

**UNIVERSIDAD DE OVIEDO**  
**FACULTAD DE PSICOLOGÍA**



**MÁSTER EN INVESTIGACIÓN EN NEUROCIENCIAS**  
*CURSO ACADÉMICO 2020-2021*

INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA PARA MEJORAR LAS HABILIDADES  
NARRATIVAS EN EL SÍNDROME DE NOONAN

(Trabajo empírico)

TAMARA PÉREZ SANJURJO

Oviedo, junio 2021

## RESUMEN

El síndrome de Noonan (SN) es un síndrome genético neuroevolutivo que se caracteriza por presentar un fenotipo facial característico. Presentan alteración del funcionamiento cognitivo, así como dificultades a nivel de aprendizaje, déficits de memoria, atención y lenguaje destacando dificultades narrativas. El objetivo es conocer los efectos que la intervención logopédica basada en una tarea de recuento con apoyo audiovisual tiene en la competencia narrativa de tres sujetos con SN.

La muestra del estudio está formada por 18 sujetos de entre 5 y 13 años, de los cuales tres presentan síndrome de Noonan (SN), otros tres presentan síndrome de Williams (SW) y los restantes presentan desarrollo típico (DT). Para el estudio se emplearon pruebas estandarizadas para determinar las habilidades cognitivas y lingüísticas de los sujetos con SN y una prueba no estandarizada para analizar el nivel de habilidades narrativas de todos los sujetos. Los participantes con SN obtuvieron mejores resultados tanto en el pretest como en el posttest que los sujetos con SW. Se desprende de estos resultados que los sujetos con SN presentan habilidades narrativas que se asemejan más a los niños con DT que a los sujetos con SW y que la intervención es efectiva mejorando dichas habilidades.

Palabras clave: síndrome de Noonan, síndrome de Williams, intervención logopédica, habilidades narrativas.

## **ABSTRACT**

Noonan syndrome (SN) is a neuroevolutionary genetic syndrome characterized by a characteristic facial phenotype. They present alteration of cognitive functioning, as well as learning difficulties, memory deficits, attention and language mainly narrative difficulties. The objective is to know the effects that speech therapy based on a counting task with audiovisual support has on the narrative competence of three subjects with SN.

The study sample consists of 18 subjects between 5 and 13 years of age, of which three have Noonan syndrome (SN), three others have Williams syndrome (SW) and the others have typical development (DT). The study used standardized tests to determine the cognitive and linguistic abilities of subjects with SN and a non-standard test to analyze the level of narrative skills of all subjects. Participants with SN had better results in both pretest and posttest than subjects with SW. It follows from these results that subjects with SN present narrative skills that are more similar to children with SD than subjects with SW and that the intervention is effective in improving those skills.

Key words: Noonan syndrome, Williams syndrome, speech therapy, narrative skills.

## ÍNDICE

<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	5
<b>OBJETIVOS</b> .....	8
<b>METODOLOGÍA</b> .....	9
PARTICIPANTES .....	9
MATERIALES E INSTRUMENTOS .....	9
PROCEDIMIENTO .....	11
ANÁLISIS DE DATOS .....	13
<b>RESULTADOS</b> .....	15
<b>DISCUSIÓN</b> .....	19
<b>CONCLUSIONES</b> .....	21
<b>REFERENCIAS</b> .....	22
<b>ANEXOS</b> .....	24

## INTRODUCCIÓN

La competencia narrativa puede ser definida como el conjunto de habilidades cognitivas, lingüísticas e incluso sociales, que permite a los sujetos contar historias a los demás, así como a uno mismo, a partir de recuerdos, de representaciones mentales, y de las propias experiencias vividas, tratándose por tanto, de una actividad muy compleja [1]. La importancia del estudio de la narración ya se establece en 1998, cuando Jerome Bruner [2], psicólogo y pedagogo estadounidense y uno de los fundadores de la psicología cognitiva, la consideró como el tipo de pensamiento más antiguo y primario, ya que tempranamente es empleada para la construcción del significado dándole así sentido a nuestras experiencias y por consiguiente, al mundo real.

Las narraciones deben seguir un orden en el cual presentamos lo que sucede en la historia y qué importancia temporal y espacial tiene cada evento. Es decir, a la hora de narrar una historia se deben tener bien definidos los escenarios, los episodios, los eventos y los personajes que aparecen en la historia. Además, deben caracterizarse por presentar coherencia y cohesión. La coherencia narrativa puede definirse como la consistencia y coordinación de los elementos que conforman la narración, y la cohesión narrativa como la relación que se establece entre los elementos que la conforman.

