memoria verbal inmediata (Baker et al., 2011; Cornish, Munir y Cross, 2001; Hooper, Hatton y Baranek, 2000; Lanfranchi et al., 2009; Ornstein, Schaaf, Hooper, Hatton**,** Mirrett y Bailey,

2008) y en memoria visuoespacial, aunque en este aspecto su capacidad es superior a la que aparece en sujetos con SD (Kogan et al., 2009) o con SW (Conners et al., 2011). Cometen más errores en aprendizaje por asociación que los niños que siguen un desarrollo típico de la misma EM (Johnson-Glenberg, 2008), tienen un bajo conocimiento semántico o conceptual (Munir et al., 2000) y presentan déficit en la memoria fonológica (Pierpont et al., 2011).

En una revisión sobre el tema de diversas fuentes bibliográficas, en relación a la lectura y a la escritura, encontraron que sobre todo los varones con SXF prelectores y lectores presentaban serios problemas con muchas áreas auditivas, tales como discriminar sonidos, reconocer sonidos fuera de las palabras, mezclar sonidos para construir palabras, silabear y reconocer si dos palabras riman (Fernández et al., 2010). Además del papel de la memoria y de las áreas auditivas en la lectura, algunos autores han estudiado la relación entre la EM y el nivel alcanzado en la lectura. En sus estudios Hooper et al. (2000) y Adlof, Klusek, Shinkareva, Robinson y Roberts (2014) concluyeron que el nivel de lectura alcanzado por los varones con SXF corresponde con sus niveles en EM no verbal medidas a través de la escala Leiter.

En una muestra formada por 19 sujetos con SD, 10 con SXF, 12 con SPW y 12 con síndrome de Cornelia de Lange, Vianello y Lanfranchi (2009) estudiaron si las habilidades en la *lectura*, la *escritura* y las *matemáticas* correspondían a sus edades mentales. En el caso de los sujetos con SD, tres de ellos puntuaron por debajo de su EM, mientras que los demás puntuaron por encima de su EM sobre todo en *lectura,* seguido de *escritura* y de *matemáticas*. Los sujetos con SXF puntuaron muy por encima de su EM en *lectura* y en menor medida en *matemáticas*, además su *capacidad adaptativa* fue mucho mayor que sus capacidades lingüísticas o memorísticas. Los sujetos con Cornelia de Lange puntuaron, en su mayoría, en todas las áreas por debajo de su EM, mientras que los sujetos con SPW los más jóvenes no habían llegado a adquirir la lectoescritura, mientras que los que tenían de 15 a 20 años mostraron niveles superiores a su EM y similares tanto en *lectura*, en *escritura* como en *matemáticas*. También los sujetos con SSM presentan dificultades en los procesos de lectura y escritura por su relativa debilidad en procesamiento secuencial (Dykens et al., 1997).

En lectura, los varones con SXF presentan puntos de mayor fortaleza o debilidad. Johnson-Glenberg (2003) comparó varones con SXF con un grupo control igualado en *Decodificación* lectora y encontró que los sujetos con SXF presentaban mayor dificultad en la decodificación de *Pseudopalabras*, por lo que concluyó que los

sujetos con SXF presentan un área de discapacidad en habilidades fonológicas, en concreto en *Conciencia Fonológica*, y en la memoria de secuencias. Esta dificultad determinaría que los sujetos con SXF no recuerden las secuencias verbales mientras leen y que no comprendan frases y textos cortos (Roberts et al., 2003).

Posteriormente, Johnson-Glenberg (2007, 2008) concluyó que los sujetos con SXF utilizaban los mismos procesos en la *decodificación lectora* de las palabras reales que los sujetos con desarrollo típico, los cuales presentaban una mayor EM no verbal y una mayor facilidad para leer *Pseudopalabras*. Los problemas que presentan en la *lectura* los sujetos con SXF se deben en gran parte a sus dificultades en los procesos fonológicos que sustentan la lectura, como una memoria limitada y problemas en la secuenciación de los sonidos (Buckley y Johnson-Glenberg, 2008).

Fernández et al. (2010) no solo señalan puntos de debilidad relativa en *Memoria Fonológica* y *Comprensión Lectora*, sino también en *Lectura de Pseudopalabras*, en comparación con otras tareas fonológicas y frente al grupo control. Sin embargo, señalan que en el SXF destaca un punto de fortaleza relativa en la *Identificación de letras y de palabras* en la lectura, así como en el deletreo, aunque muchos sujetos con SXF necesiten trabajar con listas de palabras adecuadas a su nivel cognitivo.

En el estudio de Williams (2004), en el grupo con SXF la EM no verbal y las conductas típicas de autismo estaban relacionadas significativamente con la *lectura*; en el análisis de regresión jerárquico, las variables de *procesamiento fonológico* tenían gran peso en la *lectura*. Los varones con SXF, que además presentaban rasgos típicos de autismo, presentaban gran dificultad para aprender a leer. Mientras que para los varones de desarrollo típico es importante la *Conciencia Fonológica* para acceder a la lectura, para los varones con SXF son importantes la *Memoria Fonológica* y las *tareas fonológicas* de nombrar (denominar). El nivel de lectura alcanzado por los varones con SXF era similar al alcanzado por los sujetos de desarrollo típico igualados en EM no verbal, a pesar de que en las tareas de segmentación, de combinación, de aliteración y de memoria fonológica presentaran puntos de debilidad.

Según el grado de competencia alcanzado en las habilidades lectoras se podría clasificar a los sujetos con SXF en varios grupos.

Un primer grupo, el menos numeroso, estaría formado por los sujetos con SXF que no consiguen aprender a leer, porque sus capacidades cognitivas ni siquiera permiten el desarrollo de la lengua oral, aunque pueden recurrir a sistemas de comunicación no vocal basados en estímulos visuales (Braden, 2000).

Un segundo grupo, el más amplio, estaría compuesto por sujetos con SXF que son capaces de leer palabras aisladas, frases y textos cortos.

Un tercer grupo, pequeño en número, estaría constituido por aquellos que alcanzan un nivel suficiente para leer capítulos cortos de un libro, revistas y periódicos. En este grupo estarían fundamentalmente las niñas.

Un cuarto grupo, lo integrarían los sujetos con SXF hiperléxicos, del que forman parte algunos casos caracterizados porque leen muy correctamente, pero su capacidad de comprensión lectora es muy baja (Harris-Schmidt y Fast, 1998).

Las posibilidades de reconocimiento y de memoria visual en el SXF hacen posible el aprendizaje de la lectura palabra a palabra, es decir a nivel de *Decodificación*, mientras que la *Comprensión Lectora* resulta insuficiente para muchos varones con SXF.

El nivel de destreza en esta área varía en función del sexo. En las escalas adaptativas de Vineland, las mujeres presentan mayores capacidades no solo en *actividades de la vida diaria*, sino en *lectura*, *habla* y *escritura* (Bayley et al., 2009). Entre el sesenta y el setenta por ciento de las niñas con mutación completa del SXF con un CI "normal" manifiestan trastornos del lenguaje (en el aspecto pragmático) y trastornos de lectura y escritura (Ferrando et al., 2008).

La mayoría de las mujeres con SXF llegan a aprender a leer e incluso a comprender lo que lee, siempre y cuando presente una capacidad cognitiva conservada, sin embargo presentan dificultades en matemáticas (Mazzocco y McCloskey, 2005; Murphy y Mazzocco, 2008; Murphy et al., 2006). Muchas niñas con SXF decodifican bien y poseen buenas habilidades de comprensión de lectura y su rendimiento es mejor cuando han de responder a preguntas literales que a preguntas inferenciales (Johnson-Glenberg, 2007 y 2008).

En el caso de los varones con SXF, algunos no aprenden a leer, otros leen tan solo palabras o pequeñas frases, mientras que un grupo más reducido lee y comprende pequeños textos (Ramos, 1999; Bailey et al., 2009). Tras realizar una encuesta y una entrevista telefónica a padres de 1105 varones y de 283 mujeres con SXF, Bailey et al. (2009) encontraron que la mayor parte de los adultos de 20 años no había desarrollado totalmente las frases complejas, ni la lectura. La identificación de letras y de palabras estaba retrasada, el 20% de los varones no podía leer libros que contuvieran palabras o conceptos nuevos (Roberts, Schaaf et al., 2005).

Tanto para la lectura, como para desarrollar el lenguaje de forma temprana, es importante la educación de las madres (Brady et al., 2006; Fewell y Deutscher, 2004) y la eficacia del entorno escolar. El rendimiento en todas las áreas escolares, no solo en la lectura, se halla muy relacionado con la calidad ambiental, la instrucción de los profesores, las aulas y la motivación (Bailey, Hatton, Skinner et al., 2001; Braden, 2000; Fernández et al., 2010; Saunders, 2000; Symons et al., 2001; Vianello y Lanfranchi, 2009).

El programa que se ha de usar para el aprendizaje de la *lectura* se ha de fundamentar en una aproximación visual y no en un acercamiento fonético que se apoya en el *procesamiento secuencial* que es un área de debilidad en el SXF.

Los sujetos con SXF presentan dificultades en el aprendizaje de la *lectura* por el método silábico o fónico, por lo que es más adecuado el uso del método global, así como adoptar diversas medidas para controlar el entorno de aprendizaje (Fulton, 2004). También es conveniente en el aprendizaje de la *lectura* por parte de los sujetos con SXF asociar la palabra escrita con el objeto (Harris-Schmidt y Fast, 2004). Para el aprendizaje de la *lectura* en las mujeres con SXF, es muy efectivo el uso de estrategias visuales así como el uso de juegos tales como el bingo de palabras (Powell, 2004).

Respecto a la *Escritura*, como ya se ha mencionado en el apartado destinado al estudio de la Percepción, es una forma de lenguaje compleja que depende de capacidades cognitivas (tales como comprender la tarea, un buen nivel de Lenguaje receptivo, memoria visual suficiente para deletrear, secuenciar letras, palabras e ideas, y habilidades motoras finas desarrolladas) y de las destrezas adquiridas para la *lectura*. Muchas personas con SXF no pueden escribir una pequeña redacción o una carta, aunque la *Ortografía* pueda ser un área de relativa fortaleza, debido a que se sustenta en el *procesamiento simultáneo* visual (Harris-Schmidt y Fast, 2004).

Las dificultades en la *escritura* suelen estar asociadas a dificultades motoras, muy frecuentes en el SXF, que producen disgrafías severas. La mayoría de los sujetos con SXF requieren entrenamiento en estrategias kinestésicas como actividades previas al inicio formal de la *escritura* (Fernández et al., 2010).

Los varones con SXF, en particular, presentan dificultades para realizar correctamente las tareas con dos dimensiones espaciales tales como la *escritura* a mano para cuya realización correcta es preciso una buena planificación motora y habilidades de secuenciación que en los sujetos con SXF aparecen debilitadas (McClennen, 1992). Pueden presentar fortaleza al escribir toda la palabra, pero presentan dificultades en la

formulación oral y en la secuenciación de las ideas (Harris-Schmidt y Fast, 2004). Además pueden presentar problemas con la motricidad fina, puesto que una de sus mayores dificultades es la secuenciación de los movimientos por lo que la escritura a nivel grafomotriz es dificultosa (Buckley y Johnson-Glenberg, 2008).

También aparecen diferencias según los sujetos estén o no institucionalizados. Los sujetos con SXF que viven en una institución presentan mayores dificultades en comunicación escrita y expresiva que los que viven con sus familias (Dykens et al., 1989).

Para mejorar la *escritura* además es importante adaptar el ambiente y la intervención de las terapeutas ocupacionales para corregir la postura, la forma de agarrar el lápiz y la posición del papel (Wilson et al., 1994). El uso del ordenador para escribir puede ser de gran utilidad para muchos sujetos con SXF, debido a sus dificultades visuomotoras y de planificación motora (Harris-Schmidt y Fast, 2004).

3.7. Sumario del desarrollo del lenguaje

En el SXF se observan alteraciones heterogéneas y diferencias interindividuales en el desarrollo de la comunicación y el lenguaje en sus distintos niveles, aunque se suele describir una fortaleza relativa de las habilidades de comprensión frente a las de expresión.

Las características del síndrome afectarían a ciertos aspectos comunicativos del desarrollo prelingüístico, como la interacción cara a cara, que se relacionan con un inicio tardío del lenguaje y problemas persistentes de atención. Se observa relativa debilidad en esta área en los primeros años de vida, especialmente en los varones, pero el lenguaje evoluciona más tarde hasta convertirse en un punto de relativa fortaleza.

Aunque en algunos casos presentan rasgos de autismo, desde edades tempranas muestran intencionalidad comunicativa. La timidez y ansiedad social acentúan posteriormente la perseveración y el lenguaje tangencial, que se han relacionado con la función ejecutiva y se presentan como característicos del estilo comunicativo de las personas con SXF.

En el inicio de la producción fonológica, se han subrayado alteraciones hipotónicas relacionadas con la función oral motora, que afectan a la inteligibilidad del habla, la velocidad, la voz y los niveles suprasegmentales. Los procesos fonológicos observados se corresponden con los del desarrollo típico, aunque se mantengan más

tiempo procesos tempranos, como la reduplicación. Sin embargo, en relación con una memoria fonológica relativamente preservada, estas dificultades iniciales tienden a resolverse y el nivel fonológico llega a constituirse en un punto de fortaleza donde solo persisten a veces ligeras alteraciones.

El desarrollo morfosintáctico está afectado en el SXF, tanto en la vertiente de producción, como en la de comprensión gramatical. Los resultados de investigación no son concluyentes sobre si el nivel de desarrollo gramatical se corresponde con el nivel cognitivo o bien se sitúa por debajo de lo esperable para la edad mental. Más allá de estas medidas cognitivas globales, debe tenerse en cuenta la especificidad cognitiva del SXF que revelan pruebas como el K-ABC. Las dificultades en el procesamiento secuencial podrían afectar a la morfosintaxis y, de hecho, se han observado resultados mejores con apoyo visual.

Sin embargo, dichas dificultades cognitivas, a diferencia de lo que ocurre en el síndrome de Down, no parecen asociarse en el SXF a una clara asimetría entre las capacidades gramaticales y las cognitivas, ni siquiera en los casos con rasgos autísticos. Tampoco hay consenso entre los investigadores sobre si la morfosintaxis estaría condicionada por la presencia o no de rasgos autistas.

Los varones con SXF presentan en las primeras etapas un lenguaje con emisiones cortas y agramaticales. Posteriormente, la morfosintaxis se sigue caracterizando por una escasa complejidad sintáctica y baja LME, aunque desarrollan adecuadamente las flexiones morfológicas. Sin embargo, en la BLOC se suele observar una mayor fortaleza en Sintaxis, que en Morfología, aunque ambas presentan clara debilidad frente a Semántica. En el curso del desarrollo, las habilidades de producción tienden a equipararse a las de comprensión. En las mujeres, el desarrollo morfosintáctico está relacionado con el nivel intelectual, de modo que no se han constatado alteraciones gramaticales en ausencia de discapacidad intelectual.

El desarrollo léxico-semántico se ha descrito en la mayoría de las investigaciones como un nivel de especial robustez, tanto en lo que se refiere al vocabulario expresivo como al receptivo y, en este aspecto, el nivel sociocultural familiar podría ser una variable significativa adicional. Sin embargo, al adentrarse en la edad adulta, la reducción del apoyo contextual también limitaría el desarrollo en este nivel.

El inicio de la producción de las primeras palabras se situaría en torno a la mitad del tercer año de vida, con variaciones importantes en relación con el sexo (las niñas

anticipan el desarrollo) y los rasgos autísticos (el desarrollo se pospone y se reduce, e incluso se limita a unos pocos gestos y palabras). El ritmo de crecimiento léxico es también menor en el SXF, aunque suficiente para convertirse en uno de los puntos fuertes del perfil.

La mayoría de las investigaciones se centran en el vocabulario receptivo medido con el TVIP, que se destaca como un punto de fortaleza en relación con distintas medidas procedentes de pruebas tales como el IDB o el WISC. No obstante, existe una gran variabilidad, tanto en varones como en mujeres, aunque estas últimas muestran mejores niveles de vocabulario relacionados con su nivel cognitivo. Además, la utilización de distintas pruebas hace difícil los comparar resultados, especialmente en lo que se refiere a la superioridad del vocabulario receptivo, frente al productivo.

Por un lado, el TVIP podría sobrestimar las capacidades de comprensión, por otro, se han observado dificultades de acceso léxico en la producción. Cuando las pruebas incluyen ítems más complejos, los sujetos con SXF obtienen puntuaciones más bajas de lo esperable, pero esto no ocurre cuando se trata de vocabulario de referencia concreta y así se manifiesta en la aplicación del módulo de *Semántica* de la BLOC.

El síndrome de Down también presenta fortaleza relativa en Semántica, pero los resultados comparados en distintas pruebas, muestran casi siempre mejores puntuaciones en el SXF si no se asocia a rasgos autísticos. En cambio, en comparación con el SW, que también presenta un punto fuerte en el vocabulario, las puntuaciones de los sujetos con SXF son más bajas.

El desarrollo pragmático constituye el nivel de mayor debilidad relativa, tanto en varones como en mujeres. Las dificultades observadas se han comparado a las del Trastorno Pragmático del Lenguaje, donde se preservan habilidades de repetición, pero se observa limitado desarrollo de las reglas conversacionales relacionadas con la pertinencia y relevancia temática, así como inicio y mantenimiento de temas de conversación, que pueden relacionarse con el desarrollo comunicativo temprano. Muestran dificultades para inferir la intencionalidad de sus interlocutores y tienden a ser muy literales en la comprensión contextual. Aunque algunas de estas dificultades se presentan también en las mujeres, en los varones se observan más claramente formas de lenguaje atípico en la conversación, que incluyen lenguaje tangencial, perseverativo y repetitivo.

La perseveración puede considerarse un rasgo altamente característico del lenguaje de los varones con SXF y se agrava en los casos que presentan rasgos

autísticos. Estas formas de lenguaje atípico se relacionan con las dificultades de inhibición y control ejecutivo en situaciones sociales. De hecho, a diferencia del síndrome de Down y del desarrollo típico, en el SXF son más frecuentes en la conversación, que en la narración.

Tanto los varones, como las mujeres con SXF presentan, no obstante, especiales dificultades en el uso del lenguaje para la narración, tanto en las narraciones personales, como de historias. A diferencia de lo que ocurre en el síndrome de Down, que tiene un punto de robustez en Pragmática, los sujetos con SXF producen enunciados más cortos y menos complejos en tareas narrativas, aunque la calidad narrativa no dependería de la sintaxis expresiva. La presencia de rasgos autísticos afectaría al nivel pragmático y a la producción narrativa, aunque el nivel macroestructural de las narraciones parece relacionarse más bien con el nivel cognitivo no verbal. Las dificultades específicas en comunicación referencial y lenguaje figurativo no se explicarían, en cambio, por la edad mental.

Al igual que en otras poblaciones con discapacidad intelectual, en la batería BLOC los sujetos con SXF tienden a obtener en el módulo de Pragmática sus puntuaciones más bajas, siendo a veces difícil de aplicar por debajo de los cinco años, aunque con la edad estas dificultades se reducen.

El ambiente familiar, el andamiaje y la sensibilidad intersubjetiva, que proporcionan ambientes más estructurados y respuestas más adecuadas, correlacionan positivamente con distintas medidas del desarrollo del lenguaje. En cambio, el stress y la ansiedad del entorno, que implican bajo o inadecuado nivel de respuesta del entorno se relacionan negativamente con las habilidades comunicativas y lingüísticas de los sujetos con SXF.

El desarrollo de la lengua escrita a través del aprendizaje de la lectura en el SXF está también relacionado con factores contextuales, junto con el desarrollo cognitivo y lingüístico de los sujetos en distintas áreas. En concreto, el conocimiento semántico, las capacidades fonológicas y la memoria visual y verbal, así como la motivación, la instrucción y el nivel sociocultural familiar. Si bien los sujetos con SXF pueden presentar limitaciones en todas estas áreas, son menores que las que se observan en el síndrome de Down y las puntuaciones en lectura se situarían por encima de lo esperable para su edad mental no verbal.

Algunos estudios muestran dificultades de decodificación de pseudopalabras que revelan limitaciones en el procesamiento fonológico y secuencial y que afectan a la

comprensión lectora. La presencia de rasgos de autismo incrementa mucho las dificultades para el aprendizaje y desarrollo de la lengua escrita. En algunos casos, las limitaciones en el desarrollo del lenguaje no hacen posible el aprendizaje de la lectura.

La mayoría de los sujetos con SXF que desarrollan la lengua escrita solo pueden leer frases y textos cortos. Se dan casos de sujetos hiperléxicos, que pueden decodificar muy bien, pero con un bajo nivel de comprensión. Un grupo reducido de varones y las mujeres pueden leer artículos periodísticos y capítulos cortos de libros con vocabulario y conceptos conocidos. No obstante, las mujeres también presentan en su mayoría dificultades en lectura y escritura y comprenden mejor preguntas literales, que preguntas inferenciales en cuanto al contenido.

Tanto en las mujeres, como en los varones, la adquisición de la lengua escrita se facilita con apoyo visual, debido a la fortaleza relativa en el procesamiento simultáneo, mientras que los métodos fónicos suponen mayor dificultad. En este sentido, la ortografía puede ser un área de fortaleza sustentada en el procesamiento visual, pero en la construcción de textos aparecen las dificultades pragmáticas y de orden secuencial, de modo que les resulta difícil la redacción. En los varones, se observan también dificultades grafomotoras que dificultan la lengua escrita, por lo que el uso de un teclado puede facilitar el aprendizaje. En todo caso, el apoyo contextual adecuado por parte del entorno familiar y escolar vuelve a ser un factor determinante en el nivel de desarrollo de la lengua escrita que puede alcanzar una persona con SXF.

III. OBJETIVOS

1. Este trabajo de investigación se plantea como objetivo fundamental explorar las capacidades cognitivas y lingüísticas en un grupo de niños y adolescentes con síndrome de X frágil para tratar de delinear los correspondientes perfiles específicos de este síndrome, con sus puntos de mayor y menor capacidad relativa, de acuerdo con el paradigma de la especificidad sindrómica. Los resultados y conclusiones tratarán de orientar una intervención más eficaz basada en el conocimiento de las capacidades típicas del síndrome, así como de sus márgenes de diferenciación individual.

1.1. Se tratarán de establecer para ello, en primer lugar, los perfiles sincrónicos que recojan las características típicas del conjunto de la muestra y de delimitar qué agrupamientos de sujetos representarían mejor el perfil específico del síndrome de X frágil en cada uno de los niveles analizados.

1.2. Con el fin de trazar los correspondientes perfiles de desarrollo longitudinal, se analizará también la evolución del grupo muestral en los distintos niveles en un intervalo de tiempo variable según cada prueba. A través de dichos perfiles, se tratarán de constatar posibles cambios en las trayectorias de desarrollo en el intervalo entre evaluaciones tanto en los picos de los perfiles (puntos fuertes o de mayor capacidad), como en los valles de los perfiles (puntos débiles o de menor capacidad).

1.3. Se analizarán también de un modo pormenorizado cada una de las tareas y competencias que miden las pruebas de evaluación, con el fin de dar cuenta de la variabilidad individual y la distinta evolución de capacidades y discapacidades en cada una de ellas según los casos y momentos de evaluación.

2. En el estudio de los perfiles cognitivos se analizarán las posibles diferencias entre tareas de procesamiento secuencial y simultáneo, así como en el rendimiento en tareas de conocimientos y en tareas sin apoyo verbal, de acuerdo con las escalas de la batería de evaluación K-ABC. También se explorarán los perfiles de la submuestra de los niños de menor edad con las áreas del Inventario de Desarrollo Battelle, para observar sus perfiles de desarrollo cognitivo y del lenguaje en el contexto del desarrollo social, adaptativo y motor.

3. En el estudio de los perfiles lingüísticos se analizarán las posibles diferencias entre los componentes de Morfología, Sintaxis, Semántica y Pragmática, de acuerdo con los módulos de la BLOC (Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial). También se explorará el posible incremento de la comprensión léxica con la edad cronológica de los sujetos, así como las tendencias evolutivas que se observen en el intervalo entre evaluaciones en relación con el incremento del léxico medido con el Test de Vocabulario en Imágenes de Peabody.

4. Por último, puesto que entre los sujetos con síndrome de X frágil se dan importantes diferencias individuales, se realizará un estudio pormenorizado de casos, con el fin de determinar en qué medida se presentan en cada caso las tendencias y características específicas observadas en el conjunto de la muestra. Así, se tratará de analizar el perfil de desarrollo longitudinal en los picos y valles de cada perfil individual y se establecerá una comparación del perfil sincrónico individual con el del grupo en cada uno de los niveles, estimando la evolución y las diferencias en términos de Edades Equivalentes. Finalmente, para cada sujeto y prueba se realizará un análisis pormenorizado de los puntos fuertes y débiles de cada tarea en las dos sesiones de evaluación, con el fin de observar la evolución de capacidades y discapacidades en toda su complejidad, con el fin de valorar la necesidad de atender las características de cada sujeto más allá de las directrices específicas que se deriven del perfil del síndrome.

IV. MÉTODO

1. Sujetos

La muestra de esta investigación está constituida por 15 sujetos con síndrome de X frágil (11♂-4♀). Todos presentaban mutación completa del gen FMR1, siendo en uno de los chicos en forma de mosaico. Durante el estudio, la edad cronológica media de los sujetos seleccionados estaba comprendida entre los 4;4 y los 24;2 (vid. Tabla 1).

Los sujetos fueron remitidos a través de la Asociación síndrome de X frágil del País Vasco, excepto dos casos remitidos desde la Unidad de Genética del Hospital de Basurto en Bilbao.

A cada caso se le ha asignado un nombre supuesto y un número en orden de menor a mayor edad. En la tabla 1, se muestran dichos nombres y números, el sexo y el modelo lingüístico en el que estaban escolarizados (el modelo "D" corresponde al euskera, el "A" al castellano y el "B" a castellano y euskera, según la nomenclatura oficial). Asimismo, se indica la edad media entre evaluaciones, que es la que se tuvo en cuenta para establecer los distintos perfiles sincrónicos del SXF a partir de la muestra.

Tabla 1. Relación de los sujetos de la muestra

Nº Caso-Nombre	Sexo	Modelo Lingüístico	Edad Media
1-Javier	♂	D	4;4
2-Imanol	♂	D	4;9
3-Diego	♂	D	5;3
4-Miguel	♂	D	6;10
5-Martín	♂	D	7;7
6-Kevin	♂	D	8;6
7-Jenifer	♀	A	8;8
8-Naiara	♀	A	11;2
9-Idoia	♀	D	11;6
10-Aingeru	♂	A y B	13;0
11-Eduard	♂	D y A	13;1
12-Andoni	♂	D y A	13;2
13-Alberto	♂	A	14;8
14-Gabino	♂	A	15;11
15-Estrella	♀	A	24;2

El criterio de selección para incluir en la muestra a cada sujeto fue presentar la mutación completa del síndrome de X frágil. Se incluyeron entre los sujetos más jóvenes casos que apenas tenían lenguaje oral pero que mostraban alguna forma de

comunicación no verbal. Se excluyeron casos que presentaban rasgos de autismo y discapacidad intelectual severa sin conductas referenciales.

Cuando se hace referencia a cada caso a lo largo del trabajo, se cita su nombre, número de caso y la edad cronológica media entre evaluaciones, de acuerdo con la notación clásica "años; meses" (Javier S1: 4;4, Imanol S2: 4;9, Diego S3: 5;3, Miguel S4: 6;10, Martín S5: 7;7, Kevin S6: 8;6, Jenifer S7: 8;8, Naiara S8: 11;2, Idoia S9: 11;6, Aingeru S10: 13;0, Eduard S11: 13;1, Andoni S12: 13;2, Alberto S13: 14;8, Gabino S14: 15;11 y Estrella S15: 24;2).

Una vez realizada la evaluación, se entregaba un informe a los padres en una entrevista en la que se les daban orientaciones educativas. Posteriormente, dicho informe era remitido al tutor, que se reunía con el orientador o con el Equipo multiprofesional de la zona, de forma que en muchos casos a algunos niños se les proporcionó atención Logopédica o se les aumentaron las horas en Aula de Apoyo y se cambió la orientación de las intervenciones.

A continuación, se presentan cuadros con las características generales de desarrollo físico y psicomotor de los sujetos de la muestra, así como de su contexto sociofamiliar y escolar. Adicionalmente, se presentan los casos de cada sujeto y se señalan las pruebas aplicadas en cada evaluación. En la redacción final, para garantizar la protección de datos se han omitido los que pudieran desvelar la identidad del sujeto.

Desarrollo físico y psicomotor

Ninguno de los casos presentó alteraciones significativas durante el embarazo y el parto, siendo la exploración neurológica normal, excepto en un caso de epilepsia benigna. Los cuatro sujetos más jóvenes solo controlaban esfínteres durante el día. Todos los sujetos aprendieron a andar antes de los 24 meses, aunque la mayoría tenía problemas de psicomotricidad fina en el momento de la evaluación.

Diez de los quince sujetos presentan algunos rasgos del fenotipo físico peculiar del SXF (cara triangular, estrecha y alargada, orejas y mentón prominentes, macrocefalia, mandíbula prominente, macroorquidismo, forma de las uñas aplanadas y paladar ojival). Adicionalmente, uno de los varones pertenece al pequeño subgrupo dentro del SXF con fenotipo "Prader Willi like" (obesidad, talla baja).

En cuanto al fenotipo conductual, todos los sujetos presentan dificultades para mantener la atención, excepto las dos chicas de mayor edad y nivel cognitivo. Sin embargo, solo cinco presentan también hiperactividad. Algunos sujetos presentan también rasgos característicos de autismo como aleteo y morderse las manos. En la mayoría de los casos estos rasgos tienden a desaparecer y, en todo caso, coexisten con un alto interés social.

Contexto sociofamiliar y escolar

La muestra incluye siete familias de clase media (5) y media-alta (2) y ocho de clase baja (5) y media-baja (3). Solo en tres casos el padre tiene estudios superiores. Los progenitores de clases bajas desempeñan trabajos de escasa cualificación. En tres casos, la madre es ama de casa y solo dos trabajan a tiempo completo. Siete de los sujetos son hijos únicos y tres tienen más de un hermano.

Los sujetos estaban escolarizados en centros públicos o concertados en régimen de integración. Los más jóvenes cursaban Educación Preescolar o Primaria, mientras que los mayores acudían al Aula de Aprendizaje de Tareas, dentro de la Educación Secundaria Obligatoria. Por último, la chica de mayor edad acudía a un centro de Formación Profesional.

Javier (S1: 4;4)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 2;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 3;9 / 2ª: 5;0

Desarrollo Psicomotor y conductual

Con 4 años le costaba mucho bajar escaleras. A los 5 años a pesar de que corre mucho mejor, sigue teniendo problemas para bajar escaleras y su nivel de motricidad fina es pobre (realiza pintura de dedos, pero no usa la tijera). Presenta signos de hiperactividad y falta de atención.

Desarrollo del Lenguaje

Con 22 meses no decía ninguna palabra, aunque empezaba a entenderlas. Con 4 años decía algunas palabras en euskera y castellano: "mamá", "agu" por "agur" para saludar, "ma" por "amama" (abuela en euskera), "abu" por "autobús, "no", "a ve" cuando cogía el teléfono y otras sin significado claro. Con 5 años hacía frases de hasta 3 o 4 palabras, utilizaba más el euskera que el castellano, aunque entendía tanto el euskera como el castellano. Conocía el vocabulario referido a objetos cotidianos. Repetía palabras fuera de su contexto. Se refería a si mismo en 3ª persona (ejemplo: "J. triste dago", "J. pozik dago" que en castellano quiere decir "J. está triste", "J. está contento"). Todo ello en el ámbito familiar, pero no se comunicaba con otros niños en situaciones de juego.

Contexto Escolar

Acude desde los 3 años a un centro de enseñanza ordinario en modelo "D" (euskera), donde es atendido por una profesora de Pedagogía Terapéutica, una maestra de Audición y Lenguaje y una Auxiliar de Educación Especial a tiempo completo.

Pruebas aplicadas

1ªEv.: IDB / 2ªEv.: IDB

Imanol (S2: 4;9)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 3;8
Edades de las evaluaciones: 1ª: 4;2 / 2ª: 5;4

Desarrollo Psicomotor y conductual

Sube y baja bien las escaleras, aunque tiene muchas dificultades motoras, especialmente con el equilibro. Con 3 años no le gustaba mancharse las manos con pintura y usaba las dos manos al pintar. Con 4 años no presentaba juego simbólico, a los 5 años se observa ya un juego simbólico correspondiente al de un niño de 3 años. Con 5 años necesita ayuda en autonomía personal. Entorno familiar sobreprotector. Presenta signos de hiperactividad y falta de atención.

Desarrollo del Lenguaje

A los 2 años únicamente decía bisílabas simples. Tanto a los 4 años, como a los 5 su lenguaje espontáneo ya incluye frases, pero es agramatical, en cambio el lenguaje repetido a los 5 años era correcto. Tanto en comprensión como en expresión oral avanzaba lentamente y con ayuda.

Contexto Escolar

Desde los 2 años acude a un centro especializado en autismo para recibir Estimulación temprana. A los 3 años se escolarizó en un centro de enseñanza público en modelo "D" (euskera), donde fue atendido por una profesora de Pedagogía Terapéutica, una maestra de Audición y Lenguaje y una Auxiliar de Educación Especial a tiempo completo. Su ritmo de trabajo y de avance es muy lento e inconstante. Necesita ayuda en todas las áreas del desarrollo.

Pruebas aplicadas: 1ª Ev.: IDB y TVIP / 2ª Ev.: IDB y TVIP

Diego (S3: 5;3)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 4;5
Edades de las evaluaciones: 1ª: 4;9 / 2ª: 5;10

Desarrollo Psicomotor y conductual

Presenta especiales problemas psicomotores, con poca coordinación y bajo control de la motricidad fina en sus dedos para tareas manuales precisas. Tenía miedo al subir o bajar escaleras a los 3 años, pobre control postural. Le cuesta mantener el equilibrio con una sola pierna, dar giros y saltos. Necesita ayuda en autonomía personal. Entorno familiar sobreprotector. Dificultades de atención. Fijaciones perseverativas en objetos y personas. Estereotipo manual, aleteo. No le gusta que le corten las uñas (defensa táctil). Constantemente está mordiendo objetos y en situaciones no familiares se mete los dedos en la boca. Hiperarousal (alerta ante cualquier acontecimiento novedoso). Se agobia ante lugares con mucha gente o con mucho ruido. Rabietas por no querer determinada ropa al vestirse. Comensal selectivo, prefiere ciertas texturas crujientes.

Desarrollo del Lenguaje

Hacia los 3 años palabras sueltas. Hacia los 4 años emisiones de una o dos palabras con sentido de frase. Repetía frases de forma automática fuera de contexto. Muy hablador en ambientes donde tiene vínculos afectivos, pero mutismo electivo según la situación.

Contexto Escolar

Escolarizado desde los 2 años en un centro público en modelo "D" (euskera). En el centro escolar fue atendido por una profesora de Pedagogía Terapéutica y una maestra de Audición y Lenguaje desde que se escolarizó. Acude a un centro específico de Psicomotricidad fuera del horario escolar.

Pruebas aplicadas: 1ª Ev.: IDB, K-ABC, TVIP / 2ª Ev.: IDB, K-ABC, TVIP

Miguel (S4: 6;10)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 3;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 6;4 / 2ª: 7;5

Desarrollo Psicomotor y conductual

Con 20 meses empezó a andar, pero necesitó muchos años la silla. Con 3 años comenzó a trazar círculos y a coger las pinturas usando la pinza. Con 5 años mejoró su coordinación y empezó a practicar deportes y a andar en bicicleta. Hiperactividad, inatención, impulsividad, ansiedad social, pobre contacto ocular, temeroso. Muy hablador en ambientes conocidos. Alegre, tímido, testarudo. Al iniciar la escuela tenía tendencia a morder y chupar. Empujaba a los compañeros de clase sin controlar la fuerza que tenía. No hacía aún juego simbólico aunque sí juegos de imitación. Hasta los 5 años no se dejaba cortar el pelo y no le gustaba que le tocaran.

Desarrollo del Lenguaje

Con 2 años no hablaba, hacia los 3 años para pedir señalaba. A partir de los 3 años empezó a decir algunas palabras sueltas y usaba también gestos para comunicarse. Aunque mostraba intención comunicativa, su lenguaje era poco inteligible. Con 4 años entendía instrucciones simples y usaba frases para comunicarse.

Contexto Escolar

Acude a un centro ordinario en modelo "D" (euskera) desde los 3 años. Repitió el último curso de preescolar. Con 4 años le pusieron Auxiliar de Educación Especial y su rendimiento mejoró mucho, especialmente a partir de 5 años. Es atendido en el centro escolar por una profesora de Pedagogía Terapéutica del centro y por una maestra de Audición y Lenguaje. Acudió a logopedia fuera del centro escolar varios años.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.:IDB, K-ABC, BLOC (Semántica) y TVIP
2ª Ev.:IDB, K-ABC, BLOC (Morfología, Sintaxis y Semántica) y TVIP

Martín (S5: 7;7)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 6;0
Edades de las evaluaciones: 1ª 7;0 / 2ª 8;2

Desarrollo Psicomotor y conductual

Con 7 años tenía aún gran dificultad con las actividades de motricidad fina (recortar, pintar, escribir), sin embargo la motricidad gruesa era adecuada para su edad. Con 8 años ha mejorado mucho en el control de los movimientos de la mano, aunque el trazo sigue siendo dificultoso para él. Poca iniciativa en el juego aunque le gusta observar a los demás. Buen imitador. Autónomo en cuanto a comida, vestido y aseo. Dificultades de atención. Nervioso, tímido, ante personas extrañas no habla y se esconde. Capacidad de frustración baja, rechaza cualquier esfuerzo, rabietas. Buena memoria episódica.

Desarrollo del Lenguaje

Entre los 3 y los 4 años solo decía palabras aisladas y era muy tímido para hablar. Con 7 años ya construye frases de 3 palabras inteligibles.

Contexto Escolar

Acude desde los 3 años a un centro de enseñanza ordinario en modelo "D" (euskera). Durante el primer trimestre, no toleraba que se le acercaran, posteriormente sí. Repitió el último curso de preescolar. Es atendido por una profesora de Pedagogía Terapéutica y por una maestra de Audición y Lenguaje. Acude a logopedia fuera del horario escolar.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.: IDB, K-ABC, BLOC (Excepto Pragmática) y TVIP
2ª Ev.: IDB, K-ABC, BLOC y TVIP

Kevin (S6: 8;6)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 7;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 7;11 / 2ª: 9;1

Desarrollo Psicomotor y conductual

Con 6 años muchas dificultades en actividades manuales. Con 8 años no saltaba a la cuerda y le costaba mantener el equilibrio en cuclillas con los ojos cerrados. Copiaba bien palabras, pero no un rombo o una flecha. Buen nivel de autonomía personal. Hiperactividad y dificultad para mantener la atención largo tiempo, particularmente en las tareas escolares. No acababa ni las tareas, ni los juegos. Tímido, aunque disfrutaba en las situaciones sociales. Buena memoria de hechos vividos.

Desarrollo del Lenguaje

En el segundo año de vida la madre refiere la emisión de las primeras palabras como "papá" y "mamá". Con tres años hacía frases cortas, pero presentaba múltiples dislalias, por lo que la comprensión de sus emisiones, en ocasiones, era dificultosa. A los siete años ya se le entiende bien, aunque le cuesta mucho construir el discurso. Habla mucho tiempo solo y presenta lenguaje repetitivo. Comprende bien órdenes sencillas y empieza a entender el futuro, pero no nombra elementos a partir de ciertas categorías.

Contexto Escolar

Con un año empezó a acudir a la guardería. Desde los 3 años estuvo escolarizado en un centro ordinario en modelo "D" (euskera). Repitió segundo curso de Primaria. Desde que se escolarizó fue atendido por una profesora de Pedagogía Terapéutica y por una maestra de Audición y Lenguaje, nunca ha necesitado ayuda de una Auxiliar. Poco a poco estaba consiguiendo aprender a leer y a escribir. Dificultades en matemáticas.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.: IDB, K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.: IDB, K-ABC, BLOC y TVIP

Jenifer (S7: 8;8)

Sexo: Femenino / Edad de Diagnóstico: 3;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 7;8 / 2ª: 9;7

Desarrollo Psicomotor y conductual

Desarrollo motor normal con dificultades de equilibrio y movimientos lentos. Buen nivel de autonomía personal. Atención dispersa ante estímulos auditivos y visuales. Repetitiva en el juego espontáneo. Tímida, le cuesta mucho responder en clase. En actividades de grupo no participa. Obstinada e impulsiva, le cuesta obedecer.

Desarrollo del Lenguaje

A los 6 años hacía frases cortas con múltiples dislalias, palabras fuera de contexto y un lenguaje infantilizado (diminutivos, cambios de voz, tono alto). Recurría mucho a gestos para expresarse y usaba monosílabos para responder. Con 8 años, mantenía dificultades en la expresión verbal con voz muy baja y pobre vocalización, pero ya no infantilizado. En la segunda evaluación su lenguaje ha mejorado mucho, con un nivel fonológico sin alteraciones, cuenta sus vivencias personales con claridad, de forma detallada, siguiendo un orden lógico y con frases bien estructuradas.

Contexto Escolar

Desde los 3 años estuvo escolarizada en un centro de enseñanza ordinario en modelo "A" (castellano), donde era atendida por una maestra de Audición y Lenguaje y por una profesora de Pedagogía Terapéutica. Repitió el último curso de Preescolar y segundo de Primaria por las dificultades para adquirir la lectura y la escritura. Gran dificultad para las matemáticas. Con 10 años ya lee y comprende textos cortos.

Pruebas aplicadas: 1ª Ev.: K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.: K-ABC, BLOC y TVIP

Naiara (S8: 11;2)

Sexo: Femenino / Edad de Diagnóstico: 6;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 9;11 / 2ª: 12;6

Desarrollo Psicomotor y conductual

Desarrollo psicomotor normal. Con 8 años aprendió a nadar. Buen nivel de autonomía personal. Tendencia inicial a la hiperactividad e impulsividad, con dificultades de atención. Con 9 años su atención había mejorado mucho y con 12 años ya es capaz de trabajar sola durante una hora. Ansiosa ante situaciones nuevas. Miedos nocturnos. En la infancia le costaba obedecer, pero ha evolucionado hacia la docilidad, en un ambiente de presión familiar. Ha mejorado mucho la relación con sus compañeros y muestra preocupación y cariño, pero prefiere estar en casa sola viendo la televisión y jugando.

Desarrollo del Lenguaje

Con 10 años tenía dificultades para explicar con frases las cualidades de los objetos, usar distintos tonos de voz, recordar canciones aprendidas y nombrar antónimos sencillos. Con 12 años ha mejorado mucho su vocabulario.

Contexto Escolar

Desde los 18 meses hasta los tres años acudió a guardería. Hasta los 9 años estuvo escolarizada en un colegio concertado en modelo "A" (castellano), donde era atendida por una maestra de Audición y Lenguaje y por una profesora de Pedagogía Terapéutica. A partir de esa edad, acude a un aula específica de un centro público ordinario, donde recibe apoyo del tutor y de las dos auxiliares. Ha repetido curso varias veces.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.: K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.: K-ABC, BLOC y TVIP

Idoia (S9: 11;6)

Sexo: Femenino / Edad de Diagnóstico: 2;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 10;11 / 2ª: 12;1

Desarrollo Psicomotor y conductual

No hay datos de dificultades específicas tempranas ni actuales en esta área. Buen nivel de autonomía personal. Presenta un nivel de Inteligencia límite. En su desarrollo ha sido una niña tranquila, un poco tímida, a la que le cuesta hacer amistades, aunque le gusta mucho estar con gente. Ambiente familiar favorable. Necesita que las personas de su entorno le valoren. Durante la primera infancia se describía como una niña arisca, luego se hizo más cariñosa.

Desarrollo del Lenguaje

En la escuela, aprendió pronto euskera y lo habla correctamente. Con 11 años presentaba lenguaje repetitivo y tangencial. Lacónica, ante desconocidos, pero locuaz en ambientes familiares. Al narrar daba muchos detalles irrelevantes. Velocidad de habla muy rápida, sin vocalizar apenas, a veces no se le entendía bien. Con 12 años las características del habla se mantienen y ha mejorado mucho en vocabulario.

Contexto Escolar

Desde los 6 meses hasta los 3 años acudió a guardería. La adaptación fue muy buena. A partir de los 3 años fue escolarizada en modelo "D" (euskera) en un centro ordinario. En el primer ciclo de primaria tuvo que repetir y su autoestima se resintió por lo que recibe ayuda psicológica externa desde entonces. En el colegio es atendida por una profesora de Pedagogía Terapéutica. Ha mejorado en comprensión lectora y matemáticas, aunque esta área sigue siendo para ella la de mayor dificultad.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP

Aingeru (S10: 13;0)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 10;0
Edades de las evaluaciones: 1ª: 12;6 / 2ª: 13;7

Desarrollo Psicomotor y conductual

Historial de dificultades motoras. Tratamiento de Psicomotricidad en la infancia. Dificultades de coordinación y de motricidad fina (escritura). Miedo a bajar las escaleras con sus compañeros. Buen nivel de autonomía. Durante la infancia, se describe como inatento e irritable. Se mordía las manos en situaciones nuevas. Fijaciones inapropiadas en personas y cosas. No le agradaba que le cogieran o le tocaran. Ritual para ir a la cama. Tímido, pero hablador en contextos familiares. Muy buen ambiente familiar. Miedoso: pasividad, negativismo, angustia y rabietas ante situaciones nuevas, ruidos o lugares con mucha gente. Comensal selectivo.

Desarrollo del Lenguaje

Con 9 meses ya señalaba en los libros los animales. Antes de los 3 años aprendió los colores, pero su habla era desordenada, con frases incompletas y alteraciones fonológicas. Etapa de tartamudeo hasta los 9 años, con logopedia fuera del centro escolar. Desapareció al ser escolarizado en otro centro y al tiempo que su lenguaje mejoraba. Muy buen vocabulario, pero muestra lenguaje repetitivo y habla tangencial.

Contexto Escolar

Acudió a los 24 meses a guardería durante 6 meses. Posteriormente a dos colegios concertados hasta los 6 años en modelo "B" (castellano y euskera). Desde entonces acude a un centro ordinario en modelo "A" (castellano). Los profesores señalan su falta de autonomía en las tareas y su aislamiento, así como su sentido del humor y su bondad.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP

Eduard (S11: 13;1)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 4;0
Edades de las evaluaciones: 1ª 11;3 / 2ª 14;11

Desarrollo Psicomotor y conductual

Dificultades iniciales en el desarrollo psicomotor. Actualmente presenta buen control motor, incluso en tareas manuales finas. Buen nivel de autonomía personal. Problemas de atención e hiperactividad. Irritable e incluso agresivo sin motivo, siendo difícil calmarlo. Miedos y problemas de conducta, sin medicación. Tiende a imitar las conductas de los mayores. Necesita estar acompañado para estar tranquilo.

Desarrollo del Lenguaje

Inicio del lenguaje tardío, poco antes de ir al colegio donde empezó a ser más fluente. Presentaba habla con exceso verbal, tipo jerga, poco comprensible y entrecortada, con ausencia de contenido informativo, fenómenos ecolálicos y dificultad para el contacto visual. Sin embargo, con 11 años su habla es inteligible, aunque persiste el exceso centrado en sus temas favoritos. Con 15 años su habla repetitiva es menos frecuente.

Contexto Escolar

Tras un año en guardería, pasó con 3 años a un centro ordinario de modelo "D" (euskera), donde observaron aislamiento, déficit de la comunicación y socialización, y escasa capacidad de aprendizaje. Desde los 6 años acude a un centro concertado de educación especial de modelo "A" (castellano), donde tiene apoyo de Audición y Lenguaje y Pedagogía Terapéutica. Acude también al aula de Psicomotricidad.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.: K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.: K-ABC, BLOC y TVIP

Andoni (S12: 13;2)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 3;0
Edades de las evaluaciones: 1ª 11;4 / 2ª 15;1

Desarrollo Psicomotor y conductual

Dificultades significativas en el desarrollo psicomotor, aunque aprendió a nadar con 3 años. Poca fuerza en las manos y psicomotricidad fina limitada, aunque con 15 años coge las tijeras y recorta bien. Dificultad de atención y en autonomía personal (cremalleras, lazos, higiene). Elige su ropa, pero de forma inapropiada. Comensal selectivo. Buena memoria espacial. Temor a ruidos fuertes y situaciones nuevas. Buen ambiente familiar, no se muestra oposicionista, comprende y cumple las órdenes.

Desarrollo del Lenguaje

Inicialmente solo emitía ruidos y gruñidos. Hasta los 6 años no emerge el lenguaje. Con 11 años emisiones de una palabra (nombres propios) y expresiones sociales como "adiós", "hola", "gracias". Con 15 años contesta al teléfono con monosílabos y comprende órdenes que le dan los padres de forma rigurosa, pero su lenguaje es muy limitado y no fue posible administrarle por este motivo la BLOC.

Contexto Escolar

Empezó la guardería con dos años y fue escolarizado desde los 3 a los 6 años en modelo "D" (euskera) en un centro ordinario. Los padres observaron que le costaba mucho seguir el ritmo y cambió a un modelo "A" (castellano) en un centro concertado de enseñanza especial, con apoyo de una psicóloga clínica, Audición y Lenguaje y Pedagogía Terapéutica a tiempo completo. Acude también al aula de Psicomotricidad.

Pruebas aplicadas: 1ª Ev.:K-ABC y TVIP / 2ª Ev.:K-ABC y TVIP

Alberto (S13: 14;8)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: a los 2;6 como discapacidad intelectual de causa desconocida y a los 13;0 como SXF (mutación completa en mosaico)
Edades de las evaluaciones: 1ª 13;5 / 2ª 15;11

Desarrollo Psicomotor y conductual

Historia de dificultades psicomotoras. Movimientos poco ágiles, falta de coordinación viso-motriz y escasa habilidad manual. A partir de los 9 años mejoró en motricidad gruesa y fina, a los 14 años escribe bien. Buen nivel de autonomía. Con 16 años realiza actividades de pre-taller y maneja herramientas. Rasgos autistas iniciales (aleteo, morderse las manos), con ansiedad, inhibición y falta de relación. Con 16 años, los rasgos autistas no persisten. No tiene amigos y busca la compañía de adultos. A veces presenta conductas agresivas, de las que se arrepiente. Rigidez en horarios y conducta, rechaza situaciones nuevas o difíciles. Reacciona con ansiedad y confusión ante burlas.

Desarrollo del Lenguaje

No habló hasta los 4 años, habla rápida y confusa. Con 13 años tenía un buen nivel de comprensión, pero el Lenguaje expresivo consistía en frases cortas o estereotipadas poco funcionales. Tras varios años de tratamiento logopédico expresa mejor sus necesidades e incluso puede contar lo que le ha ocurrido de forma inteligible y coherente.

Contexto Escolar

Escolarizado desde los 3 años en un centro ordinario de enseñanza de modelo "A" (castellano). Actualmente acude a un Aula de Tareas. Ha acudido durante 9 años a refuerzo psicopedagógico fuera del horario escolar y a una psicóloga clínica. Lee correctamente en voz alta y presenta un nivel de comprensión lectora de 2º de Primaria. Maneja la aritmética elemental, pero no el dinero.

Pruebas aplicadas: 1ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP / 2ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP

Gabino (S14: 15;11)

Sexo: Masculino / Edad de Diagnóstico: 3;0
Edades de las evaluaciones: 1ª 15;1 / 2ª 16;10

Desarrollo Psicomotor y conductual

Historial de retraso psicomotor con caídas frecuentes e incapacidad para levantarse del suelo y subir escaleras, no gateó. Hasta los 13 años no controló esfínteres. Actualmente, no es llamativa la dificultad motora y presenta buen nivel de autonomía personal. De niño presentaba rasgos autistas (aleteo, morderse las manos), así como hiperactividad y dificultad de atención. Fue medicado, pero le aumentaba su hiperactividad. Con el tiempo solo persiste su dificultad de atención. Tiende a relacionarse con niños de menor edad que él. Es muy tímido y no le gusta que le toquen, aunque le gusta estar con gente y le interesa la vida de los demás. Rabietas y terquedad. Tiende al aislamiento y se muerde las manos en situaciones que le desbordan. Sus habilidades sociales son pobres.

Desarrollo del Lenguaje

Inicio tardío del lenguaje, llanto escaso y débil. Poca expresión mímica. Dificultad de atención conjunta. La producción verbal es correcta actualmente, aunque presenta dificultades pragmáticas y comprensión limitada.

Contexto Escolar

Desde los tres años acudió a Jardín de infancia. Ha estado escolarizado en varios centros ordinarios de modelo "A" (castellano) en los que tuvo apoyo de Pedagogía Terapéutica y Audición y Lenguaje. Desde los 13 años acude a un centro de Educación Especial. Desde los 16 años recibe refuerzo psicopedagógico fuera del contexto escolar.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.:K-ABC, BLOC (Morfología, Sintaxis y Semántica) y TVIP
2ª Ev.:K-ABC, BLOC y TVIP

Estrella (S15: 24;2)

Sexo: Femenino / Edad de Diagnóstico: 15;3
Edades de las evaluaciones: 1ª 22;0 / 2ª 26;5

Desarrollo Psicomotor y conductual

Desarrollo motor normal y buen nivel de autonomía personal. No presenta discapacidad intelectual (CI: 90). Dificultades de relación con los demás. Infantilismo. Se deja engañar por sus compañeros, por inseguridad y por temor a quedarse sola. No sabe defenderse de forma verbal. Le diagnosticaron inicialmente problemas de personalidad, pero no siguió un tratamiento. Ambiente familiar sobreprotector.

Desarrollo del Lenguaje

Inicio del lenguaje sin datos relevantes. Presenta un lenguaje muy correcto desde el punto de vista morfológico, sintáctico y semántico, pero con dificultades pragmáticas. Con personas desconocidas presenta dificultades para iniciar y mantener una conversación, habla repetitiva y lenguaje tangencial, sin embargo con personas conocidas presenta locuacidad.

Contexto Escolar

Ha acudido desde los 3 años a colegios concertados en modelo "A" (castellano). Ha tenido profesoras particulares y habla euskera e inglés. Ha repetido varios cursos y finalmente cursó un módulo de Formación Profesional. Su mayor dificultad a lo largo de la escolaridad han sido las matemáticas y la comprensión lectora.

Pruebas aplicadas

1ª Ev.: BLOC y TVIP / 2ª Ev.: BLOC y TVIP

2. Instrumentos

El establecimiento de los perfiles cognitivos y lingüísticos de la muestra de sujetos con síndrome de X frágil se realizó a partir de la administración de cuatro pruebas, de tal manera que la investigación se estructura en cuatro estudios en función de las pruebas aplicadas y los sujetos a los que se administró cada una de ellas.

a) El primer estudio corresponde a la aplicación del *Inventario de Desarrollo Battelle* IDB (Newborg, Stock, Wnek, Guidubaldi y Svinicki, 1989) (Vid. más abajo apartado 2.1.). Se administró a los seis sujetos más jóvenes de la muestra (S1-S6), de acuerdo con los límites de la EC que se establecen en el Manual de la Prueba (de 0 a 95 meses). El IDB nos permite investigar los perfiles cognitivos y lingüísticos en las edades más tempranas, puesto que incluye entre sus cinco áreas de desarrollo una "Cognitiva" y otra de "Lenguaje". Además, permite observar la fortaleza relativa de dichas áreas en relación con otros aspectos del desarrollo.

b) El segundo estudio corresponde a la aplicación de la *Batería de Evaluación de Kaufman para niños* K-ABC (Kaufman y Kaufman, 1997) (Vid. más abajo apartado 2.2.). Se administró a los 12 sujetos cuyas características de edad y capacidades lo permitían (S3-S14). El K-ABC nos permite investigar los perfiles cognitivos diferenciando el procesamiento simultáneo y secuencial. Adicionalmente, proporciona datos sobre el procesamiento no verbal y los conocimientos.

c) El tercer estudio corresponde a la aplicación de la *Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial* BLOC (Puyuelo, Wiig, Renom y Solanas, 1997) (Vid. más abajo apartado 2.3.). Se administró a los 11 sujetos cuyas características de edad y capacidades lo permitían. La BLOC nos permite obtener perfiles lingüísticos diferenciando cuatro niveles: Morfología, Sintaxis, Semántica y Pragmática. Aunque en su aplicación interviene la comprensión verbal, las puntuaciones se establecen fundamentalmente a partir de la producción.

d) El cuarto estudio corresponde a la aplicación del *Test de Vocabulario en Imágenes Peabody* (TVIP) (PPVT-R: Dunn y Dunn, 1985) (Vid. más abajo apartado 2.4.). Se administró a todos los sujetos de la muestra, excepto al S-1 cuyas capacidades no lo permitían. El TVIP proporciona datos de vocabulario receptivo que permiten complementar los resultados de la BLOC en cuanto a comprensión del léxico.

Apartado 2.1. IDB Inventario de Desarrollo Battelle

Objeto: Batería de evaluación de habilidades fundamentales del desarrollo del niño.

Edad: desde el nacimiento hasta los ocho años.

Estructura: 341 ítems agrupados en cinco áreas.

Áreas: *Personal/Social*, *Adaptativa*, *Motora*, *Lenguaje* y *Cognitiva*.

Área *Personal/Social*: capacidades y características que permiten al niño establecer interacciones sociales significativas. Incluye seis subáreas:

- *Interacción con el adulto*: calidad y frecuencia de las interacciones.
- *Expresión de sentimientos/afecto*: capacidad de expresar sentimientos de forma adecuada según las situaciones.
- *Autoestima*: conciencia y conocimiento que el niño tiene de sí mismo, así como los sentimientos de autoestima en distintas situaciones.
- *Interacción con los compañeros*: calidad y frecuencia de las interacciones con los compañeros de su misma edad.
- *Desenvoltura*: capacidad del niño para enfrentarse al entorno de forma eficaz.
- *Rol social*: capacidad de reconocer que las demás personas tienen papeles distintos en función de la situación, de comprender las razones para adoptar un comportamiento social y la de percibir y aceptar diferencias frente a los demás.

Área *Adaptativa*: habilidades de autoayuda y atención a estímulos específicos. Incluye cinco subáreas:

- *Atención*: capacidad del niño para prestar atención visual y auditiva a estímulos del entorno durante espacios de tiempo variables.
- *Comida*: capacidad del niño para comer, beber y realizar eficazmente las tareas relacionadas con la alimentación.
- *Vestido*: capacidad del niño de ponerse, abrocharse, desabrocharse y quitarse distintas prendas y ocuparse de todo lo relativo al vestido.
- *Responsabilidad personal*: capacidad del niño para asumir responsabilidades, moverse por la casa y por el barrio realizando sus quehaceres y recados sencillos.
- *Aseo*: control de las necesidades físicas y la capacidad de prepararse para ir a dormir, bañarse y realizar otros aspectos del aseo, necesitando cada vez menos supervisión y manteniendo un nivel apropiado de limpieza.

Área *Motora*: capacidad del niño para usar y controlar los músculos del cuerpo (desarrollo motor grueso y motor fino). Incluye cinco subáreas:

- *Control muscular*: (solo de 0 a 12 meses, no incluida en este estudio) capacidad del niño para establecer y mantener control sobre los músculos que usa para sentarse, estar de pie y realizar otras tareas semejantes.
- *Coordinación corporal*: capacidad del niño de usar los sistemas de musculatura para establecer un control y una coordinación corporal cada vez mayores.
- *Locomoción*: capacidad del niño de utilizar los sistemas de musculatura de forma integrada para trasladarse de un lugar a otro.
- *Motor fino*: desarrollo del control y coordinación muscular del niño de la musculatura fina de brazos y manos.
- *Motricidad perceptiva*: capacidad del niño de integrar la coordinación muscular y las habilidades perceptivas en actividades como formar torres, pasar anillas por un soporte, etc.

Área *de Lenguaje*: recepción y expresión de información, pensamientos e ideas por medios verbales y no verbales. Incluye dos subáreas:

- *Lenguaje receptivo*: discriminación, reconocimiento y comprensión de sonidos y palabras, así como la información recibida a través de gestos, signos y medios no verbales.
- *Lenguaje expresivo*: producción y uso de sonidos, palabras o gestos como medio para transmitir información a los demás.

Área *Cognitiva*: habilidades y capacidades de naturaleza conceptual. Incluye cuatro subáreas:

- *Discriminación perceptiva*: interacciones sensoriomotoras activas del niño con su entorno inmediato, así como la capacidad de discriminar las características de los objetos y responder a ellas.
- *Memoria*: capacidad del niño de recuperar información cuando se le dan las pistas adecuadas para ello.
- *Razonamiento y habilidades académicas*: habilidades de pensamiento crítico que el niño necesita para percibir, identificar y resolver problemas, mide también las capacidades necesarias para tener un buen rendimiento en la escuela.

- *Desarrollo conceptual*: capacidad del niño para captar conceptos y establecer relaciones entre los objetos. También evalúa su capacidad para agrupar y clasificar objetos semejantes y para reconocer las propiedades de los objetos.

Puntuación: estandarización española, tiene en cuenta tanto las habilidades que el niño empieza a adquirir como las que están ya del todo desarrolladas, así cada ítem tiene tres opciones de puntuación:

2: la conducta del niño está de acuerdo con el criterio establecido

1: el niño intenta el ítem, pero no alcanza el criterio establecido

0: el niño no puede o no quiere intentar el ítem o la respuesta es muy pobre. Inicialmente, los ítems son respondidos por los padres, en caso de duda se observa directamente la respuesta del niño.

Observaciones: Es una prueba que ha demostrado ser eficaz como instrumento de evaluación en Atención Temprana y con sujetos con discapacidad. Snyder, Lawson, Thompson, Stricklin y Sexton (1993) aplicaron el IDB a una muestra de 75 niños de entre seis meses y ochenta y tres meses, con distintas discapacidades, entre ellas el SXF, que fueron evaluados anualmente durante cinco años y encontraron que era una prueba de gran validez y alta consistencia interna.

Apartado 2.2. K-ABC Batería de Evaluación de Kaufman para Niños

Objeto: Batería de evaluación de la inteligencia, en términos de procesamiento mental, así como de los conocimientos.

Edad: desde los 2;6 hasta los 12;5 años.

Estructura: 16 test agrupados en cuatro escalas globales.

Escalas: *Procesamiento Secuencial*, *Procesamiento Simultáneo*, *Procesamiento Mental Compuesto* (secuencial+simultáneo: asimilable al CI de las escalas Wechsler) y la Escala de *Conocimientos*. También hay definida una escala *no Verbal*.

Escala de *Procesamiento Secuencial*: se basa en la seriación o el orden temporal en la presentación de los estímulos. Incluye tres test:

- *Repetición de números*: (edades 2;6 a 12;5). Exige la repetición de series de dígitos tal y como fueron presentados por el examinador, evalúa memoria auditiva-vocal automática.

- *Orden de Palabra*: (edades 4;0 a 12;5). El niño debe señalar series de siluetas de objetos comunes en la misma secuencia en que fueron nombrados por el examinador.

En los últimos ítems se intercalan unos colores que ha de nombrar entre el estímulo y la respuesta, mide integración viso-auditiva, memoria viso-motora, retención sin repetición, comprensión y seguimiento de instrucciones y trabajo productivo a pesar de distracciones.

- *Movimiento de manos*: (edades 2;6 a 12;5). Consiste en la repetición de movimientos de manos en la misma secuencia que fueron realizados por el examinador, evalúa la reproducción motora de una secuencia.

Escala de *Procesamiento Simultáneo*: requiere una representación gráfica, frecuentemente espacial, así como la integración eficaz de estímulos para resolver los problemas. Incluye siete test:

- *Ventana mágica*: (edades 2;6 a 4;11). Hay que identificar el dibujo que aparece bajo una ranura estrecha o ventana sobre la que aparece parcialmente, evalúa la integración de estímulos visuales presentados secuencialmente.

- *Reconocimiento de Caras*: (edades 2;6 a 4;11). Hay que elegir una o dos caras entre un grupo visto previamente durante pocos segundos, mide percepción y reconocimiento de caras, así como estrategias de búsqueda y barrido visual.

- *Cierre gestáltico*: (edades 2;6 a 12;5). Hay que nombrar un objeto o escena parcialmente presentada en un dibujo, evalúa cierre perceptivo, inferencia perceptiva y conversión de estímulos abstractos en objetos concretos.

- *Triángulos*: (edades 4;0 a 12;5). Consiste en juntar triángulos idénticos para formar un modelo abstracto, mide formación de conceptos no verbales y trabajo bajo presión de tiempo.

- *Matrices Análogas*: (edades 5;0 a 12;5). Se debe seleccionar el dibujo con significado o el diseño abstracto que mejor complete una analogía visual, mide pensamiento analógico.

- *Memoria Espacial*: (edades 5;0 a 12;5). El niño debe recordar dónde se sitúan los dibujos de una página que vio anteriormente, evalúa localización espacial.

- *Series de Fotos*: (edades 6;0 a 12;5). Consiste en ordenar una serie de fotografías en un orden cronológico concreto, mide habilidades de seriación, relaciones temporales y concepto de tiempo, anticipación de consecuencias y comprensión por sentido común de la relación causa-efecto.

Escala de *Conocimientos*: información novedosa capaz de medir aquellas habilidades tradicionalmente evaluadas por test de inteligencia general o verbal (vocabulario y conceptos de lenguaje), test de habilidades escolares (lectura) o ambos (aritmética e

Información general), habilidades de autoayuda y atención a estímulos específicos. Incluye seis test:

- *Vocabulario Expresivo*: (edades 2;6 a 4;11). Consiste en nombrar el objeto dibujado en una fotografía, evalúa la memoria de conceptos verbales.

- *Caras y Lugares*: (edades 2;6 a 12;5). Se pide nombrar un personaje conocido o ficticio o bien la situación geográfica de una fotografía o dibujo, mide el dominio del conocimiento general de hechos.

- *Aritmética*: (edades 3;0 a 12;5). Exige demostrar el conocimiento de las operaciones matemáticas básicas y otras habilidades aritméticas. Evalúa conceptos matemáticos básicos y habilidades de cálculo.

- *Adivinanzas*: (edades 3;0 a 12;5). Se pide deducir el nombre de un objeto a partir de una relación de sus características, mide clasificación lógica, integración de estímulos presentados secuencialmente e inferencias conceptuales.

- *Lectura/Decodificación*: (edades 5;0 a 12;5). Consiste en identificar letras o leer palabras, mide estrategias de uso de palabras, reconocimiento de palabras y pronunciación.

- *Lectura/Comprensión*: (edades 7;0 a 12;5). Requiere demostrar la comprensión lectora a través de la ejecución de órdenes en frases escritas, mide comprensión lectora, e indirectamente comunicación gestual y conductas de inhibición o retraimiento.

Escala *no Verbal*: compuesta por una selección de test del K-ABC que pueden ser aplicados mediante mímica y respondidos de forma motórica. Incluye seis test de las escalas anteriores: *Movimiento de manos*, *Reconocimiento de Caras*, *Triángulos*, *Matrices Análogas*, *Memoria Espacial* y *Series de Fotos*.

Puntuación: A cada respuesta correcta se le asigna un punto. Una vez obtenida la puntuación total de cada subtest, siguiendo los baremos que aparecen en la prueba, se transforma en puntuación escalar, en puntuación típica y en puntuación centil.

Observaciones: Es una prueba que ha demostrado ser eficaz como instrumento de evaluación de niños con discapacidad intelectual (Kaufman y Kaufman, 1983).

Apartado 2.3. BLOC Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial

Objeto: Batería de Evaluación del Lenguaje en cuatro componentes.

Edad: desde los 5;0 hasta los 14;0 años.

Estructura: 4 módulos compuestos por bloques de 10 ítems.

Módulos: *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*.

Módulo *Morfología*: consta de 190 ítems, agrupados en 19 bloques:

- B1, Plurales: Singulares acabados en vocal; B2, Plurales: Singulares acabados en consonante e invariables; B3, Adjetivo; B4, Formas verbales regulares: Presente; B5, Formas verbales regulares: Pasado; B6, Formas verbales regulares: Futuro; B7, Formas verbales regulares: Imperfecto; B8, Formas verbales irregulares: Presente; B9, Formas verbales irregulares: Pasado; B10, Formas verbales irregulares: Futuro; B11, Participios; B12, Comparativos y Superlativos; B13, Sustantivos derivados: Profesiones; B14, Sustantivos derivados; B15, Adjetivos derivados; B16, Pronombres personales: Sujetos; B17, Pronombres personales en función de objeto; B18, Reflexivos; B19, Posesivos.

Módulo *Sintaxis*: consta de 180 ítems, agrupados en 18 bloques:

- B1, Oraciones simples: Sujeto-Verbo; B2, Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD; B3, Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL; B4, Oraciones simples: Sujeto-Verbo-copulativo-Atributo; B5, Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL; B6, Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI; B7, Oraciones negativas; B8, Negación del atributo; B9, Pronombres y adverbios de negación; B10, Voz pasiva; B11, Sujetos coordinados. Objetos coordinados; B12, Verbos coordinados. Adjetivos coordinados; B13, Oraciones comparativas; B14, Oraciones subordinadas: Causa y condición; B15, Subordinadas temporales: "Después"/"Antes"; B16, Subordinadas temporales: "Cuando"/"Hasta que"; B17, Subordinadas adversativas; B18, Subordinadas de relativo.

Módulo *Semántica*: consta de 80 ítems, agrupados en 8 bloques:

- B1, Agente-Acción; B2, Acción-Objeto; B3, Dativo; B4, Instrumental; B5, Locativo; B6, Modificadores; B7, Cuantificadores; B8, Modificadores de tiempo y sucesión.

Módulo *Pragmática*: consta de 130 ítems, agrupados en 13 bloques:

- B1, Saludos y despedidas; B2, Reclamar la atención; B3, Ruego/Concesión/ Negar permiso; B4, Demandas de información específica; B5, Demandas de confirmación o negación; B6, Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué); B7, Dónde/Cuándo; B8, De quién (para quién/a quién); B9, Por qué/Cómo; B10, Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación; B11, Requerimientos directos de acción; B12, Requerimientos indirectos de acción; B13, Protestas.

Puntuación: La puntuación de cada ítem es de acierto (1) o error (0). En caso de ausencia de respuesta se puntúa la omisión como N (nula: no se ha tenido en cuenta en

este estudio), la suma proporciona la *puntuación directa* de cada bloque, siendo la mínima 0 y la máxima 10.

BLOC Info: programa informático destinado a la corrección de la BLOC, incluyendo un sistema que permite exportar los datos a un servidor central con el objetivo de actualizar baremos y mejorar las cualidades de la prueba. A partir de las puntuaciones directas, permite calcular en muy poco tiempo de forma automática las puntuaciones centiles y transformadas, así como los correspondientes perfiles y curvas de desarrollo.

a) Baremo normativo: puntuaciones centiles y transformadas que permiten conocer el nivel del sujeto con respecto a una habilidad lingüística con una referencia de edad. Tiene la ventaja de poder ser usado para toda la batería, para un solo módulo o para uno o varios bloques.

b) Puntuación referida al criterio: permite conocer el nivel del individuo referido a una habilidad lingüística, con una referencia cualitativa de conocimiento suficiente o no de la misma o comparando el nivel de dominio con un grupo determinado.

En la BLOC se establece un criterio del 70% de éxito en cada bloque para considerar dicho bloque superado. Entre un 60 y un 70% se considera un nivel de transición, entre el 30-60% se considera un nivel de emergencia, por tanto un nivel bajo, y un nivel inferior al 30% de respuestas acertadas entraría en un nivel de alarma pues la competencia del lenguaje es mínima.

c) Curvas de desarrollo: permite conocer cualitativamente y cuantitativamente la evolución del sujeto en el tiempo en relación con una determinada habilidad lingüística, así como realizar la representación gráfica de la misma. Se fundamentan en 5 curvas estimadas para los centiles 10, 25, 50, 75 y 90, que se corresponden con los niveles A, B, C, D, E y F. El A corresponde a puntuaciones superiores al centil 90, el B a mayores del centil 75, el C a mayores del centil 50, el D a mayores del centil 25, el E a mayores del centil 10 y el F a inferiores del centil 10. Tales puntuaciones permiten situar al examinado y determinar su nivel de dominio en comparación con los sujetos de la misma edad.

Observaciones: Es una prueba que ha sido aplicada entre otros colectivos a poblaciones con necesidades educativas especiales (Puyuelo, 2007), incluyendo dos casos de SXF.

Apartado 2.4. TVIP Test de Vocabulario en Imágenes Peabody

Objeto: Evaluación de la aptitud verbal a partir del vocabulario receptivo.

Edad: desde los 2;6 hasta los 90;0.

Estructura: Se compone de 150 ítems agrupados por edades. Cada ítem consiste en una palabra que se lee al sujeto y debe reconocerla entre cuatro imágenes.

Puntuación: A cada palabra identificada correctamente se le asigna un punto, en el momento en que el sujeto comete 8 errores finaliza la prueba, pues se considera que el sujeto ha llegado a su techo.

Observaciones: Presenta varias características que suponen una ventaja para los sujetos con SXF: la propia disposición de las imágenes en la página permite diferenciarlas correctamente puesto que aparecen claramente dibujadas, sin pequeños detalles ni problemas de figura-fondo; su aplicación requiere poco tiempo con lo que los problemas por falta de atención se minimizan; se exige una respuesta motora y consta de varios ensayos de entrenamiento con lo que el aprendizaje de la tarea esta asegurado.

3. Procedimiento

3.1. Administración de las pruebas

En cuanto al procedimiento general, antes de aplicar las pruebas y en todos los casos se mantuvieron entrevistas con los padres y con los profesores con el fin de recoger los datos de la historia personal de cada sujeto. En cada caso, se contactó con el profesor tutor y con el orientador de cada centro para conocer cuáles eran las dificultades del alumno dentro del centro, con el fin de ajustar las pruebas a cada persona. Así mismo, se determinó un lugar y un horario idóneo para pasar las pruebas en el centro escolar o, con los sujetos de mayor edad que lo permitían, en el despacho de la investigadora.

El procedimiento para la administración de las pruebas tuvo en cuenta el tiempo que cada sujeto era capaz de mantener la atención. Por ello se llevaron a cabo sesiones de entre veinte y treinta minutos de duración cada día en todos los casos, excepto en los tres casos de más edad cuya evaluación se realizó en sesiones de entre 45 minutos y una hora.

Las sesiones se programaban en los momentos en los que los sujetos estuvieran más descansados (siempre en horario de mañana) para que su rendimiento fuera el mejor posible. Las pruebas se aplicaban en lugares donde no hubiera estímulos que

pudieran distraerles de las tareas y siempre se dedicó un momento antes y después de cada sesión a charlar o a jugar con los sujetos para crear un clima adecuado, dadas las dificultades de interacción social de las personas con SXF.

Con el fin de obtener perfiles de desarrollo longitudinales, cada una de las pruebas se administró dos veces, con un intervalo mínimo entre evaluaciones de un año. El intervalo medio entre evaluaciones varía de unas pruebas a otras, ya que muchos de los sujetos de mayor edad fueron evaluados tras un intervalo más largo, en función de su disponibilidad (vid. Tabla 2).

Debe tenerse también en cuenta que cada una de las dos evaluaciones individuales podía requerir en torno a ocho sesiones en función de la edad, la duración y las pruebas correspondientes.

Tabla 2. Intervalo medio en meses entre evaluaciones

nº Caso-Nombre	IDB	K-ABC	BLOC	TVIP
1-Javier	15	-	-	-
2-Imanol	14	-	-	14
3-Diego	13	13	-	13
4-Miguel	13	13	13	13
5-Martín	14	14	14	14
6-Kevin	-	14	14	14
7-Jenifer	-	23	23	23
8-Naiara	-	31	31	31
9-Idoia	-	14	14	14
10-Aingeru	-	13	13	13
11-Eduard	-	44	44	44
12-Andoni	-	45	-	45
13-Alberto	-	30	30	30
14-Gabino	-	21	21	21
15-Estrella	-	-	53	53
Intervalo medio (años)	13.8 1;1.24	22.9 1;10.27	24.5 2;0.16	24.4 2;0.12

En el caso del IDB, el tiempo medio transcurrido entre las dos evaluaciones fue de 13,8 meses. De los seis sujetos evaluados, el de mayor edad (Kevin S6: 8;6) participó solo en la primera evaluación porque se situaba fuera de los límites en la segunda, teniendo en cuenta que el IDB está baremado como una Escala de Desarrollo.

En el caso del K-ABC, el tiempo medio transcurrido entre las dos evaluaciones fue de 22,9 meses. No fueron incluidos los dos sujetos más jóvenes de la muestra

(Javier S1: 4;4 e Imanol S2: 4;9) porque presentaban altos niveles de impulsividad, distracción y labilidad emocional. Hubo cinco sujetos a los que fue aplicada la prueba a pesar de que su EC se situaba fuera de los límites superiores de la prueba (Aingeru S10: 13;0, Eduard S11: 13;1, Andoni S12: 13;2, Alberto S13: 14;8 y Gabino S14: 15;11), aplicándoseles el baremo correspondiente a la máxima edad (12;5). En cambio, no se le aplicó a Estrella (S15: 24;2), cuya edad y nivel intelectual podría distorsionar los resultados del grupo en el K-ABC. Por otra parte, el K-ABC limita la edad máxima a 4;11 para tres subtest: *Ventana Mágica*, *Reconocimiento de Caras* y *Vocabulario Expresivo*. No obstante, para reducir el efecto suelo, a dos sujetos que presentaron especial dificultad en la realización de la prueba (Diego S3: 5;3 y Andoni S12: 13;2), se les aplicaron también estos tres subtest. Aparecen sin puntuación los test donde, por ser la puntuación directa del sujeto la mínima, no fue posible determinar la Edad Equivalente, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad que se indican con la notación "<E-D" en las tablas de puntuaciones por escalas correspondientes a cada sujeto.

En el caso de la BLOC, el tiempo medio transcurrido entre las dos evaluaciones fue de 24,5 meses. No fueron incluidos los tres sujetos más jóvenes de la muestra (Javier S1: 4;4, Imanol S2: 4;9 y Diego S3: 5;3) porque al inicio de la investigación no alcanzaban la edad mínima y por las características conductuales ya indicadas en cuanto a atención y labilidad emocional. Para evitar un efecto suelo, tampoco fue incluido Andoni (S12: 13;2), cuya discapacidad intelectual afecta severamente a su producción verbal. De los 11 sujetos restantes, aparecen sin puntuación en algunos módulos tres de ellos (Miguel S4: 6;10, Martín S5: 7;7 y Gabino S14: 15;11), a los que no fue posible aplicárselos porque presentaban dificultades en el mantenimiento de la atención. En su caso, se toma como media del módulo la puntuación de la evaluación realizada. Hubo tres sujetos a los que fue aplicada la prueba a pesar de que su EC se situaba en alguna de las dos evaluaciones más allá del límite de 14 años de la prueba (Alberto S13: 14;8, Gabino S14: 15;11 y Estrella S15: 24;2), aplicándoseles el baremo correspondiente a la máxima edad.

En el caso del TVIP, el tiempo medio transcurrido entre las dos evaluaciones fue de 24,4 meses. Esta prueba tiene un rango de edad que recubre toda la muestra y es de aplicación sencilla. No obstante, el caso del sujeto más joven de la muestra (Javier S1: 4;4) hubo de ser excluido por no mantener la atención requerida para su administración.

Las cuatro pruebas aplicadas permiten establecer distintos *perfiles específicos grupales del SXF*: el *perfil sincrónico del grupo* (perfil medio del grupo a partir de las dos evaluaciones), el *perfil de desarrollo del grupo* (perfil del grupo en cada evaluación) y el *perfil evolutivo de capacidades* en función de la estructura de las pruebas (puntos de fortaleza y debilidad del grupo en función de las subpruebas en la primera y segunda evaluación). Adicionalmente, se presentan los *perfiles por casos* que subyacen a dichos perfiles grupales.

3.2. Establecimiento de los perfiles sincrónicos y de desarrollo

Los *perfiles sincrónicos del grupo* se establecieron tomando en cada prueba las puntuaciones medias de las dos sesiones de evaluación. Dichas puntuaciones se expresan en Edades Equivalentes (EE) en el IDB, K-ABC y TVIP, mientras que en la BLOC se tomaron las puntuaciones medias transformadas (PT), al no proporcionar esta batería datos en EE. Los *perfiles de desarrollo del grupo* se establecieron a partir de las puntuaciones en cada sesión de evaluación, obteniéndose así mediante diagramas de líneas una secuencia longitudinal de dos perfiles a partir de cada prueba. El perfil medio a partir de estos dos *perfiles de desarrollo* constituye, por tanto, *el perfil sincrónico del grupo*.

De este modo, se obtuvieron en primer lugar el *perfil sincrónico y el perfil de desarrollo* del grupo de sujetos con SXF estudiado a partir del IDB, indicativos de la especificidad evolutiva temprana del síndrome. Dichos perfiles tempranos se representan gráficamente a partir de las EE medias de los sujetos en las cinco áreas de la prueba: *Personal/Social*, *Adaptativa*, *Motora*, *Lenguaje* y *Cognitiva*.

A continuación, se obtuvieron el *perfil sincrónico y el perfil de desarrollo* del grupo de sujetos con SXF estudiado a partir del K-ABC, indicativos de las características cognitivas específicas del síndrome y sus tendencias evolutivas. Dichos perfiles cognitivos se representan gráficamente a partir de las EE medias de los sujetos en las cuatro escalas de la prueba: *Procesamiento Secuencial, Procesamiento Simultáneo*, *Conocimientos* y *Escala Especial no Verbal*.

Del mismo modo, se obtuvieron el *perfil sincrónico y el perfil de desarrollo* del grupo de sujetos con SXF estudiado a partir de la BLOC, indicativos de las características lingüísticas específicas del síndrome y sus tendencias evolutivas. Dichos

perfiles lingüísticos se representan gráficamente a partir de las PT medias de los sujetos en los cuatro módulos de la prueba: *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*.

Finalmente, se obtuvieron el *perfil sincrónico y el perfil de desarrollo* del grupo de sujetos con SXF estudiado a partir del TVIP. Dichos perfiles complementan el perfil lingüístico específico del síndrome con datos relativos a la comprensión léxica y se representan respectivamente a partir de la EE media de cada sujeto en las dos evaluaciones y de la puntuación media del grupo en cada evaluación.

3.3. Establecimiento de los perfiles evolutivos de capacidades

Los *perfiles evolutivos de capacidades del grupo* se establecieron a partir de las puntuaciones individuales en cada uno de los distintos apartados de cada prueba. Se determinó cuáles eran los puntos de relativa fortaleza o debilidad de cada sujeto en cada evaluación (1ª: fortaleza/debilidad inicial; 2ª: fortaleza/debilidad emergente), según los criterios que se detallan más adelante. Este cálculo permitió establecer las subáreas, pruebas o bloques en los que cada sujeto presentaba puntos de relativa fortaleza o debilidad, dentro de cada área, escala o módulo. No se incluye aquí el TVIP por no presentar una estructura con subdivisiones.

Los *perfiles evolutivos de capacidades del grupo* a partir del IDB, K-ABC y BLOC vienen dados por el número de sujetos que presentan especial capacidad o discapacidad en cada subárea, prueba o bloque, bien inicialmente (1ª evaluación) o de modo persistente o emergente (2ª evaluación).

En el IDB, se recalcularon las puntuaciones centiles de cada sujeto en cada una de las subáreas, tomando como referencia de baremo la EE media del sujeto en la primera evaluación, con el fin de resaltar en términos relativos las fortalezas y debilidades. A partir de estas puntuaciones centiles recalculadas (PCR), se estableció como criterio de punto fuerte (F) > P85 o percentil máximo del baremo correspondiente, indicado adicionalmente con (+), y como criterio de punto débil (D) < P15.

En el K-ABC, en ausencia de puntuaciones centiles, se establecieron criterios a partir de las EE de cada sujeto en las distintas pruebas. El criterio de relativa fortaleza viene dado por puntuaciones en EE por encima de una determinada edad, calculada restando tres meses a la segunda mayor puntuación. El criterio de relativa debilidad viene dado por puntuaciones en EE por debajo de una determinada edad, calculada sumando tres meses a la segunda menor puntuación. Las pruebas donde, por ser la

puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyen en todo caso puntos de especial discapacidad y aparecen señalados con <E-D.

En la BLOC, se tomaron las puntuaciones centiles de cada sujeto en cada uno de los bloques de cada módulo tal y como aparecen directamente en BLOC-info. No se ha ponderado la edad dado que no ofrece puntuaciones en EE, como ya se ha señalado. Se estableció como criterio de punto fuerte (F) > P85 y como criterio de punto débil (D) < P15.

3.4. Establecimiento de los perfiles por casos

Para la obtención de los *perfiles individuales* del IDB, del K-ABC y del TVIP se transformaron las puntuaciones brutas de cada área o de cada test en puntuaciones en EE. En el caso del IDB, se utilizaron las tablas N-56 a N-65 del manual de la prueba del IDB (Newborg et al., 1989); en el caso del K-ABC, la tabla 5 del manual de la Batería (Kaufman y Kaufman, 1997); y en el TVIP, las tablas de Baremos A.1., que aparecen en el Manual de la prueba (Dunn y Dunn, 1985). En la BLOC las puntuaciones transformadas se obtuvieron automáticamente mediante BLOC-Info (Puyuelo et al., 2002).

Los *perfiles sincrónicos individuales* en cada caso se establecieron a partir de la puntuación media de las dos evaluaciones y se representaron conjuntamente con los correspondientes *perfiles sincrónicos del grupo* mediante diagramas de líneas, obteniendo así los *perfiles comparados del sujeto y del grupo* para cada prueba.

A continuación, se realizó la representación gráfica de los *perfiles de desarrollo individual*, de acuerdo con las puntuaciones en cada sesión de evaluación, obteniéndose así la secuencia longitudinal de los dos perfiles individuales a partir de cada prueba. El perfil medio a partir de estos dos *perfiles de desarrollo individual* constituye, por tanto, *el perfil sincrónico del sujeto*.

Por último, con el fin de determinar las diferencias individuales y los puntos de relativa fortaleza y debilidad iniciales (1ª evaluación) y persistentes o emergentes (2ª evaluación) en función de las distintas subáreas, pruebas y bloques, se describe para cada sujeto un *perfil evolutivo de capacidades* a través de tablas en las que se reflejan las puntuaciones de cada prueba y se señalan las que representan puntos de especial fortaleza (F) o debilidad (D).

Los *perfiles evolutivos de capacidades* se basaron en las puntuaciones centiles, en el caso del IDB y de la BLOC, y en las edades equivalentes, en el caso del K-ABC, siguiendo los criterios detallados antes (vid. apartado 3.3). En el K-ABC, al ser variables los criterios, se especifican en cada caso las EE correspondientes.

En el K-ABC, en las tablas de las puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas correspondientes a cada sujeto, tal y como se señala en cada caso, aparecen sin puntuación los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla. En este caso, se señalan con (*) aquellos test que se aplicaron a pesar de que el sujeto superaba la edad máxima requerida en la segunda evaluación (Diego, S3 y Andoni, S12). Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por situarse la puntuación bruta del sujeto por debajo la mínima para su edad, no fue posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad o debilidad (E-D).

Las puntuaciones centiles en las subáreas del IDB se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando la EC, como se ha indicado más arriba. Algunas subáreas no se puntuaron en los sujetos más jóvenes (Javier, S1 y Diego, S3), porque no se consideran en el baremo de la EE correspondiente a cada caso según el procedimiento seguido.

En la BLOC, se presentan además las puntuaciones brutas junto con las puntuaciones centiles en cada bloque. En las tablas correspondientes a los perfiles de cada caso aparecen sin puntuación señalados con (-) los bloques de aquellos módulos que, por no presentar el nivel de atención mínimo requerido, no fue posible administrar en la primera evaluación.

Adicionalmente, el programa BLOC-Info proporciona perfiles de desarrollo para cada módulo, en función de las puntuaciones centiles, y curvas de desarrollo, en función de las puntuaciones transformadas, ambos tipos de figuras se han recogido tal y como las presenta BLOC-Info.

4. Tratamiento estadístico de los datos

Para el tratamiento estadístico de los datos se ha utilizado el programa SPSS 15.0 para Windows mediante el que se obtuvieron inicialmente los estadísticos descriptivos correspondientes a los datos obtenidos en cada prueba y que se reflejan en

los distintos perfiles. La representación gráfica de los perfiles mediante diagramas de líneas se realizó con el programa Excel de Microsoft Office 2003.

Para analizar las posibles diferencias en los *perfiles sincrónicos del grupo* entre las puntuaciones medias en las áreas del IDB, en las escalas del K-ABC y en los módulos de la BLOC, se utilizó la *Prueba t de Student* para muestras relacionadas.

Con el fin de estimar la homogeneidad de dichos perfiles sincrónicos en función de cada prueba y, por lo tanto, la especificidad de los mismos en el grupo muestral, se realizó un *Análisis de Conglomerados Jerárquico,* también mediante el programa SPSS. Mediante dicha técnica aglomerativa exploratoria, partiendo de los elementos muestrales individualmente considerados, se van creando grupos o conglomerados constituidos por todos los elementos de la muestra. El procedimiento permite valorar la heterogeneidad de la muestra y a partir del *Historial de Conglomeración* se puede descubrir en alguna etapa del análisis si existe un grupo homogéneo "natural", representativo del conjunto de la muestra, al que hemos denominado "grupo o conglomerado modal", mientras que los casos que quedan fuera del mismo pertenecerían a "conglomerados adicionales", que presentan perfiles diferenciados del que caracteriza al grupo.

Para medir las distancias o disimilaridades existentes entre los casos, se calcularon con Chi-cuadrado las correspondientes *Matrices de Distancias,* que nos indican los perfiles más próximos o los más lejanos. Las distancias aparecen representadas también mediante un *Dendograma*, en el que los conglomerados están representados por líneas horizontales y las etapas de fusión por líneas verticales, cuya separación es proporcional a la distancia de fusión en una escala estandarizada de 25 puntos. Este gráfico es de gran utilidad para evaluar la homogeneidad y los límites de los conglomerados y se complementa así con el *Historial de Conglomeración* a la hora de establecer el conglomerado modal a partir de un número óptimo de conglomerados.

En cuanto a los cambios en los *perfiles de desarrollo del grupo* en el intervalo entre las dos evaluaciones, de acuerdo con un diseño longitudinal intra-grupo, se compararon las distintas puntuaciones medias de las áreas, pruebas y módulos por medio de la *Prueba t de Student* para muestras relacionadas.

En el caso del TVIP, para observar el posible crecimiento del vocabulario con la edad, se calculó además la correlación de sus puntuaciones en edad equivalente con la edad cronológica de los sujetos mediante el *Coeficiente de correlación de Spearman*.

Con el fin de analizar el *perfil evolutivo de capacidades* en función de las áreas y subáreas de cada prueba, se establecieron los criterios específicos por pruebas que se exponen más arriba (vid. apartado 3.3), para determinar los casos que presentaban especial fortaleza o capacidad inicial (1ª evaluación) y especial debilidad o discapacidad persistente/emergente (2ª evaluación).

Finalmente, cada uno de los casos es objeto de un estudio individual del *perfil sincrónico* comparado con el del grupo, del *perfil de desarrollo* y de los puntos de relativa fortaleza y debilidad en el *perfil evolutivo de capacidades*, a partir de las puntuaciones obtenidas en ambas evaluaciones en el IDB, el K-ABC y la BLOC. Para calibrar las diferencias se comparan aritméticamente las puntuaciones transformadas correspondientes, estableciendo diferencias positivas o negativas.

V. ESTUDIO DE LOS PERFILES ESPECÍFICOS DEL SXF

A. ESTUDIO DE LOS PERFILES EN EL IDB

1. Resultados

1. 1. Perfil temprano específico en el IDB

1.1.1. Perfil sincrónico del grupo

En primer lugar, se tratará de establecer el perfil específico del grupo de un modo sincrónico, teniendo en cuenta las puntuaciones medias de los 6 sujetos a los que se aplicó el Inventario de desarrollo Battelle (IDB). En la Tabla A.1., se recogen las puntuaciones medias en EE de las dos sesiones de evaluación (excepto las del caso 6, que se evaluó en una única sesión) en las áreas que componen este Inventario: *Personal/Social*, *Adaptativa*, *Motora*, *Lenguaje* y *Cognitiva*.

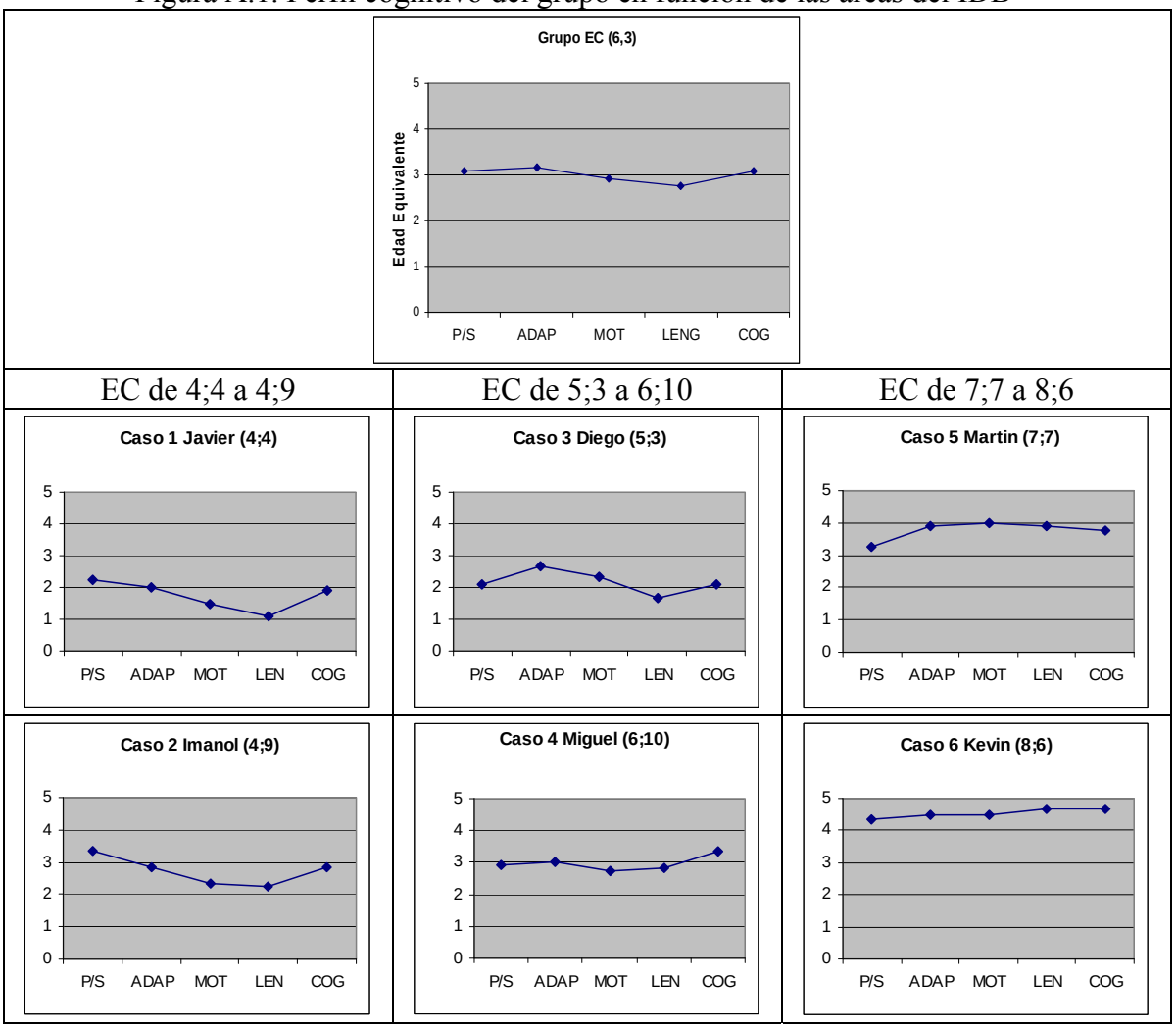
Tabla A.1. Puntuaciones medias de las Áreas del IDB en Edad Equivalente

Caso	EC	Personal/Social	Adaptativa	Motora	Lenguaje	Cognitiva
C.1. Javier	4;4	2;3	2;0	1;6	1;1	1;11
C.2. Imanol	4;9	3;4	2;10	2;4	2;3	2;10
C.3. Diego	5;3	2;1	2;8	2;4	1;8	2;1
C.4. Miguel	6;10	2;11	3;0	2;9	2;10	3;4
C.5. Martín	7;7	3;3	3;11	4;0	3;11	3;9
C.6. Kevin	8;6	4;4	4;6	4;6	4;8	4;8
Media Grupo	6;3	3;1	3;2	2;11	2;9	3;1
Desv.Típica	1;8	0;9	0;10	1;1	1;4	1;0

En todas las áreas se observan diferencias medias en torno a 3 años por debajo de la EC, que se corresponderían con los niveles de discapacidad del desarrollo que presentan los sujetos más jóvenes del grupo muestral en las distintas áreas. No se hallaron diferencias estadísticamente significativas entre áreas, aunque se podrían señalar un área de relativa fortaleza (*Adaptativa*) y otra de relativa debilidad (*Lenguaje*).

En la Figura A.1., se representa el perfil del grupo en función de las puntuaciones medias en EE de las cinco áreas del IDB, así como los perfiles individuales.

Figura A.1. Perfil cognitivo del grupo en función de las áreas del IDB



Como se puede observar, los perfiles individuales presentan, en la mayoría de los casos, diferencias entre áreas más marcadas que en el perfil medio del grupo. Para cuantificarlas, se procedió a calcular las distancias entre casos mediante Chi Cuadrado y a agrupar los perfiles más cercanos y que más se aproximarían al grupo modal del SXF mediante un *Análisis de Conglomerados Jerárquico*.

La matriz de distancias de la Tabla A.2. muestra que los perfiles más próximos son los de los casos 6 (Kevin: 8;6) y 4 (Miguel: 6;10) (Chi cuadrado = 0,600). A su vez, el caso 6 (Kevin: 8;6) también está muy próximo al caso 5 (Martín: 7;7) (Chi cuadrado = 0,635). En cambio, el caso 1 (Javier: 4;4) está alejado de los casos 5 (Martín: 7;7)

(Chi cuadrado = 2,537) y 6 (Kevin: 8;6) (Chi cuadrado = 2,276), aunque, a su vez, está próximo al 2 (Imanol: 4;9) (Chi cuadrado = 0,988).

Tabla A.2. Matriz de distancias en el IDB

	chi-cuadrado entre conjuntos de frecuencias					
Caso	1	2	3	4	5	6
1	,000	,988	1,511	1,822	2,537	2,276
2	,988	,000	1,467	1,241	2,055	1,653
3	1,511	1,467	,000	1,295	1,471	1,550
4	1,822	1,241	1,295	,000	,961	,600
5	2,537	2,055	1,471	,961	,000	,635
6	2,276	1,653	1,550	,600	,635	,000

El *Análisis de Conglomerados Jerárquico* que aparece representado en el Dendograma de la Figura A.2., con estas distancias entre casos reescaladas, nos indica que los casos 4 (Miguel: 6;10), 6 (Kevin: 8;6), 5 (Martín: 7;7) y 3 (Diego: 5;3) constituyen un conglomerado modal, caracterizado por puntuaciones relativas más bajas en el área *Personal/Social*, mientras que los casos 1 (Javier: 4;4) y 2 (Imanol: 4;9) constituyen otro conglomerado adicional, caracterizado por puntuaciones relativas más bajas en las áreas *Motora* y de *Lenguaje*, que se separa inicialmente en el historial de conglomeración (Figura A.3.).

Figura A.2. Dendograma de conglomerados jerárquicos de los perfiles del IDB

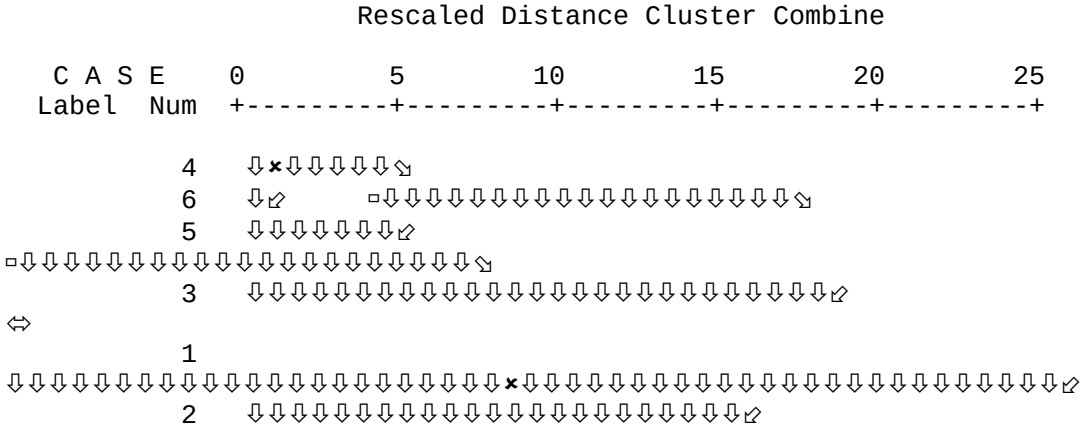
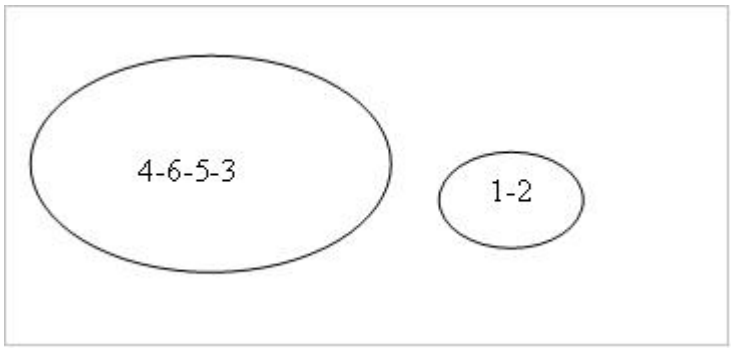


Figura A.3. Historial de Conglomeración: 2 Conglomerados



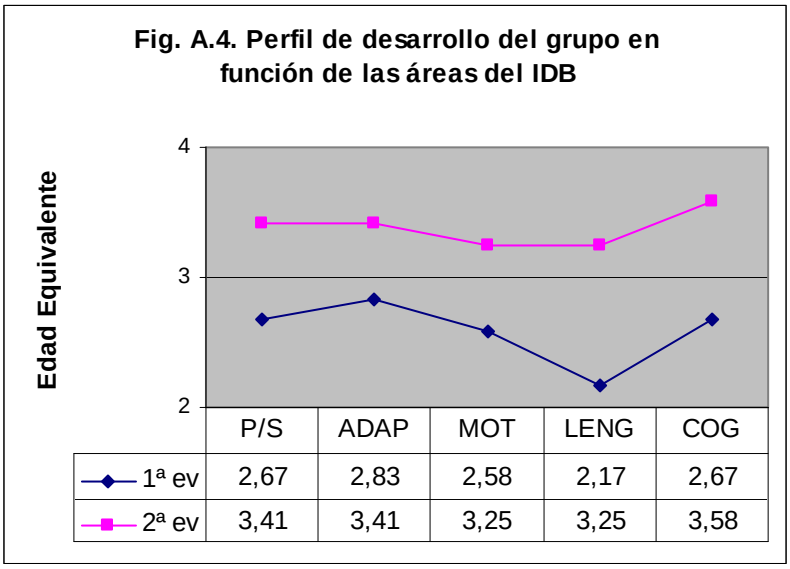
Se observaría así un posible efecto de la edad, ya que los sujetos más jóvenes presentan un menor desarrollo motor y lingüístico, mientras que en los sujetos de mayor edad el área de *Lenguaje* pasa a ser un área de relativa fortaleza y la debilidad relativa se desplaza al área *Personal/Social*. El caso 3 (Diego: 5;3), el de menor edad dentro del conglomerado de los mayores, comparte con éstos la debilidad en el área *Personal/Social*, pero a su vez presenta el perfil más próximo al conglomerado que forman los dos sujetos más jóvenes, con los que comparte la debilidad en el área del *Lenguaje*.

Puesto que los casos 4 (Miguel: 6;10), 5 (Martín: 7;7) y 6 (Kevin: 8;6) pertenecen también al conglomerado modal en el perfil del K-ABC, como se verá más adelante, se podría considerar que representan el perfil más característico del SXF en relación con las áreas del IDB, mientras que los casos 1 (Javier: 4;4) y 2 (Imanol: 4;9) constituirían un conglomerado adicional, cuyo perfil representaría a los niños más pequeños. El caso 3 (Diego: 5;3) es el más extremo del conglomerado modal, tanto en el K-ABC, como en el IDB, en relación con su edad de transición entre los más pequeños y el grupo modal que se configura a partir del caso 4 (Miguel: 6;10).

1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo

En la Figura A.4., se representa el perfil de desarrollo del grupo SXF en el IDB entre la primera y la segunda evaluación, con un intervalo medio de 1;1.24, en función de las puntuaciones en Edades Equivalentes de las cinco áreas del IDB: *Personal/Social* (P/S), *Adaptativa* (ADAP), *Motora* (MOT), *Lenguaje* (LEN) y *Cognitiva* (COG).

Figura A.4. Perfil de desarrollo del grupo en función de las áreas del IDB



Desarrollo en los picos del perfil:

- El área *Adaptativa* (ADAP) experimenta el menor incremento (EE: 7 meses) y el área *Personal/Social* (P/S) incrementa su puntuación de acuerdo con el progreso medio (EE: 9 meses), con lo que tienden ambas a igualarse y a mantenerse entre las de mayor capacidad. La diferencia de medias entre evaluaciones es estadísticamente significativa en las dos áreas (ADAP: $t = 4{,}38$; $p<0{,}007$; P/S: $t = 3{,}03$; $p<0{,}029$).
- El área *Cognitiva* (COG) presenta un incremento aún mayor (EE: 11 meses), poco menos del esperable de acuerdo con el intervalo de algo más de un año de edad cronológica entre evaluaciones, con lo que pasa a convertirse en la de más alta capacidad. La diferencia de medias entre ambas evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 3{,}67$; $p<0{,}014$).

Desarrollo en los valles del perfil:

- El área *Motora* (MOT) se incrementa por debajo del progreso medio (EE: 8 meses), con lo que en su desarrollo tiende a persistir como un área de baja capacidad. Esta diferencia de medias entre ambas evaluaciones no es estadísticamente significativa ($t = 1{,}95$; $p<0{,}109$).

– El área de *Lenguaje* (LEN) es la que experimenta el máximo incremento (EE: 13 meses), casi de acuerdo con lo esperable en términos cronológicos, con lo que tiende a igualarse con el área *Motora*, siendo la diferencia de medias estadísticamente significativa ($t = 4{,}25$; $p<0{,}008$). Aunque en su desarrollo ambas se mantienen entre las de menor capacidad, en el perfil tienden a reducirse las diferencias entre los picos y valles.

1.1.3. Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas

Estas capacidades y su desarrollo no son homogéneas en todos los casos y varían en función de la naturaleza específica de las subáreas que componen cada una de las áreas del Inventario. En la Tabla A.3., se presentan las subáreas específicas dentro de las áreas *Personal/Social* (P/S), *Adaptativa* (ADAP), *Motora* (MOT), *Lenguaje* (LEN) y *Cognitiva* (COG), con indicación de las *Puntuaciones Centiles Recalculadas Medias* (PCRM) y de los casos que muestran especial capacidad (F: puntos de relativa fortaleza) y especial discapacidad (D: puntos de relativa debilidad), en cada una de las dos evaluaciones.

En la Tabla A.3, se puede comprobar que los desarrollos observados en las distintas áreas, se corresponden con incrementos en la segunda evaluación de las *Puntuaciones Centiles Recalculadas Medias* (PCRM) de mayor o menor magnitud en todas y cada una de las subáreas.

En cuanto a los casos que presentan debilidad o fortaleza relativas, las distintas subáreas presentan una marcada variabilidad, con subáreas en las que la mayoría de los sujetos presenta fortaleza o debilidad, junto con otras en los que se dan casos aislados o ningún caso. A partir del número de casos que presentaban relativa fortaleza o debilidad en alguna de las evaluaciones, se han obtenido los distintos perfiles evolutivos de capacidades en función de cada subárea del IDB que se muestran en los apartados siguientes. En el caso 6 (Kevin: 8;6), de quien solo disponemos datos de una primera evaluación, no se pudo computar la evolución, pero sí la debilidad o fortaleza inicial.

Tabla A.3. Evolución de las Puntuaciones Centiles Recalculadas Medias (PCRM) y Casos con debilidad (D) y fortaleza (F) relativas en las subáreas del IDB

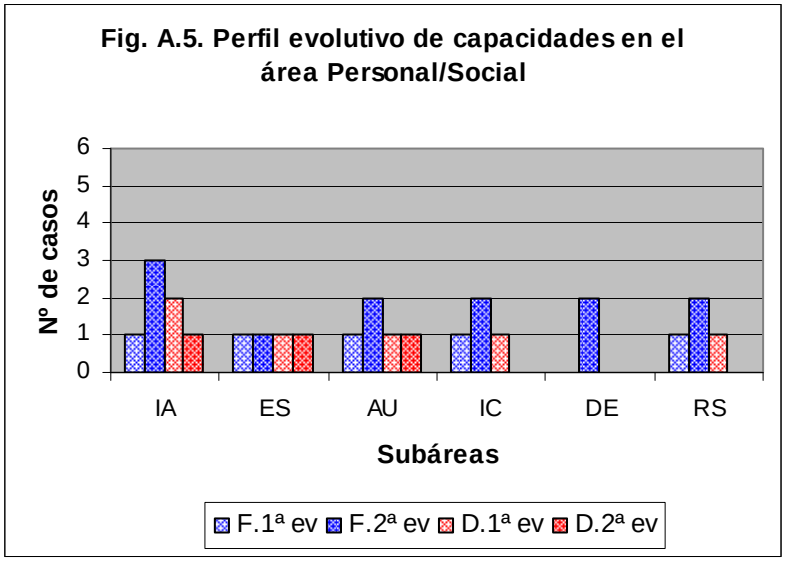
Personal/Social	PCRM 1ª ev.	PCRM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Interacción con el adulto	40	70	4-5	5	6	1-2-4
Expresión de Sentimientos / afecto	47	65	5	5	6	1
Autoestima	44	58	5	5	1	1-2
Interacción con compañeros	44	81	3	-	1	1-2
Desenvoltura	50	88	-	-	-	2-5
Rol social	46	91	2	-	4	2-4
Adaptativa	PCRM 1ª ev.	PCRM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Atención	16	39	1-3-4-5-6	1-5	2	2
Comida	48	80	2-4-6	-	1-3-5	1-3-4-5
Vestido	64	83	2-6	-	1-3-4-5	1-3-4-5
Responsabilidad personal	49	83	4-5	-	2-3	2-3
Aseo	51	83	6	-	-	5
Motora	PCRM 1ª ev.	PCRM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Coordinación corporal	36	67	2-5	-	6	5
Locomoción	47	74	-	-	4-6	2-3-4-5
Motora fina	48	71	6	-	1-3	1-3
Motricidad perceptiva	52	89	1-2	-	3-4-6	3-4-5
Lenguaje	PCRM 1ª ev.	PCRM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ªev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Receptivo	21	72	1-2-3-4	-	-	2-4
Expresivo	27	86	1-2	-	-	1-3-4-5
Cognitiva	PCRM 1ª ev.	PCRM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Discriminación perceptiva	34	45	1-2-5	1	6	3
Memoria	36	75	1-3	-	-	1-4-5
Razonamiento y habilidades académicas	54	92	5-6	-	2-3-4	1-2-3-4
Desarrollo conceptual	68	96			1-3	1-2-3-4-5

Perfil evolutivo de capacidades en el área Personal/Social

El área *Personal/Social* presenta fortaleza relativa de acuerdo con el perfil sincrónico del grupo, pero el incremento en las PCRM en las seis subáreas no es homogéneo, destacando el mayor avance en la subárea de *Rol Socia*l, así como en *Desenvoltura* e *Interacción con compañeros*, mientras que es relativamente mucho menor en *Autoestima* y *Expresión de sentimientos*. La evolución en las subáreas que la componen difiere también según los casos.

En la Figura A.5., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el *área Personal/*Social, en función de los casos con relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada subárea (IA: *Interacción con el* adulto; ES: *Expresión de sentimientos*; AU: *Autoestima*; IC: *Interacción con compañeros*; DE: *Desenvoltura*; RS: *Rol Social*). Destaca la fortaleza emergente y la reducción de la debilidad en la mayoría de las subáreas, en particular la subárea de *Interacción con el adulto*. La fortaleza emergente en esta área se debe en gran medida a la evolución de los casos 1 (Javier: 4;4) y 2 (Imanol: 4;9), los sujetos de menor edad.

Figura A.5. Perfil evolutivo de capacidades en el área Personal/Social



En la subárea de *Interacción con el adulto,* que evalúa la calidad y frecuencia de las interacciones del niño con el adulto, la fortaleza emerge en tres casos, mientras que la debilidad desaparece en un caso, aunque también se observa el caso del sujeto 5 (Martín: 7;7) que mantiene especial debilidad en esta subárea.

En *Expresión de sentimientos*, que mide la capacidad del niño para expresar sus sentimientos de forma correcta y en situaciones adecuadas, solo emerge un caso de fortaleza, siendo la subárea de menor evolución, al tiempo que vuelve a observarse debilidad persistente en ambas evaluaciones en el caso 5 (Martín: 7;7).

En la subárea de *Autoestima,* que evalúa el desarrollo de la conciencia y el conocimiento que el niño tiene de sí mismo, se observa la relativa fortaleza persistente en el sujeto 1 (Javier: 4;4) y emergente en el 2 (Imanol: 4;9), junto a un caso de debilidad persistente, de nuevo el sujeto 5 (Martín: 7;7).

En *Interacción con los compañeros,* que mide la calidad y frecuencia de las interacciones del niño con los compañeros de su misma edad, aumentan de uno a dos los casos que tienen en esta subárea un punto de especial fortaleza, persistiendo en el sujeto 1 (Javier: 4;4) y emergiendo en el 2 (Imanol: 4;9). Además, la debilidad inicial en el caso 3 (Diego: 5;3) desaparece en el intervalo de trece meses.

En la subárea de *Desenvoltura*, que evalúa la capacidad del niño para enfrentarse de forma eficaz a su entorno, no se observan casos iniciales o evolutivos de relativa debilidad y emergen dos casos de fortaleza. Uno de ellos es el sujeto 5 (Martín: 7;7), que muestra una relativa fortaleza en cuanto a autonomía personal, lo cual concuerda con sus fortalezas relativas en el área Adaptativa.

Finalmente, la subárea de *Rol social*, que evalúa la capacidad para reconocer en los demás los papeles distintos según la situación, las razones para adoptar un comportamiento social y percibir y aceptar diferencias entre él mismo y los demás, presenta un único caso de debilidad inicial, el sujeto 2 (Imanol: 4;9), que desaparece en el intervalo de catorce meses hasta alcanzar un punto de fortaleza emergente, que se une a la fortaleza persistente del sujeto 4 (Miguel: 6;10) en esta subárea.

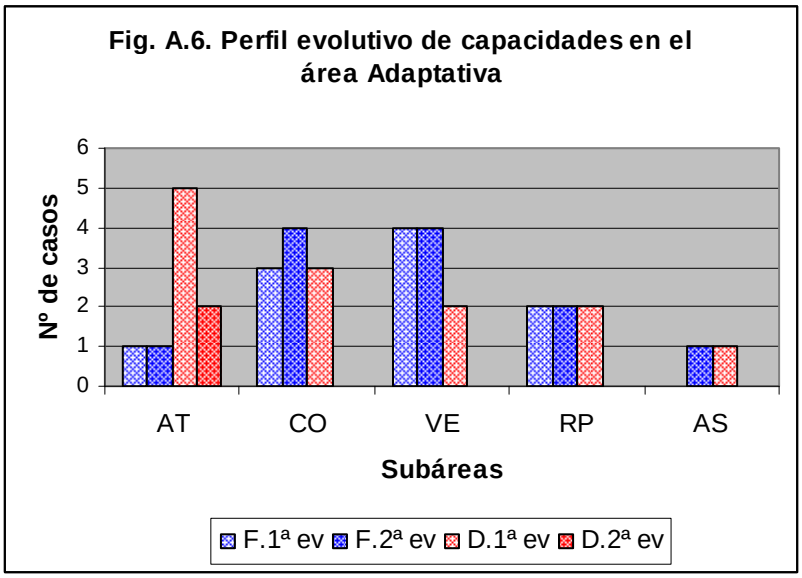
Por lo tanto, el área *Personal/Social* presenta una evolución muy significativa en la subárea de *Rol social*, junto con las otras subáreas de Interacción social (*Interacción con el adulto, Interacción con los compañeros* y *Desenvoltura*), mientras que las subáreas relativas a conocimiento y expresión personal (*Autoestima* y *Expresión de sentimientos*) están entre las que menos evolucionan de toda la escala. En cuanto a los casos, muestran especial fortalecimiento en casi todas las subáreas los niños más pequeños del grupo, los que constituían un conglomerado adicional, mientras que el sujeto 5 (Martín: 7;7), uno de los mayores, presenta especial debilidad en varias subáreas. Así pues, esta área no tendería a mantenerse entre los picos del perfil.

Perfil evolutivo de capacidades en el área Adaptativa

El área *Adaptativa* es otra de las áreas de fortaleza relativa de acuerdo con el perfil sincrónico. Sin embargo, las PCRM en las cinco subáreas que la componen no son homogéneas, siendo *Atención* y *Vestido* las de menor evolución, aunque por motivos opuestos. La subárea de *Vestido* en realidad es la segunda de mayor fortaleza inicial de toda la escala, mientras que la subárea de *Atención* es la de mayor debilidad inicial, por lo que se consolida como el aspecto más débil en el desarrollo del SXF.

En la Figura A.6., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el área *Adaptativa*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada subárea (AT: *Atención*; CO: *Comida*; VE: *Vestido*; RP: *Responsabilidad personal*; AS: *Aseo*). Destaca la desaparición de casos de debilidad en todas las subáreas, excepto en la de *Atención*, así como los casos de fortaleza persistente en *Vestido* y *Comida*, que se configuran como las subáreas más robustas.

Figura A.6. Perfil evolutivo de capacidades en el área Adaptativa



La subárea con mayor número de casos de debilidad es la de *Atención,* donde se evalúa la capacidad del niño para prestar atención visual y auditiva a estímulos del entorno durante espacios de tiempo variables. De los cuatro casos que inicialmente tienen aquí un punto de debilidad, en los sujetos 1 (Javier: 4;4) y 5 (Martín: 7;7) es persistente. Hay también un caso, el sujeto 2 (Imanol: 4;9), de fortaleza persistente en esta subárea.

La subárea de *Comida,* que evalúa la capacidad del niño para comer, beber y realizar con eficacia las tareas relacionadas con la alimentación, presenta el mayor número de casos de fortaleza. En los casos 1 (Javier: 4;4), 3 (Diego: 5;3) y 5 (Martín: 7;7) es persistente y en el sujeto 4 (Miguel: 6;10) emergente, partiendo de un punto de debilidad inicial en esta subárea. En el caso 2 (Imanol: 4;9), desaparece también la debilidad inicial.

También destaca por su fortaleza la subárea de *Vestido*, que evalúa la capacidad del niño para abrocharse, desabrocharse y quitarse determinadas prendas, donde se hallan cuatro casos de fortaleza persistente: el caso 1 (Javier: 4;4), el caso 3 (Diego: 5;3), el 4 (Miguel: 6;10) y el 5 (Martín: 7;7). Además, la debilidad inicial observada en el caso 2 (Imanol: 4;9) desaparece.

Menor fortaleza se observa en la subárea de *Responsabilidad personal,* que mide la capacidad del niño para asumir responsabilidades y para moverse por la casa y el barrio realizando sencillas tareas. Aquí se observan dos casos de fortaleza persistente, los sujetos 2 (Imanol: 4;9) y 3 (Diego: 5;3), junto con otros dos casos, los sujetos 4 (Miguel: 6;10) y 5 (Martín: 7;7), donde desaparece la debilidad inicial. Finalmente, en la subárea de *Aseo*, que evalúa el control de las necesidades físicas y la capacidad de prepararse para ir a dormir, bañarse y asearse cada vez con menor supervisión, se observa un solo caso de fortaleza emergente, el del sujeto 5 (Martín: 7;7).

Por tanto, la fortaleza observada en conjunto en esta área *Adaptativa* se manifiesta en la convergencia de puntuaciones relativas altas en todas las subáreas, excepto en la de *Atención*, que tiende a evolucionar como la subárea de mayor debilidad en el perfil del SXF, según el IDB. La subárea de *Comida* parte de una PCRM menor que la de *Vestido*, pero ambas parecen muy relacionadas y presentan un notable paralelismo en cuanto a evolución de los casos de fortaleza y debilidad. En ambas subáreas, inicialmente tienen un punto de debilidad los sujetos 2 (Imanol: 4;9) y el sujeto 6 (Kevin: 8;6), mientras que presentan fortaleza en la segunda evaluación el caso 1 (Javier: 4;4), el caso 3 (Diego: 5;3), el 4 (Miguel: 6;10) y el 5 (Martín: 7;7).

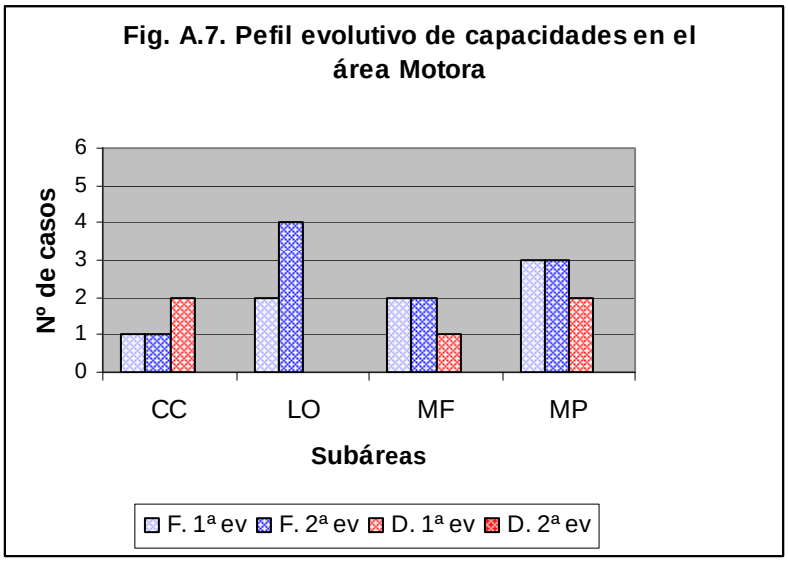
Perfil evolutivo de capacidades en el área Motora

El área *Motora*, de acuerdo con el perfil sincrónico, presentaba debilidad relativa, junto a la de *Lenguaje*. Sin embargo, las PCRM muestran una evolución menor del grupo en su conjunto en el área *Motora* que en la del *Lenguaje*. De las cuatro

subáreas que la componen, destaca especialmente el avance del grupo en *Motricidad perceptiva*, siendo mucho menor en la subárea *Motora Fina*.

En la Figura A.7., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el área *Motora*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada subárea (CC: *Coordinación corporal*; L: *Locomoción*; MF: *Motora Fina*; MP: *Motricidad perceptiva*). Destaca, por casos, la fortaleza emergente en la subárea de *Locomoción* y la fortaleza persistente en *Motricidad perceptiva*, junto con la desaparición de la debilidad inicial en todas las subáreas, especialmente destacable en las subáreas de *Coordinación corporal* y *Motricidad perceptiva*, siendo esta última la que en conjunto evoluciona mejor.

Figura A.7. Perfil evolutivo de capacidades en el área Motora



En la subárea de *Coordinación corporal*, que mide la capacidad del niño para controlar y coordinar sus músculos, desaparece la debilidad inicial en los casos 2 (Imanol: 4;9) y 5 (Martín: 7;7), emergiendo esta subárea como punto de fortaleza en este último caso.

La subárea de *Locomoción*, que mide la capacidad del niño para trasladarse de un lugar a otro, se convierte evolutivamente en la más fuerte del área *Motora*, puesto que no presenta ningún caso de debilidad inicial y en los sujetos 2 (Imanol: 4;9), 3 (Diego: 5;3) y 5 (Martín: 7;7) emerge como punto de fortaleza, mientras que en el caso 4 (Miguel: 6;10) persiste como tal.

En la subárea *Motora Fina,* que evalúa el desarrollo de la motricidad fina de los brazos y manos, se observan dos casos de persistencia como punto de fortaleza, se trata del caso 1 (Javier: 4;4) y del caso 3 (Diego: 5;3).

Finalmente, en la subárea de *Motricidad perceptiva,* que evalúa la capacidad del niño de integrar la coordinación muscular y las actividades perceptivas, se observan dos casos, el sujeto 1 (Javier: 4;4) y el sujeto 2 (Imanol: 4;9), en los cuales desaparece esta subárea como punto debilidad inicial, junto con dos casos en los que persiste como punto de fortaleza, el sujeto 3 (Diego: 5;3) y el sujeto 4 (Miguel: 6;10) a los que se añade el caso 5 (Martín: 7;7), que presenta aquí un punto de fortaleza emergente.

Por tanto, aunque el área *Motora* es un área de relativa debilidad cuando se compara con otras áreas, en el perfil evolutivo de puntos de relativa fortaleza y debilidad muestra una tendencia al fortalecimiento y una base inicial donde no hay apenas casos que muestren debilidad relativa. Destaca, por casos, la evolución hacia el fortalecimiento relativo de las subáreas de *Locomoción* y *Motricidad perceptiva*. Esta última subárea es la que en conjunto evoluciona mejor, tanto considerado el grupo en su conjunto, como por casos, ya que los más jóvenes dejan de presentar debilidad y los mayores mantienen en ella un punto de fortaleza. En cambio, los menores avances se dan en la subárea *Motora Fina*.

Perfil evolutivo de capacidades en el área de Lenguaje

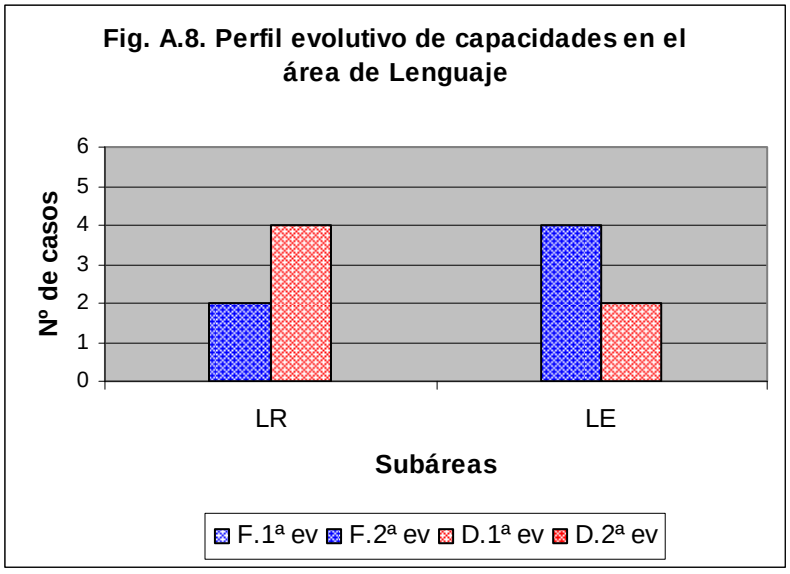
El área de *Lenguaje* era la de mayor debilidad relativa, de acuerdo con el perfil sincrónico. Al mismo tiempo, esta área mostraba globalmente el mayor avance y ello se traduce también en que muestra el máximo incremento de las PCRM en las dos subáreas, aunque este difiere según los casos. En la Figura A.8., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el área de *Lenguaje*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada subárea (LR: *Lenguaje receptivo* y LE: *Lenguaje expresivo*). En cuanto a los casos, desaparece la debilidad inicial y se observa fortaleza emergente en ambas subáreas, especialmente en la de *Lenguaje expresivo* que alcanza un nivel tan solo superado por la subárea de *Desarrollo conceptual.*

En la subárea de *Lenguaje receptivo,* cuyos ítems evalúan discriminación, reconocimiento y comprensión de sonidos y palabras, así como la información recibida a través de medios no verbales, se observan cuatro casos en los cuales desaparece esta

subárea como punto debilidad inicial, se trata del sujeto 1 (Javier: 4;4), el sujeto 2 (Imanol: 4;9), el sujeto 3 (Diego: 5;3) y el sujeto 4 (Miguel: 6;10). Dos de ellos (casos 2 y 4) presentan además en esta subárea un punto de fortaleza emergente.

En la subárea de *Lenguaje expresivo,* que evalúa la producción y uso de sonidos, palabras o gestos como medio para transmitir información a los demás, se observan dos casos, que corresponden a los de menor edad, el sujeto 1 (Javier: 4;4) y el sujeto 2 (Imanol: 4;9), en los cuales desaparece esta subárea como punto de debilidad inicial. Además, uno de ellos, el sujeto más joven (Javier: 4;4), presenta fortaleza emergente junto a otros tres sujetos, el sujeto 3 (Diego: 5;3), el sujeto 4 (Miguel: 6;10) y el sujeto 5 (Martín: 7;7).

Figura A.8. Perfil evolutivo de capacidades en el área de Lenguaje



Por tanto, en el área de *Lenguaje*, la de mayor debilidad inicial, especialmente en *Lenguaje receptivo*, no se hallan casos de debilidad en la segunda evaluación. Por otro lado, la tendencia al fortalecimiento también se observa en las dos áreas, siendo mayor en la subárea de *Lenguaje expresivo.* La emergencia del área de *Lenguaje* se podría relacionar con la edad, ya que los dos casos de menor edad parten de una relativa debilidad en ambas subáreas, alcanzando respectivamente fortaleza relativa en cada una de ellas. Los sujetos de mayor edad parten de una relativa debilidad en la subárea de *Lenguaje receptivo* y tienden al fortalecimiento en la subárea de *Lenguaje expresivo*.

El perfil evolutivo de capacidades, por tanto, revela que en la mejoría del área de *Lenguaje* con la edad tiene un papel más destacado la subárea de *Lenguaje expresivo*. Por otra parte, el sujeto 4 (Miguel: 6;10) podría representar un segmento de edad en el

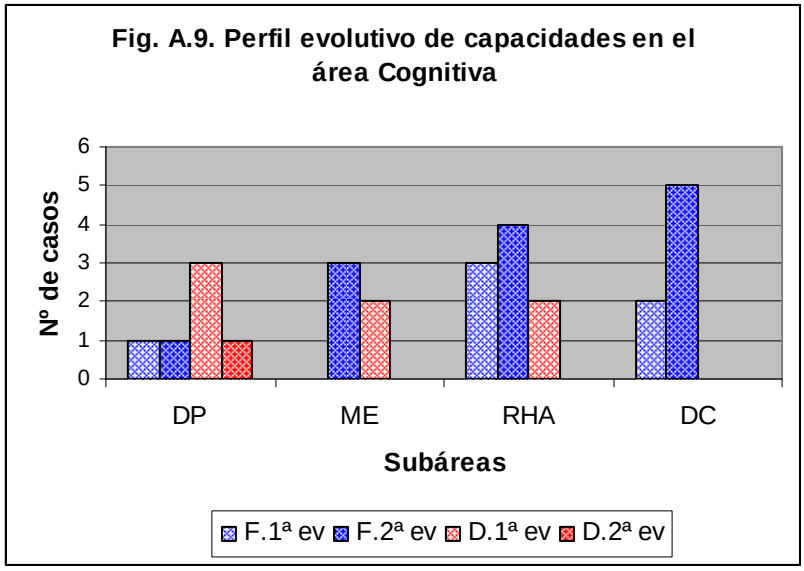
que se daría el mayor avance en *Lenguaje*, alcanzando puntos de fortaleza emergente en las dos subáreas.

Perfil evolutivo de capacidades en el área Cognitiva

El área *Cognitiva* evoluciona hasta convertirse en la de mayor fortaleza relativa. Sin embargo, las PCRM en las cuatro subáreas que la componen contribuyen de distinta forma a esa evolución según los casos. Destaca la importante evolución del grupo en las subáreas de *Memoria* y de *Razonamiento/habilidades académicas*, en contraste con la menor evolución en *Discriminación perceptiva*.

En la Figura A.9., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el área *Cognitiva*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada subárea (DP: *Discriminación perceptiva*; ME: *Memoria*; RHA: *Razonamiento/habilidades académicas*; DC: *Desarrollo conceptual*). Destaca, por casos, la fortaleza emergente en las subáreas de *Desarrollo conceptual* y de *Memoria*, la fortaleza persistente en *Razonamiento/habilidades académicas* y la reducción de casos de debilidad en *Discriminación perceptiva* y *Memoria*, siendo esta última la que muestra mayor fortalecimiento en conjunto.

Figura A.9. Perfil evolutivo de capacidades en el área Cognitiva



La subárea de *Discriminación perceptiva,* que evalúa las interacciones sensoriomotoras activas del niño con su entorno inmediato, presenta debilidad inicial en tres casos, incluyendo los dos más jóvenes. El caso 1 (Javier: 4;4) mantiene aquí un

punto de relativa debilidad, mientras que en los casos 2 (Imanol: 4;9) y 5 (Martín: 7;7) desaparece. A su vez, en esta subárea se da un caso de fortaleza emergente, el sujeto 3 (Diego: 5;3).

En la subárea de *Memoria,* que mide la capacidad del niño para recuperar información cuando se le dan las pistas adecuadas, se dan tres casos de fortaleza emergente, el sujeto 1 (Javier: 4;4) que evoluciona desde la debilidad inicial, el sujeto 4 (Miguel: 6;10) y el sujeto 5 (Martín: 7;7), al tiempo que en el caso 3 (Diego: 5;3), desaparece también la debilidad inicial.

La subárea de *Razonamiento* y *habilidades académicas*, que evalúa habilidades de pensamiento para percibir, identificar y resolver problemas así como las capacidades necesarias para tener un buen rendimiento en la escuela, presenta fortaleza persistente en tres casos, el sujeto 2 (Imanol: 4;9), el sujeto 3 (Diego: 5;3) y el sujeto 4 (Miguel: 6;10) y fortaleza emergente en el sujeto más joven, el caso 1 (Javier: 4;4). Asimismo desaparece la debilidad inicial del caso 5 (Martín: 7;7).

En la subárea de *Desarrollo conceptual,* que evalúa la capacidad del niño para captar conceptos y establecer relaciones entre los objetos, no se observan casos de debilidad en ninguna de las evaluaciones y todos los sujetos presentan evolutivamente un punto de fortaleza relativa. En tres de ellos, esta fortaleza relativa es emergente, son los casos 2 (Imanol: 4;9), 4 (Miguel: 6;10) y 5 (Martín: 7;7). En los otros dos casos la fortaleza persiste, se trata de los sujetos 1 (Javier: 4;4) y 3 (Diego: 5;3).

Por lo tanto, destaca dentro del área *Cognitiva* la fortaleza inicial en la subárea de *Desarrollo conceptual*, que tendería a consolidarse como la más robusta en el desarrollo del SXF según el IDB. En cuanto a la evolución, el área de *Discriminación Perceptiva* partía con más casos de debilidad y experimenta el menor avance. En cambio, la mayor evolución se da en las subáreas de *Memoria* y de *Razonamiento* y *habilidades académicas* donde desaparecen los casos de debilidad inicial y se observan varios casos de fortaleza emergente.

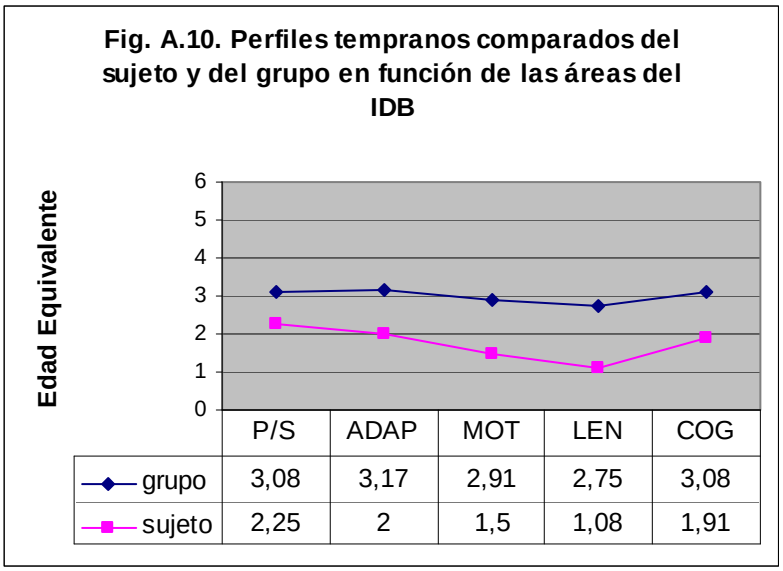
1.2. Perfiles por casos en el IDB

1.2.1. Sujeto 1: Javier

Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en el IDB

El *perfil sincrónico individual* de Javier, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura A.10.), se sitúa por debajo en todas las áreas, con una distancia media de -15 meses respecto del grupo (EE sujeto: 1;9 vs. EE grupo: 3;0). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Javier presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el IDB de +8 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -2;7 vs. grupo: -3;3).

Figura A.10. Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en función de las áreas del IDB (S1: Javier)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas aún más bajas en las áreas de *Lenguaje* y *Motora*. Dicho perfil está próximo al de Imanol (S2: 4;9) (distancia Chi cuadrado = 0,988), con el que forma un conglomerado adicional constituido por los dos sujetos más jóvenes del grupo. Por lo tanto, Javier podría representar un perfil del SXF en edades más tempranas caracterizado por una debilidad más acentuada en el desarrollo motor y lingüístico.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el área *Personal/Social* (P/S), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de –10 meses (EE P/S sujeto: 2;3 vs. EE P/S grupo: 3;1). Su fortaleza relativa en esta área es de +6 meses con respecto a su puntuación media en el IDB (EE media sujeto; 1;9 vs. EE P/S sujeto: 2;3), con lo que es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE P/S grupo: 3;1).
- En el área *Adaptativa* (ADAP), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -14 meses (EE ADAP sujeto: 2;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2). Su fortaleza relativa en esta área es de +3 meses (EE media sujeto: 1;9 vs. EE ADAP sujeto: 2;0), con lo cual es superior a la del grupo (+2 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2).
- En el área *Cognitiva* (COG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -14 meses (EE COG sujeto: 1;11 vs. EE COG grupo: 3;1). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 1;9 vs. EE COG sujeto: 1;11), con lo cual es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE COG grupo: 3;1).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el área *Motora* (MOT), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -17 meses (EE MOT sujeto: 1;6 vs. EE MOT grupo: 2;11). Su debilidad relativa en esta área es de -3 meses (EE media sujeto: 1;9 vs. EE MOT sujeto: 1;6), con lo cual es mayor a la del grupo (-1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE MOT grupo: 2;11).
- En el área de *Lenguaje* (LEN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -20 meses (EE LEN sujeto: 1;1 vs. EE LEN grupo: 2;9). Su debilidad relativa en esta área es de -8 meses (EE media sujeto: 1;9 vs. EE LEN sujeto: 1;1), con lo cual es mayor a la del grupo (-3 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE LEN grupo: 2;9).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +7 meses, destacando como punto de especial fortaleza el área *Personal/Social* (P/S) (+5 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -7 meses, con especial debilidad en el área de *Lenguaje* (LEN) (-5 meses).

Perfil de desarrollo temprano individual en el IDB

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (IDB) que se recogen en la Tabla A.4. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Javier tenía respectivamente la EC de 3;9 y 5;0. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 4;4; EC media grupo: 6;3).

Tabla A.4. Puntuaciones totales en las áreas del IDB en Edad Equivalente (S1: Javier)

Área	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Personal/ Social	2;2	2;5	2;3	3;1
Adaptativa	1;9	2;3	2;0	3;2
Motora	1;2	1;11	1;6	2;11
Lenguaje	0;5	1;9	1;1	2;9
Cognitiva	1;5	2;6	1;11	3;1
E. EQ. Media	1;4	2;2	1;9	3;0
Dif. EE-EC	-2;4	-2;10	-2;7	-3;3

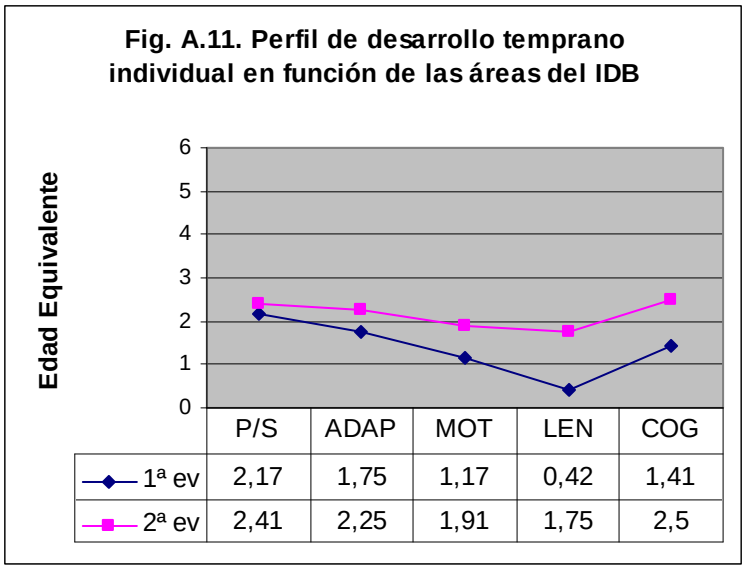
El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 meses. Javier ha progresado pues en las áreas del IDB en los 15 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2 años y 4 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 10 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un retroceso relativo de 6 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

El *perfil de desarrollo temprano individual* de Javier en función de las áreas del IDB (vid. Figura A.11.) permite observar su desarrollo por áreas en el intervalo de 15 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, el área *Personal/Social* (P/S), aunque experimenta el menor incremento (EE: 3 meses), mantiene su fortaleza relativa. El área *Adaptativa* (ADAP), con un incremento (EE: 6 meses) por debajo del incremento medio del sujeto, se mantiene también como área de relativa fortaleza. Finalmente, el área

Cognitiva (COG), con un incremento (EE: 13 meses), superior al medio, en su desarrollo se convierte en el área de mayor fortaleza relativa.

Figura A.11. Perfil de desarrollo temprano individual en función de las áreas del IDB (S1: Javier)



En cuanto a los valles, el área de *Lenguaje* (LEN), aunque experimenta el máximo incremento (EE: 16 meses), se mantiene como la de menor fortaleza. El área *Motora* (MOT), al experimentar un incremento similar al medio (EE: 9 meses), tiende a mantenerse en su desarrollo como un punto de relativa debilidad, aunque la diferencia se reduce con respecto a las áreas que evolucionan menos.

La comparación de las áreas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las áreas *Personal/Social*, *Adaptativa* y *Cognitiva*, y menor fortaleza en el área de *Lenguaje* y en el área *Motora*. Esta diferencia es característica del perfil grupal, aunque en el conglomerado adicional al que pertenece Javier es más acentuada que en el conglomerado modal. En la segunda evaluación persisten los mismos picos y valles, aunque los incrementos en los valles, especialmente en *Lenguaje* marcan una tendencia a aproximarse al perfil grupal.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas del IDB

La evolución de las capacidades de Javier no es homogénea en las distintas subáreas del IDB, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla A.5. En ella se presentan las Puntuaciones Centiles Recalculadas (PCR) de Javier en cada una de las subáreas que componen el IDB. Se señalan aquellas en las que

muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes > P85) o percentil máximo en el baremo correspondiente, indicado en su caso con (+), o especial discapacidad (D: puntos débiles < P15). Las PCR se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando los baremos de la EC. Así mismo, aparecen sin puntuación los test donde, por no alcanzar la edad mínima requerida, no fue posible determinar la puntuación centil.

