

## **Perfil psicolingüístico y trastornos de comportamiento en un adulto con síndrome de Williams**

Joaquín GARCÍA-MEDALL  
Elisa ARRANZ LÓPEZ  
Universidad de Valladolid. Campus de Soria

**RESUMEN:** El estudio de las capacidades lingüísticas de niños y adolescentes con síndrome de Williams se basa actualmente en el alcance de sus déficits pragmáticos. Sin embargo, poco se sabe sobre los trastornos de comportamiento que presentan los adultos con dicho síndrome. Tras someter a uno de estos adultos a una batería de pruebas psicológicas (DSM-IV-TR, MCMI-III y MMPI-2-RF), se puede afirmar que aparece un grave trastorno de personalidad no especificado o personalidad «mixta». Tales hallazgos sugieren que el discurso falsamente fluido, la estereotipa temática o la pérdida de categorías gramaticales pueden ser fruto de una tendencia a lo obsesivo-compulsivo, la hipomanía, la hipocondría, la paranoia, la confusión mental, la esquizofrenia o la deseabilidad social elevada, entre otros muchos estados psicológicos alterados. El problema parece ser la imposibilidad de «leer» estados mentales ajenos y de actuar en consecuencia. Parece adecuado concluir que la paciente con síndrome de Williams no es capaz de adaptarse al mundo que la rodea desde la perspectiva de la teoría de la mente.

**PALABRAS CLAVE:** síndrome de Williams, trastornos del comportamiento, personalidad mixta, teoría de la mente.

**ABSTRACT:** The study of the linguistic capacities of children and adolescents who have been diagnosed with Williams syndrome is currently based on the extent of their pragmatic deficits. However, mental disorders in adults with this syndrome are not very well known. After having performed several psychological tests on one of these adults (DSM-IV-TR, MCMI-III and MMPI-2-RF), we are able to confirm that a serious non-specified disruption or «mixed» personality appears. Preliminary findings tend to suggest, that a false, fluent discourse, stereotyped topics of conversation or even the loss of grammatical categories might be due to an obsessive-compulsive disorder, hypo-maniac symptoms, schizophrenia, hypochondria, paranoia, mental confusion or a strong desire to be socially accepted, or even to some other altered psychological states. The underlying problem for people with Williams Syndrome appears to be their inability to «read» other mental states and act accordingly. It seems adequate to conclude that patients with this syndrome are unable to adapt to their environment from the perspective of theory of mind.

**KEYWORDS:** Williams syndrome, Mental disorders, Mixed personality, Theory of mind.

### **1. INTRODUCCIÓN**

En la bibliografía básica sobre el síndrome de Williams se suele afirmar que los pacientes sufren un déficit en lo relativo al nivel pragmático del lenguaje. Las descripciones más recientes llevadas a cabo en nuestro país así lo atestiguan, aunque apenas pueden hacer

más que ratificar lo que ya se pensaba sobre el comportamiento lingüístico de dichos pacientes. A la hora de la verdad, sin embargo, tales constataciones parecen responder más a un deseo de confirmar hipótesis lingüísticas específicas que de resolver problemas de los pacientes a partir de un diagnóstico psicológico certero. Los magníficos trabajos de Garayzábal Heinze (2006), por ejemplo, son muestras de este proceder tan loable como científico, tan formal como propio del estado de la ciencia lingüística actual en el plano de la lingüística clínica.

No obstante, hemos de tener en consideración que la evaluación de un paciente con síndrome de Williams, desde la perspectiva de la producción lingüística, solo atañe a una pequeña parte, y tal vez no la más importante, de su comportamiento global. Con ello queremos decir que, a la manera de Sacks (1995, 2015), lo que nos puede interesar más aquí es el modo cognitivo general de un paciente de estas características que, a nuestro entender, afecta a su percepción desviada del mundo y de sí mismo. No se trataría de describir, meramente, con grabaciones y transcripciones conversacionales de qué manera de desenvuelven en la negociación los pacientes de síndrome de Williams o qué máximas conversacionales que atañen al Principio Cooperativo de Grice (1975) son habitualmente violadas por dichos pacientes ni qué principios de rehabilitación lingüística deben aplicarse para su mejora de la competencia comunicativa (Garayzábal Heinze, Fernández Prieto & Díez-Itza 2010), sino, más bien, de ver qué tipo de percepción general se esconde tras este producto lingüístico anómalo en un paciente ya adulto.

En este sentido, no creemos que la mera descripción del empleo de las preposiciones espaciales o de la estructural conversacional amputada o deficitaria nos permita acceder, por sí solos, a esta realidad de la mente de un paciente de síndrome de Williams, aunque sin duda nos dan algunas claves valiosas para su interpretación.

Sin embargo no es menos cierto que Gallardo Paúls (2007: 130-131) y Gallardo Paúls & Hernández Sacristán (2013) han hecho mucho más que describir tales deficiencias desde el momento en el que, tras analizar las pruebas pragmáticas de este tipo de pacientes, han mostrado, desde la Teoría de la Mente, que lo que les afecta es un «exceso de subjetividad». Estamos de acuerdo con lo anterior, pero esa postura implica una interpretación poco habitual en la lingüística clínica, la del investigador que, más allá de la producción lingüística, pretende rastrear en el modo cognitivo de las personas. Hemos podido constatar, a lo largo de tres años de convivencia diaria con uno de estos pacientes adultos, que su comportamiento general (y también el lingüístico) dependen en gran medida de una cognición desviada de muy difícil, si no imposible, modificación. Si se pretende entender, siquiera parcialmente, por qué proceden de un modo desviado lingüísticamente en lo relativo al nivel pragmático del lenguaje, no hay más remedio, a nuestro entender, que someter a los pacientes adultos con síndrome de Williams a todo tipo de pruebas de naturaleza psicológica. De este modo se podría establecer una correlación entre el comportamiento general de las personas que carecen de este síndrome y las que lo padecen. Lo que sigue no es más que el comienzo de dicha investigación, que tiene sin duda que ser completado con otras muchas pruebas psicológicas que nos acerquen, en su interpretación a un proceder cognitivo desviante producido por causas de anomalías genéticas *ab initio*.