Los narradores deben, por tanto, emplear muchos procesos simultáneamente como la memoria o la atención, necesitando por tanto de habilidades básicas que sustentan la base de un gran número de habilidades académicas y sociales [3]. La narración toma un carácter especial en la comunicación, ya que mediante ella se vinculan las personas y les permite compartir experiencias y su comprensión del mundo. Los niños que presentan dificultades para narrar tienen dificultades en la comunicación social [3, 4]. Por ejemplo, los padres cada día les piden a sus hijos que les cuenten que tal les ha ido el día en el colegio. En el caso de los padres que tienen hijos con discapacidad intelectual, suelen interpretar acertadamente las expresiones de sus hijos. Sin embargo, la mayor preocupación radica en la comunicación de estos últimos con otras personas, ya que pueden no ser capaces de entenderlos. La narración de historias parece tratarse entonces de una habilidad también social y fundamental donde los niños aplican de manera natural todo lo aprendido previamente [4].

La discapacidad intelectual (DI) se define según la Asociación Americana de Discapacidades Intelectuales y del Desarrollo (AAIDD) como una “serie de limitaciones significativas tanto en el funcionamiento intelectual como en la conducta adaptativa” [5]. La DI puede deberse a diferentes causas que afectan al correcto desarrollo del cerebro antes del nacimiento. Debidas a estas últimas podemos encontrar diferentes síndromes genéticos neuroevolutivos (SGN), los cuales presentan características fenotípicas diferenciadas [6] como por ejemplo, el síndrome de Noonan (SN) y el síndrome de Williams (SW).

El SN se trata de un síndrome genético neuroevolutivo cuya incidencia es de uno por cada 1.000-2.000 nacimientos y la prevalencia es de uno por cada 1.000-2.500 nacimientos [7], aunque esta última se trata de una estimación, debido a la creencia de que el SN es un síndrome infradiagnosticado. Está causado por hasta 17 mutaciones distintas, siendo observadas con mayor frecuencia: PTPN11 (50%), SOS1 (10%) y RAF1 (10%) [7, 8].

La Asociación Síndrome de Noonan de Asturias, cuenta actualmente con 13 personas afectadas, las cuales se encuentran en los siguientes rangos de edad: entre 0-6 años, 2 personas; entre 7-12 años, 6 personas; entre 13-18 años, 1 persona; edad adulta: 4 personas. En Asturias concretamente, se estima que la incidencia de este síndrome podría ser de entre 400 y 1.000 afectados.

El SN se caracteriza por una facies peculiar que incluye frente ancha y alta, hipertelorismo (ojos muy separados) y prominentes (unilateral o bilateralmente), pliegues epicánticos y palpebrales inclinados hacia abajo y ptosis (párpados caídos). Presentan además, nariz deprimida, de base ancha y punta bulbosa. Respecto a la cavidad oral, los labios suelen ser gruesos con pliegues nasolabiales prominentes. También presentan orejas bajas y/o rotadas posteriormente con hélix grueso [9].

En el SN se ha hallado alteración del funcionamiento cognitivo, dificultad en el aprendizaje así como déficits de memoria y atención [10]. Sin embargo, el habla y el perfil del lenguaje han recibido poca atención, no han sido bien descritos en la literatura y hoy en día este campo sigue siendo un reto.

El SW se trata de un síndrome genético neuroevolutivo cuya incidencia es de uno por cada 20.000 nacimientos, aunque podría ser mucho mayor, hasta uno de cada

7.500. La causa de este síndrome se debe a una micro-delección de aproximadamente 1,5-1,8 megapares de bases en la banda q.11.23 del cromosoma 7, que abarca 27 genes incluyendo la elastina [6, 11].

Las características faciales del SW incluyen estrechamiento de la frente, pliegue cutáneo marcado en la comisura palpebral interna, región periorbital prominente, estrabismo (desviación confluyente de un ojo) e iris con un patrón estrellado. Presentan además, nariz corta y respingona con el puente nasal hundido y la región desde la base de la nariz hasta el labio superior alargado. Respecto a la cavidad oral, presentan maloclusión dental y labios prominentes [6,12].

Respecto a las alteraciones del desarrollo del lenguaje al contrario de lo que ocurre con un diagnóstico médico, el cual se puede objetivar mediante pruebas moleculares, el lenguaje necesita ser comparado con otros trastornos para orientar mejor la intervención. Los sujetos con SN presentan trastornos del lenguaje con más frecuencia que la población normal y los sujetos con SW presentan un retraso inicial en el desarrollo del lenguaje asociado a una DI [6, 13]. Concretamente, la pragmática se vincula al uso que se hace del lenguaje y se trata del nivel más complejo y más difícil de evaluar. En cuanto a la pragmática en el SN, en un estudio realizado por Selås y Helland [14] con una muestra de 17 sujetos con SN y de edades comprendidas entre 6 y 15 años, se observó que el 76,5% de los sujetos presentaba dificultades pragmáticas. Concretamente en este estudio, se obtuvo que había diferencias estadísticamente significativas entre los sujetos con SN y con DT a nivel de coherencia. En las narraciones de los sujetos con SN podemos observar buena coherencia y cohesión, siendo incluso mejor que en el SW, a pesar de que estos últimos cuentan historias con más detalles y más largas [6].

Tras haber revisado toda la bibliografía se concreta la siguiente hipótesis: que el programa de apoyo audiovisual incrementa las habilidades narrativas de los participantes.

