



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



## REPETITIVE BEHAVIOUR AND EXECUTIVE FUNCTIONS IN PRADER-WILLI SYNDROME AND IN AUTISM SPECTRUM DISORDERS

Jeni Tregay<sup>1</sup>, Jane Gilmour, Tony Charman<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Institute of Child Health, University College London, UK

**INTRODUCTION:** Repetitive and ritualistic behaviours (RRBs) form part of the behavioural phenotype of Prader-Willi syndrome (PWS). Research over recent years has found RRBs in PWS to be highly comparable both in number and frequency to those seen in autism spectrum disorders (ASDs) in which they are core diagnostic feature. Executive dysfunction has been implicated in the aetiology of these behaviours in neurodevelopmental conditions, yet this relationship remains unclear in ASD and is unexplored in PWS.

**METHODS:** Adolescents (mean 15 years) with a diagnosis of PWS (n=25) and ASD (n=25) completed a comprehensive battery of tasks tapping aspects of the executive system (cognitive flexibility, inhibition, generativity, planning). Parents completed the Childhood Routines Inventory (CRI) and the Repetitive Behaviour Scale-Revised (RBS-R). Data were also collected from Controls with no diagnosis of PWS or ASD. Groups were matched on age and IQ.

**RESULTS:** Results from the questionnaires showed that the PWS had a significantly higher mean total score on the RBS-R than either controls or the ASD group. Parents of adolescents with PWS also endorsed a greater number of RRBs on the CRI than parents of adolescents with ASD or Controls but CRI frequency scores between the PWS and ASD groups were comparable. RRBs on both measures were found to correlate highly with IQ in PWS and in Controls but not in ASD. Executive measures of cognitive flexibility were found to correlate with IQ in all three groups. However, associations between parent reports of RRBs and the executive measures revealed a significant correlation between RRBs on both the RBS-R and CRI and a measure of cognitive flexibility in PWS and in Controls, but not in ASD. An association between the same measure of cognitive flexibility and RRBs was also found in another study of typically developing school-age children (n=78).

**CONCLUSIONS:** RRBs are correlated with cognitive flexibility in PWS (and Controls) but not in ASD. This suggests that RRBs in the two disorders may arise through different mechanisms. Similar associations between RRBs and cognitive flexibility in PWS and in typical development support the hypotheses that these behaviours may be the result of developmental arrest in PWS (Holland et al., 2003).



IPWGO  
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



## Conducta repetitiva y funciones ejecutivas en el síndrome Prader-Willi y en las enfermedades del espectro autista.

Jeni Tregay<sup>1</sup>, Jane Gilmour, Tony Charman<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Institute of Child Health, University College London, UK.

*Traducido por: J. Akorda*

**Introducción:** Conductas repetitivas y ritualizadas (RRB) forman parte del fenotipo conductual del síndrome Prader-Willi (PWS). La investigación de los últimos años ha descubierto que RRB en PWS es muy comparable, tanto en número como en frecuencia, a los que se han visto en las enfermedades del espectro autista (ASD), en los que hay rasgos diagnósticos nucleares. La disfunción ejecutiva ha sido implicada en la etiología de estas conductas en enfermedades del desarrollo neurológico, si bien esta relación sigue siendo confusa en ASD y está inexplorada en PWS.

**Métodos:** Adolescentes (15 años de media) con un diagnóstico de PWS (n=25) y ASD (n=25) rellenaron una batería amplia de tareas afectando a aspectos del sistema ejecutivo (flexibilidad cognitiva, inhibición, producción, planificación). Los padres completaron el inventario infantil de rutinas (CRI) y la escala revisada de la conducta repetitiva (RBS-R). Así pues, los datos se recogieron de los controles sin ningún diagnóstico de PWS o ASD. Los grupos se combinaron según edad y IQ.

**Resultados:** Los resultados de los cuestionarios mostraron que el PWS tiene un porcentaje medio notablemente más alto de RBS-R que los controles y el grupo ASD. Los padres de adolescentes con PWS respaldaron, pues, un mayor número de RRBS en el CRI que los padres de adolescentes con PWS o de los controles, pero los resultados de frecuencia de CRI entre los grupos de PWS y los de ASD eran comparables. En ambos indicadores de RRB se halló que era alta la correlación con el IQ en PWS y en los controles, pero no en ASD. Se halló que las mediciones ejecutivas de la flexibilidad cognitiva correlacionaban con el IQ en todos los grupos. Sin embargo, las asociaciones entre los informes de los padres de RRB y las mediciones ejecutivas revelaron una correlación significativa entre RRB, tanto en RBS-R como en CRI, y una medición de la flexibilidad cognitiva en PWS y en los controles, pero no en ASD. Se halló también una relación entre la misma medición de la flexibilidad cognitiva y el RRB en otro estudio de niños en edad escolar que se desarrollaban normalmente. (n=78).

**Conclusiones:** RRB se correlacionan con la flexibilidad cognitiva en PWS (y en los controles), pero no en ASD. Esto sugiere que RRB puede surgir, en las dos alteraciones, por mecanismos diferentes. Asociaciones semejantes entre RRB y flexibilidad cognitiva en PWS y en el desarrollo típico respaldan la hipótesis que estas conductas pueden ser el resultado de la detención del desarrollo en PWS (Holland et al., 2003).