

KØBENHAVNS UNIVERSITET

Den lille Neurokirurg

Af Asma Bashir, læge

www.asmabashir.com

Pensum:

Klinisk Neurologi og Neurokirurgi: Kap. 1-33

Medicinsk Kompendium: Kap. 60

Kirurgisk Kompendium Kittelbog: s. 113-141

Basisbog i Medicin og Kirurgi Kap. 20: Neurologi og Neurokirurgi

Noter fra forelæsninger og holdtimer

Medicin.dk



CEREBRALE BLØDNINGER

SUBARAKNOIDALBLØDNING (SAH)

Det drejer sig om blødning i subaraknoidalrummet som følge af forskellige intrakranielle eller systematiske sygdomme.

Incidens: 5-20/100.000/år

Inddelingen foregår efter den tilgrundliggende ætiologi:

- Primære årsager (95%):
 - Bristet aneurisme (75%) – udposning på en intrakraniell arterie, ofte siddende på en af de større hjernearteriernes delingssteder. Kan være sækformede eller tenformede
 - Vaskulær (arteriovenøs) malformation (10%)
 - Benign perimesencephalal blødning (venøs blødning beliggende foran hjernestammen) (10%)
- Sekundære årsager (5%):
 - Hypertension
 - Hovedtraumer – traumatisk SAH
 - Intracerebrale hæmoragier
 - Koagulationsdefekter og antikoagulationsbehandling
 - Intrakranielle tumorer
 - Metastaser med relation til araknoidea- eller ependymoverflader
 - Meningeal karcinomatose
 - Hypofyseadenom med pituitær apopleksi
 - Vaskulitis
 - Idiopatisk

Hos ca. 50% indtræder SAH i tilslutning til fysisk aktivitet medførende stigning i BT (løft, defækation, coitus osv).

Risikofaktorer forårsagende udvikling af aneurismer:

- Alder
- Hunkøn
- Hypertension
- Rygning
- Familært forhold – ↑ risiko med faktor 4-5

- Excessivt alkoholforbrug
- Autosomt dominant polycystisk nyresygdom
- Coarctatio aortae
- Ehlers-Danlos syndrom

En aneurisme sidder på en intrakraniell arterieforgrening, der danner circulus Willisi. De fleste rumperede aneurismer har en størrelse på 5-10 mm. Når den rumperer, bløder den direkte ud i subaraknoidalrummet. Det høje arteriestryk (80-100 mmHg) overføres til subaraknoidalrummet, og ved en stor blødning kan ICP stige til BT's niveau, hvorefter blødningen standser. Intrakranielt tryk (ICP) falder herefter til normale eller let forhøjede værdier i løbet af minutter til timer. Ved svær SAH tilblendes hele subaraknoidalrummet og evt. ventrikelsystemet med blod medførende hæmmet resorption af cerebrospinalvæske (CSV). Dette medvirker til en yderligere stigning af ICP pga. udvikling af sekundær hydrocephalus.

Debutsymptomer og kliniske fund:

- Akut kraftig hovedpine – hovedpinen beskrives som et smæld i hovedet. Den værste hovedpine patienten nogensinde har oplevet. Undertiden det eneste symptom
- Hos 50% momentan bevidstløshed (ved tilstrækkelig blødning), efterfulgt af stærk hovedpine og konfusion
- Febrilia 38-38.5°C kan ses efter et par dage
- Nakkerygsthed (NRS) udvikles hos de fleste patienter i løbet af det 1. døgn
- Kvalme/opkastninger
- Fotofobi
- Fokale neurologiske udfald ved hæmatomdannelse – 19% har refleksforandringer, 17% pareser, 9% hemianopsi, 7% oculomotoriusparese (= ved aneurisme på toppen af a. carotis interna eller afgang af a. communicans posterior)
- Retina blødninger (12%), papilødem (9%) ved oftalmoskopi
- Udvikling af hydrocephalus (15%) pga. hæmmet resorption af CSV
- Let forhøjet BT i de første par dage
- Nogle kan opleve warning leaks, et mindre tilfælde af SAH som forløber for den egentlig blødning

SAH klassificeres efter sværhedsgraden af bevidsthedssvækkelse samt symptomer og kliniske fund, Hunt-Hess skalaen. Denne skala inddeler patienterne i 6 grupper som følgende:

0. Symptomfri
1. Vågen, minimal hovedpine og NRS
2. Vågen, moderat svær hovedpine og NRS
3. Vågen, svær hovedpine og NRS med fokale neurologiske udfald eller disorientering med lette neurologiske udfald
4. Bevidsthedssvækket med neurologiske udfald eller coma
5. Coma med decerebrerings-motorik

Undersøgelser:



- Akut CT-skanning – altid indiceret ved mistanke om SAH. Viser blod i subaraknoidalrummet og ofte i ventrikelsystemet. Graderes efter Fisher's grade 1-4
- Akut CT-angiografi – kan påvise aneurismen eller karforandringer som blødningskilde. Udføres ofte i forlængelse med akut CT hvis muligt.
- Lumbalpunktur – hvis CT-skanningen ikke viser SAH, foretages lumbalpunktur 6-12 timer efter symptomdebut (for at skelne mellem blod fra SAH og en artificiel blodtilblanding). Ved den sidste vil prøven være blodig med xantokromi (nedbrydnings-produkter fra erythrocytter).

Tidligere var reblødningen den mest frygtede komplikation efter SAH. I dag er vasospasmer den hyppigste årsag til mortalitet og morbiditet efter SAH. Vasospasmer er patologiske segmentære arterielle karkontraktioner, som forekommer ca. 4-15 dage efter ictus, og kan medføre forstyrrelser i den cerebrale blodforsyning med risiko for iskæmi. Der er rapporteret vasospasmer op til 70% ved angiografiske undersøgelser, men kun ca. 30-50% udvikler neurologisk deficit. Den kliniske symptomer på vasospasmer er konfusion, neurologiske udfald med hemiparese og evt. afasi, bevidsthedssvækkelse og bevidstløs. Patogenesen er uklar men formodes at skyldes bl.a. frigivelse af en række vasoaktive substanser (NO, kalium, calcium) fra det ekstravaserede blod, øget vaskulær tonus som følge af øget sympatikusaktivitet, ødelæggelse af den normale vaskulære innervation, ødelæggelse af endothelet og dets vasoregulerende funktion og inflammatorisk medieret karreaktiviteten. Transkraniel Doppler (TCD) ultrasonografi anvendes i de fleste neurointensive afdelinger til at undersøge blodgennemstrømning gennem vasospastiske kar, hvor flowhastigheden >120 cm/s er diagnostisk for vasospasmer; dog er det et usikkert værktøj med stor inter- og intraobservatør variation. Vasospasmer verificeres ved CT-angiografi, som har en specificitet på 95%. CT-skanning af cerebrum skal dog udføres først for at udelukke andre årsager til de kliniske symptomer.

Differentialdiagnoser:

- Meningitis
- Migræneanfald
- Cervikale facetledssmerter
- Benign postcoital hovedpine

Behandling:

- Rolig regime indtil aneurismen er forsørget, da der ellers er risiko for reblødningen, samt analgetika og laksantia til den vågne patient.
- Cyklokapron (Tranexamsyre (antifibrinolytika)) anvendes profylaktisk mod reblødning. Der gives 1 g iv straks efter diagnosen er stillet, gentaget efter 2 timer og herefter hver 6. time i maksimalt 3 døgn efter den primære blødning eller indtil coiling/operation. Der skal ikke gives cyklokapron fra 6 timer før forventet Digital Subtraction Angiography (DSA) med samtidig mulighed for coilbehandling; dette for at forhindre/forebygge blodpropper.
- Obstruktiv hydrocephalus – aflastende ventrikeldrænage i form af et ekstern dræn. Permanent VP-shunt kan ikke foretages i den akutte fase, da shunten hurtigt vil tilstoppes af blodet i CSV.

- Kausal behandling til rumperede aneurismer eller arteriovenøs malformationer – enten kirurgisk med metalclipping af aneurismet (ved neurokirurger) eller endovaskulært med coils/stent-lukning (ved neuroradiologer).
- Forebyggende behandling af vasospasmer – risiko for cerebral iskæmi som følge af vasospasmer, hvis perfusionstrykket falder.
 - Nimodipin (calciumantagonist) 60 mg x 6 i 21 dage gives for at mindske risikoen for iskæmiske komplikationer.
 - Triple-H – hæmodilution, induceret hypertension, volumenekspansion ved flowhastigheder >120 cm/s. Dog er der ikke god evidens for behandlingen, og i nogle lande er man gået helt væk fra behandlingen grundet kardiopulmonale komplikationer, og søger kun at inducere hypertension med 20% med inotropica.
- Akut behandling af vasospasmer:
 - Percutaneous transluminal angioplasty (PTA) – ved symptomgivende vasospastiske kar verificeret ved CT-angio kan man behandle disse med PTA som er endovaskulær teknik med ballondilatation, og som kan anvendes til behandlingen af fokale proksimalt lokaliseret vasospasmer med god effekt.
 - Intra-arterial nimodipin – også ved symptomgivende vasospastiske kar, hvor nimodipin gives intra-arterial dvs. lokalt for at behandle vasospasmerne. Der er ikke nogen konsensus om behandlingen mhp. angiografiske effekt og relationen til kliniske outcome på nationalt og internationalt plan. Behandlingen burde initieres inden for et par timer for at kunne vise effekten.

Prognosen afhænger af patientens bevidsthedsplan, alder, forudstående arteriel hypertension, primær årsag til SAH, eventuel tidligere aneurismeruptur, aneurismeplacering, intracerebral hæmatom, vasospasmer samt et højt ICP.

- 10% dør før hospitalsankomst
- Omkring 40% af patienterne med rumperet aneurisme dør på hospitalet
- Omkring 50% af de behandlede får blivende fokale neurologiske udfaldssymptomer eller kognitive symptomer

INTRAKRANIEL VASKULÆR MALFORMATION

Det drejer sig om oftest medfødte og ikke neoplastiske karmalformationer.

