

**ΣΥΝΔΡΟΜΟ PRADER-WILLI:  
ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ, ΓΝΩΣΤΙΚΟ  
ΠΡΟΤΥΠΟ, ΠΑΙΔΑΓΩΓΙΚΗ ΚΑΙ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΗ  
ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ**

*Αναστασία Αλευριάδου, Γεώργιος Γρούσιος<sup>1</sup>, και Ειρήνη Κοΐδου<sup>1</sup>  
Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης*

**Περίληψη:** Το σύνδρομο Prader-Willi (P-W) είναι μια πολυσύνθετη αναπτυξιακή διαταραχή της οποίας ο γενετικός μηχανισμός και τα γνωστικά χαρακτηριστικά έχουν προσελκύσει κατά καιρούς το ενδιαφέρον πολλών ερευνητών. Η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου είναι 1:15.000 παιδιά. Τα κύρια χαρακτηριστικά του συνδρόμου είναι η ελαφρά ή μέτρια νοητική καθυστέρηση, η νηπιακή υποτονία, η υπογονιμότητα, τα χαμηλό ανάστημα και η υπερφαγία. Σύγχρονα ευρήματα υποδεικνύουν ότι τα άτομα με σύνδρομο P-W παρουσιάζουν ένα ιδιότυπο γνωστικό πρότυπο. Στην παρούσα εργασία ανασκοπούνται διεθνή βιβλιογραφικά δεδομένα που αφορούν τη γνωστική και γλωσσική λειτουργία των ατόμων με σύνδρομο P-W. Επιπλέον, σχολιάζονται θέματα σχετικά με τη διατροφική και παιδαγωγική προσέγγιση του συνδρόμου.

**Λέξεις Κλειδιά:** Γνωστικό προφίλ, Νοητική καθυστέρηση, Σύνδρομο Prader-Willi.

**Σημείωση:** <sup>1</sup>Τμήμα Επιστήμης Φυσικής Αγωγής και Αθλητισμού, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης.

**Διεύθυνση:** Αναστασία Αλευριάδου, Παιδαγωγικό Τμήμα Νηπιαγωγών, Παιδαγωγική Σχολή Φλώρινας, Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, 531 00 Φλώρινα. E-mail: alev@nured-fl.auth.gr

### Εισαγωγή

Το σύνδρομο Prader-Willi (P-W) είναι μια πολυσύνθετη αναπτυξιακή διαταραχή της οποίας ο γενετικός μηχανισμός, καθώς και τα γνωστικά της χαρακτηριστικά, έχουν προσελκύσει κατά καιρούς το ενδιαφέρον πολλών ερευνητών (Butler, 1990. Khan & Wood, 1999).

Η συχνότητα εμφάνισης του συνδρόμου είναι 1:15.000. Τα κύρια χαρακτηριστικά του συνδρόμου είναι η ελαφρά ή μέτρια νοητική καθυστέρηση, η νηπιακή υποτονία, η υπογονιμότητα, καθώς και η υπερφαγία που μπορεί να οδηγήσει σε θάνατο εξαιτίας των επιπλοκών της παχυσαρκίας. Αιτία προέλευσης του συνδρόμου είναι μια ανωμαλία στο 15ο ζεύγος χρωμοσώμων (Khan & Wood, 1999).

Σημαντική πρόοδος έχει πραγματοποιηθεί, τα τελευταία είκοσι περίπου χρόνια, αναφορικά με τη γενετική βάση του συνδρόμου. Με τη μέθοδο της χρωμοσωμικής ανάλυσης ανακαλύφθηκε ότι στο 75% των ατόμων με σύνδρομο P-W λείπει ένα τμήμα από το χρωμόσωμο 15 (15q11q13) που κληρονομείται από τον πατέρα, ενώ στο υπόλοιπο 25% υπάρχουν δύο αντίγραφα του χρωμοσώματος 15 από τη μητέρα (δισωμία χρωμοσώματος 15) (Nicholls, Knoll, Butler, Karam, & Lalande, 1989). Από την πρώτη περιγραφή του συνδρόμου P-W (Prader, Labhart, & Willi, 1956) φάνηκε ότι πολλές από τις συνακόλουθες δυσλειτουργίες συνδέονται με ανεπαρκή λειτουργία του υποθαλάμου.

Τα παιδιά με σύνδρομο P-W, παράλληλα με το φυσικό τους φαινότυπο (τα εξωτερικά φυσικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου), εμφανίζουν και ένα χαρακτηριστικό φαινότυπο συμπεριφοράς (Cassidy, 1997. Dykens, 1998, 1999). Η παρούσα εργασία καταγράφει τα κλινικά χαρακτηριστικά του συνδρόμου, παρουσιάζει το γνωστικό και γλωσσικό του πρότυπο, και προτείνει συγκεκριμένες παιδαγωγικές παρεμβάσεις για την αντιμετώπισή του. Ο σκοπός της προσπάθειας αυτής είναι διττός: Σε θεωρητικό επίπεδο να συμβάλει στην πληρέστερη κατανόηση του συνδρόμου και σε εφαρμοσμένο να παρουσιάσει απλές και αποτελεσματικές παρεμβάσεις για την υποστήριξη ατόμων με το σύνδρομο από ειδικούς παιδαγωγούς, ψυχολόγους, διατροφολόγους, και γονείς.

### **Κλινικά χαρακτηριστικά του σύνδρομου P-W**

Εκτός από τις ειδικές γενετικές δοκιμασίες που εφαρμόζονται για την αναγνώριση του συνδρόμου P-W, έχουν καθοριστεί σήμερα και ειδικά κλινικά διαγνωστικά κριτήρια που βασίζονται σε ανατομικά, φυσιολογικά και γνωστικά χαρακτηριστικά των ατόμων με το σύνδρομο αυτό. Τα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά παιδιών και εφήβων με σύνδρομο P-W είναι τα ακόλουθα:

**Νοητική καθυστέρηση.** Εμφανίζουν σε μεγάλο ποσοστό ελαφρά νοητική καθυστέρηση (Cassidy, 1997. Dykens, Hodapp, Walsh, & Nash, 1992).

**Νηπιακή υποτονία.** Έντονος λήθαργος, μειωμένη διεγερτικότητα, απουσία κλάματος, και μείωση ή παντελής έλλειψη αντανακλαστικών αντιδράσεων. Εμφανίζουν με μεγάλη καθυστέρηση αναπτυξιακά επιτεύγματα. Αν και η υποτονία τους βελτιώνεται βαθμιαία, εντούτοις οι έφηβοι και οι ενήλικες παραμένουν υποτονικοί, με μειωμένη μυϊκή μάζα και μυϊκό τόνο (Cassidy, 1997. Holm, Cassidy, Butler, Hanchett, Greenswag, & Whitman, 1993).