En el área *Personal/Social*, la fortaleza inicial observada en las subáreas de *Autoestima* e *Interacción con los compañeros* se mantiene y emerge además en otras dos subáreas, las de *Expresión de sentimientos* e *Interacción con el adulto*, con lo que todas las subáreas presentan especial fortaleza y no se observan puntos débiles en esta área.

Tabla A.5. Puntuaciones centiles en las subáreas del IDB (S1: Javier)

Área			**Área**		
Personal/Social	1ª ev.	2ª ev.	**Motora**	1ª ev.	2ª ev.
Interacción con el adulto	78	92-F	Coordinación corporal	54	81
Expresión de sentimientos/afecto	85	98-F	Locomoción	47	47
Autoestima	95-F	95-F	Motora fina	96-F	96-F
Interacción con compañeros	94-F	94-F	Motricidad perceptiva	2-D	74
Desenvoltura	-	-			
Rol social	-	-			
Adaptativa	1ª ev.	2ª ev.	**Lenguaje**	1ª ev.	2ª ev.
Atención	1-D	9-D	Receptivo	1-D	23
Comida	89-F	89-F	Expresivo	1-D	96-F
Vestido	98-F	98-F	**Cognitiva**	1ª ev.	2ª ev.
Responsabilidad personal	-	-	Discriminación perceptiva	2-D	2-D
Aseo	-	-	Memoria	10-D	95-F
			Razonamiento y habilidades académicas	23	98-F
			Desarrollo conceptual	94-F	98-F

En el área *Adaptativa,* se mantiene la fortaleza en las subáreas de *Comida* y *Vestido*, mientras que hay una subárea de máxima debilidad, que es la de *Atención*, que se mantiene como un punto de importante debilidad relativa. En el área *Motora*, destaca la fortaleza persistente en la subárea *Motora Fina* mientras que la acusada debilidad inicial observada en la subárea de *Motricidad perceptiva* desaparece.

En el área de *Lenguaje,* tanto *Receptivo* como *Expresivo*, partiendo de niveles de especial discapacidad en la primera evaluación, desaparece la debilidad relativa en ambas subáreas y llega a emerger como punto de gran fortaleza relativa la subárea de *Lenguaje expresivo*. Por último, en el área *Cognitiva*, presenta fortaleza persistente en la subárea de *Desarrollo conceptual* y fortaleza emergente en las de *Razonamiento y habilidades académicas* y *Memoria*, que presentaba debilidad relativa inicial. Sin embargo, la subárea de *Discriminación perceptiva* se mantiene como un punto de máxima debilidad.

En consecuencia, Javier muestra especial fortaleza en todas las subáreas del área *Personal/Social*, aunque a diferencia del grupo en su conjunto la evolución no solo se da en las subáreas sociales, sino también en las personales. En el área *Cognitiva*, el fortalecimiento es mayor y en las mismas subáreas que el grupo, mientras que en la subárea débil del grupo, la de *Discriminación perceptiva*, presenta el nivel mínimo. De igual modo que el grupo, Javier presenta debilidad en la subárea de *Atención*. En los valles, es de destacar el gran fortalecimiento en *Lenguaje expresivo*, mientras que en el área *Motora*, la de menor fortaleza, contrasta fuertemente con el grupo por su fortaleza sostenida en la subárea *Motora Fina.*

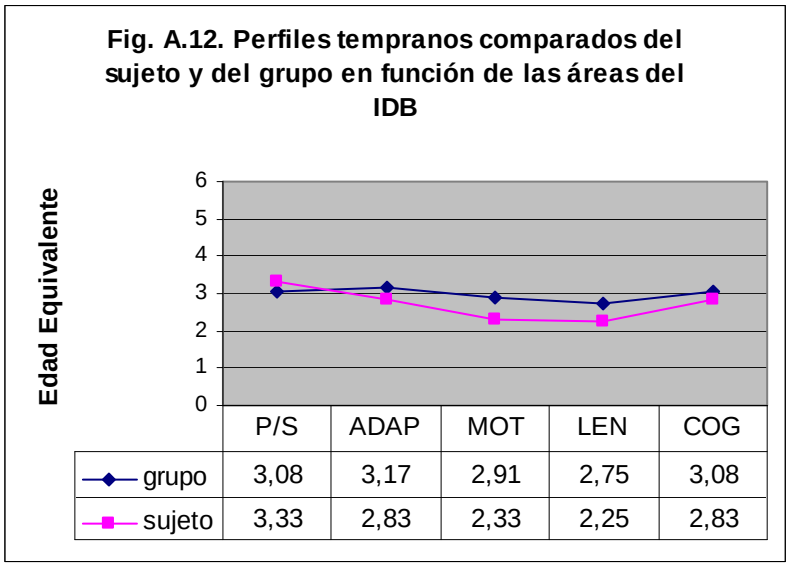
1.2.2. Sujeto 2: Imanol

Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en el IDB

El *perfil sincrónico individual* de Imanol, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura A.12.), se sitúa por debajo en todas las áreas, excepto en el área *Personal/Social*, con una distancia media de -4 meses respecto del grupo (EE sujeto: 2;8 vs. EE grupo: 3;0). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Imanol presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el IDB de +15 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif EE-EC sujeto: -2;0 vs. grupo: -3;3).

En cuanto a los picos y valles del perfil, Imanol presenta un perfil menos alejado respecto al perfil modal que Javier (S1: 4;4), con el que forma un conglomerado adicional con puntuaciones relativas más bajas en las áreas de *Lenguaje* y *Motora* y más altas en *Personal/Social*. Este perfil podría representar las características del SXF en edades más tempranas.

Figura A.12. Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en función de las áreas del IDB (S2: Imanol)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el área *Personal/Social* (P/S), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 meses (EE P/S sujeto: 3;4 vs. EE P/S grupo: 3;1). Su fortaleza relativa en esta área es de +8 meses (EE media sujeto: 2;8 vs. EE P/S sujeto: 3;4), con lo cual es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE P/S grupo: 3;1).
- En el área *Adaptativa* (ADAP), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -4 meses (EE ADAP sujeto: 2;10 vs. EE ADAP grupo: 3;2). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 2;8 vs. EE ADAP sujeto: 2;10), con lo cual es similar a la del grupo (+2 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2).
- En el área *Cognitiva* (COG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -3 meses (EE COG sujeto: 2;10 vs. EE COG grupo: 3;1). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 2;8 vs. EE COG sujeto: 2;10), con lo cual es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE COG grupo: 3;1).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el área *Motora* (MOT), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -7 meses (EE MOT sujeto: 2;4 vs. EE MOT grupo: 2;11). Su debilidad relativa en esta área es de -4 meses (EE media

sujeto: 2;8 vs. EE MOT sujeto: 2;4), con lo cual es superior a la del grupo (-1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE MOT grupo: 2;11).

- En el área de *Lenguaje* (LEN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +6 meses (EE LEN sujeto: 2;3 vs. EE LEN grupo: 2;9). Su debilidad relativa en esta área es de -5 meses (EE media sujeto: 2;8 vs. EE LEN sujeto: 2;3), con lo cual es superior a la del grupo (-3 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE LEN grupo: 2;9).

Por lo tanto, las diferencias acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +8 meses, destacando como punto de especial fortaleza el área *Personal/Social* (P/S) (+7 meses). Las diferencias en los valles son de -5 meses, repartidas entre el área *Motora* (MOT) y el área de *Lenguaje* (LEN), y no resultan tan acentuadas como en el caso del otro sujeto del conglomerado adicional lo que estaría en consonancia con su mayor edad.

Perfil de desarrollo temprano individual en el IDB

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (IDB) que se recogen en la Tabla A.6. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Imanol tenía respectivamente la EC de 4;2 y 5;4. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 4;9; EC media grupo: 6;3).

Tabla A.6. Puntuaciones totales en las áreas del IDB en Edad Equivalente (S2: Imanol)

Área	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Personal/ Social	2;7	4;1	3;4	3;1
Adaptativa	2;5	3;3	2;10	3;2
Motora	2;0	2;8	2;4	2;11
Lenguaje	1;9	2;9	2;3	2;9
Cognitiva	2;6	3;3	2;10	3;1
E. EQ. Media	2;3	3;2	2;8	3;0
Dif. EE-EC	-1;11	-2;1	-2;0	-3;3

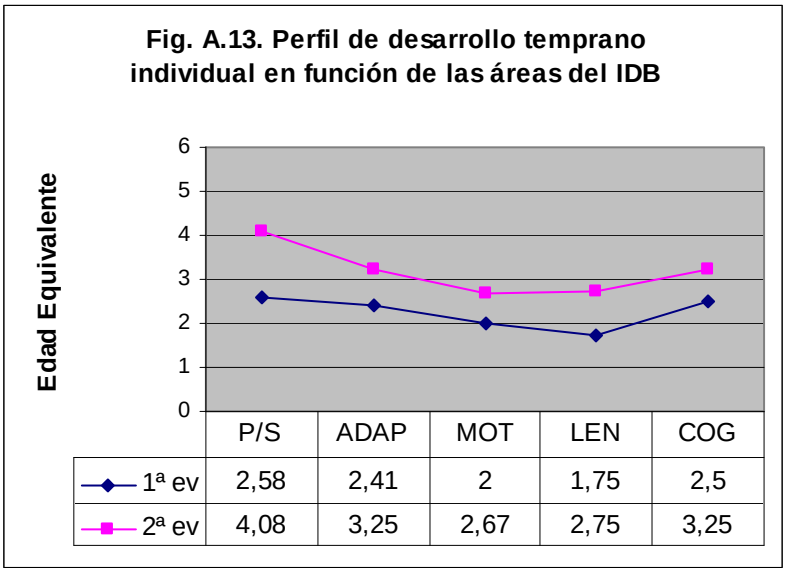
El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 11 meses. Imanol ha progresado pues en las áreas del IDB en los 14 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 años y 11 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 1 mes. Por lo tanto, lo que se observa es un retroceso relativo de 2 meses entre la primera y segunda evaluación en términos comparados con la población con desarrollo típico.

El *perfil de desarrollo temprano individual* de Imanol en función de las áreas del IDB (vid. Figura A.13.) permite observar su desarrollo por áreas en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos, el área *Personal/Social* (P/S) experimentó el máximo incremento (EE: 18 meses), con lo que se consolida como el área de mayor fortaleza relativa. Hay dos áreas en las cuales experimentó un incremento por debajo del incremento medio: por una parte, el área *Adaptativa* (ADAP) con un incremento (EE: 10 meses), y por otra, el área *Cognitiva* (COG) con un incremento (EE: 9 meses), que sin embargo se mantienen como áreas de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, tanto el área de *Lenguaje* (LEN), que experimentó un incremento superior al medio (EE: 12 meses), como el área *Motora* (MOT) con un incremento por debajo del incremento medio del sujeto (EE: 8 meses), tienden a mantenerse en su desarrollo como puntos de relativa debilidad.

Figura A.13. Perfil de desarrollo temprano individual en función de las áreas del IDB (S2: Imanol)



	P/S	ADAP	MOT	LEN	COG
1ª ev	2,58	2,41	2	1,75	2,5
2ª ev	4,08	3,25	2,67	2,75	3,25

La comparación de las áreas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las áreas *Personal/Social*, *Adaptativa* y *Cognitiva*, y menor fortaleza en el área *Lenguaje* y en el área *Motora*. En la segunda evaluación persisten los mismos picos y valles, aunque los incrementos en los valles, especialmente en *Lenguaje*, marcan una tendencia a aproximarse al perfil grupal.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas del IDB

La evolución de las capacidades de Imanol no es homogénea en las distintas subáreas del IDB, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla A.7. En ella se presentan las Puntuaciones Centiles Recalculadas (PCR) de Imanol en cada una de las subáreas que componen el IDB. Se señalan aquellas en las que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes > P85) o percentil máximo en el baremo correspondiente, indicado en su caso con (+), o especial discapacidad (D: puntos débiles < P15). Las PCR se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando los baremos de la EC. Así mismo, aparecen sin puntuación los test donde, por no alcanzar la edad mínima requerida, no fue posible determinar la puntuación centil.

En el área *Personal/Social*, en la primera evaluación no se observan puntos de fortaleza y tan solo uno de debilidad en la subárea de *Rol social* que evoluciona hasta alcanzar la fortaleza. También emerge la fortaleza en las subáreas de: *Interacción con el adulto*, *Autoestima*, *Interacción con los compañeros* y *Desenvoltura*. La subárea de *Interacción con el adulto*, donde alcanza la máxima puntuación en el baremo correspondiente, se constituye como el punto de máxima fortaleza relativa dentro del área.

En el área *Adaptativa* la fortaleza inicial observada en las subáreas de *Atención* y de *Responsabilidad personal* se mantiene, mientras que la debilidad inicial máxima observada en las subáreas de *Comida* y de *Vestido* desaparece. En el área *Motora*, en la primera evaluación no se observan puntos de fortaleza, pero evoluciona hasta alcanzar la máxima fortaleza en la subárea de *Locomoción*. Además, la debilidad máxima inicial observada en las subáreas de *Coordinación corporal* y de *Motricidad perceptiva* desaparece.

En el área de *Lenguaje,* tanto *Receptivo* como *Expresivo*, partiendo de niveles de especial discapacidad en la primera evaluación, desaparece la debilidad relativa en

ambas subáreas y llega a emerger como punto de relativa fortaleza la subárea de *Lenguaje receptivo*.

Tabla A.7. Puntuaciones centiles en las subáreas del IDB (S2: Imanol)

Área			**Área**		
Personal/Social	1ª ev.	2ª ev.	**Motora**	1ª ev.	2ª ev.
Interacción con el adulto	30	86-F+	Coordinación corporal	1-D	50
Expresión de sentimientos/afecto	83	83	Locomoción	20	69+
Autoestima	41	90-F	Motora fina	20	32
Interacción con compañeros	80	91-F	Motricidad perceptiva	1-D	77
Desenvoltura	80	95-F			
Rol social	1-D	95-F			
Adaptativa	1ª ev.	2ª ev.	**Lenguaje**	1ª ev.	2ª ev.
Atención	77+	77+	Receptivo	3-D	87-F
Comida	1-D	33	Expresivo	8-D	43
Vestido	1-D	44	**Cognitiva**	1ª ev.	2ª ev.
Responsabilidad personal	96-F	99-F+	Discriminación perceptiva	4-D	26
Aseo	48	76	Memoria	17	17
			Razonamiento y habilidades académicas	94-F	94-F
			Desarrollo conceptual	59	98-F

Por último, en el área *Cognitiva*, la fortaleza inicial observada en la subárea de *Razonamiento y habilidades académicas* se mantiene y emerge en la subárea de *Desarrollo conceptual*, mientras que la acusada debilidad inicial observada en la subárea de *Discriminación perceptiva* desaparece.

En consecuencia, Imanol muestra especial fortaleza en cinco de las seis subáreas del área *Personal/Social*, tanto en las áreas sociales como personales, con lo que se constituye como el área más fuerte de su perfil en el IDB. En el área *Adaptativa*, a diferencia del grupo, presenta fortaleza persistente en las subáreas de *Atención* y de *Responsabilidad personal*, así como ausencia de fortaleza en las subáreas de *Comida* y *Vestido*, por lo que en esta área presenta un perfil divergente. En el área *Cognitiva* se observan los mismos puntos de fortaleza que en el grupo en *Razonamiento y habilidades académicas* y *Desarrollo conceptual*, mientras que a diferencia del grupo su punto de mayor debilidad no se sitúa en *Discriminación perceptiva*, sino en *Memoria*, donde por otra parte no evoluciona. En los valles, es de destacar a diferencia

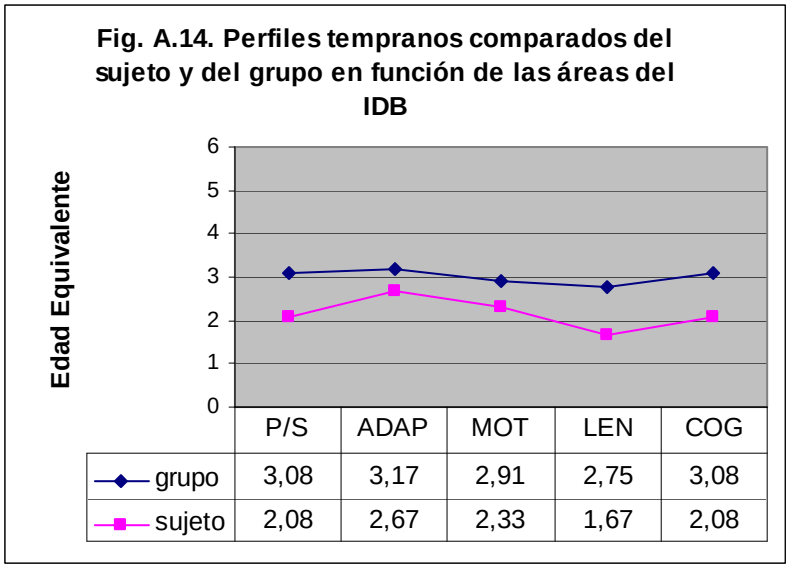
del grupo un mayor fortalecimiento en *Lenguaje receptivo* que en *Lenguaje expresivo*. En el área *Motora*, es el sujeto que mayor debilidad inicial tiene, especialmente en *Coordinación corporal* y en *Motricidad perceptiva*, aunque tiende a converger con el grupo en la segunda evaluación, alcanzando incluso máxima fortaleza en la subárea de *Locomoción*.

1.2.3. Sujeto 3: Diego

Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en el IDB

El *perfil sincrónico individual* de Diego, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura A.14.), se sitúa por debajo en todas las áreas, con una distancia media de -10 meses respecto del grupo (EE sujeto: 2;2 vs. EE grupo: 3;0). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Diego presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el IDB de +2 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -3;1 vs. grupo: -3;3).

Figura A.14. Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en función de las áreas del IDB (S3: Diego)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una mayor similitud con el del grupo frente a los dos casos anteriores, en consonancia con la pertenencia de Diego al conglomerado modal del grupo de los mayores. Aunque presenta la debilidad relativa en el área *Personal/Social* propia de este grupo, es el primero en separarse en el historial

de conglomeración, ya que es el más próximo en edad (5;3) y perfil al conglomerado que forman los más jóvenes, con los que comparte la debilidad en el área del *Lenguaje*.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el área *Adaptativa* (ADAP), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -6 meses (EE ADAP sujeto: 2;8 vs. EE ADAP grupo: 3;2). Su fortaleza relativa en esta área es de +6 meses (EE media sujeto: 2;2 vs. EE ADAP sujeto: 2;8), con lo cual es superior a la del grupo (+2 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2).
- En el área *Motora* (MOT), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -7 meses (EE MOT sujeto: 2;4 vs. EE MOT grupo: 2;11). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 2;2 vs. EE MOT sujeto: 2;4), con lo cual es superior a la del grupo (-1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE MOT grupo: 2;11).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el área *Personal/Social* (P/S), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -12 meses (EE P/S sujeto: 2;1 vs. EE P/S grupo: 3;1). Su debilidad relativa en esta área es de -1 mes (EE media sujeto: 2;2 vs. EE P/S sujeto: 2;1), con lo cual es mayor a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE P/S grupo: 3;1).
- En el área de *Lenguaje* (LEN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -13 meses (EE LEN sujeto: 1;8 vs. EE LEN grupo: 2;9). Su debilidad relativa en esta área es de -6 meses (EE media sujeto: 2;2 vs. EE LEN sujeto: 1;8), con lo cual es mayor a la del grupo (-3 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE LEN grupo: 2;9).
- En el área *Cognitiva* (COG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -12 meses (EE COG sujeto: 2;1 vs. EE COG grupo: 3;1). Su debilidad relativa en esta área es de -1 mes (EE media sujeto: 2;2 vs. EE COG sujeto: 2;1), con lo cual es mayor a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE COG grupo: 3;1).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +7 meses, destacando como punto de especial fortaleza el área

Adaptativa (P/S) (+4 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -7 meses, con mayor debilidad en el área de *Lenguaje* (LEN) (-3 meses).

Perfil de desarrollo temprano individual en el IDB

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (IDB) que se recogen en la Tabla A.8. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Diego tenía respectivamente la EC de 4;9 y 5;10. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 5;3; EC media grupo: 6;3).

Tabla A.8. Puntuaciones totales en las áreas del IDB en Edad Equivalente (S3: Diego)

Área	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Personal/ Social	1;11	2;4	2;1	3;1
Adaptativa	2;5	2;11	2;8	3;2
Motora	2;2	2;6	2;4	2;11
Lenguaje	1;2	2;2	1;8	2;9
Cognitiva	1;2	3;0	2;1	3;1
E. EQ. Media	1;9	2;7	2;2	3;0
Dif. EE-EC	-3;0	-3;3	-3;1	-3;3

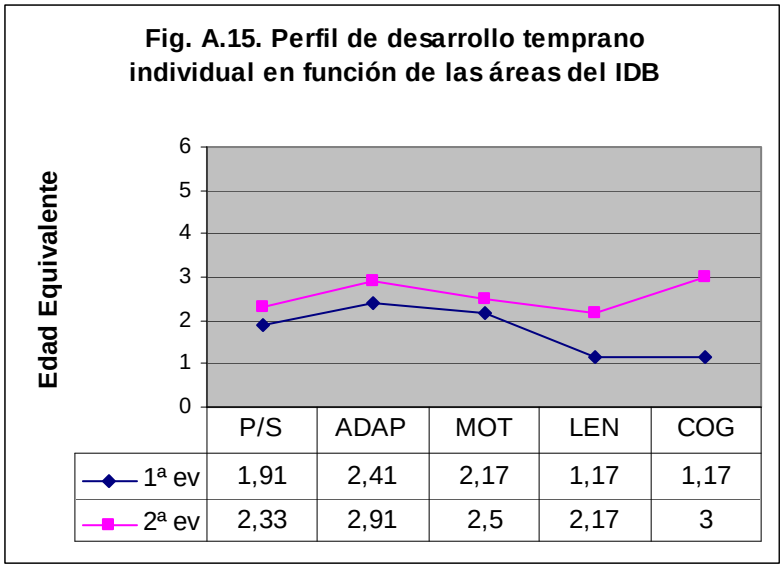
El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 meses. Diego ha progresado pues en las áreas del IDB en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 3 años, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 3 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un retroceso relativo de 3 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

El *perfil de desarrollo temprano individual* de Diego en función de las áreas del IDB (vid. Figura A.15.) permite observar su desarrollo por áreas en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos, el área *Adaptativa* (ADAP), con un incremento (EE: 6 meses) por debajo del incremento medio, mantiene su fortaleza relativa. El área *Motora*

(MOT), aunque experimenta el menor incremento (EE: 4 meses), también mantiene su fortaleza relativa. Finalmente, el área *Cognitiva* (COG), con el máximo incremento (EE: 22 meses), en su desarrollo se convierte en el área de mayor fortaleza relativa.

Figura A.15. Perfil de desarrollo temprano individual en función de las áreas del IDB (S3: Diego)



En cuanto a los valles, el área de *Lenguaje* (LEN), aunque experimenta un incremento superior al incremento medio (EE: 12 meses), se mantiene como el punto de menor fortaleza. El área *Personal/Social* (P/S), con un incremento (EE: 5 meses) por debajo del incremento medio, se mantiene también como área de menor fortaleza.

La comparación de las áreas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las áreas *Adaptativa* y *Motora* y menor fortaleza en las áreas *Personal/Social*, *Cognitiva* y *Lenguaje*. A diferencia del perfil grupal Diego presenta fortaleza en el área *Motora* y debilidad inicial en el área *Cognitiva* y en la *Personal/Social*. En la segunda evaluación se mantienen los mismos picos, pero emerge un punto de fortaleza relativa en el área *Cognitiva* y persisten los valles en las áreas *Personal/Social* y *Lenguaje*. El incremento en el área *Cognitiva* y en el área de *Lenguaje* marca una tendencia a aproximarse al perfil grupal, mientras que su debilidad en el área *Personal/Social* le aleja de dicho perfil.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas del IDB

La evolución de las capacidades de Diego no es homogénea en las distintas subáreas del IDB, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en

la Tabla A.9. En ella se presentan las Puntuaciones Centiles Recalculadas (PCR) de Diego en cada una de las subáreas que componen el IDB. Se señalan aquellas en las que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes > P85) o percentil máximo en el baremo correspondiente, indicado en su caso con (+), o especial discapacidad (D: puntos débiles < P15). Las PCR se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando los baremos de la EC. Así mismo, aparecen sin puntuación los test donde, por no alcanzar la edad mínima requerida, no fue posible determinar la puntuación centil.

Tabla A.9. Puntuaciones centiles en las subáreas del IDB (S3: Diego)

Área			**Área**		
Personal/Social	1ª ev.	2ª ev.	**Motora**	1ª ev.	2ª ev.
Interacción con el adulto	80	85	Coordinación corporal	34	74
Expresión de sentimientos/afecto	28	52	Locomoción	33	90-F
Autoestima	79	83	Motora fina	93-F	98F+
Interacción con compañeros	9-D	78	Motricidad perceptiva	98F+	98F+
Desenvoltura	17	81			
Rol social	-	-			
Adaptativa	1ª ev.	2ª ev.	**Lenguaje**	1ª ev.	2ª ev.
Atención	2-D	60	Receptivo	1-D	85
Comida	91-F	91-F	Expresivo	22	98F+
Vestido	91-F	91-F	**Cognitiva**	1ª ev.	2ª ev.
Responsabilidad personal	80+	80+	Discriminación perceptiva	82	96F+
Aseo	-	-	Memoria	1-D	81
			Razonamiento y habilidades académicas	96-F+	96F+
			Desarrollo conceptual	89-F	96F+

En el área *Personal/Social*, no se observan puntos de relativa fortaleza, aunque en todas las subáreas evolucionó favorablemente, sobre todo en las de *Desenvoltura* y de *Expresión de sentimientos*. Al mismo tiempo, desaparece la debilidad inicial observada en la subárea de *Interacción con los compañeros*.

En el área *Adaptativa*, la fortaleza inicial observada en las subáreas de *Comida* y de *Vestido* se mantiene y así como en la de *Responsabilidad personal*, donde alcanzó el máximo percentil. La debilidad inicial acusada observada en la subárea de *Atención* desaparece. En el Área *Motora*, la fortaleza inicial observada en las subáreas de *Motora*

Fina y de *Motricidad perceptiva*, en las que llega a alcanzar la máxima puntuación, se mantiene y emerge además en la subárea de *Locomoción*.

En el área de *Lenguaje*, presenta fortaleza emergente en la subárea de *Lenguaje expresivo* que se constituye como un punto de máxima fortaleza, mientras que la subárea de Lenguaje receptivo parte de un nivel de especial discapacidad que desaparece en su evolución. Por último, en el área *Cognitiva*, la fortaleza inicial observada en las subáreas de *Razonamiento* y *habilidades académicas* y *Desarrollo conceptual* se mantiene y emerge además en la de *Discriminación perceptiva*, en la que alcanza también la máxima puntuación. La debilidad inicial en la de *Memoria* desaparece y se sitúa en un nivel cercano a la fortaleza.

En consecuencia, Diego en el área *Adaptativa* muestra especial fortaleza en las subáreas de *Comida* y de *Vestido* y debilidad inicial en la de *Atención*, aunque a diferencia del grupo muestra mayor fortaleza en la subárea de *Responsabilidad personal*. En el área *Motora* es el sujeto que en su evolución presenta más puntos de fortaleza llegando esta a alcanzar a las subáreas de *Locomoción*, *Motora Fina* y *Motricidad Perceptiva*. En los valles es de destacar que, a diferencia del grupo, no destaca por su fortaleza en ninguna de las subáreas del área *Personal/Social*. En el área de *Lenguaje* sigue la misma tendencia que el grupo, tanto en la subárea de *Lenguaje expresivo* como en la de *Lenguaje receptivo.* En cambio, en el área *Cognitiva* muestra fortalecimiento emergente en tres de las cuatro subáreas, siendo el único sujeto del grupo que destaca en la segunda evaluación por su fortaleza en la subárea de *Discriminación perceptiva*.

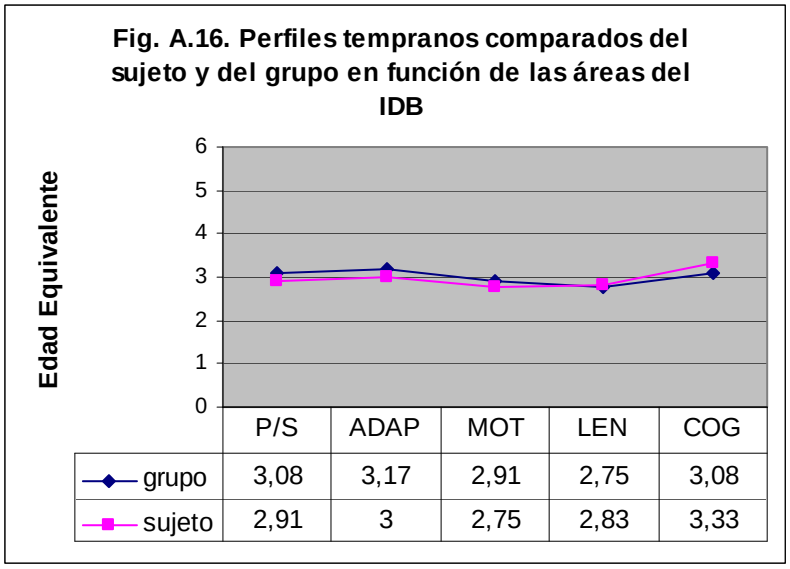
1.2.4. Sujeto 4: Miguel

Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en el IDB

El *perfil sincrónico individual* de Miguel, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura A.16.), no se diferencia en cuanto a su media del perfil sincrónico del grupo muestral (EE sujeto: 3;0 vs. EE grupo: 3;0), si bien se sitúa por debajo en las áreas *Personal/Social*, *Adaptativa* y *Motora* y por encima en las áreas de *Lenguaje* y *Cognitiva*. Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Miguel presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el IDB de -7 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -3;10 vs. grupo: -3;3).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una gran similitud con el del grupo, tanto en puntuaciones relativas como absolutas, con lo que Miguel sería el caso que mejor representa el conglomerado modal y el perfil característico del SXF en el IDB, aunque con puntuaciones relativas más altas en el área *Cognitiva*.

Figura A.16. Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en función de las áreas del IDB (S4: Miguel)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el área *Cognitiva* (COG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 meses (EE COG sujeto: 3;4 vs. EE COG grupo: 3;1). Su fortaleza relativa en esta área es de +4 meses (EE media sujeto: 3;0 vs. EE COG sujeto: 3;4), con lo cual es mayor a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE COG grupo: 3;1).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el área *Personal/Social* (P/S), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -2 meses (EE P/S sujeto: 2;11 vs. EE P/S grupo: 3;1). Su debilidad relativa en este punto es de -1 mes (EE media sujeto: 3;0 vs. EE P/S sujeto: 2;11), con lo cual es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE P/S grupo: 3;1).
- En el área *Adaptativa* (ADAP), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -2 meses (EE ADAP sujeto: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2). No muestra ni fortaleza ni debilidad relativa en esta área (EE media sujeto: 3;0 vs. EE ADAP sujeto: 3;0), lo que contrasta con la

fortaleza mostrada por el grupo (+2 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2).

- En el área *Motora* (MOT), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -2 meses (EE MOT sujeto: 2;9 vs. EE MOT grupo: 2;11). Su debilidad relativa en esta área es de -3 meses (EE media sujeto: 3;0 vs. EE MOT sujeto: 2;9), con lo cual es superior a la del grupo (-1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE MOT grupo: 2;11).
- En el área de *Lenguaje* (LEN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +1 mes (EE LEN sujeto: 2;10 vs. EE LEN grupo: 2;9). Su debilidad relativa en esta área es de -2 meses (EE media sujeto: 3;0 vs. EE LEN sujeto: 2;10), con lo cual es menor a la del grupo (-3 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE LEN grupo: 2;9).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +3 meses, correspondientes a la especial fortaleza en el área *Cognitiva* (COG). Las diferencias en los valles del perfil son de -5 meses, con cierta debilidad relativa en las áreas *Personal/Social* (P/S), *Adaptativa* (ADAP) y *Motora* (MOT), pero con menor debilidad frente al grupo en el área de *Lenguaje* (LEN).

Perfil de desarrollo temprano individual en el IDB

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (IDB) que se recogen en la Tabla A.10. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Miguel tenía respectivamente la EC de 6;4 y 7;5. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 6:10; EC media grupo: 6;3).

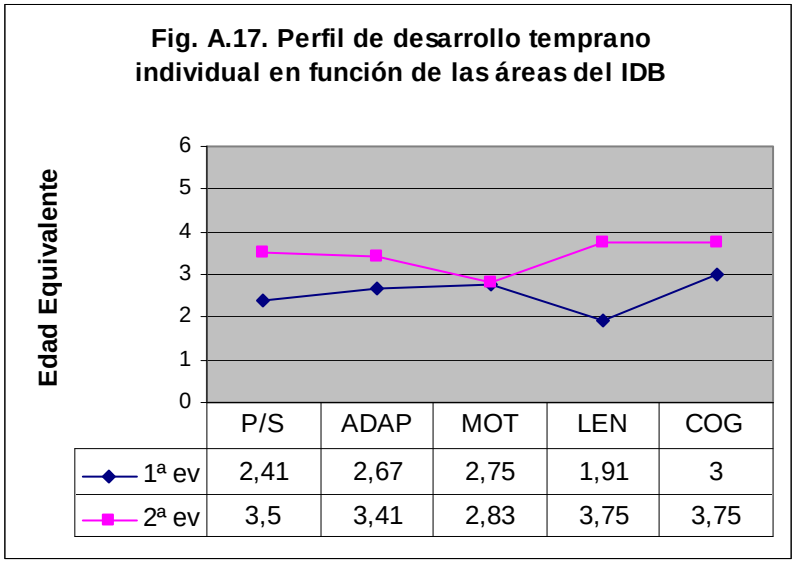
El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 meses. Miguel ha progresado pues en las áreas del IDB en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 3 años y 9 meses, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 11 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un retroceso relativo de 2 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

Tabla A.10. Puntuaciones totales en las áreas del IDB en Edad Equivalente (S4: Miguel)

Área	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Personal/ Social	2;5	3;6	2;11	3;1
Adaptativa	2;8	3;5	3;0	3;2
Motora	2;9	2;10	2;9	2;11
Lenguaje	1;11	3;9	2;10	2;9
Cognitiva	3;0	3;9	3;4	3;1
E. EQ. Media	2;7	3;5	3;0	3;0
Dif. EE-EC	-3;9	-3;11	-3;10	-3;3

El *perfil de desarrollo temprano individual* de Miguel en función de las áreas del IDB (vid. Figura A.17.) permite observar su desarrollo por áreas en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Figura A.17. Perfil de desarrollo temprano individual en función de las áreas del IDB (S4: Miguel)



Respecto a los picos del perfil, el área *Cognitiva* (COG), aunque experimenta un incremento (EE: 9 meses) por debajo del incremento medio del sujeto, se mantiene como área de especial fortaleza.

Respecto a los valles, el área *Personal/Social* experimenta un incremento (EE: 13 meses) superior al medio, y en su desarrollo tiende al fortalecimiento. El área *Adaptativa*, con un incremento (EE: 9 meses) por debajo del incremento medio, tiende a mantenerse como un área intermedia entre la debilidad y la fortaleza. El área *Motora*,

con un mínimo incremento (EE: 1 mes), tiende a consolidarse como la de mayor debilidad relativa. Por su parte, el área de *Lenguaje*, al experimentar el máximo incremento (EE: 22 meses), en su desarrollo tiende a emerger como punto de especial fortaleza.

La comparación de las áreas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las áreas *Adaptativa*, *Motora* y *Cognitiva*, y menor fortaleza en las áreas *Personal/Social* y *Lenguaje*. Se diferencia del grupo en cuanto a la fortaleza inicial en el área *Motora* y la debilidad relativa en el área *Personal/Social*. En la segunda evaluación emergen como áreas de relativa fortaleza el área *Personal/Social* y el área de *Lenguaje* y se mantienen como áreas de fortaleza relativa el área *Adaptativa* y el área *Cognitiva*, mientras que el área *Motora* presenta el punto de mayor debilidad.

La evolución en las áreas *Personal/Social* y *Motora* marcan una tendencia a aproximarse al perfil grupal y por tanto al conglomerado modal. Sin embargo, el fuerte incremento en el área de *Lenguaje* la iguala al área *Cognitiva* como punto de máxima fortaleza, a diferencia del perfil grupal.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas del IDB

La evolución de las capacidades de Miguel no es homogénea en las distintas subáreas del IDB, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla A.11. En ella se presentan las Puntuaciones Centiles Recalculadas (PCR) de Miguel en cada una de las subáreas que componen el IDB. Se señalan aquellas en las que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes > P85) o percentil máximo en el baremo correspondiente, indicado en su caso con (+), o especial discapacidad (D: puntos débiles < P15). Las PCR se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando los baremos de la EC. Así mismo, aparecen sin puntuación los test donde, por no alcanzar la edad mínima requerida, no fue posible determinar la puntuación centil.

En el área *Personal/Social* la fortaleza inicial observada en la subárea de *Rol social* se mantiene y emerge en la subárea de *Interacción con el adulto*, donde alcanza la máxima puntuación, al tiempo que pierde la debilidad inicial, con lo que no se observan puntos débiles. Sin embargo, la subárea de *Autoestima* tiende a mantenerse como un punto próximo a la debilidad relativa. En las subáreas de *Expresión de*

sentimientos, de *Interacción con sus compañeros* y de *Desenvoltura*, aunque evoluciona considerablemente, no llega a alcanzar puntos de relativa fortaleza.

Tabla A.11. Puntuaciones centiles en las subáreas del IDB (S4: Miguel)

Área			**Área**		
Personal/Social	1ª ev.	2ª ev.	**Motora**	1ª ev.	2ª ev.
Interacción con el adulto	1-D	86-F+	Coordinación corporal	32	32
Expresión de sentimientos/afecto	35	83	Locomoción	69+	69+
Autoestima	16	16	Motora fina	51	55
Interacción con compañeros	26	84	Motricidad perceptiva	99F+	99F+
Desenvoltura	70	84			
Rol social	99-F+	99-F+			
Adaptativa	1ª ev.	2ª ev.	**Lenguaje**	1ª ev.	2ª ev.
Atención	1-D	42	Receptivo	3-D	95-F
Comida	4-D	97-F+	Expresivo	30	98-F
Vestido	95-F	95-F	**Cognitiva**	1ª ev.	2ª ev.
Responsabilidad personal	1-D	85	Discriminación perceptiva	45	81
Aseo	84	84	Memoria	81	94-F
			Razonamiento y habilidades académicas	87-F	96-F
			Desarrollo conceptual	59	97-F

En el área *Adaptativa*, se mantiene la fortaleza en la subárea de *Vestido* y emerge en la subárea de *Comida*, en la cual pierde la debilidad inicial. La subárea de *Aseo,* aunque no evoluciona, se mantiene como un punto cercano a la fortaleza relativa. La debilidad inicial observada en las subáreas de *Atención* y *Responsabilidad personal* desaparece, con lo que no presenta puntos de debilidad. En el área *Motora* la fortaleza inicial observada en la subárea de *Locomoción* y en la subárea de *Motricidad perceptiva* se mantiene y en ellas llega a alcanzar la máxima puntuación. No se observan puntos de debilidad en esta área. En el área de *Lenguaje,* emergen como puntos de fortaleza tanto la subárea de *Receptivo* como la de *Expresivo*, partiendo de niveles de especial discapacidad en la primera evaluación en *Receptivo*, con lo que esta área presenta gran fortalecimiento.

Por último, en el área *Cognitiva*, destaca la fortaleza persistente en la subárea de *Razonamiento y habilidades académicas* y emerge la fortaleza en la subárea de *Memoria* y en la subárea de *Desarrollo conceptual*. No se observan puntos de debilidad en esta área.

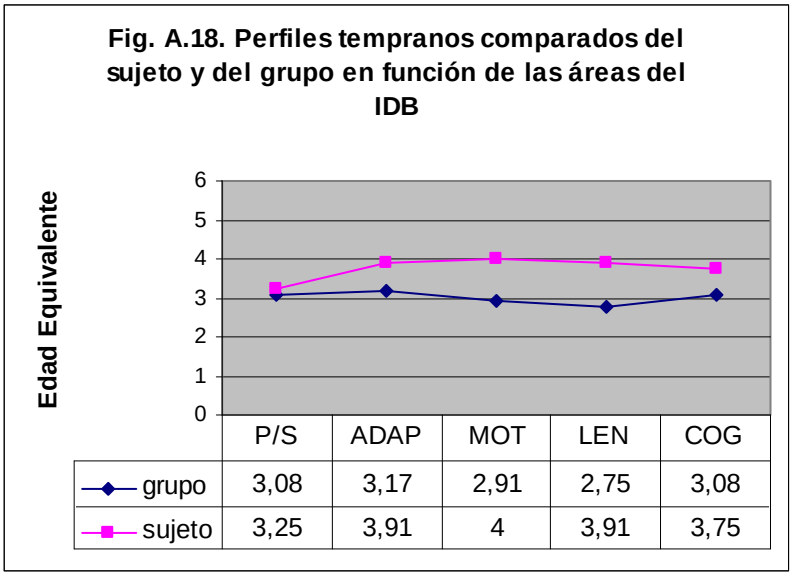
En consecuencia, Miguel en el área *Cognitiva* muestra fortalecimiento en las mismas subáreas que el grupo, mientras que en la subárea débil del grupo, la de *Discriminación perceptiva*, evoluciona hacia la fortaleza, sin llegar a alcanzarla. En los valles, es de destacar el gran fortalecimiento en *Lenguaje receptivo* a diferencia del grupo, aunque converge con este al alcanzar la fortaleza también en la subárea de *Lenguaje expresivo.* En el área *Personal/Social*, igual que el grupo evoluciona sobre todo en las subáreas sociales, mientras que en las personales no alcanza la fortaleza. El área *Motora*, la de menor fortaleza, presenta las mismas tendencias del grupo. En el área *Adaptativa*, contrasta con el grupo por su mayor avance en la subárea de *Responsabilidad personal*.

1.2.5. Sujeto 5: Martín

Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en el IDB

El *perfil sincrónico individual* de Martín, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura A.18.), se sitúa por encima en todas las áreas, con una distancia media de +9 meses respecto del grupo (EE sujeto: 3;9 vs. EE grupo: 3;0).

Figura A.18. Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en función de las áreas del IDB (S5: Martín)



Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Martín presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el IDB de -6 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -3;9 vs. grupo: -3;3).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observan diferencias con el del grupo, tanto en puntuaciones relativas como absolutas, aunque comparte con el grupo modal del que forma parte la debilidad relativa en el área *Personal/Social* (P/S) característica del perfil del SXF en el IDB en los sujetos de mayor edad, aunque con puntuaciones relativas más altas en el área *Motora* (MOT) y en el área de *Lenguaje* (LEN). Es un ejemplo de la posible emergencia del Lenguaje como área robusta. Dicho perfil está próximo al de Kevin (S6: 8;6) y al de Martín (S5: 7;7) (distancia Chi cuadrado = 0,635).

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el área *Adaptativa* (ADAP), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +9 meses (EE ADAP sujeto: 3;11 vs. EE ADAP grupo: 3;2). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 3;9 vs. EE ADAP sujeto: 3;11), con lo cual es similar a la del grupo (+2 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2).
- En el área *Motora* (MOT), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +13 meses (EE MOT sujeto: 4;0 vs. EE MOT grupo: 2;11). Su fortaleza relativa en esta área es de +3 meses (EE media sujeto: 3;9 vs. EE MOT sujeto: 4;0), con lo cual es mayor a la del grupo (-1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE MOT grupo: 2;11).
- En el área de *Lenguaje* (LEN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +14 meses (EE LEN sujeto: 3;11 vs. EE LEN grupo: 2;9). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 3;9 vs. EE LEN sujeto: 3;11), con lo cual es mayor a la del grupo (-3 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE LEN grupo: 2;9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el área *Personal/Social* (P/S), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +2 meses (EE P/S sujeto: 3;3 vs. EE P/S grupo: 3;1). Su debilidad relativa en esta área es de -6 meses (EE media sujeto: 3;9 vs. EE P/S sujeto: 3;3), con lo cual es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE P/S grupo: 3;1).

– En el área *Cognitiva* (COG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +8 meses (EE COG sujeto: 3;9 vs. EE COG grupo: 3;1). No muestra en esta área ni fortaleza ni debilidad (EE media sujeto: 3;9 vs. EE COG sujeto: 3;9), lo que apenas contrasta con la fortaleza mostrada por el grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE COG grupo: 3;1).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +9 meses, repartidas entre la especial fortaleza de las áreas *Motora* (MOT) (+4 meses) y de *Lenguaje* (LEN) (+5 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -8 meses, concentradas en la especial debilidad de este caso en el área *Personal/Social* (P/S).

Perfil de desarrollo temprano individual en el IDB

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (IDB) que se recogen en la Tabla A.12. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Martín tenía respectivamente la EC de 7;0 y 8;2. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 7;7; EC media grupo: 6;3).

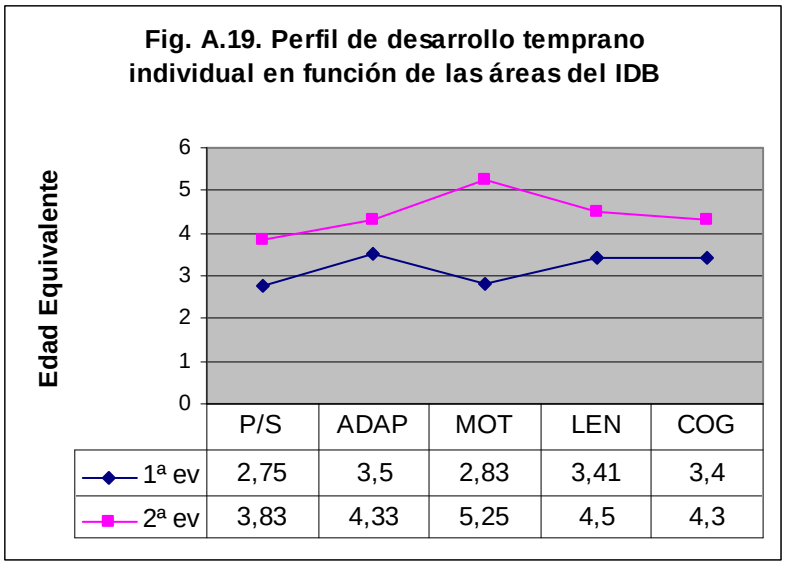
Tabla A.12. Puntuaciones totales en las áreas del IDB en Edad Equivalente (S5: Martín)

Área	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Personal/ Social	2;9	3;10	3;3	3;1
Adaptativa	3;6	4;4	3;11	3;2
Motora	2;10	5;3	4;0	2;11
Lenguaje	3;5	4;6	3;11	2;9
Cognitiva	3;4	4;3	3;9	3;1
E. EQ. Media	3;2	4;5	3;9	3;0
Dif. EE-EC	-3;10	-3;9	-3;9	-3;3

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 15 meses. Martín ha progresado pues en las áreas del IDB en los 14 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 3 años y 10 meses, mientras que en la segunda decrece a 3 años y 9 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un incremento relativo de 1 mes entre la primera y la segunda evaluación, en términos comparados con la población con desarrollo típico y, por lo tanto, una tendencia a reducir la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo temprano individual* de Martín en función de las áreas del IDB (vid. Figura A.19.) permite observar su desarrollo por áreas en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Figura A.19. Perfil de desarrollo temprano individual en función de las áreas del IDB (S5: Martín)



Respecto a los picos, el área *Adaptativa* (ADAP), con un incremento (EE: 10 meses) por debajo del incremento medio del sujeto, mantiene la fortaleza, aunque deja de ser el área de mayor fortaleza relativa. En cambio, el área *Motora* (MOT), experimenta el máximo incremento (EE: 29 meses), con lo que se constituye como el área de mayor fortaleza relativa. En el área de *Lenguaje* (LEN), con un incremento (EE: 13 meses), por debajo del incremento medio, se mantiene como área de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, el área *Personal/Social* (P/S), con un incremento (EE: 13 meses) por debajo del incremento medio se mantiene como la de menor fortaleza.

Finalmente, el área *Cognitiva* (COG), con un incremento (EE: 11 meses) por debajo del incremento medio del sujeto se sitúa como la segunda área de menor fortaleza.

La comparación de las áreas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las áreas *Adaptativa*, *Lenguaje* y *Cognitiva*, y menor fortaleza en el área *Personal/Social* y en el área *Motora*. Con lo que inicialmente se diferencia del grupo en las áreas de *Lenguaje* y *Personal/Social*. En la segunda evaluación, emerge el área *Motora* como área de máxima fortaleza relativa. Aunque en general su perfil tiende a acercarse al grupo, sin embargo el incremento en el área *Motora* marca una tendencia a alejarse del perfil grupal en dicho área.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las áreas y subáreas del IDB

La evolución de las capacidades de Martín no es homogénea en las distintas subáreas del IDB, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla A.13. En ella se presentan las Puntuaciones Centiles Recalculadas (PCR) de Martín en cada una de las subáreas que componen el IDB. Se señalan aquellas en las que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes > P85) o percentil máximo en el baremo correspondiente, indicado en su caso con (+), o especial discapacidad (D: puntos débiles < P15). Las PCR se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando los baremos de la EC. Así mismo, aparecen sin puntuación los test donde, por no alcanzar la edad mínima requerida, no fue posible determinar la puntuación centil.

En el área *Personal/Social*, en la primera evaluación no se observan puntos fuertes, sin embargo en la segunda evaluación emerge la fortaleza en *Desenvoltura*. Aunque destaca la evolución en la subárea de *Rol social*, no llega a alcanzar la fortaleza. Se mantiene la debilidad inicial observada en las subáreas de *Interacción con el adulto*, *Expresión de sentimientos* y *Autoestima*

En el área *Adaptativa*, se mantiene la fortaleza en las subáreas de *Comida* y de *Vestido* y emerge en la de *Aseo*. La subárea de *Atención* se mantiene como un punto de debilidad relativa, mientras que desaparece la debilidad en la subárea de *Responsabilidad Personal*.

En el área *Motora*, emerge la fortaleza en las subáreas de *Coordinación corporal*, *Locomoción* y *Motricidad perceptiva*, en la que llega a alcanzar la máxima puntuación en el baremo correspondiente. En su evolución, no se observan puntos de

debilidad, puesto que desaparece la debilidad inicial en la subárea de *Coordinación corporal*. En el área de *Lenguaje,* presenta fortaleza emergente en *Lenguaje expresivo* y no se observan puntos de debilidad. Por último, en el área *Cognitiva*, presenta fortaleza emergente en las subáreas de *Memoria* y *Desarrollo conceptual*, mientras que desaparece la debilidad inicial observada en las subáreas de *Discriminación perceptiva* y de *Razonamiento* y *habilidades académicas*.

Tabla A.13. Puntuaciones centiles en las subáreas del IDB (S5: Martín)

Área			**Área**		
Personal/Social	1ª ev.	2ª ev.	**Motora**	1ª ev.	2ª ev.
Interacción con el adulto	1-D	1-D	Coordinación corporal	1-D	99-F
Expresión de sentimientos/afecto	10-D	10-D	Locomoción	35	94F+
Autoestima	5-D	6-D	Motora fina	26	76
Interacción con compañeros	17	57	Motricidad perceptiva	24	96-F
Desenvoltura	42	93-F			
Rol social	62	80			
Adaptativa	1ª ev.	2ª ev.	**Lenguaje**	1ª ev.	2ª ev.
Atención	1-D	6-D	Receptivo	72	72
Comida	92-F+	92-F+	Expresivo	36	97-F
Vestido	87-F+	87-F+	**Cognitiva**	1ª ev.	2ª ev.
Responsabilidad personal	8-D	68	Discriminación perceptiva	1-D	21
Aseo	67	88-F+	Memoria	71	91-F
			Razonamiento y habilidades académicas	13-D	79
			Desarrollo conceptual	66	90-F

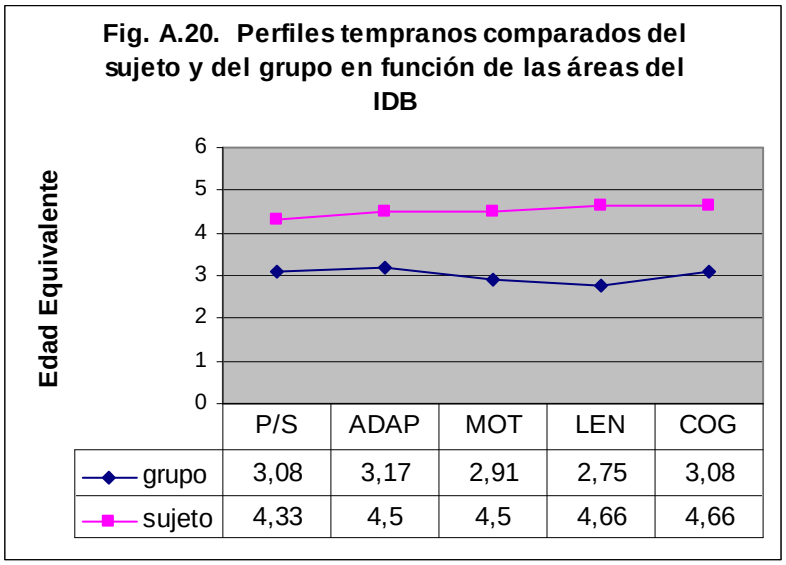
En consecuencia, Martín muestra especial fortaleza en la mayoría de las subáreas del área *Motora*, siendo el único sujeto del grupo que la presenta en *Coordinación corporal*. En el área *Adaptativa*, comparte con el grupo los mismos picos y valles, excepto en la subárea de *Aseo*, siendo, de nuevo, el único que alcanza la fortaleza en dicha subárea. En el área de *Lenguaje* presenta las mismas tendencias que el grupo, aunque en *Lenguaje receptivo* parte de un nivel más alto y no muestra evolución. En los valles, en el área *Personal/Social*, la de menor fortaleza, es de destacar la debilidad persistente en las subáreas de *Expresión de sentimientos*, *Autoestima* e *Interacción con el adulto*, en la que el grupo muestra fortalecimiento. En el área *Cognitiva*, aunque parte de niveles de mayor discapacidad, evoluciona de forma similar al grupo.

1.2.6. Sujeto 6: Kevin

Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en el IDB

El *perfil sincrónico individual* de Kevin, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral, se sitúa por encima en todas las áreas, con una distancia media de +18 meses respecto del grupo (EE sujeto: 4;6 vs. EE grupo: 3;0) (vid. Figura A.20. nótese que se parte de una única evaluación en este caso). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Kevin presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el IDB de -9 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -4;0 vs. grupo: -3;3).

Figura A.20. Perfiles tempranos comparados del sujeto y del grupo en función de las áreas del IDB (S6: Kevin)



En cuanto a los picos y valles del perfil, aunque se observan diferencias con el del grupo en puntuaciones absolutas, comparte con el grupo modal del que forma parte la debilidad relativa en el área *Personal/Social* (P/S) característica del perfil del SXF en el IDB en los sujetos de mayor edad, con puntuaciones relativas más altas en el área *Cognitiva* (COG) y en el área de *Lenguaje* (LEN). Es otro ejemplo de la posible emergencia del Lenguaje como área robusta y también está muy próximo a los casos 4 (Miguel: 6;10) (distancia Chi cuadrado = 0,600) y 5 (Martín: 7;7) (distancia Chi cuadrado = 0,635), que son centrales en el perfil modal.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el área *Motora* (MOT), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +19 meses (EE MOT sujeto: 4;6 vs. EE MOT grupo: 2;11). Tampoco en esta área muestra ni fortaleza relativa ni debilidad (EE media sujeto: 4;6 vs. EE MOT sujeto: 4;6), en cambio el grupo muestra debilidad (-1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE MOT grupo: 2;11).
- En el área de *Lenguaje* (LEN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +23 meses (EE LEN sujeto: 4;8 vs. EE LEN grupo: 2;9). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE LEN sujeto: 4;8), con lo cual es mayor a la del grupo (-3 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE LEN grupo: 2;9).
- En el área *Cognitiva* (COG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +19 meses (EE COG sujeto: 4;8 vs. EE COG grupo: 3;1). Su fortaleza relativa en esta área es de +2 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE COG sujeto: 4;8), con lo cual es mayor a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE COG grupo: 3;1).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el área *Personal/Social* (P/S), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +15 meses (EE P/S sujeto: 4;4 vs. EE P/S grupo: 3;1). Su debilidad relativa en esta área es de -2 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE P/S sujeto: 4;4), con lo cual es superior a la del grupo (+1 mes) (EE media grupo: 3;0 vs. EE P/S grupo: 3;1).
- En el área *Adaptativa* (ADAP), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +16 meses (EE ADAP sujeto: 4;6 vs. EE ADAP grupo: 3;2). No muestra ni fortaleza relativa ni debilidad en esta área (EE media sujeto: 4;6 vs. EE ADAP sujeto: 4;6), en cambio el grupo muestra fortaleza (+2 meses) (EE media grupo: 3;0 vs. EE ADAP grupo: 3;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +7 meses, sobre todo por la especial fortaleza del área de *Lenguaje*

(LEN) (+5 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -5 meses, con mayor debilidad relativa en el área *Personal/Social* (P/S) (-3 meses).

Perfil temprano individual en el IDB

El perfil temprano se estableció a partir de los resultados globales de las distintas áreas del Inventario de Desarrollo Battelle (IDB) que se recogen en la Tabla A.14. Los resultados se expresan en EE y corresponden tan solo a la primera evaluación, momento en el que Kevin tenía la EC de 7;11. No se le aplicó una segunda vez porque superaba la edad para la que la prueba dispone de baremos, razón por la cual no se puede establecer un perfil de desarrollo. La tabla A.14 recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de la primera evaluación (EC sujeto: 7;11; EC media grupo: 6;3).

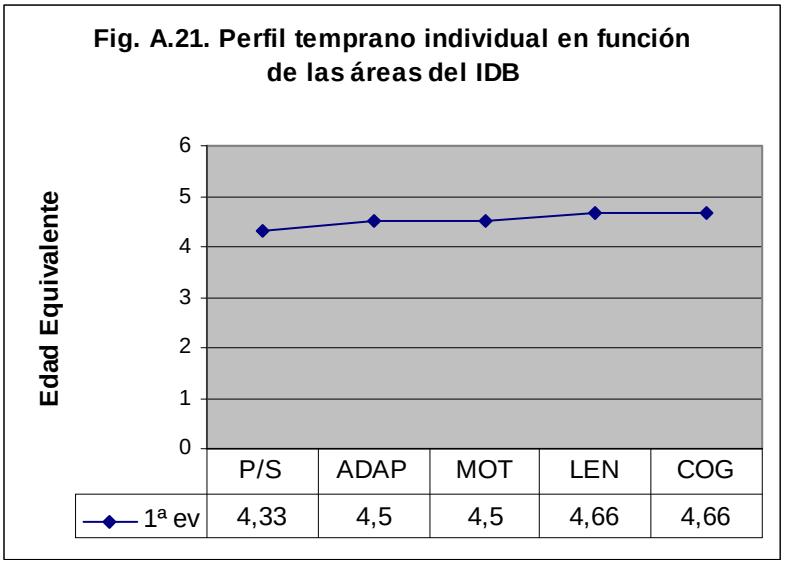
Tabla A.14. Puntuaciones totales en las áreas del IDB en Edad Equivalente (S6: Kevin)

Área	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Personal/ Social	4;4	-	4;4	3;1
Adaptativa	4;6	-	4;6	3;2
Motora	4;6	-	4;6	2;11
Lenguaje	4;8	-	4;8	2;9
Cognitiva	4;8	-	4;8	3;1
E. EQ. Media	4;6	-	4;6	3;0
Dif. EE-EC	-3;4	-	-4;0	-3;3

La puntuación de las áreas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza en las áreas de *Lenguaje* (EE: 56 meses) y en *Cognitiva* (EE: 56 meses). Los puntos de menor fortaleza se sitúan en las áreas *Personal/Social* (EE: 52 meses), *Adaptativa* (EE: 54 meses) y *Motora* (EE: 54 meses), tal y como se muestra en el *perfil temprano individual* de Kevin en función de las áreas del IDB (Figura A.21).

En relación con el perfil del grupo, difiere en la fortaleza en el área de *Lenguaje* y en que el área *Personal/Social* es la de mayor debilidad relativa, por debajo del área *Motora*, la de mayor debilidad en el grupo. Asimismo, el área *Adaptativa*, que en el grupo resulta la de mayor fortaleza, en su caso constituye un área de relativa debilidad

Figura A.21. Perfil temprano individual en función de las áreas del IDB (S6: Kevin)



Perfil temprano de capacidades en función de las áreas y subáreas del IDB

El perfil temprano de capacidades de Kevin no es homogéneo en las distintas subáreas del IDB, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla A.15. En ella se presentan las Puntuaciones Centiles Recalculadas (PCR) de Kevin en cada una de las subáreas que componen el IDB. Se señalan aquellas en las que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes > P85) o percentil máximo en el baremo correspondiente, indicado en su caso con (+), o especial discapacidad (D: puntos débiles < P15). Las PCR se recalcularon teniendo en cuenta la EE media en la primera evaluación para evitar el efecto suelo que se produce utilizando los baremos de la EC. Así mismo, aparecen sin puntuación los test donde, por no alcanzar la edad mínima requerida, no fue posible determinar la puntuación centil.

En el área *Personal/Social,* tiene la máxima puntuación en las subáreas de *Interacción con el adulto* y *Expresión de sentimientos* y no presenta puntos débiles.

En el área *Adaptativa*, no se observan puntos fuertes, en cambio presenta debilidad en las subáreas de *Atención*, *Comida, Vestido* y *Aseo*.

En el área *Motora*, constituyen puntos de fortaleza la subáreas de *Coordinación corporal*, *Locomoción* y *Motricidad perceptiva*, mientras que en la subárea *Motora Fina* presenta un punto de debilidad relativa. El área de *Lenguaje* se caracteriza por la

ausencia tanto de puntos débiles como fuertes, si bien destaca más en la subárea de *Lenguaje expresivo* que en la de *Lenguaje receptivo*. En el área *Cognitiva*, destaca como punto de fortaleza relativa la subárea de *Discriminación perceptiva*, en la que obtuvo la puntuación máxima según baremo, y como punto de relativa debilidad la subárea de *Razonamiento y habilidades académicas*.

Tabla A.15. Puntuaciones centiles en las subáreas del IDB (S6: Kevin)

Área			**Área**		
Personal/Social	1ª ev.	2ª ev.	**Motora**	1ª ev.	2ª ev.
Interacción con el adulto	49 +	-	Coordinación corporal	94-F	-
Expresión De sentimientos/afecto	42 +	-	Locomoción	78+	-
Autoestima	28	-	Motora fina	3-D	-
Interacción con compañeros	41	-	Motricidad perceptiva	90-F	-
Desenvoltura	40	-			
Rol social	25	-			
Adaptativa	1ª ev.	2ª ev.	**Lenguaje**	1ª ev.	2ª ev.
Atención	14-D	-	Receptivo	47	-
Comida	10-D	-	Expresivo	70	-
Vestido	12-D	-	**Cognitiva**	1ª ev.	2ª ev.
Responsabilidad personal	60	-	Discriminación perceptiva	72+	-
Aseo	7-D	-	Memoria	35	-
			Razonamiento y habilidades académicas	13-D	-
			Desarrollo conceptual	45	-

En consecuencia, Kevin, en la única evaluación que se le aplicó el IDB, es el único que muestra mayor fortaleza en tres de las cuatro subáreas del área *Motora*. Por el contrario, es el único sujeto del grupo que presenta debilidad en la subárea *Motora Fina*. Igualmente, destaca frente al grupo en el *área Cognitiva* por su fortaleza en *Discriminación perceptiva*, pero presenta debilidad en *Razonamiento y habilidades académicas*. A diferencia del grupo, no presenta puntos de debilidad o fortaleza en el *área de Lenguaje*. En los valles, en el *área Personal/Social*, en un contexto de bajas puntuaciones no presenta puntos de específica debilidad y, a diferencia del grupo, destaca su fortaleza relativa en *Expresión de sentimientos*. Por último, en el área *Adaptativa* es el caso que más puntos de debilidad presenta y el único que no presenta ningún punto de relativa fortaleza.

2. Discusión

2.1. Perfil específico del SXF en función de las áreas del IDB

Los resultados del *Análisis de Conglomerados Jerárquico* de los seis sujetos varones entre 3;9 y 8;6, evaluados en función de las cinco áreas de desarrollo del IDB, muestran diferencias entre los sujetos de menor y mayor edad que indicarían cambios en el perfil del SXF a partir de los 6 años. Dichos perfiles se sitúan por debajo de las EC de los sujetos en todas las áreas, con diferencias entre las EE y las EC que oscilan en torno a tres años.

Estas diferencias cuantitativas aumentan con la edad, un efecto que se observa en otros estudios pero que aparece más marcado si se atiende al perfil específico del SXF que se ha trazado en esta investigación utilizando el método de conglomeración. Dicho método permite además observar aquí que los puntos de fortaleza y debilidad del perfil varían cualitativamente en relación con la edad de los sujetos, lo que no se había señalado en los estudios previos.

En algunos estudios se había encontrado una diferencia cuantitativa muy similar entre la EC y la Edad de Desarrollo en el IDB, tanto en varones de mayor edad, como de menor edad, incluyendo algunos casos de mosaicismo (McKenna, 2000; Symons et al., 2001). Sin embargo, en otros estudios las diferencias halladas son algo menores, pero siempre por encima de los dos años en EE (Bailey, Hatton, Mesibov et al., 2000; Bailey, Hatton et al., 1998; Bailey, Hatton, Skinner et al., 2001; Bailey, Hatton, Tasone et al., 2001; Roberts, Mirrett et al., 2001). Hay un único estudio en el que se reportan diferencias muy pequeñas en torno a los 7 meses (Roberts et al., 2002), pero que provienen de una estimación a partir de un estudio anterior (Roberts, Hatton et al., 2001), por lo que podrían resultar menos fiables.

En su estudio, Roberts, Hatton et al. (2001) encontraron a su vez que las diferencias entre la puntuación global en EE en el IDB y la EC aumentaban con la edad, un efecto que otros estudios también han señalado (Hatton et al., 2009; Mirrett et al., 2004) y que se observa también en los resultados de la presente investigación.

Debe tenerse en cuenta por lo tanto que las diferencias observadas se podrían deber en parte al rango de edades investigado en los distintos estudios. Así, los de Roberts, Hatton et al. (2001) (12-36 meses) y Mirrett et al. (2004) (9-18 meses) parten de un nivel menor de edad y con un menor rango. Por su parte, Hatton et al. (2009)

hicieron un estudio de más amplio rango (6-108 meses), pero que incluye solamente niñas.

Otras investigaciones anteriores incluyen rangos muy distintos: Bailey, Hatton et al. (1998): 24-72 meses; Bailey et al. (2000): 36-95; Bailey, Hatton, Skinner et al. (2001): 24-84 meses; Bailey, Hatton, Tasone et al. (2001): 23-98 meses; Bailey, Mesibov et al. (1998): 24-133 meses; Jackson (1996): 17-74; McKenna (2000): 10-48 meses; Roberts et al. (2001): 20-86 meses; Roberts et al. (2002): 21-77 meses; Roberts et al. (2009): (8-68 meses). El estudio de Mirrett et al. (2004) indica que el IDB se muestra altamente sensitivo a partir de los 12 meses, por lo que respaldaría desde los rangos más bajos los hallazgos encontrados por la mayoría de los estudios.

En cambio, la presente investigación es una de las que parte de sujetos con mayor edad y mayor rango (4;4-8;6), junto a la de Symons et al. (2001): (5-12 años). En este sentido, el presente estudio indicaría un efecto de la edad en varones con SXF sin síntomas de autismo por encima de los cuatro años.

En cuanto a las diferencias cualitativas en el perfil específico del SXF en función de las áreas del IDB, no aparecen diferencias significativas entre las áreas, como se había constatado en estudios previos. Los resultados de este trabajo con varones sin rasgos de autismo muestran como punto de relativa fortaleza el área *Adaptativa* del IDB, mientras que el área de *Lenguaje* constituye el punto de mayor debilidad relativa. Además, las áreas *Personal/Social* y *Cognitiva* también presentan una relativa fortaleza frente al área *Motora*, si se toma la muestra en su conjunto. No obstante las diferencias entre el área de mayor y menor fortaleza no alcanzan los seis meses en EE.

Bailey, Hatton et al. (1998), Bailey, Hatton, Skinner et al. (2001), Bayley, Hatton, Tasone et al. (2001) y McKenna (2000) no habían constatado diferencias significativas entre las distintas áreas del IDB. Tampoco Roberts, Hatton et al. (2001) encontraron diferencias significativas entre las distintas áreas del IDB, ni relación de ninguna de ellas con la proteína FMRP1. En un estudio posterior, Roberts et al. (2002) tampoco hallaron correlación entre las puntuaciones del IDB y distintos dominios del desarrollo comunicativo.

A su vez, Bailey, Hatton et al. (1998) y Bailey, Hatton, Skinner et al. (2001) encontraron mayor debilidad en el área *Cognitiva* que en el área *Personal/Social*. En cambio, las investigaciones de Bailey et al. (2000), Bailey, Hatton, Tasone et al. (2001) y Roberts, Hatton et al. (2001) observaron en el área *Personal/Social* mayor debilidad que en el área *Cognitiva* y Motora.

La robustez hallada en este estudio en el área *Adaptativa* es similar a la encontrada por Roberts, Hatton et al. (2001) y, a diferencia de lo que ocurre en otras áreas, parece mantenerse independientemente de la edad, con lo que parece el área más estable en el desarrollo, con menos diferencias en todos los casos estudiados.

La mayoría de los estudios, sin embargo, como los de Bailey et al. (2000), Bailey, Hatton et al. (1998), Bailey, Hatton, Skinner et al. (2001), Bailey, Hatton, Tasone et al. (2001), Bailey, Mesibov et al. (1998), Hatton et al. (2009), McKenna (2000) y Roberts, Hatton et al. (2001), encuentran puntos de fortaleza en el área *Motora*, que en este trabajo se muestra como un punto débil en los sujetos más jóvenes.

Estas diferencias y discrepancias en los resultados de las distintas investigaciones podrían deberse, entre otros factores, al rango de edades de las muestras, como ya se ha señalado antes. Los resultados del presente estudio sugieren, en todo caso, que el área *Personal/Social* tiende a debilitarse en términos evolutivos relativos frente a las otras áreas.

En cuanto a la debilidad hallada en el área de *Lenguaje*, McKenna (2000) la confirma en su trabajo doctoral con varones de uno a cuatro años, si bien señala diferencias muy pequeñas entre las áreas. No obstante, si analizamos con detenimiento sus resultados, la debilidad radica en la subárea de *Lenguaje expresivo*, mientras que en la subárea de *Lenguaje receptivo* esta autora observa mayor fortaleza.

Sin embargo, en el presente estudio, cuyo rango de edades parte de los cuatro años, que es el límite superior del rango de edades del estudio de McKenna (2000), los sujetos estudiados presentan por término medio puntuaciones iniciales superiores en la subárea de *Lenguaje expresivo*. Tales diferencias, en parte, podrían deberse a la edad, ya que los sujetos más jóvenes presentan también debilidad en *Lenguaje expresivo*. En todo caso, las diferencias halladas entre ambas subáreas no son importantes.

En las investigaciones previas citadas del perfil en función del IDB, no se habían tenido en cuenta sus posibles variaciones en función de la edad. Un resultado importante, al observar la evolución al cabo de casi catorce meses (1;1.24), es el notable incremento en ambas subáreas, que pasan del límite del primer cuartil al del tercer cuartil, de tal modo que el área de *Lenguaje* tiende a convertirse en un área de relativa fortaleza, especialmente la de *Lenguaje expresivo*.

En trabajos que incluían sujetos con SXF y síntomas de autismo, se han encontrado algunas diferencias y correlaciones con el IDB. Así, Bailey, Mesibov et al. (1998) y Hatton et al. (2009) hallaron una correlación negativa entre la escala de

Autismo CARS (Child Autistic Rating Scale) y todas las áreas del IDB. Bailey, Mesibov et al. (1998) hallaron la máxima debilidad en el área *Cognitiva*, mientras que Hatton et al. (2009) señalan que la mayor debilidad se encuentra en las áreas *Personal/Social* y *Cognitiva*, en similar proporción. Bailey et al. (2000), por su parte, reportan diferencias específicas en el área *Personal/Social* del IDB en relación con los rasgos de autismo. En este estudio de varones sin rasgos de autismo las áreas *Personal/Social* y *Cognitiva* aparecen como las de mayor fortaleza y, en cambio, el área de *Lenguaje*, presenta una debilidad relativa, aunque sin diferencias significativas.

Los estudios previos que no consideran los rasgos de autismo ya habían señalado el área de *Lenguaje* como la de mayor debilidad, lo que coincidiría con los resultados globales observados en la presente investigación. Podría sugerirse entonces que los sujetos con SXF y rasgos de autismo no tendrían un punto de especial dificultad en el área de *Lenguaje*, lo cual constituiría un rasgo distintivo frente a sujetos con TEA. Al mismo tiempo, los sujetos con SXF sin rasgos de autismo no tendrían un punto de especial dificultad en el área *Personal/Social* y *Cognitiva*.

A la luz de estos resultados, podría argumentarse que los rasgos autistas que se señalan en el SXF se corresponden con dificultades específicas de algunos sujetos en las áreas *Personal/Social* y *Cognitiva*, lo que unido a la especial debilidad en el área del *Lenguaje* hasta los siete años podría llevar a un diagnóstico de TEA, especialmente en las edades más tempranas. De hecho, en el historial de conglomeración se separan claramente los sujetos de menor edad, no sólo en cuanto a diferencias cronológicas, sino también en cuanto a la especificidad del perfil.

Asimismo, la fortaleza emergente del área de *Lenguaje* se confirmaría en las diferencias halladas en el presente estudio en función de la edad en el historial de conglomeración. Como ya se ha señalado, los sujetos de mayor edad de la muestra, que constituyen el conglomerado modal, presentan un perfil diferenciado donde el área de *Lenguaje* pasa a ser de relativa fortaleza, mientras que el área *Personal/Social* tiende a convertirse en un área de debilidad relativa. Podría sugerirse pues que el *Lenguaje*, especialmente el *expresivo*, tiende a emerger a partir de los siete años en el SXF como área de robustez específica.

Este perfil se corresponde con las características del grupo modal de la muestra, constituido por los cuatro sujetos de mayor edad, y podría resultar característico y específico del SXF a partir de 6 años, al margen de las muchas variables que concurren en cada caso.

2.2. Diferencias individuales en el perfil específico

Por lo que respecta al estudio del perfil específico del SXF a partir de las áreas del IDB, es necesario discutir los resultados del estudio de casos, ya que se observan diferencias individuales, además de las ya discutidas más arriba, que hay que tener en cuenta a la hora de valorar la especificidad del perfil del SXF en el IDB.

En cuanto a los casos del conglomerado adicional, que corresponden a los dos sujetos más jóvenes (Javier S1: 4;4 e Imanol S2: 4;9), presentan un perfil divergente al del grupo modal del SXF, con una discapacidad más acentuada en las áreas *Motora* y del *Lenguaje* y una fortaleza relativa en el área *Personal/Social*. Se observa así un posible efecto de la edad en el perfil del SXF en función del IDB, ya que los sujetos más jóvenes presentan un menor desarrollo motor y lingüístico, mientras que en los sujetos de mayor edad (Martín S5: 7;7 y Kevin S6: 8;6) la debilidad relativa se desplaza al área *Personal/Social* y el *Lenguaje* pasa a ser un área de relativa fortaleza.

En cuanto a los picos del perfil sincrónico, el área *Adaptativa*, aunque es la de mayor fortaleza relativa tomado el grupo en su conjunto, sólo sobresale en el caso de Diego (S3: 5;3). Sin embargo, en el área de *Lenguaje* presenta un punto de especial debilidad, lo que podría relacionarse con su menor edad dentro del conglomerado modal. También muestra un nivel en el área de *Lenguaje* por debajo de lo esperable para su nivel cognitivo el caso de Miguel (S4: 6;10), el único que tiene en el área *Cognitiva* su punto de especial fortaleza y en el área *Motora* su punto de especial debilidad. En ambos casos, a diferencia de los sujetos del conglomerado adicional, el área *Personal/Social* se muestra como área de especial debilidad, característica que comparten los sujetos del conglomerado modal, que son los de mayor edad.

Por lo tanto, aunque el área *Adaptativa* constituye una base importante para el desarrollo inicial, tendería en términos relativos a perder importancia con la edad a favor del *Lenguaje*, pero manteniéndose por encima del área *Personal/Social*. La fortaleza relativa en el área *Adaptativa* podría constituir así una característica específica del perfil del SXF hasta aproximadamente los siete años, cuando el *Lenguaje* tendería a robustecerse y el área *Personal/Social* a emerger como la de mayor debilidad.

Si tenemos en cuenta que el *Lenguaje* se desarrolla también como una conducta *Adaptativa*, las diferencias individuales no muestran una variación en este sentido, sino que ponen de manifiesto las dificultades crecientes en cuanto a habilidades sociales inherentes a las características de timidez e inhibición social de los varones con SXF

2.3. Perfil de desarrollo y evolución por áreas

Tal y como sugería el análisis del perfil sincrónico en relación con la edad, los resultados del perfil de desarrollo del SXF, a partir del estudio longitudinal a corto plazo realizado aquí, muestran una evolución importante en todas las áreas con cambios en el perfil que pueden relacionarse con las diferencias señaladas en función de la edad. Al igual que en el caso del K-ABC, estos resultados confirman que no existen techos de desarrollo, ni que este se halle estancado, en ninguna de las áreas que evalúa el IDB.

En cuanto a las tendencias de desarrollo en los puntos de fortaleza o picos del perfil, se observa un incremento significativo en las áreas *Personal/ Social*, *Adaptativa* y *Cognitiva*, que se mantienen como puntos de relativa fortaleza del perfil cuando no se tienen en cuenta las diferencias individuales señaladas en función de la edad. En particular, la evolución de 11 meses de EE en el área *Cognitiva* la sitúa al cabo de catorce meses, como la de mayor fortaleza relativa por delante del área *Adaptativa*, que presenta un avance menor. Por otra parte, es destacable que en el área *Personal/Social* se produce también una evolución significativa que pone de manifiesto que esta área no tiende a estancarse en el rango de edades investigado, lo que podría constituir un rasgo diferenciador respecto a los casos con TEA.

El desarrollo en los puntos de debilidad o valles del perfil muestra también un incremento a lo largo del intervalo de catorce meses. El área de *Lenguaje* experimenta un incremento en EE de trece meses, el máximo en términos relativos y similar al esperable en el plazo transcurrido (1;1.24). El área de *Lenguaje* es, por lo tanto, la que en términos evolutivos emerge con más fuerza, aunque se mantiene todavía en los valles del perfil en la muestra investigada. Con dicho avance se equipara al área *Motora* donde el incremento, aunque importante, no es estadísticamente significativo, con lo que la tendencia evolutiva es a mantenerse como un área de relativa debilidad en el perfil cognitivo del SXF, especialmente en comparación con el área *Cognitiva*.

En el estudio longitudinal de Robles-Bello (2011), en el que utilizaron la Escala Brunet-Lezine, se halló que el área de mayor debilidad inicial fue la de *Lenguaje* y la de *Autonomía*, pero al cabo de 6 meses de tratamiento de atención temprana el *Lenguaje* dejó de ser el área de menor debilidad. Sin embargo, en los estudios llevados a cabo por Robles-Bello y Sánchez-Teruel (2013) y por Robles-Bello, Sánchez-Teruel y Valencia (2013), uno de los dos niños estudiados, el de menor edad (15 meses) no presentaba la mayor debilidad en el área de *Lenguaje*, lo cual es discrepante con los resultados aquí

encontrados. En dichas investigaciones el orden de ganancia fue similar en los niños (*Perceptivo-cognitiva*, seguida del área de *Lenguaje* y, por último, *Autonomía*). Los dos niños evolucionaron en mayor medida en el área de *Lenguaje* que en el área *Motora*, tal y como se ha hallado en este estudio, si bien después de un tratamiento de Atención Temprana.

En todo caso, los cambios en el perfil de desarrollo observados en este estudio tienden a reducir las diferencias entre las áreas del IDB, lo que proporciona mayor homogeneidad evolutiva al perfil. En el estudio longitudinal de Bailey, Hatton et al. (1998), con un rango de edades entre 24 y 72 meses, el perfil de desarrollo se mantuvo y tampoco se hallaron diferencias significativas en ninguna de las áreas del IDB.

Por otra parte, Roberts, Hatton et al. (2001) encontraron que se mantenían diferencias significativas entre la EC y la puntuación global del IDB en una investigación longitudinal. También observaron modificaciones del perfil de desarrollo que atribuyeron a la EC de los sujetos a lo largo de las distintas evaluaciones (12, 18, 24, 30 y 36 meses).

El hecho de que se observe mayor desarrollo en uno de los valles, en concreto en el área de *Lenguaje*, y en uno de los picos, en concreto en el área *Cognitiva*, pone de manifiesto la importancia de investigar mejor el desarrollo y la interrelación entre ambas áreas en el SXF. En este sentido, los resultados obtenidos en el K-ABC sugieren que la secuencia de desarrollo en edades posteriores tiende a una evolución mayor en tareas cognitivas con apoyo verbal. En relación con esta evolución temprana, los resultados obtenidos en la BLOC muestran también que el desarrollo lingüístico estaría en consonancia con el nivel intelectual.

Sin embargo, los puntos de fortaleza y debilidad deben discutirse más precisamente en relación con las subáreas que componen cada una de las áreas. En este sentido, los resultados obtenidos ponen de manifiesto que en las áreas de relativa fortaleza se observan también subáreas de especial discapacidad y, al mismo tiempo, en las áreas de relativa debilidad, se hallan subáreas en las que los sujetos con SXF muestran especial capacidad.

En el área *Personal/Social*, destacan la evolución muy significativa en la subárea de *Rol social* y el avance en las otras subáreas de Interacción social (*Interacción con el adulto, Interacción con los compañeros y Desenvoltura*). En cambio, las subáreas relativas a conocimiento y expresión personal (*Autoestima y Expresión de sentimientos*) están entre las que menos evolucionan de toda la escala. Todo ello de nuevo sugiere que

las dificultades del SXF en esta área se relacionarían más con factores personales que con aspectos de interacción social, a diferencia de lo que podría esperarse en los TEA. En este sentido, los niños más pequeños parten de los niveles más bajos y muestran evolución hacia el fortalecimiento en casi todas las subáreas, aunque uno de los mayores presenta subáreas de debilidad persistente.

En el área *Adaptativa*, la fortaleza relativa se relaciona con puntuaciones altas en todas las subáreas, excepto en la de *Atención*, que tiende a evolucionar como la subárea de mayor debilidad en el perfil del SXF, con cinco sujetos que presentan inicialmente un punto de máxima debilidad, constituyendo las limitaciones en esta capacidad una característica específica del SXF. La subárea de *Vestido*, en cambio, es la segunda de mayor fortaleza inicial de toda la escala y presenta un notable paralelismo con la de *Comida* en cuanto a evolución de los casos de fortaleza y debilidad. Cabe discutir aquí la pertinencia de que en el IDB se incluya *Atención* en el área *Adaptativa* y, en todo caso, cabría señalar que ello enmascara el auténtico nivel de autonomía personal de estos sujetos que debe considerarse mayor del que las puntuaciones del IDB indican.

Estos resultados son coincidentes con los hallados por Baumgardner et al. (1995), Burack et al. (1999), Dykens (1993), Dykens et al. (1989), Fisch et al. (1999), Fowler et al. (1998), Freund et al. (1995), Glaser et al. (2003) y Hatton et al. (2003) que al aplicar la Escala de Adaptación de Vineland encontraron que los sujetos con SXF mostraban fortaleza en *Actividades de la vida diaria*, que en el IDB corresponden al área *Adaptativa*.

En el área *Motora*, se observan pocos casos de debilidad, destacando *Coordinación corporal*, cuya evolución es muy notable, así como el fortalecimiento relativo de las subáreas de *Locomoción* y *Motricidad perceptiva*. Esta última subárea es la que en conjunto evolucionaría mejor, ya que los más jóvenes dejan de presentar debilidad y los mayores mantienen en ella un punto de fortaleza. Ha de entenderse que este desarrollo es homogéneo en términos relativos, dentro de una debilidad en conjunto del área *Motora.*

En el área de *Lenguaje*, tiende a desaparecer la debilidad relativa inicial, especialmente en *Lenguaje receptivo* donde se observaba en la mayoría de los casos, llegando dos de ellos a alcanzar especial fortaleza en esta subárea. El fortalecimiento es aún mayor en la subárea de *Lenguaje expresivo*. En ninguna de las dos subáreas se hallan sujetos que mantengan un punto de debilidad en la segunda evaluación. La emergencia del área de *Lenguaje* se podría relacionar con la edad, ya que los dos casos

de menor edad parten de una relativa debilidad en ambas subáreas, alcanzando respectivamente fortaleza relativa en cada una de ellas. Los sujetos de mayor edad parten de una relativa debilidad en la subárea de *Lenguaje receptivo* y tienden al fortalecimiento en la subárea de *Lenguaje expresivo*.

La tendencia observada en la subárea de *Lenguaje expresivo* fue referida ya por Mc Kenna (2000), quien halló un punto de especial fortaleza en esta subárea del IDB.

Por otra parte, estos resultados no son coincidentes con los hallados por Baumgardner et al. (1995), Burack et al. (1999), Dykens (1993), Dykens et al. (1989), Fisch et al. (1999), Fowler et al. (1998), Freund et al. (1995), Glaser et al. (2003) y Hatton et al. (2003) que al aplicar la Escala de Adaptación de Vineland encontraron que los sujetos con SXF mostraban debilidad en Comunicación. Cabe argumentar que dicho dominio se evalúa en la Escala de Adaptación de Vineland de una forma más amplia, que incluye destrezas de lectura y escritura, por lo que no se podría equiparar plenamente al área de *Lenguaje* del IDB. Además, los resultados en el K-ABC obtenidos en esta investigación muestran la debilidad específica en lectura dentro de la Escala de Conocimientos.

En el área *Cognitiva*, se dan avances en todas las subáreas, especialmente en las subáreas de *Memoria* y de *Razonamiento/habilidades académicas*, en contraste con la menor evolución en *Discriminación perceptiva*. Destaca la fortaleza inicial en *Desarrollo Conceptual*, que es la subárea más preservada y que se mantiene como la de mayor fortaleza de todo el perfil evolutivo del SXF. No presenta inicialmente ningún caso de específica debilidad y llega alcanzar un punto de especial fortaleza en todos los casos. Esta robustez en cuanto a la capacidad conceptual jugaría un papel importante en la evolución cognitiva y estaría relacionada también con la fortaleza en el módulo de *Semántica* observada en la BLOC. En *Razonamiento* y *habilidades académicas* y *Memoria*, donde no persiste ningún caso de especial debilidad y más de la mitad de los casos alcanza especial fortaleza, también se observa concordancia con el desarrollo posterior observado en el K-ABC en la Escala de *Conocimientos*.

En cambio, inicialmente tres sujetos presentaban especial debilidad en la subárea de *Discriminación perceptiva* y solo uno presenta especial fortaleza en la segunda evaluación, con lo que en esta subárea se observa una debilidad relativa que no se corresponde con la fortaleza observada en la prueba de *Cierre Gestáltico* del K-ABC. Ello podría estar relacionado con un factor evolutivo, ya que en dicha prueba presentan mayor fortaleza los sujetos de mayor edad. Por otra parte, estas comparaciones son

relativas y debe tenerse en cuenta que la Escala de *Conocimientos* del K-ABC es también un punto de fortaleza, con lo que a diferencia del área *Motora*, la relativa debilidad debe de interpretarse dentro de una fortaleza en conjunto del área *Cognitiva*.

2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo

Los resultados del estudio de casos muestran que no todos los sujetos presentan las mismas tendencias evolutivas que las del conjunto del grupo en el perfil de desarrollo individual, sino que se observan diferencias en función de las áreas del IDB y de las subáreas que las componen.

Área Personal/Social

En cuanto a los picos del perfil, en el área *Personal/Social*, sobresalen los sujetos más jóvenes, Javier (S1: 4;4) e Imanol (S2: 4;9), el conglomerado adicional, que parten de niveles relativos más altos en esta área y mantienen puntos de fortaleza en casi todas las subáreas. Sin embargo, su evolución es diferente, ya que Javier (S1: 4;4) parte de un nivel muy por encima de la media de su perfil y en esta área presenta una mínima evolución, mientras que Imanol (S2: 4;9) es el sujeto que presenta el máximo desarrollo en esta área, cuatro meses mayor del esperable cronológicamente. De modo que no se podría concluir que haya un ritmo de desarrollo más rápido en esta área en los sujetos de menor edad.

En este sentido, Diego (S3: 5;3), que es el sujeto más joven del grupo modal, parte del nivel más bajo y no alcanza puntos de fortaleza, aunque evoluciona de modo que en la subárea de *Interacción con los compañeros* ya no presenta debilidad relativa. En cambio, Miguel (S4: 6;10), el siguiente en edad cronológica, experimenta un incremento importante en esta área, partiendo de una debilidad relativa en la subárea de *Interacción con el adulto* que evoluciona hacia el fortalecimiento, aunque en el resto de las subáreas no se observan cambios de tendencia evolutiva. Finalmente, Martín (S5: 7;7), el sujeto de mayor edad en este estudio longitudinal, es el único que tiene en esta área su mayor debilidad de partida y, aunque experimenta también un incremento importante, la mantiene en la segunda evaluación, con tres subáreas de debilidad relativa.

Estas diferencias individuales permiten matizar algunos aspectos de la trayectoria de desarrollo en el SXF. Aunque, en conjunto, el grupo de sujetos mejora significativamente en el área *Personal/Social*, se observan perfiles de desarrollo diferenciados independientemente de la edad. Todos los sujetos experimentan un avance en esta área y en tres casos el avance está en el entorno o por encima de lo esperable cronológicamente (S4: Miguel: 6;10; S5: Martín: 7;7, 13 meses y S2: Imanol: 4;9, 18 meses). Además se mantiene en la mayoría de los casos como un área de fortaleza relativa, lo que también permitiría diferenciarlos de los TEA.

Área Adaptativa

En esta área, que constituiría otro de los picos del perfil, hay que destacar que todos los sujetos tienen inicialmente uno de sus puntos fuertes que se mantiene al cabo de catorce meses, de modo que se observa una evolución en todos los casos. En cuanto a las subáreas, destaca la ausencia de puntos de debilidad en la segunda evaluación, a excepción de la subárea de *Atención*. Todos los sujetos parten de una debilidad específica en esta subárea, excepto Imanol (S2: 4;9), que pertenece al conglomerado adicional, y que es el único sujeto que destaca por su fortaleza relativa en *Atención*, aunque ello se corresponde con una debilidad en las áreas *Adaptativas*. En los casos de Javier (S1: 4;4) y Martín (S5: 7;7), la dificultad en *Atención* se mantiene al cabo de catorce meses. Por tanto, una característica del perfil del SXF en el IDB en el área Adaptativa podrían ser las dificultades en la subárea de *Atención*, que no son específicas de los más jóvenes y que presentan una importante variabilidad individual.

En cambio, la mayoría de los sujetos destaca por su fortaleza en las subáreas de autonomía personal de *Comida* y de *Vestido*, que no persisten en ningún caso como área de debilidad. Martín (S5: 7;7), el sujeto de mayor edad en este estudio longitudinal, es el sujeto que presenta más subáreas con puntos de fortaleza, siendo el único sujeto que evoluciona en dicho sentido en la subárea de *Aseo*. También sobresale el caso de Diego (S3: 5;3) por su fortaleza adicional en la subárea de *Responsabilidad Personal*.

Esta área no es la de mayores, ni menores avances en los perfiles de desarrollo individual. La menor variabilidad en esta área *Adaptativa*, tanto en la evolución cronológica como en puntos de debilidad y fortaleza, confirmaría la relativa robustez en autonomía personal como característica del perfil del SXF.

Área Motora

En cuanto a uno de los valles del perfil, el área *Motora*, se observa una variabilidad mucho mayor, ya que en algunos casos se observa un importante desarrollo y en otros un mínimo avance, partiendo además tanto de puntos de debilidad, como de fortaleza. Los dos sujetos de menor edad, Javier (S1: 4;4) e Imanol (S2: 4;9), que pertenecen al conglomerado adicional, tienen en el área *Motora* un punto de debilidad inicial que persiste, a pesar de un avance significativo en ambos casos. En la subárea de *Motricidad perceptiva* evolucionan desde una debilidad inicial, no alcanzando la fortaleza que se observa en los otros sujetos de mayor edad.

Los sujetos pertenecientes al conglomerado modal no presentan puntos de debilidad relativa inicial, salvo Martín (S5: 7;7) en la subárea de *Coordinación corporal*, que al cabo de catorce meses constituye un punto de relativa fortaleza en su perfil, junto con otras dos subáreas. Este caso es el más llamativo del estudio longitudinal, ya que tiene una trayectoria evolutiva extremadamente acelerada en esta área en la que su puntuación en edad equivalente se incrementa en 29 meses en el intervalo de catorce meses, la mayor en todas las áreas. De tal manera que el área *Motora* pasa de ser una de las de mayor discapacidad a ser claramente la de mayor capacidad relativa.

En el extremo opuesto, se halla Miguel (S4: 6;10), quien parte de un punto de fortaleza en el área *Motora* y pasa a tener en esta, en términos relativos, el punto de mayor debilidad, de un modo además muy marcado, lo que se explica por el mínimo avance de un mes en edad equivalente en el intervalo de trece meses, el menor en todas las áreas.

En conjunto, esta área tiende a mantenerse, a pesar de los avances, como un área de relativa debilidad, especialmente si se exceptúa el caso de Martín (S5: 7;7), cuyo desarrollo acelerado podría estar relacionado con factores exógenos no identificados.

La ausencia de casos con puntos de debilidad al cabo de catorce meses, indica que independientemente de las notables diferencias individuales, la discapacidad motora es relativamente homogénea en el perfil evolutivo del SXF, aunque el ritmo de desarrollo es muy heterogéneo. De hecho, las diferencias observadas en este aspecto resultan muy ilustrativas de los posibles cambios de trayectoria y aceleración que se pueden encontrar en el desarrollo de los sujetos con SXF, sobre todo en las edades más tempranas, que deben de tenerse en cuenta en la intervención.

Área de Lenguaje

En el otro de los valles del perfil, el área de *Lenguaje*, donde se había observado el máximo avance medio en el perfil de desarrollo, el esperable en la cronología, también se dan diferencias individuales destacables.

Excepto en el caso de Martín (S5: 7;7), los demás sujetos presentan inicialmente su punto de mayor discapacidad inicial en el área de *Lenguaje*. En concreto, el punto de mayor debilidad inicial en los casos de Javier (S1: 4;4), Imanol (S2: 4;9), Diego (S3: 5;3) y Miguel (S4: 6;10) se halla en la subárea de *Lenguaje receptivo*. Tal debilidad relativa desaparece, llegando a alcanzar en dos casos, Imanol (S2: 4;9) y Miguel (S4: 6;10), un punto de fortaleza al cabo catorce meses.

En la subárea de *Lenguaje expresivo*, en cambio, inicialmente sólo los sujetos más jóvenes, Javier (S1: 4;4) e Imanol (S2: 4;9), pertenecientes al conglomerado adicional presentan especial debilidad. Javier (S1: 4;4), que partía de una puntuación cercana al suelo en esta área, presenta en el área de *Lenguaje* un desarrollo acelerado de 16 meses en el intervalo de catorce meses, especialmente en la subárea de *Lenguaje expresivo*. En esta subárea de *Lenguaje expresivo* es donde se registra una mayor evolución en los sujetos del grupo modal, los de mayor edad, que alcanzan aquí un punto de fortaleza. Destaca el caso de Miguel (S4: 6;10), que experimenta el máximo avance alcanzando puntos de fortaleza en ambas subáreas, de modo que el *Lenguaje* pasa a ser uno de los puntos fuertes.

Más allá de estas diferencias individuales, el perfil de desarrollo observado en el área de *Lenguaje* se mantendría, con una evolución desde la debilidad inicial en los sujetos más jóvenes y especialmente en la subárea *receptiva*, hasta una fortaleza en los sujetos de mayor edad y especialmente en la subárea *expresiva*. Por lo tanto, el área de *Lenguaje* se confirma como una fortaleza emergente con la edad, de modo que tiende a convertirse con la edad en un punto de fortaleza relativa en el perfil del SXF.

Área Cognitiva

En el área *Cognitiva*, donde se observa también uno de los picos del perfil del SXF, la evolución de 11 meses se sitúa ligeramente por debajo de la esperable cronológicamente, siendo el área de mayor desarrollo por detrás del área de *Lenguaje*.

En todos los casos, excepto en el de Diego (S3: 5;3), el área *Cognitiva* constituye un punto de fortaleza inicial en el perfil del SXF obtenido. En el caso de Diego (S3: 5;3), la debilidad inicial evoluciona de tal manera que el área *Cognitiva* se convierte al cabo de trece meses en el punto de mayor fortaleza de su perfil. Observamos así, al igual que en otras áreas, una aceleración del desarrollo que casi duplica la esperable cronológicamente, poniendo de manifiesto una vez más que las trayectorias de desarrollo pueden ser específicas y cambiantes.

En cuanto a las subáreas, se observa un fortalecimiento en todos los casos en la subárea de *Desarrollo conceptual*, siendo de todas las subáreas del IDB la única en la que todos los sujetos presentan un punto de fortaleza en el intervalo de catorce meses. Esta fortaleza conceptual se relacionaría con la capacidad lingüística en el nivel semántico. De hecho, los perfiles indican una relación entre los incrementos en el área de *Lenguaje* y el área *Cognitiva*.

En la subárea de *Razonamiento y habilidades académicas* también se observa un punto de relativa fortaleza en todos los casos en el intervalo de catorce meses, excepto en el caso de Martín (S5: 7;7), que partía de un punto de debilidad, al igual que en la de *Discriminación perceptiva*.

Esta subárea es, como ya se ha señalado, la de mayor debilidad en el área *Cognitiva* y, en ella presentan debilidad inicial también los dos sujetos más jóvenes de la muestra, Javier (S1: 4;4) e Imanol (S2: 4;9). En el caso de Javier (S1: 4;4) esta debilidad persiste al cabo de quince meses, sin embargo, alcanza la fortaleza en las otras tres subáreas, al igual que Miguel (S4: 6;10). Hay que señalar, en relación con lo ya dicho, que ambos casos son los de mayor incremento relativo en el área de *Lenguaje*.

Aunque se observan diferencias individuales, la evolución es más homogénea que en otras áreas, tanto en cuanto al desarrollo en términos cuantitativos de edades equivalentes, como en cuanto a los puntos de fortaleza en las distintas subáreas. Por tanto, el área *Cognitiva* se mantendría como un área de relativa fortaleza en el perfil de desarrollo del SXF en este rango de edad y se podría poner en relación con el área de *Lenguaje* emergente que tiende a acercarse progresivamente al nivel cognitivo.

B. ESTUDIO DE LOS PERFILES EN EL K-ABC

1. Resultados

1. 1. Perfil Cognitivo Específico en el K-ABC

1.1.1. Perfil sincrónico del grupo

En primer lugar, se tratará de establecer el perfil cognitivo específico del grupo de un modo sincrónico, teniendo en cuenta las puntuaciones medias de los 12 sujetos a los que se aplicó la Batería K-ABC. En la Tabla B.1., se recogen las puntuaciones medias en EE media de las dos sesiones de evaluación en las escalas que componen esta Batería: Procesamiento Mental (*Secuencial* y *Simultáneo*), *Conocimientos* y escala especial *no Verbal*.

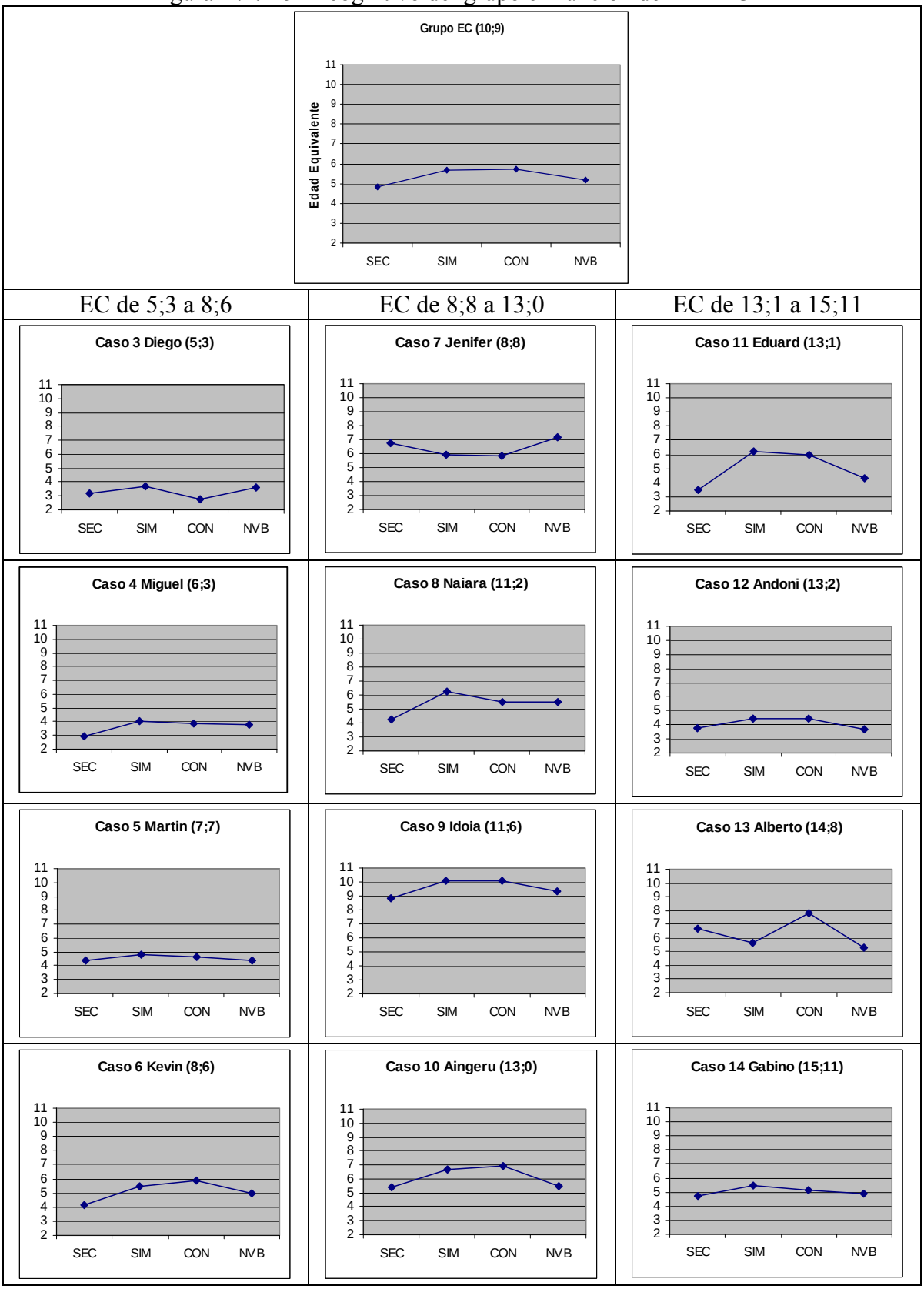
Tabla B.1. Puntuaciones medias de las Escalas Globales del K-ABC en Edad Equivalente

Caso	E.C.	P.Secuencial	P.Simultáneo	Conocimientos	No Verbal
C.3. Diego	5;3	3;2	3;8	2;9	3;7
C.4. Miguel	6;10	2;11	4;1	3;10	3;9
C.5. Martin	7;7	4;4	4;10	4;8	4;4
C.6. Kevin	8;6	4;2	5;6	5;11	5;0
C.7. Jenifer	8;8	6;9	5;11	5;10	7;2
C.8. Naiara	11;2	4;3	6;3	5;6	5;6
C.9. Idoia	11;6	8;10	10;1	10;1	9;4
C.10. Aingeru	13;0	5;4	6;8	6;11	5;5
C.11. Eduard	13;1	3;6	6;2	6;0	4;3
C.12. Andoni	13;2	3;9	4;5	4;5	3;8
C.13. Alberto	14;8	6;8	5;7	7;10	5;4
C.14. Gabino	15;11	4;9	5;6	5;2	4;11
Media Grupo	10;9	4;10	5;8	5;9	5;2
Desv. Típica	3;4	1;9	1;8	1;10	1;7

En todas las escalas se observan diferencias medias entre 5 y 6 años por debajo de la EC y se corresponden con los niveles de discapacidad del desarrollo que presenta este grupo de sujetos con SXF en las distintas escalas. La discapacidad no es homogénea, sino que presenta un perfil específico en relación con las distintas escalas de evaluación.

En la Figura B.1., se representa el perfil cognitivo del grupo en función de las puntuaciones medias en EE de las cuatro escalas del K-ABC, así como los perfiles cognitivos individuales.

Figura B.1. Perfil cognitivo del grupo en función del K-ABC



Como puede observarse, entre las dos Escalas principales de *Procesamiento Secuencial* y *Procesamiento Simultáneo*, existe una diferencia de Edad Equivalente en torno a 10 meses. Mediante la *Prueba t de Student* para muestras relacionadas se comprueba que esta diferencia de medias entre ambas escalas es estadísticamente significativa ($t = 2,80$; $p<0,017$).

La relativa fortaleza en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* se corresponde con la observada en la *Escala de Conocimientos*, que tiene un alto componente verbal y muestra también diferencias significativas con respecto a la *Escala de Procesamiento Secuencial* ($t = 3,14$; $p<0,009$). La *Escala no Verbal*, al igual que la *Escala de Procesamiento Secuencial*, presenta una relativa debilidad, con una edad equivalente entre 6 y 7 meses por debajo de la *Escala de Conocimientos* y de la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, siendo únicamente en este último caso la diferencia de medias estadísticamente significativa ($t = 2,529$; $p< 0,028$).

Existe pues una interacción entre las dimensiones secuencial-simultáneo y verbal-no verbal, con el máximo punto de debilidad en tareas que exigen procesamiento secuencial sin apoyo verbal y el máximo punto de fortaleza en tareas que exigen procesamiento simultáneo con apoyo verbal.

Como se puede observar, los perfiles individuales presentan, en la mayoría de los casos diferencias entre escalas más marcadas que en el perfil medio del grupo. Para cuantificarlas, se procedió a calcular las distancias entre casos mediante Chi Cuadrado y a agrupar los perfiles más cercanos y que más se aproximan al grupo modal del SXF mediante un *Análisis de Conglomerados Jerárquico*.

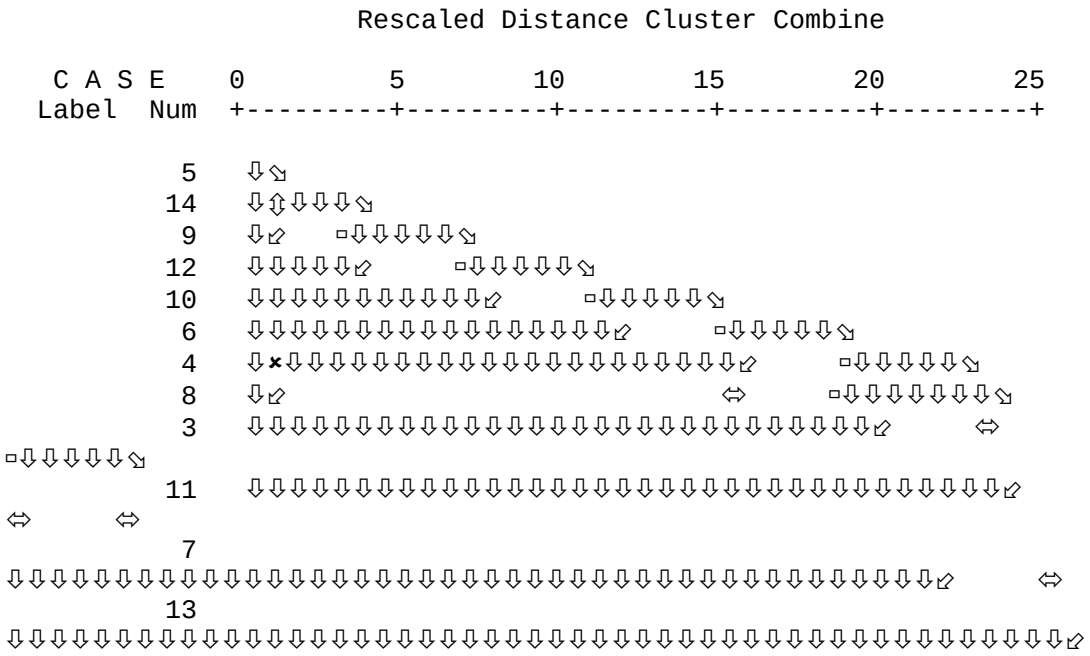
La matriz de distancias de la Tabla B.2., indica que los perfiles más próximos son los de los casos 5 (Martín: 7;7) y 14 (Gabino: 15;11), (Chi cuadrado = 0,217). A su vez, el caso 9 (Idoia: 11;6) también está muy próximo al caso 5 (Chi cuadrado = 0,279) y al caso 14 (Chi cuadrado = 0,293). Por otra parte, los casos 4 (Miguel: 6;10) y 8 (Naiara: 11;2) presentan también perfiles muy próximos, (Chi cuadrado = 0,226). En cambio, los casos 7 (Jenifer: 8;8) y 11 (Eduard: 13;1) son los más alejados, (Chi cuadrado = 3,572) y el caso 11, a su vez, está también muy alejado del caso 13 (Alberto: 14;8), (Chi cuadrado = 2,907).

Tabla B.2. Matriz de distancias en el K-ABC

	chi-cuadrado entre conjuntos de frecuencias											
Caso	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
3	,000	1,122	1,267	1,844	1,228	1,387	1,443	1,883	2,566	1,528	2,729	1,171
4	1,122	,000	,958	,833	1,860	,226	,930	1,099	1,514	1,020	2,437	,795
5	1,267	,958	,000	1,015	1,584	1,141	,279	,758	1,928	,368	1,688	,217
6	1,844	,833	1,015	,000	2,378	,885	,959	,667	1,284	,843	2,056	,992
7	1,228	1,860	1,584	2,378	,000	2,341	1,913	2,487	3,572	1,913	2,637	1,657
8	1,387	,226	1,141	,885	2,341	,000	1,174	1,164	1,458	1,122	2,791	,974
9	1,443	,930	,279	,959	1,913	1,174	,000	,849	2,145	,495	2,077	,293
10	1,883	1,099	,758	,667	2,487	1,164	,849	,000	1,381	,390	1,830	,813
11	2,566	1,514	1,928	1,284	3,572	1,458	2,145	1,381	,000	1,591	2,907	1,908
12	1,528	1,020	,368	,843	1,913	1,122	,495	,390	1,591	,000	1,541	,471
13	2,729	2,437	1,688	2,056	2,637	2,791	2,077	1,830	2,907	1,541	,000	1,965
14	1,171	,795	,217	,992	1,657	,974	,293	,813	1,908	,471	1,965	,000

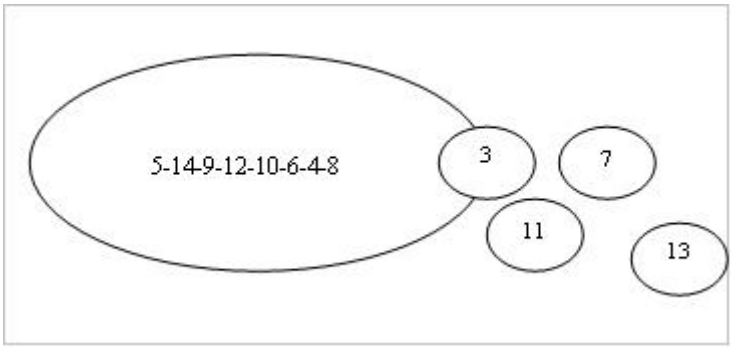
El *Análisis de Conglomerados Jerárquico* que aparece representado en el Dendograma de la Figura B.2., con estas distancias entre casos reescaladas, nos muestra que los casos 5 (Martín: 7;7), 14 (Gabino: 15;11) y 9 (Idoia: 11;6), por un lado, y 4 (Miguel: 6;10) y 8 (Naiara: 11;2), por otro, marcan los límites respectivos del conglomerado modal que mejor representa el perfil del grupo y que incluye también los casos 6 (Kevin: 8;6), 10 (Aingeru: 13;0) y 12 (Andoni: 13;2).

Figura B.2. Dendograma de conglomerados jerárquicos de los perfiles del K-ABC



Por su parte, los casos 13 (Alberto: 14;8), 7 (Jenifer: 8;8), 11 (Eduard: 13;1) y 3 (Diego: 5;3) se separan sucesivamente del conglomerado inicial en el historial de conglomeración (Figura B.3.), siendo los que respectivamente más se distancian del perfil del grupo modal.

Figura B.3. Historial de Conglomeración: 5 Conglomerados



Por lo tanto, el perfil cognitivo específico del SXF de acuerdo con los resultados del K-ABC vendría marcado fundamentalmente por las características de los casos 5 (Martín: 7;7), 14 (Gabino: 15;11), 9 (Idoia: 11;6), 12 (Andoni: 13;2), 10 (Aingeru: 13;0), 6 (Kevin: 8;6), 4 (Miguel: 6;10) y 8 (Naiara: 11;2). En estos casos, se dan perfiles con puntuaciones bajas en la *Escala de Procesamiento Secuencial* y en la *Escala no Verbal* y puntuaciones altas en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* y en la *Escala de Conocimientos*.

Cuando se comparan los perfiles de cada caso en la Figura B.1., se observa que los casos 5 (Martín: 7;7) y 14 (Gabino: 15;11) se caracterizan por perfiles más planos y, por lo tanto, con diferencias menos marcadas entre los distintos componentes de la escala. Los casos 4 (Miguel: 6;10) y 8 (Naiara: 11;2) presentan un perfil donde las puntuaciones de la *Escala no Verbal* se hallan en niveles similares a las de la *Escala de Conocimientos*.

Los casos más centrales de este conglomerado modal: 9 (Idoia: 11;6), 12 (Andoni: 13;2), 10 (Aingeru: 13;0) y 6 (Kevin: 8;6) son los que representan mejor el perfil del grupo en el K-ABC. A éstos habría que añadir el caso 11 (Eduard: 13;1), cuyo perfil se acomoda también al del grupo, del que se separa en el historial de conglomeración debido a diferencias cuantitativas más extremas entre las escalas de bajas y altas puntuaciones, pero no porque presente un perfil divergente.

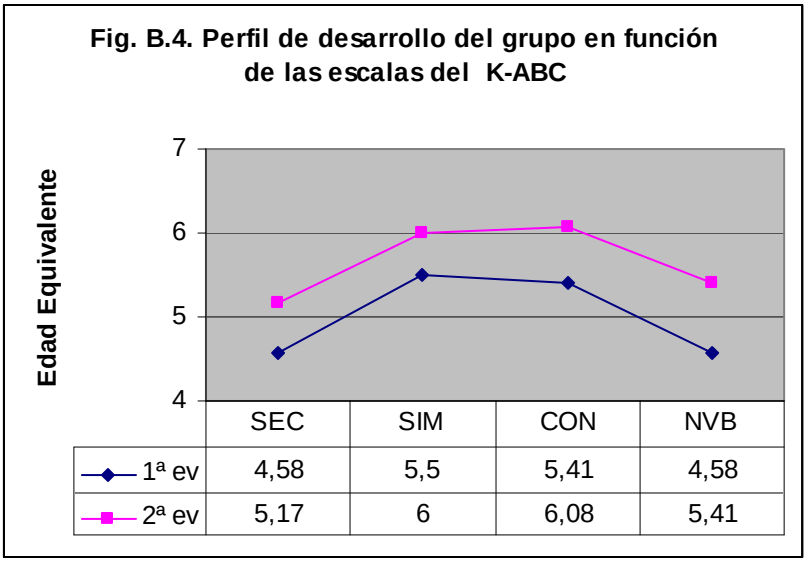
El caso 3 (Diego: 5;3) mantiene la tendencia grupal a obtener puntuaciones más bajas en la *Escala de Procesamiento Secuencial* y más altas en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, pero se separa de la misma al obtener puntuaciones relativas más altas en la *Escala no Verbal* y más bajas en la *Escala de Conocimientos*.

En cambio, los casos 7 (Jenifer: 8;8) y 13 (Alberto: 14;8) se separan de dicha tendencia característica grupal al obtener puntuaciones más altas en la *Escala de Procesamiento Secuencial* y más bajas en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, con lo que muestran un perfil divergente en el K-ABC. Aunque el caso 13 (Alberto: 14;8) mantiene la tendencia grupal a obtener puntuaciones más altas en la *Escala de Conocimientos* y más bajas en la *Escala no Verbal*, representa un caso extremo por su alta puntuación en la *Escala de Conocimientos*. Por su parte, el caso 7 (Jenifer: 8;8) se aleja también de la tendencia grupal, al obtener puntuaciones más altas en la *Escala no Verbal*, con lo que presenta exactamente un perfil inverso al conjunto del grupo en el K-ABC.

1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo

En la Figura B.4., se representa el perfil de desarrollo del grupo SXF en el K-ABC entre la primera y la segunda evaluación, con un intervalo medio de 1;10.27, en función de las puntuaciones en Edades Equivalentes de las cuatro escalas del K-ABC: *Escalas de Procesamiento Secuencial* (SEC) y *Simultáneo* (SIM), *Escala de Conocimientos* (CON) y *Escala Especial no Verbal* (NVB).

Figura B.4. Perfil de desarrollo del grupo en función de las escalas del K-ABC



Desarrollo en los picos del perfil:

- La *Escala de Procesamiento Simultáneo* (SIM), aunque experimenta un menor incremento (EE: 6 meses), se mantiene entre las de mayor capacidad. Esta diferencia de medias entre ambas evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 4,61$; $p<0,001$).
- La *Escala de Conocimientos* (CON) muestra una tendencia al desarrollo en relación con los procesos educativos y de acuerdo con el progreso medio (EE: 8 meses), situándose como la de mayor capacidad. La diferencia de medias entre ambas evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 3,19$; $p< 0, 009$).

Desarrollo en los valles del perfil:

- La *Escala no Verbal* (NVB) experimenta el máximo incremento (EE: 10 meses), aunque en su desarrollo se mantiene entre las de menor capacidad. La diferencia de medias entre ambas evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 2,56$; $p<0,026$).
- La *Escala de Procesamiento Secuencial* (SEC) se incrementa por debajo del progreso medio (EE: 7 meses), con lo que en su desarrollo tiende a persistir como la de más baja capacidad, de acuerdo con el perfil sincrónico que se ha trazado para el conjunto del grupo. La diferencia de medias entre ambas evaluaciones no es estadísticamente significativa ($t = 1,14$; $p<0, 275$), con lo que el procesamiento secuencial se revelaría como el área cognitiva de menor progreso evolutivo.

1.1.3. Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas

Estas capacidades y su desarrollo no son homogéneas en todos los casos y varían en función de la naturaleza específica de las pruebas que componen cada una de las escalas de la Batería. En la Tabla B.3., se detallan las pruebas específicas dentro de cada escala: *Escalas de Procesamiento Secuencial* (SEC) *y de Procesamiento Simultáneo* (SIM), de *Conocimientos* (CON) y *no Verbal* (NVB).

Tabla B.3. Evolución de las Puntuaciones en EE Medias (PEEM) y Casos con debilidad (D) y fortaleza (F) relativas en las pruebas del K-ABC

P. Secuencial	PEEM 1ª ev.	PEEM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Movim. Manos	3;7	3;10	3-4-5-6-8-9-10-11-12-14	3-4-5-6-9-13-14		
Repetir números	3;11	5;3	3-4-6-8-9-11-12	3-4-8-11-12		7-9
Orden de palabra	6;1	6;9	4		13	4-9-14
P. Simultáneo	PEEM 1ª ev.	PEEM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Ventana mágica	4;3	5;3				12
Reconoc. de Caras	4;9	5;6			3	3
Cierre gestáltico	6;9	7;1	7		5-10-11	4-8-10-11-12
Triángulos	4;10	5;1	4-5-10-12-14	4-14	9	
Matrices Análogas	6;4	7;10	4-5-13	3	6-7-8-9	5-6-7-8-9-10-14
Memoria Espacial	4;2	4;3	4-5-8-11-12-13-14	3-4-5-8-11-12-13-14		
Series de Fotos	6;0	6;5	4-8-11-12-14	4-8-11-12		9
Conocimientos	PEEM 1ª ev.	PEEM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Vocabulario Ex.	2;9	4;0	3			
Caras y Lugares	5;4	5;11	3-4-7-14	3-4-14		9-12
Aritmética	4;8	5;4	4-12-14			
Adivinanzas	5;1	5;11	3-4-5-12	3-12		
Lectura/ Decodific.	6;8	7;4	4-11-12	4	9	3-7-9-13
Lectura/ Comprensión	6;8	6;11	5-7-8-10-11-12-14	4-5-7-8-10-11-12-14		9
Escala no Verbal	PEEM 1ª ev.	PEEM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
Reconoc. de Caras	4;9	5;6			3	3
Movim. Manos	3;7	3;10	3-4-5-6-8-9-10-11-12-14	3-4-5-6-9-13-14		
Triángulos	4;10	5;1	4-5-10-12-14	4-14	9	
Matrices Análogas	6;4	7;10	4-5-13	3	6-7-8-9	5-6-7-8-9-10-14
Memoria Espacial	4;2	4;3	4-5-8-11-12-13-14	3-4-5-8-11-12-13-14		
Series de Fotos	6;0	6;5	4-8-11-12-14	4-8-11-12		9

Para cada prueba específica, se indican en la Tabla B.3 las *Puntuaciones* en *EE Medias* (PEEM) y los casos que muestran especial capacidad (F: puntos de relativa fortaleza) y especial discapacidad en cada prueba (D: puntos de relativa debilidad), en cada una de las dos evaluaciones. Se puede comprobar que los desarrollos observados en las distintas escalas se corresponden con incrementos en la segunda evaluación de las *Puntuaciones en EE Medias* (PEEM) de mayor o menor magnitud en todas y cada una de las pruebas. Debe tenerse en cuenta que las pruebas de la *Escala no Verbal* se toman de las dos *Escalas de Procesamiento*.

En cuanto a los casos que presentan debilidad o fortaleza relativas, las distintas pruebas presentan una marcada variabilidad, con pruebas en las que la mayoría de los sujetos presenta fortaleza o debilidad, junto con otras en los que se dan casos aislados o ningún caso. A partir del número de casos que presentaban relativa fortaleza o debilidad en alguna de las evaluaciones, se han obtenido los distintos perfiles evolutivos de capacidades en función de cada prueba del K-ABC que se muestran en los apartados siguientes. En ellos se han computado los doce casos en los que se aplicó la prueba en las dos evaluaciones.

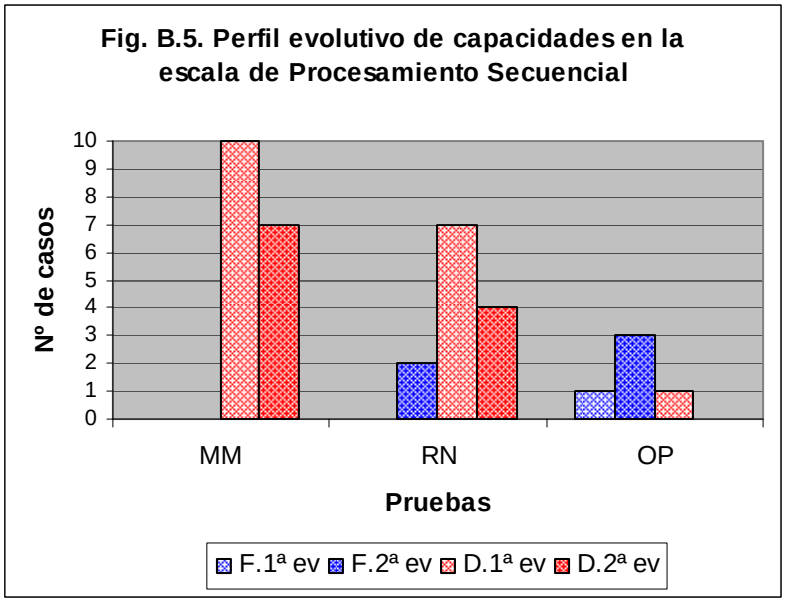
Perfil evolutivo de capacidades en la escala de Procesamiento Secuencial

La *Escala de Procesamiento Secuencial* es la que presenta un nivel más bajo de capacidades, de acuerdo con el perfil sincrónico del grupo, pero el incremento en las PEEM en las tres pruebas que la componen no es homogéneo, destacando la importante mejora en la prueba de *Repetición de números* (+16m), frente a la mínima evolución en *Movimiento de manos* (+3m). La prueba de *Orden de Palabra* (+8m), por su parte, evoluciona en una medida similar a la media del conjunto de pruebas del K-ABC.

En la Figura B.5., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en la escala de *Procesamiento Secuencial*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada prueba (MM: *Movimiento de manos*; RN: *Repetición de números*; OP: *Orden de Palabra*). Destaca la debilidad persistente en *Movimiento de manos y Repetición de números*, mientras que en *Orden de Palabra* no se mantiene en ningún caso. Se observan algunos casos de fortalecimiento en *Repetición de números* y *Orden de Palabra*. La fortaleza emergente en esta escala se debe en gran medida a la evolución del caso 9 (Idoia: 11;6) en estas dos pruebas. En cambio, los sujetos más jóvenes 3 (Diego: 5;3) y 4 (Miguel: 6;10), son

los únicos que mantienen la debilidad tanto en *Movimiento de manos*, como en *Repetición de números*.

Figura B.5. Perfil evolutivo de capacidades en la escala de Procesamiento Secuencial



La prueba de *Movimiento de manos,* que mide recuerdo visuoespacial inmediato de secuencias de movimientos a partir de un modelo, plantea especiales dificultades a la mayoría de los sujetos. En esta prueba, no se observan casos que presenten fortaleza inicial, ni emergente. En cambio, persiste la debilidad inicial en seis sujetos: 3 (Diego: 5;3), 4 (Miguel: 6;10), 5 (Martín: 7;7), 6 (Kevin: 8;6), 9 (Idoia: 11;6) y 14 (Gabino: 15;11) y emerge en el sujeto 13 (Alberto: 14;8).

En la prueba de *Repetición de números*, que mide memoria auditiva verbal a corto plazo, emergen dos casos de fortaleza, el sujeto 7 (Jenifer: 8;8) y el sujeto 9 (Idoia: 11;6). La debilidad inicial persiste en cinco casos: 3 (Diego: 5;3), 4 (Miguel: 6;10), 8 (Naiara: 11;2), 11 (Eduard: 13;1) y 12 (Andoni: 13;2).

En la prueba de *Orden de palabra*, que consiste en recordar series de palabras con apoyo en la percepción visual de dibujos concretos, se observa fortaleza emergente en tres casos: 9 (Idoia: 11;6), 14 (Gabino: 15;11) y 4 (Miguel: 6;10), de los que este último evoluciona desde la debilidad inicial. En cambio, el caso 13 (Alberto: 14;8) deja de tener en esta prueba un punto de fortaleza relativa. En la segunda evaluación no presenta casos de debilidad y se mantiene como la prueba de esta escala en la que los sujetos muestran mejor rendimiento.

Por lo tanto, la escala de *Procesamiento Secuencial* presenta una evolución muy desigual en sus distintas pruebas. La prueba de *Movimiento de manos* está entre las que menos evolucionan de toda la Batería y más de la mitad de los sujetos presenta debilidad persistente en la misma, sin casos de fortaleza. La prueba de *Repetición de números*, aunque se mantiene como punto de debilidad relativa en muchos casos, presenta una importante progresión en el conjunto y está entre las que más evolucionan de toda la Batería. La prueba de *Orden de palabra* parte como la de mayor fortaleza de la escala de *Procesamiento Secuencial*, muy por encima de la media del conjunto de las pruebas, y tiene un incremento similar a la media del conjunto de las escalas, sin casos de debilidad relativa, lo que confirmaría la robustez de esta prueba en relación con su componente verbal y visual.

Perfil evolutivo de capacidades en la escala de Procesamiento Simultáneo

La *Escala de Procesamiento Simultáneo* presenta fortaleza relativa de acuerdo con el perfil sincrónico del grupo. Sin embargo, los valores iniciales y la evolución de las PEEM en las siete pruebas no son homogéneos. Destaca el avance en la prueba de *Matrices análogas* (+18m), que es el mayor de toda la batería y cercano al esperable en una cronología típica. *Series de Fotos* (+5m) y *Cierre gestáltico* (+4m) evolucionan por debajo de la media del resto de pruebas del K-ABC. En cambio, la evolución es menor en *Triángulos* (+3m) y en *Memoria espacial* (+1m), la prueba en la que se produce el menor avance de toda la batería.

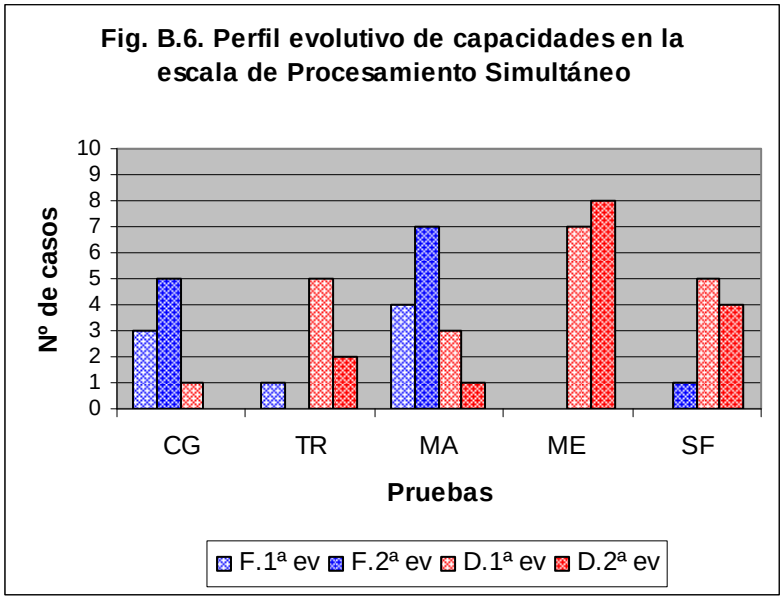
La evolución en *Ventana mágica* y *Reconocimiento de Caras* es también importante, pero no es significativa porque solo se aplicaron a dos casos. En la prueba de *Ventana Mágica,* el caso 12 (Andoni: 13;2) presenta fortaleza emergente. En la prueba de *Reconocimiento de Caras,* el caso 3 (Diego: 5;3) presenta fortaleza persistente.

En la Figura B.6., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, exceptuando *Ventana mágica* y *Reconocimiento de caras*, en función de los casos con relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada prueba (CG: *Cierre gestáltico*; TR: *Triángulos*; MA: *Matrices análogas*; ME: *Memoria espacial*; SF: *Series de Fotos*). Destacan los casos de fortaleza en la segunda evaluación en *Matrices análogas* y en *Cierre gestáltico*. En cambio, persisten muchos casos de debilidad en *Memoria espacial* y *Series de Fotos*. En

Triángulos, a pesar de que los avances son mínimos en conjunto, los casos de debilidad tienden a reducirse.

Destacan los casos 6 (Kevin: 8;6) y 9 (Idoia: 11;6), que no presentan ningún punto de debilidad relativa. Por el contrario, el caso 4 (Miguel: 6;10) tiene puntos de debilidad persistente en tres de las pruebas.

Figura B.6. Perfil evolutivo de capacidades en la escala de Procesamiento Simultáneo



En la prueba de *Cierre gestáltico,* que mide organización visuoespacial mediante denominación de dibujos incompletos, se observan dos casos de fortaleza persistente: el caso 10 (Aingeru: 13;0) y el 11 (Eduard: 13;1), y tres casos de fortaleza emergente: el caso 4 (Miguel: 6;10), el 8 (Naiara: 11;2) y el 12 (Andoni: 13;2). Además hay un único caso de debilidad inicial 7 (Jenifer: 8;8).

En la prueba de *Triángulos,* que mide organización visuoespacial de estímulos abstractos a partir de un modelo y razonamiento no verbal, se observa un caso que presenta fortaleza solo inicialmente, el 9 (Idoia: 11;6). Sin embargo la debilidad inicial en cinco de los casos tan solo se mantiene en el sujeto 4 (Miguel: 6;10) y en el 14 (Gabino: 15;11).

En la prueba de *Matrices Análogas*, que mide habilidades visuoespaciales y razonamiento analógico, se observan cuatro casos de fortaleza persistente: 6 (Kevin: 8;6), 7 (Jenifer: 8;8), 8 (Naiara: 11;2) y 9 (Idoia: 11;6) y otros tres de fortaleza emergente: 5 (Martín: 7;7), 10 (Aingeru: 13;0) y 14 (Gabino: 15;11). El caso 5 (Martín: 7;7) evoluciona desde la debilidad inicial. El caso 3 (Diego: 5;3), que es el sujeto más

joven de la muestra, es el único que evoluciona hacia una debilidad relativa en esta prueba.

En la prueba de *Memoria Espacial*, que mide el recuerdo visuoespacial inmediato de la localización de dibujos, no se observan casos iniciales o evolutivos de relativa fortaleza. En cambio, siete casos presentan debilidad persistente: 4 (Miguel: 6;10), 5 (Martín: 7;7), 8 (Naiara: 11;2), 11 (Eduard: 13;1), 12 (Andoni: 13;2), 13 (Alberto: 14;8) y en el 14 (Gabino: 15;11); y un caso presenta debilidad emergente, el caso 3 (Diego: 5;3).

En la prueba de *Series de Fotos*, que mide la habilidad de organizar perceptivamente y secuenciar eventos de acuerdo con la lógica temporal, se observa debilidad persistente en ambas evaluaciones en cuatro casos: 4 (Miguel: 6;10), 8 (Naiara: 11;2), 11 (Eduard: 13;1) y 12 (Andoni: 13;2); y un caso en el que la debilidad desaparece, el caso 14 (Gabino: 15;11). Por otra parte, el caso 9 (Idoia: 11;6) es el único que evoluciona en esta prueba hasta alcanzar especial fortaleza.

Por lo tanto, la escala de *Procesamiento Simultáneo*, a pesar de que presenta relativa fortaleza en el perfil cognitivo del SXF, incluye varias pruebas en las que los sujetos tienen puntos de debilidad relativa. En *Memoria Espacial*, donde presenta la mínima evolución de toda la batería, se observa una debilidad persistente e incluso creciente en un número elevado de casos, lo que la convierte en la prueba de mayor dificultad de la batería, junto con *Movimiento de manos*. En *Triángulos*, aunque se observa escasa evolución, tienden a reducirse los casos de debilidad. En *Series de Fotos* evoluciona por encima de la media, pero la debilidad tiende a persistir en varios casos. En cambio, *Cierre gestáltico*, aunque no presenta un avance medio importante en el conjunto, es una de las que presentan mayor fortaleza emergente y persistente. Por último, la prueba de *Matrices Análogas* es la de máxima evolución de toda la batería, cercana a la esperable en un desarrollo típico, con una mayoría de casos que presentan fortaleza y, por lo tanto, la que mejor explica la fortaleza en esta escala por parte de los sujetos con SXF.

Perfil evolutivo de capacidades en la escala de Conocimientos

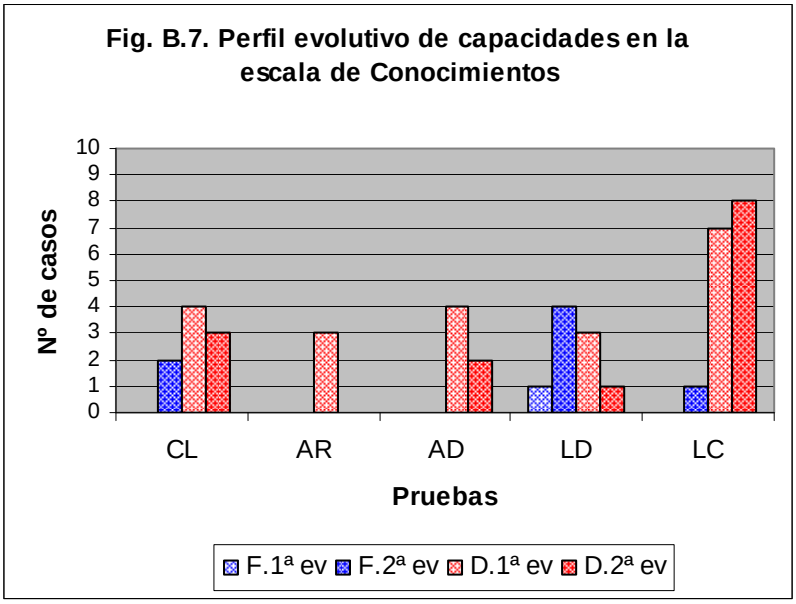
La *Escala de Conocimientos* también presenta fortaleza relativa de acuerdo con el perfil sincrónico del grupo, pero el incremento en las PEEM en las seis pruebas que la componen no es totalmente homogéneo. En *Lectura/Comprensión* (+3m) el avance

observado es muy pequeño. En cambio, la evolución en *Adivinanzas* (+10m) es algo superior a la media del grupo para el conjunto de las pruebas, mientras que en *Caras y Lugares* (+7m), *Aritmética* (+8) y *Lectura/Decodificación* (+8) el avance se corresponde con el entorno de la media del grupo.

La evolución en *Vocabulario expresivo* es importante, pero no es significativa porque solo se aplicó a dos casos, el caso 12 (Andoni: 13;2) y el caso 3 (Diego: 5;3), que no presentan en esta prueba tendencias a la debilidad o al fortalecimiento.

En la Figura B.7., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en la escala de *Conocimientos*, exceptuando *Vocabulario expresivo*, en función del número de casos con relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada prueba (CL: *Caras y Lugares*; AR: *Aritmética*; AD: *Adivinanzas*; LD: *Lectura/Decodificación*; LC: *Lectura/Comprensión*). En *Lectura/Comprensión* persiste la debilidad relativa en una mayoría de casos. En cambio, la *Lectura/Decodificación* destaca por la reducción de la debilidad y el incremento de casos de fortaleza. En *Aritmética* desparecen los casos de debilidad relativa. En *Caras y Lugares* y *Adivinanzas* se observan algunos casos de fortalecimiento, pero persisten casos de debilidad.

Figura B.7. Perfil evolutivo de capacidades en la escala de Conocimientos



Destaca el caso 9 (Idoia: 11;6), la única con fortaleza persistente en *Lectura/Decodificación* y emergente en *Lectura/Comprensión*, que también muestra fortaleza emergente en la prueba *Caras y Lugares*, todo lo cual podría relacionarse con su nivel sociocultural familiar.

En el caso 4 (Miguel: 6;10), es donde se observan más puntos de debilidad en la escala de *Conocimientos* y no presenta ningún punto de fortaleza, siendo el único sujeto que en *Lectura/Decodificación* mantiene un punto de debilidad.

En la prueba de *Caras y Lugares*, que mide percepción visual, memoria a largo plazo y expresión verbal, persiste la debilidad en tres casos: 3 (Diego: 5;3), 4 (Miguel: 6;10) y 14 (Gabino: 15;11), y desaparece en el caso 7 (Jenifer: 8;8). Evolucionan hacia el fortalecimiento en esta prueba el sujeto 12 (Andoni: 13;2) y el sujeto 9 (Idoia: 11;6).

En la prueba de *Aritmética*, que mide percepción visual, comprensión verbal y razonamiento numérico se observa que no hay casos de fortaleza, pero desaparece la debilidad en los casos 4 (Miguel: 6;10), 12 (Andoni: 13;2) y 14 (Gabino: 15;11).

En la prueba de *Adivinanzas*, que valora la capacidad para denominar un concepto a partir de atributos que se le enuncian, no se observan casos de fortaleza, desaparece la debilidad en el sujeto 4 (Miguel: 6;10) y 5 (Martín: 7;7) y persiste en el 3 (Diego: 5;3) y en el 12 (Andoni: 13;2).

En la prueba de *Lectura/Decodificación* de letras, sílabas y palabras, destaca la fortaleza persistente en el caso 9 (Idoia: 11;6) y, sobre todo, la emergente en tres sujetos: 3 (Diego: 5;3), 7 (Jenifer: 8;8) y 13 (Alberto: 14;8). Además, desaparece la debilidad en otros dos sujetos, el 11 (Eduard: 13;1) y el 12 (Andoni: 13;2). Con lo cual, tiende a constituirse como la prueba más robusta de la escala de *Conocimientos* que está muy relacionada con el aprendizaje escolar.

En la prueba de *Lectura/Comprensión* de palabras y oraciones, solo hay un caso de fortaleza emergente, el caso 9 (Idoia: 11;6) y otro de debilidad emergente 4 (Miguel: 6;10). Además, siete sujetos presentan debilidad persistente en esta prueba: 5 (Martín: 7;7), 7 (Jenifer: 8;8), 8 (Naiara: 11;2), 10 (Aingeru: 13;0), 11 (Eduard: 13;1), 12 (Andoni: 13;2) y, 14 (Gabino: 15;11).

Por lo tanto, en la escala de *Conocimientos* destacan las pruebas relacionadas con la lectura. Por un lado, la *Lectura/Decodificación* registra un avance igual al medio para el conjunto de las pruebas y destaca por los casos de fortaleza emergente, con lo que se confirma como la prueba más robusta de la escala. Por otro lado, en *Lectura/Comprensión* hay un avance muy pequeño y persiste la debilidad relativa en una mayoría de casos, aunque se observa un caso especial de fortaleza emergente (S9 Idoia: 11;6). En *Aritmética*, donde el avance es igual al medio, desaparecen los casos de debilidad relativa. En *Caras y Lugares* con avances también en el entorno de la media persisten varios casos de debilidad, mientras que el caso 9 (Idoia: 11;6) presenta

también aquí fortaleza emergente. *Adivinanzas* es la prueba que registra mayor avance conjunto de la escala, pero no desaparecen los casos de debilidad y no se observan casos de especial fortaleza. En conjunto, las diferencias observadas en la escala de *Conocimientos* podrían relacionarse con los procesos de iniciación a la lectura, con aprendizaje de la decodificación pero no de la comprensión, así como con el nivel sociocultural familiar.

