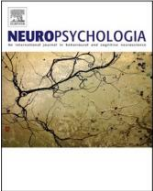




Listas de contenidos disponibles en [ScienceDirect](#)

# Neuropsychología

página de inicio de la revista: [www.elsevier.com/locate/neuropsychologia](http://www.elsevier.com/locate/neuropsychologia)



## ¿Hacia una genética de la semántica? Falsos recuerdos y organización de la memoria semántica en el síndrome de Williams.

Carlos Romero-Rivas a,\* , Lucía Sabater , Pablo Rodríguez Gómez , Eva M. , Irene Hidalgo de la Guía , Sara Rodríguez-Cuadrado , Moreno , Elena Garayzabal Heinze 

<sup>a</sup> Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación, Universidad de Granada, España  
<sup>b</sup> Universidad Isabel I, España  
<sup>de</sup> Departamento de Psicología, Universidad Rey Juan Carlos, Madrid, España  
<sup>d</sup> Departamento de Español y Teoría de la Literatura, Universidad Complutense de Madrid, España  
<sup>de</sup> Departamento de Psicología del Desarrollo y de la Educación, Universidad Nacional de Educación a Distancia, España  
<sup>F</sup> Departamento de Lengua y Educación, Universidad de Nebrija, España <sup>g</sup> Instituto Pluridisciplinar, Universidad Complutense de Madrid, España <sup>h</sup> Departamento de Lingüística, Universidad Autónoma de Madrid, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Palabras clave:  
Síndrome de Williams  
Genética  
Memoria semántica  
Falsos recuerdos  
Procesamiento del lenguaje

### ABSTRACTO

El síndrome de Williams (SW) es un trastorno genético poco frecuente del neurodesarrollo causado por la microdelección de una región crítica en el cromosoma 7q11.23. A nivel cognitivo, suele caracterizarse por discapacidad intelectual moderada y déficits en las habilidades visoespaciales, mientras que muestra fortalezas relativas en las habilidades verbales y el razonamiento no verbal. A pesar de su aparente buen desempeño en las habilidades verbales, estudios previos han sugerido que la estructura de la memoria semántica puede estar alterada en personas diagnosticadas con SW. En este estudio, exploramos la organización de la memoria semántica en el SW mediante el paradigma Deese-Roediger-McDermott (DRM), una tarea en la que se induce a los participantes a producir recuerdos falsos mediante asociaciones semánticas. Participaron en el estudio 24 participantes con SW y 24 controles emparejados por género y edad mental verbal. Los resultados mostraron que el grupo con SW, en comparación con el grupo control, presentó menos recuerdos falsos de señuelos críticos y realizó asociaciones con palabras menos relacionadas con los elementos estudiados. En conjunto, estos resultados sugieren que la organización de la memoria semántica podría ser atípica en el SW. Analizamos cómo ciertos genes, generalmente asociados con el fenotipo cognitivo del SW, GTF21 y GTF2IRD1, podrían modular el desarrollo de las áreas cerebrales responsables del procesamiento semántico, lo que en última instancia produce asociaciones atípicas entre palabras en las redes semánticas del léxico mental.

### 1. Introducción

¿Cómo se representa el lenguaje en el cerebro? ¿Cómo se asocian las formas léxicas y la información semántica con las palabras almacenadas en el léxico mental? ¿Pueden los factores biológicos (p. ej., los genes, el envejecimiento, etc.) afectar a estas redes? A lo largo de varias décadas, se han propuesto diferentes modelos del léxico mental: desde los primeros basados en el uso de entradas de diccionario (p. ej., Quillian, 1967), hasta modelos posteriores, influenciados por la informática y los modelos de redes (p. ej., Collins y Loftus, 1975; Smith et al., 1974). Generalmente, se sugiere que las redes semánticas consisten en nodos que representan conceptos y aristas que conectan dichos nodos en función de propiedades compartidas (p. ej., significado, relaciones categóricas o jerárquicas [Miller, 1995], o coocurrencias en el lenguaje escrito u oral [Landauer]).

y Dumais, 1997). Curiosamente, investigaciones más recientes han demostrado que ciertos factores biológicos, como la edad cronológica, afectan las conexiones, la organización y la eficiencia de estas redes semánticas (Dubossarsky et al., 2017). Además, algunos trastornos del neurodesarrollo también afectan a las redes semánticas: por ejemplo, las personas diagnosticadas con trastorno del espectro autista (TEA) producen grupos más pequeños que las personas con desarrollo típico (DT) (Ehlen et al., 2020). En esta investigación, exploramos si las redes semánticas se alteran en un trastorno genético poco común, el síndrome de Williams (WS, también conocido como síndrome de Williams-Beuren), y, de ser así, si esto podría estar relacionado con el genotipo y el fenotipo cognitivo presentes en este síndrome.

El síndrome de Williams es un trastorno genético del desarrollo neurológico, con una prevalencia de aproximadamente 1 en 7500 nacimientos (Strømme et al., 2002), causado por

\* Autor correspondiente. Universidad de Granada, Campus de Cartuja, c/ Prof. Vicente Callao, Oficina 132, 18011, Granada, España.  
Dirección de correo electrónico: [c.romerorivas@ugr.es](mailto:c.romerorivas@ugr.es) (C. Romero-Rivas).

<https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2025.109106>

Recibido el 2 de julio de 2024; Recibido en forma revisada el 8 de noviembre de 2024; Aceptado el 27 de febrero de 2025

Disponible en línea el 28 de febrero de 2025

0028-3932/© 2025 Elsevier Ltd. Todos los derechos reservados, incluidos los de minería de texto y datos, entrenamiento de IA y tecnologías similares.

Microdelección de una región crítica en el cromosoma 7q11.23 (p. ej., [Ewart et al., 1993](#); [Pérez Jurado et al., 1996](#)). Esto generalmente (~90 % de los casos) abarca de 25 a 27 genes codificantes de proteínas ([Bayes et al., 2003](#)), pero las delecciones atípicas pueden abarcar segmentos más grandes o más pequeños de la región crítica y podrían resultar, por ejemplo, en una discapacidad intelectual más grave (o ausencia de ella) (p. ej., [Stock et al., 2003](#); [Fusco et al., 2014](#)), o en un subconjunto de las características fenotípicas del SW (p. ej., [Antonell et al., 2010](#); [Fusco et al., 2014](#)). Las manifestaciones clínicas del SW suelen afectar los sistemas cardiovascular, nervioso central, gastrointestinal y endocrino, y el fenotipo cognitivo se caracteriza normalmente por discapacidad intelectual y deficiencias visoespaciales, a la vez que muestra fortalezas relativas en las habilidades verbales y de razonamiento no verbal (véase [Kozel et al., 2021](#), para una revisión). Los genes GTF2I y GTF2IRD1 parecen estar particularmente involucrados en este fenotipo cognitivo ([Kozel et al., 2021](#); [Serrano-Juárez et al., 2022](#)), y el gen GTF2I puede ser especialmente relevante para el fenotipo lingüístico, ya que el deterioro lingüístico en un síndrome asociado con la duplicación recíproca de la microdelección que aparece en el SW está específicamente relacionado con este gen ([Somerville et al., 2005](#)). Además, la eliminación exclusiva de cuatro genes en el extremo telomérico de la región crítica del WS (incluidos los genes GTF2I y GTF2IRD2) se asocia con un fenotipo cognitivo caracterizado por habilidades verbales y conceptuales muy débiles, junto con la aparición de problemas con el lenguaje pragmático, mientras que el perfil genético opuesto (eliminación de los genes restantes en la región crítica, a excepción de los cuatro genes del extremo telomérico) se asocia con habilidades verbales y conceptuales más desarrolladas y capacidades pragmáticas relativamente no afectadas ([Karmiloff-Smith et al., 2012](#)).

Desde una perspectiva neuroconstructivista, esto no significaría necesariamente que estos genes sean directamente responsables del fenotipo cognitivo o lingüístico en el SW. En cambio, algunos genes podrían influir en el desarrollo cerebral en personas diagnosticadas con SW, de modo que las propiedades neurocomputacionales de ciertas estructuras cerebrales podrían modularse, en comparación con el patrón de desarrollo en el DT ([Thomas et al., 2013](#)). Por lo tanto, en el caso de las habilidades lingüísticas, los mecanismos de aprendizaje del lenguaje en el SW podrían depender de mecanismos cognitivos diferentes o alterados en comparación con el DT ([Karmiloff-Smith, 1997, 1998](#); [Elman et al., 2001](#); [Karmiloff y Karmiloff-Smith, 2001](#); [Thomas y Karmiloff-Smith, 2005](#); [Westermann et al., 2007](#)).

Dentro de las habilidades lingüísticas, parece claro que las personas diagnosticadas con SW muestran dificultades con el procesamiento fonológico (p. ej., [Menghini et al., 2004](#); [Garayzabal Heinze y Cuetos Vega, 2008](#); [Hidalgo-De la Guía y Garayzabal, 2019](#)), y que poseen habilidades de procesamiento gramatical similares a las de individuos diagnosticados con otras discapacidades intelectuales coincidentes por edad cronológica o mental (p. ej., [Udwin y Yule, 1990](#); [Gosch et al., 1994](#); con la excepción de las personas diagnosticadas con síndrome de Down, quienes tienen déficits más severos en el procesamiento gramatical que el SW; p. ej., [Bellugi et al., 1988](#)). Sin embargo, la literatura científica proporciona menos claridad acerca del procesamiento léxico-semántico en el SW. Algunos estudios sugieren que las habilidades de vocabulario están bastante preservadas en el SW ([Bellugi et al., 1988](#); [Levy y Hermon, 2003](#); [Brock, 2007](#); [Martens et al., 2008](#)), que no hay dificultades en el procesamiento semántico en línea ([Fishman et al., 2011](#)) o en el rendimiento en tareas de preparación semántica ([Tyler et al., 1997](#); [Lee y Binder, 2014](#)), o que no hay diferencias entre el SW y diferentes grupos de comparación en la tipicidad y frecuencia de respuestas en tareas de fluidez semántica ([Scott et al., 1995](#); [Rossen et al., 1996](#); [Volterra et al., 1996](#); [Johnson y Carey, 1998](#); [Jarrod et al., 2000](#); [Levy y Bechar, 2003](#); [Lukacs et al., 2004](#); [Garayzabal Heinze y Cuetos Vega, 2010](#)). Sin embargo, otras investigaciones muestran evidencia contradictoria (al menos parcialmente): dificultades en tareas de vocabulario relacional ([Mervis y John, 2008, 2010](#); [Garayzabal Heinze et al., 2014](#)), en la integración en línea de información semántica ([Pinheiro et al., 2010](#)) y en la producción de respuestas atípicas en tareas de fluidez semántica, al nombrar ejemplos poco comunes de algunas categorías semánticas en lugar de los ejemplos más típicos ([Bellugi et al., 1990](#)). Considerando toda esta evidencia, un metaanálisis reciente mostró que, en general, las personas diagnosticadas con SW tienen peores habilidades léxico-semánticas que las personas con DT.

individuos, pero mejor que las personas diagnosticadas con otras discapacidades cognitivas; además, mientras que las habilidades de vocabulario pueden ser relativamente poco afectadas en el SW, tendrían dificultades en el procesamiento semántico y la integración, y en tareas que involucran la organización de la memoria semántica o la memoria de trabajo verbal ([Romero-Rivas et al., 2023](#)). Desde un enfoque neuroconstructivista, aunque el rendimiento en algunas tareas léxico-semánticas (p. ej., vocabulario) podría parecer no verse afectado en el SW, sus representaciones semánticas serían más superficiales, con un menor nivel de abstracción ([Thomas y Karmiloff-Smith, 2003](#)), y mostrarían un menor nivel de complejidad en el procesamiento en línea de la información léxico-semántica ([Annaz et al., 2009](#)). Sin embargo, sigue sin estar claro si la organización de la memoria semántica en sí (es decir, las redes semánticas y cómo se establecen las conexiones semánticas en el léxico mental) está modulada en el SW.