**Χαρακτηριστικά του προσώπου και των άκρων.** Έχουν στενό μέτωπο, αμυγδαλωτά μάτια, στενή μύτη, λεπτό άνω χείλος, κοντά χέρια και πλατιά πόδια. Επιπλέον το 1/3 των ενηλίκων με σύνδρομο P-W εμφανίζουν ανοιχτόχρωμο δέρμα, γαλάζια μάτια και ξανθά μαλλιά (Cassidy & Ledbetter, 1989).

**Χαμηλό ανάστημα.** Το βάρος και το ύψος αμέσως μετά τη γέννηση είναι συνήθως μέσα στα φυσιολογικά όρια. Αργότερα, όμως, εμφανίζουν χαμηλό ανάστημα λόγω μειωμένης έκκρισης αυξητικής ορμόνης. Έτσι, το μέσο ανάστημα για τους άνδρες είναι γύρω στα 155 εκατοστά, ενώ για τις γυναίκες γύρω στα 148 εκατοστά. Η παρέμβαση με αυξητική ορμόνη έχει, συνήθως, ευεργετικές επιδράσεις στο ύψος και τη μυϊκή μάζα, ενώ συχνά συμβάλλει στη μείωση του σωματικού βάρους (Lee, 1995).

**Παχυσαρκία.** Τα άτομα με σύνδρομο P-W αναπτύσσουν υπερφαγία, στην ηλικία μεταξύ 2 και 6 ετών, γεγονός που οδηγεί σε ισχυρή βουλιμία για φαγητό, με τελική κατάληξη την παχυσαρκία (Prasher, 1995). Η υπερφαγία τους είναι αποτέλεσμα δυσλειτουργίας του υποθαλάμου που οδηγεί σε έλλειψη αισθήματος κορεσμού στη λήψη τροφής (Dykens & Cassidy, 1996). Οι επιπλοκές της παχυσαρκίας αποτελούν και τη βασική αιτία της υψηλής θνησιμότητας των ατόμων αυτών. Η συνεχής αναζήτηση τροφής είναι το βασικό χαρακτηριστικό τους. Μπορούν να φάνε αντικείμενα από τα σκουπίδια, ζωοτροφές, παγωμένα φαγητά, ενώ συχνά κλέβουν χρήματα για να αγοράσουν τρόφιμα. Ο μειωμένος μυϊκός τόνος και η απροθυμία για άσκηση εντείνουν περισσότερο την παχυσαρκία τους. Συνέπεια της παχυσαρκίας

Πίνακας 1. Κλινικά διαγνωστικά κριτήρια για το σύνδρομο P-W (Holm et al., 1993)

Βασικά κριτήρια (1 βαθμός για κάθε κριτήριο)	Δευτερεύοντα κριτήρια (½ βαθμός για κάθε κριτήριο)	Υποστηρικτικά κριτήρια (0 βαθμοί)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Νηπιακή υποτονία.</li> <li>• Προβλήματα στο φαγητό / αδυναμία θηλασμού.</li> <li>• Μεγάλη αύξηση βάρους μεταξύ 1-6 ετών.</li> <li>• Ιδιαίτερα χαρακτηριστικά προσώπου.</li> <li>• Υπογονιμότητα.</li> <li>• Γοναδική υποπλασία.</li> <li>• Νοητική καθυστέρηση.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Νηπιακός λήθαργος / διαταραχή ύπνου / άπνοια.</li> <li>• Προβλήματα συμπεριφοράς.</li> <li>• Χαμηλό ανάστημα.</li> <li>• Μικρά χέρια και πόδια.</li> <li>• Μυωπία / στραβισμός.</li> <li>• Διαταραχές άρθρωσης.</li> <li>• Δερματικές παθήσεις.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Υψηλό όριο πόνου.</li> <li>• Προβλήματα στη ρύθμιση της θερμοκρασίας του σώματος.</li> <li>• Σκολίωση και/ή κύφωση.</li> <li>• Οστεοπόρωση.</li> <li>• Εξαιρετικές ικανότητες σε παιχνίδια συναμολόγησης.</li> </ul>

**Σημείωση:** Υποψία για σύνδρομο P-W πρέπει να υπάρχει (α) σε παιδιά κάτω των 2 ετών που συγκεντρώνουν πέντε βαθμούς, εκ των οποίων οι τρεις προέρχονται από την πρώτη στήλη, και (β) σε παιδιά άνω των 3 ετών που συγκεντρώνουν οκτώ βαθμούς, εκ των οποίων οι τέσσερις προέρχονται από την πρώτη στήλη.

τους είναι η ανάπτυξη καρδιοαναπνευστικών προβλημάτων, υπέρτασης, θρομβοφλεβίτιδας, χρόνιων οιδημάτων στα κάτω άκρα.

**Άλλα προβλήματα ιατρικής φύσης.** Σ' αυτά συμπεριλαμβάνονται η υπογονιμότητα, οι δερματικές παθήσεις, εμετικές διαταραχές, διαταραχές του ύπνου, στραβισμός, σκολίωση και/ή κύφωση, και οστεοπόρωση.

Στον Πίνακα 1 παρουσιάζονται συνοπτικά τα κλινικά διαγνωστικά κριτήρια του συνδρόμου (Holm et al., 1993).

## ΓΝΩΣΤΙΚΟ ΠΡΟΤΥΠΟ ΤΟΥ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ P-W

### Εύρος των νοητικών ικανοτήτων σε άτομα με σύνδρομο P-W

Σε πολλές έρευνες αναφέρεται ότι ο μέσος όρος του δείκτη νοημοσύνης των ατόμων με σύνδρομο P-W είναι 70 (Dykens et al., 1992). Τα στοιχεία από την εξέταση 575 ατόμων σε 57 δημοσιευμένες έρευνες (Curfs, 1992) δείχνουν ότι το 35% είχε ελαφρά νοητική υστέρηση, το 27% παρουσίαζε μέτρια νοητική υστέρηση, και 6% είχε βαριά νοητική υστέρηση. Το 27% είχε οριακή νοημοσύνη και μόνο ένα 5% είχε νοημοσύνη μέσου όρου.

Πολλές επιστημονικές μελέτες έχουν προσπαθήσει να συνδέσουν το δείκτη νοημοσύνης των ατόμων με σύνδρομο P-W τόσο με το γενετικό τους τύπο (δηλαδή, την έλλειψη ή τη δισωμία του χρωμοσώματος 15), όσο και με το βάρος τους (Crnic, Sulzbacher, Snow, & Holm, 1980. Roof, Stone, MacLean, Feurer, Thompson, & Butler, 2000. Thompson, Roof, & Dimitropoulos, 1999). Σχετικά με το δείκτη νοημοσύνης το ερώτημα παραμένει αναπάντητο, αν και φαίνεται ότι οι νοητικές ικανότητες των ατόμων με έλλειψη του πατρικού χρωμοσώματος 15 διαφέρει από αυτών με δισωμία 15. Οι Roof et al. (2000) βρήκαν ότι τα άτομα με δισωμία 15 είχαν δείκτη νοημοσύνης 71 (με βάση το WISC), ενώ τα άτομα με την πατρική έλλειψη είχαν δείκτη νοημοσύνης 63. Παρόμοια, οι Thompson et al. (1999) βρήκαν ότι τα άτομα με πατρική έλλειψη του χρωμοσώματος 15 είχαν χαμηλότερες επιδόσεις στη λεκτική κλίμακα του WISC (όχι όμως και στην εκτελεστική) σε σχέση με τα άτομα με δισωμία 15.

