



Föreningen Sveriges Habiliteringschefer

Rikstäckande nätverk för habiliteringen i Sverige. Grundad 1994

Kognition vid ryggmärgsbråck – en kunskapsöversikt

Barbro Lindquist

Helén Jacobsson

Marie Peny-Dahlstrand

Margareta Strinnholm

Innehåll

Förord.....	1
Inledning.....	2
Sammanfattning.....	2
Rekommendationer	4
Revidering	4
Bakgrund	5
Definitioner	6
Syfte	7
Metod.....	7
Resultat	9
Kognitionens inverkan på vardagsfungerande i ett livsperspektiv.....	14
Interventioner	21
Diskussion.....	23
Referenser	28
Bilaga	

Förord

Föreningen Sveriges Habiliteringschefer har som uppgift att verka för en utveckling av habiliteringsverksamheten för barn, ungdomar och vuxna utifrån de övergripande mål som beskrivs i hälso- och sjukvårdslagen samt lagen om särskilt stöd och service till vissa funktionshindrade. Föreningen har ambitionen att gemensamt utveckla en kunskapsbaserad och ändamålsenlig verksamhet som är kostnadseffektiv och till nytta för personer som behöver habilitering. I en god kvalitet innefattas även att habiliteringen ska vara brukarfokuserad och ta tillvara brukarnas och de anhörigas egna erfarenheter och resurser.

Inom ett flertal områden behöver metoder, arbetssätt och behandlingsresultat för personer med funktionsnedsättningar beskrivas och dokumenteras. För att öka kunskapen om vilka åtgärder som ska utvecklas och vilka som ska avvecklas krävs ett nationellt samarbete.

2001 initierades därför ett projekt som fick namnet Evidens Baserad Habilitering (EBH). Syftet var att pröva en nationell arbetsmodell bestående av övergripande arbetsgrupper med uppgift att granska olika interventioners evidens. Arbetssättet har visat sig vara framgångsrikt när det gäller att sammanställa tillgänglig forskning och har inneburit rekommendationer inom flera områden. Det är nu ett vedertaget arbetssätt inom föreningen.

I ett samarbete med MMCUP har en *kunskapsöversikt* inom området *Kognition vid ryggmärgsbräck tagits fram*. Arbetsgruppens uppgift har varit att:

- kritiskt granska och presentera aktuell forskning om kognitiva förmågor och begränsningar hos personer med ryggmärgsbräck och hur dessa påverkar deras vardagsliv
- utifrån det aktuella bevisläget och kliniska erfarenheter arbeta fram behandlingsrekommendationer för att möjliggöra ökad delaktighet i samhället

Rapporten var färdig i april 2015 och från juni 2015 finns den presenterad på föreningens hemsida www.habiliteringschefer.se

Arbetsgruppen har visat på hur de bristande exekutiva förmågorna orsakar svårigheter vid inläring, självständighetsutveckling i vardagen och deltagande i sociala och samhälleliga sammanhang. Svårigheterna med språk, perception, minne, uppmärksamhet och exekutiva funktioner förekommer oavsett begåvningsnivå. Allt färre barn föds med ryggmärgsbräck och kunskapen om hur de bristande kognitiva funktionerna påverkar aktiviteter i vardagen riskerar att minska inom habiliteringen. Denna kunskapsöversikt är därför av stor betydelse för att utveckla kvaliteten i habiliteringsinsatserna och för att personer med ryggmärgsbräck ska få det stöd som behövs för att klara inläring och vardagsfunktioner.

Föreningen Sveriges Habiliteringschefer ställer sig bakom de rekommendationer som arbetsgruppen lagt fram. Ett stort tack till arbetsgruppen som med stort engagemang och energi har genomfört granskningen som lett fram till denna rapport.

Malmö 2015-05-15

Margareta Nilsson
Föreningen Sveriges Habiliteringschefer

Inledning

Ryggmärgsbråck är en tidig anläggningskada som förutom att ge motorisk funktionsnedsättning och svårigheter att kontrollera blåsa och tarm också medför specifika kognitiva karakteristika, något som ofta skapar problem vid inläring, bemötande och självständighetsutveckling.

Antalet födda med ryggmärgsbråck har minskat i Sverige. Idag föds 10-15 barn per år jämfört med 80-100 för 30-40 år sedan. 2013 fanns drygt 800 personer med ryggmärgsbråck i Sverige, de flesta unga vuxna födda i slutet av 80-talet till början av 90-talet. Incidensen, dvs. andel barn som föddes med ryggmärgsbråck i Sverige under 2007- 2013 var 1,26 per 10 000 födda. En anledning till den låga incidensen är avbrytande av graviditeten efter prenataldiagnostik. Förekomsten (prevalensen) av ryggmärgsbråck påverkas av incidensen och av andelen överlevande, inflyttade och utflyttade med ryggmärgsbråck i befolkningen. Av 115 barn 0-6 år födda med rmb 2007-2013 var 15 barn inflyttade från annat land. Prevalensen, 1 jan 2014 var 1,43 per 10 000 barn 0-6 år. (1)

Minskningen gör att personal inom habilitering möter allt färre barn, ungdomar och vuxna med ryggmärgsbråck vilket i sin tur innebär att kunskapen om funktionsnedsättningen och dess konsekvenser riskerar att minska drastiskt. Då kunskapen om hela vidden av funktionsnedsättningen är livsavgörande för individerna, är det viktigt att denna dokumenteras och hålls aktuell inom habilitering samt sprids till förskola, skola och aktörer på arbetsmarknaden, inom hälso- och sjukvård och socialtjänst för att förståelse och bemötande ska bli optimalt.

Arbetsgruppens uppdrag var att kritiskt granska och presentera aktuell forskning om kognitiva förmågor och begränsningar hos personer med ryggmärgsbråck och hur dessa påverkar deras vardagsliv samt föreslå insatser för att möjliggöra ökad delaktighet i samhället.

Arbetsgrupp:

Barbro Lindquist, psykolog och sammankallande

Helén Jacobsson, arbetsterapeut

Marie Peny-Dahlstrand, arbetsterapeut

Margareta Strinnholm, psykolog

Arbetet påbörjades i september 2013 och avslutades 2014. Gruppen har träffats sju gånger, varav två tillfällen på internat två dagar. Mellan mötena har artikelsökning, kvalitetsgranskning, evidensgradering och rapportskrivning skett enskilt med ett flertal diskussioner och avstämningar per telefon.

Arbetet har finansierats av respektive arbetsgivare.

Sammanfattning

De senaste 10-15 åren har forskningen kring ryggmärgsbråck och kognition fokuserat på den tidiga hjärnskadans konsekvenser, i takt med utvecklingen av hjärnavbildningstekniker samt möjligheter att undersöka och följa stora grupper av personer med ryggmärgsbråck i olika åldrar. För att få aktuell kunskap om kognitiv förmåga hos personer med ryggmärgsbråck och dess inverkan på inläring, socialt liv och vardagsfungerande gjordes en sökning via sex databaser med 26 lösenord för att täcka in alla områden av forskning i ämnet publicerad 2000-2013. Efter evidensgradering återstod 67 artiklar samt fyra översiktsartiklar.

Efter 2000 har få studier publicerats där man undersökt begåvning mätt med test, dock bekräftas tidigare rön att cirka 30 % har normal begåvning (IQ 85-115), 40 % subnormal (IQ 70-84) och 30 % intellektuell funktionsnedsättning (IQ <70). Verbal begåvning mätt med test är signifikant starkare än visuo-perceptuell. Flera studier visar dock att språkliga svårigheter är vanliga och tydliga även i tidig ålder. Det ofta goda inlärd ordförrådet och god grammatisk förmåga maskerar svårigheter med pragmatisk förmåga och att få sammanhang och förståelse i läst text, lyssnande och kommunikation. Förutom i inläring har dessa begränsningar också betydelse för den sociala förmågan. När det gäller visuell perception märks styrkor i att uppfatta figurer, former, ansikten, längd och yta, d.v.s. statiska karakteristika, men när det handlar om objekt i rörelse uppstår svårigheter som att hitta vägen, eller upptäcka personer eller föremål i rörlig bakgrund. Begränsning av att föreställa sig mental rotation och formkonstans samt rumsligt tänkande generellt ger svårigheter också i delar av ämnet matematik.

Också minnesproblem märks tidigt, redan i förskoleåldern. Det gäller alla aspekter av minnesfunktionen utom enklare arbetsminnesuppgifter. Svårighet att återge inlärt material ställer till problem i skolan. Bland annat är det prospektiva minnet viktigt inte minst för vardagsfungerande och det har visat sig försämrats över tid.

Flera forskare relaterar de koncentrations-, uppmärksamhets- och aktivitetsregleringsproblem som finns hos personer med ryggmärgsbråck till de skadade bakre systemen i hjärnan som står för stimuluskontroll och orientering, till skillnad mot personer med ADHD som har brister i hjärnans främre regleringssystem. Medicinering med centralstimulantia är därför inte verksamt.

Från år 2006 och framåt har många studier genomförts som fokuserar på hur de kognitiva svårigheterna påverkar vardagen för personer med ryggmärgsbråck. De beskrivna bristande exekutiva förmågorna - att ta initiativ, planera, organisera och strukturera orsakar svårigheter vid inläring och i skola, men är också den kanske största orsaken till svårigheter i att utveckla självständighet i vardagen och att delta i sociala och samhällsliga sammanhang. Detta får framför allt stora konsekvenser senare i livet när man alltmer förväntas ta ett självständigt ansvar för sin person, fungera socialt och i arbetslivet. Det blir svårt att fatta beslut både i stort och smått. Det blir komplicerat att klara alla aktiviteter som kräver planering och genomförande av processer, som att städa, sköta RIK-tider och egenvård, handla etc. Också sociala relationer kräver planering och förmåga att behärska uppfattning av tid. Allt detta bör beaktas inte minst vid bedömning av LSS-insatser.

En minoritet i gruppen personer med ryggmärgsbråck (15-20%) har inte hydrocefalus. Eftersom gruppen är liten finns ingen omfattande forskning men det beskrivs entydigt att de utan hydrocefalus har mer bevarade funktioner inom alla områden jämfört med personerna med hydrocefalus men ändå större svårigheter än typiskt utvecklade.

Det är viktigt att notera att de beskrivna svårigheterna med språk, perception, minne, uppmärksamhet och exekutiva funktioner förekommer oavsett begåvningsnivå. Personer med ryggmärgsbråck är därför generellt beroende av hjälp för att klara inläring och vardagsfunktioner även om god begåvning underlättar att lära sig strategier och att förstå vilket stöd man behöver.

Endast fem studier, samtliga publicerade 2013 har fokuserat på interventioner för personer med ryggmärgsbråck när det gäller kognition och vardagsfungerande. De som använt metoder med individuell målformulering och inläring av strategier beskrev i huvudsak positiva resultat.

Rekommendationer

Generellt: Ryggmärgsbråck är en funktionsnedsättning som kräver kunskap hos och kontinuerliga insatser från hela rehabiliteringsteamet. Det är av största vikt att personer med ryggmärgsbråck, deras anhöriga och nätverk, förskola, skola och samhällsinstitutioner har vetskap om de kognitiva konsekvenserna för att ge bästa möjliga stöd.

- Tidig information till föräldrar om hur kognitiva förmågor och kognitiv utveckling brukar te sig hos barn med ryggmärgsbråck samt stöd till föräldrarna att fortlöpande med anpassning till utvecklingsnivå göra barnet medvetet om sina styrkor och begränsningar.
- Tidig kartläggning av barnets vardagsfungerande (rekommenderat instrument: PEDI) och förmåga till lek och samspel samt råd till föräldrar och förskola om hur utvecklingen kan stimuleras.
- Psykologisk utredning av begåvningsnivå och kognitiva styrkor och svagheter vid fyra och sex års ålder samt ytterligare en till två gånger under grundskola/gymnasium. Vuxna efter behov. Utredning av exekutiv förmåga.
- Logoped bör kartlägga språk och kommunikation under förskoletiden med uppföljning efter behov.
- Kartläggning av förmåga till tidshantering samt kartläggning av arbetsterapeut för att klargöra barnets färdigheter att utföra aktiviteter med AMPS från ca 5 år och sedan återkommande vid behov.
- Kontinuerlig uppföljning av självständighetsutveckling under uppväxten i dialog med föräldrar och barn/ungdom/vuxen, ev med hjälp av skattningsformulär. Tidig introduktion av individuellt anpassat stöd för minne, struktur, planering, igångsättning och tidsuppfattning. Ofta behövs ett mänskligt stöd långt upp i åldrarna, för vissa aktiviteter kanske hela livet. Detta gäller speciellt igångsättning och tidshantering.
- Intensifierat stöd i transitionsprocessen och fortsatt i övergången till arbetslivet.
- Erbjud eget psykologstöd till barnet/ungdomen/den vuxne.

Revidering

Revidering av rapporten rekommenderas 2018. Ansvarig: Marie Peny-Dahlstrand

Bakgrund

Ryggmärgsbråck (rmb) orsakas av att neuralröret som bildar ryggrad och hjärna inte slutits fullständigt under graviditetens första 21-28 dagar. Det innebär att de nerver som normalt kapslas in i ryggmärgen ligger i en bråcksäck utanför och inte kan förmedla nervimpulser från hjärnan till extremiteter och organ nedanför bråckområdet. Beroende på hur högt bråcket ligger medför skadan att man får olika grader av förlamning i benen, nedsatt känsel och svårigheter att tömma tarm och blåsa. Ryggmärgsbråck är en av flera olika förekommande missbildningar av ryggmärg och kotpelare. På engelska används ofta benämningen "Spina bifida" som egentligen betyder "kluven ryggrad". Ryggmärgsbråck kallas också MMC (myelomeningocele), och är den vanligaste och allvarligaste missbildningen i ryggmärg-kotpelare. Ryggmärgsbråck är oftast öppna vid födelsen, d.v.s. inte hudtäckta. Lipo-MMC är hudtäckta ryggmärgsbråck med fettvävnad (lipom) i anslutning till bråcket. Vid öppna rmb är hydrocefalus betydligt vanligare än vid hudtäckta. Rmb medför också en signifikant påverkan på hjärnans utveckling med avvikelser i olika regioner, särskilt corpus callosum (hjärnbalken), mellanhjärna och lillhjärna. Hos drygt 80 % medför neddragning av lillhjärnan i skallgropen en blockering av cerebrospinalvätskans flöde. Hålrummen i hjärnan vidgas då på grund av ökande vätskemängd (=hydrocefalus) och kringliggande vävnad skadas, både vit substans och nervceller. Det lilla barnet opereras omedelbart efter födelsen då man antingen sätter in en shunt som leder vätskan från hålrummen till bukhålan, eller skapar en naturlig avrinning genom att göra ett hål i botten av fjärde hålrummet. Shuntoperation började rutinmässigt genomföras på 1960-talet.

Det har länge varit känt att barn med rmb har en karakteristisk begåvningsprofil mätt med test, med en avsevärt starkare språklig förmåga jämfört med perceptuell/spatial. De senaste trettio årens utveckling av hjärnabbildningstekniker tillsammans med neuropsykologisk forskning och utveckling har medfört att kunskapen om kognitiva konsekvenser av rmb avsevärt utvecklats och fördjupats angående språk och perception, och även när det gäller andra viktiga delar som uppmärksamhet, minne och exekutiva funktioner. Svårigheterna kvarstår hela livet, och genom kännedom om hur de ter sig har kunskap också utvecklats om hur man förhåller sig till, arbetar med och kompenserar för dessa som individ, familj och samhälle.

I arbetet inkluderas originalartiklar som beskriver kognitiva konsekvenser av rmb med och utan hydrocefalus (hc) hos barn, ungdomar och vuxna. Förmåga till aktivitetsreglering beskrivs också samt differentialdiagnostik rmb-ADHD. Även artiklar där man undersökt livskvalitet har tagits med eftersom det bland annat är en konsekvens av hur man med kunskap, kognitivt stöd och anpassningar från samhället samt genom självinsikt och förvärvade strategier hos individer med rmb kan nå delaktighet.

Begreppet "typically developed" har översatts med "typiskt utvecklade" eller "kontrollgrupp", då avseende typiskt utvecklade barn/ungdomar/vuxna.

Reviews (översiktsartiklar) har tagits med som komplement.

Definitioner

Kognition

Med kognition avses alla mentala aktiviteter och processer som vi använder för att tillägna oss kunskap och förståelse genom tankar, erfarenheter och sinnen (Oxford Dictionary). Kognitiva funktioner innefattar högre hjärnfunktioner som tänkande, perception, uppmärksamhet, minne och språk. Exekutiv kontroll, det vill säga förmågan att kunna sälla, prioritera och planera effektivt samt hämma inadekvat eller irrelevant beteende, hör också hit.

Exekutiva funktioner

Exekutiva funktioner är ett teoretiskt system som sägs kontrollera och reglera kognitiva processer, som har lokaliserats till de främre delarna i hjärnan. De exekutiva funktionerna styrs dock inte enbart av de främre delarna utan kräver engagemang av hela hjärnan, inte minst de områden som reglerar uppmärksamhet och minne.

