

Kognitiva funktioner hos vuxna med ryggmärgsbräck - en forskningsöversikt

Verksamhet:	Vuxenhabiliteringen Habilitering & Hjälpmedel, Region Skåne
Enhetschef:	Mona Eriksson, Vuxenhabiliteringen
Projektansvarig:	Psykolog Marianne de Blanck Wirén Vuxenhabiliteringen, Malmö marianne.wiren@skane.se
Handledare vid FoU-enheten:	Forsknings- och utvecklingsledare, fil dr Stine Thorsted FoU-enheten, Region Skåne
Utgivning:	April 2013
ISBN:	978-91-7261-255-6
Layout:	Ulla Götesson

FoU-enheten strävar efter att publicera rapporter av hög kvalitet i ett kortfattat format. Syftet är att öka tillgängligheten och användningen av den kunskap som utvecklats inom vår förvaltning. Det finns alltid möjlighet att kontakta oss på FoU-enheten för att få ytterligare information.

Läs mer på vår hemsida www.skane.se/habilitering/fou

Sammanfattning

Syftet med denna forskningsöversikt är att undersöka hur kognitionen och den kognitiva profilen hos vuxna personer med ryggmärgsbråck ser ut och vilken utvecklingen blir med stigande ålder. 13 vetenskapliga artiklar har granskats. Den studerade gruppen är personer med ryggmärgsbråck, hydrocephalus och shunt.

Artiklarna visar att målgruppen har flera kognitiva svårigheter. De återfinns inom allmän begåvning/intelligens, exekutiva funktioner, minne, visuospatial förmåga, verbal förmåga och uppmärksamhet.

De exekutiva funktionerna är nedsatta. Svårigheterna är större när det gäller metakognitiva förmågor än beteenderegleringsförmågor. Att passa tider, initiera och följa upp överenskommelser vållar problem. Olika minnesfunktioner som mäts visar en ojämnhet. Arbetsminnet är opåverkat vid enkla uppgifter. Nedsättningarna finns vid lösning av mer komplexa uppgifter. Inlärningsförmågan ligger inom den statistiska normalvariationen men framplockningsförmågan (att hitta i sitt minne) och att agera därefter är försvagad. Det prospektiva minnet är nedsatt, liksom de visuospatiala förmågorna. Vidare visar forskningen att gruppen har en uppmärksamhetsstörning och problem med delad - uppmärksamhet, har bristande koncentration och svårigheter vid integrering av olika kognitiva processer. De verbala förmågorna är ojämna jämfört med fördelningen i en genomsnittlig population. Ordförråd, grammatik och meningsbyggnad ligger inom den statistiska normalvariationen, medan däremot ordförståelsen vållar problem. Räkneförmågan är nedsatt liksom den finmotoriska hastigheten.

Svagheter iaktas i förmågan att integrera kunskap, medan det finns en styrka i att kategorisera och associera kunskap. Forskningen kan visa att man har förhållandevis lätt att lära men svårare att använda och bearbeta kunskapen.

Forskningen påvisar att kognitiva funktioner försämras med stigande ålder men på olika sätt för olika individer. Det prospektiva minnet försämras snabbt. Eftersom skillnaderna är stora mellan individer är det viktigt med en neuropsykologisk bedömning för att utforma stödet på bästa möjliga sätt.

Innehållsförteckning

Förord	5
Bakgrund	6
Ryggmärgsbråck	6
Begreppsdefinitioner och instrument	7
Syfte	9
Metod	10
Resultat	11
Redovisning av artiklarna	11
Diskussion och slutsatser	14
Metoddiskussion	14
Resultatdiskussion	14
Konsekvenser för habilitering	17
Behov av forskning	17
Slutsatser	18
Implementering	18
Referenser	19
Bilaga 1	22
Bilaga 2	23

Förord

Habiliterings- och hjälpmedelsförvaltningens vision är att stärka ett gott liv utifrån egna val. Vi ska med professionella insatser göra livet mera möjligt för barn, ungdomar och vuxna med varaktig funktionsnedsättning. I samarbetet mellan Forsknings- och utvecklingsenheten och verksamheterna sker en ständig granskning av rådande metoder och prövning av nya för att kontinuerligt förbättra kvaliteten i olika habiliteringsinsatser.

Forsknings- och utvecklingsenheten har ansvar för att driva och utveckla kunskap utifrån det kunskapsbehov som finns inom förvaltningen, allt i enlighet med uppdraget: utveckla ny kunskap inom habiliterings- och hjälpmedelsområdet, sprida kunskap om funktionsnedsättning, skapa en kultur av kritiskt och vetenskapligt tänkande, stimulera och stödja systematisk kunskaps- och kompetensutveckling.

Dessa olika delar i uppdraget kombineras i de forsknings- och utvecklingsarbeten som genomförs och redovisas som FoU-rapporter. De utgår från en frågeställning i praktiken, som relateras till aktuell forskning och erfarenhet och leder vidare till en studie på vetenskaplig grund. En viktig del i arbetena är att visa hur resultaten kan användas och kommuniceras i verksamheten för att på så sätt bidra till kunskapsutvecklingen. Här är stödet från ledningen en grundläggande förutsättning.

Arbetet innebär samtidigt att det kritiska tänkandet utvecklas. Den praktiska erfarenheten värderas gentemot generell kunskap/forskning och förståelsen för praktiken växer. För kunskapsområdet habilitering, rehabilitering och hjälpmedel innebär varje rapport ett bidrag till evidensbaserad praktik.

I detta arbete granskar leg psykolog Marianne de Blanck Wirén vid Vuxenhabiliteringen i Malmö forskningen över kognitionen hos personer med ryggmärgsbråck och hon undersöker hur kognitionen förändras vid ökad ålder. Arbetet utgör en del av det arbete som har godkänts som Marianne de Blanck Wiréns specialarbete inom neuropsykologi.

Forsknings- och utvecklingsledare vid FoU-enheten fil dr Stine Thorsted har varit handledare. Arbetet har genomförts med stöd av enhetschef Mona Eriksson och verksamhetschef Ingrid Kongslöv.

Malmö i april 2013

Kerstin Liljedahl
Leg psykolog, fil dr
Forsknings- och utvecklingschef

Bakgrund

Vuxenhabiliteringen i Region Skåne vänder sig till personer över 18 år med varaktiga funktionsnedsättningar. Vuxenhabiliteringens insatser riktar sig till personen själv, dennes nätverk och andra samhälleliga resurser. Insatserna ska syfta till att ge vuxna med funktionsnedsättningar bästa möjliga funktionsförmåga och bästa möjliga förutsättningar för delaktighet i samhället – allt efter brukarens egen förmåga (Region Skåne, Habilitering & Hjälpmedel, 2012). Förvaltningen ska ge ”verktyg för att utveckla styrkor och undanröja hinder” (Region Skåne, Habilitering & Hjälpmedel, 2013). En målgrupp inom Vuxenhabiliteringen är personer med ryggmärgsbråck. Allt fler med ryggmärgsbråck uppnår idag vuxen ålder, samtidigt som det föds allt färre barn med ryggmärgsbråck i Sverige (Mattson & Gladh, 2005). Eftersom de flesta i diagnosgruppen har en IK-nivå (intelligenskvot) inom den statistiska normalvariationen har det inte varit uppenbart att många av dem har kognitiva svårigheter i vuxen ålder.