Σχετικά με το βάρος, παλαιότερες έρευνες υποστήριζαν ότι υπάρχει μία αντίστροφη σχέση μεταξύ της παχυσαρκίας και της νοημοσύνης, με αποτέλεσμα να εικάζεται ότι η παρεμπόδιση της παχυσαρκίας προλαμβάνει τη νοητική καθυστέρηση (π.χ., Crnic et al., 1980). Βέβαια, υπήρχε και αντίθετη ενδιαφέρουσα άποψη: οι εξυπνότεροι ενήλικες έχουν ευκολότερη πρόσβαση σε φαγητό με αποτέλεσμα τη συχνότερη εμφάνιση παχυσαρκίας. Τα πρόσφατα δεδομένα δεν υποστηρίζουν τις προαναφερόμενες εικασίες (Dykens et al., 1992) και μαρτυρούν ότι δεν υπάρχει σημαντική συσχέτιση μεταξύ του δείκτη νοημοσύνης και του δείκτη σωματικής μάζας.

### *Γνωστικές ικανότητες*

Έχουν αναγνωριστεί πέντε περιοχές γνωστικών δυνατοτήτων και αδυναμιών των ατόμων με σύνδρομο P-W, αν και η σχετική έρευνα είναι περιορισμένη. Και αυτό διότι μόνο λίγες μελέτες έχουν προχωρήσει πέρα από τον καθορισμό του εύρους του δείκτη νοημοσύνης με σκοπό να αναγνωρίσουν άλλες πτυχές των γνωστικών διεργασιών στα άτομα με σύνδρομο P-W (Borghgraef, Fryns, & Van den Berghe, 1990. Curfs, Wieggers, Sommers, Borghgraef, & Fryns, 1991).

Έτσι, βρέθηκε ότι τα άτομα με σύνδρομο P-W έχουν υψηλές επιδόσεις σε δοκιμασίες οπτικοχωρικών ικανοτήτων και καλύτερες επιδόσεις στο εκτελεστικό απ' ό,τι στο λεκτικό μέρος της δοκιμασίας WISC-R (Curfs et al., 1991). Η Dykens (2002) αναφέρει καλύτερες επιδόσεις σε σταθμισμένες οπτικοχωρικές δοκιμασίες (π.χ., στη Δοκιμασία Οπτικο-Κινητικής Ολοκλή-

ρώσης της Beery, 1997) και στην υποδοκιμασία της Συναρμολόγησης Εικόνων της δοκιμασίας WISC-III (Wechsler, 1991), σε σύγκριση με νοητικώς καθυστερημένα παιδιά ποικίλης οργανικής αιτιολογίας (εξισωμένα ως προς τη χρονολογική και τη νοητική ηλικία). Λόγω αυτών των ιδιαιτεροτήτων τους, τα καταφέρνουν, επίσης, πολύ καλά σε δοκιμασίες συναρμολόγησης, συμπεριφορά που συμπεριλαμβάνεται στα διαγνωστικά κριτήρια του συνδρόμου. Η υψηλή επίδοση σε δοκιμασίες συναρμολόγησης δεν μπορεί να προβλεφθεί από τις βασικές παραμέτρους του συνδρόμου: δείκτη νοημοσύνης, φύλο, βαθμό βουλιμίας (Dykens, 2002). Φαίνεται να συνδέεται, όμως, με το γενετικό τύπο του συνδρόμου, αφού τα άτομα με έλλειψη του χρωμοσώματος 15 είχαν σημαντικά καλύτερες επιδόσεις από τα άτομα με δισωμία 15.

Κάποιες άλλες έρευνες δίνουν μία υπεροχή της οπτικής επεξεργασίας σε σχέση με την ακουστική στα παιδιά με το σύνδρομο P-W. Οι Dykens et al. (1992) αναφέρουν υψηλές επιδόσεις σε έργα που απαιτούσαν αντιληπτική ολοκλήρωση, προσοχή σε οπτικές λεπτομέρειες και οπτικοχωρική οργάνωση. Οι Gabel, Tarter, Gavalier, Golden, Hegedus, και Maier (1986), χρησιμοποιώντας τη Δοκιμασία Μάθησης του Detroit (Baker & Leland, 1967), βρήκαν ότι το επίπεδο της ακουστικής προσοχής υστερούσε κατά τρία χρόνια σε σχέση με το επίπεδο της οπτικής προσοχής. Σε μία άλλη έρευνα ο Taylor (1988) διαπίστωσε μία μικρή υπεροχή μιας οπτικής υποδοκιμασίας του WISC-R (Σχέδιο με Κύβους) έναντι μιας ακουστικής υποδοκιμασίας (Μνημονικό Πεδίο Αριθμών).

Ερευνητικά δεδομένα υποστηρίζουν ότι η μνημονική ικανότητα των ατόμων με σύνδρομο P-W σχετίζεται με τις γνωστικές δυνατότητες και αδυναμίες τους (Connors, Rosenquist, Atwell, & Klinger, 2000. Warren & Hunt, 1981). Πρώτοι οι Warren και Hunt (1981) διαπίστωσαν ότι η βραχύχρονη μνήμη είναι ιδιαίτερα φτωχή στα παιδιά αυτά. Συγκεκριμένα, συνέκριναν μία ομάδα παιδιών με σύνδρομο P-W και μία ομάδα παιδιών ίδιας χρονολογικής ηλικίας και ίδιου δείκτη νοημοσύνης χωρίς το σύνδρομο αυτό, σε έργα βραχύχρονης και μακρόχρονης μνήμης. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η ομάδα των παιδιών με σύνδρομο P-W είχε χαμηλότερες επιδόσεις στα έργα της βραχύχρονης μνήμης, ενώ στα έργα της μακρόχρονης δεν προέκυψαν διαφορές μεταξύ των δύο ομάδων. Σε παρόμοια συμπεράσματα κατέληξαν και οι Connors et al. (2000) χρησιμοποιώντας την Ψυχο-Παιδαγωγική Συστοιχία των Woodcock-Johnson (1989-1990). Συμπληρωματικά αναφέρεται ότι οι γονείς των παιδιών με το σύνδρομο αυτό τονίζουν ότι τα παιδιά τους είναι σε θέση να ανακαλούν καλά μαθημένες πληροφορίες ή γεγονότα του

παρελθόντος δευτερεύουσας σημασίας πολύ εύκολα και με παρά πολλές λεπτομέρειες.

