



12-31-2016

The Performance and Occupational Therapy Intervention Effect of Visual-Motor Integration in Adults with Prader-Willi Syndrome: A Pilot Study

WanLing Hsu

WeiHsiu Chang

MeiChun Lin

KueiYu Chou

JangTing Wei

See next page for additional authors

Follow this and additional works at: <https://rps.researchcommons.org/journal>

 Part of the [Rehabilitation and Therapy Commons](#)

Recommended Citation

Hsu, WanLing; Chang, WeiHsiu; Lin, MeiChun; Chou, KueiYu; Wei, JangTing; and Chiu, Valeria (2016) "The Performance and Occupational Therapy Intervention Effect of Visual-Motor Integration in Adults with Prader-Willi Syndrome: A Pilot Study," *Rehabilitation Practice and Science*: Vol. 44: Iss. 3, Article 2.

DOI: [https://doi.org/10.6315/2016.44\(3\)02](https://doi.org/10.6315/2016.44(3)02)

Available at: <https://rps.researchcommons.org/journal/vol44/iss3/2>

This Original Article is brought to you for free and open access by Rehabilitation Practice and Science. It has been accepted for inclusion in Rehabilitation Practice and Science by an authorized editor of Rehabilitation Practice and Science. For more information, please contact twpmrscore@gmail.com.

The Performance and Occupational Therapy Intervention Effect of Visual-Motor Integration in Adults with Prader-Willi Syndrome: A Pilot Study

Authors

WanLing Hsu, WeiHsiu Chang, MeiChun Lin, KueiYu Chou, JangTing Wei, and Valeria Chiu

原著

普瑞德威利氏症候群成人患者之視覺動作整合表現與職能治療介入成效：前導性研究

徐宛伶 張維修 林玫君 周桂酉 魏章婷 邱佳儀

佛教慈濟醫療財團法人台北慈濟醫院

本研究嘗試探討普瑞德威利氏症候群(Prader-Willi Syndrome, PWS)成人患者之視覺動作整合、視知覺與動作協調表現，並進一步了解職能治療介入成效。研究共收取 7 位 PWS 成人患者，使用拜瑞—布坦尼卡視覺動作統整發展測驗(全式) Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration, Beery-VMI 與其視知覺、動作協調分測驗來評估 PWS 患者的視覺動作整合、視知覺與動作協調能力；後續再進行為期兩個月，一週一次，每次二小時的視覺動作任務訓練，並於訓練結束後以及一個月後進行再次評估。結果發現 PWS 患者初評的視覺動作整合、視知覺與動作協調表現皆不佳，所有個案之年齡當量皆遠低於其生理年齡，不同基因類型的表現也有落差。至於介入效果之部分，PWS 患者的「動作協調能力」於後測有顯著進步($p=0.039$)，此進步情形也可持續至一個月追蹤，但視覺動作整合能力與視知覺表現皆無顯著差異存在。顯示視覺動作任務之介入僅能改善 PWS 患者的動作協調問題，但對其視知覺之效果有限。此結果可能與 PWS 患者本身疾患的特色(例如注意力、認知、衝動控制與動作問題)、視知覺發展能力受限相關，使其視覺動作整合與視知覺能力無法因介入而有所改變；但因本研究有許多研究限制存在，仍需未來研究進一步探討方能正確釐清。(台灣復健醫誌 2016；44(3)：135 - 142)

關鍵詞：普瑞德威利氏症候群(Prader-Willi Syndrome)、視覺動作整合能力(visual-motor integration)、視知覺(visual perception)、動作協調(motor coordination)、拜瑞—布坦尼卡視覺動作統整發展測驗(Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration, Beery-VMI)

前 言

普瑞德威利氏症候群(Prader-Willi Syndrome, PWS)最早是由 Prader、Labhart 及 Willi 於 1956 年發表的一種疾患。^[1-3] PWS 為一種神經源性疾病(neurogenic disorder)，目前已知其與染色體第 15 對 q11-13 異常有關，^[4]約 70%源於父方第 15 對染色體缺失(deletion, DEL)，約 25%源於母方單親二體症導致(maternal uniparental disomy, UPD)，另有 1-5%為印記中心的突變或易位。^[2,3,5] PWS 通常是偶發，病因多為基因變異而非遺傳所造成的，男女患病的機率相等，盛行率約

