
Kognitiv funksjon hos unge voksne med ryggmargsbrokk - Konsekvenser for utdanning og arbeid

Beate Ørbeck, psykolog, TRS og Anne-Kristine Schanke, psykolog, Sunnaas sykehus

Denne artikkelen er tidligere publisert i Tidsskriftet for Norsk Psykologforening, 1997, 34; 401-407.

Cognitive function in young adults with myelomeningocele. Consequences for education and working ability

Abstract. - Myelomeningocele is a congenital malformation of the spinal cord. Many newborn infants with myelomeningocele are likely to develop hydrocephalus. Over the last 25 years a wider use of shunting procedures for the control of hydrocephalus has developed, but multiple disabilities make them in need of life-long medical care and rehabilitation. This study consists of 17 young adults, 12 females and 5 males. The sample shows deviant performance in fine motor coordination and attention and a slight reduction in memory span, speed of cognitive processing, arithmetic, memory and visual perception/construction. Verbal ability is approximately normal. Further guidelines for neuropsychological assessment and consequences for education and working ability are suggested.

Innledning

Ryggmargsbrokk, myelomeningocele eller spina bifida cystica, er en medfødt misdannelse i ryggmargen. Det forekommer 4-8 barn med ryggmargsbrokk pr. 10.000 fødte i Norden hvert år, og et stort flertall (68-92%) utvikler hydrocephalus (Steinbok, Irvine, Cochran, & Irwin, 1992). I løpet av de siste 25 år har antall overlevende øket betydelig. Dette skyldes i særlig grad økt bruk av shunt prosedyrer for å kontrollere hydrocephalus (det vil si at det legges inn en ventil for drenering av hjernevæske). Med shunting og generelt forbedrede medisinske prosedyrer, sees også klart økt IQ, idet 50-80% har IQ over 80, mot 11% i ikke opererte populasjoner (Leech & Brumback, 1991).

I litteraturen om ryggmargsbrokk er det bred enighet om at en finner lett redusert total-IQ (Holler, Fennel, Crosson, Boggs, & Mickle, 1995). Selv ved normal intelligens, sees ofte neuropsykologisk svikt, som overhyppighet av venstre-hendthet og manglende hånddominans (Baron & Goldberger, 1993), noe nedsatt håndsensorisk funksjon (Hamilton, 1991), svak finmotorikk og øye-hånd-koordinasjon (Zeiner, Prigatano, Pollay, Biscoe, & Smith, 1985), visuospatiale vansker (Holler et al., 1995), nedsatt hukommelse (Cull & Wyke, 1984) og matematikkvansker (Friedrich, Lovejoy, Shaffert, Shurtleff, & Beikle, 1991).

Hva gjelder verbale ferdigheter, er litteraturen noe mer tvetydig. På den ene siden er det et gjennomgående funn at verbal-IQ er høyere enn utførings-IQ (Holler et al., 1995). På den andre siden omtaler Hadenius, Hagberg, Bensch og Sjøgren (1962) "Cocktail-party syndromet" knyttet til hydrocephalus. Med dette menes et noe innholdsfattig språk, ofte preget av frasebruk, men med god flyt

og muntlig fremstilling. Det er viktig å påpeke at dette fenomenet også kan sees i andre populasjoner, for eksempel hos barn og unge med språkproblemer. Spain (1974) viser til lave verbale ferdigheter og hyperverbalitet (stor snakkesalighet relativt til innholdet). I et normalbegavet utvalg fant Byrne, Abbeduto og Brooks (1990) ingen generell verbal svikt, men prestasjonene sank med økende kognitive krav i oppgavene.

Horn, Lorch, Lorch og Culatta (1985) vektla at oppmerksomhetsproblemer kunne forklare språkvansker ved ryggmargsbrokk, i det de fant økt distraherbarhet, men normale språklige ferdigheter. På den annen side fant Anderson og Plewis (1977) god vedvarende oppmerksomhet (vigilans) i en studie av motoriske ferdigheter ved ryggmargsbrokk. Dette var imidlertid kun klinisk observert, da oppmerksomhetsfunksjonen ikke var undersøkt med standardiserte neuropsykologiske tester.