La mayoría de los estudios que abordan este tema han utilizado paradigmas como la fluidez semántica (listado de elementos en una categoría) y tareas de preparación semántica. En la tarea de fluidez semántica, los participantes suelen mostrar un patrón de respuesta común: nombran los elementos de la categoría semántica por grupos (es decir, subcategorías) y cambian a nuevos grupos cuando se quedan sin elementos o cuando su recuperación se vuelve más difícil ([Troyer et al., 1997](#)). Por lo tanto, esta tarea no ofrece una manipulación experimental para medir la relación semántica entre los elementos seleccionados o controlados por los experimentadores; además, los patrones de respuesta pueden ser muy diversos entre los participantes, ya que cada persona puede comenzar con diferentes subcategorías semánticas. Por otro lado, aunque los estudios que comparan la preparación semántica entre el SW y el TD no han mostrado diferencias significativas en los efectos de la preparación entre estos grupos, los tiempos de reacción en personas diagnosticadas con el SW han sido consistentemente mucho más largos que los de las personas con TD ([Tyler et al., 1997](#); [Lee y Binder, 2014](#)), lo que podría dificultar la interpretación de los datos. Por lo tanto, en esta investigación decidimos utilizar el paradigma Deese-Roediger-McDermott (DRM) ([Deese, 1959](#); [Roediger y McDermott, 1995](#)), una tarea popular para inducir falsos recuerdos que también puede utilizarse para medir procesos semánticos y que, al mismo tiempo, permite controlar qué elementos deben procesar los participantes y no requiere respuestas rápidas.

En el paradigma DRM, los participantes estudian listas de palabras (p. ej., "gato", "cachorro", "ladrido") que convergen semánticamente en una palabra que nunca se presenta, conocida como el señuelo crítico (p. ej., "perro"). A medida que los participantes estudian las palabras de cada lista, la activación semántica se propaga para activar la representación del señuelo crítico (p. ej., [Dewhurst et al., 2009](#)). Esta propagación activaría otros conceptos relacionados en la memoria después de que un concepto asociado se haya activado previamente ([Collins y Loftus, 1975](#); [Anderson, 1983](#)). Si la activación semántica es lo suficientemente intensa, los participantes recuerdan/reconocen falsamente el señuelo crítico como si hubiera formado parte de la lista estudiada (p. ej., [Roediger y McDermott, 1995](#)), mientras que si el señuelo crítico no recibe suficiente activación semántica, se reducen los falsos recuerdos ([Roediger et al., 2001](#)). Cabe destacar que el paradigma DRM se ha utilizado previamente para estudiar las relaciones conceptuales entre palabras en trastornos del neurodesarrollo. Por ejemplo, se ha demostrado que los niños con TEA generan más recuerdos falsos de señuelos críticos después de dormir que los niños con trastorno del espectro autista (TEA) ([Kurz et al., 2019](#)), y que los adultos con TEA aceptan los señuelos críticos como palabras estudiadas en las listas con mayor frecuencia que los adultos con TEA ([Wojcik et al., 2018](#)).

Además, es importante señalar que en el paradigma DRM las asociaciones semánticas entre los elementos estudiados y los señuelos críticos pueden ser taxonómicas (es decir, abstractas y jerárquicamente ordenadas; p. ej., animales: perro-león-elefante) o temáticas (es decir, basadas en relaciones concretas y experienciales; p. ej., vaca-leche-estable). Aunque ambos tipos de relaciones semánticas (taxonómicas y temáticas) aparecen muy temprano en el desarrollo (aproximadamente a los 3 años de edad en TD), las relaciones taxonómicas son más frágiles y más difíciles de acceder en tareas exigentes, como la evocación o el reconocimiento de memoria ([Scott et al., 1985](#); [Nguyen, 2007](#)). Además, los dos tipos de relaciones semánticas comparten redes cerebrales similares, pero las relaciones taxonómicas requieren la activación de áreas cerebrales adicionales, lo que sugiere que su procesamiento a nivel cerebral es más

exigente (Sachs et al., 2008). Con base en esta información, en este estudio nos centramos en las relaciones semánticas temáticas, ya que, como se mencionó anteriormente, las personas diagnosticadas con SW suelen presentar discapacidad intelectual.

Por lo tanto, en este estudio utilizamos el paradigma DRM para explorar cómo se almacenan las formas léxicas y la información semántica asociada a las palabras en el léxico mental de personas con diagnóstico de SW. Como hipótesis nula, si el procesamiento semántico no está alterado en el SW (p. ej., Tyler et al., 1997; Fishman et al., 2011), no esperaríamos encontrar una organización semántica alterada en el SW y, por lo tanto, no debería haber diferencias en el recuerdo/reconocimiento de señuelos críticos entre los participantes con SW y con TD. Por el contrario, si el procesamiento semántico está modulado en el WS (p. ej., Bellugi et al., 1990; Pinheiro et al., 2010; Romero-Rivas et al., 2023), el estudio de listas de palabras en el paradigma DRM podría no difundir suficiente activación hacia señuelos críticos, haciendo que las tasas de falso recuerdo/reconocimiento sean más bajas en los participantes del WS que en los del TD. Esta hipótesis respaldaría las perspectivas neuroconstructivistas que sugieren que las representaciones semánticas en el WS son más superficiales y muestran un menor nivel de abstracción y complejidad que en el TD (Thomas y Karmiloff-Smith, 2003; Annaz et al., 2009). Además, exploraremos la naturaleza de otras posibles intrusiones (p. ej., falsos recuerdos semánticos distintos de los señuelos críticos) y cómo se relacionan estas intrusiones con los elementos estudiados, para analizar con más detalle cómo se organiza la información semántica en el WS. Por último, también consideraremos ciertas características léxicas de las palabras reportadas por los participantes y los efectos del orden de las palabras, para explorar si las personas con SW vs. TD tienden a recordar/reconocer diferentes tipos de palabras con mayor frecuencia, a pesar de que se les presenten los mismos materiales.

2. Método

2.1. Participantes

Veinticuatro participantes diagnosticados con SW participaron en el estudio (14 mujeres, edad media = 15,35, DE = 12,39, rango = 6; 1–57; 7). Estos participantes fueron reclutados a través de la colaboración de la asociación nacional de SW en España, así como de asociaciones regionales. Los criterios de inclusión fueron que estos individuos hubieran sido diagnosticados con SW mediante hibridación in situ con fluorescencia, fueran mayores de 6 años de edad, hubieran desarrollado habilidades de comunicación verbal y no tuvieran diagnósticos coexistentes. Las características de esta muestra fueron muy heterogéneas, desde participantes con un marcado retraso en su desarrollo verbal hasta participantes con un desarrollo verbal al nivel esperado para un caso de TD con la misma edad cronológica (Tabla 1). Además, otros 24 participantes de TD formaron el grupo control. Estos participantes fueron emparejados en términos de género y edad mental verbal (EM) con el grupo de WS (Edad M = 11,74, DE = 11,38, rango = 4; 3–63; 2). Los participantes de TD fueron reclutados mediante anuncios en redes sociales y contactos con escuelas locales.

Los criterios de inclusión fueron que no tuvieran ningún diagnóstico clínico que afectara su desarrollo cognitivo y que cumplieran con las características de género y MA verbal que buscábamos para formar el grupo control. La decisión de emparejar los grupos WS y TD en AM verbal se basó en el objetivo de que ambos grupos presentaran un nivel comparable de desarrollo en un constructo cognitivo relacionado con los datos recopilados en nuestro estudio. La coincidencia en el coeficiente intelectual general o MA podría no haber sido una estrategia apropiada, ya que no reflejaría las diferencias en los patrones de habilidades entre el SW y el TD (por ejemplo, las fortalezas en las habilidades verbales y las debilidades en el procesamiento visoespacial en el SW podrían hacer que una coincidencia en MA general sea inapropiada; consulte Burack et al., 2004; Mervis y Klein-Tasman, 2004; Russo et al., 2021). El estudio fue aprobado por el comité de ética de investigación de la Universidad Autónoma de Madrid (referencia: CEI-112-2190), y todos los participantes (o sus padres en el caso de menores y/o participantes del grupo WS) completaron y firmaron un formulario de consentimiento ético por escrito antes de participar en el estudio.

Tabla 1

Resumen de los participantes del grupo WS y sus principales características.

| WS parte.<br>nº | Género | Edad    | DS<br>Vocabulario | TS<br>Vocabulario | MA verbal    |
|-----------------|--------|---------|-------------------|-------------------|--------------|
| 1               | F      | 22; 9   | 49                | 70                | 10; 3–10; 5  |
| 2               | F      | 8; 8    | 27                | 73                | 6; 3–6; 8    |
| 3               | ----   | 7; 8    | 19                | 72                | 4; 6–4; 8    |
| 4               | ----   | 6; 2    | 16                | 76                | 4; 0–4; 2    |
| 5               | F      | 16; 0   | 46                | 73                | 9; 9–9; 11   |
| 6               | ----   | 6; 1    | 12                | 65                | 4; 0–4; 2    |
| 7               | ----   | 12; 5   | 46                | 84                | 9; 9–9; 11   |
| 8               | F      | 57; 7   | 53                | 97                | 55; 0–64; 11 |
| 9               | F      | 11; 2   | 48                | 92                | 10; 0–10; 2  |
| 10              | ----   | 23; 2   | 47                | 66                | 9; 9–9; 11   |
| 11              | F      | 23; 8   | 55                | 80                | 12; 9–13; 5  |
| 12              | ----   | 17; 0   | 61                | 98                | 16; 0–17; 11 |
| 13              | ----   | 25; 6   | 57                | 89                | 14; 0–14; 5  |
| 14              | ----   | 11; 8   | 39                | 72                | 8; 6–8; 11   |
| 15              | ----   | 10; 1   | 28                | 56                | 6; 9–6; 11   |
| 16              | F      | 14; 3   | 38                | 63                | 8; 6–8; 8    |
| 17              | F      | 39; 10  | 53                | 85                | 11; 9–11; 11 |
| 18              | F      | 11; 1   | 40                | 75                | 8; 9–8; 11   |
| 19              | F      | 29; 1   | 29                | 68                | 7; 0–7; 2    |
| 20              | F      | 139; 11 | 44                | 70                | 9; 3–9; 5    |
| 21              | F      | 18; 7   | 45                | 66                | 9; 6–9; 8    |
| 22              | ----   | 14; 8   | 48                | 82                | 10; 0–10; 2  |
| 23              | F      | 30; 5   | 51                | 79                | 10; 9–11; 2  |
| 24              | F      | 17; 8   | 52                | 81                | 11; 3–11; 5  |

Nota. Edades expresadas en años; meses. Vocabulario DS = puntuación directa en la subescala de vocabulario de la prueba breve de inteligencia de Kaufman (K-Bit; Kaufman, 1990). Vocabulario TS = puntuación típica en la subescala de vocabulario de la K-Bit (valores de 100 equivalen a la media de la población TD para esa edad cronológica; valores entre 90 y 109 se consideran valores medios; entre 80 y 99, medio-bajo; entre 70 y 79, bajo; y por debajo de 69, muy bajo). MA Verbal = edad mental verbal, calculada según los criterios de la adaptación española del K-Bit (Calonge Romano y Cordero Pando, 2011).

2.2. Materiales

Tradujimos y adaptamos ocho listas DRM de Carneiro et al. (2007). Más específicamente, dado que las personas diagnosticadas con SW suelen presentar un retraso cognitivo de leve a moderado, y dado que queríamos explorar el desarrollo de las habilidades léxico-semánticas a lo largo de la vida, desde la infancia hasta la edad adulta, elegimos ocho de las listas de Carneiro et al. (2007) preparado para niños en edad preescolar y traducido las palabras al español. Cada lista de la tarea de recuerdo constaba de ocho palabras, estrechamente relacionadas semánticamente con una palabra que nunca se presentó en las listas (el señuelo crítico). Las relaciones semánticas entre los elementos estudiados y los señuelos críticos eran fundamentalmente temáticas, es decir, se basaban en su relación experiencial y contextual. Las palabras de cada lista se ordenaron de forma que la primera palabra en aparecer fuera la más directamente relacionada con el señuelo crítico, hasta la última, la que tenía la menor relación semántica con él. Ordenamos las palabras siguiendo las "Normas de Libre Asociación del Español de la Universidad de Salamanca" (Fernández et al., 2018). Todas las palabras fueron grabadas por una hablante nativa de español, quien también registró los ocho señuelos críticos que no se presentaron en las listas, así como otras 18 palabras no relacionadas con las listas de estudio. Posteriormente, todas las palabras se extrajeron de los archivos auditivos y se equilibraron en términos de intensidad (dB), normalizando la amplitud máxima en todas las palabras experimentales mediante el software Audacity®. Las listas se pueden encontrar en el Apéndice 1.

