

Relazione tra disturbi psichiatrici e funzionamento adattivo in persone con disabilità intellettiva

Relationship between psychiatric disorders and adaptive functioning in individuals with intellectual disabilities

M. Bertelli^{1,2}, M. Rossi¹, D. Scuticchio¹, N. Varrucchi¹, F. Poli³, C. Del Furia¹

¹CREA (Centro di Ricerca ed Evoluzione AMG), Firenze; ²WPA-SPID (World Psychiatric Association, Section Psychiatry of Intellectual Disability), Ginevra (Svizzera); ³PAMAPI, Firenze

Summary

Introduction

Though psychiatric disorders (PD) are three to four times more prevalent in people with intellectual disability (PwID) compared to the general population, research indicates that the impact of PD on adaptive functioning in PwID has been only minimally investigated with results that are not sufficiently clear. The few contributions present in the literature focus on children, adolescents and individuals with autism spectrum disorders (ASD). There are no studies evaluating the unspecific impact of any type of PD on the abilities of PwID, even if additional knowledge would be useful in explaining dysfunction and planning treatment. Moreover, for many years, particular interest was reserved to “behavioral phenotypes”, or the possibility that certain maladaptive patterns of behaviour are the result of specific genetic alterations. The most studied phenotypes were Down, X Fragile and Prader-Willi syndromes. Literature reports have noted significant correlations between ASD and difficulties in the areas of socialisation, communication and motor-skills in early adulthood or younger. Other correlations have been reported between ADHD and deficits in executive functions in children and between mood disorders and some verbal skills in adults. Significantly high scores were found in the areas of communication and motor-skills in PwID and schizophrenia. Epilepsy appears to have the highest impairment in the areas of socialisation and motor-skills. Comparisons between PD and organic disorders, including neurological disorders (ND), have not been performed.

Introduzione

Dagli studi presenti in letteratura si evidenzia come la relazione tra disturbi psichiatrici (DP) e funzionamento adattivo in persone con disabilità intellettiva (PcDI) sia stata poco indagata e risultati tuttora non sufficientemente chiara. Dal momento che nelle PcDI i DP sono presenti

Objective

The aim of this study was to assess the impact of the presence of a PD on adaptive functioning of adults with ID.

Methods

Sixty-eight adults with ID, clients of residential facilities and day centres in Tuscany, were randomly assessed with the Psychiatric Instrument for the Intellectually Disabled Adult (SPAID-G), the Diagnostic Manual - Intellectual Disability (DM-ID) criteria and the Vineland Adaptive Behaviour Scales (VABS). Twenty-four individuals were previously diagnosed with a PD and 24 with a ND. The scores were compared and the results were examined for level of mental retardation and other background variables.

Results

The group with ID and PD scored significantly worse on the VABS than the group with only ID, especially in the area of daily skill for life. The level of interference with the adaptive functioning of PD was higher than that of ND.

Conclusions

The presence of a PD seems to have a relevant negative impact on functioning of PwID that is higher than that of ND. Adequate psychiatric assessment would facilitate the understanding of the individual processes that modulate and differentiate adaptive skills in adults with ID. It would also be very useful in the planning of rehabilitative interventions.

Key words

Adaptive behaviour • Adaptive functioning • VABS • Intellectual disability • Psychiatric disorders

in maniera significativamente superiore, da 3 a 4 volte, rispetto alla popolazione generale¹, l'indagine di tale relazione potrebbe portare nuove acquisizioni utili al processo di cura di questi soggetti.

In questa popolazione le stime di prevalenza dei DP sono estremamente variabili. Uno studio di Cooper et al. del

Correspondence

Marco Bertelli, CREA (Centro Ricerca ed Evoluzione AMG), via del Sansovino 176, 50142 Firenze, Italy • Tel. +39 0557392880 • Fax +39 0557392879 • E-mail: mbertelli@crea-amg.org; bertelli.fi@tiscali.it; segreteria: info@crea-amg.org

2007² evidenzia come la comorbidità psichiatrica vari considerevolmente in funzione dei criteri diagnostici utilizzati, passando dal 52,2% nel caso in cui la diagnosi si basi esclusivamente su giudizi clinici, al 45,1% quando venga fatta sui criteri diagnostici inglesi per gli adulti con disabilità dell'apprendimento (DC-LD)³, fino ad arrivare all'11,4% nelle indagini che utilizzino i criteri della revisione della IV edizione del *Manuale Americano per la Statistica e la Diagnosi dei disturbi mentali* (DSM-IV-TR)⁴ o addirittura al 10,9% se vengano impiegati i *Criteri Diagnostici per la Ricerca della Decima Classificazione Internazionale dei Disturbi Mentali e Comportamentali* (ICD-10-DCR)⁵. La prevalenza di doppia diagnosi sembrerebbe essere del 20-40% in riferimento all'età adulta⁶ e del 40-60% per i bambini e gli adolescenti^{7,8}.