Mange av artiklene om verbal svikt er knyttet til barn. Dennis, Hendrick, Hoffman og Humphreys (1987) understreker at ungdom med ryggmargsbrokk modnes frem til aldersadekvat mestring av noen språklige ferdigheter (f.eks. grammatikk), mens de ligger etter jevnaldrende på andre områder (f.eks. ble det observert ordleting). Ved hydrocephalus viser Dennis og Barnes (1993) at flertallet har gode ferdigheter knyttet til forståelse av enkeltord/setninger. Gruppen har klare pragmatiske vansker i form av å trekke ut mening og lage slutninger fra tekster. De strever også med å lage setninger av oppgitte ord, forstå tvetydigheter/metaforer, og følge en vanlig samtale, noe som fordrer mer komplekse mentale funksjoner.

Nedsatt prestasjon på utførelsesprøver er et gjennomgående funn. Baron og Goldberger (1993) vektlegger motoriske vansker som forklaring på disse, og de avviser at det er snakk om spesifikk visuospatial svikt. Andre (Holler et al., 1995) fastholder at det er snakk om spesifikke vansker og påpeker likheten med de såkalte "ikke-verbale lærevansker" og høyre-hemisfæresvikt.

Multiple problemer med blære og tarm, komplikasjoner med shuntet hydrocephalus og andre sentralnervøse misdannelser, gjør at gruppen med ryggmargsbrokk trenger livslang medisinsk behandling og rehabilitering. Oppfølgingsstudier blir derfor svært sentrale (Alexander & Steg, 1989; Hunt & Pulton, 1995).

I denne artikkelen vurderes kognitiv funksjon hos et utvalg pasienter med ryggmargsbrokk. Vi beskriver grad av neuropsykologisk svikt, hvorvidt utvalget kjennetegnes av en bestemt testprofil og sammenhengen mellom ulike sosio-økonomiske og medisinske mål.

Beskrivelse av utvalget

En gruppe på 17 unge voksne med ryggmargsbrokk ble undersøkt i tiden 1990-93, 12 kvinner og fem menn, med gjennomsnittsalder 22,5 år (spredning 17-29 år). En var i fulltids-jobb, en arbeidet deltid, åtte var under utdanning, seks under attføring, én uføretrygdet. 76% hadde 9-12 års utdanning, og 24% over 12 års utdanning. 70% hadde eller hadde hatt spesielt tilrettelagt undervisning. De rapporterte ulik grad av kognitive plager: 6% hadde ingen plager, 12% plager i perioder, 35% milde plager, og 47% moderate plager.

Deres egne uttrykk for hva de strevet med var: "skriver stygt og langsomt, klarer ikke matematikk så godt, kan være vanskelig å finne frem både ute og inne, blir fort trett,

kan miste tråden i samtaler, får ikke uttrykt det jeg vil, kan ofte misforstå og bli misforstått, lærer sent, husker dårlig, vanskelig å gjøre flere ting samtidig, ikke flink til å planlegge, har jeg dyslexi?"

Medisinske data

13 av 17 (76%) hadde shuntet hydrocephalus. 11 av disse var reoperert flere ganger fordi ventilen som drenerer hjernevæsken ikke fungerte godt nok. Fra medisinsk journal fremgikk at åtte hadde noe synsproblemer, én hørte dårlig, og at én hadde klare finmotoriske vansker. Fem pasienter (29%) hadde andre medisinske tilleggsdiagnoser som kan influere på kognitiv funksjon. Én brukte ingen ganghjelpemidler, ni (53%) brukte krykker og rullestol som avlastning, og syv (41%) var avhengig av rullestol. I journalen var 13 (76%) notert som høyrehendt, mens for fire (24%) manglet det opplysninger.