Lezac (2) delar in exekutiv funktion i fyra komponenter och varje komponent indelas i aspekter av aktivitetsrelaterade beteenden:

1. Viljeakt - något som personen önskar göra, en idé som handlingen startar med
2. Planering av handling
3. Målinriktad handling
4. Effektivt utförande

Förkortningar som förekommer i texten

ADHD	Attention Deficit Hyperactivity Disorder
AMPS	Assessment of Motor and Process Skills
BRIEF	Behaviour Rating Inventory of Executive Function
Fim	Functional Independence measure
GMT	Goal Management Training
hc	hydrocephalus
HQoL	Health Related Quality of Life
ICF-CY	Internationell klassifikation av Funktionsstillstånd, funktionshinder och hälsa, barn och ungdomsversionen
IOR	Inhibition of return
Nepsy	A Developmental NEuroPSYchological Assessment
PEDI	Pediatric Evaluation of Disability Inventory
PPVT	Peabody Picture Vocabulary Test
RIK	Ren Intermittent Kateterisering
rmb	ryggmärgsbräck
SNAP-IV	Swanson, Nolan and Pelham Questionnaire IV
SQoL	Subjective Quality of Life
WeeFim	The Functional Independence Measure for Children
WISC-IV	Wechsler Intelligence scale for children
WPPSI-III	Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence

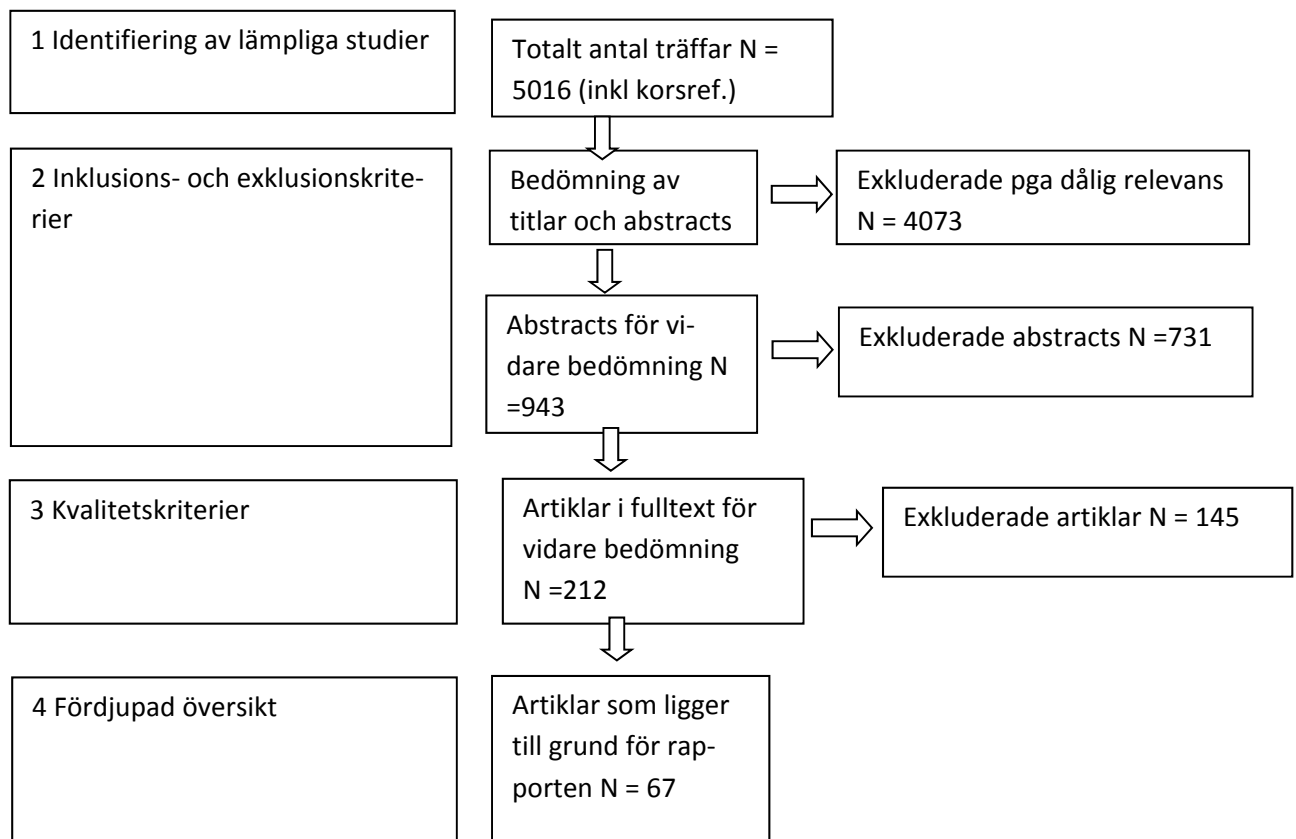
Syfte

Syftet med arbetet är att genom en systematisk kvalitetsgranskning av aktuell forskning kunna presentera kognitiva karakteristika hos barn, ungdomar och vuxna med ryggmärgsbräck med och utan hydrocefalus, vilka konsekvenser det ger när det gäller utveckling, inlärning, processfärdigheter och praktiska vardagsfunktioner samt föreslå vilka insatser rehabiliteringen bör erbjuda.

Metod

Granskning av artiklar (figur 1, figur 2). Sökning av artiklar publicerade åren 2000 – 2013 gjordes i databaserna Pubmed, Scopus, Psycinfo, ERIC, Cinahl samt Cochrane. 26 sökord användes för att täcka in alla områden. 212 artiklar kvalitetsgranskades enligt McMasters kvalitetskriterier för kvantitativa respektive kvalitativa studier (3). 67 artiklar återstod som uppfyllde kvalitetskriterierna. Många artiklar har speglat flera aspekter av kognition, liksom både barn- och vuxenperspektiv, varför de refererats till flera gånger i texten. (Tabell 1, bilaga 1)

Fyra översiktsartiklar inkluderades som komplement till artiklarna.



Figur 1: Flödesschema för artikelsökning

McMasters metod för evidensgradering valdes då den kan användas både för explorativa och interventionsstudier (3).

Tre matriser användes:

- Kvantitativa studier utan intervention, 12 kriterier
- Kvalitativa studier utan intervention, 10 kriterier
- Interventioner, 14 kriterier

Kvalitetsmått (antal uppfyllda kriterier):

Kvantitativa studier: Hög: 12, Medel 10-11

Kvalitativa studier: Hög: 10, Medel 8-9

Interventionsstudier: Hög 14, Medel 12-13

För kvantitativa studier krävdes ett urval på minst 20 personer, för kvalitativa minst 8.

Artikel	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	Svar	Kvalitet
													J= N= O=	
													J= N= O=	
													J= N= O=	
													J= N= O=	
													J= N= O=	
													J= N= O=	

- | | |
|----------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------|
| 1. Framgår syftet tydligt? | 8. Har störningar undvikits? |
| 2. Är relevant litteratur presenterad? | 9. Rapporteras resultatet i form av statistisk signifikans? |
| 3. Har urvalet beskrivits i detalj? | 10. Är analysmetoderna lämpliga? |
| 4. Har bortfall redovisats? | 11. Har klinisk betydelse redovisats? |
| 5. Är urvalsstorleken berättigad? | 12. Är slutsatserna sett till metod och resultat tillräckligt beskrivna? |
| 6. Är mätinstrumenten reliabla? | |
| 7. Är mätinstrumenten valida? | |

Figur 2: Kvalitetskriterier enligt McMaster University

Resultaten från granskningen avseende kognitiva förutsättningar redovisas område för område för barn, ungdomar och vuxna. Därefter sammanfattas och belyses de olika studier som beskriver vardagsliv och hur det påverkas av kognitiva nedsättningar hos personer med rmb. De artiklar som valdes i sökningen har sorterats in under de olika domänerna för aktivitet och delaktighet i ICF-CY (4). Detta för att belysa konsekvenserna av nedsatta kognitiva funktioner i personernas liv. Många artiklar har belyst flera domäner och kommer därför att nämnas inom mer än en domän.

Som kognitiva variabler har klassats olika kognitiva och exekutiva förmågor/funktioner inkl. processfärdighet och tidsuppfattning/tidshantering.

Resultat

Kognition

BARN OCH UNGDOMAR SEX MÅNADER TILL 19 ÅR

Begåvning mätt med test

I en studie från Nederländerna (5) jämfördes 91 barn med rmb med 74 kontroller. Barnen undersöktes vid 6, 12, 18, 26 och 36 månader med Bayley Scales of Infant Development II samt Preschool Language Scale III vid varje tillfälle utom 6-månaderskontrollen. Barnen med rmb hade lägre funktionsnivå på alla områden jämfört med kontrollbarn. Hög bråcknivå och shuntad hc hade signifikant negativ påverkan på motoriska färdigheter och kognition, dock inte på språklig utveckling där barn med och utan shuntad hc i denna ålder hade motsvarande resultat. Författarna framhåller vikten av att tidigt kartlägga barnens kognitiva och språkliga utveckling, då de karakteristiska svårigheter som beskrivs hos skolbarn och tonåringar kan identifieras redan hos det lilla barnet.

Vid undersökning av kognitiv förmåga hos tjugoåtta barn med rmb och behandlad hc från en västsvensk populationsbaserad studie (6) hade cirka 30% normal begåvning (IQ>85), 40% subnormal (IQ 70-84) och 30% hade intellektuell funktionsnedsättning. Denna fördelning av begåvningsnivåer i gruppen stämmer väl överens med tidigare forskning. I gruppen fanns en signifikant starkare språklig förmåga (verbal IQ) jämfört med visuoperceptuell (performance IQ) mätt med begåvningsstest WPPSI-III och WISC-III. Wechslerskalorna mäter dock inte alla språkliga aspekter som behövs för förståelse och kommunikation.

Språk

Redan under de första tre åren ses skillnader i språkutveckling och språkanvändning hos barn med rmb jämfört med typiskt utvecklade barn. I studien av Lomax-Bream et.al. hade barnen med rmb en signifikant långsammare språkutveckling både när det gällde att lyssna, förstå och att kommunicera. Vachha et.al. (7) undersökte ordförråd, syntax och pragmatisk förmåga hos barn med rmb 4-6 år gamla. Jämfört med kontrollgrupp hade de signifikanta svårigheter när det gällde att förstå grundläggande begrepp, att förstå och använda språket funktionellt i sociala sammanhang (pragmatisk förståelse). Inga skillnader fanns mellan grupperna när det gällde att använda språket grammatiskt korrekt (syntax). Författarna menar att den goda förmågan att använda språket ytligt korrekt maskerar de svårigheter som finns redan i tidig ålder. Denna svårighet med pragmatik är beskriven redan sent sjuttital och tidigt åttital. Det innefattar både att uppfatta sammanhang i socialt samspel och att producera tal och skrift med sammanhang.

Perception

Dennis har i ett flertal experimentella undersökningar belyst olika aspekter av visuell perception hos barn och ungdomar med rmb. I en studie från 2002 (8) jämfördes barn 6-12 år med kontrollgrupp på uppgifter som mätte objektbaserade respektive aktivitetsbaserade perceptuella uppgifter. Här hade barn med rmb signifikant svårare än kontroller för uppgifter som var aktivitetsbaserade, som rituppgifter, labrynter eller mental rotation. Objektbaserade uppgifter som igenkänning av ansikten eller föremål samt kontur och storlek utgjorde ingen svårighet. I fyra olika studier med barn och ungdomar 8-19 år (9,10,11,12) undersöktes perceptuell och motorisk timing, inre automatisk uppmärksamhet (d v s utan kroppslig aktivitet) samt inhibition of return (IOR) i jämförelse med matchade kontroller. Man fann att gruppen med rmb hade signifikant svårare att mentalt beräkna tidsåtgång och också svårigheter att hålla motorisk rytm i en fingertappinguppgift. Svårigheterna korrelerade

med den reducerade volym i lillhjärnan som kan ses till följd av den tidiga missbildningen. Brister i båda timingfunktionerna antyder störning i en central timingmekanism.

Minne

Barn med rmb visar tidiga tecken på både auditiva och visuella minnessvårigheter. I en studie av Pike et.al. (13) fann man att 36 månader gamla barn hade signifikant svårare än kontroller att återge berättelser och att minnas föremåls placering i olika lådor. Boyer (14) fann svårigheter med arbetsminne och processhastighet hos barn 8-15 år med rmb jämfört med syskon. English et.al. (15) konstaterade svårigheter med arbetsminne hos barn och ungdomar 9-19 år. Vachha et.al. (16) såg kortare minnesspann samt ineffektiva strategier vid verbal inläring hos barn och ungdomar och även Barnes et.al. (17) såg korttidsminnessvårigheter men även svårigheter med arbetsminne.

I en svensk studie (18) undersöktes visuellt och auditivt minne hos barn med rmb 8-13 år. Jämfört med kontroller fanns ingen skillnad när det gällde omedelbar återgivning och igenkänning av ord, men både auditivt och visuellt kort- och långtidsminne utgjorde signifikant större svårigheter hos barnen med rmb. Liknande resultat avseende korttidsminne hos 151 barn och ungdomar 7-18 visades i en studie av Hampton et.al. (19).

Exekutiva funktioner

Exekutiva funktioner undersöktes av Lindquist et al (18) hos 16 barn med rmb 8-13 år. På uppgifter som mäter verbalt flöde, överblick och flexibilitet, planering samt organisation hade barnen med rmb signifikant lägre resultat än kontrollgrupp.

I en longitudinell studie av Landry et al (20) följdes 49 barn med rmb från tre till sju år med fokus på tidig exekutiv social funktion/social problemlösning (att läsa av sociala koder, ta andras perspektiv, anpassa beteende till feedback). Dessa förmågor jämfördes vid sju års ålder med kontrollgrupp. Föräldrarnas respons på och stöd i social interaktion studerades också vid olika åldrar liksom arbetsminne, målinriktat beteende, kognitiv social flexibilitet och pragmatiskt språk. De svårigheter man fann hos barnen vid tre års ålder kvarstod men tidig förståelse, rätt bemötande och socialt stöd från föräldrar utgjorde en positiv faktor som gjorde barnen något bättre rustade.

Exekutiva funktioner mättes med föräldraskattningen BRIEF hos 42 barn med rmb i en studie av Brown et.al. (21). Jämfört med kontrollgrupp och enligt normerna hade barnen med rmb betydande svårigheter med metakognition men inte med beteendereglering. Tarazi et.al. (22) lät föräldrar skatta 36 barn och ungdomar 10-18 år med BRIEF och fann också signifikanta skillnader jämfört kontroller, speciellt avseende metakognition. Indexet metakognition innefattar mått på arbetsminne, initiering, planering, att organisera material och självkontroll. Rose och Holmbeck (23) använde BRIEF föräldraskattning i ett urval tonåringar med rmb och fann då svårigheter med initiering och arbetsminne men inte organisation och planering. Också Burmeister et.al. (24) fann skillnader i framför allt områden som mäter metakognition jämfört med kontroller.

Uppmärksamhet och aktivitetsreglering

Svårigheter med uppmärksamhet, avledbarhet och aktivitetsregleringsproblem har länge observerats kliniskt hos personer med rmb och är också väl beskrivet i olika studier.

Vaccha et.al. (25) lät föräldrar skatta en kohort barn med rmb 5-12 år avseende temperament och beteende. De fann inte någon särskild temperamentsprofil hos barnen men däremot signifikanta karakteristiska beteendemönster. Föräldrarna uppgav att de vara mer negativa till nya stimuli, mindre anpassningsbara, mer distraherbara och hade sämre uthållighet. Inte heller Lindquist et.al.

(26) fann signifikanta beteendeproblem hos barn med rmb mätt med Conners' Rating Scale även om det fanns en ökad frekvens ouppmärksamhet/passivitet.

Dennis et al (9,10,11,12) fann långsammare reaktioner hos barn och ungdomar med rmb på både yttre och inre signaler i datoriserade uppmärksamhetstest jämfört med kontrollgrupp. I uppgifter som undersökte rumslig uppmärksamhet och eventuell neglect gjorde personer med rmb fler fel samt visade sig ha ökad uppmärksamhet mot uppgifter som tog området på vänster sida om kroppen i anspråk. De hade också fördröjd inhibition of return, det vill säga en tendens att hänga fast vid ett stimulus och inte fokusera på nya. Reaktionstiden på yttre stimuli var alltså längre än kontrollgruppens på grund av den förlångsammade reaktionsförmågan. Skador i mellanhjärnan skapar en fördröjning i inre uppmärksamhet och parietala skador stör förmågan att frigöra uppmärksamhet.

Swartwout et.al. (27) undersökte uppmärksamhet och uthållighet hos 44 barn med rmb och fann att barnen inte hade problem med uthållighet i ett datoriserat test men att så många som 1/3 av dem hade svårigheter med uppmärksamhet så till vida att de utelämnade många fler uppgifter. Man förklarar resultatet med att barnen har bevarade främre uppmärksamhetsfunktioner men att de bakre systemen, som står för stimulusorientering, fungerar sämre på grund av hjärnskadan. De orienterar alltför långsamt mot stimuli som är menade att engagera dem och är också långsammare i att skifta fokus.

Likaså Burmeister et.al. (24) fann att barn med rmb har uppmärksamhetsbrister relaterade till bakre funktioner i hjärnan, de är ouppmärksamma snarare än hyperaktiva. De är också mer distraherbara och har svårt att fokusera och organisera än att de är hyperaktiva. I en longitudinell studie av Holmbeck et.al. (28) relateras svårigheter i uppmärksamhet till svårigheter med social utveckling. Barn 8-9 år gamla med rmb hade få vänner, svårt med social acceptans och var inte delaktiga i familjeinteraktioner, ett mönster som kvarstod vid 15 års ålder.

ADHD

De uppmärksamhetsstörningar som konstaterats har de senaste tio åren medfört ökat intresse för eventuell förekomst av ADHD hos gruppen personer med rmb. Brewer et.al. (29) jämförde barn 7-15 år med rmb, barn med ADHD av kombinerad typ samt kontrollgrupp avseende fokuserad uppmärksamhet, uthållighet och skiftad uppmärksamhet. Barn med rmb hade svårt att byta fokus vilket hänförs till bakre uppmärksamhetssystem i hjärnan. Barn med ADHD hade mer problem med uthållighet, dvs hjärnans främre uppmärksamhetssystem. Burmeister et.al. (24) undersökte problem med uppmärksamhet och exekutiva funktioner hos 164 barn med rmb 7-16 år jämfört med kontroller. Barnens beteende skattades med SNAP-IV, exekutiva funktioner med BRIEF samt olika uppmärksamhetstest. Man fann att 23 % av barnen med rmb uppfyllde kriterier för ADHD/inattention, 8 % ADHD av kombinerad typ och 0,5 % ADHD med hyperaktivitet. Hyperaktiviteten visade sig inte spegla överaktivitet utan hyperverbalitet. Dennis (12) konstaterar att barn med ADHD av kombinerad typ är lätt avledbara och har svårt med uthållighet medan barn med rmb har god uthållighet men har svårt att hålla och byta fokus. I Rose och Holmbecks (23) studie om uppmärksamhet och exekutiva funktioner hos tonåringar med rmb styrks fynden hos Brewer et.al. att barn med rmb till skillnad från barn med ADHD har problem med fokuserad uppmärksamhet snarare än uthållighet. Swartwout et.al. (27) studerade uthållighet (sustained attention) hos 101 barn med rmb och fann att de hade god uppmärksamhet över tid vilket bekräftar tidigare fynd att de främre systemen i hjärna som står för uppmärksamhet är väl bevarade.

Inga senare studier har gjorts huruvida medicinering med metylfenidat (preparat t ex Concerta) är verksamt på den typ av uppmärksamhetsproblem som förekommer hos barn med rmb. I en studie av Davidovitch et.al. från 1999 (30) lät man en liten grupp barn med rmb ingå i dubbel-blind test av medicinering men fann ingen signifikant skillnad före-efter.

Hydrocefalus betydelse

Hydrocefalus i sig innebär stretching av axon samt tryck på både vit och grå substans vilket i sin tur orsakar kognitiva svårigheter (31) som i sin tur antas medföra additiva problem. Då barn med rmb som inte utvecklar hc är väldigt liten (ca 15 %) finns dock få enskilda studier som visar signifikanta skillnader avseende kognition jämfört med gruppen med hc. I de studier där man ändå jämfört barn med rmb med och utan hc redovisas samstämmiga resultat där de med hc presterar sämre på IQ-test, auditiva och verbala minnesuppgifter samt exekutiva funktioner (32, 5, 33,34). När det gäller matematisk förmåga (35) och läsförståelse (36) hos skolbarn, har de utan hc bättre färdigheter/förmågor.

UNGA VUXNA/VUXNA

Begåvning mätt med test

Få studier har publicerats på senare tid som belyser generell kognitiv status hos populationer vuxna med rmb. Oftast inkluderas endast de som har IQ över 70 (ej intellektuell funktionsnedsättning) och man väljer att studera minne och exekutiva funktioner mer specifikt.

Barf et al(32) undersökte generell begåvning, minne, exekutiva funktioner och reaktionstid hos 168 unga vuxna (16-25 år) med rmb där man jämförde individer med öppet och slutet bråck samt med och utan hc. Hos de med öppet bråck och hc hade 20 % intellektuell funktionsnedsättning. Hälften hade någon form av kognitiv svårighet. De med slutet bråck och utan hc presterade som populationen i övrigt. Resultaten är kongruenta med de som presenterats på 90-talet och i stort sett med de som beskrivits i barnpopulation. Även den kognitiva profilen med starkare verbalt IQ jämfört med performance IQ kvarstår (37).

Minne

Hos Barf et.al. (32) konstaterades att gruppen med rmb och hc hade signifikant lägre resultat på minnestest jämfört med kontrollgrupper. Barnes et.al. (17) såg korttidsminnes- och arbetsminnessvårigheter hos unga vuxna.