L'impatto dei DP sul funzionamento adattivo non è supportato da un numero adeguato di studi, anche se è individuabile una tendenza a riconoscerne l'esistenza⁹.

Il funzionamento adattivo è definibile come l'insieme delle competenze sociali, intellettive e pratiche che vengono apprese dalla persona nella vita quotidiana per rispondere alle richieste dell'ambiente^{10,11}.

Lo studio sul funzionamento adattivo nelle PcDI varia considerevolmente all'interno di gruppi caratterizzati per etiologia e fenomenologia¹². Da molti anni un interesse particolare viene riservato ai "fenotipi comportamentali"¹³, cioè alla possibilità che certi pattern comportamentali e disadattivi possano derivare da specifiche alterazioni genetiche.

I fenotipi più studiati sono risultati le sindromi di Down¹⁴, dell'X Fragile¹⁵ e di Prader-Willy^{16,17}.

Nella sindrome di Down (SD), che interessa circa un bambino su 700-1000 nati vivi¹⁸ e rappresenta la sindrome genetica più comune tra quelle includenti ritardo mentale, deficit adattivi importanti riguardano il processamento verbale¹⁹ e le capacità motorie²⁰. Molti individui mostrano grave ritardo nel linguaggio, soprattutto in termini di discrepanza fra capacità espressiva e ricettiva^{21,22}. I limiti nelle abilità motorie riguardano sia i movimenti grossolani che quelli fini²⁰. Nonostante tali deficit, molti individui con SD mostrano buone abilità sociali¹⁴, comprese quelle di instaurare relazioni interpersonali²² e di mantenere un'elevata performance nel gioco e nelle attività ricreative. Tale fenotipo comportamentale sembrerebbe strutturarsi soprattutto in soggetti adulti con gravi mancanze ambientali nello sviluppo personale¹⁴. Diverso è il caso di altri giovani adulti con SD che presentano uno scadimento delle funzioni esecutive e delle abilità comportamentali a causa di un deterioramento cognitivo precoce²³.

Anche le abilità delle persone con sindrome dell'X Fragile (SXF) sembrano variare significativamente in base al profilo genetico. Nel fenotipo a mutazione completa le difficoltà sociali, l'iper-reattività e l'iperattivazione sono

molto più marcate che nella pre-mutazione^{24,25}. È stato inoltre rilevato che bambini con bassa pervasività di aspetti autistici e alta percentuale di espressione del gene FMRP mostrano buon adattamento in tutti gli ambiti comportamentali. Quelli senza comportamenti autistici ottengono punteggi più elevati e miglioramenti più rapidi nelle abilità di vita quotidiana, mentre registrano i valori più bassi nella socializzazione¹⁵.

Per quanto riguarda la sindrome di Prader-Willy (SPW), deficit nelle abilità sociali²⁶⁻²⁸ e motorie^{29,17} sono stati spesso descritti. Anche qui è presente una variabilità su base genetica: nei casi da disomia uniparentale prevalgono le difficoltà relazionali, mentre in quelli da delezione l'aggressività è più bassa³⁰. Le persone con delezione grande hanno una compromissione generale più marcata di quelle con delezione piccola¹⁶. In tutti i casi le abilità intellettive possono essere mascherate dall'imaturità sociale³¹.

La relazione tra DP e funzionamento adattivo in PcDI è stata indagata soprattutto in riferimento all'infanzia, all'adolescenza ed alla compresenza di disturbi dello spettro autistico (DSA), mentre risultano gravi carenze in riferimento all'età adulta¹².

Le ricerche sulle persone con DSA confermano difficoltà prevalenti nei domini della socializzazione e della comunicazione³², anche quando confrontate con persone con altri disturbi pervasivi dello sviluppo o grave DI³³⁻³⁵. Tuttavia una correlazione positiva tra gravità della compromissione cognitiva e disfunzionamento sociale è stata riscontrata anche nelle persone con sola DI³⁶.