## **OBJETIVOS**

El objetivo principal de este estudio es conocer los efectos que una intervención logopédica basada en una tarea con apoyo visual tiene en la competencia narrativa de tres sujetos con síndrome de Noonan.

Otros objetivos secundarios que se persiguen son:

- 1) Determinar las habilidades lingüísticas y cognitivas a nivel de expresión y comprensión de tres sujetos con SN.
- 2) Analizar y mejorar las habilidades narrativas de tres sujetos con SN mediante una película de dibujos animados.
- 3) Analizar y comparar los resultados de la pre y post intervención realizada con los tres sujetos con SN y con otros tres sujetos con SW y establecer si la intervención es igual de efectiva en los dos casos.

## METODOLOGÍA

### PARTICIPANTES

La muestra del presente estudio está compuesta por 18 sujetos con edades comprendidas entre 5 y 13 años. Tres de los sujetos presentan síndrome de Noonan (SN) y fueron asignados a un grupo experimental (GE); otros tres sujetos presentan síndrome de Williams (SW) y fueron asignados a uno de los grupos control, y los doce sujetos restantes con desarrollo típico (DT) componen el otro grupo control. El nivel socioeconómico de la muestra es medio. La muestra se eligió por proximidad geográfica y edad. Todos los padres de los participantes firmaron un consentimiento informado para incluir a los sujetos como participantes en el estudio.

Los datos referentes al grupo de sujetos con SW fue tomada del estudio de Diez-Itza et al. [15]. En la Tabla 1 se muestra la media (M), la desviación típica (DT) y el rango de la edad cronológica de los participantes.

**Tabla 1.** Datos de los participantes.

<b>Edad Cronológica</b>	<b>SN</b> (n=3)	<b>SW</b> (n=3)	<b>DT</b> (n=12)
<b>Media (M)</b>	10;37	9;10	5;5
<b>Desviación Típica (DT)</b>	2;5	1;6	0;4
<b>Rango</b>	8;05-13;02	8;9-11;6	5;0-5;11

### MATERIALES E INSTRUMENTOS

Las pruebas estandarizadas empleadas en este estudio para evaluar la muestra con SN fueron:

El Test CARAS-R o de percepción de diferencias [16] tiene como objetivo evaluar la aptitud del sujeto para percibir las diferencias y semejanzas que existen en los

diferentes 60 elementos gráficos que se le presentan. El sujeto debe determinar qué cara es diferente respecto a las otras dos y tacharla. El tiempo de aplicación es de 3 minutos.

El Test de Matrices Progresivas de Raven [17] tiene como objetivo principal medir el nivel de inteligencia. En este estudio se empleó la Escala CPM “Coloured Progressive Matrices” o Escala de Color la cual ha sido diseñada para el examen de sujetos de 4 a 9 años y también para sujetos con discapacidad intelectual. Se trata de un prueba que consiste en una serie de figuras geométricas abstractas e incompletas y el sujeto debe seleccionar la adecuada de entre las que se le presentan.

El Test Boehm de Conceptos Básicos [18] es un instrumento clínico que tiene como objetivo la estimación del conocimiento de conceptos básicos para el aprendizaje escolar. El examinador lee en voz alta unas frases a los niños y se les pide a estos últimos que marquen el elemento gráfico al que se refiere el concepto que se les propone.

La escala de inteligencia de Wechsler para niños V (WISC-V) [19] es un instrumento clínico que evalúa la inteligencia en niños, el cual se puede considerar como una de las herramientas más importantes para la evaluación de este constructo. En este estudio se han empleado la prueba de puzzles visuales, la prueba de cubos y la prueba de dígitos para evaluar el procesamiento visoespacial y memoria de trabajo respectivamente.

El test de vocabulario en imágenes Peabody (PPVT-III) [20] tiene como objetivo evaluar el nivel de vocabulario receptivo. La tarea del sujeto consiste en seleccionar la imagen que representa mejor el significado de la palabra presentada verbalmente por el examinador.

En el estudio se empleó también una prueba no estandarizada para analizar el nivel de habilidades narrativas que presentaban los tres grupos de sujetos. Se trata de un material audiovisual de una película de dibujos animados muda de Tom y Jerry, titulada de “*Puppy Tale*” (1954), la cual tiene una duración de 6 minutos y 21 segundos. Además, de la película de dibujos se extrajeron 22 fotogramas los cuales resumen ampliamente su argumento en función de 4 escenarios (orilla del río y puente (ESC1), la casa (ESC2), tormenta y río (ESC3), y el interior de la casa (ESC4)) para utilizarlos en las sesiones de intervención. Cada escena se dividió a su vez en episodios computando

un total de 10. La distribución de estos no era igual en las 4 escenas, estando el mayor número de ellos en la escena 2 (5 episodios) y en el resto varía entre 2 y 1 episodios. Por último, los episodios se dividieron en eventos computando un total de 25 y su distribución tampoco era equitativa en los 10 episodios. Además, se empleó una versión abreviada de la película con una duración de 3 minutos y 27 segundos.

