



Wydział Psychologii
Uniwersytetu Warszawskiego



Poznawcze i społeczne trudności osób z PWS

Ewa Pisula i Monika Kaczmarczyk

Cele badania:

- określenie profilu zdolności intelektualnych dzieci z zespołem Pradera-Williego (PWS),
- określenie poziomu rozwoju wybranych aspektów komunikacji językowej,
- sprawdzenie nasilenia symptomów charakterystycznych dla autystycznego spektrum zaburzeń.

Narzędzia:

- Skala Inteligencji Wechslera dla Dzieci (WISC-R)
- Bateria Testów do Badania Funkcji Językowych i Komunikacyjnych Prawej Półkuli Mózgu w wersji eksperymentalnej dla dzieci (autorstwa Emilii Łojek, wersja eksperymentalna)
- Kwestionariusz SCQ (Social Communication Questionnaire; Rutter i wsp., 2003; w wersji polskiej).

Osoby badane:

Grupa 10 dzieci w wieku od 7 do 15 lat z diagnozą PWS

(6 dziewcząt, 4 chłopców)

Wstępnie planowana grupa porównawcza: 10 dzieci

z diagnozą autyzmu (6 dziewcząt, 4 chłopców), dobranych pod kątem wieku, płci, poziomu rozwoju intelektualnego

Wstępne założenie: osoby w normie intelektualnej

Ale:

wartość ilorazu inteligencji u osób z PWS mieści się zazwyczaj
w przedziale od 50 do 70 pkt.

(wg Copet in in., 2010; Whittington i in., 2004);

średnia ok. 60 pkt.;

wartość IQ wyższa niż 70 pkt. u mniej niż 25% osób z PWS

Zrezygnowano z tego kryterium doboru badanych

Średnia wartość ilorazu inteligencji (IQ) w grupie PWS

67,2 pkt. (SD = 11,82);

rozpiętość IQ: od 49 do 84 pkt.

Średni iloraz inteligencji w grupie z autyzmem

80,5 (SD = 11,41);

różnica w poziomie ilorazu inteligencji istotna statystycznie

Charakterystyka grupy

Diagnoza niepełnosprawności intelektualnej w stopniu lekkim: 4 dzieci; rozwój intelektualny w normie – 6 dzieci