Incidens: 10% af patienter med SAH, ses hyppigst hos mænd. Debut ofte i barne- og ungdomsalderen. Blødningsrisiko er 2-3% om året

De vaskulære malformationer inddeles efter deres karstruktur:

- Kapillære malformationer
- Venøse malformationer
- Arteriovenøse (AV) malformationer (de hyppigste) – består af dilaterede arterier som leder blodet under højt tryk direkte ind i et karnøgle af tyndvæggede, snoede kar, og herefter direkte videre over i venerne uden om et kapillære netværk.

- Kavernøse angiomer (de næsthypigste, indeholder vaskulære rum) – veldefinerede små runde lobulære masser, som indeholder uregelmæssige vaskulære rum. De har meget ringe perfusion, hvorfor de ikke kan visualiseres angiografisk, men kan ses på MR-skanning.

Symptomer og klinikken er mangfoldige:

- SAH, intracerebralt hæmatom med evt. gennembrud til ventrikelsystemet (ca. 50%)
- Fokal epilepsi over lokale fænomener som pulssynkrom larm (25%)
- Migrænoid hovedpine med konstant lokalisation (25%)
- Progredierende sensoriske og motoriske udfald pga. iskæmi

Undersøgelser

- CT-skanning med kontrast – kan påvise større vaskulære malformationer
- MR-skanning med kontrast – mere sensitiv til at påvise alle typer af karmisdannelser
- Angiografi – fremstiller antallet og beliggenheden af til- og fraførende kar. Nødvendig undersøgelse ved planlægning af behandling

Behandling:

- Operation med fjernelse af de abnorme kar
- Embolisering under angiografisk vejledning (ved endovaskulær interventionsradiolog)
- Stereotaktisk bestråling – er særligt velegnet til små dybt liggende malformationer. Effekten indtræder dog først efter 2-3 år

Behandlingen vælges ud fra malformationens størrelse, beliggenhed, antallet og sværhedsgraden af tidligere blødningsepisoder samt til- og fraførende karforhold.

INTRACEREBRALT HÆMATOM

Hjerneblødningen kan enten opstå spontan eller på traumatisk basis. Spontane hjerneblødninger er dobbelt så hyppige som SAH.

Incidens 10-25 tilfælde/100.000/år.

Risikoen for hjerneblødning ses oftest hos ældre mennesker, idet risikoen fordobles hvert år livet igennem.

De opstår hyppigst hos patienter med:

- Vaskulære årsager
 - Hypertension
 - Aneurisme
 - AV-malformation
 - Kavernøst angiom
 - Tumor

- Reperfusion af infarkt
- Vaskulitis
- Koagulopati
 - Trombocytopeni
 - Hæmofilisygdomme
 - AK-behandling
 - DIC
 - Trombolysebehandling

Blødningen er kortvarig og standser, enten når karret klemmes sammen eller når ICP nærmer sig det diastoliske BT. Hæmatomet kan dissekere sig gennem den hvide substans og bryde igennem til ventrikelsystemet eller subaraknoidalrummet. I løbet af dage omgives hæmatomet af ødem grundet udsivning af plasmaproteiner. Et stort hemisfærehæmatom kan medføre herniering af hjernen gennem incisura tentorium cerebelli pga. dets rumopfyldende effekt. Der sker enten i den akutte fase, hvis hæmatomet er meget stort eller sekundært når det omgivende ødem øger masseeffekten. Cerebellar hæmatomet frembyder altid risiko for herniering pga. snævre plads i fossa posterior. Iskæmiske infarkter (hypodens områder) kan ses efter nogle dage på CT-skanning.

I starten viser det friske hæmatom som et stort velafgrænset sort koagel. I løbet af 1-2 uger bliver hæmatomet genflydende og resorberes gradvist. Herefter vil der være et gliøst ar med hæmosiderinaflejringer, der kan indeholde en væskefyldt kavitet.

Symptomerne opstår akut, afhænger af hæmatomets størrelse, udviklingshastighed og lokalisation og kan være progredierende med tegn på herniering:

- Akut svær hovedpine
- Eksplosive opkastninger
- Kognitive forstyrrelser – apati, hukommelses- og koncentrationssvækkelse, konfusion, evt. hallucinationer
- Bevidsthedssvækkelse
- Pupilændringer (papilødem ved oftalmoskopi)
- Modsidige hemiforme udfald svarende til lokalisation f.eks. hemiparese, hemianopsi eller afasi
- Ved læsion af capsula interna – komplet hemisyndrom inkl. facialisparese, sensoriske udfald og hemianopsi
- Thalamiske blødninger – hemisensoriske udfald, afasi, dysartri og neglekt
- Obstruktiv hydrocephalus – hæmatomet blokerer CSV's cirkulations- og resorptionsveje ved gennembrud til ventrikelsystemet eller subaraknoidalrummet eller ved kompression af 4. ventrikel af et cerebellart hæmatom

Undersøgelser:

- CT-skanning – påviser hæmatomet med næsten 100% sikkerhed. Et frisk hæmatom viser sig som en homogen stærk hyperdens (hvid) proces. Ødem omkring hæmatomet ses som en hypodens (mørk) randzone. Dislokation af hjernevævet som følge af masseeffekt ses som en forskydning af midtliniestrukturerne og kompression af den samsidige lateralventrikel.

- MR-skanning – lige så sensitivt som CT-skanning. Indiceret ved mistanke om tilgrundliggende patologisk proces i hjernestammen eller cerebellum, hvor tumorer eller vaskulære misdannelser ses lettere end ved CT-skanning.
- CT-angiografi – kan vise hvor blødningen stammer fra (for at udelukke rupturet aneurisme/karmalformation)
- Blodprøver – koagulationsstatus

Differentialdiagnoser:

- Iskæmisk infarkt – klinisk vanskelig at adskille, men udtalt arteriel hypertension, hovedpine og opkastning samt hastigt progredierende fokale symptomer taler for et hæmatom.
- Traumatisk intrakranielt hæmatom
- Cerebral absces
- Intrakraniel tumor
- SAH – ofte diffus påvirkning af CNS modsat intracerebralt hæmatom, hvor der oftest er markante hemiforme udfald.

Behandling:

- Symptomatisk behandling
 - Stabilisering af respirations- og kredsløbsfunktion (ABC-princippet)
 - Antihypertensiv behandling med Trandate® iv á refrakte doser på 2,5 mg eller 5 mg ad gangen – BT stilles mod <180/100 mmHg og MAP omkring 90-120 under hensyntagen til den cerebrale autoregulation
- Operativ behandling – fjernelse af hæmatomet vha. konventionel kraniotomi. Indiceret ved følgende situationer:
 - Ved hæmatomvolumen >50 ml
 - Hvor akut reduktion af masseeffekten formodes at gavne forløbet især hos patienter med faldende bevidsthedsplan
- Aflastende ventrikeldrænage ved obstruktiv hydrocephalus

Prognosen er afhængig af hæmatomets størrelse, placering og evt. gennembrud til ventrikelsystemet. Ofte kan der være blivende neurologisk udfald. Rehabilitering efter intracerebralt hæmatom er indiceret hos patienter med såvel lette som svære handicap.

EPIDURALT HÆMATOM

Traumatisk dissekerende hæmatom mellem kraniets inderside og dura, lokaliseret supratentorielt i 95% af tilfældene (temporalt (60-80%) eller frontal (5-15%)), mens de resterende i fossa posterior. Dura danner periost for kranieknoglen og er bundet fast til denne – hæmatomet vil derfor være afgrænset af kraniesuturerne.

Årsag: lædering af a. meningea media eller en af grenene ved kraniefrakturer.

Det typiske forløb:

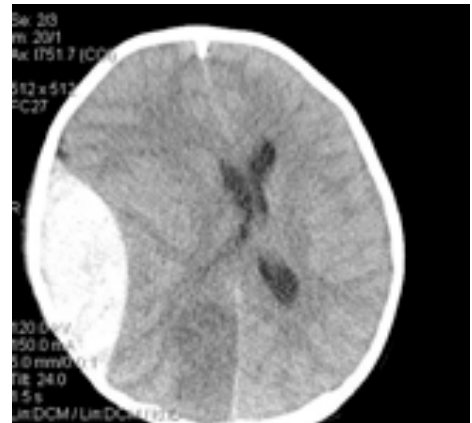
- Opvågning efter et tilsyneladende ukompliceret lettere hovedtraume
- Interval 1-24 timer: her er der risiko for hovedpine, kvalme, opkastninger, aftagende pulsfrekvens, evt. stigende BT, pupildifferens med samtidig dilateret pupil med træg eller ophævet lysreaktion, ofte modsidig hemiparese, bevidstløshed og udvikling af ekstensive afværgbevægelser (hjernestammeanfald) dvs. progredierende symptomer på forhøjet ICP og lateral kaudal transtentoriel inkarceration.

Undersøgelser:

- CT-skanning – hæmatomet ses som en hyperdens og bikonveks (linseformet) ansamling
- På knoglebilledet ses ofte kraniefraktur i samme område

Behandlingen er følgende:

- Hyperventilation
- Mannitol 0,5-1 g/kg hurtigt iv for at vinde tid
- Akut kirurgisk (kraniotomi) mhp. fjernelse af ansamlingen



AKUT SUBDURALT HÆMATOM

Akut traumatisk blodansamling beliggende mellem dura og arachnoidea, med eller uden ledsagende kraniefraktur. Ses efter svært hovedtraume. Udvikles akut inden for det første døgn efter traumet eller subakut over flere dage.

Risikofaktorer

- AK-behandling og sygdomme med øget blødningstendens øger risikoen
- Forekommer ofte ved samtidig svær alkoholpåvirkning og hyppigst hos ældre mennesker

Årsag – oftest lædering af mindre arterie/arteriole i sulcus lateralis, når den slår mod kilebensvingen på kraniets inderside.