## PROCEDIMIENTO

La evaluación y la intervención fue llevada a cabo en los domicilios de los sujetos y conforme a lo acordado, recibiendo una sesión de intervención a la semana de 45 minutos de duración aproximadamente.

La evaluación de los sujetos con SN se desarrolló durante siete sesiones, desde el día 15 de octubre de 2020 hasta el día 20 de noviembre de 2020. La evaluación fue realizada de manera paralela en los tres participantes empleando las pruebas estandarizadas anteriormente mencionadas. En la última sesión de evaluación, los participantes con SN vieron el material audiovisual. Tras la visualización de este capítulo, la instrucción que se les dio era: “*¿Me puedes contar que sucede en esta historia que hemos visto de Tom y Jerry?*”. Este mismo capítulo fue visto por la muestra con SW y con DT.

Mediante este material audiovisual se evaluaba en primer lugar, la microestructura narrativa que es el resumen de las ideas que se desprenden de un texto, y en segundo lugar, la macroestructura narrativa que es el sentido global del texto, donde se debe identificar tanto la idea principal como la secundaria y en la que se evaluaban tres niveles: las escenas que es donde se desarrolla la historia, los episodios que se desarrollan en cada escena y los eventos que forman la historia [21]. Tanto la microestructura como la macroestructura deben presentar coherencia y cohesión.

Finalmente, cada una de estas narraciones fueron grabadas con el móvil y posteriormente fueron transcritas, codificadas y analizadas empleando las herramientas del proyecto CHILDES (Sistema de Intercambio de Datos de Lenguaje Infantil). Más concretamente, se empleó la herramienta CLAN (Computerized Language Analysis), que consiste en un “paquete de programas informáticos específicos para el análisis de

transcripciones en CHAT (formato de transcripción)” [22]. Una vez obtenidos todos estos datos, se dio por finalizada la evaluación.

La intervención en las habilidades narrativas tuvo una duración de cuatro semanas y la manera de proceder fue la siguiente: se le muestran al sujeto los fotogramas más representativos de la película a la vez que se le explica lo que ocurre en cada una de ellas, por ejemplo: “*Un coche tira un saco al agua*”, y se van colocando los fotogramas uno al lado del otro. Tras finalizar la escena se le pide al sujeto que la narre autónomamente. Una vez realizado lo mismo con cada una de las cuatro escenas que componen la historia, se le muestra en el ordenador la versión abreviada de la película para que la cuente. Esto se repite en cada una de las cuatro sesiones de intervención.

Una vez finalizada la intervención, se realizó una sesión de post evaluación en la que se les muestra de nuevo a los participantes la versión completa de la película y tras la visualización de la misma se les da la siguiente instrucción: “*¿Me puedes contar que sucede en esta historia que hemos visto de Tom y Jerry?*”. Se vuelven a grabar las narraciones que realizan los niños de la película, para posteriormente transcribirlas, codificarlas y analizarlas empleando las herramientas del proyecto CHILDES [22].

Las transcripciones de las narraciones se componen de tres tipos de líneas: de encabezamiento, principales y dependientes. Las líneas de encabezamiento comienzan con el símbolo @ y proporcionan información sobre quién participa en la conversación, la edad y sexo del sujeto objeto de estudio, la fecha de grabación y dónde se realizó la misma. En cuanto a las líneas principales, estas comienzan con el símbolo \* seguido de las tres primeras letras del rol de la persona que participa (INV (Investigador) o CHI (Niño)) seguido de dos puntos y en ellas se transcribe lo que dice cada uno de los participantes. Respecto a las líneas dependientes, comienzan con el símbolo % y contienen los comentarios y códigos que complementan la transcripción [22].

Estas líneas dependientes que se utilizan para codificar la narración de los participantes comienza con %*xtp*r, seguida de \$*chr* que indica el subnivel de coherencia. En la historia de Tom y Jerry, la primera vez que se introduce un personaje (CHT) se numera según la siguiente lista: 1 Ratón; 2 Perrito; 3 Gato. Seguidamente, se introduce el número de escena (SCN), episodio (EPS) y evento (EVT) que ha narrado el participante según el listado desarrollado.

Finalmente, se analizan las cláusulas que contiene la narración introduciendo [c] tras cada verbo.

En la Tabla 2 se recoge un fragmento de una de las transcripciones codificadas de uno de los participantes del presente estudio.