Por otra parte, se puede alegar que las baterías de pruebas psicológicas a las que sometimos a una persona adulta en el año 2013 (contaba con 33 años a la sazón), cuyos resultados discutimos a continuación, ya no se emplean en la práctica clínica actual porque han sido sustituidas por versiones de baterías actualizadas. Sin embargo, nadie afirma aquí que tales pruebas empleadas por nosotros hace tres años no hayan sido útiles en el momento en el que psicólogos y psiquiatras las utilizaban. Por otra parte, si hiciéramos dichas pruebas con las baterías actualizadas, tales resultados serían útiles para una paciente con síndrome de Williams de 38 años. En definitiva, nada impide emplear los datos que ahora publicamos y los que se puedan hacer en el futuro con pruebas actualizadas de un modo transversal y de manera seguramente relevante tanto para la paciente como para los investigadores del síndrome de Williams.

La última de las críticas posibles a esta investigación puede hacer referencia al hecho de que la descripción de historias clínicas ya no está de moda en la práctica clínica habitual. Frente a este argumento, permítannos que repliquemos del siguiente modo mediante las afirmaciones de A. R. Luria (1973) en carta personal a una obra del psiquiatra Oliver Sacks, aparecida en su último libro publicado:

Siempre he tenido la certeza de que una buena descripción clínica de los casos desempeña un papel fundamental en la medicina, sobre todo en la Neurología y en la Psiquiatría. Por desgracia, la capacidad de describir, que tan común era en los grandes neurólogos y psiquiatras del siglo XIX, ahora se ha perdido, quizá por culpa de un error básico: pensar que los dispositivos mecánicos y eléctricos pueden reemplazar el estudio de la personalidad. Su excelente libro [*Despertares*] demuestra que la importante tradición de estudiar los casos clínicos se puede revivir con gran éxito. (A. R. Luria *apud* Sacks 2015: 225-226).

## **2. EL MANUAL DIAGNÓSTICO Y ESTADÍSTICO DE LOS TRASTORNOS MENTALES DE LA PERSONALIDAD (DSM-IV-TR) (2002)**

En relación con este manual (VV.AA. 2002), básico para la investigación y el diagnóstico psicológicos en el proceder de los profesionales de salud mental, nos limitamos a localizar los síntomas que M. padece de un modo manifiesto, según hemos comprobado en el trato cotidiano a lo largo de casi tres años de convivencia. Hay que tener en cuenta que se concibe aquí «trastorno mental» como «un síndrome o un patrón comportamental o psicológico de significación clínica, que aparece asociado a un malestar (p. ej., dolor), a una discapacidad (p. ej. deterioro en una o más áreas de funcionamiento) o a un riesgo significativamente aumentado de morir o de sufrir dolor, discapacidad o pérdida de libertad» (2002: XXIX). Nos centramos, exclusivamente en este apartado, en los denominados «trastornos de la personalidad», definidos como sigue:

un patrón permanente e inflexible de experiencia interna y de comportamiento que se aparta acusadamente de las expectativas de la cultura del sujeto, tiene su inicio en la adolescencia o principio de la edad adulta, es estable a los largo del tiempo y comporta malestar y prejuicios para el sujeto (AA.VV. 2002: 765).

La cuestión cronológica es de especial relevancia aquí, porque nuestro estudio se refiere exclusivamente a un paciente adulto y no a personas con síndrome de Williams en la

edad infantil ni adolescente, como, por otro lado, viene viéndose de modo habitual en los estudios recientes de lingüística clínica en (*cf.* Garayzábal & Cuetos Vega 2008). Relación con los afectados con dicho síndrome. Se reconocen en la bibliografía médica y psicológica general, al menos, diez trastornos de la personalidad, que son los siguientes: (a) paranoide, (b) esquizoide, (c) esquizotípico, (d) antisocial, (e) límite, (f) histriónico, (g) narcisista, (h) por evitación, (i) por dependencia y (j) obsesivo-compulsivo. Además, se reconoce un trastorno de la personalidad no especificado, que veremos más adelante con algo más de detalle.

Hemos comprobado a través de la observación cotidiana que, M. presenta diversos síntomas asociados a los siguientes trastornos de la personalidad:

A) Trastorno antisocial de la personalidad.

Los síntomas hallados en M. son los siguientes:

- a) deshonestidad, indicada por mentir repetidamente [...] estafar a otros para obtener un beneficio personal o por placer;
- b) impulsividad e incapacidad para planificar el futuro;
- c) irritabilidad y agresividad [...].

Hay que hacer constar, sin embargo, que el trastorno antisocial requiere el cumplimiento de un total de siete criterios para su diagnóstico, de acuerdo con el DSM-IV-TR, de los cuales M. solo responde, según nuestra experiencia, a tres.

B) Trastorno límite de la personalidad.