Diagnoza opóźnienia rozwoju mowy: 8 dzieci

Rodzina pełna: 8 osób

Rodzeństwo: 9 osób miało jednego brata lub siostrę, jeden jedynak

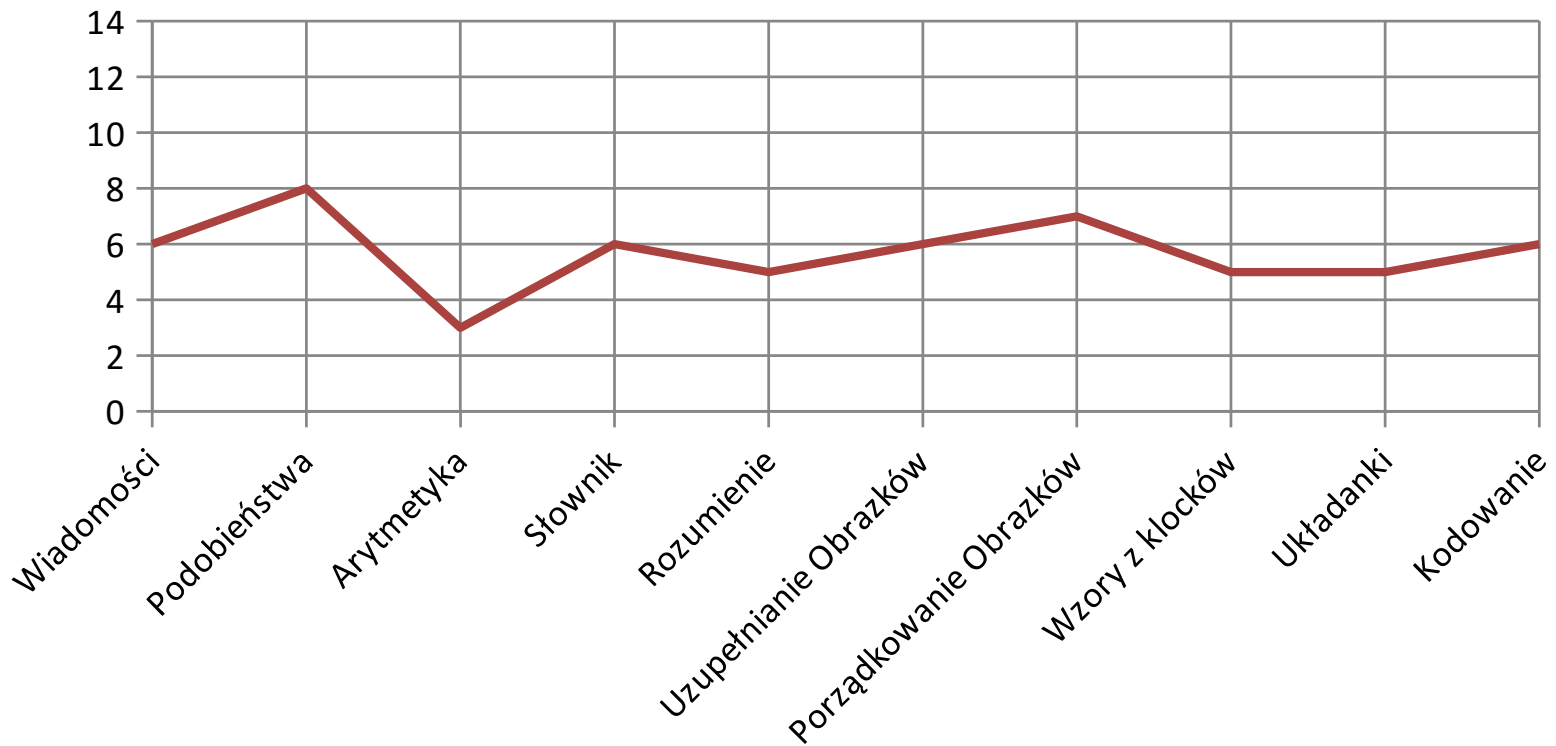
- Kontakt z osobami z PWS nawiązano za pośrednictwem Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Osobom z Zespołem Pradera-Williego
- Rodziny pochodziły z różnych regionów Polski (wieś, małe, średnie, duże miasta)
- Informacji o diagnozie PWS udzielali rodzice. U 9 dzieci – delecja, u jednego – brak informacji.
- Żadne dziecko nie otrzymało nigdy diagnozy autyzmu, zespołu Aspergera ani całościowych zaburzeń rozwoju.

Profil zdolności intelektualnych

Płeć		IQ w skali słownej	IQ w skali bezsłownej	IQ w skali pełnej
Dziewczynki (N = 6)	M	71,5	77,5	71,67
	SD	11,5	7,66	9,69
Chłopcy (N = 4)	M	69,5	58,75	60,5
	SD	16,98	12,09	12,77

Tab. 1. Średnie i odchylenia standardowe IQ w grupie PWS, z podziałem na płeć badanych.

Uśredniony profil zdolności intelektualnych dzieci z PWS, N=10 Na podstawie badania skalą WISC-R



Wyniki relatywnie wysokie: myślenie abstrakcyjne, identyfikowanie przedmiotów i pojęć, umiejętność porównywania, klasyfikowania i uogólniania.

Niskie: rozumowanie arytmetyczne, pamięć werbalna i symboliczna, przetwarzanie sekwencyjne, koncentracja uwagi, szybkość procesów umysłowych.