1/10,000-30,000。^[6,7]

PWS 之臨床表徵為各種的生理、認知與行為缺失，最為明顯的特徵為低張(hypotonia)、性腺機能減退(hypogonadism)、食慾過盛無法控制、肥胖、身材矮小、小手小腳、手指纖細、動作發展遲緩、認知障礙、臉部五官輕微畸形、脊柱側彎、精神障礙與行為問題等，^[2,3,5,8-11]在不同發展階段其臨床症狀也會不同，患者的症狀表現與嚴重度也有很大的變異性。

其中，動作問題為 PWS 患者一項重要的臨床表徵。懷孕時期，母親會感覺到胎兒的胎動減少，嬰孩時期也會因低張問題而出現動作較少、頭部後仰困難(head lag)、昏睡及警醒程度低、缺乏或哭聲虛弱、反

投稿日期：106 年 3 月 2 日 修改日期：106 年 5 月 4 日 接受日期：106 年 5 月 15 日

通訊作者：徐宛伶職能治療師，佛教慈濟醫療財團法人台北慈濟醫院，新北市 231 新店區建國路 289 號。

電話：(02) 66289779 轉 3520 E-mail：mysalvia@gmail.com

doi: 10.6315/2016.44(3)02

射不足導致餵食困難等。持續的低張與肌肉無力問題也會造成嚴重的動作發展遲緩，此問題也會延續至孩童與成人時期，PWS 患者會有粗大動作與精細動作技巧不佳的問題，日常活動力也較不足。^[2,12,13]造成上述動作問題的原因可能是患者異常的身體構成、過高的脂肪量與較低的肌肉量，以及部分不正常的神經肌肉問題等。^[2]其中 PWS 患者身體構成異常已發現與其下視丘、生長激素(growth hormone)、甲狀腺、性腺以及腎上腺等有關，其中以生長激素缺乏影響最大。^[2,10]

視覺動作整合(Visual-Motor Integration, VMI)表示視知覺(visual perception)與手指動作(finger-hand move)的協調程度，協助正確覺知視覺空間中的物品與監控自己的動作。^[14]日常生活中常需要此能力協助操作活動，例如進食、寫字、畫圖、扣鈕釦或穿鞋帶等；對孩童而言，視覺動作整合與其學業能力和學校生活極其相關。有學者使用「拜瑞—布坦尼卡視覺動作統整發展測驗(Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration, Beery-VMI)」來評估 PWS 孩童與成人的視覺動作整合能力，發現他們與年齡相符的常模對照此能力明顯受損；^[15]不同的 PWS 類型的視覺動作整合能力也不同，例如第二型 DEL 者之視覺動作整合能力會優於第一型 DEL 與 UPD 者。^[16]而 Lo、Collin & Hokken-Koelega (2015) 納入 73 位 PWS 孩童並詳細評估他們的視覺動作整合能力，以及個別的視知覺(visual perception)與動作協調能力(motor coordination)。與正常常模對照，PWS 孩童的視覺動作整合能力屬「極差(very low, -3 standard deviations)」，視知覺與動作協調能力則落在「平均值之下(below average, -1 standard deviation)」；DEL 類型的 PWS 孩童、年齡較長者與 IQ(Intelligence Quotient)較高者有較佳的視覺動作整合表現，而兩年後的追蹤評估也發現 PWS 孩童的視覺動作整合表現有下降之趨勢。^[13]

綜合上述，PWS 孩童的視覺動作整合能力不佳，即使是個別的視知覺與動作協調表現也不及一般孩童，會影響他們的日常生活表現。目前對於 PWS 患者之動作發展、身體構成與動作問題已有使用生長激素與運動訓練來介入，也有許多文獻探討其相關性與成效；^[2,10,11,17-20]然而對於亞洲地區 PWS 孩童，抑或成人的視覺動作整合能力與其個別視知覺、動作協調表現卻無相關文獻來探討，也未有文獻探討介入 PWS 患者的視覺動作整合能力的成效。故本研究目的即為了解 PWS 成人患者的視覺動作整合與其個別視知覺、動作協調能力表現，並探討介入該能力的成效為何。