Para la prueba de reconocimiento, presentamos 40 palabras de forma auditiva. 18 de estas palabras se presentaron previamente en las listas de la tarea de recuerdo (las palabras en las posiciones 1 y 4 de cada lista), 8 fueron los señuelos críticos relacionados con cada lista presentada y otras 18 fueron palabras nuevas, no relacionadas con las listas estudiadas para la tarea de recuerdo (estas palabras se extrajeron de otras listas).

presentado en [Carneiro et al. \(2007\)](#), no utilizado en nuestro estudio).

También utilizamos la prueba breve de inteligencia de Kaufman (K-Bit; Kaufman, 1990) para medir las habilidades verbales y de resolución de problemas de los participantes del grupo de SW. Esta prueba consta de dos subescalas. La subescala de vocabulario mide la capacidad verbal y consta de dos partes: en la parte A (vocabulario expresivo), el participante debe nombrar objetos representados gráficamente; la parte B (definiciones) requiere que los participantes completen una palabra con algunas letras faltantes, con la ayuda de una oración descriptiva. La subescala de matrices, por otro lado, requiere que los participantes comprendan la relación entre los estímulos y respondan utilizando opciones de opción múltiple (seleccionando la opción que completa la matriz).

### 2.3. Procedimiento

Primero, los participantes, o sus padres, leyeron y firmaron el consentimiento informado para participar en el estudio. A continuación, se les explicó que participarían en un juego de memoria, ambientado en una novela policiaca, en el que ayudarían al protagonista a resolver un caso en el que un criminal robaba la memoria de las personas. Les explicamos que escucharían varias listas de palabras y que, tras escuchar cada una, tendrían que recordar tantas palabras como pudieran.

Dentro de cada lista, el intervalo entre estímulos fue de 1000 ms. Los participantes respondieron verbalmente y tomamos nota de sus respuestas.

Tras esta tarea de recuerdo libre, se indicó a los participantes que participarían en una prueba de reconocimiento sorpresa. En concreto, se les explicó que escucharían una palabra a la vez y que tendrían que responder verbalmente si creían que la palabra ya se había presentado en las listas estudiadas en la tarea de recuerdo libre.

Finalmente, tras finalizar la tarea experimental, los participantes del grupo WS fueron evaluados con el K-Bit. Todos los participantes recibieron un informe al finalizar las tareas, y sus familias recibieron un informe con sus puntuaciones y recomendaciones.

### 3. Resultados

Los datos utilizados para realizar los análisis se cargan en el repositorio Open Science Framework en el siguiente enlace: [https://osf.io/vmgfb/?view\\_only=7a84b97b16e748e8a0b901ea620cf24d](https://osf.io/vmgfb/?view_only=7a84b97b16e748e8a0b901ea620cf24d).

#### 3.1. Tarea de recuerdo libre

Las respuestas a la tarea de recuerdo libre se sometieron a análisis de Modelos Lineales Mixtos Generalizados (GLMM), con las respuestas de los participantes como variable dependiente, el grupo (WS, control) como variable de efectos fijos, y los participantes e ítems como factores de agrupación de efectos aleatorios. Para los ítems antiguos, se obtuvo un efecto principal significativo del grupo,  $X^2(1) = 18,02$ ,  $p < 0,001$ . Los participantes del grupo control recordaron correctamente un mayor número de ítems antiguos de cada lista ( $M = 0,56$ ,  $EE = 0,03$ ) que los participantes del grupo WS ( $M = 0,36$ ,  $EE = 0,03$ ). Para los señuelos críticos, también se observó un efecto principal significativo del grupo,  $X^2(1) = 10,07$ ,  $p = .002$ . Nuevamente, los participantes del grupo de control recordaron falsamente un mayor número de señuelos críticos para cada lista ( $M = .22$ ,  $SE = .05$ ) que los participantes del grupo WS ( $M = .09$ ,  $SD = .03$ ) (Fig. 1).

Además, también analizamos si existían diferencias entre los grupos en cuanto al número de otras intrusiones semánticas (es decir, palabras falsamente recordadas que estaban semánticamente relacionadas con las estudiadas, pero que no eran los señuelos críticos), así como el número de intrusiones no semánticas (es decir, palabras falsamente recordadas que no estaban relacionadas con las listas estudiadas). En el caso de las otras intrusiones semánticas, no observamos una diferencia significativa entre ambos grupos,  $t(46) = 1,15$ ,  $p = .26$ ,  $d = .33$ , aunque los participantes del grupo WS tuvieron un mayor número de estas intrusiones ( $M = .26$ ,  $SE = .06$ ) en comparación con los participantes del grupo control ( $M = .17$ ,  $SE = .04$ ). Para explorar si estas otras intrusiones semánticas estaban igualmente relacionadas con las palabras estudiadas en los grupos WS y de control, calculamos la asociación de fuerza de señal a objetivo (FSG) entre cada palabra en cada lista y las otras intrusiones semánticas.

### Free Recall Task

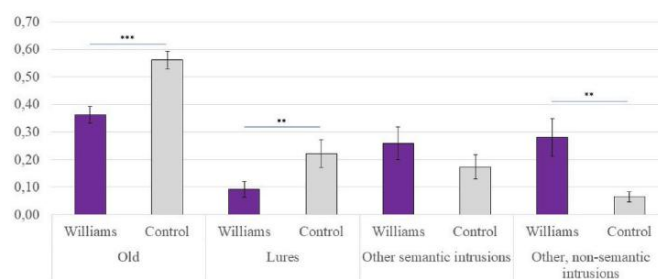


Fig. 1. Medias marginales estimadas de palabras recordadas por los participantes en la tarea de recuerdo libre.

Nota. En el eje Y, se muestran los porcentajes de recuerdo. Las barras representan las medias marginales estimadas de recuerdo libre para cada tipo de palabra. Los bigotes en las barras \*\*\* =  $p < .001$ ; \*\* =  $p < 0,01$ .

Intrusiones semánticas para cada lista, según las "Normas de Libre Asociación del Español de la Universidad de Salamanca" (Fernández et al., 2018). Estos valores pueden interpretarse como el porcentaje de participantes (de Fernández et al., 2018) que produjeron espontáneamente las palabras que nuestros participantes produjeron como intrusiones semánticas tras ser presentados con las palabras que usamos en nuestras listas DRM. En este análisis, encontramos que las demás intrusiones semánticas producidas por los participantes del grupo WS ( $M = .007$ ,  $EE = .002$ ) estaban mucho menos relacionadas con las palabras estudiadas que las producidas por el grupo control ( $M = .019$ ,  $EE = .006$ ),  $t(33) = 2.09$ ,  $p = .04$ ,  $d = .71$  (Fig. 2). Por otro lado, el número de intrusiones no semánticas fue significativamente mayor en el grupo WS ( $M = .28$ ,  $SE = .07$ ) que en el grupo control ( $M = .06$ ,  $SE = .02$ ),  $t(46) = 3.00$ ,  $p = .004$ ,  $d = .87$ .

Además, analizamos si ciertos valores léxicos de palabras antiguas y señuelos críticos (es decir, frecuencia relativa, número de fonemas, familiaridad, imaginabilidad y concreción) diferían entre los recordados por el grupo de hablantes no habladas y el grupo control. Encontramos que los señuelos críticos recordados falsamente por el grupo de hablantes no habladas tenían una frecuencia léxica menor ( $t(33) = 3,15$ ,  $p = 0,003$ ,  $d = 1,07$ ) y eran menos familiares ( $t(33) = 2,85$ ,  $p = 0,007$ ,  $d = 0,97$ ) que los recordados por el grupo control. Los resultados se muestran en la Tabla 2.

Finalmente, analizamos si la posición serial de las palabras dentro de las listas podía influir en el recuerdo de las palabras antiguas en los participantes con síndrome de Williams y de control. Más específicamente, realizamos mediciones repetidas.

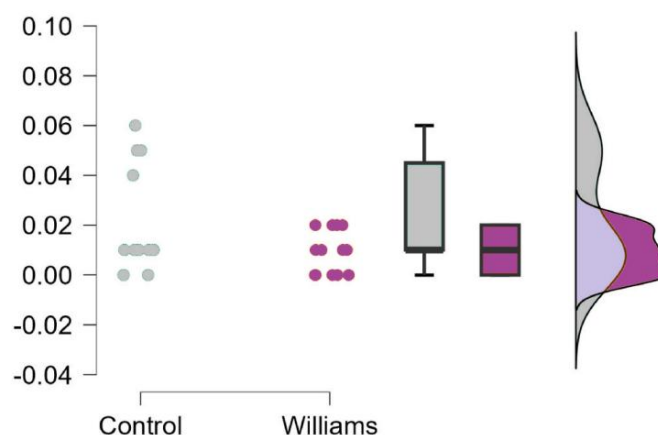


Fig. 2. Gráfico de nubes de lluvia que muestra la distribución de los valores de asociación de fuerza de señal-objetivo (FSG) hacia adelante para las otras intrusiones semánticas en la tarea de recuerdo libre.

Nota. El eje Y indexa los valores de la asociación de fuerza de señal-objetivo (FSG) hacia adelante. Los puntos representan las puntuaciones individuales de cada participante. Los diagramas de caja representan las medianas y las medidas de dispersión. Finalmente, a la derecha, se representa la distribución de los datos de cada grupo.

Tabla 2

Medias, desviaciones estándar e índices estadísticos de los valores léxicos de las palabras antiguas y los señuelos críticos recordados libremente por los grupos de WS y de control.

|                                   | Palabras antiguas |              |      | Señuelos      |                |         |
|-----------------------------------|-------------------|--------------|------|---------------|----------------|---------|
|                                   | WS                | Control      | el   | WS            | Control        | el      |
| Frecuencia relativa               | 63,39 (18,93)     | 59.07 (9.30) | 1.00 | 82,44 (49,79) | 144,36 (62,73) | 3.15 ** |
| Nº fonemas                        | 5,85 (0,32)       | 5.84 (.22)   | .22  | 4,69 (0,50)   | 4,68 (0,42)    | .06     |
| Familiaridad                      | 6,33 (0,08)       | 6.31 (.06)   | .69  | 6,51 (0,17)   | 6,65 (0,13)    | 2.85 ** |
| Capacidad de creación de imágenes | 5,76 (0,14)       | 5.74 (.08)   | .65  | 6,21 (0,38)   | 6,27 (0,19)    | .63     |
| Concreción                        | 5,43 (0,21)       | 5.37 (.09)   | 1.29 | 6,21 (0,21)   | 6,18 (0,13)    | .49     |

Nota. \*\* = p < .01.

Análisis de varianza (ANOVA) con la posición (1-8) y el grupo (WS, control) como variables independientes. Se encontró un efecto significativo de la posición,  $F(7,322) = 3,01$ ,  $MSE = .24$ ,  $p = .004$ ,  $\eta^2 = .06$ . Los análisis post-hoc (utilizando la corrección de Holm para comparaciones múltiples) mostraron que las últimas palabras de las listas se recordaban mejor que las palabras que aparecían en segunda posición ( $p = .012$ ); ninguna otra comparación fue significativa. La interacción entre la posición y el grupo no fue significativa,  $F(7,322) = .94$ ,  $MSE = .24$ ,  $p = .47$ ,  $\eta^2 = .02$ .

3.2. Prueba de reconocimiento

Tres participantes del grupo WS no completaron la prueba de reconocimiento, ya que mostraron síntomas claros de fatiga o no comprendieron las instrucciones. Los sujetos del grupo control, emparejados con ellos en MA, tampoco completaron esta prueba.