Metode

De neuropsykologiske undersøkelsene ble foretatt som ledd i det kliniske arbeidet. I denne studien rapporteres data fra de mest benyttede testene. Det er syv deltester fra Wechsler's Adult Intelligence Test, normert av Engvik og Tambs (1985) og Lurias 10-ord-prøve (Christensen, 1986). Videre Knox Cubes, ordflyt (FAS), Trail Making Test, Fingertapping Test, Grooved Pegboard, Benton Visual Retention Test, Randt Memory Test, Paced Auditory Serial Addition Task (PASAT modifisert 4, 3, 2 sekunders versjon) (se Lezak, 1995). Råskårene er omgjort til standardskårer (T-skårer) i følge tilgjengelige normer. Testene er gruppert til åtte funksjonsområder (tabell 1).

Tabell 1 Benyttede mål på neuropsykologiske funksjonsområder:

| Funksjonsområder | Inkluderte tester |
|------------------------------------|--|
| Håndmotorikk | Fingertapping Grooved Pegboard |
| Psykomotorisk funksjon | Trail Making Test, Koding (WAIS) |
| Oppmerksomhet | Modifisert PASAT (4,3,2 sek.) |
| Minnespenn | Knox Cubes. Tallhukommelse (WAIS) |
| Hukommelse | Luria 10-ord, Benton, Randt Memory Test |
| Verbale evner | Ordflyt (FAS), Ordforståelse og Likheter (WAIS) |
| Visuell persepsjon og konstruksjon | Terningsmønster (WAIS) og Billedutfylling |
| Regneferdigheter | Regning (WAIS) |

Resultater

Basert på de åtte funksjonsområder, ble testprofilen til utvalget som helhet regnet ut (figur 1). Testprofilen er karakterisert ved betydelig svikt i finmotorisk koordinasjon og oppmerksomhet. Det er en mild reduksjon i minnespenn, mental prosessuering, hoderegning, hukommelse og visuell persepsjon/konstruksjon. Verbale evner er aldersgjennomsnittlige.

Hver pasient har fått regnet ut sin gjennomsnittlige standardskåre ut fra de nevnte funksjonsområdene (en type neuropsykologisk svikt-index). Denne er så benyttet til å se hvor mange i utvalget som kan sies å ha henholdsvis ingen ($T > 40$), mild ($T = 30-40$) eller betydelig ($T < 30$) kognitiv svikt (tabell 2).

Tabell 2 Utvalgets fordeling i forhold til grad av kognitiv svikt:

| Antall/(prosent) | Grad av kognitiv svikt |
|------------------|---------------------------------------|
| 3 / (18%) | Ingen kognitiv svikt ($T > 40$) |
| 8 / (47%) | Mild kognitiv svikt ($T = 30-40$) |
| 6 / (35%) | Betydelig kognitiv svikt ($T < 30$) |

Testprofilen for hver av disse undergruppene er gjengitt i Figur 2. Her fremgår at alle pasientene har finmotoriske vansker.

Mål på minnespenn og oppmerksomhet skiller best mellom gruppene med ulik grad av kognitiv svikt.

I forhold til demografiske data sees ingen sammenheng mellom estimert svikt og kjønn, alder, utdanning, tilrettelagt undervisning/ arbeid, grad av selvhjulpenhet ved gange. Det er en ikke-signifikant tendens til at grad av egenrapporterte plager samvarierer med estimert neuropsykologisk svikt.

Signifikanstesting av forskjeller mellom de medisinske undergruppene (med og uten hydrocephalus eller andre sentralnervøse komplikasjoner) er negativ. Gruppene er så små at signifikante forskjeller vanskelig kan oppnås, men undergruppen med hydrocephalus tenderer mot noe svakere hukommelse og visuell persepsjon/konstruksjon. Det er en ikke-signifikant tendens til at undergruppen med andre medisinske tilstander har noe svakere resultater. Å fjerne disse pasientene fra utvalget endrer derimot ikke utvalgets testprofil.

Bare 33% av utvalget viste neuropsykologiske testresultater som understøttet deres høyre-hånd-dominans. 23% har bedre prestasjon med venstre hånd, og 44% har resultater som kan tyde på manglende utviklet hånddominans.

