



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



## BEHAVIOURAL PROBLEMS IN INDIVIDUALS WITH PRADER-WILLI SYNDROME

Engela M. Honey

Department of Genetics, Division Human Genetics, University of Pretoria, Pretoria, South Africa

**INTRODUCTION:** The evidence of a characteristic behaviour profile in individuals with Prader-Willi syndrome (PWS) has become evident in recent studies and apart from the abnormal eating behaviour, temper tantrums, stubbornness, manipulative and controlling behavior, obsessive compulsive features and difficulty with change in routines might become an additional handicap and should be addressed already at an early age. In approximately 5-10% of adults with PWS there is evidence of a psychotic disorder which might interfere with the quality of life and are a frequent cause of hospitalization and medication use.

**METHODS:** Individuals diagnosed with PWS in South Africa showed behavioural disturbances and data from patient files were collected.

**RESULTS:** Some individuals showed severely abnormal behaviour which included eating nonfood items, obsessions, social withdrawal from the family and refusal to leave the house. Apathy and daytime sleepiness in one case was managed with CPAP which caused partial reversal of symptoms.

**CONCLUSION:** The management consists of behavioural modification and sometimes pharmacotherapy but the success depends on the exclusion of underlying medical problems and early identification.

### Problemas de conducta en individuos con el síndrome Prader-Willi

*Traducido por: J. Akorda*

**Introducción:** La prueba de un perfil de conducta característico en individuos con el síndrome Prader-Willi (PWS) ha llegado a ser evidente en estudios recientes y, además de la conducta anormal al comer, el berrinche temperamental, la terquedad, la conducta manipuladora y controladora, los rasgos compulsivos obsesivos y la dificultad con los cambios en las rutinas podrían llegar a ser un handicap adicional y debería ser abordado en una edad temprana. En aproximadamente 5-10% de los adultos con PWS hay pruebas de una alteración psicótica que podría interferir con la calidad de vida y son una causa frecuente de hospitalización y medicación.

**Métodos:** Los individuos, a los que se les diagnosticó PWS en África del Sur mostraron alteraciones conductuales; se reunieron archivos de pacientes.

**Resultados:** Algunos individuos mostraron una conducta gravemente anormal, que incluía comer objetos no comestibles, obsesiones, retracción social de la familia y el rechazo a dejar la casa. La apatía y la somnolencia diurna en un caso fue tratado con CPAP, que produjo un cambio parcial de los síntomas.

**Conclusiones:** El tratamiento consiste en la modificación de la conducta y, a veces, con la terapia farmacológica, pero el éxito depende de la exclusión de problemas médicos subyacentes y de una identificación temprana.