Las respuestas a la prueba de reconocimiento se sometieron a análisis GLMM, con las respuestas de los participantes como variable dependiente, el grupo (WS, control) como variable de efecto fijo y los participantes e ítems como factores de agrupación de efectos aleatorios. Para ítems antiguos, obtuvimos un efecto principal de grupo significativo,  $X^2(1) = 8.38$ ,  $p = .004$ . Los participantes en el grupo control reconocieron un mayor número de ítems antiguos ( $M = .81$ ,  $SE = .04$ ) que los participantes en el grupo WS ( $M = .60$ ,  $SE = .05$ ). Para señuelos críticos, obtuvimos un efecto principal de grupo marginalmente no significativo,  $X^2(1) = 3.80$ ,  $p = .051$ . Los participantes en el grupo control reconocieron falsamente un mayor número de señuelos críticos ( $M = .62$ ,  $SE = .06$ ) que los participantes en el grupo WS ( $M = .46$ ,  $SE = .06$ ). Finalmente, para los ítems nuevos, no se observó un efecto principal significativo del grupo,  $X^2(1) = 3.23$ ,  $p = 0.072$ . Tanto los participantes del grupo WS ( $M = 0.96$ ,  $EE = 0.02$ ) como los del grupo control ( $M = 0.99$ ,  $EE = 0.01$ ) reconocieron correctamente la mayoría de los ítems nuevos como palabras no presentadas previamente (Fig. 3).

Al igual que hicimos con los datos de la tarea de recuerdo libre, analizamos si varios valores léxicos de palabras antiguas y señuelos críticos diferían.

Entre las reconocidas por los grupos de WS y de control. En cuanto a las palabras antiguas, los participantes del grupo de WS reconocieron elementos con una puntuación menor (0,12), frecuente ( $F(1,41) = 5,56$ ,  $MSE = 36,22$ ,  $p = .023$ ,  $\eta^2 = .14$ ) más largos ( $F(1,41) = 5,38$ ,  $MSE = .18$ ,  $p = .025$ ,  $\eta^2 = .12$ ), menos familiar ( $F(1,41) = 6,63$ ,  $MSE = .01$ ,  $p = .014$ ,  $\eta^2 = .14$ ), y menos concreto ( $F(1,41) = 10.49$ ,  $MSE = .02$ ,  $p = .002$ ,  $\eta^2 = .20$ ), que los reconocidos por el grupo control. Los resultados se muestran en la Tabla 3.

3.3. Perfil cognitivo de los participantes del grupo WS

En esta última sección de los resultados, exploramos el perfil cognitivo de los participantes del grupo WS, y cómo sus características pueden haber influido en su memoria en la tarea DRM.

En primer lugar, comparamos las puntuaciones típicas en las subescalas de vocabulario y matrices en el grupo de WS. Dos participantes no completaron la subescala de matrices por estar demasiado cansados al final de la sesión. Observamos que no hubo diferencias significativas entre las puntuaciones en vocabulario ( $M = 73,33$ ,  $DE = 10,74$ ) y matrices ( $M = 73,73$ ,  $DE = 14,21$ ) subescalas,  $t(21) = .68$ ,  $p = .50$ ,  $d = .14$ . En ambos casos, las puntuaciones medias indican valores bajos en relación con la media de la población con TD, aunque los valores individuales en ambas subescalas varían de muy bajos a medios (Fig. 4).

En segundo lugar, analizamos cómo la edad cronológica y las puntuaciones típicas en el K-Bit podrían haber influido en los índices de memoria en la tarea DRM. Observamos que la edad cronológica se correlacionó positivamente con las puntuaciones típicas de vocabulario ( $r(22) = .41$ ,  $p = .045$ ) y negativamente con el número de palabras antiguas correctamente reconocidas en la prueba de reconocimiento ( $r(19) = -.68$ ,  $p < .001$ ) y con el número de señuelos falsamente reconocidos ( $r(19) = -.48$ ,  $p = .029$ ). Asimismo, se observó una relación marginalmente no significativa entre la edad cronológica y la relación semántica entre las palabras estudiadas en las listas y las demás intrusiones semánticas en la tarea de recuerdo ( $r(17) = -.45$ ,  $p = .054$ ). Por otra parte, las puntuaciones típicas del vocabulario se correlacionaron positivamente con las puntuaciones típicas de las matrices,  $r(20) = .59$ ,  $p = .004$ , y con el número de palabras correctamente reconocidas como nuevas en la prueba de reconocimiento DRM,  $r(19) = .47$ ,  $p = .030$ ; pero se correlacionaron negativamente con el número de palabras correctamente reconocidas como elementos antiguos en la prueba de reconocimiento DRM,  $r(19) = -.60$ ,  $p = .004$ . La matriz de correlación completa se puede ver en la Figura 5.

0.004. La matriz de correlación completa se puede ver en la Figura 5.

4. Discusión

En este estudio, utilizamos el paradigma DRM para explorar cómo se almacenan las formas léxicas y la información semántica asociada a las palabras en el síndrome de Williams, un trastorno poco común del neurodesarrollo causado por la microdelección de una región crítica en el cromosoma 7q11.23. En resumen, los principales resultados fueron:

- Los participantes del grupo WS recordaron/reconocieron señuelos críticos para un en menor medida que los participantes del grupo de control TD.
- Por el contrario, los participantes del grupo WS tuvieron más intrusiones no semánticas que los participantes del grupo TD, y las otras intrusiones semánticas (es decir, aquellas distintas de los señuelos críticos) estaban menos relacionadas semánticamente con los elementos estudiados en las listas de los participantes del grupo WS frente a los del grupo TD.
- Tanto los participantes WS como los TD rechazaron sin problemas los elementos nuevos en la prueba de reconocimiento, lo que sugiere que ambos grupos comprendieron adecuadamente la tarea y prestaron atención durante toda la misma.
- Los recuerdos falsos del grupo WS no estaban asociados con sus habilidades verbales o de resolución de problemas, aunque sí estaban relacionados con su edad:

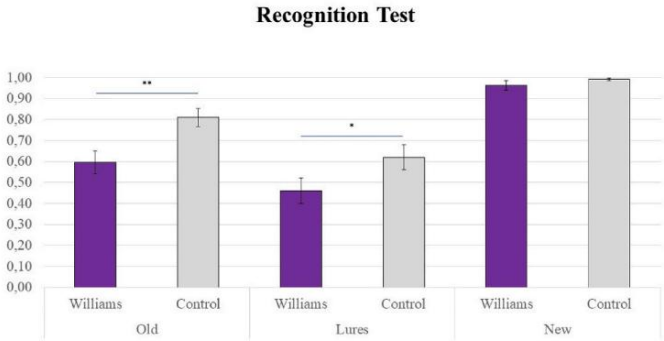


Fig. 3. Medias marginales estimadas de las palabras reconocidas por los participantes en la prueba de reconocimiento.

Nota. En el eje Y, se muestran los porcentajes de reconocimiento. Las barras representan las medias marginales estimadas de reconocimiento para cada tipo de palabra. Los bigotes en las barras representan los EE. \*\* = p < 0,01; \* = p = .05.

Tabla 3

Medias, desviaciones estándar e índices estadísticos de los valores léxicos de las palabras antiguas y los señuelos críticos reconocidos por los grupos WS y de control.

|                                   | Palabras antiguas |              |          | Señuelos       |                |      |
|-----------------------------------|-------------------|--------------|----------|----------------|----------------|------|
|                                   | WS                | Control      | F        | WS             | Control        | F    |
| Frecuencia relativa               | 51,50 (7,36)      | 55,82 (4,38) | 5,56 *   | 138,36 (61,22) | 136,16 (29,28) | .02  |
| Nº fonemas                        | 6,09 (0,43)       | 5,79 (0,43)  | 5,38 *   | 4,85 (0,43)    | 5,02 (0,29)    | 2,06 |
| Familiaridad                      | 6,38 (0,10)       | 6,45 (0,07)  | 6,63 *   | 6,61 (0,13)    | 6,59 (0,07)    | .50  |
| Capacidad de creación de imágenes | 5,69 (0,22)       | 5,78 (0,15)  | 2,52     | 6,23 (0,18)    | 6,20 (0,14)    | .37  |
| Concreción                        | 5,38 (0,15)       | 5,52 (0,13)  | 10,49 ** | 6,06 (0,17)    | 6,01 (0,08)    | 1,46 |

Nota. \*\* = p < .01; \* = p < .05.

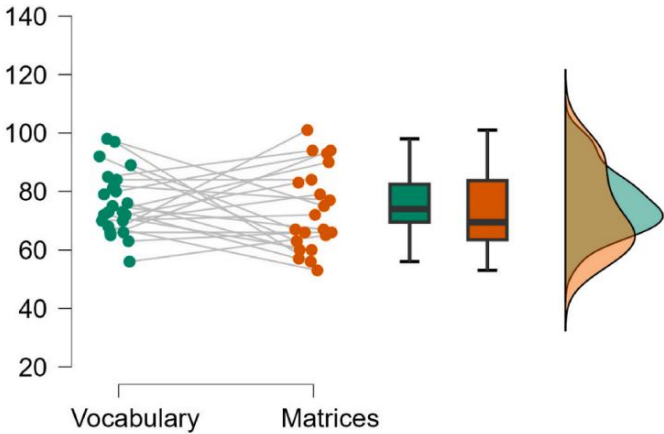


Fig. 4. Gráfico de nubes de lluvia que muestra la distribución de puntuaciones típicas en las subescalas de vocabulario y matrices de la prueba K-Bit en el grupo WS. Nota. El eje Y muestra las puntuaciones típicas. Los puntos representan las puntuaciones individuales de cada participante y las líneas, la relación individual entre ambas subescalas. Los diagramas de caja representan las medianas y las medidas de dispersión. Finalmente, a la derecha, se representa la distribución de los datos para cada subescala.

Cuanto mayores eran los individuos diagnosticados con síndrome de Williams, menos señuelos críticos reconocían falsamente como antiguos en la prueba de reconocimiento, y menos relacionadas estaban las otras intrusiones semánticas informadas en la tarea de recuerdo libre con las palabras estudiadas en las listas.

En conjunto, estos resultados sugieren que, en personas con SW, los señuelos críticos no recibieron suficiente activación semántica durante el estudio de listas de palabras (Roediger et al., 2001). Sin embargo, la activación semántica se extendió a palabras no relacionadas semánticamente con las palabras estudiadas, o a palabras con alguna relación semántica, pero con una conexión mucho menor con las palabras estudiadas que los señuelos críticos. Estos resultados son consistentes con investigaciones previas que señalan que el procesamiento semántico puede estar deteriorado en el SW (p. ej., Pinheiro et al., 2010; Romero-Rivas et al., 2023), y que las personas diagnosticadas con este síndrome realizarían asociaciones atípicas a nivel semántico en tareas de fluidez semántica (Bellugi et al., 1990). Además, los resultados son congruentes con estudios previos que sugieren que las representaciones semánticas serían más superficiales y menos complejas en los individuos con SW que en los individuos con TD (Thomas y Karmiloff-Smith, 2003; Annaz et al., 2009).

Curiosamente, el patrón de resultados observado en el grupo de SW no coincide con las observaciones realizadas con el paradigma DRM en otras poblaciones con trastornos del neurodesarrollo. Por ejemplo, como se señala en la introducción, las personas con TEA muestran un patrón muy diferente de recuerdos falsos en la tarea DRM: los niños con TEA recuerdan falsamente los señuelos críticos en mayor medida que los niños con TD después de dormir (Kurz et al., 2019), y los adultos con TEA, aunque pueden mostrar tasas de recuerdo falso más bajas que los adultos con TD, aceptan los señuelos críticos como palabras estudiadas en las listas con mayor frecuencia que los adultos con TD (Wojcik et al., 2018). Asimismo, en otros tipos de paradigmas experimentales, más directamente relacionados con el trabajo verbal

En cuanto a la memoria, se ha observado que las personas con discapacidades de aprendizaje, como la dislexia del desarrollo, obtienen tasas medias de recuerdo de palabras semánticamente relacionadas y organizadas temáticamente, similares a las personas con trastorno de la personalidad (Artuso et al., 2020). Esto indica, una vez más, que las dificultades con la organización temática de la información semántica pueden verse especialmente afectadas en el síndrome de Williams. Además, los resultados de nuestro estudio sugieren que el patrón de falsos recuerdos en el grupo de pacientes con síndrome de Williams no parece estar asociado con sus habilidades verbales o de resolución de problemas, lo que podría llevarnos a sospechar que este patrón está más estrechamente vinculado al genotipo o al fenotipo cognitivo de esta población.