Tra gli altri DP i disturbi dell'umore sembrano avere un significativo impatto negativo sulle abilità delle PcDI. Matson et al.³⁷ hanno evidenziato nel disturbo bipolare abilità verbali relazionali peggiori di quelle di altre forme psicopatologiche o della sola DI. Anche nei casi di più marcata compromissione cognitiva la tendenza alla ruminazione depressiva sembra associarsi a punteggi più bassi nelle abilità positive generali³⁸. Punteggi relativamente più alti sono stati reperiti nelle aree della socializzazione e delle abilità quotidiane⁹.

Nella schizofrenia punteggi significativamente più alti sono stati trovati nelle aree della comunicazione e della motricità⁹.

L'epilessia, unico fra i disturbi neurologici (DN) di cui è stata reperita una valutazione strutturata dell'impatto sulle abilità delle PcDI, sembra compromettere maggiormente le aree della socializzazione e della motricità⁹.

Nessuno studio ha valutato l'impatto aspecifico sulle abilità della presenza di un DP in PcDI. Non sono neanche stati eseguiti confronti fra DP e disturbi organici, inclusi quelli neurologici.

L'obiettivo del presente studio è stato quello di valutare le differenze di abilità in PcDI con e senza DP.

Materiali e metodi

Al fine di raggiungere l'obiettivo dello studio 68 soggetti con DI sono stati reclutati consecutivamente in diverse strutture residenziali della Regione Toscana per essere sottoposti ad un protocollo di valutazione strumentale. Il protocollo prevedeva la compilazione nell'arco di un mese di un foglio di raccolta di dati socio-demografici, dell'anamnesi medica, della *Vineland Adaptive Behaviour Scale* (VABS)³⁹ e della versione generale dello Strumento Psichiatrico per l'Adulto Intellettivamente Disabile (SPAID-G)⁴⁰.

La compilazione del foglio dei dati socio-demografici e della VABS è stata effettuata da 4 educatori professionali mentre quella dello SPAID-G da uno psichiatra e da una psicologa clinica. Per entrambi i gruppi di valutatori l'*inter-rater reliability*, calcolata attraverso la K di Cohen prima dell'inizio dello studio in due sessioni di valutazioni apposite, è risultata superiore a 0,7.

L'anamnesi medica, volta prevalentemente ad individuare disturbi non psichiatrici in atto o con esiti persistenti, è stata raccolta dallo stesso psichiatra che ha eseguito la compilazione di parte degli SPAID-G.

Le check-list, i questionari, le scale di valutazione e gli altri documenti contenenti dati sensibili sono stati debitamente conservati in un archivio accessibile solo al personale autorizzato. Tutti i partecipanti e i loro rappresentanti legali hanno espresso consenso a partecipare allo studio.

SPAID-G

Lo SPAID-G è la versione per l'orientamento diagnostico generale del sistema SPAID⁴¹. Tutti gli strumenti che costituiscono questa batteria sono stati costruiti pensando alla possibilità di identificare i sintomi psichiatrici a partire dall'unica modalità d'indagine applicabile a tutti i casi di DI, ovvero l'osservazione di atteggiamenti e comportamenti.

La forma G non riconosce alcun limite cronologico nella rilevazione della sintomatologia.

I 52 item che compongono lo strumento rappresentano gli indicatori comportamentali di tutti i sintomi che compaiono, con diversa aggregazione, nelle seguenti categorie diagnostiche del DSM-IV-TR⁴: disturbo del comportamento alimentare, disturbi psicotici, disturbi depressivi, disturbi maniacali, disturbi d'ansia, effetti collaterali da farmaci, delirium, demenza, disturbi correlati a sostanze, disturbi di personalità del gruppo strano, disturbi di personalità del gruppo drammatico, disturbi di personalità del gruppo ansioso, disturbi del controllo degli impulsi, disturbi dell'identità, simulazione, disturbi sessuali.

Per ogni item l'attribuzione del punteggio è dicotomica, zero o uno, in base alla presenza o assenza del comportamento descritto. Il punteggio di un sintomo può contri-

buire al punteggio di diversi raggruppamenti, allo stesso modo in cui alcuni sintomi sono trasversalmente presenti in più condizioni psichiatriche. Il punteggio di un raggruppamento diviene meritevole di attenzione e viene definito sopra-soglia quando più della metà degli item da cui è composto ha ricevuto punteggio 1⁴¹.