Dennis et.al. (37) gjorde en djupare analys av minnesfunktioner hos vuxna. De fann att arbetsminnet var intakt vid enklare uppgifter (återge sifferserier) men nedsatt vid komplexare (t ex sifferrepetition baklänges, ordlistor med kategorisering). Omedelbart och fördröjt episodiskt minne var svagt. Inläring var också intakt men det framkom svårigheter att plocka fram det inlärd och att utföra handlingar ur minnet. Det prospektiva minnet var påverkat och man noterade också att det var signifikant sämre hos de äldre i undersökningsgruppen. Således kvarstår de minnesproblem som finns i barnpopulationen men med ökade prospektiva minnessvårigheter. I en senare studie av Dennis et.al. (38) bekräftades resultaten, andelen med nedsatt eller svagt prospektivt minne var tre gånger högre hos de äldre (över 32 år) än hos de yngre.

Iddon et.al. (39) fann signifikant lägre resultat på uppgifter som mätte auditivt respektive visuellt minne hos vuxna med rmb och hc jämfört med de som hade endast rmb eller endast hc.

Tjugoen vuxna med rmb och hc undersöktes bland annat avseende minnesförmåga av Jenkinson et.al. (40), som fann låga resultat för gruppen på både omedelbart och fördröjt minne.

Exekutiva funktioner

Både hos Iddon et.al. (39) och Barf et.al. (32) beskrivs signifikanta svårigheter hos unga vuxna avseende exekutiva funktioner, som verbalt flöde, arbetsminne och förmåga att skifta uppmärksamhet.

Sammanfattande översiktsartiklar om kognition

I en översikt av Dennis et al (41) beskrivs konsekvenserna av rmb i termerna neurologisk respektive kognitiv fenotyp. Den **neurologiska fenotypen** (den primära skadan i centrala nervsystemet, d.v.s. i ryggmärg, lillhjärna, hjärnstam och hjärnbalken) resulterar i svårigheter som påverkar associativt och samlat processande, som kan leda till den karakteristiska **kognitiva fenotypen**. Associativt processande baseras på att man formar samband och kategoriserar, som att känna igen ansikten eller ord. Samlat processande kräver förmåga att sätta samman input från olika domäner, som att förstå en text eller föreställa sig mentala perceptuella rotationer. Både samlat och associativt processande har samband med den tidiga skadan men den sekundära CNS-skadan (hydrocefalus, tunn cortex, shuntkomplikationer) har ytterligare påverkan på förmåga till samlat processande.

Dennis och Barnes (42) beskriver den senare forskningen om ryggmärgsbräck och kognition i en översiktsartikel där de ytterligare beskriver den **kognitiva fenotypen** hos personer med rmb.

Generellt: **Timing och rytm** är grundläggande komponenter i rörelse och kognition. Barn med rmb har svårt med både uppfattning och utförande av timing och rytm. **Uppmärksamhet** innefattar både orientering efter stimuli och kontroll av responser. Stimulusorientering är automatisk och responskontroll viljemässig. Barn med rmb behöver mer tid för att upptäcka stimuli och också mer tid för att återgå till tidigare uppmärksammade stimuli. När det gäller att processa **rörelse** är barn bättre på att anpassa rörelser än att kontrollera dem. Timing, uppmärksamhet och rörelse anses vara direkta konsekvenser av den medfödda hjärnskadan.

Specifika funktionella styrkor när det gäller **perception**: Att uppfatta längd, yta, storlek, former, figurer och ansikten (statiskt). Svårigheter: Att hitta vägar, föreställa sig vägar, geometri, figur-bakgrund, formkonstans, mental rotation (rörelse). **Språkliga** tillgångar: Socialt användande av språk, korrekt grammatik, både att förstå och använda, hitta rim, ordförråd, förstå idiom. Svårigheter: att förstå sociala koder, att få sammanhang i berättelse, att uppfatta det väsentliga i text, att dra slutsatser av text. **Läsning och skrivning**: Styrkor: läser rätt och flytande, kodar ord rätt och flytande, förstår ords betydelse i text. Svårigheter: Att uppfatta fonem, att få sammanhang i text. **Matematik**: Styrkor: Att ramsräkna, addera och subtrahera ensiffriga tal, att addera och multiplicera flersiffriga tal, att redogöra för räknestrategier. Svårigheter: att snabbt addera av ensiffriga tal, korrekta och snabba uträkningar, uppskattningar, problemlösning.

English et.al. (43) beskriver i en översiktsartikel samlade forskningsrön om matematiksvårigheter i ett livsperspektiv hos personer med rmb. Redan vid 36 månaders ålder har förskolebarn med rmb svårare att lära sig räkna och att matcha siffra-antal. De begränsningar barn med rmb har i fin- och grovmotorik samt visuell uppmärksamhet, gör att de inte effektivt undersöker sin omgivning under den period när visuellt guidat beteende utvecklas hos typiskt utvecklade barn, något som negativt påverkar matematiskt kognition. English menar att både genetiska och miljömässiga faktorer negativt

påverkar utveckling av exekutiv funktion, vilket i sin tur försvårar inläring av basala matematiska färdigheter vilket är förutsättning för gynnsam utveckling av mer avancerade exekutiva funktioner osv.

Kognitionens inverkan på vardagsfungerande i ett livsperspektiv

Vardagslivet är komplext och består av många olika aktiviteter som skall utföras vid bestämda tidpunkter och på ett socialt accepterat sätt. Svårigheter i dagligt liv är ett brett kunskapsfält. Vilka områden av en människas liv som är påverkade och vad orsakerna är till detta, hur detta kan operationaliseras och bedömas har diskuterats ur olika perspektiv och discipliner. Både personliga faktorer och miljöfaktorer kan ge konsekvenser för hur en person fungerar i sin vardag. Vardagens aktiviteter har delats upp på många olika sätt. I WHO:s klassifikation av funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa, barn- och ungdomsversionen (ICF-CY) (WHO) beskrivs vardagens aktiviteter under aktivitets- och delaktighetskomponenten. Denna komponent innehåller nio olika domäner som beskriver området som är att betrakta som olika livsområden. Dessa berör allt från tidigt lärande till samhällsengagemang i vuxen ålder som att delta i politiskt och ekonomiskt liv.

Många artiklar har beskrivit att personer med rmb har svårigheter med vardagsaktiviteter och med delaktighet i samhället (44,45,46). Färre artiklar har dock satt vardagsfungerande i relation till kognitiva funktioner. En övervägande del (2/3 dvs 29 av 42) av de artiklar som studerat vardagsliv hos personer med rmb och i vilka det ingått en kognitiv förklaringsvariabel är skrivna efter år 2006. Median för publiceringsår är 2010.

Vardagslivet och dess aktiviteter är komplexa. I vissa artiklar har det varit svårt att utläsa vad som är "hönan och vad som är ägget", d.v.s. kausala samband har inte alltid redovisats. Den uppdelning som gjorts i ICF-CYs domäner är heller inte självklar. Det blir tydligt när vissa artiklar beskriver svårigheterna i en domän men påverkar en annan. De tre första domänerna, som handlar om lärande och tillämpning av det inlärd, allmänna uppgifter och krav samt kommunikation, kan ses som grunderna för hur aktiviteterna i vardagen fungerar inom de övriga domänerna. Svårigheterna i dessa tre domäner visar sig som mer komplexa i övriga domäner.

Lärande och att tillämpa kunskap

Denna grundläggande domän inom ICF-CY handlar om dels lärande men också om tillämpning av det som är inlärt, om tänkande, problemlösning och beslutsfattande.

INLÄRNING

FÖRSKOLA OCH SKOLA

Läsa och skriva

I syfte att förstå varför barn med rmb ofta har svårt att minnas och få sammanhang i vad de läst (läsförståelse) följde Pike et.al. (13) 78 barn med rmb vars kognitiva förmågor skattats vid 36 månader, när de var 9,5 år gamla. De fann att de små barnens svårigheter med språkförståelse och att återge berättelser hade ett direkt samband med senare svårigheter att dra ut det viktiga och svara på frågor efter att ha läst en text.

English et.al. (15) undersökte dels hur barn och tonåringar med rmb anpassade sin läsning beroende på syftet samt huruvida ett uttalat syfte med läsningen underlättar sambandet arbetsminne – förståelse. Gruppen med rmb liksom kontrollgruppen anpassade sin läsning så att den var snabbare vid

nöjesläsning och långsam när de skulle söka fakta och svara på innehållsfrågor. Verbalt arbetsminne hade samband med hur bra man förstod texten både hos undersökningsgrupp och kontroller. Dock hade gruppen med rmb mycket färre rätta svar trots att de läste långsammare vid faktasökning. Arbetsminnets och processhastighetens betydelse för läsning och matematik undersöktes av Boyer et.al. (14). De fann att båda faktorerna inverkar negativt på inläring jämfört med kontrollgrupp.

Barnes et.al. (36) undersökte ifall eventuell långsam avkodning hade samband hos barn med hc och rmb. Jämfört med kontroller avkodade undersökningsgruppen lika snabbt och korrekt men hade ändå sämre läsförståelse. Den goda förmågan att avkoda hade, som hos kontrollerna, ingen positiv effekt på stavning. Semantiskt processande av ord och meningar tycks alltså intakt hos barn med rmb men att dra slutsatser av och få ihop information av det man läser tycks negativt påverkat.

I en studie av motorisk sekvensinläring hos skolbarn (9-15 år) med rmb (47) visade det sig att skolbarnen lärde sig de motoriska uppgifterna lika lätt som typiskt utvecklade barn, men i sekventiella test visade de signifikant sämre resultat på grund av svårigheter med motorisk kontroll och perceptuella svårigheter. De hade också större tryck på pennan vid skrivuppgifter, när de jämfördes med kontrollgruppens barn. Barn med rmb hade längre reaktionstid och tog längre tid på sig.

Matematik

Barnes et.al. (35) undersökte också matematisk förmåga hos barn med rmb. Starka sidor var kunskap om tal och delar av tal (decimaler), att läsa tabeller, exakt mätning, kunskap om storlek och massa men problem sågs vid division, överslagsräkning, geometri, att beräkna tid och pengar samt problemlösning. Svårigheterna hänförs som förväntat till brister i spatial förmåga och minne. I syfte att ytterligare förstå varför barn med rmb och hc ofta har svårigheter med matematik undersökte Barnes et.al. (48) 98 barn utifrån kunskap om matematiska fakta, metod och procedur samt visuospatial förmåga. Barnen var indelade i tre grupper: avkodnings- läs- och mattesvårigheter, endast mattesvårigheter samt inga vare sig läs- eller matematikproblem. De barn som hade mattesvårigheter hade ingen visuo-spatial dyskalkyli när de gjorde uppställningar. Endast gruppen med både läs- och mattesvårigheter gjorde fler fel än kontrollgruppen. Båda grupperna med matematikproblem hade svårigheter med strategi och hastighet vid addition oavsett avkodningsproblem.

UNGA VUXNA/VUXNA

Läsa och skriva

I en studie av Barnes et.al. (17), som studerade läs- och skrivförmåga hos 31 unga vuxna med rmb och hc visade det sig att gruppen hade bättre avkodningsförmåga än läsförståelse, samt jämfört med normalpopulation svårt att flytande uttrycka sig i skrift. Svårigheterna med att läsa och skriva kvarstår alltså i vuxen ålder. Barnes et.al. undersökte också språk, minne och motoriska färdigheter och beskriver att förmågan att skriva är sämre utvecklad hos personer med rmb, i jämförelse med att förstå läst text.

Sammanfattningsvis beskrivs att flyt i skrivandet var sämre och skrivhastigheten var lägre hos unga vuxna med rmb. Svårigheter att skriva finns hos både barn och vuxna med rmb. Att skriva text är starkt relaterat till funktionellt oberoende inom uppgifter som behöver användas i samhället och inom personlig vård och kommunikation. Inläring av motorik påverkas av kognitionen och det har beskrivits av Vinck et.al. (47). Personer med rmb har svårigheter att avväga kraft vid skrivning med penna, har längre reaktionstid och tar längre tid på sig för att lära sig motoriska uppgifter. Personer med rmb lär sig oftast via implicit lärande dvs att nöta in något och träna så att det sedan kan göras som en automatiserad handling. Därför behövs upprepad träning över längre tid.

Matematik

Svårigheter och hastighet när det gäller att räkna, samt matematisk problemlösning kvarstår också i vuxen ålder hos personer med rmb och hc enligt Dennis (49). Ett svagt arbetsminne för siffror var en bidragande orsak till svårigheterna i en studie av unga vuxna. Hos vuxna är matematisk problemlösning svagare än läsning och funktionell räkning svagare än funktionell läsning.

En del i att tillämpa kunskap är att räkna och beräkna. Den nedsatta matematiska förmågan och kunskandet påverkar självständigheten hos personer med rmb betydligt mer än nedsatt förmåga att läsa. Både läsförmåga och matematisk förmåga behövs för att fungera i vardagen, men den matematiska förmågan är viktigare när det gäller personernas oberoende. Den matematiska förmågan används när man ska hantera pengar, beräkna summor, använda recept vid matlagning, vid inköp och detta begränsar det vardagliga oberoendet (43, 49, 50).

ATT FATTA BESLUT OCH LÖSA PROBLEM

Att fatta beslut innebär att kunna göra val mellan alternativ, att förverkliga valet och utvärdera effekterna av valet. Flera artiklar (51,52,53,54) har beskrivit att detta ofta utgör en svårighet för personer med rmb. Friedman (51) beskriver att svårigheter med att utveckla autonomi för att fatta beslut kan relateras till graden av rmb, d.v.s. neurologiska förutsättningar som bl.a. bråcknivå men också till verbal intelligens. Turminello et.al. (52) beskriver att det är de exekutiva funktionerna, som planering och mental flexibilitet som påverkar utvecklingen av autonomi i beslutsfattande mest. Att ha svårigheter att kunna fatta beslut gör också att föräldrar blir mer pådrivande menar Turminello.

I en studie om autonomi av Peny-Dahlstrand et.al. (53) beskrivs att barn med rmb har nedsatt beslutsfattande autonomi när det gäller att välja personlig stil t.ex. att välja sina kläder och välja presenter till andra. Dessa svårigheter hänger samman med nedsatta processfärdigheter (exekutiva förmågor). I en annan studie har Peny-Dahlstrand et.al. (54) mätt delaktighet i skolaktiviteter hos barn med rmb och denna studie visar att de sällan deltar i skolaktiviteter som handlar om att ta beslut på en mer övergripande nivå, d.v.s. elevråd och liknande. Studien visar också att barnens nedsatta processfärdigheter, som bygger på exekutiv förmåga, är relaterade till nedsatt delaktighet i skolan.

Problemlösning ingår också i denna domän. I en studie av Heffelfinger et.al. (55) har helskala av WeeFim använts som utfallsmått. Problemlösning i funktionell självständighet ingår. Exekutiv funktion var en viktig faktor för hur den funktionella självständigheten såg ut hos ungdomar med rmb, se utförligare beskrivning av denna studies resultat under domänen personlig vård.

Allmänna uppgifter och krav

Denna domän handlar om att genomföra aktiviteter ur en generell aspekt, genomföra dagliga rutiner, organisera arbetsgång, hantera stress och behärska sitt eget beteende.

Sex artiklar har beskrivit hur olika kognitiva variabler påverkar hur personer med rmb klarar detta. Studierna har bl.a. använt instrument som skattar självständighet och autonomi eller så har observationsmetoder av olika slag använts (51, 52, 53, 56, 57, 58). Barn och ungdomar likväl som vuxna med rmb har rapporteras i dessa studier ha stora svårigheter att genomföra och slutföra aktiviteter självständigt på grund av nedsatta exekutiva förmågor. Det beskrivs som att själva färdigheterna att genomdriva aktiviteter, som att förbereda, påbörja och ordna i tid och rum samt att avsluta uppgifter utan stöd av andra, är nedsatt, vilket i princip får konsekvenser i alla aktiviteter i livet. Svårigheter inom detta område påverkar således genomförandet av de mer specifika och mångfaldiga uppgifterna och medför svårigheter att genomföra dagliga rutiner.

Peny-Dahlstrand et.al. (56) har beskrivit att nedsatta processfärdigheter, d.v.s. färdigheter att driva aktiviteter från ide till mål (vilka byggs upp av exekutiva förmågor), påverkar utförandet av vardagliga aktiviteter i lika hög grad som de nedsatta motoriska färdigheterna. Detta trots att aktiviteterna var självvalda och kända för personen. Nya steg i en aktivitetskedja är svåra att sätta igång för personer med rmb (56,58). Jacobsson och medarbetare (58) beskriver att det är att ta initiativ d.v.s. komma igång att göra något, som är det svåraste i vardagen för personer med rmb. De beskriver också att många med rmb har svårt att reflektera över att komma ihåg (metakognitiv förmåga) och svårighet med prospektivt minne d.v.s. att komma ihåg vad de skall komma igång med. Resultatet i denna studie visar att kurvorna för "att ta initiativ och utföra rutiner" följs åt med kurvorna för prospektivt minne. Stubberud och medarbetare (57), beskriver samma sak, d.v.s. att personer med rmb har stora svårigheter att initiera aktiviteter och organisera material som skall användas i aktiviteten. Den senare studien hade dock ett litet antal deltagare, 12 personer.

Peny-Dahlstrand och medarbetare visar i en studie från 2012 om autonomi (53) att autonomnivån framför allt vad gäller att självständigt klara att genomföra dagliga rutiner hänger tydligt samman med barnets processfärdigheter, vilket i studien bedömts med instrumentet Assessment of Motor and Process Skills (AMPS).

Friedman et.al. (51) beskriver svårigheter med att autonomt kunna genomföra dagliga rutiner, hantera stress och anpassa sitt beteende för att passa in i olika sammanhang och att hantera ansvarstagande. Pojkar med rmb och barn med rmb med lägre verbal intelligens än genomsnittet (mätt med PPVT) löper enligt denna studie större risk att ha försenad autonomiutveckling än flickor som har en verbal intelligensnivå inom normalområdet.

Turminello et.al. (52) påvisar relationen mellan autonomi och exekutiva funktioner. Ungdomarnas nedsatta planeringsförmåga och nedsatta mentala flexibilitet gör dem försiktigare och beroende av lärare för att kompensera för dessa svårigheter. De beskriver även att låg emotionell autonomi gör ungdomarna med rmb mer beroende av föräldrarna.

Kommunikation

Kommunikationsdomänen berör både allmänna och specifika drag i kommunikation. Det handlar om att ta emot och att förmedla budskap både verbal och ickeverbalt.

Fletcher et.al. (59) beskriver i en översiktsartikel 1990-talets samlade forskningsrön om språklig utveckling hos barn med rmb avseende tal, ordförråd, grammatik, meningsbyggnad och pragmatisk kommunikation. Tidiga studier har visat ett flytande språk, till viss del innehåller stereotypa fraser, men senare forskning har också noterat förekomst av neuromotorisk dysartri (felaktig artikulation, annorlunda prosodi) och förlångsamt tal. Många barn med rmb har ett gott inlärt ordförråd och god inlärd grammatisk förmåga. När språket ska användas flexibelt och kommunikativt i olika sammanhang syns dock svårigheter med meningsbyggnad och pragmatik och svårigheter i att föra samman gammal och ny kunskap. Både vid läsning och lyssnande noteras problem att få sammanhang och förståelse för innehållet och än större svårigheter att dra slutsatser.

Landry et.al. (20) beskriver tidiga tecken på att nedsatta exekutiva funktioner och socialt språk påverkar förmågan att senare i livet få en bra social problemlösningsförmåga. I denna ingår bl.a. pragmatiska språkliga färdigheter.

Förflyttning

Förflyttningsdomänen i ICF-CY innefattar allt som handlar om att röra sig och att hantera och förflytta föremål och använda olika typer av transportmedel, men också att lyfta, bära och gripa.