Diskusjon

I litteraturen er kognitiv svikt ved ryggmargsbrokk i stor grad knyttet til samtidig tilstedeværelse av hydrocephalus. Et viktig funn i denne studien er at undergruppen uten hydrocephalus også viser noe neuropsykologisk svikt. I hvilken grad dette skyldes andre hjerneorganiske malformasjoner som kan opptre ved ryggmargsbrokk (som mangelfullt utviklet bro (corpus callosum) mellom hjernehalvdelen, at deler av hjernen

presses ned mot ryggmargen (Arnold Chiari II), og fasttjoret ryggmargstreng (Tethered cord)), kan denne studien ikke si noe om, grunnet manglende medisinske data.

Samtlige i dette utvalget viser finmotorisk svikt, og er slik i overensstemmelse med litteraturen (Zeiner et al., 1985). At så mange viser venstrehendthet og manglende hånddominans, er i tråd med Lontons (1976) studie av barn med ryggmargsbrokk, men resultatet støtter ikke Lontons antagelse om en sannsynlig utvikling av hånddominans med alder. Lett redusert hukommelse og nedsatte ferdigheter i regning er forventede resultater ut fra litteraturen (Friedrich et al., 1991). I tråd med Spain (1974) sees noe visuoperseptuelle/konstruktive vansker. Denne studien finner normale konkret-språklige funksjoner, men kan ikke si noe om de mer pragmatiske språkferdigheter Dennis og Barnes (1993) omtaler. Hvorvidt det finnes overhyppighet av spesifikke lese-skrive-vansker (dyslexi), slik gruppen har vært opptatt av, ble ikke kontrollert for med standardiserte prøver i dette utvalget. Klinisk bedømt, er det dog lite som peker mot spesifikke vansker (dyslexi). Ved krav om bruk av mer komplekse mentale funksjoner, ble det observert økte vansker med formulering.

Utvalget synes å ha viktige svakheter knyttet til læreprosessen, som består i en forsinket innlæringskurve, redusert kognitiv effektivitet og økt distraherbarhet. Klinisk ble det observert en økt trettbarhet. Slik Cull og Wyke (1984) peker på, kan en svak innlæringskurve av enkeltord skyldes manglende evne til å benytte semantiske strategier på innkodingsnivået. I tråd med Horn et al. (1985) viser utvalget en svak evne til delt oppmerksomhet, noe som antyder spesifikke oppmerksomhetsvansker, utover eventuelle språkproblemer.

Utvalgets svikt i oppmerksomhet kan heller ikke forklares med motoriske vansker, ettersom vårt mål på oppmerksomhet ikke krevde visuomotorisk respons.

Dette utvalget unge voksne med ryggmargsbrokk fra Sunnaas sykehus er lite, men det ligner andre utvalg med hensyn til kjønnsfordeling, andel med hydrocephalus og andre hjerneorganiske komplikasjoner. Hele utvalget var innlagt til rehabilitering. En ville forvente noe bedre resultater i studier som også inkluderer ikke-sykehus innlagte personer.

Konsekvenser for utdanning og arbeid

Undersøkelsen understreker viktigheten av å måle ulike neuropsykologiske funksjoner, da en evne vurdering alene, som ofte gjøres i PP-tjenesten, vil kunne gi et for optimistisk bilde av potensial for utdanning, og det skaper heller ikke tilstrekkelig klarhet i hvilke funksjoner som er svekket. En neuropsykologisk funksjonsbeskrivelse kan være nyttig for tilrettelegging av skoletilbud og rådgivning til lærerne. Spesielt gjelder det innenfor områdene innlæring, hukommelse og delt oppmerksomhet, som ofte er "usynlige" kognitive vansker. Det er viktig å avhjelpe eller kompensere for den svake håndmotorikken: Bruk av omfattende avskrift fra tavle bør eksempelvis unngås. I noen tilfeller er eleven best tjent med PC som skriveredskap. Elever kan ha tilgjengelig en båndspiller og ta opp fra undervisningen, for senere å benytte opptaket til overlæring. Å åpne essay-lignende spørsmål kan med fordel byttes ut med ja/nei svar, da dette vil stille mindre krav til hukommelsesfunksjoner og evne til strukturering. Noen trenger i større grad enn andre elever å få arbeide med én ting om gangen på grunn av vansker med delt oppmerksomhet. På prøver og eksamener må mange ha utvidet tid. De fleste har behov for å ta hyppige pauser, og en

mulighet for å kunne hvile eller trekke seg tilbake bør være tilstede. Noen av disse faktorene vil også være aktuelle i arbeidslivet. Særlig viktig synes å være et økt behov for pauser, skjerming for støy og kanskje også noe redusert total arbeidstid.