材料與方法

一、研究對象

本研究之對象為社團法人中華民國小胖威力病友關懷協會北區小作所轉介，具 PWS 診斷之患者，年齡需 ≥ 18 歲，可聽從簡單指令配合操作活動者。納入條件為參與研究的同時一般日常活動並未有改變，以及未同時參與會影響其視覺動作能力(例如生長激素治療)的研究；排除條件為存在周邊神經損傷或其他肌肉骨骼問題之病史而影響其拿筆者。所有參與者在參與研究前會告知其訓練與研究內容，成年者會親自填寫參與同意書表示其願意參與；未達法定成年者則會由其法定監護人陪伴一同了解並填寫。

二、研究程序與流程

本研究共有 7 位 PWS 成人患者參與。參與者每週進行 1 次，每次約 2 小時，共為期 2 個月的視覺動作任務訓練。分別於介入前一週內(前測)、介入後一週內(後測)與訓練結束後一個月(追蹤)進行評估，共評量 3 次。訓練過程由 3 位有 5 年以上臨床經驗的專業職能治療師輪流進行，主要針對視覺動作整合能力作訓練，並根據發展性策略與學習理論來設計訓練內容。內容包含視覺區辨(圖形找不同)、視覺動作整合練習(仿畫練習、著色、圖形黏貼、馬賽克拼貼、剪刀使用)、動作協調練習(雙手操作精細活動)。視覺動作整合評估由 1 位專業職能治療師執行，其與訓練介入的 3 位治療師間無個案訊息之交流，以避免研究人員的偏見而影響實驗結果，並維持本研究的施測信度。

三、評估工具

本研究使用「Beery-VMI (全式)」來評估 PWS 患者的視覺動作整合能力；「Beery-VMI 之視知覺分測驗」來評估患者的視知覺能力；「Beery-VMI 之動作協調分測驗」來評估患者的動作協調能力。三項測驗執行過程中僅需提供測驗本與鉛筆，經口頭說明與 3 題示範題目讓執行者了解操作方式後進行。三項測驗具有良好的信度，分別為 0.92、0.91 與 0.90。^[14]

Beery-VMI (全式)可評估個案視覺動作的整合能力，執行過程為讓個案由簡到繁依序仿畫各式幾何圖形，共 30 題，未有時間限制。此測驗適用於評估年齡 2 歲至 100 歲者，^[14]先前已有研究用來評估 PWS 之成人與孩童，具可行性。^[13,15,16]

Beery-VMI 之視知覺分測驗為降低動作要求下來評估個案的視知覺能力，^[14]測驗過程會要求個案指出

選項中的幾何圖案何者與目標圖案相同，同樣會呈現由簡到繁的 30 個題目，但會限制執行時間 3 分鐘。

Beery-VMI 之動作協調分測驗為降低視知覺要求下來評估個案的動作協調能力，^[14]測驗過程為使用鉛筆將幾何路徑中的各點相連，但連線時不可超過限定的路徑範圍，題目共 30 題，會由簡到繁呈現，限制執行時間 5 分鐘。

四、統計分析

本研究資料使用統計軟體 SPSS 第 18 版來進行分析，並以描述性統計呈現參與個案的平均年齡、性別、PWS 類型等基本資料。使用 Wilcoxon Signed Ranked test 進行介入前與介入後之比較，欲了解介入後個案之視覺動作整合能力、視知覺與動作協調能力是否有變化。如結果之 p 值小於 0.05 則表示具有統計顯著差異。

表 1 參與 PWS 患者之基本資料

基本資料	
人數(男性)	7 人(5 人)
平均年齡(年齡範圍)	25.82 ± 5.10 歲(19.37~31.80 歲)
基因類型(人數)	
DEL	3 人
UPD	1 人
未知	3 人
曾接受生長激素治療(不曾)	4 人(3 人)