Perfil evolutivo de capacidades en la Escala no Verbal

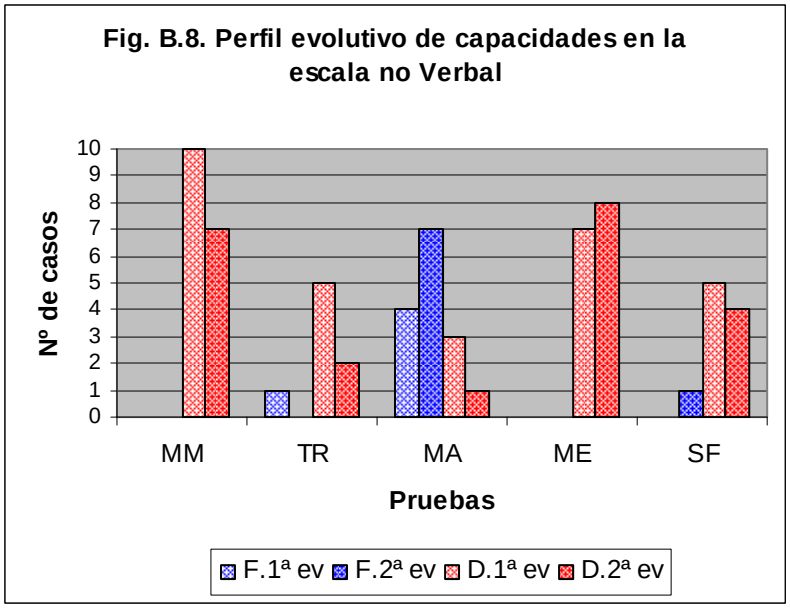
La *Escala no Verbal* de acuerdo con el perfil sincrónico, presentaba debilidad relativa, junto a la de *Procesamiento Secuencial*. Las puntuaciones de esta escala se obtienen a partir de aquellas pruebas de las escalas de Procesamiento Mental que no tienen contenido verbal. En concreto, una prueba de *Procesamiento Secuencial* (*Movimiento de manos*) y cinco de *Procesamiento Simultáneo* (*Reconocimiento de Caras*, *Triángulos*, *Matrices análogas*, *Memoria espacial* y *Series de Fotos*). Ya se ha expuesto más arriba la evolución de dichas pruebas, que se detalla de nuevo en la Figura B.8., excluyendo *Reconocimiento de Caras* porque solo se aplicó a dos casos. Se presenta el perfil evolutivo de capacidades en la escala *no Verbal*, en función de los casos con relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada prueba (MM: *Movimiento de manos*; TR: *Triángulos*; MA: *Matrices análogas*; ME: *Memoria espacial*; SF: *Series de Fotos*).

La prueba de *Movimiento de manos,* como ya se ha señalado en la *Escala de Procesamiento Secuencial* a la que pertenece, es la más débil de toda la batería y plantea especiales dificultades a la mayoría de los sujetos. En esta prueba, no se observan casos que presenten fortaleza inicial, ni emergente.

El resto de las pruebas, pertenecen a la *Escala de Procesamiento Simultáneo*. En *Memoria espacial*, se observa la mínima evolución conjunta y una debilidad persistente e incluso creciente en muchos casos, por lo que es la prueba de mayor dificultad de la batería, junto con *Movimiento de manos*.

También están entre las de mayor dificultad la prueba de *Series de Fotos*, con un número alto de casos de debilidad persistente, y la prueba de *Triángulos,* donde no hay muchos casos que presenten un punto de debilidad en la segunda evaluación, pero que en ningún caso persiste o emerge como punto de fortaleza.

Figura B.8. Perfil evolutivo de capacidades en la escala no Verbal



El peso de estas pruebas se compensa relativamente con la de *Matrices Análogas*, donde aparecen muchos casos de especial fortaleza y tienden a desaparecer en la segunda evaluación los pocos casos en los que esta prueba constituye un punto de debilidad.

Por lo tanto, en esta escala se incluyen las dos pruebas que acumulan respectivamente el mayor número de casos de especial discapacidad en la *Escala de Procesamiento Secuencial* (*Movimiento de manos*) y en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* (*Memoria Espacial*), lo que explicaría que se mantenga la mayor debilidad en la *Escala no Verbal*. Sin embargo, también incluye la prueba de mayor avance y fortalecimiento de toda la batería *Matrices Análogas* y que, a pesar de que en las demás pruebas no se producen avances importantes, explica que sea la *Escala no Verbal* la de mayor desarrollo del grupo.

1.2. Perfiles Cognitivos por casos en el K-ABC

1.2.1. Sujeto 3: Diego

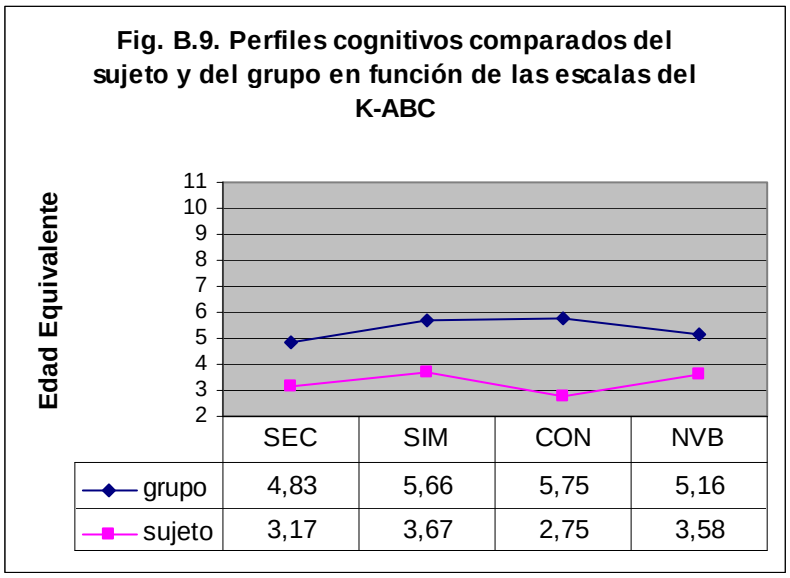
Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Diego, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.9.), se sitúa por debajo en todas las escalas, con una distancia media de -25 meses respecto del grupo (EE sujeto: 3;3 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Diego presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de +41 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -2;0 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, por presentar puntuaciones más bajas en la escala de *Procesamiento Secuencial* y más altas en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, aunque con puntuaciones relativas más altas en la escala *no Verbal* y más bajas en la escala de *Conocimientos*. Dicho perfil está próximo a los de Jenifer (S7: 8;8), Eduard (S11; 13;1) y Alberto (S13; 14;8) que constituyen conglomerados distinto al modal.

Por lo tanto, Diego podría representar un perfil del SXF entre el grupo de los de mayor y menor edad.

Figura B.9. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S3: Diego)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -24 meses (EE SIM sujeto: 3;8 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +5 meses (EE media sujeto: 3;3 vs. EE SIM sujeto: 3;8), con lo que es superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -19 meses (EE NVB sujeto: 3;7 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su fortaleza relativa en esta escala es de +4 meses (EE media sujeto: 3;3 vs. EE NVB sujeto: 3;7), con lo cual es superior a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -36 meses (EE CON sujeto: 2;9 vs. EE CON grupo: 5;9). Su debilidad relativa en esta escala es de -6 meses (EE media sujeto: 3;3 vs. EE CON sujeto: 2;9), con lo cual es mayor a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).
- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -20 meses (EE SEC sujeto: 3;2 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -1 mes (EE media sujeto: 3;3 vs. EE SEC sujeto: 3;2), con lo cual es menor a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +7 meses, destacando como punto de especial fortaleza la escala *no Verbal* (NVB) (+6 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -16 meses, con especial debilidad en la escala de *Conocimientos* (CON) (-11 meses)

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.4. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Diego tenía respectivamente la EC de 4;9 y 5;10. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 5;3; EC media grupo: 10;9).

Tabla B.4. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S3: Diego)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	3;1	3;3	3;2	4;10
P. Simultáneo	3;10	3;7	3;8	5;8
Conocimientos	2;9	2;9	2;9	5;9
Escala no Verbal	3;9	3;6	3;7	5;2
E. EQ. Media	3;4	3;3	3;3	5;4
Dif. EE-EC	-1;5	-2;7	-2;0	-5;5

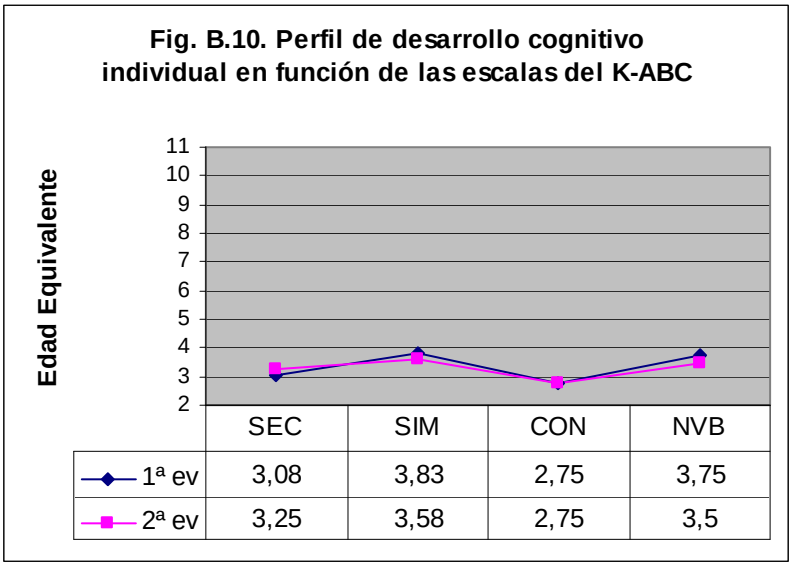
El decremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 1 mes. Diego presenta un menor progreso en las escalas del K-ABC en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 año y 5 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 7 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un retroceso relativo de 14 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

El *perfil de desarrollo cognitivo temprano individual* de Diego en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.10.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) y la *no Verbal* (NVB), aunque experimentan un decremento medio similar (EE: 3 meses), se mantienen ambas en su desarrollo como los puntos de mayor fortaleza relativa. En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), al experimentar el

máximo incremento (EE: 2 meses), tiende a equilibrarse con los puntos más fuertes y la escala de *Conocimientos* (CON), al mantenerse de forma similar, tiende a mantenerse en su desarrollo como un punto de mayor debilidad relativa.

Figura B.10. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S3: Diego)



La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y en la escala *no Verbal* y menor fortaleza en la escala de *Conocimientos* y en la escala de *Procesamiento Secuencial*. Por lo que Diego pertenece a un conglomerado adicional caracterizado por puntuaciones relativas más altas en la escala *no Verbal* y más bajas en la de *Conocimientos*. En la segunda evaluación persisten los mismos picos y valles, aunque el incremento en uno de los valles, en la escala de *Procesamiento Secuencial*, marca una tendencia a aproximarse al perfil grupal, sin embargo la falta de evolución en el otro valle, la escala de *Conocimientos*, donde el grupo destaca por su fortaleza, le distancia del grupo.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Diego no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.5. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Diego en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que

muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 4;9), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 3;0), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (5;0-5;9) y mínimas (2;6-2;9). Aparecen sin puntuación los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla. En este caso, se señala con (*) aquellos test que se aplicaron a pesar de que el sujeto superaba la edad máxima requerida en la segunda evaluación. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

Tabla B.5. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S3: Diego)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	2;9-D	2;6-D	Vocabulario Expre.	2;6-D	4;0*
Repetir números	<E-D	2;9-D	Caras y Lugares	<E-D	<E-D
Orden de palabra	4;0	4;6	Aritmética	4;0	4;3
			Adivinanzas	<E-D	<E-D
			Lectura/Decodific.	-	<E-D
			Lectu/Comprensión	-	-
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	3;3	4;6*	Reconocer Caras	5;0-F	5;9*-F
Reconocer Caras	5;0-F	5;9*-F	Movimiento manos	2;9-D	2;6-D
Cierre gestáltico	3;9	3;0	Triángulos	3;6	3;6
Triángulos	3;6	3;6	Matrices Análogas	-	<E-D
Matrices Análogas	-	<E-D	Memoria Espacial	-	<E-D
Memoria Espacial	-	<E-D	Series de Fotos	-	-
Series de Fotos	-	-			

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene en la primera evaluación, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. Aunque no se observan puntos fuertes en esta escala, destaca por su tendencia al fortalecimiento en la prueba de *Orden de palabra*. La debilidad inicial observada en la prueba de *Repetición de números* y en la de *Movimiento de manos* persiste.

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha observado, obtiene la más alta puntuación total relativa, con puntos de máxima fortaleza y debilidad. La fortaleza inicial observada en la prueba de *Reconocimiento de Caras* se mantiene y emerge la fortaleza máxima en la prueba *Ventana Mágica*, donde llega a obtener la máxima puntuación en el baremo correspondiente, pero hay que tener en cuenta que el límite para estas dos pruebas esta en 4;11 y el tiene 4;9 y 5;10. La debilidad inicial observada en los test de *Matrices Análogas*, *Memoria Espacial* y *Series de Fotos* se mantiene. En la prueba de *Cierre Gestáltico* se observa un retroceso y en la de *Triángulos* un estancamiento.

En la **Escala de Conocimientos** se observa una puntuación total baja, sin progreso entre la primera y la segunda evaluación. Emerge como punto de máxima fortaleza relativa la prueba de *Vocabulario Expresivo*, pero, de nuevo, hay que tener en cuenta que el límite para esta prueba esta en 4;11 y Diego tiene 4;9 y 5;10. En la prueba de *Aritmética*, aunque evoluciona, no llega a alcanzar la fortaleza. La debilidad inicial observada en tres de las cuatro pruebas que se le aplicaron, se mantiene en dos de ellas, *Caras y Lugares* y *Adivinanzas* y emerge en otra, en la de *Lectura/Decodificación*, donde no llega a puntuar, con lo que se constituye como el punto de máxima debilidad.

En conjunto, en la **Escala no Verbal**, Diego mantiene un punto de relativa fortaleza debido a su evolución en la prueba de la *Escala de Procesamiento Simultáneo* de *Reconocimiento de Caras*. Dentro de esta última escala en la prueba de *Triángulos*, aunque no se observa evolución, mantiene en ella un punto de relativa fortaleza dentro de su perfil. Sin embargo, en el resto de las pruebas de esta escala *no Verbal*, mantiene varios puntos de relativa debilidad. Solamente es capaz de retener series de palabras o números auditivamente con cierto éxito si la imagen acompaña a la palabra (*Orden de Palabra*).

En consecuencia, Diego en la escala de *Procesamiento Simultáneo* presenta un rendimiento heterogéneo, destaca por sus estrategias de barrido visual, al tiempo que presenta problemas en la organización de estímulos visuespaciales que exigen razonamiento abstracto sin apoyo verbal, en razonamiento no verbal y en secuenciación temporal. Además muestra especial fortaleza en la prueba de *Reconocer Caras*, con lo que dicha fortaleza se hace extensible a la escala *no Verbal* de la que también forma parte y en la que muestra debilidad persistente en la prueba de *Movimiento de manos* igual que el grupo, aunque a diferencia del grupo muestra mayor debilidad en la prueba de *Matrices Análogas*. Las puntuaciones de la escala *no Verbal* indican que el lenguaje

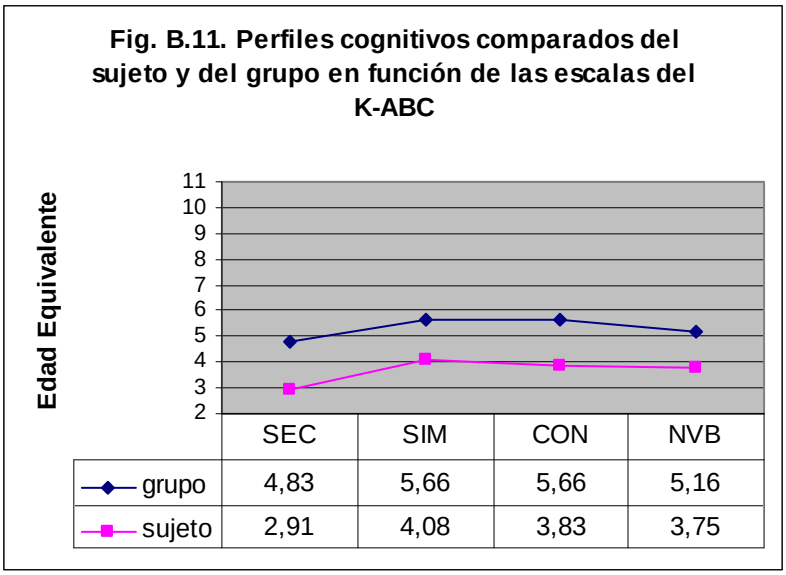
en un área de apoyo para el sujeto en su *Procesamiento Mental* y en sus *Conocimientos.* En conjunto las puntuaciones de las distintas pruebas nos indican mayor fortaleza en las pruebas en las que el estímulo es visual (*Ventana Mágica, Cierre Gestáltico, Vocabulario Expresivo*) y la respuesta que se le pide es vocal que en pruebas en las que el estimulo es auditivo (*Repetición de números y Adivinanzas*). En los valles es de destacar que a diferencia del grupo su nivel de *Conocimientos* se constituye como un punto de menor fortaleza, sin puntos de fortaleza y con varios puntos de debilidad, mientras que en la escala de *Procesamiento Secuencial*, sigue la misma tendencia que le grupo en los distintos test. El procesamiento secuencial mejora en los test con apoyo verbal. Necesita del estímulo visual para retener las series de palabras y muestra mayor fortaleza si el estimulo demanda una respuesta vocal que si la respuesta ha de ser motora.

1.2.2. Sujeto 4: Miguel

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Miguel, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.11.), se sitúa por debajo en todas las escalas, con una distancia media de -21 meses respecto del grupo (EE sujeto: 3;7 vs. EE grupo: 5;4).

Figura B.11. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S4: Miguel)



Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Miguel presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de +26 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -3;3 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo por presentar puntuaciones bajas en la escala de *Procesamiento Secuencial* y puntuaciones altas en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, aunque las puntuaciones de la escala *no Verbal* se hallan en niveles similares a las de la escala de *Conocimientos*. Dicho perfil está próximo al de Naiara (S8: 11;2), (distancia Chi cuadrado = 0,226), ambos perfiles forman parte de los límites del conglomerado modal.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -19 meses (EE SIM sujeto: 4;1 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +6 meses (EE media sujeto: 3;7 vs. EE SIM sujeto: 4;1), con lo que es superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -17 meses (EE NVB sujeto: 3;9 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su fortaleza relativa en esta escala es de +2 meses (EE media sujeto: 3;7 vs. EE NVB sujeto: 3;9), con lo cual es superior a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -23 meses (EE SEC sujeto: 2;11 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -8 meses (EE media sujeto: 3;7 vs. EE SEC sujeto: 2;11), con lo que es mayor a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -25 meses (EE CON sujeto: 3;8 vs. EE CON grupo: 5;9). Su debilidad relativa en esta escala es de -1 mes (EE

media sujeto: 3;7 vs. EE CON sujeto: 3;8), con lo cual es mayor a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +6 meses, destacando como punto de especial fortaleza la escala *no Verbal* (NVB) (+4 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -8 meses, con especial debilidad en la escala de *Conocimientos* (CON) (-6 meses).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.6. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Miguel tenía respectivamente la EC de 6;4 y 7;5. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 6;10; EC media grupo: 10;9).

Tabla B.6. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S4: Miguel)

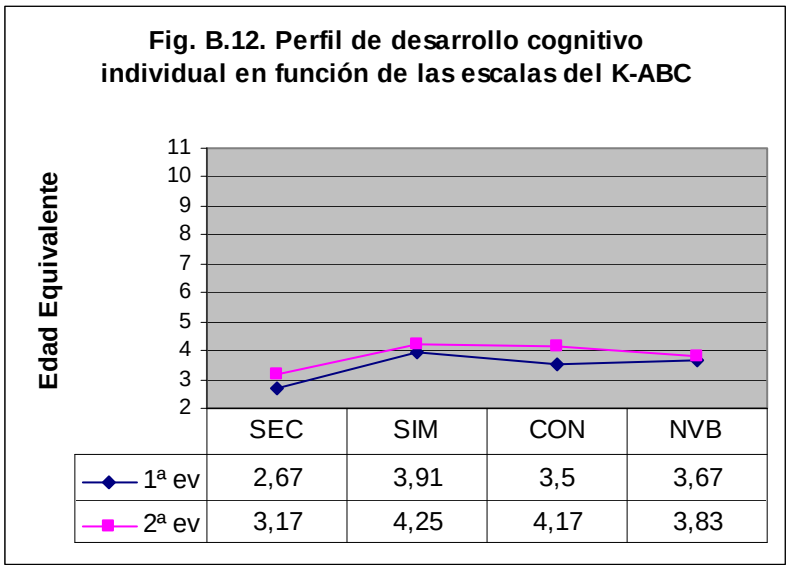
Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	2;8	3;2	2;11	4;10
P. Simultáneo	3;11	4;3	4;1	5;8
Conocimientos	3;6	4;2	3;10	5;9
Escala no Verbal	3;8	3;10	3;9	5;2
E. EQ. Media	3;5	3;10	3;8	5;4
Dif. EE-EC	-2;11	-3;7	-3;3	-5;5

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 5 meses. Miguel ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2;11 años, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 7 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un retroceso relativo de 8 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la

población típica, y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo temprano individual* de Miguel en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.12.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Figura B.12. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S4: Miguel)



Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), aunque experimenta un mínimo incremento (EE: 4 meses), tiende a mantenerse como la de mayor fortaleza relativa y la *no Verbal* (NVB) experimenta el mínimo incremento (EE: 2 meses), en su desarrollo se convierte en una escala de menor fortaleza relativa.

En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), con un incremento (EE: 6 meses), se mantiene como la de menor fortaleza, mientras que la de *Conocimientos* (CON), al experimentar el máximo incremento (EE: 8 meses), en su desarrollo se convierte en un punto de mayor fortaleza relativa junto al *Procesamiento Simultáneo*.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y en la escala *no Verbal* y menor fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial* y de *Conocimientos*, con lo que inicialmente se separa del grupo al presentar mayor fortaleza en la *no Verbal* que en la de *Conocimientos*. En la segunda evaluación mantiene un punto de mayor fortaleza en la escala de *Procesamiento Simultáneo* al mismo tiempo el incremento en uno de los valles, la escala de *Conocimientos*, marcan una tendencia a aproximarse al perfil grupal,

con el que comparte los puntos de menor fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial* y en la escala *no Verbal*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Miguel no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.7. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Miguel en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 3;9), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 3;9), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (4;0-4;6) y mínimas (2;9-3;6). Aparecen sin puntuación los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

Tabla B.7. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S4: Miguel)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	<E-D	2;9-D	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	2;9-D	2;9-D	Caras y Lugares	<E-D	<E-D
Orden de palabra	2;9-D	4;0-F	Aritmética	<E-D	3;9
			Adivinanzas	<E-D	3;9
			Lectura/Decodific.	<E-D	<E-D
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	<E-D	2;9-D
Cierre gestáltico	3;9	4;6-F	Triángulos	3;6-D	3;6-D
Triángulos	3;6-D	3;6-D	Matrices Análogas	2;9-D	3;9
Matrices Análogas	2;9-D	3;9	Memoria Espacial	<E-D	<E-D
Memoria Espacial	<E-D	<E-D	Series de Fotos	<E-D	<E-D
Series de Fotos	<E-D	<E-D			

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado. Destaca la evolución desde la debilidad inicial a la fortaleza emergente en la prueba de *Orden de palabra*, mientras que la debilidad inicial en las otras dos pruebas de esta escala, *Movimiento de manos* y *Repetición de números*, se mantiene.

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la más alta puntuación total relativa, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas. Destaca la fortaleza emergente en la prueba de *Cierre Gestáltico*, con lo que se constituye en el punto de máxima fortaleza de esta escala. También se observa una evolución hasta alcanzar un punto cercano a la fortaleza en la prueba de *Matrices Análogas*. En cambio, la debilidad inicial en el resto de las pruebas aplicadas de esta escala se mantiene, persistiendo la especial discapacidad en *Memoria Espacial* y *Series de Fotos*.

En la **Escala de Conocimientos,** se observa, como ya se ha mencionado, una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los cinco test de nuevo resultan heterogéneas y no se observa ningún punto de fortaleza relativa. En *Aritmética* y en *Adivinanzas* desaparece la debilidad máxima inicial. Persiste, además, la especial debilidad de Miguel en las pruebas de *Caras y Lugares*, *Lectura/Decodificación* y *Lectura/Comprensión*.

En la **Escala no Verbal**, se incluyen las pruebas que presentan puntuaciones más bajas en cada una de las dos escalas de *Procesamiento Mental*. Persiste así la debilidad, como se ha señalado ya, en *Movimiento de manos, Triángulos, Memoria Espacial y Series de Fotos*. La única excepción es la prueba de *Matrices Análogas*, donde hay una evolución desde la debilidad, sin alcanzar fortaleza relativa.

En consecuencia, Miguel en la escala de *Procesamiento Simultáneo* presenta un rendimiento heterogéneo, destaca por su capacidad para organizar estímulos visuoespaciales con mediación verbal, al tiempo que presenta problemas en la organización de estímulos visuespaciales que exigen razonamiento abstracto sin apoyo verbal. Comparte con el grupo la fortaleza relativa en la prueba de *Cierre Gestáltico* y el avance en *Matrices Análogas*, aunque en esta última prueba no llega a alcanzar un punto de fortaleza. También se muestra en línea con el grupo en cuanto a la debilidad persistente en *Memoria Espacial y Series de Fotos*. Por lo tanto, los test que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel. A diferencia del grupo,

Miguel presenta puntuaciones relativamente más altas en la escala *no Verbal*. Sin embargo, no se observan en ella puntos de relativa fortaleza y sí los puntos de especial debilidad que también muestra el grupo. La evolución en la prueba de *Matrices Análogas* cabe atribuirla parcialmente al componente conceptual léxico-semántico implícito en el test, aunque también demuestra especial capacidad de razonamiento analógico con apoyo visual, sin embargo muestra claras dificultades en las pruebas en las que no tiene ningún apoyo verbal.

En los valles, es de destacar que, a diferencia del grupo, la escala de *Conocimientos* no constituye inicialmente un punto de fortaleza relativa, pero su evolución en *Aritmética* y en *Adivinanzas* sitúa esta escala finalmente por encima de la *no Verbal*. Comparte con el grupo la debilidad en la escala de *Procesamiento Secuencial* que, al igual que en el grupo, mejora en los test con apoyo verbal. Así pues, el *Lenguaje* tiende a constituirse como un área de relativa fortaleza en este sujeto que, junto con sus habilidades visuoperceptivas, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos*.

1.2.3. Sujeto 5: Martín

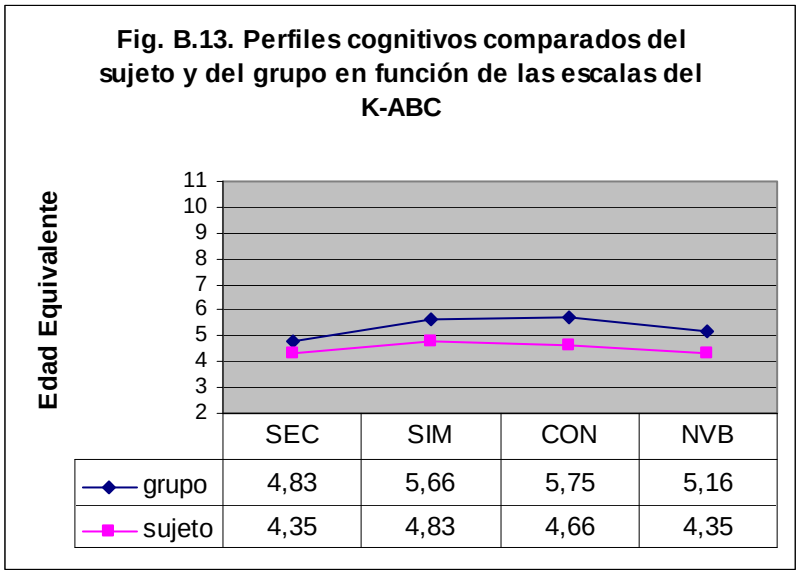
Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Martín, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.13.), se sitúa por debajo en todas las escalas, con una distancia media de -10 meses respecto del grupo (EE sujeto: 4;6 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos Martín presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de +29 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -3;0 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo en todas las escalas, aunque con puntuaciones relativas más bajas en la *no Verbal*.

Dicho perfil está próximo al de Gabino (S14: 15;11), (distancia Chi cuadrado = 0,217) y al de Idoia (S9: 11;6), (distancia Chi cuadrado = 0,279) con los que forma parte del conglomerado modal junto a Miguel (S4: 6;10), Kevin (S6: 8;6), Naiara (S8: 11;2), Aingeru (S10: 13;0) y 12 Andoni (S12: 13;2). Por lo tanto, Martín es uno de los casos que mejor representa el conglomerado modal, aunque con puntuaciones relativas más bajas en la escala *no Verbal*.

Figura B.13. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S5: Martín)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -10 meses (EE SIM sujeto: 4;10 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +4 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE SIM sujeto: 4;10), con lo que es similar a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -13 meses (EE CON sujeto: 4;8 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +2 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE CON sujeto: 4;8), con lo cual es menor que la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -6 meses (EE SEC sujeto: 4;4 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -2 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE SEC sujeto: 4;4), con lo cual es

menor que la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).

- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -10 meses (EE NVB sujeto: 4;4 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -2 meses (EE media sujeto: 4;6 vs. EE NVB sujeto: 4;4), con lo cual es similar a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +3 meses en la escala de *Conocimientos* (CON). Las diferencias en los valles del perfil son de -4 meses en la escala de *Procesamiento Secuencial*.

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.8. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Martín tenía respectivamente la EC de 7;0 y 8;2. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 7;7; EC media grupo: 10;9).

Tabla B.8. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S5: Martín)

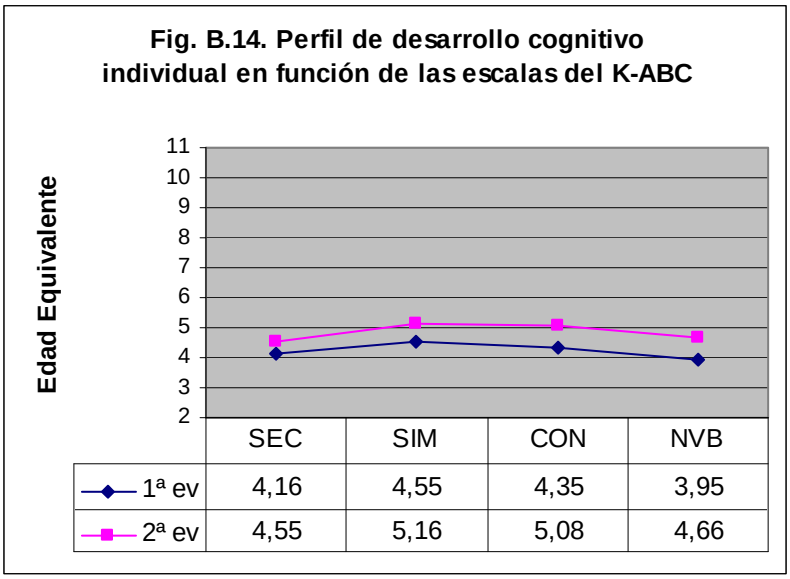
Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	4;2	4;6	4;4	4;10
P. Simultáneo	4;6	5;2	4;10	5;8
Conocimientos	4;4	5;1	4;8	5;9
Escala no Verbal	3;11	4;8	4;4	5;2
E. EQ. Media	4;3	4;10	4;6	5;4
Dif. EE-EC	- 2;9	- 3;4	-3;1	-5;5

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 7 meses. Martín ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 14

meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2 años y 9 meses, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 4 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un decremento relativo de 7 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Martín en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.14.) permite observar su desarrollo en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Figura B.14. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S5: Martín)



Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) y la de *Conocimientos* (CON), se incrementan de un modo similar y acorde con el progreso medio indicado más arriba (EE: 8 meses), manteniéndose ambos como las de mayor fortaleza relativa. En cuanto a los valles, la escala *no Verbal* (NVB), experimenta el máximo incremento (EE: 9 meses), con lo que tiende a equilibrarse en su desarrollo con los puntos de mayor fortaleza. La escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), con un incremento (EE: 4 meses), inferior al medio, se mantiene como la de menor fortaleza.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*, y menor fortaleza en la de *Procesamiento Secuencial* y en la escala *no Verbal*. Esta

diferencia es característica del perfil grupal. En la segunda evaluación persisten los mismos picos y valles, aunque con diferencias menos marcadas entre las distintas escalas.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Martín no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.9. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Martín en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 6;0), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 3;9), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (6;3-6;6) y mínimas (3;3-3;6). Aparecen sin puntuación los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. Destaca la ausencia de puntos de fortaleza en esta escala, mientras que la debilidad inicial observada en el test de *Movimiento de manos* se mantiene; mejora en *Repetición de números* y destaca su tendencia al fortalecimiento en *Orden de palabra*. Así pues, el procesamiento secuencial mejora en los test con apoyo verbal.

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha mencionado, obtiene la más alta puntuación total relativa, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con puntos de máxima fortaleza y debilidad. La fortaleza inicial en la prueba de *Cierre Gestáltico* desaparece y llega a emerger, desde la debilidad, en *Matrices Análogas*, que se constituye como el punto de mayor fortaleza de esta escala. La debilidad inicial se mantiene en una de ellas, *Memoria Espacial*, con lo que constituye el punto de menor fortaleza relativa en esta escala, mientras que pierde la debilidad en la prueba de *Triángulos*. Por último, en la prueba de *Series de Fotos* evoluciona positivamente dentro de una relativa fortaleza.

Tabla B.9. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S5: Martín)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	3;6-D	3;6-D	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	3;9	4;3	Caras y Lugares	5;3	5;3
Orden de palabra	5;3	5;9	Aritmética	3;9	3;9
			Adivinanzas	3;3-D	5;3
			Lectura/Decodific.	5;3	5;3
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	3;6-D	3;6-D
Cierre gestáltico	6;6-F	5;9	Triángulos	3;6-D	4;3
Triángulos	3;6-D	4;3	Matrices Análogas	3;3-D	6;3-F
Matrices Análogas	3;3-D	6;3-F	Memoria Espacial	<E-D	<E-D
Memoria Espacial	<E-D	<E-D	Series de Fotos	5;6	5;9
Series de Fotos	5;6	5;9			

En la **Escala de Conocimientos,** se ha observado una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los cinco test de nuevo resultan heterogéneas y muestran solo evolución en uno de ellos, dentro de un contexto de estancamiento y ausencia de puntos fuertes. No presenta puntos de fortaleza en esta escala ni tampoco evolución en el resto de las pruebas, mientras que en dos de ellas obtiene puntuaciones relativamente altas (*Caras y Lugares*, *Lectura/Decodificación*), en otra obtiene puntuaciones relativamente bajas (*Aritmética*). La debilidad inicial observada en dos de las pruebas, se mantiene en una de ellas, *Lectura/Comprensión*, que se constituye como el punto de menor fortaleza de la escala, sin embargo en la otra, *Adivinanzas*, pierde la debilidad.

En la **Escala no Verbal**, se acumulan las puntuaciones más bajas de las dos escalas de *Procesamiento Mental* (*Movimiento de manos, Triángulos y Memoria Espacial*). Emerge como punto de fortaleza, desde la debilidad inicial, la prueba de *Matrices Análogas*, con lo que se consolida como la de mayor fortaleza del K-ABC, lo cual se puede atribuir parcialmente al componente conceptual léxico-semántico implícito en el test, aunque también demuestra especial capacidad de razonamiento analógico con apoyo visual. La debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos*

se mantiene, mientras que en la prueba de *Memoria Espacial* muestra un punto de especial debilidad y en la de *Triángulos* desaparece.

En consecuencia, Martín en la escala de *Procesamiento Simultáneo* comparte con el grupo las mismas pruebas de fortaleza y de debilidad. Destaca su capacidad para organizar estímulos visuoespaciales con mediación verbal, al tiempo que presenta problemas en la organización de estímulos visuoespaciales que exigen razonamiento abstracto sin apoyo verbal. En la escala de *Conocimientos* destaca la ausencia de puntos de fortaleza aunque, de nuevo, las pruebas que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel (*Caras y Lugares*, *Adivinanzas y Lectura/Decodificación*), mientras persiste la debilidad en *Lectura/Comprensión*. En los valles es de destacar que a diferencia del grupo no destaca por su fortaleza en ninguna de las pruebas de la escala de *Procesamiento Secuencial*, en cambio en la escala *no Verbal* la alcanza en la prueba de *Matrices Análogas*. Muestra claras dificultades en las pruebas en las que no tiene ningún apoyo verbal. De hecho, la única prueba no verbal donde presenta puntuaciones relativamente altas es *Series de Fotos* que, aunque no exige producción lingüística, tiene un claro componente semántico de organización de eventos. Así pues, el *Lenguaje* es un área de relativa capacidad en este sujeto que, junto con sus habilidades visuoperceptivas, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos.*

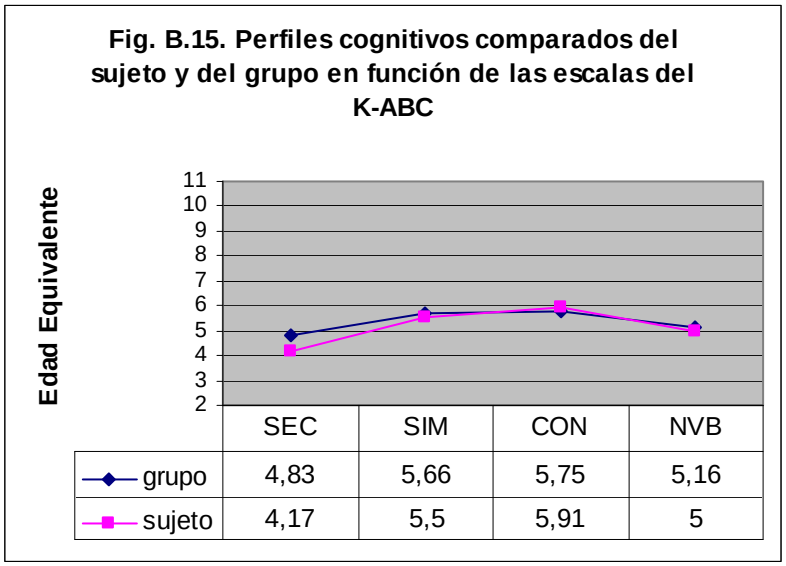
1.2.4. Sujeto 6: Kevin

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Kevin, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.15.), se sitúa por debajo en todas las escalas, excepto en la escala de *Conocimientos*, con una distancia media de -2 meses respecto del grupo (EE sujeto: 5;2 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos Kevin presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de +25 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -3;4 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, tanto en las puntuaciones relativas como absolutas, con lo que Kevin sería el caso que mejor representa al conglomerado modal y el perfil característico del SXF en el K-ABC, aunque con puntuaciones relativas más altas en la escala de *Conocimientos*.

Figura B.15. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S6: Kevin)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -2 meses (EE SIM sujeto: 5;6 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +4 meses (EE media sujeto: 5;2 vs. EE SIM sujeto: 5;6), con lo cual es similar a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +2 meses (EE CON sujeto: 5;11 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +9 meses (EE sujeto: 5;2 vs. EE CON sujeto: 5;11), con lo cual es superior a la del grupo (+5 meses) (EE grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial*, la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -8 meses (EE SEC sujeto: 4;2 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -12 meses (EE sujeto: 5;2 vs. EE SEC sujeto: 4;2), con lo cual es mayor a la del grupo (-6 meses) (EE grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).

- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -2 meses (EE NVB sujeto: 5;0 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -2 meses (EE sujeto: 5;2 vs. EE NVB sujeto: 5;0), con lo cual es similar a la del grupo (-2 meses) (EE grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +4 meses en la escala de *Conocimientos* (CON). Las diferencias en los valles del perfil son de -6 meses en la escala de *Procesamiento Secuencial*.

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.10. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Kevin tenía respectivamente la EC de 7;11 y 9;1.

Tabla B.10. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S6: Kevin)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	3;11	4;6	4;2	4;10
P. Simultáneo	5;3	5;10	5;6	5;8
Conocimientos	5;9	6;2	5;11	5;9
Escala no Verbal	4;10	5;3	5;0	5;2
E. EQ. Media	4;11	5;5	5;2	5;4
Dif. EE-EC	-3;0	-3;8	-3;4	-5;5

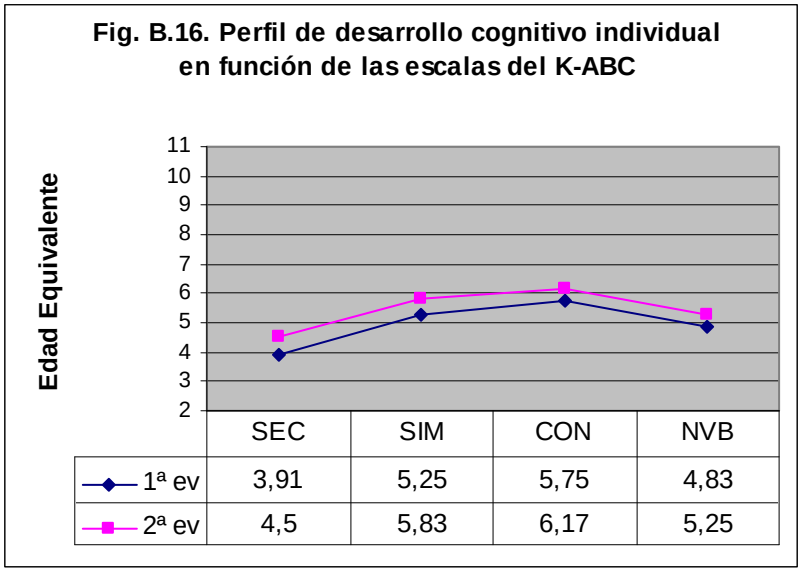
Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 8;6; EC media grupo: 10;9).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 6 meses. Kevin ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 14 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 3 años, mientras que en la segunda

aumenta a 3 años y 8 meses. Por lo tanto, lo que se observaría es un decremento relativo de 8 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo temprano individual* de Kevin en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.16.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Figura B.16. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S6: Kevin)



Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), con un incremento (EE: 7 meses), superior al medio, se mantiene como escala de relativa fortaleza. La escala de *Conocimientos* (CON), con un incremento (EE: 5 meses), cercano al medio, se mantiene como la escala de mayor fortaleza relativa. En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), a pesar de que experimenta un incremento superior a la media (EE: 7 meses), se mantiene como la de menor fortaleza y la escala *no Verbal* (NVB), con un incremento (EE: 5 meses), cercano al medio, tiende a mantenerse en su desarrollo como un punto de relativa debilidad.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en la escala de *Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*, y menor fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial* y en la *Escala no Verbal*. Esta diferencia es característica del perfil grupal. En la segunda evaluación persisten los

mismos picos y valles, con lo que el perfil de Kevin es uno de los que mejor representa al perfil del grupo en el K-ABC.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Kevin no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.11.

Tabla B.11. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S6: Kevin)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	3;6-D	3;6-D	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	2;9-D	3;9	Caras y Lugares	6;6	6;6
Orden de palabra	5;9	6;3	Aritmética	5;0	5;9
			Adivinanzas	5;0	6;6
			Lectura/Decodific.	6;3	6;3
			Lectu/Comprensión	6;0	6;0
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	3;6-D	3;6-D
Cierre gestáltico	5;3	6;6	Triángulos	4;0	4;0
Triángulos	4;0	4;0	Matrices Análogas	6;9-F	8;3-F
Matrices Análogas	6;9-F	8;3-F	Memoria Espacial	4;3	4;0
Memoria Espacial	4;3	4;0	Series de Fotos	6;0	6;9-F
Series de Fotos	6;0	6;9-F			

En ella se presentan las puntuaciones en EE de Kevin en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 6;6), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 3;9), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (6;9-8;3) y mínimas (2;9-3;6). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida.

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha

señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. Aunque no presenta puntos de fortaleza, destaca su tendencia al fortalecimiento en *Orden de palabra*. La debilidad inicial observada en la prueba de *Movimiento de manos* se mantiene sin evolución, mientras desaparece en su evolución en la prueba de *Repetición de números*. Así pues, el procesamiento secuencial mejora en los test con apoyo verbal.

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la segunda más alta puntuación total relativa, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con puntos de máxima fortaleza y ninguno de debilidad. La fortaleza inicial observada en la prueba de *Matrices Análogas* se mantiene, con lo que se constituye como el punto de mayor fortaleza del K-ABC y emerge además en la de *Series de Fotos*. En la prueba de *Cierre Gestáltico* se observa una clara tendencia al fortalecimiento. No se observan puntos de debilidad, sin embargo no evoluciona en la prueba de *Triángulos* y en la prueba de *Memoria Espacial* experimenta un pequeño retroceso, por lo que constituye uno de los puntos más débiles de esta escala junto al test de *Triángulos*.

En la **Escala de Conocimientos,** donde se ha señalado una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y la segunda evaluación, sin puntos débiles ni fuertes, el avance se fundamenta en el progreso en dos de los test. En la prueba de *Caras y Lugares* obtiene puntuaciones relativamente altas, aunque sin progreso de una a otra evaluación, en cambio evoluciona en la prueba de *Aritmética*. Aunque el progreso más importante en esta escala proviene de la prueba de *Adivinanzas.* En las pruebas de *Lectura/Decodificación* y de *Lectura/Comprensión* obtiene puntuaciones altas, pero sin evolución.

En la **Escala no Verbal**, se acumulan las puntuaciones más bajas de las dos escalas de *Procesamiento Mental*, sin embargo la fortaleza inicial en la prueba de *Matrices Análogas* se mantiene y emerge en la de *Series de Fotos*, mientras que la debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos* persiste.

En consecuencia, Kevin en la escala de *Procesamiento Simultáneo* destaca su capacidad para organizar estímulos visuoespaciales con mediación verbal, que exigen razonamiento abstracto sin apoyo verbal, con lo que muestra especial fortaleza en las pruebas de *Matrices Análogas* y *Series de Fotos*. En la escala de *Conocimientos*, de nuevo, los test que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel (*Caras y Lugares*, *Adivinanzas* y *Lectura/Decodificación*). En los valles es de destacar que a diferencia del grupo no destaca por su fortaleza en ninguna de las pruebas de la

escala de *Procesamiento Secuencial*, aunque sigue la misma tendencia del grupo en todas las pruebas. En la escala *no Verbal* Kevin muestra claras dificultades en las pruebas en las que no tiene ningún apoyo verbal (*Movimiento de manos*, *Triángulos* y *Memoria espacial*) y destaca en las pruebas que tienen un claro componente semántico de organización de eventos (*Matrices Análogas* y *Series de Fotos*). Así pues, el *Lenguaje* es un área de relativa capacidad en este sujeto que, junto con sus habilidades visuoperceptivas, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos.*

1.2.5. Sujeto 7: Jenifer

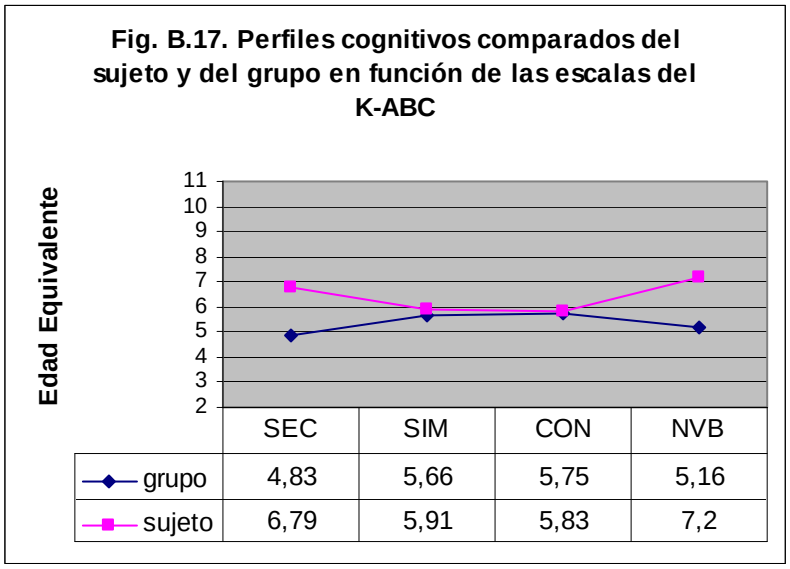
Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Jenifer, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.17.), se sitúa por encima en todas las escalas, con una distancia media de +13 meses respecto del grupo (EE sujeto: 6;5 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Jenifer, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de +38 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -2;3 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, Jenifer presenta un perfil inverso al del grupo modal con puntuaciones más altas en la escala *no Verbal* y en la escala de *Procesamiento Secuencial* y más bajas en la escala de *Procesamiento Simultáneo*. El perfil de Jenifer y el de Eduard (S11: 13;1) son los más alejados del perfil del grupo modal (distancia Chi cuadrado = 3,572) y el caso de Eduard (S11: 13;1), a su vez , está también muy alejado del perfil de Alberto (S13: 14;8).

Tanto Jenifer como Alberto (S13: 14;8) muestran un perfil divergente al obtener puntuaciones más altas en la escala de *Procesamiento Secuencial* y más bajas en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, por lo que forman parte de un conglomerado adicional con lo que se separa de la tendencia característica grupal. Como ya se indicó en el perfil grupal, Jenifer representa un caso atípico y desviado del perfil grupal del SXF.

Figura B.17. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S7: Jenifer)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +23 meses (EE SEC sujeto: 6;9 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su fortaleza relativa en esta escala es de +4 meses (EE media sujeto: 6;5 vs. EE SEC sujeto: 6;9), con lo cual es superior a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +24 meses (EE NVB sujeto: 7;2 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su fortaleza relativa en esta escala es de +9 meses (EE media sujeto: 6;5 vs. EE NVB sujeto: 7;2), con lo que es superior a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 meses (EE SIM sujeto: 5;11 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su debilidad relativa en esta escala es de -6 meses (EE media sujeto: 6;5 vs. EE SIM sujeto: 5;11), con lo que es mayor a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).

- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +1 mes (EE CON sujeto: 5;10 vs. EE CON grupo: 5;9). Su debilidad relativa esta escala es de -7 meses (EE media sujeto: 6;5 vs. EE CON sujeto: 5;10), con lo que es mayor a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +21 meses, repartidas entre la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC) (+10) y la escala *no Verbal* (NVB) (+11). Las diferencias en los valles del perfil son de -22 meses, repartidas entre la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) (-10) y la escala de *Conocimientos* (CON) (-12).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.12.

Tabla B.12. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S7: Jenifer)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	5;2	8;5	6;9	4;10
P. Simultáneo	5;7	6;3	5;11	5;8
Conocimientos	4;8	7;0	5;10	5;9
Escala no Verbal	7;7	6;10	7;2	5;2
E. EQ. Media	5;9	7;1	6;5	5;4
Dif. EE-EC	-1;11	-2;6	-2;3	-5;5

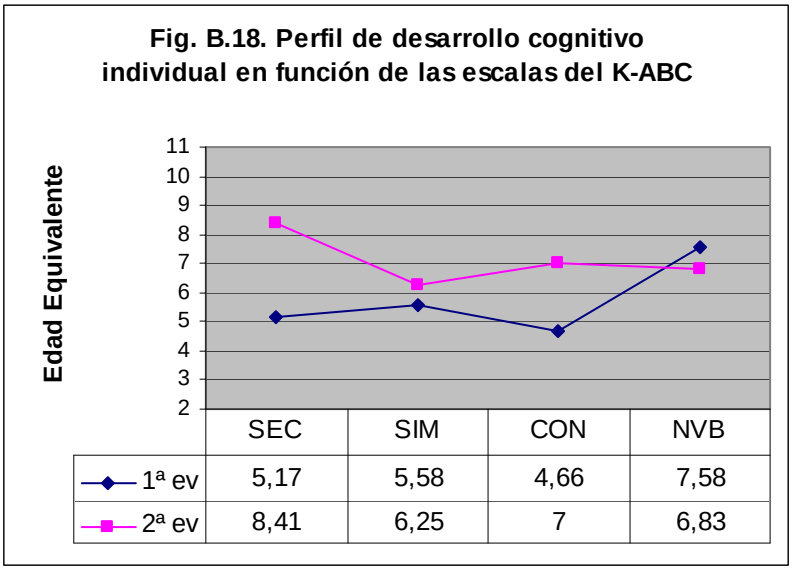
Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Jenifer tenía respectivamente la EC de 7;8 y 9;7. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 8;7; EC media grupo: 10;9).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 16 meses. Jenifer ha progresado pues en las escalas del K-ABC en 23

meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 año y 11 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 6 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un decremento relativo de 7 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Jenifer en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.18.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 23 meses entre ambas evaluaciones.

Figura B.18. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S7: Jenifer)



Respecto a los picos, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), experimenta el máximo incremento (EE: 39 meses), con lo que en su desarrollo se convierte en la escala de mayor fortaleza relativa y la *no Verba*l (NVB), al experimentar un decremento (EE: 9 meses), en su desarrollo se convierte en una escala de menor fortaleza relativa.

En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), al experimenta un incremento inferior al medio (EE: 8 meses), se convierte en el punto de menor fortaleza, mientras que la de *Conocimientos* (CON), al experimentar un incremento superior al medio (EE: 28 meses), en su desarrollo se convierte en un punto de mayor fortaleza relativa.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y en la escala *no Verbal* y menor fortaleza en las escalas de *Conocimientos* y de *Procesamiento Secuencial*. En la

segunda evaluación emergen como puntos de fortaleza las escala de *Procesamiento Secuencial* y la de *Conocimientos* y como puntos de menor fortaleza las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y la escala *no Verbal*. Con lo que Jenifer presenta un perfil inverso al grupo al obtener mayor puntuación en la escala *no Verbal* y en la de *Procesamiento Secuencial*, aunque en su evolución en la de *Conocimientos* se acerca a éste.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Jenifer no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.13. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Jenifer en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 9;9), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 4;0), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (10;0-12;6) y mínimas (2;6-3;9). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más alta en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en las tres pruebas no son homogéneas, en todas ellas evoluciona. Aunque solamente emerge como punto de fortaleza la prueba de *Repetición de números*, en dos de los test se observa una tendencia al fortalecimiento, en *Movimiento de manos* y en mayor medida en *Orden de palabra*. Así pues, el procesamiento secuencial mejora en todas las pruebas con o sin apoyo verbal. Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha mencionado, obtiene la más baja puntuación total relativa, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con puntos de máxima fortaleza y debilidad. La fortaleza inicial observada en la prueba de *Matrices Análogas* se mantiene, con lo que se convierte en el de mayor capacidad del K-ABC.

Tabla B.13. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S7: Jenifer)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	4;9	5;9	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	5;6	10;0-F	Caras y Lugares	2;6-D	6;0
Orden de palabra	5;3	8;0	Aritmética	4;9	6;3
			Adivinanzas	4;6	5;3
			Lectura/Decodific.	5;9	10;0-F
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	4;9	5;9
Cierre gestáltico	3;9-D	4;0	Triángulos	4;3	5;3
Triángulos	4;3	5;3	Matrices Análogas	10;0-F	12;6-F
Matrices Análogas	10;0-F	12;6-F	Memoria Espacial	4;3	4;3
Memoria Espacial	4;3	4;3	Series de Fotos	5;9	5;9
Series de Fotos	5;9	5;9			

La debilidad inicial acusada observada en la prueba de *Cierre Gestáltico* desaparece, aunque es la prueba en la que menor EE alcanza. En las demás pruebas no presenta debilidad o fortaleza relativas. Mientras que en la prueba de *Triángulos* evoluciona, en las pruebas de *Memoria Espacial* y *Series de Fotos* no aumenta la EE en la segunda evaluación.

En la **Escala de Conocimientos,** se había observado una puntuación total relativamente baja en la primera evaluación y alta en la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los cinco test de nuevo resultan heterogéneas. En *Lectura/Comprensión* no se observa evolución y persiste la especial discapacidad. En cambio, emerge como punto de fortaleza la *Lectura/Decodificación* que se convierte en la de mayor fortaleza de esta escala. Desaparece la debilidad inicial acusada observada en la prueba de *Caras y Lugares* y evoluciona, sin alcanzar puntos de fortaleza, en dos de las pruebas, *Aritmética* y *Adivinanzas*.

En la **Escala no Verbal** aparecen las puntuaciones de las dos escalas de *Procesamiento Mental,* destaca un punto en el que mantiene la fortaleza, en la prueba de *Matrices Análogas*. Jenifer muestra relativa fortaleza, con una evolución positiva en reproducción motora de una secuencia (*Movimiento de Manos*) y en razonamiento no

verbal (*Triángulos*) así como estancamiento en *Memoria Espacial* y en secuenciación temporal (*Series de Fotos*).

En consecuencia, Jenifer, a diferencia del grupo, muestra mayor fortaleza relativa en la escala de *Procesamiento Secuencial*. Destaca su evolución en todas las pruebas y, muy especialmente, en la prueba de *Repetición de números*, que se convierte en un punto de fortaleza emergente. En la escala *no Verbal*, también difiere de la tendencia grupal, ya que no presenta debilidad en ninguna de las pruebas, mientras que sigue la tendencia del grupo al fortalecimiento en la prueba de *Matrices Análogas*.

En los valles del perfil se sitúa la escala de *Procesamiento Simultáneo*, aunque comparte con el grupo una relativamente buena y creciente capacidad de razonamiento analógico (*Matrices Análogas*). También evoluciona desde la debilidad en cuanto a la organización visuoespacial que mide la prueba de *Cierre Gestáltico*. En la escala de *Conocimientos* presenta una tendencia similar al grupo al presentar mayor fortaleza en la prueba de *Lectura/Decodificación* que en la de *Lectura/Comprensión*, asimismo la evolución en el resto de las pruebas de esta escala muestra una tendencia a acercarse al grupo.

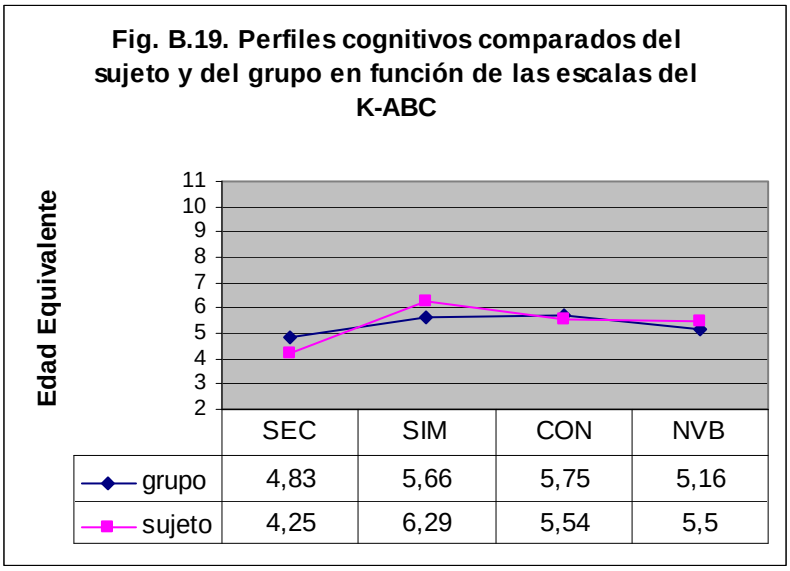
1.2.6. Sujeto 8: Naiara

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Naiara, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.19.), se sitúa por debajo en todas las escalas, excepto en las escalas de *Procesamiento Secuencial* y en *Conocimientos*, con una distancia media de +1 mes respecto del grupo (EE sujeto: 5;5 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Naiara presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de -4 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -5;9 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas similares en las escalas *no Verbal* y *de Conocimientos*. Dicho perfil está muy próximo al de Miguel (S4: 6;10), (distancia Chi cuadrado = 0,226), al situarse ambos en el límite del conglomerado modal.

Figura B.19. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S8: Naiara)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +7 meses (EE SIM sujeto: 6;3 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +10 meses (EE media sujeto: 5;5 vs. EE SIM sujeto: 6;3), con lo que es superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 meses (EE CON sujeto: 5;6 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +1 mes (EE media sujeto: 5;5 vs. EE CON sujeto: 5;6), con lo que es inferior a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de + 4 meses (EE NVB sujeto: 5;6 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su fortaleza relativa en esta escala es de +1 mes (EE media sujeto: 5;5 NVB sujeto: 5;6), con lo cual es superior a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Diferencias individuales en los valles del perfil

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de –7 meses (EE SEC sujeto: 4;3 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -14 meses (EE media sujeto: 5;5 vs. EE SEC sujeto: 4;3), con lo cual es mayor a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +13 meses, destacando como punto de especial fortaleza la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) (+6 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -8 meses en la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.14.

Tabla B.14. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S8: Naiara)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	4;2	4;5	4;3	4;10
P. Simultáneo	6;1	6;6	6;3	5;8
Conocimientos	5;1	6;0	5;6	5;9
Escala no Verbal	5;3	5;9	5;6	5;2
E. EQ. Media	5;2	5;8	5;5	5;4
Dif. EE-EC	-4;9	-6;10	-5;9	-5;5

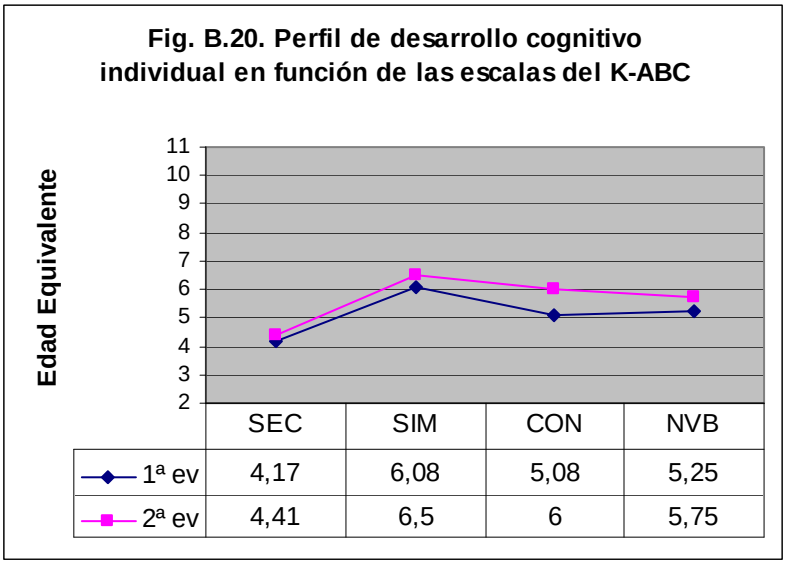
Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Naiara tenía respectivamente la EC de 9;11 y 12;6. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 11;2; EC media grupo: 10;9).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 6 meses. Naiara ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 31

meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 4 años y 9 meses, mientras que en la segunda aumenta a 6 años y 10 meses. Por lo tanto, lo que se observa es un decremento relativo de 2 años y 1 mes, entre la primera y segunda evaluación en términos comparados con la población típica y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Naiara en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.20.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 31 meses entre ambas evaluaciones.

Figura B.20. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S8: Naiara)



Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), aunque experimenta un incremento (EE: 5 meses) por debajo del progreso medio mantiene su fortaleza relativa. La escala *no Verbal* (NVB), con un incremento similar al medio (EE: 6 meses), se mantiene también como escala de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), al experimentar el mínimo incremento (EE: 3 meses), se mantiene como la de menor fortaleza y la escala de *Conocimientos* (CON), al experimentar el máximo incremento (EE: 11 meses), en su desarrollo tiende a equilibrarse con la de mayor fortaleza, la escala de *Procesamiento Simultáneo*.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en la escala de *Procesamiento Simultáneo* y *no Verbal* y menor

fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial*, mientras que la escala de *Conocimientos* sería un área de relativa mayor fortaleza.

En la segunda evaluación se mantiene como punto de mayor fortaleza la escala de *Procesamiento Simultáneo* y serían áreas de relativa mayor fortaleza la escala *no Verbal* y la de *Conocimientos*, mientras que la de *Procesamiento Secuencial* se mantendría como punto de menor fortaleza. A diferencia del grupo la escala *no Verbal* y la de *Conocimientos* se acercan, mientras que en el resto de las escalas sigue la tendencia grupal.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Naiara no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.15. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Naiara en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 7;6), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 4;0), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (7;9-9;3) y mínimas (3;3-3;9). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. No se observan puntos de fortaleza. La debilidad inicial observada en la prueba de *Repetición de números* se mantiene, mientras que desaparece en la de *Movimiento de manos*. La prueba de *Orden de palabra* destaca por su tendencia al debilitamiento. Así pues, el procesamiento secuencial mejora, solamente, en el test de recuerdo visuoespacial inmediato, sin apoyo verbal.

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha mencionado, obtiene la más alta puntuación total relativa, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con puntos de máxima fortaleza y debilidad. La

fortaleza inicial observada en la prueba de *Matrices Análogas* se mantiene, aunque no muestra progreso, sin embargo si se observa evolución en la de *Cierre Gestáltico* donde llega a alcanzar la fortaleza, también evoluciona en la de *Triángulos*, sin llegar a alcanzar la fortaleza. La debilidad inicial observada en las pruebas de *Memoria Espacial* y *Series de Fotos* se mantiene, por presentar en ambas evaluaciones la puntuación mínima.

Tabla B.15. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S8: Naiara)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	3;3-D	4;3	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	3;9-D	3;9-D	Caras y Lugares	4;6	6;6
Orden de palabra	6;3	5;3	Aritmética	4;6	5;6
			Adivinanzas	5;3	6;3
			Lectura/Decodific.	5;6	6;0
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	3;3-D	4;3
Cierre gestáltico	7;0	7;9-F	Triángulos	4;6	6;0
Triángulos	4;6	6;0	Matrices Análogas	9;3-F	9;3-F
Matrices Análogas	9;3-F	9;3-F	Memoria Espacial	<E-D	<E-D
Memoria Espacial	<E-D	<E-D	Series de Fotos	<E-D	<E-D
Series de Fotos	<E-D	<E-D			

En la **Escala de Conocimientos,** se ha observado una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los cinco test de nuevo resultan heterogéneas y muestran evolución en cuatro de los cinco test, con ausencia de puntos fuertes. Mantiene la debilidad en la prueba de *Lectura/Comprensión*, donde no llega a puntuar en ninguna de las dos evaluaciones, siendo el punto de menor fortaleza de la escala. Evoluciona en el resto de las pruebas, en *Caras y Lugares* se observa el mayor progreso de la escala. También evoluciona en *Aritmética* y en *Adivinanzas,* dicha evolución, aunque algo menor se observa también en *Lectura/Decodificación* donde obtiene puntuaciones altas.

En la **Escala no Verbal**, se observa una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y segunda evaluación. La fortaleza inicial en la prueba de *Matrices Análogas* se mantiene, mientras que la debilidad inicial observada en tres de las pruebas, *Movimiento de manos*, *Memoria Espacial* y *Series de Fotos*, tan solo desaparece en la primera.

En consecuencia, Naiara en la escala de *Procesamiento Simultáneo* destaca por su capacidad para organizar estímulos visuoespaciales (prueba de *Cierre Gestáltico*) y de razonamiento analógico (prueba de *Matrices Análogas*), al tiempo que presenta problemas en memoria espacial, en secuenciación temporal (prueba de *Series de Fotos*) y en menor medida en la organización de estímulos visuoespaciales que exigen razonamiento abstracto sin apoyo verbal (prueba de *Triángulos*) por lo que en esta escala presenta un perfil evolutivo similar al grupo. En la escala de *Conocimientos*, se caracteriza por no presentar puntos de fortaleza en ninguna prueba, sin embargo en la de *Lectura/Decodificación*, donde el grupo destaca por su fortaleza, presenta un importante progreso. La debilidad persistente que presenta en la prueba de *Lectura/Comprensión*, es similar a la del grupo. Por lo tanto, las pruebas que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel. Las puntuaciones en la escala de *Conocimientos* nos muestran que con el paso del tiempo es capaz de mejorar en todas las áreas.

En la escala *no Verbal*, a diferencia del grupo presenta un punto de relativa fortaleza debida a la alta puntuación obtenida en la prueba de *Matrices Análogas*, a la perdida de la debilidad inicial en las prueba de *Movimiento de manos* y al avance en la prueba de *Triángulos*. En los valles en la escala de *Procesamiento Secuencial* no llega a alcanzar la fortaleza en ninguna de las pruebas y mantiene la debilidad en la prueba de *Repetición de números*.

El *Lenguaje* es un área de relativa fortaleza en Naiara, que junto con sus habilidades visuoperceptivas y de pensamiento analógico, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos.*

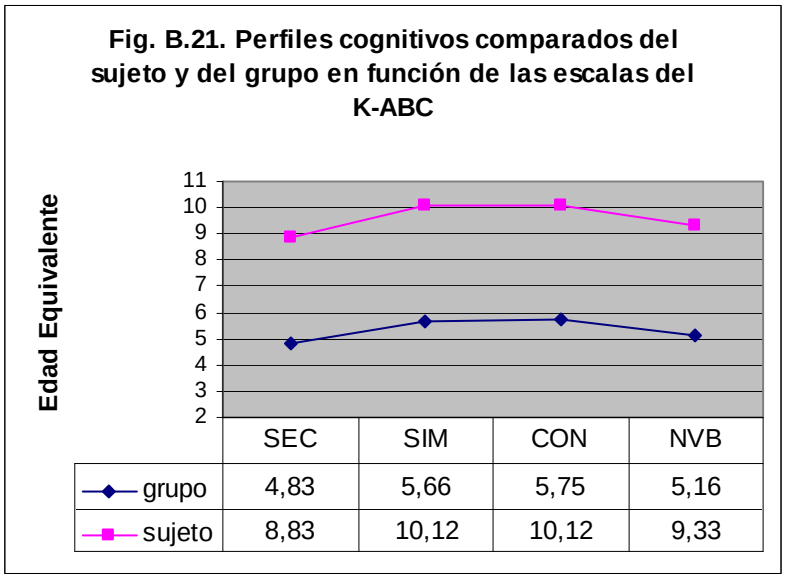
1.2.7. Sujeto 9: Idoia

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Idoia, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.21.), se sitúa por encima en todas las escalas, con una

distancia media de +51 meses respecto del grupo (EE sujeto: 9;7 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica, Idoia, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de +42 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -1;11 vs. grupo: -5;5).

Figura B.21. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S9: Idoia)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas altas en todas las escalas. Dicho perfil está próximo al de Martín (S5: 7;7) (distancia Chi cuadrado = 0,279) y al de Gabino (S14: 15;11) (distancia Chi cuadrado = 0,293), que se sitúan en el límite del conglomerado modal.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +53 meses (EE SIM sujeto: 10;1 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +6 meses (EE media sujeto: 9;7 vs. EE SIM sujeto: 10;1), con lo que es superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8)
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +52 meses (EE CON sujeto: 10;1 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +6 meses

(EE media sujeto: 9;7 vs. EE CON sujeto: 10;1), con lo que es superior a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;9)

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +50 meses (EE NVB sujeto: 9;4 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -3 meses (EE media sujeto: 9;7 vs. EE NVB sujeto: 9;4), con lo cual es mayor a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB: 5;2).
- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +48 meses (EE SEC sujeto: 8;10 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -9 meses (EE media sujeto: 9;7 vs. EE SEC sujeto: 8;10), con lo cual es mayor a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +3 meses, destacando como punto de especial fortaleza la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) (+2 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -4 meses, con especial debilidad en la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC) (-3 meses).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.16. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Idoia tenía respectivamente la EC de 10;11 y 12;1. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 11;6; EC media grupo: 10;9).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 14 meses. Idoia ha progresado pues en las escalas del K-ABC. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 año y 11 meses, mientras que en la segunda se mantiene sin variación. Por lo

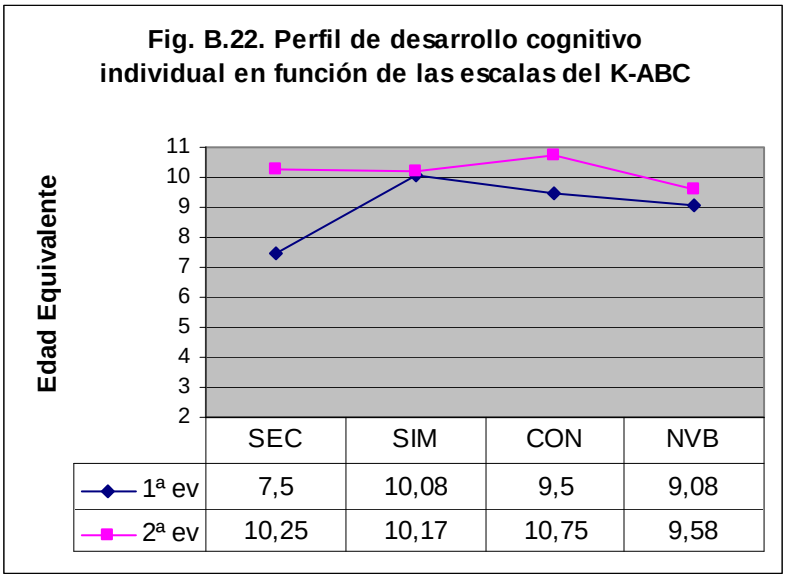
tanto, en términos comparados con la población típica, lo que se observa no es ni un decremento ni un aumento entre la primera y la segunda evaluación, sino una tendencia a situarse en el mismo punto.

Tabla B.16. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S9: Idoia)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	7;6	10;3	8;10	4;10
P. Simultáneo	10;1	10;2	10;1	5;8
Conocimientos	9;6	10;9	10;1	5;9
Escala no Verbal	9;1	9;7	9;4	5;2
E. EQ. Media	9;0	10;2	9;7	5;4
Dif. EE-EC	-1;11	-1;11	-1;11	-5;5

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Idoia en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.22.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Figura B.22. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S9: Idoia)



Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), aunque experimenta el menor incremento (EE: 1 mes), mantiene su fortaleza relativa.

La escala *de Conocimientos* (CON), con un incremento (EE: 15 meses), cercano al medio, se mantiene también como escala de relativa fortaleza. En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), al experimentar el máximo incremento (EE: 33 meses), en su desarrollo tiende a equilibrarse con los puntos de mayor capacidad. La escala *no Verbal* (NVB), con un incremento (EE: 6 meses), por debajo del incremento medio, se convierte en la escala de menor fortaleza.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*, y menor fortaleza en las escalas de *Procesamiento Secuencial* y *no Verbal*. Esta diferencia es característica del perfil grupal, si bien diverge del grupo en que en la escala *no Verbal* se acerca a los puntos de mayor fortaleza. En la segunda evaluación se mantienen los picos y emerge como punto de fortaleza la escala de *Procesamiento Secuencial*, quedando como único punto de menor capacidad, aunque cercano a los puntos de fortaleza, la escala *no Verbal*. Por lo tanto presenta un perfil que se acomoda al perfil grupal con unas puntuaciones más altas en todas las escalas.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Idoia no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.17. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Idoia en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 11;9), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 6;0), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (12;0-12;6) y mínimas (5;0-5;9). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla.

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. Presenta fortaleza emergente en las pruebas de *Repetición de números* y de *Orden de palabra*, que se constituyen como puntos de máxima fortaleza, mientras que la debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos* se mantiene. Así pues, el procesamiento secuencial mejora en los test con apoyo verbal.

Tabla B.17. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S9: Idoia)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	5;9-D	5;9-D	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	5;0-D	12;6-F	Caras y Lugares	9;6	12;0F
Orden de palabra	10;6	12;6-F	Aritmética	7;6	8;0
			Adivinanzas	9;3	10;0
			Lectura/Decodific.	12;0F	12;0F
			Lectu/Comprensión	9;6	12;6F
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	5;9-D	5;9-D
Cierre gestáltico	10;9	9;9	Triángulos	12;0F	10;3
Triángulos	12;0F	10;3	Matrices Análogas	12;6F	12;6F
Matrices Análogas	12;6-F	12;6-F	Memoria Espacial	6;0	7;0
Memoria Espacial	6;0	7;0	Series de Fotos	9;9	12;6F
Series de Fotos	9;9	12;6-F			

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la más alta puntuación total relativa junto a la escala de *Conocimientos*, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con un punto de máxima fortaleza. La fortaleza inicial en la prueba de *Triángulos* desaparece, mientras que en la de *Matrices Análogas* se mantiene y emerge en la de *Series de Fotos*. No se observan puntos de debilidad, mientras que en la prueba de *Cierre Gestáltico* se observa una clara tendencia a no progresar, sin embargo en la de *Memoria Espacial* avanza.

En la **Escala de Conocimientos,** como ya se ha observado obtiene una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los cinco test de nuevo resultan heterogéneas y experimenta evolución en todos ellos. Destaca por ser el único sujeto que presenta fortaleza emergente en la prueba de *Lectura/Comprensión*.

La fortaleza inicial observada en *Lectura/Decodificación* se mantiene y emerge en dos pruebas más, en *Caras y Lugares* y en la de *Lectura/Comprensión*; también evoluciona en la de *Aritmética*, donde obtiene las puntuaciones relativamente más bajas

de esta escala, con lo que corrobora los hallazgos de una menor capacidad de las mujeres en *Aritmética* y en la prueba de *Adivinanzas*.

En la **Escala no Verbal**, la fortaleza inicial en la prueba de *Triángulos* desaparece, sin embargo en la de *Matrices Análogas* se mantiene y emerge en la de *Series de Fotos* que, aunque no exige producción lingüística, tiene un claro componente semántico de organización de eventos, mientras que la debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos* se mantiene y muestra una mayor dificultad, sin llegar a alcanzar la debilidad en la de *Memoria Espacial* en la que no tiene ningún apoyo verbal.

En consecuencia, en la escala de *Procesamiento Simultáneo* Idoia muestra especial fortaleza en la prueba de *Matrices Análogas*. A diferencia del grupo presenta fortaleza emergente en *Series de Fotos* y se observa un retroceso en las pruebas de *Cierre Gestáltico* y de *Triángulos* en las que el grupo muestra una tendencia a progresar. Así pues, en el procesamiento simultáneo destaca por su capacidad en el manejo de estímulos visuoespaciales y de razonamiento analógico con mediación verbal, al tiempo que retrocede en organización visuoespacial de estímulos abstractos a partir de un modelo y en razonamiento no verbal. En la escala de *Conocimientos* a diferencia del grupo destaca en la prueba de *Lectura/Comprensión* y se observa que las pruebas que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel (*Caras y Lugares*, *Adivinanzas* y *Lectura/Decodificación*). En los valles, en la escala de *Procesamiento Secuencial* hay que destacar que es el único sujeto que muestra el fortalecimiento en dos pruebas de esta escala, en la de *Repetición de números* y en la de *Orden de palabra* que precisan del apoyo verbal, mientras que la de menor fortaleza es compartida con el grupo (prueba de *Movimiento de manos*). En la escala *no Verbal*, de nuevo es el único sujeto que muestra el fortalecimiento en dos pruebas de esta escala, *Series de Fotos* y *Matrices Análogas* y muestra, a diferencia del grupo, tan solo un punto de debilidad en una de las pruebas (*Movimiento de manos*).

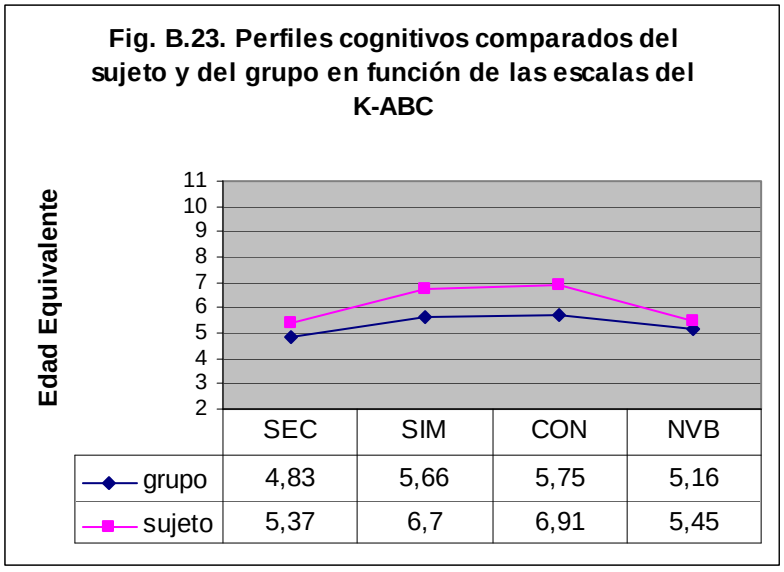
Al igual que en otros de los sujetos de la muestra, en Idoia el *Lenguaje* es un área de relativa capacidad que, junto con sus habilidades visuoperceptivas, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos.*

1.2.8. Sujeto 10: Aingeru

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Aingeru, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.23.), se sitúa por encima en todas las escalas, con una distancia media de +9 meses respecto del grupo (EE sujeto: 6;1 vs. EE grupo: 5;4).

Figura B.23. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S10: Aingeru)



Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Aingeru, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de -6 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -6;11 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa gran similitud con el del grupo, al situarse en el centro del conglomerado modal es uno de los casos que mejor representa el perfil del grupo SXF en el K-ABC junto a los de Kevin (S6: 8;6), Idoia (S9: 11;6) y Andoni (S12: 13;2).

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +12 meses (EE SIM sujeto: 6;8 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +7 meses (EE media sujeto: 6;1 vs. EE SIM sujeto: 6;8), con lo que es

superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).

- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +14 meses (EE CON sujeto: 6;11 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +10 meses (EE media sujeto: 6;1 vs. EE CON sujeto: 6;11), con lo cual es superior a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +6 meses (EE SEC sujeto: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -9 meses (EE sujeto: 6;1 vs. EE SEC sujeto: 5;4), con lo cual es mayor a la del grupo (-6 meses) (EE grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 meses (EE NVB sujeto: 5;5 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -8 meses (EE media sujeto: 6;1 vs. EE NVB sujeto: 5;5), con lo cual es mayor a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +8 meses, destacando como punto de especial fortaleza la escala de *Conocimientos* (CON) (+5 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -9 meses, con especial debilidad en la escala *no Verbal* (NVB) (-6 meses).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.18. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Aingeru tenía respectivamente la EC de 12;6 y 13;7. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 13;0; EC media grupo: 10;9).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 meses. Aingeru ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 6 años y 9 meses, mientras que en la segunda aumenta a 7 años y 1 mes. Por lo tanto, en términos comparados con la población típica, lo que se observa es un decremento relativo de 4 meses, entre la primera y la segunda evaluación y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

Tabla B.18. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S10: Aingeru)

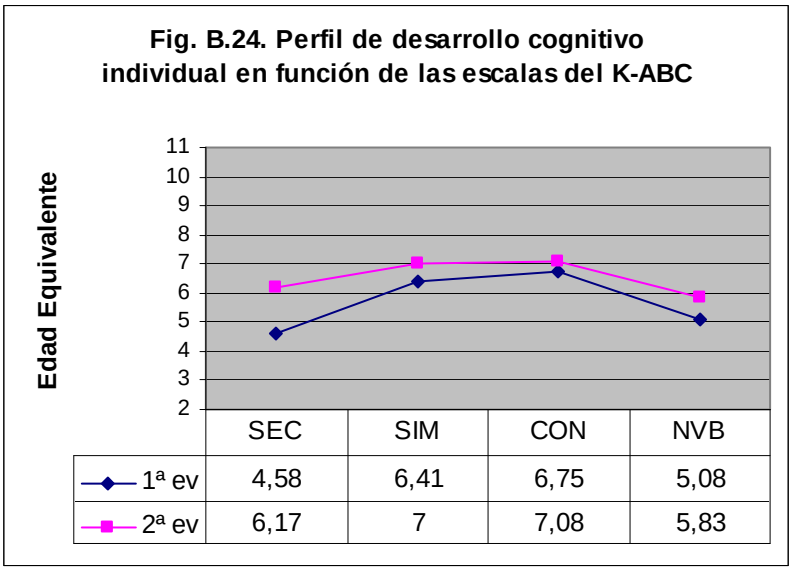
Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	4;7	6;2	5;4	4;10
P. Simultáneo	6;5	7;0	6;8	5;8
Conocimientos	6;9	7;1	6;11	5;9
Escala no Verbal	5;1	5;10	5;5	5;2
E. EQ. Media	5;8	6;6	6;1	5;4
Dif. EE-EC	-6;9	-7;1	-6;11	-5;5

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Aingeru en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.24.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, la Escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), aunque experimenta un incremento inferior al medio (EE: 7 meses), mantiene su fortaleza relativa. La escala de *Conocimientos* (CON), con el menor incremento (EE: 4 meses), se mantiene también como escala de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), a pesar de experimentar el máximo incremento (EE: 19 meses), se mantiene como escala de relativa debilidad, aunque la diferencia se reduce con respecto a otras escalas que evolucionan menos. La escala *no Verbal* (NVB), con un incremento similar al medio (EE: 9 meses), se convierte en el punto de menor fortaleza.

Figura B.24. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S10: Aingeru)



La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y *Conocimientos*, y menor fortaleza en las escalas de *Procesamiento Secuencial* y *no Verbal*. Esta diferencia es característica del perfil grupal. En la segunda evaluación persisten los picos y valles con lo que el perfil de Aingeru en el K-ABC se acomoda al perfil grupal.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Aingeru no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.19. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Aingeru en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 9;6), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 3;9), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (9;9-11;0) y mínimas (3;3-3;6). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha

señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. No se observan puntos de fortaleza aunque como en el grupo destaca su tendencia al fortalecimiento en las pruebas de *Orden de palabra* y de *Repetición de números*; mientras que la debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos* desaparece. Así pues, el procesamiento secuencial mejora en los test con apoyo verbal.

Tabla B.19. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S10: Aingeru)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	3;3-D	4;3	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	4;3	6;3	Caras y Lugares	7;6	7;6
Orden de palabra	6;3	8;0	Aritmética	5;0	6;0
			Adivinanzas	8;9	9;3
			Lectura/Decodific.	6;6	6;6
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	3;3-D	4;3
Cierre gestáltico	9;9-F	9;9-F	Triángulos	3;6-D	4;3
Triángulos	3;6-D	4;3	Matrices Análogas	9;3	11;0F
Matrices Análogas	9;3	11;0-F	Memoria Espacial	4;0	4;0
Memoria Espacial	4;0	4;0	Series de Fotos	5;9	6;0
Series de Fotos	5;9	6;0			

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la segunda puntuación total relativa más alta, a pesar de que es la escala en la que se observa menor progreso, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con puntos de máxima fortaleza y debilidad. La fortaleza inicial en la prueba de *Cierre Gestáltico* se mantiene y emerge en la prueba de *Matrices Análogas*. Sólo se observa un punto de debilidad en *Triángulos*, que desaparece. *Series de Fotos* evoluciona ligeramente, mientras que en *Memoria Espacial* no aumenta la EE y se mantiene como la prueba de menor puntuación de las escala.

En la **Escala de Conocimientos,** obtiene la más alta puntuación total relativa, con progreso entre la primera y la segunda evaluación, con ausencia de puntos fuertes. Mantiene un punto de debilidad especial en la prueba de *Lectura/Comprensión* puesto

que no llega a puntuar en ninguna de las dos evaluaciones, con lo que se constituye como el punto de menor fortaleza de la escala. Tanto en las pruebas de *Caras y Lugares* como en la de *Lectura/Decodificación* obtiene puntuaciones relativamente altas, aunque sin progreso de una a otra evaluación; en la de *Adivinanzas* muestra relativa fortaleza, con evolución y en la de *Aritmética*, a pesar de que es el test en el que más evoluciona de esta escala, obtiene puntuaciones relativamente bajas.

En la **Escala no Verbal**, donde se acumulan las puntuaciones más bajas de las dos escalas de *Procesamiento Mental*, destaca la fortaleza emergente en *Matrices Análogas*. La debilidad inicial en *Movimiento de manos* y en *Triángulos* desaparece. También presenta una ligera evolución en el contexto de una puntuación alta en la prueba de *Series de Fotos* que, aunque no exige producción lingüística, tiene un claro componente semántico de organización de eventos. En cambio, en *Memoria Espacial* no presenta evolución y se configura como la de mayor dificultad para Aingeru de esta escala.

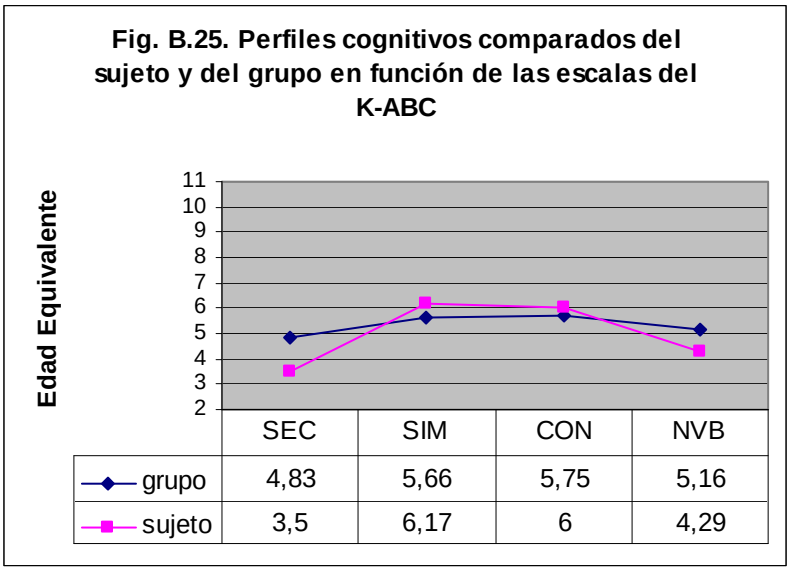
En consecuencia, Aingeru en la escala de *Procesamiento Simultáneo* muestra especial fortaleza en las pruebas en que también el grupo la presenta (*Cierre Gestáltico* y *Matrices Análogas*). En la escala de *Conocimientos*, en las pruebas que miden aprendizajes mediados verbalmente muestra un mayor nivel (*Adivinanzas*, *Caras y Lugares* y *Lectura/Decodificación*), aunque en el caso de *Lectura/Comprensión* mantiene una especial debilidad. En los valles, en la escala de *Procesamiento Secuencial*, sigue la tendencia del grupo en cuanto a una mayor puntuación en la prueba de *Orden de palabra* y una menor puntuación en la de *Movimiento de manos*, aunque deja de convertirse en un punto de especial debilidad relativa. En la escala *no Verbal*, también sigue la tendencia del grupo en cuanto a que emerge como punto de especial fortaleza *Matrices Análogas*. En cambio, a diferencia del grupo no persisten puntos de debilidad relativa aunque las puntuaciones son bajas en *Movimiento de manos* y en *Triángulos*. Por lo tanto, el *Lenguaje* resultaría un área de relativa capacidad en este sujeto que, junto con sus habilidades visuoperceptivas, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos.*

1.2.9. Sujeto 11: Eduard

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Eduard, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.25.), se sitúa por debajo en todas las escalas, excepto en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*, con una distancia media de -4 meses respecto del grupo (EE sujeto: 5;0 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Eduard, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de -32 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -8;1 vs. grupo: -5;5).

Figura B.25. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S11: Eduard)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +6 meses (EE SIM sujeto: 6;2 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +14 meses (EE media sujeto: 5;0 vs. EE SIM sujeto: 6;2), con lo que es superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 meses (EE CON sujeto: 6;0 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +12 meses (EE

media sujeto: 5;0 vs. EE CON sujeto: 6;0), con lo cual es superior a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -16 meses (EE SEC sujeto: 3;6 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -18 meses (EE media sujeto: 5;0 vs. EE SEC sujeto: 3;6), con lo cual es mayor a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -11 meses (EE NVB sujeto: 4;3 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -9 meses (EE media sujeto: 5;0 vs. EE NVB sujeto: 4;3), con lo cual es mayor a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +17 meses, repartidas entre la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) (+10 meses) y la escala de *Conocimientos* (CON) (+7 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -19 meses, con especial debilidad en la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC) (-12 meses).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.20.

Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Eduard tenía respectivamente la EC de 11;3 y 14;11. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 13;1; EC media grupo: 10;9).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 4 meses.

Tabla B.20. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S11: Eduard)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	3;9	3;4	3;6	4;10
P. Simultáneo	5;9	6;7	6;2	5;8
Conocimientos	5;11	6;1	6;0	5;9
Escala no Verbal	3;10	4;9	4;3	5;2
E. EQ. Media	4;10	5;2	5;0	5;4
Dif. EE-EC	-6;5	-9;9	-8;1	-5;5

Eduard ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 44 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 6 años y 5 meses, mientras que en la segunda aumenta a 9 años y 9 meses. Por lo tanto, en términos comparados con la población típica, lo que se observa es un decremento relativo de 40 meses, entre la primera y segunda evaluación y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Eduard en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.26.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 44 meses entre ambas evaluaciones

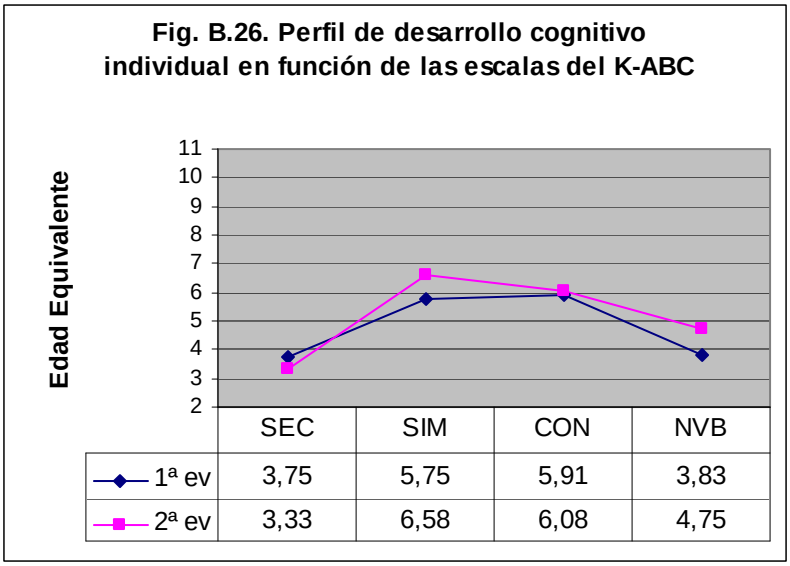
Respecto a los picos del perfil, la *Escala de Procesamiento Simultáneo* (SIM), con un incremento (EE: 10 meses), mantiene su fortaleza relativa. La escala de *Conocimientos* (CON), aunque experimenta el mínimo incremento (EE: 2 meses), se mantiene también como escala de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, la escala *no Verbal* (NVB), aunque experimenta el máximo incremento (EE: 11 meses), se mantiene como la de menor fortaleza y la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), al experimentar un decremento (EE: 5 meses), tiende a persistir como la escala de menor fortaleza.

La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*, y menor fortaleza en las escalas de *Procesamiento Secuencial* y *no Verbal*. Esta diferencia

es característica del perfil grupal En la segunda evaluación persisten los picos y valles, con lo que su perfil es similar al perfil grupal.

Figura B.26. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S11: Eduard)



Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Eduard no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.21.

En ella se presentan las puntuaciones en EE de Eduard en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > 12;0), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < EE 3;0), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (12;3-12;6) y mínimas (2;6-2;9). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla. Así mismo aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. No se observan

puntos de fortaleza, si bien en la prueba de *Orden de palabra* evoluciona hasta alcanzar un punto cercano a la fortaleza. La debilidad inicial en dos de las pruebas evoluciona, mientras que en la de *Movimiento de manos* pierde la debilidad, la de *Repetición de números* la mantiene.

Tabla B.21. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S11: Eduard)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	2;9-D	3;3	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	2;6-D	2;9-D	Caras y Lugares	8;9	8;3
Orden de palabra	5;3	5;9	Aritmética	4;6	4;9
			Adivinanzas	5;6	6;3
			Lectura/Decodific.	<E-D	5;3
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	2;9-D	3;3
Cierre gestáltico	12;3-F	12;6-F	Triángulos	4;0	4;3
Triángulos	4;0	4;3	Matrices Análogas	3;9	6;9
Matrices Análogas	3;9	6;9	Memoria Espacial	<E-D	<E-D
Memoria Espacial	<E-D	<E-D	Series de Fotos	<E-D	<E-D
Series de Fotos	<E-D	<E-D			

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la más alta puntuación total relativa, muy cercana a la de *Conocimientos*, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con el punto de máxima fortaleza y de debilidad. La fortaleza inicial en la prueba de *Cierre Gestáltico* se mantiene, mientras que la debilidad inicial en las pruebas de *Memoria Espacial* y de *Series de Fotos* se mantiene. El mayor progreso se observa en la prueba de *Matrices Análogas*, sin llegar a alcanzar la fortaleza y el menor progreso en la de *Triángulos*.

En la **Escala de Conocimientos,** presenta una puntuación total relativamente alta, con un pequeño progreso entre la primera y la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los cinco test de nuevo resultan heterogéneas, con puntos débiles y ausencia de puntos fuertes. Desaparece la debilidad inicial observada en la prueba de

Lectura/Decodificación. En la prueba de *Lectura/Comprensión* no llega a puntuar en ninguna de las dos evaluaciones, por lo que constituye el punto de menor fortaleza de la escala. Mientras evoluciona en la prueba de *Aritmética* y sobre todo en la de *Adivinanzas*, en la de *Caras y Lugares* experimenta un retroceso, a pesar de que obtiene en ella la máxima puntuación de esta escala.

En la **Escala no Verbal** no se observan puntos de fortaleza y en ella se acumulan algunas puntuaciones más bajas de las dos escalas de *Procesamiento* Mental, con dos pruebas en las que mantiene un punto de debilidad (*Memoria Espacial, Series de Fotos*) y una en la que presenta debilidad inicial (*Movimiento de manos*). Eduard muestra claras dificultades en las pruebas en las que no tiene ningún apoyo verbal. De hecho, la única prueba no verbal donde presenta mayor puntuación en esta escala, sin llegar a alcanzar la fortaleza, es la de *Matrices Análogas* también cabe atribuirla parcialmente al componente conceptual léxico-semántico implícito en el test, aunque también demuestra especial capacidad de razonamiento analógico con apoyo visual.

En consecuencia, Eduard en la escala de *Procesamiento Simultáneo* siguiendo la tendencia del grupo destaca por su fortaleza en la prueba de *Cierre Gestáltico* y por su debilidad en las pruebas de *Memoria Espacial* y de *Series de Fotos*, sin embargo a diferencia del grupo no llega a alcanzar la fortaleza en la prueba de *Matrices Análogas* aunque muestra la misma tendencia en ella que el grupo. En la escala de *Conocimientos* aunque presenta un punto de fortaleza igual que el grupo, con tendencia al fortalecimiento en la prueba de *Lectura/Decodificación*, a diferencia de este presenta un retroceso en la prueba de *Caras y Lugares*. En los valles, en la escala de *Procesamiento Secuencial* es de destacar la debilidad persistente en la prueba de *Repetición de números*, si bien el procesamiento secuencial mejora en los test con apoyo verbal. En la escala *no Verbal* muestra las mismas tendencias que el grupo, aunque no logre alcanzar la fortaleza en la prueba de *Matrices Análogas* y pierda la debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos*.

De nuevo, el *Lenguaje* es un área de relativa capacidad en este sujeto que, junto con sus habilidades visuoperceptivas, funciona como apoyo al *Procesamiento Mental* y al aprendizaje de *Conocimientos.*

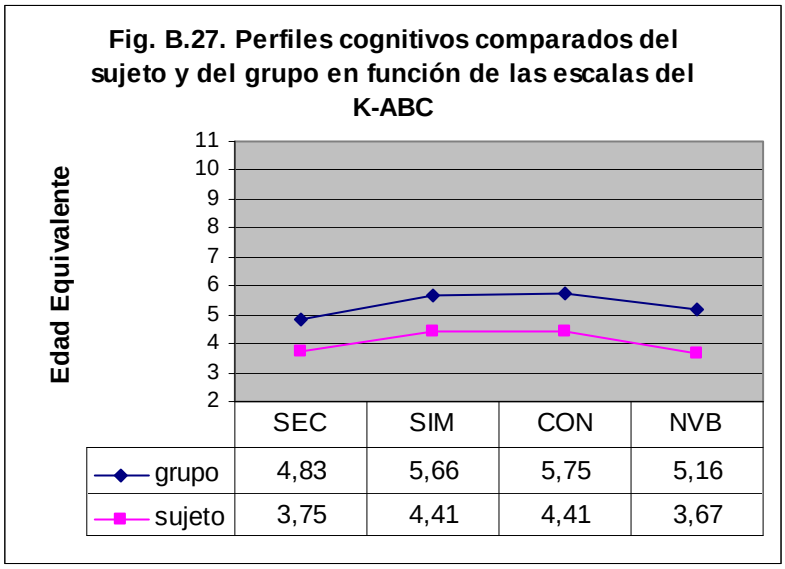
1.2.10. Sujeto 12: Andoni

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Andoni, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.27.), se sitúa por debajo en todas las escalas, con una distancia media de -16 meses respecto del grupo (EE sujeto: 4;0 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Andoni, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de -44 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -9;1 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa gran similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas bajas en todas las escalas. Presenta uno de los perfiles que mejor representa al grupo por ser un caso central del conglomerado modal junto a Kevin (S6: 8;6), Idoia (S9: 11;6) y Aingeru (S10: 13;0).

Figura B.27. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S12: Andoni)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -15 meses (EE SIM sujeto: 4:5 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa en esta escala es de +5 meses (EE media sujeto: 4;0 vs. EE SIM sujeto: 4;5), con lo que es

superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).

- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -16 meses) (EE CON sujeto: 4;5 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de + 5 meses (EE media sujeto: 4;0 vs. EE CON sujeto: 4;5), con lo que es similar a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5:9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -13 meses (EE SEC sujeto: 3;9 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -3 meses (EE media sujeto: 4;0 vs. EE SEC sujeto: 3;9), con lo cual es menor que la del grupo (-6 meses) (EE grupo: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10),
- En la escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -18 meses (EE NVB sujeto: 3;8 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -4 meses (EE NVB sujeto: 4;0 vs. EE NVB sujeto: 3;8), con lo cual es mayor a la del grupo (-2 meses) (EE NVB grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +1 mes en la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM). Las diferencias en los valles del perfil son de -5 meses, repartidas entre la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC) y la escala *no Verbal* (NVB).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.22. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Andoni tenía respectivamente la EC de 11;4 y 15;1. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 13;2; EC media grupo: 10;9).

Tabla B.22. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S12: Andoni)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	3;8	3;11	3;9	4;10
P. Simultáneo	4;0	4;10	4;5	5;8
Conocimientos	4;3	4;7	4;5	5;9
Escala no Verbal	3;4	4;0	3;8	5;2
E. EQ. Media	3;9	4;4	4;0	5;4
Dif. EE-EC	-7:6	-10;9	-9:1	-5;5

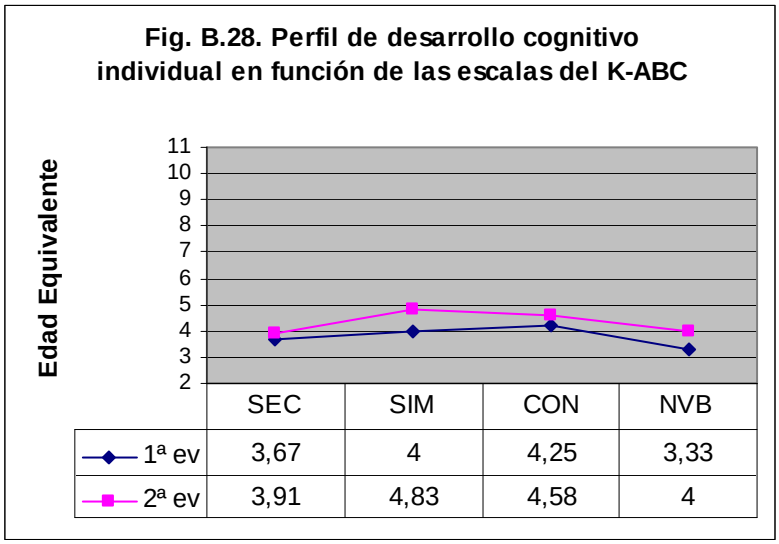
El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 7 meses. Andoni ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 45 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 7 años y 6 meses, mientras que en la segunda aumenta a 10 años y 9 meses. Por lo tanto, en términos comparados con la población típica, lo que se observa es un decremento relativo de 39 meses, entre la primera y la segunda evaluación y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Andoni en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.28.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 45 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), con un incremento (EE: 10 meses), superior al medio, en su desarrollo se convierte en la escala de mayor fortaleza relativa. La escala *de Conocimientos* (CON), aunque experimenta un incremento (EE: 4 meses) por debajo del incremento medio, se mantiene como escala de fortaleza relativa.

En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), experimenta el menor incremento (EE: 3 meses), se mantiene como la de menor fortaleza y la escala *no Verbal* (NVB), aunque experimenta un incremento superior al medio (EE: 8 meses), se mantiene como un punto de relativa debilidad.

Figura B.28. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S12: Andoni)



La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y *Conocimientos*, y menor fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial* y en la escala *no Verbal*. Esta diferencia es característica del perfil grupal. En la segunda evaluación persisten los picos y valles, con lo que el perfil de Andoni es similar al perfil grupal.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Andoni no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.23.

En ella se presentan las puntuaciones en EE de Andoni en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 5;9), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 3;0), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (6;0-7;9) y mínimas (2;6-2;9). Aparecen con (*) aquellos test que se le aplicaron a pesar de que superaba la edad marcada en el manual de la prueba. Así mismo aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

Tabla B.23. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S12: Andoni)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	2;9-D	3;3	Vocabulario Expre.	3;0*	4;0*
Repetir números	2;6-D	2;9-D	Caras y Lugares	5;3	6;0-F
Orden de palabra	4;0	5;9	Aritmética	2;9-D	3;3
			Adivinanzas	<E-D	<E-D
			Lectura/Decodific.	<E-D	5;3
			Lectu/Comprensión	-	-
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	5;3*	6;0-F*	Reconocer Caras	4;6*	5;3*
Reconocer Caras	4;6*	5;3*	Movimiento manos	2;9-D	3;3
Cierre gestáltico	5;9	7;9-F	Triángulos	<E-D	3;6
Triángulos	<E-D	3;6	Matrices Análogas	3:3	3;9
Matrices Análogas	3;3	3;9	Memoria Espacial	<E-D	<E-D
Memoria Espacial	<E-D	<E-D	Series de Fotos	<E-D	<E-D
Series de Fotos	<E-D	<E-D			

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, la segunda puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. Emerge como punto en el límite de la fortaleza la prueba de *Orden de palabra*, mientras que la debilidad inicial observada en dos de las pruebas, en una de ellas, *Movimiento de manos*, desaparece y en la otra, *Repetición de números* se mantiene.

Por otro lado, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la más alta puntuación total relativa junto a la escala de *Conocimientos*, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas con puntos de máxima fortaleza y debilidad. Emergen como puntos de fortaleza las pruebas de *Cierre Gestáltico* y *Ventana Mágica*, si bien hay que señalar que en esta última el límite de edad está en 4;11 y el tenía 11;4 y 15;1 en cada evaluación. Sin embargo, en la prueba de *Reconocimiento de Caras*, cuyo límite de edad también está en 4;11, no llega a alcanzar la fortaleza. En la prueba de *Matrices Análogas*, aunque experimentó un pequeño avance, no llegó a alcanzar la fortaleza. Se observa debilidad inicial en tres pruebas, en la de *Triángulos* desaparece, mientras que en *Memoria Espacial* y *Series de Fotos* se mantiene, puesto que en ambos test obtiene en las dos

evaluaciones la puntuación mínima, con lo que se constituyen como los puntos de mayor debilidad relativa de esta escala

En la **Escala de Conocimientos,** como se ha observado presenta una puntuación total relativamente alta, con progreso entre la primera y la segunda evaluación. Sin embargo, las puntuaciones de los seis test de nuevo resultan heterogéneas y muestran solo evolución en cuatro test, con un solo punto fuerte y varios débiles. Emerge la fortaleza en la prueba de *Caras y Lugares*, sin embargo en *Vocabulario Expresivo*, cuyo límite esta en 4;11, aunque evoluciona no llega a alcanzar la fortaleza.

La debilidad inicial en cuatro de las pruebas desaparece en dos de ellas, *Aritmética* y *Lectura/Decodificación*, mientras que se mantiene en las otras dos pruebas, en *Adivinanzas* y en *Lectura/Comprensión*, ambas constituyen los puntos de menor fortaleza de la escala.

En la **Escala no Verbal**, obtiene una puntuación total relativamente más baja donde se acumulan las puntuaciones bajas de las dos escalas de *Procesamiento* Mental y sin puntos de fortaleza. La debilidad inicial en las pruebas de *Memoria Espacial y Series de Fotos* se mantiene y desaparece en las pruebas de Movimiento *de manos* y *Triángulos*. Es una escala en la que progresa, pero dentro de un perfil caracterizado por presentar puntuaciones bajas.

En consecuencia, Andoni muestra mayor capacidad en cuanto al *Procesamiento Simultáneo* a la hora de organizar estímulos visuoespaciales con mediación verbal (*Cierre Gestáltico*). También tiende al fortalecimiento cuando se trata de integrar estímulos visuales presentados secuencialmente (*Ventana Mágica*), aunque se le compara aquí con sujetos de edades muy bajas. Presenta especiales problemas en memoria espacial y en secuenciación temporal de fotos. En la escala de *Conocimientos* presenta fortaleza emergente en la prueba de *Caras y Lugares*, que comparte tan solo con Idoia (S9: 11;6). En cuanto a los valles, en la escala de *Procesamiento Secuencial* comparte con el grupo puntuaciones más altas en la prueba de *Orden de palabra*, pero su mayor debilidad no está en *Movimiento de manos*, sino en la *Repetición de números*. En la escala *no Verbal* se concentran todos los puntos de mayor debilidad de la escala, que comparte con el grupo, pero a diferencia de este con ausencia de un punto de fortaleza en la prueba de *Matrices Análogas*. En la prueba de *Reconocimiento de Caras*, que no hicieron la mayoría de los sujetos es en la que presenta mayor puntuación y evolución, aunque ha de tenerse en cuenta que se compara con edades muy bajas.

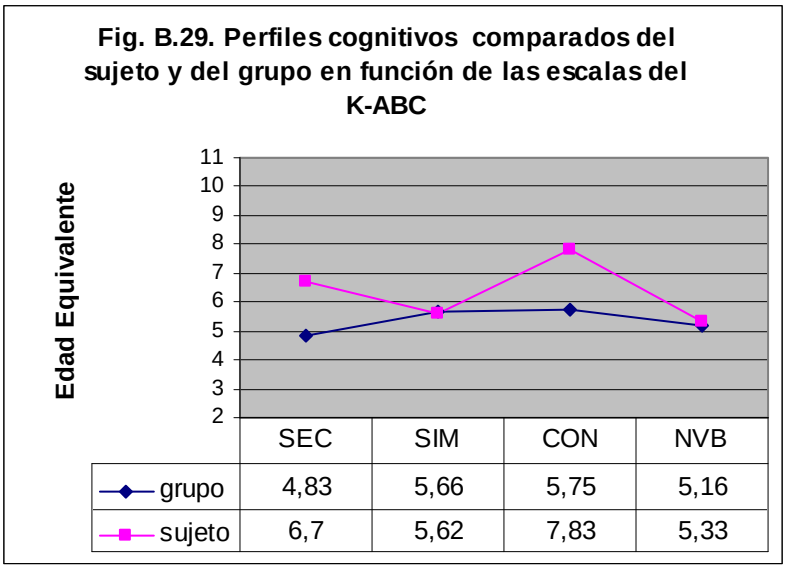
1.2.11. Sujeto 13: Alberto

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Alberto, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.29.), se sitúa por encima en todas las escalas, excepto en la de *Procesamiento Simultáneo*, con una distancia media de +12 meses respecto del grupo (EE sujeto: 6;4 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Alberto, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de -34 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -8;3 vs. grupo: -5;5).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, al obtener puntuaciones relativas más altas en la escala de *Conocimientos* y más bajas en la escala *no Verbal*, aunque con puntuaciones más altas en la escala de *Procesamiento Secuencial* y más bajas en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, con lo que junto a Jenifer (S7: 8;8) presenta un perfil divergente.

Figura B.29. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S13: Alberto)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +25 meses (EE CON sujeto: 7;10 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +18 meses (EE media sujeto: 6;4 vs. EE CON sujeto: 7;10), con lo que es

superior a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +22 meses (EE SEC sujeto: 6;8 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su fortaleza relativa en esta escala es de +4 meses (EE media sujeto: 6;4 vs. EE SEC sujeto: 6;8), con lo cual es superior a la del grupo (-6 meses) (EE media grupo; 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -1 mes (EE SIM sujeto: 5;7 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su debilidad relativa en esta escala es de -9 meses (EE media sujeto; 6;4 vs. EE SIM sujeto: 5;7), con lo cual es mayor a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo; 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala *no Verbal* (NVB) la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +2 meses (EE NVB sujeto: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -12 meses (EE media sujeto: 6;4 vs. EE NVB sujeto: 5;4), con lo cual es mayor a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +23 meses, repartidas entre la escala de *Conocimientos* (CON) (+13 meses) y la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC) (+10 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -23 meses, con especial debilidad en la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM) (-13 meses).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.24. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Alberto tenía respectivamente la EC de 13;5 y 15;11. Asimismo, la tabla recoge la

EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 14;8; EC media grupo: 10;9).

Tabla B.24. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S13: Alberto)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	8;3	5;2	6;8	4;10
P. Simultáneo	5;6	5;9	5;7	5;8
Conocimientos	8;1	7;7	7;10	5;9
Escala no Verbal	5;4	5;4	5;4	5;2
E. EQ. Media	6;9	5;11	6;4	5;4
Dif. EE-EC	-6;7	-9;11	-8;3	-5;5

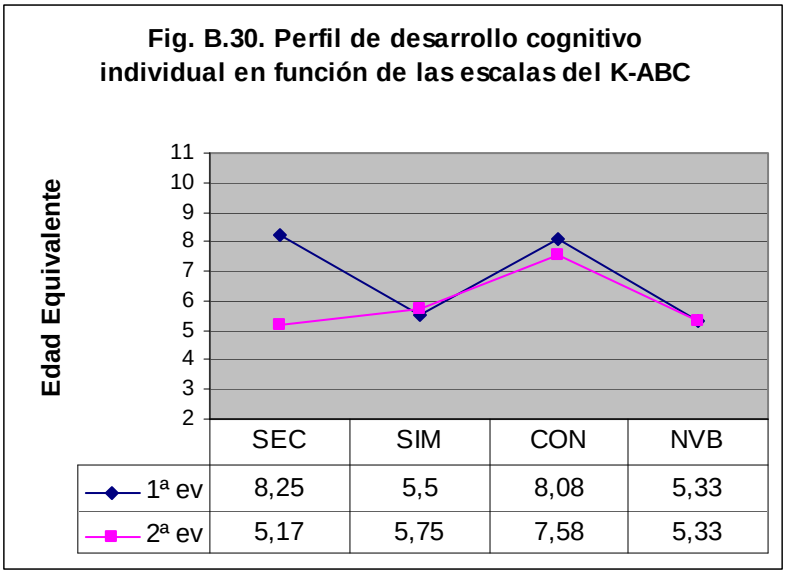
El decremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 meses. Alberto no presenta avance en las escalas del K-ABC en los 30 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 6 años y 7 meses, mientras que en la segunda aumenta a 9 años y 11 meses. Por lo tanto, en términos comparados con la población típica, lo que se observa es un decremento relativo de 40 meses, entre la primera y la segunda evaluación y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Alberto en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.30.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 30 meses entre ambas evaluaciones.

En cuanto a los picos del perfil, la *Escala de Conocimientos* (CON), aunque experimenta un descenso relativo (EE: 6 meses), mantiene su fortaleza relativa. La escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), al experimentar el máximo descenso (EE: 37 meses), en su desarrollo se convierte en la escala de mayor debilidad relativa, sin embargo en la primera es la escala de mayor capacidad. En cuanto a los valles, la escala *no Verbal* (NVB), en su desarrollo permanece invariable (EE: 9 meses), por lo que se mantiene como la escala de menor fortaleza y la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), al experimentar el máximo y único incremento (EE: 3 meses), se aproxima a las

de mayor fortaleza convirtiéndose en la segunda escala de mayor fortaleza, pero muy por debajo de la escala de mayor fortaleza, *Conocimientos* (CON).

Figura B.30. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S13: Alberto)



La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Secuencial* y de *Conocimientos*, y menor fortaleza en la escala de *Procesamiento Simultáneo* y en la escala *no Verbal*. Esta tendencia a obtener puntuaciones más altas en la escala de *Procesamiento Secuencial* y más bajas en la de *Procesamiento Simultáneo* es característica del conglomerado adicional al que pertenecen Alberto (S:13) y Jenifer (S:7). En la segunda evaluación se mantiene como punto de fortaleza relativa la escala de *Conocimientos*, mientras que la escala de *Procesamiento Secuencial* emerge como un punto de relativa mayor debilidad junto a las de *Procesamiento Simultáneo* y a la escala *no Verbal* que se mantienen como valles del perfil. Aunque Alberto mantiene la tendencia grupal a obtener puntuaciones más altas en la escala de *Conocimientos* y más bajas en la *no Verbal*, representa un caso extremo por su alta puntuación en la escala de *Conocimientos*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Alberto no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.25. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Alberto en cada una de

las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 11;0), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 4;3), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes máximas (11;3-12;6) y mínimas (3;9-4;0). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida o por superarla.

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene una puntuación total relativamente alta en la escala de *Procesamiento Secuencial*, con un retroceso en las puntuaciones de las tres pruebas. La fortaleza inicial en el test de *Orden de palabra* la pierde con tendencia al debilitamiento, emerge la debilidad en la prueba de *Movimiento de manos*, que representa el punto de mayor debilidad de la escala; también se observa retroceso en *Repetición de números*. En la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene una puntuación total relativamente baja, pero con progresión en tres de las cinco pruebas que componen la escala, con puntos débiles.

Tabla B.25. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S13: Alberto)

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	4;9	4;0-D	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	7;6	6;3	Caras y Lugares	7;0	6;0
Orden de palabra	12;6-F	5;3	Aritmética	6;6	6;0
			Adivinanzas	7;6	7;6
			Lectura/Decodific.	11;0	11;3F
			Lectu/Comprensión	8;6	9;0
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	4;9	4;0-D
Cierre gestáltico	5;9	6;0	Triángulos	8;6	8;6
Triángulos	8;6	8;6	Matrices Análogas	3;9-D	4;6
Matrices Análogas	3;9-D	4;6	Memoria Espacial	4;0-D	4;0-D
Memoria Espacial	4;0-D	4;0-D	Series de Fotos	5;9	6;0
Series de Fotos	5;9	6;0			

Aunque no se observan puntos de fortaleza, mientras que en unas pruebas evoluciona (*Cierre Gestáltico* y *Series de Fotos*), en *Triángulos* obtiene la puntuación

más alta de esta escala, aunque sin progresión. La debilidad inicial en dos de las pruebas desaparece en una de ellas, *Matrices Análogas*, y se mantiene en otra, *Memoria Espacial*, donde se observa el punto de máxima debilidad en esta escala, sin evolución. Así pues, en el procesamiento simultáneo destaca en razonamiento no verbal y en la organización de estímulos visuoespaciales, al tiempo que presenta problemas en memoria espacial y en pensamiento analógico.

En la **Escala de Conocimientos,** obtiene la más alta puntuación total relativa, con retroceso entre la primera y la segunda evaluación, con presencia de un punto fuerte y ausencia de puntos débiles. Emerge como punto de fortaleza la prueba de *Lectura/Decodificación*, con lo que obtiene las puntuaciones más altas de la escala. Mientras que en dos de las pruebas se observa un retroceso en sus puntuaciones (*Caras y Lugares* y *Aritmética*), en la de *Adivinanzas* obtiene puntuaciones medias sin evolución y en la de *Lectura/Comprensión* evoluciona, pero sin llegar a alcanzar la fortaleza. Así pues, de nuevo, en la escala de *Conocimientos* los test que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel.

En la **Escala no Verbal** se acumulan las puntuaciones más bajas de las dos escalas de *Procesamiento Mental* (*Movimiento de manos, Matrices Análogas y Memoria Espacial*) y no se observa ningún punto fuerte, si bien el punto más fuerte de esta escala lo constituye la prueba de *Triángulos*, donde obtiene una puntuación alta pero sin evolución. La debilidad inicial en la prueba de *Memoria Espacial* se mantiene, en la de *Matrices Análogas* se pierde y en la de *Movimiento de manos* emerge.

En consecuencia, Alberto a diferencia del grupo muestra mayor fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial* y retrocede en sus puntuaciones en las tres pruebas que lo componen, aunque de forma similar al grupo su rendimiento es mejor en los test con apoyo verbal (*Repetición de números* y *Orden de palabra*). Sin embargo, como el grupo, muestra fortaleza en la escala de *Conocimientos* en la que, de nuevo, las pruebas que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel, destacando un punto de fortaleza emergente en la prueba de *Lectura/Decodificación* y la ausencia de puntos débiles. En los valles, en la escala de *Procesamiento Simultáneo*, aunque se observan avances en todas las pruebas, a diferencia del grupo la debilidad inicial en la prueba de *Matrices Análogas* no llega a alcanzar la fortaleza y sus puntuaciones en las pruebas de *Series de Fotos* y de *Triángulos* son altas, sin embargo siguiendo la tendencia del grupo presenta menor fortaleza *Memoria Espacial*. En la escala *no Verbal* no se observan puntos de fortaleza, como se ha mencionado y los puntos de mayor

capacidad son *Series de Fotos* y *Triángulos*, no llegando a alcanzarla en la de *Matrices Análogas*, mientras que los puntos de debilidad son similares a los del grupo en las pruebas de *Movimiento de manos* y *Memoria Espacial*.

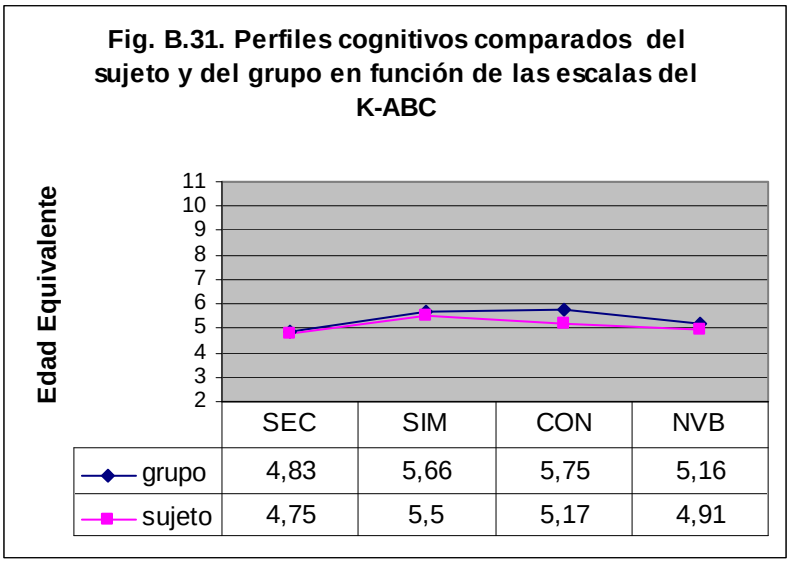
Se observa una tendencia al estancamiento en la evolución de sus capacidades, lo que le acerca a la tendencia del grupo en las distintas escalas.

1.2.12. Sujeto 14: Gabino

Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en el K-ABC

El *perfil sincrónico individual* de Gabino, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura B.31.), se sitúa por debajo en todas las escalas, con una distancia media de -3 meses respecto del grupo (EE sujeto: 5;1 vs. EE grupo: 5;4). Sin embargo, en términos relativos a su edad cronológica Gabino, presentaría una diferencia en cuanto al nivel de desarrollo en el K-ABC de -65 meses con respecto a la media del grupo muestral (Dif. EE-EC sujeto: -10;10 vs. grupo: -5;5).

Figura B.31. Perfiles cognitivos comparados del sujeto y del grupo en función de las escalas del K-ABC (S14: Gabino)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa un perfil similar al del grupo, aunque presenta un perfil más plano y, por lo tanto, con diferencias menos marcadas entre los distintos componentes de la escala. Dicho perfil está próximo al de Martín (S5: 7;7) (distancia Chi cuadrado = 0,217) y al de Idoia (S9: 11;6) (distancia Chi cuadrado = 0,293) con los que se sitúa en los límites del conglomerado modal.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -2 meses (EE SIM sujeto: 5;6 vs. EE SIM grupo: 5;8). Su fortaleza relativa esta escala es de +5 meses (EE media sujeto: 5;1 vs. EE SIM sujeto: 5;6), con lo cual es superior a la del grupo (+4 meses) (EE media grupo 5;4 vs. EE SIM grupo: 5;8).
- En la escala de *Conocimientos* (CON), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -7 meses (EE CON sujeto: 5;2 vs. EE CON grupo: 5;9). Su fortaleza relativa en esta escala es de +1 mes (EE media sujeto 5;1 vs. EE CON sujeto: 5;2), con lo cual es inferior a la del grupo (+5 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE CON grupo: 5;9).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -1 mes (EE SEC sujeto: 4;9 vs. EE SEC grupo: 4;10). Su debilidad relativa en esta escala es de -4 meses (EE media sujeto: 5;1 vs. EE SEC sujeto: 4;9), con lo cual es menor a la del grupo (-6 meses) (EE grupo media: 5;4 vs. EE SEC grupo: 4;10).
- En la Escala *no Verbal* (NVB), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -3 meses (EE NVB sujeto: 4;11 vs. EE NVB grupo: 5;2). Su debilidad relativa en esta escala es de -2 meses (EE media sujeto: 5;1 vs. EENVB sujeto: 4;11), con lo que es similar a la del grupo (-2 meses) (EE media grupo: 5;4 vs. EE NVB grupo: 5;2).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas respecto al grupo en los picos del perfil son de +5 meses, destacando como punto de especial fortaleza la escala de *Conocimientos* (CON) (+4 meses). Las diferencias en los valles del perfil son de -2 meses en la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC).

Perfil de desarrollo cognitivo individual en el K-ABC

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de las distintas escalas del K-ABC que se recogen en la Tabla B.26. Los resultados se expresan en EE y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Gabino tenía respectivamente la EC de 15;1 y 16;10. Asimismo, la tabla recoge la EE Media del sujeto y la EE Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (EC media sujeto: 15;11; EC media grupo: 10;9).

Tabla B.26. Puntuaciones totales en las escalas del K-ABC en Edad Equivalente (S14: Gabino)

Escalas Globales	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
P. Secuencial	4;8	4;10	4;9	4;10
P. Simultáneo	4;11	6;2	5;6	5;8
Conocimientos	4;9	5;8	5;2	5;9
Escala no Verbal	4;7	5;3	4;11	5;2
E. EQ. Media	4;8	5;5	5;1	5;4
Dif. EE-EC	-10;4	-11;4	-10;10	-5;4

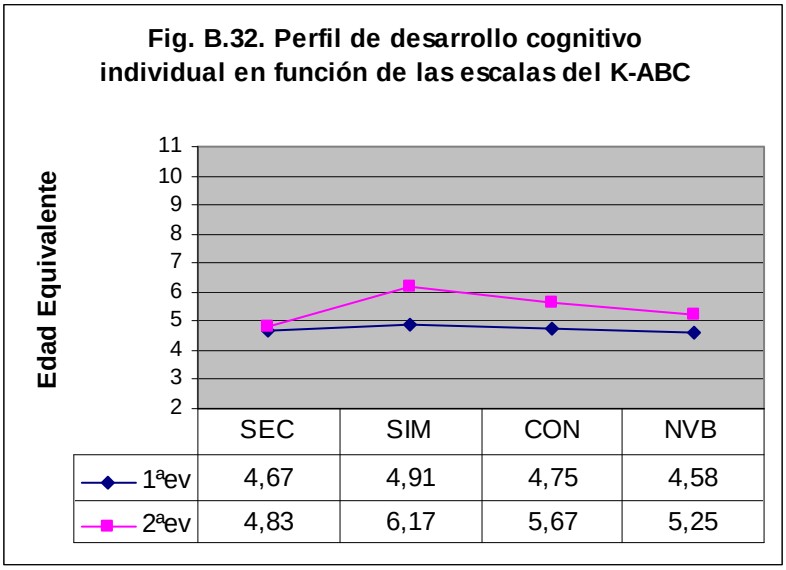
El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 9 meses. Gabino ha progresado pues en las escalas del K-ABC en los 21 meses de intervalo entre evaluaciones. Sin embargo, la diferencia media entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 10 años y 4 meses, mientras que en la segunda aumenta a 11 años y 4 meses. Por lo tanto, en términos comparados con la población típica, lo que se observa es un decremento relativo de 12 meses entre la primera y la segunda evaluación y, por lo tanto, una tendencia a aumentar la distancia con respecto a aquella.

El *perfil de desarrollo cognitivo individual* de Gabino en función de las escalas del K-ABC (vid. Figura B.32.) permite observar su desarrollo por escalas en el intervalo de 21 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, la escala de *Procesamiento Simultáneo* (SIM), experimenta el mayor incremento (EE: 15 meses), con lo que mantiene su mayor fortaleza relativa. La escala de *Conocimientos* (CON), con un incremento (EE: 11

meses), superior al medio, se mantiene también como escala de mayor fortaleza relativa. En cuanto a los valles, la escala de *Procesamiento Secuencial* (SEC), al experimentar el mínimo incremento (EE: 2 meses), se mantiene en su desarrollo como un punto de menor fortaleza y la escala *no Verbal* (NVB), aunque experimenta un incremento medio (EE: 8 meses), también se mantiene como punto de relativa debilidad.

Figura B.32. Perfil de desarrollo cognitivo individual en función de las escalas del K-ABC (S14: Gabino)



La comparación de las escalas globales en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en las escalas de *Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*, y menor fortaleza en la escala de *Procesamiento Secuencial* y en la escala *no Verbal*. Esta diferencia es característica del perfil grupal. En la segunda evaluación persisten los picos y valles, por lo que su perfil es similar al perfil grupal, aunque un poco más plano porque las diferencias entre las escalas aparecen menos marcadas.

Perfil evolutivo de capacidades en función de las escalas y pruebas del K-ABC

La evolución de las capacidades de Gabino no es homogénea en las distintas escalas del K-ABC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en la Tabla B.27. En ella se presentan las puntuaciones en EE de Gabino en cada una de las pruebas que componen las distintas escalas del K-ABC. Se señalan los test en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, EE > 9;0), o especial discapacidad (D: puntos débiles, EE < 4;3), considerándose respectivamente las dos edades equivalentes

máximas (9;3-10;6) y mínimas (3;3-4;0). Aparecen sin puntuaciones los test que no se aplicaron por no alcanzar el sujeto la edad mínima requerida. Así mismo, aparecen señalados con <E-D los test donde, por ser la puntuación bruta del sujeto la mínima, no es posible determinar la edad equivalente en la tabla correspondiente del Manual del K-ABC, constituyendo en todo caso puntos de especial discapacidad (E-D).

Tabla B.27. Puntuaciones de los test en Edad Equivalente por Escalas (S14: Gabino).

P. Secuencial	1ª ev.	2ª ev.	**Conocimientos**	1ª ev.	2ª ev.
Movim. Manos	4;0-D	3;3-D	Vocabulario Expre.	-	-
Repetir números	4;3	5;6	Caras y Lugares	<E-D	<E-D
Orden de palabra	5;9	10;6-F	Aritmética	<E-D	6;6
			Adivinanzas	4;6	6;0
			Lectura/Decodific.	6;3	8;9
			Lectu/Comprensión	<E-D	<E-D
P. Simultáneo	1ª ev.	2ª ev.	**Escala no Verbal**	1ª ev.	2ª ev.
Ventana mágica	-	-	Reconocer Caras	-	-
Reconocer Caras	-	-	Movimiento manos	4;0-D	3;3-D
Cierre gestáltico	7;0	7;9	Triángulos	4;0-D	4;0-D
Triángulos	4;0-D	4;0-D	Matrices Análogas	5;6	9;3-F
Matrices Análogas	5;6	9;3-F	Memoria Espacial	<E-D	<E-D
Memoria Espacial	<E-D	<E-D	Series de Fotos	<E-D	6;0
Series de Fotos	<E-D	6;0			

En las **Escalas de Procesamiento Mental** obtiene, por un lado, una puntuación total relativamente más baja en la escala de *Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, aunque las puntuaciones en los tres test no son homogéneas. Destaca la fortaleza emergente en la prueba de *Orden de palabra*, mientras que aumenta la acusada debilidad inicial en la prueba de *Movimiento de manos* por último, en la de *Repetición de números* evoluciona sin alcanzar la fortaleza.

En la escala de *Procesamiento Simultáneo*, como también se ha señalado, obtiene la más alta puntuación total relativa, es la escala en la que mayor progreso se observa, aunque las puntuaciones de los cinco test resultan muy heterogéneas. Emerge la fortaleza en la prueba de *Matrices Análogas*, donde se observa el progreso más destacado. La debilidad inicial observada en tres de las pruebas, desaparece en la prueba

de *Series de Fotos* y se mantiene en las pruebas de *Memoria Espacial* y *Triángulos*, en las que, por otra parte, no se observa evolución, por lo que ambas constituyen los puntos de menor fortaleza de la escala. Por último en la prueba de *Cierre Gestáltico* aunque evoluciona no llega a alcanzar la fortaleza.

En la **Escala de Conocimientos,** obtiene la más alta puntuación total relativa, con progreso entre la primera y la segunda evaluación, con un punto cercano a la fortaleza y varios puntos débiles. Se observa un punto cercano a la fortaleza en *Lectura/Decodificación* que alcanza la máxima puntuación en esta escala. En la prueba de *Adivinanzas* evoluciona sin alcanzar la fortaleza. La debilidad inicial en tres de las pruebas se mantiene en dos de ellas (*Caras y Lugares* y *Lectura/Comprensión*) por lo que constituyen los puntos de menor fortaleza, sin embargo en *Aritmética* pierde la debilidad.

En conjunto, como se aprecia también en la **Escala no Verbal**, se acumulan las puntuaciones más bajas de las dos escalas de *Procesamiento Mental*. Se observa un punto de fortaleza emergente en la prueba de *Matrices Análogas*, mientras que la debilidad inicial en cuatro de las pruebas se consolida en tres de ellas (*Movimiento de manos*, *Triángulos* y *Memoria Espacial*) y desaparece en otra, *Series de Fotos*. Por tanto, Gabino muestra fortaleza en razonamiento analógico con apoyo verbal y en organización visuoespacial y presenta dificultades en secuenciación, razonamiento lógico y lectura comprensiva.

En consecuencia, Gabino muestra mayor fortaleza en la escala de *Procesamiento Simultáneo* que se reduce casi exclusivamente a las dos pruebas en las que presenta fortaleza *Cierre Gestáltico* y *Matrices Análogas*, al tiempo que presenta debilidad en la organización de estímulos visuoespaciales (pruebas de *Memoria Espacial* y *Triángulos*) que exigen razonamiento abstracto sin apoyo verbal. Igualmente la mayor fortaleza en *Conocimientos* se centra en la prueba de *Lectura-Decodificación*. En los valles del perfil, converge con el grupo. En la escala de *Procesamiento Secuencial*, su evolución en las distintas pruebas de esta escala es similar a la del grupo, con los mismos puntos de debilidad y fortaleza, mientras que en la *Escala no Verbal*, presenta dificultad en todas las tareas en las que esta implicado el razonamiento en general (prueba de *Triángulos*,) en conceptos espaciales y en temporales (pruebas de *Memoria Espacial* y de *Series de Fotos*). El Procesamiento mental, tanto simultáneo como secuencial mejora en los test con apoyo verbal. También en la escala de

Conocimientos los test que miden aprendizajes mediados verbalmente muestran un mayor nivel, por tanto el Lenguaje oral es un punto fuerte e importante en su desarrollo.

2. Discusión

2.1. Perfil cognitivo específico del SXF en función de las escalas del K-ABC

Los resultados del *Análisis de Conglomerados Jerárquico* de los doce sujetos de edades entre 5;3 y 15;11, evaluados en función de las cuatro escalas de la Batería K-ABC, muestran que en la mayoría de los casos se da un perfil cognitivo que podría considerarse específico del SXF. Dicho perfil se sitúa por debajo de las EC de los sujetos en todas las escalas, con diferencias entre las EE y las EC que oscilan entre cinco y seis años. El perfil hallado confirma por tanto la discapacidad intelectual en el SXF y su especificidad radica en que el nivel relativo de discapacidad difiere significativamente entre las distintas escalas, más allá de ciertas diferencias individuales.

El perfil específico del SXF que se ha trazado en este estudio indica como puntos de relativa fortaleza la *Escala de Procesamiento Simultáneo* y la *Escala de Conocimientos*, mientras que la *Escala de Procesamiento Secuencial y la Escala no Verbal* constituyen los puntos del perfil en los que se observa una relativa debilidad. Se han constatado diferencias significativas entre estas dos escalas, que presentan un perfil más bajo, y la de *Procesamiento Simultáneo*, que aparece como la más robusta. De tal manera, que se da una interacción entre las dimensiones Secuencial-Simultáneo y Verbal-no Verbal, con la máxima dificultad para pruebas de Procesamiento Secuencial no verbales y la mayor fortaleza en pruebas de Procesamiento Simultáneo verbales.

Esta investigación es la primera en la que se tiene en cuenta la *Escala no Verbal*, lo que permite complementar los resultados de las investigaciones previas que han aplicado la Batería K-ABC y que habían señalado sólo la *Escala de Procesamiento Secuencial* como punto de relativa debilidad en el perfil del SXF, frente a la fortaleza relativa de las Escalas de *Procesamiento Simultáneo* y *Conocimientos* (Backes et al., 2000; Batshaw, 1997; Burack et al., 1999; Dykens et al., 1987; Dykens y Leckman, 1990; Hodapp et al., 1991; Hodapp et al., 1992; Kemper et al., 1988).

Las investigaciones previas del nivel cognitivo en el SXF varían en cuanto a la magnitud de las diferencias que hallan en el K-ABC frente a la población con desarrollo típico, aunque coinciden en lo esencial, es decir, en el perfil asimétrico entre las Escalas de *Procesamiento Simultáneo* y *Procesamiento Secuencial.* Así, Dykens et al. (1987) y Powell et al. (1997) hallan mayores diferencias de las aquí obtenidas entre EE y EC en

el K-ABC, que se podrían explicar en parte como un efecto relacionado con la baremación de la prueba, por la mayor EC media de los sujetos investigados en dicho estudio. También señalan puntaciones más bajas en la Escala de *Procesamiento Simultáneo*, lo cual podría interpretarse de acuerdo con los resultados del perfil de desarrollo hallados en la presente investigación, en el sentido de que las diferencias entre ambas escalas tienden a aumentar con la edad.

Tal supuesto se vería confirmado por los resultados de los estudios de Kemper et al. (1988) con sujetos más jóvenes, donde las diferencias medias entre EE y EC no alcanzan los dos años, mientras que las diferencias entre *Procesamiento Simultáneo* y *Procesamiento Secuencial* son todavía pequeñas. Por su parte, Backes et al. (2000) en niños de 8;6 de EC media, hallan diferencias entre EE y EC mucho más marcadas, de entre cuatro y cinco años, mientras que no encuentran diferencias de puntuación entre ambas escalas del K-ABC. No obstante, otros estudios con niños y adolescentes sí hallan diferencias significativas entre dichas escalas (Burack et al., 1999; Hodapp et al., 1991; Hodapp et al., 1992).

La magnitud de las diferencias entre las escalas de procesamiento del K-ABC es similar en estudios de mujeres con SXF, como el de Powell et al. (1997), aunque el grupo de mujeres que incluyen en su estudio presenta puntuaciones en EE entre tres y cuatro años por encima de las de los varones.

La mayoría de estos estudios incluye también la evaluación de la *Escala de Conocimientos*, con resultados muy unívocos en cuanto al paralelismo de las puntuaciones de dicha escala y la de *Procesamiento Simultáneo*, lo cual también es coincidente con los resultados aquí expuestos. Sin embargo, en conjunto se dan resultados muy diversos que se podrían explicar en parte por la heterogeneidad de las diferencias individuales en las muestras.

Por tal motivo, en este estudio se ha empleado un método de conglomeración que permite determinar la homogeneidad del subgrupo de sujetos que mejor representa el perfil modal de la muestra, al mismo tiempo que separa los sujetos con perfiles diferenciales o divergentes. De este modo, se facilita la discusión de los resultados en términos de un perfil más específico en relación con las escalas del K-ABC que en otros estudios previos donde no se controlaba la mayor o menor homogeneidad de la muestra, ni las diferencias individuales.

En este sentido, dichas investigaciones anteriores habían señalado la *Escala de Conocimientos* como la de mayor fortaleza, lo que inicialmente coincide con los

resultados obtenidos en este estudio. Sin embargo, la puntuación media obtenida aquí se sitúa en un nivel sólo muy ligeramente por encima de la *Escala de Procesamiento Simultáneo* que, por su menor desviación típica, es la que presenta diferencias estadísticas frente a las otras dos escalas, mientras que la diferencia entre la *Escala de Conocimientos* y la *Escala no Verbal* no resulta estadísticamente significativa. De hecho, si se analizan por casos los resultados obtenidos en este estudio, la mayoría de los sujetos obtiene una puntuación más alta en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, que habría que considerar por tanto a la luz de estos datos como más robusta.

Ahora bien, al igual que en las investigaciones previas, no se hallan aquí diferencias estadísticas entre la *Escala de Conocimientos* y la *Escala de Procesamiento Simultáneo.* En cuanto a las diferencias entre estas dos escalas en relación con la edad, tampoco se habían observado en otros estudios de varones con SXF, tanto de edades medias inferiores a la de los doce sujetos aquí evaluados (Backes et al., 2000; Hodapp et al., 1992), como de edades superiores (Batshaw, 1997; Burack et al., 1999; Dykens et al., 1987; Dykens y Leckman, 1990; Hodapp et al., 1991; Kemper et al., 1988).

Por otra parte, el único estudio a partir del K-ABC que había incluido hasta la fecha en su muestra un subgrupo de mujeres fue el llevado a cabo por Powell et al. (1997), como ya se ha dicho más arriba, que es al mismo tiempo el que se ha llevado a cabo con sujetos de mayor edad media. Esta investigación halló en el subgrupo de mujeres mayor fortaleza en la *Escala de Conocimientos*, lo cual no se correspondería con los resultados que hemos obtenido aquí, donde ninguna de las tres chicas obtiene su mejor puntuación en dicha escala. El estudio de Powell et al. (1997) señalaba en cambio, al igual que lo hallado en la presente investigación, que el subgrupo de varones obtiene puntuaciones más altas en la *Escala de Procesamiento Simultáneo.* Cabe sugerir que estos resultados coincidentes se relacionen con la mayor homogeneidad del grupo de varones estudiado por Powell et al. (1997), frente a la de las otras investigaciones que se han discutido más arriba.

Por lo tanto, se puede concluir que entre la *Escala de Conocimientos* y la *Escala de Procesamiento Simultáneo* no se apreciarían diferencias significativas en los sujetos con SXF analizados en las distintas investigaciones, mientras que la *Escala de Procesamiento Secuencial* aparece siempre como un punto de especial debilidad, al que se añadiría también, de acuerdo con los resultados aquí, el bajo nivel en la *Escala no Verbal* que ha sido analizada por primera vez en este estudio.

Este perfil cognitivo a partir de las escalas del K-ABC resultaría pues característico y específico del SXF, al margen de muchas variables que concurren en cada sujeto, aunque entre las múltiples diferencias individuales también se dan casos que se apartan de dicho perfil. En esta investigación, se han hallado dos casos excepcionales (Jenifer S7: 8;8 y Alberto S13: 14;8), que tienen un perfil divergente al del grupo modal del SXF, con puntuaciones relativas más altas en *Procesamiento Secuencial*.

Así pues, este estudio pone de relieve tanto la existencia de importantes diferencias individuales, como la dificultad específica que presentan la mayoría de los sujetos con SXF en tareas de *Procesamiento Secuencial*, que ya habían señalado en distintos aspectos todas las investigaciones previas, independientemente del tipo de evaluación realizada (Backes et al., 2000; Brun et al., 2000; Burack et al., 1999; Cornish et al., 2009; Cornish et al., 1999; Cornish, Sudhalter et al., 2004; Dykens et al., 1987; Dykens y Leckman, 1990; Freund et al., 1995; Freund y Reiss, 1991; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Hodapp et al., 1991; Hodapp et al., 1992; Kemper et al., 1988; Maes et al., 1994; Pennington y Bennetto, 1998; Powell et al., 1997; Van der Molen et al., 2010).

En cuanto a las diferencias en función del sexo que habitualmente se señalan, es necesario reiterar que en el conjunto de la investigación, y por distintos motivos, los casos de mujeres con SXF han sido mucho menos estudiados (Alqahtani et al., 2010; Batshaw, 1997; Cornish, Swainson et al., 2004; Ferrando et al., 2004, 2008; Lachiewicz, 1995; Madison et al., 1986; Martorell et al., 2011; Mazzocco et al., 1995; Pennington y Bennetto, 1998; Powell et al., 1997).