M. presenta síntomas del Trastorno límite de personalidad, definido en este Manual como «un patrón general de inestabilidad en las relaciones interpersonales, la autoimagen y la afectividad, y una notable impulsividad que comienza al principio de la edad adulta y se dan en diversos contextos, como lo indican cinco (o más) ítems». Los localizados por nosotros en el comportamiento de M. son los siguientes:

- a) esfuerzos frenéticos por evitar un abandono real o imaginario;
- b) un patrón de relaciones interpersonales inestables e intensas caracterizado por la alternancia entre los extremos de idealización y devaluación;
- c) alteración de la identidad: autoimagen o sentido de sí misma acusada y persistentemente inestable;
- d) impulsividad en, al menos dos áreas (trastornos de la alimentación y agresividad, en nuestro caso);
- e) inestabilidad afectiva debida a una notable reactividad del estado de ánimo (p. ej., episodios de intensa disforia, irritabilidad o ansiedad, que suelen durar unas horas y rara vez unos días);
- f) ira inapropiada e intensa y dificultades para controlar la ira (p. ej. muestras frecuentes de mal genio, enfado constante, etc.).

De un total de nueve síntomas para el Trastorno límite de la personalidad, reconocemos en M., seis, es decir, que parece responder al patrón.

C) Trastorno histriónico de la personalidad.

Es este «un patrón general de excesiva emotividad y una búsqueda de atención, que empiezan al principio de la vida adulta y que se dan en diversos contextos, como lo indican al menos cinco ítems», de acuerdo con el DSM-IV-TR. En M. reconocemos los siguientes síntomas asociados:

- a) no se siente cómoda en situaciones en las que no es el centro de atención;
- b) muestra una expresión emocional superficial y rápidamente cambiante;
- c) tiene una forma de hablar excesivamente subjetiva y carente de matices;
- d) muestra autodramatización, teatralidad y exagerada expresión emocional;
- e) es sugestionable, por ejemplo, fácilmente influenciado por los demás o por las circunstancias;
- f) considera sus relaciones más íntimas de lo que son en realidad.

De los ocho ítems descritos en el DSM-IV-TR para el Trastorno histriónico de la personalidad, M. cumple con seis.

D) Trastorno narcisista de la personalidad.

La descripción general del trastorno indica lo siguiente: «Muestra un patrón general de grandiosidad, una necesidad de admiración y una falta de empatía, que empiezan a principios de la edad adulta y que se dan en diversos contextos como lo indican cinco o más de 9 ítems» (AA.VV. 2002: 803). En el caso de M., reconocemos los siguientes:

- a) tiene un grandioso sentido de autoimportancia (p. ej., exagera los logros y capacidades, espera ser reconocido como superior, sin unos logros proporcionados);
- b) está preocupada por fantasías de éxito ilimitado, poder, brillantes, belleza o amor imaginarios;
- c) cree que es «especial» y única y que solo puede ser comprendida por, o solo puede relacionarse con otras personas que son especiales o de alto status;
- d) exige una admiración excesiva;
- e) es muy pretenciosa, por ejemplo, tiene expectativas irrazonables de recibir un trato de favor especial o de que se cumplan automáticamente sus expectativas;
- f) es interpersonalmente explotadora, por ejemplo, saca provecho de los demás para alcanzar sus propias metas;
- g) carece de empatía: es reacio a reconocer o identificarse con los sentimientos y necesidades de los demás.

De los nueve ítems del patrón del Trastorno narcisista de la personalidad, M., a nuestro entender, presenta siete.

E) Trastorno de la personalidad por evitación.

El trastorno de la personalidad por evitación «es un patrón general de inhibición social, unos sentimientos de incapacidad y una hipersensibilidad a la evaluación negativa, que comienzan al principio de la edad adulta y se dan en diversos contextos, como lo indican cuatro (o más) de los siguientes ítems» (DSM-IV-TR (2002: 807)). De los siete ítems del DSM-IV-TR, M. cumple con los siguientes:

- a) evita trabajos y actividades que impliquen un contacto interpersonal importante debido al miedo a las críticas, la desaprobación o el rechazo;
- b) es reacia a implicarse con la gente si no está segura de que va a agradar;
- c) es extremadamente reacia a correr riesgos personales o a implicarse en nuevas actividades debido a que pueden ser comprometedoras.

Por tanto, M. cumple con tres ítems de los cuatro necesarios para el diagnóstico de trastorno de personalidad por evitación.

F) Trastorno de personalidad por dependencia.

Se define este trastorno como «una necesidad general y excesiva de que se ocupen de uno, que ocasiona un comportamiento de sumisión y adhesión y temores de separación, que empieza al inicio de la edad adulta y se da en varios contextos, como lo indican, al menos 5 ítems de un total de 8». M. cumple, a nuestro entender, con estos síntomas asociados:

- a) siente la necesidad de que otros asuman la responsabilidad en las principales tareas de su vida;
- b) se siente incómoda o desamparada cuando está sola debido a sus temores exagerados a ser incapaz de cuidar de sí misma;
- c) cuando termina una relación importante, busca urgentemente otra relación que le proporcione el cuidado y el apoyo que necesita;
- d) está preocupada de forma no realista por el miedo a que le abandonen y tenga que cuidar de sí misma.

De los ocho criterios diagnósticos sobre el trastorno de la personalidad por dependencia, M. parece cumplir cuatro.

G) Trastorno obsesivo-compulsivo de la personalidad.

Se define como «un patrón de preocupación por el orden, el perfeccionismo y el control mental e interpersonal, a expensas de la flexibilidad, la espontaneidad y la eficiencia, que empieza al principio de la edad adulta y se da en diversos contextos, como lo indican cuatro (o más) de 8 ítems». En M. se encuentran manifestados los siguientes síntomas:

- a) incapacidad para tirar los objetos gastados o inútiles, incluso cuando no tienen valor sentimental;
- b) adopta un estilo avaro en los gastos de ella y para los demás; el dinero se considera algo que hay que acumular con vistas a catástrofes futuras;
- c) muestra rigidez y obstinación.