Trzy czynniki w skali WISC-R – wyniki analizy:

Rozumowanie

słowne

$M = 6,18$ ($SD = 2,36$)

Poziom **NISKI**

Organizacja percepcyjna

$M = 5,63$ ($SD = 1,78$)

Poziom **NISKI**

**Pamięć i odporność
na dystraktory**

$M = 4,35$ ($SD = 2,65$)

Poziom

NISKI/ BARDZO NISKI

	Wiadomości (RS)	Podobieństwa (RS)	Arytmetyka (POD)	Słownik (RS)	Rozumienie (RS)
Średnia	6	8	3	6	5
Przedział ufności	5 – 7	6 – 10	1 – 5	4 – 8	3 – 7
Max.	10	11	7	13	9
Minimum	1	2	1	2	1

RS – Rozumowanie słowne; POD – Pamięć i odporność na dystraktory

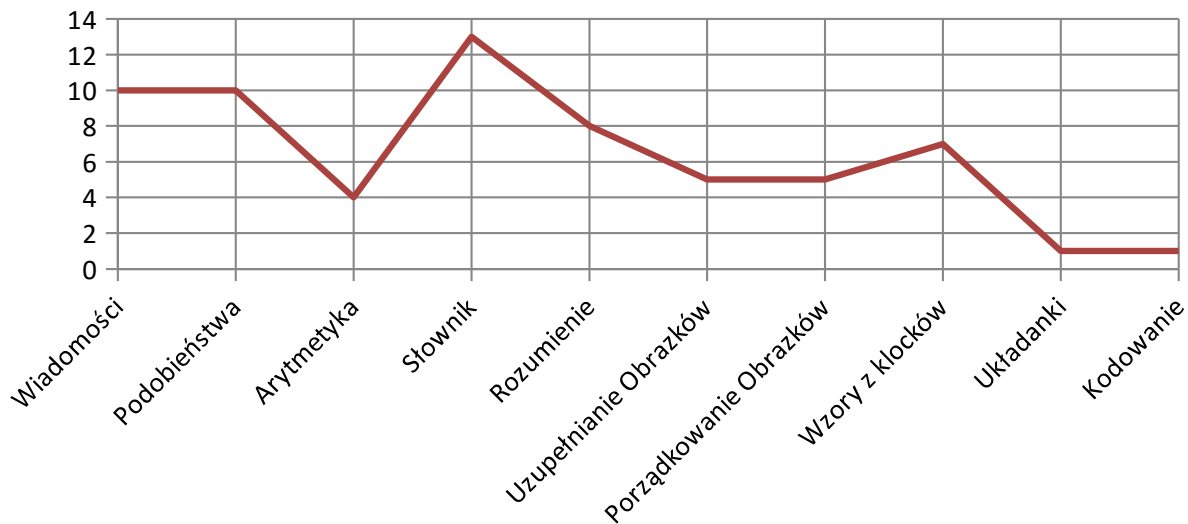
Tab. 2. Średnie wyniki przeliczone w skali słownej w grupie dzieci z PWS.

	Uzupełnianie obrazków (OP)	Porządkowanie obrazków (OP)	Wzory z klocków (OP)	Układanki (OP)	Kodowanie (POD)
Średnia	6	7	5	5	6
Przedział ufności	4 – 8	5 – 9	3 – 7	3 – 7	4 – 8
Max.	12	13	8	9	14
Minimum	3	2	1	1	1

OP – Organizacja percepcyjna; POD – Pamięć i odporność na dystraktory

Tab. 3. Średnie wyniki przeliczone w skali bezsłownej w grupie dzieci z PWS.