Per il calcolo rapido dei punteggi SPAID-G è stato utilizzato il software originale, nella versione per ambiente Windows.

VABS

La scala *Vineland* rappresenta un facilitatore per la programmazione di interventi individuali educativi e riabilitativi ed è frequentemente utilizzata in numerosi settori della ricerca. Si articola in 4 scale e 11 sottoscale:

- *Comunicazione*: Ricezione (ciò che il soggetto comprende), Espressione (ciò che il soggetto dice), Scrittura (ciò che il soggetto legge e scrive);
- *Abilità quotidiane*: Personale (come il soggetto mangia, si veste e cura l'igiene personale), Domestico (quali lavori domestici il soggetto compie), Comunità (come il soggetto usa tempo, denaro, telefono e proprie capacità lavorative);
- *Socializzazione*: Relazioni interpersonali (come il soggetto interagisce con gli altri), Gioco e tempo libero (come il soggetto gioca e impiega il tempo libero), Regole sociali (come il soggetto manifesta senso di responsabilità e sensibilità verso gli altri);
- *Abilità motorie*: Grossolane (come il soggetto usa braccia e gambe per il movimento e la coordinazione), Fini (come il soggetto usa mani e dita per manipolare oggetti).

I dati raccolti nel modo sopra descritto sono stati inseriti in un data base creato appositamente per questo studio e sottoposti ad elaborazione statistica. Per le variabili socio-demografiche ed i punteggi VABS e SPAID-G è stato eseguito il calcolo delle medie e delle deviazioni standard. Per determinare la significatività delle differenze tra gruppi è stata utilizzato il test T di Student, controllato con ANOVA post-hoc.

Per la creazione, per l'aggiornamento del database e per l'elaborazione statistica è stato impiegato il pacchetto statistico SPSS 12.0 per Windows.

Risultati

Il campione risultava composto da 68 soggetti di cui 45 maschi e 23 femmine (*sex ratio* 1,96). Questi risultavano avere un'età media di 45,22 anni ($\pm 12,69$), riferita ad un *range* compreso fra 20 e 75. Dodici (17,65%) presentavano DI di grado lieve, 31 (45,59%) moderato, 15 (22,6%) grave e 10 (14,71%) gravissimo. Cinquantadue partecipanti (76,47%) provenivano da strutture residen-

ziali (24h/24), 14 (20,59%) da centri diurni e 2 (2,94%) dalle rispettive famiglie. Le caratteristiche di background del campione sono sintetizzate in Tabella I.

Ventiquattro soggetti risultavano affetti da un DP, fra disturbi dell'umore, disturbi d'ansia, disturbi dello spettro schizofrenico, disturbi pervasivi dello sviluppo e disturbi di personalità, mentre gli altri 44 non presentavano alcun DP associato. Ventiquattro avevano ricevuto una diagnosi di DN, fra epilessia, para o tetraplegie, gravi distonie o discinesie.

La presenza di un DP è risultata avere un impatto negativo significativo sulle abilità. Infatti i partecipanti con DP hanno ottenuto punteggi VABS significativamente più bassi di quelli con sola DI nella scala delle abilità quotidiane in particolare nelle sottoscale delle abilità personale e domestica (personale $p < 0,014$; domestica $p < 0,008$).

Le indagini effettuate e le successive elaborazioni statistiche indicano che i disturbi neurologici sembrano impattare sul funzionamento in modo meno marcato, ad eccezione delle abilità grosso-motorie ($p < 0,001$) (Tab. II). La valutazione statistica dell'interdipendenza della presenza di DP e DN sui punteggi VABS ha dato esito negativo. Le medie dei punteggi dei partecipanti con solo DP ($n = 16$) e quelle dei partecipanti con DP + DN ($n = 8$) non hanno mostrato differenze significative. Nel confronto fra partecipanti con solo DN ($n = 16$) e DN + DP ($n = 8$) è stata individuata una sola differenza significativa nella sotto-area delle abilità grosso-motorie ($p = 0,07$).

Tali reperti sono risultati validi per tutti i gradi di disabilità.

Discussione

Dall'analisi dei dati delle nostre indagini emerge come nelle PcDI il livello di abilità possa variare in base alla presenza di un DP.