Aunque en este estudio el sexo femenino está representado con solo tres casos, es decir, la cuarta parte de la muestra, los resultados obtenidos permitirían discutir algunas cuestiones en relación con el nivel cognitivo del SXF en función del sexo. Así, una de las chicas (Idoia S9: 11;6), que presenta un perfil divergente frente al grupo, aparece como la de mayor nivel cognitivo del grupo en todas las escalas del K-ABC, lo que estaría en consonancia con estudios anteriores que señalan una menor afectación cognitiva general en mujeres (Alqahtani et al., 2010; Batshaw, 1997; Baumgardner et al., 1992; Cornish et al., 1998; Fisch et al., 1999; Harris-Schmind, 1998; Powell et al., 1997).

Sin embargo, también en las mujeres se aprecian diferencias individuales, ya que las otras dos chicas (Jenifer S7: 8;8 y Naiara S8: 11;2) muestran unas capacidades más próximas a la media del grupo. Es importante destacar que, independientemente de su

nivel cognitivo, el perfil de Idoia y de Naiara se corresponde con las características del grupo modal de la muestra en el que se hallan también otros ocho varones, según el análisis de conglomerados realizado.

Por lo tanto, podría sugerirse que las mujeres manifiestan el mismo perfil cognitivo que los varones, atribuible a la especificidad del síndrome, como habían planteado ya los resultados de muestras con mayor representación de mujeres (Batshaw, 1997; Powell et al., 1997). Además, el hecho ya señalado de que el perfil divergente de una de las chicas (Jenifer S7: 8;8) coincida con el de un chico (Alberto S13: 14;8) podría venir a sugerir que las excepciones del perfil tampoco estarían ligadas al sexo.

Otra cuestión de interés que se desprende del análisis de los resultados de los tres casos del sexo femenino está relacionada con el posible efecto de los factores ambientales en el desarrollo cognitivo, en particular el nivel sociocultural de las madres que se considera en distintas investigaciones (Bailey et al., 2009; Fewell y Deutscher, 2004; Kuo et al., 2002; Roberts et al., 2009; Roberts, Price et al., 2007; Roberts, Schaaf et al., 2005; Wheeler, 2005).

En este sentido, Idoia (S9: 11;6) presenta un alto nivel cognitivo que se puede relacionar con el alto nivel sociocultural familiar. Sin embargo, resulta de gran interés contrastar los resultados de Jenifer (S7: 8;8) y de Naiara (S8: 11;2), puesto que son hermanas educadas en un nivel sociocultural muy bajo. Por un lado, su nivel cognitivo no está por debajo de la media, lo que sugiere la menor vulnerabilidad de las mujeres en relación con los efectos del contexto esperables en el síndrome. Por otro lado, las dos hermanas muestran perfiles contrarios en cuanto al tipo de procesamiento, lo que vendría a confirmar la importante variabilidad de la condición genética al margen de los determinantes ambientales, como ya se ha puesto de manifiesto por parte de múltiples estudios que muestran la dificultad de establecer una relación directa entre la afectación del gen FMR1 y el fenotipo conductual (Backes et al., 2000; Brun et al., 2000; Burack et al., 1999; Bussy y Des Portes, 2010; Mazzocco et al., 1995).

La homogeneidad del perfil observado tampoco se podría relacionar con la edad cronológica, de manera que en el historial de conglomeración los casos más centrales y representativos del perfil específico incluyen tanto a niños como a adolescentes, del mismo modo que en el conglomerado modal están tanto el sujeto de menor edad, como el de mayor edad. Además, los dos casos con perfil divergente no sólo son de distintos sexo, sino que difieren también en cuanto a la edad. Por lo tanto, el perfil observado se

mantendría, independientemente de la edad de los sujetos, entre los 5 y los 16 años, lo que se corresponde con los resultados de las investigaciones previas que recubren incluso márgenes más amplios de edad (Burack et al., 1999; Dykens et al., 1987; Hodapp et al., 1991; Powell et al., 1997; Van der Molen et al., 2010).

2.2. Diferencias individuales en el perfil cognitivo específico

Adicionalmente, por lo que respecta al estudio del perfil sincrónico del K-ABC, es necesario discutir los resultados del estudio de casos, ya que se observan importantes diferencias individuales que hay que tener en cuenta a la hora de valorar la especificidad del perfil cognitivo del SXF.

Así, en cuanto a los picos del perfil sincrónico, se hallan dos sujetos que no tienen uno de sus puntos de relativa fortaleza en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*. Se trata precisamente de los casos que presentan un perfil claramente divergente del grupo modal: Jenifer (S7: 8;8) y Alberto (S13: 14;8). Estas diferencias confirman que, una vez que se separan los casos atípicos, la robustez en *Procesamiento Simultáneo* se constata aún en mayor medida como característica específica del perfil del SXF según los resultados de este estudio, que son coincidentes como ya se ha discutido arriba con los de investigaciones previas.

En la *Escala de Conocimientos*, el otro pico del perfil sincrónico, se hallan también varios sujetos que no tienen un punto fuerte, como es el caso de Diego (S3: 5;3), que se sitúa tres años por debajo de la media, lo que podría estar relacionado con su menor edad y, por lo tanto, su menor tiempo de aprendizaje escolar, lo que también podría explicar su situación fuera del grupo modal; Miguel (S4: 6;10), por su parte, se sitúa más de dos años por debajo de la media del grupo en esta Escala, lo que también podría estar relacionado con su edad, aunque en este caso las diferencias no llegan a apartarlo del grupo modal; Jenifer (S7: 8;8), en cambio, presenta un perfil divergente del grupo modal con debilidad relativa en esta Escala, lo cual puede relacionarse en cierta medida con su bajo nivel sociocultural y las menores oportunidades educativas, junto con una relativa debilidad en tareas verbales; lo mismo cabe decir de su hermana Naiara (S8: 11;2) que, aunque presenta una EE tan solo 3 meses inferior a la media del grupo, es la mujer con menor capacidad de la muestra. Sin embargo, Naiara se presenta dentro de los límites del grupo modal, mientras que Jenifer (S7: 8;8) se sitúa fuera y por

encima del mismo, lo cual obliga a considerar otros factores, incluyendo posibles diferencias en la alteración genética.

Por otra parte, aunque la mayoría de los sujetos presentan un punto de fortaleza en la *Escala de Conocimientos*, hay sujetos que sobresalen, como es el caso de Idoia (S9: 11;6) que obtiene resultados de más de cuatro años por encima de la media, sin apartarse del perfil del grupo modal, lo cual se puede poner en relación entre otros factores con el alto nivel sociocultural de su familia y su mejor integración escolar. Otro caso que sobresale dentro del grupo modal, aunque en menor medida, es el de Aingeru (S10: 13;0) situado 14 meses por encima de la media grupal, lo que se explicaría por factores similares a los del caso anterior.

Alberto (S13: 14;8), en cambio, presenta especial fortaleza en la *Escala de Conocimientos* pero su perfil es totalmente divergente del grupo, lo cual podría relacionarse con distintos factores: su mayor tiempo de escolarización por su edad, un apoyo extraescolar ininterrumpido hasta la última fecha de evaluación y, especialmente, su alteración genética diferente del resto (mosaicismo). Tal fortaleza en los casos de mosaicismo también había sido hallada en otros estudios y en todas las áreas del desarrollo, como por ejemplo en los de Bailey, Hatton, Tassone et al. (2001), McKenna (2000) y Pretto et al. (2014). No obstante, el estudio de este caso muestra unos niveles en las *Escalas de Procesamiento Simultáneo* y *No Verbal* muy cercanos a la media del grupo y, por lo tanto, no permite confirmar que el mosaicismo determine una mejora en todas las áreas.

En cuanto a las diferencias individuales en los valles del perfil sincrónico, se hallan sujetos que no tienen un punto débil en la *Escala no Verbal*, como Diego (S3: 5;3) y Miguel (S4: 6;10), lo que podría estar relacionado con su menor edad y por lo tanto con un menor dominio del lenguaje y, por lo tanto, en términos relativos con un mayor nivel en el área no verbal. De hecho, Diego (S3: 5;3) se sitúa fuera de los márgenes del grupo modal, como ya se ha señalado. Tampoco presentan debilidad relativa en esta escala dos de las mujeres. Jenifer (S7: 8;8) se sitúa dos años por encima de la media con un perfil divergente que, de acuerdo con estos resultados, mostraría una debilidad relativa en el área verbal, que la separa del perfil específico de robustez verbal relativa del SXF. Su hermana Naiara (S8: 11;2) presenta también menor robustez relativa en el área del Lenguaje, lo que podría confirmar que uno de los factores que afectan a los resultados de estas dos chicas estaría relacionado con un ambiente empobrecido en cuanto al desarrollo lingüístico.

Por otra parte, el otro caso con perfil divergente (Alberto, S13: 14;8) tiene en esta escala su punto de mayor debilidad relativa, lo que implica que en este caso de mosaicismo el mejor dominio del lenguaje en relación con el nivel sociocultural familiar y la permanencia de los apoyos extraescolares juega un papel fundamental en la ejecución de las tareas.

Así pues, los casos divergentes de Jenifer y Alberto se podrían explicar en relación con el papel del lenguaje en su nivel de ejecución de tareas. Jenifer sobresale en tareas que no están mediadas por el lenguaje, regresando a la media grupal cuando precisa apoyo verbal; Alberto sobresale en las tareas en las que juega un papel importante el lenguaje, regresando a la media grupal en cuanto las tareas no le permiten servirse del apoyo verbal.

Por fin, en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, el otro valle del perfil, los dos sujetos que no presentan un punto débil vuelven a ser Jenifer (S7: 8;8) y Alberto (S13: 14;8), que se sitúan casi dos años por encima de la media grupal. Sin embargo, su puntuación relativa alta se explicaría diferentemente en ambos casos. Jenifer tiende a destacar en memoria de números a corto plazo, mientras que Alberto tiende a destacar en memoria de palabras.

Fuera del grupo modal se hallan también Diego (S3: 5;3) y Eduard (S11: 13;1). Diego presenta puntuaciones muy bajas en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, pero se separa de la tendencia grupal al obtener puntuaciones relativas más bajas en la *Escala de Conocimientos*; donde se sitúa 20 meses por debajo de la media grupal y halla su punto más débil, que se podría explicar en relación con su menor tiempo de escolarización.

Eduard no presenta un perfil divergente, sino una especial discapacidad en esta *Escala de Procesamiento Secuencial*, pues se sitúa 16 meses por debajo de la media grupal, con lo que se separa del grupo modal porque presenta diferencias cuantitativas más extremas entre las escalas de bajas puntuaciones (*Secuencial*, *No verbal*) y de altas puntuaciones (*Simultánea* y *Conocimientos*).

A excepción de estos casos, el resto de los sujetos tiene su punto de mayor debilidad en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, lo que viene a confirmar también complementariamente la debilidad en esta Escala como característica específica del perfil del SXF, tal y como se ha hallado en este estudio y en las investigaciones previas ya discutidas.

2.3. Perfil de desarrollo cognitivo y evolución por escalas

Los resultados del perfil de desarrollo del SXF, a partir del estudio longitudinal a corto plazo realizado aquí, muestran que el perfil específico se mantiene en el plazo transcurrido (1;10.27), pero ello no implica que exista un techo de desarrollo, ni que este se halle estancado, ya que se observan avances en todas las escalas del K-ABC.

En cuanto a las tendencias de desarrollo en los puntos de fortaleza o picos del perfil, se observa un incremento significativo en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* y la *Escala de Conocimientos*.

El desarrollo en los puntos de debilidad o valles del perfil a lo largo del intervalo de veintitrés meses muestra también un incremento significativo en la *Escala no Verbal*, aunque persiste como punto de debilidad, mientras que en la *Escala de Procesamiento Secuencial* se observa un incremento mínimo no significativo, con lo que la tendencia evolutiva es a mantenerse como el área de especial debilidad en el perfil cognitivo del SXF.

A este respecto, los únicos datos previos a la luz de los cuales se podrían discutir estos resultados proceden de dos estudios de Hodapp et al. (1991). En el primero de ellos, una muestra de 21 sujetos se dividió en dos subgrupos para indagar transversalmente el efecto de la Edad Cronológica en el perfil del K-ABC por debajo y por encima de la edad de once años. Los resultados de dicha investigación muestran el perfil específico esperable, con un punto de debilidad en el *Procesamiento Secuencial*, en el que transversalmente no sólo no se observa ningún avance, sino un ligero retroceso. Sin embargo, es discutible que a partir de los resultados de Hodapp et al. (1991) se pueda deducir un estancamiento, dadas las peculiaridades del diseño transversal de dicho estudio con un amplísimo rango de edad (4;8-27;8) y la ausencia de control de las diferencias individuales en cada subgrupo.

En el segundo estudio referido por estos autores, se seleccionaron 15 de los 21 sujetos de la muestra inicial para analizar longitudinalmente las diferencias entre una primera y una segunda evaluación, dividiéndolos de nuevo en dos subgrupos en función de la edad de la primera evaluación (antes o después de los 10 años). Sus resultados indican progreso significativo en *Procesamiento Simultáneo* y *Conocimientos* en ambos subgrupos, aunque disminuye su ritmo de mejora con la edad. En cambio, señalan de nuevo un estancamiento, e incluso retroceso con la edad, en el *Procesamiento Secuencial*.

Aunque los resultados que se han obtenido en la presente investigación muestran avances menores en la *Escala de Procesamiento Secuencial* que en las otras escalas, se observa en todo caso un incremento medio de 7 meses en el intervalo entre evaluaciones, muy por encima de lo señalado por el estudio longitudinal de Hodapp et al. (1991), sobre todo si se tiene en cuenta que su intervalo medio entre evaluaciones fue mucho mayor. En dicho estudio, 10 sujetos de los 15 evaluados presentaron un retroceso en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, mientras que en esta investigación sólo se dan retrocesos en dos sujetos (Eduard S11: 13;1 y Alberto S13: 14;8) sobre el total de 12 evaluados con la Batería K-ABC; además, Alberto es uno de los sujetos con perfil divergente, es decir, que su retroceso supone en realidad una tendencia a la convergencia con el perfil típico del SXF.

Por lo tanto, en cuanto al perfil de desarrollo longitudinal, se han hallado aquí diferencias significativas en el intervalo entre evaluaciones en las *Escalas de Procesamiento Simultáneo* y *Conocimientos,* coincidentes con las halladas por Hodapp et al. (1991). No se ha observado en cambio la ralentización del desarrollo en estas escalas, bien por la mayor edad de los sujetos de dicho estudio, o bien por otros factores relacionados con el diseño de dicha investigación y con las posibles diferencias individuales no controladas en la misma, a diferencia de lo que aquí se ha hecho mediante conglomeración jerárquica.

En cuanto al desarrollo en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, si bien los resultados no son estadísticamente significativos, se observa un grado de mejora en el intervalo de veintitrés meses, de nuevo divergente con los resultados longitudinales de Hodapp et al. (1991), que apuntaban a un estancamiento e incluso un retroceso con la edad.

La *Escala no Verbal*, no contemplada en el citado estudio, presenta también un incremento longitudinal significativo según los datos novedosos obtenidos en esta investigación, con lo que el perfil específico del SXF tendería a mantenerse con la edad.

Así pues, tal y como sugería el análisis del perfil sincrónico en relación con la edad, el perfil de desarrollo cognitivo del SXF, a partir de las cuatro escalas del K-ABC investigadas, tiende a mantener en el intervalo entre evaluaciones los mismos puntos de fortaleza y debilidad que caracterizan el perfil sincrónico.

El hecho de que se observe mayor desarrollo en los picos del perfil corrobora la necesidad de valorar los puntos fuertes de los sujetos con discapacidad intelectual para orientar la intervención. Sin embargo, los puntos de fortaleza y debilidad deben

discutirse más precisamente en relación con las tareas implicadas en las pruebas que componen cada una de las escalas del K-ABC.

Estas diferencias, que son claras cuando se analiza la naturaleza compuesta de la *Escala no Verbal*, se pueden observar en todas las escalas, donde los resultados obtenidos también indican que los sujetos con SXF manifiestan distintos grados de capacidad en función de las tareas implicadas en la ejecución de las pruebas que las componen y del momento de la evaluación.

En este sentido, los resultados obtenidos ponen de manifiesto que en las escalas de relativa fortaleza se observan también tareas de especial discapacidad y, al mismo tiempo, en las escalas de relativa debilidad, se hallan tareas en las que los sujetos con SXF muestran especial capacidad. Por lo tanto, es necesario discutir con más detalle el perfil de desarrollo de capacidades en el SXF en función de las tareas que componen cada una de las escalas.

Escala de Procesamiento Secuencial

En la *Escala de Procesamiento Secuencial*, se observa una evolución muy desigual en las tres pruebas que la componen. Inicialmente la mayoría de los sujetos de la muestra presenta especial discapacidad en las pruebas de *Movimiento de manos*, que está entre las que menos evolucionan de toda la Batería, sin casos de fortaleza relativa y con más de la mitad de los casos con debilidad persistente en esta prueba.

La prueba de *Repetición de números*, presenta una importante progresión en el conjunto y está entre las que más evolucionan de toda la Batería, con algún caso de fortaleza emergente, aunque persiste como punto de debilidad relativa en un número significativo de casos.

La prueba de *Orden de palabra* parte como la de mayor fortaleza de la escala de *Procesamiento Secuencial*, muy por encima de la media del conjunto de las pruebas, y tiene un incremento similar a la media del conjunto de las escalas, sin casos de debilidad relativa. Los sujetos con SXF estudiados recuerdan mejor series de palabras con apoyo gráfico (*Orden de palabra*), de modo que en la segunda evaluación dicha prueba emerge como el punto fuerte de la escala. La robustez observada en esta prueba se puede relacionar con la combinación del apoyo verbal y el apoyo visual que se les proporciona a los sujetos.

Los resultados hallados aquí son, por tanto, coincidentes con la investigación previa en cuanto a la mayor dificultad de la prueba de *Movimiento de manos* (Backes et al., 2000; Burack et al., 1999; Dykens et al., 1987; Hodapp et al., 1991; Hodapp et al., 1992; Kemper et al., 1988; Powell et al., 1997). Además, Dykens et al. (1987), Hodapp et al. (1991) y Kemper et al. (1988) hallaron también mayor dificultad relativa de la prueba de *Repetición de números* respecto de la de *Orden de Palabra*, en muestras formadas solamente por sujetos con SXF.

Sin embargo, Burack et al. (1999), en el grupo de los mayores, Hodapp et al. (1992) y Powell et al. (1997) discrepan en cuanto a la mayor dificultad relativa de la prueba de *Repetición de números*, en estudios que incluían sujetos con S. de Down y con Discapacidad Intelectual de etiología desconocida, lo que podría deberse entre otros factores a la heterogeneidad de las muestras en dichas investigaciones. No obstante, dicha heterogeneidad radicaría fundamentalmente en los sujetos de etiología desconocida, ya que el estudio de Burack et al. (1999), que no incluía en el grupo de los jóvenes sujetos de etiología desconocida, pero sí sujetos con Síndrome de Down, refiere similares resultados a los hallados aquí y en los otros estudios con muestras que sólo incluyen sujetos con SXF. Todo lo cual podría indicar que existe cierta relación entre el desempeño de los sujetos con SXF y SD en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, aunque la discusión de este aspecto remitiría a una comparación que excede los límites de esta investigación. Para una revisión de la literatura comparada de ambos síndromes pueden consultarse los trabajos compilados por Roberts, Chapman, Martín et al. (2008).

En cuanto a los estudios que han aplicado tareas y pruebas de otros instrumentos de evaluación, sería posible discutir algunos resultados en tareas similares a las del K-ABC. Así, en una prueba de *Memoria Secuencial Visomotora* que incluye el ITPA comparable a la de *Movimiento de Manos* del K-ABC, Howard-Peebles et al. (1979) hallaron que los niños, adultos y ancianos con SXF pertenecientes a cuatro familias mostraban gran debilidad en esta tarea de memoria visual a corto plazo. Por su parte, Barry (2004) al comparar en varias tareas de memoria a 40 jóvenes SXF de entre 8 y 13 años con sus controles de la misma EM encontró un perfil cognitivo en el SXF con disociación entre las tareas verbales, más conservadas, y las tareas visuoespaciales, más deterioradas. En el mismo sentido, Baumgardner et al. (1992) encontraron déficit en memoria visual a corto plazo y fortaleza en memoria de historias a largo plazo.

En conjunto, la mayoría de los estudios a través de distintas pruebas coinciden en señalar la debilidad de los sujetos con SXF en memoria visuoespacial (Baker et al.,

2011; Bennetto et al., 2001; Kogan et al., 2009; Lanfranchi et al., 2009). Es importante subrayar que esta debilidad también aparece en las mujeres con SXF, como muestran los estudios de Simon et al. (2001) y Van der Molen et al. (2011).

Por lo que se refiere a pruebas relacionadas con la de *Repetición de números* del K-ABC, Howard-Peebles et al. (1979) hallaron mayor debilidad en el subtest de *Memoria Secuencial Auditiva*, en el marco del estudio antes citado del rendimiento en el ITPA en familias con SXF. Por su parte, Kirk et al. (2006), al aplicar a una muestra de chicas con SXF "The contingency naming test (CNT)", encontraron también especial debilidad en memoria secuencial auditiva de números. Maes et al. (1994) al aplicar pruebas de las escalas Bayley y McCarthy a 58 sujetos adultos con SXF y sus controles, igualados en sexo, EC y CI, encontraron también debilidad específica en memoria secuencial auditiva de números.

Baumgardner et al. (1995) al aplicar las escalas "Vineland Adaptative Behavior" y "Aberrant Behavior Checklist" a una muestra de 31 varones con SXF encontraron que presentaban un nivel muy pobre de memoria auditiva. Pennington y Bennetto (1998) observaron también que las mujeres presentaban debilidad tanto en memoria visuoespacial, como en memoria auditiva a corto plazo.

Similar debilidad en mujeres y en varones ha sido hallada por otros investigadores que han aplicado la prueba de *Dígitos* de las escalas Wechsler, que evalúan las series de números no solo en orden directo, como el ITPA o el K-ABC, sino también en orden inverso (Abbedutto et al., 2008; Brainard et al., 1991; De Vries et al., 1996; Keenan y Simon, 2004; Kemper et al., 1986; Mazzocco et al., 1993; Miezajeski et al., 1986; Munir et al., 2000; Sudhalter et al., 1990). Bromham y Jupp (1991) al aplicar el (WISC-R) a 11 varones y 6 mujeres con SXF de 6 a 18 años hallaron que las mujeres presentaban especial debilidad en memoria secuencial auditiva. También Miezejeski et al. (1986) en 7 mujeres con SXF de 8 a 42 años, con CI por encima de los niveles de discapacidad intelectual, hallaron especial debilidad en memoria de trabajo. Por último, Johnson-Glenberg (2008) concluyó que el recuerdo de secuencias auditivas empeoraba con la edad entre los 5 años y medio y los 7 años y medio.

En una investigación reciente de Van der Molen et al. (2010), donde se administraron aisladamente pruebas de distintas baterías, se utilizó el test de *Repetición de números* de la *Escala de Procesamiento Secuencial* del K-ABC, junto con los de *Memoria Espacial* y *Matrices Análogas*, así como pruebas procedentes de otros test. Sus resultados en *Repetición de Números* están más de un año por debajo de la Edad

Equivalente hallada en los sujetos con SXF del presente estudio para la *Escala de Procesamiento Secuencial*, de modo que concluyen que la memoria verbal a corto plazo medida en esta prueba constituye el punto de más significativa debilidad en el perfil del SXF.

A pesar de que la metodología particular del estudio de Van der Molen et al. (2010) pretende recubrir un perfil más completo del SXF, de hecho pasa por alto lo hallado aquí y en otros muchos estudios previos acerca de la específica dificultad en el test de *Movimiento de manos*, es decir, en una prueba de memoria visuoespacial a corto plazo sin apoyo verbal. Cabe discutir pues si es más aconsejable el uso de baterías completas frente a subtest heterogéneos procedentes de distintas baterías y hasta qué punto el tipo de tareas y pruebas que se seleccionan condiciona la especificidad del perfil.

Por otra parte, la mayoría de las investigaciones discutidas aquí evalúan de un modo sincrónico los casos, pero investigaciones longitudinales como esta, permiten observar mejor la evolución y los cambios de trayectoria en el desarrollo. En la *Escala de Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado más arriba, las investigaciones previas han tendido a equiparar la específica dificultad en la prueba de *Movimiento de manos* con la de *Repetición de Números*, estableciéndose un paralelismo entre dificultades de memoria visuoespacial y memoria auditiva a corto plazo. Sin embargo, se observan trayectorias diferentes en este estudio longitudinal: en *Movimiento de manos* tiende a persistir una especial discapacidad, que estaría relacionada no solo con la memoria de trabajo, sino con los problemas de atención y psicomotores, entre otros; en cambio, la *Repetición de Números* muestra una importante evolución que podría relacionarse también con el hecho de que la prueba tiene un componente verbal, lo que en todo caso contradice los estudios que señalan estancamiento o incluso retroceso.

En la prueba de *Orden de palabra*, los resultados hallados coinciden con los de investigaciones previas en cuanto a que es la prueba de la *Escala de Procesamiento Secuencial* en la que los sujetos tienen mejor desempeño, pero este estudio ha mostrado que dicha robustez es persistente porque la evolución en esta prueba es la esperada para el nivel de los sujetos, aunque las diferencias frente a *Repetición de Números* tienden a suavizarse porque el avance observado en esta última duplica al esperable.

En todo caso, el estudio pormenorizado del tipo de tarea en las Escalas del K-ABC podría permitir, a igual puntuación en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, diferenciar el SXF de otros casos de discapacidad intelectual de distinta etiología, con

implicaciones de cara a la intervención, ya que en la prueba de *Orden de palabra* existe un apoyo visual que, según los resultados hallados aquí y en otros estudios, facilitaría la memorización de secuencias.

Escala de Procesamiento Simultáneo

Esta escala presenta relativa fortaleza en el perfil cognitivo del SXF. Sin embargo, la prueba de *Memoria espacial* es la de menor evolución y mayor dificultad de la batería, junto con *Movimiento de manos*. Existiría una relación entre ambas pruebas en cuanto a la implicación de la memoria visuoespacial y la atención y la ausencia de apoyo en el componente verbal. Ambas tienen un peso importante negativo en la *Escala no Verbal*. En *Triángulos y Series de Fotos*, otras pruebas no verbales, aunque ya no está implicada la memoria, también se observa escasa evolución y se mantienen algunos casos de debilidad.

En cambio, el razonamiento a partir de *Matrices Análogas* emerge en la segunda evaluación como punto de máxima fortaleza y de mayor evolución de toda la batería, cercana a la esperable en un desarrollo típico. Este avance es el que más contribuye a la fortaleza en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* por parte de los sujetos con SXF y explica también el avance observado en la *Escala no Verbal*. Los sujetos con SXF investigados en este estudio muestran también fortaleza persistente y emergente en tareas visuales de *Cierre gestáltico*, donde parten de la mayor puntuación de toda la batería, aunque no presenta un avance medio importante en el conjunto.

Los resultados hallados coinciden con los de Dykens et al. (1987) y de Powel et al. (1997) que destacan en el perfil del SXF, como punto de especial debilidad en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, la prueba de *Memoria Espacial* de localización de dibujos en una lámina. Asimismo, los estudios de Hodapp et al. (1991, 1992) incluyen las pruebas de *Memoria Espacial* y *Triángulos* como los puntos de mayor dificultad. También coinciden con los de Kemper et al. (1988), aunque en su estudio la de *Series de Fotos* presenta mayor debilidad que la observada aquí.

Burack et al. (1999) señalan como punto de máxima debilidad la *Memoria Espacial*, aunque solo en el grupo de los mayores; en cambio, tanto en el grupo de los más jóvenes como en el de los sujetos de mayor edad, observan altas puntuaciones relativas en el test de *Series de Fotos*, lo que no se corresponde con la mayoría de las investigaciones, incluyendo el presente trabajo.

La dificultad relativa de la prueba de *Series de Fotos* se pondría además de manifiesto en el hecho de que en muchos estudios previos no se haya incluido, por estar por encima del nivel de funcionamiento de todos los sujetos (Dykens et al., 1987; Hodapp et al., 1991, 1992; Powell et al., 1997).

Otros estudios que aplicaron solo algunas pruebas del K-ABC, como el de Cornish et al. (1998, 1999) observaron mayor debilidad en la prueba de *Triángulos* que en la de *Memoria Espacial,* tanto en varones como en mujeres. Asimismo, en el estudio citado anteriormente, Van der Molen et al. (2010) aplicaron las pruebas de *Matrices Análogas* y *Memoria Espacial*, junto con otras pruebas de razonamiento no verbal y de memoria. Sus resultados sitúan la EE de los sujetos con SXF en la Prueba de *Memoria Espacial* casi un año por encima de la media hallada en este estudio para la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, mientras que en *Matrices Análogas* se situaría un año y medio por debajo de dicha media. Esta discrepancia en cuanto a puntos de debilidad y fortaleza en esta escala, se debe al procedimiento utilizado por Van der Molen et al. (2010), que excluyen a los sujetos que no alcanzan el suelo en los baremos de cada prueba, con lo que en realidad para la evaluación de la *Memoria Espacial* tuvieron en cuenta solo al 32% de los sujetos de su muestra (n=13), mientras que la Edad Mental en *Matrices Análogas* procede de las puntuaciones del total de la muestra (n=43).

Queda claro que la prueba más difícil en su estudio es *Memoria Espacial*, pero al seleccionar solo a los mejores en la misma resulta en su perfil la de mejor desempeño, justo al contrario de lo que ocurre en *Matrices Análogas* que es la prueba más fácil al alcanzar todos los sujetos los mínimos y, sin embargo, se presenta como más difícil. Por lo tanto, los perfiles que determina dicho estudio resultan muy distorsionados por su carácter selectivo en muchos de los test.

Los resultados de estudios con las escalas de Wechsler, donde la prueba de *Construcción de Cubos* sería equiparable a la de *Triángulos* del K-ABC, mientras que la de *Historietas* se correspondería con la de *Series de Fotos*, muestran en todos los casos la especial dificultad de los sujetos con SXF en este tipo de tareas (Cornish et al., 1998 y 1999; Curfs et al., 1989; Hall et al., 2008; Hessl et al., 2009; Kemper et al.,1986; Mazzocco et al.,1993; Miezejeski et al.,1986; Theobald et al.,1987).

Estos estudios, que revelan la debilidad en la prueba de *Construcción de Cubos*, vendrían a confirmar las dificultades citadas por otros investigadores en la prueba de *Triángulos* del K-ABC, que aquí no se ha constatado como de especial debilidad, aunque tampoco resulta de especial fortaleza en los sujetos de la muestra analizada.

En cuanto a los puntos de fortaleza, se ha hallado en este estudio la máxima capacidad en *Matrices Análogas*, lo que también fue observado por Burack et al. (1999) en el grupo de mayor edad; sin embargo, en los estudios de Kemper et al. (1988), Hodapp et al. (1991, 1992) y Powell et al. (1997) el punto de máxima fortaleza se encuentra en *Cierre Gestáltico*, seguido de *Matrices Análogas*.

La diferencia que se observa frente a los estudios de Hodapp et al. (1991) y de Powell et al. (1997), con los que por otra parte se han hallado muchos puntos de coincidencia y que se refieren a sujetos de un rango de edad que se superpone en gran medida con el de este estudio, podría obedecer entre otros factores al análisis longitudinal que se ha realizado aquí de cada sujeto, ya que el razonamiento analógico se configura como una capacidad claramente emergente en el desarrollo cognitivo de los sujetos con SXF. Por lo tanto, se pone de manifiesto la importancia de una aproximación más dinámica, que tenga en cuenta realmente la evolución de las capacidades y no solo las posibles diferencias en un momento sincrónico y, por lo tanto, estático.

Escala de Conocimientos

En la *Escala de Conocimientos*, las investigaciones previas señalaban las tareas de *Aritmética*, como las de mayor debilidad, aunque en muchos casos no se evaluaba la lectura. Los resultados hallados discrepan parcialmente con los de las investigaciones anteriores. Si bien es cierto que sincrónicamente la puntuación es la más baja de la escala, evolutivamente el avance es el esperable, desaparecen los sujetos que tienen es este punto debilidad relativa y se mantiene incluso un caso de especial fortaleza.

Adivinanzas es la prueba que registra mayor avance conjunto de la escala ligeramente por encima de lo esperable, pero no desaparecen los casos de debilidad y solo se observa un caso especial de fortaleza emergente, por lo que la fortaleza relativa en esta tarea, que se ha observado en estudios previos, no es tan marcada como en la tarea de decodificación lectora. *Caras y Lugares,* que suele señalarse también como un punto fuerte dentro de la Escala, presenta una evolución en el entorno de la media, aunque persisten varios casos de debilidad y solo uno de fortaleza emergente.

En esta escala destacan especialmente las pruebas relacionadas con la lectura. Los sujetos estudiados presentan puntuaciones relativas altas en mecánica lectora (*Lectura/Decodificación*), que aparece como la prueba más robusta de la escala, con un

avance igual al medio para el conjunto de las pruebas, varios casos de fortaleza emergente y solo un caso de debilidad persistente. En contraste, la comprensión lectora (*Lectura/Compresión*) se muestra como el punto de mayor discapacidad de la escala en ambas evaluaciones, con muy escasa evolución y persistencia de muchos casos de especial debilidad. En conjunto, estos resultados podrían relacionarse con procesos de iniciación a la lectura, con aprendizaje de la decodificación pero no de la comprensión, así como con el nivel sociocultural familiar.

Esta característica hiperléxica de la competencia lectora que muestran los sujetos con SXF se observa en otros casos de discapacidad intelectual en los que la producción verbal se halla preservada, como en el caso del síndrome de Williams (Garayzábal y Cuetos, 2008). Sin embargo, no había sido referida hasta la fecha, ya que la mayor parte de los estudios del SXF con el K-ABC no incluyen el test de *Lectura/Comprensión*, por estar por encima del nivel de funcionamiento de todos los sujetos (Dykens et al., 1987; Hodapp et al., 1991, 1992; Powell et al., 1997). Esta omisión podría, por un lado, enmascarar las competencias reales de lectura de los sujetos y, por otro, incrementar la fortaleza relativa de la *Escala de Conocimientos*, lo cual explicaría posiblemente los resultados discrepantes señalados a este respecto, ya que en este estudio se halla una menor robustez relativa de la *Escala de Conocimientos* en relación con la de *Procesamiento Simultáneo*, como ya se indicó más arriba.

Kemper et al. (1988), aunque evaluaron ambas pruebas de lectura, señalaron en cambio como punto de máxima debilidad la prueba de *Aritmética*; este hallazgo es consistente con las demás investigaciones, anteriormente citadas, en las que no se aplicó el test de *Comprensión Lectora* y que señalan también como punto de máxima debilidad *Aritmética*, tanto en varones como en mujeres. En el estudio que se presenta aquí, la prueba de *Aritmética* no destaca especialmente por su dificultad y ninguna de las chicas tiene en ella un punto de especial debilidad. En cambio, las dificultades de *Comprensión Lectora* se dan en ambas evaluaciones como un punto de especial debilidad en la mayor parte de los sujetos, incluyendo a dos de las chicas, mientras que la tercera Idoia (S9: 11;6), que es la de más altas capacidades del grupo, muestra evolutivamente un punto de fortaleza en esta prueba en la segunda evaluación, lo cual se puede poner en relación además de con sus capacidades, con el alto nivel sociocultural de la familia y el aprendizaje escolar.

En cuanto a los puntos de mayor fortaleza en la *Escala de Conocimientos*, destaca en este estudio la *Decodificación lectora*, como ya se ha indicado, lo que

coincide con los resultados de Hodapp et al. (1991), sin que destaquen otras pruebas por su especial fortaleza. En este sentido, conviene advertir que, por la edad de los sujetos estudiados, no se ha evaluado la prueba de *Vocabulario expresivo*, que es señalada por Hodapp et al. (1992), como la de mayor capacidad.

Por último, también Powell et al. (1997) observan, tanto en varones como en mujeres, mayor dificultad en *Lectura/Decodificación* que en *Vocabulario expresivo, Caras y Lugares y Adivinanzas*, señalando esta última prueba como la de mayor capacidad; en cambio, otros estudios señalan como prueba de mayor fortaleza relativa en esta escala, la de *Caras y Lugares* (Dykens et al., 1987; Kemper et al., 1988).

Los estudios ya citados que aplicaron las Escalas de Wechsler coinciden en cuanto a la especial dificultad que plantean a los sujetos con SXF la prueba de *Aritmética*. Por otra parte, también señalan la fortaleza de la prueba de *Información*, que se correspondería con la de *Caras y Lugares* del K-ABC, aunque aquí no se ha hallado un punto de mayor fortaleza. También coinciden en cuanto a la fortaleza en la prueba de *Vocabulario*, que se relaciona tanto con el de *Vocabulario expresivo*, como con el de *Adivinanzas* del K-ABC. En este estudio, la prueba de *Adivinanzas* no muestra una especial fortaleza, ni debilidad, mientras que el vocabulario se ha analizado en relación con el perfil lingüístico, aunque en todo caso tal y como ya se ha señalado, en los sujetos con SXF el componente verbal de las tareas es un punto de fortaleza.

Los resultados que se han hallado aquí son también parcialmente coincidentes con distintos estudios específicamente centrados en la Lectura. Así, Miezejeski et al. (1986) señalan mayor fortaleza en las mujeres en lectura o en escritura que en *Aritmética*. A similares conclusiones llegaron Murphy y Mazzocco (2008) en una muestra en la que comparaban chicas con SXF y con síndrome de Turner. Bailey et al. (2009) señalan asimismo que la mayoría de las mujeres con SXF son capaces de leer historias básicas, mientras que poco más de la mitad de los varones lo consigue.

En el trabajo de investigación doctoral de Williams (2005), orientado al estudio del procesamiento fonológico y lectura en varones con SXF de edades entre 7;11 y 13;2, se concluye que los sujetos con SXF muestran fortaleza en la *Identificación de Letras y de Palabras* en la lectura y debilidad en *Comprensión Lectora* y en *Lectura de Pseudopalabras*, puntos ambos de coincidencia con el estudio aquí realizado. A similares conclusiones llegó Johnson-Glenburg (2003) al comparar varones con SXF con un grupo control igualado en decodificación lectora.

Por otra parte, Williams (2005) también halló que el nivel de lectura alcanzado por el grupo SXF se correspondía con su EM medida a través de la escala Leiter y que el aprendizaje de la lectura en las personas con SXF está condicionado por su memoria fonológica y por su dominio de las tareas fonológicas de nombrar, concluyendo que los sujetos que presentaban características comparables con el espectro autista asociado al SXF mostraban mayores dificultades en dicho aprendizaje. Es necesario reiterar que los resultados aquí hallados no se pueden relacionar en ningún caso con características específicas del espectro autista, que algunos sujetos presentaron en su infancia, sino que ponen de relieve que el SXF desarrolla un perfil claramente diferenciado del autismo.

Los resultados de este estudio también se pueden discutir a la luz de investigaciones centradas en distintas formas de evaluación de la *Aritmética.* Así, en el trabajo de investigación doctoral de Rahman (2005), específicamente orientado al estudio de las capacidades numéricas en 17 varones con SXF y en otros 17 con S. de Down, se halló en el SXF especial debilidad en seis tareas básicas de Numeración: Operaciones, Razonamiento matemático, Escritura y Lectura de números y Magnitud de juicio. Además, los sujetos con SXF mostraron mayor debilidad que los sujetos con S. de Down en Cálculo mental y en Operaciones.

Mazzocco y McCloskey (2005) hallaron una incidencia de trastornos matemáticos del 71% de los casos en las mujeres con SXF. Otros estudios han puesto también de manifiesto dicha dificultad en *Aritmética* (Dykens et al., 1987; Kemper et al., 1986; Keysor y Mazzocco, 2002; Lachiewicz et al., 2006; Mazzocco, 2001; Murphy et al., 2006). También Rivera et al. (2002) encontraron en una muestra de 16 mujeres con SXF mayor debilidad en operaciones de 3 elementos (2+3-1=5) que de 2 (1+3=4) y una baja puntuación en la prueba de *Aritmética* del WAIS-III, con lo que concluyeron que los sujetos con SXF presentaban debilidad en *Aritmética* y que tal debilidad estaría relacionada con la proteína FMR-1. Sin embargo, los resultados que se han obtenido en este trabajo no confirman la especial dificultad en *Aritmética* dentro del perfil modal del SXF, con lo que no se podría establecer una correspondencia directa entre la alteración genética y las dificultades de aprendizaje numérico.

Así pues, la *Escala de Conocimientos*, aunque constituye junto con la de *Procesamiento Simultáneo* uno de los picos del perfil cognitivo del SXF, tiene por su propia naturaleza y los múltiples factores que afectan a su rendimiento una consistencia interna más indiferenciada, con resultados más heterogéneos en las distintas investigaciones y de más difícil interpretación en cuanto a la explicación e

implicaciones de los resultados. En tal sentido, esta escala del K-ABC se muestra menos sensible a la hora de trazar un perfil de capacidades, lo cual explicaría quizás el hecho de que algunos autores no la hayan incluido en sus investigaciones del SXF (Burack et al., 1999).

Escala no Verbal

Una aportación novedosa de los resultados de este trabajo, se refiere al estudio de la *Escala no Verbal*, que en investigaciones previas no se ha tenido en cuenta porque las puntuaciones de esta escala se obtienen a partir de las pruebas de las dos escalas de Procesamiento Mental que no tienen contenido verbal. Sin embargo, la debilidad observada en muchas de estas pruebas, pone de manifiesto por oposición la importancia del lenguaje como elemento de robustez y apoyo en el conjunto del desarrollo cognitivo.

El incremento significativo en la *Escala no Verbal* está fundamentalmente relacionado con la mejora en la prueba de razonamiento analógico (*Matrices Análogas*), que procede de la *Escala de Procesamiento Simultáneo*. Sin embargo, tiende a mantener evolutivamente un punto de debilidad debido a que incluye las pruebas que acumulan el mayor número de casos de discapacidad persistente en la *Escala de Procesamiento Secuencial* (*Movimiento de manos*) y en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* (*Memoria Espacial*). Ambas exigen memoria visuoespacial y atención, al tiempo que carecen de apoyo en el componente verbal y, por lo tanto, contribuyen a la debilidad persistente observada en la *Escala no Verbal*.

2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo cognitivo

Los resultados del estudio de casos muestran que no todos los sujetos presentan las mismas tendencias evolutivas que las del conjunto del grupo en el perfil de desarrollo individual, sino que se observan diferencias en función de las escalas de la batería K-ABC y las pruebas que las componen.

En cuanto a los valles del perfil, en la *Escala de Procesamiento Secuencial,* el perfil de desarrollo varía de nuevo en los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal. Jenifer (S7: 8;8) experimenta un incremento excepcional en esta escala que pasa de ser un punto de debilidad a uno de máxima fortaleza, lo cual supone una tendencia de desarrollo claramente divergente del perfil del grupo. Esta diferencia podría obedecer a distintos factores: desde un efecto suelo en el desempeño en la primera evaluación, a una potente interacción de factores genéticos, incluyendo el sexo, y procesos de aprendizaje escolar y desarrollo lingüístico. Esta interpretación vendría avalada por el hecho de que, como se discutirá más adelante, en la *Escala de Conocimientos* protagoniza también el avance máximo, que se convierte asimismo en punto de fortaleza. Además, resulta reveladora la fortaleza emergente de la memoria auditiva a corto plazo observable en la prueba de *Repetición de números*, que únicamente presenta también Idoia (S9: 11;6), con un incremento similar en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, también asociado al incremento en la *Escala de Conocimientos*. Por otra parte, Jenifer (S7: 8;8) no presentaba puntos de especial debilidad de partida en esta escala, al contrario que su hermana mayor Naiara (S8: 11;2) que los presentaba tanto en *Repetición de números*, como en *Movimiento de Manos*.

Por su parte, Alberto (S13: 14;8), el otro caso divergente, evoluciona de un modo opuesto, desde un punto inicial de máxima fortaleza dentro del grupo en la *Escala de Procesamiento Secuencial* a un punto de debilidad, al experimentar un fuerte decremento de su puntuación en esta escala, lo cual determinaría la evolución convergente de su perfil con el del grupo modal, más allá de un posible efecto techo en la primera evaluación y de las particularidades genéticas del caso (mosaicismo). No obstante, las dificultades de Alberto en esta escala son las mismas que se observan en muchos sujetos del grupo, es decir, en *Movimiento de Manos*, mientras que su fortaleza inicial en *Orden de Palabra* no se consolida en la segunda evaluación.

Los otros dos casos que se separan del grupo modal en el historial de conglomeración son Diego (S3: 5;3) y Eduard (S11: 13;1). Diego, al igual que el grupo modal, mantiene en esta *Escala de Procesamiento Secuencial* dos de sus puntos de debilidad, pero a diferencia del grupo obtiene mayores puntuaciones en esta escala que en la *Escala de Conocimientos*. No obstante, la *Escala de Procesamiento Secuencial* es la única escala en la cual muestra un progreso mínimo que no llega al fortalecimiento en

ninguna de las pruebas y, en cambio, comparte con el grupo la debilidad en la prueba de *Movimiento de Manos* y de *Repetición de números*.

Eduard (S11: 13;1) experimenta un decremento sensible en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, con lo que la tendencia divergente que le separa del grupo modal es que su diferencia de puntuaciones entre las escalas de procesamiento tiende a aumentar, aunque el perfil inicial sea similar al modal, con puntos de especial debilidad en las pruebas de *Movimiento de Manos* y de *Repetición de números*, que en la segunda evaluación tienden a mejorar.

En cuanto al grupo modal, Aingeru (S10: 13;0) en su evolución es el único varón que obtuvo una puntuación mayor en la *Escala no Verbal* que en la *Escala de Procesamiento Secuencial,* en la cual, por otra parte, alcanza la mayor puntuación dentro del subgrupo de los varones.

Por su parte, Idoia (S9: 11;6) presenta en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, como ya se ha señalado, el máximo incremento en su perfil de desarrollo individual, que pasa en este punto de la debilidad a la fortaleza relativa en la segunda evaluación. Su tendencia pues es divergente a la del grupo modal en el sentido de que la diferencia de puntuaciones entre las escalas de procesamiento tiende a disminuir de un modo muy marcado. Este fortalecimiento se refiere fundamentalmente a las pruebas de *Repetición de números* y de *Orden de palabra*, mientras que mantiene en su evolución como punto de relativa debilidad *Movimiento de Manos.*

Escala de Procesamiento Simultáneo

En cuanto a los picos del perfil, en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* el perfil de desarrollo varía en los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal. En el caso de Jenifer (S7: 8;8), aunque experimenta en esta escala un incremento mayor al de la media del grupo, su avance es mayor en otras escalas, de modo que la *Escala de Procesamiento Simultáneo* pasa de ser un punto de fortaleza de Jenifer para constituir un punto de debilidad relativa, lo cual determina que la evolución de su perfil es divergente con respecto al grupo.

En este sentido, si nos atenemos a las tareas concretas que constituyen la escala, la divergencia se explicaría en parte por ser el único caso con debilidad en *Cierre Gestáltico*. El incremento que presenta Jenifer en la *Escala de Procesamiento*

Simultáneo se corresponde con el fortalecimiento observado también en muchos otros sujetos en la prueba de *Matrices Análogas*.

Por su parte, Alberto (S13: 14;8) parte de una especial debilidad en esta *Escala de Procesamiento Simultáneo*, pero pasa en la segunda evaluación a ser un punto de fortaleza relativa. Ello es debido al importante decremento de sus puntuaciones en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, lo cual determinaría la evolución convergente de su perfil con el del grupo modal y permitiría poner en cuestión que su mosaicismo determine a la larga un perfil diferenciado de discapacidad intelectual. De hecho, las principales dificultades de Alberto en esta escala, al igual que ocurre en la mayoría de los casos, se dan en *Memoria Espacial*.

Así pues, los dos casos más claramente divergentes en comparación con el perfil sincrónico del SXF presentan también un perfil de desarrollo atípico, con incrementos y decrementos muy marcados que confirman las especificidades de los perfiles de estos sujetos y los cambios en las trayectorias de desarrollo.

Diego (S3: 5;3) es el único sujeto que presenta un retroceso en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, aunque mantiene la tendencia del grupo a obtener puntuaciones más altas en esta escala. Sus puntos de debilidad se manifiestan en *Memoria Espacial*, siguiendo la tendencia grupal, pero aparecen de un modo muy específico en la prueba de *Matrices Análogas*, donde es el único sujeto que muestra una tendencia a la debilidad, mientras que muchos sujetos tienden al máximo fortalecimiento en esta prueba.

En cambio, Eduard (S11: 13;1) presenta un incremento en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* muy superior al del grupo, de modo que su tendencia evolutiva sería a una mayor divergencia del grupo modal, aunque mantendría el perfil de picos y valles característico del SXF. Este fortalecimiento se corresponde fundamentalmente con la evolución en la prueba de *Cierre Gestáltico*.

El resto de los sujetos del grupo, que constituyen el grupo modal, mantiene en su perfil de desarrollo un punto de fortaleza en esta *Escala de Procesamiento Simultáneo*, siendo Aingeru (S10: 13;0) quien, en su evolución, de nuevo alcanza la mayor puntuación en esta escala, dentro del subgrupo de los varones.

En el grupo modal se presentan también algunos casos peculiares. A diferencia del grupo, donde esta escala muestra el menor incremento medio, presentan en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* su mayor incremento los casos de Kevin (S6: 8;6),

Andoni (S12: 13;2) y Gabino (S14: 15;11). Kevin y Gabino destacan en *Matrices Análogas*, mientras que Andoni muestra especial fortaleza en *Cierre Gestáltico*.

Idoia (S9: 11;6), partiendo de puntuaciones altas, apenas incrementa su puntuación en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, con lo que en su perfil tendería a acercarse a la de *Procesamiento Secuencial* en la que experimenta un gran avance, por lo cual tiende a la divergencia con respecto al grupo. No obstante, en *Matrices Análogas* se da un efecto techo, y en la prueba de *Series de Fotos* es el único caso que presenta un punto de fortaleza.

Sería posible discutir diferencias en relación con el sexo en algunas pruebas de esta escala, de acuerdo con los resultados observables en el análisis por tareas. Las tres mujeres de la muestra presentan un punto de especial fortaleza, ya desde la primera evaluación, en la prueba de *Matrices Análogas* y ninguna de ellas lo presenta en la prueba de *Cierre Gestáltico*, que a su vez es la única en que muchos varones tienden a destacar.

Por lo tanto, los resultados sugieren una mayor robustez de las mujeres con SXF en habilidades de pensamiento analógico y menores dificultades en la comprensión de relaciones secuenciales de eventos a partir de estímulos visuales concretos. Por su parte, los varones con SXF presentarían mayor robustez en reconocimiento de objetos mediante cierre perceptivo a partir de estímulos abstractos, tendiendo a desarrollar también, aunque más progresivamente, habilidades de pensamiento analógico.

Escala de Conocimientos

En cuanto a las diferencias individuales en el otro pico del perfil del SXF, la *Escala de Conocimientos*, el perfil de desarrollo de nuevo varía en los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal, aunque tienden a converger con el grupo y por lo tanto a destacar por su fortaleza en la tarea de *Lectura/Decodificación*. Así, Jenifer (S7: 8;8) experimenta en la *Escala de Conocimientos* el máximo incremento del grupo, como ya se ha señalado antes, de manera que pasa de ser su punto de mayor debilidad a convertirse, en la segunda evaluación, en un punto de fortaleza relativa de su perfil, a semejanza del perfil grupal. Por su parte, Alberto (S13: 14;8), que presenta en esta escala un punto de fortaleza destacado (de hecho, tiene la máxima puntuación media dentro del subconjunto de los varones de la muestra), en la segunda evaluación experimenta un notable decremento, aunque mantiene un punto fuerte en la *Escala de*

Conocimientos con lo que su tendencia evolutiva es a regresar a las puntuaciones medias del perfil grupal.

El análisis de las diferencias individuales en función de las tareas que constituyen la *Escala de Conocimientos* confirma las tendencias evolutivas convergentes de ambos sujetos con el grupo. Así, Alberto (S13: 14;8) en la segunda evaluación alcanza en la prueba de *Lectura/Decodificación* la misma fortaleza relativa que caracteriza la evolución del grupo en esta escala, lo cual entra dentro de lo esperable en relación con los procesos de aprendizaje de la lectura en el contexto escolar.

La divergencia inicial en la *Escala de Conocimientos* en el caso de Jenifer (S7: 8;8) se explicaría por la debilidad relativa mostrada en las pruebas de *Caras y Lugares* y de *Lectura/Comprensión*. Sin embargo, al igual que en el caso de Alberto, el desarrollo de Jenifer en *Conocimientos* se caracteriza por la tendencia al fortalecimiento en la prueba de *Lectura/Decodificación,* por lo que tiende también a la convergencia con el grupo.

En la *Escala de Conocimientos*, como ya se ha señalado antes, se observa una mayor heterogeneidad del perfil del SXF, de modo que los otros dos casos (Diego S3: 5;3 y Eduard S11: 13;1) que se separan del conglomerado modal presentan diferencias específicas en esta escala.

Diego (S3: 5;3) es el único sujeto que no incrementa su puntuación en esta escala, con lo que persiste en su máxima debilidad en este punto y rompe con la tendencia del grupo a obtener puntuaciones más altas en la *Escala de Conocimientos*, lo que se podría atribuir entre otros factores a su menor edad y por tanto menor tiempo de escolarización. Su debilidad en esta escala se manifiesta especialmente en las pruebas de *Caras y Lugares* y de *Adivinanzas,* que persiste en ambas evaluaciones, aunque en la segunda evaluación alcanza un único punto de fortaleza relativa en *Lectura/Decodificación*, siguiendo por tanto también la tendencia grupal y mostrando así el robustecimiento relativo en tareas de aprendizaje verbal en el SXF.

Eduard (S11: 13;1) también presenta un incremento mínimo en la *Escala de Conocimientos*, aunque mantiene aquí un punto de fortaleza y convergencia con el perfil de picos y valles característico del grupo modal. Al igual que la mayoría de los sujetos del grupo, mantiene un punto de debilidad en la prueba de *Lectura/Comprensión*, pero en cambio parte de una especial debilidad en la de *Lectura/Decodificación* y no muestra especial fortaleza en la segunda evaluación, que es la característica más destacable del desarrollo conjunto del grupo en la *Escala de Conocimientos.*

En cuanto a los sujetos del grupo modal, debe destacarse el desarrollo en esta *Escala de Conocimientos* que presentan Miguel (S4: 6;10) y Naiara (S8: 11;2). En ambos casos, se observa una significativa evolución desde la debilidad relativa en esta escala, situada por debajo de la *no Verbal* en la primera evaluación, a la fortaleza relativa que determinaría la asimilación de ambos sujetos al perfil del grupo modal merced al desarrollo en *Conocimientos* que presentan en la segunda evaluación.

Sin embargo, Miguel (S4: 6;10) parte de debilidad inicial en todas las pruebas con mejora en *Aritmética* y *Adivinanzas*. En cambio, Naiara (S8: 11;2) solo presenta debilidad en *Lectura/Comprensión*, al igual que el resto de los sujetos excepto Idoia (S9: 11;6), y llega a alcanzar la fortaleza en la *Escala de Conocimientos* porque experimenta un incremento por encima de la media muy homogéneo, sin puntos de especial fortaleza o debilidad en ninguna de las dos evaluaciones de cada prueba.

Un último caso de especial relieve es el de Idoia (S9: 11;6) que, aun partiendo de la mayor puntuación del grupo, presenta en la segunda evaluación el máximo incremento en la *Escala de Conocimientos,* que pasa a convertirse en el punto de mayor fortaleza de su perfil. De este modo, es el único caso que alcanza un punto de especial fortaleza en la prueba de *Lectura/Comprensión*, lo cual permitiría establecer de nuevo una relación entre el desarrollo cognitivo y el aprendizaje escolar, en particular en tareas con apoyo verbal.

Escala no Verbal

En cuanto al segundo de los valles del perfil, en la *Escala no Verbal* el desarrollo también varía en los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal. Jenifer (S7: 8;8) experimenta en esta escala un importante decremento en las puntuaciones de la segunda evaluación, de modo que partiendo de un punto de máxima fortaleza relativa evoluciona hacia la relativa debilidad. No obstante, esta trayectoria de desarrollo convergente con el punto de debilidad del grupo en esta escala solo se correspondería con la prueba de *Matrices Análogas,* puesto que Jenifer no tiene la característica debilidad relativa del perfil del grupo en las pruebas de *Movimiento de Manos* y *Memoria Espacial*.

Por su parte, Alberto (S13: 14;8) obtiene la misma puntuación al cabo de veintitrés meses, de modo que mantiene en la *Escala no Verbal* su punto de máxima debilidad relativa, aunque permanece en torno a la media del grupo, con el que tiende a

converger en esta escala mostrando los mismos puntos de debilidad en las pruebas de *Movimiento de Manos* y de *Memoria Espacial*, aunque no muestra la característica fortaleza emergente en la prueba de *Matrices Análogas*.

También fuera del conglomerado modal están los casos de Diego (S3: 5;3) y Eduard (S11: 13;1). Diego presenta un decremento en la segunda evaluación, a pesar de lo cual mantiene en la *Escala no Verbal* un punto de fortaleza relativa, lo que podría ponerse en relación con su edad. El apoyo verbal no muestra la robustez emergente que promueve el desarrollo en determinadas pruebas de las *escalas de Procesamiento* y de la *Escala de Conocimientos*. Cabe destacar frente al grupo su relativa debilidad en la prueba de *Matrices Análogas*.

Eduard (S11: 13;1) es el sujeto que experimenta el máximo avance en la *Escala no Verbal* aunque, en consonancia con el grupo, esta escala se mantiene como un punto de debilidad. Su evolución se manifiesta especialmente en la prueba de *Movimiento de Manos*, mientras que en las de *Memoria Espacial* y *Series de Fotos*, mantiene puntos de especial debilidad y tampoco presenta la característica fortaleza emergente en la prueba de *Matrices Análogas*.

Por tanto, de los cuatro sujetos que no pertenecen al grupo modal, solamente Eduard, cuyo perfil en realidad se corresponde con el del grupo, presenta un avance en la *Escala no Verbal*. Esta tendencia evolutiva se puede interpretar en el sentido de que independientemente de la EC de los sujetos y también del sexo la *Escala no Verbal* tiende a persistir como punto de debilidad relativa y que, por lo tanto, el dominio del lenguaje tiende progresivamente a convertirse en una capacidad robusta que impulsa el desarrollo en las distintas áreas.

En cuanto a los sujetos del grupo modal, Aingeru (S10: 13;0) en su evolución, de nuevo, obtiene la máxima puntuación en el grupo de los varones. Miguel (S4: 6;10) y Naiara (S8: 11;2) parten de un punto de fortaleza relativa en esta *Escala no Verbal,* pero en la segunda evaluación pasa a constituir un punto de debilidad relativa en ambos casos. Ello es debido al importante incremento de sus puntuaciones en la *Escala de Conocimientos*, como ya se ha discutido más arriba, lo cual determinaría la evolución convergente de su perfil con el del grupo modal.

C. ESTUDIO DE LOS PERFILES EN LA BLOC

2. Resultados

1.1. Perfil Lingüístico específico en la BLOC

1.1.1. Perfil sincrónico del grupo

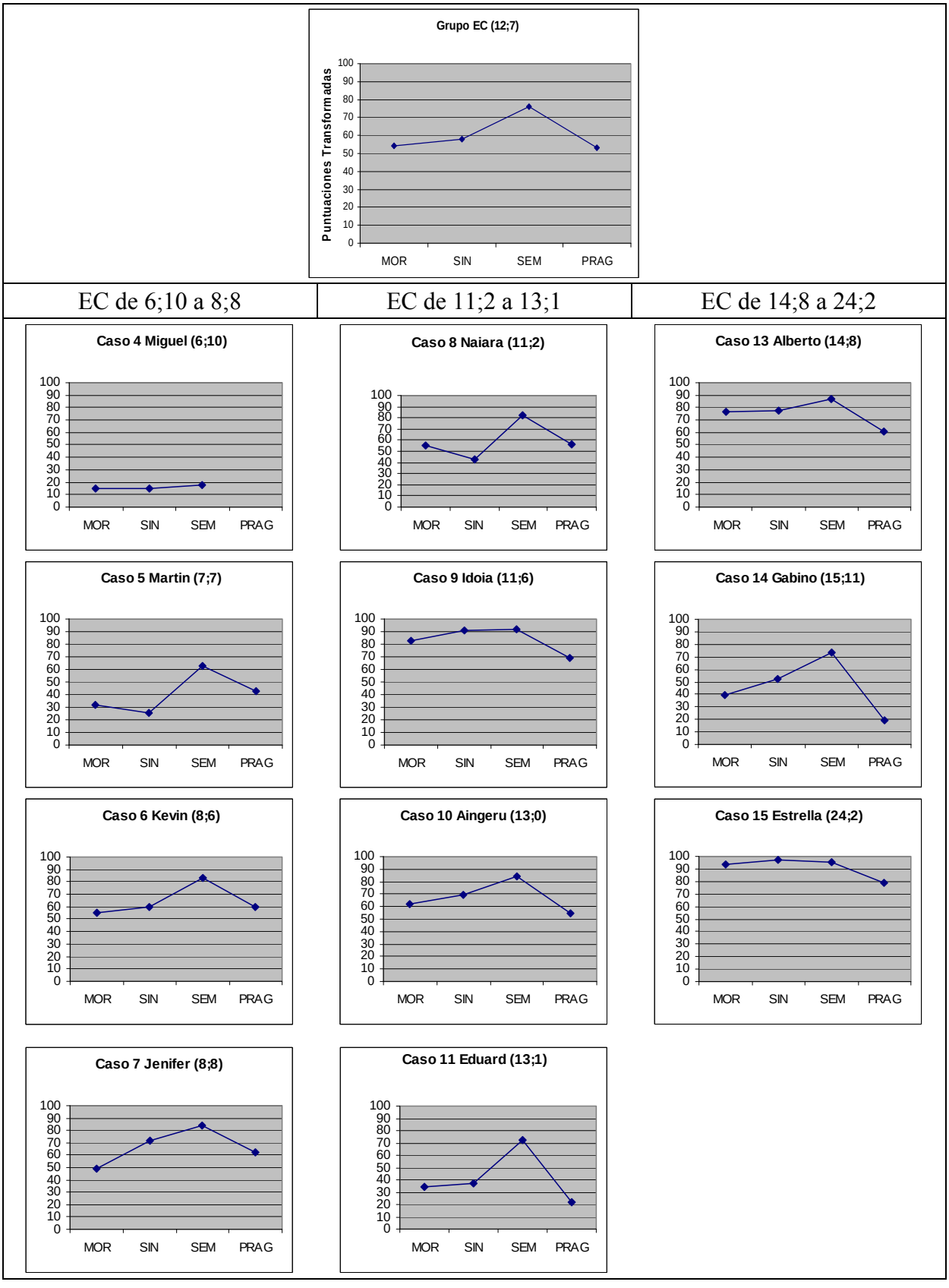
En primer lugar, se tratará de establecer el perfil lingüístico específico del grupo de un modo sincrónico, teniendo en cuenta las Puntuaciones Transformadas (P.T.) medias de los 11 sujetos a los que se aplicó la Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC). En la Tabla C.1., se recogen las puntuaciones transformadas (P.T.) medias de las dos sesiones de evaluación en los módulos que componen esta Batería: *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*, con las excepciones ya señaladas en el apartado 3.1 de Procedimiento.

Tabla C.1. Puntuaciones medias de los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas

Caso	E.C.	Morfología	Sintaxis	Semántica	Pragmática
C.4. Miguel	6;10	15	15	18	-
C.5. Martín	7;7	32	25	63	43
C.6. Kevin	8;6	55	60	83	60
C.7. Jenifer	8;8	49	72	84	62
C.8. Naiara	11;2	55	43	82	56
C.9. Idoia	11;6	83	91	92	69
C.10.Aingeru	13;0	62	69	84	55
C.11. Eduard	13;1	34	37	72	22
C.13. Alberto	14;8	77	78	87	61
C.14. Gabino	15;11	39	52	73	19
C.15 Estrella	24;2	94	97	95	79
Media Grupo	12;7	54	58	76	53
Desv. Típica	4;11	23,74	26,32	21,68	21,67

En la Figura C.1., se representa el perfil lingüístico del grupo en función de las puntuaciones Transformadas medias en los cuatro módulos de la BLOC, así como los perfiles individuales.

Figura C.1. Perfil lingüístico del grupo en función de los módulos de la BLOC



Los niveles de capacidad y discapacidad del grupo varían entre módulos con lo que se dibuja un perfil específico del grupo de sujetos con SXF.

En el perfil del grupo destaca el Módulo de *Semántica* como punto de relativa fortaleza, con una diferencia media de 23 puntos respecto al de *Pragmática*, de 22 puntos respecto al de *Morfología* y de 18 puntos respecto al de *Sintaxis*. Mediante la *Prueba t de Student* para muestras relacionadas se comprueba que dichas diferencias de puntuaciones transformadas medias son todas estadísticamente significativas (SEM-PRAG: $t = 6{,}111$; $p<0{,}001$; SEM-MOR: $t = 5{,}407$; $p<0{,}001$; SEM-SIN: $t = 3{,}988$; $p<0{,}003$). También se destaca el módulo de *Sintaxis* con respecto al de *Morfología* y al de *Pragmática*, que serían los de mayor debilidad, aunque las diferencias entre estos tres módulos no son estadísticamente significativas.

En los perfiles lingüísticos individuales, aunque en todos los casos destaca el módulo de *Semántica* como un punto de relativa fortaleza, se aprecian diferencias entre bloques más marcadas que en el perfil medio del grupo. Para cuantificarlas, se procedió a calcular las distancias entre casos mediante Chi Cuadrado y a agrupar los perfiles más cercanos y que más se aproximarían al grupo modal del SXF mediante un *Análisis de Conglomerados Jerárquico*.

La matriz de distancias de la Tabla C.2. muestra que los perfiles más próximos son los de los casos 9 (Idoia: 11;6) y 13 (Alberto: 14;8) (Chi cuadrado = 0,481). A su vez, el caso 9 (Idoia: 11;6) también está muy próximo al caso 15 (Estrella: 24;2) (Chi cuadrado = 0,539).

Tabla C.2. Matriz de distancias en la BLOC

	Chi-cuadrado entre conjuntos de frecuencias										
Caso	4	5	6	7	8	9	10	11	13	14	15
4	,000	1,831	,620	1,040	1,159	,705	,669	2,433	,662	2,867	,685
5	1,831	,000	2,121	2,786	1,235	3,595	2,879	3,128	3,321	4,331	3,750
6	,620	2,121	,000	1,120	1,417	1,751	,992	2,935	1,569	3,557	2,006
7	1,040	2,786	1,120	,000	2,469	1,963	1,404	3,249	2,028	3,600	2,299
8	1,159	1,235	1,417	2,469	,000	2,764	2,058	2,943	2,404	3,984	2,900
9	,705	3,595	1,751	1,963	2,764	,000	,953	3,672	,481	3,688	,539
10	,669	2,879	,992	1,404	2,058	,953	,000	2,844	,760	3,115	1,377
11	2,433	3,128	2,935	3,249	2,943	3,672	2,844	,000	3,346	1,429	4,102
13	,662	3,321	1,569	2,028	2,404	,481	,760	3,346	,000	3,478	,767
14	2,867	4,331	3,557	3,600	3,984	3,688	3,115	1,429	3,478	,000	4,138
15	,685	3,750	2,006	2,299	2,900	,539	1,377	4,102	,767	4,138	,000

Por otra parte, los casos 4 (Miguel: 6;10) y 6 (Kevin: 8;6) presentan también perfiles muy próximos (Chi cuadrado = 0,620). En cambio, el caso 14 (Gabino: 15;11) y el 5 (Martín: 7;7) son los más alejados (Chi cuadrado = 4,331) y el caso 14 (Gabino: 15;11), a su vez, está también muy alejado del caso 15 (Estrella: 24;2) (Chi cuadrado = 4,138). Por otra parte, los casos 11 (Eduard: 13;1) y 15 (Estrella: 24;2) presentan también perfiles muy alejados (Chi cuadrado = 4,102).

El *Análisis de Conglomerados Jerárquico* que aparece representado en el Dendograma de la Figura C.2., con estas distancias entre casos reescaladas, nos indica que los casos 9 (Idoia: 11;6), 13 (Alberto: 14;8), 15 (Estrella: 24;2), 4 (Miguel: 6;10), 6 (Kevin: 8;6), 10 (Aingeru: 13;0) y 7 (Jenifer: 8;8) constituyen un conglomerado modal, caracterizado por puntuaciones altas en el módulo de *Semántica* y bajas en el módulo de *Pragmática*, mientras que los casos 11 (Eduard: 13;1) y 14 (Gabino: 15;11) constituyen un conglomerado adicional, caracterizado por puntuaciones absolutas muy bajas en el módulo de *Pragmática*, lo que acentúa las diferencias características del conglomerado modal. Los casos 5 (Martín: 7;7) y 8 (Naiara: 11;2), constituyen a su vez otro conglomerado adicional caracterizado por puntuaciones relativas más bajas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* que en el de *Pragmática*, ambos conglomerados adicionales se separan inicialmente en el historial de conglomeración (Figura C.3.).

Figura C.2. Dendograma de conglomerados jerárquicos de los perfiles de la BLOC

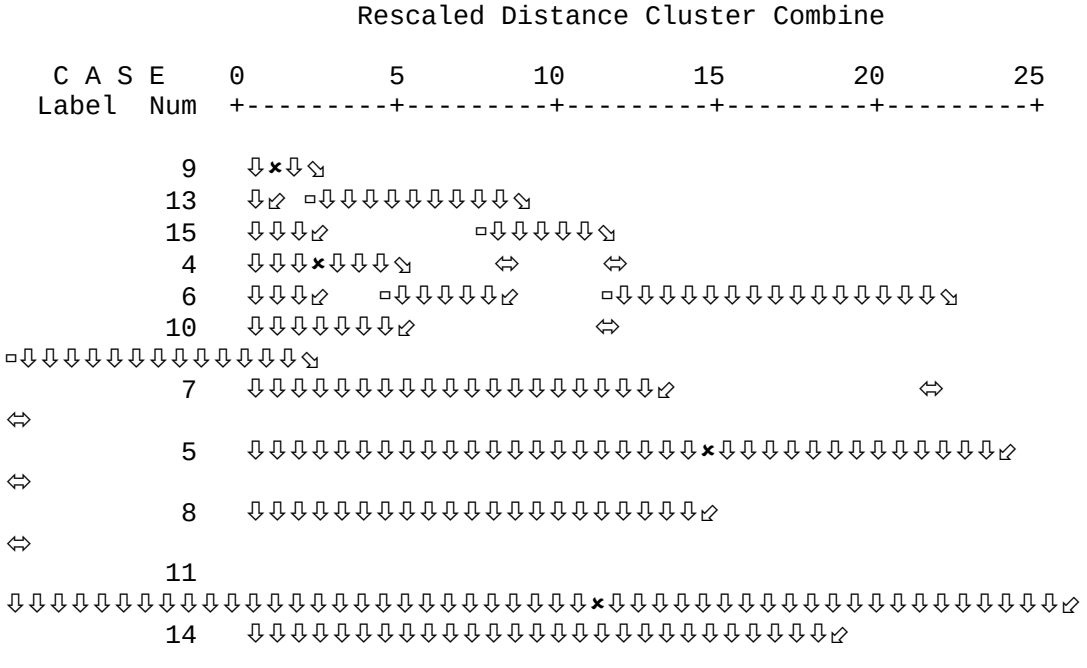
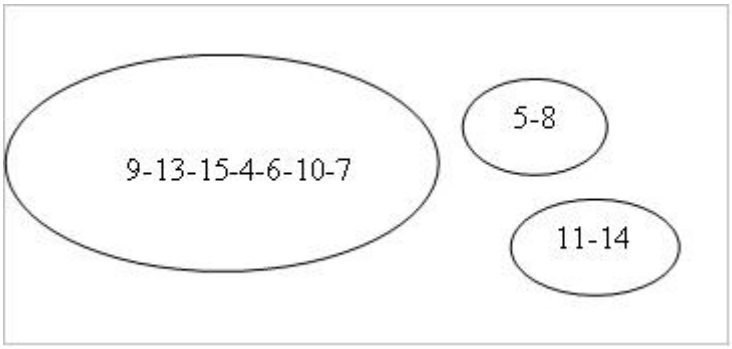


Figura C.3. Historial de Conglomeración: 3 Conglomerados

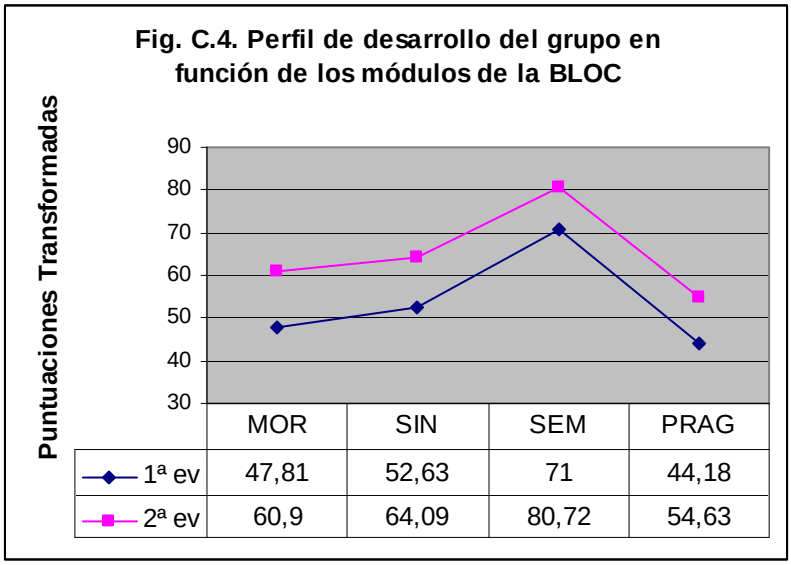


Los casos 4 (Miguel: 6;10), 6 (Kevin: 8;6) y 10 (Aingeru: 13;0) constituyen el núcleo fundamental del conglomerado modal que mejor representa el perfil más característico del SXF en relación con los módulos de la BLOC, caracterizado por puntuaciones más altas en el módulo de *Semántica* y más bajas en los demás módulos, mientras que los casos 9 (Idoia: 11;6), 13 (Alberto: 14;8) y 15 (Estrella: 24;2) constituirían un grupo dentro del conglomerado modal con puntuaciones también altas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*, con lo que presentan el mayor nivel lingüístico. El caso 7 (Jenifer: 8;8) se distancia dentro del conglomerado modal, por su puntuación alta en el módulo de *Sintaxis* y, en cambio, muy baja en el módulo de *Morfología*.

1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo

En la Figura C.4., se representa el perfil de desarrollo del grupo SXF en la BLOC entre la primera y segunda evaluación, con un intervalo medio de 2;0.16, en función de las Puntuaciones Transformadas de los cuatro módulos de la BLOC: *Morfología* (MOR), *Sintaxis* (SIN), *Semántica* (SEM) y *Pragmática* (PRAG).

Figura C.4. Perfil de desarrollo del grupo en función de los módulos de la BLOC



Desarrollo en los picos del Perfil:

- El Módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta el menor incremento (9 puntos), persiste como el módulo en el que los sujetos con SXF demuestran mayor capacidad. La diferencia de medias entre evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 4,04$; $p<0,002$).
- El Módulo de *Sintaxis* (SIN) presenta un incremento de 11 puntos, con lo que reduce ligeramente la diferencia con el módulo de *Semántica*, aunque continúa estando más próximo a los niveles de capacidad en *Morfología* y *Pragmática*. En este módulo, también la diferencia de medias entre ambas evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 3,42$; $p<0,006$).

Desarrollo en los valles del perfil:

- El Módulo de *Morfología* (MOR) experimenta el mayor incremento (13 puntos), con lo que tiende a acercarse al módulo de *Sintaxis* y a incrementar su diferencia con el de *Pragmática*, aunque se mantiene como el segundo módulo de menor capacidad. La diferencia de medias entre ambas evaluaciones es estadísticamente significativa ($t = 5,32$; $p<0,000$).
- El Módulo de *Pragmática* (PRAG), experimenta un incremento de 10 puntos, con lo que tiende a consolidarse como el módulo en el que

los sujetos con SXF demuestran menor capacidad, siendo la diferencia de medias estadísticamente significativa (t = 3,26; p< 0, 008).

1.1.3. Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques

Estas capacidades y su desarrollo no son homogéneas en todos los casos y varían en función de la naturaleza específica de los bloques que componen cada uno de los módulos de la BLOC. En las Tablas C.3., C.4., C.5. y C.6., se presentan los bloques específicos dentro de los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*, con indicación de las *Puntuaciones Centiles Medias* (PCM) y de los casos que muestran especial capacidad (F: puntos de relativa fortaleza) y especial discapacidad (D: puntos de relativa debilidad), en cada una de las dos evaluaciones. Se puede comprobar que los desarrollos observados en los distintos módulos, se corresponden con incrementos o decrementos en la segunda evaluación de las *Puntuaciones Centiles Medias* (PCM) de mayor o menor magnitud en todos y cada uno de los bloques.

En cuanto a los casos que presentan debilidad o fortaleza relativas, los distintos bloques presentan una marcada variabilidad, con bloques en los que la mayoría de los sujetos presenta fortaleza o debilidad, junto con otros en los que se dan casos aislados o ningún caso. A partir del número de casos que presentaban relativa fortaleza o debilidad en alguna de las evaluaciones, se han obtenido los distintos perfiles evolutivos de capacidades en función de cada bloque de la BLOC que se muestran en los apartados siguientes.

En los casos de quienes, por su bajo nivel, no se les pudo aplicar la BLOC en la primera evaluación, no se pudo computar la evolución, pero sí la debilidad o fortaleza en la segunda evaluación. En el caso 4 (Miguel: 6;10), no se pudo realizar la primera evaluación de los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* y ninguna evaluación del módulo de *Pragmática*, mientras que en los casos 5 (Martín: 7;7) y 14 (Gabino: 15;11) tampoco disponemos de los datos correspondientes a la primera evaluación del módulo de *Pragmática*.

Tabla C.3. Evolución de las Puntuaciones Centiles Medias (PCM) y Casos con debilidad (D) y fortaleza (F) relativas en los bloques del módulo de *Morfología*

Bloque	PCM 1ª ev.	PCM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
1. Plurales: sing acabados en vocal	61	70	5	5		9
2. Plurales: sing. acabados en cons.	52	53	14	5	10-15	10-13-15
3. Adjetivo	52	64	10-11-13-14	4-10-13-14	6-7-8-9-15	5-6-7-8-9-11-15
4. Form. verb. reg.: Presente	59	76	5	4-5	6-9-10-13-15	6-7-8-9-10-13-14-15
5. Form. verb. reg.: Pasado	30	55	5-6-11-13-14	4-11	15	9-10-13-15
6. Form. verb. reg.: Futuro	55	63	5-7-11-14	4-5-11-14	8-9-10-13-15	6-7-8-9-10-13-15
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	20	18	5-8-10-11-14	4-6-7-8-9-10-11-14	15	15
8. Form. verb. Irreg.: Presente	36	35	5-10-11-14	4-5-11-14		15
9. Form. verb. Irreg.: Pasado	37	45	5-10-11-14	4-11-14	9-15	15
10. Form. verb. Irreg.: Futuro	19	24	5-7-8-9-10-11-13-14	4-5-6-7-10-11-13-14	15	9-15
11. Participios	32	32	5-8-10-11-14	4-6-8-10-11-14	9	9
12. Comparativos y superlativos	26	22	8-10-11-14	5-7-8-11-13-14	6	
13. Sustantivos deriv.: Profesiones	27	41	8-11-14	4-7-11-14		10-15
14. Sustantivos derivados	27	33	8-11-13-14	6-8-11-14	9	9-15
15. Adjetivos derivados	21	23	5-7-8-10-11-13-14	4-5-8-11-13-14	15	15
16. Pronombres personales: Sujetos	23	40	5-6-7-8-10-11-14	4-8-10-11-14	13-15	7-13-15
17. Pronombres personales: Objeto	26	15	8-10-11-13-14	8-9-10-11-13-14		
18. Reflexivos.	32	40	8-10-11	4-11-14	15	9-15
19. Posesivos	19	28	5-6-7-8-10-11-13-14	4-8-10-11-14	15	9-15

Tabla C.4. Evolución de las Puntuaciones Centiles Medias (PCM) y Casos con debilidad (D) y fortaleza (F) relativas en los bloques del módulo de *Sintaxis*

Bloque	PCM 1ª ev.	PCM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	50	62	8-10-13	4-8-13-11	7-9-14-15	6-7-9-10-14-15
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	62	85	5-8-11-13	4	6-7-9-10-14-15	6-7-8-9-10-11-13-14-15
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	39	44	5-6-7-11-13	4-5-11	14-15	14-15
4. Orac. simp.: Sujeto-Verb copulativo-Atributo	52	38	5-8-11	4-6-8-11	9-14-15	9-14-15
5. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD- CCL	45	61	5-7-8-11	4	6-14-15	6-7-13-14-15
6. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD-OI	57	67	5-11-14	4-11	8-9-13-15	6-7-8-9-13-15
7. Oraciones negativas	89	93	5		6-7-8-9-10-11-13-14-15	4-6-7-8-9-10-11-13-14-15
8. Negación del atributo	70	83	5-8-11	11	6-7-9-10-13-14-15	4-6-7-8-9-10-13-14-15
9. Pronombres y adverbios de negación	16	23	5-6-8-9-10-11-14	6-7-8-10-11-14	15	15
10. Voz pasiva	38	26	10-11-13-14	8-10-11-13-14	15	15
11. Sujetos coordinados. Objetos coordinados	42	48	5-8-10-14	4-5-8-10	9	6-9-15
12. Verbos coordinados. Adjetivos coordinados	38	31	8-11-14	5-8-11-14	15	15
13. Oraciones comparativas	57	66	8-11-14	8-11-14	6-9-13-15	5-6-7-9-10-13-15
14. Orac. Subordinadas: Causa y condición	34	31	5-6-8-10-11-14	4-5-6-8-10-11-14	7-9-15	7-9-15
15. Subord. Temporales: Después/Antes	45	41	8-14	5-8-11	9-15	9-15
16. Subord. Temporales: Cuando/ Hasta que	39	42	8-11-13-14	5-8-11-14	9-15	9-13-15
17. Subord. adversativas	48	48	5-6-8-11-14	4-5-6-8-11-14	9-10-13-15	7-9-10-13-15
18. Subord. de relativo	33	37	5-6-8-11-14	4-5-8-11-14	7	

Tabla C.5. Evolución de las Puntuaciones Centiles Medias (PCM) y Casos con debilidad (D) y fortaleza (F) relativas en los bloques del módulo de *Semántica*

Bloque	PCM 1ª ev.	PCM 2ª ev.	D 2ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
1. Agente Acción	82	90	4-10	4	5-6-7-8-9-11-13-14-15	5-6-7-8-9-10-11-13-14-15
2. Acción-Objeto	51	83	4-5-8-13	4	6-9-10-11-15	5-6-7-8-9-10-11-13-15
3. Dativo	65	74	4-10-13-14	4-10-14	5-6-7-8-9-11-15	5-6-7-8-9-11-13-15
4. Instrumental	68	70	4	4-8	5-6-9-10-11-13-14-15	6-9-10-11-13-14-15
5. Locativo	26	47	4-5-7-8-11-14	4-5-11	9	9-15
6. Modificadores	31	44	4-5-10-11-13-14	4-5-10-11-14	9	8-9-13
7. Cuantificadores	54	64	4-11-14	4-14	7-9-15	7-9-10-15
8. Modificadores de tiempo/ sucesión	16	14	4-5-6-8-10-11-14	4-5-6-9-10-11-14		

Tabla C.6. Evolución de las Puntuaciones Centiles Medias (PCM) y Casos con debilidad (D) y fortaleza (F) relativas en los bloques del módulo de *Pragmática*

Bloque	PCM 1ª ev.	PCM 2ª ev.	D 1ª ev.	D 2ª ev.	F 1ª ev.	F 2ª ev.
1. Saludos y despedidas	15	37	8-10-11-15	5-11-13-14		10
2. Reclamar la atención	3	21	6-7-8-9-10-11-13-15	5-7-8-10-11-13-14		9
3. Ruego/ Concesión/ Negar permiso	45	66	11	11-14		6-7-8-10-13
4. Demandas de información específica	14	41	6-7-8-9-10-11	4-5-10-11-14-		9-13-15
5. Demandas de confirmación o negación	11	23	6-7-8-10-11-13-15	6-8-11-13-14		
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	52	50	10-11	5-10-11-14	6-7-9	6-7-8-9
7. Dónde/Cuándo	46	53	9-11-13	5-11-13-14	7-15	7-8-9-10-15
8. De quién (para quién/a quién)	47	59	11	5-14	6-15	6-7-9-15
9. Por qué/Cómo	12	31	7-8-9-10-11-13	5-8-10-11-14		7
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	6	6	8-9-10-11-13-15	5-6- 7-8-9-10-11-13-14		
11. Requerimient. Directos de acción	8	16	6-7-8-9-10-11-15	5-6-7-8-9-10-11-14		13
12. Requerimient. indirect. de acción	45	45	10-11	10-11-14		7-15
13. Protestas	10	19	6-8-10-11-13-15	6-8-10-11-14		15

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología

El módulo de *Morfología* presenta debilidad relativa, de acuerdo con el perfil sincrónico, pero experimenta a su vez el mayor incremento entre evaluaciones en puntuaciones transformadas (+13). Sin embargo, el incremento medio en las PCM (+7) es menor y no es homogéneo, con cuatro bloques en los que se observa un retroceso en la segunda evaluación.

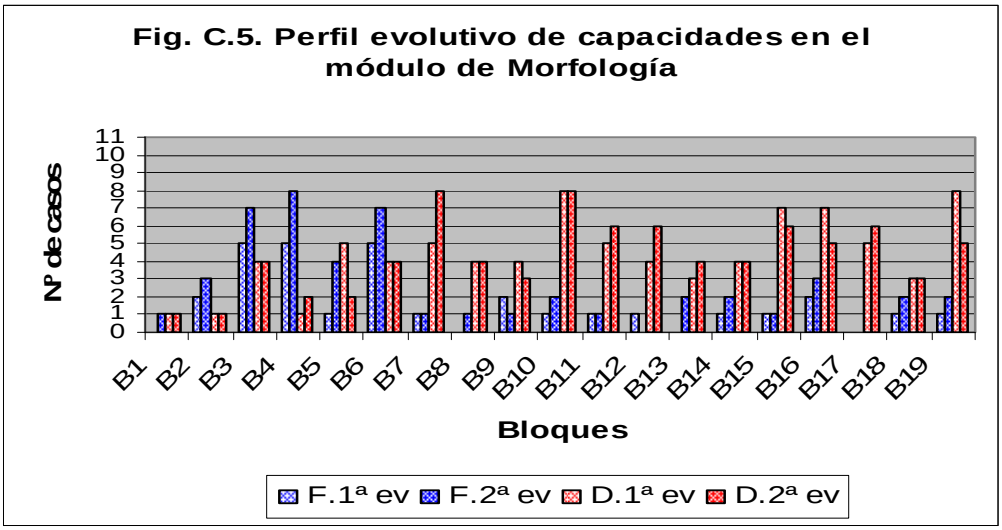
En la Figura C.5., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el módulo de *Morfología*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada bloque (B1, *Plurales: Singulares acabados en vocal*; B2, *Plurales: Singulares acabados en consonante e invariables*; B3, *Adjetivo*; B4, *Formas verbales regulares: Presente*; B5, *Formas verbales regulares: Pasado*; B6, *Formas verbales regulares: Futuro*; B7, *Formas verbales regulares: Imperfecto*; B8, *Formas verbales irregulares: Presente*; B9, *Formas verbales irregulares: Pasado*; B10, *Formas verbales irregulares: Futuro*; B11, *Participios*; B12, *Comparativos y superlativos*; B13, *Sustantivos derivados: Profesiones*; B14, *Sustantivos derivados*; B15, *Adjetivos derivados*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*; B17, *Pronombres personales en función de objeto*; B18, *Reflexivos*; B19, *Posesivos*).

Destacan los casos de fortaleza persistente y emergente en cuatro de los bloques: *Adjetivo* (B3), *Formas verbales regulares: Presente* (B4), *Formas verbales regulares: Pasado* (B5) y *Formas verbales regulares: Futuro* (B6). En el caso de las *Formas verbales regulares: Pasado* (B5), se reducen también los casos de debilidad relativa.

Destaca la debilidad persistente y emergente en ocho de los bloques: *Formas verbales regulares: Imperfecto* (B7), *Formas verbales irregulares: Futuro* (B10), *Participios* (B11), *Comparativos y superlativos* (B12), *Adjetivos derivados* (B15), *Pronombres personales: Sujetos* (B16), *Pronombres personales en función de objeto* (B17) y *Posesivos* (B19).

Predominan los casos en los que la mayoría de los bloques constituyen puntos de especial debilidad, como los sujetos 11 (Eduard: 13;1) y 14 (Gabino: 15;11), aunque también se observan dos casos en los que la mayoría de los bloques de este módulo constituyen puntos de relativa fortaleza, se trata de los sujetos 9 (Idoia: 11;6) y 15 (Estrella: 24;2).

Figura C.5. Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología



El bloque 1 (*Plurales: Singulares acabados en vocal*) parte de la puntuación más alta de este módulo y experimenta un incremento algo por encima del medio (+9). Emerge como punto de fortaleza en un caso y persiste como punto de debilidad en otro.

El bloque 2 (*Plurales: Singulares acabados en consonante e invariables*) parte de una puntuación alta, pero experimenta un incremento mínimo (+1). Aumentan de dos a tres los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza y persiste como punto de debilidad en otro caso.

El bloque 3 (*Adjetivos*), que evalúa el dominio de la flexión del género del adjetivo, parte de una puntuación alta y experimenta un incremento muy por encima del medio (+12). Aumentan de cinco a siete los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza, aunque mantienen puntos de debilidad cuatro de los sujetos.

El bloque 4 (*Formas verbales regulares: Presente*) parte de una puntuación alta y experimenta un incremento muy por encima del medio (+17), con lo que alcanza la máxima puntuación del módulo. Aumentan de cinco a ocho los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza y dos casos mantienen en él relativa debilidad.

El bloque 5 (*Formas verbales regulares: Pasado*) parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta el máximo incremento del módulo (+25). Aumentan de uno a cuatro los casos que presentan puntos de relativa fortaleza, mientras que disminuyen de cinco a dos los sujetos que presentan en él puntos de debilidad.

El bloque 6 (*Formas verbales regulares: Futuro*) parte de una puntuación por encima de la media y experimenta un incremento algo por encima del medio (+8). Aumentan de cinco a siete los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza y cuatro sujetos mantienen puntos de debilidad.

El bloque 7 (*Formas verbales regulares: Imperfecto*) parte de una puntuación muy por debajo de la media y experimenta un decremento (-2), por lo que se constituye como el de mayor debilidad del módulo. Aunque presenta un caso con fortaleza persistente, aumentan de cinco a ocho los casos que tienen en este bloque un punto de especial debilidad.

El bloque 8 (*Formas verbales irregulares: Presente*) parte de una puntuación en torno a la media y experimenta un decremento (-1). Presenta un caso de relativa fortaleza emergente, mientras que cuatro casos mantienen aquí relativa debilidad.

El bloque 9 (*Formas verbales irregulares: Pasado*) parte de una puntuación por encima de la media y experimenta un incremento algo por encima del medio (+8). Disminuyen de dos a uno los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza, mientras que la debilidad inicial en cuatro de los casos se reduce a tres.

El bloque 10 (*Formas verbales irregulares: Futuro*) parte de la menor puntuación y experimenta un incremento por debajo del medio (+5). Aumentan de uno a dos los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza, mientras se mantiene como punto de debilidad en ocho sujetos.

El bloque 11 (*Participios*) parte de una puntuación por debajo de la media y la mantiene en la segunda evaluación. Presenta un solo caso de fortaleza persistente, mientras que la debilidad aumenta de cinco a seis casos.

El bloque 12 (*Comparativos y superlativos*), que evalúa las reglas de derivación del adjetivo mediante sufijos derivativos modificadores con valor comparativo o superlativo, parte con una puntuación por debajo de la media y experimenta un retroceso (-4). Presenta un solo caso de fortaleza inicial, mientras que la debilidad aumenta de cuatro a seis casos.

El bloque 13 (*Sustantivos derivados: Profesiones*), que evalúa sustantivos derivados de sustantivos y verbos mediante sufijos derivativos con significado de profesión, oficio o actividad, parte con una puntuación por debajo de la media, pero experimenta un fuerte incremento (+14) que lo sitúa en la media de la segunda evaluación. Presenta en dos casos fortaleza emergente, aunque aumentan de tres a cuatro los casos que presentan un punto de debilidad.

El bloque 14 (*Sustantivos derivados*), que evalúa los sustantivos derivados de verbos, sustantivos o adjetivos para expresar lugar y cualidad, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta un incremento similar al medio (+6). Aumentan

de uno a dos los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza y en cuatro casos se observa un punto de relativa debilidad.

El bloque 15 (*Adjetivos derivados*), que evalúa el uso de sufijos derivativos que transforman sustantivos y verbos en adjetivos que expresan cualidad, parte de una puntuación muy baja y experimenta un mínimo incremento (+2). Persiste la fortaleza inicial en un caso, mientras que la debilidad inicial en siete de los casos se reduce a seis sujetos en la segunda evaluación.

El bloque 16 (*Pronombres personales: Sujetos*) parte de una puntuación muy baja, pero experimenta uno de los mayores incrementos (+17) hasta alcanzar la puntuación media en la segunda evaluación. Aumentan de dos a tres los casos en los que se observa relativa fortaleza, mientras que la debilidad inicial en siete de los sujetos se reduce a cinco.

El bloque 17 (*Pronombres personales en función de objeto*) parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta el mayor decremento del módulo (-11) con lo que alcanza la menor puntuación de este módulo. No presenta casos iniciales o evolutivos de relativa fortaleza, mientras que aumentan de cinco a seis los casos que presentan relativa debilidad.

El bloque 18 (*Reflexivos*) parte de una puntuación en torno a la media y experimenta un incremento algo por encima del medio (+8). Aumentan de uno a dos los casos que presentan un punto de relativa fortaleza, mientras que tres casos mantienen aquí relativa debilidad.

El bloque 19 (*Posesivos*) parte de la puntuación más baja de este módulo junto al bloque 10 y experimenta un incremento por encima del medio (+9). Pasan de uno a dos los casos en los que se observa un punto de fortaleza, mientras que los casos que presentan un punto de debilidad disminuyen de ocho a cinco.

Por lo tanto, en el módulo de *Morfología*, las puntuaciones altas del grupo en este módulo se relacionan con casos de fortaleza persistente y emergente en cuatro de los bloques. El bloque 4 (*Formas verbales regulares: Presente*) evoluciona como el bloque de mayor fortaleza relativa del módulo con ocho casos y alcanza la máxima puntuación. El bloque 5 (*Formas verbales regulares: Pasado*) parte de una puntuación baja y es el que experimenta el mayor incremento, aunque con solo cuatro casos de fortaleza. El bloque 3 (*Adjetivos*) y el bloque 6 (*Formas verbales regulares: Futuro*) parten de puntuaciones altas y experimentan incrementos superiores a la media, con siete casos de fortaleza en la segunda evaluación.

Las puntuaciones bajas del grupo en el módulo de *Morfología* se relacionan con los puntos de debilidad relativa observados en ocho de los bloques. El bloque 17 (*Pronombres personales en función de objeto*) es el que presenta mayor debilidad, partiendo de una puntuación baja y experimentando un importante retroceso con lo que tiene la mínima puntuación en la segunda evaluación, sin casos de fortaleza y con seis casos de debilidad relativa. El bloque 7 (*Formas verbales regulares: Imperfecto*) parte también de una puntuación baja y experimenta un retroceso, con aumento a ocho de los casos de debilidad relativa. El bloque 10 (*Formas verbales irregulares: Futuro*) y el bloque 19 (*Posesivos*) aunque experimentan un incremento sensible parten de la puntuación mínima y presentan ocho casos de debilidad inicial. El bloque 11 (*Participios*), el bloque 12 (*Comparativos y Superlativos*) y el bloque 15 (*Adjetivos derivados*) se mantienen en puntuaciones por debajo de la media con seis casos de debilidad en la segunda evaluación. Finalmente, el bloque 16 (*Pronombres personales: Sujetos*) parte de puntuaciones muy bajas pero experimenta un fuerte incremento con lo que alcanza la media en la segunda evaluación, aunque se mantienen cinco casos con debilidad relativa en este bloque en la segunda evaluación.

En cuanto a los casos, muestran especial fortalecimiento las dos mujeres de mayor edad y nivel cognitivo: Idoia (S9: 11;6), en nueve bloques, y Estrella (S15: 24;2), en catorce bloques. En cambio, Naiara (S8: 11;2) es uno de los casos con mayor debilidad persistente, en ocho bloques. En el caso de los varones, el sujeto de menor edad (Miguel S4: 6;10) mantiene debilidad relativa en catorce bloques y los de menor nivel cognitivo del grupo de los mayores (Eduard S11: 13;1) y (Gabino S14: 15;11) la mantienen respectivamente en catorce y quince bloques.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis

El módulo de *Sintaxis*, aunque se sitúa entre los picos del perfil y experimenta un incremento significativo entre evaluaciones en puntuaciones transformadas (+11), también presenta debilidad relativa en el perfil sincrónico. El incremento medio que se observa en las PCM (+4) es menor que en *Morfología*, debido a que se compensan avances y retrocesos. Se da un avance superior al medio en doce bloques. Sin embargo, persisten muchos casos de debilidad y hay cinco bloques en los que se observa un retroceso en la segunda evaluación.

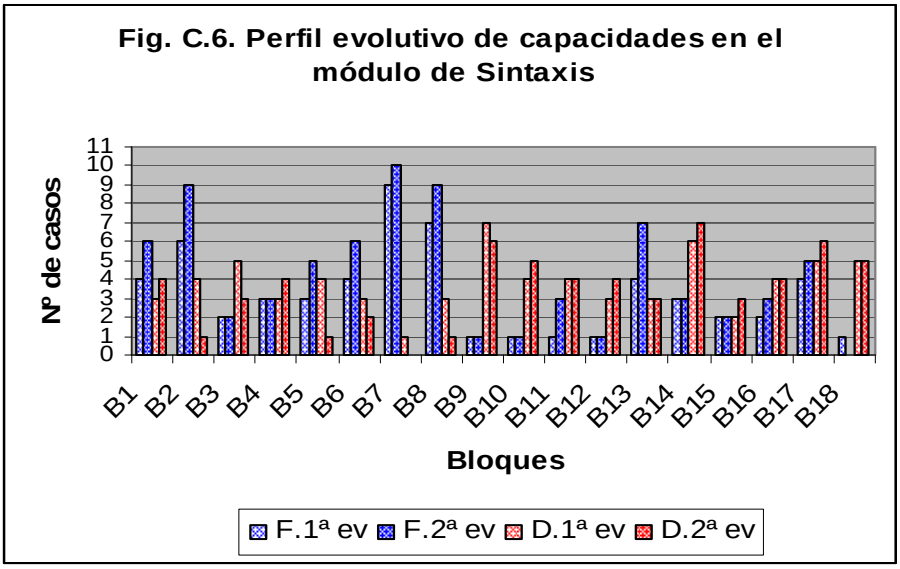
En la Figura C.6., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el módulo de *Sintaxis*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada bloque (B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B3, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*; B4, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*; B5, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*; B9, *Pronombres y adverbios de negación*; B10, *Voz pasiva*; B11, *Sujetos coordinados. Objetos coordinados*; B12, *Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*; B13, *Oraciones comparativas*; B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición*; B15, *Subordinadas temporales: "Después"/"Antes"*; B16, *Subordinadas temporales: "Cuando"/"Hasta que"*; B17, *Subordinadas adversativas*; B18, *Subordinadas de relativo*).

Destacan los casos de fortaleza persistente y emergente en siete de los bloques: *Oraciones simples: Sujeto-Verbo* (B1), *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD* (B2), *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL* (B5), *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI* (B6), *Oraciones negativas* (B7), *Negación del atributo* (B8) y *Oraciones comparativas* (B13).

También se observan casos de debilidad persistente y emergente en ocho bloques: *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo* (B4), *Pronombres y adverbios de negación* (B9), *Voz pasiva* (B10), *Sujetos coordinados. Objetos coordinados* (B11), *Verbos coordinados. Adjetivos coordinados* (B12), *Oraciones subordinadas: Causa y condición* (B14), *Subordinadas temporales: "Cuando"/"Hasta que"* (B16) y *Subordinadas de relativo* (B18).

Los casos en los que la mayoría de los bloques de este módulo se mantienen como puntos de relativa fortaleza son los de tres mujeres: sujeto 7 (Jenifer: 8;8), sujeto 9 (Idoia: 11;6) y 15 (Estrella: 24;2). Sin embargo, de nuevo la mayoría de los bloques constituyen puntos de especial debilidad en el caso de la otra mujer, sujeto 8 (Naiara: 11;2). En el caso de los varones, el sujeto de menor edad (Miguel S4: 6;10) y el sujeto 11 (Eduard: 13;1) son los que presentan mayor debilidad persistente en la segunda evaluación.

Figura C.6. Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis



El bloque 1 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo*), que evalúa la utilización del sujeto y del verbo en la formación de la frase, parte de una puntuación por encima de la media y alcanza una de las puntuaciones más altas del módulo. Experimenta un incremento por encima del medio (+12). Aumentan de cuatro a seis los casos que tienen en este bloque un punto de especial fortaleza, mientras que aumentan de tres a cuatro los casos que presentan un punto de especial debilidad.

El bloque 2 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*), que evalúa la utilización del sujeto, del verbo y del objeto directo en la formación de la frase, parte de una de las mayores puntuaciones del módulo, muy por encima de la media, y alcanza una de las puntuaciones más altas. Experimenta el máximo incremento del módulo (+23). Aumentan de seis a nueve los casos que presentan un punto de relativa fortaleza, mientras que la debilidad inicial en cuatro sujetos se reduce a uno.

El bloque 3 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*), que evalúa la utilización del sujeto, del verbo y del complemento circunstancial de lugar en la formación de la frase, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta un incremento cercano al medio (+5). Persiste como punto de especial fortaleza en dos sujetos mientras que el número de sujetos que presenta un punto de debilidad inicial se reduce de cinco a tres.

El bloque 4 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*), que evalúa la utilización del sujeto, verbo copulativo y del atributo en la formación de la frase, parte de una puntuación por encima de la media, pero experimenta el mayor decremento del módulo (-14), por lo que en la segunda evaluación su puntuación desciende por

debajo de la media. Persiste como punto de especial fortaleza en tres sujetos, mientras aumenta de tres a cuatro el número de sujetos que presentan aquí un punto de debilidad.

El bloque 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), que evalúa la utilización del sujeto, verbo, objeto directo y complemento circunstancial de lugar en la formación de la frase, parte de una puntuación por debajo de la media y alcanza una puntuación alta al experimentar un importante incremento (+16). Aumentan de tres a cinco el número de sujetos que presentan fortaleza y se reducen de cuatro a uno los casos que presentan debilidad.

El bloque 6 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*), que evalúa la utilización del sujeto, verbo, objeto directo y objeto indirecto en la formación de la frase, parte de una puntuación por encima de la media y alcanza una de las puntuaciones más altas del modulo, ya que experimenta un incremento muy por encima del medio (+10). Aumentan de cuatro a seis el número de sujetos que presentan en este bloque un punto de fortaleza y se reducen de tres a dos los casos que presentan un punto de debilidad.

El bloque 7 (*Oraciones negativas*), que evalúa el uso de la negación de la acción o del OD, parte de la máxima puntuación y alcanza la máxima puntuación del módulo, con un incremento equivalente al medio (+4). Aumentan de nueve a diez los sujetos que presentan un punto de fortaleza en este bloque y desaparece el único caso de debilidad.

El bloque 8 (*Negación del atributo*), que evalúa el uso de una estructura atributiva en la que se niegue el atributo que el entrevistador ha usado en su oración, parte de la segunda mayor puntuación y experimenta un incremento por encima del medio (+13), con lo que alcanza una de las mayores puntuaciones del módulo. Aumentan de siete a nueve el número de sujetos que presentan aquí un punto de fortaleza y se reducen de tres a uno los casos que presentan un punto de debilidad.

El bloque 9 (*Pronombres y adverbios de negación*), que evalúa el uso de los pronombres "nada", "ningún", "ninguno", "ninguna" y "nadie" parte de la menor puntuación del módulo y experimenta un incremento por encima del medio (+7), aunque se mantiene en la segunda evaluación con la menor puntuación del módulo. Persiste como punto de fortaleza en un sujeto, mientras que la debilidad inicial en siete de los sujetos se reduce a seis.

El bloque 10 (*Voz pasiva*), que evalúa la transformación en pasiva de la oración activa que se le dice, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta el segundo mayor decremento del módulo (-12), con lo que presenta en la segunda evaluación una de las menores puntuaciones del módulo. Presenta un caso de fortaleza

persistente, mientras el número de sujetos que presentan debilidad relativa en este bloque aumenta de cuatro a cinco.

El bloque 11 (*Sujetos coordinados. Objetos coordinados*), que evalúa la coordinación copulativa (nexo ”y”) de constituyentes de igual categoría y función sintáctica, parte de una puntuación por debajo de la media y se mantiene por debajo de la media, aunque experimenta un incremento algo por encima del medio (+6). Aumentan de uno a tres el número de sujetos que presentan punto de fortaleza y se mantienen cuatro casos con un punto de debilidad en este bloque.

El bloque 12 (*Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*), que evalúa la coordinación copulativa de oraciones transitivas o intransitivas y la coordinación de dos atributos, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta un decremento superior al medio (-7), con lo que en la segunda evaluación presenta una de las puntuaciones más bajas. Presenta un caso de fortaleza persistente, mientras que el número de sujetos que presentan aquí un punto de debilidad aumenta de tres a cuatro.

El bloque 13 (*Oraciones comparativas*), que evalúa el uso correcto de “más que” y “menos que” en la estructura sintáctica, parte de una puntuación por encima de la media y alcanza una de las puntuaciones más altas del módulo, experimentando un incremento superior al medio (+9). Aumentan de cuatro a siete el número de sujetos que presentan fortaleza en este bloque y tres sujetos mantienen un punto de debilidad.

El bloque 14 (*Oraciones subordinadas: Causa y condición*), que evalúa el uso correcto de oraciones de estructura compuesta con subordinadas causales y condicionales, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta un decremento (-3), con lo que mantiene una puntuación baja. Presenta tres casos de fortaleza persistente, mientras que aumenta de seis a siete el número de sujetos que presenta debilidad.

El bloque 15 (*Subordinadas temporales: “Después”/“Antes”*), que evalúa el uso correcto de oraciones de estructura compuesta con subordinadas en las que se incluyan los adverbios de tiempo “después” y “antes”, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta un decremento (-4), con lo que mantiene una puntuación baja. Persiste como punto de fortaleza en dos casos, mientras que aumenta de dos a tres el número de sujetos que presentan la debilidad.

El bloque 16 (*Subordinadas temporales: “Cuando”/“Hasta que”*), que evalúa el uso correcto de oraciones subordinadas temporales con “cuando” y “hasta que”, parte de una puntuación por debajo de la media y experimenta un incremento por debajo del

medio (+3), con lo que se mantiene por debajo de la media. Aumentan de dos a tres los sujetos que presentan fortaleza y cuatro sujetos mantienen aquí un punto de debilidad.

El bloque 17 (*Subordinadas adversativas*), que evalúa el uso del nexo "pero" y del nexo "aunque", parte de una puntuación por debajo de la media que no cambia. Aumentan de cuatro a cinco el número de sujetos que presentan punto de fortaleza en este bloque, pero también de cinco a seis los que presentan un punto de debilidad.

El bloque 18 (*Subordinadas de relativo*), que evalúa el uso de oraciones subordinadas mediante el pronombre relativo "que", parte de una puntuación muy baja y experimenta un incremento equivalente al medio (+4), aunque se mantiene como una de las puntuaciones más bajas. Desaparece como punto de fortaleza en un sujeto, mientras que cinco sujetos mantienen en este bloque un punto de debilidad.

Por lo tanto, en el módulo de *Sintaxis*, las puntuaciones altas del grupo en este módulo se relacionan con casos de fortaleza persistente y emergente en siete de los bloques. El bloque 2 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-Objeto Directo*), aunque parte de una puntuación alta, experimenta el máximo incremento, alcanzando una puntuación muy alta, con nueve casos de fortaleza en la segunda evaluación. El bloque 7 (*Oraciones negativas*) es el que alcanza la máxima puntuación, el mayor número de casos de fortaleza y ninguno de debilidad. El bloque 8 (*Negación del atributo*), con nueve casos de fortaleza, parte también de puntuaciones altas y experimenta un importante incremento. El bloque 1 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo*), el bloque 6 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo- Objeto Directo- Objeto Indirecto*) y el bloque 13 (*Oraciones comparativas*) parten de una puntuación por encima de la media y experimentan un incremento superior a la media, con más de la mitad de casos de fortaleza en la segunda evaluación. El bloque 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), en cambio, parte de una puntuación por debajo de la media, pero experimenta un importante incremento, alcanzando cinco sujetos un punto de fortaleza y reduciéndose a uno los casos que presentan debilidad.

Las puntuaciones bajas del grupo en el módulo de *Sintaxis*, se relacionan con los puntos de debilidad relativa que persisten en la segunda evaluación en ocho de los bloques. El bloque 9 (*Pronombres y adverbios de negación*) es el que presenta mayor debilidad, manteniendo la puntuación mínima, con seis casos de debilidad relativa persistente. El bloque 4 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*), el bloque 10 (*Voz pasiva*) y el bloque 12 (*Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*) experimentan un fuerte decremento, con lo que obtienen puntuaciones muy bajas en la

segunda evaluación, con cuatro y cinco casos de debilidad relativa. El bloque 14 (*Oraciones subordinadas: Causa y condición*) también experimenta un decremento y se mantiene en puntuaciones bajas, con el mayor número de casos de debilidad persistente.

El bloque 11 (*Sujetos coordinados. Objetos coordinados*), el bloque 16 (*Subordinadas temporales: "Cuando"/"Hasta que"*) y el bloque 18 (*Subordinadas de relativo*), a pesar de incrementos en torno al medio mantienen puntuaciones bajas en la segunda evaluación, con cuatro y cinco casos de debilidad relativa.

En cuanto a los casos, muestran especial fortalecimiento tres de las mujeres de mayor edad y nivel cognitivo, en más de la mitad de los bloques. Se trata de Estrella (S15: 24;2), en diecisiete bloques, Idoia (S9: 11;6), en doce bloques, y Jenifer (S7: 8;8), en nueve bloques. En cambio, Naiara (S8: 11;2) es uno de los casos con mayor debilidad persistente, en doce bloques, junto con dos varones que también presentan debilidad en más de la mitad de los bloques. Se trata de Eduard (S11: 13;1), en catorce bloques, y Miguel (S4: 6;10), en diez bloques.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica

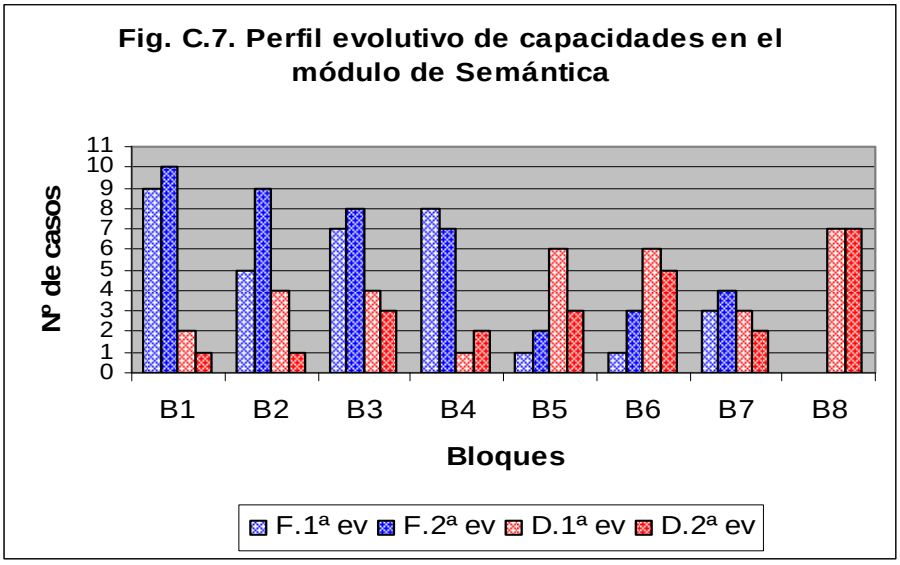
El módulo de *Semántica* es el que experimenta el menor incremento significativo entre evaluaciones en puntuaciones transformadas (+9), aunque tiende a mantenerse como el de mayor fortaleza relativa en el SXF. Ello se debe a que el incremento medio que se observa en las PCM (+11) es mucho mayor que en *Morfología* y que en *Sintaxis* y se dan avances en todos los bloques, excepto en uno de ellos.

En la Figura C.7., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el módulo de *Semántica*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada bloque (B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo*; B4, *Instrumental*; B5, *Locativo*; B6, *Modificadores*; B7, *Cuantificadores*; B8, *Modificadores de tiempo y sucesión*).

Destacan los casos de fortaleza persistente y emergente en cinco de los bloques: *Agente-Acción* (B1), *Acción-Objeto* (B2), *Dativo* (B3), *Instrumental* (B4) y *Cuantificadores* (B7). A ellos habría que añadir dos bloques en los que se reduce significativamente la debilidad: *Modificadores* (B6) y *Locativo* (B5). El bloque que muestra la máxima debilidad inicial, persistente y emergente es el de *Modificadores de tiempo y sucesión* (B8).

Los casos en los que la mayoría de los bloques de este módulo se mantienen como puntos de relativa fortaleza son los de dos mujeres: sujeto 9 (Idoia: 11;6) y 15 (Estrella: 24;2). Sin embargo, uno de los bloques constituye puntos de especial debilidad en el caso de la otra mujer, sujeto 8 (Naiara: 11;2). En el caso de los varones, el sujeto de menor edad (Miguel S4: 6;10) presenta debilidad relativa persistente en la segunda evaluación en todos los bloques, sin ningún punto de fortaleza ni inicial, ni emergente.

Figura C.7. Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica



El bloque 1 (*Agente-Acción*), que evalúa la denominación de la acción que está representada en el dibujo y el agente que la ejecuta, destaca por ser el que presenta una mayor puntuación inicial y final, aunque experimenta un incremento algo por debajo del incremento medio (+8). Aumentan de nueve a diez los casos en los que se observa un punto de fortaleza y disminuyen de dos a uno los que presentan un punto de debilidad.

El bloque 2 (*Acción-Objeto*), que evalúa la denominación de la acción que está representada en el dibujo y el objeto sobre el cual se está realizando la misma, parte de una puntuación superior a la media y alcanza una de las puntuaciones más altas. Experimenta el máximo incremento de la BLOC (+32) y aumentan de cinco a nueve los casos de fortaleza, mientras la debilidad inicial en cuatro sujetos se reduce a uno.

El bloque 3 (*Dativo*), que evalúa la denominación de la persona a quien se dirige o recibe la acción, mantiene una puntuación alta, experimentando un incremento algo por debajo del medio (+9). Aumentan de siete a ocho los casos que tienen un punto de fortaleza y se reducen de cuatro a tres los que presentan aquí especial debilidad.

El bloque 4 (*Instrumental*), que evalúa la denominación de los objetos con los que el personaje realiza la acción, mantiene una puntuación alta, a pesar de que experimenta un incremento mínimo (+2). Disminuyen de ocho a siete el número de sujetos que presentan punto de fortaleza, mientras la debilidad inicial en dos sujetos se reduce a uno.

El bloque 5 (*Locativo*), que evalúa el conocimiento de distintos conceptos de localización, mantiene una puntuación baja, aunque experimenta un fuerte incremento (+21). Aumentan de uno a dos los casos que presentan puntos de fortaleza, mientras la debilidad inicial en seis sujetos se reduce a tres.

El bloque 6 (*Modificadores*), que evalúa la producción de adjetivos que deben designar una cualidad que modifique a la persona, animal u objeto representado, mantiene una puntuación baja, aunque experimenta un incremento algo superior al medio (+13). Aumentan de uno a tres los casos que presentan punto de fortaleza y se reducen de seis a cinco los casos que presentan un punto de debilidad.

El bloque 7 (*Cuantificadores*), que evalúa nociones de cantidad, mantiene una puntuación por encima de la media, con un incremento superior en torno al medio (+10). Aumentan de tres a cuatro el número de sujetos que presentan punto de fortaleza, mientras la debilidad inicial en tres sujetos se reduce a dos.

El bloque 8 (*Modificadores de tiempo y sucesión*), que evalúa las nociones de temporalidad y de espacialidad, parte de la puntuación más baja de este módulo y experimenta un decremento (-2), con lo que tiende claramente a perfilarse como el de mayor dificultad del módulo. No se observan casos iniciales o evolutivos de relativa fortaleza, mientras que siete casos presentan un punto de debilidad persistente.

Por lo tanto, las puntuaciones altas del grupo en este módulo de *Semántica* se relacionan con los puntos de fortaleza persistente y emergente y con la pérdida de la debilidad relativa en siete de los ocho bloques. El bloque 1 (*Agente-Acción*), evoluciona como el bloque de mayor fortaleza relativa del módulo con diez casos y alcanza la máxima puntuación. El bloque 2 (*Acción-Objeto*), aunque parte de una puntuación cercana a la media, es el que más evoluciona, con nueve casos de fortaleza persistente. El bloque 3 (*Dativo*) y el bloque 7 (*Cuantificadores*), mantienen puntuaciones altas con incrementos en torno a la media, aunque el bloque 3 presenta ocho casos de fortaleza en la segunda evaluación y el bloque 7 mantiene solo cuatro. El bloque 4 (*Instrumental*) mantiene también una puntuación alta, aunque experimenta un incremento mínimo, con siete casos de fortaleza en la segunda evaluación. El bloque 5 (*Locativo*) y el bloque 6

(*Modificadores*) mantienen una puntuación baja aunque experimentan incrementos significativos, especialmente el bloque 5, con aumentos de dos casos de fortaleza y reducción de tres casos de debilidad.

Las puntuaciones bajas del grupo en el módulo de *Semántica* se relacionan con el bloque 8 (*Modificadores de tiempo y de sucesión*) que es el que presenta mayor debilidad, manteniendo la mínima puntuación en la segunda evaluación, con incluso un pequeño retroceso, sin casos de fortaleza y con siete casos de debilidad relativa. También el bloque 6 (*Modificadores*), aunque tiende al robustecimiento, mantiene cinco casos de relativa debilidad en la segunda evaluación.

En cuanto a los casos individuales, muestran especial fortalecimiento las dos mujeres de mayor edad y nivel cognitivo: Idoia (S9: 11;6), en siete bloques, y Estrella (S15: 24;2), en seis bloques. En el caso de los varones, el sujeto de menor edad (Miguel S4: 6;10) mantiene debilidad persistente en todos los bloques.

Por lo tanto, el factor cognitivo podría tener un menor papel que en morfosintaxis, confirmándose en cambio el papel de la edad, con la debilidad relativa del sujeto más joven en cuanto al lenguaje hasta los siete años, mientras que dicho sujeto a partir de ocho años ya muestra un perfil similar al grupo.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática

El módulo de *Pragmática* es uno de los valles del perfil sincrónico, junto al módulo de *Morfología*, y también experimenta un incremento significativo entre evaluaciones en puntuaciones transformadas (+10). El incremento medio en las PCM (+11) es el que mejor se corresponde con las transformadas y es similar al observado en *Semántica*, aunque no es tan homogéneo y tampoco impide que se mantenga como el módulo de menor puntuación. Solo hay un bloque en el que se observe un retroceso en la segunda evaluación. Por lo tanto, aunque este módulo es el de mayor discapacidad inicial presenta una tendencia al fortalecimiento más marcada que los de *Morfología* y *Sintaxis*.

En la Figura C.8., se presenta el perfil evolutivo de capacidades en el módulo de *Pragmática*, en función de los casos que presentan relativa fortaleza (F) o debilidad (D) en la primera y segunda evaluación y en cada bloque (B1, *Saludos y despedidas*; B2, *Reclamar la atención*; B3, *Ruego/Concesión/Negar permiso*; B4, *Demandas de información específica*; B5, *Demandas de confirmación o negación*; B6, *Quién/Qué* (*de*

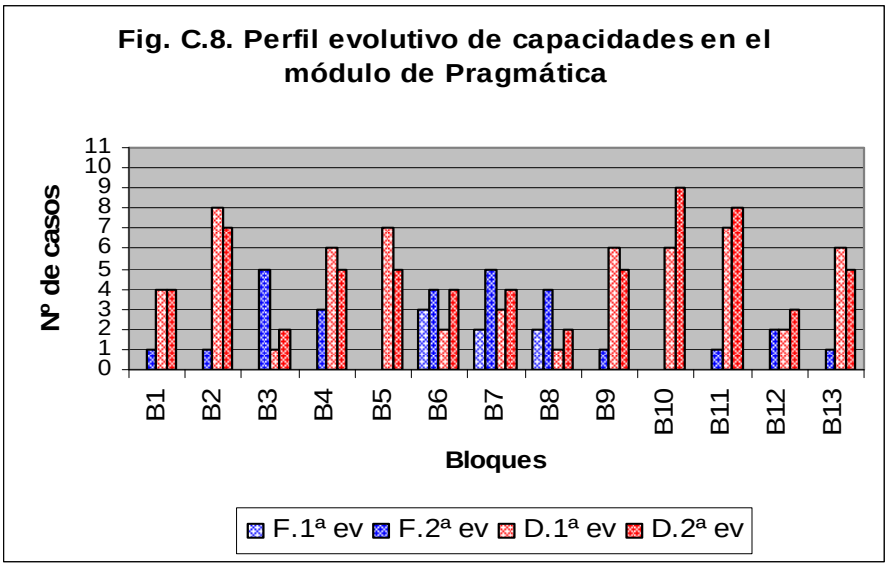
qué/cuál/cuyos/con qué); B7, *Dónde/Cuándo*; B8, *De quién* (*para quién/a quién*); B9, *Por qué/Cómo*; B10, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*; B11, *Requerimientos directos de acción*; B12, *Requerimientos indirectos de acción*; B13, *Protestas*).

Destacan los casos de fortaleza persistente y emergente en cuatro de los bloques: *Ruego/Concesión/Negar permiso* (B3), *Quién/Qué* (*de qué/cuál/cuyos/con qué*) (B6), *Dónde/Cuándo* (B7) y *De quién* (*para quién/ a quién*) (B8).

Destaca la debilidad persistente y emergente en ocho de los bloques: *Saludos y despedidas* (B1), *Reclamar la atención* (B2), *Demandas de información específica* (B4), *Demandas de confirmación o negación* (B5), *Por qué/Cómo* (B9), *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación* (B10), *Requerimientos directos de acción* (B11) y *Protestas* (B13).

Se observan tres casos en los que muchos bloques de este módulo constituyen puntos de relativa fortaleza, se trata de los sujetos 7 (Jenifer: 8;8), 9 (Idoia: 11;6) y 15 (Estrella: 24;2), aunque es mayor el número de casos en los que muchos bloques constituyen puntos de especial debilidad como los sujetos 5 (Martín: 7;7), 8 (Naiara: 11;2), 10 (Aingeru: 13;0), 11 (Eduard: 13;1) y 14 (Gabino: 15;11).

Figura C.8. Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática



El bloque 1 (*Saludos y despedidas*), que evalúa el uso de fórmulas de cortesía que expresan saludo o despedida, parte de una puntuación baja y experimenta uno de los mayores incrementos de este módulo (+22), con lo que alcanza una puntuación por

encima de la media. Emerge como punto de fortaleza en un caso y persiste como punto de debilidad en cuatro.

El bloque 2 (*Reclamar la atención*), que evalúa la producción de enunciados para conseguir que el destinatario responda a su llamada, parte de la menor puntuación de este módulo y, aunque experimenta un incremento muy importante (+18), se mantiene muy por debajo de la media. Emerge como punto de fortaleza en un caso, mientras que disminuyen de ocho a siete los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), que evalúa la producción de enunciados cuya intención es pedir algo como favor y a otorgar o denegar una demanda, parte de una de las más altas puntuaciones y experimenta un incremento por encima del incremento medio (+21), con lo que alcanza la máxima puntuación de este módulo. Emerge como punto de fortaleza en cinco sujetos, mientras aumentan de uno a dos los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 4 (*Demandas de información específica*), que evalúa la emisión de una demanda para conseguir que el destinatario amplíe o repita la información que ha dado, parte de una puntuación baja y alcanza una puntuación por encima de la media, experimentando el mayor incremento del módulo (+27). Emerge como punto de fortaleza en tres sujetos, mientras que disminuyen de seis a cinco los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 5 (*Demandas de confirmación o negación*), que evalúa la realización de una pregunta que se pueda responder con un simple "sí" o "no" en función del contexto, mantiene una puntuación baja, aunque experimenta un incremento similar al medio (+12). No se observan casos iniciales o evolutivos de relativa fortaleza, mientras que disminuyen de siete a cinco los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 6 (*Quién/Qué* (*de qué/cuál/cuyos/con qué*), que evalúa el uso de los pronombres interrogativos "quién" y "qué" en el contexto de cada ítem, parte de la mayor puntuación del módulo y, aunque experimenta un mínimo decremento (-2), se mantiene entre los de mayor puntuación. Aumentan de tres a cuatro los casos que tienen en este bloque un punto de relativa fortaleza y de dos a cuatro los que presentan aquí un punto de debilidad.

El bloque 7 (*Dónde/Cuándo*), que evalúa el uso de los pronombres interrogativos "dónde" y "cuándo" en el contexto de cada ítem, mantiene una

puntuación alta, aunque experimenta un incremento inferior al medio (+7). Aumentan de dos a cinco los casos que presentan en este bloque un punto de relativa fortaleza y de tres a cuatro los que tienen en este bloque un punto de debilidad.

El bloque 8 (*De quién* (*para quién/a quién*), que evalúa tres transacciones comunicativas: "de quién", "para quién" y "a quién", mantiene una puntuación alta y experimenta un incremento medio (+12). Aumentan de dos a cuatro los casos que tienen en este bloque un punto de relativa fortaleza y de uno a dos los que tienen en este bloque un punto de debilidad.

El bloque 9 (*Por qué/Cómo*), que evalúa el uso de preguntas para demandar explicaciones con "por qué" o "cómo", parte de una puntuación muy baja y, aunque experimenta uno de los incrementos más altos de este módulo (+19), mantiene una puntuación por debajo de la media. Emerge como punto de fortaleza en un caso, mientras que disminuyen de seis a cinco los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*), que evalúa la transacción comunicativa en la que el emisor debe realizar un enunciado en el que quede patente su conformidad, su desagrado o su disgusto acerca de algo, parte de una puntuación muy baja sin cambio en la segunda evaluación, con lo que se configura como el punto de mayor debilidad del módulo y de toda la batería. No presenta casos iniciales o evolutivos de fortaleza y la debilidad aumenta de seis a nueve casos.

El bloque 11 (*Requerimientos directos de acción*), que evalúa la formulación de una demanda explícita o dar una orden para conseguir una acción del destinatario en su provecho, parte de una puntuación baja y experimenta un incremento inferior al medio (+8), con lo que mantiene una puntuación muy por debajo de la media. Emerge como punto de fortaleza en un caso, mientras que aumentan de siete a ocho los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 12 (*Requerimientos indirectos de acción*), que evalúa la formulación de una sugerencia al destinatario, parte de una puntuación alta y no experimenta evolución, aunque se mantiene muy por encima de la media en la segunda evaluación. Emerge como punto de fortaleza en dos sujetos, mientras que aumentan de dos a tres los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

El bloque 13 (*Protestas*), que evalúa todos los enunciados que impliquen disconformidad, parte de una puntuación muy baja y, aunque experimenta un incremento cercano al incremento medio (+9), se mantiene muy por debajo de la media

con una de las puntuaciones más bajas del módulo. Emerge como punto de fortaleza en un caso, mientras que disminuyen de seis a cinco los casos que tienen en este bloque un punto de relativa debilidad.

Por lo tanto, se observan puntuaciones muy bajas en la mayoría de los bloques del módulo de *Pragmática*, de modo que aunque se producen importantes avances cuantitativos persisten muchos bloques con un número significativo de casos de debilidad en la segunda evaluación. El bloque 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*) es el que presenta mayor debilidad, ya que no evoluciona y se mantiene en la puntuación más baja de la BLOC, sin casos de fortaleza y con nueve casos de debilidad relativa. El bloque 11 (*Requerimientos directos de acción*), aunque experimenta un incremento significativo, persiste con una puntuación muy baja y con aumento a nueve de los casos de debilidad relativa. El bloque 2 (*Reclamar la atención*) partía de la menor puntuación y, aunque presenta un fuerte incremento, mantiene siete casos con un punto de debilidad. El bloque 5 (*Demandas de confirmación o negación*), el bloque 9 (*Por qué/Cómo*) y el bloque 13 (*Protestas*) mantienen puntuaciones por debajo de la media y, aunque experimentan incrementos significativos, mantienen cinco casos con un punto debilidad relativa. El bloque 4 (*Demandas de información específica*) y el bloque 1 (*Saludos y despedidas*), también parten de una puntuación baja, pero alcanzan puntuaciones por encima de la media, al experimentar los mayores incrementos del módulo, aunque mantienen cinco y cuatro casos de relativa debilidad.

En cuanto a las puntuaciones relativas altas del grupo en este módulo se relacionan especialmente con casos de fortaleza persistente y emergente en cuatro de los bloques. El bloque 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), alcanza la máxima puntuación, con un fuerte incremento y fortaleza relativa emergente en cinco casos, siendo el de mayor fortaleza emergente de la BLOC. El bloque 7 (*Dónde/Cuándo*) y el bloque 8 (*De quién*, (*para quién/a quién*) parten de una puntuación alta y experimentan incrementos medios, con cinco y cuatro casos respectivos de fortaleza en la segunda evaluación. El bloque 6 (*Quién/Qué* (*de qué/cuál/cuyos/con qué*) es el que parte de la mayor puntuación inicial y el único que presenta un mínimo decremento, aunque se mantiene como punto de relativa fortaleza con cuatro casos.

En cuanto a los casos, muestran especial fortaleza en la segunda evaluación tres de las mujeres: Jenifer (S7: 8;8), en seis bloques e Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2), en cinco bloques. Naiara (S8: 11;2), aunque presenta fortaleza en tres bloques, al igual que los mayores de los varones, presenta además debilidad persistente en seis

bloques. En el caso de los varones, Gabino (S14: 15;11) mantiene la debilidad en todos los bloques, Eduard (S11: 13;1) en doce bloques, Martín (S5: 7;7), en nueve bloques, y Aingeru (S10: 13;0), en ocho bloques.

En el módulo de Pragmática, por lo tanto, la variable sexo parece tener una importante influencia que interactuaría con el nivel cognitivo, aunque en menor medida que en *Morfología* y *Sintaxis*, ya que intervienen también factores de personalidad, tales como la timidez social. La evolución observada en *Pragmática* se podría relacionar con la de *Semántica*, en cuanto a aprendizaje y uso adecuado de conceptos y recursos expresivos, así como con la familiarización con las situaciones sociales.

1.2. Perfiles Lingüísticos por casos en la BLOC

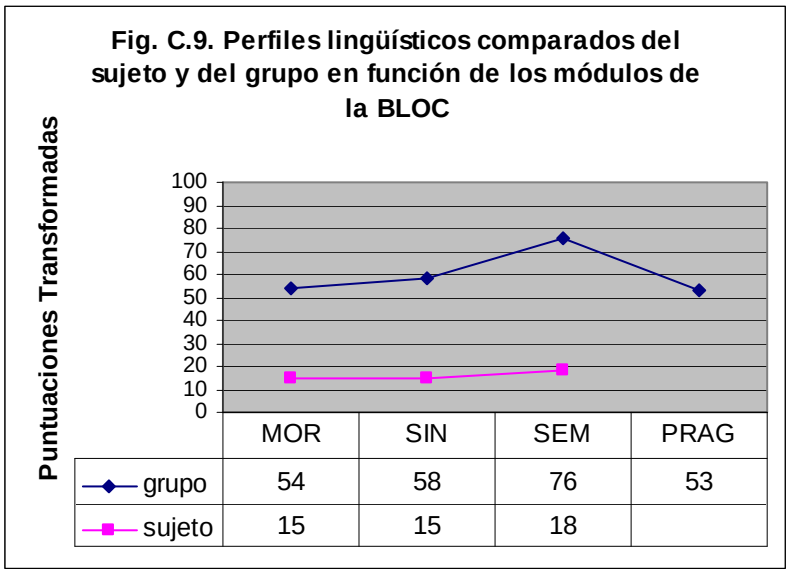
1.2.1. Sujeto 4: Miguel

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S4)

El *perfil sincrónico individual* de Miguel, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.9.), se sitúa por debajo en todos los módulos, con una distancia media de -44 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 16 vs. PT media grupo: 60).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque en este caso no fue posible aplicarle el módulo de *Pragmática.* Dicho perfil está próximo al de Kevin (S6: 8;6) (distancia Chi cuadrado = 0,620) y al de Aingeru (S10: 13;0), con los que forma parte del núcleo fundamental del conglomerado modal que mejor representa el perfil del grupo, caracterizado por puntuaciones relativas más altas en el módulo de *Semántica* y más bajas en los demás módulos.

Figura C.9. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S4: Miguel)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -58 puntos (PT SEM sujeto: 18 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +2 puntos (PT media sujeto: 16 vs. PT SEM sujeto: 18), con lo que es inferior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), respecto a la segunda y única evaluación en que se le pudo aplicar, la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -39 puntos (PT MOR sujeto: 15 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -1 punto (PT media sujeto: 16 vs. PT MOR sujeto: 15), con lo cual es inferior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), respecto a la segunda y única evaluación en que se le pudo aplicar, la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -43 puntos (PT SIN sujeto: 15 vs. PT SIN grupo: 58). Su debilidad relativa en este módulo es de -1 punto (PT media sujeto: 16 vs. PT SIN sujeto: 15), con lo cual es inferior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de + 14 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Semántica* (SEM). Las diferencias en los valles del perfil son de -6 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Morfología* (MOR), (-5 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S4)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.7.

Tabla C.7. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S4: Miguel)

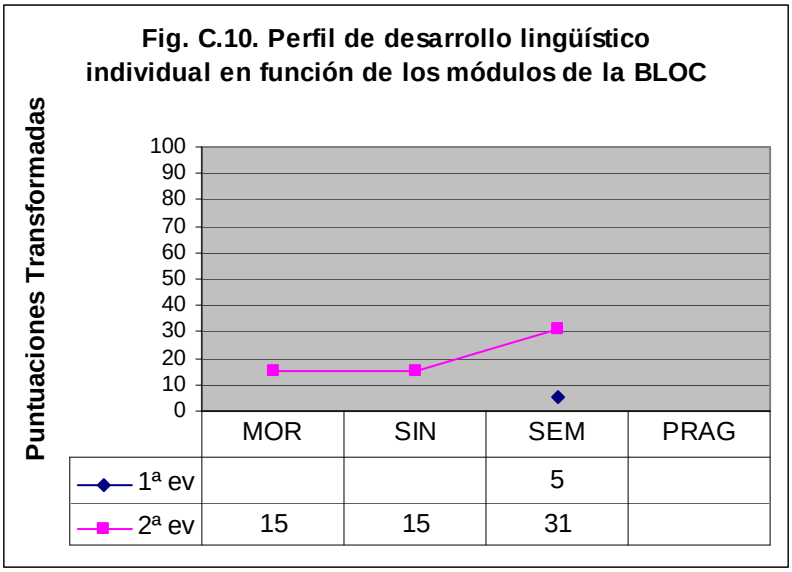
Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	-	15	15	54
Sintaxis	-	15	15	58
Semántica	5	31	18	76
Pragmática	-	-	-	53
P.T. Media	5	20	16	60

Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Miguel tenía respectivamente la EC de 6;4 y 7;5. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 16; PT media grupo: 60). Los módulos que no pudieron ser aplicados aparecen sin puntuación.

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 15 puntos, si bien como en la primera evaluación tan solo se le pudo aplicar el módulo de *Semántica*. Miguel ha progresado en dicho módulo 26 puntos en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Miguel solo se construye por tanto en función del módulo de *Semántica* (vid. Figura C.10.) en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.10. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S4: Miguel)



Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM) experimenta un gran incremento (26 puntos), con lo que en su desarrollo se convierte en el módulo de mayor fortaleza relativa. En cuanto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR) y el de *Sintaxis* (SIN), no pudieron ser aplicados en la primera evaluación y en la segunda se situaron por debajo de *Semántica*, mientras que el de *Pragmática* (PRAG) al no poder ser aplicado en ninguna de las evaluaciones, se mantiene como módulo de relativa debilidad.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en *Semántica* y menor fortaleza en los demás módulos. En la segunda evaluación persiste la fortaleza relativa en el módulo de *Semántica* y la debilidad relativa en el de *Pragmática*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S4)

La evolución de las capacidades de Miguel no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.8., C.9., C.10. y C.11. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Miguel en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis* y *Semántica*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Así mismo, aparecen sin puntuación los bloques donde, por no presentar el nivel de atención mínimo requerido, no fue posible determinar en la primera evaluación ni la puntuación bruta ni la puntuación centil. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, excepto el de *Pragmática*, que se detallan en las Figuras C.11., C.12., C.13., C.14., C.15. y C.16.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S4)

En la Tabla C.8., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Miguel en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la segunda evaluación, momento en el que Miguel tenía la EC de 7;5, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En la Figura C.11., se representan las puntuaciones centiles de la segunda y única evaluación (trazo azul) de este módulo de *Morfología*.

En esta segunda evaluación en el módulo de *Morfología* Miguel no presenta ningún punto de fortaleza. Se observan puntos de debilidad en catorce bloques: B3, *Adjetivos*; B4, B5, B6, B7, B8, B9, B10 referidos a *Formas verbales regulares e irregulares*; B11, *Participios*; B13, *Sustantivos derivados: Profesiones*; B15, *Adjetivos derivados*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*; B18, *Reflexivos* y B19, *Posesivos*. En

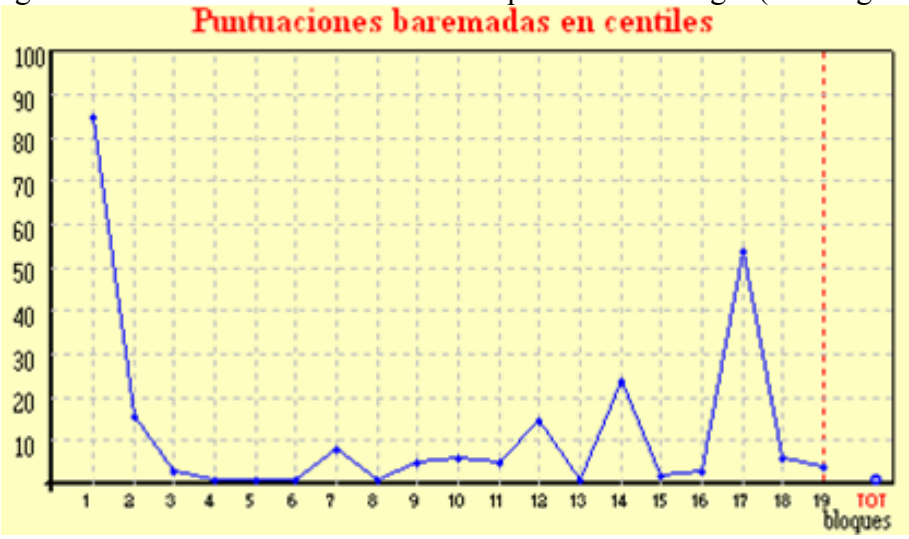
once de ellos no llegó a puntuar (B4, B5, B6, B7, B8, B9, B10, B12, B15, B17, B18), por lo que se consolidan como puntos de relativa debilidad.

Tabla C.8. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S4: Miguel)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Plurales: sing. acabados en vocal	-	8		85
2. Plurales: sing. acabados en cons.	-	6		16
3. Adjetivo	-	7		3-D
4. Form. verb. reg.: Presente	-	0		1-D
5. Form. verb. reg.: Pasado	-	0		1-D
6. Form. verb. reg.: Futuro	-	0		1-D
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	-	0		8-D
8. Form. verb. Irreg.: Presente	-	0		1-D
9. Form. verb. Irreg.: Pasado	-	0		5-D
10. Form. verb. irreg.: Futuro	-	0		6-D
11. Participios	-	2		5-D
12. Comparativos y superlativos	-	0		15
13. Sustant. deriv.: Profesiones	-	1		1-D
14. Sustantivos derivados	-	1		24
15. Adjetivos derivados	-	0		2-D
16. Pronombres personales: Sujetos	-	2		3-D
17. Pron. Pers. en función de objeto	-	0		54
18. Reflexivos	-	0		6-D
19. Posesivos	-	2		4-D

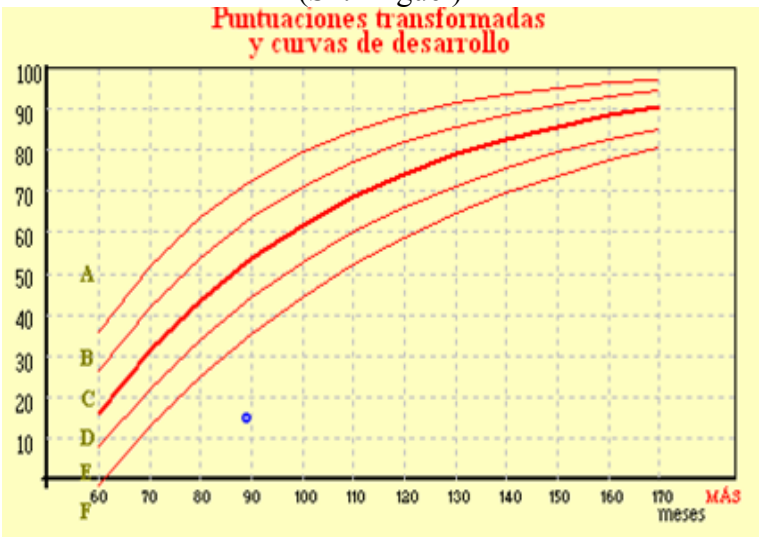
En uno de los bloques (B1, *Plurales: Singulares acabados en vocal*) obtuvo la mayor puntuación, en cambio en el (B2) de *Plurales: Singulares acabados en consonante*, aunque la puntuación fue menor, la formación de Plurales se constituye como el bloque de menor dificultad dentro del módulo de *Morfología* para Miguel.

Figura C.11. Perfil individual en los bloques de Morfología (S4: Miguel)



En la Figura C.12., se representa la PT, y la curva de desarrollo a los 89 meses (punto azul). Ha obtenido una PT, de 15 que le sitúa en el nivel mínimo (F).