Vuxna personer med ryggmärgsbråck upplever själva att de har problem med de kognitiva funktionerna. I en studie från USA (Lollar, 1997) gjordes en probleminventering bland 50 unga vuxna med ryggmärgsbråck. De vanligaste rapporterade problemen var i ordningsföljd: 1. urininkontinens, 2. inläring/minne, 3. kondition, 4. initiativförmåga och 5. motoriska svårigheter. Områdena inläring/minne och initiativförmåga rubriceras båda som kognitiva funktioner och dessa rankas högt i inventeringen. Bjerres (2006) kartläggning av Vuxenhabiliteringens arbete med vuxna personer med ryggmärgsbråck efterlyste ett förbättrat arbetssätt hos personalen med anledning av de kognitiva svårigheter som många med ryggmärgsbråck har. Denna forskningsöversikt är ett underlag för att bättre kunna utveckla stöd för målgruppen.

Ryggmärgsbråck

Ryggmärgsbråck (*spina bifida*) är en medfödd missbildning av kotorna i ryggen och deras taggutsnitt, där en eller flera benringar inte har utvecklats. Det innebär att de inte omsluter ryggmärgen och dess nervbanor och nervrötter. Ryggmärgsbråck är en anläggningsrubbningsform som utvecklas under fosterstadiets första fyra veckor. Det finns vissa belägg för att genetiska faktorer spelar in för utvecklandet av ryggmärgsbråck. Brist på B-vitaminet folsyra anses också kunna vara en riskfaktor (Au, Ashley-Koch & Northrup, 2010).

Det finns flera typer av ryggmärgsbråck. *Myelolmeningocel (MMC)* är den allvarligaste och vanligaste formen och står för 80-90 % av fallen (Fletcher & Brei, 2010) och är den som i dagligt tal benämns ryggmärgsbråck. Personer med ryggmärgsbråck kan även ha en *Chiari II missbildning*. Det innebär att delar av lillhjärnan är nedpressad och ligger under *foramen magnum* (nackhålet).

Över 80 % av de barn som föds med ryggmärgsbråck utvecklar *hydrocephalus* (vattenskalle). I de flesta fall behövs operation och inläggning av shunt. Problem med shuntens fungerande är vanliga och det behövs ibland flera operationer (Hunt, Oakeshott & Kerry, 1999). Shuntoperationer började utföras på 1960-70-talen och har haft en avgörande påverkan på överlevnadsfrekvensen för barn med MMC (Hunt & Oakeshott, 2003). Idag överlever 90 % av barnen med hydrocephalus, tidigare överlevde endast 20 %. Shuntoperationer har även minskat sekundära problem för personer med ryggmärgsbråck. Tidigare var utvecklingsstörning vanligt i denna grupp, medan det idag endast finns hos ca en femtedel (Verhoef, Barf, Post, van Asbeck, Gooskens & Prevo, 2004).

Personer med ryggmärgsbråck har en medfödd skada som innebär en icke-typisk utveckling i *lillhjärna, hjärnstam, ryggmärg och hjärnbalk*. På grund av detta utvecklas kärnproblem som påverkar kognitionen (Dennis & Barnes, 2010). Hydrocephalus och shuntproblem förekommer ofta hos personer med ryggmärgsbråck och kan ge skador på hjärnan. 85 % av barnen med öppet ryggmärgsbråck behöver shuntoperation medan det är mindre vanligt för barn med slutet ryggmärgsbråck (Arnell & Dahl, 2011). Det är först när hjärnan är färdigutvecklad som man kan se effekterna av hjärnskadorna i tidig ålder.

I USA är ryggmärgsbråck den vanligaste medfödda missbildningen och i Mexico föds det 11,5 barn med ryggmärgsbråck per 10 000 (Socialstyrelsen, 2004). I Sverige föds det färre och färre barn med ryggmärgsbråck, ca 22 barn per år (ibid), då förbättrad ultraljudsteknik har lett till att mer än hälften av de aktuella fostren aborteras. Förbättrade behandlingsmetoder leder till att allt fler barn med ryggmärgsbråck blir vuxna i Sverige. Under de närmaste tio åren beräknas en årlig ökning av 40-50 personer som uppnår 20-årsåldern (Mattson & Gladh, 2005). Oftast är stödet för de vuxna med ryggmärgsbråck mindre utvecklat än det stöd som finns för barn (ibid).

Begreppsdefinitioner och instrument

Begreppet *kognitiv förmåga* är ett paraplybegrepp som rymmer flera andra begrepp för hjärnans funktioner. Det finns olika sätt att mäta dessa funktioner. I detta arbete ligger fokus på *allmän intelligens/begåvning, exekutiva funktioner, minne, visuospatial förmåga, verbal förmåga* och *uppmärksamhet*.

Tabell 1. Kognitionens funktioner och delfunktioner

Funktioner	Delfunktioner	Exempel på test/instrument ¹
Allmän intelligens/begåvning	Verbal och performance förmåga	WiSC/WAIS Ravens matriser
Exekutiva funktioner	Självmedvetenhet Social medvetenhet Metakognitiva förmågor (igångsättning, planering/organisation, monitorering) Beteenderegleringsförmågor (inhibition, flexibilitet, emotionell kontroll)	BRIEF Wisconsin Card Sorting Test Beteende i testsituationen
	Arbetsminne Episodiskt minne Prospektivt minne Verbalt/semantisk minne	Wechslers memory scale WISC/WAIS

¹ För en fullständig förteckning över de instrument som ingår i detta arbete se Bilaga 2.

Funktioner	Delfunktioner	Exempel på test/instrument
Minne	Arbetsminne Episodiskt minne Prospektivt minne Verbalt/semantisk minne Visuellt minne Spatialt minne Framplökningsförmåga	Wechslers memory scale WISC/WAIS
Verbal förmåga	Ordförståelse Ordförråd Abstrakt verbalt resonerande	WISC/WAIS
Visuospatial förmåga	Visuokonstruktion	WISC/WAIS
Uppmärksamhet	Koncentrationsförmåga Förmåga att skifta uppmärksamhet Förmåga till delad uppmärksamhet	Test of everyday attention

Allmän begåvning/intelligens mätt med sedvanliga begåvningstest. Begåvning mäts ofta i ”*helskale- IK^2* ” eller ”*generell intelligens*” med de internationellt spridda testen utarbetade av David Wechsler, WISC för barn och WAIS för vuxna (Wechsler, 1999). Testen innefattar flera deltest som i de tidigare versionerna av testen delades in i språkliga (verbal) och icke-språkliga (performance) test. De verbala förmågorna innehåller ordförståelse, ordförråd, grammatiska relationer och förmåga till abstrakt språkligt tänkande (Wechsler, 1999).

