

Cerebral pares och ryggmärgsbråck



Ann Alriksson-Schmidt, PhD, MSPH
Avancerad neuropsykologi kurs
24 november, 2020
11 AM - 12.30 PM



1

Outline

- Allmän introduktion
 - Cerebral pares
 - Ryggmärgsbråck
- Kognition vid cerebral pares och ryggmärgsbråck
- Riktlinjer kognitiv utredning i Sverige
 - CPCog CPUP och MMCUP

2

Blandade språk – ”swenglish”



3

Cerebral pares

Definition

Little (1843; Little's disease)

...**joint contractures** and **deformities** resulting from long-standing **spasticity** and **paralysis**. Cause of the spasticity and paralysis was often **damage to the brain during infancy**, and specifically **preterm** birth and **perinatal asphyxia**...

Bax (1964)

...a disorder of **posture and movement** due to a **defect or lesion in the immature brain**...

4

Mutch et al (1992)

- (1) an umbrella term;
- (2) permanent but not unchanging;
- (3) involves a disorder of movement and/or posture and of motor function;
- (4) due to a non-progressive interference, lesion, or abnormality; and
- (5) the interference, lesion, or abnormality is in the immature brain.

5

Nuvarande definition

Cerebral palsy (CP) describes a **group of permanent disorders** of the development of **movement and posture**, **causing activity limitation**, that are attributed to **non-progressive** disturbances
International Classification of Functioning, Disability & Health

disturbances of sensation, perception, cognition, communication, and behaviour, by epilepsy, and by secondary musculoskeletal problems.

Rosenbaum et al. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl.* 2007 Feb;109:8-14.

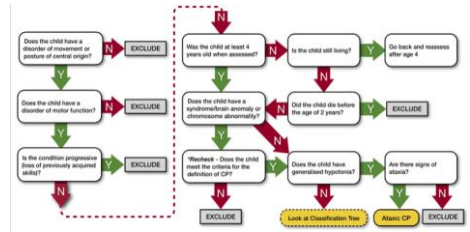
6

Prevalens och etiologi cerebral pares

- 2-3 per 1,000 levande födslar
- Stabilit - indikationer på minskning i vissa länder
 - Hjärnskada som uppstått före 2 års ålder
 - asfyxi - utvecklingsländer
 - barn födda prematurt (< 36-37 veckor)
 - risk för stroke, periventricular leukomalacia
 - låg födelsevikt
 - tvillingfödsel
 - olycka (hjärnskada före 2 års ålder)
 - exponering av vissa virus/bakterier (t.ex. cytomegalovirus)
 - genetik



Diagnos



SCPENhttp://www.scpnetwork.eu/en/my-scp/rm/cp-and-cp-subtypes/

7

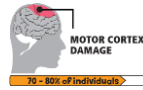
8

Subtyper cerebral pares

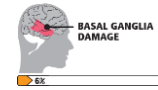
Neuropediater



SCPE Classification of CP Subtypes <small>based on the predominant neurological findings</small>		<small>All CP subtypes have in common:</small> - an abnormal pattern of movement and posture
SPASTIC CP	Bilateral Spastic (BS-CP)	<small>Additional features by subtype:</small> spasticity, weakness, slowing of rapid alternating movements, hyperreflexia
	Unilateral Spastic (hemiplegia)	
DYSKINETIC CP	Dystonic	Involuntary, uncontrolled, recurring, occasionally stereotyped movements, primitive reflex patterns predominate, muscle tone is varying
	Choreo-athetotic	
ATAXIC CP		Loss of orderly muscular coordination, so that movements are performed with abnormal force, rhythm and accuracy



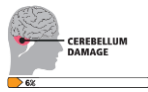
SPASTISK CP
Musklerna kan bli låsta och stela, man kan få mycket lätt utlösta reflexer som gör att musklerna rycker till.



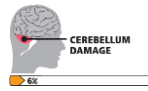
DYSKINETISK CP
Svårigheter att styra muskulaturen (rörelseförvärande).

9

10



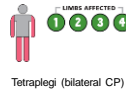
ATAKTISK CP
Man kan inte samordna eller styra muskelrörelserna. Rörelserna blir för stora eller för små. Balansstörning och ibland damningar.