**Tabla 2.** Fragmento de transcripción y codificación en formato CHAT.

```
@Begin
@Participants: CHI I Target_child, INV Investigator
@Age of CHI: 13;02
@Language: Spanish
@Sex of CHI: male

*CHI: a ver [c] # eh.
*CHI: eran [c] # osea # era [c] por la tarde.
*CHI: eh # Tom # espera [c] como era [c] # el ratón # el ratón # eh #
        salía [c] ahí y vio [c] a # un coche.
%xtpr: $chr7:NSP:CHT1:INT; $chr7:NSP:SCN1:EPS1:EVT1;
*CHI: eh # osea # encima de un puente.
%xtpr: $chr7:NSP:SCN1:EPS1:EVT1;

@End
```

## ANÁLISIS DE DATOS

Se trata de un estudio cuasiexperimental con una muestra de 18 sujetos y sin aleatorización de los mismos al grupo experimental y control. Los resultados de la intervención se analizaron empleando el paquete estadístico IBM SPSS Statistics 24 para Windows para observar si existen diferencias estadísticamente significativas entre el pretest y el posttest en el grupo experimental. Mediante este se calculó el estadístico de tendencia central (media) y el estadístico de dispersión (desviación típica). Se utilizaron tanto la prueba no paramétrica “Rangos con signo de Wilcoxon” para

muestras dependientes, como la prueba no paramétrica “U de Mann-Whitney” para muestras independientes. Además, se calculó el tamaño del efecto ( $d_z$ ) mediante la página web “Psychometrica” [23].

Para el análisis de las narraciones, una vez transcritas y codificadas en formato CHAT, se empleó la herramienta CLAN para su análisis. Para obtener los datos sobre el número de enunciados y el análisis de la longitud media de enunciado el comando utilizado fue:

mlt +t\*CHI

donde “mlt” hace referencia al programa que realiza el cálculo y “+t\*CHI” a que se incluya determinado tipo de línea en este caso la del niño.

Para el análisis del número de cláusulas (unidad lingüística que permite transmitir la idea completa de un enunciado de forma independiente), se ha empleado el programa FREQ cuyo comando es el siguiente:

freq +t\*CHI +s[c]

donde “freq” hace referencia al programa que realiza el cálculo de las frecuencias, “+t\*CHI” a que se incluya determinado tipo de línea en este caso la del niño, y “+s[c]” a que se incluya un determinado elemento que en este caso son las cláusulas [c].

Para el análisis del número total de palabras (Tokens) y el número total de palabras diferentes (Types) se empleó el comando:

freq +t\*CHI

donde “freq” hace referencia al programa que realiza el cálculo de las frecuencias y “+t\*CHI” a que se incluya determinado tipo de línea en este caso la del niño.

Finalmente, se analizaron los elementos que componen el nivel de microestructura y macroestructura narrativa. En el primer caso las medidas fueron los enunciados, cláusulas, Tokens, Types y LME, y en el segundo caso las medidas fueron las escenas, episodios, eventos y personajes.

## RESULTADOS

En la Tabla 3 se recogen los datos descriptivos, así como la diferencia de medias, el nivel de significación y el tamaño del efecto del nivel microestructural de la narración en el pretest. Puede observarse como la media (M) de todas las variables de los sujetos con SN es mayor que la de los sujetos con SW, excepto la longitud media de enunciado (LME) que es ligeramente inferior; pero si se comparan con los sujetos con DT se observa que los participantes con SN presentan menor media en todas las variables excepto en la LME que es ligeramente mayor.

**Tabla 3.** Nivel microestructural de la narración en el pretest.

	SN	SW	DT	(SN-SW)			(SN-DT)			(SW-DT)		
	(n=3)	(n=3)	(n=12)	Z	p	d <sub>z</sub>	Z	p	d <sub>z</sub>	Z	p	d <sub>z</sub>
	M (DT)	M (DT)	M (DT)									
<b>ENU</b>	20,33 (9,02)	9,00 (1,73)	31,83 (10,41)	-1,80	0,07	-1,745	-1,60	0,11	1,127	-2,60	0,01	2,379
<b>CLA</b>	27,67 (12,50)	15,00 (3,46)	45,33 (19,78)	-1,80	0,07	-1,381	-1,34	0,12	0,937	-2,60	0,01	1,662
<b>TOK</b>	179,00 (76,27)	81,00 (9,85)	209,75 (19,78)	-1,96	0,05	-1,802	-0,54	0,57	0,878	-2,60	0,01	6,921
<b>LME</b>	8,99 (1,21)	9,079 (0,69)	6,553 (1,61)	-0,21	0,82	0,09	-1,60	0,04	-1,571	-2,17	0,03	-1,683
<b>TYP</b>	78,67 (25,15)	45,00 (4,58)	86,50 (27,60)	-1,96	0,05	-1,863	-0,54	0,48	0,287	-2,60	0,01	1,630

*Nota: ENU, enunciados; CLA, cláusulas; TOK, Tokens; LME, longitud media de enunciado; TYP, Types.*

Si comparamos a los sujetos con SN con los de SW, se puede observar que existen diferencias estadísticamente significativas en las variables Enunciado (ENU), Cláusulas (CLA), Tokens (TOK) y Types (TYP), además de un tamaño del efecto grande en todas las variables excepto en la longitud media de enunciado (LME). Por otro lado, si se comparan los datos de los participantes con SN con los niños con DT de 5 años, se observa que solo existen diferencias estadísticamente significativas en la LME con un tamaño del efecto grande. Por último, si se compara a los sujetos con SW

con los niños con DT, se observan diferencias estadísticamente significativas en todas las variables y un tamaño del efecto grande.