Symptomer og kliniske fund:

- Ofte primær bevidsthedspåvirkning
- Herefter tiltagende symptomer på lateral transtentoriel herniering (samsidig pupildifferens, faldende puls og stigende BT, udvikling af ekstensive afværgbevægelser.
- Symptomerne udvikler sig som regel inden for de første timer efter traumet

På CT-skanning ses en halvmåneformet ekstracerebral hyperdens ansamling. I modsætning til det epidurale hæmatom breder det subdurale hæmatom sig over en større del af hemisfærens overflade, da det subdurale rum eksisterer i forvejen.



Behandling:

- Akut operativ fjernelse af ansamling med kraniotomi
- Evt. korrektion af INR inden kraniotomi med Novo-Seven, eller 5-10 mg K-vitamin iv og frisk frosset plasma 10-20 ml/kg, evt. gentaget.

Postoperativt er der risiko for epilepsi. Ved forsømte tilfælde ses inkarceration og hjernedød.

KRONISK SUBDURALT HÆMATOM (HYGROM)

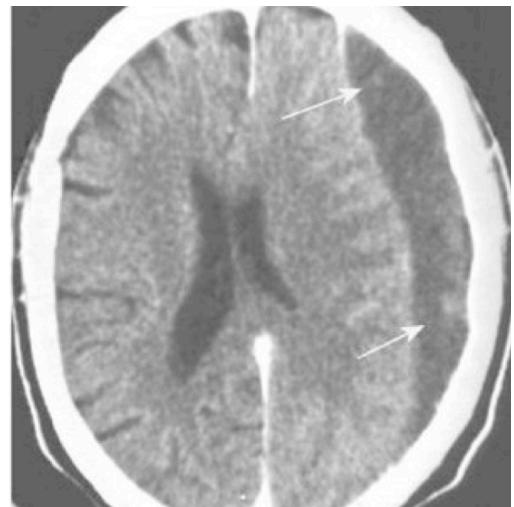
Kronisk subdural hæmoragisk væskeansamling. Kan også være bilateral. Ses hovedsageligt hos midalderende mænd. Ligeligt mellem kønnene blandt de ældre. En del har forudbestående kronisk alkoholisme, epilepsi eller er i AK-behandling. Den opstår enten spontant eller som led i banalt og ofte ikke erindret hovedtraume. Den adskiller sig fra de øvrige traumatiske hæmatomer ved først at give symptomer uger til måneder efter traumet.

Årsag: skyldes overrivning af en eller flere af de brovener, der strækker sig fra hjernens overflade til duras inderside. Der dannes bindevævsmembraner omkring hæmatomet i løbet af 1-2 uger indeholdende nydannede blodkar, hvor der kan opstå småblødninger ind i hæmatomkaviteten, samtidig med at nedbrydningsprodukter i hæmatomet ved osmotiske kræfter suger vand ind i hæmatomet → hæmatomet vokser i størrelse. Der ses ofte dannelse af kompartments.

Symptomer – fluktuerende:

- Ofte unilateral hovedpine
- Progredierende kognitive symptomer med konfusionsperioder og ændringer i personens karakter
- Fokale neurologiske udfaldssymptomer med afasi, hemiparese eller hemianopsi
- Pupilødem (20%)

CT-skanning viser et halvmåneformet, ofte diskosformet, ekstracerebral hæmatom, og ofte hyperdens eller isodens med hjernen, evt. med sedimentation og flere compartments. Senere i forløbet hypodens.



Behandling:

- Operativ fjernelse af hæmatomet via 1-2 borehuller med evt. konvertering til kraniotomi i tilfælde af mange membraner.

Prognosen er generelt er god. Kontrol CT-skanning efter 1-2 måneder eller på indikation.

CEREBROSPINALVÆSKEN OG HYDROCEPHALUS

Cerebrospinalvæskens (CSV) rum

- 2 sideventrikler
- Foramina Monroi, der forbinder sideventriklerne
- 3. ventrikel
- Aquaductus cerebri, der leder ned til 4. ventrikel
- 4. ventrikel
- Fra 4. ventrikel løber CSV via foramina Luschkae og foramen Magendie ud i de basale cisterner, ned i spinalkanalen og op over hjernens hemisfærer
- Resorption finder sted gennem hjernens kapillærer og venesystem (villi arachnoidales), som munder ud i sinus sagittalis superior og inferior

Påvisning af hjernens aquaporiner (aquaporin 1 og 4) tyder på, at vandtransport og absorption også kan foregå via hjernens kapillærer og venesystem

Dannelse af CSV:

- Plexus choroideus med en hastighed på 0,3-0,4 ml/min (60-80%)
- Hjernens ekstracellulærrum (20-40%)
- Energikrævende proces, hvor aquaporin-1 i den apikale del af plexus choroideus er medvirkende
- Dannelsen er uafhængig af ICP
- Døgnproduktion: 400-500 ml, dvs. det normale volumen udskiftes 3-5 gange i løbet af et døgn
- Det normale ventrikelvolumen er 15-30 ml, og det samlede CSV-volumen er ca. 150 ml

CSV's funktion:

- En stødpude for hjernens bevægelser
- Neuroregulation – visse neurotransmittere eller neurohormoner secernerer ud i CSV for derefter at blive ført frem til deres virkningssteder

En ↑ CSV-sekretion ses kun ved plexus papillom.

De vigtigste indikationer for CSV-undersøgelse:

- Mistanke om infektion i CNS eller meninges
- SAH
- Meningeal karcinomatose
- Demyeliniserende sygdomme
- Immunbetingede sygdomme i CNS eller PNS

Terapeutiske indikationer for lumbalpunktur:

- Intrathekal injektion af kemoterapeutika eller antibiotika (Ofte vancomycin eller sjældent gentamycin)
- Spasmolytika

- Spinal anæstesi
- Injektion af morfika som behandling af kroniske cancersmerter
- CSV-drænage

Ved lumbalpunktur udtømmes CSV sædvanligvis mellem 5-10 ml fordelt i 2-3 glas, større mængder udtømmes ved undersøgelser for tumorceller. Normal CSV er vandklar, men det udelukker ikke bakteriel infektion.

CSV undersøges for:

- Erythrocytter – for at skelne mellem SAH og artificiel blodtilblanding skal der gå 12 timer efter ictus til lumbalpunktur kan foretages (xantokromi ses efter 6-12 timer)
- Leukocytter – højst 3 leukocytter/mikroliter. Meningitis, encefalitis, SAH (efter nogle dage pga. meningeal irritation)
- Glukose – ↓ værdier ses ved purulent og tuberkuløs meningitis, meningeal karcinomatose, hypoglykæmi
- Protein – normal koncentration er 0,19-0,50 g/l, lavest hos børn og stigende hos ældre
- Tumorceller – 3-4 lumbalpuncturer med stort volumen >10 ml. 75% ved meningeal karcinomatose

HYDROCEPHALUS

Det drejer sig om et forstyrret udløb eller absorption af CSV. Frontal- og temporalhornene dilateres først. Afhængigt af hvor blokket sidder, dilateres også øvrige dele af ventrikelsystemet. Ependymet bliver udtyndet, og de periventrikulære celler og den hvide substans subependymalt bliver ødematøs (hydrocefalt ødem). Den grå substans er mere modstandsdygtig end den hvide. Består hydrocephalus i længere tid, indtræder der hjerneatrofi. Tilstanden kan medføre kranievækst hos små børn og ↑ ICP hos større børn og voksne.

Hydrocephalus kan være medfødt eller erhvervet. Inddeles efter:

- Infantil – diagnosticeret i graviditeten, ved fødslen eller inden for det 1. leveår. Incidens 2-6 per 1000 fødsler. Skyldes oftest medfødte defekter i hjernen og dens hinder (akvæduktstenose, manglende åbning af foramen Magendie (Danky-Walker malformation) eller manglende udvikling af villi arachnoidales), myelomeningocele, intrauterine infektioner eller perinatal blødning. >40% af præmaturot fødte børn rammes af intraventrikulære blødninger som ofte ledsages af hydrocephalus.
- Juvenil – diagnosticeret fra 1-14-årsalderen. Oftest følger efter meningitis eller intrakraniell operation
- Adult – diagnosticeret fra 14-årsalderen. Oftest følger efter SAH (15%), meningitis (1%), intrakraniell operation, tumor eller kranietraumer

Hydrocephalus inddeles i:

- Højtrykshydrocephalus
- Normaltrykshydrocephalus – hos 60% ukendt årsag

Desuden inddeles den efter:

- Non-kommunikerende hydrocephalus (obstruktiv) – obstrueret flow i ventrikelsystemet. De hyppigste årsager til obstruktion er akvæduktstenose (pga. malformation), Dandy-Walker, Arnold-Chiari Malformation og fossa

posterior læsion (tumor, cyste, blødning). Obstruktion af basale cisterner på hjernens underside betragtes som obstruktiv hydrocephalus (selvom obstruktionen er udenfor ventrikelsystemet), da det forårsager samme resultat som obstrueret flow i ventrikelsystemet.

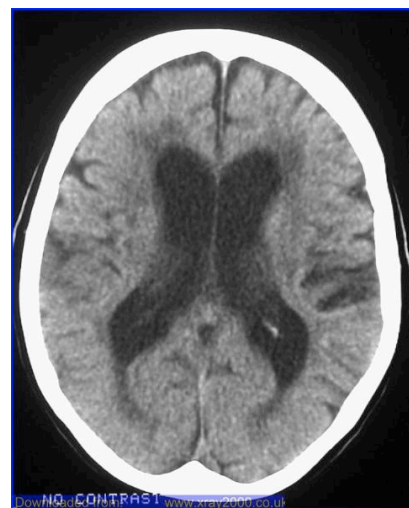
- Kommunikerende hydrocephalus (non-obstruktiv) – forårsages af utilstrækkelig absorption eller overproduktion af CSV (yderst sjældent) eller obstruktion af flow udenfor ventrikelsystemet. Manglende absorption kan være forårsaget af dysfunktionelle araknoidale villi f.eks. som følge af et højt proteinindhold i CSV ved SAH, ICH eller meningitis. Manglende absorption kan også forårsages af insufficient venøs drænage fra hovedet f.eks. svær hjerteinsufficiens, venøse tromboser m.m..