Tale risultato conferma quelli di studi precedenti, anche se riferiti all'impatto specifico di singoli disturbi. Di Nuovo e Buono⁹ hanno individuato alcune possibili peculiarità dei disturbi pervasivi dello sviluppo, dell'umore, dell'epilessia, dei disturbi di personalità e dell'ADHD, rilevando comunque una generale tendenza a condizionare significativamente il funzionamento individuale.

Nel nostro campione l'impatto negativo di un DP sul livello di abilità appare più elevato nelle attività della vita quotidiana, in particolare nelle sottoscale VABS "Personale" e "Domestico".

Anche questo risultato è difficilmente comparabile con quello di altri studi, nei quali si fa riferimento esclusivo all'età evolutiva o, quando invece si consideri una popolazione adulta, alla compresenza specifica di disturbo pervasivo dello sviluppo. Comunque in tali studi si riscontra prevalentemente la presenza di un deficit di funzionamento nelle aree della socializzazione e della comunicazione^{32,42}. Contrariamente all'opinione comune, i nostri risultati indicano un impatto dei DP sul funzionamento generale significativamente superiore a quello dei DN. Se quest'ultimi possono considerarsi un esempio di gravi disturbi fisici, il nostro reperto sembra suggerire il primato della sofferenza psichica nella considerazione generale del livello di funzionamento e verosimilmente anche della qualità di vita degli individui con DI.

TABELLA I.

Caratteristiche di background del campione. *Background characteristics of the sample.*

Caratteristiche di background del campione	Campione generale	DI* e DP†	DI e DN‡
Età			
Media	45,22	44,96	44,21
DS	12,69	13,43	11,39
Sesso, n (%)			
Maschi	45 (66,18)	12 (50)	17 (70,83)
Femmine	23 (33,82)	12 (50)	7 (29,17)
Sex Ratio	1,96	1	2,42
Grado di disabilità intellettiva, n (%)			
Lieve	12 (17,65)	7 (29,17)	2 (8,33)
Moderata	31 (45,59)	10 (41,67)	8 (33,33)
Grave	15 (22,06)	5 (20,83)	10 (41,67)
Gravissima	10 (14,70)	2 (8,33)	4 (16,67)
Provenienza, n (%)			
Residenza 24h/24	52 (76,47)	18 (75)	17 (70,83)
Centro diurno	14 (20,59)	6 (25)	7 (29,17)
Famiglia	2 (2,94)	0	0

DI: disabilità intellettiva; DP: disturbo psichiatrico; DN: disturbo neurologico.

TABELLA II.Analisi statistiche. *Statistical analysis.*

Sottoscale VABS	DP vs. SDP				DN vs. SDN			
	t	df	Sig. (2-tailed)	Mean difference	t	df	Sig. (2-tailed)	Mean difference
Comunicazione								
Ricezione	-1,238	66	0,220	-3,867	-0,042	66	0,967	-0,133
Espressione	-1,331	66	0,188	-17,008	0,693	66	0,491	8,943
Scrittura	-0,833	66	0,408	-3,875	-0,931	66	0,355	-4,326
Abilità quotidiane								
Personale	-2,522	66	0,014	-35,769	1,946	66	0,056	28,110
Domestico	-2,729	66	0,008	-10,758	1,675	66	0,099	6,822
Comunità	-1,546	66	0,127	-11,670	0,032	66	0,975	0,242
Socializzazione								
Relazioni interpersonali	-0,646	66	0,521	-3,318	-0,207	66	0,837	-1,064
Gioco e tempo libero	0,579	66	0,564	3,280	-0,091	66	0,297	-0,519
Regole sociali	0,547	66	0,586	2,330	0,139	66	0,890	0,591
Abilità motorie								
Grossolane	-0,815	65	0,418	-4,938	3,508	65	0,001	19,781
Fini	-1,893	65	0,063	-9,754	1,817	65	0,074	9,474

VABS: *Vineland Adaptive Behaviour Scale*; DP: disturbo psichiatrico; SDP: senza disturbo psichiatrico; DN: disturbo neurologico; SDN: senza disturbo neurologico.

Come suddetto, tali risultati sembrano essere validi per tutti i gradi di disabilità, dal lieve al gravissimo.