De *exekutiva funktionerna* handlar om att påbörja, organisera, vidmakthålla och slutföra en målinriktad handling (Lezak, 1995). I detta ingår att kunna ändra sitt förhållningssätt, att kunna föreställa sig förändringar, att kunna fokusera, att ha vilja och motivation och att komma ihåg vad man ska göra. I den exekutiva förmågan ingår därför en kognitiv flexibilitet men även självmedvetenhet och social medvetenhet. I BRIEF (Behaviour Rating Inventory of Executive Function), som är ett vanligt förekommande frågeformulär, delas de exekutiva funktionerna in i två undergrupper, *metakognitiva förmågor* och *beteenderegleringsförmågor*. De metakognitiva förmågorna handlar om igångsättning, planering/organisation samt monitorering av uppgifter, medan beteenderegleringsförmågorna handlar om inhibition, flexibilitet och emotionell kontroll (ibid).

Minnet innehåller flera olika delar, som kan sammanfattas i en minnesprofil. *Arbetsminne* innebär att man under kort tid har information i huvudet samtidigt som man bearbetar den. Arbetsminnet är viktigt i vardagen då man ska hålla igång ett samtal, räkna ett tal osv. Minne för händelser som vad man gjorde igår

² IK avser ett värde på en skala, där 85-115 räknas som genomsnittligt och värden under 70 är jämförbart med utvecklingsstörning (Wechsler, 1999).

är det *episodiska minnet* och vad man ska göra imorgon är det *prospektiva minnet*. Minne för ord är *verbalt eller semantiskt minne* och förmågan att hitta tillbaka till en plats man varit på förr är *visuellt och spatialt minne* (Nyberg & Bäckman, 2007). Vid inläring kan man repetera vad man lärt direkt, *omedelbar återgivning*, eller repetera efter en stund, *fördröjd återgivning*. Förmågan att hitta i sitt minneslager kallas *framplockningsförmåga*.

Visuospatiala funktioner är en sammansatt och hierarisk process som innebär att visuellt kunna identifiera former och konturer i vår omgivning och sätta in dem i ett rumsligt sammanhang (Bartfai, A. 2000). Det innebär förmågan att se på föremål och deras position i förhållande till varandra samt förmågan att hitta och att orientera sig. Abstrakt visuospatialt tänkande innebär att bilda mentala föreställningar. Visuokonstruktion är förmågan att utifrån synintryck förstå hur saker ska sättas samman, t.ex. att bygga lego.

Uppmärksamhet innebär att upptäcka förändringar i omgivningen och att styra in övriga psykologiska funktioner åt det håll som är mest ändamålsenligt (Nyman, 2000). I den meningen är uppmärksamhetsaspekterna hjälpfunktioner åt i princip alla högre funktioner. Uppmärksamheten består också av flera delfunktioner. Förmåga att upprätthålla uppmärksamhet över tid, förmåga att fokusera på en stimulus (*koncentrationsförmågan*), förmåga att skifta uppmärksamhet från en aspekt till en annan och förmåga att vara uppmärksam på flera delar samtidigt är viktiga aspekter inom uppmärksamhetsspannet.

Utöver test av ovanstående funktioner redovisas bedömningar av språk, matematik och skolkunskaper i föreliggande arbete.

I vardagslivet används flera kognitiva förmågor samtidigt. För att t.ex. kunna räkna ingår flera kognitiva funktioner som verbal förmåga, uppmärksamhet, arbetsminne, snabbhet, problemlösningsförmåga osv. (Dennis & Barnes, 2002).

Kognitiv profil beskriver individens olika kognitiva förmågor i förhållande till varandra. I befolkningen i stort uppvisar flertalet individer en relativt jämn kognitiv profil. Vid en hjärnskada är däremot den kognitiva profilen oftast ojämn.

Syfte

Syftet är att granska forskning som undersökt kognitiva förmågor hos vuxna med ryggmärgsbråck och shuntopererad hydrocephalus. Följande frågeställningar ska undersökas:

- Vilka kognitiva svårigheter är identifierade för personer med ryggmärgsbråck och shuntopererad hydrocephalus?
- Förändras de kognitiva förmågorna för personer med ryggmärgsbråck och shuntopererad hydrocephalus med stigande ålder?

Metod

Studien innefattar vetenskapliga artiklar om vuxn med diagnosen ryggmärgsbråck och hydrocephalus. På grund av forskningsunderlaget har personer från 14 år och äldre inkluderats i de granskade artiklarna. Artiklar har sökts i databaserna PubMed, AMED, CINAHL, PsycInfo och MEDLINE. Följande sökord användes:

- Spina bifida and cognition, adult
- Spina bifida and memory, adult
- Spina bifida and executive functions, adult

Inklusionskriterier för en artikel var att den:

- Rapporterat om ryggmärgsbråck och kognition
- Publicerats i en vetenskaplig tidskrift
- Publicerats tidigast 2000
- Skrivits på engelska
- Omfattar beskrivningar av personer från 14 år och äldre

Exklusionskriterier för en artikel var att den:

- Fokuserat på föräldrar till barn med ryggmärgsbråck
- Fokuserat på självkänsla
- Fokuserat på överlevnad
- Fokuserat på självständighet
- Utgjort en fallbeskrivning

Antal träffar i databaserna PubMed, AMED, CINAHL, PsycInfo och MEDLINE var sammantaget 76. Då flera artiklar återkom i mer än en databas kvarstod slutligen 33 artiklar. Alla abstrakten lästes och sorterades än en gång efter inklusions- och exklusionskriterierna. Ytterligare sortering gjordes eftersom det även fanns dubletter i databaserna. 13 artiklar kvarstod och de har i föreliggande arbete granskats.

Resultat

Redovisning av artiklarna

Studien har fokuserat på den kognitiva profilen hos vuxna personer med ryggmärgsbräck med en begåvning inom en statistisk normalvariation. I studien har även undersökts om den kognitiva profilen har förändrats jämfört med när forskningspersonerna var yngre och hur den i så fall har förändrats i vuxen ålder. Redovisning av resultaten samt en kort sammanfattning av artiklarna uppdelade efter de två områden som undersökts visas i tabell 2. Bilaga 1 innehåller en översikt av artiklarnas bakgrundsfakta och i Bilaga 2 redovisas mätinstrumenten.

Tabell 2. Artiklarnas syfte och resultat

Författare och årtal	Syfte och frågeställningar	Resultat	Deltagarnas ålder
Barf, H. A., Verhoef, M., Jennekens-Schinkel, A., Post, M. W. M., Gooskens, R.H.J.M. & Prevo, A.J.H. (2003)	Studera de kognitiva nedsättningarna för personer med RMB.	Nedsättningar för personer med RMB fanns på reaktionstid, uppmärksamhet, exekutiva funktioner och verbala funktioner.	16-25
Barnes, M.A., Dennis, M. & Hetherington, R. (2004)	Undersöka om: svårigheter med läsavkodning, läsförståelse och skrivförmåga kvarstår hos personer med RMB i vuxen ålder.	Svårigheterna med läsavkodning, läsförståelse och skrivförmåga är desamma som personerna haft som barn.	18-36
Dennis, M. & Barnes, M.A. (2002)	Undersöka om: personer med RMB har sämre matematikförmåga än genomsnittligt? den sämre matematikförmågan från barndomen kvarstår i vuxen ålder? det finns samband mellan matematikförmåga och arbetsminne?	Matematikförmågan är sämre för personer med RMB än för den statistiska normalpopulationen. Den sämre matematikförmågan från barndomen kvarstår. Den sämre matematikförmågan har samband med att personer med RMB har sämre arbetsminne.	18-36
Dennis, M., Jewell, D., Drake, J., Miskayan, T., Spigler, B., Hetherington, R.G., Gentili, F. & Barnes, M.A. (2007)	Undersöka om: minnesprofilen för vuxna med RMB är densamma som för barn med RMB.	Minnesprofilen är lika hos vuxna och barn. Arbetsminne är intakt vid enkla uppgifter och nedsatt vid komplexa uppgifter. Prospektivt minne omedelbart och fördröjt episodiskt minne är nedsatt. Personerna med RMB har ofta intakt inlärning men nedsatt framplockning och utförande.	Medel 27

