



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



MATH ABILITIES IN PRADER-WILLI SYNDROME

Carlo Semenza^{1,2}, Ileana Mori^{2,4}, Francesca Ceriani², Riccardo Pignatti², Laura Bertella^{2,3}, Enrico Molinari^{2,5}, Daniela Giardino⁶, Francesca Malvestiti⁶ and Graziano Grugni².

¹Department of Psychology, University of Trieste, Italy; ²Istituto Auxologico Italiano, Ospedale S. Giuseppe, Piancavallo di Verbania, Italy; ³Clinica Hildebrand, Brissago, TI, Switzerland; ⁴Dipartimento di Scienze della Persona, University of Bergamo, Italy; ⁵Catholic University of Sacred Heart, Milano, Italy; ⁶Istituto Auxologico Italiano, Laboratorio di Citogenetica Medica e Genetica Molecolare, Milano.

INTRODUCTION: Disproportionate difficulties with math have been systematically reported in the literature concerning Prader-Willi syndrome (PWS) but little is known of the precise nature of this deficit. The present investigation was aimed at assessing mathematical abilities by means of a theoretically inspired battery of mathematical tasks. The difference between the deletion and the disomy condition was explored.

METHODS: A group of people with PWS, whose diagnosis was confirmed via cytogenetic analysis was administered a series of basic mathematical tasks for which normative data are available. Twenty adult PWS patients (9 males and 11 females), aged 28.65 ± 5.14 (range 19-36), with a minimum of 8 years of education, 15 with Deletion and 5 with Disomy, participated in the study.

RESULTS: While a wide phenotypic variation was found, some basic findings emerge clearly. As expected, deletion and disomy participants were found to differ in their degree of impairment, with disomy being overall the most spared condition. The tasks selectively spared in the disomy condition were not necessarily the easiest ones or those that discriminate less well between the PWS group and controls. It rather seems that disomy patients are spared, with respect to deletion, in tasks entailing transcoding and comparison of numbers in the Arabic code. Parity judgments proved to be a very difficult task, in contrast with what is observed after acquired brain injury. In the Analog number scale (a task requiring choosing among three alternatives the position corresponding to a given Arabic numeral on an analog number scale), those with PWS seem, overall, to outperform controls.

CONCLUSION: The most interesting result is perhaps the performance in the Analog number scale. This finding may help in understanding previously reported, surprising results about cognitive skills in PWS. Elevated performances in PWS may result from life-long hyper-reliance on one visuo-spatial system in the presence of underdevelopment of the other.



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



Capacidades matemáticas en el síndrome de Prader-Willi

Carlo Semenza^{1,2}, Ileana Mori^{2,4}, Francesca Ceriani², Riccardo Pignatti², Laura Bertella^{2,3}, Enrico Molinari^{2,5}, Daniela Giardino⁶, Francesca Malvestiti⁶ y Graziano Grugni².

1 Department of Psychology, University of Trieste, Italy; 2 Instituto Auxologico Italiano, Ospedale S. Giuseppe, Piancavallo di Verbania, Italy; 3 Clínica Hildebrand, Brissago, TI, Switzerland; 4 Dipartimento di Scienze della Persona, University of Bergamo, Italy; 5 Catholic University of Sacred Heart, Milano, Italy; 6 Instituto Auxologico Italiano, Laboratorio di Citogenetica Medica e Genetica Molecolare, Milano, Italy.

Traducido por: J. Akorda

Introducción: En la bibliografía referente al síndrome Prader-Willi se ha informado sistemáticamente de las dificultades desproporcionadas con las matemáticas, pero se conoce poco de la naturaleza exacta de esta deficiencia. La presente investigación se enfocó para evaluar las capacidades matemáticas por medio de una batería, teóricamente inspirada, de tareas matemáticas. Se examinó la diferencia entre los casos de delección y de disomía.

Métodos: A un grupo de personas con PWS (cuyo diagnóstico se había confirmado por análisis citogenético) se les sometió a una serie de tareas matemáticas básicas para las que se dispone de datos normativos. Tomaron parte en un estudio veinte pacientes de PWS adultos (9 varones y 11 mujeres), de $28,65 \pm 5,14$ (gama 19-36), con un mínimo de 8 años de enseñanza, 15 con delección y 5 con disomía.

Resultados: Aunque se halló una amplia variación fenotípica, surgen con claridad algunas conclusiones básicas. Como era de esperar, se encontró que los pacientes con delección y los que tenían disomía diferían en su grado de disfunción, siendo la disomía, en general, la enfermedad más pasada por alto. Las tareas, selectivamente ahorradas en la enfermedad de disomía no eran necesariamente las más fáciles o aquellas que distinguían menos bien entre el grupo PWS y los controles. Parecía más bien que los pacientes con disomía son evitados, respecto a los de delección, en tareas que implican la transcodificación y la comparación de los números en el código arábigo. Se vio que era una tarea difícil hacer juicios equitativos, a diferencia de lo que se observa después de tener una lesión cerebral. En la escala numérica analógica (una tarea que requiere elegir entre tres alternativas la posición que corresponde a un numeral arábigo en una escala numérica analógica), aquellos con PWS parecía, en general, sobrepasar los controles.

Conclusión: El resultado más interesante es quizás la ejecución en la escala numérica arábigo. Este resultado puede ayudar a comprender lo previamente referido, sorprendiendo los resultados acerca de las capacidades cognitivas en PWS. Realizaciones notables en PWS puede resultar de una superdependencia de toda la vida en un sistema viso-espacial simultaneado con un desarrollo insuficiente de los otros.