Figura C.12. Perfil individual respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S4: Miguel)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S4)

En la Tabla C.9., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Miguel en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la segunda evaluación, momento en el que Miguel tenía la EC de 7;5, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.9. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S4: Miguel)

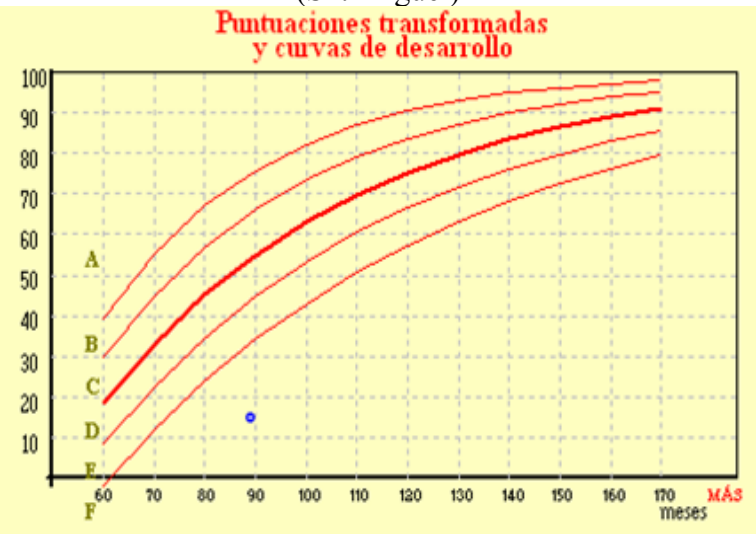
Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	-		0	7-D
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	-		0	1-D
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	-		0	1-D
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	-		3	11-D
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	-		0	1-D
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	-		0	2-D
7. Oraciones negativas	-		10	99-F
8. Negación del atributo	-		10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	-		4	16
10.Voz pasiva	-		0	63
11. Sujetos coord. Objetos coord.	-		0	10-D
12. Verb. coord. Adj. coordinados	-		0	21
13. Oraciones comparativas	-		0	29
14. Orac. subord.: Causa y condición	-		0	12-D
15. Subord.temp.: Después/Antes	-		0	29
16.Subord.temp.: Cuando/ Hasta que	-		0	29
17. Subord. adversativas	-		0	14-D
18. Subord. de relativo	-		0	4-D

Figura C.13. Perfil individual en los bloques de Sintaxis (S4: Miguel)

En el perfil de la Figura C.13., se observa que en la segunda y única evaluación (trazo azul) presenta dos puntos de fortaleza emergente (B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*). En el módulo de *Sintaxis* Miguel presenta en diez bloques puntos de debilidad (B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B3, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*; B4, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*; B5, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B11, *Sujetos coordinados/Objetos coordinados*; B14, *Oraciones subordinadas*: *Causa y condición*; B17, *Subordinadas adversativas* y B18, *Subordinadas de relativo*) si bien hay que señalar que en otros cinco no llegó a puntuar en la PB (B10, *Voz pasiva*; B12, *Verbos coordinados/Adjetivos coordinados*; B13, *Oraciones comparativas*; B15, *Subordinadas temporales: Después/Antes* y B16, *Subordinadas temporales: Cuando/Hasta que*) por lo que se consolidan como puntos de relativa debilidad.

En la Figura C.14., se representa la PT, y la curva de desarrollo a los 89 meses (punto azul). Ha obtenido una PT, de 15 que le sitúa en el nivel mínimo (F).

Figura C.14. Perfil individual respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S4: Miguel)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S4)

En la Tabla C.10., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Miguel en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Miguel tenía respectivamente la EC de 6;4 y 7;5**,** con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial

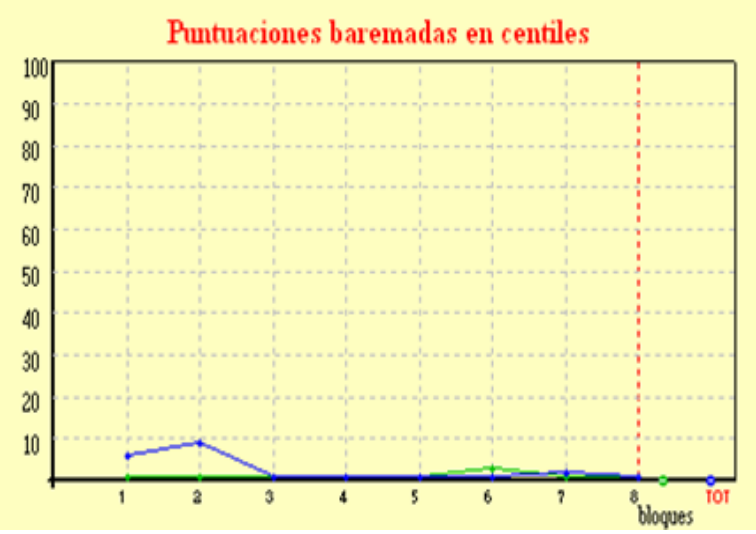
fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.10. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S4: Miguel)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	1	1-D	7	6-D
2. Acción-Objeto	2	1-D	5	9-D
3. Dativo	0	1-D	4	1-D
4. Instrumental	1	1-D	3	1-D
5. Locativo	0	1-D	3	1-D
6. Modificadores	0	3-D	0	1-D
7. Cuantificadores	0	1-D	0	1-D
8. Modificadores de tiempo y sucesión	0	1-D	0	1-D

En el perfil de la Figura C.15., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

Figura C.15. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S4: Miguel)



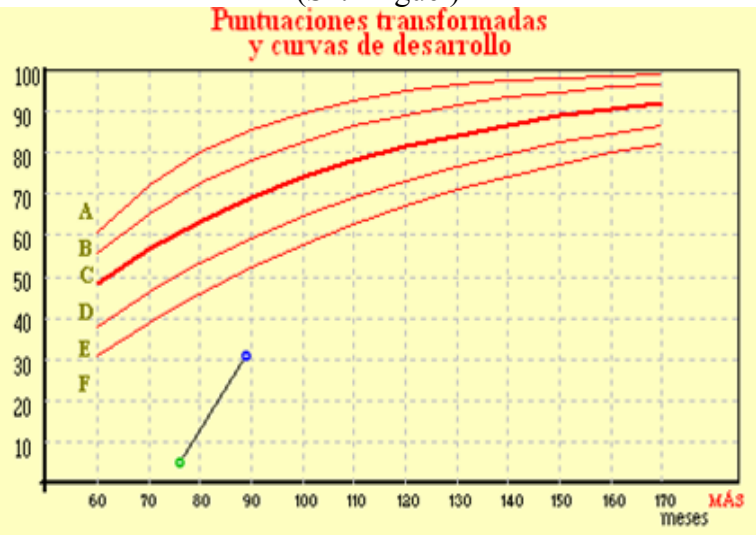
En el módulo de *Semántica* Miguel muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad, con evolución en los bloques correspondientes a *Agente-Acción* (B1) y *Acción-Objeto* (B2) y no se observa en ninguna de las evaluaciones puntos de fortaleza.

Hay que señalar que la mejoría en las puntuaciones brutas en algunos bloques no llega a reflejarse en la puntuación centil, por ser cuantitativamente pequeña: *Dativo*

(B3), *Instrumental* (B4), *Locativo* (B5). En cambio en *Modificadores* (B6), *Cuantificadores* (B7) y en *Modificadores de tiempo y sucesión* (B8) la PB fue de 0 en ambas evaluaciones por lo que se consolidan como puntos de relativa debilidad.

En la Figura C.16., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Miguel a los 76 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 89 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 5 a 31 en el periodo de 13 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.16. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S4: Miguel)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S4)

No se le pudo aplicar en ninguna de las evaluaciones, por sus dificultades a la hora de mantener la atención y comprender las instrucciones.

Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Miguel presenta un perfil caracterizado por el predominio de puntos de debilidad, si bien muestra un avance significativo en el módulo de *Semántica*, único módulo que pudo ser aplicado en las dos evaluaciones, donde evoluciona en los bloques de *Agente-Acción* y *Acción-Objeto*. No obstante, mantiene en todos los bloques de dicho módulo puntos de relativa debilidad.

Se ha considerado como de especial debilidad el módulo de *Pragmática*, ya que Miguel no tenía las habilidades comunicativas mínimas para su aplicación en ninguna

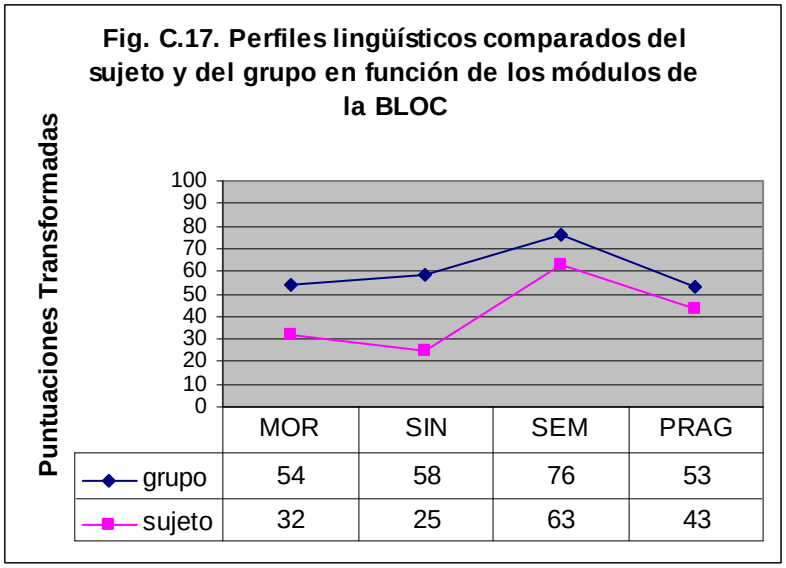
de las evaluaciones. En el módulo de *Morfología*, a pesar de que presenta en catorce bloques un punto de debilidad, destaca la puntuación en el bloque de *Formación de Plurales y Singulares acabados en vocal*. En el módulo de *Sintaxis*, presenta debilidad en diez bloques, si bien muestra fortaleza en los bloques de *Oraciones negativas* y de *Negación del atributo*, únicos puntos de fortaleza que presenta en la BLOC y que comparte con el grupo.

1.2.2. Sujeto 5: Martín

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S5)

El *perfil sincrónico individual* de Martín, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.17.), se sitúa por debajo en todos los módulos, con una distancia media de -19 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 41 vs. PT media grupo: 60).

Figura C.17. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S5: Martín)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas aún más bajas en el módulo de *Sintaxis*. Dicho perfil está muy alejado del de Gabino (S14: 15;11) (distancia Chi cuadrado = 4,331), y está próximo al de Naiara (S8: 11;2), con la que forma un conglomerado adicional dentro del conglomerado modal con las mismas características, pero con

puntuaciones relativas más bajas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* que en el de *Pragmática*.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -13 puntos (PT SEM sujeto: 63 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +22 puntos (PT media sujeto: 41 vs. PT SEM sujeto: 63), con lo que es superior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), respecto a la segunda y única evaluación en que se le pudo aplicar, la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -10 puntos (PT PRAG sujeto: 43 vs. PT PRAG grupo: 53). Su fortaleza relativa en este módulo es de +2 puntos (PT media sujeto: 41 vs. PT PRAG sujeto: 43), con lo cual es superior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -22 puntos (PT MOR sujeto: 32 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -9 puntos (PT media sujeto: 41 vs. PT MOR sujeto: 32), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -33 puntos (PT SIN sujeto: 25 vs. PT SIN grupo: 58). Su debilidad relativa en este módulo es de -16 puntos (PT media sujeto: 41 vs. PT SIN sujeto: 25), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +15 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Pragmática* (+9 puntos). Las diferencias en los valles del perfil son de -17 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Sintaxis* (SIN) (-14 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S5)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.11. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Martín tenía respectivamente la EC de 7;0 y 8;2. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 41; PT media grupo: 60). Los módulos que no pudieron ser aplicados aparecen sin puntuación.

Tabla C.11. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S5: Martín)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	20	45	32	54
Sintaxis	6	45	25	58
Semántica	53	72	63	76
Pragmática	-	43	43	53
Media	26	51	41	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 25 puntos. Martín ha progresado en todos los módulos, en los 14 meses de intervalo entre evaluaciones, si bien el módulo de *Pragmática* tan solo se le pudo aplicar en la segunda evaluación.

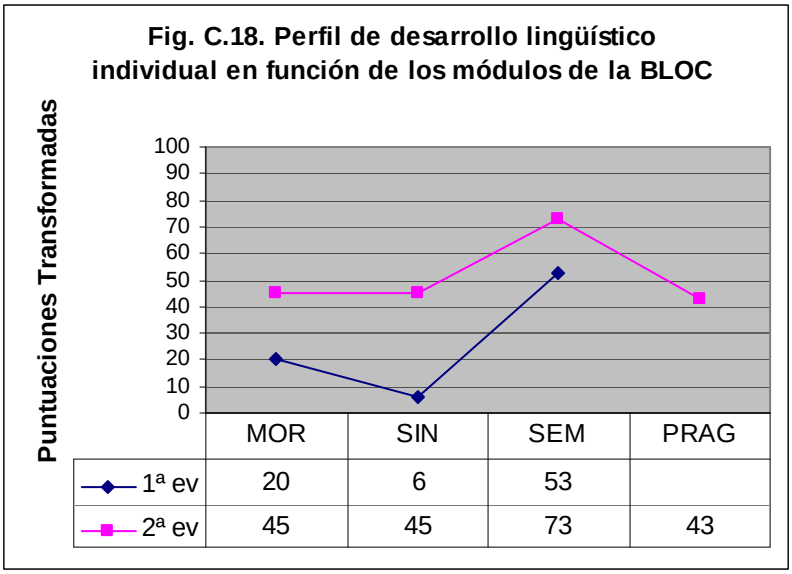
El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Martín en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.18.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta el mínimo incremento (19 puntos), mantiene su fortaleza relativa. El módulo de *Morfología* (MOR), con un incremento (25 puntos) por debajo del incremento medio del sujeto, ya no se mantiene como módulo de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, el módulo de *Sintaxis* (SIN), constituye el de menor fortaleza inicial junto al de *Pragmática* (PRAG), sin embargo con un incremento (39

puntos) superior al medio, presenta tendencia a la fortaleza, igualándose en la segunda evaluación al de *Morfología*.

Figura C.18. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S5: Martín)



En cuanto a los valles, el módulo de *Sintaxis* (SIN), constituye el de menor fortaleza inicial junto al de *Pragmática* (PRAG), sin embargo con un incremento (39 puntos) superior al medio, presenta tendencia a la fortaleza, igualándose en la segunda evaluación al de *Morfología*. Por último, el modulo de *Pragmática* (PRAG), con tan solo una evaluación, se consolida como el de menor fortaleza (43 puntos), aunque la distancia con *Morfología* y *Sintaxis* es mínima en este caso.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en el módulo de *Semántica* y menor fortaleza en el módulo de *Sintaxis* y en el módulo de *Pragmática*. En la segunda evaluación se mantiene la fortaleza en *Semántica* y se consolida la debilidad en *Pragmática*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S5)

La evolución de las capacidades de Martín no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.12., C.13., C.14. y C.15. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Martín en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*, que solo pudo se aplicado una vez.

Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Así mismo, aparecen sin puntuación los bloques donde, por no presentar el nivel de atención mínimo requerido, no fue posible determinar en la primera evaluación ni la puntuación bruta ni la puntuación centil. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.19., C.20., C.21., C.22., C.23., C.24., C.25. y C.26.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S5)

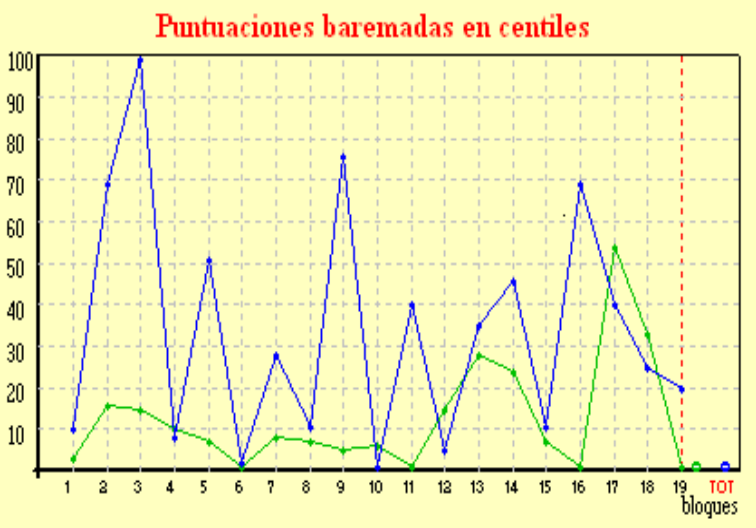
Tabla C.12. Puntuaciones Brutas (P.B) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S5: Martín)

Bloque	**P.B. 1ª ev.**	**C.T. 1ª ev.**	**P.B. 2ª ev.**	**C.T. 2ª ev.**
1. Plurales: sing. acabados en vocal	6	3-D	7	10-D
2. Plurales: sing. acabados en cons.	6	16	6	10-D
3. Adjetivo	9	15	10	99-F
4. Form. verb. reg.: Presente	3	10-D	4	8-D
5. Form. verb. reg.: Pasado	3	7-D	8	51
6. Form. verb. reg.: Futuro	0	1-D	1	2-D
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	0	8-D	5	28
8. Form. verb. irreg.: Presente	2	7-D	4	11-D
9. Form. verb. irreg.: Pasado	0	5-D	5	76
10. Form. verb. irreg.: Futuro	0	6-D	0	1-D
11. Participios	0	1-D	7	40
12. Comparativos y superlativos	0	15	1	5-D
13. Sustant. deriv.: Profesiones	4	28	5	35
14. Sustantivos derivados	1	24	3	46
15. Adjetivos derivados	1	7-D	3	11-D
16. Pronombres personales: Sujetos	0	1-D	9	69
17. Pron. pers. en función de objeto	0	54	0	40
18. Reflexivos	4	33	5	38
19. Posesivos	0	1-D	4	20

En la Tabla C.12., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Martín en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Martín tenía respectivamente la EC de 7;0 y 8;2, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.19., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

Figura C.19. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S5: Martín)

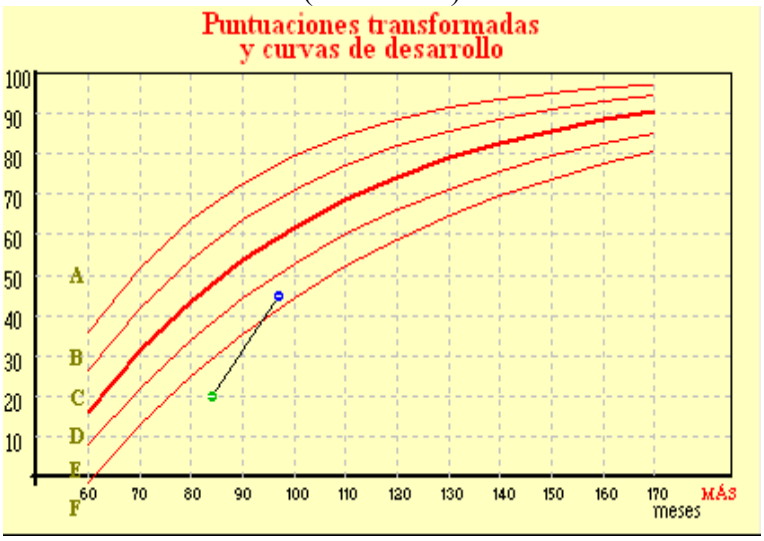


En el módulo de *Morfología* Martín muestra un perfil en el que la mitad de los bloques presenta un punto de debilidad y se observa un punto de fortaleza emergente: B3, *Adjetivo*, llegando a alcanzar la máxima puntuación.

La debilidad inicial observada en doce bloques se reduce a ocho: B1, *Plurales: Singulares acabados en vocal*; B2, *Plurales: Singulares acabados en consonante*; B4 y B6, *Formas verbales regulares de presente y futuro*; B8 y B10, *Formas verbales irregulares de presente y futuro*; B12, *Comparativos y Superlativos* y B15, *Adjetivos derivados*.

En la Figura C.20., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Martín a los 84 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 98 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT, de 20 a 45 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, con lo que pasa del nivel mínimo (F) al nivel inmediatamente superior (E).

Figura C.20. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S5: Martín)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S5)

En la Tabla C.13., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Martín en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Martín tenía respectivamente la EC de 7;0 y 8;2**,** con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.21., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

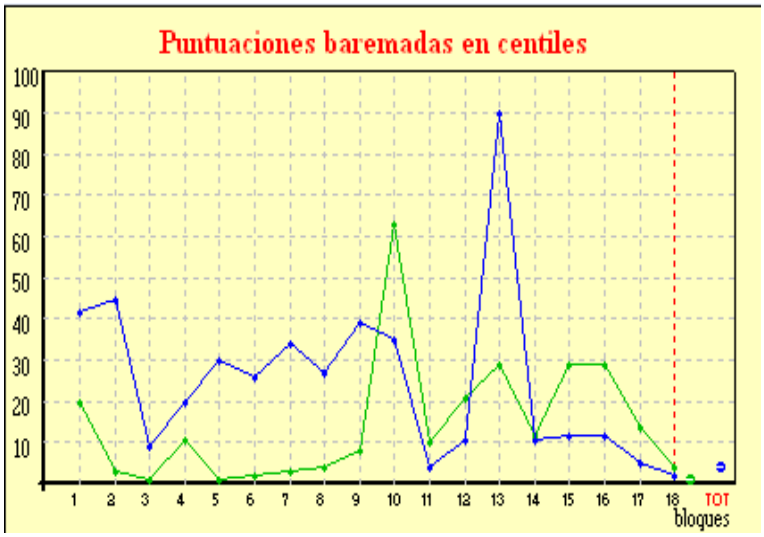
En el módulo de *Sintaxis* Martín, al igual que en *Morfología*, muestra un perfil en el que la mitad de los bloques presenta un punto de debilidad y se observa un punto de fortaleza emergente (B13, *Oraciones comparativas*).

La debilidad inicial observada en doce bloques se reduce a ocho: B3, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*; B11, *Sujetos coordinados. Objetos coordinados*; B12, *Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*; B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición*; B15, *Subordinadas temporales: Después/Antes*; B16, *Subordinadas temporales: Cuando/Hasta que*; B17, *Subordinadas adversativas*; B18, *Subordinadas de relativo*). En cuatro de ellos no llegó a puntuar (B11, B12, B16, B17), por lo que se consolidan como puntos de relativa debilidad.

Tabla C.13. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S5: Martín)

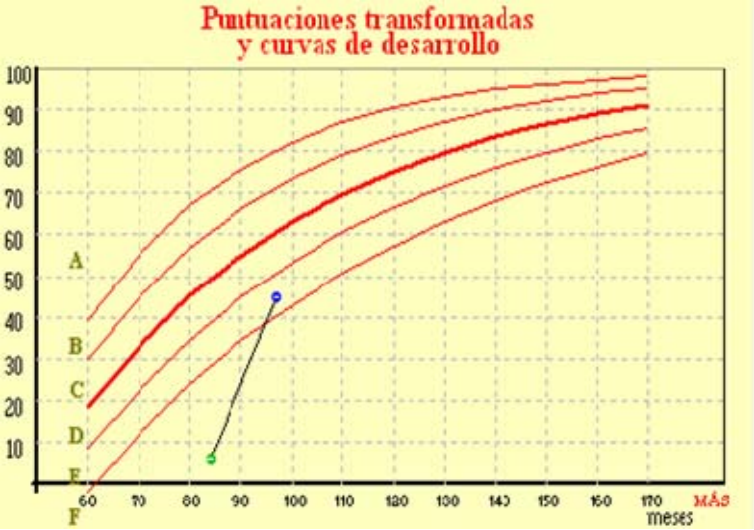
Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	5	20	9	42
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	4	3-D	9	45
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	0	1-D	5	9-D
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	3	11-D	8	20
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-CCL	0	1-D	6	30
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	0	2-D	7	26
7. Oraciones negativas	0	3-D	9	34
8. Negación del atributo	0	4-D	8	27
9. Pronombres y adverbios negación	0	8-D	7	39
10.Voz pasiva	0	63	0	35
11. Sujetos coord. Objetos coord.	0	10-D	0	4-D
12. Verb. coord. Adj. coordinados	0	21	0	11-D
13. Oraciones comparativas	0	29	9	90-F
14. Orac. subord.: Causa y condición	0	12-D	3	11-D
15. Subord.temp.: Después/Antes	0	29	1	12-D
16. Subord. temp.: Cuando/ Hasta que	0	29	0	12-D
17. Subord. adversativas	0	14-D	0	5-D
18. Subord. de relativo	4	4-D	0	2-D

Figura C.21. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S5: Martín)



En la Figura C.22., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Martín a los 84 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 98 meses (2ª evaluación punto azul superior). Ha evolucionado de una PT, de 6 a una de 45 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, de forma que avanza de un nivel mínimo (F) al nivel inmediatamente superior (E).

Figura C.22. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S5: Martín)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S5)

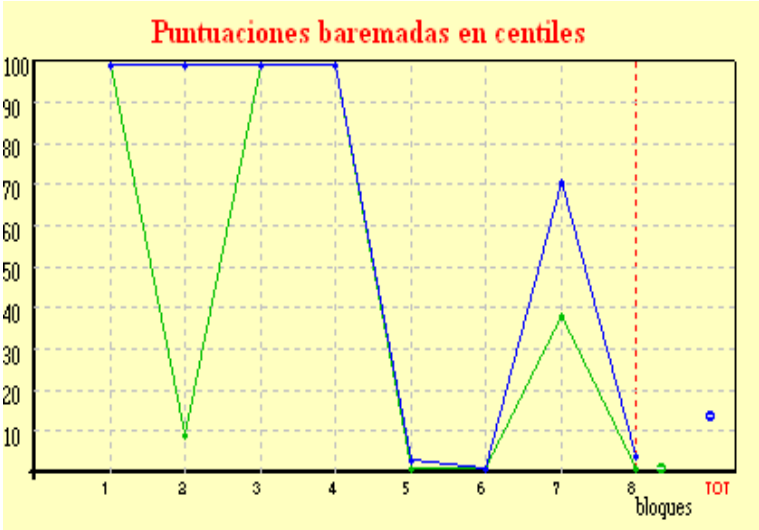
Tabla C.14. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S5: Martín)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99- F
2. Acción-Objeto	5	9-D	10	99-F
3. Dativo	10	99-F	10	99-F
4. Instrumental	10	99-F	9	38
5. Locativo	2	1-D	4	3-D
6. Modificadores	0	1-D	5	1-D
7. Cuantificadores	6	38	8	71
8. Modificadores de tiempo y sucesión	0	1-D	2	4-D

En la Tabla C.14., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Martín en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Martín tenía respectivamente la EC de 7;0 y 8;2., con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.23., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

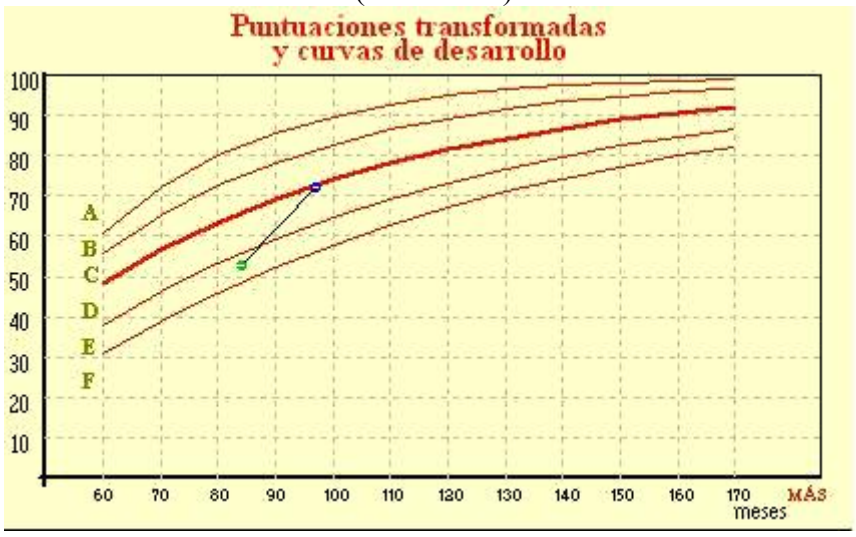
Figura C.23. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S5: Martín)



En el módulo de *Semántica* Martín muestra un perfil en que predominan los puntos de fortaleza en tres bloques: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto* y B3, *Dativo*, mientras que en otro (B4, *Instrumental*) la pierde. La debilidad inicial en cuatro de los bloques se reduce a tres: B5, *Locativo*; B6, *Modificadores* y B8, *Modificadores de tiempo y sucesión*.

En la Figura C.24., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Martín a los 84 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 98 meses (2ª evaluación punto azul superior). Ha evolucionado de una PT, de 53 a una de 72 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, de forma que avanza desde el nivel anteúltimo (E) hasta el nivel inmediatamente superior (D).

Figura C.24. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S5: Martín)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S5)

Tabla C.15. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S5: Martín)

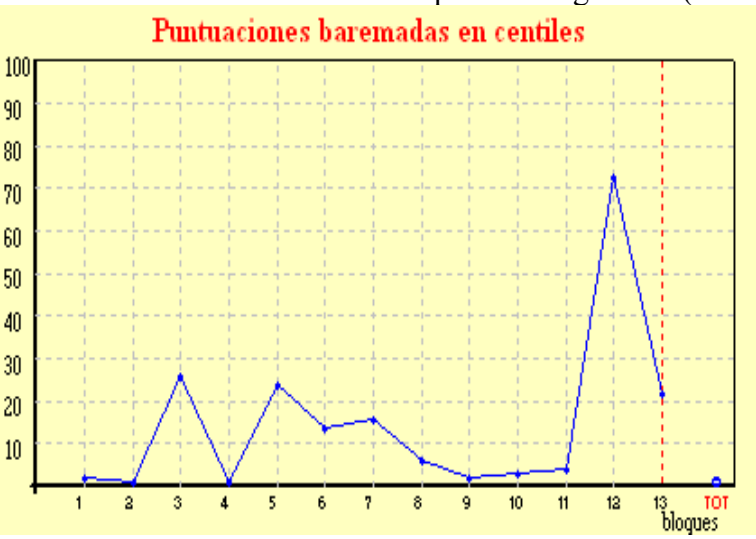
Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1.Saludos y despedidas	-	5		2-D
2. Reclamar la atención	-	3		1-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	-	7		26
4. Demandas de informac. Específica	-	2		6-D
5. Demandas de confirmac. negación.	-	7		24
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué).	-	3		7-D
7. Dónde/Cuándo.	-	3		6-D
8. De quién (para quién/a quién).	-	3		2-D
9. Por qué/Cómo.	-	3		3-D
10. Hacer coment. aprob. Y desaprob	-	5		4-D
11. Requerimient. direct. de acción	-	6		4-D
12. Requerimient. indirect. de acción	-	4		73
13. Protestas	-	6		22

En la Tabla C.15., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Martín en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la segunda evaluación, momento en el que Martín tenía la EC de 8;2., puesto que en la

primera no se le pudo aplicar por sus dificultades a la hora de mantener la atención y comprender las instrucciones, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En la Figura C.25., se representan las puntuaciones centiles de la segunda y única evaluación (trazo azul) de este módulo de *Pragmática.*

Figura C.25. Perfil individual en los bloques de Pragmática (S5: Martín)



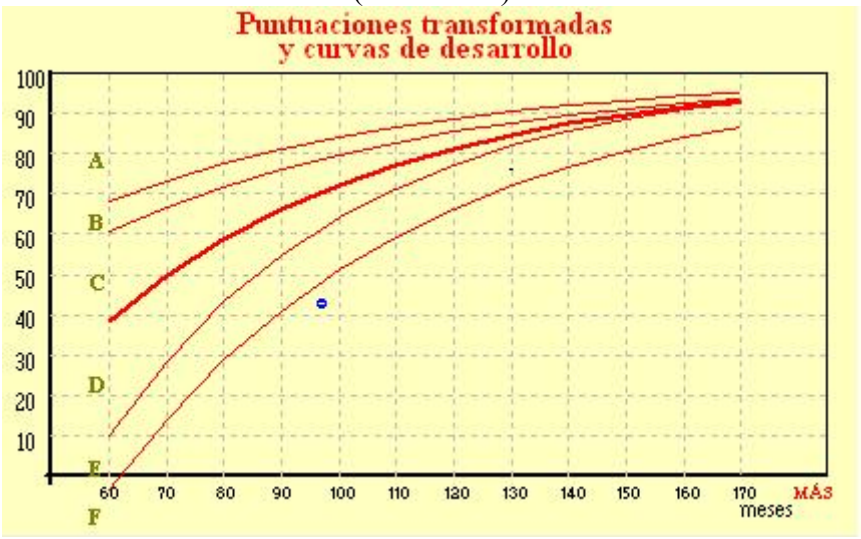
En el módulo de *Pragmática* Martín en la segunda evaluación no presenta ningún punto de fortaleza. Se observan puntos de debilidad en nueve bloques: B1, *Saludos y despedidas*; B2, *Reclamar la atención*; B4, *Demandas de información específica*; B6, *Quién/Qué*; B7, *Dónde/Cuándo*; B8, *De quién* (*para quién/ a quién*); B9, *Por qué/Cómo*; B10, *Hacer comentarios de aprobación y desaprobación* y B11, *Requerimientos directos de acción*.

En la Figura C.26., se representa la PT, y la curva de desarrollo a los 98 meses (punto azul). Ha obtenido una PT, de 43 que le sitúa en el nivel mínimo (F).

Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Martín presenta un perfil donde el módulo de *Semántica* se mantiene como el de máxima fortaleza, con puntos fuertes en los bloques de *Agente-Acción*, *Acción-Objeto* y *Dativo*, sin embargo persisten como puntos de debilidad los bloques de *Locativo*, *Modificadores* y *Modificadores de tiempo y de sucesión*.

En el módulo de *Morfología*, también se produce un avance, pero se mantiene la debilidad en ocho bloques y solo uno presenta fortaleza emergente en *Adjetivos*, uno de los puntos de fortaleza de la mayoría de casos.

Figura C.26. Perfil individual respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S5: Martín)



Es el único caso que mantiene puntos de debilidad en los bloques de *Plurales Singulares acabados en vocal*, *Plurales Singulares acabados en consonante* y *Formas verbales regulares: Presente*. También a diferencia de la mayoría no presenta un punto de debilidad en los bloques de *Sustantivos derivados: Profesiones*, *Sustantivos derivados* y *Pronombres personales en función de objeto*.

En el módulo de *Sintaxis*, se produce el mayor avance con lo que tiende a igualarse con *Morfología* como punto de similar debilidad del perfil, reduciéndose también los puntos de debilidad de doce a ocho bloques y con un bloque de fortaleza emergente en *Oraciones comparativas*, donde la mayoría de sujetos también mantienen un punto de fortaleza.

El módulo de *Pragmática*, que tan solo pudo ser aplicado en la segunda evaluación, presenta debilidad en nueve bloques que coinciden con aquellos en los que muchos sujetos del grupo también la presentan, salvo en *Demandas de confirmación o negación* y *Protestas*.

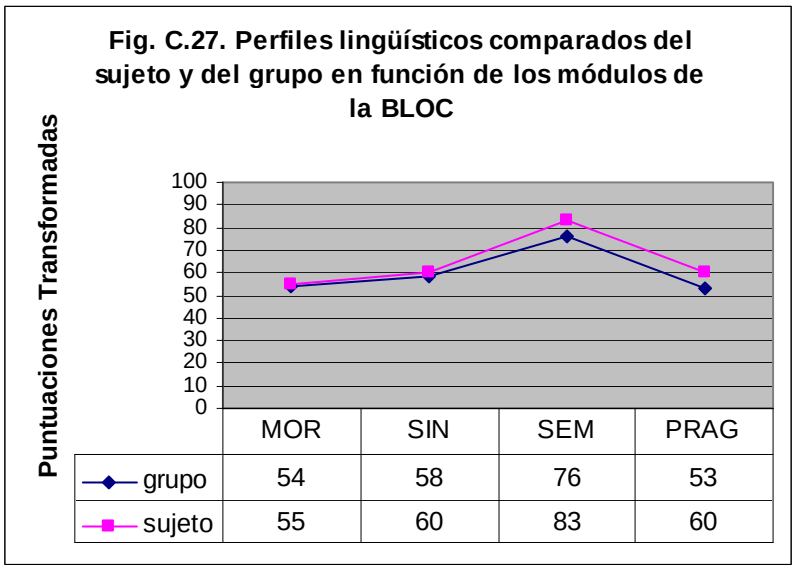
1.2.3. Sujeto 6: Kevin

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S6)

El *perfil sincrónico individual* de Kevin, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.27), se sitúa por encima en todos los módulos, con una distancia media de +4 puntos (PT media sujeto: 64 vs. PT media grupo: 60).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, tanto en puntuaciones relativas como absolutas. Dicho perfil está muy próximo al de Miguel (S4: 6;10) (distancia Chi cuadrado = 0,620), como ya se ha mencionado y también está próximo al de Aingeru (S10: 13;0), estos tres casos forman parte del núcleo fundamental del conglomerado modal que mejor representa el perfil del grupo, caracterizado por puntuaciones relativas altas en el módulo de *Semántica* y bajas en los demás módulos, con lo que serían los casos que mejor representan el conglomerado modal y el perfil característico del SXF en la BLOC.

Figura C.27. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S6: Kevin)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +7 puntos (PT SEM sujeto: 83 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +19 puntos (PT media sujeto: 64 vs. PT SEM sujeto: 83), con lo que es superior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +1 punto (PT MOR sujeto: 55 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -9 puntos (PT

media sujeto: 64 vs. PT MOR sujeto: 55), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).

- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +2 puntos (PT SIN sujeto: 60 vs. PT SIN grupo: 58). Su debilidad relativa en este módulo es de -4 puntos (PT media sujeto: 64 vs. PT SIN sujeto: 60), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +7 puntos (PT PRAG sujeto: 60 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -4 puntos (PT media sujeto: 64 vs. PT PRAG sujeto: 60), con lo cual es inferior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +3 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Semántica* (SEM). Las diferencias en los valles del perfil son de -8 puntos, con especial debilidad en los módulos de *Morfología* (MOR) (-3 puntos) y *Pragmática* (-3 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S6)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.16.

Tabla C.16. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S6: Kevin)

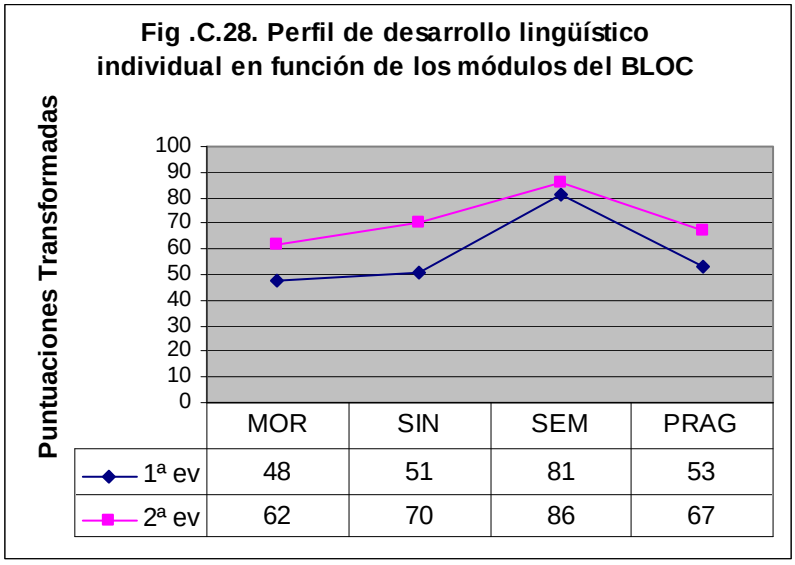
Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	48	62	55	54
Sintaxis	51	70	60	58
Semántica	81	86	83	76
Pragmática	53	67	60	53
P.T. Media	58	71	64	60

Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Kevin tenía respectivamente la EC de 7;11 y 9;1. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 64; PT media grupo: 60).

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 13 puntos, Kevin ha progresado en todos los módulos en los 14 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Kevin en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.28.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.28. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S6: Kevin)



Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta el mínimo incremento (5 puntos), mantiene su fortaleza relativa. El módulo de *Sintaxis* (SIN) con un incremento (19 puntos) superior al medio, en su desarrollo se convierte en un módulo de fortaleza relativa.

En cuanto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR), aunque experimenta un incremento (14 puntos) superior al medio, se mantiene como el punto de menor fortaleza, mientras que el módulo de *Pragmática* (PRAG) a pesar de que experimenta un incremento superior al medio (14 puntos), en su desarrollo tiende a mantenerse como un punto de relativa debilidad.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en el módulo de *Semántica* y menor fortaleza relativa en los módulos de

Morfología, *Sintaxis* y *Pragmática*. En la segunda evaluación se mantiene la fortaleza relativa en el módulo de *Semántica* y emerge como punto de fortaleza relativa en el módulo de *Sintaxis*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S6)

La evolución de las capacidades de Kevin no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC, por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.17., C.18., C.19. y C.20. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Kevin en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.29., C.30., C.31., C.32., C.33., C.34., C.35. y C.36.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S6)

En la Tabla C.17., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Kevin en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Kevin tenía respectivamente la EC de 7;11 y 9;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

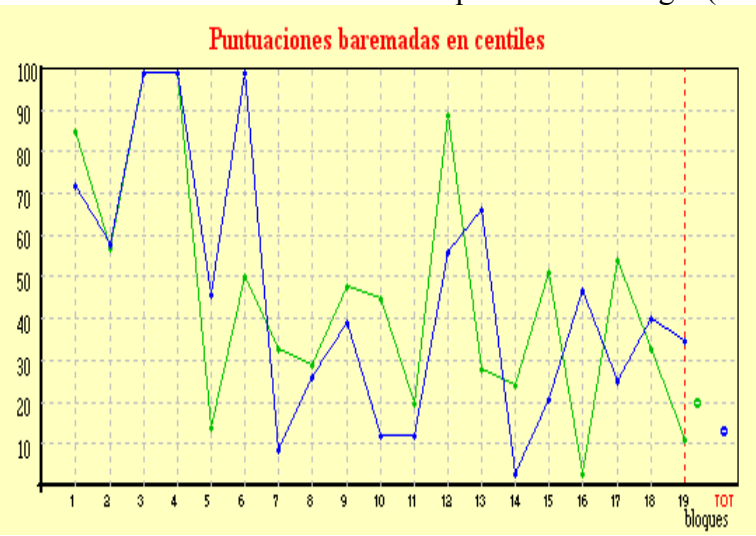
En el perfil de la Figura C.29., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

En el módulo de *Morfología* Kevin muestra un perfil en el que se observa una tendencia a aumentar los puntos de debilidad y a conservar los puntos de fortaleza. La debilidad inicial observada en tres bloques (B5, *Formas verbales regulares: Pasado*; B16, *Pronombres personales: Sujetos* y B19, *Posesivos*) desaparece en todos ellos.

Tabla C.17. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S6: Kevin)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	85	8	72
2. Plurales: sing. acabados en cons.	7	57	8	58
3. Adjetivo	10	99-F	10	99-F
4. Form. verb. Reg.: Presente	10	99-F	10	99-F
5. Form. verb. Reg.: Pasado	5	14-D	8	46
6. Form. verb. Reg.: Futuro	8	50	10	99-F
7. Form. verb. Reg.: Imperfecto	3	33	3	9-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	4	29	6	26
9. Form. verb. irreg.: Pasado	3	48	4	39
10. Form. verb. irreg.: Futuro	5	45	5	12-D
11. Participios	5	20	6	12-D
12. Comparativos y superlativos	7	89-F	7	56
13. Sustant. deriv.: Profesiones	4	28	7	66
14. Sustantivos derivados	1	24	1	3-D
15. Adjetivos derivados	4	51	5	21
16. Pronombres personales: Sujetos	2	3-D	9	47
17. Pron. Pers. en función de objeto	0	54	0	25
18. Reflexivos	4	33	6	40
19. Posesivos	3	11-D	6	35

Figura C.29. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S6: Kevin)

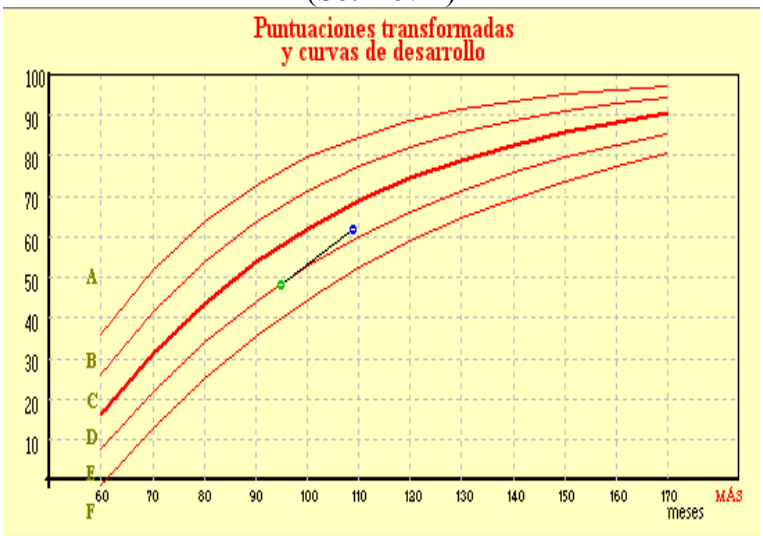


Sin embargo la debilidad aumenta al emerger en cuatro bloques (B7, *Formas verbales regulares: Imperfecto*; B10, *Formas verbales irregulares: Futuro*; B11, *Participios* y B14, *Sustantivos derivados*). En *Pronombres personales en función de objeto* (B17) la PB fue de 0 en ambas evaluaciones por lo que se consolida como punto de debilidad.

La fortaleza inicial en tres bloques: B3, *Adjetivo*; B4, *Formas verbales regulares: Presente* y B12, *Comparativos y Superlativos*, se consolida en los dos primeros, desaparece en uno (B12) y emerge un punto de fortaleza en otro de los bloques: B6, *Formas verbales regulares: Futuro*.

En la Figura C.30., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Kevin a los 95 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 109 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT, de 48 a una de 62 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel (D).

Figura C.30. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S6: Kevin)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S6)

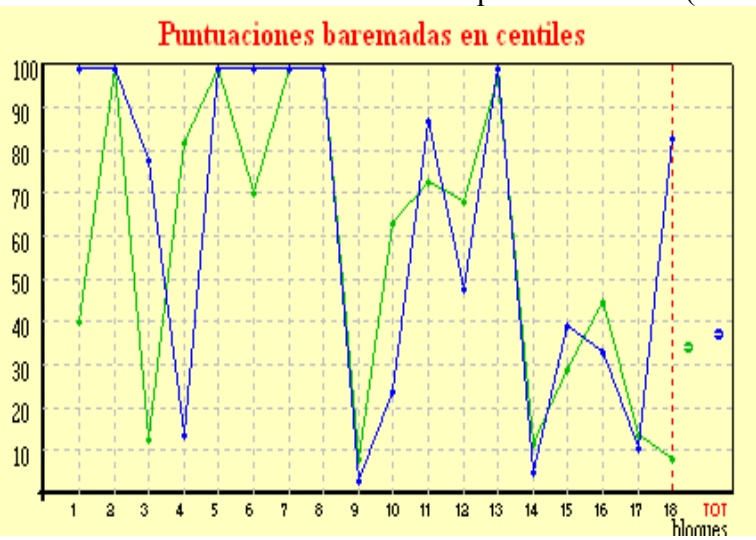
En la Tabla C.18., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Kevin en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Kevin tenía respectivamente la EC de 7;11 y 9;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial

fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.18. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S6: Kevin)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	8	40	10	99-F
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	10	99-F	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	7	13-D	9	78
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	8	82	8	14-D
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-CCL	10	99-F	10	99-F
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	8	70	10	99-F
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	0	8-D	3	3-D
10.Voz pasiva	0	63	0	24
11. Sujetos coord. Objetos coord.	5	73	9	87-F
12. Verb. coord. Adj. Coordinados	4	68	5	48
13. Oraciones comparativas	9	97-F	10	99-F
14. Orac. subord.: Causa y condición	0	12-D	2	5-D
15. Subord. temp.: Después/Antes	0	29	5	39
16. Subord. temp.: Cuando/Hasta que	2	45	5	33
17. Subord. adversativas	0	14-D	5	11-D
18. Subord. de relativo	1	8-D	5	83

Figura C.31. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S6: Kevin)



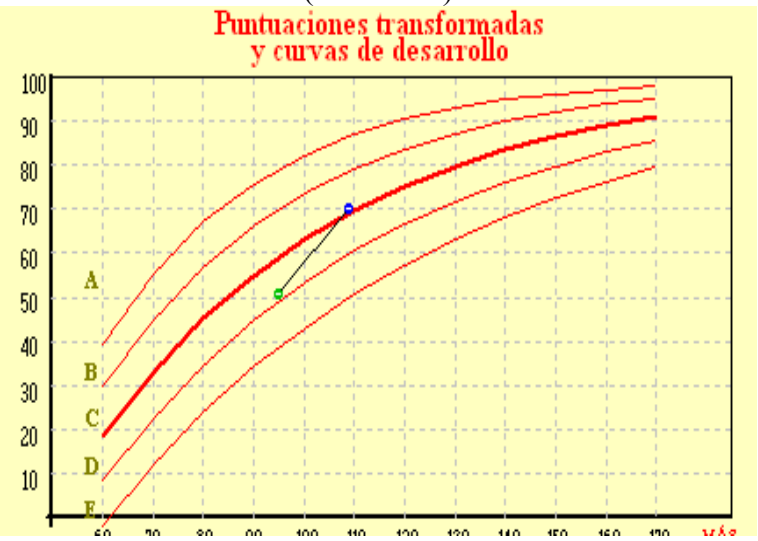
En el perfil de la Figura C.31., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo *Sintaxis* Kevin muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza sobre los puntos de debilidad. La fortaleza inicial en cinco bloques aumenta a ocho: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B5, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*; B11, *Sujetos coordinados. Objetos coordinados* y B13, *Oraciones comparativas*.

La debilidad inicial en cinco bloques se reduce a cuatro: B4, *Oraciones simples: Sujeto, Verbo copulativo y Atributo*; B9, *Pronombres y adverbios de negación*; B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición* y B17, *Subordinadas adversativas*. En *Voz pasiva* (B10) la PB fue de 0 en ambas evaluaciones por lo que se consolida como punto de debilidad.

En la Figura C.32., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Kevin a los 95 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 109 meses (2ª evaluación punto azul superior). Ha evolucionado de una PT, de 51 a una de 70 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, con lo que pasa de un nivel (D) a un nivel inmediatamente superior (C).

Figura C.32. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S6: Kevin)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S6)

En la Tabla C.19., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Kevin en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Kevin tenía respectivamente la

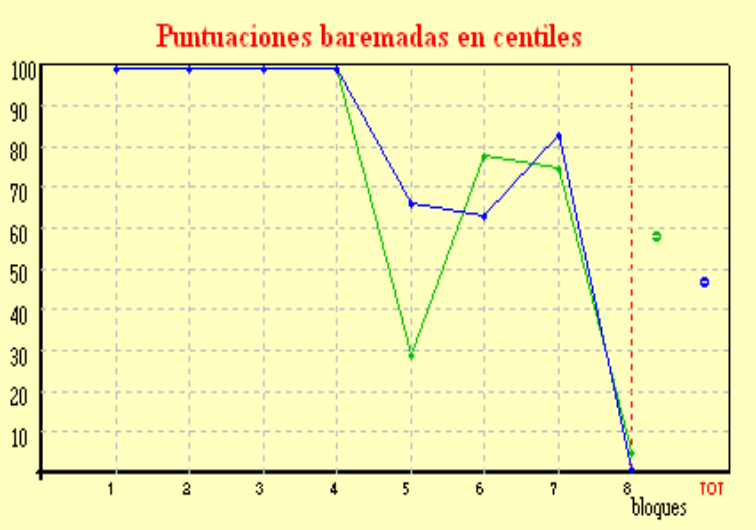
EC de 7;11 y 9;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.19. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S6: Kevin)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99-F
2. Acción-Objeto	10	99-F	10	99-F
3. Dativo	10	99-F	10	99-F
4. Instrumental	10	99-F	10	99-F
5. Locativo	6	29	9	66
6. Modificadores	9	78	9	63
7. Cuantificadores	8	75	9	83
8. Modificadores de tiempo y sucesión	2	5-D	2	1-D

En el perfil de la Figura C.33., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

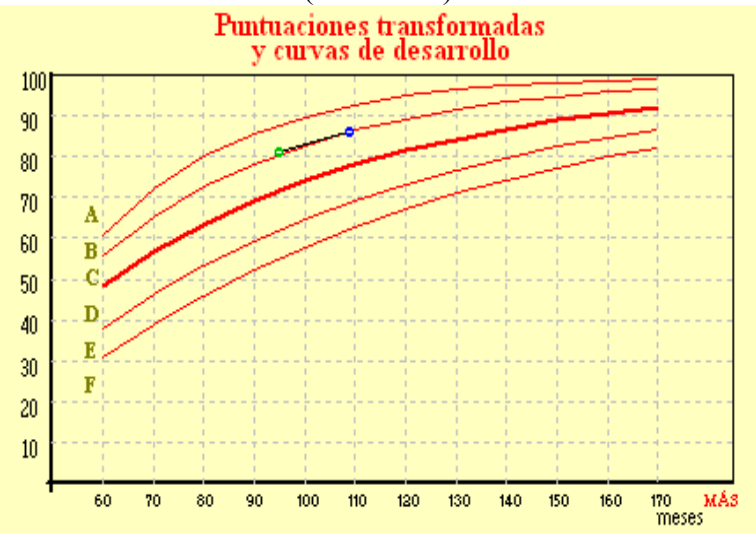
Figura C.33. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S6: Kevin)



En el módulo de *Semántica* Kevin muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza persistente en los bloques: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo* y B4, *Instrumental* y se observa un bloque en el que se mantiene un punto de debilidad: B8, *Modificadores de tiempo y sucesión*.

En la Figura C.34., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Kevin a los 95 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 109 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 81 a una de 86 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, permanece en un nivel inmediatamente inferior al más avanzado (B).

Figura C.34. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S6: Kevin)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S6)

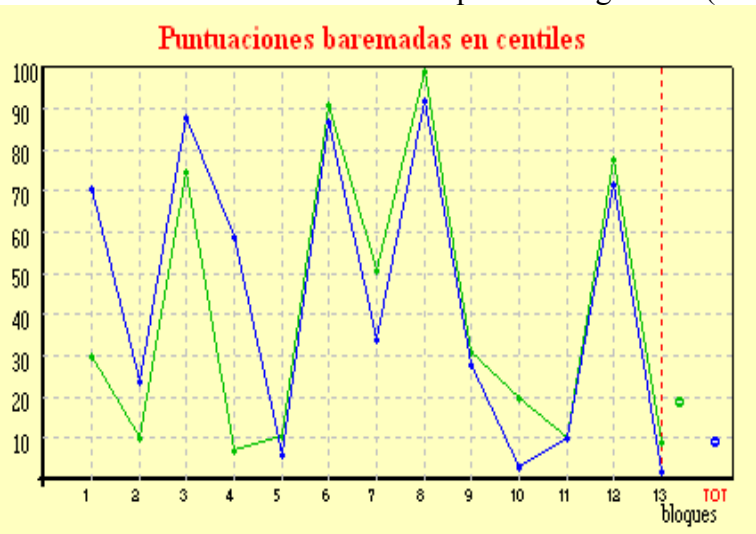
Tabla C.20. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S6: Kevin)

Bloque	**P.B. 1ª ev.**	**C.T. 1ª ev.**	**P.B. 2ª ev.**	**C.T. 2ª ev.**
1. Saludos y despedidas	7	30	9	71
2. Reclamar la atención	3	10-D	7	24
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	8	75	9	88-F
4. Demandas de informac. específica	1	7-D	6	59
5. Demandas de confirmac. Negación	4	11-D	6	6-D
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	7	91-F	7	87-F
7. Dónde/Cuándo	4	51	4	34
8. De quién (para quién/a quién)	10	99-F	9	92-F
9. Por qué/Cómo	6	31	7	28
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	7	20	7	3-D
11. Requerimient. direct. de acción	6	10-D	8	10-D
12. Requerimient. indirect. de acción	3	78	5	72
13. Protestas	3	9-D	4	2-D

En la Tabla C.20., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Kevin en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Kevin tenía respectivamente la EC de 7;11 y 9;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.35., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

Figura C.35. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S6: Kevin)

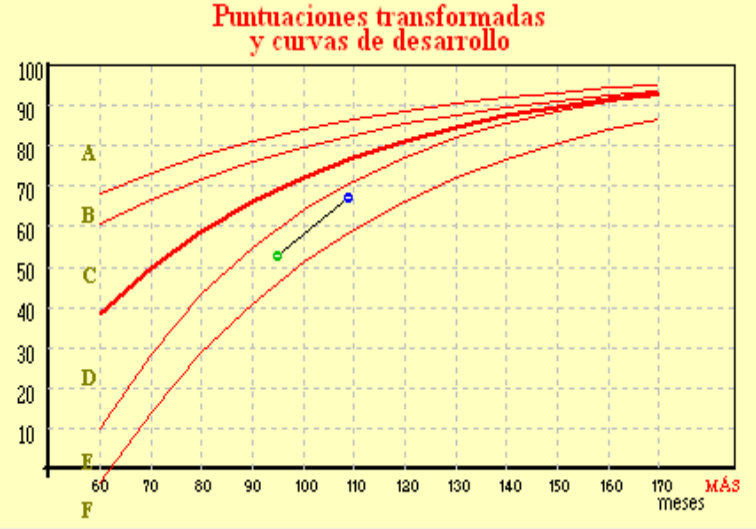


En el módulo de *Pragmática* Kevin muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad sobre los de fortaleza. La debilidad inicial en cinco de los bloques se reduce a cuatro: B5, *Demandas de confirmación o negación*; B10, *Hacer comentarios de aprobación y desaprobación*; B11, *Requerimientos directos de acción* y B13, *Protestas*

La fortaleza inicial en dos de los bloques aumenta a tres: B3, *Ruego/Concesión/ Negar permiso*; B6, *Quién/Qué* y B8, *De quién* (*para quién/a quién*).

En la Figura C.36., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Kevin a los 95 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 109 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT, de 53 a una de 67 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel inmediatamente superior (E) al mínimo (F).

Figura C.36. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S6: Kevin)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Kevin presenta un perfil donde el módulo de *Semántica*, que partía de puntuaciones altas, no experimenta un avance tan importante como en otros módulos, pero mantiene puntos de fortaleza en los mismos bloques que otros sujetos del grupo (*Agente-Acción*, *Acción-Objeto*, *Dativo*, *Instrumental*). En cambio, no tiene puntos de debilidad en *Locativo* y en *Modificadores*, solo mantiene un punto de debilidad en *Modificadores de tiempo y sucesión*, en lo que tiende a converger con el grupo.

En el módulo de *Morfología*, partía de su puntuación más baja y mantiene puntos de fortaleza en tres bloques al igual que otros sujetos del grupo: *Adjetivos*, *Formas verbales regulares: Presente* y *Formas verbales regulares: Futuro*. Además presenta debilidad en cuatro bloques, emergiendo en dos en los que el grupo muestra debilidad persistente: *Formas verbales regulares: Imperfecto* y *Formas verbales irregulares: Futuro*. En el módulo de *Sintaxis*, experimenta su mayor evolución, con ocho puntos de fortaleza que coinciden con los de la mayoría de casos. Mantiene especial debilidad en cuatro bloques en los que también sigue la tendencia de la mayoría del grupo. En el módulo de *Pragmática*, experimenta un avance similar a *Morfología*, con lo que se mantiene por encima de dicho módulo. Presenta también puntos de fortaleza en tres bloques: *Quién/Qué*, *De quién* (*para quién/a quién*) y *Ruego/Concesión/Negar permiso* y puntos de debilidad en cuatro bloques, todos ellos compartidos con un número significativo de sujetos del grupo.

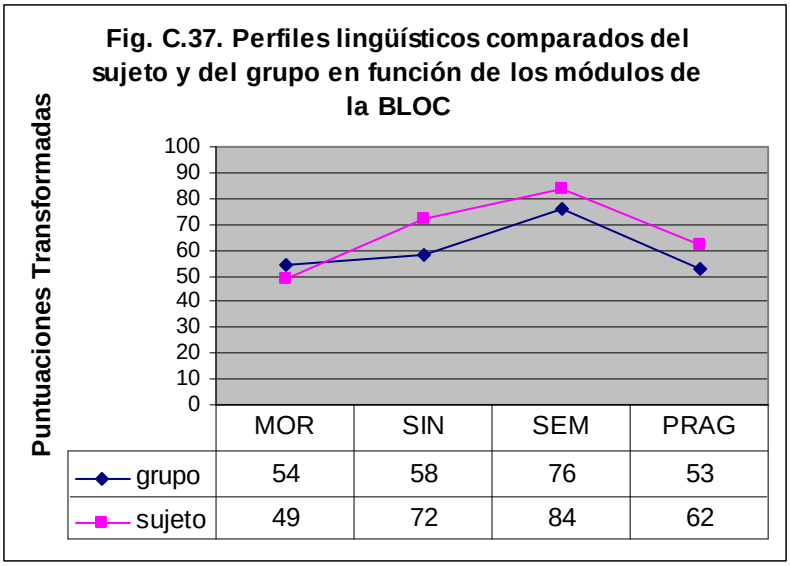
1.2.4. Sujeto 7: Jenifer

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S7)

El *perfil sincrónico individual* de Jenifer, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.37.), se sitúa por encima en todos los módulos, excepto en el módulo de *Morfología*, con una distancia media de + 7 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 67 vs. PT media grupo: 60).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuación relativa alta en el módulo de *Sintaxis* y, en cambio, muy baja en el de *Morfología*. Dicho perfil está muy próximo al de Idoia (S9: 11;6), al de Alberto (S13: 14;8), al de Estrella (S15: 24;2), al de Miguel (S4: 6;10), al de Kevin (S6: 8;6) y al de Aingeru (S10: 13;0) con los que forma parte del conglomerado modal que mejor representa el perfil del grupo, caracterizado por puntuaciones relativas altas en el módulo de *Semántica* y bajas en el módulo de *Pragmática*.

Figura C.37. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S7: Jenifer)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +8 puntos (PT SEM sujeto: 84 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +17 puntos (PT

media sujeto: 67 vs. PT SEM sujeto: 84), con lo que es superior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).

- En el módulo de S*intaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +14 puntos (PT SIN sujeto: 72 vs. PT SIN grupo: 58). Su fortaleza relativa en este módulo es de +5 puntos (PT media sujeto: 67 vs. PT SIN sujeto: 72), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -5 puntos (PT MOR sujeto: 49 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -18 puntos (PT media sujeto: 67 vs. PT MOR sujeto: 49), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +9 puntos (PT PRAG sujeto: 62 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -5 puntos (PT media sujeto: 67 vs. PT PRAG sujeto: 62), con lo cual es inferior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +8 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de S*intaxis* (SIN). Las diferencias en los valles del perfil son de -14 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Morfología* (MOR) (-12 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S7)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.21. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Jenifer tenía respectivamente la EC de 7;8 y 9;7. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 67; PT media grupo: 60).

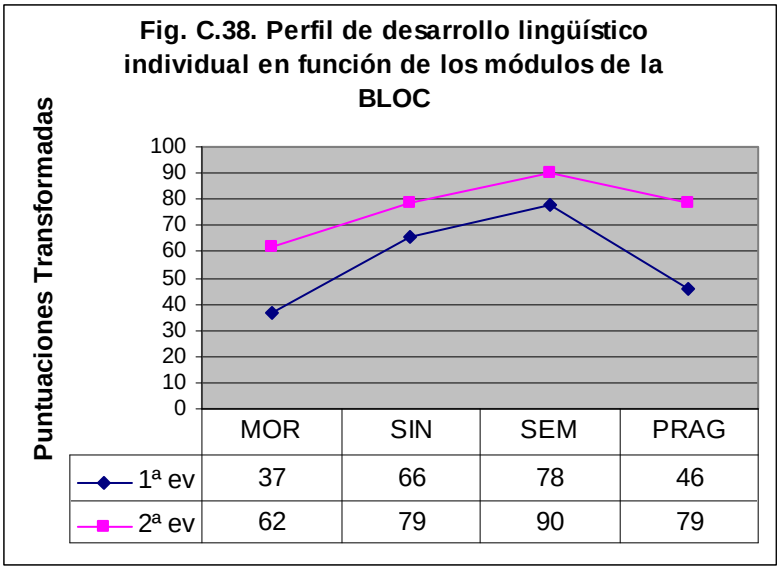
Tabla C.21. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S7: Jenifer)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	37	62	49	54
Sintaxis	66	79	72	58
Semántica	78	90	84	76
Pragmática	46	79	62	53
P.T. Media	57	77	67	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 20 puntos. Jenifer ha progresado en todos los módulos en los 23 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Jenifer en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.38.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 23 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.38. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S7: Jenifer)



Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta el mínimo incremento (12 puntos), mantiene su fortaleza relativa. El módulo de *Sintaxis* (SIN), con un incremento (13 puntos) por debajo del incremento medio del sujeto, se mantiene también como módulo de relativa fortaleza.

Respecto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR), aunque experimenta un incremento superior a la media (25 puntos), se mantiene como la de menor fortaleza y el módulo de *Pragmática* (PRAG), al experimentar el máximo incremento (33 puntos), tiende a igualarse a las de mayor fortaleza y a distanciarse del módulo de *Morfología*.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en el módulo de *Semántica* y en el módulo de *Sintaxis* y menor fortaleza en los módulos de *Morfología* y *Pragmática*. En la segunda evaluación se consolida la fortaleza relativa tanto en el módulo de *Semántica* como en el módulo de *Sintaxis* y emerge como punto de fortaleza en el módulo de *Pragmática*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S7)

La evolución de las capacidades de Jenifer no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.22., C.23., C.24. y C.25. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Jenifer en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.39., C.40., C.41., C.42., C.43., C.44., C.45. y C.46.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S7)

En la Tabla C.22., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Jenifer en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Jenifer tenía respectivamente la EC de 7;8 y 9;7., con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.22. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S7: Jenifer)

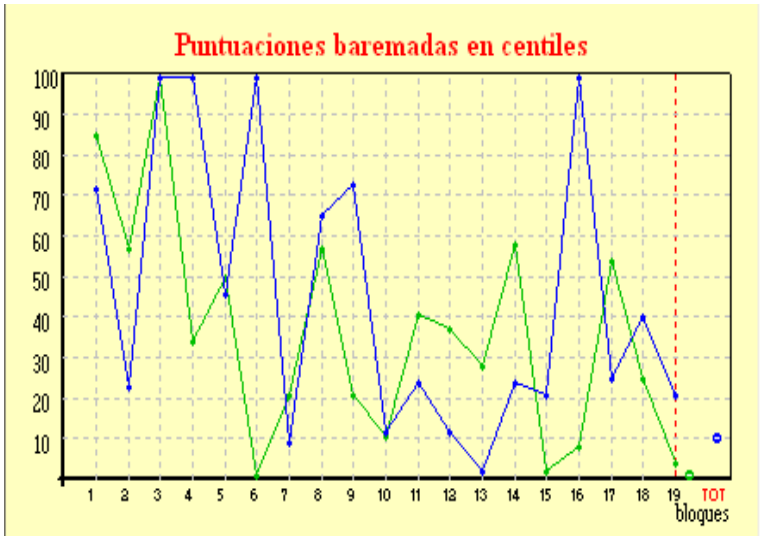
Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	85	8	72
2. Plurales: sing. acabados en cons.	7	57	7	23
3. Adjetivo	10	99-F	10	99-F
4. Form. verb. reg.: Presente	7	34	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	7	50	8	46
6. Form. verb. reg.: Futuro	0	1-D	10	99-F
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	1	21	3	9-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	6	57	8	65
9. Form. verb. irreg.: Pasado	2	21	6	73
10. Form. verb. irreg.: Futuro	1	11-D	5	12-D
11. Participios	6	41	7	24
12. Comparativos y superlativos	2	37	4	12-D
13. Sustant. deriv.: Profesiones	4	28	3	2-D
14. Sustantivos derivados	2	58	3	24
15. Adjetivos derivados	0	2-D	5	21
16. Pronombres personales: Sujetos	4	8-D	10	99-F
17. Pron. pers. en función de objeto	0	54	0	25
18. Reflexivos	3	25	6	40
19. Posesivos	2	4-D	5	21

En el perfil de la Figura C.39., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*. En el módulo de *Morfología* Jenifer muestra un perfil en el que se observa una tendencia a aumentar la fortaleza y en menor medida a reducir debilidad.

La debilidad inicial observada en cinco de los bloques se reduce a cuatro: B7 *Formas verbales regulares: Imperfecto*; B10, *Formas verbales irregulares: Futuro*; B12 *Comparativos y Superlativos* y B13 *Sustantivos derivados: Profesiones*. En *Pronombres personales en función de objeto* (B17) la PB fue de 0 en ambas evaluaciones por lo que se consolida como punto de debilidad.

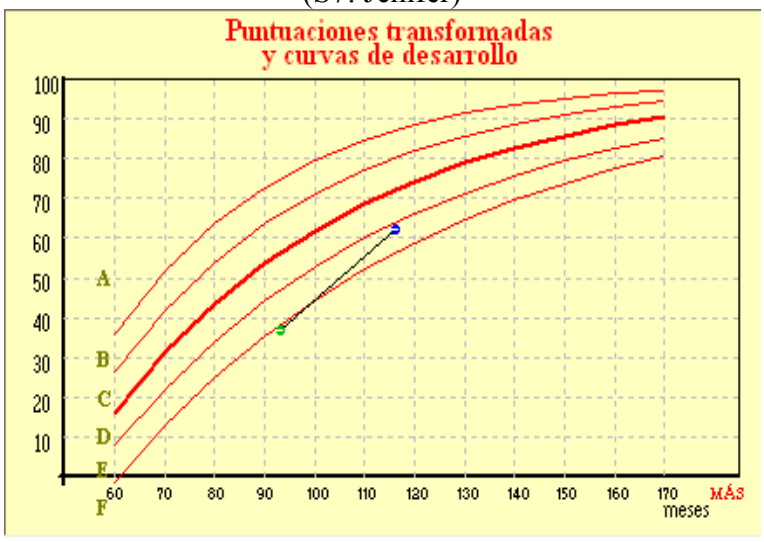
La fortaleza inicial en uno de los bloques aumenta a cuatro: B3, *Adjetivos*; B4, *Formas verbales regulares: Presente*; B6, *Formas verbales regulares: Futuro* y B16, *Pronombres personales: Sujetos*.

Figura C.39. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S7: Jenifer)



En la Figura C.40., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Jenifer a los 93 meses (primera evaluación punto verde inferior) y a los 116 meses (segunda evaluación punto azul superior). Ha evolucionado de una PT de 37 a una de 62 en el periodo de 23 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, de forma que pasa de un nivel mínimo (F) a uno inmediatamente superior (E).

Figura C.40. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S7: Jenifer)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S7)

En la Tabla C.23., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Jenifer en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Jenifer tenía respectivamente la EC de 7;8 y 9;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.23. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S7: Jenifer)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	10	99-F	10	99-F
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	10	99-F	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	6	7-D	6	23
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	8	82	9	40
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	6	10-D	10	99-F
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	9	84	10	99-F
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	4	16	4	6-D
10.Voz pasiva	0	63	0	24
11. Sujetos coord. Objetos coord.	5	73	8	78
12. Verb. coord.. Adj. coordinados	4	68	8	72
13. Oraciones comparativas	6	77	10	99-F
14. Orac. subord.: Causa y condición	8	99-F	9	88-F
15. Subord. Temp..: Después/Antes	5	78	6	54
16.Subord. temp.: Cuando/ Hasta que	6	70	8	50
17. Subord. adversativas	8	58	10	99-F
18. Subord. de relativo	5	96-F	5	83

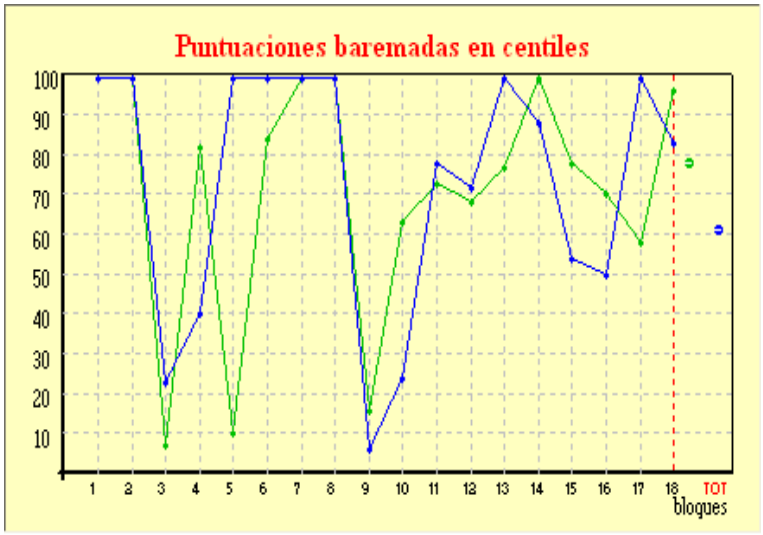
En el perfil de la Figura C.41., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo de *Sintaxis* Jenifer muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza y tan solo mantiene un punto de debilidad en *Pronombres y adverbios de negación* (B9). En *Voz pasiva* (B10) la PB fue de 0 en ambas evaluaciones por lo que se consolida como punto de debilidad.

La fortaleza inicial observada en seis bloques aumenta a nueve: B1, *Oraciones simples: Sujeto, Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto, Verbo, OD*; B5, *Oraciones*

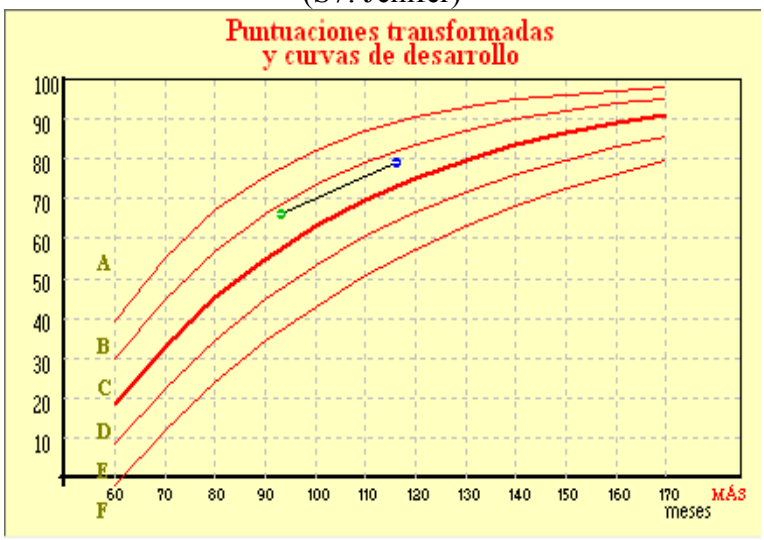
simples: Sujeto, Verbo, OD, CCL; B6, *Oraciones simples: Sujeto, Verbo, OD, OI*; B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*; B13, *Oraciones comparativas*; B14, *Oraciones subordinadas: Causa* y *condición* y B17, *Oraciones adversativas*.

Figura C.41. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S7: Jenifer)



En la Figura C.42., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Jenifer a los 93 meses (primera evaluación punto verde inferior) y a los 116 meses (segunda evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 66 a una de 79 en el periodo de 23 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel C.

Figura C.42. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S7: Jenifer)



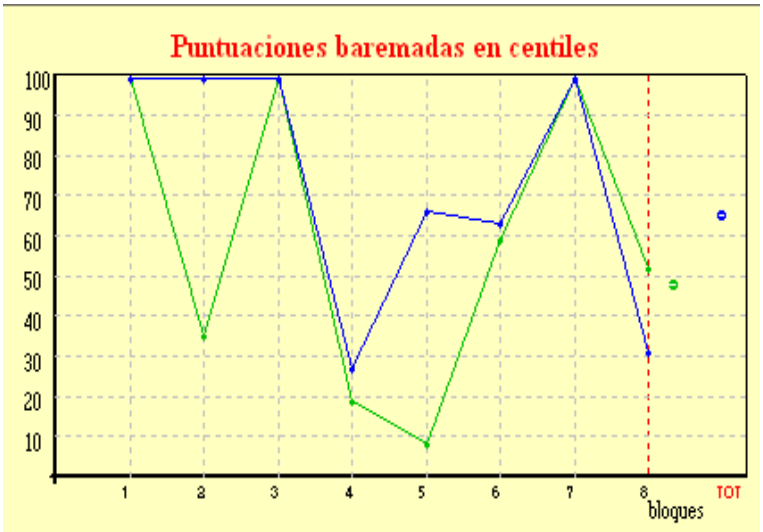
Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S7)

En la Tabla C.24., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Jenifer en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Jenifer tenía respectivamente la EC de 7;8 y 9;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.24. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S7: Jenifer)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99-F
2. Acción-Objeto	8	35	10	99-F
3. Dativo	10	99-F	10	99-F
4. Instrumental	8	19	9	27
5. Locativo	4	8-D	9	66
6. Modificadores	8	59	9	63
7. Cuantificadores	10	99-F	10	99-F
8. Modificadores de tiempo y sucesión	5	52	5	31

Figura C.43. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S7: Jenifer)



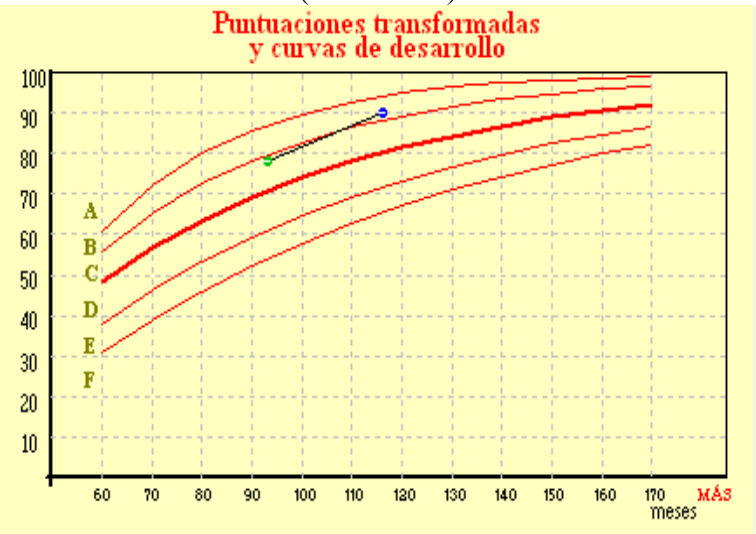
En el perfil de la Figura C.43., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*. En el módulo de *Semántica* Jenifer presenta un perfil en el que

predominan los puntos de fortaleza y al desaparecer el único punto de debilidad inicial (B5, *Locativo*), en su evolución no se observan puntos de debilidad.

La fortaleza inicial en tres bloques aumenta a cuatro: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo* y B7, *Cuantificadores*.

En la Figura C.44., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Jenifer a los 93 meses (primera evaluación punto verde inferior) y a los 116 meses (segunda evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 78 a una de 90 en el periodo de 23 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, con lo que pasa de un nivel (C) a otro inmediatamente superior (B).

Figura C.44. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S7: Jenifer)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S7)

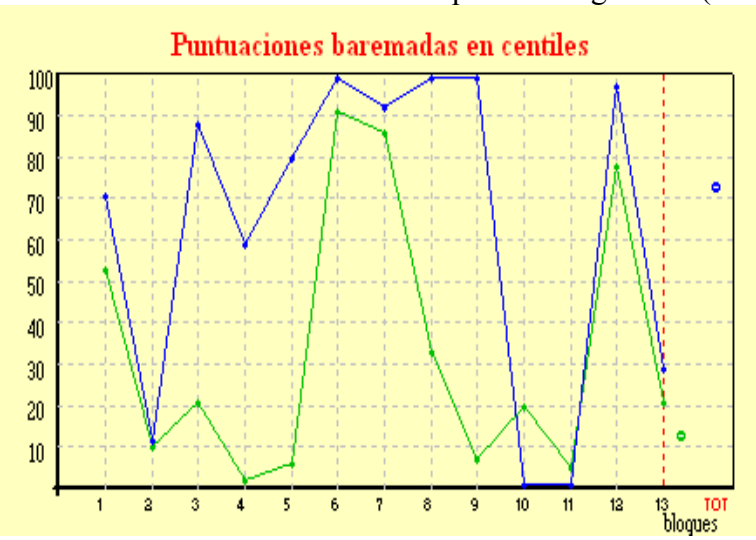
En la Tabla C.25., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Jenifer en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Jenifer tenía respectivamente la EC de 7;8 y 9;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.25. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S7: Jenifer)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Saludos y despedidas	8	53	9	71
2. Reclamar la atención	3	10-D	6	12-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	6	21	9	88-F
4. Demandas de informac. específica	0	2-D	6	59
5. Demandas de confirmac. negación	3	6-D	9	80
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	7	91-F	10	99-F
7. Dónde/Cuándo	6	86-F	7	92-F
8. De quién (para quién/a quién)	5	33	10	99-F
9. Por qué/Cómo	3	7-D	10	99-F
10. Hacer coment. aprob. Desaprob	7	20	6	1-D
11. Requerimientos direct. de acción	4	5-D	7	1-D
12. Requerimientos indirect. acción	3	78	7	97-F
13. Protestas	5	21	7	29

En el perfil de la Figura C.45., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

Figura C.45. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S7: Jenifer)

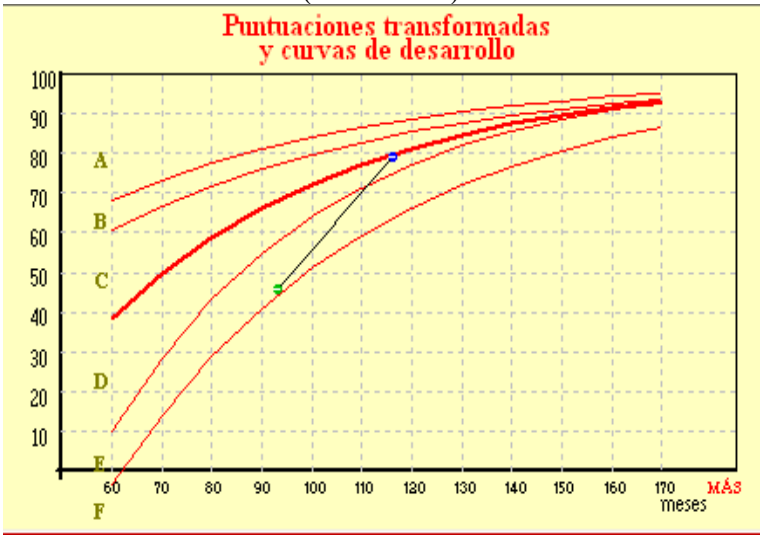


En el módulo de *Pragmática* Jenifer presenta un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza sobre los puntos de debilidad. La fortaleza inicial observada en dos bloques aumenta a seis: B3, *Ruego/Concesión/Negar permiso*; B6, *Quién/Qué*; B7, *Dónde/Cuándo*; B8, *De quién* (*para quién/a quién*); B9, *Por qué/Cómo* y B12, *Requerimientos indirectos de acción*. La debilidad inicial observada en cinco bloques se

reduce a tres: B2, *Reclamar la atención*; B10 *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación* y B11 *Requerimientos directos de acción*.

En la Figura C.46., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Jenifer a los 93 meses (primera evaluación punto verde inferior) y a los 116 meses (segunda evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 46 a una de 79 en el periodo de 23 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, de forma que pasa de un nivel (E) a dos niveles inmediatamente superiores (C).

Figura C.46. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S7: Jenifer)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Jenifer presenta un perfil donde el módulo de *Semántica* presenta una importante evolución, aumentando hasta cuatro sus puntos de fortaleza y desapareciendo su único punto de debilidad en *Locativo*. Comparte dichas fortalezas con el grupo y a diferencia de la mayoría de casos no presenta un punto de debilidad en el bloque de *Modificadores de tiempo y sucesión*. En el módulo de *Sintaxis*, parte de una puntuación alta y aumenta hasta nueve los bloques de fortaleza, coincidiendo con el grupo excepto en *Oraciones subordinadas: Causa* y *condición*, donde presenta fortaleza persistente al igual que las otras dos mujeres de mayor nivel. En cuanto a la evolución de los puntos de debilidad, solo mantiene uno en *Pronombres y adverbios de negación*, al igual que otros muchos sujetos.

El módulo de *Morfología* se mantiene con la puntuación más baja, a pesar de experimentar un fuerte incremento. Se incrementan de uno a cuatro los bloques de fortaleza en este módulo y comparte con varios sujetos del grupo los mismos puntos de

fortaleza y de debilidad, excepto en *Pronombres personales: Sujetos*, donde solo sobresalen la mujer y el varón de mayores capacidades. No obstante, se mantienen cuatro puntos de debilidad, todos ellos de dificultad para un número significativo de sujetos del grupo.

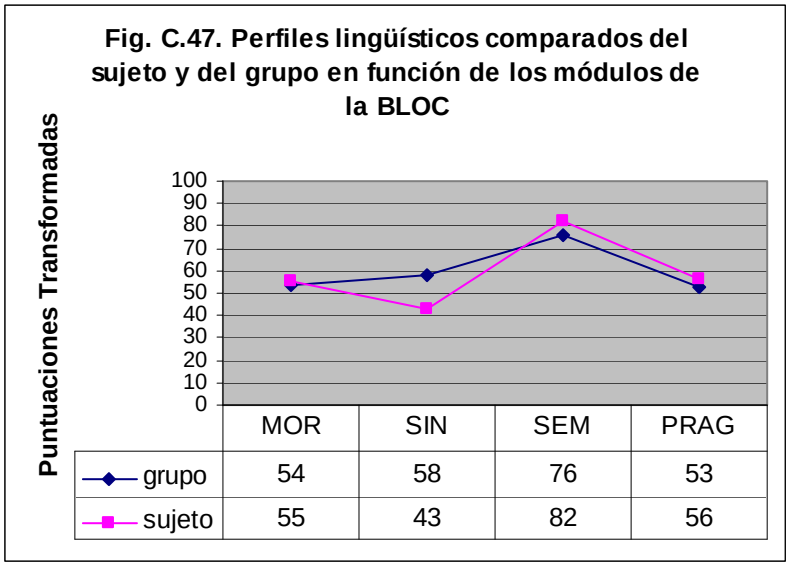
En el módulo de *Pragmática* experimenta su mayor avance, de modo que llega a igualarse con *Sintaxis* en los picos del perfil. Pasa de dos a seis bloques de fortaleza, siendo la que más bloques de fortaleza tiene del grupo, coincidiendo con este en todos, excepto en el bloque de *Por qué/Cómo* y en el de *Requerimientos indirectos de acción*. Pasa de cinco a tres bloques de debilidad, que comparte con muchos sujetos.

1.2.5. Sujeto 8: Naiara

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S8)

El *perfil sincrónico individual* de Naiara, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.47.), se sitúa por encima en todos los módulos, excepto en el de *Sintaxis*, con una distancia media de -1 punto respecto del grupo (PT media sujeto: 59 vs. PT media grupo: 60).

Figura C.47. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S8: Naiara)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas más bajas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* que en el de *Pragmática*. Dicho perfil está próximo al de Martín (S5: 7;7), con el que forma un conglomerado adicional dentro del conglomerado modal.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +6 puntos (PT SEM sujeto: 82 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +23 meses (PT media sujeto: 59 vs. PT SEM sujeto: 82), con lo que es mayor a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +1 (PT MOR sujeto: 55 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -4 puntos (PT media sujeto: 59 vs. PT MOR sujeto: 55), con lo cual es inferior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -15 puntos (PT SIN sujeto: 43 vs. PT SIN grupo: 58). Su debilidad relativa en este módulo es de -16 puntos (PT media sujeto: 59 vs. PT SIN sujeto: 43), con lo cual es mayor a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +3 puntos (PT PRAG sujeto: 56 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -3 puntos (PT media sujeto: 59 vs. PT PRAG sujeto: 56), con lo cual es inferior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +7 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Semántica* (SEM). Las diferencias en los valles del perfil son de -19 puntos, con especial debilidad en el módulo de S*intaxis* (SIN) (-12 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S8)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.26. Los resultados se

expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Naiara tenía respectivamente la EC de 9;11 y 12;6. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 59; PT media grupo: 60).

Tabla C.26. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S8: Naiara)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	47	64	55	54
Sintaxis	40	47	43	58
Semántica	75	90	82	76
Pragmática	50	63	56	53
P.T. Media	53	66	59	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 13 puntos. Naiara ha progresado pues en todos los módulos en los 31 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Naiara en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.48.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 31 meses entre ambas evaluaciones.

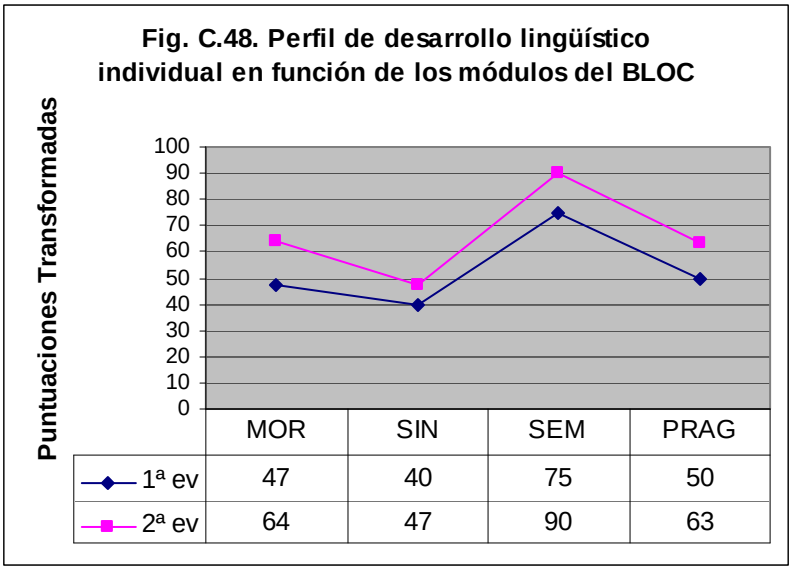
Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), experimenta un incremento superior al incremento medio (19 puntos), con lo que en su desarrollo se mantiene como el de mayor fortaleza relativa. El módulo de *Pragmática* (PRAG), con un incremento similar al medio (13 puntos), se sitúa entre los de mayor fortaleza relativa.

En cuanto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR), experimenta un incremento (17 puntos) superior al medio, con lo que en su desarrollo se convierte en un módulo de fortaleza relativa. Finalmente, el módulo de *Sintaxis* (SIN), con un incremento (7 puntos) por debajo del incremento medio, tiende a mantenerse como un punto de relativa debilidad.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en los módulos de *Semántica* y *Pragmática*. En la segunda evaluación persiste

la fortaleza en el módulo de *Semántica* y emerge como punto de fortaleza en el módulo de *Morfología*, al tiempo que se mantiene la menor fortaleza en el módulo de *Sintaxis*.

Figura C.48. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S8: Naiara)



Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S8)

La evolución de las capacidades de Naiara no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.27., C.28., C.29. y C.30. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Naiara en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.49., C.50., C.51., C.52., C.53., C.54., C.55. y C.56.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S8)

En la Tabla C.27., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Naiara en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la

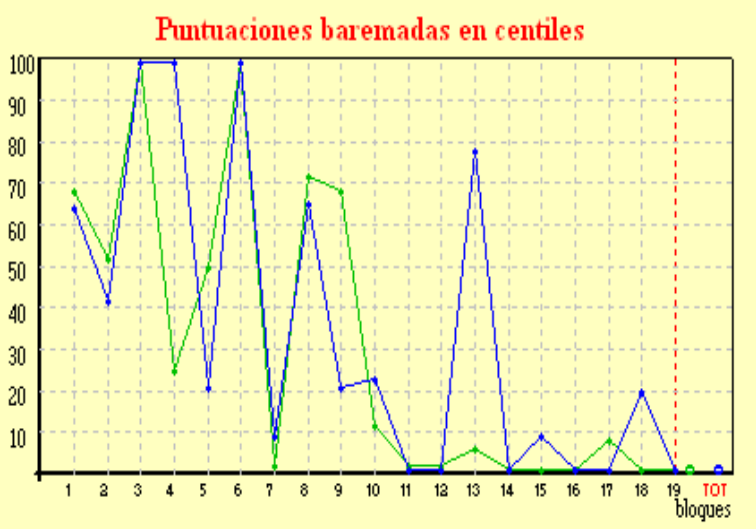
primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Naiara tenía respectivamente la EC de 9;11 y 12;6, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.27. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S8: Naiara)

Bloque	**P.B. 1ª ev.**	**C.T. 1ª ev.**	**P.B. 2ª ev.**	**C.T. 2ª ev.**
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	68	8	64
2. Plurales: sing. acabados en cons.	8	52	8	42
3. Adjetivo	10	99-F	10	99-F
4. Form. verb. reg.: Presente	8	25	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	8	50	8	21
6. Form. verb. reg.: Futuro	10	99-F	10	99-F
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	1	2-D	7	9-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	9	72	9	65
9. Form. verb. irreg.: Pasado	5	68	4	21
10. Form. verb. irreg.: Futuro	5	12-D	8	23
11. Participios	6	2-D	7	7-D
12. Comparativos y superlativos	2	2-D	3	1-D
13. Sustant. deriv.: Profesiones	5	6-D	9	78
14. Sustantivos derivados	1	1-D	1	1-D
15. Adjetivos derivados	3	1-D	7	9-D
16. Pronombres personales: Sujetos	2	1-D	5	1-D
17. Pron. pers. en función de objeto	0	8-D	0	1-D
18. Reflexivos	0	1-D	6	20
19. Posesivos	0	1-D	3	1-D

En el perfil de la Figura C.49., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*. En el módulo de *Morfología* Naiara muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y en su evolución presenta tres puntos de fortaleza (B3, *Adjetivo*; B4, *Formas verbales regulares: Presente* y B6, *Formas verbales regulares: Futuro*).

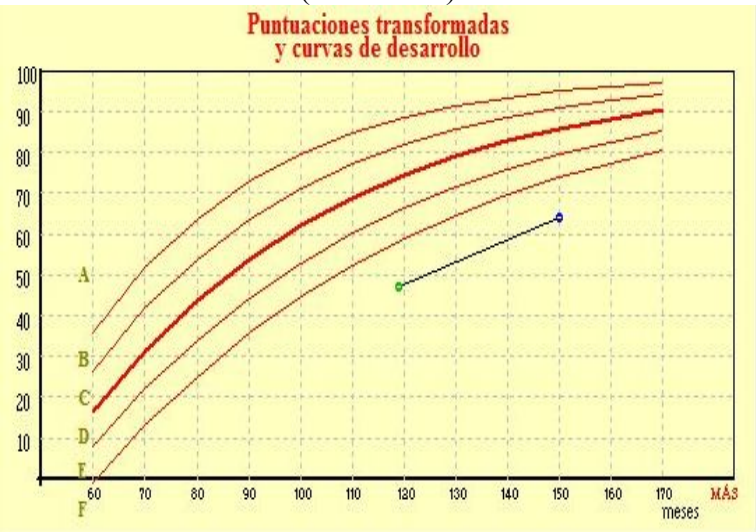
Figura C.49. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S8: Naiara)



La debilidad inicial en once bloques se reduce a ocho: B7, *Formas verbales regulares: Imperfecto*; B11, *Participios*; B12, *Comparativos y Superlativos*; B14, *Sustantivos derivados*; B15, *Adjetivos derivados*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*; B17, *Pronombres personales en función de objeto* y B19, *Posesivos*.

En la Figura C.50., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Naiara a los 119 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 150 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 47 a una de 64 en el periodo de 31 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.50. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S8: Naiara)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S8)

En la Tabla C.28., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Naiara en cada uno de los bloques que componen este módulo. Las puntuaciones corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Naiara tenía respectivamente la EC de 9;11 y 12;6, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.28. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S8: Naiara)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	8	11-D	9	12-D
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	8	11-D	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	8	49	8	32
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	7	1-D	8	4-D
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	6	14-D	8	27
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	10	99-F	10	99-F
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	5	1-D	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	4	6-D	4	1-D
10. Voz pasiva	0	16	0	1-D
11. Sujetos coord. Objetos coord.	2	10-D	4	12-D
12. Verb. coord. Adj. coordinados	0	3-D	0	1-D
13. Oraciones comparativas	2	6-D	2	2-D
14. Orac. subord.: Causa y condición	2	1-D	2	1-D
15. Subord. temp.: Después/Antes	0	3-D	0	1-D
16. Subord. temp.: Cuando/ Hasta que	0	7-D	0	2-D
17. Subord. Adversativas	0	1-D	0	1-D
18. Subord. de relativo	0	2-D	0	1-D

En el perfil de la Figura C.51., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo de *Sintaxis* Naiara presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y en su evolución presenta cuatro puntos de fortaleza (B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B7, *Oraciones negativas* y B8, *Negación del atributo*).

La debilidad inicial en catorce bloques se reduce a doce: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B4, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*; B9, *Pronombres y adverbios de negación*; B10, *Voz pasiva* donde puntuó 0 en la PB en ambas evaluaciones; B11, *Sujetos coordinados y Objetos coordinados*; B12, *Verbos coordinados y Adjetivos coordinados*; B13, *Oraciones comparativas*; B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición*; B15, *Subordinadas temporales: Después/Antes*; B16, *Subordinadas temporales*: *Cuando/Hasta que*; B17, *Subordinadas adversativas* y B18, *Subordinadas de relativo*.

Figura C.51. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S8: Naiara)

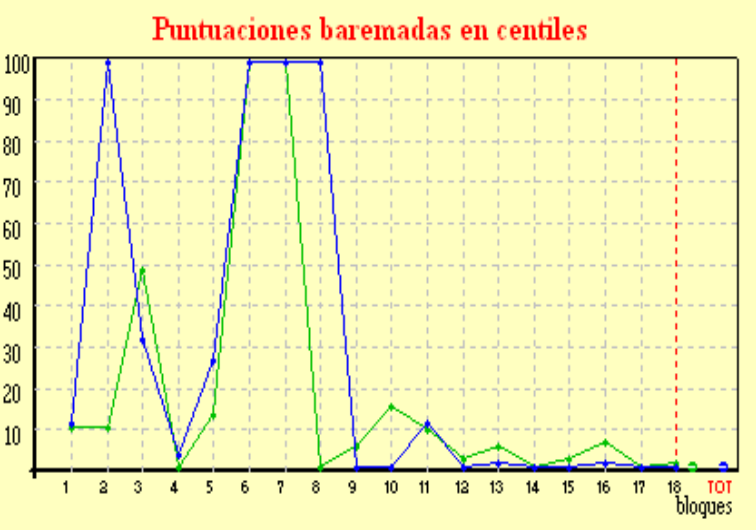
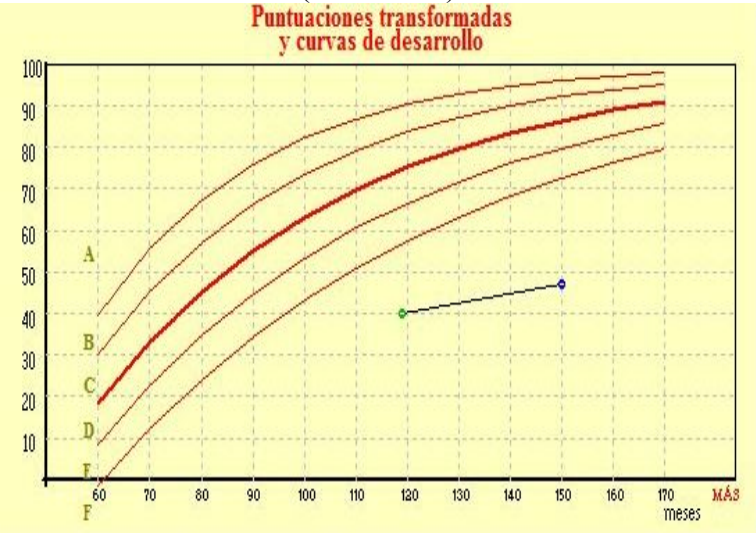


Figura C.52. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S8: Naiara)



En la Figura C.52., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Naiara a los 119 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 150

meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 40 a una de 47 en el periodo de 31 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

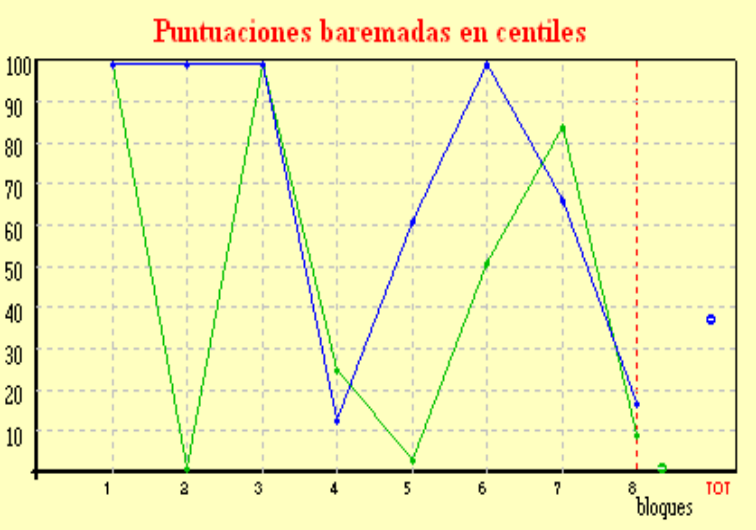
Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S8)

En la Tabla C.29., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Naiara en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Naiara tenía respectivamente la EC de 9;11 y 12;6, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.29. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S8: Naiara)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99-F
2. Acción-Objeto	5	1-D	10	99-F
3. Dativo	10	99-F	10	99-F
4. Instrumental	9	25	9	13-D
5. Locativo	5	3-D	9	61
6. Modificadores	9	51	10	99-F
7. Cuantificadores	9	84	9	66
8. Modificadores de tiempo y sucesión	3	9-D	5	17

Figura C.53. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S8: Naiara)

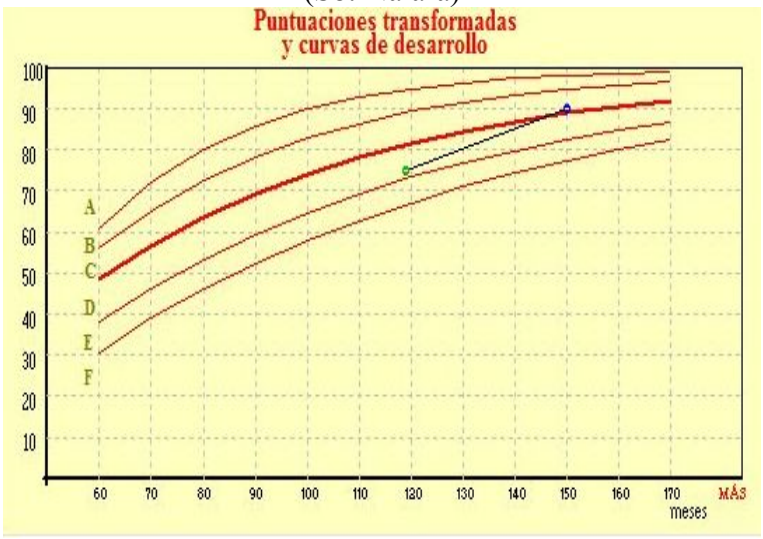


En el perfil de la Figura C.53., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

En el módulo de *Semántica* Naiara muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza sobre los puntos de debilidad. La fortaleza inicial observada en dos bloques aumenta a cuatro: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo* y B6, *Modificadores*. La debilidad inicial en tres bloques se reduce a uno: B4, *Instrumental*.

En la Figura C.54., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Naiara a los 119 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 150 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 75 a una de 90 en el periodo de 31 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, pasa del nivel intermedio (D) al inmediatamente superior (C).

Figura C.54. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S8: Naiara)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S8)

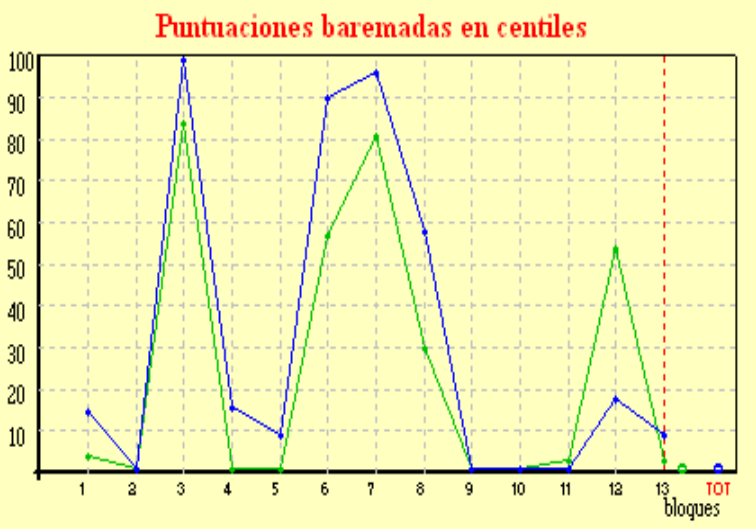
En la Tabla C.30., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Naiara en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Naiara tenía respectivamente la EC de 9;11 y 12;6, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.30. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S8: Naiara)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Saludos y despedidas	6	4-D	8	15
2. Reclamar la atención	3	1-D	5	1-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	9	84	10	99-F
4. Demandas de informac. específica	1	1-D	4	16
5. Demandas de confirmac. negación	5	1-D	7	9-D
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	6	57	8	90-F
7. Dónde/Cuándo	6	81	8	96-F
8. De quién (para quién/a quién)	6	30	8	58
9. Por qué/Cómo	2	1-D	4	1-D
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	6	1-D	5	1-D
11. Requerimientos direct. de acción	6	3-D	6	1-D
12. Requerimient. indirect. de acción	4	54	4	18
13. Protestas	5	3-D	6	9-D

En el perfil de la Figura C.55., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

Figura C.55. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S8: Naiara)

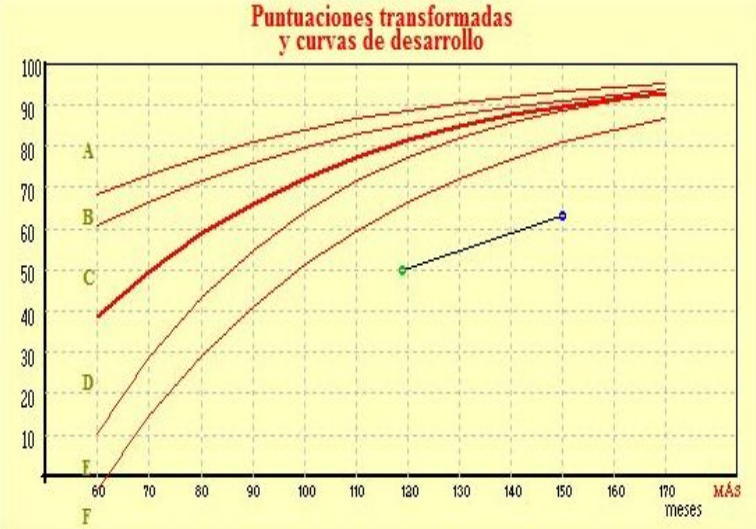


En el módulo de *Pragmática* Naiara presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y emergen tres puntos de fortaleza: B3, *Ruego/Concesión/Negar Permiso*; B6, *Quién/Qué* y B7, *Dónde/ Cuándo*. La debilidad inicial observada en ocho bloques se reduce a seis: B2, *Reclamar la atención*; B5, *Demandas de confirmación o*

negación; B9, *Por qué/Cómo*; B10, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*; B11, *Requerimientos directos de acción* y B13, *Protestas*.

En la Figura C.56., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Naiara a los 119 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 150 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 50 a una de 63 en el periodo de 31 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.56. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S8: Naiara)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Naiara presenta un perfil donde el módulo de *Semántica* experimenta una importante evolución y alcanza una puntuación alta, pasando de dos a cuatro bloques con puntos de fortaleza coincidentes con los de la mayoría del grupo, excepto el punto de fortaleza emergente en el bloque de *Modificadores*. En cuanto a los puntos de debilidad se reducen de tres a uno, el bloque de *Instrumental*, en el que se diferencia del grupo al ser la única que presenta aquí un punto de debilidad emergente. También se diferencia del grupo al perder la debilidad inicial en *Modificadores de tiempo y sucesión* que se mantiene en siete sujetos y el grupo destaca por su debilidad persistente.

En el módulo de *Morfología*, experimenta su mayor evolución pasando a convertirse en un punto de relativa fortaleza, con tres bloques, aunque mantiene ocho bloques de debilidad, todos ellos compartidos con la mayoría de sujetos del grupo. En el módulo de *Pragmática*, también registra una evolución significativa y tiende a equipararse con *Morfología*, como un punto de relativa fortaleza frente a *Sintaxis*.

Emergen tres casos de fortaleza, aunque persisten seis de debilidad, compartidos todos con el grupo.

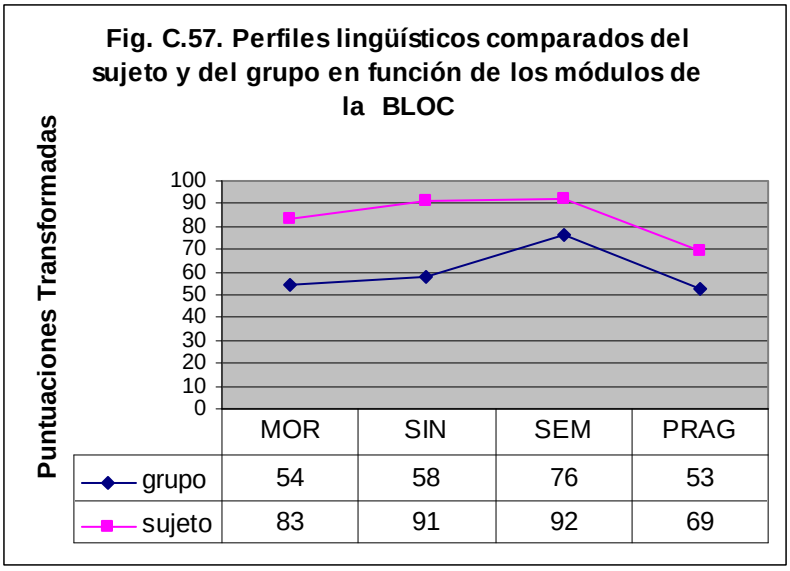
En el módulo de *Sintaxis*, se observa la menor evolución, de modo que tiende a persistir como el módulo de mayor debilidad en este caso. Aunque emergen cuatro bloques de fortaleza, que comparte con el grupo, persisten doce de debilidad, de los cuales son atípicos el de *Oraciones simples: Sujeto-Verbo* y el de *Oraciones comparativas.*

1.2.6. Sujeto 9: Idoia

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S9)

El *perfil sincrónico individual* de Idoia, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.57.), se sitúa por encima en todos los módulos, con una distancia media de +24 puntos por encima de la media del grupo muestral (PT media sujeto: 84 vs. PT media grupo: 60).

Figura C.57. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S9: Idoia)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas aún más altas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*. Dicho perfil está próximo al de Alberto (S13: 14;8) (distancia Chi cuadrado = 0,481) y al de Estrella (S15: 24;2) (distancia Chi cuadrado = 0,539), con los que

constituye un grupo dentro del conglomerado modal con puntuaciones también altas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*, con lo que presentan el mayor nivel lingüístico.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +16 puntos (PT SEM sujeto: 92 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +8 meses (PT media sujeto: 84 vs. PT SEM sujeto: 92), con lo que es inferior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).
- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +33 puntos (PT SIN sujeto: 91 vs. PT SIN grupo: 58). Su fortaleza relativa en este módulo es de +7 puntos (PT media sujeto: 84 vs. PT SIN sujeto: 91), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +29 puntos (PT MOR sujeto: 83 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -1 punto (PT media sujeto: 84 vs. PT MOR sujeto: 83), con lo cual es inferior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +16 puntos (PT PRAG sujeto: 69 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -15 puntos (PT media sujeto: 84 vs. PT PRAG sujeto: 69), con lo cual es superior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +17 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Sintaxis* (SIN) (+9 puntos). Las diferencias en los valles del perfil son de -13 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Pragmática* (PRAG) (-8 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S9)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.31. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Idoia tenía respectivamente la EC de 10;11 y 12;1. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 84; PT media grupo: 60).

Tabla C.31. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S9: Idoia)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	78	88	83	54
Sintaxis	90	92	91	58
Semántica	93	92	92	76
Pragmática	58	81	69	53
Media	80	88	84	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 8 puntos. Idoia ha progresado pues en todos los módulos excepto en el de *Semántica*, en los 14 meses de intervalo entre evaluaciones.

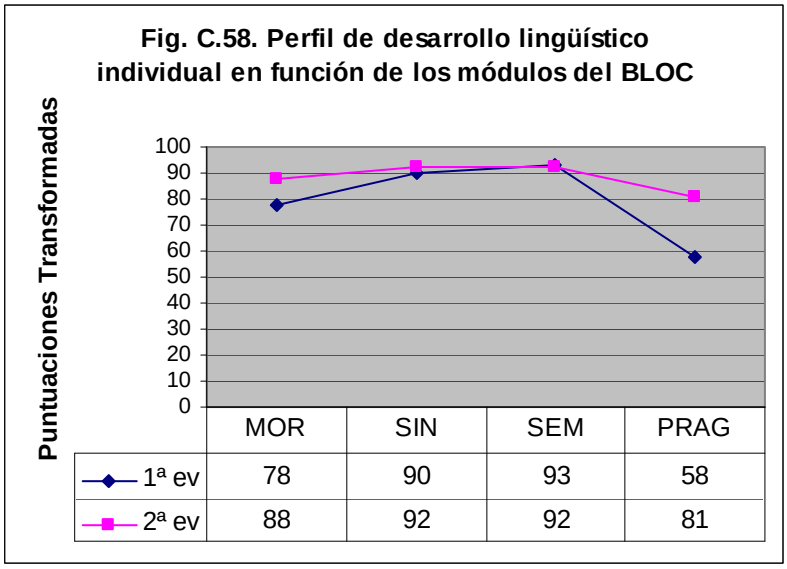
El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Idoia en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.58.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 14 meses entre ambas evaluaciones.

Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta un mínimo decremento (-1 punto), mantiene su fortaleza relativa. El módulo de *Sintaxis* (SIN), con un incremento (2 puntos) inferior al medio, también mantiene su fortaleza relativa.

En cuanto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR), al experimentar un incremento superior al medio (10 puntos), se mantiene como un módulo de menor fortaleza, aunque con tendencia a evolucionar. Finalmente, el módulo de *Pragmática* (PRAG), a pesar de experimentar el máximo incremento (23 puntos), se mantiene como

el de menor fortaleza, aunque la diferencia se reduce con respecto a otros módulos que evolucionan menos.

Figura C.58. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S9: Idoia)



La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza en los módulos de *Semántica* y *Sintaxis* y menor fortaleza en los módulos de *Pragmática* y *Morfología*. En la segunda evaluación se mantienen los picos y valles.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S9)

La evolución de las capacidades de Idoia no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.32., C.33., C.34. y C.35. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Idoia en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.59., C.60., C.61., C.62., C.63., C.64., C.65. y C.66.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S9)

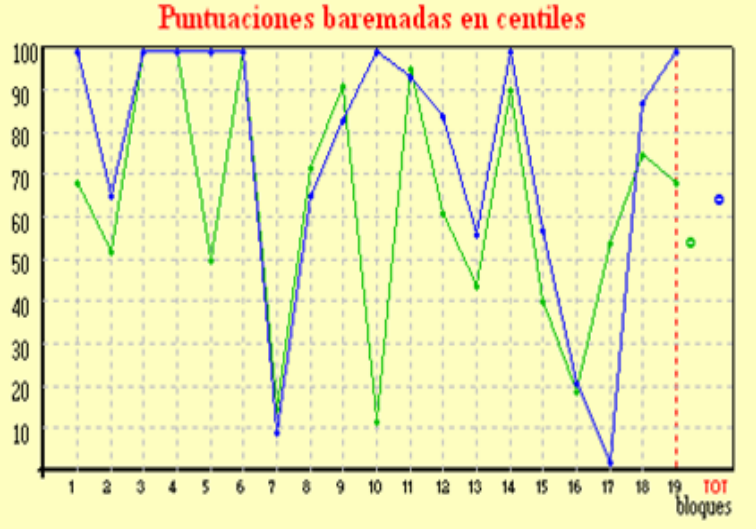
En la Tabla C.32., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Idoia en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Idoia tenía respectivamente la EC de 10;11 y 12;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.32. Puntuaciones Brutas (P.B) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S9: Idoia)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	68	10	99-F
2. Plurales: sing. acabados en cons.	8	52	9	65
3. Adjetivo	10	99-F	10	99-F
4. Form. verb. reg.: Presente	10	99-F	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	8	50	10	99-F
6. Form. verb. reg.: Futuro	10	99-F	10	99-F
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	7	15	7	9-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	9	72	9	65
9. Form. verb. irreg.: Pasado	7	91-F	7	83
10. Form. verb. irreg.: Futuro	5	12-D	10	99-F
11. Participios	9	95-F	9	93-F
12. Comparativos y superlativos	8	61	9	84
13. Sustant. deriv.: Profesiones	7	44	8	56
14. Sustantivos derivados	8	90-F	10	99-F
15. Adjetivos derivados	7	40	9	57
16. Pronombres personales: Sujetos	8	19	9	21
17. Pron. pers. en función de objeto	5	54	3	2-D
18. Reflexivos	8	75	9	87-F
19. Posesivos	8	68	10	99-F

En el perfil de la Figura C.59., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

Figura C.59. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S9: Idoia)

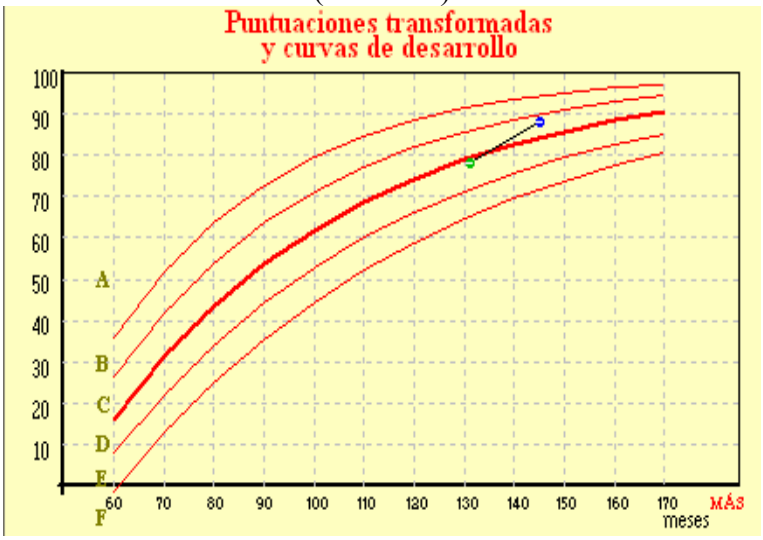


En el módulo de *Morfología* Idoia muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza, mientras que los puntos de debilidad se reducen a dos: *Formas verbales regulares*: *Imperfecto*, B7 y *Pronombres personales en función de objeto*, B17.

La fortaleza inicial observada en seis bloques aumenta a diez: B1, *Plurales: Singulares acabados en vocal*; B3, *Adjetivos*; B4, *Formas verbales regulares: Presente*; B5, *Formas verbales regulares: Pasado*; B6, *Formas verbales regulares: Futuro*; B10, *Formas verbales irregulares: Futuro*; B11, *Participios*; B14, *Sustantivos derivados*; B18, *Reflexivos* y B19, *Posesivos*. De ellos cuatro presentan fortaleza emergente (B1, B5, B10 y B18) y en uno (B9) desaparece dicha fortaleza.

En la Figura C.60., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Idoia a los 131 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 145 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 78 a 88 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, pasa de un nivel medio (D) a un nivel inmediatamente superior (C).

Figura C.60. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S9: Idoia)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S9)

Tabla C.33. Puntuaciones Brutas (P.B) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S9: Idoia)

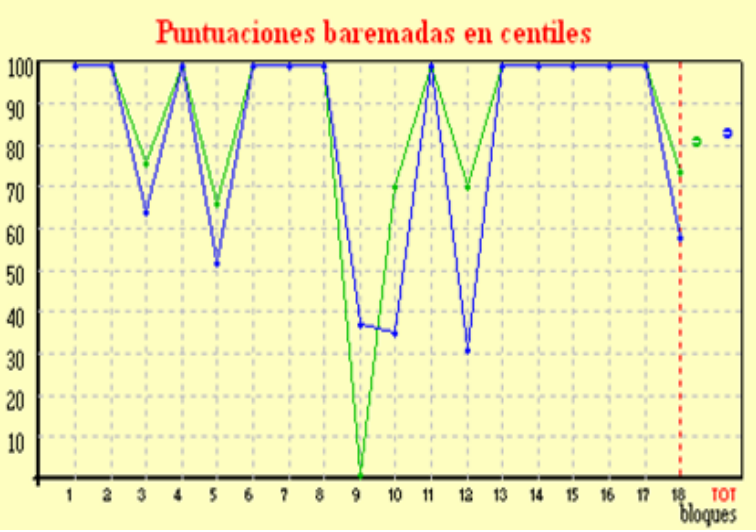
Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	10	99-F	10	99-F
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	10	99-F	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	9	76	9	64
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	10	99-F	10	99-F
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	9	66	9	52
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	10	99-F	10	99-F
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	3	1-D	8	37
10.Voz pasiva	9	70	9	35
11. Sujetos coord. Objetos coord.	10	99-F	10	99-F
12. Verb. coord. Adj. coordinados	8	70	7	31
13. Oraciones comparativas	10	99-F	10	99-F
14. Orac. subord.: Causa y condición	10	99-F	10	99-F
15. Subord.temp.: Después/Antes	10	99-F	10	99-F
16. Subord. temp.: Cuando/Hasta que	10	99-F	10	99-F
17. Subord. adversativas	10	99-F	10	99-F
18. Subord. de relativo	5	74	5	58

En la Tabla C.33., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles CT) de Idoia en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Idoia tenía respectivamente la EC de 10;11 y 12;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial

fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.61., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*. En el módulo de *Sintaxis* Idoia muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza persistente y donde desaparece la debilidad inicial en *Pronombres y adverbios de negación* (B9).

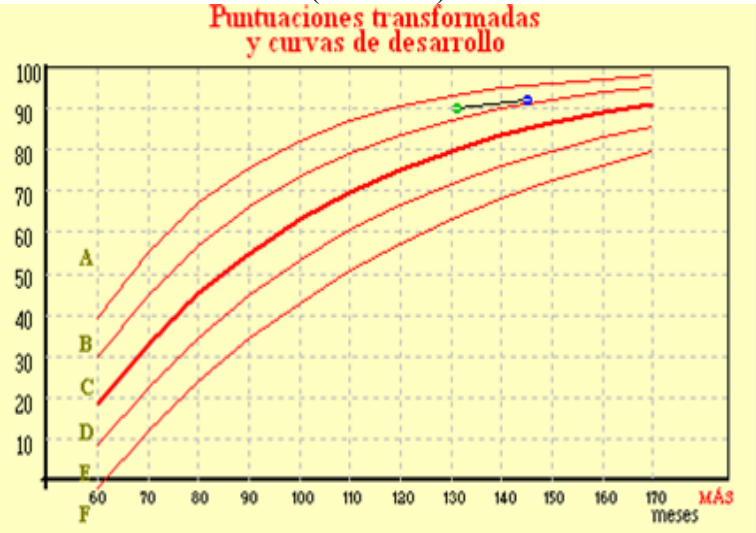
Figura C.61. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S9: Idoia)



La fortaleza inicial en doce bloques se mantiene: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B4, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*; B11, *Sujetos coordinados/Objetos coordinados*; B13, *Oraciones comparativas*; B14, *Oraciones subordinadas*: *Causa y condición*; B15, *Subordinadas temporales: Después/Antes*; B16, *Subordinadas temporales: Cuando/Hasta que* y B17, *Subordinadas de relativo*.

En la Figura C.62., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Idoia a los 131 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 145 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 90 a 92 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel inmediatamente inferior (B) al máximo (A).

Figura C.62. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S9: Idoia)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S9)

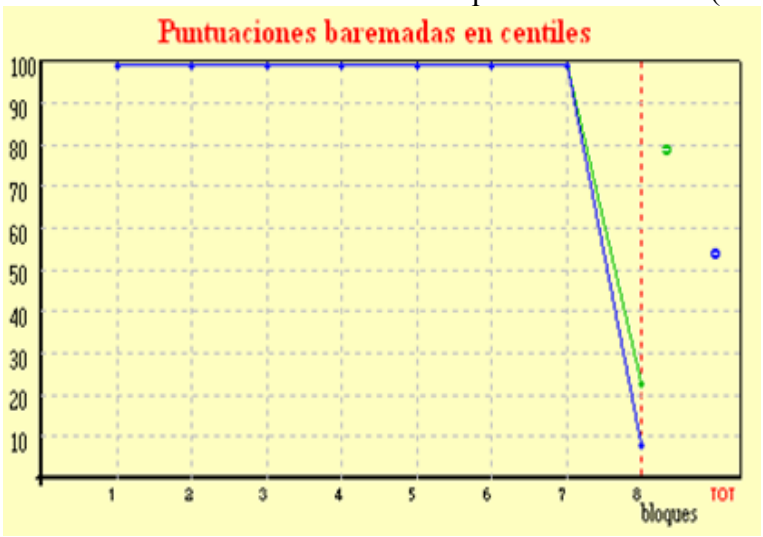
En la Tabla C.34., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Idoia en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Idoia tenía respectivamente la EC de 10;11 y 12;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.34. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S9: Idoia)

Bloque	**P.B. 1ª ev.**	**C.T. 1ª ev.**	**P.B. 2ª ev.**	**C.T. 2ª ev.**
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99-F
2. Acción-Objeto	10	99-F	10	99-F
3. Dativo	10	99-F	10	99-F
4. Instrumental	10	99-F	10	99-F
5. Locativo	10	99-F	10	99-F
6. Modificadores	10	99-F	10	99-F
7. Cuantificadores	10	99-F	10	99-F
8. Modificadores de tiempo y sucesión	5	23	4	8-D

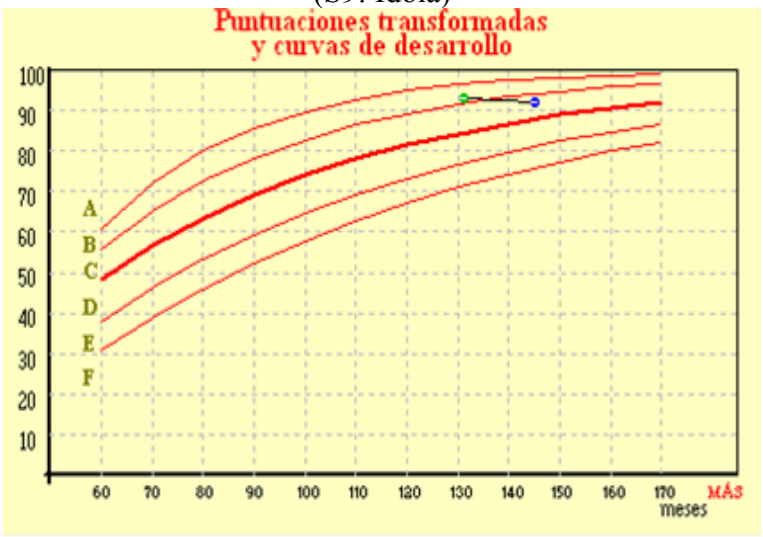
En el perfil de la Figura C.63., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

Figura C.63. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S9: Idoia)



En el módulo de *Semántica* Idoia muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza persistente, aunque presenta un punto de debilidad emergente en *Modificadores de tiempo y sucesión* (B8). La fortaleza inicial en siete bloques se mantiene: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo*; B4, *Instrumental*; B5, *Locativo*; B6, Modificadores y B7, *Cuantificadores*.

Figura C.64. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S9: Idoia)



En la Figura C.64., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Idoia a los 131 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 145

meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 93 a 92 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, con lo que pasa de un nivel (B) a un nivel inmediatamente inferior (C).

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S9)

En la Tabla C.35., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Idoia en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Idoia tenía respectivamente la EC de 10;11 y 12;1, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.35. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S9: Idoia)

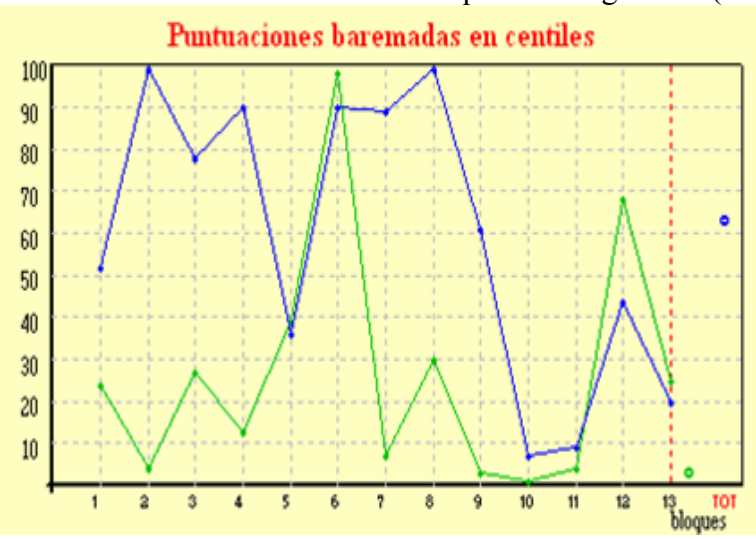
Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Saludos y despedidas	8	24	9	52
2. Reclamar la atención	5	4-D	10	99-F
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	7	27	9	78
4. Demandas de informac. Específica	3	13-D	8	90-F
5. Demandas de confirmac. negación	8	39	8	36
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	8	98-F	8	90-F
7. Dónde/Cuándo	3	7-D	7	89-F
8. De quién (para quién/a quién)	6	30	10	99-F
9. Por qué/Cómo	5	3-D	8	61
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	4	1-D	8	7-D
11. Requerimient. direct. de acción	7	4-D	8	9-D
12. Requerimient. indirect. de acción	6	68	6	44
13. Protestas	7	25	7	20

En la Figura C.65., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

En el módulo de *Pragmática*, aunque para Idoia es el de mayor debilidad, muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza, mientras que los puntos de debilidad se reducen de seis a dos bloques: B10, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación* y B11, *Requerimientos directos de acción*. La fortaleza inicial en uno de los bloques aumenta a cinco: B2, *Reclamar la atención*; B4,

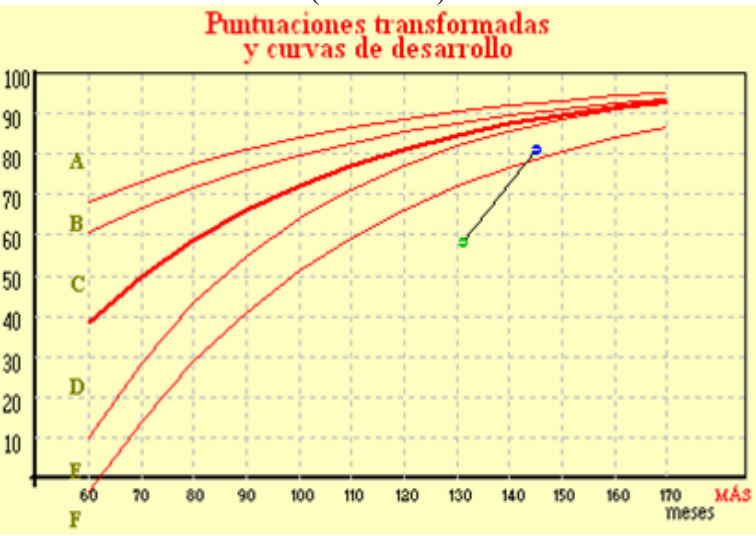
Demandas de información específica; B6, *Quién/ Qué* (único con fortaleza persistente); B7, *Dónde/ Cuándo* y B8, *De quién* (*para quién*, *a quién*).

Figura C.65. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S9: Idoia)



En la Figura C.66., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Idoia a los 131 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 145 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 58 a 81 en el periodo de 14 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, pasa de un nivel mínimo (F) al inmediatamente superior (E).

Figura C.66. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S9: Idoia)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Idoia presenta un perfil donde el módulo de *Semántica*, aunque experimenta un pequeño

retroceso, se mantiene como el de máxima fortaleza, con puntos fuertes en todos los bloques excepto en el de *Modificadores de tiempo y sucesión*, en el que converge con el grupo por presentar en él un punto de debilidad emergente.

En el módulo de *Sintaxis*, que también se mantiene como punto de fortaleza, se produce un avance, con lo que tiende a igualarse con *Semántica*, manteniéndose también los puntos de fortaleza en doce bloques y con un bloque en el que desaparece la debilidad en *Pronombres y adverbios de* negación, donde la mayoría de sujetos mantiene un punto de debilidad. Es el único sujeto que presenta un punto de fortaleza persistente en el bloque de *Sujetos coordinados. Objetos coordinados*.

En el módulo de *Morfología*, también se produce un avance, pero se mantiene la debilidad en dos bloques, en *Formas verbales regulares*: *Imperfecto* y en *Pronombres personales en función de objeto*, dos de los puntos de debilidad de la mayoría de casos. Aumentan de seis a ocho los puntos de fortaleza emergente. Es el único caso que presenta fortaleza persistente en los bloques de *Participios, Sustantivos derivados* y fortaleza emergente en *Plurales: Singulares acabados en vocal*, *Formas verbales irregulares*: *Futuro*, *Reflexivos* y *Posesivos*. También presenta fortaleza persistente en *Formas verbales regulares: Presente*, pero es una fortaleza compartida con la mayoría de los casos.

En el módulo de *Pragmática*, se produce el mayor avance, aunque es el que presenta mayor debilidad en el perfil, reduciéndose de seis a dos los bloques de debilidad, que coinciden con aquellos en los que muchos sujetos del grupo también la presentan. Sin embargo, alcanza la fortaleza en cinco bloques, donde sujetos de mayor capacidad también la presentan. Es el único caso que presenta fortaleza emergente en *Reclamar atención*.

1.2.7. Sujeto 10: Aingeru

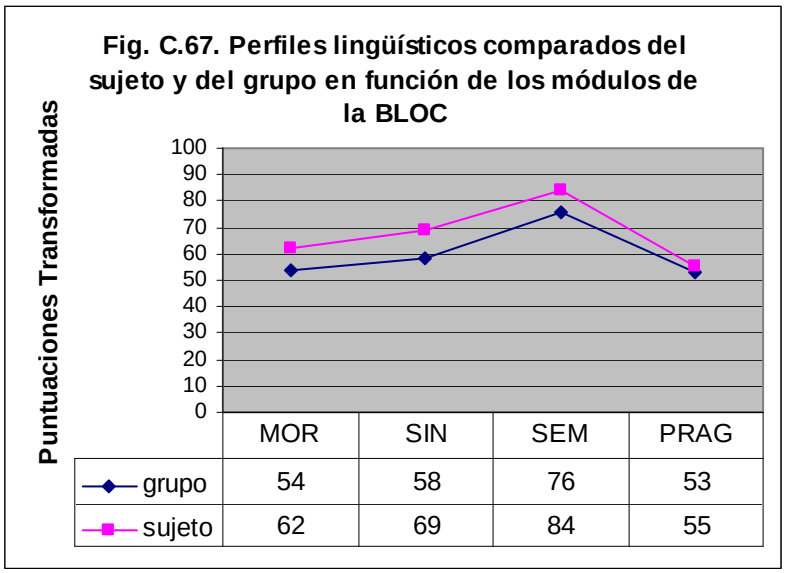
Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S10)

El *perfil sincrónico individual* de Aingeru, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.67.), se sitúa por encima en todos los módulos, con una distancia media de +8 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 68 vs. PT media grupo: 60).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, tanto en puntuaciones relativas como absolutas. Dicho perfil está muy próximo

al de Miguel (S4: 6;10) y al de Kevin (S6: 8;6), estos tres casos forman parte del núcleo fundamental del conglomerado modal que mejor representa el perfil del grupo, caracterizado por puntuaciones relativas altas en el módulo de *Semántica* y bajas en los demás módulos, con lo que serían los casos que mejor representan el conglomerado modal y el perfil característico del SXF en la BLOC.

Figura C.67. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S10: Aingeru)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +8 puntos (PT SEM sujeto: 84 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +16 meses (PT media sujeto: 68 vs. PT SEM sujeto: 84), con lo cual es similar a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).
- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +8 puntos (PT MOR sujeto: 62 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -6 meses (PT media sujeto: 68 vs. PT MOR sujeto: 62), con lo cual es similar a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +11 puntos (PT SIN sujeto: 69 vs. PT SIN grupo: 58). Su fortaleza relativa en este módulo es de +1 punto (PT media sujeto:

68 vs. PT SIN sujeto: 69), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +2 puntos (PT PRAG sujeto: 55 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -13 puntos (PT media sujeto: 68 vs. PT PRAG sujeto: 55), con lo cual es superior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +1 punto, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Sintaxis* (SIN). Las diferencias en los valles del perfil son de -6 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Pragmática* (PRAG) (-6 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S10)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.36. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Aingeru tenía respectivamente la EC de 12;6 y 13;7. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 68; PT media grupo: 60).

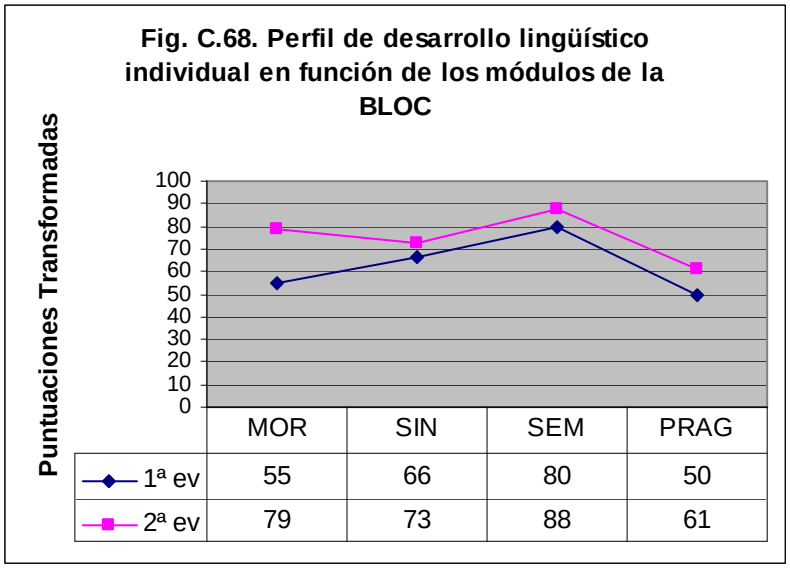
Tabla C.36. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S10: Aingeru)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	55	70	62	54
Sintaxis	66	73	69	58
Semántica	80	88	84	76
Pragmática	50	61	55	53
Media	63	73	68	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 puntos. Aingeru ha progresado pues en todos los módulos en los 13 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Aingeru en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.68.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 13 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.68. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S10: Aingeru)



Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta un incremento por debajo del incremento medio del sujeto (8 puntos), mantiene su mayor fortaleza relativa. El módulo de *Morfología* (MOR), con el máximo incremento (24 puntos), en su desarrollo se convierte en un módulo de fortaleza relativa.

Respecto a los valles, el módulo de *Sintaxis* (SIN), experimenta el mínimo incremento (7 puntos), con lo que se mantiene como un punto de relativa debilidad. El módulo de *Pragmática* (PRAG), a pesar de que experimenta un incremento cercano al medio (11 puntos), se mantiene como el de menor fortaleza.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en los módulos de *Semántica* y *Sintaxis* y menor fortaleza en el módulo de *Morfología* y en el módulo de *Pragmática*. En la segunda evaluación se mantiene la fortaleza en el módulo de *Semántica* y emerge como punto de fortaleza en el módulo de *Morfología*.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S10)

La evolución de las capacidades de Aingeru no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.37., C.38., C.39. y C.40. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Aingeru en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.69., C.70., C.71., C.72., C.73., C.74., C.75. y C.76.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S10)

En la Tabla C.37., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Aingeru en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Aingeru tenía respectivamente la EC de 12;6 y 13;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.69., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

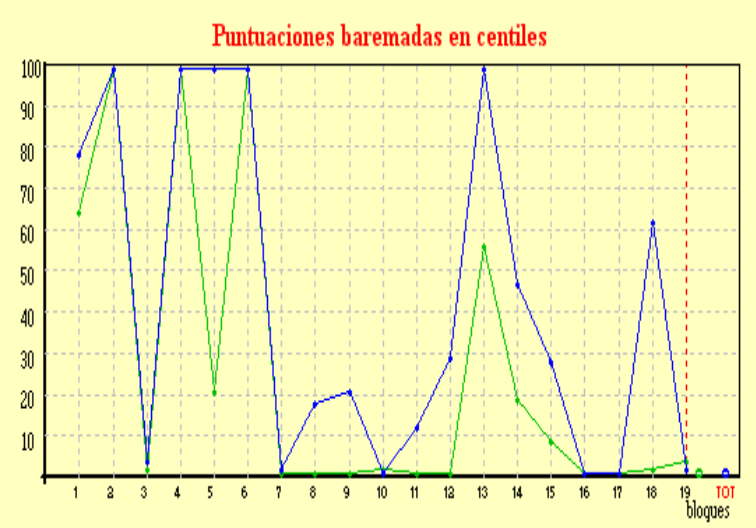
En el módulo de *Morfología* Aingeru muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y un aumento de los puntos de fortaleza de tres a cinco bloques: B2, *Plurales: Singulares acabados en consonante*; B4, *Formas verbales regulares: Presente*; B5, *Formas verbales regulares: Pasado*; B6, *Formas verbales regulares: Futuro* y B13, *Sustantivos derivados*: *Profesiones*, siendo emergente en el B5 y en el B13.

La debilidad inicial en doce de los bloques se reduce a siete: B3, *Adjetivos*; B7, *Formas verbales regulares: Imperfecto*; B10, *Formas verbales irregulares: Futuro*; B11, *Participio*; B16, *Pronombres personales*: *Sujetos*; B17, *Pronombres en función de objeto*, cuya PB fue de 0 y B19, *Posesivos*.