Οι Dykens et al. (1992), με τη χορήγηση της δοκιμασίας Kaufman (Kaufman & Kaufman, 1984), διαπίστωσαν τα άτομα με σύνδρομο P-W είχαν υψηλότερες επιδόσεις σε έργα που απαιτούν «παράλληλη επεξεργασία» και χαμηλότερες σε έργα που απαιτούν «γραμμική επεξεργασία». Τα παραπάνω ευρήματα δείχνουν ότι τα άτομα με σύνδρομο P-W δεν τα καταφέρνουν καλά σε έργα που απαιτούν «γραμμική επεξεργασία», όπως προβλήματα αριθμητικής, συνταγές μαγειρικής, κ.ά.). Τα ευρήματα αυτά συμφωνούν και με τα δεδομένα που υποδηλώνουν αδυναμία στη λεκτική νοημοσύνη, η οποία απαιτεί γραμμικές, αναλυτικές διεργασίες. Συμφωνούν, επίσης, με τα ευρήματα για υπεροχή σε ολιστικές διεργασίες, όπως συμβαίνει με την επεξεργασία μορφών ή οπτικού υλικού.

Τέλος, ένας αριθμός μελετών διατείνεται ότι η επίδοση των ατόμων με σύνδρομο P-W στην ανάγνωση και στα μαθηματικά συνδέεται με τις γνωστικές δυνατότητες και αδυναμίες τους (Conners et al., 2000. Holm, 1981. Sulzbacher, Cunic, & Snow, 1981). Παλαιότερες κλινικές παρατηρήσεις οδήγησαν τους ερευνητές στην άποψη ότι τα παιδιά με σύνδρομο P-W παρουσιάζουν σημαντικές δυνατότητες αναφορικά με την ανάγνωση και τη γραφή, ενώ, αντίθετα, έχουν αδυναμίες στην αριθμητική (Holm, 1981. Sulzbacher et al., 1981). Εντούτοις, η εμφάνιση συγκεκριμένων προβλημάτων συνδεόμενων με τη γραφή θεωρείται δεδομένη. Λόγου χάρη, τα παιδιά με σύνδρομο P-W έχουν χαμηλές επιδόσεις σε έργα οπτικο-κινητικού συντονισμού, λόγω του μειωμένου μυϊκού τόνου τους. Επιπροσθέτως, οι φωνολογικές δεξιότητες είναι ιδιαίτερα φτωχές στα παιδιά αυτά, με αποτέλεσμα να θυμούνται οπτικά τις λέξεις παρά να βασίζονται στη συλλαβική μέθοδο για την εκμάθησή τους. Αν και η ανάγνωση μικρών ιστοριών φαίνεται να είναι σχετικά καλή σε παιδιά σχολικής ηλικίας με το σύνδρομο P-W, η κατανόησή τους υστερεί σε σχέση με τη χρονολογική τους ηλικία (Waters, 1999). Από την άλλη, ακόμα και η βασική κατανόηση της έννοιας του αριθμού είναι προβληματική σε αρκετά παιδιά με σύνδρομο P-W. Επίσης, ακόμη και αν κατακτήσουν το μηχανισμό της πρόσθεσης και της αφαίρεσης, τα παιδιά αυτά αδυνατούν να κατανοήσουν ποια από τις δύο αριθμητικές πράξεις είναι κατάλληλη για την επίλυση ενός συγκεκριμένου προβλήματος. Χαρακτηριστικό είναι το γεγονός ότι τα παιδιά με σύνδρομο P-W εμμένουν να μετρούν με τα δάκτυλα για πολύ μεγάλο χρονικό διάστημα. Αντίθετα, οι δεξιότητες ταξινόμησης και αντιστοίχισης αντικειμένων είναι ιδιαίτερα καλές στα παιδιά αυτά.

Ως προς το θέμα της σύγκρισης της επίδοσης μεταξύ της ανάγνωσης και των μαθηματικών, οι Dykens et al. (1992) διαπίστωσαν ότι η διαφορά μεταξύ της ικανότητας ανάγνωσης και των μαθηματικών, στους ενήλικες με σύνδρομο P-W, ήταν ελάχιστα ευδιάκριτη, με την αναγνωστική ικανότητα να προηγείται κατά ένα έτος της μαθηματικής ικανότητας. Σε παρόμοια συμπεράσματα κατέληξε και ο Taylor (1988), δίνοντας ελαφρύ προβάδισμα στην αναγνωστική τους ικανότητα. Πρόσφατα, οι Connors et al. (2000) διαπίστωσαν ότι 9 ενήλικες με το σύνδρομο τα κατάφεραν καλύτερα στα μαθηματικά σε σχέση με την ανάγνωση. Ο περιορισμένος αριθμός των δειγμάτων, οι υποκειμενικές κρίσεις των γονέων σε σχέση με τις ακαδημαϊκές ικανότητες των παιδιών τους που χρησιμοποιήθηκαν σε αρκετές έρευνες, η χρήση ποικίλων σταθμισμένων δοκιμασιών, οι διαφορετικές χρονολογικές ηλικίες των δειγμάτων (παιδιά-έφηβοι), η περιορισμένη (ή ανύπαρκτη) σύγκριση των αποτελεσμάτων με ομάδα ελέγχου και η έλλειψη ελέγχου του γενετικού τύπου του συνδρόμου είναι οι κύριοι λόγοι που ενοχοποιούνται για την ύπαρξη αντιφατικών αποτελεσμάτων. Τα υπάρχοντα ευρήματα υποστηρίζουν μερικώς την υπεροχή της αναγνωστικής ικανότητας έναντι της μαθηματικής, όμως, τονίζουν την ανάγκη για περαιτέρω έρευνα, ώστε να συναχθούν πιο ασφαλή συμπεράσματα.

### *Γλωσσικό πρότυπο στο σύνδρομο P-W*

Παρά το γεγονός ότι η γλωσσική λειτουργία δε μελετήθηκε επαρκώς στα άτομα με το σύνδρομο P-W, οι λιγοστές έρευνες που έχουν πραγματοποιηθεί δε διαπιστώνουν με βεβαιότητα την ύπαρξη συγκεκριμένου γλωσσικού προφίλ. Ο Branson (1981) δε βρήκε κοινά στοιχεία στο γλωσσικό προφίλ 21 παιδιών με το σύνδρομο αυτό. Οι Kleppe, Katayama, Shipley, και Foushee (1990) διαπίστωσαν την ύπαρξη μιας γλωσσικής ποικιλότητας στα παιδιά με σύνδρομο P-W. Ωστόσο, βρήκαν κάποια κοινά γλωσσικά στοιχεία, μεταξύ των οποίων υπερενρηνισμό, κακή άρθρωση που συνδέεται με τη νηπιακή υποτονία τους, καθώς και φτωχό λεξιλόγιο σε σχέση με τη χρονολογική τους ηλικία. Μερικά χρόνια αργότερα, οι Akefeldt, Akefeldt, και Gillberg (1997) δε διαπίστωσαν ιδιαίτερες δυνατότητες και αδυναμίες σε σχέση με τη γραμματική, το λεξιλόγιο και τη γλωσσική κατανόηση στα άτομα αυτά. Πρέπει να σημειωθεί με έμφαση ότι στη μελέτη των Dykens και Kasari (1997) σε 43 γονείς παιδιών με σύνδρομο P-W, οι 34 αναφέρουν προβλήματα λόγου που εντοπίζονται κυρίως στην άρθρωση και τον τόνο της φωνής τους. Επιπροσθέτως, οι γονείς των παιδιών με σύνδρομο P-W αναφέρουν ότι τα παιδιά



τους μιλούν ακατάπαυστα, ενώ παρουσιάζουν λεκτικές εμμονές που εντοπίζονται σε συγκεκριμένο αριθμό θεμάτων (Dykens, Leckman, & Cassidy, 1996).