Symptomer of kliniske fund:

- Infantil hydrocephalus:
 - Hurtigt voksende hovedomfang med stor fremhævet pande
 - Den forreste fontanelle er hævet over hudniveauet og der er øget venetegning på kraniet
 - Ved perkussion af kraniet er der en abnorm tone (ballon-lyd)
 - Evt. blikparese opad (Parinaud syndrom)
 - Dårlig trivsel og øget søvnbehov
 - Evt. opkastninger
 - Ved langvarig ubehandlet hydrocephalus ses mangelfuld intellektuel udvikling, opticusatrofi, gangforstyrrelser og spasticitet
- Juvenil og adult hydrocephalus:
 - Hovedpine, ofte til stede om morgenen
 - Opkastninger, evt. eksplosive (især om morgenen)
 - Synsforstyrrelser med obskurationer
 - Svimmelhed
 - Påvisning af stasepupil
 - Abducensparese
 - Bredesporet ataktisk gang
 - I fremskreden tilfælde kan der påvises bevidsthedssvækkelse og tegn på herniering med nakkestivhed og anfaldsvis opistotonusstilling

Undersøgelser

- Infantil:
 - Transillumination (gennemlysning af kraniet med en afskærmet lommelygte) viser øget lyspassage og hele kraniekassen ser ud som en orange gennemskinnelig ballon
 - MR, CT eller UL kan bekræfte diagnosen ved at påvise forstørrelse af ventrikelsystemet
 - Regelmæssig måling af hovedomfanget som sammenlignes med den normale vækst af kraniet
- Større børn og voksne:
 - CT eller MR er de vigtigste undersøgelser til påvisning af



hydrocephalus og kan påvise evt. tilgrundliggende patologi

Akut behandling af tiltagende hydrocephalus forårsagende forhøjet ICP

- Eksternt ventrikeldrænage eller indoperation af en ventil
- I en kort diagnostisk fase kan der gives dexamethason (1-2 mg/kg iv), mannitol (0,25-1 g/kg iv over 10-30 min) eller diamox (30 mg/kg/døgn iv fordelt på 3 doser). Evt. furosemid 0,5 mg/kg hver 8. time.

Kausal behandling af hydrocephalus

- Fjernelse af tumor der blokerer liquorcirkulation
- Endoskopisk åbning af 3. ventrikel (3. ventrikulostomi) ved non-kommunikerende hydrocephalus f.eks. akvæduktstenose
- Ventilindlæggelse i form af f.eks. ventrikuloperitoneal shunt, ventrikuloatrial shunt eller lumbo-åeritoneal shunt (shunten holder i ca. 5 år)

Shunten består af et ventrikulært (proksimalt) dræn, en ventil der ensretter flowet, og et langt distalt dræn. Der findes 2 slags hovedtyper af shunt. En, hvor det distale dræn ender i peritoneum (den ventrikuloperitoneal shunt) og den anden, hvor drænet ender i det højre atrium (den ventrikuloatriel shunt) (second choice ved komplikationer ved ventrikuloperitoneal shunt). Ved den ventrikuloperitoneal shunt laves en subkutan kanal, der løber bag øret, ned på siden af halsen, og ned på forsiden af truncus til en lille incision på øvre abdomen, hvor shunten tunneleres ind i peritoneum. Ved ventrikuloatrielle shunt nås det højre atrium via subkutan tunnelering til v. jugularis eller i sjældne tilfælde til v. subclavia. Det ventrikulært dræn er typisk placeret i forhornet af den ene laterale ventrikel.

3. ventrikulostomi foretrækkes ofte, for så slipper man for at have et fremmed legeme i kroppen og evt. senkomplikationer med shuntinfektioner/shunt disconnection. Ved 3. ventrikulostomi (endoskopisk åbning af 3. ventrikel) laves åbningen i bunden af 3. ventrikel i midtlinjen anterior for de 2 corpora mammillariae og posterior for recessus infundibuli. Åbningen udvides med ballon til en diameter af mindst 5 mm. Endoskopet føres gennem åbningen og ned i den interpedunkullære cisterna for at man derved kan åbne eventuelle membraner som kunne hindre liquors flow. Indgrebet er ikke uden risiko, idet der er beskrevet læsion af a. basilaris, SAH, hjertestop, infektion, epilepsi, diabetes insipidus ved læsion af hypothalamus og beskadigelse af fornix med amnestisk syndrom til følge. Nogle ventrikulostomier lukker sig igen, hvorfor proceduren må gentages. Anden årsag til forbigående effekt kan være membrandannelse i den basale cisterne.

Komplikationer til cerebral shunt:

- Sammenfald af ventriklerne medførende intrakraniell hypotension og evt. bilateral subdurale hæmatomer. Under ventrikel-sammenfaldet kan den ventrikulær drænsnål komme til at ligge i parenkymet medførende shuntobstruktion. Dette ses især ved shuntsystemer uden ventilkammer.
- Shunt infektioner hvor man ved konstateringen skal fjerne hele shuntsystemet og anlægge et temporært dræn og starte antibiotisk behandling, ofte med cefuroxim 3 g x 3, eller en kombination af meropenem 2 g x 3 og ciprofloxacin 600 mg x 2, og/eller vancomycin intratekalt 20 mg/døgn. Der tages dagligt CSV-prøver til

dyrkning og resistens, og celletællingen. Når der foreligger 3 negative CSV-prøver efter hinanden, regnes infektionen for at være velbehandlet og man kan herefter anlægge et nyt shuntsystem.

Prognose:

- Afhænger af den tilgrundliggende årsag
- 25% af patienter med infantil hydrocephalus bliver cerebralt normale efter ventilbehandling

NORMALTRYKSHYDROCEPHALUS

Normaltrykshydrocephalus er en klinisk tilstand, der er vanskeligt at diagnosticere. Der er mange differentialdiagnostiske muligheder. Den størstedel af disse er neurologiske sygdomme såsom neurodegenerative sygdomme, vaskulær demens, posttraumatisk hydrocephalus og postinfektøs hydrocephalus m.m.

Den er karakteriseret ved snigende debut efter 40-årsalderen. Varighed over 3 måneder, hvor symptomerne progredierer.

Symptomer:

- Usikker gang – småtrippende gang, nedsat skridthøjde og længde, nedsat distance, bredesporet
- Øget kropssvajen ved gang og vending
- Kognitive forstyrrelser – neuropsykologisk profil forenelig med subkortikal demens
- Urininkontinens uden oplagt urologisk årsag – urgeinkontinens eller fornemmelse af trang, pollakisuri, nykturi

Diagnosen stilles ved CT/MR-skanning af cerebrum.

Behandling:

- Anlæggelse af ventrikuloperitoneal shunt

IDIOPATISK INTRAKRANIEL HYPERTENSION (IIH)

IIH er en sygdomstilstand med ↑ ICP uden tilstedeværelse af en samtidig intrakraniell rumopfyldende proces eller hydrocephalus og med en normal CSV-sammensætning.

Incidens: 1-2/100.000/år med kvinde/mand-ratio 5-10:1. Sygdommen ses hyppigst hos overvægtige kvinder i fertil alder, hvor incidensen er beskrevet op mod 20/100.000

Mulige ætiologiske faktorer:

- Endokrine forstyrrelser – især hypofyse-binyrebark-aksen
- Hovedtraumer
- Intrakranielle infektioner
- Medikamina – vitamin A overdosering, tetracykliner, nitrofurantoin og indometacin
- Overvægt

Flere undersøgelser tyder dog på, at patienter med IIH har et ↑ intra- og ekstracellulært vandindhold i hjernen, og hos mange patienter kan der påvises en ↑ modstand mod CSV's udløb, tydende på en abnormitet svarende til de araknoidale villi eller den transkapillære CSV-resorption.

Symptomer og klinisk:

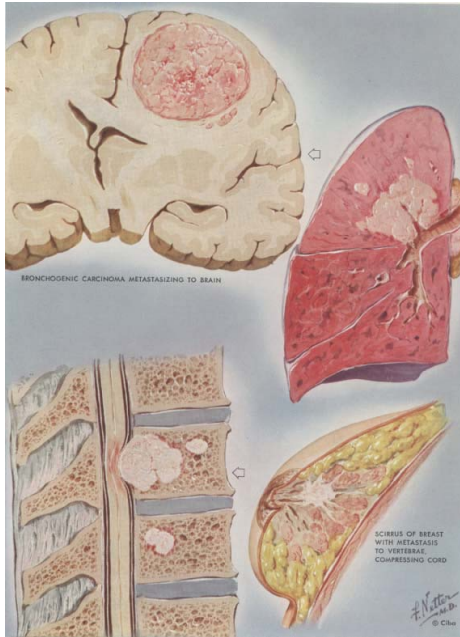
- Pulssynkron hovedpine – udvikles gradvist eller akut
- Kvalme og opkastning
- Nogle gange tinnitus
- Evt. abducensparese – dobbeltsyn
- Papilødem og forstørret blind plet – ved langvarigt ICP kronisk papilødem med gliose af papillen og synsfeltsdefekter, oftest koncentriske indsnævret synsfelt. Kan forværres og udvikles til blindhed på et øje.
- ICP 18-25 mmHg
- Normal CT/MR-skanning
- Undersøgelse af CSV – normal protein-indhold og glukosekoncentration. Ingen pleocytose

Behandling:

- Ingen kausal behandling
- Carboanhydraseinhibitoren Diamox® – nedsætter CSV-produktionen. Bivirkninger: akroparæstesier
- Vanddrivende midler
- Vægttab
- Analgetika – til hovedpine, hos nogle beta-blokkere eller NSAID
- Shunt-operation kan blive nødvendig
- Dekompression af skeden til n. opticus – mindre effektiv end shunt-operation

Spontan helbredelse ses hos yngre patienter. Permanente synsfeltsdefekter (10-25%) og blindhed (5%). 25% kronisk sygdom med varig hovedpine, synsforstyrrelser og ↓ arbejdsevne og 10% recidiv efter tidligere spontant svind af symptomer.