Dennis, M., Nelson, R., Jewell, D. & Fletcher, J. M. (2010)	Undersöka om: vuxna med RMB har mer prospektiva minnessvårigheter än kontrollgrupp som består av personer utan RMB? svårigheterna hos gruppen med RMB ökar och om skillnaderna mellan grupperna med och utan RMB ökar med åldern?	Personer med RMB har mer prospektiva minnessvårigheter än kontrollgruppen. Svårigheterna hos gruppen med RMB ökar med åldern och skillnaden mellan gruppen med RMB och gruppen utan RMB ökar dessutom med tilltagande ålder. Det prospektiva minnet är tre gånger sämre hos personerna i gruppen med äldre personer med RMB jämfört med gruppen med yngre personer med RMB.	18-63
Hommet, C., Cottier, J.P., Billard, C., Perrier, D., Gillet, P., de Toffol, B., Sirinelli, D., Bertrand, P. & Autret, A. (2002)	Undersöka om: det finns skillnad mellan verbal och performance förmåga hos personer med RMB.	Det finns ingen skillnad mellan verbal och performance förmåga hos personer med RMB.	16-23
Iddon, J. L., Morgan, D.J.R., Ahmed, R., Loveday, C. Sahakian, B.J. & Pickard, J. D. (2003)	Undersöka minne och inläring för personer med RMB och om de kognitiva svårigheterna hos barn med RMB kvarstår i vuxen ålder.	Personer med RMB har svårigheter med minne och inläring. De kognitiva svårigheterna hos personer med RMB som barn kvarstår i vuxen ålder.	15-50
Iddon, J. L., Morgan, D. J.R., Loveday, C., Sahakian, B. J. & Pickard, J. D. (2004)	Undersöka vilka kognitiva svårigheter personer med RMB har när de nått vuxen ålder.	Hos personer med RMB kvarstår kognitiva svårigheter i vuxen ålder. Det gäller speciellt exekutiva funktioner, uppmärksamhet och minne.	26-30
Jenkinson, M.D., Campbell, S., Hayhurst, C., Clark, S., Kandasamy, J., Lee, M.K., Flynn, A., Murphy, P. & Mallucci, C.L. (2011)	Undersöka långtidseffekter av kognition för vuxna som har RMB.	Personer med RMB har kognitiva nedsättningar speciellt vad gäller uppmärksamhet, minne, visuospatial och språklig förmåga.	Medel 35
Mataro, M., Poca, M.A., Sahuquillo, J., Cuxart, A., Iborra, J., de la Clazada, M.D. & Junqué, C. (2000)	Undersöka kognitiva funktioner före och efter shuntoperation hos personer med RMB.	Personer med RMB är sämre än kontrollgrupp på visuellt minne, visuokonstruktion, exekutiva förmågor och snabbhet. Operation förbättrar minne, uppmärksamhet och kognitiv flexibilitet.	Medel 22

<p>Roedbroeck, M. E., Hempenius, L., van Baalen, B., Hendriksen, J.G.M., van den Berg-Emons, H. J. G. & Stam, H. J. (2006)</p>	<p>Undersöka de specifika kognitiva nedsättningar hos personer med RMB</p>	<p>Personer med RMB har sämre minne och är också sämre i fråga om verbal inläring, exekutiva funktioner, delad uppmärksamhet och reaktionsförmåga.</p>	<p>14-26</p>
<p>Tarazi, R.A., Zabel, T. A. & Mahone, E. M. (2008)</p>	<p>Studera om de exekutiva funktionerna hos personer med RMB med ökad ålder närmar sig de exekutiva funktionerna som finns hos personer utan RMB.</p> <p>Undersöka om skillnaden är större mellan grupperna på metakognitiva index (planering/organisation, ordning på material, monitorering) eller på beteenderegleringsindex (beteende, inhibition, flexibilitet, emotionell kontroll).</p>	<p>Skillnaden på de exekutiva funktionerna hos barn med och utan RMB minskar inte utan ökar istället med åldern. Skillnaden är störst mellan grupperna på metakognitiva index.</p>	<p>10-12 13-15 16-18</p>
<p>Zabel, T. A., Jacobson, L. A., Zachick, C., Levey, E., Kinsman, S. & Mahone, M. (2011)</p>	<p>Undersöka om det finns brister i exekutiva funktioner både hos ungdomar och vuxna med RMB.</p> <p>Ser bristerna i de exekutiva funktionerna hos ungdomar likadana ut som de eventuella bristerna i de exekutiva funktionerna när de blivit vuxna?</p> <p>Undersöka samstämmighet i föräldra- och barnskattningar respektive föräldra- och vuxensskattningar I BRIEF.</p>	<p>Brister i exekutiva funktioner finns både hos ungdomar och vuxna med RMB.</p> <p>Bristerna hos de vuxna överensstämmer med hur de skattades - som ungdomar. Det finns tendens till en svag förbättring men bristerna kvarstår framförallt hos de vuxna på metakognitiva förmågor och exekutiva förmågor.</p> <p>Ungdomarna rapporterar färre exekutiva svårigheter än föräldrarna men samstämmigheten ökar med åldern.</p>	<p>11-18</p>

Förkortningar RMB = Ryggmärgsbråck

Diskussion och slutsatser

Metoddiskussion

Samtliga artiklar studerar kognitionen hos personer med ryggmärgsbråck, hydrocephalus och shunt (se Bilaga 1). Några av artiklarna har ett utökat syfte jämfört med syftet i föreliggande undersökning och jämför gruppen som har ryggmärgsbråck, hydrocephalus och shunt med personer med olika typer av ryggmärgsbråck och med personer utan shunt. Tre artiklar studerar skillnader i kognitionen för personer som har ryggmärgsbråck utan hydrocephalus jämfört med personer som har ryggmärgsbråck och shunterad hydrocephalus (Iddon m.fl., 2003; Iddon m.fl., 2004; Dennis m.fl., 2010) och två av dessa jämför personer som har ryggmärgsbråck och shunterad hydrocephalus med personer som har fått shunterad hydrocephalus utan att ha ryggmärgsbråck (Iddon m.fl., 2003; Iddon m.fl., 2004). En artikel studerar olika typer av ryggmärgsbråck (Barf m.fl., 2003). I det här framlagda arbetet fokuseras endast på personer med ryggmärgsbråck, hydrocephalus och shunt.