Abbreviations : DEL: deletion ; UPD: maternal uniparental disomy

表 2 7 位個案初評之視覺動作整合、視知覺與動作協調年齡當量表現

	生理年齡(歲)	視覺動作整合(歲)	視知覺(歲)	動作協調(歲)
個案 1 [○]	31.66	7.58	8.25	7.25
個案 2	27.90	8.17	4.00	5.58
個案 3 [*]	31.80	6.42	4.67	6.25
個案 4	24.19	6.92	6.67	7.25
個案 5 [○]	19.37	8.17	6.67	5.17
個案 6 [○]	26.11	12.5	8.25	7.25
個案 7	19.70	6.92	7.58	7.67

備註：1. ^{*}UPD 類型，[○]DEL 類型。

2. 個案 4~個案 7 曾接受過生長激素治療。

3. 視力問題：個案 1 近視；個案 3、個案 4、個案 6 弱視；其餘個案視力正常或未有診斷。

表 3 介入視覺動作整合能力之臨床量測結果與統計量(n = 7)

Outcome Measures	前測	後測	一個月追蹤	P ^a	P ^b	P ^c
原始分數						
視覺動作整合	18.43±2.30	17.86±2.12	18.17±1.72	0.391	0.785	0.890
視知覺	17.29±4.23	17.14±1.86	16.33±3.83	0.595	0.141	0.400
動作協調	16.86±1.86	18.86±1.68	20.17±2.93	0.039*	0.045*	0.111
年齡當量(月)						
視覺動作整合	97.14±24.63	91.00±16.20	92.67±13.54	0.398	0.593	0.686
視知覺	79.00±20.15	75.57±9.81	73.17±20.57	0.463	0.141	0.462
動作協調	79.57±11.60	92.29±10.50	104.5±22.45	0.042*	0.046*	0.075

備註：P^a 表示「前測與後測」比較之 p 值；P^b 表示「前測與追蹤」比較之 p 值；P^c 表示「後測與追蹤」比較之 p 值。*p<.05，表示具統計顯著差異。

結 果

參與之 PWS 患者共 7 位，其基本資料如表 1 所示。患者平均年齡為 25.82 (± 5.10) 歲，男性佔 5 位。3 位為 DEL 類型、1 位為 UPD，另 3 位未知。約一半的患者曾接受過生長激素治療，目前皆已停止該治療一年以上。

一、PWS 患者的視覺動作整合、視知覺與動作協調表現

7 位個案初評的視覺動作整合、視知覺與動作協調表現請參考表 2。由於所有個案皆超過常模對照的 19 足歲，故以年齡當量分數(age equivalent score)表示其能力，即原始分數所對照的年齡。結果發現所有個案之年齡當量皆遠低於其生理年齡，甚至不及生理年齡的一半。另外，已知個案 3 為 UPD 類型，個案 1、5、6 為 DEL 類型，DEL 類型之 PWS 患者的視覺動作整合與視知覺表現略高於 UPD 者，動作協調表現則否。

二、視覺動作整合能力之介入結果

本研究分別在介入前(前測)、介入兩個月後(後測)與介入結束後一個月(一個月追蹤)進行視覺動作整合、視知覺與動作協調的評估，結果如表 3 所示，可發現不管是原始分數或年齡當量，個案的「動作協調能力」於後測都有顯著進步(前測原始分數 = 16.86 ± 1.86 ，後測原始分數 = 18.86 ± 1.68 ， $p = 0.039$ ；前測年齡當量 = 79.57 ± 11.60 ，後測年齡當量 = 92.29 ± 10.50 ， $p = 0.042$)；此進步情形可持續至一個月追蹤時，與前測相比也有較佳的表現(前測原始分數 = 16.86 ± 1.86 ，一個月追蹤原始分數 = 20.17 ± 2.93 ， $p = 0.045$ ；前測年齡當量 = 79.57 ± 11.60 ，一個月追蹤年齡當量 = 104.5 ± 22.45 ， $p = 0.046$)；而後測與一個月追蹤之分數並無顯著差異。然而視覺動作整合能力與視知覺表現，三次評估兩兩相比都無顯著差異存在。