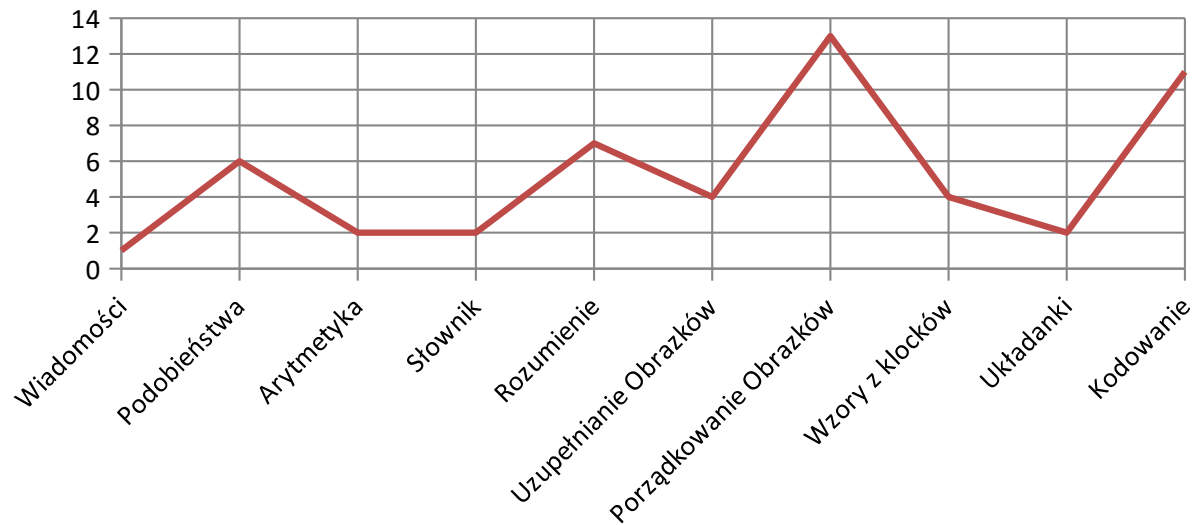
Antoś, 9 lat



Antoś:

Słow.	Bezśl.	Pełna	SCQ
93	57	73	13

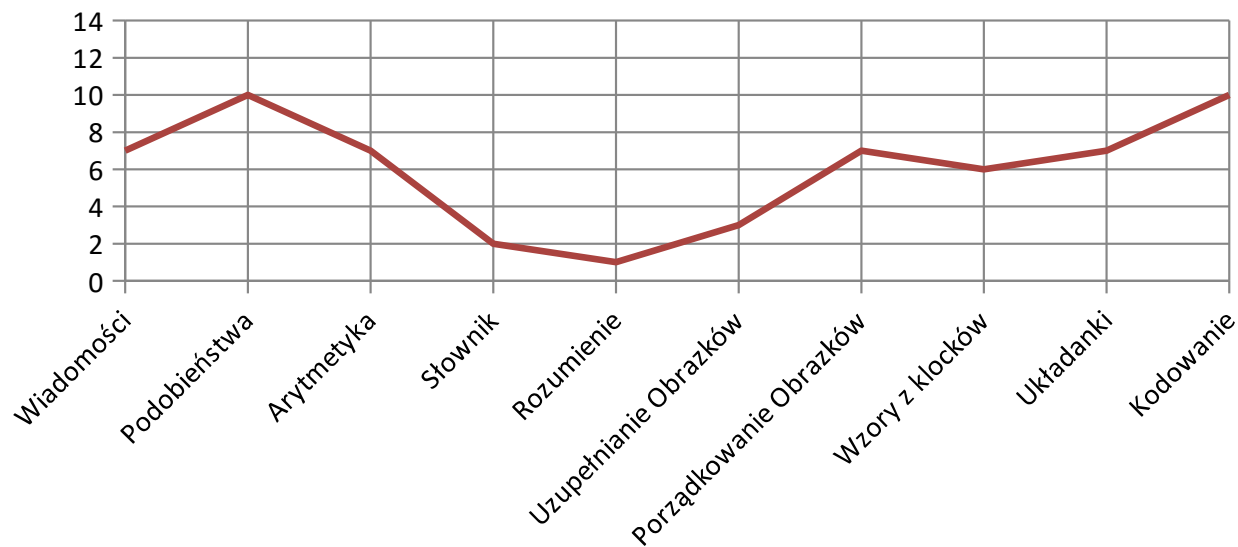
Patrycja, 15 lat



Patrycja:

Słow.	Bezśl.	Pełna	SCQ
59	78	64	11

Adam, 12 lat



Adam

Sł. Bezśl. Pełna SCQ

70

76

70

19

Zosia:

Sł. Bezśl. Pełna SCQ

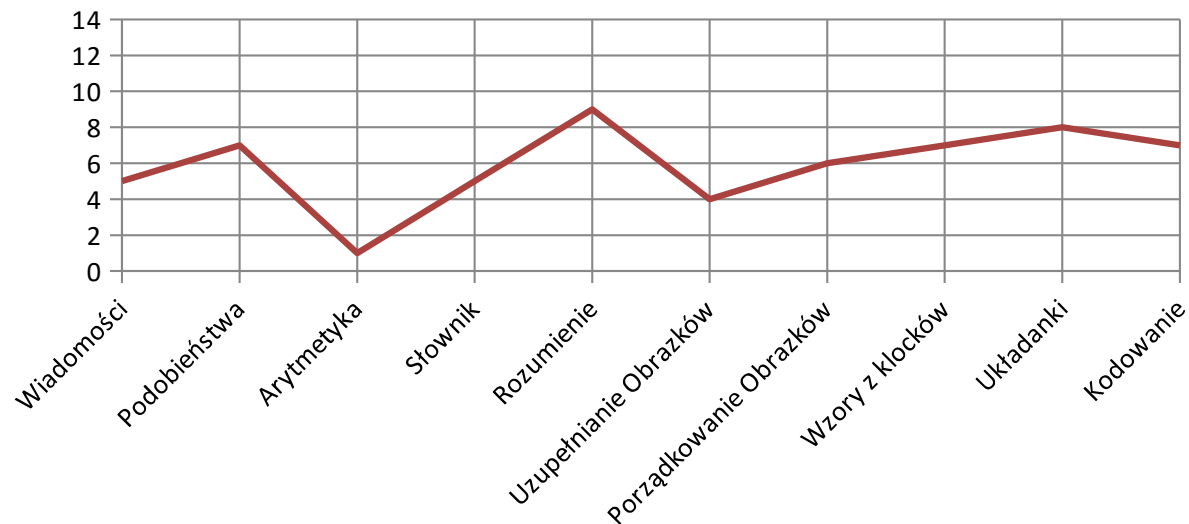
70

75

70

20

Zosia, 10 lat



Podsumowanie wyników badania WISC-R:

- duże różnice wewnątrz grupy w poszczególnych podtestach WISC-R
- duże różnice w ramach profilu poszczególnych dzieci
- relatywnie słabo rozwinięte zdolności arytmetyczne
- relatywnie wysoko rozwinięte zdolności mierzone w teście Podobieństwa
- zdolności słowne vs bezsłowne – zróżnicowane wyniki.

Dane z literatury – zdolności intelektualne, funkcje wykonawcze:

- Stosunkowo nisko rozwinięte
 - zdolności arytmetyczne
 - rozumowanie abstrakcyjne
 - pamięć wzrokowa
 - krótkotrwała pamięć słuchowa
 - pamięć robocza
 - płynność słowna.
- Deficyty uwagowe, językowe

(Bertell i in., 2005; Copet i in. 2010; Shugarman i in., 2014;
Whittington i in., 2004)

Lepiej rozwinięte:

- słownictwo bierne,
- uzupełnianie obrazków, pamięć długotrwała
- zdolności wzrokowo-przestrzenne (np. umiejętności układania puzzli), u niektórych osób wybitnie dobrze rozwinięte.