Svårigheter inom denna domän hos personer med rmb har ofta inte relaterats till kognition utan till bråckknivå och motorisk förmåga. I en artikel har sambandet beskrivits som omvänt d.v.s. att motoriken påverkar kognitionen (60). Fem artiklar hittades i litteratursökningen som beskriver relationen mellan delar i denna domän och kognitiva variabler.

Peny-Dahlstrand et.al. (56) har beskrivit att gå/köra rullstol och transportera saker under aktivitet ofta inte är det största problemet för utförandet. Det är andra delar inom motoriska färdigheter som att använda rätt kraft när föremål skall hanteras och att placera sig rätt som ofta är problem i aktivitetsutförandet. Roebrock et al (61) beskriver att kognitiva funktioner påverkar vardagsfysisk aktivitet. Utgångspunkten är att personer med rmb är mindre fysiskt aktiva i sin vardag än kontrollgrupper utan kända funktionsnedsättningar. Roebrock skriver att deltagarnas exekutiva funktioner var relaterade till hur mycket tid som de spenderade på fysiska/dynamiska aktiviteter under dagen. Personer med låg exekutiv förmåga var mindre fysiskt aktiva. Norrlin et.al. (62) studerade vilka faktorer som är signifikant relaterade till förflyttning hos barn med rmb och fann att det var kognitiv funktion (dvs IQ och exekutiv funktion mätt med Nepsy). Resultatet visar också att handfunktion är en ytterligare viktig faktor för bra förmåga till förflyttning. Schoenmakers et.al (63) kom fram till att låg begåvning påverkade förflyttningsförmågan skattat med PEDI mer än personernas bråckknivå gjorde. Att vara självständig i förflyttning var dessutom den faktor av alla som var viktigast för uppskattad hälsorelaterad livskvalitet.

Att köra bil ingår i denna domän. Liptak et.al. (64) har funnit att ta körkort och att få körkortstillstånd är relaterat både till kommunikationsförmåga och till om personerna hade inlärningssvårigheter eller inte.

Personlig vård

Personlig vård, som att sköta sig egen kropp inklusive toalettbestyr och hygien, klä sig, äta, dricka och sköta sin hälsa, är ett område som ofta har uppmärksammats i förhållande till rmb. Först på senare tid har dock beskrivits att de kognitiva, och framförallt de exekutiva svårigheternas påverkan på personlig vård, är betydande. Svårigheterna som visat sig i domän "allmänna uppgifter och krav" följer med till denna domän; personlig vård. Vardagliga aktiviteter innebär att genomföra rutiner och att genomföra aktiviteter som har flera steg och som måste göras i rätt ordning.

De första att peka på sambandet kognitiva funktioner – personlig vård var Davis et.al. (65). Här beskrivs en försening i utveckling av autonomi i många vardagsaktiviteter. Enligt denna artikel var utvecklingen av aktiviteter i bl.a. personlig vård försenade, speciellt toalettbesök. Alla aktiviteter inom domänen personlig vård som ingick i det använda skattningsformuläret utvecklades dock under eller strax före tonåren. IQ-nivån påverkade utvecklingen – ju högre IQ desto snabbare utveckling. Det syns tidigt också hos små barn med rmb att de utvecklas långsammare när det gäller vardagsfärdigheter jämfört med de utan funktionsnedsättning, enligt Lomax–Bream et.al. (5). Barf et.al.(66) beskriver i en artikel med syfte att undersöka självupplevd livskvalitet (SQoL) att kognition är signifikant relaterat till personlig vård mätt med Fim. Peny-Dahlstrand et.al. (53) visar att exekutiv förmåga, beskriven som processfärdighet, påverkar personlig vård i dagliga rutiner. Samma resultat framkommer i en artikel av Jacobson et.al. (58).

Detta ger bland annat konsekvenser inte minst på den viktiga RIK-proceduren, d.v.s. att klara att kateterisera sig själv var tredje timma hela dygnets vakna tid. O'Hara et.al. (67) har i sin studie fokuserat på färdigheten att sköta sina toalettbesök och sin hälsa. De såg också att detta var påverkat av personens exekutiva funktioner. Barn och ungdomar med exekutiva svårigheter var inte redo att ta över ansvaret för sin egen hälsa i den utsträckning som det förväntades av dem. I en svensk studie av Donlau et. al (68) beskrivs tydligt att det finns relation mellan tidsuppfattning och om RiK blir utförd eller ej. Nedsatt kognitiv funktion påverkar initiativ- och planeringsförmågan, vilket ofta gör att RiK-proceduren varken blir startad eller genomförd (58).

Heffelfinger et.al.(55) har beskrivit att det var svårighetsgrad av rmb i kombination med nedsatta exekutiva funktioner som var de största orsakerna till låga poäng i skattningen av WeeFim, som mäter funktionell självständighet hos barn. Denna artikel har dock inte skilt på delarna i WeeFim. I studien prövades också hypotesen om att det finns skyddande faktorer. Det visade sig att "familjens fungerande" (d.v.s. om familjen var socialt välfungerande) inte var någon skyddande faktor i sammanhanget.

Schoenmakers et.al. (63) beskriver att neurologi (bråcknivå, shunt eller ej shunt o.s.v.) förutsäger hur den funktionella självständigheten blir, men att låg IQ förvärrar situationen.

Berry och medarbetare (69) har genomfört en studie där både kvalitativ och kvantitativa metoder använts. Denna studie visar att det är svårt för många med rmb att som vuxna själva axla ansvaret för sin egen hälsa och att det är svårast för dem med lägre kognitiv förmåga.

Gribble et.al. (70) har tvärtemot beskrivit att IQ och tidsuppfattning inte påverkar tidsåtgången för RIK, d.v.s. tiden det tar att genomföra RIK. Men de andra studierna visade att även om tiden är en viktig faktor (barnen missar mycket av skoltid under en dag p.g.a kateteriseringarna) så är de negativa konsekvenserna störst för denna grupp om de inte lyckas initiera och faktiskt genomföra RIK då detta kan få livshotande följder.

Sammanfattningsvis har kognitiva och framförallt exekutiva färdigheter stor påverkan på hur autonom en person med rmb blir i sin personliga vård. Att klara sin personliga vård och kanske främst RIK proceduren, tarmtömningen, och för övrigt sköta sin hälsa såsom att övervaka hud och trycksår innebär svårigheter som grundar sig i kognitiva nedsättningar. Denna kunskap är oerhört viktigt eftersom misslyckade att göra detta kan få allvarliga konsekvenser med försämrad hälsa.

Hemliv

Husliga och dagliga sysslor som att skaffa, behålla och sköta sin bostad, hålla rent och reparera saker i hemmet samt att hjälpa andra tas upp i denna domän. Alla dessa aktiviteter är viktiga att klara självständigt för att upplevas som autonom i vuxen ålder. Fyra artiklar har beskrivit denna viktiga domän (53, 56, 65, 71) i förhållande till kognitiva förmågor.

Att kunna flytta hemifrån och leva självständigt i egen bostad är en del i denna domän. Zuckerman et.al. (71) beskriver att de exekutiva funktionerna är en viktig förutsättning för detta. Det vill säga att ungdomar med rmb som har nedsatta exekutiva funktioner, sannolikt har svårare att flytta hemifrån. Zuckerman skriver att "*planeringsförmåga, problemlösningsförmåga, initiativförmåga och att kunna skifta och hålla uppmärksamhet förefaller vara viktiga förutsättningar för att leva självständigt* (sid 273). Vidare menar författarna att bedömningar av olika exekutiva funktioner och färdigheter inom detta område kan förutsäga mycket om hur självständighetsutvecklingen kommer att bli.

Ytterligare en studie visade att endast en dryg tredjedel lever självständigt vid 40 år ålder (72), men denna studie redovisar inte detta i förhållande till någon kognitiv variabel, (trots att andra levnadsförhållanden har jämförts med IQ i samma studie, se viktiga livsområden). Oakeshott et al. beskriver dock att de som hade shuntbehandlad hc i lägre grad levde självständigt än de utan.

Davis och medarbetare (65) beskriver att flera av de aktiviteter (som att sköta tvätt och laga mat) som inte var utvecklade hos majoriteten av personer med rmb, i de åldersgrupper som ingick i studien (upp till 19 år), var aktiviteter som faller inom domänen hemliv i ICF-CYs terminologi. Låg IQ (< 80) var en av de variabler som påverkade utvecklingen. Ungdomarna med rmb är dock senare i utvecklingen av aktiviteter som behövs för autonomi, även när hänsyn tagits till IQ. Denna studie har inte haft någon annan variabel inom kognition än IQ.

Peny-Dahlstrand et.al. (56) visar att barn/ungdomar med rmb i stor utsträckning var oförmögna att utföra självvalda och välkända vardagsaktiviteter inom domänen hemliv utan ansträngning och på ett effektivt, säkert och oberoende sätt. Nedsatta processfärdigheter var en stor bidragande orsak till detta. Deras största svårighet i utförandet var att initiera nya steg i aktiviteterna och att anpassa sitt utförande för att undvika problem. Barnen använde ofta strategin att fråga hur något skall göras även om detta var avtalat och klagjort innan aktiviteten startade.

I en studie från 2012 visar Peny-Dahlstrand et.al. (53) också att barn med rmb har låg autonomi i att sköta och ansvara för sitt rum och sina saker, att utföra småsyslor i hemmet och ta sig ett mellanmål. Ett mycket tydligt samband kunde ses mellan barnens processfärdigheter och hur autonoma de var i dessa aktiviteter.

Mellanmänskliga interaktioner och relationer

Denna domän handlar om att utföra de handlingar som behövs för att umgås och interagera med andra människor (nära och kända till okända) på ett för sammanhanget lämpligt och socialt passande sätt.

Zuckerman et.al. (71) har genomfört en studie, tidigare nämnd under hemliv, där man ville undersöka vad som kunde förutsäga hur väl ungdomar med rmb når viktiga milstolpar i självständighetsutvecklingen. Flera av dess milstolpar rör just mellanmänskliga interaktioner som att finna vänner och bygga romantiska/intima relationer. De fann att speciellt för förmågan att skaffa vänner var den exekutiva förmågan mycket viktig. Andra faktorer som kunde påverka utvecklingen av viktiga milstolpar vid transition var inre motivation och föräldrars grad av inblandning i sin ungdoms liv. Pådrivande föräldrar har dock visat sig i andra studier vara nära sammankopplat med barn som har exekutiva svårigheter, d.v.s. föräldrar till barn med dessa svårigheter har en tendens att utvecklas till överbeskyddande och pådrivande pga. av barnets svårigheter, eftersom barnet behöver detta (52).

Peny-Dahlstrand et.al. (54) beskriver att barn med rmb ofta är mindre delaktiga i sociala aktiviteter i skolan, som t.ex. barn till barn-aktiviteter, lekar och rastaktiviteter, än andra barn i klassen. Det fanns i denna studie en stark relation mellan barnens processsvårigheter och hur involverade barnen var i rastaktiviteter. Liptak et.al. (64) har beskrivit att en signifikant relation finns mellan färdighet att överhuvud taget spendera tid med vänner och eller gå på "date" och kognitiv förmåga.

Även i en artikel av Rose et.al. (23) beskrivs att ungdomar med rmb har svårt med sociala färdigheter. Exekutiva nedsättningar, speciellt sådana som rapporterats av barnens lärare, var relaterade till sociala färdigheter.

Viktiga livsområden

I den åttonde domänen i ICF-CY samlas aktiviteter som rör personens möjlighet att engagera sig i skolarbete eller högre utbildning, skaffa jobb och sköta sitt ekonomiska liv.

I tidigare nämnd artikel av Davis et.al. (65) visade det sig att ungdomar i de högre tonåren med rmb oftast inte var självständiga i aktiviteter som rör handhavande av pengar. Ju lägre kognitiv förmåga (mätt med IQ) desto lägre självständighet. Utifrån Dennis & Barnes (49) studie om svårigheter med matematisk förmåga kan slutsatser dras att svårighet med ekonomisk självständighet består upp i vuxenlivet och att den grundar sig på kognitiva problem som leder till matematiska svårigheter.

Utbildningskarriären för personer med rmb är beroende av IQ-nivå skriver Barf et.al. (73). Liptak et.al. (64) beskriver att färdighet att skaffa arbete bygger på god kommunikativ förmåga. Zuckerman et.al. (71) beskriver att det är speciellt de exekutiva funktionerna som spelar roll både i att lyckas med utbildning och i att få ett jobb. Oakeshott och medarbetare fann i sin långtidsuppföljning av en kohort personer med rmb (72), som i den senaste undersökningen nått 40 år ålder, att de som hade ett jobb hade IQ > 80.

Hetherington et.al. (50) har i en studie med vuxna personer med rmb undersökt livskvaliteten. De fann att god kognition hade samband med upplevd god livskvalitet. Lägre kognitiv förmåga medförde svårigheter med jobb, ekonomi, utbildning, rekreation och samhällsliv.

Samhällsgemenskap, socialt och medborgerligt liv

Denna domän inbegriper de handlingar och uppgifter som innebär att personen engagerar sig i samhällsligt och medborgerligt liv så som i samhällsgemenskap, fritidsaktiviteter och religion.

Mycket få studier har beskrivit denna domän ur perspektivet att lågt deltagande i samhällsgemenskap skulle påverkas av kognitiva faktorer trots att nedsättning inom området är väl beskrivet som "fenomen".

Liptak et.al. (64) har i en stor undersökning i USA om transitionsprocessen för ungdomar med rmb bl.a. studerat om de deltar i samhällsaktiviteter som förenings- och frivillighetsverksamhet. Författarna fann ytterliga förklaringsvariabler än kognition till om personen deltog eller inte. Dessa variabler var ekonomiskt status i familjen, eventuella behov av förflyttningshjälpmedel och kön. Unga kvinnor hade högre sannolikhet att delta i sådana aktiviteter. Däremot visade samma studie att sannolikheten att "hänga" med kompisar i affärer, kaféer eller ute i samhället var mindre för de ungdomar som hade kognitiva svårigheter. De kognitiva svårigheterna var i denna studie definierade som inlärningssvårigheter.

Enligt en svensk artikel (54), noterades det att redan i tidig skolålder skattade både barn med rmb och deras lärare att barnen så gott som aldrig deltog i elevråd och liknande aktiviteter. I studien relaterades barnets processfärdigheter, som bygger på exekutiv förmåga, till delaktighet i skolan i stort.

Interventioner

Endast fem artiklar hittades vid granskningen, som beskriver interventioner som syftat till att påverka vardagsfungerande och har med kognitiva aspekter för personer med rmb. Två av dessa studier har arbetat med målsättningsprocesser som metod, två studier har provat en kompensatorisk intervention som lär ut strategier för att öka uppmärksamhet och problemlösning; GMT och en studie har provat att använda kompensatorisk metod.

Holbein CE et.al. (74) genomförde en studie i USA som vände sig till 119 deltagare med rmb mellan 7 och 41 år. Studien genomfördes som en lägervistelse där interventioner utfördes utifrån personernas individuella mål och genomfördes med interaktiva workshops. Varje person med rmb fyllde i en enkät med uppgifter om hur oberoende de var och hur de fungerade socialt. Detta gjordes innan lägervistelsen och vid ett tillfälle när interventionerna var slutförda. Personerna satte mål för de områden de ville förbättra. På lägret fanns handledare som gav stöd till varje person. Handledarna rapporterade dagligen varje deltagares måluppfyllelse efter de genomförda interventionerna. De satte målen var sociala mål, hälsomål, ansvarstagande, förflyttning, generell personlig vård, sköta om huden, kateterisering och lavemang samt ett övergripande mål för alla områden. Det fanns signifikanta förbättringar för alla målområden, förutom för kateteriseringen där det fanns förbättring i början men en försämring över tid. Utförandet av olika aktiviteter bedömdes som mer effektivt jämfört med före interventionen. De personer som nådde de övergripande målen i högst grad var de som i sitt liv haft färre shuntrevisioner, hade en högre förmåga att känna igen känslouttryck samt hade högre intelligens jämfört med de som inte nådde sina mål i så hög grad. I Donlaus et.al. (75) studie deltog 22 barn med rmb under 18 år. Barnen observerades under toalettaktiviteten i hemmet. Individuella mål sattes för varje barn i ett träningsprogram, som steg för steg beskrev delaktiviteterna i toalettaktiviteten. Uppföljning gjordes efter den genomförda träningen. Målen utvärderades med hjälp av GAS (Goal Attainment Scaling). Alla deltagare skattades ha förbättrat sitt utförande i de valda målen efter interventionsperioden. Det underlättade för barnen att små korta mål sattes och att GAS användes gjorde målen tydligare för barnen.

En randomiserad studie presenterad i två artiklar av Stubberud et.al. (76,77) genomfördes i Norge med 38 vuxna personer (19-46 år) med rmb varav 24 individer fick interventioner och 14 personer inte fick interventioner och som utgjorde kontrollgrupp. Syfte var att undersöka dels om individerna kunde öka sin exekutiva förmåga och dels om de kunde generalisera det de lärt sig i träning med Goal Management training (GMT) till vardagsnära aktiviteter. Mätning gjordes vid baseline, efter interventionen samt vid 6 månaders uppföljning. De 24 deltagarna genomförde sju moduler i GMT vilket bland annat innebar att träna olika exekutiva förmågor genom att lära sig strategier för att strukturera och planera aktiviteter. Gruppen som hade GMT-träning förbättrades över tid i exekutiva funktioner, jämfört med kontrollgruppen. Strategier som påverkar förmågan att planera aktiviteter och strukturera sitt utförande ökade efter interventionen. Träningseffekterna med GMT visade förbättringar inom de grundläggande kognitiva domänerna. Hos personerna i kontrollgruppen fanns inga signifikanta skillnader. Vid 6 månaders uppföljning (77) hade personerna bättre självupplevd vardagsfungerande när de tränat enligt GMT. Mätningen av bättre vardagsfungerande gjordes genom att personerna själva och närstående svarade på frågeformulär.

Crytzer et.al. (78) genomförde en studie med 19 deltagare med rmb och kognitiva svårigheter som skulle genomföra cykling som motorisk träning. För att komma iväg till dessa träningstillfällen prövades en kompensatorisk metod. Personerna fick påminnelser för att komma ihåg sina träningstider antingen via textmeddelanden eller via röstpåminnelser i mobiltelefon. Studien visade att deltagarna inte blev bättre på att sköta sina träningstider genom text- eller röstpåminnelser.

Diskussion

Aktuell samlad forskning om rmb och kognition är entydig: oavsett begåvningsnivå har personer med rmb i avsevärd utsträckning kognitiva svårigheter som har mycket stor inverkan på inläring, orienteringsförmåga, social utveckling och social förmåga, vardagskunskaper, arbete och självständighet. Den ofta omfattande motoriska funktionsnedsättningen och problematiken med uro/tarmfunktion tillsammans med den kognitiva problematiken gör att personer med rmb och deras nätverk behöver erbjudas omfattande och allsidiga insatser från Habiliteringen under hela livet. Även inom hälso- och sjukvård och socialtjänst behövs en gedigen kunskap om de behov som måste tillgodoses, inte minst i bedömningar som gäller behov av omfattning av assistans.