Åldern på deltagarna i studierna varierar mellan 10 och 63 år. De flesta av artiklarna beskriver unga vuxna i åldern upp till 30 år och endast en artikel studerar personer över 50 år (Dennis m.fl., 2010). Tre artiklar undersöker utvecklingen av kognitiva funktioner hos en grupp vuxna över tid (Dennis m.fl., 2010; Barnes m.fl., 2004; Zabel m.fl., 2011). Den föreliggande studien har avsett att granska vuxna personers kognitiva funktioner och medelåldern i artiklarna har varit lägst 14 år (Tarazi m.fl., 2008). Anledningen till att artikeln av Tarazi m.fl. inkluderades var att den redogjorde för förändringar hos individerna över tid.

Sätten att mäta de kognitiva funktionerna har skiljt sig åt mellan artiklarna, och inom de olika kognitiva förmågorna finns ett stort spann. Mätinstrumenten redovisas i Bilaga 2.

Resultatdiskussion

Artiklarna visar att personer med ryggmärgsbråck, hydrocephalus och shunt har flera kognitiva svårigheter. Dessa återfinns inom allmän begåvning/intelligens, exekutiva funktioner, minne, visuospatial förmåga, verbal förmåga och uppmärksamhet. Bilaga 1 visar antal deltagare i de olika studierna.

Inom funktionen allmän begåvning kan ingen skillnad identifieras mellan *verbal* och *performance* IK för personer med ryggmärgsbråck (Hommet, Cottier, Billard, Perrier, Gillet, de Toffol, Sirinelli, Bertrand & Autret, 2002; Iddon, Morgan, Loveday, Sahakian & Pickard, 2003). De verbala förmågorna är ojämna jämfört med dem som finns inom den statistiska normalvariationen (Jenkinson m.fl., 2011; Barnes m.fl., 2004). Ordförråd, grammatik och meningsbyggnad ligger inom den statistiska normalvariationen (Barnes m.fl., 2004) men ordförståelse, som innebär att förstå ordens bakomliggande mening, ordspråk och att dra slutsatser av en längre text, är betydligt svårare för gruppen med ryggmärgsbråck än för personer utan ryggmärgsbråck (Jenkinson m.fl., 2011; Barnes m.fl., 2004).

De exekutiva funktionerna är nedsatta för personer med ryggmärgsbråck (Mataro, Poca, Sahuquillo, Cuxart, Iborra, de la Clazada & Jugué, 2000; Iddon m.fl., 2004; Roedbroeck m.fl., 2006; Zabel, Jacobson, Zachick, Levey, Kinsman & Mahone, 2011; Barf m.fl., 2003; Tazari, Zabel & Mahone, 2008). Iddon m.fl. (2004) visar att enkla exekutiva uppgifter löser personer med ryggmärgsbråck utan anmärkning, men när det rör sig om mera komplexa exekutiva funktioner som att själv göra en planering där de måste ta hänsyn till många olika faktorer har de svårigheter. De har svårt att ändra strategi och de har också svårt att förbättra sina resultat genom att använda strategier. Nedsättningarna är enligt Zabel, Jacobson, Zachick, Levey, Kinsman och Mahone (2011) större när det gäller *metakognitiva förmågor än beteenderegleringsförmågor*.

Resultaten för mätningar av olika minnesfunktioner visar en ojämnheter hos individerna (Dennis, Jewell, Drake, Miskayan, Spigler, Hetherington, Gentili & Barnes, 2007). *Arbetsminnet* är opåverkat vid en relativt enkel uppgift som att komma ihåg en kortare sifferserie och räkna upp siffrorna baklänges istället för i den ordning man hörde dem. Komplikeras däremot uppgiften genom att det läggs till bokstäver som ska räknas enligt alfabetet samtidigt som siffrorna räknas upp finns det däremot nedsättningar (Barnes, Dennis & Hetherington, 2004; Dennis m.fl., 2007). *Inlärningsförmågan* finns inom den statistiska normalvariationen men *framplockningsförmågan* är nedsatt (Dennis m.fl., 2007).

Visuospatiala förmågor är nedsatta för personer med ryggmärgsbråck (Jenkinson m.fl., 2011). Detta gäller även visuokonstruktion (Mataro m.fl., 2000).

Personerna med ryggmärgsbråck har ofta en uppmärksamhetsstörning (Barf, Verhoef, Jennekens-Schinkel, Post, Gooskens & Prevo, 2003; Iddon, Morgan, Loveday, Sahakian & Pickard, 2004; Roedbroeck, Hempenius, van Baalen, Hendriksen, van den Berg-Emons & Stam, 2006; Jenkinson, Campell, Hayhurst, Clark, Kandasamy, Lee, Flynn, Murphy & Mallucci, 2011). Roedbroeck m.fl. (2006) pekar på svårigheter med delad uppmärksamhet och Iddon, Morgan, Loveday, Sahakian & Pickard (2004) på att deltagarna med ryggmärgsbråck lätt tappas koncentrationen. Svårigheterna finns framförallt när de olika kognitiva processerna ska integreras.

Räkneförmågan kan också vara försvagad (Dennis & Barnes, 2002). Den *finmotoriska hastigheten* är nedsatt (Mataro m.fl., 2000; Barnes m.fl., 2004).

I äldre litteratur finns en optimism kring att de kognitiva svårigheterna skulle försvinna i vuxen ålder. Forskningen visar att så inte är fallet (Iddon m.fl., 2003; Iddon m.fl., 2004; Barnes m.fl., 2004; Dennis m.fl., 2007; Tarazi m.fl., 2008). Iddon m.fl. (2004) pekar framförallt på *uppmärksamhetsstörning, minnessvårigheter, ineffektiva strategier och verbala förmågor* som förblir konstant lägre än den är hos befolkningen i övrigt. Den relativt *sämre räkneförmågan* från barndomen kvarstår (Dennis & Barnes 2002) och detsamma gäller *läsförståelse och snabbskrift* (Barnes m.fl., 2004). Både Iddon m. fl. (2003) och Dennis m.fl. (2007) konstaterar att *minnesprofilen* hos vuxna är densamma som för barn.

Tarazi m.fl. (2008) undersökte de *exekutiva funktionerna* hos personer med ryggmärgsbråck i tre åldersgrupper, 10-12 år, 13-15 år och 16-18 år, och jämförde med kontrollgrupperna utan ryggmärgsbråck. Skillnaden mellan ungdomarna med ryggmärgsbråck och kontrollgrupperna ökar med stigande ålder. Denna ökning märks främst på de metakognitiva förmågorna. Däremot hittar Zabel m.fl. (2011) inget belägg för att de exekutiva funktionerna försämras för unga vuxna (18-26 år), utan att de snarare möjligen förbättras något; dock är de exekutiva funktionerna fortfarande nedsatta jämfört med normerna och utvecklas inte i den takt som är typisk för åldern.

Det prospektiva minnet anses bli sämre med åldern för alla individer men är redan från början sämre hos personer med ryggmärgsbråck och det försämras dessutom snabbare än för genomsnittet av befolkningen. Redan i åldern 30-40 år finns tydliga försämringar i minnet, ibland av demenskaraktär (Dennis m.fl., 2010). För personer med ryggmärgsbråck är det prospektiva minnet nedsatt både för yngre och äldre jämfört med dem utan ryggmärgsbråck i kontrollgruppen (Dennis, Nelson, Jewell & Fletcher, 2010). Minnesproblemen bland de undersökta med RMB är tre gånger större hos dem över 32 år än hos dem under 32 (ibid).