En definitiva, de la decena de trastornos de la personalidad descritos en el DSM-IV-TR, nuestra amiga adulta con síndrome de Williams, parece sufrir síntomas (en mayor o menor grado) de siete de ellos. No se le puede diagnosticar un trastorno específico, sino, como afirman los propios psicólogos y psiquiatras, hemos de hablar de un «trastorno de la personalidad no especificado» que se define, precisamente, por la presencia de características de más de un trastorno específico de la personalidad que no cumplen los criterios completos para ninguno, esto es, una «personalidad mixta» en cuanto a los trastornos en el comportamiento. Es bien notorio que el proceder psicológico al uso que se desprende de sus metodologías es paralelo, si no idéntico, al proceder de los funcionalistas a la hora de describir el

significado de las unidades léxicas de una lengua. Sin embargo, la comparación entre los resultados de una persona sin síndrome y sin trastornos de la personalidad con la de nuestro objeto de estudio es extraordinariamente llamativa: desde una perspectiva prototípica, la persona sin trastornos parece ocupar el centro de la categoría de la percepción general. Por el contrario, la persona adulta con síndrome de Williams representa la zona límite o externa de la categoría. Es evidente, sin embargo, que la mera observación continuada de M. no nos permite hacer más inferencias respecto al tipo de cognición que presenta. Es de todo punto necesario apoyar nuestras observaciones mediante la aplicación de baterías psicológicas de preguntas a la propia M. En este sentido presentamos a continuación los resultados obtenidos del *Inventario Clínico Multiaxial de Millon-III (MCMI-III)*.

### **3. EL INVENTARIO CLÍNICO MULTIAXIAL MILLON-III (MCMI-III), DE MILLON, DAVIS & MILLON (2007)**

En esta prueba se distinguen desde la escala 1 a la 8 los patrones clínicos de personalidad. Las escalas S, C y P representan patrones graves de personalidad. De la escala A a la R indican síndromes clínicos moderadamente graves. Las escalas SS, CC y PP manifiestan síndromes clínicos graves. Primero se evalúa la validez del protocolo (sinceridad, deseabilidad social y devaluación del sujeto); en segundo lugar hay decisiones diagnósticas acerca de las escalas y en tercer lugar una formulación del funcionamiento clínico general. Este protocolo establece el punto de corte en 75 como indicio de la presencia de rasgos de personalidad clínicamente significativos. Los resultados que hemos obtenido con su aplicación a M. son los siguientes:

- a) Trastornos de personalidad: escala P: paranoide (75). Son también clínicamente relevantes las puntuaciones de la escala 3: dependiente (65) y de la escala C: límite (69).
- b) Síndromes clínicos moderadamente graves: a) escala A: trastorno de ansiedad (96); escala N: trastorno bipolar (85).
- c) Trastornos clínicos graves: a) escala SS: trastorno de pensamiento (72); escala PP: trastorno delirante (81).

En cuanto a la escala V, de validez, hay que considerar que la de esta última es 0 (que se considera válido). En esta escala de validez, M. incorpora tres ítems que se consideran extravagantes o muy inverosímiles. Por lo que hace a la escala X, de sinceridad, su puntuación (90) se considera dentro del rango de sinceridad aceptable, si bien en el límite admisible por estar muy cercano a lo que se consideran invalidante. En la escala Y, de deseabilidad social, tenemos un índice de 75 cuando por encima de dicho índice nos encontramos con cierta tendencia a presentarse de forma favorable o personalmente atractiva. La escala Z, o de devaluación, también muestra un índice de 75, cuando por encima de esta puntuación tenemos una tendencia a depreciarse o devaluarse presentando dificultades emocionales o personales más problemáticas de lo que se halla en una revisión objetiva. Cuando ambos índices son altos, como es el caso, Millon, Davis & Millon consideran que nos hallamos ante pacientes inusualmente reveladores. No creemos que este sea el caso de M. Los índices X y

Z, ambos altos, pueden manifestar, por otra parte, una actitud llamada de «socorro» de individuos cuyo estilo de respuesta les hace parecer más deteriorados de lo que realmente están. Creemos que este puede ser, en muchas ocasiones, aunque no siempre, el caso de M.

En relación a la aplicación del MCM-III los resultados definitivos obtenidos en nuestra investigación han sido los siguientes: esquizoide (54), evitativa (61), depresiva (59), dependiente (65), histriónica (53), narcisista (59), antisocial (53); agresiva (sádica) (59), compulsiva (45), negativista (pasivo-agresivo) (62), autodestructiva (46), esquizotípica (61), límite (69), paranoide (75), trastorno de ansiedad (96), trastorno somatomorfo (52), trastorno bipolar (85), trastorno distímico (52), dependencia del alcohol (64), dependencia de sustancias (58), trastorno estrés posttraumático (60), trastorno de pensamiento (72), depresión mayor (57), trastorno delirante (81), sinceridad (90), deseabilidad social (75), devaluación (75).

En definitiva, hay que poner en cuarentena muchas de las aseveraciones de un adulto con síndrome de Williams tanto en la interacción conversacional como en las situaciones de respuesta a baterías de preguntas de índole psicológica y psiquiátrica, puesto que no se observa una correlación nada clara entre la experiencia derivada de la observación del comportamiento lingüístico cotidiano y los resultados de muchas de las cuestiones que se plantean en las baterías de preguntas sobre la personalidad analizada. Dicho de otro modo, la totalidad de su comportamiento lingüístico está condicionado por su modo perceptivo (y no lo contrario).