Alla studier som har haft en kognitiv variabel i bedömning av olika former av vardagsfungerande, har påvisat att kognitiv förmåga i allra högsta grad påverkar vardagslivet för personer med rmb. Det gäller allt från inläring till hur självständiga personerna är i personlig vård och i boende och också hur delaktiga personerna är i samhället och deras möjlighet att skapa relationer med andra. Kort sagt påverkar de kognitiva svårigheterna hur självständiga personerna blir i sitt vardagsfungerande. Många studier beskriver att det framförallt är de nedsatta exekutiva svårigheterna som att initiera, planera och strukturera aktiviteter och att lösa problem som mest hindrar personer med rmb att utveckla självständighet och vara delaktiga i samhällslivet. Från denna kunskapsöversikt kan därför slutsatsen dras att det är av största vikt att bedöma barnens kognitiva/exekutiva funktioner och deras färdighet att utföra aktiviteter för att förstå vilket stöd barnen behöver för att utvecklas optimalt och kunna leva ett självständigt liv som vuxna.

Andra vanliga svårigheter är arbetsminne, språkförståelse och berättarförmåga, något som påvisats i många studier av äldre barn och vuxna.

Den exekutiva förmågan som att initiera, planera och utföra studieuppgifter eller aktiviteter är påverkad och gör att man blir beroende av både personligt stöd och struktur för att kunna genomföra det som krävs. En ofta god avkodnings- och läsförmåga står i kontrast till den svaga läsförståelsen. Man kan förstå det lästa i stunden men minnessvårigheterna gör att man tappar sammanhang och innehåll, den röda tråden. Det går igen i berättandet - en svårighet att berätta sammanhängande eller att hitta på historier med röd tråd.

Tidig kartläggning av motorisk, social och personlig förmåga är viktigt, t.ex. med intervjuinstrumentet PEDI som kan användas från första levnadsåret. Språkbedömning och uppföljning av logoped bör också påbörjas vid tidig ålder, något som tidigare inte prioriterats eftersom man felaktigt ansett att barn med rmb inte har några språksvårigheter. Tidig analys av pragmatisk förmåga, begreppsbyggnad och ordbildning underlättar förståelse och bemötande. Pragmatiska svårigheter tillsammans med försenad utveckling i socialt samspel kan göra att man misstänker autistiskt syndrom. Inga artiklar har dock hittats som visar på ökad förekomst av autism i samband med rmb. De ovan beskrivna svårigheterna hänförs därför till hjärnskadan och utredning av eventuell autism rekommenderas inte generellt. Likaså kan brister i exekutiv förmåga och svårigheter med aktivitetsreglering göra att en del barn med rmb kan tyckas fylla kriterier för ADHD enligt gängse skattningsformulär(24). De förekommande svårigheterna orsakas hos personer med rmb av bristande uppmärksamhetsfunktioner i de bakre delarna av hjärnan till skillnad från barn med ADHD som har brister i de främre kontrollsystemen (27, 29). Medicinering med centralstimulantia hjälper inte personer med rmb (30). Dessutom kan ifrågasättas "nyttan" av ännu en diagnos.

Barnens lekutveckling behöver också observeras och föräldrar och personal kan behöva verktyg för att stimulera samlek, turtagning och roll-lek. Tidig hjälp med struktur i vardagsaktiviteter, till exempel via bildschema hemma och i förskola/skola, skapar trygghet och förutsägbarhet och barnen vänjs vid att använda stöd för sin självständighet och på så sätt hantera de exekutiva svårigheterna.

Utredning av begåvningsförutsättningar och begåvningsprofil bör göras av psykolog under förskoletiden, före skolstart och minst ytterligare en gång under grundskole- och/eller gymnasietiden. Fördjupad utredning av minne, perception och exekutiv förmåga bör också erbjudas vid behov. Barn med rmb som är födda i annat land bör självklart erbjudas allsidig utredning oavsett ålder när de anländer.

Föräldrar måste från början informeras om att rmb också innebär speciella tillgångar och svårigheter för att kunna stötta sina barn och för att tidigt hjälpa barnen förstå sig själva. För att få god självkänsla krävs god självkänedom. Barn och ungdomar bör också erbjudas egna psykologsamtal.

Eftersom rmb nu är en ovanlig funktionsnedsättning finns idag ingen förkunskap hos pedagoger om hur man ska förstå och möta elevernas kognitiva fungerande. Habiliteringen behöver tillsammans med föräldrar och senare barnet fortlöpande informera och följa upp metoder och bemötande i förskola/skola. Det är inte självklart för pedagoger att förstå hur till synes välfungerande elever kan ha så stora svårigheter som de har.

Skolbarn med rmb blir ofta missförstådda, en god social kontaktförmåga och en observerad förståelse för instruktioner i stunden gör att man har svårt att förstå varför barnen och ungdomarna inte presterar som förväntat, eller varför de ofta har svårt med kompisar i skolan. Den motoriska funktionsnedsättningen gör att man inte hänger med rent fysiskt vid rastaktiviteter. Svårigheten att snabbt uppfatta språkliga och sociala koder gör att man riskerar att inte hänga med i dialog och samspel. Perceptuella svårigheter att uppfatta var på skolgården kamraterna befinner sig kan också göra att man håller sig för sig själv, vilket kan uppfattas som ointresse av samvaro.

En grundlig information om kognitiva karakteristika vid rmb är helt nödvändig för att barnen ska få rätt förståelse och bemötande i skolan.

Nej, jag tycker att de flesta lärare hade svårt att förstå och tog dålig hänsyn till min funktionsnedsättning trots att de hade fått information från både mig, mina föräldrar och hab.

"Många resonerar, känns det som, så länge man kan höra, se och gå har man inget handikapp."

De ville t.ex gärna själva pröva sig fram och låta mig göra samma uppgifter som övriga klassen för att testa av trots att utredning och min tidigare skola sagt vad som var svårt för mig. När jag sa ifrån att saker var svåra för mig så sa de bara att det vet vi, men vi vill ändå att du försöker. I flera ämnen höll detta på under hela högstadiet och då hade det ändå varit många informationstillfällen för dem.

Maja 16 år

Nivån på IQ tillsammans med uppmärksamhet, minne och exekutiva funktioner har betydelse för hur man klarar skola, utbildning och arbetsliv men de exekutiva funktionerna är avgörande för hur personer med rmb bemästrar sitt vardagliga liv och eventuella hälsoproblem (67, 68, 69). För att kunna utföra vardagsaktiviteter är även motoriska färdigheter viktiga. Det är inte motoriska förmågor, d.v.s. förmågor som är beroende av bråcknivån, som är avgörande för hur och om personen utför något. Istället visar studierna i denna kunskapsöversikt att det är färdighet i att planera sin motorik och snabbheten som är hämmande för aktivitetsutförandet (56). Dessa förmågor är nedsatta på grund av de förekommande förändringarna i mellanhjärnan, lillhjärnan och hjärnbalken hos personer med rmb (9, 47, 79, 80).

Exekutiv funktion är ofta moderator d.v.s. förvärrar eller förbättrar andra svårigheter. De andra svårigheterna kan vara intelligensnivå, motorisk förmåga mm (55). Med detta menas att nedsatta exekutiva funktioner tillsammans med motoriska svårigheter eller låg IQ inte bara är en svårighet till bredvid de andra. Med svaga exekutiva funktioner försämras möjligheten att använda sitt tänkande eller sin motorik ytterligare. Personer med rmb, som har exekutiva svårigheter, har svårt att lösa problem som uppstår och kan därför inte hellre kompensera för sina andra svårigheter (54, 56, 58). Utifrån detta uppstår många frågor om vilka interventionsmetoder som kan hjälpa barnen öka sin självständighet. Det räcker inte med hjälpmedel som kompenserar, speciellt om dessa bygger på att personen själv skall ställa in dem eller agera på röstmeddelande eller annan signal (78). Sannolikt behöver personer med rmb ett mänskligt stöd för igångsättning och någon form av mentorstöd som vuxna. Stödformer för att stödja personer med exekutiva svårigheter behöver utvecklas.

"Allt stöd som man kan få som assistent eller god-man är liksom för mycket. Jag skulle behöva något annat. Som t.ex. någon som ringer den 25 i varje månad och säger det är dags att betala dina räkningar och som sen ringer den 27 och frågar har du betalat dina räkningar?"

Eva 28 år.

När en person har svårighet att lösa problem själv blir han/hon beroende av att fråga eller guidas av någon. Genom att svara på barnets frågor stöder den vuxna personen barnet. Det blir då en hjälp för barnet att initiera och/eller fortsätta utförandet av aktiviteterna. Detta gör att svårigheter med initiativ, planering och problemlösning ofta blir "osynliga". Barnet förefaller ju kunna ihop med någon och kan i stället felaktigt bedömas som "lata" eller överhjälpna. När personen som vuxen inte har någon att fråga blir mycket i vardagen inte gjort (46). Ofta kommer man inte heller på att ställa frågor för att man inte uppfattar problemet. Då är man beroende av omgivningens lyhördhet.

En sak till som var jobbig var att de aldrig förstod att jag lätt tappade min koncentration när jag jobbade enskilt, ofta gick min assistent iväg för hon tyckte jag jobbade bra just då, men när hon försvann tappade jag koncentrationen och inget blev gjort även om jag egentligen kunde uppgiften. "Jag blev fast i huvudet" på nåt vis, det är så det funkar med mig och det är såååå svårt för andra att förstå.

Maja 16 år

Zuckerman (71) visade att milstolpar i transitionsprocessen också hade en relation till barnets inre motivation och till föräldrars inblandning i barnets liv. Här måste då frågan ställas om vad som påverkar vad. Kan den inre motivationen vara låg för att barnet inte vet hur de skall komma igång med något eller lösa problemen som uppstår? Det är också sannolikt att barn som har stora svårigheter med initiativ och problemlösning får föräldrar som lägger sig i sitt barns liv, därför att det behövs. Exekutiva svårigheter hos ett barn ger överbeskyddande och pådrivande föräldrar och inte tvärtom menar Turminello (52).

Det är fortfarande endast få artiklar publicerade om tidshantering och personer med rmb och hur dessa funktioner påverkar vardagsfungerande (68). Tidshantering, som omfattar känsla för tid, tidsuppfattning och planering av tid, handlar både om spatialt tänkande, planeringsförmåga och om prospektivt minne. Tidshantering är en viktig faktor för att de dagliga aktiviteterna ska genomföras i rätt tid. Den krävs för att klara nästan all delaktighet i samhället. Klinisk erfarenhet visar att det finns svårigheter med tidshantering för personer med rmb. Detta problemområde behöver studeras mer ingående.

Utifrån resultatet av denna kunskapsöversikt är det av största vikt att observera och bedöma personernas utförande av vardagsaktiviteter och analysera utförandet med hänsyn till kognitiva och framförallt exekutiva funktioners och processfärdigheters påverkan på utförandet. Dessa funktioner och färdigheter förefaller kunna förutsäga vilken autonomnivå och självständighet som personen kan få i sitt dagliga liv (53). Bedömningar behöver göras på funktionsnivå (kognitiva/exekutiva funktioner) och på aktivitets/färdighetsnivå, d.v.s. utfallet i verkliga livet. I de genomgångna studierna har ett instrument för att kunna observera och analysera barns aktivitetsutförande beskrivits; Assessment of Motor and Process Skills (AMPS). Det visade sig i två studier (53,54) att resultatet av bedömningar med AMPS kunde relateras till barnets autonomi och delaktighetsnivå.

Hur en person klarar att utföra vardagens aktiviteter är i varje enskilt fall beroende på en interaktiv och dynamisk process mellan personen, miljön och aktiviteten som sådan. Personen har olika färdigheter och förmågor men också sin personlighet och vilja. Faktorer i miljön stödjer eller försvårar utförandet. Aktiviteten som sådan, hur svår den är och hur den är uppbyggd påverkar också hur aktivitetsutförandet lyckas (81). Denna kunskapsöversikt har visat att nedsatt kognitiv förmåga och speciellt nedsatt exekutiv förmåga i hög grad påverkar möjligheterna att utföra vardagsaktiviteter inom olika områden av personens liv. För att öka vardagsfungerandet för personer med rmb kan stöd och interventioner ges på en eller på alla dessa tre områden, dvs stöd i och från miljön, anpassning av aktivitetens svårighetsgrad eller insatser som ökar förmåga och förutsättningar på personnivå.

Det finns, visar denna kunskapsöversikt, få studier som prövat intervention som syftar till större självständighet i vardagen, där utgångspunkten varit att förbättra eller kompensera för nedsatta kognitiva funktioner. Av de fem som funnits kan fyra beskrivas som metoder som hade syftet att öka förmågans hos personen via träning av exekutiv förmåga eller genom att sätta upp tydliga mål (74, 75, 76, 77). I en av dessa studier (75) anpassades även aktiviteten genom att den delades upp i delmoment som barnet tränade var för sig. Alla dessa fyra studier ger försiktiga indikationer om att metoderna gav visst resultat i att uppnå de utsatta målen. I en av studierna (77) beskrivs att viss generaliseringseffekt kunde märkas i form av högre tillfredsställelse med hur vardagen fungerade i allmänhet. Den femte studien (78) användes enbart anpassningar i miljö och aktivitet (genom digitala påminnelser) vilket inte visade någon effekt på personernas förmåga att komma iväg till fysisk träning. Dessa studier är små och det behövs många fler studier för att rätt interventioner ska ges till personer med rmb som har exekutiva svårigheter. Det har betonats i en forskningsöversikt gjord av Sawin

och kollegor 2010 (82) att det är av största vikt att framtida forskning fokuserar på att öka delaktighet och autonomi i vardagen för personer med rmb. Interventionerna måste därför ha god kvalitet och erbjudas likvärdigt oberoende var i Sverige man bor.

FN:s konvention om mänskliga rättigheter för personer med funktionsnedsättning trädde i kraft i Sverige 2009 (83). Alla som i sin profession möter barn, ungdomar och vuxna med rmb bör ha denna i åtanke och verka för förståelse, gott bemötande och respekt samt aktivt motverka diskriminering.

Referenser

- 1 MMCUP årsrapport 2014. www.mmcup.se
- 2 Lezac M. D.1995. Neuropsychological assessment. Oxford University Press
- 3 <http://www.srs-mcmaster.ca/Default.aspx?tabid=630>
- 4 WHO Internationell klassifikation av Funktionstillstånd, funktionshinder och hälsa, barn och ungdomsversionen Stockholm Socialstyrelsen 2010.
<http://www.socialstyrelsen.se/publikationer2010/2010-4-26>
- 5 Lomax-Bream LE, Barnes M, Copeland K, Taylor HB, Landry SH. The impact of spina bifida on development across the first three years. *Dev Neuropsychol*. 2007;31:1-20.
- 6 Lindquist B, Carlsson G, Persson EK, Uvebrant P. Learning disabilities in a population-based group of children with hydrocephalus. *Acta Paediatr*. 2005 Jul;94:878-83.
- 7 Vachha B, Adams R. Language differences in young children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*. 2003 Oct;39:184-9.
- 8 Dennis M, Fletcher JM, Rogers T, Hetherington R, Francis DJ. Object-based and action-based visual perception in children with spina bifida and hydrocephalus. *J Int Neuropsychol Soc*. 2002 Jan;8:95-106.
- 9 Dennis M, Edelstein K, Hetherington R, Copeland K, Frederick J, Blaser SE, Kramer LA, Drake JM, Brandt M, Fletcher JM. Neurobiology of perceptual and motor timing in children with spina bifida in relation to cerebellar volume. *Brain*. 2004 Jun;127:1292-301.
- 10 Dennis M, Edelstein K, Copeland K, Frederick J, Francis DJ, Hetherington R, Blaser SE, Kramer LA, Drake JM, Brandt ME, Fletcher JM. Covert orienting to exogenous and endogenous cues in children with spina bifida. *Neuropsychologia*. 2005;43:976-87.
- 11 Dennis M, Edelstein K, Frederick J, Copeland K, Francis D, Blaser SE, Kramer LA, Drake JM, Brandt M, Hetherington R, Fletcher JM. Peripersonal spatial attention in children with spina bifida: Associations between horizontal and vertical line bisection and congenital malformations of the corpus callosum, midbrain and posterior cortex. *Neuropsychologia*. 2005;43:2000-10.
- 12 Dennis M, Edelstein K, Copeland K, Frederick JA, Francis DJ, Hetherington R, Blaser SE, Kramer LA, Drake JM, Brandt ME, Fletcher JM. Space-based inhibition of return in children with spina bifida. *Neuropsychology*. 2005 Jul;19:456-65.
- 13 Pike M, Swank P, Taylor H, Landry S, Barnes MA. Effect of preschool working memory language, and narrative abilities on inferential comprehension at school-age children with spina bifida myelomeningocele and typically developing children. *J Int Neuropsychol Soc*. 2013 Apr;19:390-9.
- 14 Boyer KM, Yeates KO, Enrile BG. Working memory and information processing speed in children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus. *J Int Neuropsychol Soc*. 2006 May;12:305-13.

- 15 English L, Barnes MA, Fletcher JM, Dennis MN, Raghubar KP. Effects of reading goals on reading comprehension, reading rate, and allocation of working memory in children and adolescents with spina bifida meningomyelocele. *J Int Neuropsychol Soc.* 2010 May;16:517-25.
- 16 Vachha B, Adams R. Memory and selective learning in children with spina bifida-myelomeningocele and shunted hydrocephalus. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2005 Nov 17;2:10.
- 17 Barnes M, Dennis M, Hetherington R. Reading and writing skills in young adults with spina bifida. *J Int Neuropsychol Soc.* 2004 Sep;10:655-63.
- 18 Lindquist B, Persson EK, Uvebrant P, Carlsson G. Learning, memory and executive functions in children with hydrocephalus. *Acta Paediatr.* 2008 May;97:596-601.
- 19 Hampton LE, Fletcher JM, Cirino P, Blaser S, Kramer LA, Dennis M. Neuropsychological profiles of children with aqueductal stenosis and spina bifida myelomeningocele. *J Int Neuropsychol Soc.* 2013 Feb;19:127-36.
- 20 Landry SH, Taylor HB, Swank PR, Barnes M, Juranek J. Longitudinal mediators of social problem solving in spina bifida and typical development. *Rehabil Psychol.* 2013 May;58:196-205.
- 21 Brown TM, Ris MD, Beebe D, Ammerman RT, Oppenheimer SG, Yeates KO, Enrile BG. Factors of biological risk and reserve associated with executive behaviors in children and adolescents with spina bifida myelomeningocele. *Child Neuropsychol.* 2008 Mar;14:118-34.
- 22 Tarazi RA, Zabel TA, Mahone EM. Age-related differences in executive function among children with spina bifida/hydrocephalus based on parent behaviour ratings. *Clin Neuropsychol.* 2008 Jul;22:585-602.
- 23 Rose B, Holmbeck GN. Attention and executive functions in adolescents with spina bifida. *J Pediatr Psychol.* 2007 Sept;32:983-94.
- 24 Burmeister R, Hannay HJ, Copeland K, Fletcher JM, Boudousquie A, Dennis M. Attention problems and executive functions in children with spina bifida and hydrocephalus. *Child Neuropsychol.* 2005 Jun;11:265-83.
- 25 Vachha B, Adams R. Myelomeningocele, temperament patterns, and parental perceptions. *Pediatrics.* 2005 Jan;115:58-63.
- 26 Lindquist B, Carlsson G, Persson EK, Uvebrant P. Behavioural problems and autism in children with hydrocephalus. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2006 Jun; 15:214-9.
- 27 Swartwout MD, Cirino PT, Hampson AW, Fletcher JM, Brandt ME, Dennis M. Sustained attention in children with two etiologies of early hydrocephalus. *Neuropsychology.* 2008 Nov;22:765-75.
- 28 Holmbeck GN, DeLucia C, Essner B, Kelly L, Zebracki K, Friedman D, Jandasek B. Trajectories of psychosocial adjustment in adolescents with spina bifida. *J Consult Clin Psychol.* 2010 Aug;78:511-25.