Różnice między podtypami:

u osób z disomią wyższy IQ, zwłaszcza w skali werbalnej, częstsze i bardziej nasilone zaburzenia ze spektrum autyzmu

(Dykens, Cassidy i King, 1999; Dimitropoulos, Ho i Feldman, 2012; Dimitropoulos i Schultz, 2007; Milner i in., 2005)

Zdolności językowe i komunikacyjne mierzone RHLB

Zaburzenia prawopółkulowe:

- osłabione procesy uwagowe,
- trudności w przetwarzaniu złożonego materiału językowego (rozumieniu niestandardowych znaczeń słów i związków między nimi, rozumieniu informacji wieloznacznych),
- niższe umiejętności wydobywania informacji z kontekstu, zdolności do produkowania mowy oraz odpowiedniej ekspresji,
- gorsze rozumienie i tworzenie dyskursu (trudności z respektowaniem konieczności współpracy i utrzymywania kontaktu podczas konwersacji),

– trudności z oceną stanu umysłu drugiej osoby (rozumieniem humoru, sarkazmu, ironii i oszustwa),

– tendencja do dosłownego rozumienia metafor i wyrażen idiomatycznych, przysłów; zaburzenia wyjaśniania wyrażen przerośnych,

– zubożone stosowanie prozodii językowej (siła, dynamiczność, intonacja, tempo mówienia, głośność), trudności z rozpoznawaniem emocjonalnych aspektów wypowiedzi i intencji rozmówcy.

Wnioskowanie – umiejętność wyciągania logicznych wniosków i wyszukiwania informacji zawartych nie wprost w zaprezentowanym fragmencie tekstu

Komentarze – skłonność do wygłaszania uwag i komentowania zadań

Test Leksykalno-Semantyczny – rozumienie usłyszanych słów oraz rozpoznawanie ich graficznych symboli

Test Humor – rozumienie humoru (dopasowanie puenty do zabawnej historyjki)

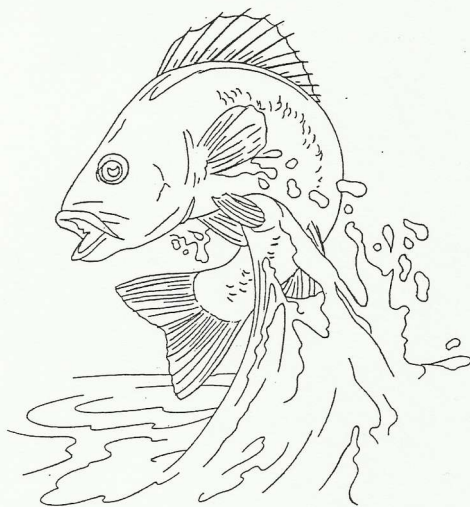
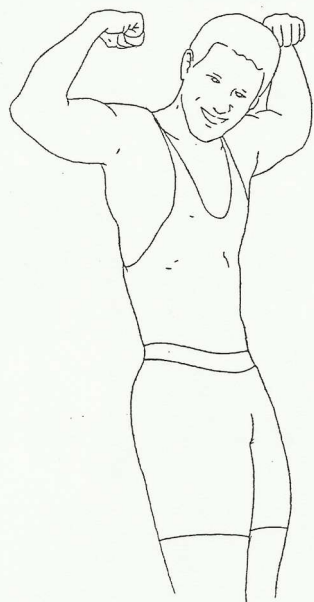
Test Humoru:

“W ZOO ojciec mówi do Jasia: “Synku tylko nie zbliżaj się do klatki z tygrysem”. Jaś odpowiada:

- 1. Tato, przecież nic mu nie zrobię.**
- 2. Tato, chcę go lepiej zobaczyć.**
- 3. Tato, wczoraj dostałem piątkę z polskiego.**

