

**Arbeidstekst nr. 33**  
**MEDFØDT RUBELLA-SYNDROM –**  
**Nevropsykologiske funksjoner og implikasjoner belyst ved**  
**kasus**

Av Jude Nicholas, N

Arbeidstekst nr. 33  
MEDFØDT RUBELLA-SYNDROM –  
Nevropsykologiske funksjoner og implikasjoner belyst ved kasus  
Av Jude Nicholas, N  
Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale  
Slotsgade 8  
DK-9330 Dronninglund  
Danmark  
Tlf + 45 96 47 16 00, Fax + 45 96 47 16 16, E-post: nud@nud.dk

**Arbeidstekst nr. 33**  
**MEDFØDT RUBELLA-SYNDROM –**  
**Nevropsykologiske funksjoner og implikasjoner belyst ved kasus**  
**Av Jude Nicholas, N**

ã Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale 2000

**ISBN 87-7919-004-9**

## **Forord**

Mitt arbeid omkring personer med medfødt rubella-syndrom ble lagt frem ved en konferanse om voksne døvblinde med medfødt rubella-syndrom på Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale (NUD) i mai 1999. I etterkant av min presentasjon ble jeg forelagt ønske fra leder ved NUD, Anny Koppen, om utgivelse av min artikkel omkring arbeidet i serien Nordisk Vejleder for Døvblindepersonale, som en arbeidstekst.

Jeg vil i denne anledning rette en stor takk til Prof. Halgrim Kløve ved Universitetet i Bergen for faglig inspirerende veiledning og støtte tilknyttet mitt arbeid.

Jeg takker også mine medarbeidere ved Regionsenter for døvblinde i Bergen for gjennomgang av mitt manuskript, med særlig takk til Jan Ottar Hermansen og Harald Haldorsen for deres engasjement.

Takk også til NUD, som har gjort utgivelsen mulig, og en spesiell takk til Elin Østli for godt samarbeid.

Teksten til en mer omfattende utgave av denne arbeidsteksten kan rekvireres på NUD. Den har flere detaljer omkring måle- og testmetoder, generelt og spesielt i forbindelse med utredning av det kasus som er presentert.

Vestlandet kompetansesenter, januar 2000

Jude Nicholas

## MEDFØDT RUBELLA-SYNDROM – Nevropsykologiske funksjoner og implikasjoner belyst ved kasus

### Innledning

Rubella er også kjent som røde hunder. Når rubellaviruset infiserer barn eller voksne, oppstår vanligvis en lettere og selvbegrensende sykdomstilstand (utslett i form av røde prikker, hovne kjertler, moderat feber, rennende øyne, sår hals og leddsmerter). I noen tilfeller er symptomene på infeksjonen så svake at man ikke merker dem.

Sykdommen røde hunder ble beskrevet allerede for mer enn 200 år siden. Men først i 1941 ble forbindelsen mellom rubellainfeksjon tidlig i svangerskapet og katarakt (grå stær) påvist av en australsk oftalmolog, Sir Norman Gregg. Gregg fant også ut at det var en overrepresentasjon av lav fødselsvekt, medfødt hjertefeil, døvhet og ernæringsproblemer blant barn født med røde hunder (Given, 1993). Det var ikke før i 1962 at man klarte å isolere rubellaviruset, og i 1966 ble det annonsert at det var utviklet vaksine mot denne virussykdommen.

Selv om rubella som årsak til hørselshemming og døvblindhet i dag er vesentlig redusert her i vår del av verden takket være gode vaksinasjonsrutiner, har mange døve og døvblindfødte ungdommer og voksne medfødt rubella som etiologi.

Risiko for medfødte skader som skyldes rubella har sammenheng med fosterets alder da infeksjonen fant sted. Risikoen for skader er antatt å være 40-60 prosent for infeksjoner i de første åtte ukene, 30-35 prosent i tredje svangerskapsmåned og omtrent 10 prosent i fjerde måned (Dudgeon, 1967). Jo tidligere infeksjonen finner sted, jo større er sannsynligheten for skader i flere organer. van Dijk (1991) har vist at barn med grå stær på begge øyne var smittet i løpet av de første svangerskapsukene (første og andre svangerskapsmåned), når øyets linse er under utvikling og hurtig forandring og dermed sensitiv for virusets påvirkning. Etter tiende svangerskapsuke, når øyelinsene er fullt utviklet, er de trolig tilstrekkelig beskyttet mot rubellavirusets skadevirkninger. Skader etter infeksjon senere enn tiende svangerskapsuke vil mest sannsynlig være avgrenset til det indre øret og kan medføre døvhet. Rubella var for få tiår siden en viktig årsak til **medfødt døvblindhet**.

To ulike faser som gjør seg gjeldende ved medfødt rubella-syndrom (på engelsk Congenital Rubella Syndrome, ofte forkortet **CRS**), en tidlig og en sen symptomfase.

Tidlige symptomer på CRS er en kombinasjon av hørselshemming, medfødt hjertefeil, synshemming (katarakt) og nevrologiske lidelser av ulike art (mikrocefali, cerebral parese, hypotoni, koordinasjonsproblemer og mental retardasjon). Mens sykdommen er i utbrudd finner en også skadevirkninger som hypoksi (nedsatt oksygen-forsyning) og acidose (høy surhetsgrad i kroppen) (Rorke, 1973).

Autismelignende adferd er heller ikke uvanlig hos barn med medfødt rubella-syndrom (Chess, 1977). I følge van Dijk (1991), er det ikke en biologisk betinget sammenheng mellom medfødt rubella og autisme. Den stereotype adferd som barn med CRS viser er ikke et uttrykk for autisme, men snarere en følgevirkning av sensorisk deprivasjon (van Dijk, 1982).

Barn med CRS kan senere i livet få nye symptomer (forsinkete symptomer eller senmanifestasjoner). Disse kan oppstå i ungdomsårene, ung voksen alder og senere (O'Dea og

Mayhall, 1988). Symptomene inkluderer endring i hørselsfunksjon, synsproblemer (glaukom, netthinneavløsning), diabetes, skjoldbruskkjertelproblemer (hyperthyroidisme, hypothyroidisme), vaskulær lidelse (hypertensjon), psykososiale problemer (sosial tilbaketrekking, begrenset frustrasjonstoleranse, og emosjonell labilitet), epilepsi (nyoppståtte krampeanfallet eller endringer i tidligere anfallsmønstre) og nevropsykologiske problemer (økende impulsivitet, rastløshet, konsentrasjonsproblemer og oppmerksomhetssvikt). Årsaken til disse senmanifestasjonene er uklar. Mange mener at disse nye symptomene er forårsaket av at organene lider under en varig infeksjon, eller at den gamle infeksjonen forårsaker en autoimmun respons. Det er viktig å påpeke at ikke alle personer med CRS utvikler slike senere manifestasjoner.