NERVESYSTEMETS TUMORER



Definitivt drejer det sig om en neoplastisk proces lokaliseret i eller uden for hjernen i det intrakranielle rum.

Histologisk typer og hyppighed af de mest almindelige primære intrakranielle tumorer:

- Malign astrocytom (glioblastom) 40%
- Meningeom 20%
- Hypofyseadenom 10%
- Ependymom 5%
- Benign astrocytom 5%
- Neurinom 5%
- Oligodendrogliom 3%
- Medulloblastom 2%
- Andre 10%

En primær intrakraniell tumor er et neoplasme udgået fra selve hjernen, kar, meninges eller knogler i det intrakranielle rum. De sekundære hjernetumorer er metastaser fra en primær tumor andetsteds i organismen. Hos voksne er hovedparten af tumorerne lokaliseret supratentorielt (80-85%), mens hos børn hovedparten infratentorielt (55%).

Incidensen af primære intrakranielle tumorer er 3/100.000 hos børn, ca. 14/100.000 hos voksne og stigende med alderen til 20/100.000 hos 70-årige. Hjernemetastaser forekommer ca. 10 x hyppigere end primære hjernetumorer. I de fleste tilfælde er ætiologien ukendt, og patienterne skal derfor udredes med helkrops-PET-skanningen.

Tumorerne klassificeres efter deres oprindelsescelle. Hvis tumor indeholder flere celletyper, da kigger man efter den mest dominerende celletype. Stadietinddelingen foregår ud fra grad I-IV (grad I-II: lavgrads gliomer og grad III-IV: højgrads gliomer), ud fra celle- og kernepolymorfi, anaplasi, mitoseaktivitet, karproliferation og nekrose.

Tumoren kan i sig selv og som følge af et lokalt ødem (peritumoralt ødem) eller lokale gennemblødnings- og metaboliske forstyrrelser fremkalde fokale og globale symptomer afhængig af tumorens placering som nævnt nedenunder. Hvis tumoren blokerer udløbere af ventrikel-systemet, opstår hydrocephalus.

Fokale symptomer betinget af tumor lokalisation medførende displacering af og/eller indvækst i det omkringliggende hjernevæv, peritumoralt øde, og regionale gennemblødnings- og metaboliske forstyrrelser:

- Frontallapstumorer – demens, psykiske ændringer, kontralateral supranukleær hemiparese, partielle motoriske epileptiske anfald, anosmi, evt. frontal ataktisk gang, og ved lokalisation til den sprogdominante hemisfære ikke-flydende afasi (Broca)

- Temporallapstumor – partielle komplekse anfald og sekundært generaliserede anfald med aura, syns-, høre-, lugt- og smagshallucinationer. Kontralateral homonym øvre kvadrantanopsi, ved lokalisation til den sprogdominante hemisfære flydende afasi (Wernicke)
- Parietallapstumor – neuropsykologiske forstyrrelser med agnosi, venstre-højre konfusion samt sensoriske kontralaterale udfald, herunder astereognose og kontralateral homonym nedre kvadrantanopsi
- Occipitallapstumor – kontralateral homonym hemianopsi
- Tumor ved capsula interna – modsidig supranukleær hemiparese, hemianæstesi, modsidig kvadrant- eller hemianopsi
- Tumor i de basale kerner – kontralateral choreoatetose eller i sjældne tilfælde parkinsonistiske symptomer
- Proces i thalamus – kontralaterale sensibilitetsudfald
- Tumor i vermis superior eller inferior cerebelli – gang- eller trunkalataksi
- Tumor i cerebellar hemisfære medfører samsidig koordinationsforstyrrelser (ataksi) og hypotoni
- Tumor i hjernestammen eller den cerebellopontine vinkel – samsidig kranienerveudfald og modsidig ekstremitetssymptomer som følge af affektion af de lange ledningsbaner.
Cerebellopontine syndrom: svimmelhed, tinnitus, høretab, samsidige cerebellare symptomer, facialisparese og udfald af n. trigeminus.
- Tumor lokaliseret basalt i fossa anterior – samsidig anosmi f.eks. ved olfactoriusmeningeom
- Affektion af synsbanen bag chiasma opticum – kontralateral inkomplet/komplet homonym hemianopsi
- Sellære og suprasellære tumorer – bitemporal hemianopsi, ↑ ICP ved blok af 3. ventrikel, endokrine symptomer såsom træthed, kuldsår, amenore, impotens, galaktore, akromegali, Cushing symptomer
- Tumor omkring corpus pineale – vertikal blikparese (opad og evt. nedad), manglende pupilreflekser for lys, hvis tumor breder sig fremad i mesencephalon → manglende refleks for nærblik. Pubertas præcox hos børn
- Tumor i sinus cavernosus – udfald fra 3.-6. hjernenerve, evt. opticusaffektion og exophthalmus

Globale symptomer ↑ ICP pga. tumorens rumopfyldende virkning og evt. peritumoralt hæmatom i kombination:

- Hovedpine – ofte diffus, bifrontal eller occipital, karakteristisk ved at optræde tidligt om morgenen, kan være anfaldsvis og intens. Forværres ved hoste, brug af bugpresse, stillingsændring og foroverbøjning. I de fleste tilfælde et sent symptom, meget sjældent debutsymptom.
- Træthed
- Svimmelhed
- Opkastning evt. eksplosiv ofte uden kvalme (specielt børn)
- Progredierende demens (↓ kognitiv funktion) – skal tænke tumor, navnlig hos relativt unge patienter
- Konfusion
- Påvirket bevidsthed

Andre fund, der ikke er obligat:

- Bilateralt papilødem forårsaget af ↑ ICP

Differentialdiagnoser:

- Apoplexia cerebri – akut symptomdebut

- Transitorisk cerebral iskæmi (TCI) – akut symptom debut
- Første attack ved dissemineret sklerose
- Cerebral absces – patienten vil være alment påvirket og have febrilia
- Idiopatisk intrakraniell hypertension (IIH) – normal CT/MR
- Vaskulær sygdom i hjernen – her er det dog karakteristisk at symptomerne ofte indtræder akut i modsætning til tumorens mere jævne progredierende forløb.

Parakliniske undersøgelser:

- CT-skanning – iv. injektion af røntgenkontrast – medfører ↑ kontrastopladning og giver karakteristiske tumorbilleder. Tumorer ses som hyperdens eller hypodens. Et ødem omkring tumoren ses som et område med ↓ densitet
- MR-skanning – effektiv ved intrakranielle svulster, specielt i fossa posterior, ved lavmaligne intracerebrale tumorer og ved små metastaser.
- Endokrinologisk undersøgelse ved tumorer omkring 3. ventrikel eller i hypofyseregionen
- SPECT/PET – sammenhæng mellem glukosemetabolismen og malignitet af visse hjernetumorer

Behandling – pga. risiko for cerebral herniering skal ICP reduceres:

- Steroid f.eks. prednisolon 75-100 mg x 1 dgl – hæmmer ødemdannelse. Begyndende effekten ses efter 6 timer og fuld effekt efter et par dage. Ved hjernemetastaser og ↑ ICP.
- Mannitol (0,5-1 g/kg) – udøver en osmotisk kraft, der suger vand fra hjernen over i blodbanen. Gives over ca. 15 minutter.
- Intubation og ventilation – ved respirations- og bevidsthedspåvirkning, stiler mod pCO₂ på ca. 4,5 kPa
- Ventrikel drænage – tumorer omkring 3. ventrikel og i fossa posterior kan medføre obstruktiv hydrocephalus, som behandles med et ekternt ventikeldræn.
- Fjernelse af tumor

Kausal eller palliativ behandling:

- Stereotaktisk biopsi – at sikre en histologisk diagnose for at kunne planlægge den rette behandling (strålebehandling, kemoterapi eller operativ behandling)
- Operation – at fjerne tumor radikalt eller subradikalt. Nye teknikker med brug af operationsmikroskop, computer neuronavigation, peroperativ ultralydskanning samt peroperativ neurofysiologisk kortlægning af hjerneområdet har reduceret den perioperative morbiditet
- Radioterapi – ved primære intrakranielle tumorer, men følsomhed varierer. Medullablastom har stor radiosensitivitet i modsætning til glioblastom, hvor radiokurabiliteten er meget lav. Ved cerebral metastase og lymfomer. Ny behandling med radionukleotid ¹⁷⁷Lu-DOTATOC på vej til aggressive meningeomer, hvor kirurgi og strålebehandling er formålsløst.
- Brakyterapi – her implanteres radioaktivt materiale f.eks. Yttrium⁹⁰, stereotaktisk i tumor. Ligesom ved stereotaktisk strålebehandling reduceres medbestrålingen til det normale væv, da strålekilden er placeret centralt i tumor. Anvendes anvendes yderst sjældent og ikke aktuelt i Danmark.

- Kemoterapi – ofte begrænset virkning ved cerebrale tumorer pga. de hydrofile farmakas manglende passage over blodhjernebarrieren. Der er dog mulighed for lokal applikation. Ved medullablastom, germinom, metastaser, lymfomer og oligodendrogliom.
- Substitutionsterapi – ved hypofysetumorer
- Bromocriptin ved prolaktinom

BESKRIVELSE AF DE FORSKELLIGE TUMORER

Supratentorielle midtlinjetumorer – lokaliseret sagittalt i midtlinjen dvs. sella turcica, det suprasellulære område, 3. ventrikel, corpus pineale og corpus callosum.