Tabla C.37. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S10: Aingeru)

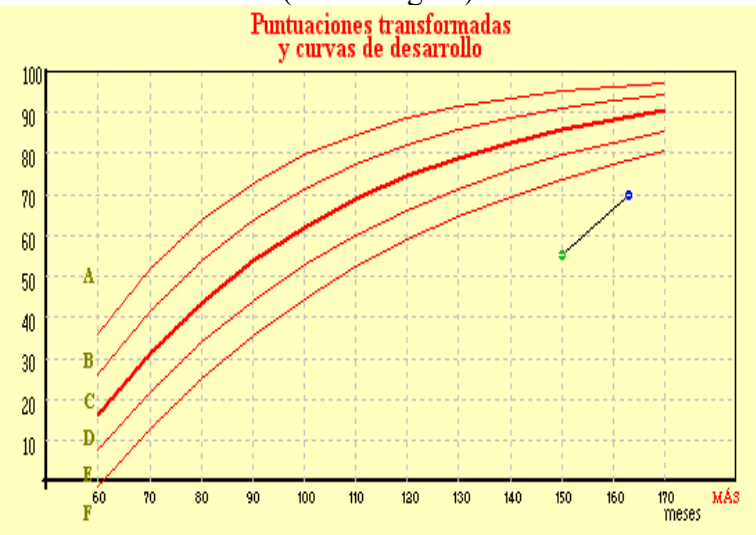
Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T.	P.B. 2ª ev.	C.T.
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	64	9	78
2. Plurales: sing. acabados en cons.	10	99-F	10	99-F
3. Adjetivo	9	2-D	9	4-D
4. Form. verb. reg.: Presente	10	99-F	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	8	21	10	99-F
6. Form. verb. reg.: Futuro	10	99-F	10	99-F
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	0	1-D	5	2-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	3	1-D	7	18
9. Form. verb. irreg.: Pasado	1	1-D	4	21
10. Form. verb. irreg.: Futuro	5	2-D	4	1-D
11. Participios	4	1-D	8	12-D
12. Comparativos y superlativos	5	1-D	8	29
13. Sustant. deriv.: Profesiones	8	56	10	99-F
14. Sustantivos derivados	5	19	7	47
15. Adjetivos derivados	7	9-D	8	28
16. Pronombres personales: Sujetos	5	1-D	2	1-D
17. Pron. pers. en función de objeto	0	1-D	0	1-D
18. Reflexivos	4	2-D	8	64
19. Posesivos	4	4-D	4	2-D

Figura C.69. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S10: Aingeru)



En la Figura C.70., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Aingeru a los 150 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 163 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 55 a 70 en el periodo de 13 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.70. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S10: Aingeru)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S10)

En la Tabla C.38., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Aingeru en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Aingeru tenía respectivamente la EC de 12;6 y 13;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

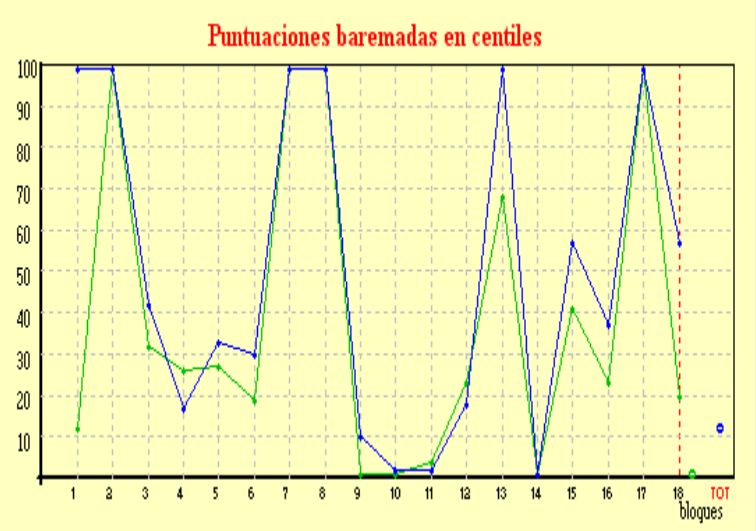
En el perfil de la Figura C.71., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo de *Sintaxis* Aingeru presenta un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza sobre los de debilidad. La fortaleza inicial observada en cuatro bloques aumenta a seis: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*; B13, *Oraciones comparativas* y B17, *Subordinadas adversativas*, siendo emergente en dos (B1 y B13).

Tabla C.38. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S10: Aingeru)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	9	12-D	10	99-F
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	10	99-F	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	8	32	8	42
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	9	26	9	17
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	8	27	8	33
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	8	19	8	30
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	4	1-D	6	10-D
10.Voz pasiva	1	1-D	2	2-D
11. Sujetos coord. Objetos coord.	1	4-D	1	2-D
12. Verb. coord. Adj. coordinados	6	23	5	18
13. Oraciones comparativas	9	68	10	99-F
14. Orac. subord.: Causa y condición	0	1-D	2	1-D
15. Subord. temp.: Después/Antes	7	41	9	57
16. Subord. temp.: Cuando/ Hasta que	6	23	9	37
17. Subord. adversativas	10	99-F	10	99-F
18. Subord. de relativo	4	20	5	57

Figura C.71. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S10: Aingeru)

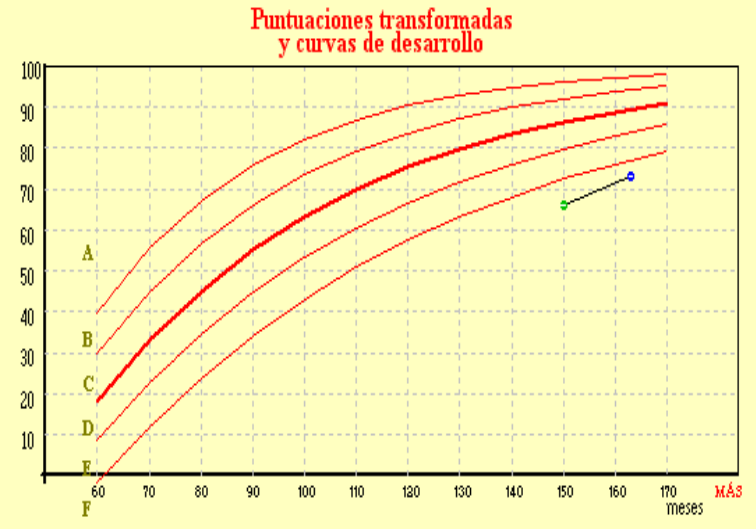


La debilidad inicial observada en cinco de los bloques se reduce a cuatro: B9, *Pronombres y adverbios de negación*; B10, *Voz pasiva*; B11, *Sujetos coordinados. Objetos coordinados* y B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición*.

En la Figura C.72., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Aingeru a los 150 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 163 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 66 a 73

en el periodo de 13 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.72. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S10: Aingeru)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S10)

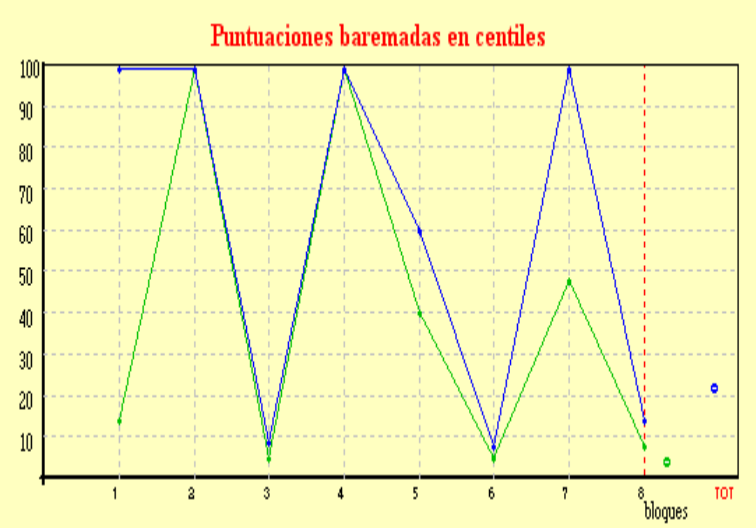
En la Tabla C.39., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Aingeru en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Aingeru tenía respectivamente la EC de 12;6 y 13;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.39. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S10: Aingeru)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	9	14-D	10	99-F
2. Acción-Objeto	10	99-F	10	99-F
3. Dativo	8	5-D	9	9-D
4. Instrumental	10	99-F	10	99-F
5. Locativo	8	40	9	60
6. Modificadores	7	5-D	8	8-D
7. Cuantificadores	8	48	10	99-F
8. Modificadores de tiempo y sucesión	4	8-D	5	14-D

En el perfil de la Figura C.73., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

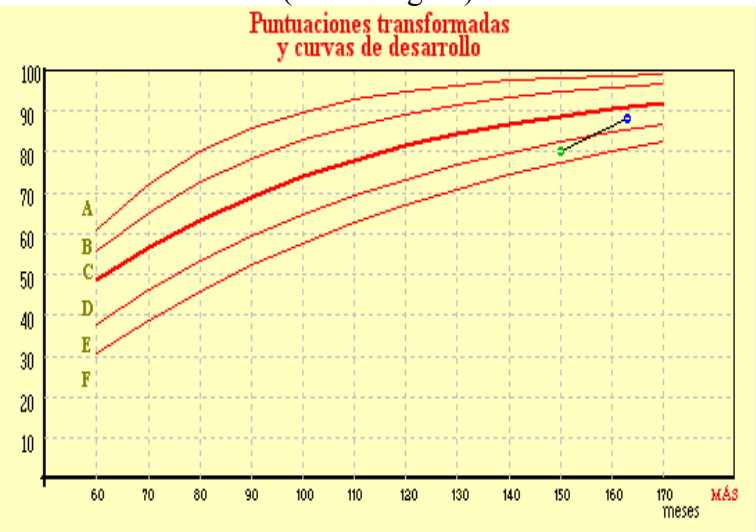
Figura C.73. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S10: Aingeru)



En el módulo de *Semántica* Aingeru presenta un perfil en el que hay un destacado incremento de los puntos de fortaleza y una limitada reducción de los puntos de debilidad.

La fortaleza inicial observada en un bloque aumenta a cuatro: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B4, *Instrumental* y B7, *Cuantificadores*, siendo emergente en el B1 y B7. La debilidad inicial observada en cuatro bloques se reduce a tres: B3, *Dativo*; B6, *Modificadores* y B8, *Modificadores de tiempo y sucesión*.

Figura C.74. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S10: Aingeru)



En la Figura C.74., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Aingeru a los 150 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 163 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 80 a 88 en el periodo de 13 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, con lo que pasa del segundo nivel mínimo (E) a uno inmediatamente superior (D).

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S10)

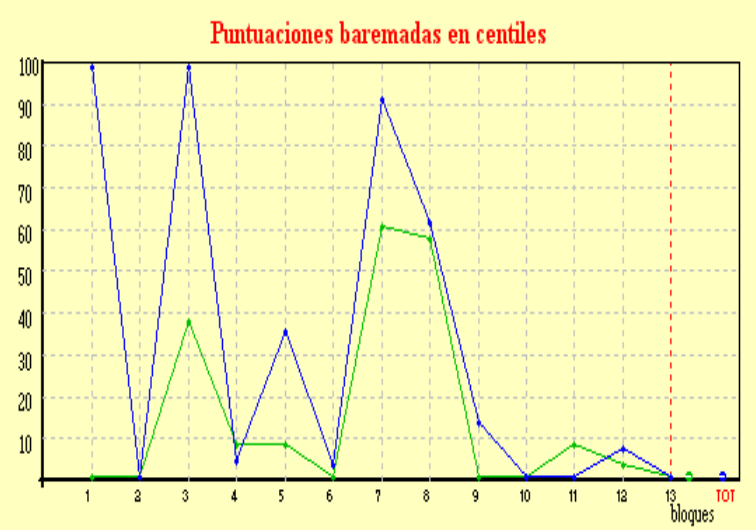
En la Tabla C.40., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Aingeru en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Aingeru tenía respectivamente la EC de 12;6 y 13;7, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.40. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S10: Aingeru)

Bloque	**P.B. 1ª ev.**	**C.T. 1ª ev.**	**P.B. 2ª ev.**	**C.T. 2ª ev.**
1. Saludos y despedidas	5	1-D	10	99-F
2. Reclamar la atención	3	1-D	6	1-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	8	38	10	99-F
4. Demandas de informac. específica	3	9-D	3	5-D
5. Demandas de confirmac. negación	7	9-D	8	36
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	3	1-D	4	4-D
7. Dónde/Cuándo	6	61	7	91-F
8. De quién (para quién/a quién)	8	58	8	62
9. Por qué/Cómo	5	1-D	6	14-D
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	4	1-D	5	1-D
11. Requerimient. direct. de acción	8	9-D	6	1-D
12. Requerimient. indirect. de acción	2	4-D	3	8-D
13. Protestas	4	1-D	4	1-D

En el perfil de la Figura C.75., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

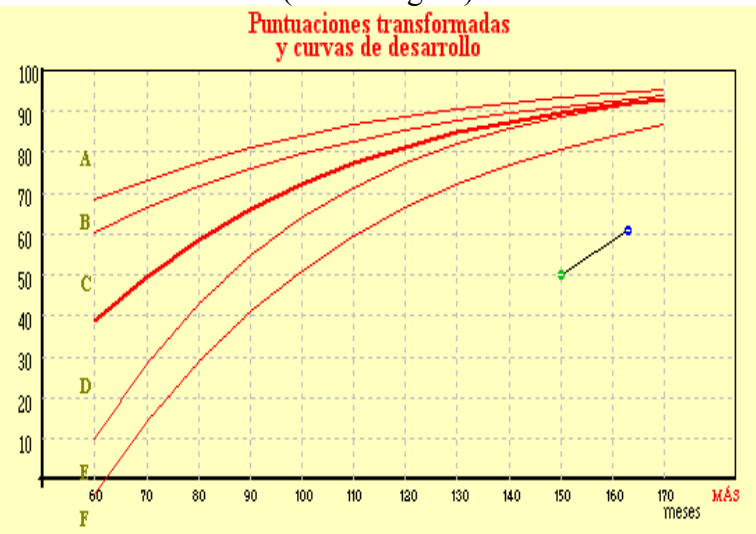
Figura C.75. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S10: Aingeru)



En el módulo de *Pragmática* Aingeru presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad, aunque tienden a reducirse y emergen tres puntos de fortaleza en los bloques: B1, *Saludos y despedidas*; B3, *Ruego/Concesión/Negar permiso* y B7, *Dónde/Cuándo*.

La debilidad inicial observada en diez bloques se reduce a ocho: B2, *Reclamar la atención*; B4, *Demandas de información específica*; B6, *Quién/Qué*; B9, *Por qué/Cómo*; B10, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*; B11, *Requerimientos directos de acción*; B12, *Requerimientos indirectos de acción* y B13, *Protestas*.

Figura C.76. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S10: Aingeru)



En la Figura C.76., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Aingeru a los 150 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los

163 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 50 a 61 en el periodo de 13 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Aingeru presenta un perfil donde el módulo de *Semántica* experimenta un incremento en torno al medio y se mantiene como el de máxima fortaleza. Pasan de uno a cuatro los bloques con puntos de fortaleza, coincidentes con los de la mayoría del grupo, excepto el punto de fortaleza emergente en el bloque de *Cuantificadores*, en el que destaca junto a tres de las mujeres. En cuanto a los puntos de debilidad, se reducen de cuatro a tres y se diferencia del grupo por presentar debilidad persistente en *Dativo*. En cambio, converge con la mayoría de los casos al presentar debilidad persistente en *Modificadores* y en *Modificadores de tiempo y sucesión*.

En el módulo de *Sintaxis*, aunque se produce el menor avance, se mantiene como punto de fortaleza, aumentándose los bloques de fortaleza de cuatro a cinco. Como la mitad de los sujetos, presenta fortaleza persistente en *Subordinadas adversativas*. Converge con muchos sujetos al evolucionar desde la debilidad a la fortaleza en el bloque de *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*. En cuanto a los puntos de debilidad, se reducen de cinco a cuatro, coincidentes con los de la mayoría del grupo.

En el módulo de *Morfología*, se produce el mayor avance, pero se mantiene la debilidad en siete bloques, que coinciden con aquellos en los que muchos sujetos la presentan, excepto en el bloque de *Adjetivos* que presenta debilidad persistente frente a la fortaleza relativa del grupo. Aingeru aumenta de tres a cinco los bloques de fortaleza, destacando por ser el único sujeto en el que emerge como punto de fortaleza *Sustantivos derivados: Profesiones*, en el que comparte fortaleza con la mujer de mayor edad.

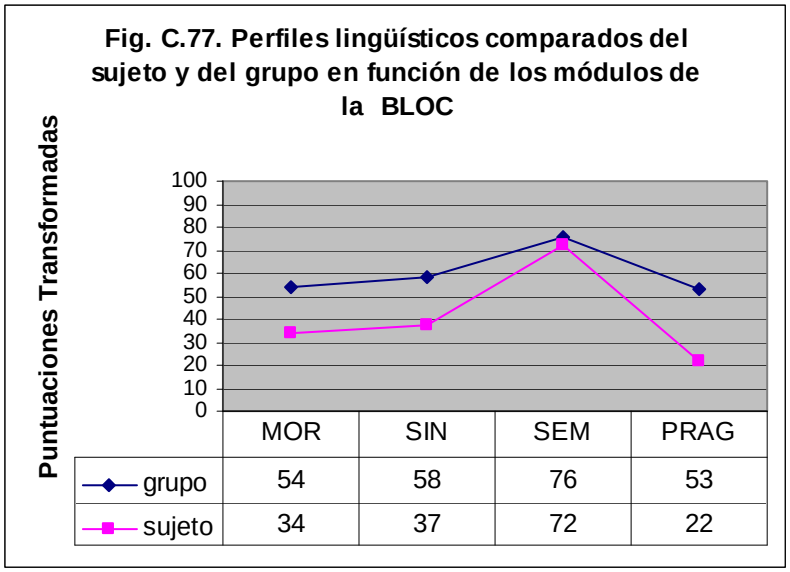
En el módulo de *Pragmática*, se produce un avance, aunque predominan los bloques de debilidad en el perfil, se reducen de diez a ocho, que coinciden con aquellos en los que muchos sujetos del grupo también la presentan. Sin embargo, alcanza la fortaleza en tres bloques y es el único caso que presenta fortaleza emergente en *Saludos y despedidas*.

1.2.8. Sujeto 11: Eduard

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S11)

El *perfil sincrónico individual* de Eduard, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.77.), se sitúa por debajo en todos los módulos, con una distancia media de -19 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 41 vs. PT media grupo: 60).

Figura C.77. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S11: Eduard)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas aún más bajas en los módulos de *Pragmática*, *Morfología* y *Sintaxis*, mientras que su puntuación en el módulo de *Semántica* es más cercana a la media grupal. Dicho perfil está lejano al de Estrella (S15: 24;2) (distancia Chi cuadrado = 4,102), y sin embargo está próximo al de Gabino (S14: 15;11), con el que forma un conglomerado adicional.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -4 puntos (PT SEM sujeto: 72 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +31 meses (PT media sujeto: 41 vs. PT SEM sujeto: 72), con lo que es superior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).

- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -21 puntos (PT SIN sujeto: 37 vs. PT SIN grupo: 58). Su debilidad relativa en este módulo es de -4 puntos (PT media sujeto: 41 vs. PT SIN sujeto: 37), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -20 puntos (PT MOR sujeto: 34 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -7 meses (PT media sujeto: 41 vs. PT MOR sujeto: 34), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -31 puntos (PT PRAG sujeto: 22 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -19 puntos (PT media sujeto: 41 vs. PT PRAG sujeto: 22), con lo cual es superior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +17 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Semántica* (SEM) (+15 puntos). Las diferencias en los valles del perfil son de -13 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Pragmática* (PRAG) (-12 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S11)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.41. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Eduard tenía respectivamente la EC de 11;3 y 14;11. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 41; PT media grupo: 60).

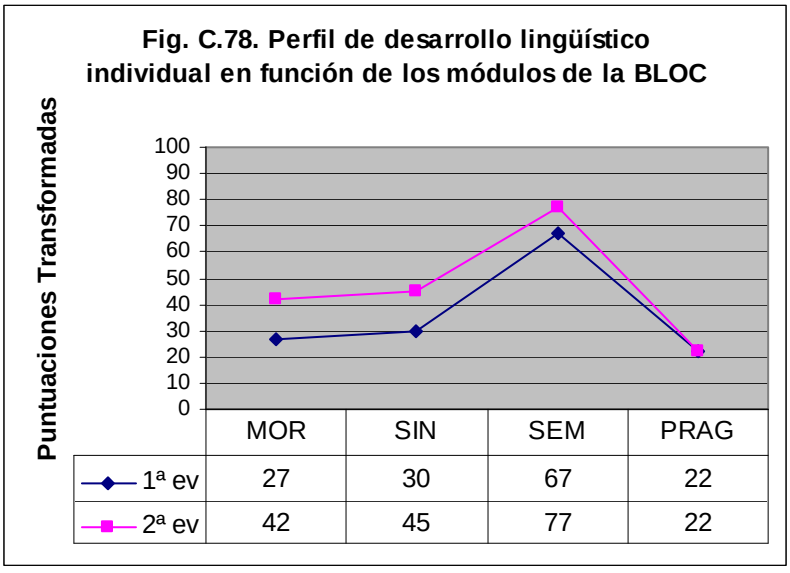
Tabla C.41. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S11: Eduard)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	27	42	34	54
Sintaxis	30	45	37	58
Semántica	67	77	72	76
Pragmática	22	22	22	53
Media	36	46	41	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 10 puntos. Eduard ha progresado pues en todos los módulos, excepto en el módulo de *Pragmática*, en los 44 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Eduard en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.78.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 44 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.78. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S11: Eduard)



Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), al experimentar un incremento medio (10 puntos), mantiene la fortaleza. El módulo de *Sintaxis* (SIN), con un incremento (15 puntos), superior al medio, en su desarrollo se convierte en un módulo de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR), también experimenta un incremento (15 puntos) superior al medio, se mantiene como un punto de relativa debilidad, aunque la diferencia se reduce respecto a otros módulos y el módulo de *Pragmática* (PRAG), al no evolucionar se mantiene como el de menor fortaleza.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza en el módulo de *Semántica* y menor fortaleza en los demás módulos. En la segunda evaluación se mantienen los picos y valles.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S11)

La evolución de las capacidades de Eduard no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.42., C.43., C.44. y C.45. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Eduard en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.79., C.80., C.81., C.82., C.83., C.84., C.85. y C.86.

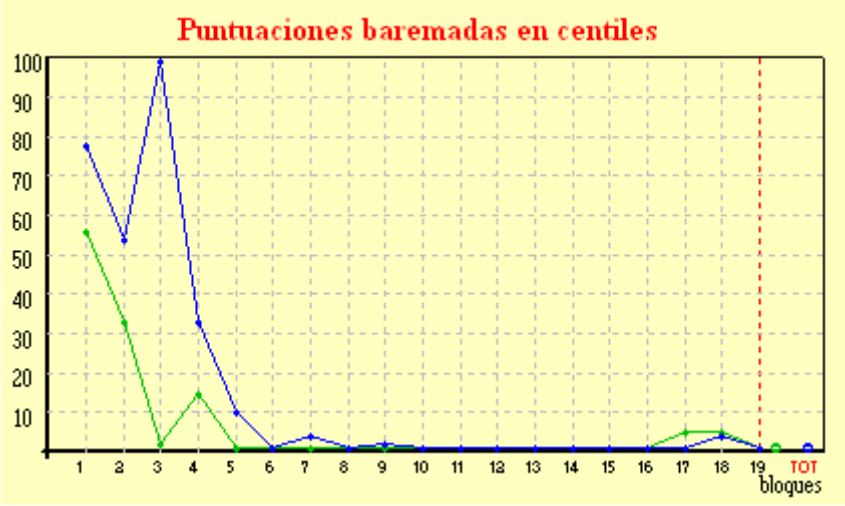
Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S11)

En la Tabla C.42., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Eduard en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Eduard tenía respectivamente la EC de 11;3 y 14;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.42. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S11: Eduard)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	56	9	78
2. Plurales: sing. acabados en cons.	8	33	9	54
3. Adjetivo	9	2-D	10	99-F
4. Form. verb. reg.: Presente	6	15	9	33
5. Form. verb. reg.: Pasado	3	1-D	6	10-D
6. Form. verb. reg.: Futuro	0	1-D	3	1-D
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	0	1-D	6	4-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	3	1-D	4	1-D
9. Form. verb. irreg.: Pasado	0	1-D	1	2-D
10. Form. verb. irreg.: Futuro	0	1-D	1	1-D
11. Participios	2	1-D	4	1-D
12. Comparativos y superlativos	0	1-D	0	1-D
13. Sustant. deriv.: Profesiones	3	1-D	5	1-D
14. Sustantivos derivados	1	1-D	2	1-D
15. Adjetivos derivados	3	1-D	5	1-D
16. Pronombres personales: Sujetos	2	1-D	0	1-D
17. Pron. pers. en función de objeto	0	5-D	0	1-D
18. Reflexivos	3	5-D	4	4-D
19. Posesivos	2	1-D	2	1-D

Figura C.79. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S11: Eduard)

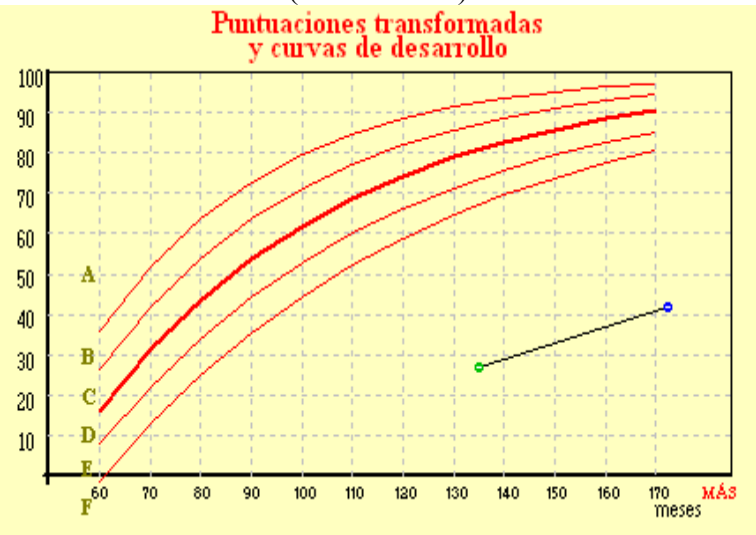


En el perfil de la Figura C.79., se observa la evolución en la puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

En el módulo de *Morfología* Eduard muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad, aunque se observa un punto de fortaleza emergente en *Adjetivos* (B3). La debilidad inicial observada en dieciséis bloques se reduce a quince: B5, B6, B7, de *Formas verbales regulares de Pasado, Futuro e Imperfecto*; B8, B9, B10, de *Formas verbales irregulares de Presente, Pasado, Futuro*; B11, *Participios*; B12, *Comparativos y Superlativos* (cuya PB fue 0); B13, *Sustantivos derivados: Profesiones*; B14, *Sustantivos derivados*; B15, *Adjetivos derivados*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*; B17, *Pronombres personales en función de objeto* (con una PB de 0); B18, *Reflexivos* y B19, *Posesivos*.

En la Figura C.80., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Eduard a los 135 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 179 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 27 a 42 en el periodo de 44 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.80. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S11: Eduard)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S11)

En la Tabla C.43., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Eduard en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Eduard tenía respectivamente la EC de 11;3 y 14;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.43. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S11: Eduard)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	8	17	9	14-D
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	5	1-D	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	2	1-D	4	1-D
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	6	1-D	7	1-D
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	1	1-D	8	33
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	2	1-D	7	8-D
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	4	1-D	6	1-D
9. Pronombres y adverbios negación	0	1-D	4	1-D
10.Voz pasiva	0	4-D	0	1-D
11. Sujetos coord. Objetos coord.	4	15	5	24
12. Verb. Coord. Adj. coordinados	1	3-D	2	2-D
13. Oraciones comparativas	0	1-D	5	13-D
14. Orac. subord.: Causa y condición	1	1-D	2	1-D
15. Subord. temp.: Después/Antes	6	24	3	2-D
16. Subord. temp.: Cuando/ Hasta que	2	8-D	0	2-D
17. Subord. adversativas	2	1-D	0	1-D
18. Subord. de relativo	0	1-D	0	1-D

En el perfil de la Figura C.81., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo de *Sintaxis* Eduard muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y tan solo se observa un punto de fortaleza persistente en *Oraciones negativas* (B7) y otro de fortaleza emergente en *Oraciones simples: Sujeto- Verbo- OD* (B2).

La debilidad inicial observada en catorce bloques persiste en doce de ellos: B3, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*; B4, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*

copulativo-Atributo; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B8, *Negación del atributo*; B9, *Pronombres y adverbios de negación*; B10, *Voz pasiva* (cuya PB fue 0); B12, *Verbos coordinados, Adjetivos coordinados*; B13, *Oraciones comparativas*; B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición*; B16, *Subordinadas temporales: Cuando/Hasta que*; B17, *Subordinadas adversativas* y B18, *Subordinadas de relativo* (cuya PB fue 0), desaparece en dos: B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD* y B5, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL* y emerge en dos: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo* y B15, *Subordinadas temporales: Después/antes*.

Figura C.81. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S11: Eduard)

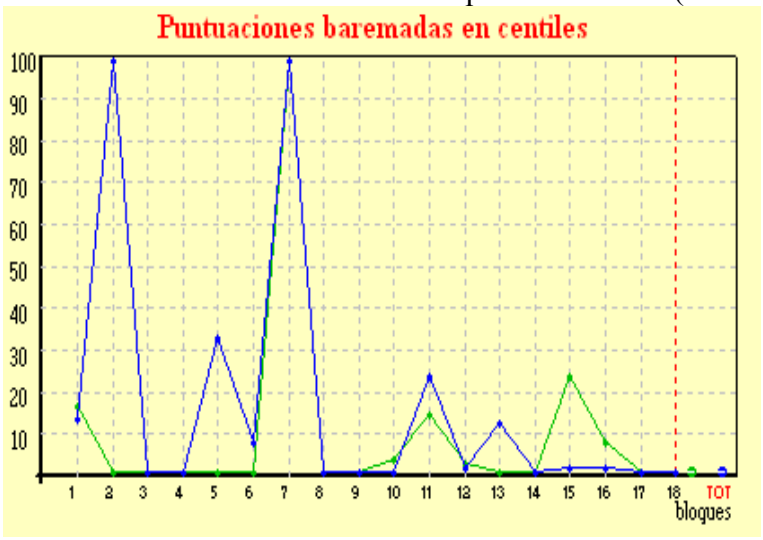
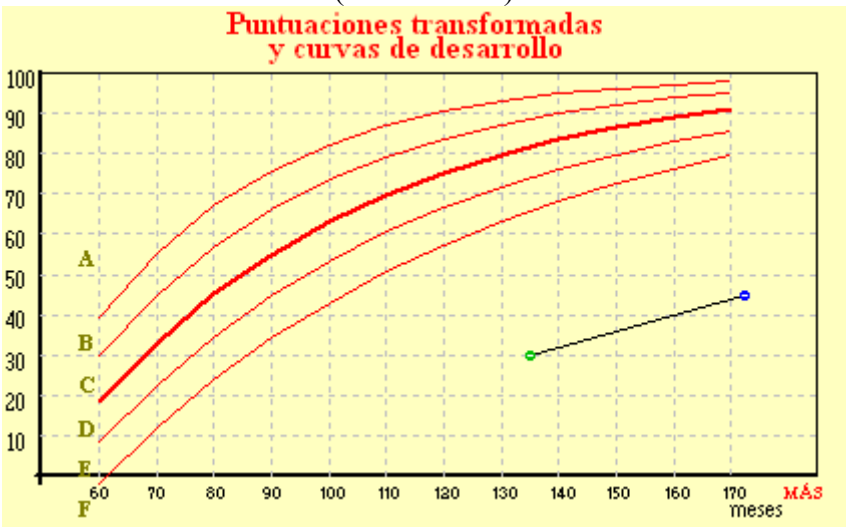


Figura C.82. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S11: Eduard)



En la Figura C.82., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Eduard a los 135 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 179

meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 30 a 45 en el periodo de 44 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en un nivel mínimo (F).

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S11)

En la Tabla C.44., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Eduard en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Eduard tenía respectivamente la EC de 11;3 y 14;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

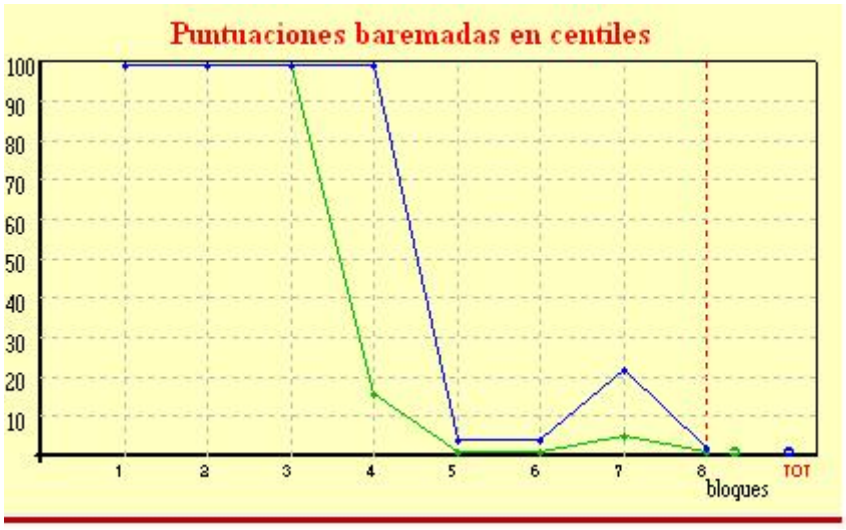
Tabla C.44. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S11: Eduard)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99- F
2. Acción-Objeto	10	99-F	10	99-F
3. Dativo	10	99-F	10	99-F
4. Instrumental	9	99-F	10	99-F
5. Locativo	4	1-D	6	4-D
6. Modificadores	6	1-D	7	4-D
7. Cuantificadores	5	5-D	7	22
8. Modificadores de tiempo y sucesión	0	1-D	2	2-D

En el perfil de la Figura C.83., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

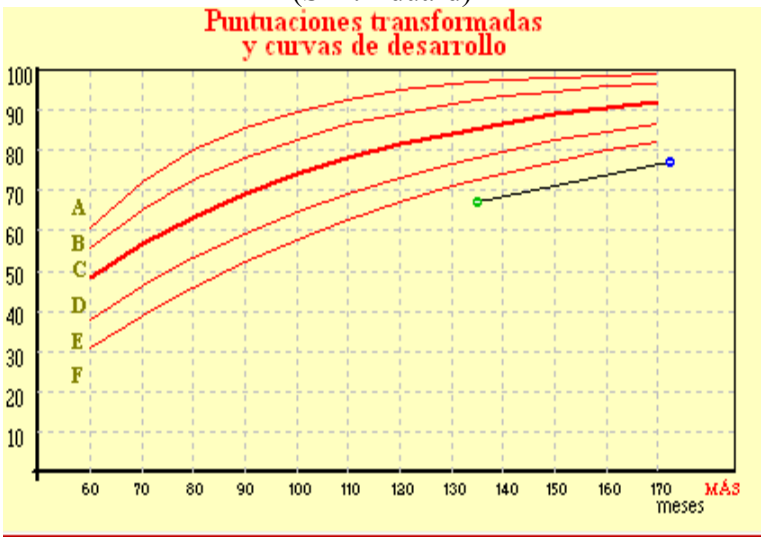
En el módulo de *Semántica* Eduard presenta un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza y se observa que se reducen de cuatro a tres los puntos de debilidad persistente en los bloques: B5, *Locativo*; B6, *Modificadores* y B8, *Modificadores de tiempo y sucesión*. La fortaleza inicial en cuatro bloques se mantiene (B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo* y B4, *Instrumental*).

Figura C.83. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S11: Eduard)



En la Figura C.84., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Eduard a los 135 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 179 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 30 a 45 en el periodo de 44 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.84. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S11: Eduard)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S11)

En la Tabla C.45., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Eduard en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la

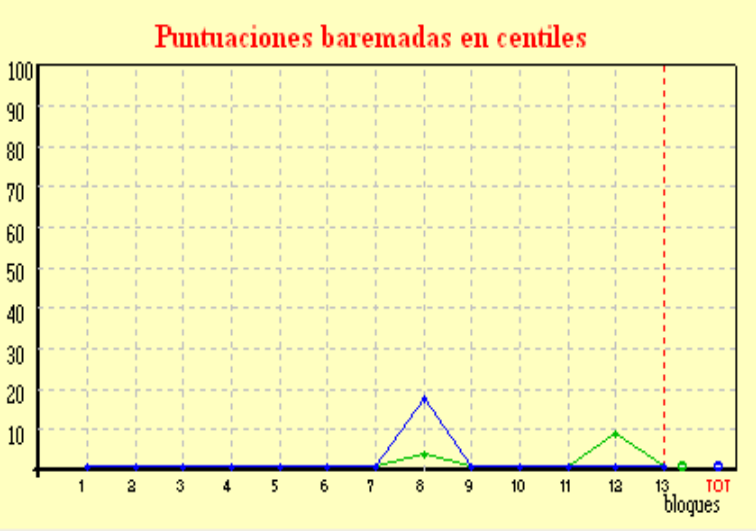
primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Eduard tenía respectivamente la EC de 11;3 y 14;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.45. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S11: Eduard)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Saludos y despedidas	1	1-D	3	1-D
2. Reclamar la atención	3	1-D	2	1-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	4	1-D	2	1-D
4. Demandas de informac. específica	0	1-D	0	1-D
5. Demandas de confirmac. negación	4	1-D	2	1-D
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	1	1-D	2	1-D
7. Dónde/Cuándo	1	1-D	0	1-D
8. De quién (para quién/a quién)	3	4-D	6	18
9. Por qué/Cómo	1	1-D	2	1-D
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	4	1-D	3	1-D
11. Requerimientos direct. de acción	3	1-D	1	1-D
12. Requerimient. indirect. de acción	2	9-D	2	1-D
13. Protestas	2	1-D	4	1-D

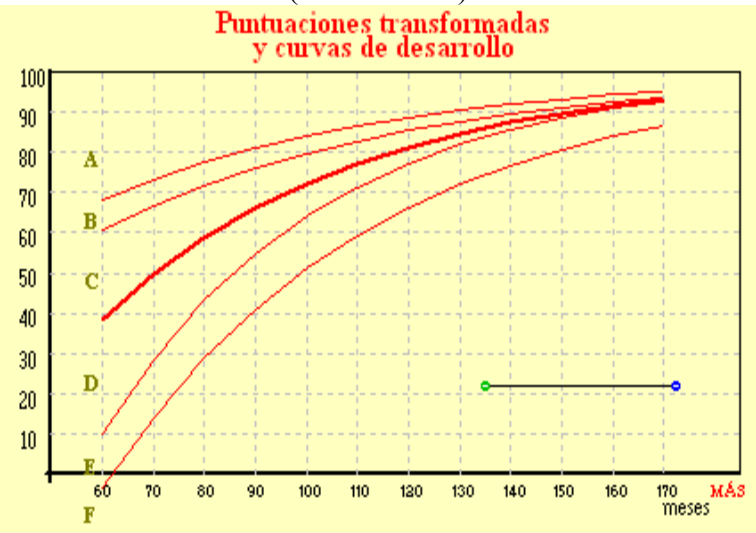
En el perfil de la Figura C.85., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*. En el módulo de *Pragmática* Eduard muestra un perfil en el que persiste una gran debilidad en todos los bloques, con una mínima evolución en el bloque correspondiente a *De quién* (*para quién/a quién*) (B8).

Figura C.85. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S11: Eduard)



En la Figura C.86., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Eduard a los 135 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 179 meses (2ª evaluación punto azul superior). Se mantiene en una PT de 22 en el periodo de 44 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, con lo cual permanece en el nivel mínimo (F).

Figura C.86. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S11: Eduard)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Eduard presenta un perfil donde el módulo de *Semántica* se mantiene como el de máxima fortaleza, con puntos fuertes en los bloques de *Agente-Acción*, *Acción-Objeto*, *Dativo e Instrumental*, sin embargo persisten como puntos de debilidad los bloques de *Locativo*, *Modificadores* y *Modificadores de tiempo y de sucesión*.

En el módulo de *Sintaxis*, se produce un avance similar al del módulo de *Morfología*, aunque persiste la debilidad en catorce bloques y solo presenta puntos de fortaleza en dos bloques (*Oraciones negativas* y *Oraciones simples: Sujeto-Verbo- OD*), que comparte con muchos sujetos. Es el único sujeto que presenta un punto de debilidad persistente en el bloque de *Negación del atributo*.

En el módulo de *Morfología*, también se produce un avance pero dentro de un perfil en el que predominan los puntos de debilidad puesto que se mantiene la debilidad en quince bloques y solo uno presenta fortaleza emergente en *Adjetivos*, uno de los puntos de fortaleza de la mayoría de casos. Junto con el sujeto más joven de la muestra (Miguel S4: 6;10) es el único caso que mantiene la debilidad en *Formas verbales regulares: Pasado.*

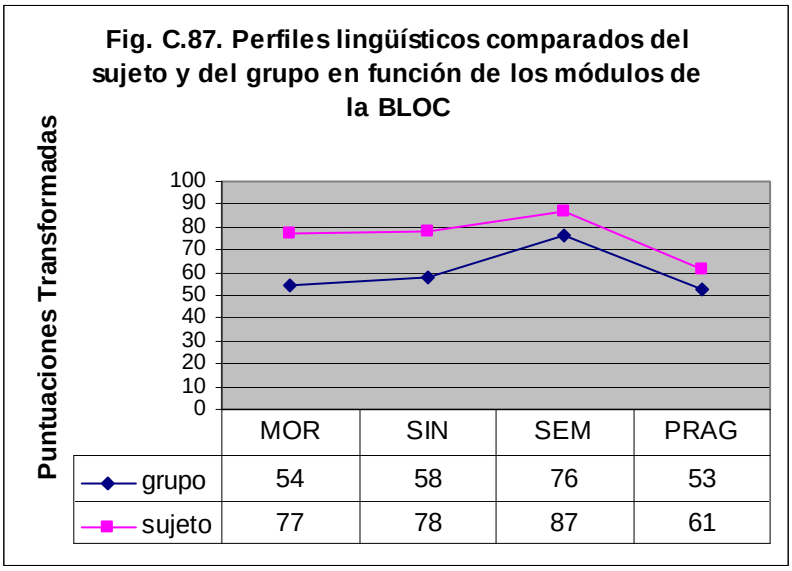
El módulo de *Pragmática* se mantiene con una mínima puntuación, con lo que se consolida como el punto de mayor debilidad en su perfil, ya que en todos los bloques presenta un punto de debilidad persistente excepto en el *De quién* (*para quién/a quién*) que pierde la debilidad.

1.2.9. Sujeto 13: Alberto

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S13)

El *perfil sincrónico individual* de Alberto, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.87.), se sitúa por encima en todos los módulos, con una distancia media de +16 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 76 vs. PT media grupo: 60).

Figura C.87. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S13: Alberto)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas bajas en el módulo de *Pragmática* y altas en los demás módulos. Dicho perfil está próximo al de Idoia (S9: 11;6) (distancia Chi cuadrado = 0,481) y al de Estrella (S15: 24;2), con los que constituye un grupo dentro del conglomerado modal con puntuaciones también altas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*, con lo que presentan el mayor nivel lingüístico.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +20 puntos (PT SIN sujeto: 78 vs. PT SIN grupo: 58). Su fortaleza relativa en este módulo es de +2 puntos (PT media sujeto: 76 vs. PT SIN sujeto: 78), con lo que es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).
- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +11 puntos (PT SEM sujeto: 87 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +11 puntos (PT media sujeto: 76 vs. PT SEM sujeto: 87), con lo cual es inferior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).
- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +23 puntos (PT MOR sujeto: 77 vs. PT MOR grupo: 54). Su fortaleza relativa en este módulo es de +1 punto (PT media sujeto: 76 vs. PT MOR sujeto: 77), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +8 puntos (PT PRAG sujeto: 61 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -15 puntos (PT media sujeto: 76 vs. PT PRAG sujeto: 61), con lo cual es superior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +13 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Morfología* (MOR), (+5 puntos). Las diferencias en los valles del perfil son de -8 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Pragmática* (PRAG).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S13)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.46. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los

que Alberto tenía respectivamente la EC de 13;5 y 15;11. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 76; PT media grupo: 60).

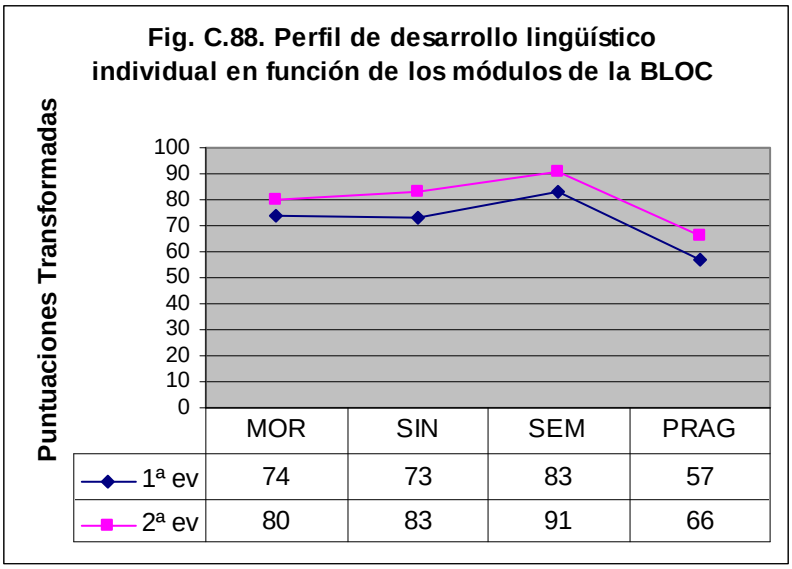
Tabla C.46. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S13: Alberto)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	74	80	77	54
Sintaxis	73	83	78	58
Semántica	83	91	87	76
Pragmática	57	66	61	53
Media	72	80	76	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 8 puntos. Alberto ha progresado pues en todos los módulos de la BLOC en los 30 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Alberto en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.88.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 30 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.88. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S13: Alberto)



Respecto a los picos del perfil, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta un incremento similar al medio (8 puntos), mantiene su mayor fortaleza relativa. El módulo de *Sintaxis* (SIN), al experimentar el máximo incremento (10 puntos), también se mantiene como módulo de relativa fortaleza y el módulo de *Morfología* (MOR), aunque experimenta un incremento por debajo del incremento medio (6 puntos), se mantiene como módulo de relativa fortaleza

En cuanto a los valles, el módulo de *Pragmática* (PRAG), con un incremento (9 puntos), superior al medio, tiende a mantenerse en su desarrollo como un punto de relativa debilidad.

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en los módulos de *Semántica*, *Morfología* y *Sintaxis* y menor fortaleza en el módulo de *Pragmática*. En la segunda evaluación persisten los mismos picos y valles.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S13)

La evolución de las capacidades de Alberto no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.47., C.48., C.49. y C.50. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Alberto en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.89., C.90., C.91., C.92., C.93., C.94., C.95. y C.96.

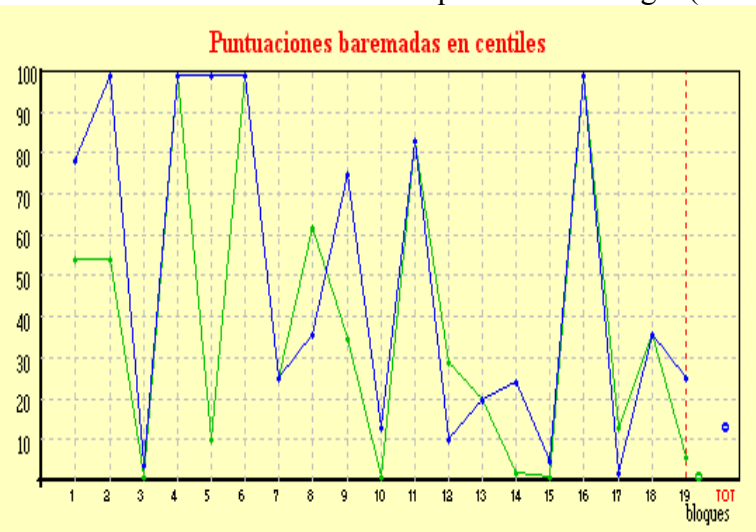
Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S13)

En la Tabla C.47., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Alberto en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Alberto tenía respectivamente la EC de 13;5 y 15;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.47. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S13: Alberto)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	54	9	78
2. Plurales: sing. acabados en cons.	9	54	10	99-F
3. Adjetivo	8	1-D	9	4-D
4. Form. verb. reg.: Presente	10	99-F	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	6	10-D	10	99-F
6. Form. verb. reg.: Futuro	10	99-F	10	99-F
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	9	25	9	25
8. Form. verb. irreg.: Presente	9	62	8	36
9. Form. verb. irreg.: Pasado	5	35	7	75
10. Form. verb. irreg.: Futuro	6	1-D	8	13-D
11. Participios	9	83	9	83
12. Comparativos y superlativos	8	29	7	10-D
13. Sustant. deriv.: Profesiones	7	20	7	20
14. Sustantivos derivados	4	2-D	6	24
15. Adjetivos derivados	5	1-D	6	5-D
16. Pronombres personales: Sujetos	10	99-F	10	99-F
17. Pron. pers. en función de objeto	6	13-D	3	2-D
18. Reflexivos	7	36	7	36
19. Posesivos	5	6-D	7	25

Figura C.89. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S13: Alberto)



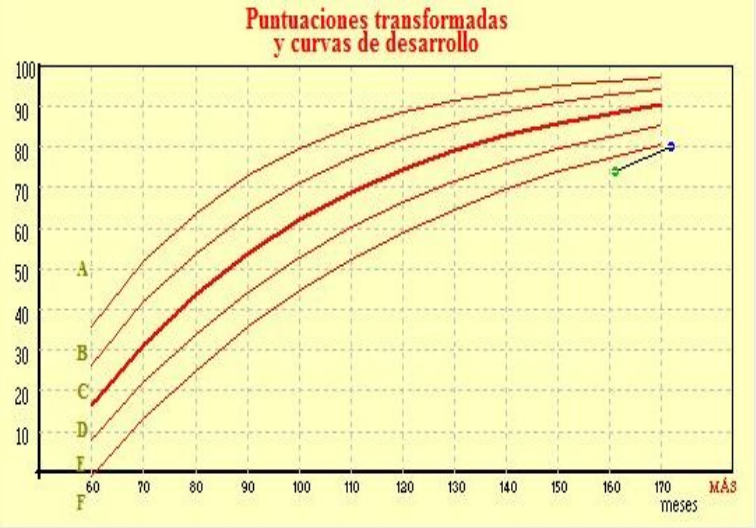
En el perfil de la Figura C.89., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

En el módulo de *Morfología* Alberto presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad, si bien aumentan de tres a cinco los bloques en los que presenta fortaleza: B2, *Plurales: Singulares acabados en consonante*; B4, *Formas verbales regulares: Presente*; B5, *Formas verbales regulares: Pasado*; B6, *Formas verbales regulares: Futuro*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*, siendo emergente en los bloques B2 y B5.

La debilidad inicial observada en siete bloques se reduce a cinco: B3, *Adjetivos*; B10, *Formas verbales irregulares: Futuro*; B12, *Comparativos y Superlativos*; B15, *Adjetivos derivados* y B17, *Pronombres personales en función de objeto*, siendo emergente en el B12.

En la Figura C.90., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Alberto a los 161 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 191 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 74 a 80 en el periodo de 30 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.90. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S13: Alberto)

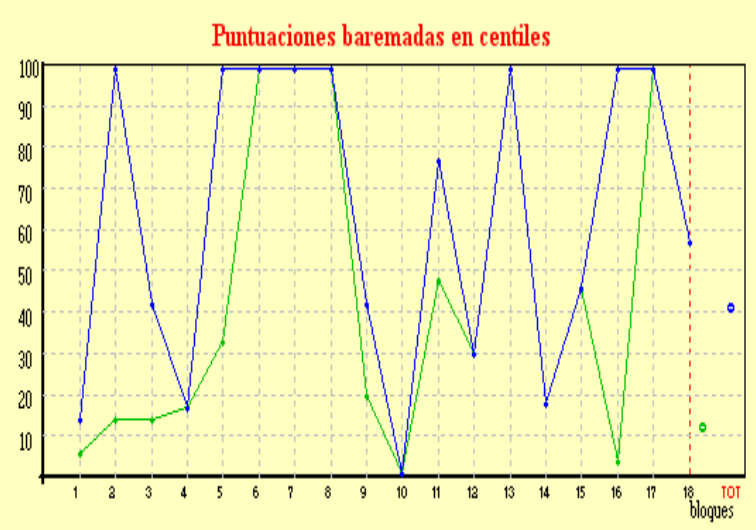


Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S13)

Tabla C.48. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S13: Alberto)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	8	6-D	9	14-D
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	9	14-D	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	6	14-D	8	42
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	9	17	9	17
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	8	33	10	99-F
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	10	99-F	10	99-F
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	7	20	8	42
10.Voz pasiva	0	1-D	0	1-D
11. Sujetos coord. Objetos coord.	7	48	9	77
12. Verb. coord. Adj. Coordinados	7	30	7	30
13. Oraciones comparativas	10	99-F	10	99-F
14. Orac. subord. : Causa y condición	7	18	7	18
15. Subord. temp.: Después/Antes	8	46	8	46
16. Subord. temp.: Cuando/ Hasta que	2	4-D	10	99-F
17. Subord. Adversativas	10	99-F	10	99-F
18. Subord. de relativo	5	57	5	57

Figura C.91. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S13: Alberto)



En la Tabla C.48., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Alberto en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Alberto tenía respectivamente la EC de 13;5 y 15;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial

fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

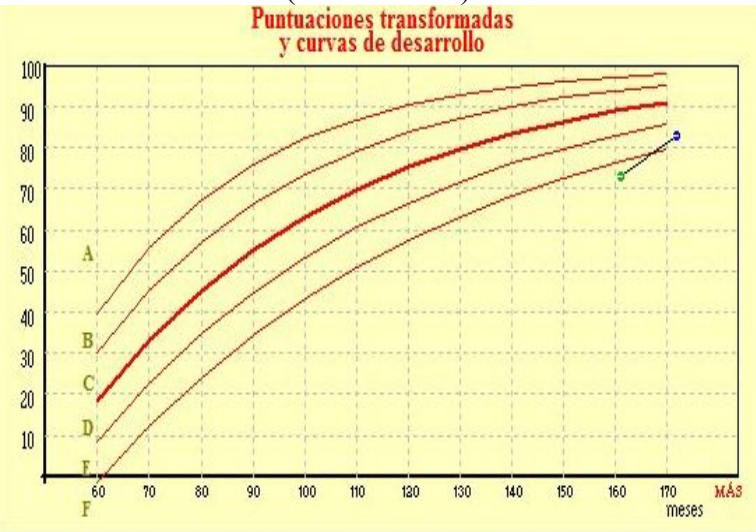
En el perfil de la Figura C.91., se observa la evolución de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo de *Sintaxis* Alberto muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza, mientras que los puntos de debilidad en cinco bloques se reducen a dos: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo* y B10, *Voz pasiva*, cuya PB fue de 0 en ambas evaluaciones.

La fortaleza inicial observada en cinco bloques aumenta a ocho: B2, *Oraciones simples. Sujeto-Verbo-OD*; B5, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*; B6, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*; B7, *Oraciones negativas*; B8, *Negación del atributo*; B13, *Oraciones comparativas*; B16, *Subordinadas temporales Cuando/Hasta que* y B17, *Subordinadas adversativas*, siendo emergente en tres bloques (B2, B5 y B16).

En la Figura C.92., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Alberto a los 161 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 191 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 73 a 83 en el periodo de 30 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.92. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S13: Alberto)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S13)

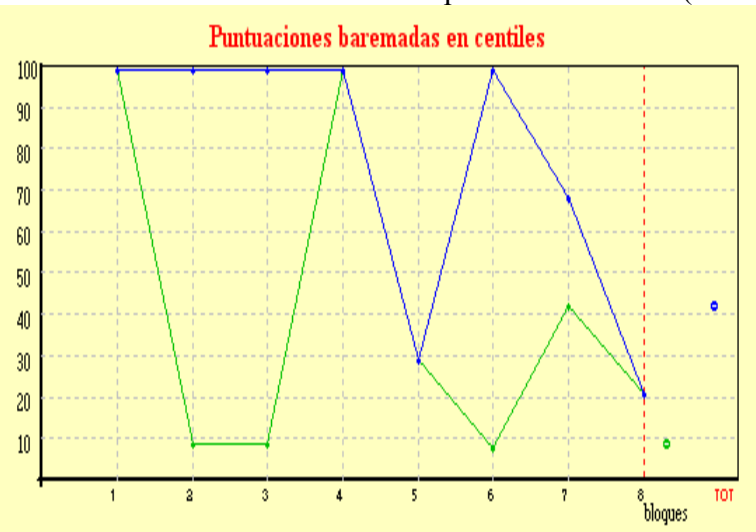
En la Tabla C.49., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Alberto en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Alberto tenía respectivamente la EC de 13;5 y 15;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.49. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S13: Alberto)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99-F
2. Acción-Objeto	8	9-D	10	99-F
3. Dativo	9	9-D	10	99-F
4. Instrumental	10	99-F	10	99-F
5. Locativo	8	29	8	29
6. Modificadores	8	8-D	10	99-F
7. Cuantificadores	8	42	9	68
8. Modificadores de tiempo y sucesión	6	21	6	21

En el perfil de la Figura C.93., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

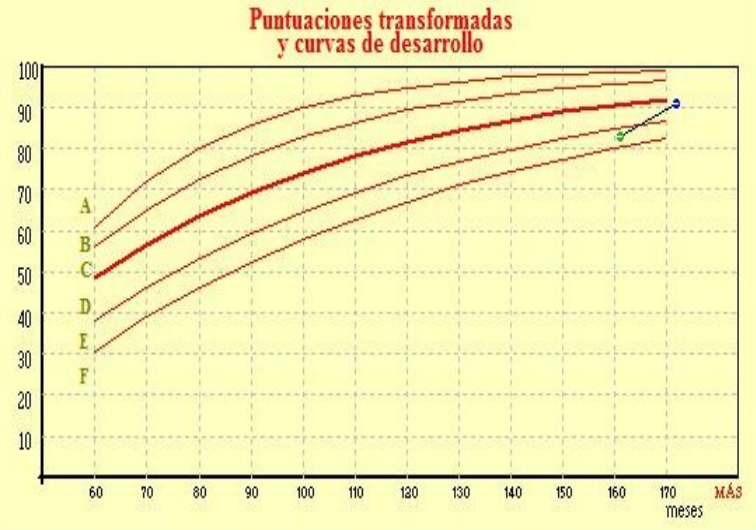
Figura C.93. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S13: Alberto)



En el módulo de *Semántica* Alberto muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza, que aumentan de dos a cinco: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo*; B4, *Instrumental* y B6, *Modificadores*, siendo emergente en los bloques: B2, B3 y B6, en los que mostraba un punto de debilidad inicial.

En la Figura C.94., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Alberto a los 161 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 191 meses (2ª evaluación punto azul superior). Evoluciona de una PT de 83 a 91 en el periodo de 30 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, pasa del nivel inmediatamente superior al mínimo (E) a un nivel inmediatamente superior (D).

Figura C.94. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S13: Alberto)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S13)

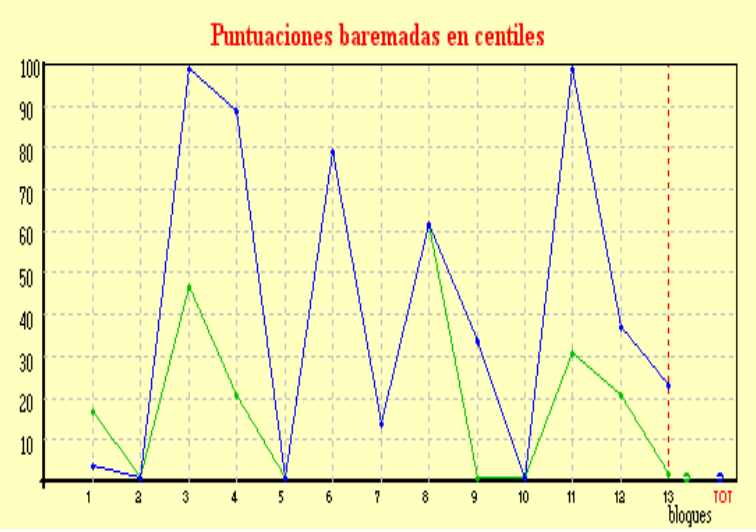
En la Tabla C.50., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Alberto en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Alberto tenía respectivamente la EC de 13;5 y 15;11, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.50. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S13: Alberto)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Saludos y despedidas	8	17	7	4-D
2. Reclamar la atención	5	1-D	5	1-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	8	47	10	99-F
4. Demandas de informac. específica	5	21	8	89-F
5. Demandas de confirmac. negación	5	1-D	5	1-D
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	7	79	7	79
7. Dónde/Cuándo	4	14-D	4	14-D
8. De quién (para quién/a quién)	8	62	8	62
9. Por qué/Cómo	4	1-D	7	34
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	3	1-D	3	1-D
11. Requerimientos direct. de acción	9	31	10	99-F
12. Requerimient. indirect. de acción	4	21	5	37
13. Protestas	5	2-D	7	23

En el perfil de la Figura C.95., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

Figura C.95. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S13: Alberto)

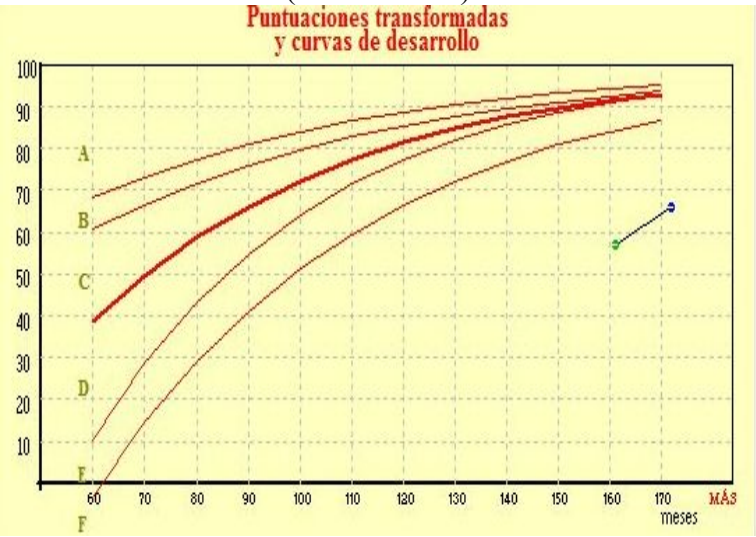


En el módulo de *Pragmática* Alberto muestra un perfil en el que predominan los puntos de debilidad, aunque se observan tres puntos de fortaleza emergente en los bloques: B3, *Ruego/Concesión/Negar permiso*; B4, *Demandas de información específica* y B11, *Requerimientos directos de acción*.

La debilidad inicial observada en seis bloques se reduce a cinco: B1, *Saludos y despedidas*; B2, *Reclamar la atención*; B5, *Demandas de confirmación o negación*; B7, *Dónde/Cuándo*; B10, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*, siendo emergente en el B1 y desapareciendo en el B9, *Por qué/Cómo* y en el B13, *Protestas*.

En la Figura C.96., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Alberto a los 161 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 191 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 57 a 66 en el periodo de 30 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.96. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S13: Alberto)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Alberto presenta un perfil donde el módulo de *Semántica* se mantiene como el de la máxima puntuación entre los varones, aumentando de dos a cinco los bloques en los que presenta puntos de fortaleza, partiendo de una debilidad inicial en los tres bloques de fortaleza emergente: *Acción-Objeto*, *Dativo* y *Modificadores*. A diferencia de la mayoría de los sujetos no presenta un punto de debilidad en *Modificadores de tiempo y sucesión* y comparte fortaleza solo con dos mujeres en *Modificadores*.

En el módulo de *Sintaxis*, se produce el mayor avance con puntos de fortaleza en ocho bloques que comparte con muchos sujetos, destaca por presentar un punto de fortaleza emergente junto a dos de las mujeres en *Subordinadas temporales: "Cuando"/ "Hasta que"* y dos bloques en los que persiste la debilidad, en uno de los cuales,

Oraciones simples: Sujeto-Verbo la mayoría de los sujetos destaca por su fortaleza, mientras que en el de *Voz pasiva* la mayoría presenta un punto de debilidad.

En el módulo de *Morfología*, presenta el menor avance y mantiene puntos de fortaleza en cinco bloques al igual que otros sujetos del grupo, destaca por su fortaleza persistente junto a dos mujeres en *Pronombres personales: Sujetos*. Además presenta debilidad en cinco bloques, destaca por su debilidad persistente en *Adjetivos*, donde la mayoría de los sujetos presenta un punto de fortaleza, en cambio converge con el grupo al presentar un punto de debilidad emergente en *Comparativos y Superlativos*.

En el módulo de *Pragmática*, experimenta un avance inferior a la media, con lo que se consolida como el de mayor debilidad. Presenta también puntos de fortaleza en tres bloques: *Ruego/Concesión/Negar permiso*, *Demandas de información específica* y *Requerimientos directos de acción*, en el que destaca por ser el único sujeto que presenta fortaleza. Además presenta debilidad en cinco bloques, todos ellos compartidos con un número significativo de sujetos del grupo, sin embargo a diferencia de la mitad de los sujetos que evoluciona a la fortaleza, presenta debilidad persistente en *Dónde/Cuándo*.

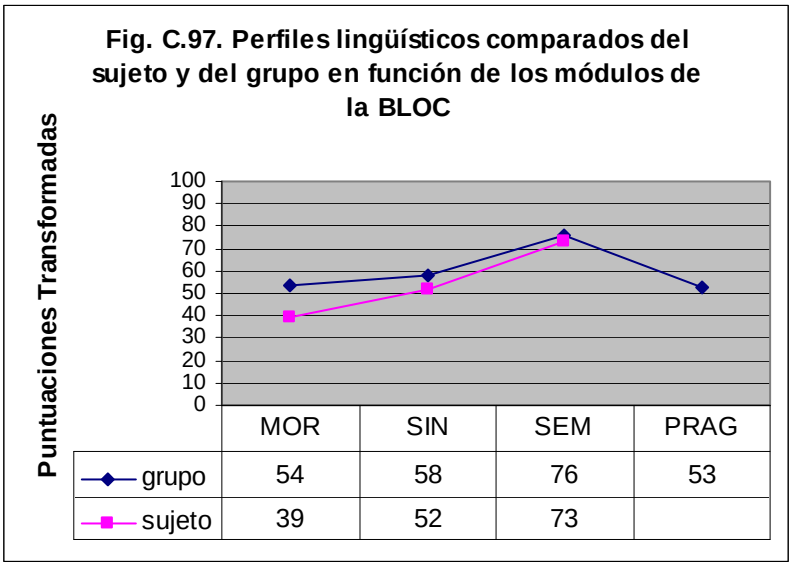
1.2.10. Sujeto 14: Gabino

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S14)

El *perfil sincrónico individual* de Gabino, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.97.), se sitúa por debajo en todos los módulos, con una distancia media de -11 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 49 vs. PT media grupo: 60).

En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas absolutas muy bajas en los módulos de *Pragmática*, *Morfología* y *Sintaxis*, mientras que su puntuación en el módulo de *Semántica* es más cercana a la media grupal. Dicho perfil está lejano al de Estrella (S15: 24;2) (distancia Chi cuadrado = 4,138), y al de Martín (S5: 7;7) (distancia Chi cuadrado = 4,331), sin embargo está próximo al de Eduard (S11: 13;1), con el que forma un conglomerado adicional.

Figura C.97. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S14: Gabino)



Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -3 puntos (PT SEM sujeto: 73 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +24 puntos (PT media sujeto: 49 vs. PT SEM sujeto: 73), con lo cual es superior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).
- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -6 puntos (PT SIN sujeto: 52 vs. PT SIN grupo: 58). Su fortaleza relativa en este módulo es de +3 puntos (PT media sujeto: 49 vs. PT SIN sujeto: 52), con lo cual es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de -15 puntos (PT MOR sujeto: 39 vs. PT MOR grupo: 54). Su debilidad relativa en este módulo es de -10 puntos (PT media sujeto: 49 vs. PT MOR sujeto: 39), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), respecto a la segunda y única evaluación en que se le pudo aplicar, la distancia del sujeto con

respecto al grupo es de -34 puntos (PT PRAG sujeto: 19 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -10 puntos (PT media sujeto: 49 vs. PT PRAG sujeto: 39), con lo cual es superior a la del grupo (-7) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 53).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +23 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Semántica* (+18 puntos). Las diferencias en los valles del perfil son de -7 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Morfología* (MOR) (-4 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S14)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.51. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Gabino tenía respectivamente la EC de 15;1 y 16;10. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 49; PT media grupo: 60). Los módulos que no pudieron ser aplicados aparecen sin puntuación.

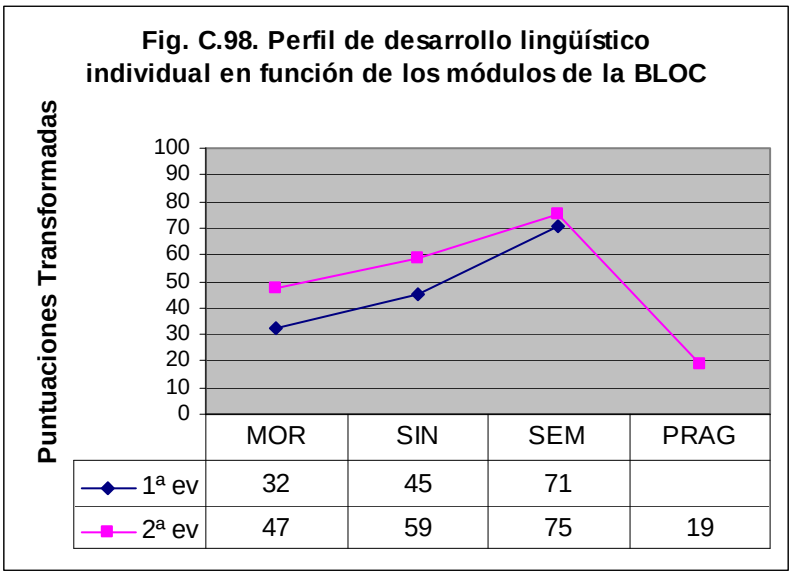
Tabla C.51. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S14: Gabino)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	32	47	39	54
Sintaxis	45	59	52	58
Semántica	71	75	73	76
Pragmática	-	19	-	53
Media	49	50	49	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 1 punto. Gabino ha progresado pues en todos los módulos, en los 30 meses de intervalo entre evaluaciones, si bien el módulo de *Pragmática* tan solo se le pudo aplicar en la segunda evaluación.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Gabino en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.98.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 21 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.98. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S14: Gabino)



Respecto a los picos, el módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta el mínimo incremento (4 puntos), mantiene su fortaleza relativa. El módulo de *Sintaxis* (SIN), con un incremento (14 puntos), superior al medio, se mantiene también como módulo de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, el módulo de *Morfología* (MOR), aunque experimenta el máximo incremento (15 puntos), se mantiene como un punto de relativa debilidad. Finalmente, el módulo de *Pragmática* (PRAG), que como ya se ha mencionado, no pudo ser aplicado en una primera evaluación, se constituye como el punto de menor fortaleza, al obtener la menor puntuación (19 puntos).

La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza en los módulos de *Semántica* y *Sintaxis* y menor fortaleza en los módulos de *Morfología* y *Pragmática*. En la segunda evaluación persisten los picos y valles.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S14)

La evolución de las capacidades de Gabino no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan

en las Tablas C.52., C.53., C.54. y C.55 En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Gabino en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*, que solo pudo se aplicado una vez. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.99., C.100., C.101., C.102., C.103., C.104., C.105. y C.106.

Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S14)

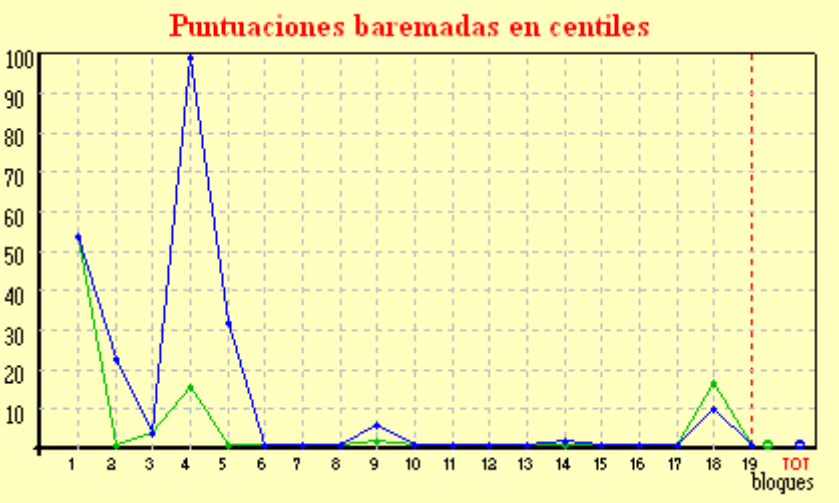
Tabla C.52. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S14: Gabino)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Plurales: sing. acabados en vocal	8	54	8	54
2. Plurales: sing. acabados en cons.	6	1-D	8	23
3. Adjetivo	9	4-D	9	4-D
4. Form. verb. reg.: Presente	7	16	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	2	1-D	8	32
6. Form. verb. reg.: Futuro	1	1-D	6	1-D
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	2	1-D	3	1-D
8. Form. verb. irreg.: Presente	3	1-D	4	1-D
9. Form. verb. irreg.: Pasado	1	2-D	2	6-D
10. Form. verb. irreg.: Futuro	0	1-D	3	1-D
11. Participios	6	1-D	6	1-D
12. Comparativos y superlativos	3	1-D	5	1-D
13. Sustant. deriv.: Profesiones	4	1-D	5	1-D
14. Sustantivos derivados	3	1-D	4	2-D
15. Adjetivos derivados	0	1-D	3	1-D
16. Pronombres personales: Sujetos	0	1-D	1	1-D
17. Pron. pers. en función de objeto	0	1-D	0	1-D
18. Reflexivos	6	17	5	10-D
19. Posesivos	0	1-D	0	1-D

En la Tabla C.52., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Gabino en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Gabino tenía respectivamente la EC de 15;1 y 16;10, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.99., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

Figura C.99. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S14: Gabino)



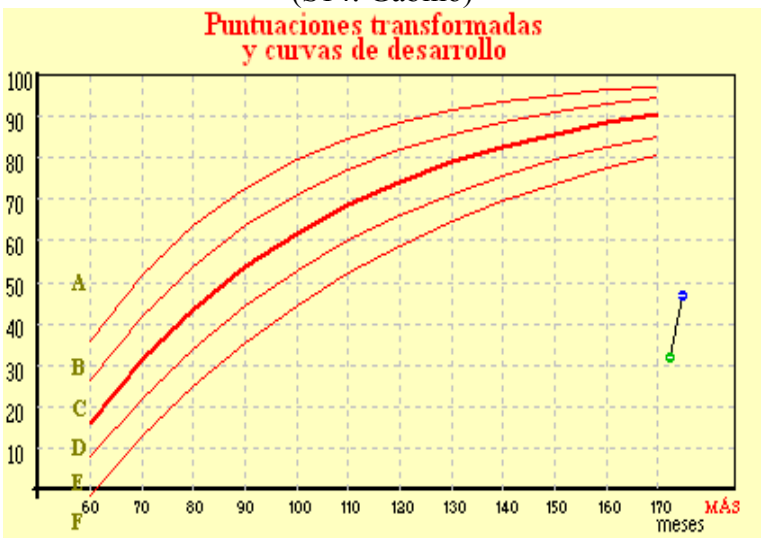
En el módulo de *Morfología* Gabino presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y se observa un punto de fortaleza emergente en *Formas verbales regulares: Presente* (B4).

La debilidad inicial observada en dieciséis bloques se reduce a quince: B3, *Adjetivos*; B6 y B7 de *Formas verbales regulares: Futuro e Imperfecto*; B8, B9, B10 de *Formas verbales irregulares: Presente, Pasado y Futuro*; B11, *Participios*; B12, *Comparativos y Superlativos*; B13, *Sustantivos derivados: Profesiones*; B14, *Sustantivos derivados*; B15, *Adjetivos derivados*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*; B17, *Pronombres personales en función de objeto*; B18, *Reflexivos* y B19, *Posesivos*, siendo emergente en el B18 y desapareciendo en dos de ellos (B2, B5).

En la Figura C.100., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Gabino a los 181 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 202 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 32 a 47 en

el periodo de 21 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.100. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S14: Gabino)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S14)

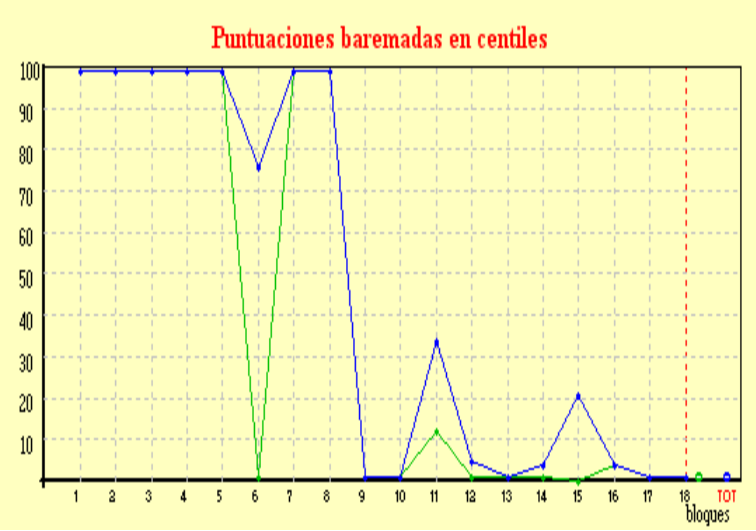
Tabla C.53. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S14: Gabino)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	10	99-F	10	99-F
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	10	99-F	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	10	99-F	10	99-F
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	10	99-F	10	99-F
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	10	99-F	10	99-F
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	2	1-D	9	76
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	2	1-D	4	1-D
10.Voz pasiva	0	1-D	0	1-D
11. Sujetos coord. Objetos coord.	4	12-D	6	34
12. Verb. coord. Adj. coordinados	0	1-D	3	5-D
13. Oraciones comparativas	0	1-D	0	1-D
14. Orac. subord.: Causa y condición	0	1-D	4	4-D
15. Subord. temp.: Después/Antes	1	0-D	6	21
16. Subord.temp.: Cuando/Hasta que	1	4-D	2	4-D
17. Subord. adversativas	1	1-D	3	1-D
18. Subord. de relativo	0	1-D	0	1-D

En la Tabla C.53., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Gabino en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Gabino tenía respectivamente la EC de 15;1 y 16;10, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.101., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

Figura C.101. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S14: Gabino)

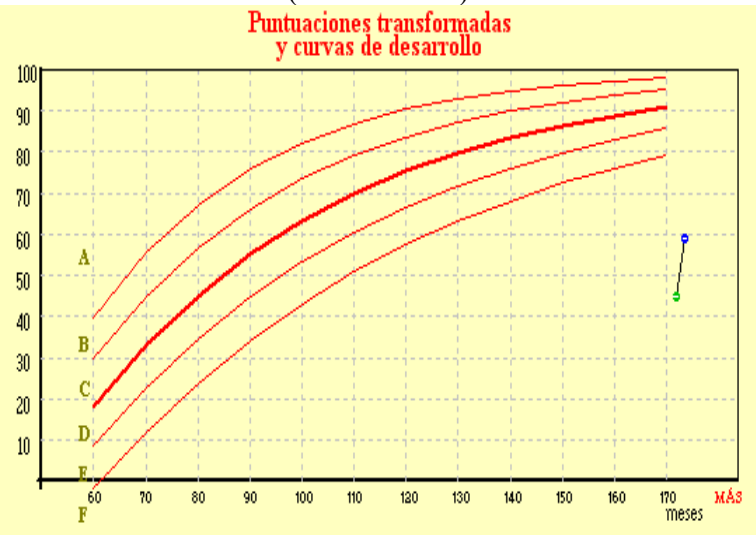


En el módulo de *Sintaxis* Gabino presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad, mientras que se mantienen siete bloques con un punto de fortaleza: B1, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo*; B2, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*; B3, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*; B4, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*; B5, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*; B7, *Oraciones negativas* y B8, *Negación del atributo*.

La debilidad inicial en once de los bloques se reduce a ocho: B9, *Pronombres y adverbios de negación*; B10, *Voz pasiva* (cuya PB fue 0); B12, *Verbos coordinados-Adjetivos coordinados*; B13, *Oraciones comparativas* (cuya PB fue 0); B14, *Oraciones subordinadas: Causa y condición*; B16, *Subordinadas temporales: Cuando/Hasta que*; B17, *Subordinadas adversativas* y B18, *Subordinadas de relativo* (cuya PB fue 0).

En la Figura C.102., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Gabino a los 181 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 202 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 45 a 59 en el periodo de 21 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.102. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S14: Gabino)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S14)

Tabla C.54. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S14: Gabino)

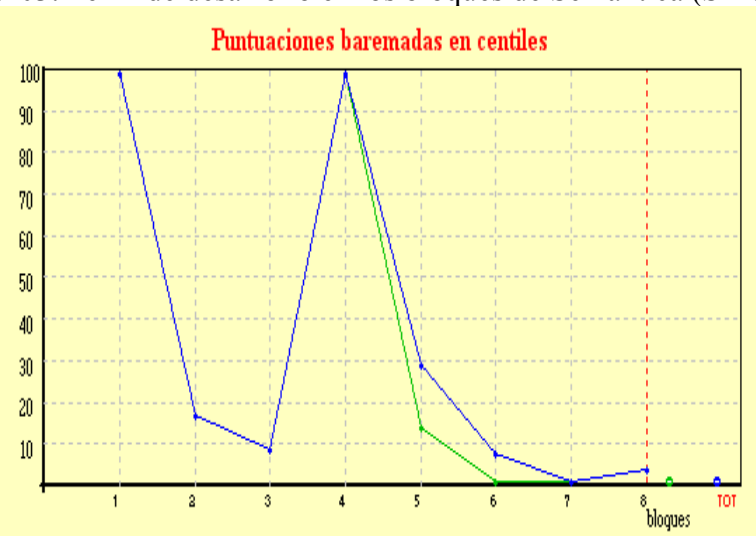
Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99-F
2. Acción-Objeto	9	17	9	17
3. Dativo	9	9-D	9	9-D
4. Instrumental	10	99-F	10	99-F
5. Locativo	7	14-D	8	29
6. Modificadores	6	1-D	8	8-D
7. Cuantificadores	3	1-D	3	1-D
8. Modificadores de tiempo y sucesión	3	4-D	3	4-D

En la Tabla C.54., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Gabino en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Gabino tenía respectivamente la EC de 15;1 y 16;10, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial

fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.103., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica*.

Figura C.103. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S14: Gabino)

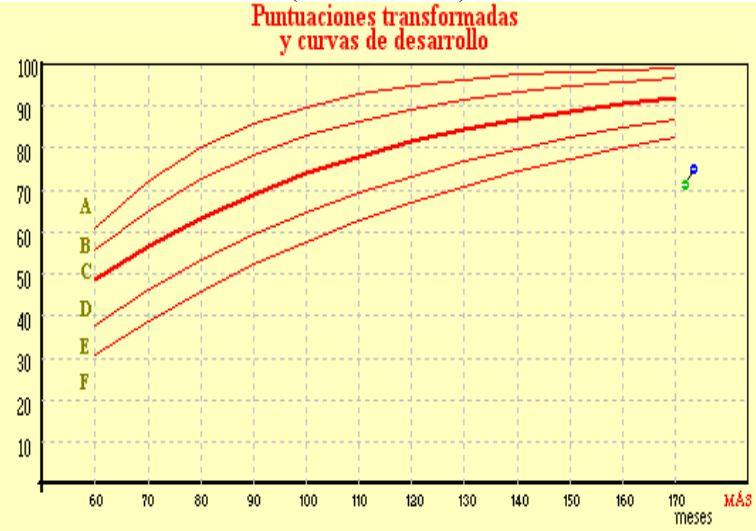


En el módulo de *Semántica* Gabino presenta un perfil en el que predominan los puntos de debilidad y se observan dos puntos de fortaleza persistente en los bloques correspondientes a *Agente-Acción* (B1) e *Instrumental* (B4).

La debilidad inicial observada en cinco bloques se reduce a cuatro: B3, *Dativo*; B6, *Modificadores*; B7, *Cuantificadores* y B8, *Modificadores de tiempo y sucesión*, desapareciendo en *Locativo* (B5).

En la Figura C.104., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Gabino a los 181 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 202 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 71 a 75 en el periodo de 21 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.104. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S14: Gabino)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S14)

Tabla C.55. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S14: Gabino)

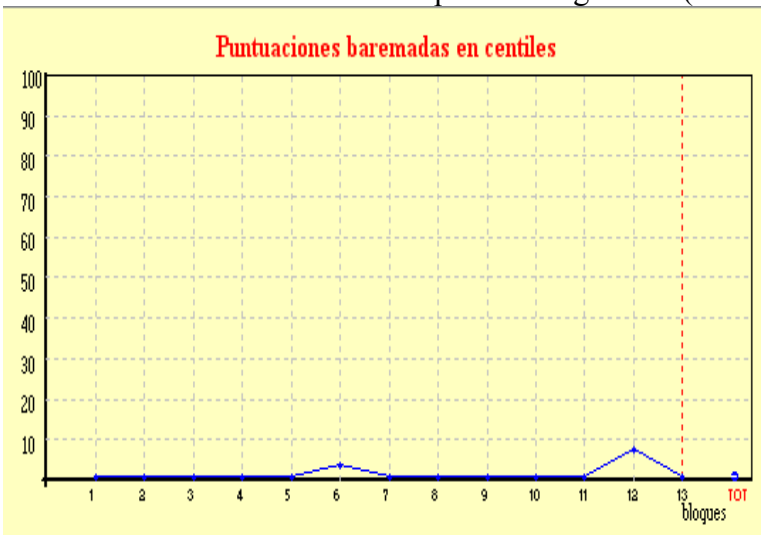
Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Saludos y despedidas	-		4	1-D
2. Reclamar la atención	-		1	1-D
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	-		1	1-D
4. Demandas de informac. específica	-		0	1-D
5. Demandas de confirmac. negación	-		1	1-D
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	-		4	4-D
7. Dónde/Cuándo	-		1	1-D
8. De quién (para quién/a quién)	-		1	1-D
9. Por qué/Cómo	-		0	1-D
10. Hacer coment. aprob. y desaprob	-		4	1-D
11. Requerimientos direct. de acción	-		3	1-D
12. Requerimient. indirect. de acción	-		3	8-D
13. Protestas	-		2	1-D

En la Tabla C.55., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Gabino en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la segunda evaluación, momento en los que Gabino tenía la EC de 16;10, puesto que en la

primera no se le pudo aplicar por sus dificultades a la hora de mantener la atención y comprender las instrucciones, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

En el perfil de la Figura C.105., se observan las puntuaciones centiles de la segunda evaluación y única evaluación (trazo azul) de este módulo de *Pragmática*.

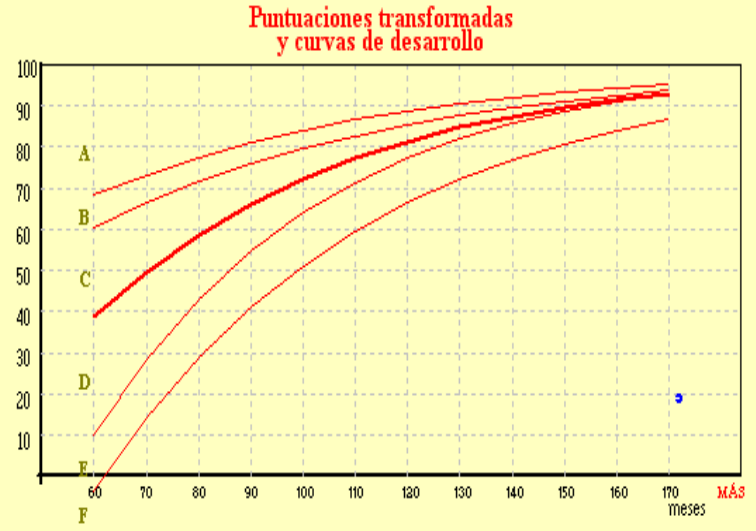
Figura C.105. Perfil individual en los bloques de Pragmática (S14: Gabino)



En el módulo de *Pragmática* Gabino presenta un perfil basado únicamente en la segunda evaluación, en el que todos los bloques presentan puntos de debilidad.

En la Figura C.106., se representa la PT, y la curva de desarrollo de Gabino a los 202 meses (punto azul). Ha obtenido una PT de 19 que le sitúa en el nivel mínimo (F).

Figura C.106. Perfil individual respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S14: Gabino)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Gabino presenta un perfil donde el módulo de *Semántica*, aunque presenta el menor avance, se mantiene como el de máxima fortaleza, con dos puntos fuertes en *Agente-Acción* e *Instrumental*. Sin embargo, persisten cuatro puntos de debilidad en *Dativo*, donde destaca la mayoría de los sujetos, *Modificadores*, *Cuantificadores* y *Modificadores de tiempo y de sucesión*.

En el módulo de *Sintaxis*, presenta un avance superior al medio, siendo el módulo en el que presenta más puntos de fortaleza relativa, en siete bloques. Es el único varón que alcanza un punto de fortaleza en *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL* y en *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*, sin embargo persisten ocho puntos de debilidad compartidos con gran número de sujetos.

En el módulo de *Morfología*, también se observa un avance similar al del módulo de *Sintaxis*, pero se mantiene la debilidad en la mayoría de los bloques, excepto los bloques de *Plurales* y los de *Formas verbales regulares: de Pasado y de Presente*, en este último bloque alcanza un único punto de fortaleza compartida con muchos sujetos. Es uno de los pocos sujetos que presenta especial discapacidad en las dos evaluaciones en *Adjetivos*, bloque en el que la mayoría de los sujetos presenta fortaleza.

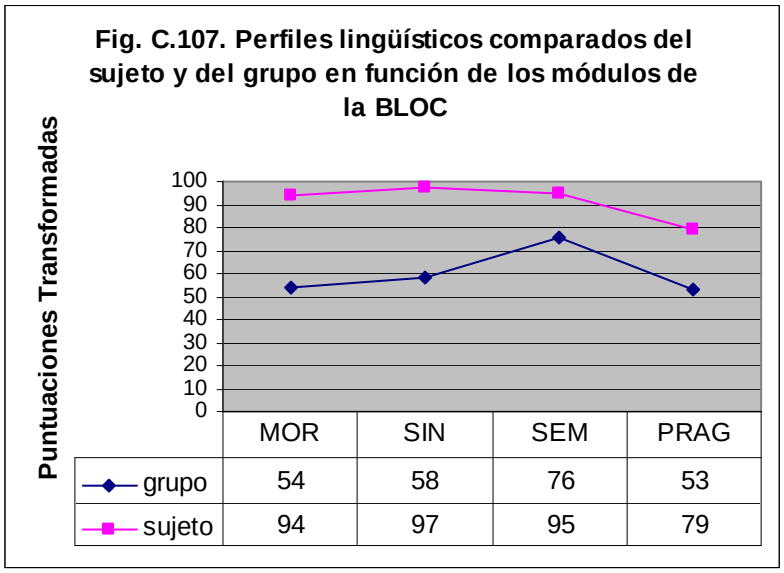
El módulo de *Pragmática*, que tan solo pudo ser aplicado en la segunda evaluación, presenta máxima debilidad en todos los bloques, incluso en el bloque de *Ruego/Concesión/Negar permiso*, en el que destacan varios sujetos, siendo el sujeto que presenta aquí la menor puntuación.

1.2.11. Sujeto 15: Estrella

Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo (S15)

El *perfil sincrónico individual* de Estrella, comparado con el perfil sincrónico del grupo muestral (vid. Figura C.107.), se sitúa por encima en todos los módulos, con una distancia media de +31 puntos respecto del grupo (PT media sujeto: 91 vs. PT media grupo: 60).

Figura C.107. Perfiles lingüísticos comparados del sujeto y del grupo en función de los módulos de la BLOC (S15: Estrella)



En cuanto a los picos y valles del perfil, se observa una similitud con el del grupo, aunque con puntuaciones relativas aún más altas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* y con puntuaciones relativas bajas en el módulo de *Pragmática*. Dicho perfil está lejano al de Gabino (S14: 15;11) (distancia Chi cuadrado = 4,138) y al de Eduard (S11: 13;1) (distancia Chi cuadrado = 4,102) y a su vez, está próximo al de Idoia (S9: 11;6) (distancia Chi cuadrado = 0,539) y al de Alberto (S13: 14;8) con los que constituye un grupo dentro del conglomerado modal con puntuaciones también altas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*, con lo que presentan el mayor nivel lingüístico.

Diferencias individuales en los picos del perfil:

- En el módulo de *Sintaxis* (SIN), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +39 puntos (PT SIN sujeto: 97 vs. PT SIN grupo: 58). Su fortaleza relativa en este módulo es de +6 puntos (PT media sujeto:

91 vs. PT SIN sujeto: 97), con lo que es superior a la del grupo (-2) (PT media grupo: 60 vs. PT SIN grupo: 58).

- En el módulo de *Semántica* (SEM), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +19 puntos (PT SEM sujeto: 95 vs. PT SEM grupo: 76). Su fortaleza relativa en este módulo es de +4 puntos (PT media sujeto: 91 vs. PT SEM sujeto: 95), con lo cual es inferior a la del grupo (+16) (PT media grupo: 60 vs. PT SEM grupo: 76).

Diferencias individuales en los valles del perfil:

- En el módulo de *Morfología* (MOR), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +40 puntos (PT MOR sujeto: 94 vs. PT MOR grupo: 54). Su fortaleza relativa en este módulo es de +3 puntos (PT media sujeto: 91 vs. PT MOR sujeto: 94), con lo cual es superior a la del grupo (-6) (PT media grupo: 60 vs. PT MOR grupo: 54).
- En el módulo de *Pragmática* (PRAG), la distancia del sujeto con respecto al grupo es de +26 puntos (PT PRAG sujeto: 79 vs. PT PRAG grupo: 53). Su debilidad relativa en este módulo es de -12 puntos (PT media sujeto: 91 vs. PT PRAG sujeto: 79), con lo cual es inferior a la del grupo (-17) (PT media grupo: 60 vs. PT PRAG grupo: 43).

Por lo tanto, las diferencias relativas acumuladas en los picos del perfil son de +22 puntos, destacando como punto de especial fortaleza el módulo de *Semántica* (SEM) (+14 puntos). Las diferencias en los valles del perfil son de -8 puntos, con especial debilidad en el módulo de *Pragmática* (PRAG) (-5 puntos).

Perfil de desarrollo lingüístico individual en la BLOC (S15)

El perfil de desarrollo se estableció a partir de los resultados globales de los distintos módulos de la BLOC que se recogen en la Tabla C.56. Los resultados se expresan en PT y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Estrella tenía respectivamente la EC de 22;0 y 26;5. Asimismo, la tabla recoge la PT Media del sujeto y la PT Media del grupo, calculadas ambas a partir de las dos evaluaciones (PT media sujeto: 91; PT media grupo: 60).

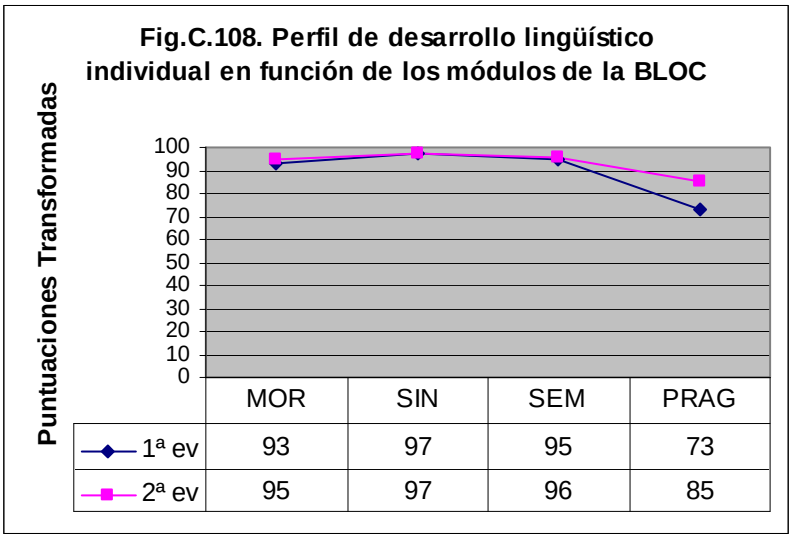
Tabla C.56. Puntuaciones totales en los módulos de la BLOC en Puntuaciones Transformadas (S5: Estrella)

Módulos	1ª ev.	2ª ev.	Media sujeto	Media grupo
Morfología	93	95	94	54
Sintaxis	97	97	97	58
Semántica	95	96	95	76
Pragmática	73	85	79	53
Media	89	93	91	60

El incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 4 puntos. Estrella ha progresado pues en todos los módulos, excepto en el módulo de *Sintaxis*, en los 53 meses de intervalo entre evaluaciones.

El *perfil de desarrollo lingüístico individual* de Estrella en función de los módulos de la BLOC (vid. Figura C.108.) permite observar su desarrollo por módulos en el intervalo de 53 meses entre ambas evaluaciones.

Figura C.108. Perfil de desarrollo lingüístico individual en función de los módulos de la BLOC (S15: Estrella)



La comparación de los módulos en la primera evaluación indica mayor fortaleza relativa en los módulos de *Sintaxis*, *Semántica* y *Morfología* y menor fortaleza en el módulo de *Pragmática*. En la segunda evaluación se mantienen los picos y valles.

Respecto a los picos, el módulo de *Sintaxis* (SIN), aunque permanece sin cambios en ambas evaluaciones se mantiene como el módulo de mayor fortaleza relativa. El módulo de *Semántica* (SEM), aunque experimenta un incremento mínimo (1 punto), se mantiene como un módulo de relativa fortaleza. Finalmente, el módulo de *Morfología* (MOR), aunque experimenta un mínimo incremento (2 puntos) también se mantiene como módulo de relativa fortaleza.

En cuanto a los valles, el módulo de *Pragmática* (PRAG), a pesar de experimentar el máximo incremento (12 puntos), se mantiene como el de menor fortaleza.

Perfil evolutivo de capacidades en función de los módulos y bloques de la BLOC (S15)

La evolución de las capacidades de Estrella no es homogénea en los distintos bloques de la BLOC por lo que se procedió a analizar las puntuaciones que se detallan en las Tablas C.57., C.58., C.59. y C.60. En ellas se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT), de Estrella en cada uno de los bloques que componen los módulos de *Morfología*, *Sintaxis*, *Semántica* y *Pragmática*. Se señalan aquellos en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) o especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15), en cada una de las dos evaluaciones. En este caso, en la mayoría de los módulos Estrella alcanza ya en la primera evaluación el P99, con lo que se da un efecto techo, debido a su alto nivel, pero también a que su edad cronológica está muy por encima de la máxima del test (14 años). Se presentan también el perfil de desarrollo y el perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo de los bloques de cada módulo, que se detallan en las Figuras C.109., C.110., C.111., C.112., C.113., C.114., C.115. y C.116.

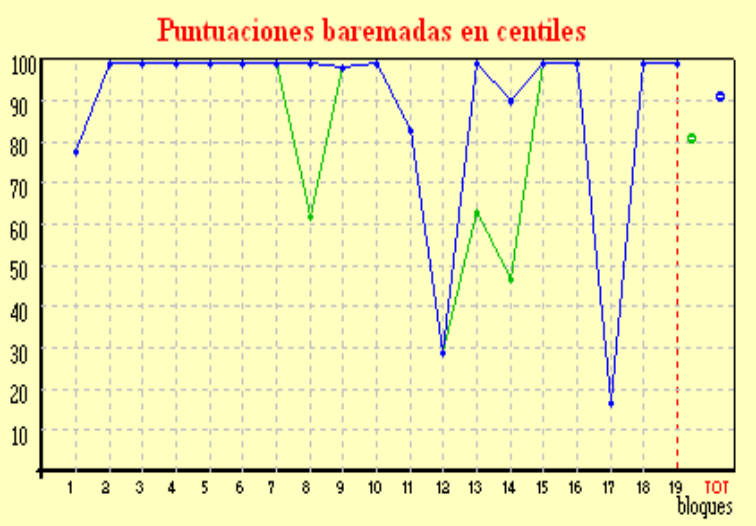
Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Morfología (S15)

En la Tabla C.57., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Estrella en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Estrella tenía respectivamente la EC de 22;0 y 26;5, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.57. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Morfología (S5: Estrella)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Plurales: sing. acabados en vocal	9	78	9	78
2. Plurales: sing. acabados en cons.	10	99-F	10	99-F
3. Adjetivo	10	99-F	10	99-F
4. Form. verb. reg.: Presente	10	99-F	10	99-F
5. Form. verb. reg.: Pasado	10	99-F	10	99-F
6. Form. verb. reg.: Futuro	10	99-F	10	99-F
7. Form. verb. reg.: Imperfecto	10	99-F	10	99-F
8. Form. verb. irreg.: Presente	9	62	10	99-F
9. Form. verb. irreg.: Pasado	9	98-F	9	98-F
10. Form. verb. irreg.: Futuro	10	99-F	10	99-F
11. Participios	9	83	9	83
12. Comparativos y superlativos	8	29	8	29
13. Sustant. deriv.: Profesiones	9	63	10	99-F
14. Sustantivos derivados	7	47	9	90-F
15. Adjetivos derivados	10	99-F	10	99-F
16. Pronombres personales: Sujetos	10	99-F	10	99-F
17. Pron. pers. en función de objeto	7	17	7	17
18. Reflexivos	10	99-F	10	99-F
19. Posesivos	10	99-F	10	99-F

Figura C.109. Perfil de desarrollo en los bloques de Morfología (S15: Estrella)



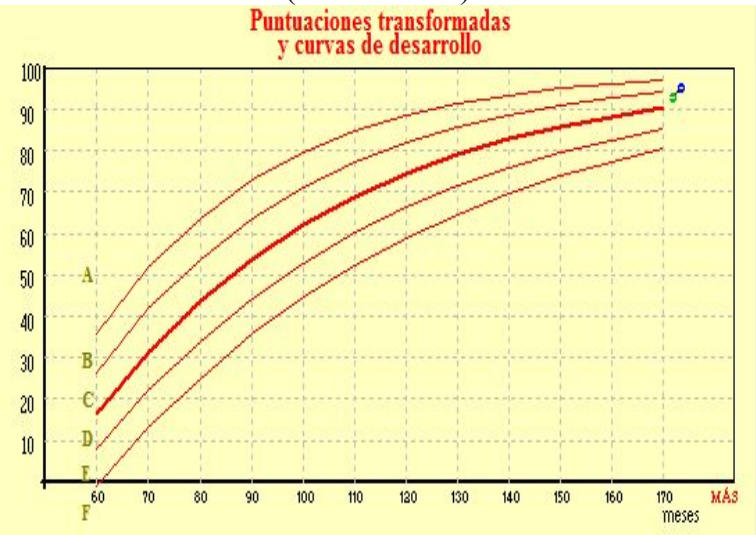
En el perfil de la Figura C.109., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Morfología*.

En el módulo de *Morfología* Estrella muestra un perfil evolutivo en el que predominan los puntos de fortaleza y no se observan puntos de debilidad en ninguna de las evaluaciones. En la primera evaluación ya alcanza el techo en once bloques y en la segunda en trece.

La fortaleza inicial observada en doce bloques aumenta a quince: B2, *Plurales: Singulares acabados en consonante*; B3, *Adjetivos*; B4, B5, B6, B7 de *Formas verbales regulares: Presente*, *Pasado*, *Futuro* e *Imperfecto*; B8, B9 y B10 de *Formas verbales irregulares: Presente*, *Pasado* y *Futuro*; B13, *Sustantivos derivados: Profesiones*; B14, *Sustantivos derivados*; B15, *Adjetivos derivados*; B16, *Pronombres personales: Sujetos*; B18, *Reflexivos* y B19, *Posesivos*, siendo emergente en tres de los bloques (B8, B13 y B14).

En la Figura C.110., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Estrella a los 264 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 317 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 93 a 95 en el periodo de 53 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en un nivel mínimo (F).

Figura C.110. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Morfología (S15: Estrella)

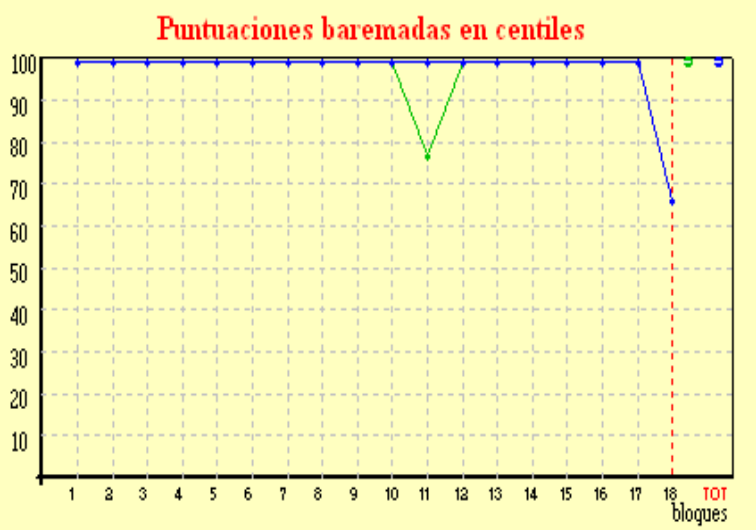


Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Sintaxis (S15)

Tabla C.58. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Sintaxis (S5: Estrella)

Bloque	P.B.	C.T.	P.B.	C.T.
	1ª ev.		2ª ev.	
1. Orac. simp.: Sujeto-Verbo	10	99-F	10	99-F
2. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-OD	10	99-F	10	99-F
3. Orac. simp.: Sujeto-Verbo-CCL	10	99-F	10	99-F
4. Orac. simp.: Suj-Verb cop-Atrib	10	99-F	10	99-F
5. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD- CCL	10	99-F	10	99-F
6. Orac. simp.: Suj-Verbo-OD-OI	10	99-F	10	99-F
7. Oraciones negativas	10	99-F	10	99-F
8. Negación del atributo	10	99-F	10	99-F
9. Pronombres y adverbios negación	10	99-F	10	99-F
10.Voz pasiva	10	99-F	10	99-F
11. Sujetos coord. Objetos coord.	9	77	10	99-F
12. Verb. coord. Adj. coordinados	10	99-F	10	99-F
13. Oraciones comparativas	10	99-F	10	99-F
14. Orac. subord.: Causa y condición	10	99-F	10	99-F
15. Subord.temp.: Después/Antes	10	99-F	10	99-F
16. Subord.temp.: Cuando/ Hasta que	10	99-F	10	99-F
17. Subord. adversativas	10	99-F	10	99-F
18. Subord. de relativo.	6	66	6	66

Figura C.111. Perfil de desarrollo en los bloques de Sintaxis (S15: Estrella)



En la Tabla C.58., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Estrella en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Estrella tenía respectivamente la EC de 22;0 y 26;5, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial

fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

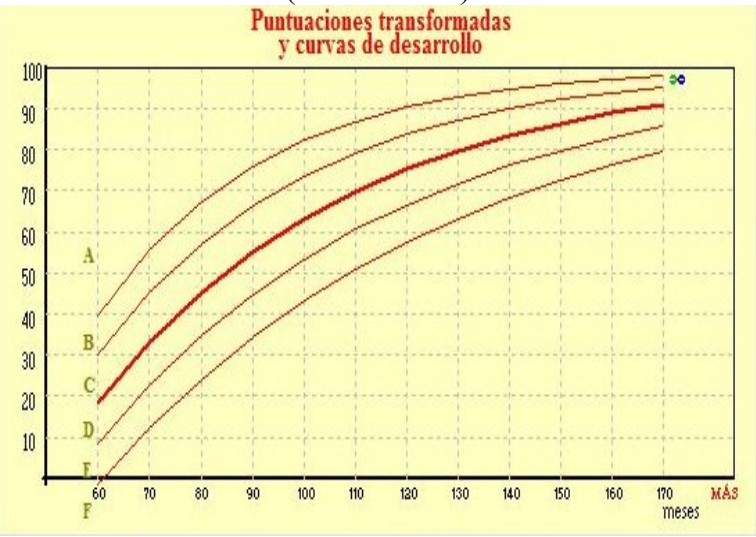
En el perfil de la Figura C.111., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Sintaxis*.

En el módulo de *Sintaxis* Estrella muestra un perfil en el que todos los bloques, excepto uno, son puntos de fortaleza y no se observan puntos de debilidad. En dieciséis de los bloques alcanza el techo en la primera evaluación y en la segunda.

La fortaleza inicial observada en dieciséis bloques aumenta a diecisiete, donde también alcanza el techo, con lo que todos los bloques, excepto el de *Subordinadas de relativo* (B17), constituyen puntos de fortaleza, siendo emergente en *Sujetos coordinados/Objetos coordinados* (B11).

En la Figura C.112., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Estrella a los 264 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 317 meses (2ª evaluación punto azul superior). Mantiene una PT de 97 en el periodo de 53 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, permanece en el nivel inmediatamente superior (E) al nivel mínimo (F).

Figura C.112. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Sintaxis (S15: Estrella)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Semántica (S15)

En la Tabla C.59., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Estrella en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la

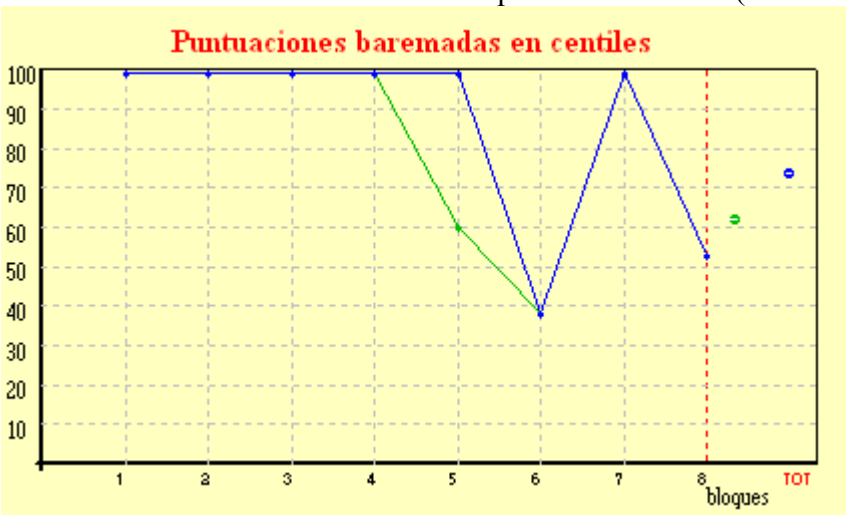
primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Estrella tenía respectivamente la EC de 22;0 y 26;5, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.59. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Semántica (S5: Estrella)

Bloque	**P.B.**	**C.T.**	**P.B.**	**C.T.**
	1ª ev.		**2ª ev.**	
1. Agente-Acción	10	99-F	10	99- F
2. Acción-Objeto	10	99-F	10	99- F
3. Dativo	10	99-F	10	99- F
4. Instrumental	10	99-F	10	99- F
5. Locativo	9	60	10	99- F
6. Modificadores	9	38	9	38
7. Cuantificadores	10	99-F	10	99- F
8. Modificadores de tiempo y de sucesión	8	53	8	53

En el perfil de la Figura C.113., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Semántica.*

Figura C.113. Perfil de desarrollo en los bloques de Semántica (S15: Estrella)

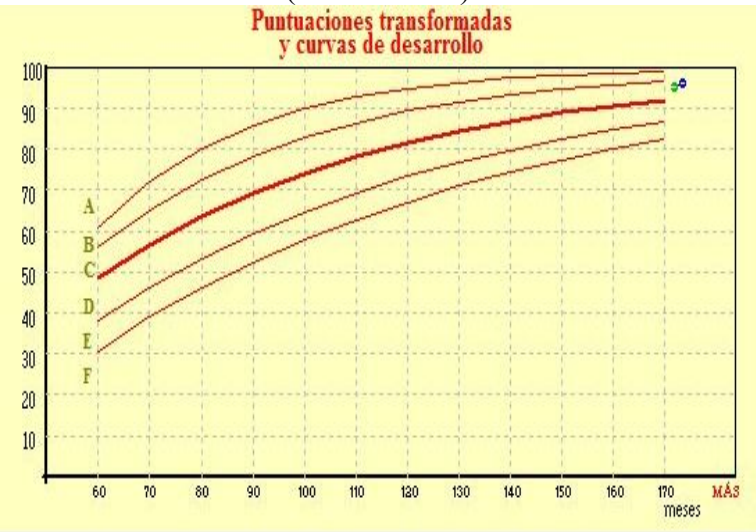


En el módulo de *Semántica* Estrella muestra un perfil en el que la mayoría de los bloques constituyen puntos de fortaleza y no presenta puntos de debilidad relativa.

La fortaleza inicial observada en cinco bloques, donde tiene un techo inicial de puntuación, aumenta a seis, también con un techo final: B1, *Agente-Acción*; B2, *Acción-Objeto*; B3, *Dativo*; B4, *Instrumental*; B5, *Locativo* y B7, *Cuantificadores*, siendo emergente en *Locativo* (B5).

En la Figura C.114., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Estrella a los 264 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 317 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 95 a 96 en el periodo de 53 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.114. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Semántica (S15: Estrella)



Perfil evolutivo de capacidades en el módulo de Pragmática (S15)

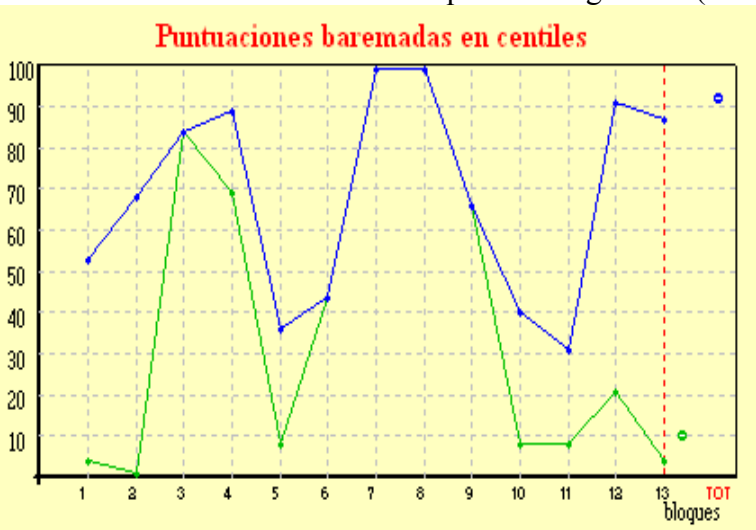
En la Tabla C.60., se presentan las puntuaciones brutas (PB) y centiles (CT) de Estrella en cada uno de los bloques que componen este módulo y corresponden a la primera y segunda evaluaciones, momentos en los que Estrella tenía respectivamente la EC de 22;0 y 26;5, con indicación de aquellos bloques en los que muestra especial fortaleza (F: puntos fuertes, > P85) y como criterio de especial discapacidad (D: puntos débiles, < P15).

Tabla C.60. Puntuaciones Brutas (P.B.) y Centiles (C.T.) del Módulo de Pragmática (S15: Estrella)

Bloque	P.B. 1ª ev.	C.T. 1ª ev.	P.B. 2ª ev.	C.T. 2ª ev.
1. Saludos y despedidas	7	4-D	9	53
2. Reclamar la atención	6	1-D	9	68
3. Ruego/Concesión/Negar permiso	9	84	9	84
4. Demandas de informac. específica	7	69	8	89-F
5. Demandas de confirmac. negación	7	8-D	8	36
6. Quién/Qué (de qué/cuál/cuyos/con qué)	6	44	6	44
7. Dónde/Cuándo	9	99-F	9	99-F
8. De quién (para quién/a quién)	10	99-F	10	99-F
9. Por qué/Cómo	8	66	8	66
10. Hacer coment. Aprob. y desaprob	8	8-D	9	40
11. Requerimientos direct. De acción	8	8-D	9	31
12. Requerimient. indirect. de acción	4	21	8	91-F
13. Protestas	6	4-D	9	87-F

En el perfil de la Figura C.115., se observa la evolución en las puntuaciones centiles de la primera evaluación (trazo verde) a la segunda (trazo azul) en este módulo de *Pragmática*.

Figura C.115. Perfil de desarrollo en los bloques de Pragmática (S15: Estrella)

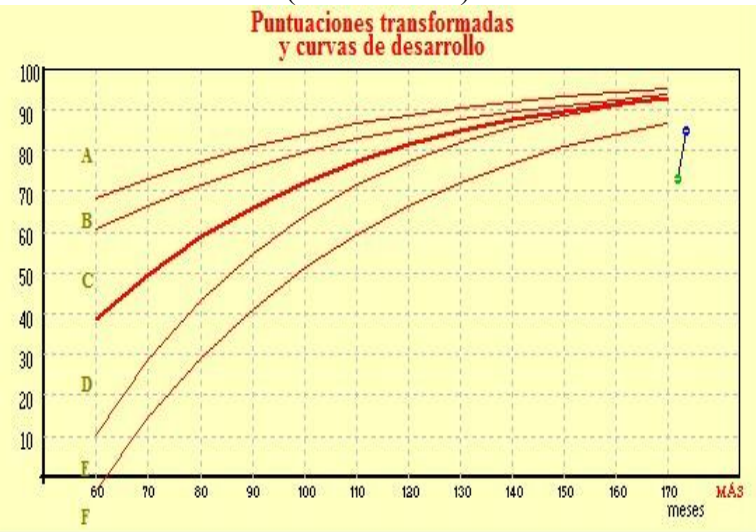


En el módulo de *Pragmática* Estrella muestra un perfil en el que predominan los puntos de fortaleza, con dos bloques en los que alcanza el techo ya en la primera evaluación: B7, *Dónde/Cuándo* y B8, *De quién* (*para quién*, *a quién*). La fortaleza emerge en tres bloques aunque no alcanza en ellos el techo: B4, *Demandas de información específica*; B12, *Requerimientos indirectos de acción* y B13, *Protestas*.

Se observan además inicialmente seis puntos de debilidad que desaparecen en la segunda evaluación: B1, *Saludos y despedidas*; B2, *Reclamar la atención*; B5, *Demandas de confirmación o negación*; B10, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*; B11, *Requerimientos directos de acción* y B13, *Protestas*.

En la Figura C.116., se representan las puntuaciones transformadas y las curvas de desarrollo de Estrella a los 264 meses (1ª evaluación punto verde inferior) y a los 317 meses (2ª evaluación punto azul superior). Aunque evoluciona de una PT de 73 a 85 en el periodo de 53 meses, transcurrido entre ambas evaluaciones y a pesar de ser el módulo en el que más ha avanzado, se mantiene en el nivel mínimo (F).

Figura C.116. Perfil de desarrollo respecto de las curvas de desarrollo en Pragmática (S15: Estrella)



Por lo tanto, en cuanto a fortalezas y debilidades evolutivas en la BLOC, Estrella presenta un perfil donde el módulo de *Sintaxis*, aunque presenta la misma puntuación en ambas evaluaciones, se mantiene como el de máxima fortaleza ya que alcanza el techo en todos los bloques excepto en *Subordinadas de relativo*, en el que diverge del grupo por no presentar en él un punto de debilidad. Es el único sujeto que presenta fortaleza en *Pronombres y adverbios de negación*, *Voz pasiva y* en *Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*, en los que la mayoría de los sujetos presenta puntos de especial debilidad.

En el módulo de *Semántica*, también se produce un mínimo avance por el efecto techo, con lo que sigue la misma tendencia a la persistencia en los puntos de fortaleza que en el de *Sintaxis*, si bien no presenta un punto de debilidad como la mayoría de los sujetos en *Modificadores de tiempo y sucesión*, ni en el de *Modificadores*.

En el módulo de *Morfología*, también por el efecto techo se produce un mínimo avance, como en el módulo de *Semántica*, sin puntos de debilidad y con fortaleza en quince bloques, donde la mayoría de los sujetos no la presentan. Destaca por ser el único sujeto que presenta fortaleza en: *Formas verbales regulares: Imperfecto*, *Formas verbales irregulares: Presente*, *Formas verbales irregulares: Pasado* y *Adjetivos derivados*. Comparte la fortaleza con Idoia (S9: 11;6) en los bloques de *Formas verbales irregulares: Futuro*, *Sustantivos derivados*, *Reflexivos* y *Posesivos*.

En el módulo de *Pragmática* se produce el mayor avance en su perfil, debido en parte a que el efecto techo es mucho menor que en los otros módulos. A diferencia del grupo destaca por no presentar ningún punto de debilidad persistente relativa y alcanza la fortaleza en cinco bloques, donde los sujetos de mayor capacidad también la presentan. Es el único caso que presenta fortaleza emergente en *Protestas*. También presenta un punto de fortaleza emergente en el bloque de *Demandas de información específica* y en el de *Requerimientos indirectos de acción*. En cambio, en el bloque de *Dónde/Cuándo* y en el de *De quién* (*para quién/a quién*) mantiene el techo de puntuación. Por último, comparte con el grupo un punto de debilidad inicial en los siguientes bloques: *Reclamar la atención, Demandas de confirmación o negación*, *Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación* y *Requerimientos directos de acción.*

2. Discusión

2.1. Perfil lingüístico específico del SXF en función de los módulos de la BLOC

Los resultados del *Análisis de Conglomerados Jerárquico* de los once sujetos de edades comprendidas entre 6;10 y 24;2, evaluados en los cuatro módulos de la Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC), muestran que en la mayoría de los casos se da un perfil característico que podría considerarse específico del SXF. Dicho perfil se caracteriza por puntuaciones transformadas medias que oscilan entre tres y seis años por debajo de las esperables para la edad cronológica del grupo y que varían notablemente entre los módulos, mostrando distintas áreas de capacidad y discapacidad.

El perfil hallado confirma la discapacidad lingüística en el SXF y su especificidad radica en la preservación relativa del módulo de *Semántica*, cuyas puntuaciones son significativamente más altas que las del resto de los módulos. Si se compara con las curvas de desarrollo, el módulo de *Semántica* se sitúa en niveles de tres años por debajo de lo esperable para la edad cronológica media del grupo y, por lo tanto, más de dos años por encima de lo esperable para el nivel cognitivo, según el K-ABC. Es necesario advertir, que no son exactamente los mismos sujetos, por lo que se consideran diferencias relativas.

Aunque entre los módulos que presentan relativa debilidad no se observan diferencias significativas, más allá de ciertas diferencias individuales, el módulo de *Sintaxis* presenta una puntuación ligeramente más alta. Ello podría relacionar el buen nivel léxico con la producción de enunciados cada vez más complejos. Sin embargo, el nivel sintáctico medido en las tareas de la BLOC se mantiene en puntuaciones muy bajas, que podrían explicarse por la exigencia de procesamiento secuencial, memoria de trabajo y atención que se requieren en dichas tareas. Las puntuaciones transformadas en este módulo se sitúan cuatro años por debajo de lo esperable para la edad cronológica, aunque más de un año por encima de lo esperable para el nivel cognitivo según el K-ABC.

Un resultado novedoso es la baja puntuación en el módulo de *Morfología*, lo cual podría relacionarse con las características de las tareas de la BLOC, que explora muchas reglas y formas gramaticales de un modo explícito, ya que en la conversación espontánea con los sujetos no se aprecian estas especiales dificultades en la *Morfología*. Las puntuaciones transformadas en este módulo se sitúan cuatro años y medio por

debajo de lo esperable para la edad cronológica, aunque se mantendrían un año por encima de lo esperable para el nivel cognitivo según el K-ABC.

El módulo de *Pragmática*, como cabía esperar por los resultados de anteriores estudios, se perfila como el de mayor debilidad, de modo que los sujetos con SXF pueden aprender mucho vocabulario y frases hechas, pero no siempre son capaces de utilizarlas de un modo pertinente en la comunicación. Las puntuaciones transformadas en este módulo se sitúan más de seis años por debajo de lo esperable para la edad cronológica y también un año por debajo de lo esperable para el nivel cognitivo según el K-ABC.

El estudio realizado a partir de la BLOC confirma, por tanto, que la discapacidad intelectual en el SXF se relaciona con un perfil lingüístico específico donde el nivel relativo de discapacidad difiere significativamente entre los distintos módulos, persistiendo ciertas diferencias individuales. Dicho perfil específico del SXF presenta como punto de relativa fortaleza el módulo de *Semántica*, por encima del nivel cognitivo, y como punto de relativa debilidad el módulo de *Pragmática*, por debajo del nivel cognitivo. Los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* constituyen también puntos del perfil en los que se observa una relativa debilidad, aunque los resultados obtenidos los sitúan por encima de lo esperable para el nivel cognitivo.

Aunque se había publicado un estudio de dos casos de un chico y una chica SXF a los que se evaluó con la BLOC longitudinalmente (López, 2007), esta investigación es la primera en la que se aplica la Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC) a una muestra representativa del SXF, por lo que no es posible la comparación con investigaciones previas con esta prueba. Sin embargo, para discutir los resultados obtenidos, contamos con estudios del lenguaje en el SXF llevados a cabo con distintas metodologías, así como con los perfiles lingüísticos de otros síndromes con los que se ha comparado el SXF.

Módulo de Semántica

En el módulo de *Semántica,* los sujetos aquí estudiados presentan puntuaciones relativamente altas, aunque por debajo de lo que les correspondería por su edad cronológica, con lo que estos resultados coinciden con el estudio previo de López (2007) y los referidos por Abbeduto et al. (2007), Price et al. (2007), Roberts et al. (2002) y Roberts, Price et al. (2007). Sin embargo, a diferencia de varias

investigaciones previas, que incluyeron tanto varones como mujeres de distintas edades, los resultados en vocabulario productivo estarían por encima de lo esperable en función del nivel de discapacidad intelectual (Abbeduto et al., 2007; Abbeduto y Hagerman, 1997; Abbeduto et al., 2003; Roberts, Chapman, Martin et al., 2008).

La fortaleza encontrada en el módulo de *Semántica* en el SXF concuerda con las comparaciones previas con otros síndromes, donde el SXF se presenta equiparado al *síndrome de Williams* (SW) en cuanto al léxico (Rondal y Ling, 1995), aunque en estudios posteriores se considera que el vocabulario en el SW es superior en amplitud (Garayzábal et al., 2010). Más comparable con el SXF, en cuanto a fortaleza relativa en el nivel léxico, es el Síndrome de Smith-Magenis (SSM) (Dykens et al., 1997; Garayzábal y Agüero 2005; Garayzábal et al., 2011).

El buen nivel semántico hallado en el SXF contrastaría con la mayor debilidad que se suele señalar para el síndrome de Down (SD), aunque no se considera el aspecto de mayor discapacidad en dicho síndrome (Garayzábal et al., 2010; Kover et al., 2012; Rondal y Ling, 1995). Sin embargo, es necesario destacar que en el SD, aunque el caudal léxico se ve muy afectado por la memoria verbal, su uso contextualizado está relativamente preservado y, cuando se computa además el vocabulario gestual en los primeros años, su nivel de vocabulario es relativamente alto (Galeote et al., 2008; Rondal y Comblain, 1999). En el estudio longitudinal a corto plazo de Miranda et al. (2008), se observa que los sujetos con SD, a medida que aumenta su edad, muestran una capacidad creciente de aprender vocabulario activo y pasivo.

También contrasta el perfil del SXF en este aspecto con los de la *Neurofibromatosis tipo 1* (NF1) y el síndrome de *Prader-Willi* (SPW), que presentan un nivel léxico relativamente más bajo, aunque en el SPW la adquisición del nuevo vocabulario puede ser buena (Puyuelo et al., 2001).

Módulos de Morfosintaxis

En cuanto a la relativa debilidad hallada en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*, los resultados de otras investigaciones arrojan resultados discrepantes. Por un lado, se ha señalado que el rendimiento en estos niveles estaría por debajo de la edad mental, lo que no se correspondería con los resultados aquí presentados (Martin et al., 2013; Price et al., 2007; Roberts, Chapman, Martin et al., 2008; Roberts, Hennon et al., 2007; Roberts, Mirrett et al., 2001).

Sin embargo, estudios recientes han hallado que algunos aspectos de la *Sintaxis expresiva* pueden mostrarse relativamente fuertes en varones con SXF, tales como el dominio de la gramática en lenguaje espontáneo (Levy et al., 2006). En este mismo sentido, el estudio anterior de López (2007) en el que se aplicó la BLOC revela una mayor fortaleza relativa en el módulo de *Sintaxis* que en el de *Morfología*. Por otra parte, se ha observado el uso de enunciados más largos y complejos en personas con SXF que en personas con SD, aunque son más cortos y simples que en sujetos con desarrollo típico (Oakes et al., 2013; Price et al., 2008; Kover et al., 2012).

Si bien no se han hallado resultados por debajo de lo esperable según el nivel cognitivo observado en el K-ABC, las puntuaciones bajas en estos módulos son coincidentes con las de otras investigaciones anteriores sobre el SXF que habían hallado niveles bajos de destreza gramatical similares a los que se revelan en esta investigación, en particular en los varones, ya sea cuando se comparan con su nivel intelectual general (Abbeduto et al., 2007; Abbeduto y Hagerman, 1997; Bailey et al., 2009; Estigarribia, Roberts et al., 2011; Fryns et al., 1984; Keller-Bell y Abbeduto, 2007; Sudhalter et al., 1990), con su nivel cognitivo no verbal (Abbeduto et al., 2007; Paul et al., 1984) o en casos de sujetos institucionalizados (Paul et al., 1987). Tales resultados son consistentes en distintas medidas gramaticales, tales como la LME y el Índice de Sintaxis Productiva (Madison et al., 1986; Roberts, Hennon et al., 2007; Sudhalter et al., 1991) o la prueba TACL-3 de Carrow-Woolfolk (Price et al., 2007).

Roberts, Hennon et al. (2007) examinaron la *Morfosintaxis expresiva* y el *Vocabulario* en una muestra de varones con SXF de 3 a 14 años, igualados en EM no verbal con sujetos con desarrollo típico, y hallaron que los varones con SXF mostraban un nivel significativamente más bajo en *Morfosintaxis* en comparación al grupo control. Los varones con SXF usaban enunciados más cortos y simples y producían menos palabras, por lo que estos autores sugieren que en el SXF se daría un retraso general en *Lenguaje expresivo* y no un retraso sintáctico especifico, conclusiones que no se corresponderían con las diferencias halladas aquí entre el buen nivel léxico productivo y el bajo rendimiento en las tareas de producción morfosintáctica.

No es posible llegar a conclusiones sustanciales en el caso de las mujeres, puesto que son pocas las investigaciones sobre *Sintaxis*. Palmer et al. (1988) y Prouty et al. (1988), que incluyeron en sus estudios también varones, hallaron limitaciones significativas en *Sintaxis receptiva*. Por lo que se refiere a la producción, Hagerman et al. (1999), en un caso de una sola mujer con mutismo selectivo sin discapacidad

intelectual observaron que presentaba un nivel gramatical correspondiente a su Edad mental no verbal. Por otra parte, Madison et al. (1986), que examinaron a 5 mujeres con SXF y discapacidad intelectual, hallaron una baja LME asociada a la discapacidad intelectual.

A similares conclusiones, que relacionan la competencia gramatical con el nivel de discapacidad, llega Sterling (2009), quien señala que la mayoría de las mujeres de su estudio presentaron puntuaciones de LME más altas, en relación con una capacidad cognitiva mejor preservada (la media de la muestra de las chicas en el Leiter no verbal fue de 76 y en los chicos de 52).

Se podría concluir pues, que el nivel de discapacidad morfosintáctica en el SXF se correspondería con el nivel de discapacidad intelectual no verbal, de modo que los sujetos con mayor discapacidad, generalmente los varones, que son mayoría en este trabajo, tienden a presentar niveles relativamente bajos en *Morfología* y *Sintaxis*, mientras que en los sujetos con mayor nivel de desarrollo cognitivo, generalmente mujeres, el nivel morfosintáctico tiende a situarse por encima del esperado para su nivel intelectual, de tal manera que el desarrollo cognitivo parece un factor determinante en el desarrollo gramatical.

En efecto, las tres mujeres de este estudio que tienen un más alto nivel intelectual (Jenifer S7: 8;8, Idoia S9: 11;6 y Estrella S15: 24;2), junto con el varón de mayor nivel intelectual (Alberto S13: 14;8), presentan mayor fortaleza en el módulo de *Sintaxis*, mientras que la mujer con más bajo nivel intelectual (Naiara S8: 11;2) y la mayoría de los varones, especialmente los más jóvenes y el que presenta mayor discapacidad dentro de los mayores (Eduard S11: 13;1), presentan en dicho módulo de *Sintaxis* un punto de debilidad.

Interesa señalar que estos resultados cambian en el caso del módulo de *Morfología*, que suponen una novedad de este estudio por establecer una distinción en el nivel *Morfosintáctico*, donde todos los sujetos estudiados presentan una debilidad relativa, aunque también se observa una mayor debilidad en los casos de mayor discapacidad intelectual.

En cuanto a las comparaciones entre síndromes, los resultados que se han hallado en esta investigación se ven confirmados en los distintos perfiles comparados que se han propuesto. En este caso, tal y como muestran los resultados obtenidos, a diferencia de los sujetos con SW, el perfil del SXF muestra en el nivel *Morfosintáctico*

un área de relativa debilidad, con lo que se pueden contrastar ambos síndromes en función del binomio *Semántica-Morfosintaxis* (SW++ vs. SXF+-).

En el estudio llevado a cabo por Puyuelo et al. (2007) con tres adultos con SD a los que se les aplicó la BLOC, todos ellos presentaban puntuaciones bajas en *Sintaxis* y *Morfología*. Asimismo, en dicho estudio se incluyen dos casos de discapacidad intelectual inespecífica donde el módulo más afectado es el de *Sintaxis*, lo que exigiría investigar las diferencias entre ambos niveles para determinar mejor los perfiles específicos de cada síndrome. En este sentido, un estudio de caso más reciente de Puyuelo et al. (2012) muestra un perfil individual de un sujeto con SD que se aproxima al obtenido aquí para el SXF, aunque con mayor debilidad también en *Sintaxis* que en *Morfología.*

El estudio de Diez-Itza y Miranda (2007) refleja para el SD una específica afectación en la *Morfología*. Así pues, en el nivel *Morfosintáctico*, la debilidad del SXF coincide con la que se observa en el perfil del SD, lo que permite también contrastar ambos síndromes en función del binomio *Semántica-Morfosintaxis* (SXF+- vs. SD--).

También presentan debilidad en esta área *Morfosintáctica* los sujetos con *Síndrome de Klinefelter* (SK), con *Neurofibromatosis tipo 1* (NF1) y con *Síndrome de Prader-Willi* (SPW), que presentan una estructuración de las frases poco completa, de forma que los enunciados están a menudo mal formados e incompletos (Puyuelo et al., 2001; Rondal, 2003).

Por otra parte, las dificultades morfosintácticas, así como sus fortalezas, parecen estar estrechamente relacionadas con la *Fonología*, de tal manera que el SXF y el SD presentan debilidad en ambas, mientras que el SW presenta fortalezas, hasta el punto de señalarse para este síndrome una disociación gramático-pragmática (Diez-Itza et al., 2004; Miranda, Huelmo et al., 2006). También la *Fonología* es un área de gran debilidad en el *Síndrome de Angelman* (Brun y Artigas, 2005), en el *Síndrome de Rett* y en el *Síndrome Velocardiofacial* (Lanfranchi et al., 2009).

Si bien la BLOC no incluye la evaluación de la producción fonológica y en este estudio sólo se ha analizado en los casos de los niños más pequeños con la prueba PLON, son numerosos los estudios que han hallado en sujetos SXF errores fonológicos en forma de sustitución y omisión, sobre todo en los grupos consonánticos (Hanson et al., 1986; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Madison et al., 1986; Newell et al., 1983; Palmer et al., 1988; Paul et al., 1984; Prouty et al., 1988; Roberts et al., 2003; Vilkman et al., 1988). Roberts, Long et al. (2005) y Schopmeyer (1992) señalan que las

características fonológicas son similares y siguen las mismas pautas que las de niños con la misma edad mental no verbal. En cuanto a las mujeres con SXF no se observan en ninguna de las cuatro chicas estudiadas alteraciones fonológicas reseñables, lo que coincide con los hallazgos de Madison et al. (1986).

Las alteraciones morfosintácticas en el SD se han atribuido en gran parte a omisiones fonológicas de palabras gramaticales (Chapman, 2001; Diez-Itza y Miranda, 2007). Sin embargo, no es el caso de los resultados obtenidos para el SXF en este estudio, ya que el módulo de *Morfología* está más orientado a las reglas de flexión y derivación.

En todo caso, la afectación fonológica parece que es diferente en el SXF y no tan marcada como en el síndrome de Down, aunque aquí difieren los datos de Rondal y Ling (1995) y los de Garayzábal et al. (2010), que no refieren una afectación fonológica mayor que la morfosintáctica en el SXF, a diferencia del SD. Sterling y Warren (2008), aunque refieren que los sujetos con SXF presentan retrasos en el desarrollo fonológico, señalan fortaleza en dicho desarrollo comparado con el uso de todo tipo de gestos, al contrario de lo que ocurre en el SD, que muestra un importante repertorio léxico gestual (Clibbens, 2001; Galeote et al., 2008).

La dificultad a la hora de relacionar las alteraciones morfosintácticas con las fonológicas se pone de manifiesto también si analizamos el binomio *Morfosintaxis-Fonología* en el Síndrome de Prader Willi (SPW) y en el de Smith-Magenis (SSM), donde observamos una disociación en ambos casos (SPW-+ vs. SSM+-) (Garayzábal et al., 2010).

Módulo de Pragmática

La mayor debilidad hallada en este estudio en el módulo de *Pragmática* también había sido señalada por Rondal (2003, 2007) y coincide con las investigaciones previas sobre el SXF y con el estudio de López (2007) en el que había aplicado la BLOC a dos sujetos. Estas dificultades pragmáticas se han observado en otras investigaciones en relación con el lenguaje conversacional, incluso en sujetos con SXF sin discapacidad intelectual (Abbeduto et al., 2007). Las personas con SXF, en particular los varones, tienen dificultades para tener en cuenta en la conversación la información de sus interlocutores (Abbeduto et al., 2006). Además, los gestos que utilizan mientras hablan

y sus reacciones al contenido de la conversación a menudo no son adecuados al tema (Abbeduto et al., 2008).

La asociación del bajo nivel pragmático hallado aquí con limitaciones en el uso espontáneo del lenguaje concuerda con un gran número de investigaciones que sugieren que, tanto los varones como la mujeres, presentan dificultades para mantener el tema de la conversación, con predominio de un lenguaje tangencial, desviado y repetitivo (Belser y Sudhalter, 2001; Bussy et al., 2010; Ferrier et al., 1991; Hanson et al., 1986; Harris-Schmidt y Fast, 1998; Keenan y Simon, 2004; Levine, 1989; Lewis et al., 2006; Martin, 2009; Martin et al., 2012; Mazzocco et al., 2006; McDuffie et al., 2008; Murphy y Abbeduto, 2007; Newell et al., 1983; Paul et al., 1984; Pennington y Bennetto, 1998; Prouty et al., 1988; Roberts, Hennon et al., 2007; Roberts, Mirrett et al., 2001; Sudhalter y Belser, 2004; Sudhalter et al., 1990; Turk y Graham, 1997).

Los resultados hallados en el módulo de *Pragmática*, que apuntan a un nivel de especial debilidad en el SXF, se pueden también relacionar con los estudios del lenguaje narrativo, donde los varones presentarían un déficit importante y en menor medida también las mujeres, que parecen mostrar mayor competencia en la narración (McDuffie et al., 2008) y un estilo narrativo rápido, aunque desordenado (Madison et al., 1986; Medved y Brockmeier, 2004). Por lo tanto, se podría establecer una relación, al igual que en el caso de la *Morfosintaxis*, entre el nivel cognitivo y la competencia narrativa.

Sin embargo, también los factores genéticos podrían explicar los resultados en este nivel, puesto que Simon et al. (2001) hallaron que las mujeres con SXF con mutación completa presentaban mayores dificultades que las mujeres premutadas y que las mujeres con desarrollo típico, después de controlar su EM y CI, al escoger finales coherentes a bromas relativas a historias. A partir de un estudio de una adolescente con SXF que presentaba un discurso incoherente y tangencial, se ha señalado que el relato autobiográfico podría ser de gran utilidad para conocer el lenguaje narrativo en sus distintos aspectos (Medved y Brockmeier, 2004).

La debilidad del nivel Pragmático, con las características de tangencialidad en la conversación y las dificultades para mantener el tema y para la construcción narrativa del discurso, se habían observado también en el síndrome de Williams (Antón et al., 2008; Garayzábal et al., 2007). Asimismo, en los sujetos con SW se ha observado un punto de debilidad en la construcción de estructuras narrativas, en forma de dudas, pausas, y repeticiones (Freitas et al., 2011). Las tareas narrativas muestran también que los sujetos con SW son poco coherentes en términos de estructura, proceso y contenido

(Garayzábal et al., 2007). De este modo, el perfil lingüístico del SW y del SXF coinciden en cuanto a la disociación en el binomio *Semántica-Pragmática* señalada en el estudio de Diez-Itza et al. (2004) (SW+- vs. SXF+-).

Esta disociación también se observa en los síndromes de Smith-Magenis (SSM) y Prader-Willi (SPW), aunque las características de la construcción narrativa son diferentes en estos casos y se relacionan con el nivel cognitivo (Garayzábal et al., 2010). Un aspecto interesante en relación con el nivel pragmático comparado es la relación con la sociabilidad, ya que los sujetos con SW y SSM, por su mayor sociabilidad, se implican mucho más en la narración, mientras que los sujetos con SXF y Prader-Willi se muestran más lacónicos en relación con sus menores habilidades sociales.

Sin embargo, la calidad en la producción narrativa no parece estar relacionada con las habilidades sociales, de acuerdo con Garayzábal, Capó et al. (2012), quienes observaron que existe gran variabilidad intersindrómica en distintas medidas de producción narrativa en los SW, SSM y SPW. En estructura y en proceso narrativo destacaron los sujetos con SSM, mientras que en contenido los sujetos con SW y con SPW mostraron similar puntuación y los sujetos con SSM presentaron la mayor debilidad.

En una investigación llevada a cabo por Estigarribia, Martin et al. (2011) se halló que, tanto en sujetos con SXF, independientemente de que presentasen o no rasgos de autismo, como en sujetos con SD, la calidad de la narración dependía de la memoria a corto plazo y de la EM no verbal, pero no de la *sintaxis expresiva* o de la educación de sus cuidadores. Sin embargo, los sujetos con SXF con rasgos de autismo obtuvieron puntuaciones bajas en todos los aspectos gramaticales, pero sobre todo al intentar argumentar, lo que indicaría que la presencia de rasgos de autismo en los sujetos con SXF influye de forma negativa en la calidad de sus narraciones.

La disociación *gramática-pragmática* se da de un modo inverso en el síndrome de Down, de modo que los resultados hallados confirman el contraste con el SXF en función del binomio *Semántica-Pragmática* (SD-+ vs. SXF +-). De este modo, cuando se les compara con sujetos con SD, los adolescentes con SXF muestran en tareas pragmáticas narrativas un vocabulario y una gramática por debajo de lo que les correspondería por su edad mental (Abbeduto et al., 2006). Finestack et al. (2012) hallaron también que, tanto en el SD como en el SXF, las estructuras narrativas presentaban un déficit importante con respecto a los sujetos con desarrollo típico, pero cuando igualaron los grupos en EM, sorprendentemente no hallaron diferencias

significativas entre los sujetos con SD y los sujetos con SXF en el nivel macroestructural.

Kover et al. (2012) habían hallado que tanto los adolescentes con SXF, como los que presentan SD, igualados en EM no verbal, presentan una LME mayor en narración que en conversación, al igual que lo que ocurre en sujetos con desarrollo típico. Sin embargo, el índice de diversidad léxica era mayor en conversación en los tres grupos. La fluidez era mayor en conversación que en narración en el SXF y en los sujetos de desarrollo típico, mientras que la fluidez era mayor en narración que en conversación en los sujetos con SD. En cuanto al índice de inteligibilidad, que se relacionaría con las dificultades fonológicas discutidas más arriba, dicho estudio indicaba que era mayor en conversación que en narración en el SXF, mientras que en los sujetos con SD era similar y en los de desarrollo típico era mejor en narración que en conversación. Por lo tanto, las dificultades pragmáticas halladas aquí en el SXF, estarían relacionadas con el tipo de tarea, siendo la que se plantea en la BLOC una tarea más parecida a las situaciones narrativas y, por lo tanto, de mayor dificultad para estos sujetos, mientras que los sujetos con SD, que presentan relativa fortaleza en el nivel pragmático, mejoran en tareas narrativas (Miranda et al., 2004; Diez-Itza, Martínez, Miranda y Antón, 2006).