I limiti del nostro lavoro sono numerosi e consistenti. Il principale è rappresentato dalla scarsa numerosità del campione. Inoltre la maggioranza dei reclutati è rappresentata da abitanti in residenze per disabili, solo un quarto è costituito da persone che vivono con la famiglia di origine, di cui la maggior parte consiste in frequentatori di centri diurni. Il nostro campione non è rappresentativo della popolazione con DI anche rispetto alla gravità prevalente di ritardo mentale, che è infatti moderata-grave, ed al sesso, che è per circa 2/3 maschile.

Conclusioni

I risultati del nostro studio suggeriscono quanto la presenza di un DP possa impattare negativamente sulle abilità delle PcDI, soprattutto rispetto all'autonomia quotidiana. Tale impatto sembra addirittura superiore a quello dei DN. I dati emersi sembrano anche suggerire che nelle PcDI la formulazione rapida di una diagnosi psichiatrica o di un orientamento diagnostico può essere molto utile ad organizzare l'intervento sul funzionamento adattivo.

Bibliografia

- Einfeld SL, Tonge BJ, Gray K, et al. *Evolution of symptoms and syndromes of psychopathology in young people with mental retardation.* *Int Rev Res Ment Retard* 2006;33:247-65.
- Cooper SA, Smiley E, Morrison J, et al. *Mental ill-health in adults with intellectual disabilities: prevalence and associated factors.* *Br J Psychiatry* 2007;190:27-35.
- Royal College of Psychiatrists. *Diagnostic Criteria for Psychiatric Disorders for Use with Adults with Learning Disabilities/Mental Retardation (DC-LD).* London: Gaskell 2001.
- American Psychiatric Association. *DSM-IV-TR Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fourth Edition, Text Revision.* Washington, DC, and London: American Psychiatric Association 2000.
- World Health Organization. *The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders - Diagnostic criteria for research.* Geneva: WHO 1993.
- Bouras N, Holt G, Day K, et al. *Mental Health in Mental Retardation: the ABC for mental health, primary care and other professionals.* 2nd ed. Washington, DC: World Psychiatric Association 2000.
- Einfeld SL, Tonge BJ. *Population prevalence of psychopathology in children and adolescents with intellectual disability: II. Epidemiological findings.* *J Intellect Disabil Res* 1996;40:99-109.
- Steffenburg S, Gillberg C, Steffenburg U. *Psychiatric disorders in children and adolescents with mental retardation and active epilepsy.* *Arch Neurol* 1996;53:904-12.
- Di Nuovo SF, Buono S. *Psychiatric syndromes comorbid with mental retardation: differences in cognitive and adaptive skills.* *J Psychiatr Res* 2007;41:795-800.
- Grossman HJ. *Classification in mental retardation.* Washington, DC: American Association on Mental Deficiency 1983.