Τα ευρήματα αυτά γενικώς δεν μπορούν να ερμηνεύσουν τη διαφορά ανάμεσα στη λεκτική και πρακτική κλίμακα του WISC ούτε να αναχθούν στο γενετικό μηχανισμό του ατόμου. Για το λόγο αυτό δε θεωρείται ότι θα πρέπει να αποτελέσουν αντικείμενο ή μέσο παρέμβασης για τη βελτίωση των γνωστικών ικανοτήτων των ατόμων με σύνδρομο P-W. Αντιθέτως, οι προσπάθειες των ερευνητών επικεντρώνονται στην αξιοποίηση των γνωστικών πλεονεκτημάτων των ατόμων με σύνδρομο P-W ώστε να αντισταθμίζεται η μειωμένη λεκτική επίδοσή τους. Ωστόσο, παράλληλα με τις γνωστικές παρεμβάσεις, οι ερευνητές τονίζουν και την ανάγκη της διατροφικής παρέμβασης, διότι τα προβλήματα υγείας λόγω διατροφής των ατόμων με σύνδρομο P-W μπορεί να αναστέλλουν τα αποτελέσματα των γνωστικών παρεμβάσεων.

### ΠΑΙΔΑΓΩΓΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΠΑΙΔΙΩΝ ΜΕ ΣΥΝΔΡΟΜΟ P-W

Η πληρέστερη αντιμετώπιση του συνδρόμου P-W επιτάσσει σήμερα μια μακροχρόνια και εναρμονισμένη διεπιστημονική προσέγγιση από ειδικούς επιστήμονες (γιατρούς, ψυχολόγους, ειδικούς παιδαγωγούς και διαιτολόγους). Στα πλαίσια αυτής της αντιμετώπισης σημαντικό ρόλο διαδραματίζει τόσο η παιδαγωγική, όσο και η διατροφική προσέγγιση. Εντούτοις, θα πρέπει να σημειωθεί ότι μέχρι σήμερα δεν έχει καταγραφεί στη διεθνή βιβλιογραφία κάποιο επιστημονικώς αποδεκτό πρόγραμμα παιδαγωγικής ή/και διατροφικής παρέμβασης για την αποτελεσματική αντιμετώπιση του συνδρόμου. Ως εκ τούτου, οι προσεγγίσεις αυτού του είδους έχουν περισσότερο παρεμβατική παρά θεραπευτική αξία.

#### *Παιδαγωγική προσέγγιση*

Σήμερα, τα περισσότερα παιδιά με σύνδρομο P-W φοιτούν σε τάξεις του κανονικού σχολείου, ενώ ακολουθεί με μικρότερο ποσοστό η φοίτηση σε ειδικές τάξεις. Η χρήση εξειδικευμένων και εξατομικευμένων προγραμμάτων ψυχοπαιδαγωγικής παρέμβασης θεωρείται επιβεβλημένη τόσο για τα παιδιά αυτά, που παρουσιάζουν ένα ιδιότυπο προφίλ γνωστικών ικανοτήτων και αδυναμιών, όσο και για τους γονείς τους. Οι Dykens και Cassidy (1999), μάλιστα, ισχυρίζονται ότι οι γονείς παιδιών με σύνδρομο P-W απαι-

τούν πολύ περισσότερο από τους γονείς παιδιών με σύνδρομο Down τέτοιου είδους παρεμβατικές διεργασίες.

Τα περισσότερα από τα προγράμματα παρέμβασης που είναι διαθέσιμα σήμερα παρέχουν γενικές υπηρεσίες, και εστιάζονται κυρίως σε ζητήματα λογοθεραπείας, φυσικοθεραπείας ή/και εντατικής προσαρμοσμένης φυσικής δραστηριότητας (Dykens, Hodapp, & Finucane, 2000). Φαίνεται ότι η δραστηριότητα αποτελεσματικότητα των προγραμμάτων αυτών θα μπορούσε να βελτιωθεί σημαντικά με την επιπρόσθετη χρήση ψυχοπαιδαγωγικών παρεμβάσεων προσανατολισμένων στην ενίσχυση εκείνων των γνωστικών λειτουργιών των παιδιών με σύνδρομο P-W, στις οποίες παρουσιάζουν υψηλές επιδόσεις (π.χ., οπτική προσοχή και οργάνωση, αντιληπτική οργάνωση) (Dykens & Hodapp, 1997).

Οι ακόλουθες προτάσεις εκμάθησης γνωστικών στρατηγικών, παρόλο που δεν έχουν ελεγχθεί σε ειδικά προγράμματα παρέμβασης, ενδεχομένως θα έχουν ευεργετικό χαρακτήρα στη συμπεριφορά των ατόμων με σύνδρομο P-W, αν στηριχθούν στο γνωστικό τους προφίλ:

1) Έμφαση στον ολιστικό τρόπο διδασκαλίας ενός έργου και όχι στον κατακερματισμό του σε μικρότερα μέρη, αφού τα άτομα με σύνδρομο P-W έχουν υψηλές επιδόσεις σε έργα που απαιτούν την «παράλληλη επεξεργασία» πληροφοριών. Θα ήταν σκόπιμο, λοιπόν, ο δάσκαλος να παρουσιάζει το έργο ολοκληρωμένο ή να παρουσιάζει τη διαδικασία με ένα συνολικό τρόπο, επαναλαμβάνοντας πολλές φορές τη διαδικασία, έως ότου τα παιδιά με σύνδρομο P-W κατακτήσουν τη συνολική έννοια. Αν το παιδί μαθαίνει κάθε φορά ένα μικρό μόνο μέρος της δεξιότητας, ενδέχεται να θεωρήσει ότι το μικρό αυτό τμήμα αποτελεί τη συνολική δεξιότητα. Ως εκ τούτου, είναι πολύ πιθανόν το παιδί να μπορεί να μάθει επιτυχώς το συγκεκριμένο τμήμα του έργου. Όταν, όμως, κληθεί από το δάσκαλο να συνδέσει όλα αυτά τα κομμάτια σε ένα ενιαίο σύνολο, θα αδυνατεί να τα καταφέρει. Αντίθετα, όταν σε κάθε συνεδρία παρουσιάζεται κάθε φορά συνολικά το έργο ή η δεξιότητα, θα μπορέσει να κατακτήσει επαρκέστερα την καινούργια γνώση. Παραδείγματος χάρη, όταν διδάσκουμε στο παιδί με σύνδρομο P-W το όνομά του (θεωρώντας, βέβαια, ότι το έργο είναι συμβατό με το επίπεδο των ικανοτήτων του) είναι σκόπιμο να διδάσκεται το όνομα με το επίθετό του μαζί. Κατ' επέκταση, η διδασκαλία της ανάγνωσης θα πρέπει να βασίζεται στη μέθοδο της ολικής ανάγνωσης, παρά στη συλλαβική μέθοδο.