#### **4. EL INVENTARIO MULTIFÁSICO DE PERSONALIDAD DE MINNESOTA-2 REESTRUCTURADO MMPI-2-RF (2009)**

La penúltima de las pruebas psicológicas a la que hemos sometido a M., es el Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota-2 Reestructurado (2009), de Ben-Porath & Tellegen (2009). Se trata de un cuestionario de 567 preguntas que deben ser respondidas de acuerdo con los valores V o F. Las escalas generales del MMPI-2, de acuerdo con nuestros resultados, indican lo siguiente:

Escala L (mentira), otorga una puntuación de 47 (bajo), inferior al promedio. De acuerdo con el cuaderno de interpretación del MMPI-2, «una interpretación inferior al promedio en la escala L indica que el sujeto estuvo completamente libre para colocarse a sí mismo en una posición inusualmente favorable [...] puntuaciones muy bajas en esta escala pueden acompañarse de puntuaciones muy bajas en la escala K (corrección), lo que reflejaría un esfuerzo realizado para exagerar problemas y dificultades de ajuste».

Escala K (corrección), otorga un índice de 33 (muy bajo). Lo que se deduce de esta escala es lo siguiente: «fingir»; «hacerse el enfermo»; «exageración de sus propios desajustes»; «contestar a todo como verdadero». Las hipótesis interpretativas son las siguientes: confusa, autocrítica, conformista, introvertida, cínica, suspicaz.

Escala F (incoherencia), otorga un índice 86 (alto). La puntuación que va del 80 al 100 en esta escala suele producir un perfil invalidado, pero «si válido, hay que considerar serios problemas psicopatológicos. Se atribuye el origen de la desviación a los siguientes factores: fingir enfermedad; procesos psicóticos...; exageración de problemas. Las hipótesis interpretativas asociadas son las siguientes: Reafirmación. Deseabilidad social. Estadio confusional».

Escala Fb (incoherencia, continuación), otorga un índice de 106 (muy alto). Si es el caso, el Cuaderno Interpretativo del MMPI-2 aconseja lo siguiente: «Es importante intentar



identificar la razón de una elevación en la escala F o en la Fb (en el caso de M. en ambas escalas relacionadas), porque podemos hallarnos ante un paciente psiquiátrico que puede estar desorientado, confuso o que puede mostrar claramente su conducta psicótica».

Las anteriores son las escalas de verificación de validez del MMPI-2, que se completan con la escala TRIN (inconsistencia de las respuestas de tipo verdadero) y con la escala VRIN (inconsistencia de respuestas variables). La primera de estas escalas (TRIN) da un índice de 18 (muy alto), que invalida el perfil y que aporta esta hipótesis interpretativa: «Tendencia a la aquiescencia de respuestas». La puntuación de la escala TRIN se compone solo de pares de ítems cuyo contenido es opuesto. Por lo que hace a la escala VRIN el índice dado por el MMPI-2 es de 10, que se considera normal o aceptable y que muestra un perfil válido.

Las previas eran escalas generales que tratan de asegurar la validez de las respuestas del MMCI-2. Según los resultados de las escalas L y K (mentira y corrección) y de las escalas F y Fb (incoherencia), no hay duda de los graves problemas mentales de M desde la perspectiva del sujeto no sometido al síndrome de Williams. Tales trastornos son objeto de otra parte del análisis del MMPI-2. ¿Qué tipo de escalas clínicas presenta M.? Los datos conseguidos más relevantes son los siguientes:

Escala 1 (Hs.: hipocondría): índice de 62 (el rango de 60 a 80 manifiesta preocupaciones somáticas, reacción exigente ante los problemas reales, exageración de problemas físicos, trastornos del sueño, falta de energía, alto grado de exigencia, insatisfacción y quejas variables y múltiples).

Escala 6 (Paranoia): índice de 77 (un rango mayor de 70 manifiesta hipótesis paranoide: marcada sensibilidad interpersonal; tendencia a malinterpretar motivos e intenciones de otros; egocentrismo; inseguridad; ideas persecutorias; hipersensibilidad e ingenuidad).

Escala 7 (Pt: psicastenia o trastorno obsesivo-compulsivo): índice de 62 (un rasgo de rango 60-75 manifiesta que existe ansiedad, moderada depresión; pesadillas en los sueños; falta de seguridad en sí mismo; culpabilidad; perfeccionismo, indecisión y que no se siente aceptada por los demás).

Escala 8 (Sc: esquizofrenia): índice de 79 (un rasgo superior a 75 sugiere la hipótesis interpretativa de un posible trastorno esquizofrénico, con pensamientos extraños; experiencias inusuales y características sensibles).

Escala 9 (Ma: hipomanía): índice 72 (un rango entre 70 y 80 sugiere la hipótesis interpretativa de hipomanía con estas características: tener una energía excesiva, ausencia de dirección, desorganización conceptual, ser poco realista en su autovaloración, ser tiránica o mandona, tener una baja tolerancia a la frustración, ser impulsiva y ser muy habladora).

Los rasgos marcados por el MMPI-2 para las escalas clínicas son de una extraordinaria gravedad y complejidad: manifiestan hipocondría, trastorno obsesivo-compulsivo, paranoia, esquizofrenia e hipomanía. No son menos interesantes, aunque no los comentaremos aquí, los índices que presentan aparente normalidad: escala 2: depresión, 47 (puntuación media de 40 a 59); escala 3: histeria de conversión, 47 (puntuación media de 40 a 59), escala 4: desviación psicopática, 55 (puntuación media de 40 a 59), escala 5: feminidad (y masculinidad), 68 (puntuación media de 60 a 75), escala 0: introversión social, 58 (puntuación media de 40 a 59). Dicha aparente normalidad, muchas veces, puede verse contradicha por comportamientos que la anulen en la vida cotidiana.