討 論

本研究主要目的為探討 PWS 成人患者之視覺動作整合能力表現，和細看與此能力相關之視知覺、動作協調能力表現與一般人相比是否也有差異存在。由初評結果可發現，PWS 成人患者之視覺動作整合、視知覺與動作協調能力皆不佳，對比每位個案的年齡當量都不及其生理年齡的一半(表 2)。此結果與先前研究結

果相符，PWS 患者的視覺動作整合能力有明顯受損。^[13]推測其原因與 PWS 患者的特色相關，例如 PWS 患者的 IQ 表現介於 50~80 間，^[21]屬智能不足與接近正常臨界值，而 IQ 又與視覺動作整合能力息息相關，它可協助計畫視覺動作整合之任務，^[22]如 IQ 不佳則視覺動作整合能力也會受到影響。PWS 患者的訊息處理速度也會受到其下視丘功能不足影響而較緩慢；^[23]還有其視覺問題(斜視、屈光不正、視力不佳、虹膜色素減退)(納入個案之視覺狀況如表 2 所示)、^[24]低張問題都可能會影響其視覺動作整合、視知覺和動作協調的表現。

此外，PWS 病患之皮層和皮質下的結構、功能以及腦血管血流量的異常，與其白質體積廣泛減少(widespread white matter volume decrease)、廣泛灰質的破壞(massive gray matter disruption)、皮層活動量異常等特性可能也與其視覺動作整合能力低落有關。例如 PWS 患者腦部之內側顳區(medial temporal region)、丘腦(thalamus)、眶額葉皮層(orbitofrontal cortex)及下額葉皮層(inferior parietal cortex)等區域會有體積減少的問題。PWS 患者大腦休息時之下頂葉、前扣帶皮層(anterior cingulate cortex)和腹外側額前皮質區域(ventrolateral prefrontal cortex)皆表現出高活動性；而在海馬(hippocampus)、楔前葉(precuneus)、中央前回(precentral gyrus)、中央後回(postcentral gyrus)和眶前額葉皮質等區域卻顯示出低活動性。加上 PWS 患者右下額葉回(inferior frontal gyrus)、左中/下額葉回(middle/inferior frontal gyrus)、和雙側角回(angular gyrus)等也有血流異常之問題。^[25]上述異常區域又與視覺動作處理之相關路徑有部分重疊，^[26]故 PWS 患者視覺動作處理能力也會受其大腦功能異常而影響。

另外再細看不同基因類型之視覺動作整合能力是否有落差，可發現 DEL 類型患者的視覺動作整合與視知覺能力略高於 UPD 類型者，而動作協調能力則否，此結果也與先前文獻相符，^[13,15] DEL 類型者之視覺動作整合、視知覺表現較 UPD 類型者佳。文獻指出視覺處理包含兩種路徑—腹流(ventral stream)與背流(dorsal stream)；腹流主要負責判斷物品形狀(shape identify)，背流則與判斷物品空間位置相關(location)。而 DEL 類型之 PWS 患者的背流路徑相比於腹流路徑有極大的受損情形，影響其空間判斷的能力，但對於物品形狀辨識的影響略小；然而 UPD 類型者則相反，他們在判斷物品位置的表現優於形狀辨識。^[27]回到本研究執行的視覺動作整合與視知覺測驗部分，兩測驗都需要先辨識題目中的幾何形狀方能正確執行，故 DEL 類型者

的測驗成果可能會優於 UPD 類型。但因本研究個案數過少，UPD 類型者僅有一位，仍需擴大樣本數來確定上述發現。

而對於介入 PWS 患者視覺動作整合能力之成效結果，在歷經 2 個月的訓練後僅動作協調表現有顯著改善，與前測相比較為進步，此效果也可持續至一個月追蹤；但視覺動作整合與視知覺表現則無明顯進步，推測原因可能如下：