- **Hypofyseadenomer** – benign tumor udgået fra en af adenohipofysens celletyper. <10 mm i diameter kaldes for mikroadenomer, >10 mm for makroadenomer. Tumorerne inddeles i hormonproducerende og ikke-hormonproducerende. Udgør 10-15% af alle cerebrale tumorer. Der udføres ca. 80 hypofyseoperationer årligt i DK.

Debutsymptomer er endokrinologisk dysfunktion (↑ produktion af en/flere hypofysehormoner) og/eller synsforstyrrelser. Typer af adenomer

- 30% af påviste adenomer giver ikke anledning til klinisk betydende hormonal hypersekretion
- 40% er prolaktinomer
- 20% secernerer væksthormon
- 10% secernerer ACTH
- TSH-producerende tumorer er sjældne

Hypofyseadenomer kan komprimere forskellige strukturer ved vækst ud af hypofyselejet:

- Suprasellær vækst med påvirkning af synsbanerne medførende visusnedsættelse, synsfeltdefekt der typisk starter som bitemporal øvre kvadrantanopsi og udvikles til hemianopsi ved kompression af chiasma opticum og papilatropi
- Vækst fremad og opad med påvirkning af tractus olfactorius og frontallappen medførende anosmi og mentale symptomer (demens)
- Lateral vækst med påvirkning af sinus cavernosus med deri løbende kraniennerver 3.-6 (dobbeltsyn, oftalmoplegi og neuralgiforme ansigtssmerter)
- Vækst opad og lateral påvirkning af temporallappen med risiko for epilepsi
- Komprimering af 3. ventrikel medførende hydrocephalus og ↑ ICP (trykkende hovedpine)

Pituitær apopleksi (20%) – et akut sygdomsbillede, som skyldes blødning i og infarcering af hypofyseadenomet. Karakteriseret ved akut indsættende hovedpine, svimmelhed, opkastninger, synsforstyrrelser, feber og NRS og kan være først symptom på et hypofyseadenom.

Undersøgelser: MR-skanning, endokrinologisk screening, samt visus og synsfeltsundersøgelser

Behandling: transsphenoidal resektion (mortalitet 0,5%). Bivirkninger: hypothalamisk beskadigelse (diabetes insipidus, appetitforstyrrelser, hukommelsesbesvær), læsioner af synsbanerne, rhinoliquorre med risiko for meningitis, iatrogen hypofyseinsufficiens. Transkraniel operation kan være nødvendig ved meget store adenomer. Kontrol MR 3 måneder efter operation.

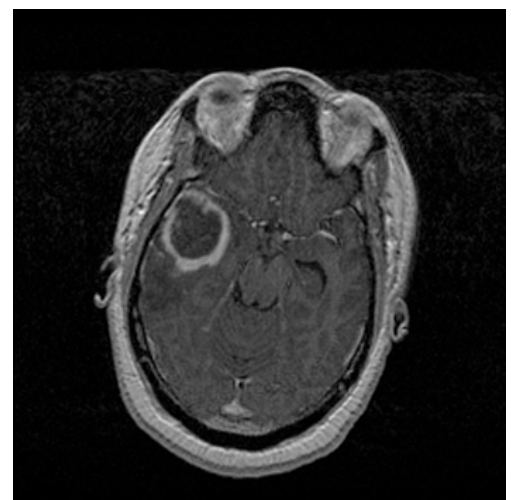
Ved prolaktinomer (40%) → dopaminagonist bromocriptin. Ved ↑ væksthormon (20%) → somatostatin.

- **Craniopharyngeom** – udgår fra Rathkes poche (en reminiscens af kanalen fra pharynx til hypofyselejret). Kan være lokaliseret såvel i sella som parasellært. Består af en solid bestanddel ofte indeholdende forkalkninger og en cystisk komponent med en mørkebrun, olieagtig væske med kolesterolkrystaller. Symptomerne skyldes kompression af hypofysen og parasellære strukturer med endokrinologisk og neurologisk dysfunktion.
Behandling: partiel resektion da total fjernelse ikke er muligt pga. adhærener til hypothalamus. Herefter stereotaktisk radioterapi, hvorved tumorvækst kan stoppes hos 80-90% af patienterne. Hormonsubstitution.
- **Synsbane- og hypothalamusgliom** – optræder overvejende hos børn som lavgradsgliomer, sjældnere hos voksne som højgradsgliomer med overlevelsestid <1 år.
Symptomerne dikteres af tumors lokalisation, monokulært synstab ved tumor i n. opticus unilateralt, synsfeltsudfald ved placering i chiasma eller tractus opticus, endokrine forstyrrelser ved placering i hypothalamus. Hydrocephalus ved kompression af 3. ventrikel.
Behandling: komplet resektion er sjældent muligt. Radioterapi med variabel effekt. Kemoterapi sjældent.
- **Corpus pineale tumorer** – 3 kategorier:
 1. Germinalcelletumorer (germinom, teratom, embryonal carcinom, choriocarcinom, endodermal sinus tumor)
 2. Tumorer udgået fra corpus pineale (pinealom, pineablastom)
 3. Andre tumorer f.eks. astrocytom, ependymom, teratom, oligodendrogliom, metastaserSymptomer: tryk på den øverste del af mesencephalon medførende dobbeltsyn. Klinisk fund: blikparese opad, evt. ledsaget af ptose på begge øjne, lysstive pupiller med bevaret pupil respons ved konvergens (Parinauds syndrom). Obstruktiv hydrocephalus pga. afklemning af akvædukten. Hos børn pubertas præcortex pga. suppression af melatoninproduktion
Behandling: biopsi i histologisk øjemed, nogle gange kirurgisk fjernelse. Ventilanlæggelse. Radio- og kemoterapi

Supratentorielle lateralt placerede tumorer – hyppigst hos mænd:

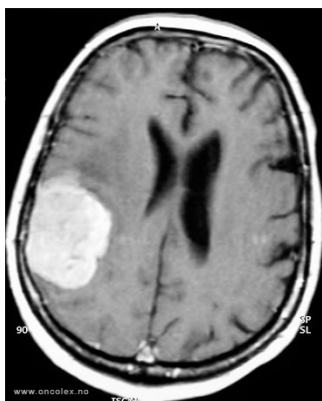
- **Glioblastomet (astrocytom IV)** – højmalig, lav differentieret tumor med central nekrose, diffust udbredt til store dele af hemisfæren. Findes i den hvide substans udgået fra gliavævet, vokser langs nervebanerne og kan spredes til den kontralaterale hemisfære via corpus callosum. På CT/MR ses med central hypodent område (nekrose) og perifer guirlandeagtig kontrastopladning (område med nedbrudt blodhjernebarriere). Der ses også tumorceller uden for det kontrastopladende område.

Behandling: kombineret kirurgi, kemo- & radioterapi. Komplet fjernelse af højgrads gliomer er ikke mulig. Gennemsnit levealderen 12 måneder. 10% i live 5 år efter diagnostisering



- **Astrocytom I-II** – før 40-årsalderen. Sjælden kontrastoplading på CT/MR-skanning, men kraftig opladning i pilocystiske astrocytomer (grad I) (optræder ofte hos børn i cerebellum) og med bedste prognose. Behandling: i de fleste tilfælde operation. Radioterapi ved tumorer med hastig vækst hvor komplet resektion ikke er mulig samt ved progression uden kirurgisk behandlingsmulighed
- **Oligodendrogliom** – sjældne, udtalt forkalkninger, langsom vækst
Behandling: operation, strålebehandling og kemoterapi

Ekstracerebrale tumorer:



Meningeom – udgør 20% af primære intrakranielle tumorer. >90% lokaliseret supratentorielt. Dobbelt så hyppigt hos kvinder. Incidensen stigende med alderen. Menes at udgå fra arachnoid cap cells og er langsomt voksende. Kan vokse som en solitær tumor, der skubber hjernen foran sig eller en plaque med en fladformet udbredning langs dura og kranium. Kan også vokse infiltrativt i theca eller basis cranii. Kan være omgivet af et betydeligt ødem.
Histologisk inddeles disse i benigne (85%), atypiske (10%) og anaplastiske (5%).
Epilepsi er et hyppigt debutsymptom. Ellers fokale beskedne symptomer afhængige af tumorens lokalisation.

CT/MR: tumoren er næsten isodens med hjernen. Efter kontrast iv → homogen kontrast opladning

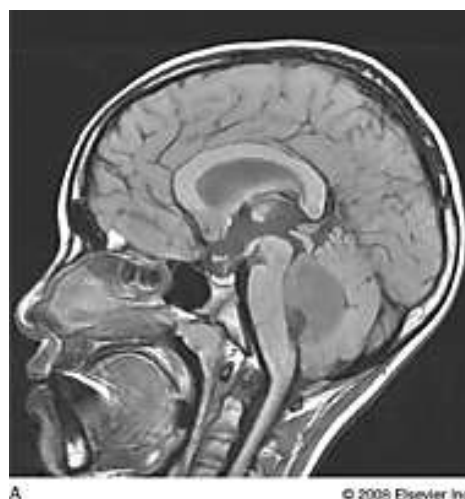
Behandling: ved asymptomatiske meningeomer hyppige kontrolskanninger. Ved symptomatiske meningeomer komplet resektion. Radioterapi (stereotaktisk) ved påvist vækst af resttumor efter kirurgi, ved ikke-benign histologi og sjældnere som primær terapi, hvor patientens almen tilstand øger de kirurgiske risici.

Prognose: 10% risiko for recidiv i samme område i henhold til Simpson kriterier.