En la Tabla 4 se recogen los datos descriptivos, así como la diferencia de medias, el nivel de significación y el tamaño del efecto del nivel macroestructural de la narración en el pretest. Puede observarse como la media (M) de todas las variables de los sujetos con SN es mayor que la de los sujetos con SW; pero si se comparan con los sujetos con DT se observa que presentan la misma media en las variables escenas (ESC) y personajes (PER). Mientras que la media de recuerdo de episodios (EPI) en el SN es ligeramente mayor que en el DT, la media de recuerdo de eventos (EVE) es inferior.

**Tabla 4.** Nivel macroestructural de la narración en el pretest.

	SN (n=3)	SW (n=3)	DT (n=12)	(SN-SW)			(SN-DT)			(SW-DT)		
	M (DT)	M (DT)	M (DT)	Z	p	d <sub>z</sub>	Z	p	d <sub>z</sub>	Z	p	d <sub>z</sub>
<b>ESC</b>	3,67 (0,58)	3,00 (0,00)	3,67 (0,49)	-1,58	0,11	-1,642	0	1,00	0	-2,00	0,05	1,480
<b>EPI</b>	7,67 (1,53)	4,67 (1,53)	7,42 (1,88)	-1,77	0,07	-1,963	-0,07	0,94	-0,137	-2,12	0,03	1,502
<b>EVE</b>	10,33 (4,04)	5,00 (1,00)	13,33 (4,14)	-1,77	0,07	-1,811	-0,94	0,34	0,727	-2,53	0,01	2,175
<b>PER</b>	3,00 (0,00)	2,67 (0,58)	3,00 (0,00)	-1,00	0,31	-0,809	0	1,00	0	-2,00	0,05	1,458

*Nota: ESC, escenas; EPI, episodios; EVE, eventos; PER, personajes.*

Existen diferencias estadísticamente significativas entre los sujetos con SN y con SW a nivel de macroestructura en las variables EPI y EVE en el pretest, con un tamaño del efecto grande. Sin embargo, no existen diferencias estadísticamente significativas entre los participantes con SN y los de DT, y en este caso el tamaño del efecto en el recuerdo de EPI es pequeño y el de EVE es mediano. En cambio, si se compara a los sujetos con SW con los de DT, se observa que existen diferencias estadísticamente significativas y que el tamaño del efecto es grande en todas las variables estudiadas.

En la Tabla 5 se recogen los datos descriptivos, así como la diferencia de medias, el nivel de significación y el tamaño del efecto del nivel microestructural de la narración en el SN y SW en el postest. Puede observarse como la media (M) de todas las variables excepto la longitud media de enunciado (LME) en los sujetos con SN sigue siendo mayor que la de los sujetos con SW en el postest. Se mantienen las diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos (Intergrupo) después de la intervención.

**Tabla 5.** Comparación del nivel microestructural de la narración en el SN y en el SW en el postest.

	SN	SW	Intragrupo			Intergrupo		
	(n=3)	(n=3)	Z	p	$d_z$	Z	p	$d_z$
	M (DT)	M (DT)						
<b>ENU</b>	55,67 (14,64)	18,00 (0,00)	-2,20	0,03	3,369	-2,09	0,04	-3,639
<b>CLA</b>	66,33 (17,67)	28,00 (1,00)	-2,20	0,03	2,562	-1,96	0,05	-3,062
<b>TOK</b>	386,33 (83,47)	166,00 (19,00)	-2,20	0,03	2,596	-1,96	0,05	-3,640
<b>LME</b>	7,01 (0,59)	9,222 (1,06)	-1,15	0,25	2,195	1,96	0,05	2,584
<b>TYP</b>	131,67 (15,28)	72,33 (5,51)	-2,20	0,03	2,622	-1,96	0,05	-5,168

*Nota: ENU, enunciados; CLA, cláusulas; TOK, Tokens; LME, longitud media de enunciado; TYP, Types.*

Si nos centramos en el SN (Intragrupo), se observa que existen diferencias estadísticamente significativas en todas las variables excepto en LME aunque el tamaño del efecto es grande en todas las variables. En estos resultados llama la atención el incremento de la media de las CLA aumentando un 38,66%, de los TOK que aumentó 207,33% palabras y, por último, los TYP, viéndose su media aumentada en 53% de palabras tras la intervención.

En la Tabla 6 se recogen los datos descriptivos, así como la diferencia de medias, el nivel de significación y el tamaño del efecto del nivel macroestructural de la narración en el SN y SW en el postest. Puede observarse como la media de todas las variables en los sujetos con SN es mayor que la de los sujetos con SW, excepto en ESC que es igual. Solo se observan diferencias estadísticamente significativas a nivel de Intergrupo en los EPI y EVE . El tamaño del efecto en estas variables es grande.