Podría existir también un factor gramatical que interactúa en las tareas narrativas, ya que Keller-Bell y Abbeduto (2007), al comparar las narraciones de adultos con SXF y con SD, hallaron que los sujetos con SXF producían menos enunciados que los sujetos con SD, pero eran enunciados gramaticalmente más aceptables que los producidos por los sujetos con SD. También se ha observado que los adolescentes con SXF producen menor variedad de narraciones pero sus enunciados son gramaticalmente más correctos que los de sujetos con SD, así como de mayor longitud (Bailey et al., 2009; Kover et al., 2012; McDuffie et al., 2008; Price et al., 2008).

Los sujetos con SD, aunque presentan un desarrollo lento de las habilidades pragmáticas avanzadas y macroestructuras discursivas, harían un uso del lenguaje más apropiado a las situaciones que los sujetos con SXF (Rondal y Comblain, 1999). Asimismo, las personas con SD producen menos lenguaje repetitivo y desviado que los sujetos con SXF, sobre todo cuando los sujetos con SXF presentan síntomas de autismo (Ferrier et al., 1991; Roberts, Martin et al., 2007 y 2012; Sudhalter et al., 1990).

La debilidad encontrada en *Pragmática* en el SXF también está presente en otros síndromes, como el síndrome de *Klinefelter* (SK) y la *Neurofibromatosis tipo 1* (NF1) donde aparecen dificultades en la organización del discurso y a la hora de presentar los

temas, mantenerlos, secuenciar los turnos y mantener un contacto visual adecuado (Rondal y Comblain, 1999). Esta debilidad contrasta con la fortaleza que presentan en este nivel las personas síndrome de *Turner (ST)* y síndrome *Velocardiofacial* (SVCF) (Puyuelo et al., 2001).

Aunque la BLOC mide fundamentalmente la producción lingüística, los distintos módulos también implican *comprensión verbal*. En este sentido, resulta de interés contrastar los resultados obtenidos con los niveles de comprensión que se refieren para otros síndromes, si bien se discutirán también más adelante los aspectos de la comprensión verbal a la vista de los resultados del Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.

Es importante considerar las diferencias que se suelen señalar en el binomio *Pragmática-Comprensión*, ya que el paralelismo con el Síndrome de Williams se rompe (Garayzábal et al., 2010). De este modo, en dicho binomio *Pragmática-Comprensión* hallamos que los perfiles del SW, el SXF y el SD aparecen diferenciados (SW+- vs. SXF-+ vs. SD ++).

Los sujetos con SXF tienen en términos relativos un buen nivel de *comprensión*, en el contexto de las dificultades pragmáticas, al igual que ocurre con el SSM y el SPW, lo cual podría relacionarse con lo esperable de acuerdo con la discapacidad intelectual. En este sentido, el SW y el SD presentarían perfiles más atípicos que el SXF, ya que el SW tiene un nivel de *comprensión* muy por debajo de su vocabulario productivo, mientras que en el SD ocurriría a la inversa (Fidler et al., 2007).

Por otro lado, tendríamos que la gramática no estaría tan estrechamente relacionada con las capacidades necesarias para la comunicación, de modo que hallamos relativamente buenas habilidades de *comprensión* en el contexto de una *morfosintaxis* afectada tanto en el SD, como en el SXF, mientras que en el SW, a la inversa, las buenas capacidades morfosintácticas no se corresponden con los bajos niveles en *pragmática* y *comprensión*. Sería pues necesario investigar específicamente en cada uno de los síndromes la relación entre la comprensión y los distintos niveles del perfil productivo (Morfología, Sintaxis, Semántica y Pragmática).

El perfil lingüístico que se obtiene a partir de la BLOC, con un significativo punto de fortaleza en el módulo de *Semántica*, en el contexto de unos pobres resultados en los demás niveles, especialmente en *Pragmática*, resultaría pues característico y específico del SXF.

En este sentido, el empleo que aquí se hace de un método de conglomeración permite determinar la homogeneidad del subgrupo de sujetos que mejor representa el perfil modal de la muestra, al mismo tiempo que separa los sujetos con perfiles diferenciales o divergentes. Por lo tanto, permite discutir los resultados con mayor garantía frente a otros estudios donde no se controla la mayor o menor homogeneidad de la muestra, ni las diferencias individuales. Dicho perfil lingüístico podría pues considerarse específico del SXF en la BLOC, al margen de muchas variables que concurren en cada sujeto, aunque entre las múltiples diferencias individuales también se dan casos que se apartan de dicho perfil.

En esta investigación se han hallado solo dos excepciones (Eduard S11: 13;1 y Gabino S14: 15;11), que tienen un perfil divergente del grupo modal del SXF, con puntuaciones absolutas extremadamente bajas en el módulo de *Pragmática*, mientras que otros dos sujetos (Martín S5: 7;7 y Naiara S8: 11;2) presentan un perfil diferente al modal, al obtener puntuaciones relativas más bajas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* que en el de *Pragmática*.

Así pues, este trabajo pone de relieve tanto la existencia de diferencias individuales, como la dificultad específica que presentan la mayoría de los sujetos con SXF en el módulo de *Pragmática*, que señalan todas las investigaciones previas independientemente del tipo de evaluación realizada (Abbeduto et al., 2007; Abbeduto et al., 2006; Bussy et al., 2010; Levy et al., 2006).

En cuanto a las diferencias en función del sexo que habitualmente se señalan, es necesario aclarar que, en el conjunto de la investigación lingüística y por distintos motivos, los casos de mujeres con SXF han sido menos estudiados (Alqahtani et al., 2010; Angkustsiri et al., 2008; Belser y Sudhalter, 2001; Flenthrope y Brady, 2009; Hagerman et al., 1999; Madison et al., 1986; Medved y Brockmeier, 2004; Simon et al., 2001; Sterling, 2009).

En algunos estudios sobre lenguaje con una mayor representación de mujeres con SXF, se destaca como punto de fortaleza la parte verbal del perfil cognitivo frente a la parte manipulativa en el caso de las mujeres, si bien dentro de dicho perfil el área de la morfosintaxis presenta relativa debilidad (Mazzocco et al., 1993; Mazzocco et al., 2006; Reiss et al., 1993; Simon et al., 2001; Sterling y Abbeduto, 2012), lo que se correspondería con los resultados hallados aquí, en el sentido de que el perfil específico muestra dicho nivel morfosintáctico como de especial debilidad. Sin embargo, algunos estudios refieren en el caso de sujetos adultos, más allá del rango de edades investigado

aquí, que los varones no presentan totalmente desarrolladas las estructuras sintácticas complejas, mientras que las mujeres sí lo hacen (Bailey et al., 2009).

Por otra parte, aunque desde las primeras edades las mujeres con SXF parecen mostrar un desarrollo más avanzado que los varones en todos los aspectos del lenguaje (Brady et al., 2006), también en las mujeres aparecen dificultades pragmáticas en el desarrollo del discurso (habla inapropiada, interpretaciones literales, lenguaje tangencial, repeticiones, problemas para mantener el tema), (Keenan y Simon, 2004; Prouty et al., 1988). Además, al igual que en los varones, en las niñas con SXF y síntomas de autismo el desarrollo del lenguaje es más lento y aparece más deteriorado en todos sus aspectos (McDuffie et al., 2010). En un articulo de revisión, Ferrando et al. (2008) también indican que las mujeres evolucionan desde una alteración fonético-fonológico-sintáctica en las primeras edades a rasgos del síndrome léxico-sintáctico y semántico-pragmático en la adolescencia.

Aunque en este estudio el sexo femenino está representado con solo cuatro casos, los resultados obtenidos permitirían discutir algunas cuestiones en relación con el nivel lingüístico del SXF en función del sexo.

Así, dos de las chicas (Estrella S15: 24;2 e Idoia S9: 11;6) aparecen como las de mayor nivel lingüístico del grupo en todos los módulos de la BLOC, lo que estaría en consonancia con los estudios anteriores que señalan una menor afectación lingüística general en mujeres (Alqahtani et al., 2010).

Sin embargo, también en las mujeres se aprecian diferencias individuales: Naiara (S8: 11;2) forma parte de un conglomerado adicional caracterizado por obtener puntuaciones relativas más bajas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* que en el de *Pragmática*, mientras que Jenifer (S7: 8;8) destaca por su alta puntuación en el módulo de *Sintaxis* y, en cambio, muy baja en el módulo de *Morfología*.

Puesto que ambas comparten conglomerado con varones, Naiara con Martín, y Jenifer con el grupo modal del que forman parte tres mujeres y cuatro varones, podría sugerirse que las mujeres manifiestan el mismo perfil lingüístico que los varones, atribuible a la especificidad del síndrome, como habían planteado ya los resultados de muestras con mayor representación de mujeres (Bailey et al., 2009; Brady et al., 2006; Ferrando et al., 2008; Keenan y Simon, 2004; Mazzocco et al., 1993; Mazzocco et al., 2006; McDuffie et al., 2010; Prouty et al., 1988; Reiss et al., 1993; Simon et al., 2001; Sterling y Abbeduto, 2012). Además, el hecho ya señalado de que el perfil divergente de una de las mujeres, (Naiara S8: 11;2), coincida con el de un varón (Martín S5: 7;7),

podría venir a sugerir que las excepciones del perfil lingüístico tampoco estarían ligadas al sexo.

Otra cuestión de interés que se desprende del análisis de los resultados de los cuatro casos del sexo femenino está relacionada con el posible efecto de los factores ambientales en el desarrollo lingüístico, tal y como se ha observado en el desarrollo cognitivo, en particular el nivel sociocultural de las madres que se considera en distintas investigaciones (Bailey et al., 2009; Fewell y Deutscher, 2004; Kuo et al., 2002; Roberts et al., 2009; Roberts, Price et al., 2007; Roberts, Schaaf et al., 2005; Wheeler, 2005).

En este sentido, Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2) presentan un alto nivel lingüístico que se puede relacionar con el alto nivel sociocultural de las familias. Sin embargo, de nuevo, resulta de gran interés contrastar los resultados de Jenifer (S7: 8;8) y de Naiara (S8: 11;2), puesto que son hermanas educadas en un nivel sociocultural muy bajo. Por un lado, el nivel lingüístico de Jenifer (S7: 8;8) y de Naiara (S8: 11;2) se sitúa por debajo de la media tan solo en uno de los cuatro módulos (*Morfología* y *Sintaxis*, respectivamente), lo que sugiere la menor vulnerabilidad de las mujeres en relación con los efectos esperables en el síndrome.

Por otro lado, las dos hermanas muestran perfiles diferenciados en cuanto al módulo en el que presentan mayor debilidad, lo que vendría a confirmar la importante variabilidad de la condición genética al margen de los determinantes ambientales, como ya se ha puesto de manifiesto por parte de múltiples estudios que muestran la dificultad de establecer una relación directa entre la afectación del gen FMR1 y el fenotipo lingüístico (Abbeduto, 2009; Benítez-Burraco, 2009; Cornish et al., 2007; Cornish, Turk et al., 2004; Crowe y Hay, 1990; Damasio y Damasio, 1993; Dyer-Friedman et al., 2002; Lightbody et al., 2006; Mazzocco et al., 1992; Mazzocco et al., 1998; McCardle y Cooper, 2004; McDuffie y Abbeduto, 2009; McDuffie et al., 2010; Miller, 1996; Reiss et al., 1991; Rice et al., 2005; Rice y Steven, 2004; Rogers et al., 2003; Rondal, 2007; Rondal y Comblain 1999).

La homogeneidad del perfil observado tampoco se relacionaría con la edad, de manera que en el historial de conglomeración los casos más centrales y representativos del perfil específico incluyen tanto a niños como a adolescentes, del mismo modo que en el conglomerado modal están tanto el sujeto de menor edad, como el de mayor edad. Además, de los cuatro casos con perfil divergente uno de ellos es una mujer mientras que los otros tres corresponden a varones y difieren también en cuanto a la edad. Por lo

tanto, el perfil observado se mantendría independientemente de la edad de los sujetos entre los seis y los veinticuatro años, lo que se corresponde con los resultados de las investigaciones previas que recubren incluso márgenes más amplios de edad (Bailey et al., 2009; De Vries et al., 1996 ; Finestack y Abbeduto, 2010; Koenig, 2008; Maes et al., 1994; Paul et al., 1987; Van der Molen et al., 2010).

2.2. Diferencias individuales en el perfil lingüístico específico

En cuanto a este perfil sincrónico del SXF a partir de los módulos de la BLOC, es necesario discutir los resultados del estudio de casos, ya que se observan importantes diferencias individuales, además de las ya discutidas más arriba, que hay que tener en cuenta a la hora de valorar la especificidad del perfil lingüístico del SXF.

Dentro del grupo modal, se hallan diferencias extremas entre Estrella (S15: 24;2) y Miguel (S4: 6;10), que obtienen respectivamente puntuaciones muy altas y muy bajas en todos los módulos, lo cual podría relacionarse con el sexo, la edad, la escolarización, el nivel sociocultural y el nivel cognitivo. Estrella (S15: 24;2) se sitúa incluso en percentiles superiores a los del desarrollo típico en el techo del test en los módulos de *Sintaxis*, *Morfología* y *Semántica*. Por su parte, Miguel (S4: 6;10) se sitúa cerca del suelo del test en todos los módulos, sin alcanzarlo siquiera en *Pragmática* donde no se le pudo aplicar la batería en ninguna de las dos evaluaciones.

Módulo de Semántica

En el módulo de *Semántica* que, como se ha observado, constituye el único pico del perfil sincrónico, todos los sujetos de la muestra tienen su punto de mayor fortaleza excepto Estrella (S15: 24;2), que tiene un punto de mayor fortaleza en *Sintaxis*. También habría que señalar el caso opuesto de Miguel (S4: 6;10), quien aunque presenta un punto de fortaleza en este módulo, obtiene la menor puntuación.

En general, destacan por su fortaleza relativa en el módulo de *Semántica* los sujetos con mayor nivel cognitivo, tal y como sería de esperar de acuerdo con las investigaciones previas, incluyendo todas las mujeres: Estrella (S15: 24;2), Idoia (S9: 11;6), Jenifer (S7: 8;8) y Naiara (S8: 11;2). En cuanto a los varones, destacan también por encima de la media grupal: Alberto (S13: 14;8), el de mayor nivel cognitivo,

Aingeru (S10: 13;0) y Kevin (S6: 8;6). De nuevo, se observa en los varones una relación entre el nivel semántico, la capacidad cognitiva y la edad.

Por tanto, como resultado del estudio de casos, la robustez en el módulo de *Semántica* se confirma como característica específica del perfil del SXF relacionada con el nivel de discapacidad intelectual, de modo que al igual que ocurre en la población típica, el nivel léxico productivo es un indicador del nivel cognitivo. No obstante, en esta investigación la *Semántica* se hallaría por encima de lo que se reporta en investigaciones previas que sitúan el nivel lingüístico del SXF en los límites esperables de acuerdo con la edad mental no verbal (Abbeduto et al., 2007; Abbeduto y Hagerman, 1997; Abbeduto et al., 2003; Roberts, Chapman, Martin et al., 2008).

Módulo de Pragmática

En cuanto al módulo de *Pragmática*, que es el más acusado de los valles del perfil, todos los sujetos tienen en él un punto de debilidad. La dificultad de este módulo en relación con las demás capacidades lingüísticas y cognitivas se tradujo en que de los dos sujetos más jóvenes de la muestra: Miguel (S4: 6;10) y Martín (S5: 7;7), sólo a este último se le pudo pasar la prueba en la segunda evaluación, cuando ya tenía más de ocho años. De hecho, Martín no pertenece al conglomerado modal, lo que podría relacionarse con el hecho de que su puntuación en el módulo de *Pragmática* resulta de una única evaluación. Por su parte, Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11) constituyen un conglomerado adicional caracterizado por una mínima puntuación en el módulo de *Pragmática*, que podría relacionarse con la interacción entre el sexo y el bajo nivel cognitivo.

Más allá de estos casos especiales, se observa una especial debilidad relativa en el módulo de *Pragmática* en sujetos de ambos sexos con buen nivel cognitivo y que puntúan por encima de la media grupal: Idoia (S9: 11;6), Aingeru (S10: 13;0), Alberto (S13: 14;8) y Estrella (S15: 24;2). Dicha debilidad se corresponde inversamente con la fortaleza relativa en el módulo de *Semántica*, de modo que se podría sugerir que a mayor EC y nivel cognitivo la debilidad en el módulo de *Pragmática* se hace más patente si se compara con el resto de los módulos de que se compone la batería BLOC.

Estos resultados confirmarían la especificidad de las dificultades pragmáticas en el SXF, con lo que su mejora en conocimientos y vocabulario contrastaría con sus crecientes dificultades de interacción social, lo cual limita su participación y plantea la

necesidad de una intervención específica y continuada durante la adolescencia y la edad adulta.

Aunque la debilidad relativa en el módulo de *Pragmática* también se da en las mujeres, conviene señalar que, dentro de dicha debilidad, tres de las cuatro mujeres presentan las más altas puntuaciones en este módulo, lo cual pone de manifiesto de nuevo la superioridad de las mujeres en el perfil lingüístico respecto a los varones con SXF, siempre en relación con el nivel cognitivo, ya que Alberto (S13: 14;8), el varón con mayor capacidad cognitiva, obtiene en *Pragmática* la puntuación más alta entre los varones, que está por encima de la de Naiara (S8: 11;2), la mujer de mayor discapacidad intelectual.

Módulo de *Morfología*

El módulo de *Morfología* constituye también un valle del perfil sincrónico, lo cual como se ha señalado representa un hallazgo novedoso de esta investigación que requerirá mayor atención en trabajos futuros y en comparación con otros síndromes, como el de Down, donde se advierte una específica debilidad morfosintáctica (Diez-Itza y Miranda, 2007; Puyuelo et al., 2001, 2007, 2012).

Por un lado, Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2) se diferencian del grupo en cuanto a que pertenecen a un mismo conglomerado adicional caracterizado por una menor debilidad relativa en el módulo de *Pragmática* en relación con su mayor debilidad en el módulo de *Sintaxis*, junto con el de *Morfología*. Estos casos podrían sugerir, como ya se ha discutido, lo que el SD revela también: una relativa independencia entre los requerimientos sintácticos y el uso del lenguaje para la comunicación. Los sujetos del otro conglomerado adicional, Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), ambos varones y con bajo nivel cognitivo, se caracterizan por sus muy bajas puntuaciones en el módulo de *Pragmática* y mejores puntuaciones en *Morfología* y *Sintaxis*, lo cual permitiría mantener dicho supuesto de independencia.

Por otro lado, en el conglomerado modal, se hallan Estrella (S15: 24;2), Idoia (S9: 11;6) y Alberto (S13: 14;8), con las puntuaciones más altas en este módulo, lo que vendría a relacionar en estos casos nivel cognitivo, edad y sexo, como factores relacionados con el perfil lingüístico. Finalmente, en relación con los mismos factores, Miguel (S4: 6;10) obtiene la mínima puntuación en todos los módulos.

Por tanto, las diferencias halladas indican que, una vez que se estudian los casos particulares, la debilidad en el módulo de *Morfología* responde a complejas diferencias individuales cuya aportación al perfil específico del SXF merece un estudio más detallado que, en parte, se ha llevado a cabo en el análisis de los bloques del módulo que se discuten más adelante.

Módulo de *Sintaxis*

El módulo de *Sintaxis* se mantiene como otro de los valles del perfil sincrónico, aunque se sitúa ligeramente por encima de los de *Morfología* y *Pragmática*. En este módulo, nuevamente destacan los sujetos de mayor nivel cognitivo, en relación también con el sexo, por este orden: Estrella (S15: 24;2), Idoia (S9: 11;6), Alberto (S13: 14;8) y Jenifer (S7: 8;8). Lo mismo cabe decir de la baja puntuación de Miguel (S4: 6;10), aunque no destaca respecto a los otros módulos.

En cambio, como se ha señalado antes, Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2) constituyen un conglomerado adicional caracterizado por presentar su máxima debilidad en el módulo de *Sintaxis*.

Por tanto, estas diferencias indicarían que las puntuaciones bajas en el módulo de *Sintaxis* son también una característica específica del perfil del SXF, tal y como apuntaban los perfiles comparados que refieren otros autores (Fidler et al., 2007; Garayzábal et al., 2010; Rondal y Ling, 1995).

2.3. Perfil de desarrollo lingüístico y evolución por módulos

Los resultados del perfil de desarrollo del SXF, a partir del estudio longitudinal a corto plazo realizado aquí, muestran que el perfil específico se mantiene en el plazo transcurrido (2;0.16), pero ello no implica que exista un techo de desarrollo, ni que este se halle estancado, ya que se observan avances en todos los módulos de la BLOC.

En cuanto a las tendencias de desarrollo en los puntos de fortaleza o picos del perfil, se observa un mínimo incremento significativo en el módulo de *Semántica*, cuya tendencia evolutiva sería la de perfilarse como el área de especial fortaleza. En el módulo de *Sintaxis* también se observa un incremento medio significativo, con lo que tendería a consolidarse en el perfil específico del SXF por encima de los módulos de *Morfología* y *Pragmática*.

El desarrollo en los puntos de debilidad o valles del perfil a lo largo del intervalo de veinticuatro meses muestra el máximo incremento significativo en el módulo de *Morfología*, con lo que se mantendría en niveles ligeramente por debajo de las del módulo de *Sintaxis*, aunque con una tendencia a igualarse con este. En cambio, el módulo *de Pragmática*, a pesar de experimentar un incremento medio significativo, tiende a consolidarse claramente como el módulo de especial debilidad en el perfil lingüístico del SXF.

Estos resultados concuerdan con los del estudio longitudinal previo en el que se aplicó la BLOC a dos sujetos con SXF (López, 2007) y ponen de manifiesto, al igual que se ha observado en el estudio longitudinal del desarrollo cognitivo mediante el K-ABC, que el desarrollo lingüístico se mantiene independientemente de la edad. Por otra parte, se destaca la importancia del nivel cognitivo como elemento de robustez en relación con el desarrollo lingüístico, en un plano de interacción, ya que como se ha discutido antes, una de las características del desarrollo cognitivo y del progreso en conocimientos y aprendizaje es el robustecimiento del lenguaje.

El hecho de que se observe un mayor desarrollo en los valles que en los picos del perfil, en ausencia de intervención logopédica específica a lo largo del intervalo de veinticuatro meses, corrobora la necesidad de identificar mejor los puntos fuertes de los sujetos para orientar la intervención en el sentido de favorecer el desarrollo mediante el apoyo en los puntos más fuertes. Con dicha finalidad, los puntos de fortaleza y debilidad deben discutirse más precisamente en relación con las tareas implicadas en los bloques que componen cada uno de los módulos de la BLOC.

Los resultados obtenidos ponen de manifiesto que en los módulos de relativa fortaleza se observan bloques de especial discapacidad y al mismo tiempo en los módulos de relativa debilidad se hallan bloques en los que los sujetos con SXF muestran especial capacidad. Por lo tanto, es necesario discutir con más detalle el perfil de desarrollo lingüístico en el SXF en función de los bloques que componen cada módulo.

Módulo de Morfología

En el módulo de *Morfología* se observa una evolución desigual en los diecinueve bloques que lo componen. El crecimiento medio en este módulo en puntuaciones centiles entre evaluaciones es algo mayor que en *Sintaxis*, pero son

mayoría los bloques en los que se observan casos de debilidad persistente o emergente en la segunda evaluación.

La mayor debilidad se observa en el bloque de *Pronombres personales en función de objeto*, que experimenta un importante retroceso y se sitúa en la mínima puntuación en la segunda evaluación. En cambio, en *Pronombres personales en función de sujeto*, aunque parte de puntuaciones aún más bajas, experimenta un fuerte incremento con lo que se sitúa en la media en la segunda evaluación. En ambos bloques, se mantiene un importante número de casos con debilidad relativa, aunque la tendencia en un caso es al aumento de la debilidad y en otro a su reducción. No obstante, el incremento de casos de debilidad y el retroceso en la puntuación de *Pronombres personales en función de objeto* se sustancian en el caso 9 (Idoia: 11;6) que en la segunda evaluación reduce su puntuación en más de cincuenta puntos porcentuales.

El bloque de *Posesivos* parte de la puntuación mínima, con ocho casos de debilidad inicial, aunque incrementa su puntuación por encima de la media y tienden a reducirse los casos de debilidad a cinco. También presentan puntuaciones iniciales y finales bajas los bloques de *Comparativos y Superlativos* y *Adjetivos derivados*, ambos con seis casos que mantienen debilidad en la segunda evaluación.

En cuanto a los verbos, constituyen puntos de debilidad relativa determinados bloques de formas regulares (*Imperfecto*), irregulares (*Futuro*) y no personales (*Participios*), donde muchos casos mantienen o incrementan puntos de especial debilidad. En la segunda evaluación, la producción de *Formas verbales irregulares de Futuro* se consolida como el bloque de mayor debilidad en el módulo de *Morfología*, junto al de *Formas verbales regulares de Imperfecto* que emerge como un bloque de fuerte debilidad, ambos con ocho casos de especial debilidad. Dichas dificultades se podrían relacionar con la propia discapacidad cognitiva en cuanto al manejo de los conceptos temporales implícitos en los tiempos, modos y aspectos verbales.

También presentan cierta debilidad los bloques correspondientes a *Formas verbales irregulares* de *Presente* y de *Pasado*, con una tendencia al relativo debilitamiento en las formas de presente y tendencia a evolucionar por encima de la media en las formas de pasado, donde se observa una tendencia a mejorar en los varones, mientras que en las mujeres deja de ser un punto de relativa fortaleza por el avance en otros bloques. También Sterling (2009) halló en su estudio de tesis doctoral que los varones con SXF sin síntomas de autismo y las mujeres con SXF presentaban

déficit en los tiempos pasados de los verbos irregulares, si bien en las mujeres dicho déficit era menor que en los varones con SXF.

Sin embargo, en la mayoría de las *Formas verbales regulares* se observan puntos de relativa fortaleza, destacando las formas de presente donde alcanzan la máxima puntuación en la segunda evaluación con ocho casos de relativa fortaleza. En las formas regulares de futuro, parten también de puntuaciones altas y experimentan incrementos superiores a la media, con siete casos de fortaleza en la segunda evaluación. En las formas verbales regulares de pasado, se da el máximo incremento, aunque la puntuación inicial es baja, reduciéndose los casos de debilidad y aumentando los casos de fortaleza.

También constituye un punto de fortaleza específica el bloque correspondiente a la flexión de género del adjetivo, donde la puntuación inicial es alta y se incrementa de modo importante en la segunda evaluación con mayoría de casos de fortaleza.

La robustez en el caso de los adjetivos podría estar relacionada con el nivel léxico, mientras que la adecuación de las formas verbales regulares es un elemento importante en la construcción sintáctica. En este sentido, los resultados confirmarían lo que el estudio de Diez-Itza y Miranda (2007) puso de manifiesto en el síndrome de Down acerca de que la alteración morfosintáctica no es global y podría afectar menos a elementos nucleares en los enunciados, como pueden ser los verbos regulares.

En cuanto a los casos individuales, se pone de manifiesto que los puntos de debilidad y fortaleza señalados se concentran especialmente en algunos sujetos. De este modo, los resultados de Sterling (2009) para las flexiones verbales irregulares, donde puntuaban más alto las mujeres con SXF, podrían hacerse extensivos al conjunto de la *Morfología*, ya que las dos mujeres de mayor edad y nivel cognitivo, Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2), muestran una tendencia a la fortaleza persistente o emergente en la mayoría de los bloques. No obstante, deberían considerarse otros factores distintos al sexo, ya que Naiara (S8: 11;2) es uno de los casos con mayor debilidad persistente, en un contexto de menor nivel cognitivo y sociocultural. Hay por lo tanto varones que en este módulo puntúan por encima de algunas mujeres, si bien los casos con mayor debilidad corresponden al sujeto de menor edad (Miguel S4: 6;10) y a los varones de menor nivel cognitivo del grupo de los mayores (Eduard S11: 13;1) y (Gabino S14: 15;11). Al margen de otros factores, se puede considerar que existe una interacción entre sexo y nivel cognitivo en cuanto a las puntuaciones en el módulo de *Morfología*, con mejores resultados en mujeres con mayor nivel cognitivo y peores resultados en

varones con menor nivel cognitivo. Estos datos sugieren la correspondencia que se ha establecido en este y otros estudios entre el nivel morfosintáctico y el nivel cognitivo.

Por lo tanto, en el módulo de *Morfología*, se observan dificultades en distintos bloques, donde presentan especial debilidad la mayoría de los sujetos. Dichas dificultades se concretan en formas pronominales, posesivos, comparativos, superlativos y adjetivos derivados, así como en ciertas formas verbales no personales, no terminativas o irregulares. No obstante, se produce un avance importante en el módulo de *Morfología* porque se mantienen y evolucionan como puntos de fortaleza los bloques correspondientes a las flexiones regulares de verbos y género y número de adjetivos y sustantivos, lo cual los sitúa para el SXF como bloques de desarrollo próximo a los efectos de planificar la intervención logopédica.

Módulo de Sintaxis

En el módulo de *Sintaxis* se observan más bloques de relativa fortaleza que en el módulo de *Morfología*, no obstante la evolución media en puntuaciones centiles es la menor de todas y es desigual en los dieciocho bloques que lo componen, siendo mayoría los bloques en los que se mantiene un número significativo de casos de especial debilidad en la segunda evaluación.

La fortaleza relativa en *Sintaxis* se relaciona con puntuaciones de partida más altas y una mejor evolución en los bloques correspondientes a la producción de oraciones simples transitivas. Destaca el bloque de *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-Objeto Directo*, el que mayor evolución presenta del módulo y donde se observan nueve casos con fortaleza persistente en la segunda evaluación. También los bloques de *Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*, *Oraciones simples: Sujeto-Verbo* y *Oraciones Simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL* experimentan significativos incrementos y alcanzan puntuaciones muy por encima de la media. También corresponden a oraciones simples el bloque de *Oraciones negativas* y el bloque de *Negación del atributo*, que parten de las mayores puntuaciones y alcanzan las máximas en la segunda evaluación, con diez y nueve casos de relativa fortaleza. El bloque de *Oraciones comparativas* también implica la producción de oraciones simples y también parte de una puntuación por encima de la media, alcanzando una de las puntuaciones más altas del módulo, con siete sujetos que presentan en él un punto de relativa fortaleza.

Por tanto, la relativa robustez observada en *Sintaxis* se relaciona con una puntuación inicial alta y una importante evolución en los bloques que implican la construcción de oraciones simples, transitivas de complejidad creciente, incluyendo construcciones especiales, como las comparativas, y las que tienen formulación negativa, tanto del sujeto, como del objeto.

No obstante, el módulo de *Sintaxis* mantiene una relativa debilidad en algunas construcciones simples, así como en la mayoría de oraciones coordinadas y subordinadas. La producción de *Pronombres y adverbios de negación* presenta la mayor debilidad inicial y mantiene la puntuación mínima, lo que podría ponerse en relación con dificultades cognitivas en cuanto a conceptos de cantidad, ya que lo que se pide a los sujetos es el uso de cuantificadores indefinidos, tales como ninguno o nada. En la construcción de *Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*, se observa un fuerte retroceso que sugiere una especial dificultad en la construcción de oraciones intransitivas con distintos verbos atributivos, con escaso valor semántico, que exigen el conocimiento de los conceptos y los antónimos que constituyen los atributos. También plantea dificultades a muchos sujetos de la muestra de SXF estudiada la *Voz pasiva*, que experimenta también un importante decremento.

En cuanto a la producción de oraciones coordinadas y subordinadas, las transitivas e intransitivas que implican *Verbos y Adjetivos coordinados*, así como las *Oraciones subordinadas: Causa y condición* experimentan decrementos y se mantienen en puntuaciones bajas, con muchos casos de debilidad persistente. Así mismo, a pesar de experimentar incrementos en torno al medio, mantienen puntuaciones bajas en la segunda evaluación las construcciones con *Sujetos y Objetos coordinados*, las *Subordinadas temporales: "Cuando"/"Hasta que"* y las *Subordinadas de relativo*, donde más de la mitad de los sujetos presentan algún punto de debilidad persistente en la segunda evaluación.

El robustecimiento en *Sintaxis* se ve limitado por las bajas puntuaciones relativas en casi la mitad de los bloques y la tendencia incluso al decrecimiento en la segunda evaluación. Estas dificultades se centran en algunas oraciones simples especiales, como las atributivas, pasivas o las que implican el uso de cuantificadores; así como en la mayoría de las oraciones subordinadas y coordinadas.

Algunos de estos resultados se podrían discutir a la luz de los hallados por Wilson et al. (1994), que encontraron que los niños con SXF presentaban dificultades en la comprensión y uso de oraciones pasivas, temporales y comparativas, así como en

hacer categorías por exclusión o en señalar similitudes o diferencias; en cambio, de acuerdo con dicho estudio, la imitación verbal era excelente, usaban diferentes sustantivos en enunciados, oraciones copulativas, con verbo auxiliar en presente y verbos más complejos como pasados, también hacían uso normalmente de conjunciones simples y estructuras simples como Sujeto-Verbo-Objeto. La debilidad en la comprensión de oraciones pasivas también es señalada en su tesis doctoral por Kover (2012).

En cuanto a los casos individuales, los puntos de debilidad y fortaleza señalados se concentran especialmente en algunos sujetos. La mayoría de las mujeres muestran una tendencia a la fortaleza en más de la mitad de los bloques. No obstante, habría que considerar otros factores distintos al sexo, ya que Naiara (S8: 11;2) es uno de los casos con mayor debilidad persistente, que comparte el pobre contexto sociocultural con su hermana Jenifer, aunque su nivel cognitivo es de los más bajos, lo que podría sugerir diferencias de base genética. Por lo tanto, se dan casos de varones que en este módulo puntúan por encima de Naiara (S8: 11;2), si bien los casos con mayor debilidad corresponden al sujeto de menor edad (Miguel S4: 6;10) y uno de los sujetos de más bajo nivel cognitivo del grupo de los mayores (Eduard S11: 13;1), aunque el de menor nivel cognitivo (Gabino S14: 15;11), no tiene tantos puntos de debilidad. Las tres mujeres con puntos de fortaleza, los presentan también en bloques en los que muchos varones presentan puntos de debilidad, como en determinadas subordinadas condicionales y causales, temporales o adversativas.

Al margen de otros factores, se puede considerar que existe una relación entre sexo y nivel cognitivo en cuanto a las puntuaciones en el módulo de *Sintaxis*, con mejores resultados en mujeres con mayor nivel cognitivo y peores resultados en varones con menor nivel cognitivo, al igual que ocurría en *Morfología*. Estos datos sugieren, como ya se ha señalado, que se daría la correspondencia que se establece en este y otros estudios entre el nivel morfosintáctico y el nivel cognitivo de los sujetos con SXF.

Así pues, el estudio por bloques revela que la robustez sintáctica en los sujetos con SXF investigados se basa en la construcción de oraciones simples transitivas de complejidad creciente y construcciones negativas y comparativas. En cambio, muchos sujetos encontraron dificultades específicas en las estructuras de coordinación y subordinación, así como en ciertas construcciones simples atributivas, pasivas o que implican la comprensión de conceptos de cantidad. La robustez es muy clara en la

evolución de las mujeres con mayor nivel cognitivo y los principales puntos de debilidad corresponden a varones con más bajo nivel cognitivo.

Módulo de Semántica

En el módulo de *Semántica* se observa una evolución significativa, aunque desigual en los ocho bloques que lo componen. El crecimiento medio en puntuaciones centiles en este módulo es el mayor, junto con el de *Pragmática*, y en la mayoría de los bloques predominan casos de fortaleza inicial, persistente o emergente, con lo que la tendencia general es al robustecimiento. En un único bloque se da un retroceso desde una puntuación mínima, con muchos casos de debilidad inicial, persistente o emergente.

La fortaleza persistente y emergente en *Semántica* se fundamenta en la denominación de relaciones básicas como *Agente-Acción* y *Acción-Objeto*, que son los bloques que alcanzan mayor puntuación del módulo y los que más evolucionan, con diez y nueve casos respectivamente. Las relaciones que indican la persona sobre la que recae la acción, (*Dativo*) y con qué objetos se llevan a cabo (*Instrumental*), con ocho y siete casos de fortaleza persistente, mantienen puntuaciones altas, así como la expresión de nociones de cantidad (*Cuantificadores*), aunque con solo la mitad de los casos con puntos de fortaleza en la segunda evaluación. También se puede considerar la reducción de la debilidad como tendencia evolutiva al fortalecimiento en la producción de *Locativo*s y *Modificadores adjetivos* que experimentan incrementos significativos, aunque mantienen una puntuación baja, con aumentos acumulados tres casos de fortaleza y reducción de cuatro casos de debilidad. Así pues, este módulo presentaría la tendencia más robusta al fortalecimiento, con lo que tendería a mantenerse como el pico del perfil sincrónico.

Por lo tanto, los sujetos con SXF presentan mayor fortaleza inicial y emergente en la comprensión y utilización correcta de relaciones semánticas básicas tales como *Agente-Acción*, *Acción-Objeto*, *Dativas* (*Acción-Persona*) e *Instrumentales* (*Agente-Objeto*), así como en el adecuado uso de *Cuantificadores*, que evalúa conceptos tales como: todo, mucho, poco, más, nada, algunas. Esta tendencia del perfil de desarrollo lingüístico se podría relacionar con la relativa fortaleza que presentan los sujetos con SXF en cuanto a comprensión verbal y a vocabulario ya señaladas, así como con las relaciones semánticas básicas para la construcción sintáctica, todo ello implícito también en la Escala de *Conocimientos* del K-ABC en la que los sujetos con SXF como

se ha discutido antes muestran una relativa fortaleza. No obstante, se observa una contradicción con los resultados obtenidos en el bloque de *Pronombres y adverbios de negación* dentro de *Sintaxis*, que también evaluaba algunos cuantificadores. Sería preciso un estudio más detallado de qué cuantificadores plantean mayores dificultades y, en todo caso, la explicación vendría a relacionarse con las mismas dificultades que se observan en los *Modificadores*.

Las puntuaciones bajas del grupo en el módulo de *Semántica* corresponden a *Modificadores de tiempo y de sucesión*, donde se mantiene la mínima puntuación al presentar incluso un pequeño retroceso en la segunda evaluación, sin casos de fortaleza y con siete casos de debilidad relativa. El uso de *Modificadores adjetivos*, aunque como se ha señalado tiende al fortalecimiento con un avance significativo, mantiene cinco casos de relativa debilidad en la segunda evaluación.

La debilidad observada en la comprensión y el uso de los *Modificadores de tiempo y de sucesión* estaría relacionada con las limitaciones inherentes a la discapacidad intelectual propia del síndrome y la dificultad consiguiente de las personas con SXF para el manejo de los conceptos de tiempo (tarde/pronto/cada semana/cada día), de orden y de sucesión (primero, último, siguiente) que exigen una mayor capacidad cognitiva que el acceso léxico a relaciones semánticas y referenciales directas.

Por lo tanto, en el módulo de *Semántica*, la mayoría de los sujetos presenta puntos de especial fortaleza en la mayoría de los bloques y, en particular, en la correcta denominación de relaciones semánticas básicas tales como *Agente-Acción*, *Acción-Objeto*, *Dativa* (*Acción-Persona*) e *Instrumental* (*Agente-Objeto*), mientras que se mantiene y evoluciona como punto de especial debilidad la adecuada producción de modificadores espaciotemporales.

Muestran especial fortalecimiento las dos mujeres de mayor edad y escolarización, mientras que el sujeto de menor edad mantiene debilidad persistente en todos bloques. El factor cognitivo podría tener así en *Semántica* un menor papel que en morfosintaxis, confirmándose en cambio la debilidad relativa del lenguaje en las edades más tempranas en relación con un menor tiempo de desarrollo y escolarización. Las relaciones de significación y el vocabulario se convierten así en los puntos fuertes en los que han de basarse la intervención logopédica y las adaptaciones curriculares. En cuanto a la relación con la *Sintaxis*, puede considerarse que la eficacia de la intervención sería mayor si la introducción de vocabulario se articulase mediante la sintaxis de la oración

simple transitiva, ya que las dificultades señaladas de coordinación y subordinación, así como en determinadas construcciones intransitivas, pasivas o atributivas, limitarían el progreso en ambos niveles.

Módulo de Pragmática

En el módulo de *Pragmática*, se observa la mayor evolución en puntuaciones centiles, junto con la del módulo de *Semántica*. Por lo tanto, aunque este módulo es el de mayor discapacidad inicial presenta una tendencia general al fortalecimiento más marcada que los de *Morfología* y *Sintaxis*. Dicha evolución es desigual en los trece bloques que lo componen, donde predominan casos de debilidad inicial, persistente o emergente.

La debilidad en *Pragmática* se concreta en distintas tareas comunicativas entre las que destacan las dificultades para *Hacer comentarios de aprobación y desaprobación* y *Realizar requerimientos directos de acción* que son los bloques que alcanzan menor puntuación del módulo, con nueve casos de debilidad relativa. También se observan dificultades para *Reclamar la atención* donde parte de la mínima puntuación y presenta un fuerte incremento, pero mantiene siete casos de debilidad. Las *Demandas de confirmación o negación*, las preguntas en demanda de explicación con *Por qué/Cómo* y las *Protestas* o comentarios de disconformidad mantienen puntuaciones por debajo de la media y cinco casos con debilidad relativa. Las *Demandas de información específica* y las fórmulas de cortesía para *Saludos y despedidas* también parten de una puntuación baja, pero experimentan los mayores incrementos del módulo y superan la media, aunque mantienen muchos casos de relativa debilidad.

Las puntuaciones altas del grupo en el módulo de *Pragmática* corresponden en primer lugar a enunciados de *Ruego/Concesión/Negar permiso*, donde alcanza la máxima puntuación, con un fuerte incremento y fortaleza relativa emergente en cinco casos, siendo el de mayor fortaleza emergente de la BLOC. La formulación de preguntas con *Dónde/Cuándo*, *De quién*, *para quién/a quién*, *Quién/Qué* (*de qué/cuál/cuyos/con qué*) mantienen también altas puntuaciones con un número significativo de casos con puntos de relativa fortaleza.

La robustez en el caso de las categorías pragmáticas relacionadas con el uso correcto de los pronombres interrogativos tales como: *Quién*, *Qué*, D*ónde*, *Cuándo*, *De*

quién, *a quién* o de expresiones de *Ruego*, *Concesión*, *Negar permiso*, podría relacionarse con un interés de las personas con SXF en acercarse a los demás y conocerlos, haciéndoles preguntas, pues aunque dicho acercamiento inicial sea de forma tímida, muestran deseos de comunicarse y de saber sobre la vida de dichas personas. En este sentido, se podrían interpretar los resultados hallados por Sterling (2009) y Price et al. (2008), cuyos estudios indicaban que los varones con SXF usaban sustantivos, verbos y frases menos complejas, pero esa falta de complejidad no era significativa con respecto al uso de las preguntas y negaciones, manteniendo así su valor pragmático.

Sin embargo, en un estudio de revisión, Harris-Schmindt y Fast (2004) señalan que los varones con SXF presentaban problemas cuando habían de hacer preguntas, al usar frases negativas y al usar los pronombres al referirse a ellos mismos, cuando se les comparaba con sujetos normales de igual EM.

En este sentido, es necesario señalar que no son mayoría los sujetos que presentan relativa fortaleza en dichos bloques y que también hay sujetos que presentan especial debilidad en los mismos, aunque no en la misma medida.

Por lo tanto, en este módulo se pueden señalar como áreas de desarrollo próximo en las que se observa una tendencia a mantenerse como áreas de fortaleza, las que implican el uso de algunos pronombres interrogativos (*Quién*, *Qué*, D*ónde*, *Cuándo*, *De quién*, *a quién*), así como enunciados de *Ruego*, *Concesión*, *Negar permiso* y *Demandas de información específica*. Sin embargo, los sujetos con SXF estudiados mantienen en su mayoría dificultades para formular preguntas de naturaleza causal o explicativa *Por qué/Cómo*, que podrían relacionarse con la discapacidad intelectual en cuanto a la comprensión y expresión de conceptos. También presentan especiales dificultades en el uso de enunciados que supongan *Hacer comentarios de aprobación y desaprobación, Requerimientos directos de acción, Reclamar la atención* o realizar *Protestas*. Tienden a una importante evolución en la formulación de *Demandas de confirmación o negación* y de *Saludos y despedidas*.

Todo ello podría discutirse en relación con las características fenotípicas del SXF, donde se observan dificultades de interacción social, en el contexto de timidez y escasas habilidades sociales. No quiere decir esto que los sujetos con SXF rehúyan el contacto con otras personas, antes bien desean estar con otros y tienen curiosidad por sus actividades, aunque las situaciones sociales les alteran. Ello podría explicar en parte el contraste entre ciertas fortalezas en cuanto a preguntas, peticiones y demandas directas, frente a las dificultades a la hora de manifestarse en un plano evaluativo de

expresión de opiniones, sentimientos, tanto de agrado, como de desaprobación, protestar o reclamar la atención. En tales situaciones, a menudo se desatan rabietas o reacciones inadecuadas que se catalogan a veces como problemas de conducta, pero que estarían más relacionadas con dificultades comunicativas. Por lo tanto, las dificultades pragmáticas específicas en el SXF podrían obedecer a una interacción entre las dificultades de adaptación social y las limitaciones lingüísticas en los niveles gramaticales, lo cual las diferenciaría de las dificultades pragmáticas en otros síndromes como el de Williams o el de Smith-Magenis, donde el nivel morfosintáctico está mejor preservado y la tendencia social es a la extroversión.

La evolución por casos muestra que tres de las mujeres muestran especial fortaleza en la segunda evaluación y la cuarta puntos de fortaleza equiparables a los mejores de los varones, aunque presenta muchos bloques de debilidad persistente. Los varones en cambio muestran cuatro casos con debilidad en todos o en la mayoría de los bloques.

Por lo tanto, la variable sexo parece tener una importante influencia que interactuaría con el nivel cognitivo, aunque en menor medida que en *Morfología* y *Sintaxis*. Deben considerarse también a la hora de explicar las más bajas puntuaciones en este módulo los factores de personalidad, como la timidez social, discutidos más arriba. La evolución observada en *Pragmática* se podría relacionar a su vez con la que se da en el módulo de *Semántica*, en cuanto a aprendizaje y uso adecuado de conceptos y recursos expresivos, así como con la familiarización con las situaciones sociales donde tiende a manifestar intentos comunicativos con mayor frecuencia y eficacia, lo que podría distinguir claramente a los sujetos con SXF de los sujetos con TEA. El hecho de que en los primeros años, la confusión y el diagnóstico de comorbilidad sean más frecuentes, obedece precisamente a los menores recursos lingüísticos y de afrontamiento de situaciones sociales como se ha constatado en el estudio con el IDB.

2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo lingüístico

Los resultados del estudio de casos muestran que existen diferencias individuales en cuanto a las tendencias evolutivas en el perfil de desarrollo individual, tanto en los sujetos que ya se señalaron más arriba como casos divergentes, como en los de los sujetos que pertenecen al grupo modal. Estas diferencias se observan en función

de los módulos y bloques que componen la batería BLOC y que se han discutido hasta aquí.

Módulo de Morfología

En los valles del perfil, en el módulo de *Morfología* se destacan inicialmente los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal. Por una parte, Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2), que pertenecen a un conglomerado adicional que se caracteriza por especial debilidad en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*. Por otra, Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), que se caracterizan por su especial debilidad en el módulo de *Pragmática*. Mención aparte merece el caso de Miguel (S4: 6;10), cuya evolución no se puede constatar debido a que no fue posible aplicarle el módulo en la primera evaluación, obteniendo la mínima puntuación en la segunda. Tal efecto suelo es congruente con los resultados que indican una especial debilidad en lenguaje en los sujetos más jóvenes, que se va robusteciendo con la edad. También se destacan dos casos del conglomerado modal (Idoia, S9: 11;6 y Estrella, S15: 24;2) en los que este módulo constituye un punto de relativa fortaleza junto con los de *Sintaxis* y *Semántica*.

En cuanto a Martín (S5: 7;7), hay que destacar que experimenta en el módulo de *Morfología* un incremento mayor que el de la media del grupo, lo cual determinaría la evolución convergente de su perfil, ya que el conjunto del grupo presenta precisamente el menor incremento en este módulo. Sin embargo, destaca por ser uno de los sujetos con dificultades específicas en un mayor número de bloques del módulo, junto con Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11). Es el único sujeto que mantiene debilidad en la segunda evaluación en el bloque 1 (*Plurales: singulares acabados en vocal*), en el bloque 2 (*Plurales singulares acabados en consonante*) y en el bloque 4 (*Formas verbales regulares de Presente*) y presenta un punto de fortaleza emergente en uno de los tres bloques que se han señalado como robustos para el grupo, el bloque 3 (*Adjetivos*). Por lo tanto, en este caso la evolución en el módulo de *Morfología* obedece a un punto de partida muy bajo en la primera evaluación y se corresponde con la tendencia observada en los sujetos más jóvenes a un mayor desarrollo del lenguaje. De este modo cabría explicar que incluso bloques de especial fortaleza relativa en los sujetos de mayor edad, como el uso de verbos regulares en presente, o que no plantean dificultades a otros sujetos, como la formación de plurales, todavía se muestren poco consolidados en este caso.

Naiara (S8: 11;2), al igual que Martín (S5: 7;7), experimenta en el módulo de *Morfología* una evolución por encima de la media grupal, con lo que su perfil también se acercaría más al del grupo. Comparte con Martín (S5: 7;7) la especial fortaleza en el bloque 3 (*Adjetivos*), aunque presenta también fortaleza en otros dos bloques: en el 6 (*Formas verbales regulares de Futuro*) y en el 4 (*Formas verbales regulares de Presente*), que comparte también con la mayoría del grupo. En cambio, en otros bloques su evolución difiere de la del grupo, mejorando en el bloque 10 (*Formas verbales irregulares: Futuro*), en el 13 (*Sustantivos derivados: Profesiones*) *y* en el 18 (*Reflexivos*) donde el grupo tomado en su conjunto muestra mayores dificultades relativas.

Ambos casos presentan debilidad en ocho bloques, siendo en el caso de Naiara (S8: 11;2) en las dos evaluaciones los bloques: 7 (*Formas verbales regulares: Imperfecto*), 11 (*Participios*), 12 (*Comparativos y Superlativos*), 14 (*Sustantivos derivados*), 15 (*Adjetivos derivados*), 16 (*Pronombres personales: Sujetos*), 17 (*Pronombres personales en función de objeto*) y 19 (*Posesivos*).

También destacan por su debilidad en la mayoría de los bloques de este módulo de *Morfología* los casos que pertenecen al otro conglomerado adicional y que está formado por Eduard (S11: 13;1) y por Gabino (S14: 15;11).

Eduard (S11: 13;1) presenta debilidad en quince de los dieciocho bloques, aunque evoluciona por encima de la media del grupo. Tan solo llega a alcanzar un punto de fortaleza emergente en uno de los tres bloques que se han señalado como robustos para el grupo, el bloque 3 (*Adjetivos*), y mantiene semejanza con el grupo al no presentar dificultad en bloques en los que tampoco el grupo la presenta: en el 1 (*Plurales y singulares acabados en vocal*), en el 2 (*Plurales y singulares acabados en consonante*) y en el 4 (*Formas verbales regulares de Presente*).

Gabino (S14: 15;11) evoluciona también por encima de la media del grupo en el módulo de *Morfología*, pero solo destaca por su fortaleza emergente en un bloque, el bloque 4 (*Formas verbales regulares: Presente*), mientras que su debilidad alcanza a quince de los diecinueve bloques de que se compone este módulo.

Dentro del grupo de los varones, destaca Alberto (S13: 14;8) por sus altas puntuaciones en este módulo de *Morfología*, aunque en su evolución experimenta el menor avance, lo que supone una tendencia convergente de regresión a la media con respecto al grupo. Además, a pesar de su fortaleza en este módulo, destaca por ser uno de los pocos sujetos, junto con Miguel (S4: 6;10), Aingeru (S10: 13;0) y Gabino (S14:

15;11) que mantiene la debilidad en el bloque 3 (*Adjetivos*), en el cual la mayoría del grupo alcanza la fortaleza. Por tanto, la debilidad y, como hemos visto, la fortaleza en el bloque 3 (*Adjetivos*) aparece en sujetos de muy distinta edad y capacidad cognitiva.

También, a diferencia de la mayoría de los sujetos estudiados, Alberto (S13: 14;8) destaca por presentar especial fortaleza en el bloque 16 (*Pronombres Personales: Sujetos*), que es compartida con dos de las tres mujeres de la muestra, Jenifer (S7: 8;8) y Estrella (S15: 24;2), por lo que parece tender a constituirse como un punto de fortaleza en sujetos con mayor capacidad cognitiva.

Sin embargo, Jenifer (S7: 8;8) no destaca por sus altas puntuaciones en este módulo, que es el de mayor debilidad en su perfil, en posible relación con su menor edad y consecuente menor nivel de desarrollo del lenguaje, además de los factores ambientales ya señalados. En cambio, Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2), con muy positivos contextos de desarrollo, presentan puntuaciones altas en este módulo de *Morfología*, aunque ambas evolucionan por debajo de la media del grupo por el mismo efecto convergente de regresión a la media que se da en los casos de mayores puntuaciones dentro del grupo modal.

Estrella (S15: 24;2), que obtiene las puntuaciones más altas y alcanza el techo ya en la primera evaluación en once bloques, destaca por su especial fortaleza en quince de los diecinueve bloques de que se compone este módulo, en el que por otra parte no presenta ningún punto de debilidad. Destaca por ser el único sujeto que presenta fortaleza en el bloque 7 (*Formas verbales regulares: Imperfecto*), en el 8 (*Formas verbales irregulares: Presente*), en el 9 (*Formas verbales irregulares: Pasado*) y en el 15 (*Adjetivos derivados*). Además, comparte la fortaleza con Idoia (S9: 11;6) en los bloques 10 (*Formas verbales irregulares: Futuro*), 14 (*Sustantivos derivados*), 18 (*Reflexivos*) y 19 (*Posesivos*).

Por su parte, Idoia (S9: 11;6), aunque evoluciona por debajo de la media del grupo, destaca por su fortaleza en diez de los bloques y es la única que presenta fortaleza emergente en el bloque 1 (*Plurales: singulares acabados en vocal*), 10 (*Formas verbales irregulares*: *Futuro*), 18 (*Reflexivos*) y 19 (*Posesivos*).

No obstante, Idoia (S9: 11;6) presenta debilidad en dos de los bloques de este módulo de *Morfología*: en el bloque 7 (*Formas verbales regulares: Imperfecto*) y en el 17 (*Pronombres personales en función de objeto*), lo cual pone de manifiesto que dentro del propio grupo modal y en dos casos de mujeres con altas puntuaciones en el

módulo, persisten importantes diferencias en el nivel microestructural de las tareas o bloques que configuran la puntuación global del módulo.

Módulo de Sintaxis

En cuanto a otro de los valles del perfil, el módulo de *Sintaxis*, destacan de nuevo inicialmente los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal. Por una parte, Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2), que pertenecen al conglomerado adicional caracterizado por presentar puntuaciones más bajas en *Morfología y en Sintaxis* que en *Pragmática*. Por otro lado, Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), que pertenecen a un segundo conglomerado adicional, presentan en sus perfiles una relativa fortaleza en este módulo frente a los de *Morfología y Pragmática*. También se destacan dos casos del conglomerado modal (Idoia, S9: 11;6 y Estrella, S15: 24;2), en los que la mayoría de los bloques de este módulo de *Sintaxis* constituyen puntos fuertes, de tal manera que difieren del grupo en cuanto a que este módulo constituye un punto de fortaleza por delante del de *Morfología* y equiparable al de *Semántica*. También presenta esta tendencia al fortalecimiento de la *Sintaxis* Alberto (S13: 14;8), que es el sujeto con mayor puntuación entre los varones.

Alberto (S13: 14;8), en consonancia con su nivel cognitivo, experimenta en el módulo de *Sintaxis* el mayor incremento de su perfil. Al igual que otros sujetos de mayor capacidad, presenta fortaleza en los bloques 16 (*Subordinadas temporales: Cuando/Hasta que*) y 17 (*Subordinadas adversativas*). Sin embargo, mantiene debilidad en el bloque 1 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo*), donde la mayoría del grupo logra alcanzar la fortaleza. Por lo demás, comparte con el grupo puntos de relativa fortaleza en los bloques: 2 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*), 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), 6 (*Negación del atributo*), 7 (*Oraciones negativas*), 8 (*Negación del atributo*) y 13 (*Oraciones comparativas*).

En el primer conglomerado adicional, Martín (S5: 7;7) inicialmente presenta un punto de gran debilidad en *Sintaxis*, aunque experimenta en su perfil lingüístico en este módulo el máximo incremento de la BLOC, lo que determinaría la evolución convergente de su perfil con el del grupo modal. Aunque sólo presenta un punto de fortaleza emergente en uno de los bloques que se han señalado como robustos para el grupo, el bloque 13 (*Oraciones comparativas*), a diferencia del grupo no presenta en la segunda evaluación puntos de debilidad en el bloque 4 (*Oraciones simples: Sujeto-*

Verbo copulativo-Atributo), en el 9 (*Pronombres y adverbios de negación*) y en el 10 (*Voz pasiva*).

Naiara (S8: 11;2) experimenta un incremento inferior al del grupo y el menor con respecto a los otros módulos, con lo que presentaría un perfil divergente del grupo que vendría determinado por una específica debilidad en la mayoría de los bloques. No obstante, presenta cuatro puntos de fortaleza que se han señalado como robustos para el grupo: en el bloque 2 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*), en el 6 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*), en el 7 (*Oraciones negativas*) y en el 8 (*Negación del atributo*). A la inversa, en otros bloques en los que el grupo presenta especial fortaleza Naiara tiene puntos de debilidad: en el bloque 1 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo*), en el 13 (*Oraciones comparativas*) y en el 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), pero a diferencia de la mayoría de los sujetos no presenta especial dificultad en el bloque 3 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*). El hecho de que presente debilidad en dos bloques sintácticos básicos de construcción de oraciones simples permite constatar la especial debilidad que presenta Naiara en el desarrollo del lenguaje, en el contexto de una mayor discapacidad intelectual dentro del subgrupo de las mujeres y de un ambiente sociocultural desfavorable.

Respecto a los sujetos que forman el otro conglomerado adicional, Eduard (S11: 13;1) presenta en este módulo un punto de relativa debilidad en las dos evaluaciones, experimentando un incremento superior al del grupo. Presenta además especial discapacidad en ambas evaluaciones en catorce bloques, de modo que parte de una muy baja puntuación en el módulo de *Sintaxis* y tiende así a converger con el perfil grupal. Comparte con el grupo dos puntos de fortaleza en el bloque 2 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*) y en el 7 (*Oraciones negativas*). En cambio en el bloque 1 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo*), en el 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), en el 6 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-OI*) y en el 13 (*Oraciones comparativas*) presenta puntos de debilidad, con lo que presenta diferencias respecto de la mayoría de los sujetos del grupo. En el bloque 8 (*Negación del Atributo*), es el único sujeto que destaca por su debilidad en ambas evaluaciones.

Gabino (S14: 15;11), que pertenece al mismo conglomerado adicional que Eduard, experimenta en este módulo un incremento superior al de la media del grupo, por lo que el módulo de *Sintaxis* tiende a mantenerse en su caso como un punto de fortaleza relativa, en lo que diverge del perfil grupal. Presenta fortaleza en los mismos bloques en que el grupo la presenta: en el bloque 1 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo*),

en el 2 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD*), en el 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), en el 7 (*Oraciones negativas*) y en el 8 (*Negación del atributo*). Además, presenta fortaleza en dos bloques en los que la mayoría de los sujetos presenta debilidad: en el bloque 3 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*) y en el 4 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo copulativo-Atributo*). En cuanto a los puntos de debilidad, se diferencia de la mayoría de los casos en el bloque 13 (*Oraciones comparativas*) en el que presenta debilidad en las dos evaluaciones frente a la fortaleza relativa del grupo.

En cuanto a Idoia (S9: 11;6) y a Estrella (S15: 24;2), los dos casos que parten en el módulo de *Sintaxis* de muy altas puntuaciones, apenas presentan evolución pero no podríamos hablar de convergencia con el perfil del grupo, ya que en su caso este módulo persiste como un punto de especial fortaleza.

Estrella (S15: 24;2) presenta específica fortaleza, partiendo de la puntuación techo en casi todos los bloques. En el bloque 18 (*Subordinadas de relativo*), en el que la mitad de los sujetos presenta un punto de debilidad, es el único en que no alcanza la fortaleza. También es el único sujeto que presenta fortaleza en los bloques 9 (*Pronombres y adverbios de negación*), 10 (*Voz pasiva*) y 12 (*Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*), en los que la mayoría de los sujetos presenta puntos de especial discapacidad.

Idoia (S9: 11;6) presenta específica fortaleza en casi todos los bloques excepto en el bloque 3 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-CCL*), en el 5 (*Oraciones simples: Sujeto-Verbo-OD-CCL*), en el 9 (*Pronombres y adverbios de negación*), en el 10 (*Voz pasiva*), en el 12 (*Verbos coordinados. Adjetivos coordinados*), y en el 18 (*Subordinadas de relativo*).

La fortaleza observada en Estrella y en Idoia también se da en otra de las mujeres estudiadas, Jenifer (S7: 8;8), que experimenta un incremento superior al del grupo y que comparte con Estrella (S15: 24;2) y con Idoia (S9: 11;6) varios puntos de fortaleza en ocho de los bloques. Jenifer (S7: 8;8) tan solo mantiene un punto de debilidad en el bloque 9 (*Pronombres y adverbios de negación*), por lo que se podría sugerir que en el módulo de *Sintaxis* la mayoría de las mujeres con SXF investigadas muestran una especial capacidad y, en particular, en el bloque 14 (*Oraciones subordinadas: Causa y condición*) en el que sobresalen solo estos tres casos de mujeres, que por otra parte pertenecen al conglomerado modal. Hay que volver a señalar, no obstante, el caso de Naiara, hermana de Jenifer, que se aparta de esta tendencia, presentando un punto de especial debilidad en *Sintaxis* que, ante el similar contexto de

desarrollo que se supondría a las hermanas, otorga un peso importante a las características cognitivas derivadas del grado de alteración genética.

Módulo de Semántica

En cuanto al que constituye el pico único del perfil modal, el módulo de *Semántica,* todos los sujetos muestran un punto de fortaleza, si bien experimentan diferencias en su perfil de desarrollo. Se destacan, por una parte, los sujetos que presentan en la mayoría de los bloques de este módulo puntos fuertes, como Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2), aunque al partir de puntuaciones muy altas no experimentan una evolución cuantitativa. Jenifer (S7: 8;8), la otra mujer del conglomerado modal, experimenta un importante incremento, al igual que su hermana Naiara (S8: 11;2), situándose ambas en niveles similares a los de las otras dos mujeres. Alberto (S13: 14;8), partiendo de niveles más altos, también evoluciona hasta alcanzar puntuaciones similares a los de las mujeres, en consonancia con su mejor nivel cognitivo y contexto sociocultural. El sujeto más joven de la muestra es Miguel (S4: 6;10), a quien el módulo de *Semántica* es el único que se le pudo aplicar en las dos evaluaciones, presentando en ambas especial discapacidad en todos los bloques. En cuanto a los varones que pertenecen a conglomerados adicionales, Martín (S5: 7;7), Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), evolucionan con incrementos diferentes para situarse en convergencia con la media grupal del módulo de *Semántica*.

Idoia (S9: 11;6) es el único caso de la muestra que experimenta un mínimo decremento en alguno de los módulos, con lo que en su desarrollo pasa de ser su punto de mayor capacidad a equipararse al módulo de *Sintaxis*. Tal decremento en este módulo se debe al debilitamiento emergente en el bloque 8 (*Modificadores de tiempo y sucesión*), con lo que en este bloque converge con el grupo, siendo el único bloque en el que no presenta especial capacidad en ambas evaluaciones. Estrella (S15: 24;2) presenta el mismo perfil de fortalezas que Idoia en este módulo, pero se diferencia de ella en que no presenta debilidad en el bloque 8 (*Modificadores de tiempo y sucesión*) y en que en ella sí se observa una mínima evolución, a pesar de que parte de una puntuación techo en la mayoría de los bloques.

Jenifer (S7: 8;8), por su parte, tampoco presenta debilidad en el bloque 8 (*Modificadores de tiempo y sucesión*). Deja de tener su único punto de debilidad en el bloque 5 (*Locativo*) y evoluciona hasta alcanzar un punto de fortaleza en cuatro de los

bloques: en el 1 (*Agente-Acción*), en el 2 (*Acción-Objeto*), en el 3 (*Dativo*) y en el 7 (*Cuantificadores*), con lo que en el contexto de su alta puntuación es la que más se aproxima al grupo modal.

Naiara (S8: 11;2), que pertenece a un conglomerado adicional, experimenta en este módulo un fuerte incremento, que la sitúa en el nivel de las demás mujeres en este módulo. Este caso es particularmente destacable en la medida en que pone de manifiesto la robustez de la *Semántica*, incluso en el contexto de una evolución sintáctica limitada. Naiara (S8: 11;2) mantiene la fortaleza en el bloque 1 (*Agente-Acción*) y en el 3 (*Dativo*), a los que se suma el fortalecimiento en otros dos bloques: en el 2 (*Acción-Objeto*) y en el 6 (*Modificadores*), en este último caso diferenciándose del grupo. Además desaparecen como puntos de debilidad los bloques 5 (*Locativo*) y 8 (*Modificadores de tiempo y sucesión*), lo que supone una peculiaridad notable, ya que este punto es de mayor debilidad en el conjunto del grupo. Emerge además como punto débil el bloque 4 (*Instrumental*), lo que también resulta atípico pues es de fortaleza en el grupo.

Alberto (S13: 14;8) evoluciona también hasta alcanzar puntuaciones similares a las del subgrupo de las mujeres, aunque su mayor progreso se daba en *Sintaxis* donde llegaba a puntuar por encima de las dos hermanas Jenifer (S7: 8;8) y Naiara (S8: 11;2). Mantiene la fortaleza en el bloque 1 (*Agente-Acción*) y en el 4 (*Instrumental*), un bloque donde Naiara (S8: 11;2) tenía especial dificultad, de modo que existen diferencias cualitativas por debajo de la puntuación similar. Emergen además como puntos fuertes los bloques 2 (*Acción-Objeto*), 3 (*Dativo*) y 6 (*Modificadores*).

De nuevo este caso revela una cierta independencia entre el nivel semántico y el sintáctico, ya que las hermanas alcanzan un nivel semántico similar al de Alberto (S13: 14;8) desde puntuaciones más bajas en *Sintaxis*. Además no cabría achacar al mejor contexto sociocultural la mejoría de las hermanas, aunque sin duda existen factores complejos, ya que a la puntuación subyacen diferencias entre los tres casos en cuanto a los bloques en que se manifiestan fortalezas y debilidades.

Miguel (S4: 6;10) es el caso que experimenta el máximo incremento en este módulo en el intervalo de trece meses, pero ello se debe a que partía de una puntuación mínima. De hecho, presenta especial debilidad en todos los bloques de este módulo en ambas evaluaciones, en relación con su menor edad y nivel de desarrollo lingüístico, por lo que dentro del perfil modal presenta un perfil divergente en el módulo de *Semántica*,

por su bajo nivel, aunque su evolución indica una tendencia emergente a aprender vocabulario y converger con el perfil del grupo.

Martín (S5: 7;7) pertenece al mismo conglomerado adicional que Naiara (S8: 11;2) y experimenta el segundo mayor incremento en este módulo, que le acerca a la media grupal partiendo de la puntuación más baja, solo por encima de la mínima antedicha de Miguel (S4: 6;10). En cuanto a las diferencias por bloques, Martín (S5: 7;7) también tiende a converger con el grupo en cuanto al mantenimiento de puntos de debilidad en los bloques 5 (*Locativo*), 6 (*Modificadores*) y 8 (*Modificadores de tiempo y sucesión*) y puntos de fortaleza en los bloques 1 (*Agente-Acción*), 2 (*Acción-Objeto*) y 3 (*Dativo*).

Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), que pertenecen al mismo conglomerado adicional, evolucionan ambos para situarse en este módulo en torno a la media del grupo, con lo que tienden a converger con el grupo en *Semántica*. Además, Eduard (S11: 13;1) presenta los mismos puntos de debilidad que Martín (S5: 7;7) y puntos de fortaleza similares: en el bloque 1 (*Agente-Acción*), en el 2 (*Acción-Objeto*), en el 3 (*Dativo*) y en el 4 (*Instrumental*), por lo que también tiende a converger con el grupo en este aspecto cualitativo.

Por tanto, en el módulo de *Semántica* destacan las mujeres y el varón de mayor capacidad cognitiva. Por otra parte, la edad es un factor importante puesto que los sujetos más jóvenes (Miguel, S4: 6;10 y Martín, S5: 7;7) muestran un fuerte incremento en este módulo que, en edades y niveles superiores y también por término medio, es el que menos evoluciona. Tales resultados confirman la robustez del grupo de SXF en el módulo de *Semántica* y sitúa el desarrollo de relaciones semánticas en este nivel como eje fundamental del desarrollo del lenguaje en el SXF, que se mantiene en edades posteriores a pesar de la debilidad relativa en otros niveles, como nos muestra el caso de Naiara (S8: 11;2) discutido más arriba.

Módulo de Pragmática

En cuanto al tercero y más acusado de los valles del perfil, el módulo de *Pragmática*, hay que destacar inicialmente los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal. Por una parte, Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), que se caracterizan por su especial debilidad en este módulo de *Pragmática*. Por otra parte, Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2), que pertenecen al otro conglomerado adicional,

aunque se caracterizan por puntuaciones relativas más bajas en los módulos de *Morfología* y *Sintaxis*, presentan también en la mayoría de los bloques de este módulo de *Pragmática* puntos de debilidad. También aquí sobresalen las diferencias individuales en el perfil de Estrella (S15: 24;2), Idoia (S9: 11;6) y Jenifer (S7: 8;8), que pertenecen al conglomerado modal y presentan puntos de relativa fortaleza en un número significativo de bloques. En cambio, los varones del conglomerado modal se caracterizan por su debilidad en este módulo, desde Alberto (S13: 14;8) que es el de mayor edad y puntuaciones, hasta Miguel (S4: 6;10), el sujeto más joven de la muestra, quien refleja la debilidad de partida en este módulo con respecto a los otros tres, ya que no fue posible por un efecto suelo aplicarle el módulo de *Pragmática*,

Eduard (S11: 13;1), a diferencia del grupo, no evoluciona en el módulo de *Pragmática*, con lo que intensifica su específica discapacidad en este módulo y marca una tendencia a la divergencia con respecto al grupo. Presenta en las dos evaluaciones especial debilidad en doce de los trece bloques de que se compone el módulo, únicamente se observa un avance en el bloque 8 (*De quién/Qué*), que en la segunda evaluación deja de ser un bloque de especial debilidad.

Por sus especiales dificultades, a Gabino (S14: 15;1) solo fue posible aplicarle el módulo de *Pragmática* en la segunda evaluación, obteniendo la mínima puntuación del grupo y con especial discapacidad en todos los bloques del módulo. La específica debilidad en *Pragmática*, que presentan tanto Eduard (S11: 13;1) como Gabino (S14: 15;11), se hace más patente en que su baja puntuación relativa se da también en el bloque 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), que es el bloque en el que la mayoría de los sujetos del grupo presenta mayor robustez.

Martín (S5: 7;7), que pertenece al otro conglomerado adicional, junto con Naiara (S8: 11;2), presenta también especial debilidad en este módulo y solo fue posible aplicárselo en la segunda evaluación, como ocurrió también en el caso de Gabino, aunque obtiene una puntuación mucho más alta y, como se ha señalado, casi al nivel de las de *Morfología* y *Sintaxis*. En su caso y dada su edad, donde se está produciendo un importante desarrollo lingüístico, se podría discutir la posible relación entre el desarrollo del vocabulario y la mejoría importante observada en *Pragmática*. No obstante, no presenta especial fortaleza en ninguno de los bloques que se han señalado como robustos para el grupo en este módulo. Incluso en algunos de ellos, como en el bloque 4 (*Demandas de información específica*), en el 7 (*Dónde/Cuándo*) y en el 8 (*De*

quién), presenta puntos de especial debilidad, aunque de nuevo podría deberse a su menor edad y al desarrollo aún emergente del lenguaje y su funcionalidad pragmática.

Naiara (S8: 11;2), a su vez, aunque evoluciona por encima de la media del grupo en el módulo de *Pragmática*, tiende a equipararse con respecto al *módulo de Morfología*. Presenta puntos de fortaleza emergente en tres bloques que se han señalado como robustos para el grupo: en el bloque 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), en el 6 (*Quién/Qué*) y en el 7 (*Dónde/Cuándo*). Asimismo, en otros seis bloques sigue la tendencia del grupo en cuanto al mantenimiento de puntos de especial debilidad: en el bloque 2 (*Reclamar la atención*), en el 5 (*Demandas de confirmación o negación*), en el 9 (*Por qué/Cómo*), en el 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*), en el 11 (*Requerimientos directos de acción*) y en el 13 (*Protestas*). Por lo tanto, en Naiara, a pesar de pertenecer a un conglomerado adicional, se perfilan las mismas dificultades pragmáticas que en el grupo modal, lo que apuntaría de nuevo a una relación evolutiva entre el perfil semántico y el pragmático, incluso en casos más atípicos.

En cuanto a los sujetos del conglomerado modal, Estrella (S15: 24;2) destaca por sus altas puntuaciones en este módulo de *Pragmática*, aunque solo alcanza la puntuación techo en dos de los bloques. Por ello, este es el módulo en el que mayor mejoría se observa en su perfil, al experimentar un incremento superior a la media en la segunda evaluación, aunque sigue siendo con una importante diferencia en el que presenta una mayor discapacidad relativa. Dicha evolución se pone de manifiesto en el hecho de que aunque inicialmente presente puntos de debilidad específica en algunos bloques: en el bloque 1 (*Saludos y despedidas*), en el 2 (*Reclamar la atención*), en el 5 (*Demandas de confirmación o negación*), en el 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*) y en el 11 (*Requerimientos directos de acción*), a diferencia de la mayoría de los sujetos, deja de tener puntos de específica debilidad en el módulo, con lo que se afianza como la de mayor capacidad en *Pragmática*. Por otra parte, a diferencia de la mayoría de los sujetos de la muestra, no tiene un punto de fortaleza relativa en el bloque 6 (*Quién/Qué*), ni en el 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), pero sí lo tiene en el 7 (*Dónde/Cuándo*) y en el 8 (*De quién*), al igual que algunos otros sujetos. En cambio, presenta fortaleza relativa en el 12 (*Requerimientos indirectos de acción*) y en el 13 (*Protestas*), donde muchos de los sujetos de la muestra presentan especial debilidad. Además, junto a Idoia (S9: 11;6) y Alberto (S13: 14;8), los otros sujetos de mayor capacidad, destaca en el bloque 4 (*Demandas de información*

específica). Por lo tanto, la fortaleza que presenta Estrella en *Pragmática* en relación con sus compañeros no es meramente cuantitativa, sino que encierra asimismo importantes diferencias individuales que podrían estar ligadas además de al sexo, a la edad y al nivel intelectual, además de los factores genéticos y ambientales particulares.

Idoia (S9: 11;6) también destaca en el módulo de *Pragmática* por sus altas puntuaciones relativas, donde experimenta un incremento por encima de la media y es el módulo en el que su evolución es mayor. Al igual que otros sujetos, presenta puntos de fortaleza en el bloque 6 (*Quién/Qué*), 7 (*Dónde/Cuándo*) y 8 (*De quién*), pero sin embargo no presenta robustez en el bloque 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*). Como ya se ha mencionado, destaca también en el bloque 4 (*Demandas de información específica*), junto con Alberto (S13: 14;8) y Estrella (S15: 24;2) y es la única que alcanza la fortaleza en el bloque 2 (*Reclamar la atención*). Desaparece como punto de debilidad el bloque 9 (*Por qué/Cómo*), pero en la segunda evaluación se mantienen los bloques 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*) y 11 (*Requerimientos directos de acción*), como puntos de debilidad. No obstante, Idoia (S9: 11;6) presenta una alta puntuación en *Pragmática*, al igual que Estrella (S15: 24;2), que puede relacionarse también con el sexo y el nivel sociocultural, aunque se mantiene como el módulo más débil en este caso, al igual que en los otros sujetos del conglomerado modal, con los que comparte además más fortalezas y debilidades que Estrella.

En el perfil de desarrollo en este módulo de *Pragmática* hay que mencionar también el caso de Jenifer (S7: 8;8), porque experimenta en este módulo un incremento tal que se convierte en la segunda evaluación en el de mayor capacidad por detrás de *Semántica*, de modo que es la que mayor puntuación alcanza tras Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2), con lo cual se confirma por un lado la fortaleza relativa en cuanto a desarrollo Pragmático en función del sexo y también la mejora en *Pragmática* en función de la edad en el caso de los sujetos más jóvenes de la muestra donde se observa un más rápido desarrollo del lenguaje.

Finalmente, Kevin (S6: 8;6), Aingeru (S10: 13;0) y Alberto (S13: 14;8) son los que obtienen las más altas puntuaciones en el módulo de *Pragmática* entre los varones y alcanzan tres puntos de fortaleza, al igual que una de las mujeres: Naiara (S8: 11;2). Ningún otro de los varones tiene puntos de fortaleza en *Pragmática*. Aingeru (S:10: 13;0) experimenta un incremento por encima del medio, aunque este módulo persiste como el más débil de su perfil, aunque destaca por ser el único caso que presenta

fortaleza emergente en *Saludos y despedidas*. Kevin (S6: 8;6) presenta el mayor incremento en este módulo y alcanza la máxima puntuación entre los varones, aunque en su perfil se mantiene como el segundo punto de mayor debilidad, por delante de *Morfología*. Así mismo, comparte con la mayoría del grupo la fortaleza en los bloques 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), 6 (*Quién/Qué*) y 8 (*De quién*). Presenta debilidad compartida con muchos casos del grupo, en cuatro bloques: en el 5 (*Demandas de confirmación o negación*), en el 11 (*Requerimientos directos de acción*), en el 13 (*Protestas*) y en el 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*).

Alberto (S13: 14;8) experimenta un incremento inferior a la media y este módulo se mantiene también como su punto de mayor debilidad, dejando de ser el que mayor puntuación tiene en este módulo entre los varones. No obstante, destaca por ser el único que presenta fortaleza en el bloque 11 (*Requerimientos directos de acción*), así mismo comparte con la mayoría del grupo la fortaleza en el bloque 3 (*Ruego/Concesión/Negar permiso*), mientras que la fortaleza en el bloque 4 (*Demandas de información específica*), como ya se ha mencionado, la comparte con Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2). Sin embargo, Alberto (S13: 14;8) solo presenta fortaleza en los tres bloques antedichos y, en cambio, presenta como la mayoría de los sujetos debilidad que se mantiene en ambas evaluaciones en los bloques: 2 (*Reclamar la atención*), 5 (*Demandas de confirmación o negación*), 7 (*Dónde/Cuándo*) y 10 (*Hacer comentarios, mostrar aprobación y desaprobación*). Además, presenta debilidad emergente en el bloque 1 (*Saludos y despedidas*), lo que podría relacionarse con un aumento con la edad de las dificultades pragmáticas de interacción comunicativa.

D. ESTUDIO ADICIONAL DEL PERFIL LINGÜÍSTICO EN EL TVIP

1. Resultados

1.1. Perfil lingüístico específico en el TVIP

1.1.1. Perfil sincrónico del grupo

En primer lugar, se tratará de establecer el perfil específico del grupo de un modo sincrónico, teniendo en cuenta las puntuaciones medias en EE de los 14 sujetos a los que se aplicó el TVIP. En la Tabla D.1., se recogen las puntuaciones en EE media de las dos sesiones de evaluación.

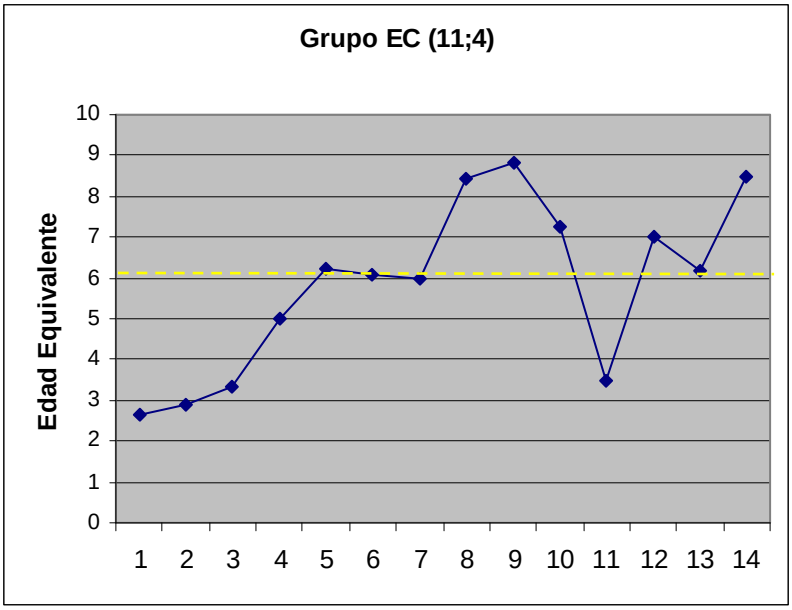
Tabla D.1. Puntuaciones medias del TVIP en Edad Equivalente

Caso	EC	EE	Caso	EC	EE
C.2. Imanol	4;9	2;8	C.9. Idoia	11;6	8;5
C.3. Diego	5;3	2;11	C.10.Aingeru	13;0	8;10
C.4. Miguel	6;10	4;0	C.11. Eduard	13;1	7;3
C.5. Martín	7;7	5;0	C.12. Andoni	13;2	3;6
C.6. Kevin	8;6	6;3	C.13. Alberto	14;8	7;0
C.7. Jenifer	8;8	6;1	C.14. Gabino	15;11	6;2
C.8. Naiara	11;2	6;0	C.15. Estrella	24;2	8;6
Media Grupo	11;4	5;10			
Desv. Típica	5;1	2;0			

En todos los casos se observan diferencias entre la EE y la EC, que oscilan entre los veinticinco meses del caso 2, a los quince años del caso 15, con una diferencia media superior a los 5 años.

En la Figura D.1., se representa el perfil del grupo en función de las puntuaciones de cada sujeto en el TVIP, donde la EE media del Grupo aparece marcada con una línea discontinua. En conjunto, los sujetos más jóvenes tienden a situarse por debajo de la media y los mayores por encima, lo que indicaría transversalmente un incremento del vocabulario con la edad, que se ve confirmado por los resultados del coeficiente de correlación de Spearman ($Rho=0,630$; $p<0,016$).

Figura D.1. Perfil del grupo en función del TVIP



1.1.2. Perfil de desarrollo del grupo

En segundo lugar, se tratará de establecer el perfil de desarrollo del grupo comparando las puntuaciones en EE en el intervalo aproximado de dos años (24.4) entre las dos aplicaciones del TVIP.

En la Tabla D.2., se recogen las puntuaciones en EE en la primera y en la segunda evaluación de cada sujeto y del grupo.

Tabla D.2. Puntuaciones del TVIP de cada sujeto y del grupo en la primera y en la segunda evaluación en Edad Equivalente

Caso	1ª ev.	2ª ev.	Caso	1ª ev.	2ª ev.
C.2.Imanol	2;7	2;9	C.9. Idoia	8;10	8;2
C.3. Diego	2;7	3;2	C.10.Aingeru	8;10	8;10
C.4. Miguel	3;9	4;3	C.11. Eduard	6;7	8;0
C.5. Martín	4;9	5;3	C.12. Andoni	3;9	3;4
C.6. Kevin	6;0	6;6	C.13. Alberto	6;10	7;2
C.7. Jenifer	6;3	6;0	C.14. Gabino	7;1	5;3
C.8. Naiara	5;2	6;10	C.15. Estrella	9;3	7;8
Media Grupo	5;10	5;11			

Si se toma en consideración el grupo en su conjunto, apenas se da un avance en el vocabulario en el intervalo de dos años entre las dos evaluaciones, de modo que la

diferencia de medias entre ambas evaluaciones no es estadísticamente significativa ($t = 2,50$; $p<0,807$). No obstante, observamos que se dan avances en ocho casos y retrocesos en cinco, resultando especialmente llamativos los que se dan en los dos sujetos de mayor edad. Así pues, el efecto de la edad observado en el perfil sincrónico, donde los mayores tenían mayores puntuaciones de vocabulario, se invierte ahora al considerar la evolución en el intervalo medio de dos años, ya que de los ocho casos de avance, cinco se observan en los sujetos más jóvenes de la muestra.

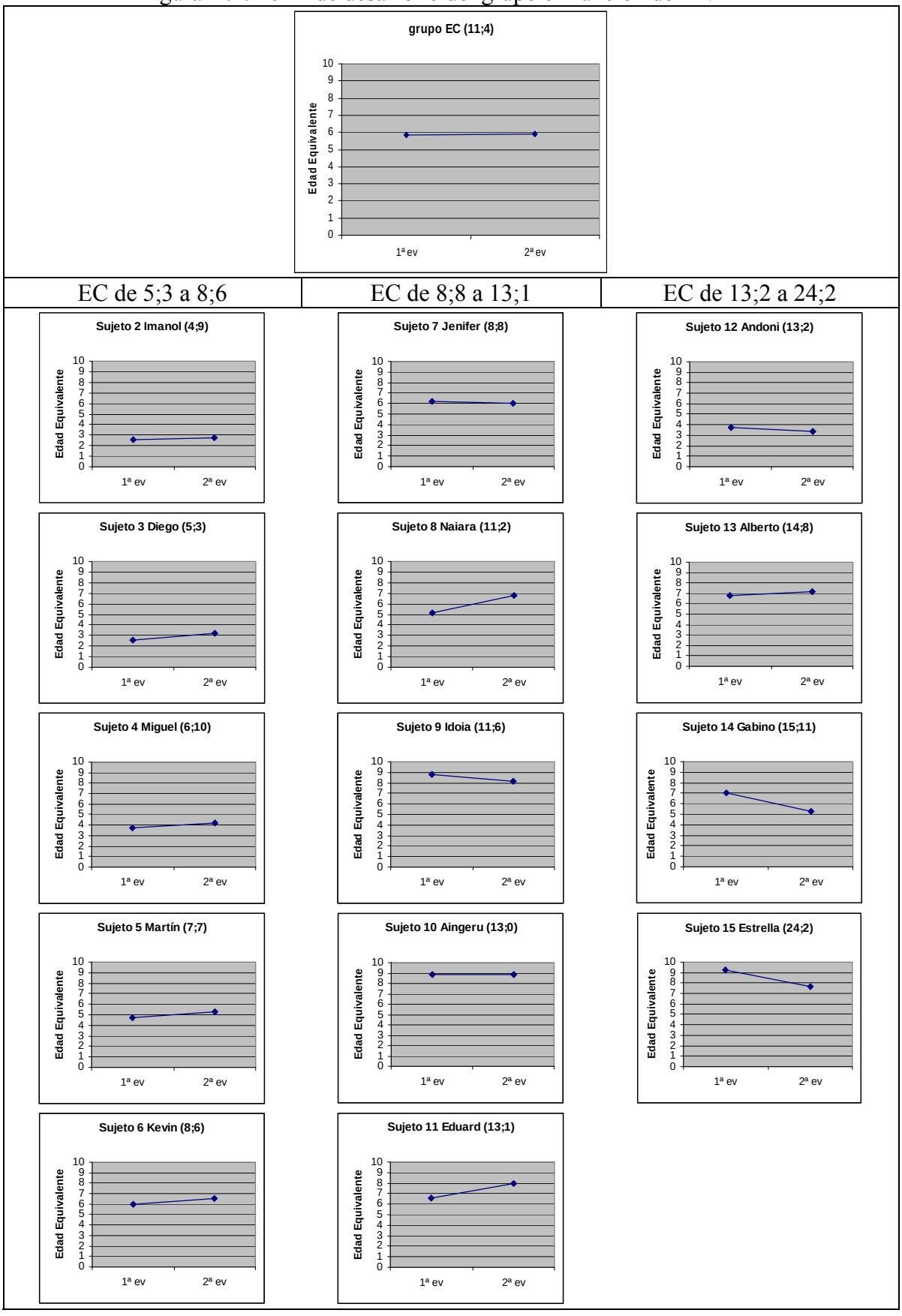
En la Figura D.2., se representa el perfil de desarrollo del grupo en la primera y en la segunda evaluación en función de las puntuaciones en EE en el TVIP, así como los perfiles individuales.

Los incrementos en el nivel de vocabulario son más homogéneos y mayores por término medio en los sujetos más jóvenes, entre los 4;9 y 8;6 de EC, que presentarían todos ellos una tendencia evolutiva a incrementar su vocabulario en torno a seis meses en términos de EE.

La distribución por encima de dicha edad es más heterogénea y las diferencias individuales observadas no se pueden atribuir a un único factor, ya que no se relacionarían ni con el grado de discapacidad intelectual, ni con el nivel de vocabulario.

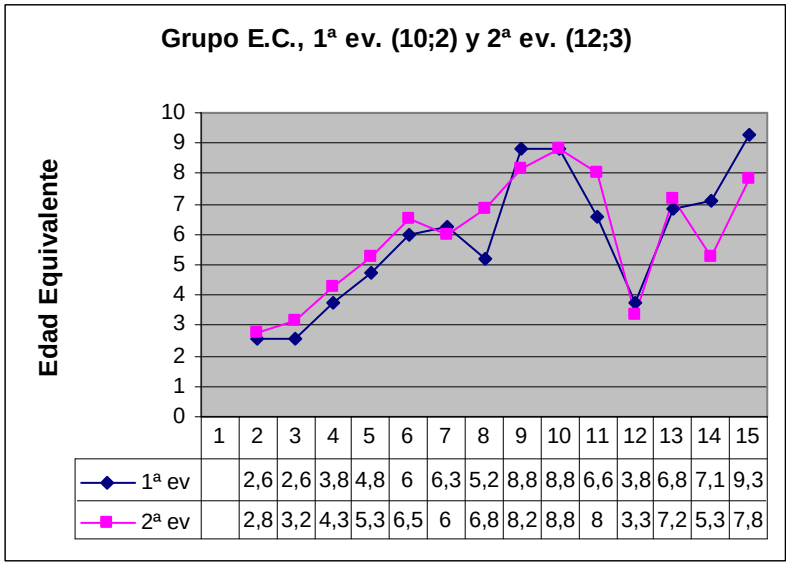
Así, de los cinco casos en que se produce un decremento en la puntuación del TVIP, el caso de Andoni (S12: 13;2) está asociado a un bajo nivel inicial de vocabulario y gran discapacidad intelectual; Gabino (S14: 15;11) también presenta un grado importante de discapacidad, aunque su vocabulario inicial está por encima de la media grupal; sin embargo, de las mujeres, la única que incrementa su puntuación en el TVIP es Naiara (S8: 11;2), la de más bajo nivel intelectual, que parte de una EE por debajo de la media grupal; en cambio, Jenifer (S7: 8;8) y, sobre todo, Estrella (S15: 24;2) e Idoia (S9: 11;6) presentan niveles de vocabulario altos en relación a la media del grupo y menor grado de discapacidad intelectual.

Figura D.2. Perfil de desarrollo del grupo en función del TVIP



En la Figura D.3., se representa el perfil de desarrollo de los sujetos del grupo en la primera y en la segunda evaluación en función de las puntuaciones en EE en el TVIP.

Figura D.3. Perfil de desarrollo de los sujetos del grupo en función del TVIP



	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15
1ª ev		2,6	2,6	3,8	4,8	6	6,3	5,2	8,8	8,8	6,6	3,8	6,8	7,1	9,3
2ª ev		2,8	3,2	4,3	5,3	6,5	6	6,8	8,2	8,8	8	3,3	7,2	5,3	7,8

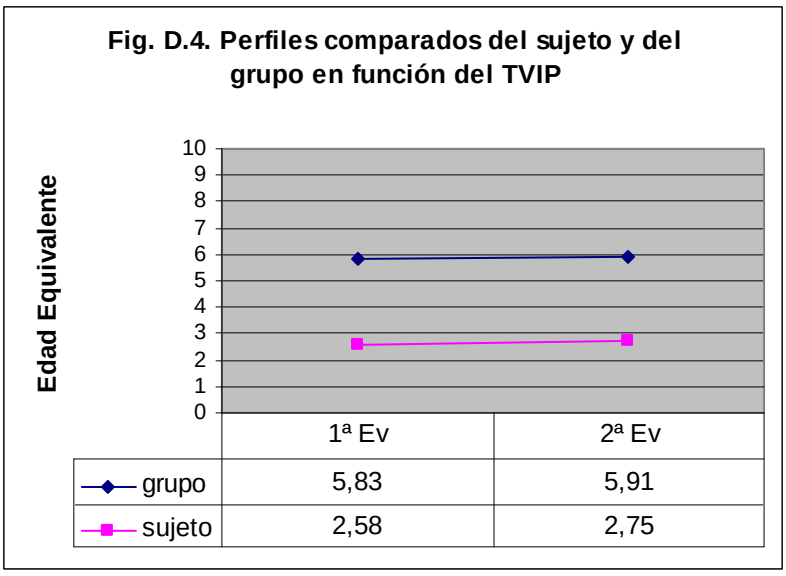
1.2. Perfiles Lingüísticos por casos en el TVIP

1.2.1. Sujeto 2: Imanol

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Imanol en la segunda evaluación se sitúa en torno a 2 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 año y 7 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 7 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 12 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. Aunque la EE de Imanol es menor que la media grupal en ambas evaluaciones, tiende a acercarse al grupo puesto que la evolución de Imanol es mayor (+2) que la del grupo muestral (+1), tal y como se observa en la Figura D.4.

Figura D.4. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S2: Imanol)



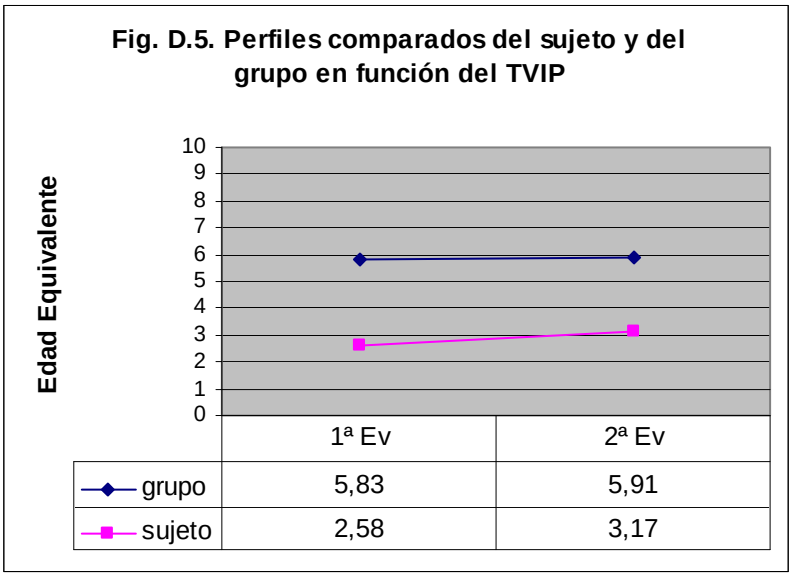
1.2.2. Sujeto 3: Diego

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Diego en la segunda evaluación se sitúa en torno a 7 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2 años y 2 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 8 meses, con lo cual

se observaría un retroceso relativo de 6 meses en términos comparados con la población típica. Aunque la EE de Diego es menor en ambas evaluaciones, tiende a acercarse al grupo puesto que la evolución de Diego es mucho mayor (+7) que la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.5.

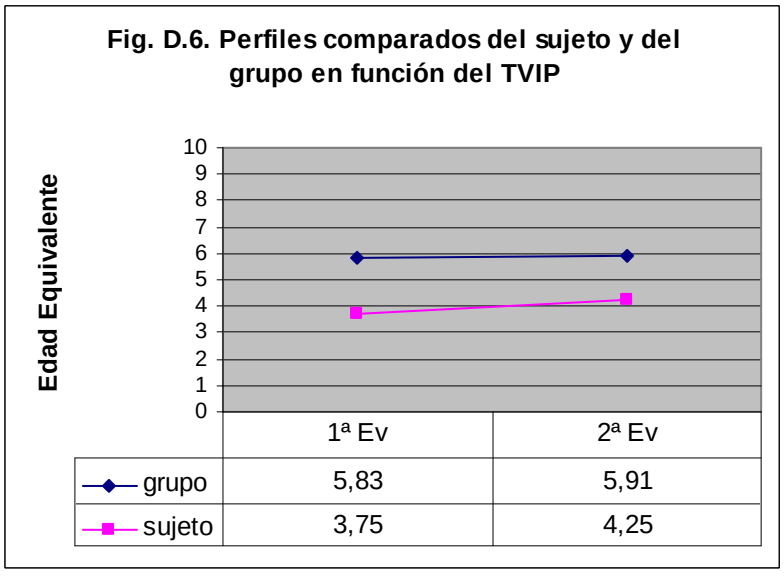
Figura D.5. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S3: Diego)



1.2.3. Sujeto 4: Miguel

Resultados y perfiles del TVIP

Figura D.6. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S4: Miguel)

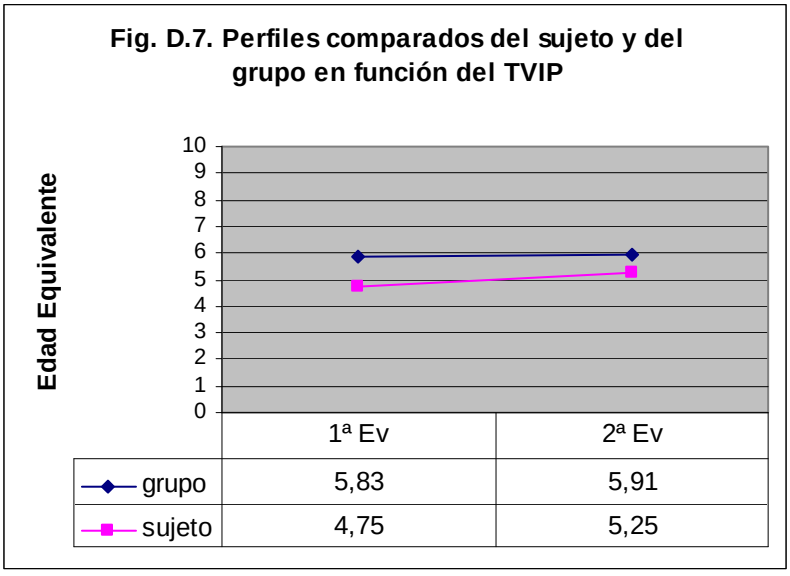


Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Miguel en la segunda evaluación se sitúa en torno a 6 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2 años y 7 meses, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 2 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 7 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. Aunque la EE de Miguel es menor en ambas evaluaciones, tiende a acercarse a la media del grupo puesto que la evolución de Miguel es mucho mayor (+6) que la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.6.

1.2.4. Sujeto 5: Martín

Resultados y perfiles del TVIP

Figura D.7. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S5: Martín)



Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Martín en la segunda evaluación se sitúa en torno a 6 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2 años y 3 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 11 meses, con lo cual en términos comparados con la población típica se observaría un decremento relativo de 8 meses ntre la primera y la segunda evaluación y, por lo tanto, una tendencia a incrementar la distancia con respecto a aquella.

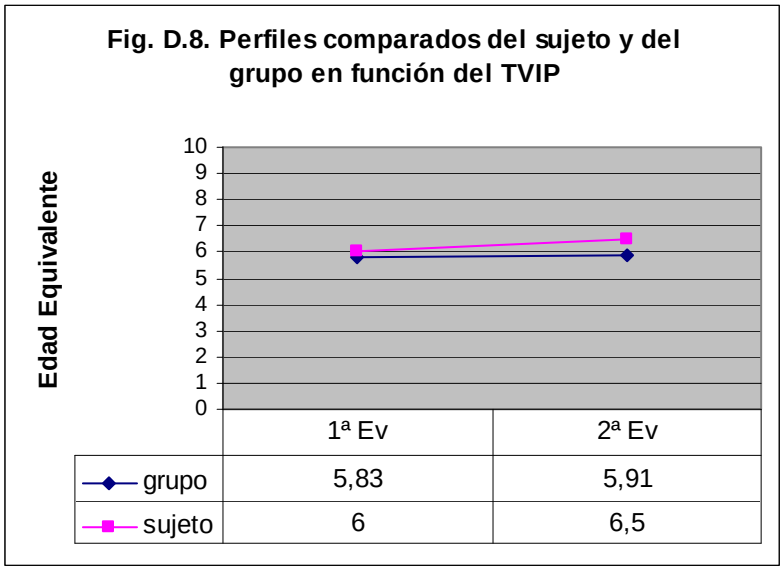
Aunque la EE de Martín es menor en ambas evaluaciones, tiende a acercarse al grupo puesto que la evolución de Martín es mucho mayor (+6) que la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.7.

1.2.5. Sujeto 6: Kevin

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Kevin en la segunda evaluación se sitúa en torno a 6 meses. La diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 año y 11 meses, mientras que en la segunda aumenta a 2 años y 7 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 8 meses entre la primera y la segunda evaluación, en términos comparados con la población típica. La EE de Kevin es mayor en ambas evaluaciones que la del grupo y tiende a distanciarse más del grupo puesto que la evolución de Kevin es mucho mayor (+6) que la del grupo muestral (+1), tal como se puede observar en la Figura D.8.

Figura D.8. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S6: Kevin)



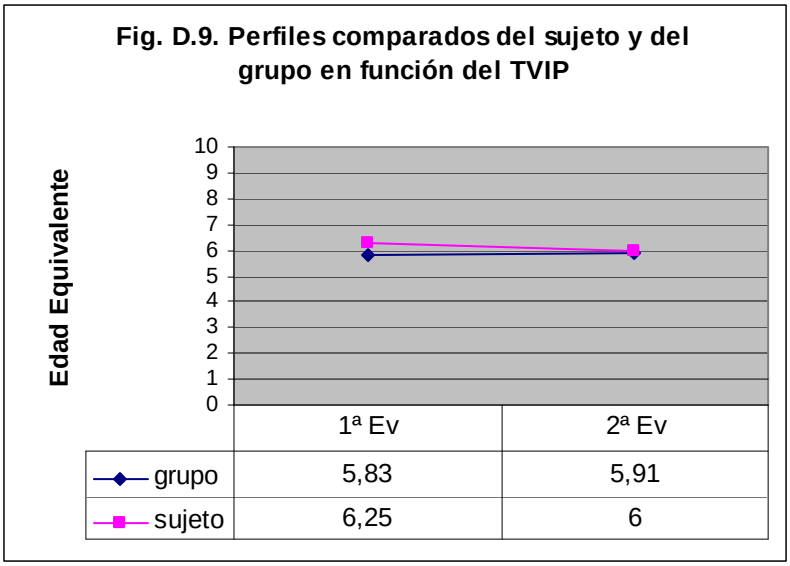
1.2.6. Sujeto 7: Jenifer

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el retroceso medio absoluto de las puntuaciones de Jenifer en la segunda evaluación se sitúa en torno a 3 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 1 año y 5 meses, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 7 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 26 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

Aunque la EE de Jenifer es mayor en ambas evaluaciones, tiende a converger con la media puesto que la evolución de Jenifer es menor (-3) que la del grupo (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.9.

Figura D.9. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S7: Jenifer)



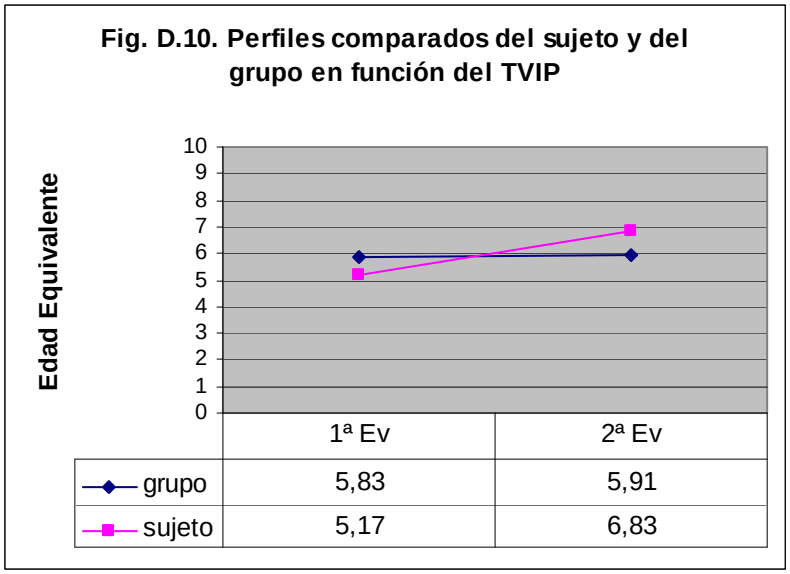
1.2.7. Sujeto 8: Naiara

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Naiara en la segunda evaluación se sitúa en torno a 20 meses. La diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 4 años y 9 meses, mientras que en la segunda aumenta a 5 años y 8 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 11 meses entre la primera y la segunda evaluación en

términos comparados con la población típica. Aunque la EE de Naiara en la primera evaluación es menor a la media del grupo, en la segunda se sitúa por encima de la media, por tanto su evolución es mucho mayor (+13) que la del grupo muestral (+1), con lo que tiende a distanciarse de este, tal y como se puede observar en la Figura D.10.

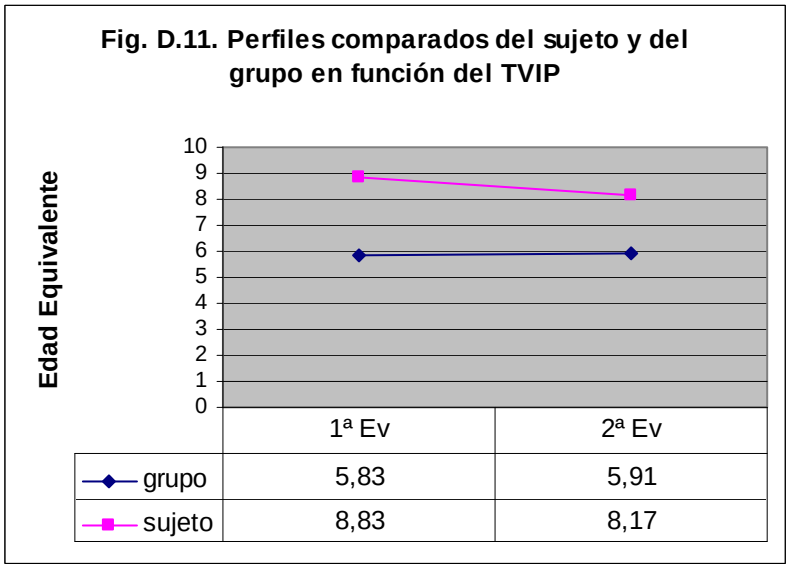
Figura D.10. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S8: Naiara)



1.2.8. Sujeto 9: Idoia

Resultados y perfiles del TVIP

Figura D.11. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S9: Idoia)

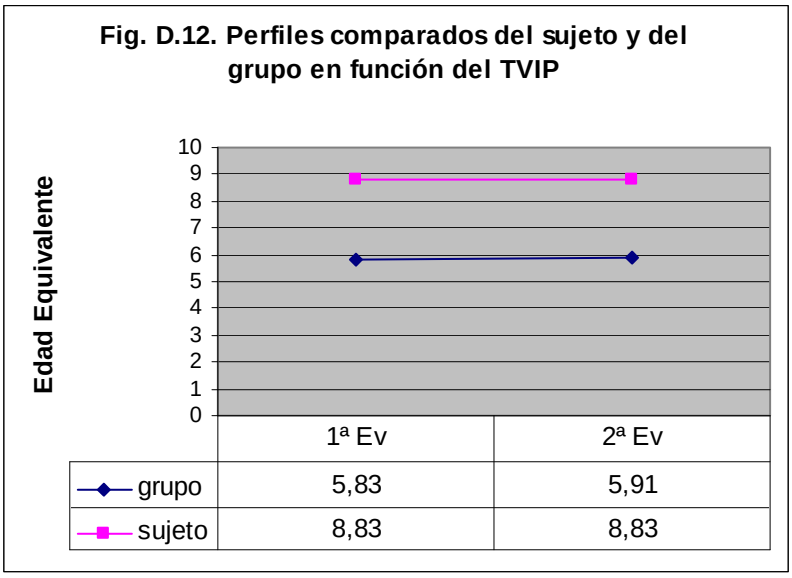


Tal y como se observa en la Tabla D.2., el decremento medio absoluto de las puntuaciones de Idoia en la segunda evaluación se sitúa en torno a 8 meses. La diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 2 años y 1 mes, mientras que en la segunda aumenta a 3 años y 11 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 22 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. La EE de Idoia es mayor que la media grupal en ambas evaluaciones, aunque tiende a disminuir (-8) y regresar a la media, ya que la del grupo muestral sigue una tendencia a incrementarse (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.11.

1.2.9. Sujeto 10: Aingeru

Resultados y perfiles del TVIP

Figura D.12. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S10: Aingeru)



Tal y como se observa en la Tabla D.2., las puntuaciones de Aingeru son similares en ambas evaluaciones, con la máxima puntuación del grupo. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 3 años y 8 meses, mientras que en la segunda aumenta a 4 años y 9 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 13 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. Aunque la EE de Aingeru es mayor que la media grupal en ambas evaluaciones, tiende a converger con el grupo puesto que

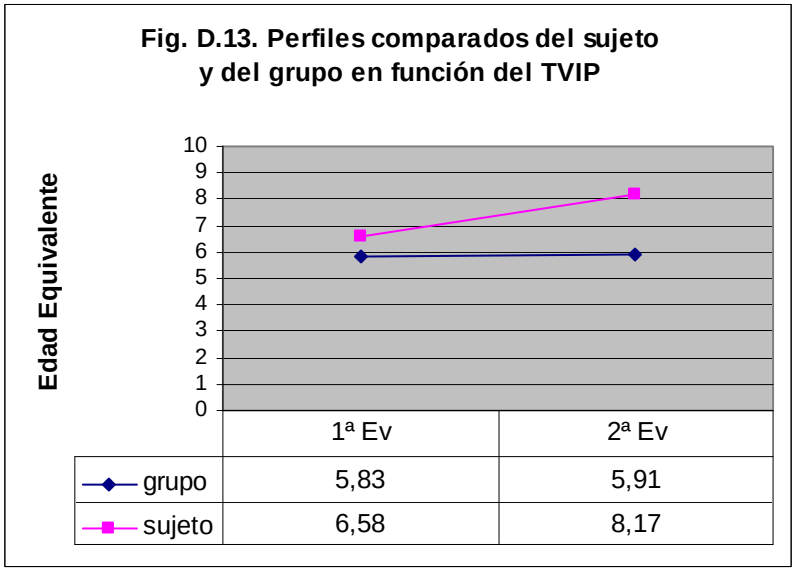
Aingeru no muestra evolución, mientras que el grupo muestral presenta un ligero incremento (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.12.

1.2.10. Sujeto 11: Eduard

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones en la segunda evaluación se sitúa en torno a 17 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 4 años y 8 meses, mientras que en la segunda aumenta a 6 años y 11 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 27 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. La EE de Eduard es mayor que la del grupo en ambas evaluaciones y tiende a aumentar puesto que su evolución es mucho mayor (+17) que la del grupo (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.13.

Figura D.13. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S11: Eduard)



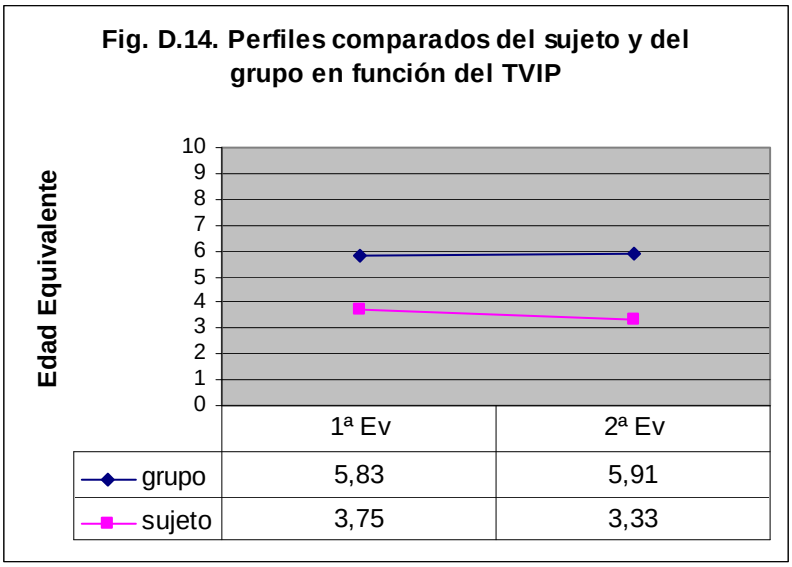
1.2.11. Sujeto 12: Andoni

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el decremento medio absoluto de las puntuaciones de Andoni en la segunda evaluación se sitúa en torno a -5 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a

7 años y 7 meses, mientras que en la segunda aumenta a 11 años y 9 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 50 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. La EE de Andoni en ambas evaluaciones se sitúa por debajo de la media grupal y tiende a alejarse del grupo, puesto que la evolución de Andoni es mucho menor (-5) que la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.14.

Figura D.14. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S12: Andoni)

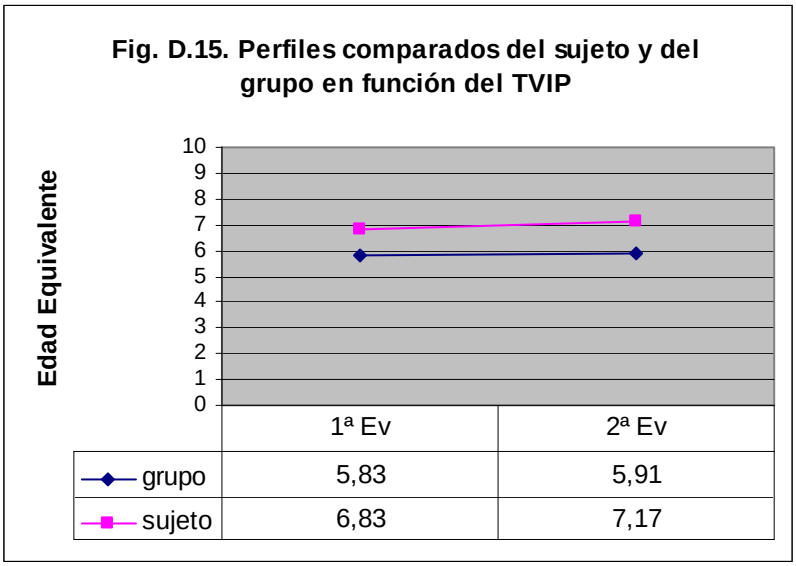


1.2.12. Sujeto 13: Alberto

Resultados y perfiles del TVIP

Tal y como se observa en la Tabla D.2., el incremento medio absoluto de las puntuaciones de Alberto en la segunda evaluación se sitúa en torno a 4 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 6 años y 7 meses, mientras que en la segunda aumenta a 8 años y 9 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 26 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica. Aunque la EE de Alberto es mayor que la media grupal en ambas evaluaciones, tiende a alejarse del grupo puesto que la evolución de Alberto es mayor (+4) que la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.15.

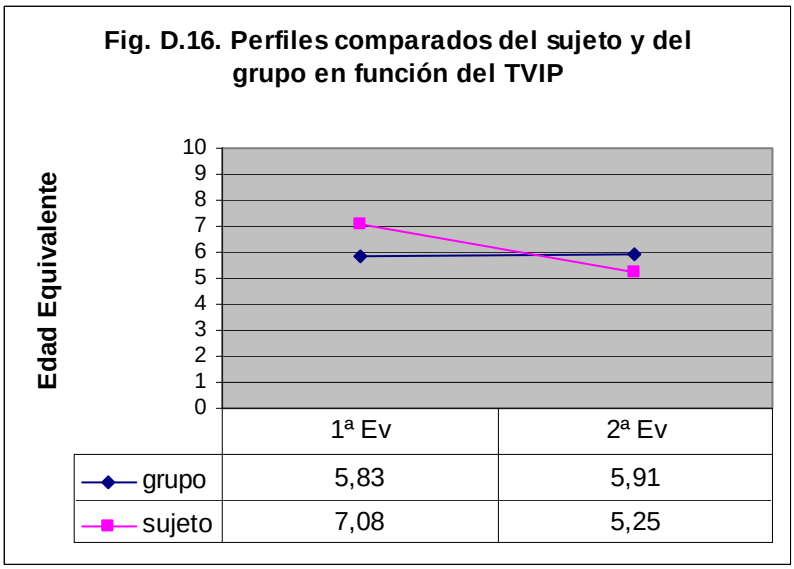
Figura D.15. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S13: Alberto)



1.2.13. Sujeto 14: Gabino

Resultados y perfiles del TVIP

Figura D.16. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S14: Gabino)



Tal y como se observa en la Tabla D.2., el decremento medio absoluto de las puntuaciones de Gabino en la segunda evaluación se sitúa en torno a -22 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 8 años, mientras que en la segunda aumenta a 11 años y 7 meses, con lo cual se

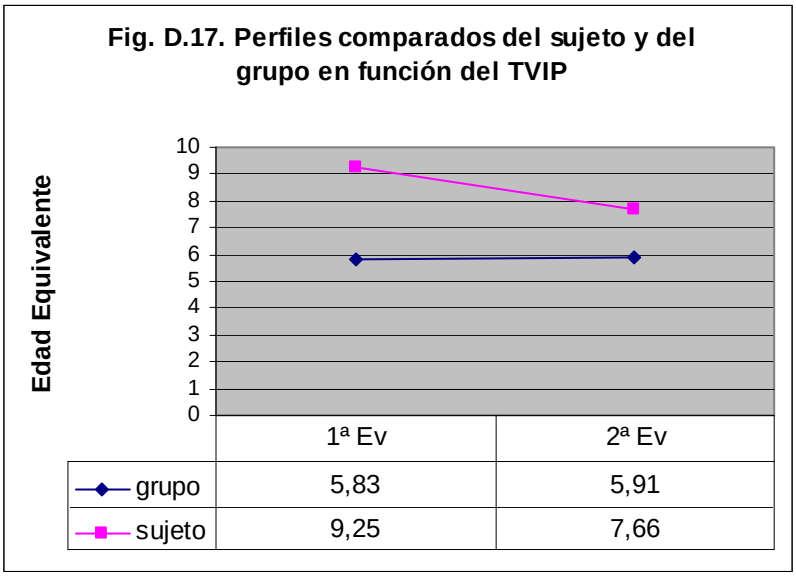
observaría un retroceso relativo de 43 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

Aunque la EE de Gabino es mayor que la del grupo en la primera evaluación, en la segunda evaluación es menor, de forma que tiende a divergir del grupo puesto que la evolución de Gabino es muy negativa (-22) frente a la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.16.

1.2.14. Sujeto 15: Estrella

Resultados y perfiles del TVIP

Figura D.17. Perfiles comparados del sujeto y del grupo en función del TVIP (S15: Estrella)



Tal y como se observa en la Tabla D.2., el decremento medio absoluto de las puntuaciones de Estrella en la segunda evaluación se sitúa en torno a -19 meses. Sin embargo, la diferencia entre la EC y la EE en la primera evaluación se sitúa en torno a 12 años y 9 meses, mientras que en la segunda aumenta a 18 años y 9 meses, con lo cual se observaría un retroceso relativo de 72 meses entre la primera y la segunda evaluación en términos comparados con la población típica.

Aunque la EE de Estrella es mayor que la del grupo en ambas evaluaciones, tiende a converger con el grupo puesto que la evolución de Estrella es menor (-19) que la del grupo muestral (+1), tal y como se puede observar en la Figura D.17.

2. Discusión

2.1. Perfil específico del SXF en función del TVIP

El perfil lingüístico del SXF, obtenido a partir de los catorce sujetos entre 4;9 y 24;2 evaluados en el *Test de Vocabulario en Imágenes Peabody* (TVIP), muestra Edades Equivalentes por debajo de la EC de los sujetos, con diferencias que oscilan entre los veinticinco meses y los quince años, con una diferencia media superior a los 5 años, apreciándose un incremento paulatino de las diferencias con la edad.

Por tanto, aparece un efecto de incremento del vocabulario con la edad ya que los sujetos más jóvenes se sitúan por debajo de la media y los mayores por encima, tal y como muestran los resultados del coeficiente de correlación de Spearman (Rho=0,630; p<0,016). La única excepción la constituye el caso de Andoni (S12: 13;2), que es el de mayor grado de discapacidad intelectual y puntuaciones más bajas en el TVIP.

Si comparamos los resultados del TVIP con los de las otras pruebas de este estudio, hallamos un punto de fortaleza relativa en vocabulario receptivo frente a las escalas del K-ABC. Así, en este estudio la EE media del grupo en el K-ABC fue en todas las escalas inferior a la obtenida en el TVIP (En la *Escala de Procesamiento Secuencial* fue de 4;10, en la de *Procesamiento Simultáneo* 5;8, en la de *Conocimientos* 5;9 y en la *no Verbal* 5;2). Si bien hay que señalar que la puntuación media obtenida en el TVIP (5;10) es muy próxima a la obtenida en la *Escala de Conocimientos* por la interrelación existente entre nivel de vocabulario y nivel de *Conocimientos*. En conjunto, estos resultados indicarían que el nivel de vocabulario receptivo se corresponde con el nivel cognitivo en pruebas de procesamiento simultáneo con apoyo verbal.

En cuanto a la BLOC, aunque no ofrece resultados en EE, las puntuaciones en el módulo de *Semántica* se sitúan para el grupo en torno al percentil 60, con lo que puede considerarse que en este grupo de sujetos estudiado el vocabulario productivo o activo es más cercano al típico que el receptivo o pasivo. Este resultado no es totalmente coincidente con la mayoría de las investigaciones en cuanto a que la fortaleza en vocabulario receptivo se hace patente a lo largo de la vida de los sujetos con SXF y a que destaca como punto de fortaleza de forma temprana. De acuerdo con el presente estudio, la fortaleza relativa es mayor en vocabulario productivo y la mejora del vocabulario receptivo es mayor en edades más tempranas que a partir de la

adolescencia. Además, los resultados obtenidos en el TVIP concuerdan con lo observado en el IDB en cuanto a la mayor fortaleza y evolución en Lenguaje expresivo que en Lenguaje receptivo en edades tempranas. En conjunto, se podría considerar que el vocabulario productivo se sitúa por encima de lo esperable para el nivel cognitivo.

Los resultados de las investigaciones previas en relación al TVIP varían en función de la edad de los sujetos, del sexo, de las características genéticas, de si en las muestras utilizadas se tomaron sujetos con SXF con o sin características de TEA, de las pruebas usadas y de las características de los sujetos evaluados-

Con respecto a la EC, en el TVIP los varones con SXF estudiados presentan puntuaciones relativamente bajas en relación a su EC, como ya se ha mencionado, estos hallazgos son similares a los encontrados en distintas investigaciones (Benjamin, 2013; Benjamin et al., 2014; Crowe y Hay, 1990; Finestack et al., 2013; Hagerman, Hills et al., 1999; Hanson et al., 1986; Hogan-Brown et al., 2013; Howard-Peebles et al., 1979; Keller, 2011; Klusek, 2012; Klusek et al., 2013; Klusek et al., 2014; Kogan et al., 2009; Kover, 2012; Loesch y Hay, 1988; Losh et al., 2012; Madison et al.,1986; McDuffie et al., 2013; McKenna, 2000; Paul et al., 1987; Rahman, 2005; Roberts, Price et al., 2007; Sterling, 2009; Sterling et al., 2012; Teobald et al., 1987; Van der Molen et al., 2010).

No obstante, hay que señalar que en la investigación llevada a cabo por Sterling et al. (2012) se hallaron dos sujetos con SXF, de una muestra compuesta por 21 varones con SXF con una media de edad de 11;2, que presentaban un nivel de vocabulario receptivo medido mediante el TVIP-IV acorde con su EC. Con lo cual se confirma una vez más la heterogeneidad en el desarrollo del lenguaje de los varones con SXF.

Con respecto al sexo, las mujeres con SXF muestran mayor fortaleza que los varones en el TVIP (Finestack et al., 2013; Loesch y Hay, 1988; Madison et al., 1986; Sterling, 2009). En este estudio, sin embargo, la diferencia entre la EE y la EC de las cuatro mujeres es mayor que la de los hombres, debido fundamentalmente al caso de Estrella (S15: 24;2), y además la mayor puntuación media la presenta un varón (Aingeru, S10: 13;0). Con respecto a las características genéticas, en esta muestra se ha incluido un caso de mosaicismo (Alberto S13: 14;8), que aunque presenta un nivel alto de vocabulario receptivo, no es el de mayor puntuación, por lo que no se podría considerar que tal condición genética sea determinante en cuanto a un mayor o menor rendimiento en esta área, aunque sería necesario investigar otros casos de mosaicismo.

En el caso de gemelos, se han observado diferencias en el rendimiento del TVIP. En un estudio llevado a cabo con dos adolescentes gemelas, la gemela con mayor nivel

de inteligencia obtuvo mayor fortaleza en este test que la otra gemela con menor capacidad cognitiva (Mazzocco et al., 1995), por lo que el nivel de vocabulario alcanzado parece estar más relacionado con las capacidades cognitivas que con las condiciones genéticas.

Si comparamos a los sujetos con SXF respecto a los que presentan un diagnostico de TEA, por una parte hay investigaciones en las que se ha hallado que los sujetos con SXF presentan mejores resultados en vocabulario receptivo medido a través del TVIP (Benjamin, 2013; Benjamin et al., 2014; Brady et al., 2014; Hogan-Brown et al., 2013; Klusek et al., 2014; McDuffie et al., 2013), mientras que en otras investigaciones los sujetos con SXF puntuaron más bajo que los sujetos con TEA (Klusek, 2012; Klusek et al., 2013).

En este estudio no se incluyeron sujetos con SXF y con síntomas característicos de autismo, sin embargo si se comparan los resultados de las investigaciones en las cuales se incluyeron y se aplicó el TVIP, los resultados son contradictorios. En algunas investigaciones se ha hallado que los síntomas característicos de autismo no afectan al vocabulario receptivo (Sterling, 2009; Sterling y Warren, 2008), sin embargo en otros estudios se ha encontrado que las personas con SXF y con síntomas autistas muestran menor capacidad de Lenguaje receptivo que las que solo presentan el SXF (Klusek, 2012; Losh et al., 2012; Roberts, Price et al., 2007). Con lo que no se puede concluir que el autismo asociado al SXF sea una variable que influya de forma negativa en el vocabulario receptivo.

Algunas investigaciones han comparado el resultado de los sujetos con SXF en el TVIP con otras pruebas que también miden vocabulario receptivo y han hallado un punto de fortaleza con respecto a otras áreas o capacidades como memoria o razonamiento (Hanson et al., 1986; Lewis et al., 2006; Loesch y Hay, 1998; Maes et al., 1994; Prouty et al., 1988; Teobald et al., 1987; Van der Molen et al., 2010).

Tampoco se ha incluido en este estudio la comparación con los sujetos con SD. Sin embargo en las investigaciones con sujetos con SXF en las que se ha aplicado el TVIP y que incluyen sujetos con SD se observa una mayor fortaleza en los sujetos con SXF (Crowe y Hay, 1990; Finestack et al., 2013; Hogan-Brown et al., 2013; Klusek, 2012; Kogan et al., 2009; Losh et al., 2012; Rahman, 2005; Roberts, Price et al., 2007).

2.2. Diferencias individuales en el perfil específico

Por lo que respecta al estudio del perfil específico del TVIP, es necesario discutir los resultados del estudio de casos, ya que se observan importantes diferencias individuales que es necesario tener en cuenta a la hora de valorar en su justa medida el perfil del SXF en el TVIP.

Así, en cuanto a los picos del perfil sincrónico, se halla un sujeto que destaca por su fortaleza, Aingeru (S10: 13;0), que muestra mayor nivel de vocabulario receptivo que las dos mujeres de mayor capacidad cognitiva Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2). Todos ellos tienen un nivel socioeconómico familiar alto y han recibido distintos apoyos educativos.

En cuanto a los valles del perfil sincrónico, destacan dos sujetos por su mayor debilidad, Imanol (S2: 4;9) y Diego (S3: 5;3), por ser los más jóvenes de la muestra.

2.3. Perfil de desarrollo en el TVIP

Los resultados del perfil de desarrollo del SXF, a partir del estudio longitudinal a corto plazo realizado aquí, muestran que el perfil específico varía en el intervalo medio de veinticuatro meses, pero ello no implica que exista un techo de desarrollo, ni que éste se halle estancado, ya que se observan avances en la mayoría de los sujetos en el *TVIP*.

En cuanto al perfil de desarrollo longitudinal no se han hallado aquí diferencias significativas en el intervalo medio de veinticuatro meses. En el perfil de desarrollo del SXF en el TVIP, el efecto de la edad observado en el perfil sincrónico, donde los mayores tenían mayores puntuaciones de vocabulario, se invierte ahora al considerar la evolución en el intervalo medio de veinticuatro meses, ya que de los ocho casos de avance, cinco se observan en los sujetos más jóvenes de la muestra. De este modo, en el grupo en su conjunto apenas se da un avance en el vocabulario en el intervalo medio de veinticuatro meses entre las dos evaluaciones.

Estos resultados son coincidentes con los hallados en el estudio longitudinal de Pierpont et al. (2011) en el que los varones adolescentes estudiados en el intervalo de dos años experimentaron una mejoría mínima. Sin embargo, son discrepantes en cuanto a las mujeres, puesto que las 14 mujeres estudiadas por ellos mejoraron en casi un punto, en cambio en este estudio de las 4 mujeres estudiadas, tan solo una de ellas (Naiara S8: 11;2) experimentó mejoría (20 meses), mientras que el resto de la mujeres

estudiadas experimentó un retroceso (Jenifer S7: 8;8, tres meses; Idoia S9: 11;6, ocho meses y Estrella S15: 24;2, 19 meses), con lo que en conjunto el subgrupo de mujeres no muestra evolución en el intervalo medio de veinticuatro meses.

Estos resultados también son coincidentes, en parte, con los hallados por Roberts, Price et al. (2007), que en su estudio longitudinal hallaron que en el intervalo de 4 años todos los varones con SXF y con SXF y síntomas de autismo, igualados en Edad mental, mejoraron en el TVIP. Sin embargo, en este estudio dos de los varones con SXF mostraron un retroceso y otro no avanzó, mientras que los siete varones restantes mejoraron, con lo que la media del grupo de varones evoluciona en el TVIP en el intervalo medio de veinticuatro meses.

2.4. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo

Los resultados del estudio de casos muestran que no todos los sujetos presentan las mismas tendencias evolutivas que las del conjunto del grupo en el perfil de desarrollo individual, sino que se observan diferencias individuales según la edad.

En el grupo de los más jóvenes, formado por Imanol (S2: 4;9), Diego (S3: 5;3), Miguel (S4: 6;10), Martín (S5: 7;7) y Kevin (S6: 8;6), a los que también se administró el IDB, se observan en todos los casos avances entre ambas evaluaciones, todos ellos superiores a la media del grupo. Imanol (S2: 4;9) es el que menor evolución experimenta en relación con su menor edad. Por lo tanto, entre los cinco y los ocho años se produce un crecimiento constante y homogéneo en el vocabulario receptivo en la muestra investigada.

En cambio, en el grupo de los sujetos de mayor edad, formado por Jenifer (S7: 8;8), Naiara (S8: 11;2), Idoia (S9: 11;6), Aingeru (S10: 13:0), Eduard (S11: 13;1), Andoni (S12: 13;2), Alberto (S13: 14;8), Gabino (S14: 15;11) y Estrella (S15: 24;2), hay cinco casos que retroceden en sus puntuaciones y un caso en el que no se observa ninguna evolución. Los dos casos de mayor edad, Gabino (S14: 15;11) y Estrella (S15: 24;2), son los que experimentan mayores retrocesos en la puntuación del TVIP entre evaluaciones, con lo que la distancia de sus puntuaciones en EE con respecto a sus EC aumenta mucho. Los resultados obtenidos sugieren que a partir de la adolescencia se produce un cambio de trayectoria evolutiva marcado por un menor avance del vocabulario receptivo, lo que podría ponerse en relación con las limitaciones en la interacción social que se derivan de su fenotipo conductual y la reducción de apoyos al

aprendizaje de los contenidos curriculares a favor de la transición a la vida adulta y la inserción laboral.

En este sentido, Alberto (S13: 14;8) que ha seguido recibiendo apoyo individual desde la infancia hasta la adolescencia avanza por encima de la media del grupo. Más difíciles de explicar resultan los dos casos de mayor incremento de la muestra, Naiara (S8: 11;2) y Eduard (S11: 13;1), cuya característica común es que no pertenecen al conglomerado modal en el perfil de la BLOC. Especialmente llamativo es el caso de Naiara, ya que es la única que presenta evolución entre las mujeres, en parte porque partía de un nivel mucho menor, pero supera ampliamente a su hermana Jenifer (S7: 8;8) con menor afectación cognitiva.

Por lo tanto, el vocabulario receptivo parece que presenta un relativo debilitamiento a partir de la adolescencia en contraste con su trayectoria de fortalecimiento durante la etapa infantil y de escolarización primaria, lo que sugiere la necesidad de mantener apoyos individualizados en el área de lenguaje como mejor instrumento para optimizar las habilidades necesarias para el aprendizaje y la participación sociolaboral durante la adolescencia y la vida adulta.

VI. CONCLUSIONES GENERALES

1. Perfiles del SXF en función del IDB

1a. Perfil específico del SXF en función de las áreas del IDB

El perfil del SXF que resulta de la aplicación del IDB a los casos investigados, varones de entre cuatro y ocho años, presenta puntuaciones que oscilan entre tres y tres años y medio por debajo de las esperables para la edad de los sujetos. Aunque las diferencias entre áreas no resultan estadísticamente significativas, se ha podido deslindar con un método de conglomeración un perfil temprano del SXF donde las áreas *Adaptativa*, *Personal/Social* y *Cognitiva* presentan fortaleza relativa, frente a las áreas *Motora* y de *Lenguaje*. La debilidad relativa en estas áreas se acentúa en el caso de los dos sujetos más jóvenes, que quedarían fuera del conglomerado modal. Por lo tanto, aunque el tamaño de la muestra no permite la generalización, el perfil observado podría caracterizar de modo preliminar el de los varones con SXF entre los seis y los nueve años. Este perfil podría diferenciarse del de niños con SXF y rasgos de TEA, que mostrarían mayor debilidad relativa en las áreas *Personal/ Social* y *Cognitiva*.

1b. Diferencias individuales en el perfil específico

Se observan en los perfiles individuales diferencias que estarían más relacionadas con la edad que con el nivel cognitivo y que, por otra parte, reflejan la variabilidad característica de las poblaciones con desarrollo atípico. Javier (S1: 4;4) e Imanol (S2: 4;9), los dos sujetos de menor edad, son los únicos que presentan un perfil con la mayor fortaleza en el área *Personal/Social* y con debilidad relativa más acentuada en las áreas *Motora* y de *Lenguaje*. Los dos sujetos de mayor edad (Martín S5: 7;7 y Kevin S6: 8;6) presentan un perfil con la mayor debilidad relativa en el área *Personal/Social* y con fortaleza relativa en el área de *Lenguaje*. Estas diferencias transversales podrían sugerir que el *Lenguaje* tiende a emerger a partir de los siete años en el SXF como área de robustez específica, mientras que el área *Personal/Social* tiende a ocupar su lugar como área de debilidad relativa, junto con la *Motora*. A su vez el área *Adaptativa* se muestra como la más estable intersujetos, lo que podría constituir una característica específica del perfil del SXF y una base importante para el desarrollo.

1c. Perfil de desarrollo y evolución por áreas

El perfil de desarrollo del SXF muestra una evolución importante en todas las áreas, con cambios que se podrían poner en relación con las tendencias observadas transversalmente en función de la edad. Los cambios se producen en todas las áreas y no alteran el perfil, pero tienden a hacerlo más homogéneo al reducir las diferencias entre las áreas del IDB. Los resultados indican que no existen techos de desarrollo y que este no se halla estancado en ninguna de las áreas que evalúa el IDB.

La robustez en el área *Adaptativa* se refleja en una mejora importante en todas las subáreas, excepto en la de *Atención* que muestra una importante debilidad, constituyendo las limitaciones en esta capacidad una característica específica del SXF. En el área *Personal/Social*, destaca la buena evolución en las subáreas de interacción social, frente a las de autoconcepto y expresión personal, lo que supondría una evolución diferente en el SXF de la observada en los TEA. El área *Motora* tiende a persistir como área de especial debilidad, aunque evoluciona de forma homogénea en todas las subáreas.

El mayor avance se observa en las áreas *Cognitiva* y de *Lenguaje*, lo que sugiere que el desarrollo posterior será mayor en tareas cognitivas con apoyo verbal. La subárea de *Desarrollo Conceptual* aparece como la de máxima fortaleza del perfil evolutivo del SXF y se podría relacionar con la fortaleza observada en la *Escala de Conocimientos* del K-ABC y en el módulo de *Semántica* de la BLOC. En *Lenguaje*, se observa un extraordinario fortalecimiento en relación con la edad, especialmente en *Lenguaje expresivo*. Esta tendencia evolutiva sinérgica plantea la necesidad de orientar la intervención primando la interrelación entre ambas áreas, es decir, favoreciendo el aprendizaje con apoyo verbal.

1d. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo

El estudio de casos indica que no todos los sujetos presentan las mismas trayectorias evolutivas y que, por lo tanto, dentro de la tendencia del grupo pueden hallarse perfiles de desarrollo diferenciados en los niños con SXF independientemente de la edad. Se observan así en todos los casos diferencias individuales en el desarrollo, con trayectorias distintas y mínimos avances o desarrollo acelerado en algunas áreas.

En el *Área Personal/Social*, aunque muestran mayor fortaleza relativa los sujetos más jóvenes, la evolución de Javier (S1: 4;4) es la mínima del grupo y la de Imanol (S2: 4;9) es la máxima. En el Área de *Lenguaje*, que evolucionaría como un punto de fortaleza emergente con la edad, especialmente en la subárea de *Lenguaje expresivo*, Miguel (S4: 6;10) presenta un desarrollo acelerado superior al esperable típico y Javier (S1: 4;4), el sujeto más joven, también presenta una trayectoria similar. A su vez, Miguel (S4: 6;10) presenta el mínimo avance en el Área *Motora*. En cambio, se observa una sorprendente aceleración del desarrollo motor en el caso de Martín (S5: 7;7).

El Área *Adaptativa* es la que presenta menor variabilidad, lo que confirmaría la relativa robustez en autonomía personal (*Comida* y *Vestido*) que se mantiene como característica del perfil del SXF, junto a la debilidad específica en la subárea de *Atención*. Sin embargo, en el caso de Imanol (S2: 4;9) se observa un fortalecimiento relativo en la subárea de *Atención*.

El Área *Cognitiva* también presenta una evolución homogénea dentro del perfil del SXF, de forma que se mantiene como punto fortaleza. *Desarrollo conceptual* es la única subárea del IDB en la que todos los sujetos alcanzan un punto de fortaleza en el intervalo de catorce meses. Destaca la trayectoria de Diego (S3: 5;3) que, en el área *Cognitiva*, partía de la mayor debilidad y alcanza el punto de mayor fortaleza con una aceleración del desarrollo que casi duplica la esperable cronológicamente.

Las diferencias observadas resultan muy ilustrativas de los posibles cambios de trayectoria y aceleración característicos de los procesos de desarrollo, por lo que ponen de manifiesto que el perfil de los sujetos con SXF no es estático, ni lineal, sino que presenta trayectorias de desarrollo específicas y dinámicas.

2. Perfiles del SXF en función del K-ABC

2a. Perfil cognitivo específico del SXF en función de las escalas del K-ABC

El perfil del SXF que resulta de la aplicación del K-ABC a los casos investigados, nueve varones y tres mujeres de entre 5;3 y 15;11 años, presenta puntuaciones que oscilan entre cinco y seis años por debajo de las esperables para la edad de los sujetos. La discapacidad observada no es homogénea para todas las tareas, sino que se deslinda un perfil cognitivo específico del SXF con fortaleza relativa en la

Escalas de Procesamiento Simultáneo y la *Escala de Conocimientos* frente a las escalas de *Procesamiento Secuencial* y *no Verbal*.

La homogeneidad del perfil cognitivo observado resulta independiente de la edad cronológica, el nivel cognitivo general y el sexo, aunque el tamaño de la muestra y la proporción de mujeres no permiten generalizar estos resultados y sería deseable investigar mejor distintos grupos de edad y ampliar los escasos estudios de mujeres con SXF.

El perfil asimétrico entre las Escalas de *Procesamiento Simultáneo* y *Procesamiento Secuencial* de la batería K-ABC había sido ya observado en investigaciones previas, pero el análisis de la *Escala no Verbal* supone una contribución novedosa, pues las bajas puntuaciones obtenidas sugieren la importancia complementaria del lenguaje en tareas que determinan el perfil cognitivo del SXF. Este hallazgo permite relacionar el desarrollo cognitivo posterior con el perfil temprano observado con el IDB, donde el *Área de Lenguaje* muestra una robustez emergente en relación con el *Área Cognitiva*.

La asimetría por lo tanto es doble y determina una interacción entre las dimensiones secuencial-simultáneo y verbal-no verbal, con la mayor dificultad en tareas que exigen procesamiento secuencial sin apoyo verbal y la mayor fortaleza relativa en tareas que exigen procesamiento simultáneo con apoyo verbal.

Los resultados tienen especiales implicaciones de cara a la intervención en sujetos con SXF y sugieren la importancia de plantear tareas que se apoyen en la representación gráfica o visuoespacial, supongan la integración de estímulos y tengan un componente verbal de aplicación de conocimientos.

2b. Diferencias individuales en el perfil cognitivo específico

Los resultados de la investigación también permiten concluir que, más allá del perfil cognitivo específico del grupo de sujetos con SXF investigado, se observan diferencias individuales importantes en las distintas dimensiones del perfil, lo que es una característica común de las poblaciones con desarrollo atípico

Se han hallado dos casos en los que el perfil asimétrico característico se invierte. Jenifer (S7: 8;8) y Alberto (S13: 14;8) presentan una puntuación mucho más alta en la *Escala de Procesamiento Secuencial* que en la de *Procesamiento Simultáneo*. En el caso de Jenifer (S7: 8;8) el perfil se invierte doblemente al presentar también una puntuación

muy alta en la *Escala no Verbal.* Tales diferencias en las escalas de procesamiento no parecen relacionadas con el sexo, edad o niveles sociocultural y lingüístico, lo cual obligaría a considerar otros factores, incluyendo posibles diferencias en la alteración genética. En todo caso, los resultados de Alberto (S13: 14;8), que presenta mosaicismo, no permiten confirmar como se ha sugerido que dicha condición determine mejores puntuaciones en todas las áreas.

Si hubiéramos excluido estos casos divergentes del perfil del SXF, la debilidad relativa en la *Escala de Procesamiento Secuencial* sería aún más marcada, lo que viene a confirmar que las dificultades en tareas de procesamiento secuencial constituyen una característica específica del perfil del SXF. Esta investigación, al tener en cuenta la *Escala no Verbal*, permite especificar además que dichas dificultades se incrementan en las tareas que no cuentan con apoyo verbal, como es la de *Movimiento de manos*.

En los dos sujetos de menor edad (Diego S3: 5;3 y Miguel S4: 6;10) se observa asimismo una inversión del perfil modal, con fortaleza relativa en la *Escala no Verbal* y debilidad relativa en la *Escala de Conocimientos*. Esta diferencia podría relacionarse con el desarrollo todavía incipiente del lenguaje en estos sujetos, junto con menor tiempo de aprendizaje escolar, lo que limitaría el aprendizaje de conocimientos en los sujetos más jóvenes con SXF. En la *Escala de Conocimientos* también parece influir el nivel sociocultural familiar, ya que los sujetos que en ella presentan su punto de máxima fortaleza son los de mayor nivel sociocultural (Idoia S9: 11;6, Aingeru S10: 13;0 y Alberto S13: 14;8). Mientras que las hermanas Jenifer (S7: 8;8) y Naiara (S8: 11;2), que son las de menor nivel sociocultural familiar, presentan en esta escala su punto de máxima debilidad relativa.