MIXED CP

11

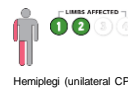
Spastisk CP



Tetraplegi (bilateral CP)



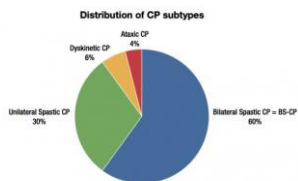
Diplegi (bilateral CP)



Hemiplegi (unilateral CP)

12

Fördelning av cerebral pares subtyper



<http://www.scpnetwork.eu/en/my-scp/rtm/cp-and-cp-subtypes/>

13

Klassifikationssystem vid cerebral pares

Tidigare ospecifika termer som "mild", "moderate", "severe"

- Subjektivt
- Inte konsekvent

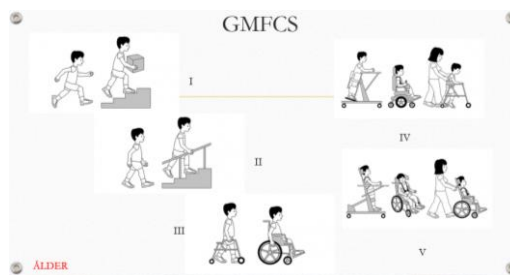
Klassifikationssystem:

- Kan bara tillhöra en grupp
- Distributionen skiljer sig
- Inte outcome mått

14

- Gross Motor Function Classification System (**GMFCS**)
- Manual Ability Classification System (**MACS**)
- Communication Function Classification System (**CFCS**)
- Eating and Drinking Classification System (**EDACS**)

15



16

MACS levels

MACS Level I

Objects are handled easily and successfully.

MACS Level II

Handles most objects but with some reduced quality and/or speed.

MACS Level III

Handles objects with difficulty – the child will need help to prepare and/or modify activities.

MACS Level IV

Handles a limited selection of easily managed objects and always requires some help from others.

MACS Level V

The child is not able to handle objects or to complete even simple actions with their hands.

See MACS, Manual Ability Classification System [website](#) for more information

17

CFCS Levels

CFCS Level I

A person independently and effectively alternates between being a sender and receiver of information with most people in most environments.

CFCS Level II

A person independently alternates between being a sender and receiver with most people in most environments but the conversation may be slower.

CFCS Level III

A person usually communicates effectively with familiar communication partners, but not unfamiliar partners, in most environments.

CFCS Level IV

The person is not always consistent at communicating with familiar communication partners.

CFCS Level V

A person is seldom able to communicate effectively even with familiar people.

See CFCS, Communication Function Classification System [website](#) for more information

18

GMFCS och subtyper av cerebral pares

- **Unilateral spastisk cerebral pares** –
 - GMFCS I-II
 - fullgången graviditet
 - unilateral focal perinatal vascular brain lesions
- **Bilateral spastisk cerebral pares** –
 - stor grupp, jämt fördelade i alla GMFCS-nivåer
 - födda prematurt
 - cerebral visual impairment
- **Dyskinetisk cerebral pares** –
 - GMFCS III-V
 - predominantly deep grey-matter basal injuries, typically associated with hypoxic-ischemic encephalopathy in term neonates
- **Ataxi** –
 - alla GMFCS-nivåer

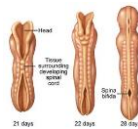
”ofta”

19

20

Spina bifida (myelomeningocele; MMC)

- Neuralrörsdefekt
- **Medfödda** missbildningar av CNS och angränsande vävnadsstrukturer som beror på **ofullständig tillslutning av neuralröret**, vanligtvis under de första veckorna av graviditet
- Ryggkotorna växer inte ihop baktill och ryggmärgskanalen förblir öppen. Öppningen i ryggmärgskanalen är av olika grad/storlek



21

Prevalens och etiologi spina bifida

- 2-3 per 10,000 födselar
 - vanligare i vissa geografiska områden
 - kan upptäckas ”in utero”
- Inte helt fastställt vad SB/MMC beror på
 - genetik
 - folsyra (B-vitamin; 0,4 mg av folsyra)
 - medicin mot epilepsi
 - maternal hyperthermia
 - (kemikalier använda under Korea o Vietnam krigen, Agent Orange)

22

Spina bifida ”kluken rygg”