Sentralnervesystemet er påvirket på mange måter. Tilstedeværelsen av rubellaviruset i sentralnervesystemet, herunder de auditive og visuelle nervebanene, kan føre til betennelsestilstander som leptomeningitt, encefalitt, vaskulitt og endring av celleveksten. Virusinfeksjoner som rubella kan forstyrre dannelsen av nerveceller og føre til nedsatt kortikal modning (modning av hjernebarken) (Smith, 1996). Dessuten kan rubellaviruset føre til hemmet myelinisering. CT (computed tomography) bekrefter graden av utviklingshemning som synes observert hos barn med medfødt rubella-syndrom (Ishikawa et al., 1982). I følge van Dijk (1997), kan prenatale infeksjoner som rubella og cytomegalovirus, skade hjernen slik at **orienteringsresponsen** og **habitueringshastigheten** blir påvirket. Det blir antatt at evnen til å habituere og hvor hurtig en person habituerer er uttrykk for sentralnervesystemets modning (Rovee-Collier, 1987).

## **Habituering og orienteringsrespons**

Barn lærer normalt å fortolke, forstå og tilpasse seg omgivelsene gjennom meningsfullt og helhetlig samspill med omgivelsene. En forutsetning for denne tilpasningen er at hjernen oppfatter informasjon som kommer fra sansene (hørsel, syn og taktil sans). Barn er utsatt for en kontinuerlig strøm av påvirkninger og må venne seg til eller slutte å reagere på en del stimuli for å kunne rette sin oppmerksomhet mot et annet spesifikt stimulus (barnet velger med andre ord hva det vil være oppmerksomt mot). Dette er et grunnelement i læring.

Ny stimulering fører gjerne til at personen orienterer seg mot stimulusobjektet og forbereder seg på handling (**orienteringsrespons**). Orienteringsresponsen kan være lett observerbar (f.eks. hodevending) eller formidles av det autonome nervesystemet (f. eks. lavere puls). Denne påvirkningen er likevel lett utsatt for tilvenning ved at det finner sted en gradvis reduksjon i orienteringsresponsen etter gjentatte eksponeringer for det gitte stimulus. I læringspsykologi kaller man tilvenningen **habituering**, som innebærer at nervesystemet over tid klarer å undertrykke sanseimpulser vi ikke har bruk for. Habituering vil si at man filtrerer bort unødvendige sanseinntrykk. Hvis man for eksempel bor nær en foss, blir man over tid så vant til fosseduren at man ikke merker noe til den. **Habituering defineres som gradvis svekkelse av en respons etter gjentatt ensartet stimulering.**

Habituering er et vel beskrevet fenomen, både de nevrobiologiske aspekter og de adferdsmessige aspekter. Som nevrobiologisk fenomen beskrives habituering slik: Ved gjentatt stimulering reduseres den synaptiske overføring pga. redusert frigjøring av eksitatoriske transmittorer (start-impulser) (Kandel, 1975).

I første omgang kan vi si at habituering er en reduksjon av orienteringsresponsen på et gitt stimulus. Vi må skjelne dette fenomenet fra tretthet/utmattelse og **adaptasjon**. Adaptasjon forstås her som responsbortfall som skyldes prosesser i selve sanseorganet og sansecellene (sensorisk adaptasjon). Tretthet eller utmattelse er derimot responsbortfall som skyldes prosesser i muskulaturen eller andre effektorganer. Det er bare når responsbortfallet skyldes en synaptisk prosess, altså en prosess inne i selve sentralnervesystemet, at vi bruker uttrykket habituering.

Vi kan skille habituering fra adaptasjon og tretthet, ved at vi ser aktiveringseffekter ved ny stimulering. Dette kalles **dishabituering**. Ved dishabituering aktiverer vi personen med et annet stimulus. Hvis vi nå presenterer det første stimulus, altså det personen er blitt habituert til, vil personen igjen vise orienteringsrespons.

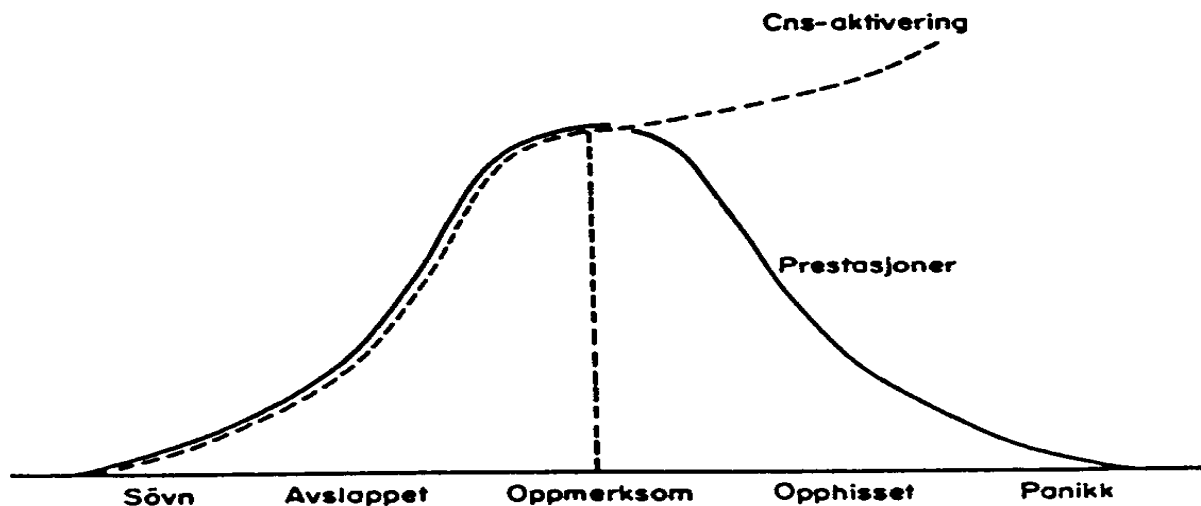
Det er viktig å påpeke at orienteringsrespons og habituering er deler av **selvregulering**. Selvregulering defineres som evne til å foreta skjulte mentale operasjoner, særlig i form av indre tale og mentale bilder, med det formål å regulere og styre egen adferd så den er hensiktsmessig i situasjonen (Berkowitz, 1990). Når vår oppmerksomhet vekkes av et nytt stimulus (vi viser orienteringsrespons), er aktiveringssystemet vårt påvirket.