Por lo dicho hasta aquí, M. presenta un tipo de cognición desviante, un mundo mental confuso y cambiante y una percepción del mundo y de sí misma distorsionada y voluble.

Desde luego, no hemos mencionado aquí la multitud de problemas meramente fisiológicos que presenta nuestra paciente, que afectan gravemente a su estado general y que suelen ser extendidos en las personas que sufren síndrome de Williams. En estas condiciones de ansiedad y de sufrimiento continuados, ¿es verdaderamente útil para los logopedas saber cómo es el discurso conversacional de un adulto con síndrome de Williams? Se trata solo de una parte, y seguramente no la más interesante, de su comportamiento general de acuerdo con una cognición desviada constitutivamente por causas genéticas. Lo que parece privativo de la mente del paciente de síndrome de Williams que aquí se estudia es que lo patológico está presente desde muchos ángulos distintos, hasta el punto de acosar al ego en un estado de ansiedad generalizado que le impide salir de sus límites caóticos.

Si este trabajo ha sido posible ello se debe a la actitud loable de su madre. Lo habitual es que, al traspasar la pubertad, los padres de adolescentes con tal síndrome intenten ocultar la información relativa al verdadero estado mental de sus hijos, que se manifiesta en comportamientos muy desviados. No ha sido el caso de la madre de M., que quiere que se conozca más sobre su hija con el fin de buscar soluciones, siquiera sean parciales, al sufrimiento mental que padecen a lo largo de su vida. Por ese motivo, nos ha permitido aquí publicar nuestras conclusiones sobre la situación de su hija desde la perspectiva psicolingüística y psicológica.

## **5. LA COGNICIÓN MIXTA**

En la convivencia casi diaria con la paciente, durante tres años, hemos constatado un hecho que, a nuestro entender, es extraordinariamente relevante para entender dicha cognición. La paciente hace lo que hace y actúa como actúa, también lingüísticamente, porque su personalidad muestra unas anomalías notables en muchos sentidos. En otros términos, sufre muchos de los síntomas que en la bibliografía psicológica moderna se atribuyen a diversos trastornos de la personalidad.

Lo relevante del caso es que no padece la totalidad de los síntomas de alguno de dichos trastornos, sino una parte variable de cada uno de ellos. Por poner un ejemplo, comprobado por la experiencia de un lingüista y de una psicóloga, los 10 síntomas descritos como propios del denominado histrionismo no son totalmente cumplidos por M., aunque sí una gran parte de ellos, en particular, casi un 80%.

De un modo semejante, su comportamiento reúne varias de las características de un trastorno de la personalidad de carácter ansioso, en especial obsesivo-compulsivo. De este modo podríamos continuar con un muy elevado número de síntomas (que se suelen dar en la paciente de manera bien habitual) y que no responde a un solo tipo de trastorno de la personalidad, sino a muchos y todos a un tiempo. No nos cabe duda de que gran parte de su comportamiento lingüístico depende, en gran medida, de la presencia de tales síntomas, de modo que no intentar sistematizar su existencia no ayuda en nada a su mejora de las capacidades lingüísticas y, en definitiva, sociales.

Uno de los efectos más lamentables para la paciente es el hecho de que sus acciones contradicen sistemáticamente su propia imagen social, hasta el punto de que las personas que acaban conociéndola por el trato cotidiano terminan por no fiarse de ella. Lo anterior es de

suma importancia en la cognición general de M., desde el momento en que cifra gran parte de su bienestar en la búsqueda del reconocimiento afectivo y efectivo de los interlocutores (dependencia; deseabilidad social). Resulta de todo punto incompatible, sin embargo, con que la mayoría de las personas de su entorno acepten afectivamente a M., tras haber sido víctimas de un hurto exigido por un estado de ansiedad muy elevado (unas monedas, unas llaves, unos pendientes o unos anillos de oro, por ejemplo).

Por lo dicho, algunos trastornos de la personalidad (o mejor aún, un núcleo duro de síntomas asociado a varios trastornos de la personalidad, al mismo tiempo o «personalidad mixta»), condicionan su comportamiento lingüístico hasta el punto de elaborar estrategias que le permitan calmar la ansiedad mediante actos de naturaleza cleptomaníaca. Sin embargo, las consecuencias de la sanción social impiden que, a la larga, la opinión de muchas de las personas de su entorno sea compatible con la aceptación de M. Más bien el resultado de la comunidad social es el de una muy elevada indiferencia e incluso, en ocasiones, una pública aversión. M. no es insensible a tales manifestaciones sociales derivadas de una «conducta impropia», sino todo lo contrario, puesto que los efectos sociales negativos relativos a su imagen tienden a intentar ser corregidos mediante nuevas y cada vez más enfáticas muestras de afectividad que pudieran parecer notablemente exageradas. Se trata de un problema que no es únicamente privativo de las personas con las que intenta mantener lazos de amistad, sino con los propios miembros de su mismo núcleo familiar, con independencia de los lazos estrechos que pueda mantener con ellos.