- **SB occulta (dala)** -mindre defekter i en/flera ryggkoters bakre del. Sällan påverkan på hjärnanatomi
 - **SB cystica (blåsa)** ”ryggmärgsbråck”, innehållet i ryggmärgskanalen buktar ut genom öppning i kotan.
 - Meningocele: hinnorna buktar ut och skapar en liten blåsa som innehåller ryggmärgsvätska (inte lika involverat)
 - Lipo-MMC är hudtäckta ryggmärgsbråck med fettvävnad (lipom) i anslutning till bråcket
 - Myelomeningocele: en del av ryggmärgen och nerver ingår i utbuktningen
 - **Myelomeningocele (MMC) är vanligast och allvarligast**
- Amerikanska studier använder (ofta) spina bifida även för MMC

FÖRENKLAT

23

Spinala neuralrörsdefekter?

Child Neurol (2015) 34:108–117
 DOI 10.1007/s00381-014-2648-8

PRELIMINARY ADDRESS

A practical clinical classification of spinal neural tube defects

A. Gordon Neal (✉)

Received: 19 July 2014 / Accepted: 19 July 2014
 © Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

Abstract Clinical genetics and embryology to describe spinal neural tube defects (NTDs) is incomplete, misleading, inconsistent and at times, has no meaning at all (Barkley 2011). The nature of the malformation and what needs to be done to approach treatment with these congenital abnormalities.

NTDs can be broadly divided into those that are open with exposed neural tissue and being undifferentiated (Barkley 2011) and those that are closed with no exposed neural tissue (not Barkley 2011). Evidence that the loss of CNS during the embryonic period is the underlying cause for open to the closed spinal neural tube defects (NTDs) is not supported by the clinical genetic system involvement with an open NTD and lack thereof with a closed NTD, whereas only the open ones is malformed. Thus an historic, not mentioned cause that

Introduction

The classification of spinal neural tube defects (NTDs) using embryology and genetics may be misleading and cause major difficulties to assess. The purpose of this communication is an attempt to simplify and standardize the classification of spinal NTDs in order to promote a more unified nomenclature that is more likely to foster understanding and treatment of patients with these congenital anomalies.

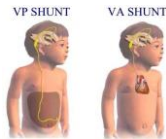
Keywords

24

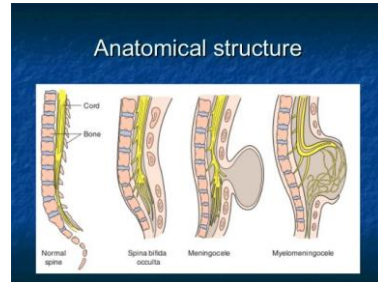
Vid öppna bräck

- Påverkan på hjärnans utveckling med avvikelser speciellt i corpus callosum (hjärnbalken), mellanhjärna och lillhjärna.
- Ca 80-85 % har neddragning av lillhjärnan i skullgropen som blockerar cerebrospinalvätskans flöde. Hårnummen i hjärnan vidgas då pga. ökande vätskemängd och kringliggande vävnad skadas, både vit substans och nervceller.

Hydrocefalus



25



26



- Bräcket stängs inom några dagar efter födsel

- Hydrocefalus och kan behöva shunt (skiljer sig mellan länder och sjukhus)

- Shunter har resulterat i längre överlevnad men kan blockeras eller bli infekterade = livshotande

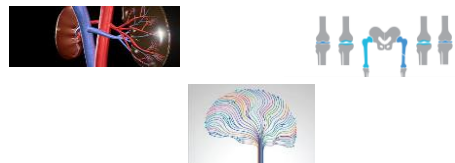
27

28



29

Neuro-, uro-, och ortho komorbiditet



30

- Neurogen blåsa
 - Tommer inte blåsan, kan skada njurarna
 - Urinvägsinfektioner
- Förstoppning
- Inkontinens (urin och avföring)
- Ren intermittert kateterisering ("cathing"/"RIKar")
 - En tunn, flexibel kateter förs genom urinröret in i urinblåsan. Urinblåsan tappas på urin och katetern dras ut.
 - Flera gånger per dag
 - För njurarna och för sociala kontinens

"Uro"