## Habituering og aktivering

**Arousalnivået** eller den fysiologiske **aktivering** av nervesystemet har en lovmessig sammenheng med adferd. Habituering er nær knyttet til begrepet aktivering som er en viktig dimensjon innenfor nevropsykologi. I nevrofysiologien står begrepet aktivering for graden av aktivitet i hjernebarken og graden av våkenhet i organismen. Ulike grader av aktivering kan observeres i form av adferdstilstander ("state" på engelsk) som varierer fra søvn til absolutt våkenhet (Cox, 1978). Det fysiologiske grunnlaget for variasjon i adferdstilstander er til stede allerede ved fødselen. Miljøbetingelser og nevrologisk modning av hjernebarken er med på å stabilisere og regulere disse tilstandene (Grøttland, Jacobsen og Andreassen, 1998).

En hypotese om optimal stimulering i de ulike adferdstilstandene innebærer en antakelse om at det vil være en kurvelineær sammenheng mellom stimuleringsnivå og adferd/utvikling. Det vil si at sammenhengen tegnet inn i et diagram vil fremstå som en omvendt U-formet kurve (se Fig.1). En antar at aktiveringen til enhver tid befinner seg på et kontinuum mellom to ytterpunkter: Søvn/døsighet og en høyaktivert, emosjonell eller kognitiv tilstand (panikk). Ved lav grad av aktivering er det lav prestasjon. Når aktiveringen øker, vil prestasjonene også øke inntil en viss grense er nådd. Øker aktiveringen ut over dette, vil prestasjonen igjen synke.

Malmö (1959) demonstrerte at forholdet mellom prestasjonsnivå og aktivering kan beskrives som invers-kurven, der både meget lav og meget høy aktivering resulterer i funksjonssvikt. En forutsetning for å oppfatte kognitiv og emosjonell informasjon og gi adekvat respons, er at en befinner seg i en gunstig aktiveringstilstand (Grøttland et al. 1998). Dette betyr at **for å fungere adekvat må personen være optimalt aktivert**.



Figur 1 Den omvendte U-kurven.

*Cns-aktivering betyr sentralnervesystemets aktivering.*

### Optimalt stimuleringsnivå

Det kurvelineære forhold mellom prestasjon og aktivering kan forklares ved hjelp av teori om informasjonsbearbeiding: Nervesystemet kan oppfattes som et system som bearbeider informasjon, det vil si innhenter, bearbeider og anvender informasjon om verden. Bearbeiding av kognitiv og emosjonell informasjon og aktivering av det nevrofysiologiske grunnlaget for motoriske responser skjer bare innenfor **optimal aktivering**.

Det foreligger mange empiriske undersøkelser som tar utgangspunkt i hypotesen om den optimale stimulering. Field (1981) har presentert en modell for spedbarns oppmerksomhet og positive affekt i samspillssituasjoner. Modellen bygger på teorier om et optimalt stimuleringsnivå. Disse teoriene kjennetegnes ved antakelsen om at et barn som aktivt undersøker omverden, prøver å oppnå en optimal grad av stimulering i henhold til sin aktiveringstilstand.

I følge modellen kommer spedbarns oppmerksomhet og positive affekt til syne innenfor en bestemt aktiveringstilstand. Det kan betraktes som et avgrenset område, nedad av en oppmerksomhetsterskel (nedre grense for å legge merke til det som skjer) og oppad av en ubehagsterskel (øvre grense for å reagere med avvisning). Terskelene for aktivering varierer naturlig som en funksjon av stadige forandringer i barns aktiveringstilstand. Bare moderat grad av stimulering vil ligge innenfor det optimale aktiveringsområdet. Positive affekter vises lett som smil, latter og godlyder når stimuleringen er innenfor aktiveringsområdet og er uttrykk for vedvarende oppmerksomhet. Hvis barnet viser tegn på uoppmerksomhet, for eksempel ved å vende ansiktet bort, kan stimuleringen ha blitt for sterk, og man er kommet i nærheten av den øvre grense for aktivering.

Dersom terskelen overskrides, vil barnet dessuten lett uttrykke negativ affekt ved for eksempel motorisk uro, sutring eller gråt. Etter hvert som barnet blir eldre, utvides aktiveringsområdet slik at det kan være oppmerksomt i lengre tid av gangen. Aktivering synes å være enda en viktig del av det **selvregulerende systemet**.

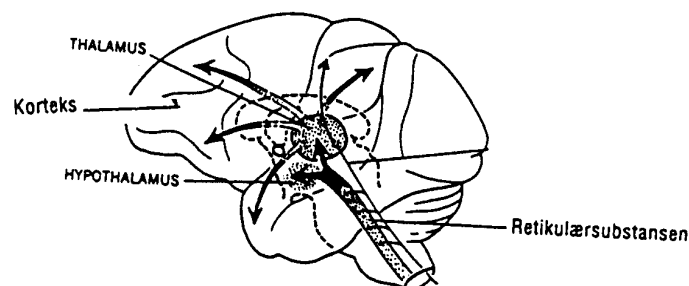
Det er individuelle forskjeller både med hensyn til de antatte terskler og når det gjelder bredden av aktiveringsområdet. Atypiske barn, f.eks. premature barn eller rubella-barn, kan ha lavere eller høyere terskler for under- og overstimulering - smalere aktiveringsområde - enn det som gjelder for normale barn. Dette betyr at det kan bli vanskeligere å regulere deres oppmerksomhet og affektive uttrykk i samspillssituasjoner (Smith og Ulvund, 1991).

## Hjernens aktiveringssystem

Hjernens aktiveringssystem er lokalisert i hjernestammen. Dette aktiveringssystemet utgjøres av **retikulærsubstansen** og visse andre subkortikale strukturer (bl.a. thalamus). Overgangen fra bevisstløshet og søvn til bevisst våken tilstand er avhengig av at retikulærsubstansen aktiverer hjernebarken. I følge Luria (1973) er aktiveringssystemets rolle å opprettholde et optimalt nivå for den "kortikale harmoniseringen", noe som er viktig for at organisert mental aktivitet kan finne sted.

Retikulærsubstansen består av en samling nerveceller og nervebaner som er lokalisert til den lavere del av hjernestammen. Den strekker seg fra ryggmargen opp til thalamus og har forbindelser med en lang rekke områder i hjernen (Brodal, 1981). Dette systemet har betydning for alle funksjonene i sentralnervesystemet (se Fig. 2). Særlig har man vært opptatt av den betydning retikulærsystemet har i forbindelse med å aktivere og hemme, eller på annen måte regulere de øvrige aktivitetene i sentralnervesystemet.

