



6th International IPWSO Conference
Cluj-Napoca 21.06.07 - 24.06.07
"Coming here, you will discover yourself, discovering others"
Romanian Prader-Willi Association

ASOCIACIÓN MADRILEÑA
PARA EL SÍNDROME DE
PRADER-WILLI



PSYCHOSIS IN CHILDREN WITH PRADER-SYNDROME: A CASE STUDY

Philippe J.L. Collin, M.D.^{1,2}, Harm Boer, M.D., Ph.D.³, Annick Vogels, M.D., Ph.D.⁴, Leopold M.G. Curfs, Ph.D.^{2,5}

¹ Department of Child and Adolescent Psychiatry, Koraal Groep, Sittard, The Netherlands.

² The Research Institute Growth & Development (GROW) Maastricht University, The Netherlands.

³ The Janet Shaw Clinic, Brooklands, Birmingham, United Kingdom.

⁴ Department of Clinical Genetics of the Catholic University of Louvain, Belgium.

⁵ Department of Clinical Genetics, Academic Hospital Maastricht, The Netherlands.

INTRODUCTION: Boer et al. (2002) suggested that the Prader-Willi syndrome (PWS) is associated with a high rate of psychotic disorders and they found an association between chromosome 15 maternal uniparental disomy and adult psychotic illness. This study, together with other studies (Verhoeven et al., 2003; Vogels et al., 2003, 2004), made it likely that the hypothesis that there is a non-chance relationship between PWS and psychosis is correct. It would therefore seem that the high prevalence rate of psychosis in people with PWS is not simply due to having a learning disability, but may represent an increased risk specific to this syndrome. Whittington and Holland (2004) suggested that the affective and psychotic illness associated with PWS starts in adult life, and previous studies did not describe young children with PWS and a psychotic disorder. In this case study we describe three young children with PWS who developed psychotic symptoms.

METHODS: These three patients underwent psychiatric assessment by a psychiatrist who was skilled in assessment of children with intellectual disabilities. Symptomatology was collected on basis of clinical interview, clinical observation of patients before, during and after psychotic episodes, family and carer informants, medical records and psychiatric reports.

RESULTS: Two out of the three children in this case study had a maternal uniparental disomy (UPD) and the third a paternal deletion. The psychiatric symptomatology - observed in our three cases - included emotional turmoil, anxiety, irritability, confusion, mood swings with depressive episodes, hallucinatory experiences and paranoid ideation, with a variable intensity and sub-acute onset. The high level of anxiety observed in our sample of children with PWS and psychosis is consistent with other studies of childhood psychosis (Biederman et al., 2004).

DISCUSSION: Prader-Willi syndrome (PWS) is associated with psychotic disorders. Previous research gives an age of onset as 13 years or over. In this case study we describe three children with PWS who developed psychotic symptoms before the age of eight years. Our case reports reveal that psychosis does occur in young children with PWS, with a symptomatology similar to that in children without intellectual disabilities. The PWS constellation (UPD), expressed in our sample, may index a more generally vulnerable child at risk for psychosis. This case study highlights the relationship between psychosis and PWS and is consistent with a model (Nicolson et al., 1999) in which a childhood onset psychosis is due to a greater impairment of neurodevelopment secondary to the interaction of a number of factors, particularly genetic ones.



6th International IPWSO Conference
Cluj-Napoca 21.06.07 - 24.06.07
"Coming here, you will discover yourself, discovering others"
Romanian Prader-Willi Association

ASOCIACIÓN MADRILEÑA
PARA EL SÍNDROME DE
PRADER-WILLI



Psicosis en niños con el síndrome Prader: un estudio

Philippe J.L. Collin, M.D.^{1,2}, Harm Boer, M.D., Ph.D.³, Annick Vogels, M.D., Ph.D.⁴, Leopold M.G. Curfs, Ph.D.^{2,5}

¹ Department of Child and Adolescent Psychiatry, Koraal Groep, Sittard, The Netherlands.

² The Research Institute Growth & Development (GROW) Maastricht University, The Netherlands.

³ The Janet Shaw Clinic, Brooklands, Birmingham, United Kingdom.

⁴ Department of Clinical Genetics of the Catholic University of Louvain, Belgium.

⁵ Department of Clinical Genetics, Academic Hospital Maastricht, The Netherlands.

Traducido por: J. Akorda

Introducción: Boer et al. (2002) insinuaron que el síndrome Prader-Willi (PWS) está asociado con una alta tasa de alteraciones psicóticas, y hallaron una asociación entre la disomía uniparental materna del cromosoma 15 y la enfermedad psicótica adulta. Este estudio, junto a otros trabajos (Verhoeven et al., 2003; Vogel et al., 2003, 2004), hizo plausible que es correcta la hipótesis de que hay una relación no fortuita entre PWS y psicosis. Parecería, pues, que el alto porcentaje de frecuencia de psicosis en gente con PWS no se debe simplemente a tener una discapacidad de aprendizaje, sino puede que represente un riesgo incrementado, específico de este síndrome. Whittington y Holland (2004) sugirieron que la enfermedad afectiva y psicótica, asociada con el PWS, arranca en la vida adulta; los estudios previos no describían a los niños con PWS y una afección psicótica. En este estudio describimos a tres niños con PWS que desarrollaron síntomas psicóticos.

Métodos: Estos tres pacientes se sometieron a un tratamiento psiquiátrico por parte de un psiquiatra que estaba especializado en tratar a niños con discapacidades intelectuales. Se reunió la sintomatología en entrevistas y observaciones clínicas de los pacientes antes, durante y después de los episodios psicóticos, con informaciones de las familias y personas encargadas de cuidarlos, con relaciones médicas e informes psiquiátricos.

Resultados: Dos de los tres niños de este estudio tenían una disomía uniparental materna (UPD) y el tercero una delección paterna. La sintomatología psiquiátrica (observada en nuestros tres casos) incluía agitación emocional, ansiedad, irritabilidad, confusión, oscilaciones humorales con episodios depresivos, experiencias alucinatorias e ideaciones paranoicas, con una intensidad variable y un comienzo sub-agudo. El alto nivel de ansiedad observado en nuestra muestra de niños con PWS y psicosis es coherente con otros estudios de la psicosis infantil (Biederman et al., 2004).

Discusión: El síndrome de Prader-Willi (PWS) está asociado con alteraciones psicóticas. Investigaciones anteriores dan una edad del inicio de 13 o más años. En este estudio describimos a tres niños de ocho años. Los informes de nuestro caso muestran que la psicosis se presenta en niños con PWS con una sintomatología semejante a la de los niños sin discapacidades intelectuales. El grupo UPD del PWS, expresado en nuestra muestra, puede indicar un niño generalmente más vulnerable con riesgo de psicosis. Este estudio resalta la relación entre psicosis y PWS, y es coherente con un modelo (Nicholson et al. 1999) en el que un comienzo infantil de la psicosis se debe a una gran disfunción del desarrollo neuronal derivado de la interacción de un número de factores, y en particular los genéticos.