El fenotipo cognitivo y lingüístico del síndrome de Williams está especialmente vinculado a algunos de los genes afectados en la región crítica del síndrome de Williams, en particular los genes GTF2I y GTF2IRD1 (p. ej., Karmiloff-Smith et al., 2012; Serrano-Juarez et al., 2022). Estos genes se expresan en áreas cerebrales como la corteza prefrontal dorsolateral, el cerebelo, el hipocampo y el surco infraparietal (Frangiskakis et al., 1996; Morris et al., 2003; Hoeft et al., 2014; Chailangkarn et al., 2018), y estas áreas cerebrales desempeñan un papel fundamental en el procesamiento semántico. Las áreas prefrontales dorsolaterales izquierda y derecha de la corteza cerebral se asocian con el rendimiento en tareas de fluidez semántica (Szatkowska et al., 2000), y la corteza prefrontal dorsolateral izquierda, con el rendimiento en tareas de categorización semántica (Kapur et al., 1994). Por otro lado, la activación cerebelosa se relaciona con el establecimiento de asociaciones semánticas (Argyropoulos y Muggleton, 2013), e incluso con la discriminación y el establecimiento de relaciones semánticas en la tarea DRM (Gatti et al., 2021). Asimismo, el surco infraparietal medio izquierdo se asocia con efectos de similitud semántica (pero no visuoperceptual) (Neyens et al., 2017). Y, de manera crítica, el hipocampo, un área del cerebro que muestra anomalías funcionales, estructurales y anatómicas en el síndrome de Williams (Meyer-Lindenberg et al., 2005), está relacionado con la memoria semántica (para una revisión, consulte Duff et al., 2020), es parte de la red central de recuerdo (Rugg y Vilberg, 2013) y juega un papel relevante en los procesos de categorización y recuperación semántica (Greenberg et al., 2009; Sheldon y Moscovitch, 2012). Desde una perspectiva neuroconstructivista, esto no significaría necesariamente que la delección o la participación de genes como GTF2I y GTF2IRD1 en el SW afecte directamente al procesamiento semántico, sino que los efectos genéticos durante el desarrollo cerebral en el SW, en áreas como las mencionadas anteriormente, podrían generar propiedades computacionales y experiencias de aprendizaje diferentes a las de los patrones de desarrollo típicos (Thomas et al., 2013), mediando las relaciones establecidas en las redes semánticas. Al igual que en los adultos mayores (Ramscar et al., 2014), las diferencias en los procesos de aprendizaje y las experiencias vividas podrían ser una explicación alternativa para las diferencias en la asociación de palabras en el léxico mental, más allá de las explicaciones más tradicionales basadas en el deterioro cognitivo. Sin embargo, actualmente no disponemos de suficiente evidencia para refutar o aceptar esta hipótesis, por lo que futuros estudios en esta área deberían establecer una conexión más directa entre estos marcadores genéticos, la activación en las áreas cerebrales mencionadas y el procesamiento semántico en el SW.

También es interesante notar que, como mencionamos en la introducción, las relaciones semánticas entre los elementos estudiados y los señuelos críticos en nuestro estudio fueron fundamentalmente temáticas, es decir, basadas en relaciones experienciales y dependientes del contexto. Este tipo de organización semántica precede a la organización taxonómica (basada en aspectos abstractos y jerárquicos) (Inhelder y Piaget, 1964; Nelson, 1988), y

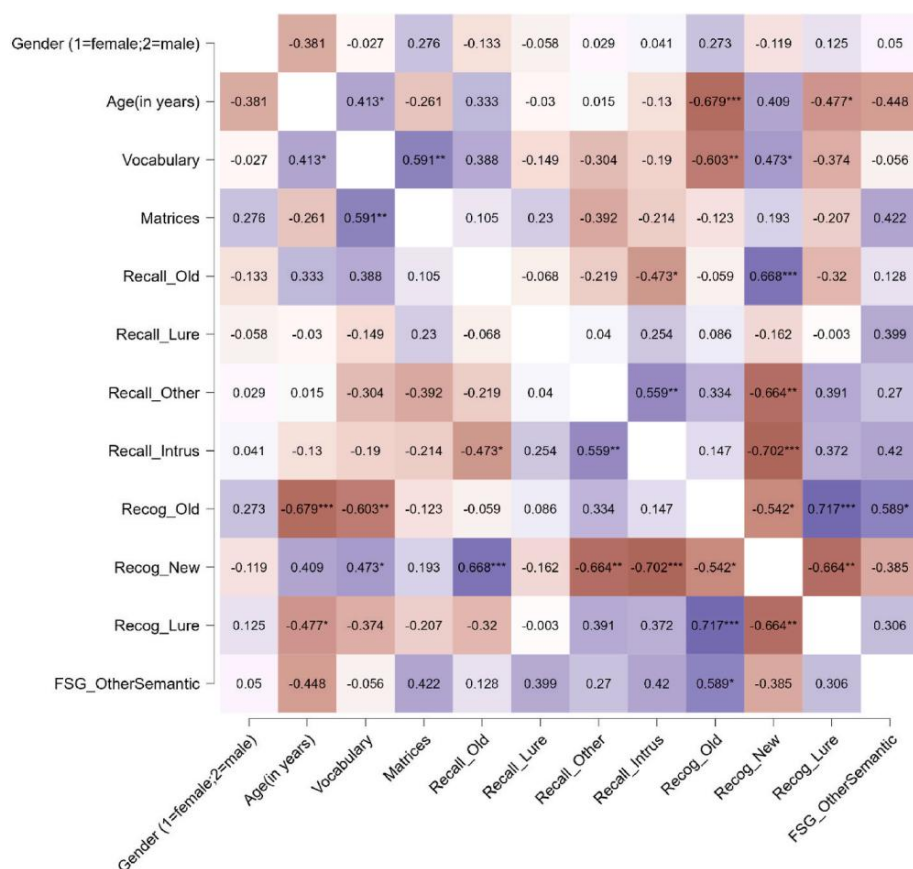


Fig. 5. Mapa de calor  $r$  de Pearson para las correlaciones entre las características individuales de los participantes del WS y su desempeño en la tarea DRM.

Nota. Los tonos azules indican correlaciones positivas y los tonos rojos correlaciones negativas (cuanto más intenso sea el color, más relacionadas están las dos variables). \*\*\* =  $p < .001$ ; \*\* =  $p < .01$ ; \* =  $p < .05$ .

El acceso a representaciones basadas en esta organización es menos exigente y requiere menos procesamiento a nivel cerebral que el acceso a relaciones establecidas mediante una organización taxonómica (Scott et al., 1985; Sachs et al., 2008). Por lo tanto, nuestros datos sugieren que las deficiencias en el procesamiento de la información semántica en el síndrome de Williams podrían manifestarse desde las primeras etapas de la categorización semántica, lo que podría comprometer el establecimiento de conexiones semánticas entre palabras relacionadas en el léxico mental desde etapas tempranas de la vida.

Con respecto a los efectos de la edad de los participantes con SW en su desempeño en la tarea DRM, nuestros resultados contrastan con las observaciones más comunes en estudios de desarrollo. Mientras que en TD la edad generalmente aumenta las tasas de falsos recuerdos, ya que aumenta la capacidad de los individuos para conectar significados de palabras (p. ej., Brainerd et al., 2011), en nuestro estudio observamos un patrón inverso en el SW: cuanto mayores son los participantes, menores son sus tasas de falsos recuerdos para señuelos críticos y más débil la conexión entre las palabras estudiadas y las otras intrusiones semánticas. Curiosamente, en adultos mayores sanos, así como en pacientes con demencia, el desempeño en recuerdo/reconocimiento verídico disminuye en función de la edad y/o la gravedad de la demencia (como sucedió en nuestro estudio en personas con SW); sin embargo, mientras que en adultos mayores sanos, los falsos recuerdos de señuelos críticos aumentan con la edad, en pacientes con demencia esta tasa disminuye en función de la gravedad de los síntomas (Balota et al., 1999). Por tanto, el envejecimiento en el síndrome de Williams podría estar relacionado con un deterioro temprano de las redes semánticas.

En cualquier caso, ¿por qué en este estudio encontramos que las formas léxicas y la información semántica asociada a las palabras no se organizan de forma típica en el síndrome de Williams, mientras que en algunas investigaciones previas (p. ej., Tyler et al., 1997; Garayzabal Heinze y Cuetos Vega, 2010) los resultados sugieren una organización adecuada de la información semántica en el síndrome de Williams? Existen múltiples explicaciones posibles. En primer lugar, las muestras de participantes con síndrome de Williams en estudios sobre procesamiento léxico-semántico suelen ser muy...

pequeño, siendo en la mayoría de los casos muy por debajo de 20 participantes en el grupo experimental (Romero-Rivas et al., 2023). En segundo lugar, aunque la mayoría de las personas diagnosticadas con SW presentan la delección de toda la región crítica del cromosoma 7q11.23, aproximadamente el 10% de los casos tendrían delecciones atípicas en las que, por ejemplo, los genes más relacionados con el fenotipo cognitivo y lingüístico del SW podrían no verse afectados (p. ej., Karmiloff-Smith et al., 2012). Finalmente, incluso cuando las personas con SW presentan la delección típica de la región crítica del cromosoma 7q11.23, sus capacidades cognitivas pueden variar ampliamente, porque los factores ambientales también influyen en sus trayectorias de desarrollo (Muramatsu et al., 2017).

Por lo tanto, la combinación de muestras pequeñas, diferentes patrones de delecciones y relaciones genotipo-fenotipo no siempre claras podría explicar la disparidad de resultados encontrada en la literatura. Sin embargo, cabe destacar que la revisión metaanalítica de la literatura sugiere que efectivamente existen alteraciones en la organización de la memoria semántica en el SW (Romero-Rivas et al., 2023). Asimismo, incluso en investigaciones en las que no se han encontrado diferencias significativas entre el SW y el DT en su desempeño general en tareas de organización de la memoria semántica, los patrones de respuesta de las personas con SW (p. ej., el orden de los ítems) podrían sugerir una organización atípica de la información semántica (Jarrold et al., 2000). En cualquier caso, todo esto hace necesario no sólo considerar la relación entre marcadores genéticos, actividad en determinadas áreas cerebrales y rendimiento en tareas léxico-semánticas, sino también realizar un esfuerzo para aumentar exponencialmente el tamaño de las muestras de SW, así como evaluar cómo ciertos factores ambientales pueden afectar al desarrollo y organización de la memoria semántica en el SW.

También nos gustaría discutir los resultados sobre cómo ciertas variables léxicas afectaron el recuerdo/reconocimiento de verdadero/falso en la tarea DRM. Frecuencia (con qué frecuencia se escucha o lee una palabra), familiaridad (una medida de la experiencia de una persona con una palabra) y concreción (una medida de cuán

La cantidad de un concepto que se puede experimentar a través de nuestros sentidos) se relaciona con la edad de adquisición, de modo que las palabras más frecuentes, familiares y concretas suelen adquirirse antes durante el desarrollo y, por lo tanto, son más fáciles de procesar que las palabras que se adquieren más tarde (p. ej., [Morr, 1981](#); [Citron et al., 2014](#); [Hinojosa et al., 2016](#)). Por lo tanto, podría resultar sorprendente que los participantes del grupo WS recordaran falsamente señuelos críticos menos frecuentes y familiares, y reconocieran palabras estudiadas menos frecuentes, familiares y concretas, que los participantes del grupo TD.