Det retikulære systemet er dessuten nært knyttet til hjernebarken, hovedsakelig til fremre del av hjernen (frontallappen). Den nære sammenheng mellom det retikulære systemet og frontallappene er blitt påvist nevroanatometisk (Kievit og Kuypers, 1975; Nauta, 1971) og funksjonelt (Damasio, 1985; Luria, 1980). På grunn av den kontinuerlige kommunikasjonen mellom frontallappene og det retikulære system, er det mulig å forutsi at **en dysfunksjon i forbindelsene mellom disse to områdene fører til symptomer som kan gi inntrykk av skade i frontallappene**. Klinisk observeres frontallappsskader ofte i form av svikt i initiativ og nedsatt evne til å initiere handlinger, redusert evne til å skifte fra en handling til en annen (kognitiv rigiditet og perseverasjon), svikt i evne til å strukturere og planlegge adferd og vansker med organisering av sekvensialitet (Schanke, 1992). Dysfunksjon i forbindelsene mellom det retikulære systemet og frontallappene har fått betegnelsen "**reticulo-frontal disconnection syndrome**" (Goldberg et al., 1989).



**Figur 2 viser lokalisasjon av korteks, thalamus og retikulærsubstansen i hjernen.**

Vi kan forestille oss at en viss aktivitet, ”tonus”, i retikulærsubstansen opprettholdes av impulser fra så å si alle deler av nervesystemet, og at den varierer med mengde og type impulser. Retikulærsubstansens aktivitet viser seg å være nødvendig for den bevisste oppfatning av og adekvate reaksjon på spesifikke sanseintrykk. Dysfunksjon i det retikulære aktiveringssystemet (reticular activation system, RAS) resulterer i svikt i en rekke funksjoner som omfatter oppmerksomhet, hukommelse og andre kognitive funksjoner, samt evnen til følelsesmessig tilpasning (Kløve, 1995).

Ulike nevrofysiologiske og psykofysiologiske målemetoder brukes til å måle habituering (f.eks. EEG og Event-Related Potentials). Habitueringsfenomen måles vanligvis ved hjelp av hudledningsreaksjon på lyd (O’Gorman, 1983). Måling av elektrofysiologisk aktivitet i huden (Skin Conductance, Galvanic Skin Resistance, Skin Potentials) reflekterer aktivitet i det autonome nervesystemet. Hudledningsprøven er en teknikk som brukes for å vurdere hjernestammens evne til normal respons. I målingssituasjonen får personen auditive stimuli med varierende intervaller. Det som måles er om personen habituerer, og hvor fort vedkommende gjør det.

### **Nevropsykologiske funksjoner hos personer med CRS**

Få studier har sett på nevropsykologiske funksjoner hos personer med medfødt rubella-syndrom.

Personer med CRS bliver ofte beskrevet som urolige, rastløse, impulsive og lette å distrahere (Desmond et al, 1978). En kanadisk undersøkelse av senmanifestasjoner etter medfødt rubella viser at endret oppmerksomhetsspenn, selvstimulering, selvskadende adferd, ritualistisk adferd og raserianfall er de vanligste typer problemadferd (Munroe, 1999).

I en longitudinell undersøkelse av rubellabarn hvor man sammenlignet døve barn og døve multihandikappede barn med normale barn, fant Chess og Fernandez (1980) at både døve og døve multihandikappede rubella-barn viste større grad av impulsivitet og problemadferd enn normale barn. Videre fant de at døve multihandikappede rubella-barn viste større grad av hyperaktivitet, rigiditet og selvskadende adferd enn de to andre gruppene. **Vanskene kan skyldes svekket hørsel og syn, men direkte hjerneforstyrrelse kan være en medvirkende faktor.**

Personer med CRS kan ha nevropsykologiske problemer som for eksempel dysfasi (vanskeligheter med å uttrykke eller forstå grammatiske konstruksjoner), dyspraksi (vanskeligheter med å planlegge og utføre en handling) og dysrytmi (vanskeligheter med å huske og utføre rytmiske bevegelser) (van Dijk, 1991). Andre nevropsykologiske problemer hos personer med CRS kan være tendens til perseverasjon, det vil si vanskeligheter med å skifte tankebaner, samtaleområder eller interesse. Dette vil ofte ytre seg som stadige gjentakelser av unyttige eller unødvendige spørsmål og/eller handlinger. Tendensen til perseverasjon kan være uttrykk for en generell mangel på fleksibilitet i både tankegang og handlinger. Denne type adferd hos personer med CRS anses å kunne ha sitt opphav i en forstyrrelse i frontallappen (Gardner i Gardner et al., 1994).

Kliniske og empiriske undersøkelser viser at de styrende funksjoner (engelsk: ”executive functions”) understøttes av hjernens prefrontale kortikale regioner (dvs. frontallappen). Styrende funksjoner omfatter evnen til å nyttiggjøre seg tilbakemelding fra omgivelsene,



endre "kognitive kategorier" (engelsk: cognitive sets), strategisk planlegging, styre adferd mot et bestemt mål, ta initiativ til målrettet aktivitet og evnen til å modulere impulsive responser. I følge Barkley (1997) er styrende funksjoner de **handlinger individet igangsetter for å regulere seg selv**. Forstyrrelse i styrende funksjoner skaper svikt i evnen til å hemme impulsiv adferd, styre og planlegge adferd, selvregulere, og det forårsaker perseverasjon. F.eks. kan en person med forstyrrelse i styringsfunksjoner få signal om å endre sitt fastlåste handlingsmønster, men signalet vil ikke få noen effekt. Baddeley og Wilson (1988) betegner frontallappsutfall treffende som "the dysexecutive syndrome". Imidlertid er selv en alvorlig skade i den prefrontale hjernebarken ikke nok til å utvikle "dysexecutive syndrome" (Goldberg & Bilder, 1987).

Disse spesifikke nevropsykologiske problemene skyldes forstyrrelse i utviklingen av sentralnervesystemet. De sene symptomene (senmanifestasjoner) kan forklares med at en virusinfeksjon har påført sentralnervesystemet skade i fosterstadiet, men skaden får ikke fysiologisk eller psykologisk betydning før i voksen alder. Forklaringen er at de strukturene som er forstyrret i fosterstadiet, er strukturer som modnes sent og normalt er ferdig utviklet i relativt høy alder. Klinisk undersøkelse viser at barn ikke oppnår optimale resultater på oppgaver som måler styringsfunksjoner før de når tenårene (Weyandt og Willis, 1994).

Vi mener at slike nevropsykologiske problemer kan ha oppstått som følgevirksomhet av virusinfeksjonen hos personer med CRS. Viruset kan ha medført en nevrologisk basert utviklingsforstyrrelse. Derved vil formidlingsfunksjonen mellom hjernestammen og frontallappen være påvirket. De nevropsykologiske problemene som dette medfører vil først bli tydelige etter mange år.