視知覺之定義為接收外在的視覺訊息與認知該訊息的整體過程，視知覺的發展是階層式的，由眼球動作控制(視野、視力)、視覺注意力、掃描、視覺區辨、視覺記憶力與視覺認知一層層往上發展，^[28]約至 10 歲包含物品形狀辨識與空間概念等視知覺技巧已漸發展成熟。目前已知 PWS 患者會有視覺問題(斜視、視力不佳)，視覺空間判斷與形狀辨識也較不佳，造成其視知覺與視覺動作整合表現遠弱於正常人；而本研究所納入的 PWS 患者生理年齡為 25.82 ± 5.10 歲，神經生理已發展成熟，僅使用發展性策略與學習理論來介入他們的視知覺與視覺動作整合能力，並期待有所進步可能較為受限，故本研究結果較不明顯。未來可嘗試加上神經生理(neurophysiologic)或代償性策略(compensatory approach)等多重方法來介入 PWS 患者的視知覺問題，並進一步探討介入後是否可有效改善此問題。

另外，如根據發展性理論，在此建議可在 PWS 孩童時期提早介入其視知覺問題，也可配合生長激素的施打一同進行。研究顯示長期的生長激素治療也可提升孩童的視覺處理能力，^[29]如能有效介入也可改善 PWS 孩童的視覺動作處理能力，進而增進其學習與生活表現。未來研究也可針對此部分來探討，例如納入發展時期之孩童來探討視知覺介入之成效，方能正確釐清。

此外，有文獻指出 PWS 患者的額葉功能不佳，會影響其注意力、工作記憶、衝動控制與執行功能表現，^[30]他們也具有不佳的 IQ 表現，上述影響皆可在評估過程觀察到。例如在評估過程可發現參與本研究的 PWS 患者容易受外在刺激影響而分心、漏題、衝動控制不佳(題目未看清楚即下筆)、口頭指令理解較弱需示範方能正確執行等，這些因素都會影響他們的評估表現。因為除視覺動作整合與視知覺處理能力之外，影響視覺動作任務執行還有注意力與認知功能等其他因素存在，操作者須選擇正確的視覺刺激，並加以判斷再執行，動作協調的評估過程較為單純，可以不用判斷題目的視覺刺激即可執行。故本研究結果也可能受上述因素影響，未來可嘗試排除上述因子，例如單純化週

遭環境、降低外在刺激讓患者可專心執行、在不影響結果的情況下提醒個案等，方能真正反應受測者的實際視覺動作整合與視知覺功能表現。

然而在介入後可發現 PWS 患者操作視覺動作任務之動作協調表現有進步，此進步情形也可持續至一個月追蹤，顯示藉由視覺動作任務操作的練習可增進其動作協調表現，即手眼協調(eye-hand coordination)可因反覆練習而有所增進；但 PWS 患者的動作協調表現仍不及一般正常人，其年齡當量表現遠落後其生理年齡。因 PWS 有明顯動作問題^[2,10]，可推測有可能是受限其先天生理能力不足之故，但也可能還有其他因素造成，例如注意力、認知與衝動行為等，需要未來研究協助釐清。

本研究有許多研究限制，列舉如下：一、本研究樣本數過少，僅有 7 位平均年齡 25.82 ± 5.10 歲之 PWS 成人患者參與，此研究結果較無法類化至所有 PWS 族群，未來需擴大樣本數來進一步探討；二、本研究僅介入兩個月，一週一次 2 小時的治療，但 PWS 患者的學習能力較為受限，此介入強度可能略低無法有效改善患者問題，未來可考慮延長治療介入的時間與頻率，並增加居家活動建議，再進一步探討介入的有效與否，以利臨床之運用；三、評估工具多樣性較為不足，雖然本研究所使用的 Beery-VMI 與其相關分測驗是臨床上用來評估視覺動作整合能力最常使用的工具，但參考常模僅到 19 足歲，也偏向要素(component)的評估，未來可增加視知覺評估之項目，可細部了解 PWS 患者的視知覺問題，或增加功能性的評估項目，以進一步了解 PWS 的生活表現或日常功能進步之情形。