- 29 Brewer VR, Fletcher JM, Hiscock M, Davidson KC. Attention processes in children with shunted hydrocephalus versus attention deficit hyperactivity disorder. *Neuropsychology*. 2001 Apr;15:185-98.
- 30 Davidovitch M, Manning-Courtney P, Hartmann LA, Watson J, Lutkenhoff M, Oppenheimer S. The prevalence of attentional problems and the effect of methylphenidate in children with myelomeningocele. *Pediatric rehabilitation* 1999 Dec;3:29-35
- 31 Del Bigio MR. Neuropathological changes caused by hydrocephalus. *Acta Neuropathol (Berl)* 1993 June;85:573-85
- 32 Barf HA, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Post MW, Gooskens RH, Prevo AJ. Cognitive status of young adult with spina bifida. *Dev Med Child Neurol*. 2003 Dec;45:813-20.
- 33 Lindquist B, Uvebrant P, Rehn E, Carlsson G. Cognitive functions in children with myelomeningocele without hydrocephalus. *Childs Nerv Syst*. 2009 Aug;25:969-75.
- 34 Hampton LE, Fletcher JM, Cirino PT, Blaser S, Kramer LA, Drake J, Dennis M. Hydrocephalus status in spina bifida: an evaluation of variations in neuropsychological outcomes. *J Neurosurg Pediatr*. 2011 Sep;8:289-98.
- 35 Barnes MA, Pengelly S, Dennis M, Wilkinson M, Rogers T, Faulkner H. Mathematical skills in good readers with hydrocephalus. *J Int Neuropsychol Soc*. 2002 Jan;8:72-82.
- 36 Barnes MA, Faulkner HJ, Dennis M. Poor reading comprehension despite fast word decoding in children with hydrocephalus. *Brain Lang*. 2001 Jan;76:35-44.
- 37 Dennis M, Jewell D, Drake J, Misakyan T, Spiegler B, Hetherington R, Gentili F, Barnes M. Prospective declarative and nondeclarative memory in young adults with spina bifida. *J Int Neuropsychol Soc*. 2007 Mar;13:312-23.
- 38 Dennis M, Nelson R, Jewell D, Fletcher JM. Prospective memory in adults with spina bifida. *Childs Nerv Syst*. 2010 Dec;26:1749-55.
- 39 Iddon JL, Morgan DJ, Loveday C, Sahakian BJ, Pickard JD. Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004 Aug;75:1112-8.
- 40 Jenkinson MD, Campell S, Hayhurst C, Clark S, Kandasamy J, Lee MK, Flynn A, Murphy P, Malucci CL. Cognitive and functional outcome in spina bifida – Chiari II malformation. *Childs Nerv Syst*. 2011 Jun;27:967-74.
- 41 Dennis M, Landry S, Barnes M, Fletcher J. Critical review: A model of neurocognitive function in spina bifida over the life span. *J Int Neuropsychol Soc*. 2006 12:285-296 REVIEW
- 42 Dennis M, Barnes M. The cognitive phenotype of spina bifida meningomyelocele. *Developmental disability research reviews* 2010;16:31-39 REVIEW
- 43 English I, Barnes MA, Taylor H, Landry S. Mathematical development in spina bifida. *Dev Disabil Res Rev*. 2009; 15:28-34. REVIEW

- 44 Van Mechelen MC, Verhoef, van Asbeck FW, Post MW. Workparticipation among young adults with spina bifida in the Netherlands . *Dev Med Child Neurol.* 2008;50:772-7.
- 45 Barf HA, Post MW, Verhoef M, Jennekens-Schinkel A, Gooskens RH, Prevo AJ. Restrictions in social participation of young adults with spina bifida . *Disabil Rehabil* 2009;31: 921-7
- 46 Vu Minh Arnell M, Seljee Svedberg K, Lindehall B, Jodal U, Abrahamsson K. Adults with myelomeningocele: An interview study about life situation and bladder and bowel management. *J Pediatr Urol.* 2013 Jun;9:267-71.
- 47 Vinck A Maassen BA, Hulstijn W, Diender MG, Mullart RA, Rotteveel JJ, Nijhuis van den Sanden MW. Motor sequence learning in children with spina bifida. *Dev Neuropsychol.* 2012 Oct; 37:601-16.
- 48 Barnes MA, Wilkinson M, Khemani E, Boudesquie A, Dennis M, Fletcher JM. Arithmetic processing in children with spina bifida. *J Learn Disabil.* 2006 Mar-Apr;39:174-87.
- 49 Dennis M, Barnes M. Math and numeracy in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Dev Neuropsychol.* 2002;21:141-55.
- 50 Hetherington R, Dennis M, Barnes M, Drake J, Gentili F. Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2006 Feb;22:117-24.
- 51 Friedman D, Holmbeck GN, DeLucia C, Jandaseck B, Zebracki K. Trajectories of autonomy development across the adolescent transition in children with spina bifida. *Rehabil Psychol.* 2009 Feb;54:16-27.
- 52 Turminello ER, Holmbeck GN, Olson R. Executive functions in adolescents with spina bifida: relations with autonomy development and parental intrusiveness. *Child Neuropsychol.* 2012;18:105-24.
- 53 Peny-Dahlstrand M, Krumlinde-Sundholm L, Gosman-Hedström G. Is autonomy related to the quality of performance of everyday activities in children with spina bifida? *Disabil Rehabil* 2012;34:514-21.
- 54 Peny-Dahlstrand M, Krumlinde -Sundholm L, Gosman -Hedström G. Pattern of participation in school related activities and settings in children with spina bifida. *Disabil Rehabil.* 2013 Oct;35:1821-7.
- 55 Heffelfinger AK, Koop JI, Fastenau PS, Brei TJ, Contenant L, Kazenstein J, Cashin S E, Sawin K. The relationship of neuropsychological functioning to adaptation outcome in adolescents with spina bifida . *J Int Neuropsychol Soc.* 2008 Sep;14:793-804.
- 56 Peny-Dahlstrand M, Ahlander AC, Krumlinde-Sundholm L, Gosman-Hedström G. Quality of performance of everyday activities in children with spina bifida: a population-based study. *Acta Paediatr.* 2009 Oct;98:1674-9.
- 57 Stubberud J, Riemer G. Problematic psychosocial adaptation and executive dysfunction in women and men with myelomeningocele. *Disabil Rehabil.* 2012;34:740-46.

- 58 Jacobson LA, Tarazi RA, McCurdy MD, Schultz S, Levey E, Mahone EM, Zabel TA. The Kennedy Krieger independence scales-spina bifida version: a measure of executive components of self-management. *Rehabil Psychol.* 2013 Feb;58: 98-105.
- 59 Fletcher, JM, Barnes M, Dennis M. Language development in children with spina bifida. *Seminars in Pediatric Neurology* 2002 Sep;9:3: 201-08. REVIEW
- 60 Lomax-Bream L E, Taylor H B, Landry SH, Barnes M, Fletcher, J, Swank P. Role of early parenting and motor skills on development in children with spina bifida. *J Appl Dev Psychol.* 2007;28:250-63.
- 61 Roebroek ME, Hempenius L, van Baalen B, Hendriksen JG, van den Berg-Emons HJ, Stam HJ. Cognitive functioning of adolescents and young adults with meningomyelocele and level of everyday physical activity. *Disabil Rehabil.* 2006 Oct;28:1237-42.
- 62 Norrlin S, Strinnholm M, Carlsson M, Dahl M. Factors of significance for mobility in children with myelomeningocele. *Acta Paediatr.* 2003;92:204-10.
- 63 Schoenmakers MA, Uiterwaal CS, Gulmans VA, Gooskens RH, Helders PJ. Determinants of functional independence and quality of life in children with Spina Bifida. *Clin Rehabil.* 2005;19:677-85.
- 64 Liptak GS, Kennedy J A, Dosa N P. Youth with spina bifida and transitions; health and social participation in a nationally represented sample. *J Pediatr.* 2010 Oct;157:584-8.
- 65 Davis BE, Shurtleff DB, Walker WO, Seidel KD, Duguay S. Acquisition of autonomy skills in adolescents with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol.* 2006 Apr; 48: 253-58.
- 66 Barf HA, Post MW, Verhoef M, Gooskens RH, Prevo AJ. Is cognitive functioning associated with subjective quality of life in young adults with spina bifida and hydrocephalus? *J Rehabil Med.* 2010 Jan;42:56-9.
- 67 O'Hara LK, Holmbeck GN. Executive functions and parenting behaviors in association with medical adherence and autonomy among youth with spina bifida. *J Pediatr Psychol.* 2013 Jul;38:675-87.
- 68 Donlau M, Imms C, Mattsson GG, Mattsson S, Sjörs A, Falkmer T. Children and youth with myelomeningocele's independence in managing clean intermittent catheterization in familiar settings. *Acta Paediatr.* 2011 Mar;100:429-38.
- 69 Berry JG, Kusminsky M, Foley SM, Hobbs N, Queally T, Bauer SB, Kaplan J, Weitzman ER. Strategic directions for transition to adulthood for patients with spina bifida. *J Pediatr Neur.* 2013;11:211-20.
- 70 Gribble N, Parsonons, Donlau M, Falkmer T. Predictor of time to complete toileting for children with spina bifida. *Aust Occup Ther J.* 2013;60:343-9.
- 71 Zukerman JM, Devine KA, Holmbeck GN. Adolescent predictors of emerging adulthood milestones in youth with spina bifida. *J Pediatr Psychol.* 2011 Apr;36:265-76.

- 72 Oakeshott P, Hunt G, Poulton A, Reid F. Open spina bifida: birth finding predict long-term outcome. *Arch Dis Child*. 2012 May;97:474-76.
- 73 Barf HA, Verhoef M, Post MW, Jennekens-Schinkel A, Gooskens RH, Mullaart RA, Prevo AJ. Educational career and predictors of type of education in young adults with spina bifida. *Int J Rehabil Res*. 2004 Mar;27:45-52.
- 74 Holbein CE, Murray CB, Psihogios AM, Wasserman RM, Essner BS, O'Hara LK, Holmbeck GN. A camp-based psychosocial intervention to promote independence and social function in individuals with spina bifida: moderators of treatment effectiveness. *J Pediatr Psychol*. 2013 May;38:412-24.
- 75 Donlau M, Mattsson S, Glad-Mattsson G. Children with myelomeningocele and independence in the toilet activity: A pilot study. *Scand J Occup Ther*. 2013:64-70.
- 76 Stubberud J, Langenbahn D, Levine B, Stanghelle J, Schanke AK. Goal management training of executive functions in patients with spina bifida: a randomized controlled trial. *J Int Neuropsychol Soc*. 2013 Jul;19:672-85.
- 77 Stubberud J, Langenbahn D, Levine B, Stanghelle J, Schanke AK. Goal management training improves everyday executive functioning for persons with spina bifida: self- and informant reports six months post-training. *Neuropsychol Rehabil*. Epub 2013 Oct 30.
- 78 Crytzer TM, Dicianno BE, Fairman AD. Effectiveness of an upper extremity exercise device and text messages reminders to exercise in adults with spina bifida: A Pilot study. *Assist Technol*. 2013 winter;25:181-93.
- 79 Dennis M, Salman MS, Jewell D, Hetherington R, Spiegler BJ, MacGregor DL, Drake JM, Humphreys RP, Gentili F. Upper limb motor function in young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Childs Nerv Syst*. 2009 Nov;25:1447-53.
- 80 Vinck A, Nijhuis-van der Sanden MW, Roelveld NJ, Mullaart RA, Rotteveel JJ, Maassen BA. Motor profile and cognitive functioning in children with spina bifida. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010 Jan;14: 86-92.
- 81 Law M, Cooper, B, Strong, Stewart.D, Rigby P, Letts L. The person environmental-occupational model: a Transactive approach to occupational performance. *Can J Occup Ther*. 1996;26: 9-23
- 82 Sawin KJ, Betz CL Lindroth R. Gaps and opportunities: an agenda for further research, services and program development in spina bifida. *Pediatr Clin north Am*. 2010;57:1041-57.
- 83 FN:s konvention om rättigheter för personer med funktionsnedsättning. Ds 2008:23 Socialdepartementet.

BILAGA

Tabell 1: De 67 studier som ingår i granskningen

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2001 Barnes et al: Poor reading comprehension despite fast word decoding in children with hydrocephalus Kanada	Kvantitativ studie	Jämföra avkodningshastighet och avkodningsprocess barn med hydrocefalus med kontroller	33 barn (medel ålder 11,5) varav 24 med rmb, 33 kontroller	Avkodning: WRMT-R, TORC-R Hastighet: Olika test	Barn med hydrocefalus avkodade och läste lika snabbt som kontroller men hade sämre läsförståelse	Medel
2001 Brewer et al: Attention processes in children with shunted hydrocephalus versus attention deficit hyperactivity disorder USA	Kvantitativ studie	Undersöka om barn med HC och barn med ADHD utför test av skifte av uppmärksamhet bristfälligt men av olika skäl (bakre och främre uppmärksamhet).	20 barn med rmb/HC, 5 med AS, 26 med ADHD och 22 kontroller Ålder: 7-15 år	Bedömning av fokuserad uppmärksamhet med Visual Orienting and Detection task, vidmakthållanden uppmärksamhet med CPT och skifte av uppmärksamhet med Wisconsin Card sorting Test	Barn med HC har svårt att fokusera/skifta sin uppmärksamhet på grund av problem med att sluta engagera sig och flytta uppmärksamheten (bakre uppmärksamhet).	Medel
2002 Barnes et al: Mathematical skills in good readers with hydrocephalus Kanada	Kvantitativ studie	Att jämföra räkneförmåga hos goda läsare med hydrocefalus med kontroller i samma ålder samt med kontroller med samma matematiska förmåga	1.30 barn med hydrocefalus (23 rmb), 30 kontroller 2. 33 barn med hydrocefalus (24 rmb), 33 kontroller Ålder: 10-12	Barnen löste skriftliga subtraktionstal, ett övergripande matematiktest samt digitspan ur WISC-III	Barn med hydrocefalus gjorde fler procedurfel och presterade sämre på geometri, problemlösning och uppskattning	Medel
2002 Dennis et al: Object-based and action-based visual perception in children with spina bifida and hydrocephalus Kanada	Kvantitativ studie	Hur presterar barn med rmb och hydrocefalus på objektbaserade resp aktivitetsbaserade perceptuella uppgifter?	Barn 6-12 år i grupper om 12-49 samt kontroller från Houston och Toronto	12 uppgifter inom visuell perc., 4 objektbaserade (t ex igenkänning), 4 med "tänkt" rörelse (t ex mental rotation) 4 med rörelse (t.ex rita)	Barn med rmb hade signifikant svårare än kontroller på aktivitetsbaserade uppgifter, resultaten diskuteras i relation till hjärndysfunktion	Medel
2002 Dennis and Barnes: Math and numeracy in young adults with spina bifida and hydrocephalus Kanada	Kvantitativ studie	Undersöka om unga vuxna med rmb har sämre matematisk förmåga än unga vuxna ur normalpopulationen och om svårigheterna kvarstår i vuxen ålder och om samband finns mellan svårigheter i matematik och arbetsminne	31 unga vuxna med rmb och hydrocefalus Ålder:15-36	Bedömning av olika aspekter av matematisk förmåga, läsförmåga	Personer med rmb har sämre matematikförmåga än NP. Sämre matematikförmåga kvarstår i vuxen ålder. Svårigheter i matematik har samband med svårigheter i arbetsminne	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2003 Barf et al: Cognitive status of young adult with spina bifida Nederländerna	Kvantitativ studie	Att undersöka kognitiv förmåga hos unga vuxna med rmb aperta /occulta samt med resp utan hydrocefalus	168 personer med rmb 16-25 år (medel 20 år 9 mån)	Ravens matriser, Wechsler memory scale, Verbal Learning Test, Wisconsin card sorting, TMT, UNKA samt reaktionstidstest	Hälften med hydrocefalus hade kognitiva svårigheter, de med rmb occulta och de utan hydrocefalus var jämförbara med normalpopulation	Hög
2003 Norrlin et al: Factors of significance for mobility in children with myelomeningocele Sverige	Kvantitativ studie	Undersöka neurologiska svårigheter, handfunktion och kognitiv funktion hos en grupp barn med rmb för att identifiera signifikanta faktorer för oberoende förflyttning och fysisk assistans vid förflyttning som krävs i dagliga aktiviteter.	32 barn med rmb, 6-11 år, ej barn med utvecklingsstörning.	PEDI – rörelseförmåga TOMI WISC-R Nepsy	9 barn uppvisade oberoende mobility. Dessa hade bättre handfunktion, gångförmåga, lägre bråcknivå, högre IQ, bättre visuo-spatial förmåga och bättre exekutiva förmågor. Hjälpbehovet bedömdes av föräldrar som lägre.	Hög
2003 Vachha & Adams: Language Differences in Young Children with Myelomeningocele and Shunted Hydrocephalus USA	Kvantitativ studie	Undersöka språkmönster hos små barn med rmb och hc	17 barn med rmb 4-6 år, 16 åldersmatchade kontroller	Subtest ur CASL (Comprehensive Assessment of Spoken Language) som mäter ordförråd, semantic, syntax, pragmatik	Barnen med rmb fick sign, lägre resultat på ordförståelse, begrepp och pragmatiska uppgifter, vilket medför sociala svårigheter bl a	Medel
2004 Barf et al: Educational career and predictors of type of education in young adults with spina bifida. Nederländerna	Kvantitativ studie	Undersöka om personerna kunde följa vanlig utbildning och vilka faktorer är avgörande för detta.	178 unga vuxna med rmb, 16-25 år	Fysisk undersökning (förflyttning – offer, och kontinens) IQ mätning med SPM = standard progressive matrices. Semi-strukturerad intervju om utbildning.	Deltagare med HC hade oftare bytt från vanlig utbildning till specialundervisning. Deltagare som slutfört specialundervisningen var mer funktionshindrade jämfört med gruppen som gått i vanlig skola. Större andelen deltagare hade lägre IQ, var mer beroende av rullstol, var inkontinenta, genomgått högre antal operationer.	Hög
2004 Iddon et al: Neuropsychological profile of young adults with spina bifida with or without spina bifida England	Kvantitativ studie	Undersöka minne och Inlärningsförmåga och om dessa svårigheter kvarstår i vuxen ålder	Patienter som kom till kliniken för rutinbedömningar 1995-2003 Alla hade hydrocefalus; kongenital eller förvärd. Ålder: 15-50	Bedömning av verbal intelligens med ett lästest, ordmobilisering, emotionell IK (Eyes Test), minnestest ur CANTAB och Hopkins och ett exekutivt test (TMT)	Patienter med hydrocefalus hade svårigheter i minne och inlärning och dessa svårigheter kvarstår i vuxen ålder.	Hög