På individnivå kan man identifiera relativa styrkor och svagheter i en så kallad kognitiv profil. För personer med ryggmärgsbråck, hydrocephalus och shunt är den kognitiva profilen ojämn. Språkproduktionen är ofta bra men ordförståelsen sämre (Barnes m.fl., 2004). Inlärningsförmågan är god men minnesframplockningsförmågan är nedsatt (Iddon m.fl., 2004). Personer med ryggmärgsbråck har kognitiva styrkor när de kan använda kategorisering och associationer i sitt tänkande, *Associative processing*, vilket innebär förmågan att känna igen ord och ansikten samt enklare perception. Svagheter finns när man behöver använda sig av *Assembled processing* i sitt tänkande. Uppgifter som kräver *associative processing* är t.ex. att föreställa sig rotationer av figurer, att syntetisera förståelsen av de enstaka orden till läsförståelse och att uppskatta avstånd och förhållanden mellan föremål. *Assembled processing* används för att dra slutsatser genom att sammanställa och integrera information. Båda tillvägagångssätten är nödvändiga för att lösa uppgifter inom t.ex. matematik, läsning och perception. För ordkunskap och produktion av enstaka ord används *associative processing* men för att förstå innehållet på satsnivå krävs *assembled processing* (Dennis & Barnes, 2010).

De kognitiva nedsättningarna inom de exekutiva funktionerna, uppmärksamhet och minne har betydelse för andra kognitiva nedsättningar. För att t.ex. lösa en visuospatial uppgift som att orientera sig i omgivningen krävs förmåga till inihållning, arbetsminne och koncentration. Uppmärksamhetsbristen, minnesnedsättningarna och de exekutiva svårigheterna förstärker varandra och kan leda till stora problem i vardagslivet.

Forskningen visar att de nedsatta kognitiva förmågor som gruppen har som barn inte försvinner med ökad ålder. De exekutiva funktionerna försämras mellan åldrarna 10 och 18 år samtidigt som individens behov av effektivare exekutiva funktioner ökar (Tarazi m.fl., 2008). I Zabels m.fl. (2011) undersökning ingår

en något äldre åldersgrupp, 18 till 26 år. I denna grupp försämras inte de exekutiva funktionerna men flera personer i undersökningsgruppen bodde fortfarande hemma utan att varken arbeta eller studera. Kraven på dessa personer är möjligen inte lika höga som i den yngre åldersgruppen som behöver anpassa sig till skolans krav.

Försämringarna i kognitionen får betydelse för personerna i deras vardagsliv. Nedsättningar i framplökningsförmågan innebär att de inte kan hitta i sitt minne i stunden, och när personer med ryggmärgsbräck inte använder *minnesstrategier* (Iddon m.fl., 2003), t.ex. att göra inköpslistor, skapar det nedsatta minnet ytterligare problem. Brister i uppmärksamheten kan också bli till hinder och det är viktigt att organisera livet efter denna brist. Arbeten och studiesituationer som är röriga eller ställer krav på delad uppmärksamhet är direkt olämpliga. I en studiesituation kan det behövas skrivhjälp och det är viktigt att arbeta med åtgärder för att hjälpa personerna fokusera. Återigen är behoven individuella; för en del behövs en omgivningsmiljö som är helt tyst och för andra behövs ett bakgrundsbrus. Ett sätt att stötta personerna med ryggmärgsbräck är att strukturera vardagen i hemmet, i studiesituationen och på arbetsplatsen.

Konsekvenser för habilitering

Forskningen visar att personer med ryggmärgsbräck fortsatt har behov av stöd när de blivit vuxna. Kraven på ett effektivare exekutivt fungerande ökar med åldern i och med att de själva ska klara av att organisera sitt vuxna liv. Personer med ryggmärgsbräck möts dessutom ofta av större utmaningar i vuxenlivet än jämnåriga med typisk utveckling. De medicinska svårigheterna är många, som shuntkontroll, katetrisering och medicinering. För att vara självständiga kan de också behöva samhällliga resurser som färdtjänst, bostadsanpassning och hjälp med städning.

Eftersom minnet, framförallt det prospektiva minnet, försämras med åren är det viktigt att tidigt utveckla strategier för minnet för att kunna hantera vardagslivet. Är strategierna väl etablerade i sitt sammanhang är det lättare att hålla fast vid dem när minnet försämras.

För gruppen med ryggmärgsbräck behövs stöd från ett stort antal olika professioner. I många länder, liksom i Sverige, är stödet ganska väl utbyggt med ryggmärgsteam för barn, men dessa saknas ofta för vuxna. Det innebär att de vuxna själva ska ta ansvar för att följa upp sina medicinska svårigheter. Detta rimmar dåligt med tanke på gruppens kognitiva svårigheter och att det samtidigt finns risk för att kroppen försämras.

Behov av forskning

Genom att fler personer med ryggmärgsbräck uppnår vuxen ålder finns det behov av mer forskning. Det gäller speciellt forskningen kring åldrandet. Om övriga kognitiva funktioner också försämras snabbt vid åldrande har inte undersökts ännu och det vore intressant att få mer kunskap inom detta område. Frontalloberna fortsätter utvecklas fram till 25-30 års ålder (Sowell, Thompson, Holmes, Jernigan & Toga, 1999) och eftersom frontalloberna är det stora centret för exekutiva funktioner är det viktigt att studera de exekutiva funktionerna efter denna ålder. Inte minst av dessa anledningar skulle det varit intressant att se hur det kognitiva åldrandet för gruppen ser ut.

Forskningen kan bidra till att förstå vilka styrkor och svagheter personer med ryggmärgsbräck generellt har; sedan gäller det att ta reda på hur situationen är för den enskilde individen i ett habiliteringssammanhang. De kognitiva förmågorna har visat sig vara mycket ojämna, och det är viktigt att ha ett underlag för att se hur de kognitiva förmågorna hos den enskilde individen ser ut, så att stöd och insatser riktas på rätt sätt. Fletcher (2010:4) skriver: "If there is a single defining characteristic of people with spina bifida, it is variability in needs and outcomes". Det sker en förändring över tid. Stödet och insatserna ska alltså bygga på en neuropsykologisk utredning antingen man är barn eller vuxen.

Slutsatser

Forskningen visar att det finns en variation i de granskade kognitiva funktionerna för den undersökta målgruppen. Det finns också en förändring över tid. Flera funktioner beskrivs vara svagare i jämförelse med en normalpopulation. Forskningen återger en generell kunskap som inte självklart gäller för den enskilde individen. Kognitiva funktioner har stor betydelse för hur den enskilde uppfattar världen, lär sig nya sammanhang och kan hantera sin livssituation. För att möta den enskilde på rätt sätt i habiliteringssammanhang är det viktigt att utreda de olika kognitiva funktionerna

Implementering

Vuxenhabiliteringen ska ge verktyg för att utveckla styrkor och undanröja hinder för personer med funktionsnedsättning (Region Skåne, Habilitering & Hjälpmedel, 2013). Stödet för personer med ryggmärgsbräck kan inom Vuxenhabiliteringen utvecklas genom att:

- Fortsätta genomföra testningar av de kognitiva funktionerna, och inte minst de exekutiva funktionerna och minnet, även i vuxen ålder samt sätta in insatser för att kompensera eventuella nedsättningar.
- Tänka på att utökad kognitivt stöd kan behövas vid nya utmaningar i livet
- Utveckla en kort skriftlig vägledning om vilka behov av kognitivt stöd personer med ryggmärgsbräck kan ha.
- Tänka på att muntligt informera personer med ryggmärgsbräck om vad de kognitiva nedsättningarna kan innebära och hur de kan kompenseras.
- Sprida kunskapen om kognition och ryggmärgsbräck utanför verksamheten och ingå i nätverk med personer inom samma områden inom Barn- och ungdomshabiliteringen.