**Tabla 6.** Comparación del nivel macroestructural de la narración en el SN y en el SW en el postest.

	SN	SW	Intragrupo			Intergrupo		
	(n=3)	(n=3)	Z	p	$d_z$	Z	p	$d_z$
	M (DT)	M (DT)						
<b>ESC</b>	4,00 (0,00)	4,00 (0,00)	-2,00	0,05	0,571	0	1,00	0
<b>EPI</b>	9,67 (0,58)	7,67 (0,58)	-2,23	0,03	1,901	-2,02	0,04	-3,466
<b>EVE</b>	23,33 (2,89)	13,00 (0,00)	-2,21	0,03	3,752	-2,12	0,03	-5,060
<b>PER</b>	3,00 (0,00)	2,67 (0,58)	0	1,00	0	-1,00	0,32	-0,809

*Nota: ESC, escenas; EPI, episodios; EVE, eventos; PER, personajes.*

En estos resultados destacar en los sujetos con SN el incremento de la media de los eventos (EVE) viéndose aumentada en un 10% tras la intervención.

A nivel de Intragrupo, existen diferencias estadísticamente significativas en todas las variables excepto en la variable personajes, puesto que hay un efecto techo ya en el recuerdo de los tres personajes en el pretest,. En cuanto al tamaño del efecto, este es grande en los EPI y EVE y mediano en las ESC.

## DISCUSIÓN

Los resultados obtenidos en este estudio parecen indicar que tanto los sujetos con SN como los sujetos con SW presentaban dificultad a la hora de mantener la coherencia y cohesión en sus narraciones antes de ser aplicado el programa de intervención logopédica.

Los autores Diez-Itza et al. [16] señalan en su estudio que el objetivo principal del desarrollo pragmático es que el sujeto pueda comunicar de forma coherente sus experiencias y además, comprender las historias que le cuentan los demás. El material audiovisual empleado tanto en la evaluación como en la intervención constituye un contexto natural y apropiado para la evaluación de la pragmática el cual, además, fue empleado en sujetos con trastornos del desarrollo y dificultades del lenguaje [16]. La narración de la película de dibujos animados empleada tanto para la evaluación como para la intervención se transcribió, codificó y se realizó posteriormente el análisis tanto de la microestructura como de la macroestructura narrativa. A nivel de la microestructura se analizaron los enunciados, cláusulas, Tokens, Types y LME. Respecto al nivel de macroestructura se analizó la historia y su orden temporal en términos de escenas, episodios, eventos y personajes. En este estudio y al igual que en otros [13, 14], los participantes con SN presentaban dificultades a la hora de narrar y esto es debido a que producen pocas palabras y cláusulas para contarla y recuerdan la historia de manera global pero con escaso número de eventos para narrar lo que ocurre en ella.

Tras la intervención, tanto los sujetos con SN como los sujetos con SW mostraron una mejora global en la competencia narrativa. A pesar de ello, los sujetos con SN obtuvieron mejores resultados tanto en el pretest como en el postest. Parece, por tanto, que las habilidades narrativas de los sujetos con SN se asemejan más a los niños de 5 años con DT y que se benefician de la intervención pudiendo alcanzar, con este tipo de intervenciones, las habilidades narrativas de su grupo de edad cronológica. A nivel microestructural estos sujetos produjeron narraciones con un mayor número de enunciados que incluyeron más cláusulas, Tokens y Types. Estas mejoras permitieron que los sujetos produjeran narraciones con mayor coherencia y cohesión, y una gran mejora respecto al recuerdo de eventos (EVE). En las narraciones analizadas postest se

observa mayor número de detalle, siendo este un posible indicador de que la mejora en la microestructura puede reflejarse en la macroestructura narrativa [21].

## CONCLUSIONES

Los datos de este estudio son consistentes con los resultados de investigaciones anteriores que encuentran dificultades a la hora de narrar en los sujetos con síndromes genéticos del neurodesarrollo como el SN y el SW. Se pueden observar las grandes mejoras existentes en la producción narrativa presentando mayor coherencia y cohesión en comparación con las muestras de habla analizadas anteriormente a la aplicación de la intervención. Por tanto, la hipótesis de que el programa de apoyo audiovisual incrementaría las habilidades narrativas de los participantes se cumplió. A pesar de las grandes mejoras de la narración en ambos síndromes, puede observarse una mayor efectividad de la intervención en los sujetos con SN.

Como conclusión final añadir que la intervención logopédica es eficaz tanto en el SN como en el SW obteniéndose buenos resultados. Resaltar, por tanto, la figura del logopeda como esencial y la necesidad de una intervención logopédica temprana y continuada en el SN y el SW.