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2004 Barnes et al: Reading and writing skills in young adults with spina bifida Kanada	Kvantitativ studie.	Att undersöka om svårigheter kvarstår i vuxen ålder med läsavkodning, läsförståelse och skrivförmåga	31 barn med rmb . Ålder: 18-36	Test av läsförmåga och skrivande, Språk, minne och motorisk förmåga, funktionell självständighet	Kvarstående svårigheter hos unga vuxna med rmb. Svårigheterna är desamma för vuxna som för barn	Medel
2004 Dennis et al: Neurobiology of perceptual and motor timing in children with spina bifida in relation to cerebellar volume Kanada	Kvantitativ	Att undersöka perceptuell och motorisk timing hos barn med rmb i relation till cerebellumvolym	103 barn och ungdomar 8-19 år med rmb, 37 kontroller.	Datoriserad mätning av perc. av tid, fingertappinguppg. För mätning av motorisk timing, MR	Barn med rmb hade sign. svårigheter med perception av tidsåtgång samt svårigheter med motorisk timing i relation till cerebellumvolym	Medel
2005 Schoenmakers MACS et al: Determinants of functional independence and QoL in children with Spina Bifida. Nederländerna	Kvantitativ studie	Undersöka funktionellt oberoende och studera vilka förmågor som är relaterade till IQ, bråcknivå och motoriska funktioner samt hälsorelaterad livskvalitet hos barn med rmb	122 barn med rmb i åldrarna 1-18 år, m-ålder 7.9	PEDI HQoL Movement ABC	Funktionellt oberoende i personlig vård påverkades positivt av om personen hade lågt bråck, IQ> 80, inga kontrakturer i nedre extremiteterna, normal styrka i knäextensioner och handmuskler.	Medel
2005 Vachha & Adams: Memory and selective learning in children with spina bifida-myelomeningocele and shunted hydrocephalus USA	Kvantitativ studie	Undersöka om barn med rmb och shunt har förmåga i selektiv inläring baserat på olika principer och vilka inlärningsstrategier de har.	26 barn med rmb och hydrocefalus 26 kontroller Ålder:7-16	Ordlista med två distinkta semantiska kategorier. Barnen skulle ta så höga poäng som möjligt (djur hög poäng, frukt låg poäng) Selektiv inläring - effektiviteten med vilken ord med högre värde lärdes in	Barn med rmb har sämre minnesspann och inlärningsstrategier vilket kan förklara att barnen ofta fokuserar ovidkommande detaljer och svårigheter att komma ihåg själva kärnan i storyn	Medel
2005 Dennis et al: Covert orienting to exogenous and endogenous cues in children with spina bifida Kanada, USA	Kvantitativ studie	Att undersöka dold (d.v.s. utan kroppslig aktivitet) uppmärksamhet hos barn med rmb jämfört med kontrollgrupp, relaterat till neurobiologi	92 personer 8-19 år med rmb, 40 åldersmatchade kontroller	Datoriserade uppmärksamhetstest, 1)med yttre signal 2)pilar på skärmen 3)ord på skärmen MR	Barn med rmb hade långsammare reaktioner på både yttre och inre signaler. Relaterat till dysmorfologi i mellanhjärnan	Låg

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2005 Dennis et al: Peripersonal spatial attention in children with spina bifida: Associations between horizontal and vertical line bisection and congenital malformations of the corpus callosum, mid-brain and posterior cortex Kanada, USA	Kvantitativ studie	Att undersöka förekomst av horisontell resp. vertikal neglect hos barn och ungdomar med rmb relaterat till neurobiologi	97 personer 8-19 år med rmb, 32 åldersmatchade kontroller	16 blad med linjer där man skulle markera mitten MR	Personer med rmb gjorde fler fel och hade större spridning på svaren jfrt kontroller. De med rmb hade ökad uppmärksamhet mot vänster hemispace	Låg
2005 Dennis et al: Space-based inhibition of return in children with spina bifida Kanada, USA	Kvantitativ studie	Att undersöka inhibition of return (IOR) hos barn med rmb relaterat till neurobiologi	84 personer med rmb 8-19 år, 37 åldersmatchade kontroller	Datoriserat test MR	Barn med rmb hade fördröjd IOR i det vertikala planet, associerat med dysfunktion i mellanhjärnan	Medel
2005 Vachha & Adams: Myelomeningocele, Temperament patterns, and Parental Perceptions USA	Kvantitativ studie	Att beskriva temperamentprofiler hos barn med rmb	46 barn med rmb och hc 5-12 år	Föräldrar fick fylla i frågeformulär; Carey Temperament Scales	Barn med rmb har sämre anpassningsförmåga, är lätt distraherade, har sämre uppmärksamhet och är mindre förutsägbara jfrt stand. Pop.	Medel
2005 Burmeister et al: Attention problems and executive functions in children with spina bifida and hydrocephalus USA	Kvantitativ studie	Undersöka olika typer av ADHD hos barn med rmb och om det är högre frekvens barn med rmb och ADHD än hos kontroller. Finns samband ADHD och exekutiva svårigheter och om de är sämre på alla kognitiva skalor.	164 barn med rmb och 41 utan rmb Ålder: 7-15	Bedömning av typer av ADHD med SNAP-IV och indelning av barn med rmb i dessa typer. Bedömning av kognitiv nivå (Stanford-Binet), exekutiva och kognitiva funktioner (Wood and Johnson, BRIEF), minne (CVLT-C)	Barn med rmb har ökad frekvens av ADHD (31%). De är dock mer distraherbara, har svårt att fokusera och organisera än de är hyperaktiva. Mer bakre systembrister. Ouppmärksamhet snarare än hyperaktivitet.	Medel
2005 Lindquist et al: Learning disabilities in a population-based group of children with hydrocephalus Sverige	Kvantitativ studie	Att undersöka kognitiv funktion hos barn med hydrocefalus med och utan rmb	73 barn med hydrocefalus 5-10 år, 28 med och 45 utan rmb	WISC-III, WPPSI-R, Griffiths utvecklingskala	1/3 hade normal begåvning, 30% subnormal, 37% utv.st. rmb: 29% utv.st. Sign. Starkare verbal IQ jfr performance	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2006 Barnes et al: Arithmetic processing in children with spina bifida Kanada, USA	Kvantitativ studie	Barn med rmb och 1) svårighet med avkodn. och matte 2) mattesvårigh. och 3) inget av vardera, jfr kontroller –vad orsakar matteproblem?	98 barn med rmb 11-13 år, 94 kontroller	WISC-III, Pattern analysis, WJ-R, WRAT-3	Alla tre grupperna löste färre subtr. tal jfrt kontroller. Gr 1 o 2 löste färre additionsuppg, grupp 3 som kontroller Resultaten diskuteras i neurops. perspektiv	Medel
2006 Boyer et al: Working memory and information processing speed in children with myelomeningocele and shunted hydrocephalus USA	Kvantitativ studie	Har barn med rmb sämre minne och processhastighet	31 barn med rmb och hydrocefalus och 27 friska syskon Ålder: 8-15	Test av intelligens: verbal funktion och perceptuell funktion ur WISC-III, Arbetsminne: aritmetik, sifferserier, Processhastighet: kodning, CHIPASAT: arbetsminne och processhastighet	Barn med rmb har svårigheter med arbetsminne och processhastighet och undviker uppgifter som kräver arbetsminne.	Medel
2006 Lindquist et al: Behavioural problems and autism in children with hydrocephalus Sverige	Kvantitativ studie	Undersöka förekomsten av beteendeproblem och autism i en populationsbaserad grupp med HC(CP, MMC och för tidigt födda)	26 barn med hydrocefalus kobinerad med rmb. 41 med hydrocefalus men ej rmb Ålder: 5-12	Bedömning av beteende med Conners Rating Scale autism med CARS,	Barn med rmb är mer inaktiva/passiva (dock ej signifikant). Barn med rmb har ej autism.	Hög
2006 Davis BE et al: Acquisition of autonomy skills in adolescents with myelomeningocele. USA	Kvantitativ studie Prospektiv studie	Förutse vid vilken ålder som ungdomar med rmb uppnår autonomifärdigheter	158 deltagare med rmb 12-18 år m-ålder 14 år 11 mån	Autonomi checklista Vineland WISC-R	Deltagarna uppnådde de färdigheter som krävs för autonomi i samhället senare än typiskt utvecklade kontroller . (ca 2-5 år senare). Skillnader i kognitiv förmåga förklarade skillnader i när färdigheter uppnåddes, bräck nivå gjorde det ej.	Hög
2006 Hetherington R et al: Functional outcome in young adults with spina bifida and hydrocephalus Kanada	Kvantitativ studie	Jämföra profiler av funktionsnivåer hos individer med rmb med bl a intelligens, räkne- och läsförmåga, färdigheter inom personlig vård och livskvalitet.	31 unga vuxna med rmb och med verbal IQ över 70. Ålder 18.5 - 35.3, m-ålder 28.7	Wechsler Intelligence Scale for adults-Revised K-FAST SIB-R QoL-Q LEC (Life Experience Checklist)	Kognition samt läs- och räknekunskaper påverkar livskvalitet. Ju högre verbal IQ dess då högre utbildning. Kognitiva svårigheter följer med upp i åren och påverkar HqoL dvs- relationer, jobb, ekonomi, utbildning, rekreation och samhällsliv.	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2006 Roebroeck ME et al: Cognitive functioning of adolescents and young adults with myelomeningocele and level of everyday physical activity. Nederländerna	Kvantitativ studie	Undersöka om kognitivt fungerande hos patienter med rmb är relaterade till nivån av vardagsfysisk aktivitet.	14 deltagare med rmb 14-26 år	Medicinskt data Neuropsykologiskt testbatteri; Raven IQ, AVLT, Tower of London, TMT-A, TMT-B, GIT fluency I+II, Fepsy Accelerometry-based Activity Monitor (AM)	Studien visade att specifika svårigheter med exekutiva funktioner kan vara relaterade till vardaglig fysisk aktivitet.	Medel
2007 Dennis et al: Prospective declarative and nondeclarative memory in young adults with spina bifida Kanada	Kvantitativ studie	Undersöka om 1. vuxna med rmb har samma minnesprofil som barn med rmb har. 2. Individer med en sämre shuntrevisionsbakgrund har sämre minne 3. minne är relaterat till funktionell självständighet	27 vuxna med rmb och shuntad hydrocefalus 27 kontroller Ålder: 18-36	Bedömning av kognitiv funktion (Microcog), vardagsfunktion av uppmärksamhet (TEA), prospektivt minne (Rivermead). MicroCog, TEA, Rivermead,	Minnesprofilen är den samma för vuxna med rmb som för barn. Arbetsminne vid enkla uppgifter är intakt men nedsatt vid komplexa. Prospektivt, omedelbart och fördröjt episodiskt minne är nedsatt. Ofta intakt inlärning men nedsatt framplöckning och utförande	Medel
2007 Rose and Holmbeck: Attention and executive functions in adolescents with spina bifida USA	Kvantitativ studie	Undersöka skillnader i uppmärksamhet och exekutiva funktioner mellan barn med rmb och kontroller	68 barn och ungdomar med rmb och 68 kontroller. 4ggr från 8-9 år	Bedömning med föräldra- och lärarfrågeformulär för demografiska data, skattning av exekutiv funktion med BRIEF, social anpassning med SPPC, neuropsykologiska funktioner med PPVT-R, och CAS	Ungdomar med rmb har svårigheter med uppmärksamhet och exekutiva funktioner och dessa svårigheter är sannolikt en förklaring till deras välkända sociala svårigheter	Hög
2007 Lomax-Bream LE et al: Role of early parenting and motor skills on development in children with spina bifida. USA	Kvantitativ studie	Utvärdera relationer mellan tidig motorisk utveckling och kognition, språk, (mamma-barn-kodning) och färdigheter i dagliga livets aktiviteter.	165 barn följdes 6-36 månader, varav 91 med rmb och 74 barn, typiskt utvecklade	Bayley PLS-III Vineland Videoinspelning av barnb, 15 min	Motoriska färdigheter påverkade kognitionen och språkutvecklingen samt ADL-utvecklingen. Bättre kvalitativt föräldraskap påverkade kognitiv och språkutveckling hos barn med rmb och hos typiskt utvecklade barn. Men vad gäller ADL utveckling så påverkade föräldraskapet bara detta hos typiskt utvecklade barn ej hos barn med rmb.	Medel
2007 Lomax-Bream et al: The impact of spina bifida on development across the first three years USA	Kvantitativ studie	Kartläggning av kognition, motorik och språk hos små barn med rmb	91 barn med rmb 6-36 månader, 74 kontroller	Barnen skattades vid minst tre av tidpunkterna 6, 12, 18, 24 och 36 mån. Bayley-II, PLS-III	Barn med rmb fungerade på lägre nivå på alla områden. Lesionsnivå och hydrocefalus påverkade motorik och kognition men inte språk.	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2008 Brown et al: Factors of biological risk and reserve associated with executive behaviors in children and adolescents with spina bifida myelomeningocele USA	Kvantitativ studie	Undersöka skillnader hos barn med rmb och kontroller och om biologiska riskfaktorer och skyddande faktorer inom familjen kan förklara skillnader i Briefresultaten	35 barn och ungdomar med rmb och 42 kontroller Ålder: 10-17	Bedömning av biologisk risk (medicinska faktorer) och skyddande faktorer med skattningsskalor, exekutiv funktion med BRIEF	Barn och ungdomar med rmb har mer problem med metakognition än beteendereglering. Beteenderegleringsproblem prediceras av föräldrars psykologiska stress. Ett flertal av shuntkirurgiska ingrepp och en historik av kramper prediceras sämre metakognitiva förmågor.	Medel
2008 Heffelfinger AK et al: The relationship of neuropsychological functioning to adaptation outcome in adolescents with spina bifida. USA	Kvantitativ studie	Testa relationerna av neuropsykologiskt fungerande med andra variabler i den Ekologiska modellen för anpassning.	43 ungdomar med rmb i åldrarna 12-21 år och deras familjer	Telefonintervjuer ang medicinsk historia, demografiska data, psykosocialt fungerande och familjefaktorer. Neuropsykologiska test: KBIT, WCST, TMT, WISC_III (delar), CPT, Adolescent Decision making (DM) Adolescent Activity Inventory WeeFIM	Neurologi påverkar funktionellt utfall (självständighet). Exekutiv funktion förvärrar/förbättrar. Familjefaktorer och ungdomens egna aktiviteter underlättar inte som förväntat.	Hög
2008 Lindquist et al: Learning, memory and executive functions in children with hydrocephalus Sverige	Kvantitativ studie	Att undersöka inlärning, minne och exekutiva funktioner hos barn med hydrocephalus utan utv.störning samt ev skillnad barn med resp utan rmb	36 barn 8-13år, 16 med rmb, 20 utan rmb, 36 köns- och åldersmatchade kontroller	Neuropsykologiskt testbatteri NIMES	Barn med hc skilde sig signifikant från kontroller på alla funktioner utom igenkänning och omedelbart minne. Ingen skillnad barn med hc med resp utan rmb	Medel
2008 Swartwout et al: Sustained attention in children with two etiologies of early hydrocephalus USA	Kvantitativ studie	Undersöka skillnader i uppmärksamhet för grupperna rmb, AS och kontroller och om barn med rmb är långsammare och mindre korrekta än kontrollerna	101 barn med rmb, 17 med AS40 kontroller Ålder: 7-17	Bedömning av uppmärksamhet med SNAP-IV, vidmakthållen uppmärksamhet med GDS. MRI scan för kodning av kliniska markörer.	Barn med rmb kan vidmakthålla uppmärksamheten men gör fler utelämnande fel. 1/3 av dem har svårigheter med uppmärksamhet.	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2008 Tarazi et al: Age-related differences in executive function among children with spina bifida/hydrocephalus based on parent behaviour ratings. USA	Kvantitativ studie	Undersöka om de exekutiva funktionerna hos personer med rmb närmar sig exekutiva funktioner hos kontroller med ökad ålder och om skillnaderna mellan grupperna är större i metakognitivt index eller beteenderegleringsindex?	36 barn och ungdomar med rmb och 35 kontroller. Ålder:10-18	Bedömning av exekutiva funktioner med BRIEF, som har ett metakognitivt index och ett beteenderegleringsindex.	Skillnader i exekutiva funktioner ökar med ökad ålder hos barn och ungdomar med rmb. Skillnaderna är störst mellan grupperna i metakognitivt index(initiativ, arbetsminne, planera/ organisera ta hand om material och styrning)	Medel
2009 Dennis M et al: Upper limb motor function in young adults with spina bifida and hydrocephalus. Kanada	Kvantitativ studie Retrospektiv studie	Mäta övre extremitetens motoriska funktion hos unga med rmb och typiskt utvecklade individer.	26 vuxna personer med rmb, IQ över 70, hydrocephalus med shunt och chiari II. 27 personer som kontroller - matchades mot ålder.	Videofilmning av motoriska uppgifter, varje motorisk uppgift utfördes under 4 olika visuella och kognitivt utmanande situationer. Motoriska uppgifterna analyserades. Tid noterades för hur lång tid det tog att genomföra uppgifterna. Motor subtest rev Scales of Independent Behavior. Strukturerad intervju	19 deltagare med rmb kunde inte utföra två av uppgifterna eftersom de hade motoriska svårigheter eller dålig bålbalans. Finger/nästest: rmbgruppen utförde uppgiften med mindre precision. Svårigheterna ökade när rmbgruppen räknade baklänges. Diadokokinesi uppvisade gruppen rmb sämre resultat. Scales of independent behavior= De motoriska resultaten var mer än 2 sd-under medelvärdet för ålder. Deltagare med högre bräcknivå var mer motoriskt beroende. Enda kognitiva variabeln var att uppgifterna var kognitivt utmanande, inget för övrigt i resultatet.	Låg
2009 Friedman et.al: Trajectories of autonomy development across the adolescent transition in children with spina bifida. USA	Kvantitativ studie	Undersöka utvecklingen av autonomi i ungdomars transition genom att jämföra barn med rmb och barn utan funktionsnedsättning.	68 familjer med barn med rmb i åldrarna 9-15 år och 68 familjer som kontroller med barn i åldrarna 9-15 år	PPVT Behavioral autonomy och decision making autonomy bedömdes med Decision-Making Questionnaire, observation av beroende beteende av videospelade uppgifter, Intrinsic Versus Extrinsic Orientation in the Classroom-revised. Emotionell autonomi bedömdes med tre delskalor ur Emotional Autonomy Scale.	Barnen med rmb uppvisade tydlig försening i utvecklingen av autonomi. Pojkar rmb och de med rmb med lågt verbal intelligens har lägre autonomi.	Hög

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2009 Lindquist et al: Cognitive functions in children with myelomeningocele without hydrocephalus Sverige	Kvantitativ studie	Att undersöka begåvning och neuropsykologisk funktion hos barn med rmb med resp utan hydrocephalus jfrt kontroller	8 barn i åldrarna 8-13 år med rmb utan hydrocephalus, 8 köns- och åldersmatchade med rmb+ hydrocephalus, 8 matchade kontroller	WPPSI-III, WISC-III, NIMES	Barn med rmb utan hc hade signifikant högre IQ än de med rmb+hc. Barn med rmb utan hc presterade i nivå på neuropsykologiska test, de med rmb+hc sign lägre	Medel
2009 Peny-Dahlstrand M et al: Quality of performance of everyday activities in children with spina bifida: a population-based study. Sverige	Kvantitativ studie	Använda en standardiserad bedömningsmetod för att utvärdera utförandet av vardagsaktiviteter hos barn med rmb jfr med barn utan funktionsnedsättning.	65 barn 6-14 år	AMPS-bedömningar	Barnen med rmb uppvisade svårigheter med motoriska och processfärdigheter jämfört med typiskt utvecklade barn vid utförande av instrumentell ADL. 60 % av barnen uppvisade svårigheter som var -2SD och 24 % som var -1SD.	Hög
2010 Barf HA et al: Is cognitive functioning associated with subjective quality of life in young adults with spina bifida and hydrocephalus? Nederländerna	Kvantitativ studie	Undersöka association av flera domäner av kognitiv fungerande med SQoL hos personer med rmb.	110 unga vuxna med rmb, hc och shunt i åldrarna 16-25 år.	FIM SQoL med VAS skala Wechsler Memory scale Standard Progressive Matrice test WmCST TMTUNKA test	Exekutivfunktion är signifikant relaterad till SQoL men inte till personlig vård, socialt deltagande och vardagsfysisk aktivitet.	Medel
2010 Dennis et al: Prospective memory in adults with spina bifida Kanada	Kvantitativ studie	Undersöka om vuxna med rmb har större svårigheter i prospektivt minne än vuxna utan rmb och om svårigheterna ökar med åldern och om skillnaderna ökar	32 vuxna med rmb och 27 kontroller Ålder 18-23	Bedömning av prospektivt minne(CANPROMPT), Retrospektivt minne (Rivermead) och test som mäter igenkänning, funktionell självständighet, motoriska förmågor, social interaktion och kommunikationsförmågor, ADL färdigheter samt samhällsfärdigheter	Vid rmb större svårigheter med prospektivt minne och de ökar med åldern och skillnaden blir större jämfört med kontroller. Svårigheterna är 3 ggr sämre hos äldre än hos yngre med rmb	Hög