結 論

PWS 成人患者之視覺動作整合能力、視知覺與動作協調能力皆不佳，對比每位個案的年齡當量都不及其生理年齡的一半，顯示 PWS 患者的視覺動作整合能力有明顯受損之情形。而利用視覺動作任務對此進行 2 個月的訓練後，對於動作協調表現可顯著改善，進步情形也可持續一個月之久；但視覺動作整合與視知覺表現則無明顯進步，顯示視覺動作任務之介入僅能改善 PWS 成人患者的動作協調問題，但對其視知覺之效果有限。此結果可能與 PWS 患者本身疾患的特色(例如注意力、認知、衝動控制與動作問題)、視知覺發展能力受限相關，但仍需未來研究進一步探討。

致 謝

本研究承蒙社團法人中華民國小胖威力病友關懷協會北區小作所之協助，僅此致謝。

參考文獻

1. Prader A, Labhart A, Willi H. Ein Syndrom von Adipositas, Kleinwuchs, Kryptorchismus und Oligophrenie nach myatonieartigem Zustand im Neugeborenenalter. Schweiz Med Wochenschr 1956;86:1260-1.
2. Reus L, Zwarts M, van Vlimmeren LA, et al. Motor problems in Prader-Willi syndrome: a systematic review on body composition and neuromuscular functioning. Neurosci Biobehav Rev 2011;35: 956-69.
3. Cassidy SB, Schwartz S, Miller JL, et al. Prader-Willi syndrome. Genet Med 2012;14: 10-26.
4. Ledbetter DH, Riccardi VM, Au WW, et al. Ring chromosome 15: phenotype, Ag-NOR analysis, secondary aneuploidy, and associated chromosome instability. Cytogenet Cell Genet 1980;27:111-22.
5. Cassidy SB. Prader-Willi syndrome. J Med Genet 1997;34:917-23.
6. Whittington JE, Holland AJ, Webb T, et al. Population prevalence and estimated birth incidence and mortality rate for people with Prader-Willi syndrome in one UK Health Region. J Med Genet 2001; 38:792-8.
7. Kosaki K, McGinniss MJ, Veraksa AN, et al. Prader-Willi and Angelman syndromes: diagnosis with a bisulfite-treated methylation-specific PCR method. Am J Med Genet 1997; 73:308-13.
8. Dykens EM. Maladaptive and compulsive behavior in Prader-Willi syndrome: new insights from older adults. Am J Ment Retard 2004;109:142-53.
9. Dykens E, Shah B. Psychiatric disorders in Prader-Willi syndrome: epidemiology and management. CNS Drugs 2003;17:167-78.
10. Lafortuna CL, Minocci A, Capodaglio P, et al. Skeletal muscle characteristics and motor performance after 2-year growth hormone treatment in adults with Prader-Willi syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2014; 99:1816-24.
11. Carrel AL, Myers SE, Whitman BY, et al. Growth hormone improves body composition, fat utilization, physical strength and agility, and growth in Prader-Willi syndrome: A controlled study. J Pediatr 1999;134:215-21.
12. Greenswag LR. Adults with Prader-Willi syndrome: a survey of 232 cases. Dev Med Child Neurol 1987;29:145-52.
13. Lo ST, Collin PJ, Hokken-Koelega AC. Visual-motor integration in children with Prader-Willi syndrome. J Intellect Disabil Res 2015;59:827-34.
14. Beery KE, Beery NA. The Beery-Buktenica Developmental Test of visual-motor integration: Beery VMI with Supplemental Developmental Tests of Visual Perception and Motor Coordination: administration, scoring and teaching manual. 6th ed. Minneapolis MN: NCS Pearson Inc; 2004.
15. Dykens EM. Are jigsaw puzzle skills 'spared' in persons with Prader-Willi syndrome? J Child Psychol Psychiatry 2002; 43: 343-52.
16. Butler MG, Bittel DC, Kibiryeva N, et al. Behavioral differences among subjects with Prader-Willi syndrome and type I or type II deletion and maternal disomy. Pediatrics 2004;113:565-73.
17. Carrel AL, Myers SE, Whitman BY, et al. Long-term growth hormone therapy changes the natural history of body composition and motor function in children with prader-willi syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2010; 95:1131-6.
18. Vismara L, Cimolin V, Grugni G, et al. Effectiveness of a 6-month home-based training program in Prader-Willi patients. Res Dev Disabil 2010;31: 1373-9.
19. Eiholzer U, Nordmann Y, l'Allemand D, et al. Improving body composition and physical activity in Prader-Willi Syndrome. J Pediatr 2003; 142: 73-8.
20. Amaro AS, Teixeira MC, de Mesquita ML, et al. Physiological adaptation after a 12-week physical activity program for patients with Prader-Willi syndrome: two case reports. J Med Case Rep 2016; 10:181.
21. 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.
22. Memisevic H, Sinanovic O. Predictors of visual-motor integration in children with intellectual disability. Int J Rehabil Res 2012;35:372-4.