No puede afirmarse de un modo tajante que M. actúe aquí sin plena conciencia de su comportamiento. Al contrario, si sus intervenciones lingüísticas están justificadas, muchas veces, es para permitir que se encuentre en disposición de llevar adelante un plan preconcebido y a veces recurrente: estar en disposición de hallarse a solas para hacerse con algún objeto ajeno que despierte su interés, o ir directamente a por él en cuanto sabe de su existencia. Esta capacidad de planificación es muy llamativa en lo que respecta a M. En otro lugar hemos manifestado que la postura de los afectados de síndrome de Williams respecto a los criterios relativos a la máxima de cualidad son mucho más laxos, tal vez, que los de la población general en un ethos cultural como el suyo (el mediterráneo). M. no duda un momento en mentir, a sabiendas, con la finalidad de despertar una empatía notable por parte del interlocutor con tal de conseguir sus fines ocultos.

Ni que decir tiene que, como en el cuento del lobo, sus interlocutores suelen observar con escepticismo dichas muestras de mendacidad o, en todo caso, tienden a relativizar la veracidad de sus afirmaciones. M. no domina el arte de hacer interesante su conversación, porque, en primer lugar, su pretensión básica es crear un interés de lastimosa pena en el interlocutor y, en segundo lugar, las cuestiones que parecen interesarle son verdaderamente escasas en relación con las cuestiones que pueden interesar a sus interlocutores sin síndrome de Williams. Esto podría denominarse *oligotemática estereotípica* de sus repertorios conversacionales y, a la larga, resultan para estos últimos en unos silencios embarazosos muy difíciles de superar. Si su negociación se resiente a causa de la limitación de los temas propuestos, también se resiente a causa del escaso interés que manifiesta ante la apertura de nuevos temas potenciales de debate propuestos por el interlocutor. De ahí que la conversación pase, sistemáticamente, de un claro apogeo a una inhibición insuperable, en la que responde mecánicamente a las cuestiones sin el menor interés aparente. La muy notoria tendencia a la

dramatización, la exageración del yo («exceso de subjetividad») y la prevaricación para la consecución de sus fines hace que el investigador psicológico y lingüístico se tenga que plantear sistemáticamente la veracidad de sus afirmaciones. Dicha duda se alimenta de manera especial en relación con la calidad de sus respuestas a las baterías de los tests psicológicos.

## **6. CONCLUSIONES**

En nuestra opinión un análisis meramente lingüístico de las preferencias de una paciente con síndrome de Williams se olvida de lo esencial: averiguar la naturaleza de su tipo de cognición. Si no se examina la realidad psicológica de dichos pacientes uno puede estar dándole vueltas a la cuestión del déficit pragmático; por ejemplo, puede determinar que son más sensibles a la interpretación del sarcasmo que a la de la metáfora o la ironía, pero no sabe nada de cómo estos pacientes sienten el mundo, esto es, de cómo es, en su caso, «ser persona» ni «adaptarse a su entorno». Además, es sabido que los trastornos de personalidad son bastante difíciles de combatir en aquellos que no padecen esta enfermedad. A diferencia de otros trastornos, no existe ningún tratamiento que se haya demostrado empíricamente eficaz para los trastornos de personalidad entre la población general. Tanto más en quienes padecen dicho síndrome de Williams. Los intentos por mitigar gran parte de la ansiedad constitutiva o estructural mediante productos farmacológicos son notablemente divergentes en nuestra amiga M. hasta el momento:

a) Los antidepresivos han tenido efectos perversos en el comportamiento de M., que ha tendido al paroxismo y a la hiperactividad, agudizando su comportamiento desviante y, suponemos, su estado general de confusión mental.

b) Por el contrario, pequeñas dosis de ansiolíticos han permitido una notable mejora de su estado general, han supuesto una disminución de sus dolores gástricos crónicos y han tranquilizado a M. hasta el punto de permitirle ganar peso y disminuir parte de su ansiedad. No obstante, no han eliminado muchos de los síntomas propios de varios trastornos de la personalidad, como los mencionados anteriormente.

Por todo ello somos sumamente escépticos respecto a una posible «rehabilitación lingüística» de los pacientes con este síndrome: simplemente, habría que llevar a cabo con éxito una recuperación de la cognición no trastornada para la que no estamos preparados. Lo lingüístico no parece ser más que una parte de lo desviante en los afectados adultos con síndrome de Williams. Antes que un proyecto de rehabilitación basado en los datos lingüísticos del síndrome, es preciso elaborar un mapa de su modo específico de cognición general. Para conocer dicha cognición y asociarla con sus comportamientos es menester, desde nuestra perspectiva, estudiar su realidad psicológica, las características de su mundo mental. No nos parecen adecuados argumentos sobre la incoherencia de las respuestas a las baterías psicológicas que se les pueda aplicar ni sobre su cociente intelectual. De hecho, la posible incoherencia descrita es un factor psicológico más de su mundo mental, así como su capacidad intelectual. De otro modo solo tenemos descripciones que atañan a las funciones lingüísticas desviantes o a algún componente especialmente afectado de la estructura lingüística, como el pragmático, en especial (Garayzábal Heinze 2005) o a sus cualidades o niveles de producción verbal (Garayzába Heinze 2007), pero nada sabremos de una clínica que se ocupe del

sufrimiento de una persona concreta. En nuestra opinión, sería muy interesante llevar a cabo investigaciones más amplias de la realidad psicológica de dichos pacientes en poblaciones que puedan resultar representativas desde, al menos, dos perspectivas:

a) En primer lugar, con el fin de averiguar si los síntomas de los trastornos de personalidad que M. sufre son generales a los demás afectados con el síndrome de Williams de similar nivel intelectual en la fase adulta o si son específicos de M.

b) En segundo término, para poder afirmar con mayor seguridad que los adultos con síndrome de Williams responden a un trastorno de personalidad no especificado o «personalidad mixta» que les obliga a tener una percepción del mundo y de sí mismos notablemente distorsionadas.