Pero este patrón podría deberse al "discurso de cóctel" que está presente en al menos algunas personas diagnosticadas con SW ([Udwin y Yule, 1990](#)): el uso de palabras más complejas de lo esperado para su AM, como mecanismo para atraer la atención de los interlocutores ([Thomas, 2010](#)), posiblemente debido a la hipersociabilidad presente en este síndrome (p. ej., [Jones et al., 2000](#)).

De esta manera, la distintividad y saliencia de estos elementos podrían facilitar su recuerdo ([Morr, 1981](#)), además de establecer conexiones semánticas más intensas con otras palabras.

También es relevante comentar algunas posibles limitaciones del estudio. En primer lugar, como se indicó previamente, es necesario aumentar el tamaño muestral en los estudios sobre el SW, así como recopilar información específica sobre deleciones genéticas específicas en participantes diagnosticados con este síndrome. Solo mediante estos esfuerzos será posible establecer una conexión más clara entre ciertos perfiles cognitivos y sus posibles causas genéticas. En segundo lugar, y más directamente relacionado con nuestro estudio, sería interesante para futuras investigaciones comparar el recuerdo/reconocimiento de verdadero/falso de listas semánticas organizadas taxonómicamente frente a las organizadas temáticamente. Como se mencionó anteriormente, la categorización temática suele preceder a la categorización taxonómica (p. ej., [Inhelder y Piaget, 1964](#); [Nelson, 1988](#)), y las listas temáticas son más fáciles de procesar que las taxonómicas ([Scott et al., 1985](#); [Sachs et al., 2008](#)), por lo que los resultados de nuestro estudio podrían sugerir que la formación de categorías taxonómicas en el síndrome de Williams también podría verse comprometida.

En conclusión, nuestros resultados sugieren que la forma en que se representan las formas léxicas y la información semántica asociada a las palabras en el síndrome de Williams está alterada. Si bien está bien establecido que existe una fuerte relación entre los componentes genéticos y el desarrollo del lenguaje, como lo indican los estudios sobre el factor de transcripción FOXP2 ([Lai et al., 2001](#); [MacDermot et al., 2005](#)), aún quedan muchas lagunas por resolver en cuanto a qué otros factores genéticos podrían afectar el desarrollo del lenguaje ([Fisher et al., 2003](#)). En este estudio, sugerimos tentativamente que genes específicos en la región crítica del síndrome de Williams (GTF2I y GTF2IRD1), que participan en el desarrollo de ciertas áreas cerebrales que procesan la información semántica.

Apéndice

Apéndice 1

Tabla A1  
Palabras incluidas en cada lista de la tarea de recuperación.

| Señuelo   | Avión (Avión)             | Cama                | Libro                   | Perro               | Puerta            | Canción (Canción)   | Árbol (Árbol)     | Agua                        |
|-----------|---------------------------|---------------------|-------------------------|---------------------|-------------------|---------------------|-------------------|-----------------------------|
| Palabra 1 | Viaje                     | Dormir              | Leer (Read)             | Gato                | Ventana (Ventana) | Música (Música)     | Verde (Green)     | Sed (Thirst)                |
| Palabra 2 | Volar                     | Sueño (Sueño)       | Estudiar                | Cachorro (Cachorro) | Casa              | Cantar (Cantando)   | Fruta             | Beber (bebida)              |
| Palabra 3 | Aire (Aire)               | Descanso            | Letras                  | Ladrrar (Corteza)   | Abrir             | Bonita Bosque       | (Bosque)          | Limpia                      |
| Palabra 4 | Cielo                     | S' abana (Hoja)     | Hojas                   | Animal (Animal)     | Llave             | Melodía (Melodía)   | Manzana (Manzana) | Transparente (Transparente) |
| Palabra 5 | Nubes                     | Almohada            | Página (Página)         | Collar (Cuello)     | Pomo (Perilla)    | Cantante (Cantante) | Pájaro (Pájaro)   | Vaso (Vaso)                 |
| Palabra 6 | Alas                      | Noche               | Aventuras (Aventuras)   | Mordedura (Mordida) | Cerrar            | Guitarra (Guitarra) | Rama (Rama)       | Grifo                       |
| Palabra 7 | Helicóptero (Helicóptero) | Echarse (Acostarse) | Biblioteca (Biblioteca) | Hueso (Hueso)       | Madera (Wood)     | Oír (Oído)          | Campo (Campo)     | Líquido (Liquid)            |
| Palabra 8 | Piloto                    | Despertarse         | Historias               | Cola                | Salir (Salida)    | Voz                 | Parque            | Fresca                      |

(como la corteza prefrontal dorsolateral, el cerebelo, el hipocampo y el surco infraparietal) podrían mediar en la formación de redes semánticas en el léxico mental. Por lo tanto, creemos que podría ser una línea de estudio interesante continuar explorando la relación entre estos marcadores genéticos, la activación cerebral en las áreas mencionadas durante tareas relacionadas con el procesamiento semántico y los factores ambientales que también podrían mediar en el desarrollo de habilidades léxico-semánticas. En resumen, esta línea de investigación abriría la posibilidad de estudiar el papel mediador de ciertos componentes genéticos en el desarrollo de habilidades léxico-semánticas en personas con trastorno de la personalidad (TD) o trastornos del neurodesarrollo, como el síndrome de Williams.

Declaración de contribución de autoría de CReDiT

Carlos Romero-Rivas: Redacción, revisión y edición, Redacción del borrador original, Visualización, Validación, Supervisión, Software, Recursos, Administración del proyecto, Metodología, Investigación, Obtención de financiación, Análisis formal, Curación de datos, Conceptualización. Lucía Sabater: Redacción, revisión y edición, Software, Metodología, Investigación, Curación de datos. Pablo Rodríguez Gomez: Redacción, revisión y edición, Investigación, Análisis formal, Curación de datos. Irene Hidalgo de la Guía: Redacción, revisión y edición, Investigación, Análisis formal, Curación de datos. Sara Rodríguez-Cuadrado: Redacción, revisión y edición, Investigación, Obtención de financiación, Análisis formal, Curación de datos. Eva M.

Moreno: Redacción, revisión y edición, Investigación, Análisis formal, Curación de datos. Elena Garayzabal Heinze: Redacción, revisión y edición, Investigación, Obtención de financiación, Curación de datos.

Expresiones de gratitud

Este estudio fue financiado por el Ministerio de Ciencia e Innovación del Gobierno de España (números de subvención: PID2019-108092 GA-I00/ AEI/10.13039/501100011033 y PID2023-152424NB-I00; IP: CRR). Agradecemos a la Asociación Síndrome de Williams España (ASWE) y a la Asociación Síndrome de Williams de Cantabria su implicación en esta investigación, así como a las familias que han participado en el estudio. También agradecemos a las familias y centros educativos que participaron y colaboraron en la obtención de la muestra del grupo control, y en particular al colegio público Carmen Hernández Guarch de Tres Cantos (Madrid).

Nota. Las traducciones de las palabras al inglés aparecen entre paréntesis.

Disponibilidad de datos

Los datos utilizados para realizar los análisis se cargan en el repositorio Open Science Framework en el siguiente enlace: [https://osf.io/vmgfb/?view\\_only=7a84b97b16e748e8a0b901ea620cf24d](https://osf.io/vmgfb/?view_only=7a84b97b16e748e8a0b901ea620cf24d).

Referencias

Anderson, JR, 1983. Una teoría de activación propagada de la memoria. *J. Verb. Learn. Verb. Behav.* 22 (3), 261–295. [https://doi.org/10.1016/S0022-5371\(83\)90201-3](https://doi.org/10.1016/S0022-5371(83)90201-3).

Annaz, D., Van Herwegen, J., Thomas, M., Fishman, R., Karmiloff-Smith, A., Rundblad, G., 2009. Comprensión de metáforas y metonimia en niños con síndrome de Williams. *Int. J. Lang. Commun. Disord* 44 (6), 962–978. <https://doi.org/10.3109/13682820802525005>.

Antonelli, A., Del Campo, M., Magano, LF, Kaufmann, L., De La Iglesia, JM, Gallastegui, F., et al., 2010. Las deleciones parciales en 7q11.23 implican además a GTF2I y GTF2IRD1 como los principales genes responsables del perfil neurocognitivo del síndrome de Williams-Beuren. *J. Med. Genet.* 47 (5), 312–320. <https://doi.org/10.1136/jmg.2009.071712>.

Argyropoulos, GP, Muggleton, NG, 2013. Efectos de la estimulación cerebelosa en Procesamiento de asociaciones semánticas. *Cerebelo* 12, 83–96. <https://doi.org/10.1007/s12311-012-0398-y>.

Artuso, C., Bellelli, F., Belacchi, C., 2020. Dislexia del desarrollo: cómo la organización taxonómica y temática afecta la evocación de la memoria de trabajo. *Child Neuropsychol.* 26 (2), 242–256. <https://doi.org/10.1080/09297049.2019.1640869>.

Balota, DA, Cortese, MJ, Duchek, JM, Adams, D., Roediger III, HL, McDermott, KB, Yerys, BE, 1999. Recuerdos verídicos y falsos en adultos mayores sanos y en demencia de tipo Alzheimer. *Cogn. Neuropsychol.* 16 (3–5), 361–384. <https://doi.org/10.1080/026432999380834>.

Bayes, M., Magano, LF, Rivera, N., Flores, R., Jurado, LAP, 2003. Mutacional Mecanismos de las deleciones en el síndrome de Williams-Beuren. *Am. J. Hum. Genet.* 73 (1), 131–151. <https://doi.org/10.1086/376565>.

Bellugi, U., Bihrie, A., Jernigan, T., Trauner, D., Doherty, S., 1990. Perfil neuropsicológico, neurológico y neuroanatómico del síndrome de Williams. *Am. J. Med. Genet.* 37 (S6), 115–125. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320370621>.

Bellugi, U., Marks, S., Bihrie, A., Sabo, H., 1988. Disociación entre el lenguaje y las funciones cognitivas en el síndrome de Williams. En: Bishop, D., Mogford, K. (Eds.), *Desarrollo del lenguaje en circunstancias excepcionales*. Churchill Livingstone, págs. 177–189.

Brainerd, CJ, Reyna, VF, Zember, E., 2011. Implicaciones teóricas y forenses de los estudios de desarrollo de la ilusión DRM. *Mem. Cognit.* 39 (3), 365–380. <https://doi.org/10.3758/s13421-010-0043-2>.

Brock, J., 2007. Habilidades lingüísticas en el síndrome de Williams: una revisión crítica. *Dev. Psychopathol.* 19 (1), 97–127. <https://doi.org/10.1017/S095457940707006X>.

Burack, JA, Iarocci, G., Flanagan, TD, Bowler, DM, 2004. Sobre mosaicos y crisoles: consideraciones conceptuales de estrategias de comparación y emparejamiento. *J. Autism Dev. Disord.* 34, 65–73. <https://doi.org/10.1023/B:JADD.0000018076.90715.00>.

Calonge Romano, I., Cordero Pando, A., 2011. *Test Breve de Inteligencia de Kaufman (K-BIT)*. TEA Ediciones.

Carneiro, P., Albuquerque, P., Fernandez, A., Esteves, F., 2007. Análisis de recuerdos falsos en niños con listas asociativas específicas para su edad. *Child Dev.* 78 (4), 1171–1185. <https://doi.org/10.1111/j.1467-8624.2007.01059.x>.

Chailangkarn, T., Noree, C., Muotri, A., 2018. La contribución de GTF2I Haploinsuficiencia en el síndrome de Williams. *Mol. Cell. Probes* 40, 45–51. <https://doi.org/10.1016/j.mcp.2017.12.005>.

Citron, FM, Weekes, BS, Ferstl, EC, 2014. ¿Cómo se relacionan las calificaciones afectivas de las palabras con las propiedades lexico-semánticas? Evidencia de la Lista de Palabras Afectivas de Sussex. *Apl. Psicolingüística*. 35 (2), 313–331. <https://doi.org/10.1017/S0142716412000409>.

Collins, AM, Loftus, EF, 1975. Una teoría de propagación-activación del procesamiento semántico. *Psychol. Rev.* 82 (6), 407. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/0033-295X.82.6.407>.