23. Akefeldt A, Ekman R, Gillberg C, et al. Cerebrospinal fluid monoamines in Prader-Willi syndrome. *Biol Psychiatry* 1998;44:1321-8.
24. Fox R, Sinatra RB, Mooney MA, et al. Visual capacity and Prader-Willi syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999;36:331-6.
25. Hurren BJ, Flack NA. Prader-Willi Syndrome: A spectrum of anatomical and clinical features. *Clin Anat* 2016;29:590-605.
26. Sepulcre J. Integration of visual and motor functional streams in the human brain. *Neurosci Lett* 2014;567:68-73.
27. Woodcock KA, Humphreys WG, Oliver C. Dorsal and ventral stream mediated visual processing in genetic subtypes of Prader-Willi syndrome. *Neuropsychologia* 2009; 47: 2367-73.
28. Warren M. A hierarchical model for evaluation and treatment of visual perceptual dysfunction in adult acquired brain injury, Part 1. *Am J Occup Ther* 1993; 47:42-54.
29. Siemensma EP, Tummers-de Lind van Wijngaarden RF, Festen DA, et al. Beneficial effects of growth hormone treatment on cognition in children with Prader-Willi syndrome: a randomized controlled trial and longitudinal study. *J Clin Endocrinol Metab* 2012; 97:2307-14.
30. Jauregi J, Arias C, Vegas O, et al. A neuropsychological assessment of frontal cognitive functions in Prader-Willi syndrome. *J Intellect Disabil Res* 2007;51:350-65.

The Performance and Occupational Therapy Intervention Effect of Visual-Motor Integration in Adults with Prader-Willi Syndrome: A Pilot Study

Wan-Ling Hsu, Wei-Hsiu Chang, Mei-Chun Lin, Kuei-Yu Chou, Jang-Ting Wei, Valeria Chiu

Taipei Tzu Chi Hospital, Buddhist Tzu Chi Medical Foundation, New Taipei City

Objective. This study was attempted to investigate the performance and the effect of occupational therapy intervention via visual-motor integration (VMI), visual perception and motor coordination in adults with Prader-Willi Syndrome (PWS).

Methods. seven adults with PWS were included in the study. VMI, visual perception and motor coordination were assessed using the Beery Visual-Motor Integration test and VMI Supplemental tests in the beginning of the study, shortly after receiving the treatment and one month after the intervention. Treatment was scheduled for 2 hour per week for 2 months.

Results. Every adult with PWS received a low age equivalent score in VMI, visual perception and motor coordination that was far beyond their physical age performance. As for intervention effect, a positive treatment effect in the motor coordination ($p=0.039$) was found in the adults with PWS. No significant improvements were noted in the VMI and visual perception tests.

Conclusion. Occupational therapy for visual-motor intervention was effective in improving motor coordination performance, but showed no statistical improvement in the VMI and visual perception abilities of adults with PWS. Further study is needed to clarify the actual effect of visual-motor intervention in adults with PWS. (Tw J Phys Med Rehabil 2016; 44(3): 135 - 142)

Key Words: Prader-Willi Syndrome, visual-motor integration, visual perception, motor coordination, Beery-Buktenica Developmental Test of Visual-Motor Integration (Beery-VMI)