For mange i denne studien synes det som om utdannelsen mangler et mål, og mer bærer preg av å ha vært en måte å beskjeftige de unge på. Den vil derfor hemme mulighet for arbeid, og antagelig influere negativt på selvfølelsen ved å føre til nederlag på arbeidsmarkedet.

Det er et stort behov for rådgivning i forhold til utdanning og arbeid med et langsiktig perspektiv, og rådgiverne må være kjent med innholdet i den funksjonelle kognitive svikt. 82% i dette utvalget rapporterte kognitive vansker, men de fleste hadde problemer med å forstå og formidle til lærer eller arbeidsgiver hva vanskene deres bestod i.

Mange personer med ryggmargsbrokk trenger en individuell rehabiliteringsplan hvor hele livssituasjonen blir tatt med i betraktning. Opplærings- og arbeidsevne må inngå her. For noen vil vernet arbeid og personlig assistent være aktuelt. For andre synes det riktig for en tid å nedtone arbeid og snarere lage en plan for å flytte hjemmefra, ta ansvar for sin egen personlige hygiene og forhåpentligvis lære kjærligheten å kjenne. Foreldrene må nok delta mer i denne diskusjonen, da et stort flertall unge voksne fortsatt bor hjemme. Ut fra samtaler med dem som er med i denne studien har en fått inntrykk av at mange foreldre til barn med ryggmargsbrokk har noe høye ambisjoner på vegne av barnet sitt og er for lite kjent med deres lærevansker. I denne studien hadde flertallet innlagt shunt for drenering av hjernevæske, og de fleste av disse ble reoperert på grunn av

komplikasjoner. Dette innebærer stadige avbrytelser i hverdagen og stadige endringer av individets funksjonelle nivå over tid, noe som understreker behovet for rådgivning i et livslangt perspektiv.

Mål med neuropsykologiske undersøkelser ved ryggmargsbrokk

Generelt må målet med neuropsykologiske undersøkelser være å øke den enkeltes innsikt i egne sterke og svake kognitive sider. En slik selvinnsett kan være en hjelp i en realistisk planlegging av dagligliv, utdanning og arbeid. Mange av pasientene i utvalget opplevet den neuropsykologiske undersøkelsen som nyttig, fordi "flere brikker falt på plass", og de gav uttrykk for at den skulle vært gjennomført på et tidligere tidspunkt i deres liv. Betydningen av å gi forståelige og grundige tilbakemeldinger var helt avgjørende for at testingen skulle ha nytteverdi for den enkelte.

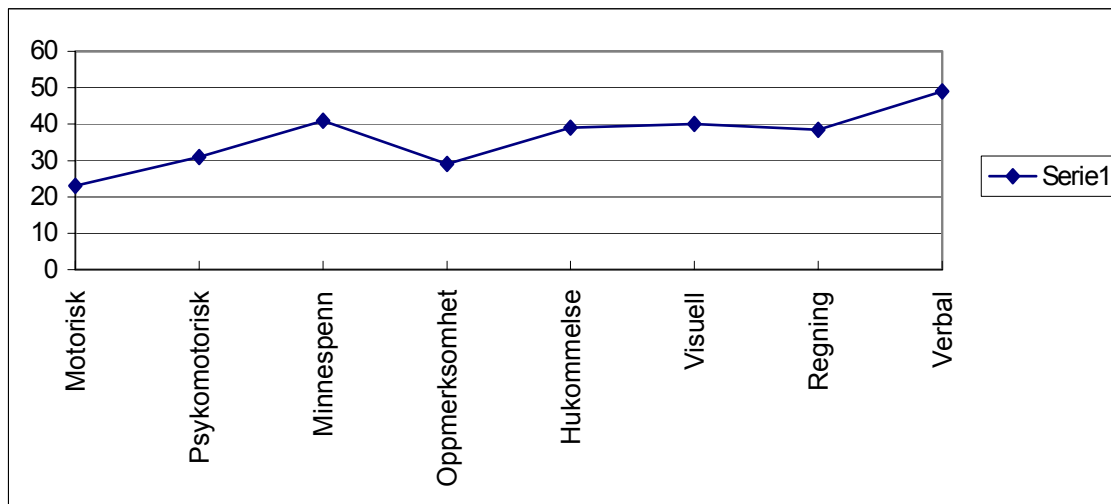
Der hvor det oppstår trykkstigning i hjernen som følge av shuntkomplikasjoner (vansker med drenering av hjernevæske), kan det være aktuelt med en fornyet kognitiv funksjons-vurdering.