2) Έμφαση στην οπτική πληροφόρηση κατά τη διδασκαλία ενός έργου. Όπως έχει αναφερθεί προηγουμένως, οι έρευνες δίνουν μία υπεροχή της οπτικής επεξεργασίας σε σχέση με την ακουστική στα παιδιά με σύνδρομο

P-W. Κρίνεται απαραίτητο το λεκτικό υλικό να συνοδεύεται από οπτικά βοηθήματα (φωτογραφίες, βίντεο κ.ά.). Έτσι, π.χ., όταν διδάσκεται η έννοια των θηλαστικών μέσα στην τάξη, η παρακολούθηση ενός σχετικού βίντεο ή η παρουσία σχετικών εικόνων συμβάλλει στη σύνδεση της νέας πληροφορίας με την εικονική αναπαράστασή της (Vogel, 1992). Οι Connors et al. (2000) προτείνουν τη χρήση οπτικών-λεκτικών βοηθημάτων και συσχετισμών, ιδιαίτερα σε δύσκολα έργα όπως αυτά που απαιτούν 'γραμμική επεξεργασία', π.χ., στη διαδικασία επίλυσης ενός μαθηματικού προβλήματος ή στην εκτέλεση μιας χορευτικής δεξιότητας.

3) Έμφαση στη στρατηγική της επανάληψης κατά τη διδασκαλία ενός έργου (Scott, Smith, Hendricks, & Polloway, 1999), διότι τα παιδιά με σύνδρομο P-W έχουν φτωχή βραχύχρονη μνήμη. Επιπλέον, τα έργα που χρησιμοποιούνται θα πρέπει να είναι, ως προς τη φύση τους, συγκεκριμένα και οικεία για να συμβάλλουν στη διατήρηση των πληροφοριών. Τέλος, θα πρέπει να ενθαρρύνεται η χρήση οπτικών βοηθημάτων για τη σύνδεση παλιών και νέων πληροφοριών, ή σημειωματάριου με πληροφορίες που είναι δύσκολο να τις θυμάται το παιδί με σύνδρομο P-W. Γενικότερα, οι Hodapp και Fidler (1999) διαπίστωσαν ότι σε μαθησιακά περιβάλλοντα που απαιτούν τη γραμμική επεξεργασία, τη χρήση βραχύχρονης μνήμης και ακουστικής προσοχής, οι επιδόσεις των παιδιών αυτών ήταν εξαιρετικά χαμηλές σε σύγκριση με μαθησιακά περιβάλλοντα που βασίζονταν στην 'παράλληλη επεξεργασία', τις οπτικές-λεκτικές συσχετίσεις και τις πολλαπλές επαναλήψεις.

4) Έμφαση στη χρήση ηλεκτρονικών υπολογιστών και νέας τεχνολογίας κατά τη διδασκαλία γραφο-κινητικού έργου, ως αντιστάθμισμα της αδυναμίας των παιδιών με σύνδρομο P-W να φέρουν επιτυχώς σε πέρας έργα γραφο-κινητικών δεξιοτήτων λόγω του μειωμένου μυϊκού τους τόνου (Waters, 1999). Επιπροσθέτως, ο Waters (1999) διατείνεται ότι (α) οι σύνθετες γνωστικές δραστηριότητες θα πρέπει να εκτελούνται τις πρωινές ώρες για την αποφυγή νοητικής και σωματικής κόπωσης, και (β) οι δραστηριότητες εξαιρετικού ενδιαφέροντος θα πρέπει να εκτελούνται πριν το μεσημεριανό γεύμα, προκειμένου να μην αποσπάται η προσοχή του παιδιού με σύνδρομο P-W από το φαγητό.

### *Αντιμετώπιση της υπερφαγίας*

Το μεγαλύτερο πρόβλημα των ατόμων με σύνδρομο P-W είναι η υπερφαγία. Για το λόγο αυτό απαιτείται περιορισμός ως προς την πρόσβασή τους στην τροφή, αλλά και διατροφική υποστήριξη. Οι Mullins και Vogl-Maler (1987)

παρουσιάζουν έναν αριθμό βασικών διατροφικών προτάσεων για τη βελτίωση της διατροφικής συμπεριφοράς παιδιών με σύνδρομο P-W:

- Υποθερμιδική διατροφή (1000-1200 kcal).
- Ενθάρρυνση για καθημερινή φυσική δραστηριότητα (περίπου 30 λεπτά ημερησίως).
- Περιορισμένη πρόσβαση σε φαγητό.
- Συνεχή επίβλεψη των γευμάτων τους από ενήλικα (στο σχολείο, στη δουλειά).
- Συνεχή διατροφική υποστήριξη.

Αν και οι παραπάνω προτάσεις θεωρούνται ουσιώδεις για την αντιμετώπιση της υπερφαγίας, πολλές φορές έχουν δεχτεί έντονη κριτική για την αυστηρότητά τους και τον περιορισμό των δικαιωμάτων των ατόμων με σύνδρομο P-W (Dykens, Goff, & King, 1997).

Μία, επίσης, σημαντική διαπίστωση είναι ότι η ήπια μορφή φυσικής δραστηριότητας θα μπορούσε να αποτελέσει ένα πολύ καλό πρόγραμμα παρέμβασης στα άτομα με P-W με στόχο τον έλεγχο του σωματικού τους βάρους. Η υιοθέτηση ενός προγράμματος φυσικής δραστηριότητας από τα άτομα με σύνδρομο P-W μπορεί να συμβάλει στην αύξηση της μυϊκής τους μάζας, στην ενεργοποίηση του μεταβολισμού τους και στον έλεγχο του θερμιδικού ισοζυγίου τους (Mullins & Vogl-Maler, 1987). Τα συνήθη, επομένως, προγράμματα φυσικής δραστηριότητας (που κατά κανόνα αποτελούν συνδυασμό αεροβικής γυμναστικής και γυμναστικής με ειδικά όργανα) δε θεωρούνται κατάλληλα για τα άτομα αυτά. Και τούτο διότι εξαιτίας του μεγάλου σωματικού τους βάρους, τα άτομα αυτά κουράζονται εύκολα και δεν μπορούν να αντεπεξέλθουν σε έντονους ρυθμούς σωματικής άσκησης. Ο χορός αποτελεί μια πολύ καλή εναλλακτική πρόταση για ήπια σωματική άσκηση (για μία ανασκόπηση βλέπε Αλευριάδου, Παναγιωτοπούλου, Δούκα, & Κοΐδου, 2002. Silverthorn & Hornak, 1993).