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2010 English et al: Effects of reading goals on reading comprehension, reading rate, and allocation of working memory in children and adolescents with spina bifida meningo-myelocele Kanada	Kvantitativ studie	Undersöka om läsförståelse är relaterad till en metakognitiv aspekt av läsning: förmågan att anpassa hur en text läses i relation till syftet med läsandet	79 barn och ungdomar med rmb Ålder:9-19 39 kontroller Ålder: 8-17	Bedömning med modifierad version av Cains paradig för att mäta hur läsare anpassar lässtrategier efter syftet för läsandet. Working memory N-back test för arbetsminne av olika tyngd.	Läsförståelse är ej relaterad till metakognitiv läsförmåga hos barn med rmb. Det kan bero på sämre utvecklade arbetsminnesförmågor.	Medel
2010 Holmbeck et al: Trajectories of psychosocial adjustment in adolescents with spina bifida USA	Kvantitativ studie	Undersöka om utvecklingen hos barn med rmb och utvecklingen hos kontrollerna skiljer sig när det gäller utvecklingen under adolescensen i social anpassning	68 familjer med barn med rmb och 68 kontroller Ålder 8-9 år. Vartannat år från 8-9 år 4 ggr.	Bedömning av familjeinteraktioner genom familje aktiviteter och frågeformulär, Mätning av receptivt språk med PPVT-R och mätning av upplevd kompetens både socialt, fysiskt och skolämnen.	Kvarvarande problem med teoretiska färdigheter, uppmärksamhet, social utveckling, antal vänner, social acceptans, lägre delaktighet i familjesamarvaro.	Medel
2010 Liptak GS et al: Youth with Spina Bifida and Transitions; Health and Social Participation in a nationally Represented Sample. USA	Kvantitativ studie	Beskriva utfall och identifiera faktorer som påverkar social delaktighet hos ungdomar och unga vuxna med rmb samt hälsa hos gruppen.	130 unga vuxna med rmb av 5.171 följdes i 4 år. Medelålder 15.3 (13-17 år).	Prospektivt data som sorterades in i ICF-modellen. Inlärningssvårigheter som klassificerades som en proxy för kognitiva förmågor.	Generell hälsa försämrades över tid. Ökad risk för svårigheter med aktiviteter och delaktighet. Alla delaktighets domäner hade sina egna profiler av vad som påverkade dem. Kognitiv funktion påverkade om man hade körkort, och om man umgicks med vänner och "hängde" med dem i t.ex. köpcentra.	Medel
2010 Vinck et.al: Motor profile and cognitive functioning in children with spina bifida. Nederländerna	Kvantitativ studie	Undersöka relationen mellan kognitiva funktioner och finmotoriskt utförande och motorisk kvalitet hos barn med rmb.	41 barn med rmb 6-14 år	Kognitiv funktion och motorisk profil (inkl finmotorik) visual-motor funktion och motorisk kvalitet	Barn med utvecklingsstörning exkluderades. Det fanns en större incidens av kognitiva och finmotoriska svårigheter och även när det gällde den motoriska kvaliteten. Det fanns inget samband mellan den kognitiva funktionen och den motoriska profilen.	Hög

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2011 Donlau et.al: Children and youth with myelomeningocele's independence in managing clean intermittent catheterization in familiar setting. Sverige	Kvantitativ studie	Undersöka förmågan hos barn och ungdomar med rmb att oberoende utföra RIK.	50 deltagare med rmb 5-18 år deltog i studien	Observation av toalettaktivitet, COPM, KaTID-Ung KaTID frågeformulär	48 % av barnen utförde toalettaktiviteten självständigt medan det var 74 % av dem som rapporterade att de var självständiga. KaTID-Ung och frågeformulär KaTID kunde förutsäga att de var självständiga. COPM kunde inte det. Förmågan att förbli fokuserad och förflyttning var prediktorer för oberoende.	Hög
2011 Jenkinson et al: Cognitive and functional outcome in spina bifida – Chiari II malformation Storbritannien	Kvantitativ studie	Kartlägga hälsa, livsstil, funktionsnedsättning och kognitiv funktion hos vuxna med rmb	21 vuxna över 18 år, medianålder 35	Kliniskt status, frågor om livsstil, neuropsykologiskt test (RBANS)	8 eget boende, 5 betalt arbete, 5 volontärjobb. Kognitiv livskvalitet lägre än fysisk och social-emotionell.	Medel
2011 Hampton et al: Hydrocephalus status in spina bifida: an evaluation of variations in neuropsychological outcomes USA	Kvantitativ studie	Undersöka hydrocephalus påverkan på neuropsykologisk funktion hos barn med rmb	208 barn med rmb 7-18 år varav 166 shuntbeh., 18 med avstannad hc, 24 utan hc. 61 kontroller	Stanford-Binet Vocabulary subtests, test exekutiva funkt., spatial förmåga, motoriska test m fl	Barn med rmb utan hc hade högst resultat, sedan rmb och avstannad hc, störst svårigheter rmb+hc. Förutom finmotorik och vissa minnes- och spatiala funktioner hade barn med rmb och avstannad eller shuntbeh. Hc liknande neuropsykologisk profil	Medel
2011 Zuckerman JM et al: Adolescent predictors of emerging adulthood milestones in youth with spina bifida. USA	Kvantitativ studie	Undersöka nyttan av demografiska, individuella och familjebaserade faktorer under tonåren för att uppnå vuxenlivets milstolpar hos unga vuxna, både med och utan rmb.	68 familjer med barn med rmb och kontrollgrupp med 68 familjer med barn utan funktionsnedsättningar	Frågeformulär Parent demographic Questionnaire PPVT-R BRIEF CAS Harter scale of Intrinsic Motivation Adult self-report Videofilmning av olika situationer	Ungdomar med rmb uppnår inte milstolpar mot vuxenlivet "i tid" men verkar komma ikapp. Exekutiva funktioner verkar vara viktiga faktorer för ett oberoende boende och för att kunna upprätthålla sociala och akademiska krav.	Hög
2012 Oekeshott P et al: Open Spina Bifida: Birth Finding Predict Long-term Outcome. England	Kvantitativ studie	Undersöka livsstil hos personer med rmb vid åldern 40 år	Alla överlevande barn i cohort = 77 vid 40 års ålder.	Intervjuer Frågeformulär	Hälsoproblem som sårförkomst är vanligt. Bråcknivå och neurologiska fynd från födelsen predicerar funktionellt utfall. Alla som har jobb i öppen marknad har IQ >80	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2012 Peny-Dahlstrand M et al: Is Autonomy Related to the Quality of Per- formance of Everyday Activi- ties in Children with Spina Bifi- da? Sverige	Kvantitativ studie	Undersöka om autonomi i dagliga aktiviteter och fritid är relaterade till motoriska och/eller process- färdigheter	50 barn med rmb i åldrar- na 6-14år och föräldrar	Frågeformulär "Autonomy Scale"(ARC) svensk version AMPS	Processfärdigheter är mycket starkt relaterad till graden av autonomi inom dagliga rutiner och att uttrycka sin personlig- het (gör val).	Hög
2012 Stubberud et al: Problematic Psychosocial Adaptation and Executive Dys- function in Women and Men with Mye- lomeningocele. Norge	Kvantitativ studie	Hitta karaktäristi- ska hos kvinnor och män som har rmb. Problema- tiska psykosocial anpassning p.g.a. kognitiva funkt- ionsnedsättningar och psykologiska symptom.	12 individer med rmb, 24- 41 år	Neuropsykologiskt testbatteri BRIEF-A (vardags- fung) Symptom Check- list 90-R intervju	Den neuropsykologiska testningen visade att största svårigheterna fanns med de exekutiva funktionerna och med visuo-motoriska koordi- nationen. Minst hälften beskrev svårigheter att skifta, arbetsminne, or- ganisation av material, initiativ, planering och organisation och svårig- heter att avsluta uppgif- ter.	Medel
2012 Turminello ER et al: Executive func- tions in Ado- lecents with Spina Bifida: Relations with Autonomy De- velopment and Parental Intru- siveness. USA	Kvantitativ studie	Undersöka bete- ende och föräld- rarapportering av exekutiva funkt- ioner i relation till observation och rapportering av autonomivivå hos barnen och föräld- rarnas inblandning	61 barn med rmb 65 barn i kontroll- grupp	Frågeformulär: DMQ, EAS, CRPBI, BRIEF, Intrinsic motivation. Videofilmning: vid 4 tillfällen 1 tim vide- ofilmning, paren- tal intrusiveness, child dependence Testning: PPVT-R	Det är de exekutiva funkt- ionerna och den mentala flexibiliteten som påver- kar autonomi. Det ger också föräldrar som läg- ger sig i och styr.	Medel
2012 Vinck et al: Motor sequence learning in chil- dren with spina bifida Nederländerna	Kvantitativ studie	Att undersöka huruvida barn med rmb och cerbral missbild- ning har normal förmåga till se- kventiell motorisk inläring trots sv. heter med moto- risk kontroll samt undersöka cere- bellums roll i mo- toriskt utförande och inläring	46 barn med rmb 9-15 år. 23 ålders- matchade kontroller	WISC-III verbal funktion, VMI, Fitt,s task samt datoriserad spati- al/motorisk inlä- ringsuppgift.	Barn med rmb visade lika god implicit motorisk inläring samt sekvensin- läring som kontroller men hade sämre moto- riskt utförande.	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2013 Berry JG et al: Strategic directions for transition to adulthood for patients with spina bifida. USA	Mixt metod. Kvalitativ och kvantitativ studie	Är barnen med rmb redo för transition till vuxen-hälsosystem samt att belysa attityder och praxis	15 barn med rmb i åldrarna 14-30 år och 14 föräldrar	Semistrukturerade intervjuer Datainsamling (kognition och skolresultat) via journal	De som hade lägre kognitiv förmåga (inkl exekutiv förmåga och kommunikativ förmåga) var de som inte var redo för att själva ta ansvar för sin hälsosituation.	Hög
2013 Crytzer TM et al: Effectiveness of an upper extremity exercise device and text messages reminders to exercise in adults with spina bifida: A Pilot Study. USA	Interventionsstudie Randomiserad	Beskriva deltagandet hos en cohort vuxna med rmb som tränade 3 gånger/vecka och att antingen få textmeddelanden eller ej som påminnelse att de skulle träna.	19 deltagare med rmb, medelålder 25.5 år (SD 4.7)	Påminnelse via textmeddelande. Svare på frågeformulär innan interventionen, efter 8 veckor och efter träningsperiodens slut (16 veckor).	Interventionen att få text eller röstpåminnelser gav ingen bättre effekt när det gällde att komma ihåg träningen	Medel
2013 Donlau M et al: Children with Myelomeningocele and Independence in the Toilet Activity: A pilot Study. Sverige	Interventionsstudie Ej randomiserad	Undersöka effekterna av steg för steg metod med målsättning vid träning av personlig vård i toalettaktiviteten.	22 barn med rmb under 18 år och deras föräldrar	Observation av aktivitetsutförande. Individuella mål sattes enligt GAS och följdes upp.	Ett träningsprogram som steg för steg beskrevs och små korta mål förbättrade resultatet d.v.s. självständighet i RIK. Alla deltagare förbättrades.	Låg
2013 Gribble N et.al: Predictors of time to complete toileting for children with spina bifida. Sverige Australien	Kvantitativ studie	Identifiera variabler för att förut säga utökad tid som barn med rmb använder för att slutföra urinering. Ny analys av Donlaus artikel för att identifiera faktorer som oberoende hänger samman med, tiden det tar att slutföra urinering. I denna studie: barnen "self-rated" sina toalett-färdigheter.	50 barn med rmb, 5-18 år	COPM Hoffer KaTid Tidtagning IQ från journal	Resultat från KaTid COPM eller IQ påverkade ej tiden det tar för att urinera. Att vara pojke och beroende av hjälp och rullstolburen var det som påverkade tiden.	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2013 Holbein CE et al: A Camp-based psychosocial intervention to promote independence and social function in individuals with spina bifida: Moderators of treatment effectiveness. USA	Interventions studie Ej randomiserad	Återupprepa och utvidga A Camp-based intervention för att uppnå självständighet bland individer med rmb.	119 deltagare med rmb, 7-41 år	Medicinskt och demografiskt data från journal. Social skills measure. Social acceptance (SPP-C, SPP-A, SFP-YA) Goal Attainment Scale (GAS) SOSBMR Independence (SBIS) Intervention evaluation Neurokognition; WAIS, DANVA, SNAP-IV,	Av 4 hypoteser uppnåddes ett förbättrat resultat i 2 av dem. Personerna uppnådde satta mål när det gällde ökad social kompetens, hälsomål, ansvarstagande, förflyttning, generell personlig vård, sköta om huden, kateterisering och lavemang. Resultaten var bättre om personerna hade haft färre shuntrevisioner, högre IQ och sämre ekonomi.	Medel
2013 Jacobson LA et al: The Kennedy Krieger Independence Scales-Spina Bifida Version: A measure of executive components of self-management. USA	Kvantitativ studie	Utföra och testa en version av webbaserat frågeformulär och får fram färdigheter som är typiska för personer med rmb som att sköta om sig själv med fokus på tid och oberoende, ta initiativ till adaptiva färdigheter.	100 individer med rmb, 10-29 år. Föräldrar deltog i online frågeformulär	KKIS-SB ABAS-II BRIEF	Kurvorna för att klara av att ta initiativ, att utföra rutiner och det prospektiva minnet följs åt.	Medel
2013 O'Hara LK et al: Executive functions and parenting behavior in association with medical adherence and autonomy among youth with spina bifida. USA	Kvantitativ studie	Undersöka om exekutiva funktioner och föräldrarnas beteenden är kopplade till medicinsk adherence och autonomi bland ungdomar med rmb.	140 familjer som har barn med SB, 8-15 år	Frågeformulär Videofilmning BRIEF Föräldrabeende Autonomi-eget frågeformulär	Ungdomarna uppvisade svårigheter med exekutiva funktioner vilket korrelerade med medicinsk autonomi	Hög
2013 Peny-Dahlstrand M et al: Patterns of participation in school related activities and settings in children with spina bifida. Sverige	Kvantitativ	Hur deltar barn med rmb i skolrelaterade aktiviteter och att undersöka om deras motor och processfärdigheter är relaterade till deras nivå av aktivt deltagande i skolan.	50 barn med rmb i åldrarna 6-14 år Lärare till barnen	Availability and Participation Scale (barn och lärare) SFA (lärare) AMPS	Barnen hade hög frekvens av delaktig, men lägre skattning på aktiv delaktighet från lärare. Både motoriska och processfärdigheter påverkar delaktigheten. I rast- och skolgårdssituationen påverkar processfärdigheterna lika mycket som de motoriska färdigheterna.	Hög

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2013 Pike et al: Effect of pre-school working memory language, and narrative abilities on inferential comprehension at school-age children with spina bifida myelomeningocele and typically developing children USA	Kvantitativ studie	Undersöka sambandet mellan kognitiva förmågor i förskoleåldern och förmågor i skolåldern och en viktig komponent av läsförståelse, förmågan att dra slutsatser för att skapa en sammanhållen representation av texten.	Försökspersonerna var rekryterade från en större longitudinell studie om rmb och inläring. Ålder: 36 mån – 9 år. Flera laboratorie eller hembesök under 10 års tid.	Bedömning av förskolebarn arbetsminne och inhibition (Six boxes task), språk (Auditory Comprehension Subtest), återberättade (Story retell task) Bedömning av skolbarn med förmåga att integrera information (bridging inferences task)	Faktorerna arbetsminne, inhibition och förmåga att återge en berättelse kan förklara skillnader mellan grupperna när det gäller att bygga slutsatser och var och en av dem har ett indirekt samband på läsförståelse Studien ger stöd för att tidig förmåga (36 mån) att återberätta förmedlar senare mer komplexa färdigheter med att dra slutsatser för läsförståelse	Medel
2013 Hampton et al: Neuropsychological profiles of children with Aqueductal stenosis and Spina Bifida Myelomeningocele USA	Kvantitativ studie	Jämföra neuropsykologisk profil hos barn/ungdomar med rmb +hc, aqueductstenos+hc och kontroller	151 barn och ungdomar 7-18 år med rmb jämfördes med 29 barn med Aqueductstenos och 60 kontroller	Neurops. Testbatteri; ordförståelse, läsning och matematik, linjeorientering, pegboard, objektidentifiering, Cal. Verbal learning test, MRI	Gruppen med AS presterade lägre på allt utom läsning jfrt kontroller, rmb lägre än AS, detta trots samma hc-status	Medel
2013 Landry et al: Longitudinal Mediators of Social Problem Solving in Spina Bifida and Typical Development USA	Kvantitativ studie	Jämföra social problemlösningsförmåga hos barn med rmb med kontrollgrupp vid 7 års ålder, med exekutiv förmåga och socialt språk vid 3 års ålder samt betydelsen av föräldrars beteende	49 barn med rmb och 54 kontroller	Tea party task (kognitiv flexibilitet), återberätta saga, praktisk minnesuppgift	Tidiga exekutiva svårigheter hos rmb-gruppen hade direkt samband med svårigheter med social problemlösning vid 7 år. Viktigt med medvetet föräldrastöd socialt för små barn	Hög
2013 Stubberud et al: Goal management training of executive functions in patients with spina bifida: A Randomized Controlled Trial. Norge	Interventionsstudie Randomiserad	Undersöka effekterna av GMT som ett gruppbaserat behandlingsprogram för personer med rmb och exekutiva svårigheter.	38 vuxna personer med rmb, 19-45 år	Inklusion: BRIEF-A Baseline: BRIEF, Visuo-spatial memory test-Revised, California Verbal Learning Test II WISC-III Outcome: CPT-II, D-KEFS deltester, The Hotel Task	Gruppen som genomförde GMT hade större förbättringar jämfört med kontrollgruppen. GMT effekter visade sig inom grundläggande kognitiva domäner som är nödvändiga för komplext beteende i dagliga livet.	Medel

Referens, ursprungsland	Design	Syfte	Urval	Metod	Övergripande resultat	Kvalitet
2013 Stubberud et.al: Goal management training improves everyday executive functioning for persons with spina bifida: self- and informant reports six months post-training. Norge	Interventionsstudie Randomiserad	Undersöka effekterna av GMT vid en uppföljning efter 6 månader.	24 individer deltog och 14 individer var kontrollgrupp, alla med rmb.	Neuropsykologiska test, se ovanstående test som användes vid outcome.	GMT-stödjer bättre vardagsfungerande även 6 månader efter avslutad träning. Neuropsykologiska funktioner och simulerade "real-life uppgifter" blir bättre.	Medel