Deese, J., 1959. Sobre la predicción de la ocurrencia de intrusiones verbales particulares en el recuerdo inmediato. *J. Exp. Psychol.* 58 (1), 17–22. <https://doi.org/10.1037/h0046671>.

Dewhurst, SA, Boul, E., Knott, LM, Thorley, C., 2009. Los roles de la codificación y Procesos de recuperación en ilusiones de memoria asociativa y categórica. *J. Mem. Lang.* 60, 154–164. <https://doi.org/10.1016/j.jml.2008.09.002>.

Dubossarsky, H., De Deyne, S., Hills, TT, 2017. Cuantificación de la estructura de la Redes de asociación a lo largo de la vida. *Dev. Psychol.* 53 (8), 1560–1570. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/dev0000347>.

Duff, MC, Covington, NV, Hilverman, C., Cohen, NJ, 2020. Memoria semántica y el hipocampo: revisando, reafirmando y ampliando el alcance de su relación crítica. *Front. Hum. Neurosci.* 13, 471. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2019.00471>.

Ehlen, F., Roepke, S., Klostermann, F., Baskow, I., Geise, P., Belica, C., et al., 2020. Redes semánticas pequeñas en personas con trastorno del espectro autista sin discapacidad intelectual: un enfoque de fluidez verbal. *J. Autism Dev. Disord.* 50, 3967–3987. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04457-9>.

Elman, JL, Bates, EA, Johnson, MH, Karmiloff-Smith, A., Parisi, D., Plunkett, K., 2001. *Repensando lo innato: una perspectiva conexionista sobre el desarrollo*. MIT Press.

Ewart, AK, Morris, CA, Atkinson, D., Jin, W., Sternes, K., Spallone, P., et al., 1993. Hemicigosidad en el locus de elastina en un trastorno del desarrollo, el síndrome de Williams. *Nat. Genet.* 5 (1), 11–16. <https://doi.org/10.1038/ng0993-11>.

Fernández, A., Díez, E., Alonso, MA, 2018. Universidad de Salamanca Español Libre Association Norms/Normas de Asociación libre en castellano de la Universidad de Salamanca (NALC). [https://blues-inico.usal.es/blues/nalc\\_home.php](https://blues-inico.usal.es/blues/nalc_home.php).

Fisher, SE, Lai, CS, Monaco, AP, 2003. Descifrando la base genética de los trastornos del habla y el lenguaje. *Annu. Rev. Neurosci.* 26 (1), 57–80. <https://doi.org/10.1146/annurev.neuro.26.041002.131144>.

Fishman, I., Yam, A., Bellugi, U., Lincoln, A., Mills, D., 2011. Patrones contrastantes de la actividad cerebral asociada al lenguaje en el autismo y el síndrome de Williams. *Soc. Cognit. Affect Neurosci.* 6 (5), 630–638. <https://doi.org/10.1093/scan/nsq075>.

Frangiskakis, J., Ewart, A., Morris, C., Mervis, C., Bertrand, J., Robinson, B., Keating, M., 1996. Hemicigosidad de la LIM-quinasa 1 implicada en el deterioro de la cognición constructiva visoespacial. *Cell* 86 (1), 59–69. [https://doi.org/10.1016/S0092-8674\(00\)80077-X](https://doi.org/10.1016/S0092-8674(00)80077-X).

Fusco, C., Micale, L., Augello, B., Teresa Pellico, M., Menghini, D., Alfieri, P., et al., 2014. Deleciones de menor y mayor tamaño en la región del síndrome de Williams-Beuren implican genes implicados en el fenotipo facial leve, la epilepsia y los rasgos autistas. *Eur. J. Hum. Genet.* 22 (1), 64–70. <https://doi.org/10.1038/ejhg.2013.101>.

Garayzabal Heinze, E., Cuetos Vega, F., 2008. Aprendizaje de la lectura en los niños síndrome de Williams. *Psicotema* 20 (4), 672–677.

Garayzabal Heinze, E., Cuetos Vega, F., 2010. Procesamiento l'exico-sem' antico en el síndrome de Williams. *Psicotema* 22 (4), 732–738.

Garayzabal Heinze, E., Osorio, A., Lens, M., Sampaio, A., 2014. Vocabulario concreto y relacional: comparación entre los síndromes de Williams y Smith-Magenis. *Res. Dev. Desactivar.* 35 (12), 3365–3371. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2014.07.055>.

Gatti, D., Vecchi, T., Mazzoni, G., 2021. Cerebelo y memoria semántica: un estudio de TMS utilizando el paradigma DRM. *Cortex* 135, 78–91. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2020.11.017>.

Gosch, A., Stading, G., Pankau, R., 1994. Habilidades lingüísticas en niños con síndrome de Williams-Beuren. *Am. J. Med. Genet.* 52 (3), 291–296. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320520308>.

Greenberg, DL, Keane, MM, Ryan, L., Verfaellie, M., 2009. Deterioro de la fluidez categorial en la amnesia del lóbulo temporal medial: el papel de la memoria episódica. *J. Neurosci.* 29 (35), 10900–10908. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.1202-09.2009>.

Hidalgo-De la Guía, I., Garayzabal, E., 2019. Diferencias fonológicas entre síndromes del neurodesarrollo: evidencias a partir de los procesos de simplificación fonológica frecuentes. *Revista de Investigación más en Logopedia* 9 (2), 81–106. <https://doi.org/10.5209/riog.62942>.

Rincon-P García, C., Montoro, I., Romero-Ferreiro, MV, Martínez-García, N., Villalba-Hinojosa, JA, PR, Pozo, MA, 2016. Base de Datos Afectiva de Madrid para el Español (MADS): puntuaciones de dominio, familiaridad, edad subjetiva de adquisición y experiencia sensorial. *PLoS One* 11 (5), e0155866. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0155866>.

Hoelt, F., Dai, L., Haas, B., Sheau, K., Mimura, M., Mills, D., Reiss, A., 2014. Mapeo de circuitos neuronales genéticamente controlados de la conducta social y la integración visomotora mediante un examen preliminar de deleciones atípicas en el síndrome de Williams. *PLoS One* 9 (8), e104088. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0104088>.

Inhelder, B., Piaget, J., 1964. *El desarrollo temprano de la lógica en el niño*. WW Norton, New York.

Jarrold, C., Hartley, SJ, Phillips, C., Baddeley, AD, 2000. Fluidez verbal en el síndrome de Williams: evidencia de una organización semántica inusual? *Cogn. Neuropsychiatría* 5 (4), 293–319. <https://doi.org/10.1080/13546800050199739>.

Johnson, SC, Carey, S., 1998. Enriquecimiento del conocimiento y cambio conceptual en Biología popular: evidencia del síndrome de Williams. *Cogn. Psychol.* 37 (2), 156–200. <https://doi.org/10.1006/cogp.1998.0695>.

Jones, W., Bellugi, U., Lai, Z., Chiles, M., Reilly, J., Lincoln, A., 2000. II. Hiper sociabilidad en el síndrome de Williams. *J. Cognit. Neurosci.* 12 (Supl. 1), 30–46. <https://doi.org/10.1162/089892900561968>.

Kapur, S., Rose, R., Liddle, PF, Zipursky, RB, Brown, GM, Stuss, D., et al., 1994. El papel de la corteza prefrontal izquierda en el procesamiento verbal: ¿procesamiento semántico o acción voluntaria? *Neuroreport* 5 (16), 2193–2196. <https://doi.org/10.1097/00001756-199410270-00051>.

Karmiloff, K., Karmiloff-Smith, A., 2001. *Caminos hacia el lenguaje*. Universidad de Harvard Prens.

Karmiloff-Smith, A., 1997. Diferencias cruciales entre el desarrollo cognitivo Neurociencia y neuropsicología del adulto. *Dev. Neuropsychol.* 13, 513–524. <https://doi.org/10.1080/87565649709540693>.

Karmiloff-Smith, A., 1998. El desarrollo en sí mismo es clave para comprender los trastornos del desarrollo. *Trends Cognit. Sci.* 2, 389–398. [https://doi.org/10.1016/S1364-6613\(98\)01230-3](https://doi.org/10.1016/S1364-6613(98)01230-3).

Karmiloff-Smith, A., Broadbent, H., Farran, EK, Longhi, E., D'Souza, D., Metcalfe, K., et al., 2012. Cognición social en el síndrome de Williams: perspectivas genotípicas/fenotípicas en pacientes con deleción parcial. *Front. Psychol.* 3, 168. <https://doi.org/10.3389/fpsyg.2012.00168>.

Kaufman, AS, 1990. *Prueba Breve de Inteligencia Kaufman: KBIT*. Circle Pines, MN: AGS. Servicio de Orientación Americano.

Kozel, BA, Barak, B., Kim, CA, Mervis, CB, Osborne, LR, Porter, M., Pober, BR, 2021. Síndrome de Williams. Nat. Rev. Dis. Primers 7 (1), 42. <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00276-z>.

Kurz, EM, Conzelmann, A., Barth, GM, Hepp, L., Schenk, D., Renner, TJ, et al., 2019. Signos de una mayor formación de la memoria esencial en niños con trastorno del espectro autista: un estudio de las funciones de la memoria durante el sueño. JCPP (J. Child Psychol. Psychiatry) 60 (8), 907–916. <https://doi.org/10.1111/jcpp.13048>.

Lai, CS, Fisher, SE, Hurst, JA, Vargha-Khadem, F., Monaco, AP, 2001. Un gen con dominio forkhead está mutado en un trastorno grave del habla y el lenguaje. Nature 413 (6855), 519–523. <https://doi.org/10.1038/35097076>.

Landauer, TK, Dumais, ST, 1997. Una solución al problema de Platón: la teoría del análisis semántico latente de la adquisición, inducción y representación del conocimiento. Psychol. Rev. 104 (2), 211–240. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/0033-295X.104.2.211>.

Lee, CS, Binder, KS, 2014. Una investigación sobre el procesamiento semántico y fonológico en personas con síndrome de Williams. J. Speech Lang. Hear. Res. 57, 227–235. [https://doi.org/10.1044/1092-4388\(2013\)12-0175](https://doi.org/10.1044/1092-4388(2013)12-0175).

Levy, Y., Bechar, T., 2003. Perfiles cognitivos, léxicos y morfosintácticos del inglés israelí. Niños con síndrome de Williams. Cortex 39 (2), 255–271. [https://doi.org/10.1016/S0010-9452\(08\)70108-4](https://doi.org/10.1016/S0010-9452(08)70108-4).

Levy, Y., Hermon, S., 2003. Habilidades morfológicas de adolescentes hebreoparlantes con síndrome de Williams. Dev. Neuropsychol. 23, 59–83.

Lukacs, A., Pi'eh, C., Racsm'any, M., 2004. Lenguaje en niños húngaros con síndrome de Williams. En: Bartke, S., Siegmüller, J. (Eds.), Síndrome de Williams en diferentes lenguas. John Benjamins, págs. 187–220.

MacDermot, KD, Bonora, E., Sykes, N., Coupe, AM, Lai, CS, Vernes, SC, et al., 2005. Identificación del truncamiento de FOXP2 como una nueva causa de déficits del desarrollo del habla y el lenguaje. Am. J. Hum. Genet. 76 (6), 1074–1080, 10.1086%2F430841.

Martens, MA, Wilson, SJ, Reutens, DC, 2008. Revisión de investigación: Síndrome de Williams: una revisión crítica del fenotipo cognitivo, conductual y neuroanatómico. JCPP (J. Child Psychol. Psychiatry) 49 (6), 576–608. <https://doi.org/10.1111/j.1469-7610.2008.01887.x>.

Menghini, D., Verucci, L., Vicari, S., 2004. Lectura y conciencia fonológica en Síndrome de Williams. Neuropsicología 18 (1), 29–37. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/0894-4105.18.1.29>.

Mervis, CB, John, AE, 2008. Habilidades de vocabulario en niños con síndrome de Williams: fortalezas, debilidades y relación con la capacidad de construcción visoespacial. J. Speech Lang. Hear. Res. 51, 967–982. [https://doi.org/10.1044/1092-4388\(2008\)0711](https://doi.org/10.1044/1092-4388(2008)0711).