### **Illustrerende kasus**

I klinisk sammenheng bidrar nevropsykologiske vurderinger til kunnskap om hjerneadferdssammenhenger og er basert på valideringsundersøkelser, både eksperimentelt og klinisk.

En 16 år gammel jente har vært bosatt i internat for døvde de siste årene. Hun er hørselshemmet og bruker tegnspråk. Til tider har hun ustabil humør og trekker seg gjerne tilbake. Dette bekymrer personalet. Selv om hun gleder seg til noe, kan hun isolere seg og ikke klare å delta i felles aktiviteter. Hun har problemer å uttrykke ønsker, følelser og behov. Hun strever med å vurdere sosiale situasjoner og er avhengig av at de voksne setter grenser. I situasjoner hvor grensesetting er nødvendig, trengs det tid og forklaringer hvis man skal unngå konflikter med henne.

Jenta ble henvist til nevropsykologisk undersøkelse med ønske om å få utredet de oppmerksomhets- og konsentrasjonsvanskene hun har i skolesituasjonen.

Moren hadde røde hunder tidlig i svangerskapet, men fødte normalt ved termin (fødselsvekt var 2840 gr.). I spedbarnsalder viste pasienten flere typiske symptomer på medfødt rubella-syndrom; hørselshemming, medfødt hjertefeil (ventrikulær septum defekt), slapp muskulatur, forsinket motorisk utvikling og problemer med spiserøret og mage-/tarmsystemet.

**Utredning:** En omfattende nevropsykologisk utredning som omfattet en evnetest og et nevropsykologisk testbatteri (Halstead-Reitans nevropsykologiske testbatteri) ble

gjennomført. Videre gjennomgikk hun en personlighetsvurdering og det psykofysiologiske aktiveringsnivå ble målt med hudledningstest.

Resultatene fra evnetestene ble analysert ut fra normer utarbeidet spesielt for hørselshemmede barn, og resultatet ligger i underkant av det som er vanlig for hennes aldersgruppe.

En analyse viser at hun presterte aldersgjennomsnittlig på oppgaver som måler evne til perseptuell organisering (puslespill) og visuell gjenkjenning og identifisering (bildeutfylling). Hun skåret imidlertid under aldersgjennomsnittet når det gjaldt ikke-verbal begrepsdanning, romforståelse, skrivehastighet samt psykomotorisk hurtighet og målrettet planleggingsadferd (terningsmønster, koding og labyrinter). Vedrørende sekvensiering og tidsbegrep/oppfatningsevne (tegneserier) presterte hun langt under aldersgjennomsnittet. Dette viser evnen til å analysere sosiale situasjoner, forstå mulige forandringer og konsekvenser av hendelser som er viktige for opplevelse av sammenheng mellom handlinger. På oppmerksomhet, konsentrasjon og hukommelsesspenn (tallhukommelse) presterte hun under aldersgjennomsnittet. På en prøve som viser ikke-verbal abstraksjonsevne og resonnering fungerte hun under aldersgjennomsnittet.

Nevropsykologiske tester bekreftet svak funksjon når det gjelder ikke-verbal abstraksjonsevne og begrepsdanning samt evne til å oppstille hypoteser og å utprøve disse i praksis. Hun viste generell langsomhet i løsning av taktil-spatiale oppgaver, mest uttalt i den dominante høyre hånd. Både enkle og kompliserte sekvensfunksjoner ble mestret klart under aldersgjennomsnittet. Resultatene av denne testen kan tyde på dysfunksjoner i frontallappen og kan også gi en pekepinn vedrørende lateralisering. På en test som krever styrende funksjoner som strategisk planlegging, evne til å nyttiggjøre seg tilbakemelding fra omgivelsene og å endre kognitive kategorier presterte hun dårlig. Også denne testen kan tyde på frontale skader. På de ulike testene for motorisk og sensorisk funksjon var resultatene normale, både for høyre og venstre side. Hennes visuelle oppmerksomhet og konsentrasjon var imidlertid under aldersgjennomsnittet. Hudledningstester indikerte at hjernens aktiveringssystem ikke synes å fungere på normal måte.

Personlighetstester reflekterte sosial tilbaketrekking og isolasjon, begrensede sosiale ferdigheter, upassende affekt og tvangspregede adferd. Dette kan bekrefte hennes observerte problemer med å oppfatte sosiale situasjoner og med å forstå og vise taktfullhet i interpersonlige kommunikasjonsforhold, samt med å trekke slutninger om andres mentale tilstander.

Det viste seg at jentas styrke omfatter evnen til å bearbeide meningsfulle visuelle stimuli, organisere nye koder og kategorier i oppgaver som krever visuell-motorisk koordinering.

Ved vurdering av den nevropsykologiske profil (hennes hørselshemning tatt i betraktning) forekommer det funksjonsforstyrrelser som kan reise mistanke om en mild svikt i slike funksjoner som er avhengige av hjernens organiske integritet.

De funksjoner hvor svikten er mest påtagelig, er funksjoner som er relatert til vedvarende konsentrasjon og oppmerksomhet, hukommelse og psykomotorisk problemløsning. Det er også av betydning at hun viser spesifikk forstyrrelse i styringsfunksjoner. Dette kan tyde på reticulo-frontal disconnection syndrome.

**Tiltak:** Personer med dysfunksjoner i de styrende og strukturerende hjerneområder har behov for planlagte og strukturerte aktiviteter. Det anbefales konstant overvåkning og strukturering ved nyinnlæring samt overinnlæring av hverdagsaktiviteter (Freltofte, 1991). Nøkkelord for det pedagogiske arbeidet må derfor være: Rutiner og stillaser som rammer for kommunikasjon (Bruner, 1975) samt konkrete opplevelser, repetisjon, og bruk av færrest mulig stimuli samtidig. En slik strukturering gir forutsigbarhet slik at en i størst mulig grad unngår uventede og mer eller mindre overveldende hendelser (van Dijk, 1997).

Hennes læringspotensiale er til stede og er mest tydelig på det tegnspråklige området. Man må oppmuntre henne til å søke større utfordringer i tegnspråklig kommunikasjon. Det er viktig å prioritere tiltak rettet mot hennes kommunikasjonsproblemer og manglende forståelse og taktfullhet i interpersonlige forhold meget høyt. En forutsetning for hensiktsmessig sosial adferd er emosjonelt positivt ladet samhandling. Bruner (1990) har med ulike utgangspunkt sett på hvordan vår evne til å tenke, føle og handle kan forstås som at vi strukturerer våre erfaringer som fortellinger om oss selv og våre omgivelser (det "narrative" perspektiv). Det må skapes muligheter til å fortelle om seg selv på en måte som gir mening og bringer frem sammenheng i det som er skjedd eller er i ferd med å skje.