Μέχρι σήμερα, δυστυχώς, δεν υπάρχουν κατάλληλες φαρμακευτικές παρεμβάσεις που να μπορούν να ελέγξουν αποτελεσματικά την υπερφαγία. Κατά συνέπεια, η υιοθέτηση των μέτρων που προαναφέρθηκαν αποτελεί, πρακτικά, το μοναδικό μέσο παρέμβασης στο μείζον θέμα της υπερφαγίας των ατόμων με σύνδρομο P-W. Συμπληρωματικά, ψυχοθεραπευτικές παρεμβάσεις συμπεριφορικής προσέγγισης, στα άτομα αυτά, ενισχύουν τον ακριβέστερο καθορισμό διατροφικών ορίων (Dykens & Cassidy, 1999).

## ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ ΓΙΑ ΜΕΛΛΟΝΤΙΚΕΣ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΕΙΣ

Παρά την ικανοποιητική πρόοδο που έχει συντελεσθεί μέχρι σήμερα στο γνωστικό αυτόν τομέα, σημαντικές υπηρεσίες στη βαθύτερη κατανόηση του συνδρόμου P-W θα προσέφεραν μελλοντικές έρευνες προσανατολισμένες στα ακόλουθα ζητήματα:

- Στη μελέτη των διαφορών στη γνωστική ανάπτυξη ανάλογα με το γενετικό τους τύπο (δηλαδή, την έλλειψη ή τη δισωμία του χρωμοσώματος 15).
- Στη μελέτη της πιθανής σύνδεσης του δείκτη νοημοσύνης με το γενετικό τύπο του συνδρόμου.
- Στην περαιτέρω διερεύνηση του ρόλου των γενετικών και περιβαλλοντικών επιδράσεων στην ικανότητα συναρμολόγησης αντικειμένων από άτομα με σύνδρομο P-W και σύγκριση του συνδρόμου αυτού με άλλα σύνδρομα (π.χ., σύνδρομο Williams) και εξελικτικές διαταραχές (π.χ., αυτισμός) που παρουσιάζουν παρόμοιες υψηλές επιδόσεις στην ικανότητα συναρμολόγησης αντικειμένων.
- Στη μελέτη της επίδρασης της υπερφαγίας στην κινητική ανάπτυξη των μικρών παιδιών με σύνδρομο P-W.
- Στη μελέτη του ρόλου των γενετικών και ψυχοκοινωνικών επιδράσεων στο βαθμό υπερφαγίας των ατόμων με σύνδρομο P-W.

## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Akefeldt, A., Akefeldt, B., & Gillberg, C. (1997). Voice, speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 41, 302-311.
- Αλευριάδου, Α., Παναγιωτοπούλου, Σ., Δούκα, Σ., & Κοΐδου, Ε. (2002). Ψυχοκινητική παρέμβαση για την εκμάθηση διαδοχικών κινητικών δεξιοτήτων από έφηβο με σύνδρομο Prader-Willi. *Φυσική Αγωγή και Αθλητισμός*, 47, 49-61.
- Baker, H., & Leland, B. (1967). *Detroit Tests of Learning Aptitude*. Indianapolis, IN: Bobbs-Merrill.
- Beery, K. (1997). *Developmental Test of Visual-Motor Integration* (3<sup>rd</sup> revision). Cleveland, OH: Modern Curriculum Press.
- Borghgraef, M., Fryns, J., & Van den Berghe, V. (1990). Psychological profile and behavioral characteristics in 12 patients with Prader-Willi syndrome. *Genetic Counseling*, 38, 141-150.
- Branson, C. (1981). Speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome. In V. Holm, S. Sulzbacher, & P. Pipes (Eds.), *Prader-Willi syndrome* (pp. 179-183). Baltimore: University Park Press.
- Butler, M. (1990). Prader-Willi: Current understanding of cause and diagnosis. *American Journal of Medical Genetics*, 35, 319-332.
- Cassidy, S. (1997). Prader-Willi syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 34, 917-923.
- Cassidy, S., & Ledbetter, D. (1989). Prader-Willi syndrome. *Neurologic Clinics*, 7, 37-54.

- Conners, F., Rosenquist, C., Atwell, J., & Klinger, L. (2000). Cognitive strengths and weaknesses associated with Prader-Willi syndrome. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities*, 35(4), 441-448.
- Crnic, K., Sulzbacher, S., Snow, J., & Holm, V. (1980). Preventing mental retardation associated with gross obesity in the Prader-Willi syndrome. *Pediatrics*, 66, 787-789.
- Curfs, G. (1992). Psychological profile and behavioral characteristics in Prader-Willi syndrome. In S. Cassidy (Ed.), *Prader-Willi syndrome and other 15q deletion disorders* (pp. 211-222). Berlin: Springer.
- Curfs, G., Wiegers, M., Sommers, J., Borghgraef, M., & Fryns, P. (1991). Strengths and weakness in the cognitive profile of youngsters with Prader-Willi syndrome. *Clinical Genetics*, 40, 430-434.
- Dykens, E. (1998). The neuropsychiatry of Prader-Willi syndrome. *Mental Retardation*, 5, 519-522.
- Dykens, E. (1999). Prader-Willi syndrome: Toward a behavioral phenotype. In H. Tager-Flusberg (Ed.), *Neurodevelopmental disorders* (pp. 137-177). London: Cambridge University Press.
- Dykens, E. (2002). Are jigsaw puzzle skills "spared" in persons with Prader-Willi syndrome? *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 43(3), 343-352.
- Dykens, E., & Cassidy, S. (1996). Prader-Willi syndrome: Genetic, behavioral and treatment issues. *Mental Retardation*, 5, 913-925.
- Dykens, E., & Cassidy, S. (1999). Prader-Willi syndrome. In S. Goldstein & C. Reynolds (Eds.), *Handbook of neurodevelopmental and genetic disorders in children* (pp. 525-554). London: Guilford.
- Dykens, E., Goff, B., & King, B. (1997). Eating themselves to death: Have "personal rights" gone too far in treating people with Prader-Willi syndrome? *Mental Retardation*, 35, 312-314.
- Dykens, E., & Hodapp, R. (1997). Treatment issues in genetic mental retardation syndromes. *Professional Psychology: Research and Practice*, 28, 266-268.
- Dykens, E., Hodapp, R., & Finucane, B. (2000). *Genetics and mental retardation syndromes: A new look at behavior and interventions*. Baltimore: Brooks.
- Dykens, E., Hodapp, R., Walsh, K., & Nash, L. (1992). Profiles, correlates, and trajectories of intelligence in Prader-Willi syndrome. *Journal of American Academy of Child and Adolescent Psychiatry*, 31, 1125-1130.
- Dykens, E., & Kasari, C. (1997). Maladaptive behavior in children with Prader-Willi syndrome, Down syndrome, and nonspecific mental retardation. *American Journal on Mental Retardation*, 102, 228-237.
- Dykens, E., Leckman, J., & Cassidy, S. (1996). Obsessions and compulsions in Prader-Willi syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 37, 995-1002.
- Gabel, S., Tarter, R., Gavalier, J., Golden, W., Hegedus, A., & Maier, B. (1986). Neuropsychological capacity of Prader-Willi children: General and specific aspects of impairment. *Applied Research in Mental Retardation*, 7, 459-466.
- Hodapp, R., & Fidler, D. J. (1999). Special education and genetics: Connections for the 21<sup>st</sup> century. *Journal of Special Education*, 33(3), 130-137.
- Holm, V. (1981). The diagnosis of Prader-Willi syndrome. In V. Holm, S. Sulzbacher, & P. Pipes (Eds.), *Prader-Willi syndrome* (pp. 27-44). Baltimore: University Park Press.
- Holm, V., Cassidy, S., Butler, M., Hanchett, J., Greenswag, L., & Whitman, B. (1993). Prader-Willi syndrome: Consensus diagnostic criteria. *Pediatrics*, 91, 398-402.