Mervis, CB, John, AE, 2010. Características cognitivas y conductuales de niños con síndrome de Williams: implicaciones para los enfoques de intervención. Am. J. Med. Genet. Parte C: Seminarios en Genética Médica 154 (2), 229–248. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30263>.

Mervis, CB, Klein-Tasman, BP, 2004. Cuestiones metodológicas en el emparejamiento de grupos Diseños: niveles  $\alpha$  para comparaciones de variables de control y características de medición de las variables de control y objetivo. J. Autism Dev. Disord. 34, 7–17. <https://doi.org/10.1023/B:JADD.0000018069.69562.b8>.

Meyer-Lindenberg, A., Mervis, CB, Sarpal, D., Koch, P., Steele, S., Kohn, P., et al., 2005. Anomalías funcionales, estructurales y metabólicas de la formación hipocampal en el síndrome de Williams. Revista de Investigación Clínica 115 (7), 1888–1895. <https://doi.org/10.1172/JC124892>.

Miller, GA, 1995. WordNet: una base de datos léxica para el inglés. Commun. ACM 38 (11), 39–41. <https://doi.org/10.1145/219717.219748>.

Morr, PE, 1981. Edad de adquisición, imaginaria, recuerdo y las limitaciones del análisis de regresión múltiple. Mem. Cognit. 9, 277–282. <https://doi.org/10.3758/BF03196961>.

Morris, C., Mervis, C., Hobart, H., Gregg, R., Bertrand, J., Ensing, G., Stock, A., 2003. Hemicigotidad de GTF2I implicada en el retraso mental en el síndrome de Williams: análisis genotipo-fenotipo de cinco familias con deleciones en la región del síndrome de Williams. Am. J. Med. Genet. 123A (1), 45–59. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.20496>.

Muramatsu, Y., Tokita, Y., Mizuno, S., Nakamura, M., 2017. Disparidades en las capacidades constructivas visoespaciales en pacientes con síndrome de Williams con deleción típica en el cromosoma 7q11.23. Cerebro y Desarrollo 39 (2), 145–153. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2016.09.003>.

Nelson, K., 1988. ¿De dónde provienen las categorías taxonómicas? Hum. Dev. 31 (1), 3–10. <https://doi.org/10.1159/000273198>.

Neyens, V., Bruffaerts, R., Luzzi, AG, Kalfas, I., Peeters, R., Keuleers, E., et al., 2017. Representación de la similitud semántica en el surco intraparietal izquierdo: evidencia mediante resonancia magnética funcional. Front. Hum. Neurosci. 11, 402. <https://doi.org/10.3389/fnhum.2017.00402>.

Nguyen, SP, 2007. Clasificación cruzada y representación de categorías en conceptos infantiles. Dev. Psychol. 43 (3), 719. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/0012-1649.43.3.719>.

Pérez Jurado, LA, Peoples, R., Kaplan, P., Hamel, BC, Francke, U., 1996. Definición molecular de la deleción del cromosoma 7 en el síndrome de Williams y efectos del progenitor de origen en el crecimiento. Am. J. Hum. Genet. 59 (4), 781–792.

Pinheiro, AP, Galdo-Alvarez, S., Sampaio, A., Niznikiewicz, M., Gonçalves, OF, 2010. Correlatos electrofisiológicos del procesamiento semántico en el síndrome de Williams. Res. Desarrollo. Desactivar. 31 (6), 1412–1425. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2010.06.017>.

Quillian, MR, 1967. Conceptos de palabras: teoría y simulación de algunas capacidades semánticas básicas. Behav. Sci. 12 (5), 410–430. <https://doi.org/10.1002/bs.3830120511>.

Ramscar, M., Hendrix, P., Shaoul, C., Milin, P., Baayen, H., 2014. El mito del deterioro cognitivo: dinámica no lineal del aprendizaje permanente. Temas en ciencias cognitivas 6 (1), 5–42. <https://doi.org/10.1111/tops.12078>.

Roediger III, HL, McDermott, KB, 1995. Creación de recuerdos falsos: recordar palabras no presentes en listas. J. Exp. Psychol. Learn. Mem. Cognit. 21 (4), 803–814. <https://doi.org/10.1037/0278-7393.21.4.803>.

Roediger III, HL, Watson, JM, McDermott, KB, Gallo, DA, 2001. Factores que determinan el recuerdo falso: un análisis de regresión múltiple. Psychonomic Bulletin & Review 8 (3), 385–407. <https://doi.org/10.3758/BF03196177>.

Romero-Rivas, C., Rodríguez-Cuadrado, S., Sabater, L., Rodríguez Gómez, P., Hidalgo de la Guía, I., Moreno, E., Garayz'abal Heinze, E., 2023. Más allá de la hipótesis conservadora: un meta-análisis del procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams. Lang. Cognit. 15 (3), 526–550. <https://doi.org/10.1017/langcog.2023.15>.

Rossen, M., Klima, ES, Bellugi, U., Bihrie, A., Jones, W., 1996. Interacción entre lenguaje y cognición: evidencia del síndrome de Williams. En: Beitchman, J.H., Cohen, N., Konstantareas, M., Tannock, R. (Eds.), Trastornos del lenguaje, el aprendizaje y la conducta : Perspectivas del desarrollo, biológicas y clínicas. Cambridge University Press, págs. 367–392.

Rugg, MD, Vilberg, KL, 2013. Redes cerebrales subyacentes a la recuperación de la memoria episódica. Curr. Opin. Neurobiol. 23 (2), 255–260. <https://doi.org/10.1016/j.conb.2012.11.005>.

Russo, N., Kaplan-Kahn, EA, Wilson, J., Criss, A., Burack, JA, 2021. Opciones, Desafíos y limitaciones: un análisis pragmático de los límites de la correspondencia entre edades mentales en la investigación empírica. Desarrollo y psicopatología 33 (2), 727–738. <https://doi.org/10.1017/S0954579420001480>.

Sachs, O., Weis, S., Krings, T., Huber, W., Kircher, T., 2008. Representación del conocimiento categórico y temático en el cerebro: correlatos neuronales de relaciones conceptuales taxonómicas y temáticas. Neuropsychologia 46 (2), 409–418. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2007.08.015>.

Scott, MS, Greenfield, DB, Urbano, RC, 1985. Una comparación de la utilización complementaria y taxonómica: significancia de la medida dependiente. IJBD (Int. J. Behav. Dev.) 8 (3), 241–256. <https://doi.org/10.1177/016502548500800301>.

Scott, P., Mervis, CB, Bertrand, J., Klein, BP, Armstrong, SC, Ford, AL, 1995. Organización semántica y fluidez verbal en niños de 9 y 10 años con síndrome de Williams. Asesoramiento Genético, Número Especial 6, 172–173.

Serrano-Juarez, CA, Prieto-Corona, B., Rodríguez-Camacho, M., Sandoval-Lira, L., Villalva-S'anchez, AF, Y'anez-T'eliez, MG, Lopez, MFR, 2022. Genotipo-fenotipo neuropsicológico en pacientes con síndrome de Williams con deleciones atípicas: una revisión sistemática. Neuropsychol. Rev. 1–21. <https://doi.org/10.1007/s11065-022-09571-2>.

Sheldon, S., Moscovitch, M., 2012. Naturaleza y evolución temporal de las contribuciones del lóbulo temporal medial a la recuperación semántica: un estudio de fMRI sobre fluidez verbal. Hippocampus 22 (6), 1451–1466. <https://doi.org/10.1002/hipo.20985>.

Smith, EE, Shoben, EJ, Rips, LJ, 1974. Estructura y proceso en la memoria semántica: un modelo de características para decisiones semánticas. Psychol. Rev. 81 (3), 214. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/h0036351>.

Somerville, MJ, Mervis, CB, Young, EJ, Seo, EJ, Del Campo, M., Bamforth, S., et al., 2005. Retraso grave del lenguaje expresivo relacionado con la duplicación del locus Williams-Beuren. N. Engl. J. Med. 353 (16), 1694–1701. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa051962>.

Stock, AD, Spallone, PA, Dennis, TR, Netski, D., Morris, CA, Mervis, CB, Hobart, H., 2003. Gen de la proteína de choque térmico 27: localización cromosómica y molecular y relación con el síndrome de Williams. Am. J. Med. Genet. 120 (3), 320–325. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.20055>.

Strømme, P., Bjørnstad, PG, Ramstad, K., 2002. Estimación de la prevalencia del síndrome de Williams. J. Neurol infantil. 17 (4), 269–271. <https://doi.org/10.1177/088307380201700406>.

Szatkowska, I., Grabowska, A., Szymanska, T., 2000. Fonológico y semántico Las fluencias están mediadas por diferentes regiones de la corteza prefrontal. Acta Neurobiol. Exp. 60 (4), 503–508.

Thomas, MSC, 2010. Adquisición del lenguaje en trastornos del desarrollo. En: Adquisición del lenguaje en los sistemas lingüísticos y cognitivos. John Benjamins Publishing Company, págs. 67–90.

Thomas, Michael SC, Purser, Harry RM, Richardson, Fiona M., 2013. Modularidad y trastornos del desarrollo. En: David Zelazo, Philip (Ed.), Manual Oxford de Psicología del Desarrollo, Vol. 2: El yo y el otro. Biblioteca Oxford de Psicología. <https://doi.org/10.1093/oxfordhdb/978019958474.013.0019>. 2013; edición en línea, Oxford Academic.

Thomas, MSC, Karmiloff-Smith, A., 2003. Modelado de la adquisición del lenguaje en fenotipos atípicos. Psychol. Rev. 110, 647–682. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/0033-295X.110.4.647>.

Thomas, MSC, Karmiloff-Smith, A., 2005. ¿Pueden los trastornos del desarrollo revelar la Componentes de la facultad del lenguaje. Lang. Learn. Dev. 1, 65–92. [https://doi.org/10.1207/s15473341lnd0101\\_5](https://doi.org/10.1207/s15473341lnd0101_5).

Troyer, AK, Moscovitch, M., Winocur, G., 1997. Agrupamiento y conmutación como dos Componentes de la fluidez verbal: evidencia de adultos sanos jóvenes y mayores. Neuropsicología 11 (1), 138–146. <https://psycnet.apa.org/doi/10.1037/0894-4105.11.1.138>.

Tyler, LK, Karmiloff-Smith, A., Voice, JK, Stevens, T., Grant, J., Udwin, O., Davies, M., Howlin, P., 1997. ¿Las personas con síndrome de Williams tienen una semántica extraña? Evidencia de organización léxica mediante una tarea en línea. Cortex 33 (3), 515–527. [https://doi.org/10.1016/S0010-9452\(08\)70233-8](https://doi.org/10.1016/S0010-9452(08)70233-8).

Udwin, O., Yule, W., 1990. Lenguaje expresivo de niños con síndrome de Williams. Am. J. Med. Genet. 37 (S6), 108–114. <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320370620>.

Volterra, V., Capirci, O., Pezzini, G., Sabbadini, L., Vicari, S., 1996. Habilidades lingüísticas en niños italianos con síndrome de Williams. *Corteza* 32 (4), 663–677. [https://doi.org/10.1016/S0010-9452\(96\)80037-2](https://doi.org/10.1016/S0010-9452(96)80037-2).

Westermann, G., Mareschal, D., Johnson, MH, Sirois, S., Spratling, MW, Thomas, MS C., 2007. Neuroconstructivismo. *Dev. Sci.* 10, 75–83. <https://doi.org/10.1111/j.1467-7687.2007.00567.x>.

Wojcik, DZ, Díez, E., Alonso, MA, Martín-Clilleros, MV, Guisuraga-Fernandez, Z., Fernández, M., et al., 2018. Disminución de la memoria falsa en adultos con trastorno del espectro autista: evidencia de deterioro del mecanismo de identificación-rechazo. *Investigación en Trastornos del Espectro Autista* 45, 51–57. <https://doi.org/10.1016/j.rasd.2017.11.001>.