Nuestra postura, a este respecto, no puede ser más que coincidente con la de Sotillo, García-Nogales & Campos (2007: 470): según creemos, el esfuerzo de la investigación futura debe ir encaminado a estudiar el desarrollo de las competencias mentalistas y lingüísticas (a un tiempo) de los afectados por el síndrome de Williams, lo cual incluye, como es obvio, una evaluación masiva de los trastornos psicológicos de la población con dicho síndrome. La importancia de tales estudios se revela al observar sin más en la relación diaria que, al cabo de tan solo unos tres años desde la aplicación de las baterías psicológicas previas a M., M. ha modificado para peor su comportamiento cotidiano en la relativo al grado de empatía interpersonal que solía manifestar, así como en lo que atañe al grado de violencia manifestada hacia su madre y única cuidadora y hacia sí misma (nivel de autoagresión o tendencia auto-destructiva). Sin embargo, sus capacidades lingüísticas no parecen haber mermado en absoluto durante este periodo, antes bien son, en apariencia, perfectamente estables.

El análisis psicológico de los trastornos de personalidad desde distintas perspectivas, como el propuesto en estas páginas, puede hacer ver con claridad que la percepción del mundo de estas personas, inevitablemente, ha de tener manifestaciones específicas que afectan a su proceder lingüístico, y no, necesariamente, o en el mismo grado, lo contrario. Como indicaba Sacks (2015: 49) para referirse a su trabajo de psiquiatra con pacientes muy afectados con diversos síndromes, algunos muy graves, «no era solo cuestión de diagnóstico y tratamiento: podían presentarse cuestiones mucho más serias, relacionadas con la calidad de vida y si valía la pena vivir en esas circunstancias»

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BEN-PORATH, Yossef S. & Auke TELLEGEN (2009): *MMPI-2-RF. Inventario Multifásico de Personalidad de Minnesota-2 Reestructurado*, Madrid, TER Ediciones. Obra original (2008): *MMPI-2-RF. Minnesota Multiphasic Personality Inventory-2 Restructured Form*. Minneapolis: University of Minnesota Press. Adaptación española de P. Santamaría Fernández.
- GALLARDO PAÚLS, Beatriz (2007): *Pragmática para logopedas*. Cádiz: Universidad de Cádiz.
- GALLARDO PAÚLS, Beatriz & Carlos Hernández Sacristán (2013): *Lingüística clínica. Un enfoque funcional sobre las alteraciones del lenguaje*. Madrid: Arco/Libros
- GARAYZÁBAL HEINZE, Elena (2005): *Síndrome de Williams. Materiales y análisis pragmático*. Valencia: Universitat de València.

- GARAYZÁBAL HEINZE, Elena (2006): “Habilidades lingüísticas y comunicativas en el síndrome de Williams: el perfil clásico a debate”. En E. Serra Alegre, Enric & M. Veyrat Rigat (eds.): *Problemas de eficacia comunicativa. Descripción, detección, rehabilitación*. Valencia: Universitat de València, 21-38.
- GARAYZÁBAL HEINZE, Elena (2007): “Valoración interlingüística de la producción verbal de una tarea narrativa en el síndrome de Williams”. *Psicothema* 19/3, 428-434.
- GARAYZÁBAL HEINZE, Elena & Fernando CUETOS VEGA (2008): “Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams”. *Psicothema* 20/4, 672-677.
- GARAYZÁBAL, Elena, Montserrat FERNÁNDEZ PRIETO & Eliseo DÍEZ-ITZA (2010): *Guía de intervención logopédica en el síndrome de Williams*. Madrid: Síntesis.
- GRICE, Herbert Paul (1975): “Logic and Conversation”. En P. Cole & N. L. Morgan (eds.): *Syntax and Semantics, vol. 3: Speech Acts*. Nueva York: Academic Press, 41-58.
- HERNÁNDEZ SACRISTÁN, Carlos, Enric SERRA ALEGRE y Montserrat VEYRAT RIGAT (2005): “Antónimos conversos y teoría de la mente”. En E. Serra Alegre & M. Veyrat Rigat (eds.): *Problemas de eficacia comunicativa. Descripción, detección, rehabilitación*. Valencia: Universitat de València, 39-53.
- MILLON, Theodore, Roger DAVIS & Carrie MILLON (2007): *MCMI-III. Inventario Clínico Multiaxial de Millon-III (Manual)*. Madrid: TEA Ediciones. Adaptación y baremación españolas: V. Cardenal Hernáez & M. P. Sánchez López.
- SACKS, Oliver (1995): *An Anthropologist on Mars. Seven Paradoxical Tales*. Nueva York: Alfred A. Knopf. Tr. esp. de D. Alou: *Un antropólogo en Marte. Siete relatos paradójicos*. Barcelona: Anagrama, 1997.
- SACKS, Oliver (2015): *On the Move. A Life*, London: Picador. Tr. esp. de D. Alou: *En movimiento. Una vida*. Barcelona: Anagrama.
- SOTILLO, María, M.<sup>a</sup> Ángeles GARCÍA-NOGALES & Ruth CAMPOS (2007): “Lenguaje y teoría de la mente: el caso del síndrome de Williams”. *Infancia y Aprendizaje* 30/3, 459-74.
- VV.AA. (2002) *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: DSM-IV-TR*, Washington, American Psychiatric Association. Vers. Esp. de J. J. López-Ibor Aliño & M. Valdés Miyar: *DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Texto revisado*. Barcelona, etc.: Elsevier Masson, 2012.