Man må også ta hensyn til hennes konsentrasjonsvansker. Hun kan følge instruksjoner og utføre oppgaver av begrenset varighet, men hun er lett distraherbar. Dette betyr at informasjon og instruksjon i mange tilfeller må gis til henne på en individuell og konkret måte for å bli oppfattet.

Hennes konsentrasjonsspenn kan økes ved å gi henne oppgaver hvor hun i stigende grad er avhengig av refleksjon for å finne løsningen. Hun kan også bedre sin hukommelsesevne ved systematisk å knytte visuelle forestillinger med tegnspråklig kommunikasjon eller grafisk materiale. Dette bør hun få hjelp til.

Barn som blir født med CRS har symptomer som fremtrer i forskjellige faser i livet. Jentas symptomtildel svarer til typiske sene manifestasjoner av medfødt rubella-syndrom. Hun er ikke bare hørselshemmet, men har visse psykologiske og nevropsykologiske problemer som delvis kan tilskrives medfødt rubella-syndrom.

En grunnleggende antakelse innenfor klinisk nevropsykologi er at systematisk måling av kognitive funksjoner, sansemotoriske funksjoner, personlighetsvariabler og psykofysiologiske funksjoner kan danne basis for hypoteser vedrørende hjernens funksjonelle integritet (Kløve, 1963). Dette kasus illustrerer hvor viktig det er å undersøke forskjellige nevropsykologiske funksjoner hos personer med medfødt rubella-syndrom.

## **Rubella og medfødt døvblindhet**

Medfødt rubella-syndrom er den hyppigst forekommende diagnose blant unge og voksne med medfødt døvblindhet. Mange av de døvblindfødtes forsinkede symptomer på det psykologiske og nevropsykologiske område, kan tilskrives deprivasjonssyndromer. Ifølge Rødbroe (1997) kan deprivasjon hos døvblinde skyldes følgende forhold: Døvblindhet i seg selv, at døvblinde ikke diagnostiseres som døvblinde, at funksjonsnedsettelsen ikke sees som spesifikk og dessuten miljømessige forhold som manglende kunnskap og kommunikasjonsferdigheter.

Som nevnt tidligere, er det slik at hos mange av dagens unge og voksne døvblinde fødte er det nettopp den prenatal rubellainfeksjonen som er årsaken til døvblindheten. De er i mange tilfeller vokst opp uten å få lagt det nødvendige grunnlag for å utvikle sine potensialer. På grunn av manglende kunnskap har den grunnleggende habiliteringen ikke lagt nok vekt på å etablere og utvikle samspill, felles oppmerksomhet og kommunikasjon. For en detaljert beskrivelse av samspill og kommunikasjon hos døvblinde fødte se Nafstad og Rødbroe (1999).

Også hos døvblinde med medfødt rubella-syndrom kan vi finne nevropsykologiske problemer som for eksempel impulsivitet, redusert evne til å skifte fra en handling til en annen, svikt i evne til å strukturere og planlegge adferd, rigiditet og stereotyp adferd. I en pilotundersøkelse om sene manifestasjoner ved CRS gjennomført i Norge, ble det rapportert at de døvblinde fødte med medfødt rubella-syndrom har vansker med å skifte fra en aktivitet til en annen, har problemer med å planlegge og utføre en aktivitet i en gitt rekkefølge i tillegg til at de er impulsive og rastløse (Nicholas et al., 1999).

Det er viktig å poengtere at det statistisk sett vil være en overrepresentasjon av nevrologiske skader blant døvblinde fødte og andre multihandikappede sammenlignet med normalbefolkningen. Følgevirkningene eller funksjonsnedsettelsene hos døvblinde fødte kan deles opp i forskjellige utviklingsmessige områder hvor man kan sette inn pedagogiske eller psykologiske tiltak. Men skal en beskrevet adferd kunne avta eller eventuelt forsvinne, er det en forutsetning at det ikke er en spesifikk nevrologisk funksjonsnedsettelse som er årsak til adferden (Andersen og Lastrup, 1998).

Enkelte av symptomene hos døvblinde personer med CRS kan tilskrives den organiske dysfunksjonen i forbindelsen mellom det retikulære system og frontallappene (reticulo-frontal disconnection syndrome) som følgevirkning av virusinfeksjonen. Når dette systemet er skadet, vil det påvirke evnen til å modulere **aktiveringsnivået** etter krav som omgivelsene stiller og evnen til **selvregulering** av aktivering for målrettet handling. Dette vil med andre ord påvirke hva som aktiverer personen, hvor lang tid det tar før vedkommende blir aktivert, hvor lenge aktiveringen vil vare, hvor mye personen blir aktivert og hvor lett han eller hun blir overstimulert. Vi ser ofte at voksne døvblinde fødte med rubella-syndrom kan vise vansker med å fastholde oppmerksomhet over tid. Svikt i selvregulering kan ofte komme til uttrykk ved et ujevnt funksjonsnivå med ellers uforklarlig variasjon i prestasjon og initiativ fra dag til dag. Det er heller ikke uvanlig med brått skifte i humør og adferd.

Vygotskys syn på utviklingen av barns selvregulering er at barn regulerer sin adferd og andres adferd mens deres felles aktiviteter og sosial samspill pågår (Karpov og Haywood, 1998).

Vi kan anta at sansetap og svikt i evnen til selvregulering fører til at den døvblinde fødte lettere fokuserer på stimuli som kommer innenfra enn stimuli som kommer fra omverdenen gjennom sansene. Dette kan lett føre til utvikling av selvstimulerende adferd. Sammen med lillehjernen kanalisere frontallappene den spontane og selv-genererte motoriske aktiviteten inn i rasjonelle baner. Skjer ikke denne kanaliseringen, oppstår diffuse og ikke viljestyrte bevegelser, som sies å utgjøre selvstimulerende adferd.