31

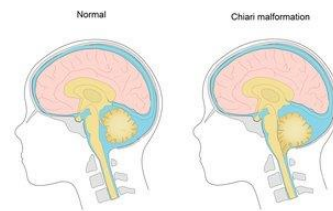
- Beror på nivå av bråck till viss del
- Fjättrad märg
 - back or leg pain; new or progressive weakness, tightness (spasticity) or spasms of the legs; or changes in the bowel or bladder function
- Skolios, kyfos
- Höftluxationer
- Många har rullstol eller andra hjälpmedel
 - Trycksår

"Ortho"

32

- Hydrocefalus (shunt)
- Arnold-Chiari missbildning
- "lill hjärnan" och hjärnstammen skjuts nedåt in i foramen magnum och i övre ryggmärgskanalen.
 - problem att svälja, hes, central sömnapné

"Neuro"



Syringomyelia - a cavity or cyst (syrinx) forms within the spinal column.

<https://www.cnsneurosurgery.com.au/arnold-chiari-type-i-malformation/dr-khurana-chiari-malformation-image/>

33

34

Stängning av bråcket under graviditeten

- Öppnar upp och stänger bråcket under graviditeten (19-26 veckor)
 - U of CA, San Fran; Children's Hospital Philadelphia; Vanderbilt University
 - (MOMS study - 7 års studie)
 - "The trial goal was to enroll 200 patients, but the NIH ended the trial in December 2010, after 183 surgeries had occurred, based on clear evidence of efficacy for the prenatal procedure".
 - Schweiz och Belgien

"Fetal surgery for spina bifida greatly reduces the need to divert fluid from the brain, improves mobility and improves the chances that a child will be able to walk independently."

35



A Randomized Trial of Prenatal versus Postnatal Repair of Myelomeningocele

N. Scott Adzick, M.D., Elizabeth A. Thom, Ph.D., Catherine E. Spang, M.D., John W. Brock III, M.D., Pamela K. Burrows, M.S., Mark P. Johnson, M.D., Lori J. Howell, R.N., M.S., Judy A. Farrell, R.N., M.S.N., Mary E. Dabrowski, R.N., M.S.N., Leslie N. Sutton, M.D., Nalin Gupta, M.D., Ph.D., Noel B. Tulipan, M.D., Mary E. D'Alton, M.D., and Diane L. Farmer, M.D., for the MOMS Investigators*

36

Bilateral spastisk cerebral pares **diplegi**

- 67-78 % IQ > 70
- "Brain connectivity in temporal-parietal cortex affected"
- **Skiljer sig (gruppnivå) beroende på etiologi och gestationsålder**
 - **Periventricular leukomalacia** –
 - Inga statistiskt signifikanta skillnader relaterade till gestationsålder (dvs. för tidig eller fullgången graviditet)
 - Ökad risk att visual-perceptual är påverkad
- Annan etiologi –
 - Fullgångna – ca 39% IQ > 70 men beror på hjärnskadan



43

Bilateral spastisk cerebral pares **diplegi**

- **Kognitiv profil (generellt)**
 - Verbal comprehension – ofta normal
 - Visual-spatial reasoning – ofta nedsatt
 - Non-verbal IQ – ofta nedsatt
- **För tidigt födda** – visual perceptual svårigheter vanliga
- **Exekutiv funktion och uppmärksamhet** kan vara påverkade
 - Reglera uppmärksamhet – kognitiv flexibilitet – målsättning – processa information



44

Bilateral spastisk cerebral pares **tetraplegi**

- 90-100 % anses ha IQ < 70
- Över estimerat?
- Påverkan på grov- och finmotorik kan maskera kognitionsnivå
 - I studie där man gjort individuella bedömningar hade 65 % IQ < 70



45

Dyskinetisk cerebral pares

- Stor variation
 - Non-verbal – 20-129 IQ
 - Verbal – 55-119 IQ
- Svårt att sammanfatta men de med stor motorisk påverkan kan ha normal IQ.
- I de få studier som finns faller visual perception, språk, minne och exekutiva funktioner ofta inom normalspannet.

46

Ataktisk cerebral pares

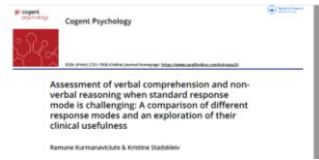
- Brist på forskning
- 42-67 % har rapporterats ha IQ < 70

47

Modifierad utredning?