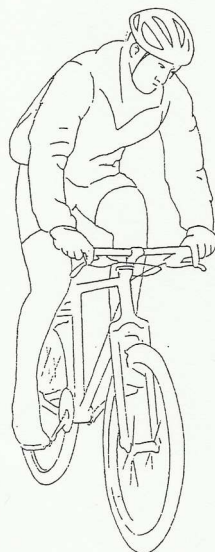
Test Metafor Rysunkowych – rozumienie metafor przedstawionych rysunkowo; zdolność abstrakcyjnego rozumowania opartego na przestrzenno-wzrokowej analizie informacji

Test Metafor Pisanych – rozumienie metafor przedstawionych językowo



Test Metafor Rysunkowych

“Odkąd zaczął jeździć na rowerze,
jest zdrowy jak ryba”



Test Metafor Pisanych:

“Turysta pytający o drogę został wpuszczony w maliny”

1. Turysta zabłądził, bo miał błędne wskazówki
2. Turysta zaplątał się w krzaki malin
3. Turyści często pytają o drogę

Inne metafory np.: wyglądać jak zmokła kura, znać się jak łyse konie, mieć czyste ręce
poprosić kogoś o rękę (np. “pocałować się i być razem na zawsze”)

Test Wyjaśnień Metafor Rysunkowych i Test Wyjaśnień Metafor Pisanych – umiejętność słownego wyrażania znaczenia metafor przy korzystaniu jedynie z własnej wiedzy

Test Prozodii Emocjonalnej – zdolność rozumienia intonacji emocjonalnej zaprezentowanej w bezsensownym materiale słownym (radość, smutek, złość)

Test Prozodii Językowej – zdolność rozumienia intencji zawartej w trybie zdania (oznajmującym, pytającym lub rozkazującym), również przedstawionej w postaci bezsensownych wypowiedzi

Analiza Dyskursu – zdolność do interakcji z inną osobą (adekwatność komunikacji, prawidłowy przebieg interakcji)

Testy RHLB-PL	Średnia	<i>SD</i>	Rozpiętość	Max.
Test Wnioskowania	9,6	2,84	4 – 13	16
Test Leksykalno-Semantyczny	9,9	1,66	8 – 13	13
Test Humoru	3,2	1,40	1 – 5	11
Test Komentarzy	0,9	2,18	0 – 7	24
Test Metafor Rysunkowych	2,4	1,26	0 – 5	10
Test Wyjaśnień Metafor Rysunkowych	0,9	0,99	0 – 5	10
Test Metafor Pisanych	3	1,63	0 – 3	10
Test Wyjaśnień Metafor Pisanych	0,2	0,42	0 – 1	10
Test Prozodii Emocjonalnej	8,4	3,31	3 – 13	16
Test Prozodii Językowej	6,3	1,42	4 – 7	16
Analiza Dyskursu	50,4	3,89	45 – 56	60

Tab. 4. Wyniki surowe w poszczególnych testach baterii RHLB-PL

Lp.	TW	T L-S	TH	TK	TM R	TM P	TW MR	TW MP	TPE	TPJ	AD
1	8	13	4	0	2	5	2	1	11	7	56
2	11	8	2	0	2	0	1	0	8	7	49
3	11	11	2	0	2	3	1	0	5	5	49
4	12	11	4	0	0	3	0	0	5	4	51
5	9	8	5	1	2	4	0	0	7	6	52
6	11	10	2	7	2	3	1	0	11	6	46
7	6	9	1	0	3	1	0	0	3	5	47
8	11	10	4	1	5	4	3	1	13	9	56
9	4	8	3	0	3	2	1	0	10	7	45
10	13	11	5	0	3	5	0	0	11	7	53
<i>Max.</i>	16	13	11	24	10	10	10	10	16	16	60

TW – Test Wnioskowania

TH – Test Humoru

TMR – Test Metafor Rysunkowych

TWMR – Test Wyjaśnień Metafor Rysunkowych

TPE – Test Prozodii Emocjonalnej

AD – Analiza Dyskursu

TL-S – Test Leksykalno-Semantyczny

TK – Test Komentarzy

TMP – Test Metafor Pisanych

TWMP – Test Wyjaśnień Metafor Pisanych

TPJ – Test Prozodii Językowej

Tab. 5

Wyjaśnienia metafor:

- raczej konkretne niż abstrakcyjne
- w czasie badania dzieci były mało zainteresowane podanymi im błędnymi wyjaśnieniami metafor, choć dla osób z grupy normotypowej wyjaśnienia te zazwyczaj są zabawne (Łojek, 2007)
- częsty brak odpowiedzi; niektóre osoby badane w większości pytań dot. znaczenia metafor niemal automatycznie odpowiadały „*nie wiem*”
- wśród 11 poprawnych wyjaśnień metafor sformułowanych łącznie przez dzieci z PWS, aż 5 dotyczyło jednej metafory („*trzymać buzię na kłódkę*”).

Podsumowanie

- Relatywnie dobrze rozwinięte: umiejętność wnioskowania, wiedza leksykalno-semantyczna i zdolności dotyczące społeczno-emocjonalnych aspektów komunikacji (w tym zdolność rozpoznawania intonacji emocjonalnej mówiącego).
- Duże trudności w wyjaśnianiu metafor.

Charakterystyki autystyczne – wynik przesiewu SCQ

WYNIK OGÓLNY SCQ	
Średnia	15,60
Odchylenie standardowe	5,34
Minimum	10
Maksimum	24
SCQ > 15	4

Zaburzenia ze spektrum autyzmu (*autism spectrum disorders, ASDs*) – grupa zaburzeń neurorozwojowych, charakteryzujących się znacznymi trudnościami w interakcjach społecznych i społecznej komunikacji, którym towarzyszą ograniczone, powtarzane i stereotypowe wzorce zachowania (APA, 2013)



Koncepcja autystycznego spektrum zaburzeń (ASD)

Symptomy mogą występować w rozmaitych
kombinacjach i nasileniu

Współczesna definicja autyzmu
oraz kryteria diagnostyczne odnoszą się
do wskaźników behawioralnych

U osób z PWS:

1. Sztywne przywiązanie do czynności zrytualizowanych oraz skłonność do nietypowych, pochłaniających i czasem dziwacznych zainteresowań.
2. Nieprawidłowości w porozumiewaniu się – głównie stereotypowe używanie języka (specyficzne „rytuały” słowne – np. powtarzanie wciąż tego samego wyrażenia, używanie „dziwacznych” zwrotów, tworzenie neologizmów i zadawanie niestosownych pytań).

W kluczowym obszarze tzw. triady autystycznej – zaburzeniach interakcji społecznych – u większości badanych z PWS znacznie mniej nieprawidłowych zachowań niż w pozostałych obszarach.

Interakcje społeczne – tylko w jednej pozycji odpowiedzi diagnostyczne dla ASD odnotowano u większości badanych z PWS – brak przyjaciół

Aż 38 spośród 39 objawów wymienionych w SCQ odnotowano u przynajmniej jednego z badanych z PWS

Trudności wykraczały poza dwa wymienione obszary

Coraz więcej doniesień dotyczących zaburzeń interakcji społecznych występujących u osób z PWS (szczególnie u dzieci z disomią, np. Dimitropoulos i Ho, 2012)

Dane z literatury:

- Trudności w interpretowaniu informacji społecznych (Koenig, Klin i Schultz, 2004)
- Trudności w rozpoznawaniu emocji (Whittington i Holland, 2011).
- Problemy w zachowaniu i problemy emocjonalne:
 - sztywność w myśleniu i zachowaniu, tendencja do perseweratywności,
 - kompulsywność (w tym kompulsyjne objadanie się),
 - wybuchy złości,
 - labilność emocjonalna(Przegląd prac: Ho i Dimitropoulous, 2010)

Znaczenie funkcji wykonawczych i procesów samozarządzania
(Chevalere i in., 2015)

Dziękuję za uwagę