- ¹¹ Luckasson R, Coulter DL, Polloway EA, et al. *Mental retardation: definition, classification, and systems of supports*. 9th edition. Washington, DC: American Association on Mental Retardation 1992.
- ¹² De Bildt A, Kraijer D, Sytema S, et al. *The psychometric properties of the Vineland Adaptive Behavior Scales in children and adolescents with mental retardation*. J Autism Dev Disord 2005;35:53-62.
- ¹³ Dykens EM. *Measuring behavioral phenotypes: provocations from the "new genetics"*. Am J Ment Retard 1995;99:522-32.
- ¹⁴ Fidler DJ, Hepburn S, Rogers S. *Early learning and adaptive behaviour in toddlers with Down syndrome: evidence for an emerging behavioural phenotype?* Downs Syndr Res Pract 2006;9:37-44.
- ¹⁵ Hatton DD, Wheeler AC, Skinner ML, et al. *Adaptive behavior in children with fragile X syndrome*. Am J Ment Retard 2003;108:373-90.
- ¹⁶ Milner KM, Craig EE, Thompson RJ, et al. *Prader-Willi syndrome: intellectual abilities and behavioural features by genetic subtype*. J Child Psychol Psychiatry 2005;46:1089-96.
- ¹⁷ Di Nuovo S, Buono S. *Behavioral phenotypes of genetic syndromes with Intellectual Disability: comparison of adaptive profiles*. Psychiatry Res 2011;189:440-5.
- ¹⁸ Steele J, Stratford B. *The United Kingdom population with Down syndrome: present and future projections*. Am J Ment Retard 1995;99:664-82.
- ¹⁹ Laws G. *The use of nonword repetition as a test of phonological memory in children with Down syndrome*. J Child Psychol Psychiatry 1998;39:1119-30.
- ²⁰ Mon-Williams M, Tresilian JR, Bell VE, et al. *The preparation of reach to grasp movements in adults with Down syndrome*. Hum Mov Sci 2001;20:587-602.
- ²¹ Sigman M, Ruskin E, Arbeile S, et al. *Continuity and change in the social competence of children with autism, Down syndrome, and developmental delays*. Monogr Soc Res Child Dev 1999;64:1-114.
- ²² Freeman SF, Kasari C. *Characteristics and qualities of the play dates of children with Down syndrome: emerging or true friendships?* Am J Ment Retard 2002;107:16-31.
- ²³ Adams D, Oliver C. *The relationship between acquired impairments of executive function and behaviour change in adults with Down syndrome*. J Intellect Disabil Res 2010;54:393-405.
- ²⁴ Turk J. *Fragile X syndrome and attentional deficit*. J Appl Res Intellect Disabil 1998;11:175-91.
- ²⁵ Mazzocco MM. *Advances in research on the Fragile X syndrome*. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2000;6:96-106.
- ²⁶ Dykens EM, Hodapp RM, Walsh K, et al. *Adaptive and maladaptive behavior in Prader-Willi syndrome*. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1992;31:1131-6.
- ²⁷ Dykens EM, Kasari C. *Maladaptive behavior in children with Prader-Willi syndrome, Down syndrome, and non-specific mental retardation*. Am J Ment Retard 1997;102:228-37.
- ²⁸ Waters J. *Prader-Willi syndrome. A practical guide*. London: Fulton 1999.
- ²⁹ Verhoeven WM, Tuinier S. *Prader-Willi syndrome: atypical psychoses and motor dysfunctions*. Int Rev Neurobiol 2006;72:119-30.
- ³⁰ Dykens E, Shah B. *Psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: epidemiology and management*. CNS Drugs 2003;17:167-78.
- ³¹ Whittington J, Holland A, Webb T, et al. *Academic underachievement by people with Prader-Willi syndrome*. J Intellect Disabil Res 2004;48:188-200.
- ³² Kraijer D. *Review of adaptive behavior studies in mentally retarded persons with autism/pervasive developmental disorder*. J Autism Dev Disord 2000;30:39-47.
- ³³ Jacobson JW, Ackerman LJ. *Differences in adaptive functioning among people with autism or mental retardation*. J Autism Dev Disord 1990;20:205-19.
- ³⁴ Rodrigue JR, Morgan SB, Geffken GR. *A comparative evaluation of adaptive behavior in children and adolescents with autism, Down syndrome, and normal development*. J Autism Dev Disord 1991;21:187-96.
- ³⁵ Njardvik U, Matson JL, Cherry KE. *A comparison of social skills in adults with autistic disorder, pervasive developmental disorder not otherwise specified, and mental retardation*. J Autism Dev Disord 1999;29:287-95.
- ³⁶ Wing L, Gould J. *Severe impairments of social interaction and associated abnormalities in children: epidemiology and classification*. J Autism Dev Disord 1979;9:11-29.
- ³⁷ Matson JL, Terlonge C, González ML, et al. *An evaluation of social and adaptive skills in adults with bipolar disorder and severe/profound intellectual disability*. Res Dev Disabil 2006;27:681-7.
- ³⁸ Kuhn DE, Matson JL, Mayville EA, et al. *The relationship of social skills as measured by the MESSIER to rumination in persons with profound mental retardation*. Res Dev Disabil 2001;22:503-10.
- ³⁹ Sparrow SS, Cicchetti DV. *Diagnostic uses of the Vineland Adaptive Behavior Scales*. J Pediatr Psychol 1985;10:215-25.
- ⁴⁰ Bertelli M, Scuticchio D, Ferrandi A, et al. *Reliability and validity of the SPAID-G checklist for detecting psychiatric disorders in adults with intellectual disability*. Res Dev Disabil 2012;33:382-90.
- ⁴¹ Bertelli M, Scuticchio D, Ferrandi A, et al. *Prevalenza degli aspetti psicopatologici nelle persone con disabilità intellettiva: uno studio multicentrico sul nuovo strumento SPAID-G*. G Ital Psicopatologia 2010;16:53-63.
- ⁴² De Bildt A, Sytema S, Kraijer D, et al. *Adaptive functioning and behaviour problems in relation to level of education in children and adolescents with intellectual disability*. J Intellect Disabil Res 2005;49:672-81.