"Using different response modalities has not been shown to influence test results in children with typical development (Kurmanaviciute & Stadskleiv, 2017; Spillane, Ross, & Vasa, 1996); however, the research on alternative response modes and their potential effects on test results is sparse, with small sample sizes, and have included only a few studies where computerized gaze equipment was utilized (Kurmanaviciute & Stadskleiv, 2017)."

48



49

Neuropsychological profiles of children with cerebral palsy

Children with normal cognitive functioning were found within all subtypes and all degrees of motor impairment. Nearly half of the children had a CQ above 85 and some obtained scores above 115. This shows that despite a high prevalence of ID in the CP population, many children with CP are

... significant part of the variance in test scores. These are not, however, a one-to-one correspondence between impairment in different areas, and approximately one-third of the children with epilepsy, severe motor impairments, and brain malformation had a normal CQ. Moreover, among the children with ID, 16% did not have epilepsy and 8% had GMFCS level I.

... The results show that it is possible to assess cognition in children with the severe speech and motor disorders by adapting response modalities. We were able to get information about perceptual reasoning abilities and VC for over 90% of the children. This is important, as these cases, although with severe gross motor impairment who performed as well as their peers, and their cognitive capacities must be detected.

50

Skola och utbildning

Available online at ScienceDirect www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France EM|consulte www.em-consulte.com

Review
Cognitive and academic profiles in children with cerebral palsy: A narrative review
 Joel Fluss^{a,*}, Karen Lidzba^b

ARTICLE INFO **ABSTRACT**

Article history: Received 20 August 2020; Accepted 20 August 2020

Background: Considerable effort has recently been made to improve the accurate diagnosis of cerebral palsy and its subtypes, and to establish more individualized rehabilitation and educational interventions.

51

Table 2
 Summary of main cognitive and academic findings in children with cerebral palsy subtypes.

Clinical form of CP	Unilateral spastic CP (diplegia)	Bilateral spastic CP (quadriplegia)	Dyskinetic CP
Structural level (development cause)	Periventricular white matter infarction Unilateral cerebral ischemic (ischemic stroke)	Ischemic stroke Diffuse cortical and subcortical perinatal injuries Bilateral brain malformation	Perinatally deep grey matter injury
Cognitive level (intellectual abilities)	Intelligence most often preserved Verbal > non-verbal Higher in mid-order to high and high-order linguistic competences	Intelligence often mild to severely affected Heavily impaired expressive speech and reduced comprehension	Intelligence preserved in 30% Often spared
Speech and language	Intelligence often mild to severely affected Heavily impaired expressive speech and reduced comprehension	Intelligence often mild to severely affected Heavily impaired expressive speech and reduced comprehension	Intelligence preserved in 30% Often spared
Visuospatial functions	Mild deficit Deficit Deficit Deficit	Marked visuospatial and topographic deficits Deficit Deficit Deficit	High risk of cerebral visual impairment Deficit Deficit Deficit
Working memory	Deficit Deficit Deficit	Deficit Deficit Deficit	Limited data Mildly affected Limited data
Attention	Deficit	Deficit	Limited data
Behavioral level	Learning impairment	High prevalence of subtle mild learning disabilities (SL and ML)	Deficit Deficit
Exacerbating factors for cognitive impairment	Epilepsy AED? SE?/SST?	High prevalence of subtle mild learning disabilities (SL and ML) Epilepsy SE?/SST?	Deficit Deficit Deficit

AED: antiepileptic drugs; ML: reading disability; MD: mathematical disability; SL: socio-economic status.

52

Jarl & Ariksson-Schmidt (in press DMCN)

Abstract
 Aim: To study school outcomes of adolescents with CP, compared to a matched control group from the general population, and to observe to what extent sociodemographic and disability-specific factors were associated with school outcomes.

Methods: Register study of persons with CP in Sweden, born 1996-1999, with a matched control group. Logistic regression were used to estimate the associations between CP and disability-specific factors and school outcomes (leaving final grades, grade scores, fulfilling the requirements for progressing to secondary school university, and attending secondary school).

Results: Children with CP had substantially lower school achievement compared to general population sample. Much of the difference can be attributed to intellectual disability; however, CP remained strongly negatively associated with school outcomes. Ability to communicate in an effective manner explained most of the variation in children with CP, whereas motor function proved a smaller role.