Kunskapen i rapporten har spridits i nätverket för rörelsehinder och den kommer även att presenteras för verksamhetens arbetsterapeuter och psykologer.

Referenser

- Arnell, K. & Dahl, M. (2011). Hydrocephalus vid ryggmärgsbråck. Nationella riktlinjer för medicinsk uppföljning vid ryggmärgsbråck, MMC. *Svensk neuro-pediatrik förening*.
- Au, K. S., Ashley-Koch, A. & Northrup, H. (2010). Epidemiologic and genetic aspects of spina bifida and other neural tube defects. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 16 (1), 6-15.
- Barf, H. A., Verhoef, M., Jennekens-Schinkel, A., Post, M. W. M., Gooskens, R. H. J. M. & Prevo, A. J. H. (2003). Cognitive status of young adults with spina bifida. *Developmental Medicine Child Neurology*, 45, 813-820.
- Barnes, M.A., Dennis, M. & Hetherington, R. (2004). Reading and writing skills in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 10, 655-663.
- Bartfai, A. (2000). Visuospaciala funktioner. Nyman, H. & Bartfai, A. (red). *Klinisk Neuropsykologi*. Studentlitteratur. Lund.
- Bjerre, B. (2006). *Kartläggning av arbetet med vuxna personer med ryggmärgsbråck inom svensk vuxenhabilitering*. Uppsats 20 poäng. Uppsala universitet, Institutionen för folkhälso- och vårdvetenskap.
- Dennis, M. & Barnes, M.A. (2002). *Math and numeracy in young adults with spina bifida and hydrocephalus*. *Developmental Neuropsychology* 21 (2), 141-155.
- Dennis, M., Jewell, D., Drake, J., Miskayan, T., Spigler, B., Hetherington, R. G., Gentili, F. & Barnes, M. A. (2007). Prospective, declarative and nondeclarative memory in young adults with spina bifida. *Journal of the International Neuropsychological Society* 13, 312-323.
- Dennis, M. & Barnes, M. A. (2010). The cognitive phenotype of spina bifida meningocele. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 16, 31-39.
- Dennis, M., Nelson, R., Jewell, D. & Fletcher, J. M. (2010). Prospective memory in adults with spina bifida. *Childs Nervous System*, 26 (12), 1749-1755.
- Fletcher, J. M. & Brei, T. J. (2010). Introduction: spina bifida - a multidisciplinary perspective. *Developmental Disabilities Research Reviews*, 16, 1-9.
- Hommet, C., Cottier, J. P., Billard, C., Perrier, D., Gillet, P., de Toffol, B., Sirinelli, D., Bertrand, P. & Autret, A. (2002). MRI morfometric study and correlation with cognitive functions in young adults shunted for congenital hydrocephalus related to spina bifida. *European Neurology*, 47, 169-174.
- Hunt, G. M., Oakeshott, P. & Kerry, S. (1999). Link between the CSF shunt and achievement in adults with spina bifida. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 67, 591-595.

Hunt, G. M. & Oakshott, P. (2003). Outcome in people with spina bifida at age 35: prospective community based cohort study. *BMJ*, 326 (7403), 1365-1366.

Iddon, J. L., Morgan, D. J. R., Ahmed, R., Loveday, C., Sahakian, B. J. & Pickard, J. D. (2003). Memory and learning in young adults with hydrocephalus and spina bifida: specific cognitive profiles. *European Journal of Pediatric Surgery*, 13, S28-S46.

Iddon, J. L., Morgan, D. J. R., Loveday, C., Sahakian, B. J. & Pickard, J. D. (2004). Neuropsychological profile of young adults with spina bifida, with or without hydrocephalus. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 75, 1112-1118.

Jenkinson, M. D., Campell, S., Hayhurst, C., Clark, S., Kandasamy, J., Lee, M. K., Flynn, A., Murphy, P. & Mallucci, C. L. (2011). Cognitive and functional outcome in spina bifida-chiari II malformation. *Childs Nervous System*, 27, 967-974.

Lezak, M. D. (1995). *Neuropsychological assessment, third edition*. Oxford University Press.

Lollar, D. J. (1997). Secondary conditions: concepts, identification and intervention. *European Journal of Pediatric Surgery*, 7, suppl 1:17.

Mataro, M., Poca, M. A., Sahuquillo, J., Cuxart, A., Iborra, J., de la Clazada, M. D. & Junqué, C. (2000). Cognitive changes after cerebrospinal fluid shunting in young adults with spina bifida and assumed arrested hydrocephalus. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 68, 615-621.

Nyberg, L. & Bäckman, L. (2007). Det episodiska minnet. L. Olsson (red.), *Hjärnan*. (3.uppl.). Karolinska Institutet: University press.

Nyman, H. (2000): Fundamentala funktioner. Nyman, H. & Bartfai, A. (red). *Klinisk Neuropsykologi*. Studentlitteratur. Lund.

Region Skåne, Habilitering & Hjälpmedel. (25 maj, 2012)

<http://www.skane.se/sv/Webbplatser/HH/>

Region Skåne, Habilitering & Hjälpmedel. Målfokus.(18 mars, 2013)

<http://intra.skane.se/Dokument/Organisation%20och%20Ledning/M%c3%a51%20och%20uppf%c3%b6ljning/Habilitering%20och%20hj%c3%a4lpmedel/malfokus-a3-2013.pdf>

Roedbroeck, M. E., Hempenius, L., van Baalen, B., Hendriksen, J. G. M., van den Berg-Emons H. J. G. & Stam, H. J. (2006). Cognitive functioning of adolescents and young adults with meningomyelocoele and level of everyday physical activity. *Disability and Rehabilitation*, 28 (20), 1237-1242.

Socialstyrelsen. (2004). Förekomst av medfödda missbildningar i Sverige. En utvärdering av Missbildningsregistrets kvalitet.

Sowell, R.E.R., Thompson, P.M., Holmes, C.J., Jernigan, T. L. & Toga, A.W. (1999). In vivo evidence for post-adolescent brain maturation in frontal and striatal regions. *Nature neuroscience*, 2, (10), 859-861.

Tarazi, R. A., Zabel, T. A. & Mahone, E. M. (2008). Age-related differences in executive function among children with spina bifida/hydrocephalus based on parent behavior ratings. *The Clinical Neurologist*, 22, 585-602.

Verhoef, M., Barf, H. A., Post, M. W., van Asbeck, F. W., Gooskens, R. H. & Prevo, A. J.(2004). Secondary impairment in young adults with spina bifida. *Developmental Medicine Child Neurology*, 46, 420-427.