Momenter i forhold til videre neuropsykologisk testing

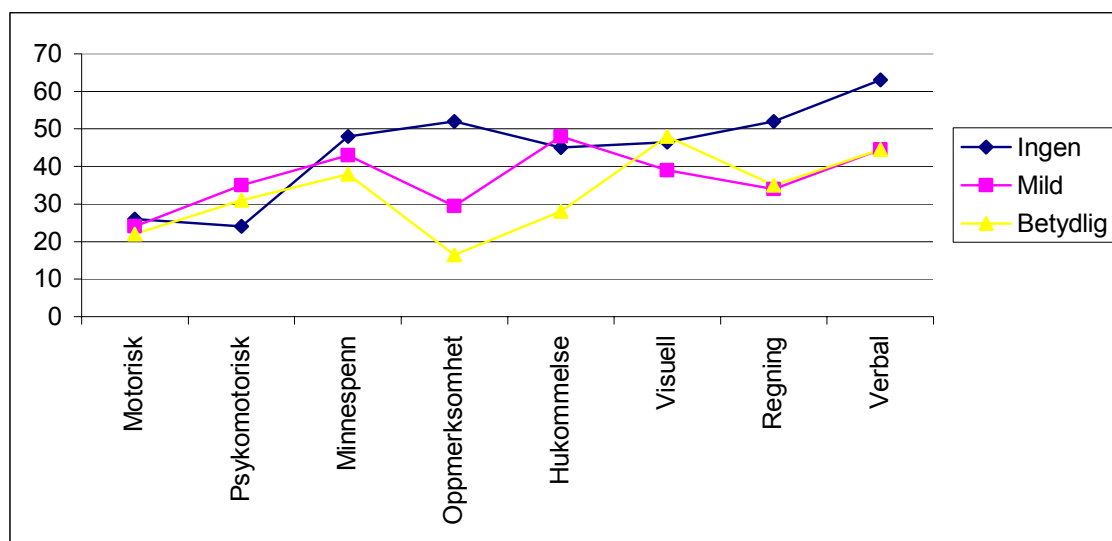
Det ville i oppfølgingsstudier være aktuelt å vurdere neuropsykologisk funksjonsprofil opp mot de andre hjerneorganiske malformasjoner som opptrer ved ryggmargsbrokk. Fremover synes det viktig å måle mange av de samme funksjonene som i denne undersøkelsen. Tester som måler oppmerksomhet, uten motorisk komponent, synes mest sentrale i forhold til å vurdere kognitiv svikt. Mål på vedvarende oppmerksomhet (vigilans) bør inkluderes. Synsvanskene bør beskrives bedre. En mer omfattende vurdering av språklige evner, hvori inngår mer pragmatiske ferdigheter, er påkrevet.

Alle deltagerne i denne studien takkes for sin medvirkning. Professor Kjetil Sundet takkes for råd om statistisk bearbeiding av data.

Figur 1. Utvalgets neuropsykologiske testprofil basert på de åtte funksjonsområdene.



Figur 2. Neuropsykologisk testprofil for utvalgets undergrupper med henholdsvis betydelig kognitiv svikt (N=6), mild svikt (N=8) eller ingen svikt (N=3).