Simpsons Grade	Completeness of Resection	10-years Recurrence
Grade I	Complete removal including resection of underlying bone and associated dura	9%
Grade II	Complete removal and coagulation of dural attachment	19%
Grade III	Complete removal without resection of dura or coagulation	29%
Grade IV	Subtotal resection	40%

Infratentorielle tumorer:

- Intracerebellare tumorer
 - **Astrocytom** – hyppigst hos børn og yngre voksne, ses som cystisk proces med en vægtumor.
Findes i 2 histologiske lavsgradsgliomer:
 1. Juvenile, kan fjernes radikalt, ingen recidiv
 2. Diffus, risiko for recidiv
 - **Medulloblastom** – højmaligntumor, dobbelt så hyppigt hos drengebørn som piger, lokaliseret oftest i vermis, cerebellum. Tilhører PNET-gruppen (Primitive Neuro-Ectodermal Tumours). Spredes ofte med CSV såvel intrakranielt som i spinalkanal.



Behandling: operation suppleret med radioterapi af hele den kraniospinale akse samt kemoterapi.
Børn <4 år kun kemoterapi. Betydelige kognitive deficit. Prognosen er betydeligt forbedret.

Prognose: 5-års overlevelse 60-80 %

- **Ependyom** – udgår fra ependymceller, enten i ventrikelsystemet, oftest i fossa posterior eller kaudalt i spinalkanalen. Tumorer velafgrænsede og behandling radikal kirurgi. Postoperativ strålebehandling ved højgradsependyomer og ved inkomplet resektion.
- **Hæmangioblastom** – benign vaskulær tumor, ofte cystiske og lokaliseret i cerebellum. Enten sporadisk eller som led i det arvelige von Hippel-Lindaus syndrom med angiomatøse processer typisk lokaliserede i cerebellum, medulla spinalis, retina, nyrer, binyrer og pancreas.
Tumor producerer erythropoietin → polycytæmi
Behandling: ekstirpation. Alle patienter med hæmangioblastomer bør screenes for von Hippel-Lindaus syndrom pga. ↑ risiko for nyrekræft
- **Hjernestammetumorer** – enten fokale (1/4 og oftest lavmaligne) eller diffuse (3/4 og altid maligne). Bilaterale symptomer med påvirkning af kernerne i hjernestammen og de lange ledningsbaner.
Behandling: stråleterapi evt. suppleret med kemoterapi. Ved overfladisk lokalisation → kirurgi

- Ekstracerebellare tumorer:

- **Schwannomer** – langsomt voksende tumor, udgået fra de schwannske celler, hyppigste lokalisation 8. kranienerve, kaldet akustikusneurinom eller n. vestibularis schwannom. Hyppigt i 50-70-årsalderen.

Symptomer: initielt ensidig øresusen, tiltagende døvhed og svimmelhed. Senere facialispåvirkning, som skyldes kompression af kranienerver 7. og 8. i meatus acusticus internus. Ved meget store tumorer ses ataksi, supranukleær ekstremitetsparese pga. kompression af cerebellum og hjernestammen samt sensoriske forstyrrelser i ansigtet pga. kompression af n. trigeminus.

Behandling: radikal operation (ved at os mastoideum opræses) med altid samsidig permanent døvhed og læsion af n. facialis hos 50% og permanent parese af n. facialis hos 20% (ved læsion er der mulighed for facialis-hypoglossus anastomose, og optræning med nogen funktion af mimiske muskler). Stereotaktisk radiokirurgi og radioterapi anvendes som primær behandling med primært mål at standse tumors vækst, større sandsynlighed for en bevaret hørelse og sjælden facialis parese. Generel god prognose. Spontan malign transformation er uhyre sjældent, er noget øget efter strålebehandling (risiko vurderet til 0.02%) og hos patienter med neurofibromatose type 2.



- **Inklusionstumorer** – dermoid, epidermoid, lipom, teratom og embryom, skyldes placering af væv ind i neuralrøret under lukning af dette tidligt i føtallivet.

Disse tumorer er ofte benigne og kan fjernes radikalt.

- **Glomus jugulare tumor** – en relativ sjælden benign tumor, udgået fra det paraganglionære væv omkring bulbus jugularis, vokser langs kar og nerver. Hyppighed x 6 hos kvinder. Behandling er kirurgisk fjernelse, samt radioterapi ved resttumor.

TUMORER I KRANIET

- Chordom – en sjælden malign tumor, udgår fra føtallivets notokord, ofte lokaliseret i clivus, kan fjernes radikalt samt radioterapi.
- Kondrosarkomer – også lokaliseret i clivus, kan fjernes med kirurgi samt radioterapi
- Osteogene sarkomer
- Fibrosarkomer
- Carcinom metastaser
- Plasmacytomer – kan optræde som solitære læsioner eller som led i en generaliseret myelomatose
- Ewings sarkom – ofte en metastatisk læsion
- Eosinofile granulomer – optræder som en solitær benign læsion, kan fjernes kirurgisk
- Mb. Paget
- Fibrøs dysplasi

HJERNEMETASTASER

Hyppighed: 3000-4000 tilfælde/år.

De hyppigste primære tumorer:

- Lungekræft
- Brystkræft
- Malignt melanom
- Nyrecancer
- Colorectal cancer
- Sarkomer – hos børn
- Germinalcelle – hos børn

Hjernemetastaser skyldes hæmatogen spredning og lokalisation svarer til den regionale blodgennemstrømning (85% i storhjernen, 15% i lillehjernen og hjernestammen). Ekstracerebrale (subdurale eller epidurale) metastaser er sjældne. Optræder oftest på grænsen mellem grå og hvid substans, hvor karsengen indsnævres.

Symptomer og kliniske fund – som ved primære intrakranielle tumorer:

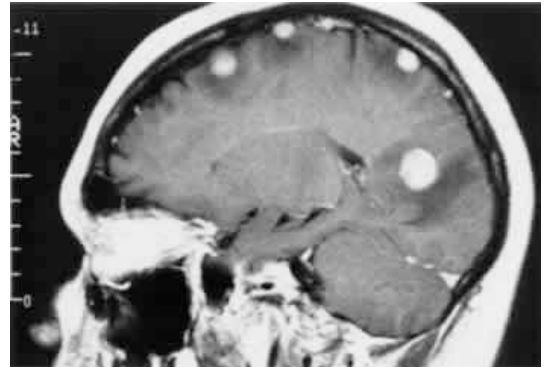
- Afasi
- Hemiparese
- Kranienerveudfald
- Ataksi
- Epileptiske anfald – fokale evt. med sekundær generalisering
- Diffus cerebral påvirkning – hovedpine

Undersøgelser:

- MR-skanning
- CT-skanning

Differentialdiagnoser:

- Hjerneabsces
- Gliom
- Lymfom
- Demyeliniserende sygdomme
- Infarkter
- Intracerebrale blødninger



Behandling:

- Symptomatisk – udgøres af steroid og analgetika
- Kirurgi – radikal kirurgisk fjernelse. Tilbydes de patienter, som er i god almen tilstand med 1-2 hjernemetastaser.
- Stereotaktisk radiokirurgi
- Palliativ – helhjernerestråling, symptomlindring hos 75%
- Kemoterapi (choriocarcinom, småcellet lungecarcinom) – mindre effekt pga. de hydrofile farmakas manglende passage over blodhjernebarrieren

Prognose – medianoverlevelse ved symptomatiske metastaser

- Ca. 1 måned uden behandling
- Ca. 2 måneder med steroidbehandling
- Ca. 5 måneder med helhjerneradioterapi
- Ca. 10-12 måneder ved kirurgisk eller stereotaktisk radiokirurgi

MENINGEAL KARCINOMATOSE

Her er en diffus spredning af maligne celler leptomeninges (dvs. pia mater og arachnoidea), der giver anledning til meningeal karcinomatose. Undertiden invasion af underliggende cerebrale og medullære parenkym.

- Lungekræft 25%
- Brystkræft 25%
- Lymfom 15%
- Gastrointestinalcancer 10%
- Malignt melanom 5%
- Andre 20% – leukæmi ej inkluderet

Symptomer:

- Diffuse cerebrale symptomer – hovedpine, papilødem, NRS
- Fokale symptomer f.eks. afficeret af kranienerver, især n. facialis og øjenmuskelnerv

- Spinale symptomer og kliniske fund
 - Rygsmerter og radikulære smerter
 - Paræstesier
 - Paraparese
 - Blæresymptomer

Undersøgelser:

- MR-skanning
- Spinalvæskeundersøgelse
 - Tumorceller (tumormarkører) – undersøgelsen skal gentages hvis der ikke findes tumorcellerne
 - Protein ↑
 - Let lymfocytær pleocytose
 - Evt. oligoklonale bånd
 - ↓ Glukose – NB ofte advarselstegn!

Behandling:

- Radiation – hele neuroaksen eller kun symptomatiske lokalisationer
- Kemoterapi – parenteral eller Intrathekal, den sidste suppleret med strålebehandling
- Immunoterapi – monoklonale antistoffer
- Strålebehandling

Prognose:

- Ubehandlet er median overlevelsen 1 måned
- Med kemo- og stråleterapi er den mediane overlevelse ca. 3 måneder

INFEKTIONER DER KRÆVER KIRURGISK DRÆNAGE

HJERNEABSCES

Sekundær til en infektion et andet sted i organismen, ved penetrerende kranielæsioner, ved liquorre eller som følge af en intrakraniell operation.

Infektionen kan f.eks. komme fra mellemøret, mastoidet eller til de paranasale sinus, specielt sinus sphenoidalis og etmoidalis, som derefter spreder sig til CNS. Kan også opstå metastatisk ved hæmatogen spredning f.eks. ved endocarditis, pneumoni, tandinfektioner, divertikulitis og osteomyelitis. Hos patienter med nedsat immunforsvar kan abscesser forårsages af opportunistiske agenser som toxoplasmose, Nocardia og Aspergillus.

Den hyppigste lokalisering er temporal eller frontallappen.