Interpretation: The results suggest that school achievement might be supported if the communication barrier could be reduced, for example by providing access to appropriate communication devices and by education being aware that communicative difficulties do not necessarily imply intellectual disability. This might enhance the school experience and create an environment where children with CP can reach their full potential.

Short title: School outcomes and CP

53

54

Kognition och ryggmärgsbräck

Föreningen Sveriges Habiliteringschefer, Lindqvist B, Jacobsson H, Peny-Dahlstrand M, Strinnholm M. Kognition vid ryggmärgsbräck. 2015



- Cirka 30 % har normal begåvning (IQ 85-115)
- 40 % subnormal (IQ 70-84)
- 30 % intellektuell funktionsnedsättning (IQ <70)
- Verbal begåvning är signifikant starkare än visuo-perceptuell
 - Väl utvecklat ordförråd och grammatik, svårare att förstå text/språk
 - Läsning/lyssnande: problem att få sammanhang och förståelse för innehållet. Svårigheter att dra slutsatser
 - Svårigheter är inte alltid uppenbara ("cocktail talk")

55

Cognitive functions in children with myelomeningocele without hydrocephalus

Results Children with only MMC had an IQ of 103 compared with 75 in those with hydrocephalus added to the MMC and they had significantly better immediate and long-term memory and executive functions. When compared with controls, they had difficulty with learning and executive functions, but when the two children with an IQ of <70 were excluded, those with only MMC performed just as well as the control.

Conclusion Hydrocephalus rather than MMC in itself appeared to cause the cognitive deficits found in children with MMC.

56

• Minnesproblem noteras i tidig ålder

- Svårare att återge berättelser
- Arbetsminne
- Processhastighet
- Kortare minnesspänn
- Prospektiva minnet* är påverkat OCH försämras över tid... " andelen med nedsatt eller svagt prospektivt minne var x3 hos äldre (över 32 år) än hos yngre...
*komma ihåg vad de ska komma ihåg med

• Koncentrations-, uppmärksamhets - och aktivitetsregleringsproblem

- Uppmärksamma snarare än hyperaktiva. Svårt att byta fokus. Ofta god uthållighet
- Skadade bakre systemen i hjärnan som står för stimuluskontroll och orientering (ADHD – främre regleringssystem)
 - Centralstimulans inte verksamt.
- "Skador i mellanhjärnan skapar en fördröjning i inre uppmärksamhet och parietala skador stör förmågan att frigöra uppmärksamhet"

Dennis M, Nelson R, Jewell D, Fletcher JM. Prospective memory in adults with spina bifida. *Childs Nerv Syst.* 2010 Dec;26:1749-55.

57

• Exekutiv funktion

- Initiativ, planera, organisera och strukturera
- Svårigheter med metakognition (arbetsminne, initiering, planering, organisera material och självkontroll)

• Perception

- Svårare för uppgifter som var aktivitetsbaserade (rituppgifter, labyrinter, mental rotation)
- Färre problem vid objektbaserade uppgifter (igenkänning av ansikten/föremål, kontur, storlek)

58

- Den **neurologiska fenotypen** (primära skadan i ryggmärg, lillhjärna, hjärnstam och hjärnbalken) resulterar i svårigheter som påverkar *associativt* (formar samband/kategoriserar, t.ex. känna igen ansikten eller ord) och *samlat* (sätta samman input från olika domäner, t.ex. förstå en text eller föreställa sig mentala perceptuella rotationer) *processande*, kan leda till den karakteristiska **kognitiva fenotypen**.
- Hydrocefalus, tunn cortex och shuntkomplikationer kan ytterligare påverka förmåga till samlat processande

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.

59



Figure 6. Cognitive profile of patients with spina bifida. Cognitive performance of patients with spina bifida (SBI) and controls (SBI) measured using the Wechsler Intelligence Scale for Children, Fourth Edition (WISC-IV) and the Wechsler Adult Intelligence Scale, Fourth Edition (WAIS-IV) test (SBI = n=10; SBI+HC = n=10) and the Wechsler Memory Scale, Fourth Edition (WMS-IV) test (SBI = n=10; SBI+HC = n=10) only for comparisons of each IQ score between patients with SBI and SBI+HC is presented with both test together (SBI = n=10; SBI+HC = n=10). The blue bar shows the range of average cognitive scores in the sample population. Data shows an interquartile range of the mean IQ. Median of each score is shown in the top right corner of each bar. *p < 0.05, **p < 0.01, ***p < 0.001, ns, no significance. Error bars can be read at subsequent locations.

with SBI and SBI+HC. Patients with SBI had problems particularly with SBI and SBI+HC. Patients with SBI had problems particularly with SBI and SBI+HC.