- Kaufman, A., & Kaufman, A. (1984). *Kaufman Assessment Battery for Children*. Circle Pines, MN: American Guidance Service.
- Khan, N., & Wood, N. (1999). Prader-Willi and Angelman syndromes: Update on genetic mechanisms and diagnostic complexities. *Current Opinion in Neurology*, *12*, 149-154.
- Kleppe, S., Katayama, K., Shipley, K., & Foushee, D. (1990). The speech and language characteristics of children with Prader-Willi syndrome. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, *55*, 300-309.
- Lee, P. (1995). Endocrine and metabolic aspects of Prader-Willi syndrome. In L. Greenswag & R. Alexander (Eds.), *Management of Prader-Willi syndrome* (2<sup>nd</sup> ed.) (pp. 32-57). New York: Springer.
- Mullins, J., & Vogl-Maler, B. (1987). Weight management of youth with Prader-Willi syndrome. *International Journal of Eating Disorders*, *6*, 419-425.
- Nicholls, R., Knoll, J., Butler, M., Karam, S., & Lalande, M. (1989). Genetic imprinting suggested by maternal heterodisomy in nondeletion Prader-Willi syndrome. *Nature*, *342*, 281-285.
- Prader, A., Labhart, A., & Willi, A. (1956). A syndrome of obesity, hypogonadism, and learning disability, with hypotonia. *German Medical Annals*, *86*, 1260-1261.
- Prasher, V. (1995). Overweight and obesity amongst Down syndrome adults. *Journal of Intellectual Disability Research*, *39*, 437-441.
- Roof, E., Stone, W., MacLean, W., Feurer, I., Thompson T., & Butler, M. (2000). Intellectual characteristics of Prader-Willi syndrome: Comparison of genetic subtypes. *Journal of Intellectual Disability Research*, *44*, 25-30.
- Scott, E., Smith, T., Hendricks, M., & Polloway, E. (1999). Prader-Willi syndrome: A review and implications for educational intervention. *Education and Training in Mental Retardation and Developmental Disabilities*, *34*(1), 110-116.
- Silverthorn, K., & Hornak, J. (1993). Beneficial effects of exercise on aerobic capacity and body composition in adults with Prader-Willi syndrome. *American Journal on Mental Retardation*, *97*, 654-658.
- Sulzbacher, S., Crnic K., & Snow, J. (1981). Behavioral and cognitive disabilities in Prader-Willi syndrome. In V. Holm, S. Sulzbacher, & P. Pipes (Eds.), *The Prader-Willi syndrome* (pp. 147-169). Baltimore: University Park Press.
- Taylor, R. (1988). Cognitive and behavioral characteristics. In M. Caldwell & R. Taylor (Eds.), *Prader-Willi syndrome: Selected research and management issues* (pp. 29-42). New York: Springer.
- Thompson, T., Roof, E., & Dimitropoulos, A. (1999, July). *Obsessive-compulsive and maladaptive features of Prader-Willi syndrome*. Presentation at the 13<sup>th</sup> Annual Meeting of the Prader-Willi Syndrome Association Scientific Conference, Columbus, Ohio.
- Vogel, S. (1992). *Educational alternatives for student with learning disabilities*. New York: Springer.
- Warren, J., & Hunt, E. (1981). Cognitive processes in children with Prader-Willi syndrome. In V. Holm, S. Sulzbacher, & P. Pipes (Eds.), *The Prader-Willi syndrome* (pp. 161-177). Baltimore: University Park Press.
- Waters, J. (1999). *Prader-Willi syndrome: A practical guide*. London: Foulton.
- Wechsler, D. (1991). *Wechsler Intelligence Scale for Children* (3<sup>rd</sup> ed.). San Antonio, TX: The Psychological Corporation.
- Woodcock, R., & Johnson, M. (1989-1990). *Woodcock-Johnson Psycho-Educational Battery-Revised*. Itasca, IL: Riverside.

## PRADER-WILLI SYNDROME: CLINICAL CHARACTERISTICS, COGNITIVE PROFILE, EDUCATIONAL AND DIETARY MANAGEMENT

*Anastasia Alevriadou, Georgios Grouios<sup>1</sup>, and Irene Koidou<sup>1</sup>*  
*Aristotle University of Thessaloniki, Greece*

**Abstract:** Prader-Willi (P-W) syndrome is a complex, developmental disorder whose intriguing genetic and cognitive features have attracted renewed scientific interest. P-W syndrome occurs in approximately one in 15,000 births, and typically results in mild mental retardation, infantile hypotonia, hypogonadism, short-stature, and hyperphagia. Studies indicate that people with P-W syndrome show a distinct cognitive profile. The present study reviews the extant literature regarding the cognitive and linguistic functioning of these individuals. Moreover, this study commends on dietary and educational issues of this syndrome.

**Key words:** Cognitive profile, Mental retardation, Prader-Willi syndrome.

**Note:** <sup>1</sup>Department of Physical Education and Sport Sciences, Aristotle University of Thessaloniki, Greece.

**Address:** Anastasia Alevriadou, School of Preschool Education, Florina Faculty of Education, Aristotle University of Thessaloniki, 531 00 Florina, Greece. E-mail: alev@nured-fl.auth.gr