Wechsler, D. (1999). Wechsler adult intelligence scale. Third edition. Pearson Assessement.

Zabel, T. A., Jacobson, L. A., Zachick, C., Levey, E., Kinsman, S. & Mahone, M. (2011). Parent and self – ratings of executive functions in adolescents and young adults with spina bifida. *The Clinical Neurologist* 25(6), 926-941.

Tabell 3. Bakgrundsfakta

Författare och årtal	Antal	Ålder	IK	Metod
Barf, H.A., Verhoef, M., Jennekens-Schinkel, A., Post, M.W.M., Gooskens, R.H.J.M. & Prevo, A.J. (2003)	RMB aperta + HC+S: 111 RMB - HC occulta: 37 RMB - HC aperta: 20	16-25 16-25 16-25	>70	Test ³
Barnes, M.A., Dennis, M. & Hetherington, R. (2004)	RMB+HC +S: 31	18-36	>70	Test Longitudinell
(Dennis, M. & Barnes, M. A. (2002)	RMB+HC+S: 31	18-36	>70	Test Longitudinell
Dennis, M., Jewell, D., Drake, J., Miskayan, T., Spigler, B., Hetherington R., Gentili, F. & Barnes, M.A. (2007)	RMB+HC+S: 29 Kontrollgrp utan RBM: 29	Medel 27	>70	Test + föräldraskolor
Dennis, M., Nelson, R., Jewell, D. & Fletcher, J.M. (2010)	RMB +HC +S: 23 RMB+HC-S: 9 Kontrollgrp utan RMB :17	18-63 18-63 18-63	>70	Test
Hommet, C., Cottier, J.P., Billard, C., Perrier, D., Gillet, P., de Toffol, B., Sirinelli, D., Bertrand, P. & Autret A. (2002)	RMB+ HC+ S: 10	16-23	>70	Test MRI
Iddon, J.L., Morgan, D.J.R., Ahmed, R., Loveday, C., Sahakian, B.J. & Pickard, J.D. (2003)	RMB: 15 HC+ S, med + utan RMB: 77 Kontrollgrp utan RMB: 15+15	15-50 15-50 15-50	90-126 Medel 110	Test
Iddon, J.L., Morgan, D.J.R., Loveday, C., Sahakian, B.J. & Pickard, J.D. (2004)	RMB +HC+S: 52 RMB -HC: 26 HC +S: 33 Kontrollgrp: 72	26-30 26-30 28-30 29-30	>90	Test Frågeformulär
Jenkinson, M.D., Campell, S., Hayhurst, C., Clark, S., Kandasamy, J., Lee, M.K., Flynn, A., Murphy, P. & Mallucci, C.L. (2011)	RMB +HC +S: 13	Medel 35	Hög funge- rande	Test Frågeformulär
Mataro, M., Poca, M.A., Sahuquillo, J., Cuxart, A., Iborra, J., de la Clazada, M.D. & Junqué, C. (2000)	RMB +HC+S: 12 RMB+HC: 11 Kontrollgrp: 23	Medel 22 Medel 22 Medel 22	>70	Test före och efter shunt- operation
Roedbroeck, M.E., Hempenius, L., van Baalen, B., Hendriksen, J.G.M., van den Berg-Emons, H.J.G. & Stam, H.J. (2006)	RMB +HC+S: 11 RMB - HC: 3 Kontrollgrp: 14	14-26 14-26 14-26	Normal	Test Självobservation
Tarazi, R. A., Zabel, T. A., Mahone, E. M. (2008)	RMB + HC+S: 35 RMB+HC: 1 Kontrollgrp: 35	10-12 13-15 16-18	>70	Test Frågeformulär till föräldrar
Zabel, T.A., Jacobson, L.A., Zachick, C., Levey, E., Kinsman, S. & Mahone, M. (2011)	RMB+ HC +S: 30 RMB+ HC +S: 13	11-18 18-26	>70	Frågeformulär till grp+föräldrar longitudinell

Förkortningar RMB=Ryggmärgsbråck, HC=Hydrocephalus, S=shunt

³ Typen av test anges i Bilaga 2.

Tabell 4. Mätinstrument

Författare och årtal	Allmän begåvning	Minne	Exekutiv funktion	Visuo-spatialt	Språk/ matematisk/ skolkunskap	Uppmärksamhet/ lyssnande/ snabbhet
Barf, H. A., Verhoef, M. Jennekens-Schinkel, A., Post, M. W. M., Gooskens, R. H. J. M. & Prevo, A.J. H. (2003)	Ravens matriser	Wechsler memory scale	Wisconsin card sorting test, Trail making test		The verbal learning test, UNCA	
Barnes, M.A., Dennis, M. & Hetherington, R. (2004)		Number forward and reversed (microcog)			Listening comprehension, picture vocabulary letter-word identification, passage comprehension, writing fluency	Times subtest (microcog)
Dennis, M. & Barnes, M.A. (2002)		Microcog			WAIS-R arithmetic Microcog letter-word identification task Kaufman academic skills test, reading, numeracy	
Dennis, M, Jewell, D., Drake, J., Misakayan, T., Spiegler, B., Hetherington, R., Gentili, F. & Barnes, M.A. (2007)		Number forward and reversed (microcog). The Rivermead behavioral Memory Test (RMBT), TEA				Test of everyday attention
Dennis, M., Nelson, R., Jewell, D. & Fletcher, J. M. (2010)		The Cambridge Prospective memory test, RMBVT			Social interaction and communication skills	
Hommet, C. , Cottier, J. P., Billard, C., Perrier, D., Gillet, P., de Toffol, B., Sirinelli, D., Bertrand, P., & Autret, A. (2002)	WAIS-R	Signorets memory battery				Dichotic listening
Iddon, J. L.,		CANTAB			Verbal fluency	Attention set

Morgan, D. J. R., Loveday, C., Sahakian, B. J. & Pickard, J. D. (2004)		Hopkins verbal learning task			Semantic fluency	Shifting, trails A+B
Iddon, J. L., Morgan, D. J. R., Ahmed, R., Loveday, C., Sahakian, B. J. & Pickard, J. D. (2003)		CANTAB Hopkins verbal learning task			Verbal fluency	
Jenkinson, M. D., Campell, S., Hayhurst, C. Clark, S., Kandasamy, J., Lee, M. K., Flynn, A., Murphy, P. & Mallucci, C. L.. (2011)		RBANS (repeatable battery of neuro-psychological status)		RBANS		
Mataro, M., Poca, M.A., Sahuquillo, J., Cuxart, A., Iborra, J., de la Clazada, M. D. & Jungué, C. (2000)		The selective reminding test	Trail making test	Symbol digit modalities Rey-Osterrieth complex figure	Word fluency	
Roedbroeck, M. E. m. fl. (2006)	Ravens matrises	Rey auditory-verbal learning test	Tower of London, Trail making test		GIT fluency	Fepsy
Tarazi , R. A., Zabel, T. A., & Mahone, E. M. (2008)	WAIS/ WISC/ WASI/ Peabody vocabulary test		BRIEF			
Zabel, T. A., Jacobson, L. A., Zachick, C, Levey, E., Kinsman, S. & Mahone, M. (2011)			BRIEF			