Brain differences and cognitive performance in spina bifida

60

SKOLA och UTBILDNING

- Skrivsvårigheter har noterats i alla åldrar
- Matematik
 - "De begränsningar barn med MMC 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".
 - + kunskap om tal och delar av tal (decimaler), att läsa tabeller, exakt mätning, kunskap om storlek och massa
 - - division, överslagsräkning, geometri, att beräkna tid och pengar samt problemlösning

61

- Nedsatt beslutsfattande autonomi
- Färdigheterna att genomdriva aktiviteter t.ex. förbereda, påbörja och ordna i tid och rum, avsluta uppgifter (utan stöd av andra) är nedsatt
- Nedsatt delaktighet –
 - inte bara relaterat till motorisk nedsatthet



62

Kommunikation med pedagoger och assistenter

- 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

63

- "Skolbarn med MMC 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".

64

- Frustration över att "hen kan ju – men GÖR ju inte"! Lat
- Hjälpmedel?
 - 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 MMC ett mänskligt stöd för igångsättning och någon form av mentorstöd som vuxna. Stödformer för att stödja personer med exekutiva svårigheter behöver utvecklas.
- Stora konsekvenser för hälsan
 - Neuro-, uro-, ortho
- Exekutiva svårigheter hos ett barn ger överbeskyddande och pådrivande föräldrar och inte tvärtom.

65

66

Riktlinjer för kognitiv utredning/uppföljning

CONCLUSION
 There is a wealth of studies on motor functioning in children with CP. However, even though parents report that learning difficulties are at least as challenging and cognition plays a greater role for communication, academic functioning, participation, and social functioning, it has been less focused upon.^{19,91}

67

Dubbla syften

Kliniskt

1. För att upptäcka kognitiv påverkan hos barn med cerebral pares eller ryggmärgsbräck som inte får lämpliga anpassningar/interventioner
 2. Ligga till grund för anpassningar/interventioner
 - Akademiskt
 - Socialt
 - Kommunikation
- Forskning (rapporteras till CPUP och MMCUP)**
1. För att bättre förstå kognitiv funktion hos barn med cerebral pares och ryggmärgsbräck
 2. För att få en bättre förståelse för hur kognitiv funktion interagerar med andra faktorer och parametrar



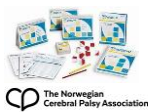
68

Instrument

- WPPSI (Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence)
- WISC (Wechsler Intelligence Scale for Children)
- VMI (The Beery-Buktenica developmental Test of Visual-motor Integration)

Enkäter till föräldrar och lärare

- BRIEF (Behavior Rating Inventory of Executive Functioning)



69

CPCog: Phase 1

Age	Rationale	Instruments	
		GFMCS I-III	GFMCS IV-V
5/6 years	Starting school	WPPSI Beery-VMI BRIEF	Adapted assessment
12/13 years	Transitioning from elementary to secondary school	WISC Beery-VMI BRIEF	



70

CPCog: Phase 2

Age	Rationale	Instruments	
		GFMCS I-III	GFMCS IV-V
2 years	If language delayed => AAC	Bayley scales	Adapted assessment
5/6 years	Starting school	WPPSI Beery-VMI BRIEF	
8/9 years	If premature or diplegia		
12/13 years	Transitioning from elementary to secondary school	WISC Beery-VMI BRIEF	
15 years	Transitioning to high school		
18 years	Transitioning to adulthood	WAIS Beery-VMI BRIEF	



71

CPCog: Bedömning av intellektuell funktionsnedsättning

- Råd mot en praxis att endast rapportera IQ-poäng
- Bedömning av adaptiva och sociala färdigheter
 - Vineland
 - CPChild, PEDI
 - ABAS
- Rapportera diagnoser, inte bara testresultat
 - Intellectual disability
 - Specific learning disability



72