## REFERENCIAS

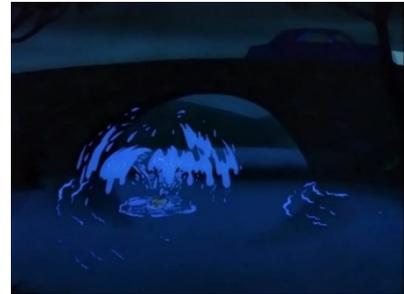
1. Acosta V, Moreno A, Axpe A. Intervención logopédica sobre habilidades narrativas en niños con Trastorno Específico del Lenguaje, Infancia y Aprendizaje. *Journal for the Study of Education and Development*. 2012;35(2):201-213.
2. Bruner J. Realidad mental y mundos posibles. Gedisa Editorial; 1998. 182 p.
3. Spencer T, Petersen D. Narrative Intervention: Principles to Practice. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*. 2020;51:1081-1096.
4. Colozzo P, Gillam R, Wood M, Schnell R, Johnston J. Content and Form in the Narratives of Children with Specific Language Impairment. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2011;54(6):1609-1627.
5. Asociación Americana de Discapacidades Intelectuales y del Desarrollo AIDD. Discapacidad Intelectual. Definición, clasificación y sistemas de apoyo. Alianza Editorial.
6. Garayzábal E, Fernández M, Diez-Itza E. Guía de intervención logopédica en el síndrome de Williams. Madrid: Síntesis; 2010. 256 p.
7. Roelofs R, Wingbermühle E, Kessels R, Egger J. Social cognitive training for adults with Noonan syndrome: a feasibility study. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 2019;15:611-626.
8. Carcavilla A, Santomé J, Galbis L, Ezquieta B. Síndrome de Noonan. *Revista Española Endocrinología Pediátrica*. 2013;4:71-85.
9. Carcavilla A, Suárez-Ortega L, Rodríguez A, González-Casado I, Ramón-Krauel M, Labarta J et al. Síndrome de Noonan: Actualización genética, clínica y de opciones terapéuticas. *Anales de Pediatría*. 2020;93(1):1-14.
10. Lazzaro G, Caciolo C, Menghini D, Cumbo F, Digilio M, Capolino R et al. Defining language disorders in children and adolescents with Noonan Syndrome. *Molecular Genetics & Genomic Medicine*. 2020;8(4):1-9.
11. Twite M, Stenquist S, Ing R. Williams syndrome. *Pediatric Anesthesia*. 2019;29:483-490.
12. Campo M, Pérez L. Protocolo de seguimiento en el síndrome de Williams. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría*. 2010;1:116-124.

13. Pierpont E, Ellis Weismer S, Roberts A, Tworog-Dube E, Pierpont M, Mendelsohn N. The language phenotype of children and adolescents with Noonan Syndrome. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2010;53(4):917-932.
14. Selås M, Helland W. Pragmatic language impairment in children with Noonan syndrome. *Clinical Linguistics & Phonetics*. 2016;30(11):899-910.
15. Diez-Itza E, Martínez V, Pérez V, Fernández-Urquiza M. Explicit oral narrative intervention for students with Williams Syndrome. *Frontiers in Psychology*. 2018;8:1-18.
16. Thurstone L, Yela M. CARAS-R. Test de Percepción de Diferencias-Revisado. Madrid: TEA Ediciones; 2012.
17. Raven J, Court J, Raven J. Test de Matrices Progresivas de Raven. Madrid: TEA Ediciones; 1996.
18. Boehm A. Test Boehm de Conceptos Básicos. Madrid: TEA Ediciones; 1996.
19. Weschler D. WISC-V. Escala de inteligencia de Weschler para niños-V. Madrid: Pearson; 2015.
20. Dunn L, Dunn L, Arribas D. PPVT-III PEABODY. Test de vocabulario en imágenes. Madrid: TEA Ediciones; 1997.
21. Diez-Itza E, Martínez V, Miranda M, Antón A. El recuerdo de la estructura en el síndrome de Down y en el síndrome de Williams: investigación para la intervención en el nivel pragmático. *International Journal of Developmental and Educational Psychology*. 2006;3(1):355-366.
22. Diez-Itza E, Snow C, MacWhinney B. La Metodología RETAMHE y el proyecto CHILDES: breviarario para la codificación y análisis del lenguaje infantil. *Psicothema*. 1999;11(3):517-530.
23. Lenhard W, Lenhard A. Cálculo de tamaños de efectos. *Psychometrica*. 2016.

## ANEXOS

Anexo 1. Fotogramas correspondientes a la Escena 1: exterior, orilla del río, puente.

Evento 1



Evento 2



Evento 3



Evento 4



Fotogramas correspondientes a la Escena 2: la casa.

Evento 5



Eventos 6 y 7



Evento 8



Eventos 9 y 10



Eventos 11, 12 y 13



Evento 14



Evento 15



Fotogramas correspondientes a la Escena 3: exterior de la casa, tormenta, río.

Eventos 16 y 17



Evento 18



Evento 19



Evento 20



Fotogramas correspondientes a la Escena 4: interior de la casa, chimenea.

Evento 21



Evento 22



Evento 23



Evento 24



Evento 25



Anexo 2. Ejemplo de una de las escenas, episodios y eventos empleados para la evaluación e intervención.

**Escenario 1: Exterior, orilla del río, puente**

**EPISODIO 1**

1. Un coche tira un saco al agua.

**EPISODIO 2**

2. El ratón saca el saco del río con un palo y salen unos perritos = salva al perrito.
3. Uno de los perritos quiere jugar con el ratón (lo sigue, lo lame, le ladra) = El ratón le tira un palo para que el perrito vaya a buscarlo.
4. El perrito casi se cae al agua al ir a buscarlo, y el ratón lo salva.