Referanser

- Alexander, M. A., & Steg, N. L. (1989). Myelomeningocele: Comprehensive Treatment. *Archives of Physical and Medical Rehabilitation*, 70, 637-641.
- Anderson, E. M., & Plewis, I. (1977). Impairment of a motor skill in children with spina bifida cystica and hydrocephalus: An exploratory study. *British Journal of Psychology*, 68, 61-70.
- Baron, I. S., & Goldberger, E. (1993). Neuropsychological disturbances of hydrocephalic children with implications for special education and rehabilitation. *Neuropsychological Rehabilitation*, 3, 4, 389-410.
- Byrne, K., Abbeduto, L., & Brooks, P. (1990). The language of children with spina bifida and hydrocephalus: Meeting task demands and mastering syntax. *The Journal of Speech & Hearing Disorders*, 55, 118-123.
- Christensen, A. L. (1986). Luria's *Neuropsychologiske Undersøkelse. Manual*. København: Dansk Psykologisk Forlag.
- Cull, C. & Wyke, M. A. (1984). Memory function of children with spina bifida and shunted hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 26, 177-183.
- Dennis, M., Hendrick, E. B., Hoffman, H. J., & Humphreys, R. P. (1987). Language of hydrocephalic children and adolescents. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 9, 5, 593-621.
- Dennis, M., & Barnes, M. A. (1993). Oral discourse after early-onset hydrocephalus: Linguistic ambiguity, figurative language, speech acts and script-based inferences. *Journal of Pediatric Psychology*, 18, 5, 639-652.
- Engvik, H., & Tambs, K. (1985). *Reviderte WAIS normer*. NPF.
- Friedrich, W. N., Lovejoy, M. C., Shaffert, J., Shurtleff, D., & Beilke, B. (1991). Cognitive abilities and achievement status of children with myelomeningocele: A contemporary sample. *Journal of Pediatric Psychology*, 16, 4, 423-428.
- Hadenius, A. M., Hagberg, B., Bensch, K. H. & Sjøgren, I. (1962). The natural prognosis of infantile hydrocephalus. *Acta Paediatric Scandinavia*, 51, 117-118.
- Hamilton, A. (1991). Sensory hand function of the child with spina bifida myelomeningocele. *British Journal of Occupational Therapy*, 54, 9, 346-349.
- Holler, K. A., Fennell, E. B., Crosson, B., Boggs, S. R., & Mickle, P. (1995). Neuropsychological and adaptive functioning in younger versus older children shunted for hydrocephalus. *Child Neuropsychology*, 1, 1, 63-73.
- Horn, D. G., Lorch, E. P., Lorch, R. F., & Culatta, B. (1985). Distractibility and vocabulary deficits in children with spina bifida and hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 27, 713-720.
- Hunt, G., & Poulton, A. (1995). Open spina bifida: A complete cohort reviewed 25 years after closure. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 37, 19-29.
- Leech, R. W. & Brumbach, R. A. (1991). *Hydrocephalus: Current clinical Concepts*. St Louis: Mosby Yearbook.
- Lezak, M. D. (1995). *Neuropsychological assessment* (3.ed.), New York: Oxford University Press.

Kognitiv funksjon hos unge voksne med ryggmargsbrokk - Konsekvenser for utdanning og arbeid

Lonton, A. P. (1976). Hand preference in children with myelomeningocele and hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 18, suppl. 37, 143-149.

Spain, B. (1974). Verbal and performance ability in preschool children with spina bifida. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 16, 773-780.

Steinbok, P., Irvine, B., Cochrane, D. D. & Irwin, B. J. (1992). Long-term outcome and complications of children born with meningomyelocele. *Child's Nervous System*, 8, 92-96.

Zeiner, H. K., Prigatano, G. P., Pollay, M., Biscoe, C. B., & Smith, R. V. (1985). Ocular motility, visual acuity and dysfunction of neuropsychological impairment in children with shunted uncomplicated hydrocephalus. *Child's Nervous System*, 1, 115-122.

Fakta:

Beate Ørbeck, stipendiat

SSBU, Boks 26 Vinderen, 0319 Oslo.

Tlf: 22924700, fax: 22142666

Anne-Kristine Schanke, sjefpsykolog

Sunnaas sykehus, 1450 Nesoddtangen.

Tlf: 66969000, fax: 66912576