Personer som ikke i tilstrekkelig grad kan hemme emosjonelle prosesser, kan utvise sterkt emosjonell adferd som vi vanligvis betrakter som uakseptabel (Jacobsen, 1998). Det er viktig å forstå deres sterke uttrykk ut fra den kunnskapen som finnes om nevrologisk prosessering. Døvblinde fødte personer som er opptatt med selvstimulering vil i utgangspunktet ha store problemer med å kunne motta nye inntrykk. Derfor kan slik adferd være sterkt hemmende for

den døvblindes utvikling. Vi må først begrense stereotyp selvstimulerende adferd ved å forsøke å gi den døvblinde opplevelser av nødvendig sammenheng, mening og gjensidig forståelse innenfor felles kjente strukturer. Slike felles kjente strukturer vil også fungere som gunstige rammer for sosialt samspill og kommunikasjon. Det er nettopp i velfungerende samspill mellom døvblinde og deres partnere at kommunikative uttrykk utvikles (Rødbroe, 1998). Dette vil gi en større mulighet for gjensidig forventning og selv-regulering av motivasjon og affekt. For barn, unge og voksne med CRS dreier det seg om pedagogiske faktorer som klare rammer og optimalisering av lærings- og utviklingsbetingelser.

## **Oppsummering**

Det er avgjort to nevropsykologiske forhold som gjør seg gjeldende ved medfødt rubella-syndrom. Sentralnervesystemet er påvirket på mange måter, og neurologiske avvik og nevropsykologiske dysfunksjoner kan oppstå. Den ene faktoren har sammenheng med fosterets alder da rubellainfeksjonen fant sted. Kun de evolusjonsmessig tidlige deler av hjernen - retikulærsubstansen - er utviklet i de første måneder av fosterstadiet, og dennes evne til å formidle impulser til hjernens øvre deler kan senere vise seg å være forstyrret på grunn av virusinfeksjonen. Den andre faktoren er hjernebarkens langsomme utvikling som kan medføre at den hjerneorganiske dysfunksjonen først blir tydeligere etter mange år.

Det er viktig å forstå disse neurologiske og nevropsykologiske problemer ut fra den kunnskapen som finnes om neurologisk prosessering. Oppsummerende kan vi si at forstyrrelse i forbindelsen mellom retikulærsystemet og frontallappen (reticulo-frontal disconnection syndrome) kan gi svikt når det gjelder overordnet regulering av adferd og affekt, betegnet som reguleringsfunksjoner. Om det er mulig, bør man foreta nevropsykologisk undersøkelse for å se hvilke dysfunksjoner som er vanlige. Intervensjon overfor personer med medfødt rubella-syndrom vil være avhengig av om disse symptomer eller følgevirkninger tilskrives en organisk årsak eller ikke.

## Referanser

Andersen, V. & Laustrup, B. (1998). Medfødt Døvblindhed. Videnscenter for Døvblindfødte. Aalborg, Danmark.

Baddeley, A.D. & Wilson, B. (1988). Frontal amnesia and the dysexecutive syndrome. *Brain and cognition*, 7, 212-230.

Barkley, R. A. (1997). Behavioral inhibition, sustained attention, and executive functions: constructing a unifying theory of ADHD. *Psychological Bulletin*, 121, 65-94.

Berkowitz, L. (1990). On the formation and regulation of anger and aggression. *American Psychologist*, 45, 494-503.

Brazelton, T.B. (1973). Neonatal Behavioral Assessment Scale. Philadelphia: J.B. Lippincott.

Brodal, P. (1995). Sentralnervesystemet. Oslo: Tano.

Bruner, J. (1983). *Child's talk*. Oxford: Oxford University Press.

Bruner, J. (1990). *Acts of meaning*. Cambridge, Mass.: Harvard University Press.

Chess, S. & Fernandez, P. (1980). Impulsivity in rubella deaf children: A longitudinal study. *American Annals of the Deaf*, 125, 505-509.

Chess, S. (1977) Follow-up report on autism in congenital rubella. *Journal of Autism and Child Schizophrenia*, 7, 69-81.

Cox, T. (1978). *Stress*. London: Macmillian education.

Damasio, A. (1985). I K. Heilman og E. Valenstein (eds.). *Clinical Neuropsychology*. New York: Oxford University Press.

Desmond, M.M., Fischer, E.S., Vorderman, A.L., Scaffer, H.G., Andrew, L.P., Zion, T.E., Catlin, F.I. (1978). The longitudinal course of congenital rubella encephalitis in nonretarded children. *Journal of Pediatrics*, 10, 584-591.

Dudgeon, J.A. (1967). Maternal rubella and its effects on the foetus. *Archives of Disease in childhood*. 42, 110-125.

Eisen, L.N., Field, T.M., Bandstra, E.S., Roberts, J.P., Morrow, C., Larson, S.K., & Steele, B.M. (1991). Perinatal cocaine effects on neonatal stress behavior and performance on the Brazelton scale. *Pediatrics*. 88, 477-480.

Enerstvedt, R.Th. (1995). *The Congenital Rubella Syndrome*. I Enerstvedt, R.Th. *Critique of the Concept of Normalization as a Basis for Dignity of Life and Three Related Contributions*. Oslo: Falken Forlag.

- Eysenck, H.J. (1983). Psychophysiology and personality. Extraversion, neuroticism and psychotism. I A. Gale og Edwards J.A. (eds.) Physiological correlates of human behaviour. Vol. 3. London: Academic Press.
- Fagan, J.F. & Shepard, P.A. (1987). The Fagan test of infant intelligence. Cleveland, OH: Infanttest.
- Fagan, J.F. (1978). Facilitation of infants recognition memory. Child development, , 49, 1066-1075.
- Fantz, R.L. (1961). The origin of form perception. Scientific American, 204, 66-72.
- Feltofte, S. (1991). Udviklingsmuligheder for børn med hjerneskader. København: Borgens forlag.
- Field, T.M. (1981). Infant arousal, attention and affect during early interactions. I L.P. Lipsitt
- Friedmann, S. (1972). Habituation and the recovery of visual response in the alert human newborn. Journal of Experimental Child Psychology, 13, 339-349.
- Gardner, A. (1994). Erfarenheter av ungdomer med och vuxna med kongenitalt rubella syndrom. I Gardner, A. et al. Sene manifestasjoner på medfødt rubellas syndrom. Arbeidstekst, nr. 26, NUD, Dronninglund, Danmark.
- Gilberg, C. Medical work-up in children with autism and Asperger syndrome. Brain Dysfunction, 3: 249-260.
- Givens, K.T., Lee, D.A., Jones, T. & Ilstrup, D.M (1993). Congenital rubella syndrome: ophthalmic manifestations and associated systemic disorders. British journal of ophthalmology, 77, 358-363.
- Goldberg, E., Bilder, R.M., Hughes, J.E.O., Antin, P. & Mattis, S. (1989). A reticulo-frontal disconnection syndrome. Cortex. 25: 687- 695.
- Grøttland, H., Jacobsen, K. & Andreassen, L. (1998). Årsaker til redusert visuell interesse. Våkenhetsproblemer hos multifunksjonshemmede. Spesialpedagogikk, 1, 3-11.
- Ishikawa, A., Murayama, T., Sakuma, N., Takase, A., Shishido, T., Nagamatsu, K., & Nanbu, H. (1982). Computed cranial tomography in congenital rubella syndrome. Arch Neurol, 39, 420- 421.
- Jacobsen, K. (1998). Ny viten om relasjonen mellom kognitive og emosjonelle prosesser. Tidsskrift for norsk psykologforening, vol 35, 530-536.
- Kandel, E.R. (1975). The cellular basis of behaviour. An introduction to behavioral neurology. San Fransisco, W.H. Freeman.
- Karpov, Y. & Haywood, C.H. (1998). Two ways to elaborate Vygotsky's concept of mediation. American Psychologist, Vol 53, 1, 27-36.