2c. Perfil de desarrollo cognitivo y evolución por escalas

El perfil de desarrollo cognitivo del SXF muestra un progreso en todas las escalas, con cambios que no alteran el perfil cognitivo específico del SXF, que tendería a mantenerse con la edad. Se observan así incrementos significativos en *Procesamiento Simultáneo*, *Conocimientos* y *Escala no Verbal*, mientras que en el *Procesamiento Secuencial* el incremento es menor, con lo que tiende a consolidarse como el área cognitiva de mayor debilidad relativa en el SXF. Al igual que sugerían los resultados del IDB en cuanto al desarrollo temprano, no se observan techos en el desarrollo cognitivo posterior, ni la existencia de un estancamiento o retroceso en la evolución

cognitiva del SXF en ninguna de las escalas, en contra de lo que indicaban estudios previos con el K-ABC.

Dentro de cada Escala, los puntos de fortaleza y debilidad varían y evolucionan en función de las tareas implicadas en los test que las componen. Existen así fortalezas relativas en las escalas de *Procesamiento Secuencial* y *no Verbal*, mientras que también se dan debilidades relativas en las *Escalas de Procesamiento Simultáneo* y de *Conocimientos*.

En la *Escala de Procesamiento Secuencial*, la tarea de recuerdo ordenado de palabras tiende a consolidarse en el perfil de desarrollo como un punto de fortaleza relativa, lo que sugiere la importancia que reviste el apoyo verbal y de imágenes en la memorización de secuencias. La memoria de series de números, a pesar de la debilidad inicial, muestra una importante evolución que podría relacionarse también con el componente verbal. La tarea de mayor dificultad es la repetición secuencial de movimientos de manos, una tarea de memoria secuencial visuoespacial a corto plazo sin apoyo verbal.

En la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, las tareas de memoria de localización espacial de dibujos son las de menor evolución de toda la batería de modo que tienden a consolidarse, junto con la repetición del movimiento de manos, como aspectos de específica debilidad para los sujetos con SXF. Ambas exigen memoria visuoespacial y atención, al tiempo que carecen de apoyo en el componente verbal y, por lo tanto, contribuyen a la debilidad persistente observada en la *Escala no Verbal*.

En cambio, el razonamiento analógico a partir de matrices se configura como una capacidad claramente emergente en el desarrollo cognitivo de los sujetos con SXF y presenta la máxima evolución. Los sujetos estudiados también muestran especial capacidad en la inferencia y cierre perceptivo de dibujos, donde parten de la máxima puntuación, persistiendo como fortaleza, especialmente en los varones, aunque con evolución limitada.

Las diferencias en las trayectorias de desarrollo observadas en las distintas pruebas, tanto de la *Escala de Procesamiento Secuencial*, como de la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, ponen de manifiesto la importancia de una aproximación más dinámica, que tenga en cuenta la evolución de las capacidades y no solo las posibles diferencias en un momento sincrónico y, por lo tanto, estático, que se observan en muchas de las investigaciones que se basan en la comparación con grupos de control.

La *Escala de Conocimientos* tiene una consistencia interna más indiferenciada, con una evolución más homogénea, y se muestra menos sensible a la hora de trazar un perfil de capacidades diferenciales. No se han observado especiales dificultades evolutivas en aritmética, que otros estudios refieren tanto en mujeres como en varones, estableciendo una correspondencia directa entre la alteración genética y las dificultades de aprendizaje numérico. La buena mecánica lectora emerge como la tarea de mayor fortaleza relativa en los sujetos con SXF investigados, sin embargo, contrasta con la comprensión lectora, que se muestra como un área de discapacidad generalizada, tal y como ocurre en otros síndromes genéticos como en el de Williams. Esta característica hiperléxica no se había señalado antes, al no incluirse la prueba en la mayoría de las investigaciones sobre el SXF que habían utilizado el K-ABC, y debería tenerse en cuenta para orientar el aprendizaje lector.

En la *Escala no Verbal* se observa un importante avance, que refleja la robustez emergente del pensamiento analógico como tarea de procesamiento simultáneo. Sin embargo, tiende a mantenerse como la de mayor debilidad relativa por el peso de las tareas que muestran una mínima evolución, como la repetición de movimientos de manos (procesamiento simultáneo) y la memoria visuoespacial (procesamiento simultáneo). Los resultados en esta escala, que no se habían tenido en cuenta en anteriores investigaciones, ponen de manifiesto la importancia del lenguaje como elemento de apoyo en el conjunto de procesos del desarrollo cognitivo. Los sujetos con SXF investigados presentan mejor desarrollo y rendimiento cuando las tareas incluyen alguna forma apoyo verbal, lo que tiene una aplicación directa al diseño de la intervención.

2d. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo cognitivo

Todos los casos que pertenecen al conglomerado modal presentan incrementos en las puntuaciones del K-ABC independientemente de la edad, lo que confirmaría la tendencia evolutiva observada para el conjunto del grupo. En cambio, en los cuatro sujetos que pertenecen a los conglomerados adicionales se dan distintas excepciones a esta tendencia evolutiva. La variabilidad evolutiva en los perfiles de desarrollo cognitivo, observada tanto intrasujetos como intersujetos, está muy relacionada con el nivel de partida en cada Escala, que interactuaría de forma compleja con la pertenencia o no al conglomerado modal, el sexo, el nivel cognitivo y la edad. La más afectada por

dicha variabilidad sería la *Escala de Conocimientos*, en la que se observa una mayor heterogeneidad del perfil del SXF.

La única mujer que no pertenece al conglomerado modal, Jenifer (S7: 8;8), y Alberto (S13: 14;8), que tampoco pertenece al conglomerado modal, presentan un perfil sincrónico invertido con respecto al grupo, con mayor fortaleza relativa en las *Escalas de Procesamiento Secuencial*. Sin embargo, las tendencias evolutivas de ambos son opuestas, ya que Jenifer (S7: 8;8) destaca por su fuerte incremento relativo en las *Escalas de Procesamiento Secuencial,* evolucionando a un punto de máxima fortaleza en dicha escala divergente del grupo. Alberto (S13: 14;8) presenta el máximo decremento, con lo que tendería a converger con el grupo y, aunque retrocede también en la *Escala de Conocimientos*, esta se mantiene como pico destacado de su perfil, cuyas características evolutivas singulares podrían estar relacionadas con el alto nivel sociocultural y el tipo de alteración genética (mosaicismo).

Eduard (S11: 13;1), otro de los sujetos que no pertenecen al conglomerado modal, experimenta también un decremento en la *Escala de Procesamiento Secuencial*, lo que unido a su importante avance relativo en la *Escala de Procesamiento Simultáneo* y en la *Escala no Verbal*, determinaría una tendencia divergente respecto al grupo modal que puede relacionarse con su bajo nivel cognitivo y lingüístico, que tienden a compensarse con una fortaleza sostenida en tareas de inferencia y cierre perceptivo.

Diego (S3: 5;3), también fuera del conglomerado modal, es el sujeto más joven y el único caso que no presenta un avance en la *Escala de Procesamiento Simultáneo*, con una tendencia a la debilidad en el pensamiento analógico, que se destacaba en el grupo como una capacidad claramente emergente, lo cual podría indicar que la tendencia se relaciona con la edad. Lo mismo ocurre en la *Escala no Verbal*, donde mantiene un punto de fortaleza ya que el apoyo verbal no mostraría aún la robustez emergente característica del SXF.

En el grupo modal, destaca la importante evolución de Idoia (S9: 11;6) en las *Escalas de Procesamiento Secuencial*, con lo que muestra una tendencia a divergir del grupo, alcanzando un alto nivel relativo en todas las escalas, especialmente en la de *Conocimientos*, que pasa a convertirse en el punto de mayor fortaleza de su perfil. Idoia (S9: 11;6) es el único caso que alcanza un punto de especial fortaleza en comprensión lectora, que es la prueba de mayor dificultad para el grupo. En cambio, Naiara (S8: 11;2) mantiene la asimetría característica entre las escalas de procesamiento y evoluciona hacia la fortaleza en *Conocimientos*, lo que la sitúa en una tendencia

convergente con el grupo. Una característica común de las tres mujeres de la muestra es su evolución en *Conocimientos*, lo que podría estar relacionado con características cognitivas diferenciales ligadas al sexo que facilitarían el aprendizaje.

Las tres mujeres de la muestra presentan mayor fortaleza en habilidades de pensamiento analógico y comprensión de relaciones secuenciales de eventos a partir de estímulos concretos, mientras que los varones con SXF presentarían mayor robustez en reconocimiento de objetos mediante cierre perceptivo a partir de estímulos abstractos, tendiendo a desarrollar también, aunque más progresivamente, habilidades de pensamiento analógico.

Independientemente de la EC de los sujetos y también del sexo, la *Escala no Verbal* tiende a persistir como punto de debilidad relativa. La mayoría de los sujetos tiene dificultades en casi todas las tareas no verbales, excepto en pensamiento analógico que tiene un componente semántico, lo cual confirmaría la importancia del lenguaje como punto de apoyo para el aprendizaje y desarrollo. Con la edad, cobraría más importancia el apoyo verbal, con lo que el componente verbal tiende a experimentar un robustecimiento progresivo en detrimento de las tareas no verbales.

3. Perfiles del SXF en función de la BLOC

3a. Perfil lingüístico específico del SXF en función de los módulos de la BLOC

El perfil lingüístico específico del SXF que resulta de la aplicación de la BLOC a los casos investigados, siete varones y cuatro mujeres de entre 6;10 y 24;2 años, presenta puntuaciones que oscilan entre tres y seis años por debajo de las esperables para la edad cronológica del grupo. Las dificultades observadas varían considerablemente según los niveles lingüísticos analizados, con lo que se deslinda un perfil lingüístico específico del SXF con fortaleza relativa en el módulo de *Semántica*, donde sobresalen todos los sujetos, y debilidad relativa en el módulo de *Pragmática*.

En el módulo de *Semántica*, el conjunto del grupo se halla en torno a tres años por debajo de su edad cronológica, aunque más de dos años por encima de lo esperable para su nivel cognitivo. En cambio, en el módulo de *Pragmática*, el grupo obtiene resultados un año por debajo de lo esperable para su nivel cognitivo y más de seis años por debajo de su edad cronológica. En los módulos de *Morfología* y *Sintaxis* se han

hallado puntuaciones bajas, en torno a cuatro años por debajo de la edad cronológica, aunque por encima y más cercanas a lo esperable para el nivel cognitivo.

En conjunto, se puede considerar que el lenguaje presenta relativa robustez, aunque se observa una discapacidad lingüística en los niños y adolescentes con SXF investigados que no es homogénea en todos los niveles del lenguaje, sino que presenta un perfil específico, con mayor capacidad relativa en tareas de expresión de relaciones semánticas, en contraste con la menor capacidad de adecuación pragmática del lenguaje en situaciones comunicativas. Los sujetos con SXF pueden aprender mucho vocabulario y mejorar la comprensión y producción de enunciados complejos, pero no siempre son capaces de utilizarlos de un modo pertinente en la comunicación. Estos resultados apuntan directamente a la necesidad de una intervención logopédica específica en el SXF orientada desde un enfoque pragmático.

Esta asimetría ya había sido señalada por otras investigaciones, sin embargo, este estudio presenta como novedad que es el primero que aplica la Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial (BLOC) a una muestra representativa del SXF y, por lo tanto, se analizan los distintos niveles con un mismo instrumento, lo que unido al método de conglomeración utilizado, contribuye a garantizar la homogeneidad del grupo y la especificidad del perfil.

En ningún caso se podría concluir que las alteraciones en la producción verbal en el SXF podrían tener un carácter genérico ligado al nivel intelectual, sino que presentan un perfil específico de fortalezas y debilidades de los distintos niveles del lenguaje en el SXF en función de la BLOC y la mayoría de los sujetos se adaptaría específicamente a dicho perfil, independientemente del sexo, la edad y los determinantes ambientales.

La especificidad sindrómica del perfil lingüístico del SXF se confirma también en relación con estudios previos al compararlo con los síndromes de Williams (SW) y Down (SD) en cuanto a los binomios *Semántica-Morfosintaxis* (SW++ vs. SXF+- vs. SD--), *Semántica-Pragmática* (SW+- vs. SXF+- vs. SD-+) y *Pragmática-Comprensión* (SW-- vs. SXF-+ vs. SD ++). Sin embargo, estos puntos de fortaleza y debilidad relativa de los perfiles no indican necesariamente que las alteraciones lingüísticas sean similares en cada nivel, manteniendo el SXF características específicas en cuanto a la morfosintaxis, la semántica, la pragmática y la comprensión del lenguaje.

3b. Diferencias individuales en el perfil lingüístico específico

El perfil lingüístico específico del grupo de sujetos con SXF en función de la BLOC presenta variaciones individuales aún más marcadas que las observadas en el perfil cognitivo. Incluso dentro del grupo modal, se hallan diferencias extremas entre Estrella (S15: 24;2) y Miguel (S4: 6;10), que obtienen respectivamente puntuaciones cerca del techo y del suelo de la BLOC.

En cuanto a la fortaleza en *Semántica*, se observa en todos los casos, destacando las cuatro mujeres y los varones de mejor nivel cognitivo y sociocultural, Alberto (S13: 14;8) y Aingeru (S10: 13;0). Por tanto, como resultado del estudio de casos, la robustez en el módulo de *Semántica* se confirma como una característica específica del perfil del SXF, pero a diferencia de las Escalas de Procesamiento Cognitivo del K-ABC, las diferencias sí se podrían relacionar con distintos factores como el sexo, la edad, la escolarización, el nivel sociocultural y el cognitivo. Por lo tanto, las condiciones epigenéticas podrían favorecer el desarrollo del lenguaje, lo que reclamaría de nuevo una intervención logopédica específica.

La debilidad en el módulo de *Pragmática* se observa en todos los casos, destacando Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;11), los sujetos de más bajo nivel cognitivo. La debilidad relativa se hace también más patente en los casos de mayor fortaleza en el módulo de *Semántica*, de modo que los factores antedichos no parecen tener la misma influencia en las habilidades pragmáticas, cuya debilidad relativa sería así la característica más específica del SXF y estaría más relacionada con el nivel de discapacidad intelectual y las dificultades de interacción. Por lo tanto, la mejora de estos sujetos en conocimientos y vocabulario tropezaría con crecientes dificultades de participación social y plantearía la exigencia de una intervención continuada durante la adolescencia y la edad adulta.

Aunque la debilidad relativa en el módulo de *Pragmática* también se da en las mujeres, las cuatro presentan como subgrupo una puntuación media mucho más alta en este módulo, lo cual pondría de manifiesto de nuevo mayores capacidades de las mujeres en el perfil lingüístico respecto a los varones con SXF.

Los *módulos de Morfología y Sintaxis* constituyen también, junto con el de *Pragmática*, puntos débiles del perfil sincrónico del SXF, con diferencias relacionadas con el nivel cognitivo, edad y sexo. Sin embargo, en estos módulos aparecerían

diferencias individuales más complejas. Su aportación al perfil específico del SXF merecería un estudio más detallado, que investigue además los indicios de una relativa independencia entre los requerimientos morfosintácticos y el uso del lenguaje para la comunicación, como se observa en los casos de Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2), con puntuaciones más bajas en *Morfología* y *Sintaxis* que en *Pragmática*. Por otra parte, parece existir, salvo en estos dos casos, una cierta asociación entre la robustez léxica y un mejor rendimiento relativo en *Sintaxis*, en relación con las mismas variables que afectan a *Morfología*.

3c. Perfil de desarrollo lingüístico específico del SXF y evolución por módulos

El perfil de desarrollo lingüístico del SXF refleja una evolución significativa en el intervalo de dos años para el conjunto de la muestra y se mantiene con avances similares en todos los módulos, de modo que en conjunto no se aprecian cambios de trayectoria, aunque a mayor edad cronológica y nivel cognitivo la debilidad relativa de los sujetos con SXF en *Pragmática* se hace más patente.

En cuanto a las tendencias de desarrollo en los puntos de fortaleza y debilidad, el módulo de *Semántica* tiende a consolidarse como el de especial fortaleza, mientras que el módulo *de Pragmática* tendería a consolidarse claramente como el módulo de especial debilidad en el perfil lingüístico del SXF. El módulo de *Sintaxis*, por su parte, tiende a evolucionar en consonancia con el desarrollo semántico en el perfil específico del SXF, manteniéndose algo por encima de los módulos de *Morfología* y *Pragmática*.

Con el fin de orientar la intervención en el área de Logopedia hacia el robustecimiento de los puntos fuertes, los puntos de fortaleza y debilidad se han discutido en relación con las tareas implicadas en los bloques que componen cada uno de los módulos del BLOC. En todos los módulos se observan a su vez bloques de mayor debilidad o fortaleza, junto con importantes diferencias individuales.

En el módulo de *Morfología*, muchos sujetos presentan puntos de especial debilidad en las formas verbales irregulares, no personales o no terminativas, así como en formas pronominales y flexiones derivativas. No obstante, se produce un avance importante en el módulo de *Morfología* porque se mantienen y evolucionan como puntos de fortaleza en muchos casos los bloques correspondientes a flexiones regulares de verbos y género y número de adjetivos y sustantivos, lo que los sitúa para el SXF como bloques de desarrollo próximo para planificar la intervención logopédica.

En el módulo de *Sintaxis*, se observa también una evolución significativa, con predominio de casos de fortalecimiento fundamentado en la construcción de oraciones simples transitivas de complejidad creciente y construcciones negativas y comparativas. Sin embargo, tienden a persistir las dificultades específicas en los sujetos con SXF en las estructuras de coordinación y subordinación, así como en ciertas construcciones simples atributivas, pasivas o que implican la comprensión de conceptos de cantidad.

En el módulo de *Semántica*, se produce una tendencia significativa al fortalecimiento en casi todos los bloques, por lo que se mantiene como el nivel más robusto en el perfil del SXF. Destacan las relaciones semánticas básicas para la referencia verbal tales como señalar los agentes, las acciones, los objetos sobre los que se realizan las acciones, las personas a las que se dirigen o reciben las acciones y los objetos o instrumentos con los que se realizan. Se mantiene como único punto de debilidad el uso de términos que expresan relaciones espaciotemporales, que podría relacionarse con las limitaciones en el manejo de dichos conceptos, que exigen una capacidad cognitiva mayor que el acceso léxico a relaciones semánticas y referenciales directas y más concretas. La robustez evolutiva en semántica se podría poner en relación con la fortaleza en adquisición de conocimientos observada a través del K-ABC y confirmaría la importancia creciente del lenguaje con la edad y la escolarización.

En el módulo de *Pragmática*, se observa una tendencia significativa al fortalecimiento, pero debido a sus bajas puntuaciones iniciales se mantiene como el nivel más débil en el perfil del SXF. Los sujetos investigados presentan problemas específicos a la hora de expresar aprobación o desaprobación, protestas, requerir acciones, reclamar la atención y formular demandas de confirmación, explicación o información. En cambio, muestran relativa robustez en el caso de la formulación de preguntas, excepto las de naturaleza causal, ruegos o concesión de permiso. Todo ello se relaciona en parte con la timidez social y, al mismo tiempo, con el deseo de estar con otros y conocerlos, a diferencia de los sujetos con TEA. Las dificultades pragmáticas específicas en el SXF podrían obedecer así a una interacción entre dificultades de adaptación social y limitaciones lingüísticas en los niveles gramaticales, a diferencia de las observadas en otros síndromes como el de Williams o el de Smith-Magenis, donde el nivel morfosintáctico está mejor preservado y la tendencia social es a la extroversión.

Se observa en todos los módulos una interacción entre sexo y nivel cognitivo, con mejor evolución en las mujeres con mayor nivel cognitivo y peor en los varones con menor nivel cognitivo. Dicha interacción es mayor en *Morfología* y *Sintaxis*, mientras

que en *Semántica*, también son factores importantes la edad y la escolarización, que también influirían en el desarrollo pragmático. En *Pragmática*, el sexo es un factor de mayor peso ligado al fenotipo conductual de timidez social, tal y como se ponía de manifiesto desde etapas tempranas en el IDB.

3d. Diferencias individuales en el perfil de desarrollo lingüístico

En casi todos los casos se producen incrementos en las puntuaciones de la BLOC, pero existen importantes diferencias individuales en el perfil de desarrollo lingüístico de los sujetos con SXF en el intervalo de dos años. La variabilidad evolutiva, observada tanto intrasujetos como intersujetos, está muy relacionada con el nivel de partida en cada módulo, que interactuaría de forma compleja con la pertenencia o no al conglomerado modal, el sexo, el nivel cognitivo y la edad. En todo caso, las tendencias evolutivas individuales observadas llevarían a converger hacia el perfil lingüístico específico del SXF, tanto en el nivel cuantitativo de las puntuaciones totales, como en la evolución de las fortalezas y debilidades en función de los bloques.

En *Morfología*, los sujetos de los conglomerados adicionales, Martín (S5: 7;7) y Naiara (S8: 11;2), así como Eduard (S11: 3;1) y Gabino (S14: 15;11), evolucionan por encima de la media grupal. En cuanto al grupo modal, los sujetos con mayor edad y nivel de partida como Estrella (S15: 24;2) y Alberto (S13: 14;8), experimentan la menor evolución, mientras que Jenifer (S7: 8;8), de menor edad y nivel de partida, experimenta el máximo incremento. Por lo tanto, en relación con la edad y la menor puntuación inicial e independientemente del conglomerado de pertenencia, del sexo y del nivel cognitivo, se observan diferencias evolutivas individuales en *Morfología* que tienden, en todo caso, a la convergencia con el grupo y, por lo tanto, a consolidar el perfil sincrónico observado.

En *Sintaxis*, se podría sugerir que las mujeres con SXF muestran un perfil más preservado que los varones. Sin embargo, el caso adicional de Naiara (S8: 11;2), que presenta su mayor debilidad y menor evolución en *Sintaxis*, otorgaría también un peso importante a la afectación cognitiva ligada a la alteración genética. En este sentido, Alberto (S13: 14;8), en consonancia con su alto nivel cognitivo y una alteración genética menor, experimenta en el módulo de *Sintaxis* el mayor incremento de su perfil. Por lo tanto, los varones con SXF, aunque presentan en este módulo niveles medios más

bajos que las mujeres, muestran tendencias de desarrollo que confirmarían la robustez relativa de la *Sintaxis* como una característica específica del perfil del SXF.

En *Semántica*, se mantiene el efecto de las altas puntuaciones de partida y su interacción con el sexo, de modo que Idoia (S9: 11;6) y Estrella (S15: 24;2), que partían de las puntuaciones máximas, no presentan mejora en el módulo, mientras que Jenifer (S7: 8;8) y Naiara (S8: 11;2), que partían de niveles próximos a la media del grupo experimentan máximos incrementos que sitúan a las cuatro mujeres en rangos similares, que solo alcanza Alberto (S13: 14;8) en el caso de los varones. Si tomamos como referencia los casos de Jenifer (S7: 8;8) y Naiara (S8: 11;2), podría plantearse que la alteración genética y la correspondiente afectación cognitiva no interfieren en el robustecimiento de la *Semántica*, incluso en contextos socioculturales pobres y con un nivel sintáctico limitado. En cambio, el nivel cognitivo, que podría tomarse como correlato de la alteración genética, parece afectar más a la *Sintaxis*, independientemente del nivel semántico, aunque sin duda existen factores complejos, ya que a la puntuación en *Semántica* subyacen diferencias entre los casos en cuanto a los bloques en que se manifiestan fortalezas y debilidades. La robustez de la *Semántica* se manifiesta en este sentido en la convergencia de casos de conglomerados adicionales hacia la media del grupo y hacia las mismas áreas de fortalecimiento. Por otra parte, el sujeto más joven, Miguel (S4: 6;10), en este módulo es en el único donde no presenta efecto suelo, lo que podría sugerir que el desarrollo de relaciones semánticas es el eje fundamental del desarrollo del lenguaje en el SXF, aunque también la existencia de cierto efecto techo en los sujetos de mayor edad y nivel obligan a considerar las posibles limitaciones derivadas del propio instrumento de evaluación utilizado.

En *Pragmática*, se observa una fortaleza relativa en cuanto al desarrollo en función del sexo, de tal manera que Estrella (S15: 24;2), Idoia (S9: 11;6) y Jenifer (S7: 8;8) presentan la mayor evolución en su perfil y alcanzan las más altas puntuaciones, aunque Estrella (S15: 24;2) e Idoia (S9: 11;6) mantengan aquí el punto de mayor debilidad relativa. La puntuación que alcanza Estrella (S15: 24;2) en *Pragmática* encierra importantes diferencias individuales en relación con la mayoría del grupo, que podrían estar ligadas tanto a la edad, como al nivel intelectual, además de los factores genéticos y ambientales particulares. En cambio, Naiara (S8: 11;2), a pesar de pertenecer a un conglomerado adicional, presenta dificultades pragmáticas similares a las del grupo modal, lo que apuntaría a una relación evolutiva entre el perfil semántico y el pragmático, incluso en casos más atípicos. En este mismo sentido, su hermana Jenifer

(S7: 8;8) experimenta el máximo incremento en *Pragmática*, con lo cual se confirmaría la fortaleza relativa en cuanto a desarrollo pragmático en función de la edad en el caso de los sujetos más jóvenes de la muestra donde se observa un más rápido desarrollo del lenguaje. Los casos de Kevin (S6: 8;6) y Alberto (S13: 14;8) muestran que tanto la edad, como el nivel cognitivo, pueden permitir un desarrollo pragmático significativo también en varones. No obstante, se aprecian algunos indicadores de riesgo en los varones de mayor edad y menor nivel cognitivo en cuanto a la tendencia de debilitamiento relativo de la funcionalidad pragmática del lenguaje. Así, la interacción de la edad y el sexo con los factores genéticos y de discapacidad intelectual, representada en los casos de Eduard (S11: 13;1) y Gabino (S14: 15;1), podría explicar también la brecha evolutiva en *Pragmática* que tiende a observarse en el perfil del SXF.

Los resultados obtenidos reflejan trayectorias diferentes y dinámicas, aunque convergentes, que implican la necesidad de una intervención individualizada, específica y continuada, apoyada en los aspectos más robustos del perfil lingüístico del SXF, que se pueden encontrar incluso en los módulos donde la discapacidad es mayor.

4. Perfiles del SXF en función del TVIP

El perfil lingüístico específico del SXF que resulta de la aplicación de la BLOC se ha complementado con un estudio particular del vocabulario receptivo a través del TVIP. Los catorce sujetos investigados muestran en todos los casos diferencias en relación con su Edad Cronológica superiores a los 5 años. La puntuación en vocabulario receptivo, por lo tanto, es relativamente más baja que la observada en el vocabulario productivo a través de la BLOC y se sitúa más cerca de los niveles en Morfosintaxis.

Aunque las puntuaciones en vocabulario receptivo aumentan significativamente con la edad, la evolución del grupo en su conjunto es muy pequeña con diferencias individuales que no dependerían del sexo. La mejora del vocabulario receptivo es mayor en edades más tempranas que a partir de la adolescencia. Además, los resultados obtenidos en el TVIP concuerdan con lo observado en el IDB en cuanto a la mayor fortaleza y evolución en Lenguaje expresivo que en Lenguaje receptivo en edades tempranas.

Se observa así, en conjunto, que los niveles de vocabulario receptivo y morfosintaxis estarían relacionados entre sí y con los niveles cognitivos observados en el K-ABC, mientras que el vocabulario productivo sería superior al esperable por su

nivel cognitivo y un punto de específica fortaleza en el perfil del SXF, mientras que el nivel pragmático supondría un punto de específica debilidad.

A partir de la adolescencia se produciría un cambio de trayectoria evolutiva con un menor avance del vocabulario receptivo, que podría relacionarse con limitaciones en la interacción social derivadas del fenotipo conductual del SXF y de la reducción de apoyos al aprendizaje escolar. Dicha evolución contrasta con la trayectoria de fortalecimiento durante la etapa infantil y de escolarización primaria, lo que sugiere la necesidad de mantener apoyos individualizados continuados en el área de lenguaje como estrategia fundamental para favorecer el aprendizaje y la participación social de las personas con SXF durante la adolescencia y la vida adulta.

Esta conclusión de cara a la intervención se apoya también en el conjunto de los resultados de este estudio, que pone de manifiesto el carácter dinámico de los perfiles cognitivos y lingüísticos en todos los niveles y edades, de forma que no se podría hablar de períodos críticos, ni de techos de desarrollo en ninguno de los aspectos analizados, sino de puntos de fortaleza y debilidad relativas que es imprescindible tener en cuenta de modo individualizado para planificar cualquier intervención educativa en personas con SXF.

REFERENCIAS

Abbeduto, L. (2009). Foreword: Language, literacy, and genetic syndromes. *Topics in Language Disorders*, *29*(2), 109-111.

Abbeduto, L., Brady, N. y Kover, S. T. (2007). Language development and fragile X syndrome: profiles, syndrome-specificity, and within-syndrome differences. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 13*(1), 36-46.

Abbeduto, L. y Hagerman, R. J. (1997). Language and communication in fragile X síndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *3*, 313-322.

Abbeduto, L. y McDuffie, A. (2007). Language learning and use as embedded social activities: Evidence from autism and fragile X syndrome. En P. Rhea (Ed.), *Language disorders from a developmental perspectiva: Essays in honor of Robin Chapman* (pp. 195-214). Mahwah, N. J.: Erlbaum.

Abbeduto, L., Murphy, M. M., Cawthon, S. W., Richmond, E. K., Weissman, M. D., Karadotir, S. et al. (2003). Receptive language skills of adolescents and young adults with Down or fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *108*(3), 149-160.

Abbeduto, L., Murphy, M. M., Kover, S. T., Giles, N. D., Karadottir, S., Amman, A. et al. (2008). Signaling noncomprehension of language: A comparison of fragile X syndrome and Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *113*(3), 214-230. doi: 10.1352/0895-8017(2008)113[214:SNOLAC]2.0.CO;2

Abbeduto, L., Murphy, M. M., Richmond, E. K., Amman, A., Beth, P., Weissman, M. et al. (2006). Collaboration in referential Communication: Comparison of young with Down syndrome or fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 111*(3), 170-183.

Abbeduto, L., Seltzer, M. M., Shattuck, P., Krauss, M. W., Orsmond, G. y Murphy, M. M. (2004). Psychological well-being and coping in mothers of youths with autism, Down syndrome, or fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 109*(3), 237-254.

Abitbol, M., Menini, C., Delezoide, A., Rhyner, T., Vekemans y M., Mallet, J. (1993). Nucleus basalis magnocellularis and hippocampus are the mayor sites of FMR-1 expression in the human fetal brain. *Nature Genetics, 4*(2), 147-152.

Acosta, V. (2006). Efectos de la intervención y el apoyo mediante prácticas colaborativas sobre el lenguaje del alumnado con necesidades educativas especiales. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, *26*(1), 36-53.

Adlof, S. M., Klusek, J., Shinkareva, S. V., Robinson, M. L. y Roberts, J. E. (2014). Phonological awareness and reading in boys with fragile X syndrome. *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *56*(1), 30-9. doi: 10.1111/jcpp.12267

Alanay, Y., Unal, F., Turanli, G., Alikasifoglu, M., Alehan, D., Akyol, U. et al. (2007). A multidisciplinary approach to the management of individuals with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*(2), 151-61.

Alqahtani, M. M., Wahaas, S. H. y Mahmoud, A. A. (2010). Cognitive and behavioural development profile of a Saudi girl with Fragile X syndrome. *Neuroscience (Riyarh)*, *15*(2), 113-116.

Angkustsiri, K., Wirojanan, J., Deprey, L. J., Gane, L.W. y Hagerman, R. J. (2008). Fragile X syndrome with anxiety disorder and exceptional verbal intelligence. *American Journal Medical Genetics A*, *146*(3), 376-9. doi: 10.1002/ajmg. a.32118

Antón, A., Martinez, V., Miranda, M., Fernández-Toral, J. y Diez-Itza, E. (2008). Evaluación de la coherencia y la cohesión narrativas en el síndrome de Williams. En E. Diez-Itza (Ed.), *Estudios de desarrollo del lenguaje y educación* (pp. 471-481). Oviedo: Universidad de Oviedo.

Artigas, J. (2002). Fenotipos conductuales. *Revista de Neurología, 34*(Supl. 1), 38-48.

Artigas, J. (2003). Características clínicas de los pacientes con síndrome X frágil en el estado español. En M. A. Verdugo Alonso y F. B. Jordán de Huríes (Eds.), *Investigación, innovación y cambio* (pp. 925-939). Salamanca: Amarú.

Artigas, J. (2011). Síndrome X frágil. En J. Artigas-Pallarés y J. Narbona (Eds.), *Trastornos del neurodesarrollo* (pp. 101-120). Barcelona: Viguera.

Artigas, J. y Brun, C. (2004). ¿Se puede atribuir el fenotipo conductual del síndrome X frágil al retraso mental y al trastorno por déficit de atención/hiperactividad?. *Revista de Neurología, 38*(1), 7-11.

Artigas, J., Brun, C. y Gabau, E. (2001). Aspectos médicos y neurólogicos del síndrome X frágil. *Revista de Neurología Clínica, 2*, 42-54.

Artigas, J., Gabau, E. y Guitart, M. (2005). El autismo sindrómico: I. Aspectos generales. *Revista de Neurología, 40*(Supl. 1), 143-149.

Artigas, J., Gabau, E. y Guitart, M. (2006). Fenotipos conductuales en el retraso mental de origen genético. *Revista de Neurología*, *42*(Supl. 1), 15-9.

Ashley, C. T., Wilkinson, K. D., Reines, D. y Warren, S. T. (1993). FMR1 protein: conserved RNP family domains and selective RNA binding. *Science*, *262*(5133), 563-566.

Aziz, M., Stathopulu, E., Callias, M., Taylor, C., Turk, J., Oostra, B. et al. (2003). Clinical features of boys with fragile X premutations and intermediate alleles. *American Journal Medical Genetics B Neuropsychiatry Genetic, 121B*(1), 119-27.

Backes, M., Genc, B., Schreck, J., Doerfler, W., Lehmkuhl, G. y Gontard, A. V. (2000). Cognitive and behavioural profile of fragile X boys: Correlations to molecular data. *American Journal of Medical Genetics, 95*(2), 150-156.

Bailey, D. B., Hatton, D. D., Mesibov, G., Ament, N. y Skinner, M. (2000). Early development, temperament, and functional impairment in autism and fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *30*(1), 49-59.

Bailey, D. B., Hatton, D. D. y Skinner, M. (1998). Early developmental trajectories of males with Fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *103*(1), 29-39.

Bailey, D. B., Hatton, D. D., Skinner, M. y Mesibov, G. (2001). Autistic behavior, FMR1 protein, and developmental trajectories in young males with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 31*(2), 165-74.

Bailey, D. B., Hatton, D. D., Tassone, F., Skinner, M. y Taylor, A. K. (2001). Variability in FMRP and early development in males with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 106*(1), 16-27.

Bailey, D. B., Mesibov, G. B., Hatton, D. D., Clark, R. D., Roberts, J. E. y Maythew, L. (1998). Autistic behavior in young boys with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *28*(6), 499-507.

Bailey, D. B., Raspa, M., Holiday, D., Bishop, E. y Olmsted, M. (2009). Functional skills of individuals with fragile X syndrome: a lifespan cross-sectional analysis. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities, 114*(4), 289-303. doi: 10.1352/1944-7558-114.4.289-303

Baker, K. y Donelly, M. (2001). The social experiences of children with disability and the influence of environment: a framework for intervention. *Disability e Society, 16*(1), 71-85.

Baker, S., Hooper, S., Skinner, M., Hatton, D., Schaaf, J., Ornstein, P. et al. (2011). Working memory subsystems and task complexity in young boys with Fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *55*(1), 19-29. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01343.x

Barnes, E., Roberts, J., Long, S. H., Martin, G. E., Berni, M. C., Callahan-Mandulak, K. y Sideris, J. (2009). Phonological accuracy and intelligibility in connected speech of boys with fragile X syndrome or Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *52*, 1048-1061. doi: 10.1044/1092-4388(2009/08-0001)

Barnes, E. F., Roberts, J., Mirrett, P., Sideris, J. y Misenheimer, J. (2006). A comparison of oral structure and oral-motor function in young males with fragile X syndrome and Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *49*(4), 903-917.

Barry, S. W. (2004). Working memory in young males with fragile X syndrome. *Dissertation Abstracts International Section A: Humanities and Social Sciences*, *64*(11-A), 4003.

Batshaw, M. L. (1997). Fragile X syndrome. En Autor (Ed.), *Children with disabilities* (4ª ed., pp. 377-388). Baltimore: Paul H. Brookes.

Baumgardner, T., Kathleen, M. A., Green, B. A. y Reiss, A. L. (1992).The psychological effects assocciated with fragile X syndrome. *Current Opinion in Pediatrics, 4*(4), 609-615.

Baumgardner, T., Reiss, A. L., Freund, L. S. y Abrams, M. T. (1995). Specifications of the neurobehavioural associations in males with fragile X syndrome. *Pediatrics, 95*(5), 744-52.

Belser, R. C. y Sudhalter, V. (1995). Arousal difficulties in males with fragile X syndrome: A preliminary report. *Developmental Brain Dysfunction*, *8*(4-6), 270-279.

Belser, R. C. y Sudhalter, V. (2001). Conversational Characteristics of children with Fragile X Syndrome: Repetitive Speech. *American Journal on Mental Retardation*, *106*(1), 28-38.

Bellugi, U., Marks, S., Bihrle, A. y Sabo, H. (1994). Dissociation between lenguaje and cognitive functions in Williams síndrome. En D. Bishop y K. Mogford (Eds.), *Language development in exceptional circumstances* (pp. 177-189). Hillsdale: LEA Hove (UK).

Benítez-Burraco, A. (2009). *Genes y lenguaje: aspectos ontogenéticos, filogenéticos y cognitivos*. Reverte: Barcelona.

Benjamin, D. P. (2013). *Eye tracking and word learning processes in typical and atypical development* (Order No. 3602002). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (1468458744). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/1468458744?accountid=14529.

Benjamin, D. P., Mastergeorge, A. M., McDuffie, A. S., Kover, S. T., Hagerman, R. J. y Abbeduto, L. (2014). Effects of labeling and pointing on objewct gaze in boys with fragile x syndrome: an eye-tracking study. *Research in developmental disabilities*, *35*(11), 2658-2672.

Bennetto, L. y Pennington, B. F. (1996). The neuropsychology of fragile X syndrome. En R. J. Hagerman y A. C. Silverman (Eds.), *Fragile X syndrome. Diagnosis, treatment and research.* (2ª ed., pp. 210-248). Baltimore: Johns Hopkins University Press.

Bennetto, L., Pennington, B. F., Porter, D., Taylor, A. K. y Hagerman, R. J. (2001). Profile of Cognitive functioning in women with the fragile X mutation. *Neuropsychology*, *15*(2), 290-299.

Bonilla, L. (abril, 2006). Multimodal treatment in X Fragile male with selective mutism (SM): a case report. *Congreso Europeo Síndrome X Frágil,* Líège: Bélgica.

Borghgraef, M., Fryns, J. P., Dielkens, A., Pyck, K. y Van den Berghe, H. (1987). Fragile (X) syndrome: a study of the psychological profile in 23 prepubertal patients. *Clinical Genetics, 32*(3), 179-86.

Boyle, L. y Kaufmann, W. E. (2010). The behavioral phenotype of FMR1 mutations. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics, 154C*(4), 469-76.

Braden, M. L. (2000). Education. En J. D. Weber (Ed.), *Children with fragile X syndrome: A parent's guide* (pp. 243-307). Bethesda, MD, US: Woodbine House.

Brady, N., Skinner, D., Roberts, J. y Hennon, E. (2006). Communication in young children with fragile X syndrome: A Qualitative study of mother´s perspectives. *American Speech Language Hearing Association, 15*(4), 353-364.

Brady, N., Warren, S. F., Fleming, K., Keller, J. y Sterling, A. (2014). Effect of sustained maternal responsivity on later vocabulary development in children

with Fragile X Syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *57*(1), 212-226.

Brainard, S. S., Schreiner, R. A. y Hagerman, R. J. (1991). Cognitive profiles of the adult carrier fra(X) female. *American Journal of Medical genetics, 38*(2-3), 505-508.

Bray, S., Hirt, M., Jo, B., Hall, S. S., Lightbody, A. A., Walter, E. et al. (2011). Aberrant frontal lobe maturation in adolescents with fragile X syndrome is related to delayed cognitive maturation. *Biological Psychiatry*, *70*(9), 852-858. doi: 10.1016/j.biopsych.2011.05.038

Brock, M. y Hatton, D. (2010). Distinguishing features of autism in boys with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(10), 894-905. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01315.x

Bromham, S. y Jupp, J. (1991). Intellectual functioning in fragile X syndrome school children. *Australia & New Zealand Journal of Developmental Disabilities, 17*(1), 49-57.

Brun, C. (2006). El fenotipo cognitivo-conductual. En M. I. Tejada (Ed.), *Síndrome X Frágil. Libro de consulta para familias y profesionales* (pp. 31-38). Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.

Brun, C. y Artigas, J. (2005). *El síndrome de Angelman: del gen a la conducta*. Valencia: Nau Llibres.

Brun, C., Gabau, E., Lorente, I., Artigas, J., Ballespí, S., Rifé, M. et al. (2000). "Cuatro casos de premutación de X-frágil en varones". Comunicación presentada en la Conferencia Internacional sobre el Síndrome X frágil de los Angeles. Julio 2000. En *Revista Periódica de la Asociación Regional Murciana del Síndrome X Frágil, 3*, 8-9.

Brun, C., Obiols, J. E., Cheema, A., O'Connor, R. y Hagerman, R. J. (1995). Longitudinal IQ changes in fragile X females. *Developmental Brain Dysfunction*, *8*(4-6), 230-241.

Bruner, J. S. (1983). *Child´s Talk. Learning to Use Language*. London: Norton. (Trad. esp. El habla del niño. Aprendiendo a usar el lenguaje. Barcelona: Paidos, 1986).

Buckley, S. y Johnson-Glenberg, M. C. (2008). Increasing literacy learning for individuals with Down syndrome and fragile X syndrome. En J. E. Roberts, R. S. Chapman y S. F. Warren (Eds.), *Speech and language development and*

intervention in Down syndrome and fragile X syndrome (pp. 233-254). Baltimore: Paul H. Brookes.

Budimirovic, D. B., Bukelis, I., Cox, C., Gray, R. M., Tierney, E. y Kaufmann, W. E. (2006). Autism spectrum disorder in Fragile X syndrome: differential contribution of adaptive socialization and social withdrawal. *American Journal of Medical Genetics A*, *140A*(17), 1814-26.

Burack, J. A., Shulman, C., Katzir, E., Schaap, T., Brennan, J. M., Iarocci, G. et al. (1999). Cognitive and behavioural development of Israeli males with fragile X and Down syndrome. *International Journal of Behavioural Development, 23*(2), 519-531.

Buscá, N. (2001). Psicomotricidad y síndrome X frágil. *Revista de Neurología, 33*(Supl. 1), 77-81.

Bussy, G., Charrin, E., Brun, A., Curie, A. y des Portes, V. (2011). Implicit procedural learning in fragile X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *55*(5), 521-8.doi: 10.1111/j.1365-2788.2011.01410.x

Bussy, G., Curie, A., Delange, K., Brun, A. y Des Portes, V. (2010). Étude de pragmatique dans le syndrome de I'X-Fragile: Intérêt de l'échelle Children's Communication Checklist. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant, 106*, 47-52.

Bussy, G. y Des Portes, V. (2010). Déficience intellectuelle: Entre modularité cognitive et vitesse de traitement. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant*, 106, *22*(1), 53-57.

Campbell, T. F., Dollaghan, C. A., Rockette, H. E., Paradise, J. L., Felman, H. M., Shriberg, L. D. et al. (2003). Risk factors for speech delay of unknown origin in 3-year-old children. *Child Development*, *74*(2), 346-357.

Camprubí, C., Gabau, E., Artigas, J., Coll, M. D. y Guitart, M. (2006). Del diagnóstico clínico al diagnóstico genético de los síndromes de Prader-Willi y Angelman. *Revista de Neurología*, *42*(Supl. 1), 61-67.

Carrow-Woolfolk, E. (1985). *Test for Auditory Comprehension of Language-Rev*. Allen, TX: DLM Teaching recourses.

Chapman, R. S. (2001). Desarrollo del lenguaje en niños y adolescentes con síndrome de Down. En J. F. Millar, F. Leddy y L. A. Leavitt (Eds.), *Síndrome de Down: Comunicación, Lenguaje y Habla* (pp. 41-67). Barcelona: Masson.

Clibbens, J. (2001). Signing and lexical development in children with Down síndrome. *Down Syndrome*, *7*(3), 101-105.

Clifford, S., Dissanayake, C., Bui, Q. M., Huggins, R., Taylor, A. K. y Loesch, D. Z. (2007). Autism spectrum phenotype in males and females with fragile X full mutation and premutation. *Journal of Autism Developmental Disorders*, *37*(4), 738-47.

Cohen, I. L. (1995). A theoretical analysis of the role of hyperarousal in the learning and behavior of fragile X males. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *1*(4), 286-291.

Cohen, I. L., Fisch, G. S., Sudhalter, V., Wolf-Schein, E. G., Hanson, D., Hagerman, R. J. et al. (1988). Social gaze, social avoidance, and repetitive behavior in fragile X males: a controlled study. *American Journal of Mental Retardation*, *92*(5), 436-46.

Cohen, D., Pichard, N., Tordjman, S., Baumann, C., Burglen, L., Excoffier. E. et al. (2005). Specific genetic disorders and autism: clinical contribution towards their identification. *Journal of Autism Developmental Disorders*, *35*(1), 103-16.

Cohen, I. L., Vietze, P. M., Sudhalter, V., Jenkins, E. C. y Brow, W. T. (1991). Effects of age and communication level on eye contact in fragile X males and non fragile X autistic males. *American Journal of Medical Genetics*, *38*(2-3), 498-502.

Conners, F. A., Moore, M. S., Loveall, S. J. y Merrill, E. C. (2011). Memory profiles of Down, Williams, and Fragile X Syndromes: implications for reading development. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics, 32*(5), 405-17. doi: 10.1097/DBP.0b013e3182168f95

Cornish, K., Burack, J. A., Rahman, A., Munir, F., Russo, N. y Grant, C. (2005). Theory of mind deficits in children with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *49*(5), 372-378.

Cornish, K., Kogan, C., Li, L., Turk, J., Jacquemont, S. y Hagerman, R. J. (2009). Lifespan charges in working memory in fragile X permutation males. *Brain and Cognition, 69*(3), 551-558. doi: 10.1016/j.bandc.2008.11.006

Cornish, K., Levitas, A. y Sudhalter, V. (2007). Fragile X síndrome: The Journey from genes to behavior. En M. M. Mazzocco y J. L. Ross (Eds.), *Neurogenetic Developmental Disorders. Variation of manifestation in childhood* (pp. 73-103). Cambridge, MA: MIT Press.

Cornish, K., Munir, F. y Cross, G. (1998). The nature of the spatial deficit in young females with fragile -X syndrome: a neuropsychological and molecular perspective. *Neuropsychologia*, *36*(11), 1239-1246.

Cornish, K., Munir, F. y Cross, G. (1999). Spatial cognition in males with fragile X syndrome: evidence for a neuropsychological phenotype. *Cortex*, *35*(2), 263-271.

Cornish, K., Munir, F. y Cross, G. (2001). Differential impact of the FMR-1 full mutation on memory and attention functioning: a neuropsychological perspective. *Journal of Cognitive Neuroscience*, *13*(1), 144-50.

Cornish, K., Munir, F. y Wilding, J. (2001). Perfil neuropsicológico y conductual de los déficit de atención en el síndrome X frágil. *Suplementos de Revista de Neurología, 33*(1), 24-29.

Cornish, K., Pigram, J. y Shaw, K. (1997). Do anomalies of handedness exist in children with Fragile-X syndrome? Laterality: Asymmetries of Body. *Brain and Cognition*, *2*(2), 91-101.

Cornish, K., Sudhalter, V. y Turk, J. (2004). Attention and language in fragile X. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 10*, 11-16.

Cornish, K., Swainson, R., Cunnington, R., Wilding, J., Morris, P. y Jackson, G. (2004). Do women with fragile X syndrome have problems in switching attention: preliminary findings from ERP and fMRI. *Brain and Cognition*, *54*(3), 235-9.

Cornish, K., Turk, J. y Hagerman, R. J. (2008). The fragile X continuum: new advances and perspectives. *Journal of Intellectual Disability Research, 52*(6), 469-82. doi: 10.1111/j.1365-2788.2008.01056.x

Cornish K., Turk, J., Wilding, J., Sudhalter, V., Munir, F., Kooy, F. et al. (2004). Annotation: Deconstructing the attention deficit in fragile X syndrome: a developmental neuropsychological approach. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines, 45*(6), 1042-1053.

Crawford, D. C., Acuña, J. M., y Sherman, S. L. (2001). FMR1 and the fragile X syndrome: Human genome epidemiology review. *Genetics in Medicine*, *3*(5), 359-371.

Crowe, S. F. y Hay, D. A. (1990). Neuropsychological dimensions of the fragile X syndrome: Support for a non-dominant hemisphere dysfunction hypothesis. *Neuropsychologia*, *28*(1), 9-16.

Cummings, J. L. (1993). Frontal-subcortical circuits and human behavior. *Archives of Neurology*, *50*(8), 873-880.

Curfs, L. M, Borghgraef, M., Wiegers, A., Schreppers-Tijdink, G. A. y Fryns, J. P. (1989). Strengths and weaknesses in the cognitive profile of fra(X) patients. *Clinical Genetics*, *36*(6), 405-10.

Dalton, K. M., Holsen, L., Abbeduto, L. y Davidson, R. J. (2008). Brain function and gaze fixation during facial-emotion processing in fragile X and autism. *Autism Research*, *1*(4), 231-239. doi: 10.1002/aur.32

Damasio, A. R. y Damasio, H. (1993). *Brain and language*. *Mind and brain: Readings from Scientif American.* New York: Freeman Press.

De Vries, B. B., Wiegers, A. M., Smits, A. P., Mohkamsing, S., Duivenvoorden, H. J., Fryns, J. P. et al. (1996). Mental status of females with an FMR1 gene full mutation. *American Journal of Human Genetics*, *58*(5), 1025-32.

Del Barrio, J. A., Castro, A. y Buesa, L. (2003). Síndrome de X Frágil. En J. A. del Barrio y A. Borragan (Eds.), *Síndromes específicos e individualidad de los apoyos. Un enfoque interdisciplinar* (pp.117-136). Cantabria: Departamento de Educación de la Universidad de Cantabria, FEAPS Cantabria, Servicio de Pedíatra (Hospital Universitario Marqués de Valdecilla) y TGD.

Del Río, M. J. (1997). *Lenguaje y comunicación en personas con necesidades especiales.* Barcelona: Martínez Roca.

Del Río, M. J. (2006). Consideraciones sobre el uso de los procedimientos naturalistas para la intervención en logopedia. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, *26*(3), 139-145.

Del Río, M. J., Vilaseca, R. y Gràcia, M. (2006). La interacción y el desarrollo comunicativo y lingüístico en niños con deficiencia mental. En M. J. Del Río y V. Torrens (Eds.), *Lenguaje y Comunicación en trastornos del desarrollo* (pp.105-153). Madrid: Pearson.

Demark, J. L., Feldman, M. A. y Holden, J. J. A. (2003). Behavioral relationship between autism and fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *108*(5), 314-326.

Di Nuovo, S. y Buono, S. (2011). Behavioral phenotypes of genetic syndromes with intellectual disability: Comparison of adaptive profiles. *Psychiatry Research*, *189*(3), 440-445. doi: 10.1016/j.psychres.2011.03.015

Diez-Itza, E. (1993). *De cómo hablamos a los niños. El apoyo sociocultural a la adquisición del lenguaje*. Salamanca: Servicio de Publicaciones de la Universidad Pontificia de Salamanca.

Diez-Itza, E., Martínez, V. y Espejo, D. F. (2004). La disociación gramático-pragmática y la intervención logopédica en el síndrome de Wiliams. En *Actas del XXIV Congreso Internacional de Logopedia, Audiología, Foniatría y Psicología del Lenguaje* (pp. 479-492). Madrid: AELFA/UCM.

Diez-Itza, E., Martínez, V., Miranda, M. y Antón, A. (2006). El recuerdo de la estructura narrativa en el Síndrome de Down y en el Síndrome de Williams: investigación para la intervención en el nivel pragmático. En J. Uriarte y P. Martín (Eds.), *Necesidades Educativas Especiales, Contextos Desfavorecidos y Apoyo Social* (pp. 355 -366). Badajoz: Psicoex.

Diez-Itza, E. y Miranda, M. (2007). Perfiles gramaticales específicos en el síndrome de Down. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, *27*(4), 161-172.

Dissanayake, C., Bui, Q., Bulhak-Paterson, D., Huggins, R. y Loesch, D. Z. (2009). Behavioural and cognitive phenotypes in idiopathic autism versus autism associated with fragile X syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *50*(3), 290-299. doi: 10.1111/j.1469-7610.2008.01988.x

Dollaghan, C. A., Cambell, T. F., Paradise, J. L., Feldman, H. M., Janosky, J. E., Pitcairn, D. N. et al. (1999). Maternal education and measures of early speech and lenguaje. *Journal of Speech, Language and Hearing Research, 42*(6), 1432-1443.

Dunn, L., Dunn, M., Whetton, C. y Pintilie, D. (1982). *British Picture Vocabulary Scale*. Windsor, UK: NFER-NELSON.

Dunn, LL. M. y Dunn, L. M. (1981). *Peabody Picture Vocabulary Test-Third*. American Guidance Service, Inc, Circle Pines, MN. (Adaptación española: Test de Vocabulario en Imágenes Peabody. Madrid: MEPSA, 1985).

Dunst, C. J. (1990). Family systems correlates of behavior of young children with handicaps. *Journal of Early Intervention, 14*(3), 204-218.

Dyer-Friedman, J., Glaser, B., Hessl, D., Johnston, C., Huffman, L. C., Taylor, A. et al. (2002). Genetic and environmental influences on the cognitive outcomes of children with fragile X syndrome. *Journal of the American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, *41*(3), 237-244.

Dykens, E. M., Finucane, B. M. y Gayley, C. (1997). Brief report: cognitive and behavioral profiles in persons with Smith-Magenis syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *27*(2), 203-11.

Dykens, E. M., Hodapp, R. M. y Leckman, J. F. (1987). Strengths and weaknesses in the intellectual functioning of males with fragile X syndrome. *American Journal of Mental Deficiency*, *92*(2), 234-236.

Dykens, E. M., Hodapp, R. M. y Leckman J. F. (1989). Adaptative and maladaptative functioning of institutionalized and noninstitutionalized males with fragile X syndrome. *Journal of Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, *28*(3), 427-430.

Dykens, E. M., Hodapp, R. M. y Leckman J. F. (1996). *Behavior and Development in Fragile X Síndrome*. Thousand Oaks, CA, USA: Sage.

Dykens, E. M., Hodapp, R. M., Ort, S., Finucane, B., Shapiro, L. R. y Leckman, J. F. (1989). The trayectory of cognitive development in males with fragile X syndrome. *Journal of Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, *28*(3), 422-426.

Dykens, E. M., Hodapp, R. M., Ort, S., y Leckman, J. F. (1993).Trajectory of adaptative behavior in males with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *23*(1), 135-145.

Dykens, E. y Leckman, J. (1990). Developmental issues in fragile X syndrome. En R. M. Hodapp, J. A. Burack y E. Zigler (Eds.), *Issues in the developmental approach to mental retardation* (pp.226-245). New York: Cambridge University Press.

Dyson, L. L. (1991). Families of young children with handicaps: parental stress and family retarded children. *American Journal on Mental Retardation, 95*(6), 623-629.

Einfeld, S. L. (2004). Behaviour phenotypes of genetics disorders. *Current Opinion in Psychiatry, 17*(5), 343-348.

Estigarribia, B., Martin, G. E. y Roberts J. E. (2012). Cognitive, Environmental, and Linguistic Predictors of Syntax in Fragile X Syndrome and Down Syndrome. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, *55*(6), 1600-1612. doi: 10.1044/1092-4388(2012/10-0153)

Estigarribia, B., Martin, G. E., Roberts, J. E., Spencer, A., Gucwa, A. y Sideris, J. (2011). Narrative skill in boys with fragile X syndrome with and without autism spectrum disorder. *Applied Psycholinguistics*, *32*(2), 359-388.

Estigarribia, B., Roberts, J. E., Sideris, J. y Price, J. (2011). Expressive morphosyntax in boys with fragile X syndrome with and without autism spectrum disorder. *International Journal of Language and Communication Disorders, 46*(2), 216-30. doi: 10.3109/13682822.2010.487885

Farzin, F., Rivera, S. M. y Whitney, D. (2011). Resolution of spatial and temporal visual attention in infants with fragile X syndrome. *Brain*, *134*(Pt 11), 3355-68. doi: 10.1093/brain/awr249

Feinstein, C. y Singh, S. (2007). Social phenotypes in neurogenetic syndromes. *Child and Adolescent Psychiatric Clinics of North America*, *16*(3), 631-47.

Feinstein, C. y Verma, S. (2010). Social phenotypes in genetically based neurodevelopmental disorders. En B. K. Shapiro y P. J. Accardo (Eds.), *Neurogenetic síndromes: Behavioral issues and their treatment* (pp. 277-292). Baltimore: Paul H. Brookes.

Fernández, M. P., Puente, A. y Ferrando, M. T. (2010). Síndrome X frágil: Desarrollo e intervención del lenguaje escrito. *Revista Chilena de Neuropsiquiatría, 48*(3), 219-231.

Fernández, M. P., Puente, A. y Ferrando, M. T. (2011). Lectura y escritura en niños con síndrome X Frágil: estrategias de intervención. *Anales de Psicología*, *27*(3), 808-815.

Ferrando, M. T. (noviembre, 2003). *Síndrome X Frágil. Una enfermedad hereditaria. Un gran desconocido.* Jornada sobre el síndrome X Frágil. Madrid.

Ferrando, M. T., Banús, P. y López-Pérez, G. (2004). Aspectos cognitivos en niñas con síndrome X frágil. *Revista de Neurología, 38*(Supl. 1), 53-57.

Ferrando, M. T., Banús, P. y Puente, A. (2008). Niñas con síndrome X frágil: un modelo para los trastornos específicos del desarrollo. *Revista de Neurología, 46* (Supl. 1), 17-19.

Ferrier, L. J., Bashir, A. S., Meryash, D. L., Johnston, J. y Wolff, P. (1991). Conversational skills of individuals with fragile-X syndrome: A comparison with autism and Down syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, *33*(9), 776-788.

Fewell, R. R. y Deutscher, B. (2004). Contributions of early language and maternal facilitation variables to later language and reading abilities. *Journal of Early Intervention*, *26*(2), 132-135.

Fidler, D. J., Hodapp, R. M. y Dykens, E. M. (2002). Behavioral phenotypes and special education: Parent report of educational issues for children with Down Syndrome, Prader-Willi Syndrome, and Williams Syndrome. *The Journal of Special Education*, *36*(2), 80-88.

Fidler, D. J., Philofsky, A. y Hepburn, S. L. (2007). Language phenotypes and intervention planning: Bridging research and practice. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *13*(1), 47-57.

Finestack, L. H. y Abbeduto, L. (2010). Expressive language profiles of verbally expressive adolescents and young adults with Down Síndrome or Fragile X síndrome. *Journal of Speech Language and Hearing Research, 53*(5), 1334-48.

Finestack, L. H., Palmer, M., y Abbeduto, L. (2012). Macrostructural narrative language of adolescents and young adults with Down syndrome or fragile X syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology*, *21*(1), 29-46.

Finestack, L. H., Richmond, E. K. y Abbeduto, L. (2009). Language development in individuals with Fragile X syndrome. *Topics in Language Disorders, 29*(2), 133-148.

Finestack, L. H., Sterling, A. M. y Abbeduto, L. (2013). Discriminating Down Syndrome and Fragile X Syndrome based on language ability. *Journal of Child Language*, *40*(1), 244-265. doi: 10.1017/S0305000912000207

Fisch, G. S. (2006). Cognitive-behavioral profiles of females with the fragile X mutation. *American Journal of Medical Genetics A*, *140*(7), 665-672.

Fisch, G. S. (2010). Developmental influences on psychological phenotypes. En B. K. Shapiro y P. J. Accardo (Eds.), *Neurogenetic syndromes: behavioral issues and their treatment* (pp. 99-113). Baltimore: Paul H. Brookes.

Fisch, G. S., Carpenter, N. J., Holden, J. J., Howard-Peebles, P. N., Maddalena, A., Borghgraef, M. et al. (1999). Longitudinal changes in cognitive and adaptative behaviour in fragile X females. *American Journal of Medical Genetics, 83*, 308-312.

Fisch, G. S., Carpenter, N. J., Howard-Peebles, P. N., Holden, J. J., Tarleton, J. y Simensen, R. (2010). The course of cognitive-behavioral development in children with the FMR1 mutation, Williams-Beuren syndrome, and

neurofibromatosis type 1: The effect of gender. *American Journal of Medical Genetics Part A*, *152A*(6), 1498-509. doi: 10.1002/ajmg.a.33412

Fisch, G. S., Shapiro, L. R., Simensen, R., Schwartz, C. E., Fryns, J. P., Borghgraef, M. et al. (1992). Longitudinal changes in IQ among fragile X males: clinical evidence of more than one mutation. *American Journal of Medical Genetics*, *43*(1-2), 28-34.

Fisch, G. S., Simensen, R. J. y Schroer, R. J. (2002). Longitudinal changes in cognitive and adaptive behavior scores in children and adolescents with the fragile X mutation or autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *32*(2), 107-14.

Fisch, G. S., Simensen, R., Tarleton, J., Chalifoux, M., Holden, J. J., Carpenter, N. et al. (1996). Longitudinal study of cognitive abilities and adaptive behavior levels in fragile X males: a prospective multicenter analysis. *American Journal of Medical Genetics*, *64*(2), 356-61.

Flenthrope, J. L. y Brady, N. C. (2009). Relationships between Early Gestures and Later Language in Children with Fragile X Syndrome. *American Journal of Speech Language Pathology*, *19*(2), 135-42. doi: 10.1044/1058-0360(2009/09-0018)

Flórez, J. y Troncoso, M. V. (1991). *Síndrome de Down y Educación.* Barcelona: Masson.

Fowler, E. E. (1998). Language in mental retardation: Associations with and dissociations from general cognition. En J. A. Burack, R. M. Hodapp y E. Zigler (Eds.), *Handbook of mental retardation and development* (pp. 290-333). Cambridge: University Press.

Freitas, N., Sampaio, A., Gonçalves, O. y Giacheti, C. (2011). Analysis of speech fluency in Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, *32*(6), 2957-2962.

Freund, L. S., Peebles, C. D., Aylward, E. y Reiss, A. L. (1995). Preliminary report on cognitive and adaptative behavior of preschool-aged males with the fragile X. *Developmental Brain Dysfunction*, *8,* 242-251.

Freund, L. S. y Reiss, A. L. (1991). Cognitive profiles associated with the frag(X) syndrome in males and females. *American Journal of Medical Genetics, 38*(4), 542-547.

Freund, L. S., Reiss, A. L. y Abrams, M. T. (1993). Psychiatric disorders associated with fragile X in the young female. *Pediatrics, 91*(2), 321-9.

Freund, L. S., Reiss, A. L., Hagerman, R. J. y Vinogradov, S. (1992). Chromosome fragility and psychopathology in obligate female carriers of the fragile X chromosome. *Archives of General Psychiatry*, *49*, 54-60.

Frolli, A., Piscopo, S. y Conson, M. (2015). Developmental changes in cognitive and behavioural functioning of adolescents with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual and Developmental Disability, 59*(7), 613-621. doi: 10.1111/jir.12165

Fryns, J. P., Jacobs, J., Kleczkowska, A. y Van den Berghe, H. (1984). The psychological profile of the fragile X syndrome. *Clinical* Genetics, *25*(2), 131-4.

Fuentes, J. (noviembre, 2002). *Síndrome X Frágil y Autismo*. 2ª Jornada de la Asociación SXF del País Vasco. Bilbao.

Fulton, D. (2004). *Supporting children with Fragile x Syndrome*. London: David Fulton.

Galeote, M., Soto, P., Checa, E., Gómez, A. y Lamela, E. (2008). The acquisition of productive vocabulary in Spanish children with Down síndrome. *Journal of Intellectual and Developmental Disability, 33*(4), 292-302. doi: 10.1080/13668250802441870

Galvan-Bovaira, M. J. y Del Rio, M. J. (2010). Intervención naturalista. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, *30*(4), 165-166.

Garayzábal, E. y Agüero, J. (2005). Caracterización Neuropsicológica y Lingüística del síndrome de Smith Magenis. *Actas del VI Simposium Nacional de Asociación de Logopedas de España*: 267-278.

Garayzábal, E., Capo, M., Moruno, E., Conçalvez, O. F., Fernández, M., Lens, M. et al. (2012). Uncommon genetic síndromes and narrative production-Case studies with Williams, Smith-Magenis and Prader-Willi Síndromes?. *International Journal of Developmental Disabilities*, *58*(1), 48-65.

Garayzábal, E. y Cuetos, F. (2008). El Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Psicothema*, *20*(4), 672-677.

Garayzábal, E. y Cuetos, F. (2010). Procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams. *Psicothema*, *22*(4), 732-738.

Garayzábal, E., Fernández, M. y Diez-Itza, E. (2010). *Guía de intervención logopédica en el síndrome de Williams*. Madrid: Síntesis.

Garayzábal, E., Lens, M., Moruno, E., Conde, T., Moura, L. F., Fernández, M. et al. (2011). Funcionamiento cognitivo general y habilidades psicolingüísticas en niños con síndrome de Smith-Magenis. *Psicothema*, *23*(4), 725-731.

Garayzábal, E., Prieto, 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*(3), 428-434.

Garayzábal, E., Sampaio, A., Capó, M., Moruno, E., Fernández, M. y Gonçalves, O. (2012). Narrative comparisons in three low frequency neurodevelopmental syndromes: Williams syndrome, Smith-Magenis syndrome, Prader Willi syndrome: a preliminary study. *Journal of Intellectual Disability Research*, *58* (1), 48-65.

García, C., Rigau, E. y Artigas, J. (2006). Autismo en el síndrome X frágil. *Revista de Neurología, 42*(Supl. 2), 95-98.

Garner, C., Callias, M. y Turk, J. (1999). Executive function and theory of mind performance of boys with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 43*(6), 466-474.

Garrett, A. S., Menon, V., MacKenzie, K. y Reiss, A. L. (2004). Here's looking at you, kid: neural systems underlying face and gaze processing in fragile X syndrome. *Archives of General Psychiatry*, *61*(3), 281-8.

Gérard, C. L., Guillotte, E., Servel, F. y Barbeau, M. (1997). Évaluation et rééducation des troubles de la communication chez les enfants porteurs du syndrome de l´ X fragile. *Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l´ Enfant*, *45*, 224-226.

Gigg, Ch. y Holliday, J. (1992). Fragile X syndrome and Education. *British Journal of Special Education, 19*(2), 65-66.

Glaser, B., Hessl, D., Dyer-Friedman, J., Johnston, C., Wisbeck, J., Taylor, A. et al. (2003). Biological and environmental contributions to adaptive behavior in fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics A*, *117A*(1), 21-9.

Glover, G. (2006). Introducción histórica. En M. I. Tejada (Ed.), *Síndrome X Frágil. Libro de consulta para familias y profesionales* (pp. 19-24). Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.

Gosh, A., Städing, G. y Pankau, R. (1994). Linguistic habilities in children with William-Beuren síndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *52,* 291-296.

Gothelf, D., Furfaro, J. A., Hoeft, F., Eckert, M. A., Hall, S. S., O'Hara, R. et al. (2008). Neuroanatomy of fragile X syndrome is associated with aberrant behavior and the fragile X mental retardation protein (FMRP). *Annals of Neurology*, *63*(1), 40-51.

Grácia, M., Ausejo, R. y Porras, M. (2010). Intervención temprana en comunicación y lenguaje:colaboración con las educadoras y familias de dos niños. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, *30*(4), 186-195.

Grácia, M. y Del Río, M. J. (1996). Una aproximación al análisis de los intercambios comunicativos y lingüísticos entre niños pequeños y adultos. *Infancia y Aprendizaje*, *19*(75), 3-20.

Grant, C. M., Apperly, I. y Oliver, C. (2007). Is theory of mind understanding impaired in males with fragile X syndrome?. *Journal of Abnormal Child Psychology*, *35*(1), 17-28.

Grant, J., Karmiloff-Smith, A., Berthoud, I. y Christophe, A. (1996). Is the language of people with Williams syndrome mere mimicry? Phonological short-term memory in a foreign language. *Cahiers de Psychologie Cognitive*, *15*(6), 615-628.

Greenough, W. T., Klintsova, A. Y., Irwin, S. A., Galvez, R., Bates, K. E. y Weiler, I. J. (2001). Synaptic regulation of protein synthesis and the fragile X protein. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, *98*(13), 7101-6.

Greicius, M., Boyett-Anderson, J. M., Menon, V. y Reiss, A. L. (2004). Reduced basal forebrain and hippocampal activation during memory encoding in girls with fragile X syndrome. *Neuroreport: For Rapid Communication of Neuroscience Research, 15*(10), 1579-1583.

Grigsby, J., Brega, A. G., Engle, K., Leehey, M. A., Hagerman, R. J., Tassone, F. et al. (2006). Neurologic and developmental features of the Smith-Magenis syndrome (del 17p11.2). *Pediatric Neurology*, *34*(5), 337-50.

Hagan, C. C., Hoeft, F., Mackey, A., Mobbs, D. y Reiss, A. L. (2008). Aberrant neural function during emotion attribution in female subjects with Fragile X syndrome. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, *47*(12), 1443-1454. doi: 10.1097/CHI.0b013e3181886e92

Hagerman, P. J. (2008). The fragile X prevalence paradox. *Journal of Medical Genetics*, *45*(8), 498-9. doi: 10.1136/jmg.2008.059055

Hagerman, R. J. (1999). Fragile X síndrome. En H. Tager-Flusberg (Ed.), *Neurodevelopmental disorders. Diagnosis and treatment* (pp. 61-132). New York: Oxford University Press.

Hagerman, R. J. (2011). Fragile X syndrome and fragile X-associated disorders. En S. Goldstein y C. R. Reynolds (Eds.), *Handbook of neurodevelopmental and genetic disorders in children* (2ª ed., pp. 276-292). New York: Guilford Press.

Hagerman, R. J., Altshul-Stark, D. y McBogg, P. (1987). Recurrent otitis in the fragile X syndrome. *American Journal Disabilities Child*, *141*(2), 184-7.

Hagerman, R. J., Berry-Kravis, E., Kaufmann, W. E., Ono, M. Y., Tartaglia, N., Lachiewicz, A. et al. (2009). Advances in the Treatment of Fragile X Syndrome. *Pediatrics*, *123*(1), 378–390. doi: 10.1542/peds.2008-0317

Hagerman, R. J. y Hagerman, P. J. (2002). *Fragile X syndrome: Diagnosis, treatment, and research* (3ª ed.). Baltimore: Johns Hopkins University Press.

Hagerman, R. J., Hills, J., Scharfenaker, S. y Lewis, H. (1999). Fragile X syndrome and selective mutism. *American Journal of Medical Genetics, 83*(4), 313-317.

Hagerman, R. J. y Lampe, M. E. (1999). Fragile X síndrome. En S. Goldstein y C. R. Reynolds (Eds.), *Handbook of neurodevelopmental and genetic disorders in children* (pp. 299-316). New York: Guilford Press.

Hagerman, R. J. y Silverman, A. C. (1996). *Fragile X syndrome. Diagnosis, treatment and research.* Baltimore: Johns Hopkins University Press.

Hagerman, R. J. y Smith, A. C. M. (1983). The heterozygous female. En R. J. Hagerman y P. M. Mc Bogg (Eds.), *Fragile X syndrome. Diagnosis, Biochemistry, and Intervention* (pp. 83-94). Dallon, Colorado: Spectra.

Hall, S. S., Burns, D. D., Lightbody, A. A. y Reiss, A. L. (2008). Longitudinal changes in intellectual development in children with fragile X syndrome. *Journal of Abnormal Child Psychology*, *36*(6), 927-939. doi: 10.1007/s10802-008-9223-y

Hall, S. S., Maynes, N. P. y Reiss, A. L. (2009). Using percentile schedules to increase eye contact in children with fragile X syndrome. *Journal of Applied Behavior Analysis*, *42*(1), 171-176. doi: 10.1901/jaba.2009.42-171

Hanson, D. M., Jackson, A. W. y Hagerman, R. J. (1986). Speech disturbances (cluttering) in midly impaired males with the Martin Bell/fragile X syndrome. *Journal of Medical Genetics*, *23*(1-2), 195-206.

Harris, S. W., Brown, K. E., Hills, J. L. y Tassone, F. (Julio, 2000). *Adaptative functioning and molecular relationships in individual with fragile X syndrome*. 7th International Fragile X Conference. Los Angeles.

Harris, S. W., Hessl, D., Goodlin-Jones, B., Ferranti, J., Bacalman, S., Barbato, I. et al. (2008). Autism profiles of males with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *113*(6), 427-38. doi: 10.1352/2008.113:427-438

Harris-Schmidt, G. y Fast, D. (1998). Fragile X syndrome: Genetics, characteristics, and Educational implications. En F. A. Rotatori, J. O. Schwenn y S. Burkhardt (Eds.), *Advances in special education, 11*: *Issues, practices and concerns in especial education* (pp. 187-222). Greenwich, CT: Jai Press.

Harris-Schmidt, G. y Fast, D. (2004). *The Source for Fragile X Syndrome*. USA: LinguiSystems.

Hatton, D. D., Bailey, D. B., Burchinal, M. R. y Ferrell, K. A. (1997). Developmental growth curves of preschool children with vision impairments. *Child Development*, *68*(5), 788-806.

Hatton, D. D., Bailey, D. B. y Roberts, J. P. (2000). Early intervention services for young boys with fragile X syndrome. *Journal of Early Intervention*, *23*(4), 235-251.

Hatton, D. D., Wheeler, A., Sideris, J., Sullivan, K., Reichardt, A., Roberts, J. et al. (2009). Developmental trajectories of young girls with fragile x syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *114*(3), 161-171. doi: 10.1352/1944-7558-114.3.161

Hatton, D. D., Wheeler, A. C., Skinner, M. L., Bailey, D. B., Sullivan, K. M., Roberts, J. E. et al. (2003). Adaptive behavior in children with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *108*(6), 373-90.

Hernandez, R. N., Feinberg, R. L., Vaurio, R., Passanante, N. M., Thompson, R. E. y Kaufman, W. E. (2009). Autism spectrum disorder in fragile X síndrome: A longitudinal evaluation. *American Journal of Medical Genetics, A. 149A*(6), 1125-1137. doi: 10.1002/ajmg.a.32848

Hessl, D., Nguyen, D. V., Green, C., Chavez, A., Tassone, F., Hagerman, R. J. et al. (2009). A solution to limitations of cognitive testing in children with intellectual disabilities: the case of fragile X syndrome. *Journal of Neurodevelopmental Disorders, 1*(1), 33-45. doi: 10.1007/s11689-008-9001-8

Hinds, H. L., Ashely, C. T., Sutcliffe, J. S., Nelson, D. L., Warren, S. T., Houseman, D. E. (1993).Tissue specific expression of FMRI provides evidence for a functional role in fragile X syndrome. *National Genetics*, *3,* 36-43.

Hinton, V. J. (1994). *The developmental neuropsychology of female carriers of the fragile X gene* (Order No. 9431365). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (304092491). Retrives from. http://search.proquest.com/docview/304092491?accountid=14529

Hodapp, R. M., Dykens, E. M., Hagerman, R. J., Schreiner, R., Lachiaewicz, M. y Leckman, J. F. (1990). Developmental implications of changing trajectories of IQ in males with Fragile X syndrome. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, *29*(2), 214-219.

Hodapp, R. M., Dykens, E. M., Ort, S. I., Zelinsky, D. G. y Leckman, J. F. (1991). Changing patterns of intellectual strengths and weaknesses in males with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *21*(4), 503-516.

Hodapp, R. M., Leckman, J. F., Dykens, E. M., Sparrow, S. S., Zelinsky, D. G. y Ort, S. I. (1992). K-ABC profiles in children with fragile X síndrome, Down síndrome and nonspecific mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, *97*(1), 39-46.

Hoeft, F., Lightbody, A. A., Hazlett, H. C., Patnaik, S., Piven, J. y Reiss, A. L. (2008). Morphometric spatial patterns differentiating boys with fragile X syndrome, typically developing boys, and developmentally delayed boys aged 1 to 3 years. *Archives of General Psychiatry*, *65*(9), 1087-1097. doi: 10.1001/archpsyc.65.9.1087

Hogan-Brown, A. L., Losh, M., Martin, G. E. y Mueffelmann, D. J. (2013). An investigation of narrative ability in boys with autism and fragile X syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *118*(2), 77-94. doi: 10.1352/1944-7558-118.2.77

Holsen, L. M., Dalton, K. M., Johnstone, T. y Davidson, R. J. (2008). Prefrontal social cognition network dysfunction underlying face encoding and social anxiety in fragile X syndrome. *Neuroimage*, *43*(3), 592-604. doi: 10.1016/j.neuroimage.2008.08.009

Hooper, S. R., Hatton, D. D. y Baranek, G. T. (2000). Nonverbal assessment of IQ, attention, and memory abilities in children with fragile X syndrome using the Leiter-R. *Journal of Psychoeducational Assessment*, *18*(3), 255-267.

Hooper, S. R., Hatton, D. D., Sideris, J., Sullivan, K., Hammer, J., Schaaf, J. et al. (2008). Executive functions in young males with fragile-X syndrome in

comparison to mental age-matched controls: Baseline findings from a longitudinal study. *Neuropsychology*, *22*(1), 36-47. doi: 10.1037/0894-4105.22.1.36

Howard-Peebles, P. N., Stoddard, G. R. y Miss, M. G. (1979). Familial X linked mental retardation, verbal disability and marker X chromosome. *American Journal of Human Genetics*, *31*(2), 214-222.

Jackson, S. C. (1996). *Family and professional congruence in communication assessments of preschool boys with fragile X syndrome* (Order No. 9631924). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (304262209). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/304262209?accountid=14529

Johnson-Glenberg, M. C. (2003). *Reading skill and working memory in those with fragile X syndrome*. Paper presented at the 25th Annual Symposium on Research in Child Language Disorders, Madison, WI.

Johnson-Glenberg, M. C. (2007). Fragile X syndrome: Memory skills and the emergence of reading in males. En P. Rhea (Ed.), *Language disorders from a developmental perspectiva: Essays in honor of Robin Chapman* (pp. 215-245). Mahwah, N. J.: Erlbaum.

Johnson-Glenberg, M. C. (2008). Fragile X syndrome: Neural network models of sequencing and memory. *Cognitive Systems Research*, *9*(4), 274-292.

Karmiloff-Smith, A. (2007). Atypical epigenesis. *Developmental Science*, *10*(1), 84-88.

Kau, A. S. M., Meyer, W. A. y Kaufman, W. E. (2002). Early development in males with fragile X syndrome: A review of the literature. *Microscopy Research and Technique, 57*(3), 174-178.

Kaufman, A. S. (1975). Factor analysis of the WISC-R at eleven age levels between 6 ½ and 16 ½ years. *Journal of Consulting and Clinical Psychology, 43*(2), 135-147.

Kaufman, A. S. y Kaufman, N. L. (1983). *K-ABC. Kaufman Assessment Battery for Children*. American Guidance Service, Circle Pines, MN. (Trad. esp. Batería de Evaluación de Kaufman para niños. Madrid: TEA, 1997).

Kaufmann, W. E., Cortell, R., Kau, A. S., Bukelis, L., Tierney, E., Gray, R. M. et al. (2004). Autism spectrum disorder in fragile X syndrome: communication, social interaction and specific behaviors. *American Journal of Medical Genetics A*, *129*(3), 225-234.

Keenan, J. M. y Simon, J. A. (2004). Inference deficits in women with fragile X syndrome: a problem in working memory. *Cognitive Neuropsychology, 21*(6), 579-596. doi: 10.1080/02643290342000294

Keller, J. P. (2011). *Mental state verb use by children with fragile X syndrome* (Order No. 1503604). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (916251128). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/916251128?accountid=14529

Keller-Bell, Y. D. y Abbeduto, L. (2007). Narrative development in adolescents and young adults with fragile x syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 112*(4), 289-299.

Kemper, M. B., Hagerman, R. J., Ahmad, R. S. y Mariner, R. (1986). Cognitive profiles and the spectrum of clinical manifestations in heterozygous fra(X) females. *American Journal of Medical Genetics*, *23*(1-2), 139-156.

Kemper, M. B., Hagerman, R. J. y Altshul-Stark, D. (1988). Cognitive profiles of boys a with fragile x syndrome. *American Journal of Medical Genetics, 30*(1-2), 191-200.

Kéri, S. y Benedek, G. (2009). Visual pathway deficit in female fragile X premutation carriers: a potential endophenotype. *Brain Cognition*, *69*(2), 291-5. doi: 10.1016/j.bandc.2008.08.002

Keysor, C. S. y Mazzocco, M. M. (2002). A developmental approach to understanding fragile X syndrome in females. *Microscopy Research and Technique, 57*(3), 179-186.

Kirby, J. R. y Robinson, G. L. (1987). Simultaneous and successive processing in reading disabled children. *Journal of Learning Disabilities, 20*(4), 243-52.

Kirk, J. W., Mazzocco, M. M. y Kover, S. T. (2006). Assessing executive dysfunction in girls with fragile X or Turner syndrome using the contingency naming test (CNT). *Developmental Neuropsychology*, *28*(3), 755-777.

Klaiman, C., Quintin, E. M., Jo, B., Lightbody, A. A., Hazlett, H. C., Piven, J., Hall, S. S. y Reiss, A. L. (2014). Longitudinal profiles of adaptive behavior in fragile x syndrome. *Pediatrics*, *134*(2), 315-24. doi: 10.1542/peds.2013-3990

Klusek, J. (2012). *Pragmatic language in autism and fragile X syndrome: Links with physiological arousal and anxiety* (Order No. 3562644). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (1369847324). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/1369847324?accountid=14529

Klusek, J., Martin, G. E. y Losh, M. (2013). Physiological arousal in autism and fragile X syndrome: Group comparisons and links with pragmatic language. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *118*(6), 475-495. doi: 10.1352/1944.7558-118.6.475

Klusek, J., Martin, G. E. y Losh, M. (2014). A Comparison of Pragmatic Language in Boys with Autism and Fragile X Syndrome. *Journal of Speech Language Hearing Research*, *57* (5), 1692-1707.

Koenig, K. A. (2008). *Performance on elementary cognitive tasks in down syndrome and fragile X syndrome* (Order No. 3276740). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (304665679). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/304665679?accountid=14529

Kogan, C. S., Boutet, I., Cornish, K., Graham, G. E., Berry-Kravis, E., Drouin, A. et al. (2009). A comparative neuropsychological test battery differentiates cognitive signatures of fragile X and Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Res*earch, *53*(2), 125-42. doi: 10.1111/j.1365-2788.2008.01135.x

Kover, S. T. (2012). *Language and learning in boys with fragile X syndrome: Syntactic processing and the role of phonological memory* (Order No. 3507259). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (1015379525). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/1015379525?accountid=14529

Kover, S. T. y Abbeduto, L. (2010). Expressive language in male adolescents with fragile X syndrome with and without comorbid autism. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(3), 246-65. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01255.x

Kover, S. T., McDuffie, A., Abbeduto, L. y Brown, W. T. (2012). Effects of Sampling Context on Spontaneous Expressive Language in Males with Fragile X Syndrome or Down Syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 55*(4), 1033-38. doi: 10.1044/1092-4388(2011/11-0075)

Kover, S. T., Pierpont, E. I., Kim, J. S., Brown, W. T. y Abbeduto, L. (2013). A Neurodevelopmental Perspective on the Acquisition of Nonverbal Cognitive Skills in Adolescents with Fragile X Syndrome. *Developmental Neuropsychology*, *38*(7), 445-460. doi: 10.1080/87565641.2013.820305

Kuo, A. Y., Reiss, A. L., Freund, L. S. y Fuman, L. C. (2002). Family environment and cognitive abilities in girls with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 46*(4), 328-339.

Kwon, H. M. D., Menon, V. Ph. D., Eliez, S., Warsofsky, I. E., White, C. D., Dyer-Friedman, J. et al. (2001). Functional Neuroanatomy of visuospatial working memory in fragile X syndrome: relation to behavioral and molecular measures. *American Journal of Psychiatry, 158*(7), 1040-1051.

Lachiewicz, A. M. (1992). Abnormal behaviors of young girls with fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics* 1, *43*(1-2), 72-77.

Lachiewicz, A. M. (1995). Females with fragile X syndrome:a review of the effects of an abnormal FMR1 gene. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews*, *1*(4), 292-297.

Lachiewicz, A. M. y Dawson, D. V. (1994). Behavior problems of young girls with fragile X syndrome: factor scores on the Conners' Parent's Questionnaire. *American Journal of Medical Genetics*, *51*(4), 364-369.

Lachiewicz, A. M., Dawson, D. V., Spiridigliozzi, G. A., Cuccaro, M., Lachiewicz, M. y McConkie-Rosell, A. (2010). Indicators of anxiety and depression in women with the fragile X premutation: assessment of a clinical sample. *Journal of Intellectual Disability Research*, *54*(7), 597-610. doi: 10.1111/j.1365-2788.2010.01290.x

Lachiewicz, A. M., Dawson, D. V., Spiridigliozzi, G. A. y McConkie-Rosell, A. (2006). Arithmetic difficulties in females with the fragile x premutation. *American Journal of Medical Genetics A*, 1, *140*(7), 665-72.

Lachiewicz, A. M., Gullion, C. M., Ransford, S. N. y Rao, K. (1994). Aberrant behaviors of young boys with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 98*(5), 567-579.

Lanfranchi, L., Cornoldi, C., Drigo, S. y Vianello, R. (2009). Working memory in individuals with fragile X syndrome. *Child Neuropsychology*, *15*(2), 105-119. doi: 10.1080/09297040802112564

Lao-Villadóniga, J. I. (2001). Acercamiento diagnóstico y asesoramiento genético en el retraso mental. *Revista de Neurología*, *33*(Supl. 1), 1-6.

Lappen, J. (1991). *Visual engagement patterns and conversational competence in adult males with fragile-X syndrome* (Order No. 9118428). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (303966802). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/303966802?accountid=14529

Lendvai, B., Stern, E. A., Chen, B. y Svoboda, K. (2000). Experience-dependent plasticity of dendritic spines in the developing rat barrel cortex in vivo. *Nature*, *404*(6780), 876-881.

Lesniak-Karpiak, K., Mazzocco, M. M. y Rorr, J. L. (2003). Behavioral assessment of social anxiety in females with Turner or fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *33*(1), 55-66.

Levine, K. (1989). *Nonverbal and verbal communicative functioning in children with the fragile X syndrome compared to children with down syndrome and normally developing children* (Order No. 8907351). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (303731965). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/303731965?accountid=14529

Levitas, A., Dykens, E., Finucane, B. y Kates, W. R. (2007). Behavioral phenotype of genetic disorders. En R. Fletcher, E. Lorschen, C. Stavrakaki, y M. First (Eds.), *Diagnostic manual- intellectual disability: a textbook of diagnostic of mental disorders in persons with intellectual disability* (pp. 33-62). Kingston, NY: National Association for the Dually Diagnosed (NADD).

Levy, Y., Gottesman, R., Borochowitz, Z., Frydman, M. y Sagi, M. (2006). Language in boys with fragile X syndrome. *Journal of Child Language, 33*(1), 125-144.

Lewis, P., Abbeduto, L., Murphy, M., Richmond, E., Giles, N., Bruno, L. et al. (2006). Cognitive, language and social-cognitive skills of individuals with fragile X syndrome with and without autism. *Journal of Intellectual Disability Research, 50*(7), 532-545.

Lightbody, A. A., Hall, S. S. y Reiss, A. L. (2006). Chronological age, but not FMRP levels, predicts neuropsychological performance in girls with fragile X syndrome. *American Journal Medical Genetics B Neuropsychiatry Genetic,* 5, *141*(5), 468-472.

Lo-Castro, A., D'Agati, E. y Curatolo, P. (2011). ADHD and genetic syndromes. *Brain and Development*, *33*(6), 456-461.

Loesch, D. Z., Bui, Q. M., Dissanayake, C., Clifford, S., Gould, E., Bulhak-Paterson, D. et al. (2007). Molecular and cognitive predictors of the continuum of autistic behaviours in fragile X. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*, *31*(3), 315-326.

Loesch, D. Z. y Hay, D. A. (1988). Clinical features and reproductive patterns in fragile X females heterozygotes. *Journal of Medical Genetics*, *25*(6), 407-414.

López, A., Palacio, A., Donaire, G., García, G., Colomé, R., Boix, C. et al. (2010). Variables predictoras de retraso mental en una unidad de monitorización videoelectroencefalográfica pediátrica. Evaluación neuropsicológica. *Revista de Neurología*, *50*(Supl. 3), 59-67.

López, M. A. (2007). Evaluación del lenguaje en niños con síndrome de X Frágil. En M. Puyuelo (Ed.), *Evaluación del lenguaje BLOC (BLOC-C/BLOC-S/BLOC-SR). Aplicación a poblaciones con necesidades educativas especiales* (pp. 209-242). Barcelona: Elsevier Masson.

Losh, M., Martin, G. E., Klusek, J., Hogan-Brown, A. L. y Sideris, J. (2012). Social communication and theory of mind in boys with autism and fragile X syndrome. *Frontiers in Psychology*, *3,* 1-12. doi: 10.3389/fpsyg.2012.00266

Lubs, H. A. (1969). The marker X chromosome. *American Journal of Human Genetics*, *21*(3), 231-244.

Luckasson, R., Borthwick-Duffy, S., Buntix, W. H. E., Coulter, D. L., Craig, E. M., Reeve, A. et al. (2002/2004). *Mental Retardation. Definition, classification and systems of supports* (10th ed.).Washington, DC: American Association on Mental Retardation [Traducción de M. A. Verdugo y C. Jenaro. Retraso mental: Definición, clasificación y sistemas de apoyo (10ª ed.). Washington, DC/Madrid: American Association on Mental Retardation/ Alianza Editorial].

Luckasson, R., Coulter, D. L., Polloway, E. A., Reese, S., Schalock, R. L., Snell, M. E. et al. (1992). *Mental retardation: Definition, classification, and systems of supports*. (9th ed.). Washington (DC): American Association on Mental Retardation.

Luckasson, R. y Reeve, A. (2001). Naming, defining, and classifying in mental retardation. *Mental Retardation*, *39*(1), 47-52.

Madison, L. S., George, C. y Moeschler, J. B. (1986). Cognitive functioning in the fragile X syndrome: A study of intellectual, memory and communication skills. *Journal of Mental Deficiency Research*, *30*(2), 129-148.

Maes, B., Fryns, J. P., Van Walleghem, M. y Van den Berghe, H. (1994). Cognitive functioning and information processing of adult mentally retarded men with fragile-X syndrome. *American Journal of Medical Genetics,* 1, *50*(2), 190-200.

Marcilla, V. y Rosel, I. (2007). Administración del BLOC a niños con necesidades educativas especiales en el ámbito educativo. En M. Puyuelo (Ed.), *Evaluación del lenguaje BLOC* (*BLOC-C/BLOC-S/BLOC-SR*). *Aplicación a poblaciones*

con necesidades educativas especiales (pp. 209-242). Barcelona: Elsevier Masson.

Marcucci, O. (2006). *Comprensión de certains types d´actes de langage littéraux at figuratifs par des adolescents porteurs du síndrome de l´X fragile*. Tesis doctoral no publicada. Département des Sciences cognitives, Liège: Université de Liège.

Marrero, N., Portuondo, M., Lardoeyt, R., Tassé, D. y Lantigua, A. (2003). Cribado de Hipotiroidismo Congénito, Fenilcetonuria, Galactosemia y Deficiencia de Biotinidasa en una muestra de retrasados mentales de Ciudad de La Habana. *Revista de Neurología*, *36,* 913-916.

Martin, G. E. (2009). Verbal perseveration in boys with fragile X syndrome with and without autism compared to boys with Down syndrome. *Dissertation abstracts International: Section b: The Sciences and Engineering, 69*(7-B), 4134.

Martin, G. E., Losh, M., Estigarribia, B., Sideris, J. y Roberts, J. (2013). Longitudinal profiles of expressive vocabulary, syntax and pragmatic language in boys with fragile X syndrome or Down syndrome. *International Journal of Language and Communication Disorders*, *48*(4), 432-43. doi: 10.1111/1460-6984.12019

Martin, G. E., Roberts, J. E., Helm-Estabrooks, N., Sideris, J., Vanderbilt, J. y Moskowitz, L. (2012). Perseveration in the connected speech of boys with Fragile X syndrome with and without autism spectrum disorder. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *117*(5), 384-399.

Martin, J. A. (2010). Genetic causes of mental retardation. En R. C. Dryden-Edwards y L. Combrinck-Graham (Eds.), *Developmental disabilities from childhood to adulthood: What works for psychiatrists in community and institutional settings* (pp. 127-142). Baltimore: Johns Hopkins University Press.

Martin, J. B. y Bell, J. (1943). A pedigree of mental defect showing sex linkage. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, *6*(3-4), 154-157.

Martínez, F. (2006). Genética y Herencia. En M. I. Tejada (Ed.), *Síndrome X Frágil. Libro de consulta para familias y profesionales* (pp. 19-24). Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.

Martorell, L., Nascimento, M. T., Colome, R., Genovés, J., Naudó, M. y Nascimento, A. (2011). Four sisters compound heterozygotes for the pre- and full mutation in fragile X syndrome and a complete inactivation of X-functional chromosome: implications for genetic counseling. *Journal of Human Genetics*, *56*(1), 87-90. doi: 10.1038/jhg.2010.140

Mazzocco, M. M. (2000). Advances in research on the fragile X syndrome. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 6*(2), 96-108.

Mazzocco, M. M. (2001). Math learning disability and math LD subtypes: Evidence from studies of Turner syndrome, fragile X syndrome, and neurofibromatosis type 1. *Journal of Learning Disabilities*, *34*(6), 520-533.

Mazzocco, M. M., Freund, L. S., Baumgardner, T. L., Forman, L. y Reiss, A. L. (1995). Neuropsychological and psychosocial effects of the FMR-1 full mutation: Case report of monozygotic twins discordant for the fragile X syndrome. *Neuropsychology*, *9*(4), 470-480.

Mazzocco, M. M., Hagerman, R. J., Cronister-Silverman, A. y Pennington, B. F. (1992). Specific frontal lobe deficits in women with the fragile X gene. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, *31*(6), 1141-1148.

Mazzocco, M. M, Kates, W. R., Baumgardner, T. L., Freund, L. S. y Reiss, A. L. (1997). Autistic behaviors among girls with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *27*(4), 415-35.

Mazzocco, M. M. y McCloskey, M. (2005). Math performance in girls with Turner or Fragile X syndrome. En J. I. D. Campbell, (Ed.), *Handbook of mathematical cognition* (pp. 269-297). New York: Psychology Press.

Mazzocco, M. M., Myers, G. H., Hamner, J. L., Panoscha, R., Shapiro, B. K. y Reiss, A. L. (1998). The prevalence of the FMR1 and FMR2 mutations among preschool children with language delay. *Journal of Pediatrics*, *132*(5), 795-801.

Mazzocco, M. M., Pennington, B. F. y Hagerman, R. J. (1993). The neurocognitive phenotype of female carriers of fragile X: additional evidence for specificity. *Developmental and Behavioral Pediatrics, 14*(5), 328-335.

Mazzocco, M. M. y Reiss, A. L. (1997). Normal variation in size of the FMR1 Gene is not associated with variation in intellectual performance. *Intelligence, 24*(2), 355-366.

Mazzocco, M. M. y Reiss, A. L. (1999). A behavioral neurogenetics approach to understanding the fragile X syndrome. En Tager-Flusberg (Ed.), *Neurodevelopmental disorder* (pp 43-63). Cambridge, Massachusetts, London, England: A. Bradford book The MIT Press.

Mazzocco, M. M., Thompson, L., Sudhalter, V., Belser, R. C., Lesniak-Karpiak, K. y Ross, J. L. (2006). Language use in females with Fragile X or Turner Syndrome

during brief initial social interactions. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, *27*(4), 319-328.

McCardle, P. y Cooper, J. (2004). Next steps in the study of genetics and language disorders. En M. L. Rice y W. Steven (Eds.), *Developmental language disorders: From phenotypes to etiologies* (pp. 371-376). Mahwah, N. J.: Erlbaum.

McClennen, S. (1992). Cognitive characteristics, assessment, and intervention in Fragile X Syndrome. En B. B. Schopmeyer y F. Lowe (Eds.), *The fragile X child* (pp. 33-58). San Diego: Singular.

McDuffie, A. y Abbeduto, L. (2009). Language disorders in children with mental retardation of genetic origin: Down syndrome, fragile X syndrome, and Williams syndrome. En R. G. Schwartz (Ed.), *Handbook of child language disorders* (pp. 44-66). New York: Psychology Press.

McDuffie, A., Abbeduto, L., Lewis, P., Kover, S., Kim, J., Weber, A. et al. (2010). Autism spectrum disorder in children and adolescents with fragile X syndrome: Within-syndrome differences and age-related changes. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *115*(4), 307-326. doi: 10.1352/1944-7558-115.4.307

McDuffie, A., Chapman, R. S. y Abbeduto, L. (2008). Language profiles of adolescents and young adults with Down syndrome and fragile X syndrome. En J. E. Roberts, R. S. Chapman y S. F. Warren (Eds.), *Speech and language development and intervention in Down syndrome and fragile X syndrome* (pp. 117-141). Baltimore: Paul H. Brookes.

McDuffie, A., Kover, S., Abbeduto, L., Lewis, P. y Brown, T. (2012). Profiles of receptive and expressive language abilities in boys with comorbid Fragile X syndrome and autism. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *117*(1), 18-32. doi: 10.1352/1944-7558-117.1.18

McDuffie, A., Kover, S. T., Hagerman, R. J. y Abbeduto, L. (2013). Investigating Word Learning in Fragile X Syndrome: A Fast-Mapping Study. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *43*(7), 1676-1691. doi: 10.1007/s10803-012-1717-3

McElwee, C. y Bernard, S. (2002). Genetic syndromes and mental retardation. *Current Opinion in Psychiatry, 15*(5), 469-475.

McKenna, P. (2000). *Fragile X syndrome and early communication development* (Order No. 9970060). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global.

(304641805). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/304641805?accountid=14529

Medved, M. I. y Brockmeier, J. (2004). Making sense of traumatic experiences: Telling your life with fragile X syndrome. *Qualitate Healt Research, 14*(6), 741-759.

Meguid, N. A., Fahim, C., Sami, R., Nashaat, N. H., Yoon, U., Anwar, M. et al. (2012). Cognition and lobar morphology in full mutation boys with fragile X syndrome. *Brain Cognition*, *78*(1), 74-84. doi: 10.1016/j.bandc.2011.09.005

Mendlewicz, J. y Hirsch, D. (1991). Bipolar manic depressive illness and the fragile X syndrome. *Biological Psychiatry, 29,* 298-299.

Merenstein, S. A, Sobesky, W. E., Taylor, A. K., Riddle, J. E., Tran, H. X. y Hagerman R. J. (1996). Molecular-clinical correlations in males with an expanded FMR1 mutation. *American Journal of Medical Genetics*, 9, *64*(2), 388-94.

Miezejeski, C. M., Jenkins, E. C., Hill, A. L., Wisniewski, K. y Brown, W. T. (1984). Verbal vs. nonverbal ability, fragile X syndrome, and heterozygous carriers. *American Journal of Human Genetics*, *36*(1), 227-9.

Miezejeski, C. M., Jenkins, E. C., Hill, A. L., Wisniewski, K., French, J. H. y Brown, W. T. (1986). A profile of cognitive deficit in females from fragile X families. *Neuropsychologia, 24*(3), 405-409.

Millán, J., Martínez, F., Cadroy, A., Gandia, J., Casquero, M., Beneyto, M. et al. (1999). Screening for FMR1 mutations among the mentally retarded: prevalence of the fragile X syndrome in Spain. *Clinical Genetics*, *56*(1), 98-99.

Miller, K., Miller, J., O'Connor, R. y Hagerman, R. J. (julio, 2000). *Selective mutism in an adolescent male with fragile X syndrome: a case study*. 7th International Fragile X Conference. Los Angeles.

Mínguez, M., Ibáñez, B., Ribate, M. P., Ramos, F., García-Alegría, E., Fernández-Rivas, A. et al. (2009). Risk of cognitive impairment in female premutation carriers of fragile X premutation: analysis by means of robust segmented linear regression models. *American Journal of Medical Genetics B Neuropsychiatric Genetics*, 5, *150B*(2), 262-70. doi: 10.1002/ajmg.b.30803

Miranda, M. (2010). *Perfiles específicos de desarrollo del Lenguaje en el Síndrome de Down*. Tesis doctoral no publicada. Facultad de Psicología. Oviedo: Universidad de Oviedo.

Miranda, M., Diez-Itza, E. y Solís, Y. (2004). Efectividad de la intervención en función de las tareas narrativas en sujetos con síndrome de Down. En C. Gallego (Ed.),

Actas del XXIV Congreso Internacional de Logopedia, Audiología, Foniatría y Psicología del lenguaje (pp. 465-477). Madrid: AELFA/Univ. Complutense.

Miranda, M., Fernández, G., Huelmo, J. y Diez-Itza, E. (2008). Desarrollo del léxico en niños y adolescentes con Síndrome de Down. En E. Diez-Itza (Ed.), *Estudios de desarrollo del lenguaje y educación* (pp. 461-469). Oviedo: Universidad de Oviedo.

Miranda, M., Huelmo, J., Fernández, G., Álvarez, E., Etxebeste, E., Martínez, V. et al. (2006). Relaciones entre trastornos fonológicos y gramaticales en el Síndrome de Down. En E. Mendoza (Ed.), *XXV Congreso Internacional de AELFA/II Encuentro Iberoamericano de Logopedia* (pp. 263-270). Granada: EUG.

Mirrett, P. L., Bailey, D. B. y Roberts, J. E. (2004). Developmental Screening and Detection of Developmental Delays in Infants and Toddlers with fragile X syndrome. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, *25*(1), 21-27.

Mirrett, P. L., Roberts, J. E. y Price, J. (2003). Early Intervention Practices and Communication Intervention Strategies for Young males with Fragile X Syndrome. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, *34*(4), 320-331.

Montero, D. (2003). Conducta adaptativa y discapacidad aquí y ahora: Algunas propuestas para la mejora de la práctica profesional. En M. A. Verdugo y F. B. Jordán de Urriés, F.B. (Coord.), *Investigación, innovación y cambio* (pp. 256-269). Salamanca: Amarú.

Moskowitz, L. J., Carr, E. G. y Durand, V. M. (2011). Behavioral intervention for problem behavior in children with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Development Disability*, *116*(6), 457-78. doi: 10.1352/1944-7558-116.6.457

Moss, J. y Howlin, P. (2009). Autism spectrum disorders in genetic syndromes: implications for diagnosis, intervention and understanding the wider autism spectrum disorder population. *Journal of Intellectual Disability Research*, *53*(10), 852-73. doi: 10.1111/j.1365-2788.2009.01197.x

Mostofsky, S. H., Mazzocco, M. M., Aakalu, G., Warsofsky, I. S., Denckla, M. B. y Reiss, A.L. (1998). Decreased cerebellar posterior vermis size in fragile X syndrome: correlation with neurocognitive performance. *Neurology*, *50*(1), 121-30.

Munir, F., Cornish, K. M. y Wilding, J. (2000). Nature of the working memory deficit in fragile X syndrome. *Brain and Cognition, 44*(3), 387-401.

Murphy, M. M. (2005). The eyes have it? Eye gaze aversion in adolescents and young adults with fragile X syndrome. *Dissertation Abstracts International Section A: Humanities and Social Sciences*, *65*(8-A), 2898.

Murphy, M. M. y Abbeduto, L. (2007). Gender differences in repetitive language in fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *51*(5), 387-400.

Murphy, M. M., Abbeduto, L., Schroeder, S. y Serlin, R. (2007). Contribution of Social and information-Processing factors to eye-gaze avoidance in fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation, 112*(5), 349-360.

Murphy, M. M. y Mazzocco, M. M. (2008). Mathematics learning disabilities in girls with fragile X or Turner syndrome during late elementary school. *Journal of Learning Disabilities*, *41*(1), 29-46.

Murphy, M. M., Mazzocco, M. M., Gerner, G. y Henry, A. E. (2006). Mathematics learning disability in girls with Turner syndrome or fragile X syndrome. *Brain and Cognition*, *61*(2), 95-210.

Myers, G. F., Mazzocco, M. M., Maddalena, A. y Reiss, A. L. (2001). No widespread psychological effect of the fragile X premutation in childhood: evidence from a preliminary controlled study. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, *22*(6), 353-9.

Narayanan, U. y Warren, S. T. (2006). Neurobiology of related disorders: Fragile X síndrome. En S. O. Moldin y J. L. R. Rubenstein (Eds.), *Understanding autism: From basic neuroscience to treatment* (pp: 113-131). Boca Raton, FL, US: CRC Press.

Navas, P., Verdugo, M. A., Arias, B. y Gómez, L. (2010). La conducta adaptativa en personas con discapacidad intelectual. *Siglo Cero*, *41*(3), 235, 28-48.

Newborg, K., Stock, J. R., Wnek, L., Guidubaldi, J. y Svinicki, J. (1984). *The Battelle Developmental* Inventory. Allen, TX: DLM/Teaching Resources. (Trad. esp. Inventario de Desarrollo Battelle. Barcelona: Fundació Catalana per a la Síndrome de Down, 1989).

Newell, K., Sanborn, B. y Hagerman, R. J. (1983). Speech and language dysfunction in the fragile X syndrome. En R. J. Hagerman y P. McBogg (Eds.), *The fragile X syndrome: Diagnosis, biochemistry and intervention* (pp.175-200). Dillon, CO: Spectra.

Oakes, A., Kover, S. T. y Abbeduto L. (2013). Language Comprehension Profiles of Young Adolescents with Fragile X Syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology, 22*(4), 615-626.

O'Donnell, W. T. y Warren, S. T. (2002). A decade of molecular studies of fragile X syndrome. *Annual Review of Neuroscience*, *25,* 315-338.

Ornstein, P. A. Schaaf, J. M., Hooper, S. R., Hatton**,** D. D., Mirrett, P. y Bailey, D. B. (2008). Memory skills of boys with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *113*(6), 453-465. doi: 10.1352/2008.113:453-465

Orozco, C., Pastor, E., Meersmans, J., Verdejo, A. y Pérez, M. (2005). Relación entre los test de memoria y la volumetría y relaxometría del hipocampo. *Revista de Neurologia*, *40,* 129-134.

Osório, A., Cruz, R., Sampaio, A., Garayzábal, E., Carracedo, A. y Fernández-Prieto, M. (2012). Cognitive functioning in children and adults with Smith-Magenis syndrome. *European Journal of Medical Genetics*, *55*(6-7), 394-9. doi: 10.1016/j.ejmg.2012.04.001

Osório, A., Cruz, R., Sampaio, A., Garayzábal, E., Martínez-Regueiro, R., Gonçalvez, O. et al. (2012). How executive functions are related to intelligence in Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, *33*(4), 1169-75. doi: 10.1016/j.ridd.2012.02.003

Palmer, K. K., Gordon, J. S., Coston, G. N. y Stevenson, R. E. (1988). Fragile X syndrome IV. Speech and language characteristics. *Proceedings of the Greenwood Genetics Center, 7,* 93-97.

Parthasarathy, T. K. (2006). Electrophysiologic Assessment of APD. En T. K. Parthasarathy (Ed.), *An introduction to auditory processing disorders in children* (pp. 81-93). Mahwah, N. J.: Erlbaum.

Paul, Rh., Cohen, D. J., Breg, W. R., Watson, M. y Herman, S. (1984). Fragile X síndrome: Its Relations to Speech and Language Disorders. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, *49*(3), 328-332.

Paul, Rh., Dykens, E., Leckman, J. F., Watson, M., Breg, R. y Cohen, D. (1987). A comparison of language characteristics of mentally retarded adults with fragile X syndrome and those with non specific mental retardation. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *17,* 457-468.

Pennington, B. F. y Bennetto, L. (1998). Toward a neuropsychology of mental retardation. En J. A. Burack, R. M. Hodapp y E. Zigler (Eds.), *Handbook of*

mental retardation and development (pp. 80-114). New York: Cambridge University Press.

Pérez-García, D., Granero, R., Gallastegui, F., Pérez-Jurado, L. A. y Brun-Gasca, C. (2011). Behavioral features of Williams Beuren syndrome compared to Fragile X syndrome and subjects with intellectual disability without defined etiology. *Research in Developmental Disabilities*, *32*(2), 643-652. doi: 10.1016/j.ridd.2010.12.005

Petersen, S. E. y Fiez, J. A. (1993). The processing of single words studied with positron emission tomography. *Annual Review of Neuroscience, 16,* 509-530.

Philofsky, A. y Hepburn, S. L. (2007). Language profiles in young children with fragile X syndrome and autism Symptoms. En J. J. Upner (Ed.), *New Research on Fragile X syndrome* (pp. 1-22). New York: Nova Science.

Philofsky, A., Hepburn, S. L., Hayes, A., Hagerman, R. J. y Rogers, S. J. (2004). Linguistic and cognitive functioning and autism symptoms in young children with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *109*(3), 208-218.

Pierpont, E. I., Richmond, E. K., Abbeduto, L., Kover, S. T. y Brown, W. T. (2011). Contributions of phonological and verbal working memory to language development in adolescents with fragile X syndrome. *Journal of Neurodevelopmental Disorders, 3*(4), 335-47. doi: 10.1007/s11689-011-9095-2

Poch, M. L. (2006). Evaluación y diagnóstico del paciente con retraso del desarrollo: protocolos estandarizados desde el punto de vista del neuropediatra. *Revista de Neurología*, *42*(Supl. 1), 99-102.

Powell, L. (2004). Educating girls with fragile X syndrome. En D. Dew-Hughes (Ed.), *Educating children with Fragile X Syndrome*. London: RoutledgeFalmer.

Powell, L., Houghton, S. y Douglas, G. (1997). Comparison of etiology-specific cognitive functioning profiles for individuals with fragile X and individuals with Down Syndrome. *Journal of Special Education, 31*(3), 362-376.

Pretto, D., Yrigollen, C. M., Tang, H. T., Williamson, J., Espinal, G., Iwahashi, C. K. et al. (2014). Clinical and molecular implications of mosaicism in FMR1 full mutations. *Frontiers in Genetics*, *5*, 1-11. doi: 10.3389/fgene.2014.00318

Price, J. R., Roberts, J. E., Hennon, E. A., Berni, M. C., Anderson, K. L. y Sideris, J. (2008). Syntactic complexity during conversation of boys with fragile X

syndrome and Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research, 51*(1), 3-15. doi: 10.1044/1092-4388(2008/001)

Price, J. R., Roberts, J., Vandergrift, N. y Martin, G. (2007). Language comprehension in boys with fragile X syndrome and boys with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*(4), 318-26.

Prouty, L. A., Rogers, R. C., Stevenson, R. E., Dean, J. H., Palmer, K. K., Simensen, R. et al. (1988). Fragile X síndrome: Growth, developmental and Intellectual function. *American Journal of Medical Genetics, 30*(1-2), 123-142.

Pueschel, S., Gallager, P., Zartler, A. y Pezzullo, J. (1987). Cognitive and learning processes in children with Down síndrome. *Research in Developmental Disabilities*, *8*(1), 21-37.

Puyuelo, M. (1985). Evaluación del Lenguaje en la Deficiencia Mental por medio de la longitud media de los enunciados verbales (LMEV). Estudio de una forma de aplicación. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, *5*(1), 27-38.

Puyuelo, M. (2007). *Evaluación del lenguaje BLOC (BLOC-C/BLOC-S/BLOC-SR). Aplicación a poblaciones con necesidades educativas especiales*. Barcelona: Elsevier Masson.

Puyuelo, M., Díaz, R., Delgado, L. C. y Claver, E. (2012). Diagnóstico del lenguaje y su evolución en un alumno con síndrome de Down mediante BLOC‑SR y BLOC‑C. *Boletín de AELFA*, *12*(1), 27-32.

Puyuelo, M., Lorente, I. y Brun, C. (2001). Alteraciones del lenguaje y la comunicación en algunos síndromes con déficit cognitivo de base genética. En M. Puyuelo (Ed.), *Casos Clínicos de Logopedia* 3 (pp. 27-71). Barcelona: Masson.

Puyuelo, M., Renom, J., Solanas, A. y Wiig, E. H. (2002). *Evaluación del Lenguaje: BLOC Sceening*. Barcelona: Masson.

Puyuelo, M., Rodríguez, L. M., Abad, M., Garrido, M., Orejudo, S. y Serrano, R. (2007). Aplicación del BLOC a poblaciones con necesidades educativas especiales. En M. Puyuelo (Ed.), *Evaluación del lenguaje BLOC (BLOC-C/BLOC-S/BLOC-SR). Aplicación a poblaciones con necesidades educativas especiales* (pp. 1-74). Barcelona: Elsevier Masson.

Puyuelo, M., Wiig, E. H., Renom, J. y Solanas, A. (1997). *Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial*. *Manual de evaluación*. Barcelona: Masson.

Rahman, A. (2005). *Numerical abilities in children with fragile X syndrome, down syndrome and typically developing children: A cross syndrome perspective* (Order No. MR12761). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (305363761). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/305363761?accountid=14529

Ramos, F. (1999). *El síndrome X frágil. Material educativo de la fundación Nacional de Estados Unidos*. Madrid: Inserso.

Ramos, F. (2006) Evaluación y diagnóstico del paciente con retraso mental de origen genético: protocolos estandarizados de evaluación clínica. *Revista de Neurología*, *42*(Supl. 1), 93-98.

Reiss, A. L., Aylward, E., Freund, L. S., Joshi, P. K. y Bryan, R. N. (1991). Neuroanatomy of the fragile X syndrome: The posterior fossa. *Annals of Neurology*, *29*(1), 26-32.

Reiss, A. L., Freund, L., Abrams, M. T., Boehm, C. y Kazazian, H. (1993). Neurobehavioral effects of the fragile X premutation in adult women: a controlled study. *American Journal of Human Genetics*, *52*(5), 884-94.

Ricardi, V. (1992). *Neurofibromatosis: phenotype. Natural history and pathogenesis*. (2ª ed.). Baltimore: Johns Hopkins University Press.

Rice, M. L. y Warren, S. F. (2004) (Eds). *Developmental language disorders:From phenotypes to etiologies*. Mahwah, N. J.: Erlbaum.

Rice, M. L., Warren, S. F. y Betz, S. K. (2005). Language symptoms of developmental language disorders: An overview of autism, Down syndrome, fragile X, specific language impairment, and Williams syndrome. *Applied Psycholinguistics*, *26*(1), 7-27.

Rivera, S. M., Menon, V., White, C. D., Glaser, B. y Reis, A. L. (2002). Functional brain activation during arithmetic processing in females with fragile X Syndrome is related to FMR1 protein expression. *Human Brain Mapping*, *16*(4), 206-18.

Roberts, J. E., Chapman, R. S., Martin, G. E. y Moskowitz, L. (2008). Language of preschool and school-age children with Down syndrome and fragile X syndrome. En J. E. Roberts, R. S. Chapman y S. F. Warren (Eds.), *Speech and language development and intervention in Down syndrome and fragile X syndrome* (pp. 77-117). Baltimore: Paul H. Brookes.

Roberts, J. E., Chapman, R. S. y Warren, S. F. (2008) (Eds.). *Speech and language development and intervention in Down syndrome and fragile X syndrome*. Baltimore: Paul H. Brookes.

Roberts, J. E., Hatton, D. D. y Bailey, D. B. (2001). Development and behavior of male toddlers with fragile X syndrome. *Journal of Early Intervention, 24*(3), 207-223.

Roberts, J. E., Hennon, E. A. y Anderson, K. (2003). Fragile X syndrome and speech and languaje. *American Speech Language Hearing Association, Leader*, *8*(19), 726-727.

Roberts, J., Hennon, E. A., Anderson, K., Roush, J., Gravel, J., Skinner, M., Misenheimer, J. y Reitz, P. (2005). Auditory Brainstem Responses in Young Males with Fragile X Syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *48*(2), 494-500.

Roberts, J. E., Hennon, E. A., Price, J. R., Dear, E., Anderson, K. y Vandergriff, N. A. (2007). Expressive language during conversational speech in boys with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *112*(1), 1-17. doi: 10.3109/13682822.2010.487885

Roberts, J. E., Long, S. H., Malkin, C., Barnes, E., Skinner, M., Hennon, E. A. et al. (2005). A comparison of phonological skills of boys with fragile X syndrome and Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *48*(5), 980-995.

Roberts, J. E., Mankowski, J. B., Sideris, J., Goldman, B. D., Hatton, D. D., Mirrett, P. L. et al. (2009). Trajectories and predictors of the development of very young boys with fragile X syndrome. *Journal of Pediatric Psychology*, *34*(8), 827-36. doi: 10.1093/jpepsy/jsn129

Roberts, J., Martin, G. E., Moskowitz, L., Harris, A. A., Foreman, J. y Nelson, L. (2007). Discourse skills of boys with fragile X syndrome in comparison to boys with Down syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *50*(2), 475-92.

Roberts, J. E., Mazzocco, M. M., Murphy, M. M. y Hoehn-Saric, R. (2008). Arousal modulation in females with fragile or Turner syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders, 38*(1), 20-27.

Roberts, J. E., Mirrett, P., Anderson, K., Burchinal, M. y Neebe, E. (2002). Early communication, symbolic behavior, and social profiles of young males with

Fragile X syndrome. *American Journal of Speech-Language Pathology*, *11*(3), 295-304.

Roberts, J. E., Mirrett, P. y Burchinal, M. (2001). Receptive and expressive communication development of young males with fragile X syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *106*(3), 216-230.

Roberts, J. E., Price, J., Barnes, E., Nelson, L., Burchinal, M., Hennon, E. A. et al. (2007). Receptive vocabulary, expressive vocabulary, and speech production of boys with fragile X syndrome in comparison to boys with Down syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *112*(3), 177-193.

Roberts, J. E., Rice, M. L. y Tager-Flusberg, H. (2004). Tense marking in children with autism. *Applied Psycholinguistics*, *25*(3), 429-448.
doi: 10.1044/1092-4388(2012/10-0106)

Roberts, J. E., Schaaf, J. M. y Skinner, M. (2005). Academic Skills of Boys with fragile X syndrome: Profiles and Predictors. *American Journal on Mental Retardation*, *110*(2), 107-120.

Roberts, J. E., Stoel-Gammon, C. y Barnes, E. (2008). Phonological Characteristics of children with Down syndrome or Fragile X Syndrome. En J. E. Roberts, R. S. Chapman y S. F. Warren (Eds.), *Speech and language development and intervention in Down syndrome and fragile X syndrome* (pp. 143-170). Baltimore: Paul H. Brookes.

Roberts, J. E., Weisenfeld, L. A. H., Hatton, D. D., Heath, M. y Kaufmann, W. E. (2007). Social approach and autistic behavior in children with fragile X syndrome. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *37*(9), 1748-1760.

Robles-Bello, M. A. (2011). Un caso de síndrome X frágil y su intervención desde la atención infantil temprana. A case of fragile X syndrome and intervention in early childhood education. *Electronic Journal of Research in Educational Psychology*, *9*(3), 1333-1352.

Robles-Bello, M. A. y Sánchez-Teruel, D. (2013). Tratamiento del síndrome del cromosoma X frágil desde la atención infantil temprana en España. *Clínica y Salud*, *24*(1), 19-26.

Robles-Bello, M. A., Sánchez-Teruel, D. y Valencia, N. (2013). Utilidad de la logopedia en la mejora del lenguaje en el tratamiento del síndrome del cromosoma X frágil en niños preescolares. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, *33*(3), 146-154.

Rodríguez, L., Madrigal, I. y Milá, M. (2006). Retraso mental de origen genético. *Revista de Neurología*, *43*(Supl. 1), 181-186.

Rogers, S. J., Hepburn, S. Stackhouse, T. S. y Wehner, E. (2003). Imitation performance in toddlers with autism and those with other developmental disorders. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *44*(5), 763-781.

Rogers, S. J., Hepburn, S. y Wehner, E. (2003). Parent Reports of sensory symptoms in toddlers with autism and those with other developmental disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, *33*(6), 631-642.

Rogers, S. J., Wehner, E. A. y Hagerman, R. J. (2001). The behavioral phenotype in fragile X: Symptoms of autism in very young children with fragile X syndrome, idiopathic autism, and other developmental disorder. *Journal of Behavioral Pediatrics*, *22*(6), 409-417.

Rogoff, B. (1990). *Apprenticeship in thinking*. New York: Oxford University Press. (Trad. esp. Aprendices del pensamiento. El desarrollo cognitivo en el contexto social. Barcelona: Paidós, 1993).

Roid, G. y Millar, L. (1997). *Leiter Internacional Performance Scale-Revised*. Word Dale, IL: Stoelting.

Rondal, J. A. (2003). Retrasos Mentales. En M. Puyuelo y J. A. Rondal (Eds.), *Manual de desarrollo y alteraciones del Lenguaje.* Barcelona: Masson.

Rondal, J. A. (2007). Teoría de la mente y lenguaje. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología, 27*(2), 51-55.

Rondal, J. A. y Comblain, A. (1999). Current perspectives on developmental dysphasias. *Journal of Neurolinguistics*, *12*(3-4), 188-212.

Rondal, J. A. y Comblain, A. (2005). L'approccio neuropsicologico all'analisi delle sindromi dello sviluppo associate al cromosoma X (Parte seconda).= The neuropsychological approach to X chromosome-linked developmental syndromes. *Giornale Italiano delle Disabilita*, *5*(1), 15-36.

Rondal, J. A. y Ling, L. (1995). Especificidad sindrómica del lenguaje en el retraso mental. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología, XV*, 1, 3-17.

Rondal, J. A. y Ling, L. (2006). Especificidad neuroconductual en el síndrome de Down. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología, 26*(1), 12-19.

Rondal, J. A., Perera, J. y Spiker, D. (2011). *Neurocognitive rehabilitation of Down Síndrome.* Cambridge: University Press.

Rosner, B. A., Hodapp, R. M., Fidler, D. J., Sagun, J. N. y Dykens, E. M. (2004). Social Competence in Persons with Prader-Willi, Williams and Down's Syndromes. *Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities*, *17*(3), 209-217.

Rotschafer, S. y Razak, K. A. (2014). Auditory Processing in Fragile X syndrome. *Frontiers in cellular Neuroscience*, *8*(19), 1-10.

Salvador-Carulla, L. y Novell, R. (2003). Problemas de Conducta en el retraso mental. *Revista Española de Discapacidad Intelectual*, *34*(2), 78-86.

Sánchez, A., Morales, C. y Madrigal, I. (2006). Retraso mental autosómico dominante. *Revista de Neurología*, *42*(Supl. 1), 33-37.

Santos, K. E. (1992). Fragile X síndrome: An educator´s role in identification, prevention and intervention. *Remedial and Special Education*, *13*(2), 32-39.

Sarimski, K. (2004). Communicative competence and behavioral phenotype in children with Smith-Magenis syndrome. *Genetic Counseling: Medical, Psychological, and Ethical Aspects*, *15*(3), 347-355.

Saunders, S. (2000). *Fragile X syndrome: A guide for teachers.* London: David Fulton.

Scarborough, H., Rescorla, L., Tager-Flusberg, H., Fowler, A. E. y Sudhalter, V. (1991). The relation of utterance length to grammatical complexity in normal and language-disordered groups. *Applied Psycholinguistics*, *12*(23), 23-45.

Scerif, G., Cornish, K., Wilding, J., Driver, J. y Karmiloff-Smith, A. (2007). Delineation of early attentional control difficulties in fragile X syndrome: focus on neurocomputational changes. *Neuropsychologia*, 9, *45*(8), 1889-98.

Scerif, G., Longhi, E., Cole, V., Karmiloff-Smith, A. y Cornish, K. (2011). Attention across modalities as a longitudinal predictor of early outcomes: the case of fragile X syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, *53*(6), 641-50. doi: 10.1111/j.1469-7610.2011.02515.x

Schalock, R. L. (marzo, 1995). Implicaciones para la investigación de la definición, clasificación, sistemas de apoyos de la AAMR de 1992. *I Jornadas científicas de Investigación sobre Personas con Discapacidad*. Universidad de Salamanca, España.

Schalock, R. L. (2003). *Calidad de vida: Manual para profesionales de la Educación, Salud y Servicios Sociales*. Madrid: Alianza.

Schalock, R. L., Borthwick-Duffy, S., Bradley, V. J., Buntix, W. H. E., Coulter, D. L., Craig, E. et al. (2010). *Mental Retardation. Definition, classification and systems of supports* (11th ed.). Washington, DC: American Association on

Mental Retardation. (Trad. esp. de M. A. Verdugo. Retraso mental: Definición, clasificación y sistemas de apoyo (11ª ed.). Washington, DC/Madrid: American Association on Mental Retardation: Alianza, 2011).

Schalock, R. L., Buntinx, W., Borthwick-Duffy, A., Luckasson, R., Snell, M., Tassé, M. y Wehmeyer, M. (2007). *User´s guide: Mental retardation: Definition, classification, and systems of supports* (10ª ed.). Washington, DC: American Association on Intellectual and Developmental Disabilities.

Schalock, R. L. y Luckasson, R. (2004). AAMR´s definition, classification, and systems of supports and its relation to international trends and issues in the field of intellectual disabilities. *Journal of Policy and Practice in Intellectual Disability*, *1*(3-4), 136-146.

Schalock, R. L., Luckasson, R. A., Shogren, K. A., Borthwick-Duffy, S., Bradley. V., Buntinx, W. H. et al. (2007). The renaming of mental retardation: understanding the change to the term intellectual disability. *Intellectual and Developmental Disabilities*, *45*(2), 116-24 (*Siglo Cero*, 2007, *38*(4), 224, 5-20).

Scheerenberger, R.C. (1987). *A History of Mental Retardation. A Quarter Century of Promise*. Baltimore: Paul H. Brookes.

Schopler, E., Reichler, R. y Renner, B. (1998). *The Childhood Autism Rating Scale (CARS)*. Los Angeles: Western Psychological Services.

Schopmeyer, B. B. (1992). Speech and Language therapy with the Fragile X Child. En B. B. Schopmeyer y F. Lowe (Eds.), *The fragile X child* (pp. 139-172). San Diego: Singular.

Schopmeyer, B. B. y Lowe, F. (1992). *The fragile X child*. San Diego: Singular.

Shellhart, W. C., Casamassimo, P. S., Hagerman, R. J. y Belanger, G. K. (1986). Oral findings in fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics, 23*(1-2), 179-87.

Silverstein, A., Goldberg, C., Kasner, A. y Solomon, B. (1984). An attempt to determine the intellectual strengths and weaknesses of EMR chidren. *American Journal of Mental Deficiency*, *88*(4), 435-437.

Simensen, R. J., Fisch, G. S. y Schroer, R. J. (31 mayo-2 junio 2000). *Longitudinal changes in cognitive ability and adaptative behavior in children and adolescents with fragile X mutation or autism*. Paper presented at the annual Meeting of the American Association on Mental Retardation, 124th, Washington, DC.

Simon, E. W. y Finucane, B. M. (1996). Facial emotion identification in males with fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics.* 16, *67*(1), 77-80.

Simon, J. A., Keenan, J. M., Pennington, B. F., Taylor, A. K. y Hagerman, R. J. (2001). Discurse processing in women with fragile X syndrome: Evidence for a deficit establishing coherence. *Cognitive Neuropsychology*, *18*(1), 1-18. doi: 10.1080/02643290126042

Smith, L. E., Barker, E. T., Seltzer, M. M., Abbeduto, L. y Greenberg, J. S. (2012). Behavioral phenotype of Fragile X syndrome in adolescence and adulthood. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *117*(1), 1-17. doi: 10.1352/1944-7558-117.1.1

Smith, S. E. (1993). Cognitive deficits associated with fragile X syndrome. *Mental Retardation*, *31*(5), 279-283.

Snyder, P., Lawson, S., Thompson, B., Stricklin, S. y Sexton, D. (1993). Evaluating the Psychometric integrity of instruments used in early intervention research: The Battelle Developmental Inventory. *Topics in Early Childhood Special Education*, *13*(2), 216-232.

Sobesky, W. (1992). *The emotional phenotype in mildly affected carriers*. Paper presented at the Third International fragile X conference, Snowmass Resort, CO.

Sobesky, W. E., Pennington, B. F., Porter, D., Hull, C. E. y Hagerman, R. J. (1994). Emotional and neurocognitive deficits in fragile X. *American Journal of Medical Genetics*, 15, *51*(4), 378-85.

Sovner, R. (1989). The use of valproate in the treatment of mentally retarded persons with typical and atypical bipolar disorders. *Journal of Clinical Psychiatry*, *50,* Supl. 40-43.

Sparrow, S. S., Balla, D. A. y Cicchetti, D. V. (1984). *Vineland Adaptative Behavior Scales*. Circle Pines, MN: American Guidance Service.

Spinelli, M., Rocha, A. C., Giacheti, C. M. y Richieri-Costa, A. (1995). Word-Finding difficulties, verbal paraphasias, and verbal dyspraxia in ten individuals with fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics (Neuropsychiatric Genetics)*, *60*(1), 39-43.

Sterling, A. M. (2009). *The development of morphosyntax in fragile X syndrome* (Order No. 3369537). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (304916042). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/304916042?accountid=14529

Sterling, A. y Abbeduto, L. (2012). Language development in school-age girls with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *56*(10), 974-983. doi: 10.1111/j.1365-2788.2012.01578.x

Sterling, A., Brady, N., Warren, S. F., Fleming, K. y Marquis, J. (marzo, 2006). *What factors influence maternal responsitvity in mothers of young children with fragile X syndrome?*. Poster session presented at the annual meeting of the Gatlinburg Conference on Research and Theory in mental Retardation and Developmental Disabilities. San Diego: C. A.

Sterling, A. M., Mailick, M., Greenberg, J., Warren, S. F. y Brady, N. (2013). Language dysfluencies in females with the FMR1 premutation. *Brain and Cognition*, *82*(1), 84-9. doi: 10.1016/j.bandc.2013.02.009

Sterling, A. M., Rice, M. L. y Warren, S. F. (2012). Finiteness Marking in Boys with Fragile X Syndrome. *Journal of Speech Language and Hearing Research, 55*(6), 1704-15. doi: 10.1044/1092-4388(2012/10-0106)

Sterling, A. y Warren, S.F. (2008). Communication and language development in infants and toddlers with Down syndrome or fragile X syndrome. En J. E. Roberts, R. S. Chapman y S. F. Warren (Eds.), *Speech and language development and intervention in Down syndrome and fragile X syndrome* (pp. 53-76). Baltimore: Paul H. Brookes.

Sudhalter, V. y Belser, R. C. (2004). Atypical language production of males with fragile X syndrome. En D. Dew-Hughes (Ed.), *Educating children with Fragile X Syndrome* (pp. 25-31). London y New York: Routledge Falmer.

Sudhalter, V., Cohen, I. L., Silverman, W. y Wolf-Schein, E. G. (1990). Conversational analysis of males with fragile X, Down syndrome, and autism: Comparison of the emergence of deviant language. *American Journal on Mental Retardation*, *94*(4), 431-441.

Sudhalter, V., Maranion, M. y Brooks, P. (1992). Expressive semantic deficit in the productive language of males with fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *43*(1-2), 65-71.

Sudhalter, V., Scarborough, H. S. y Cohen, I. L. (1991). Syntactic delay and pragmatic deviance in the language of fragile X males. *American Journal of Medical Genetics*, *38*(2-3), 493-497.

Sullivan, K., Hatton, D., Hammer, J., Sideris, J., Hooper, S., Ornstein, P. et al. (2006). ADHD symptoms in children with FXS. *American Journal of Medical Genetics*, *140*(21), 2275-88.

Sullivan, K., Hatton, D., Hammer, J., Sideris, J., Hooper, S., Ornstein, P. et al. (2007). Sustained attention and response inhibition in boys with fragile X syndome. *American Journal Medical Genetics B Neuropsychiatry Genetic*, 5, *144*(4), 517-32.

Sutherland, G. R. (1977). Fragile X sites on human chromosomes, demonstration of their dependence on the type of tissue culture medium. *Science*, *197*(4300), 265-266.

Swillen, A., Fryns, J. P., Kleczkowsska, A., Massa, G., Vanderschueren-Lodeweick, M. y Van den Berge, H. (1993). Intelligence behaviour psychosocial development in Turner syndrome. A cross-sectional study of 50 preadolescent and adolescents girls (4-20 years). *Genetic Counseling*, *4*(1), 7-18.

Symons, F. J., Clark, R. D., Roberts, J. P. y Bailey, D. B. (2001). Classroom behavior of elementary school-age boys with fragile X syndrome. *Journal of Special Education, 34*(4), 194-202.

Tassone, F., Hagerman, R. J., Ikle, D. N., Dyer, P. N., Lampe, M. y Willemsen, R., et al. (1999). FMRP expressión as a potential prognostic indicator in fragile X syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *84*(3), 250-261.

Tejada, I. (1983). *Expression du site fragile du chromosome X dans differents systemes cellulaires.* (Thèse pour le diplôme de docteur de 3ème cycle: DERBH, Mention Physiologie du dévéloppement). Tesis doctoral. Paris : Université Paris V, Réné Descartes.

Tejada, I. (noviembre, 2004). *El síndrome X Frágil y la edad adulta desde el punto de vista genético: presentación de los diversos trabajos de investigación en curso sobre el tema*. Ponencia presentada en la 3º Jornada de la asociación SXF del País Vasco, Gazteiz.

Tejada, I. (2006). Retraso mental de origen genético. Presentación de la Red GIRMOGEN. *Revista de Neurología*, *42*(Supl. 1), 1-6.

Tejada, I. (2010, octubre). *Presentación del Registro Nacional español de casos y familiares de SXF en convenio con el Real Patronato sobre Discapacidad*. Jornada de actualización en el síndrome X Frágil: 3 patologías, 1 sólo gen. Hospital de Cruces, Barakaldo.

Teobald, T., Hay, D. y Judge, C. (1987). Individual variation and specific cognitive deficits in the fra(X) syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, *28*(1), 1-11.

Thompson, J. A., Bradley, V. J., Buntix, W. H. E., Schalock, R. L., Shogren, K. A., Snell, M. E. et al. (2009). Conceptualizing supports and the support needs of people with intellectual disability. *Intellectual and Developmental Disabilities*, *47*(2), 135-146. doi: 10.1352/1934-9556-47.2.135 (*Siglo Cero*, 2010, *41*(1), 233, 7-22).

Tirapu, J. y Luna, P. (2011). Neuropsicología de las funciones ejecutivas. En J. Tirapu, M. Ríos y F. Maestú, *Manual de Neuropsicología*. (2ª ed., pp. 219-259). Barcelona: Viguera.

Tirapu, J., Luna, P., Iglesias, M. D. y Hernáez, P. (2011). Contribución del cerebelo a los procesos cognitivos: avances actuales. *Revista de Neurología, 53,* 301-315.

Tranebjaerg, L. y Orum, A. (1991). Major depressive disorder as a prominent but underestimated feature of fragile X síndrome. *Comprehensive Psychiatry*, *32*(1), 83-87.

Troncoso, M. V. (2003). La evolución del niño con síndrome de Down: de 3 a 12 años. *Revista Síndrome de Down, 20*(2), 55-59.

Turk, J. y Cornish, C. (1998). Face recognition and emotion perception in boys with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *42*(6), 490-499.

Turk , J. y Graham, P. (1997). Fragile X syndrome, autism and autistic features. *Autism*, *1*(2), 175-197.

Turner, G., Webb, T., Wake, S. y Robinson, H. (1996). Prevalence of the fragile X syndrome. *American Journal Medical Genetics*, *64*(1), 196-7.

Van Borsel, J., Dor, O. y Rondal, J. (2008). Speech fluency in fragile X syndrome. *Clinical Linguistics and Phonetics*, *22*(1), 1-11.

Van Borsel, J. y Tetnowski, J. A. (2007). Fluency disorders in genetic síndromes. *Journal of Fluency Disorders*, *32*(4), 279-96.

Van der Molen, V. D., Huizinga, M., Huizinga, H. M., Ridderinkhof, K. R., Van der Molen, M. W., Hamel, B. J. et al. (2010). Profiling fragile X syndrome in males: Strengths and weaknesses in cognitive abilities. *Research in Developmental. Disabilities, 31*(2), 426-439. doi: 10.1016/j.ridd.2009.10.013

Van der Molen, M. J., Van der Molen, M. W., Ridderinkhof, K. R., Hamel, B. C., Curfs, L. M. y Ramakers, G. J. (2011). Auditory change detection in fragile X

syndrome males: A brain potential study. *Clinical Neurophysiology*, *123*(7), 1309-18. doi: 10.1016/j.clinph.2011.11.039

Verdugo, M. A. (2003). Análisis de la definición de discapacidad intelectual de la asociación americana sobre retraso mental de 2002. *Revista Española sobre discapacidad intelectual, 34*(1), 5-19.

Verdugo, M. A. y Shalock, R. L. (2010). Últimos avances en el enfoque y concepción de las personas con discapacidad intelectual. *Siglo Cero*, *41*(4), 236, 7-21.

Verkerk, A. J., Pieretti, M., Sutcliffe, J. S., Fu, Y. H., Kuhl, D. P., Pizzuti, A. et al. (1991). Identification of a gene (FMR-1) containing a CCG repeat coincident with a breakpoint cluster region exhibiting length variation in fragile X síndrome. *Cell*, *65*(5), 905-914.

Vianello, R. (2003). Ritardo mentale: Sindromi genetiche a confronto.= Mental retardation: Genetic syndromes to comparison. *Giornale Italiano delle Disabilita*, *3*(2), 3-13.

Vianello, R. y Lanfranchi, S. (2009).Genetic syndromes causing mental retardation: Deficit and surplus in school performance and social adaptability compared to cognitive functioning. *Life Span and Disability*, *12*(1), 41-52.

Vigotsky, L. 1962. (1934). *Thought and language* . Cambridge, MA.: MIT Press (Trad. esp. Pensamiento y Lenguaje. Mexico: Ediciones Quinto Sol, 2006).

Bruner, J. S. (1983). *Child´s Talk. Learning to Use Language*. London: Norton. (Trad. esp. El habla del niño. Aprendiendo a usar el lenguaje. Barcelona: Paidos, 1986).

Vilaseca, R. (2006). Características del lenguaje de los padres dirigido a niños con síndrome de Down en situaciones de juego natural. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, *26*(3), 146-153.

Vilkman, E., Niemi, J. y Ikonen, U. (1988). Fragile X speech phonology in Finnish. *Brain and Language, 34*(2), 203-221.

Warren, S. F., Brady, N., Sterling, A., Fleming, K. y Marquis, J. (2010). Maternal responsivity predicts language development in young children with fragile X syndrome. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, *115*(1), 54-75. doi: 10.1352/1944-7558-115.1.54

Watson, C., Hoeft, F., Garrett, A. S., Hall, S. S. y Reiss, A. L. (2008). Aberrant brain activation during gaze processing in boys with fragile X syndrome. *Archives of General Psychiatry*, *65*(11), 1315-23. doi: 10.1001/archpsyc.65.11.1315

Wechsler, D. (1949). *Wechsler intelligence scale for children*. New York: The Psychological Corporation.

Wehmeyer, M. L., Buntinx, W. H. E., Lachapelle, Y., Luckasson, R. A., Schalock, R. L. y Verdugo, M. Á. et al. (2008). The Intellectual Disability Construct and Its Relation to Human Functioning. *Intellectual and Developmental Disabilities, 46*(4), 311-318. doi: 10.1352/1934-9556(2008)46[311:TIDCAI]2.0.CO;2. [*Siglo Cero*, 2008, *39*(9), 227, 5-189).

Wheeler, A. C. (2005). Correlates of maternal behavior in mothers of children with fragile X syndrome. *Dissertation Abstracts International: Section B: The Sciences and Engineering, 65*(7-B), 3753.

Wheeler, A. C., Hatton, D., Reichardt, A. y Bailey, D. B. (2007). Correlates of maternal behavior in mothers of children with fragile X syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research, 51*(6), 447-462.

Whittington, J., Holland, A., Webb, T., Butler, J., Clarke, D. y Boer, H. (2004). Academic underachievement by people with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, *48*(2), 188-200.

Wilding, J., Cornish, K. y Munir, F. (2002). Further delineation of the executive deficit in males with fragile X syndrome. *Neuropsychologia, 40*(8), 1343-9.

Wilson, P. G., Stackhouse, T., O´Connor, R., Scharfenaker, S. y Hagerman, R. J. (1994). *Issues and strategies for educating children with fragile X syndrome.* Dillon, Colorado: Spectra.

Williams, A. L. (2004). *Reading and phonological processing skills in young males with fragile X syndrome* (Order No. 3156216). Available from ProQuest Dissertations & Theses Global. (305169098). Retrieved from http://search.proquest.com/docview/305169098?accountid=14529

Williams, K. T. (2007). *Expressive Vocabulary Test*, *Second Edition*. Circle Pines, MN: AGS.

Wisniewski, K. E., Segan, S. M., Miezejeski, C. M., Sersen, E. A. y Rudelli, R. D. (1991). The Fra(X) syndrome: neurological, electrophysiological, and neuropathological abnormalities. *American Journal Medical Genetics, 38*(2-3), 476-80.

Wolf-Schein, E. G., Sudhalter, V., Cohen, I. L., Fisch, G. S., Hanson, D., Pfadt, A. G. et al. (1987). Speech-language and the fragile X síndrome: Initial findings. *American Speech Language Hearing Association*, *29*(7), 35-38.

Woodcock, K., Oliver, C. y Humphreys, G. (2008). Associations between repetitive questioning, resistance to change, temper outbursts and anxiety in Prader- Willi and Fragile- X syndromes. *Journal of Intellectual Disability Research*, *53*(3), 265-278. doi: 10.1111/j.1365-2788.2008.01122.x

Woodruff-Pak, D. S., Papka, M. y Simon, E. W. (1994). Eyeblink classical conditioning in Down's syndrome, Fragile X syndrome, and normal adults over and under age 35. *Neuropsychology*, *8*(1), 14-24.

Zajac, D. J., Harris, A. A., Roberts, J. E. y Martin, G. E. (2009). Direct magnitude estimation of Articulation rate in boys with Fragile X Syndrome. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, *52*(5), 1370-1379. doi: 10.1044/1092-4388(2009/07-0208)

Zajac, D. J., Roberts, J. E., Harriez, A. A., Barnes, E. F. y Misenheimer, J. (2006). Articulation rate and vowel space characteristics of young males with fragile X syndrome: preliminary acoustic findings. *American Speech Language Hearing Association, 49*(5), 1147-1155.

Zingerevich, C., Greiss-Hess, L., Lemons-Chitwood, K., Harris, S. W., Hessl, D., Cook, K. et al. (2009). Motor abilities of children diagnosed with fragile X syndrome with and without autism. *Journal of Intellectual Disability Research, 53*(1), 11-18. doi: 10.1111/j.1365-2788.2008.01107.x