- Kievit, J., & Kuypers, H.G.J.M. (1975). Basal forebrain and hypothalamic connection to frontal and parietal cortex in Rhesus monkeys. *Science*, 187: 660-662.
- Kløve, H. & Hole, K. (1979). Hyperkinetic syndrome. Criteria for diagnosis. I R.L.Trite (ed) *Hyperactivity in children. Etiology, measurement and treatment implication* Baltimore: University Park Press. 121- 136.
- Kløve, H. (1963). Clinical neuropsychology. I Forster, F.M.(ed).*The medical clinics of North America*. Philadelphia: Saunders. 1647- 1658.
- Kløve, H. (1995). Klinisk neuropsykologi. *Tidsskrift for Den norske legeforening*, 115, 1947-1951.
- Luria, A.R (1973). *The Working Brain*. Harmondsworth: Penguin.
- Luria, A.R. (1980). *Higher cortical functions in man*. New York: Basic books.
- Malmö, R.B. (1959). Activation. A neuropsychological dimension. *Psychological review*. 66, 367- 386.
- Mayes, L.C., Granger, R.H., Frank, M.A., Scholtenfeld, R., & Bornstein, M.H. (1993). Neobehavioral profile of neonates exposed to cocaine prenatally. *Pediatrics*, 91, 778-783.
- McCall, R.B., & Carriger, M.S. (1993). A meta-analysis of infant habituation and memory performance as predictors of later IQ. *Child development*, 64, 57-59.
- Munroe, S. (1999). A survey of late emerging manifestations of Congenital rubella in Canada. *The Canadian Deafblind and Rubella Association, Canada*.
- Nafstad, A. & Rødbroe I. (1999). *Co-creating communication: Perspectives on diagnostic education for individuals who are congenitally deafblind and individuals whose impairments may have similiar effects*. Forlaget Nord-Press, Dronninglund, Danmark.
- Nauta, W.J.H. (1971). The problem of the frontal lobe: A reinterpretation. *Journal of Psychiatric Research*. 8: 167-187.
- Nicholas, J.T., Brosvik, M., Marthinussen, B., Imerslund A.B., & Andreassen, E (1999). En norsk pilotundersøkelse om senmanifestasjoner på medfødt rubella-syndrom. Presentert i en konferanse om voksne med medfødt rubella-syndrom på Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale (NUD), Danmark, Mai 1999.
- O`Dea, A.F. & Mayhall, C. A. (1988). Delayed manifestations of congenital rubella. *Journal of visual impairment and blindness*, november, 379 – 381.
- O`Gorman, J.G. (1983). Habituation and personality. I A. Gale og Edwards J.A. (eds.) *Physiological correlates of human behaviour*. Vol. 3. London: Academic Press.
- og C. Rovee-Collier (ed.), *Advances in infancy research: bd 1*. Norwood, N.J: Erlbaum.
- Reichelt, K.-L. (1994). Autistiske syndromers biokjemi og psykofysiologi. *Tidsskrift for Den norske legeforening*, 11, 1432- 1434.



Rorke, L.B. (1973) Nervous system lesions in congenital rubella syndrome. Arch. Otolaryngol. 98, 249-251.

Rothbart, M. & Derryberry, D. (1981). The development of individual differences in temperament. I M. Lamb og A.L. Brown (eds.) Advances in developmental psychology: bd 1. Hillsdale, NJ. Erlbaum.

Rovee-Collier, C. (1987). Learning and memory in infancy. I J.D. Osofsky, Handbook of infant development. New York: Wiley.

Rødbrøe, I. (1997). Udviklingsprofilen. Døvblinde-Nyt. Nr. 2.

Rødbrøe, I. (1998). Den god samtalepartner. HIT, 4. årgang, særnummer 1998, Danmark.

Satterfield, J.H. & Dawson, M.E. (1971). Electrodermal correlates of hyperactivity in children. Psychophysiol, 8: 191- 198.

Schanke, A.K. (1992). Møte med psykiatriens historie. Lobotomering belyst med kasuistikk. Tidsskrift for norsk psykologforening, vol 29, 16-31.

Smith, L. & Ulvund, S.E. (1991). Spebarnsalderen. Oslo: Universitetsforlaget.

Smith, L. (1996). Småbarnsalderens nevropsykologi. Oslo: Universitetsforlaget. Lisse: Swets and Zeitlinger.

van Dijk, J. (1982). Rubella handicapped children. The effects of bi-lateral cataract and/or hearing impairment on behaviour and learning. Lisse: Swets and Zeitlinger.

van Dijk, J. (1991). Persons handicapped by Rubella. Victors and victims. A follow-up study. Lisse: Swets and Zeitlinger

van Dijk, J. Klomberg, M. & Nelson, C. (1997). Strategies in deafblind education based on neurological principles. I Bulletin d'Audiophonologie, - Ann. Sc. Univ. 1997 – ACFOSI –: 99 - 107.

Weyandt, L. & Willis, W. (1994). Executive functions in school-aged children: Potential efficacy of tasks in discriminating clinical groups. Developmental neuropsychology, 10 (1) 27 –38.

Nordisk Uddannelsescenter for Døvblindepersonale (NUD) er et felles nordisk ressurscenter for personal som arbeider i tjenester for døvblinde.

NUD tilbyr utdanning i form av kurs og konferanser.

NUD gir informasjonsservice til alle som arbeider med døvblinde i Norden.

NUDs bibliotek, som har ca. 4000 titler om døvblindhet og tilgrensende emner, er en viktig ressurs som benyttes mye.

NUD støtter utviklings- og dokumentasjonsarbeid og utgir materialer, bl.a. i serien Nordisk Vejleder for Døvblindepersonale.

**NUD**  
Slotsgade 8  
DK-9330 Dronninglund  
Danmark

Tlf: + 45 96 47 16 00  
Fax: + 45 96 47 16 16  
e-mail: nud@nud.dk

**ISBN 87-7919-004-9**