Symptomer forårsages af ↑ ICP:

- Feber
- Hovedpine
- Kvalme
- Opkastninger
- Bevidsthedspåvirkning
- Kognitive forstyrrelser
- Epileptiske anfald

Hvis en absces perforerer til subaraknoidalrummet eller ventrikelsystemet, kan det resultere i en pludselig, fulminant meningitis og ventrikulitis med mortalitet >80%.

Undersøgelser:

- CT/MR-skanning med iv. kontrast – ses typisk et hypodens område med ødem, efter dage til uger udvikles til randopladning efter kontrastindgift svarende til abscessens kapsel.
- Diffusion weighted image (DWI) og apparent diffusion coefficient (ADC) for at adskille infektion og infarkt fra tumor og metastase.
- Andre undersøgelser for at spore det primære fokus:
 - Røntgenundersøgelse af thorax
 - Otologisk undersøgelse
 - Ortopanoptagelse af tænderne
 - Ekkokardiografi
 - Ultralyd af abdomen
 - Leukocyt- og knoglescintigrafi
 - Helkrops FDG (flour-deoxyglukose)-PET-skanning

Lumbalpunkturen er kontraindiceret ved klinisk mistanke om absces pga. risiko for inkarcération.

Differentialdiagnostik – hjernemetastaser eller primær hjernetumor

Behandling:

- Antibiotisk behandling ved beskedne rumopfyldende abscesser
 - Bredspektrat antibiotika: Cefalosporin og metronidazol
 - Svampeinfektioner – antimykotika (amphotericin B)
 - Toxoplasmose – sulfadiazinbehandling
- Kirurgisk behandling – punktur/drænage

SUBDURALT EMPYEM

En purulent ansamling mellem dura og arachnoidea. Infektionen udgår fra bihuler eller mellemøret. Kan også være en komplikation til purulent meningitis, infektiøs sinustrombose, kraniotomi, pneumoni, endocarditis eller anden septikæmi.

Symptomer:

- Utilpashed
- Feber
- Hovedpine
- Lateraliserede symptomer (fokale epileptiske anfald, hemiparese)
- Tiltagende bevidsthedspåvirkning
- Nakkestivhed

Differentialdiagnoser:

- Encefalitis
- Purulent meningitis
- Sinustrombose

Behandling:

- Akut operativ evakuering ved bevidsthedspåvirkning
- Intensiv antibiotisk behandling
- Alene antibiotisk behandling uden bevidsthedspåvirkning

EPIDURAL ABSCESES

Ved osteomyelitis i kranieknoglerne, f.eks. efter operation. Desuden narkotikamisbrug og diabetes

Kranielt affektion er domineret af lokal infektion i theca cranii. Ved spinal affektion (sjældent og ofte iatrogen) er der risiko for progredierende spinalt tværsnitssyndrom, enten pga. kompression af medulla eller af cauda equina.

Symptomer og kliniske fund:

- Feber

- Stærke rygsmerter
- Udtalt ømhed ved perkussion af processus spinosi over abscessen

Behandling:

- Kranial epidural absces: antibiotika og evt. operativ behandling
- Spinal epidural absces: antibiotika og akut operativ evakuering af abscessen med dekompression af medulla spinalis eller cauda equina

INFEKTIØS INTRAKRANIEL TROMBOPHLEBITIS

Skyldes infektion i mellemøret, i mastoidet, i sinus sphenoidalis eller i sinus frontalis.

Symptomer:

- Symptomer på otitis media eller sinusitis
- Tiltagende hovedpine over dage til uger
- Påvirket almentilstand og feber
- Påvirket bevidsthed med konfusion og kramper
- Undertiden stasepapil
- Fokale udfald pga. venøse infarkter i de områder af hjernen, som dræneres af den tromboserende sinus
 - Afasi
 - Hemiparese
 - Epileptiske anfald

Foramen jugulare syndrom – ved spredning af infektionen i vena jugularis, kan der komme udfald fra 9-11. kranienerve

Sinus cavernosus syndrom – smerter og protrusion svarende til øjet og ødem af øjenomgivelserne. Vener i retina bliver dilaterede, og senere ses også retinale hæmoragier. Der kan være udfald fra de nerver, som løber gennem sinus cavernosus: 3., 4., 5. (gren 1) og 6. kranienerve samt sympaticus til øjet.

Undersøgelser:

- MR-skanning
- MR-venografi – fremstiller tydelig trombomasserne i de venøse sinus
- CT-skanning uden kontrast – hyperdens svarende til tromben (hyperdense sinus sign) f.eks. i sinus transversus eller sinus rectus
- CT-skanning med kontrast – empty delta tegn, fordi tromben fortrænger kontrasten i sinus confluens eller i sinus sagittalis
- ↑ D-dimer

Behandling:

- Antibiotika

- Sanering af det primære fokus
- Antikoagulationsbehandling

ASEPTISK INTRAKRANIEL SINUSTROMBOSE

Den venøse afløbshindring og stase, dog uden infektionstegn.

Symptomer:

- ↑ ICP
- Stasepupiller

Tilstande, hvor der er risiko for ↑ trombose-tendens:

- Graviditet
- Puerperium
- P-piller
- Mutation i Leyden faktor V
- Prothrombingenet
- Protein-C og -S-mangel
- Hyperchromocysteinæmi
- Cardioliipin antistofsyndrom
- Adipositas

Fundene ligner som beskrevet under den infektiøse trombose.

Behandling:

- Initial heparinisering
- Antikoagulation i 3-6 måneder evt. livsvarigt
- Bevidsthedspåvirkning pga. sinus trombose – endovaskulært med regional trombolyse og trombektomi

HOVEDTRAUMER

Ved et hovedtraume ses læsion af hjernen, kranienerver, kraniet, øjne, ører og/eller ansigtsskelettet.

Incidens af hovedtraumer: ca. 10.000 indlægges med commotio cerebri. Ca. 1500 er sværere kranietraumer. Mortalitet efter svært hovedtraume er ca. 30%.

Årsager – dobbelt så hyppigt hos mænd som kvinder:

- Trafikulykker (80%)
- Faldulykker (20%)

Ved hovedtraumer overføres en bevægelsesenergi fra slagstedet på hovedet til de dybere dele af hjernen forårsagende vævsbeskadigelser. Ved opbremsning af kraniet bevirkes momentan intens trykforhøjelse i hjernepolen forrest i bevægelsesretningen og et undertryk diametralt modsat. Msek. senere bevæger en trykbølge sig den modsatte vej med omvendt trykforhold til følge, indtil trykbølgen dæmpes efter få svingninger. De enkelte strukturer i hjernen forskydes i forhold til hinanden og mod strukturer som kraniebund, falx cerebri og tentorium. Herved påvirkes/læderes neuroner, gliaceller og blodkar. Involvering af formatio reticularis i hjernestammen og diencephalon medfører bevidstløshed.

Der er 2 typer af hjernelæsioner:

- Den primære læsion – traumeøjeblikket, som ikke kan behandles. Kan inddeles i:
 - Læsio traumatica cerebri focalis S06.3 – Lokaliserede læsioner af hjernevæv af småkar hyppigst svarende til cortex cerebri hvorfra de strækker sig i variende dybde ind i den underliggende hvide substans (kontusionsblødninger = en svær iskæmisk hæmoragisk læsion som heler op med komplet atrofi, er således dødt væv).
 - Læsio traumatica cerebri diffusa S06.2 – diffuse læsioner i hele cerebrum.

Andre læsionstyper er SDH, EDH, traumatisk SAH og kraniefraktur. Klinisk kan det være fra let commotio cerebri til dyb bevidstløshed med hurtig død i løbet af nogle dage.

- Den sekundære læsion – opstår efter traumet og klassificeres som komplikationer efter timer til dage. De intrakranielle komplikationer er hæmatomer (intracerebralt hæmatom (ICH), EDH, SDH), hjerneødem, infektion, epilepsi og hydrocephalus. De ekstrakranielle komplikationer er pulmonalt betinget hypoxi og hypotension, som indirekte påvirker hjernen.

Skal forebygges eller minimeres ved optimal observation og behandling. Ubehandlet forværres prognosen.

Kontusioner umiddelbart under slagstedet på kraniet betegnes coup-kontusioner, mens dem på modsat slagstedet betegnes contra-coup-kontusioner. Kontusionsblødningerne kan blive kompliceret i løbet af de første 1-4 døgn pga. yderligere blødning fra læderede småkar og ødemudvikling medførende masseeffekt med symptomer på ↑ ICP. På CT-skanning ses de som hyper/hypodens hæmoragiske læsioner i cortex og underliggende hvid substans. Efter dage ses ødem som en hypodens perifokal bræmme.

Typer af kraniefraktur:

- Kompressionsfraktur giver anledning til operation
- Basis fraktur skal ikke opereres og ses som væskeansamling i sinus sphenoidalis på røntgen/CT-skanning
- Fossa anterior fraktur giver brillehæmatom og skal bare observeres
- Pars petrosa fraktur giver blødning fra ydre øregang

DEN MILDE FORM FOR COMMOTIO CEREBRI

Det drejer sig om et lettere kranietraume, hvor hovedtraumet medfører forbigående diffus forstyrrelse af hjernens neuroner. Der er ingen fokale neurologiske symptomer eller fund. Af symptomer er der ofte hovedpine, kvalme, svimmelhed, somnolens. Der kan være lys- og lydoverfølsomhed. Nogle kan virke imidlertid uberørte og føler sig ikke skadede. Hos de fleste ses bevidsthedstab umiddelbart efter traumet, oftest i få sekunder til minutter og næsten altid med en kort retrograd og en længere anterograd posttraumatisk amnesi (PTA). Sværhedsgrad i commotio cerebri kan bedømmes efter varigheden af bevidsthedstab og evt. PTA:

- Let commotio: PTA <5 min
- Moderate commotio: PTA 5-60 min
- Svær commotio: PTA 1-24 timer

CT-skanning er oftest normal, dog kan kraniefraktur samt mindre kortikale kontusioner kan ses.

Observation i det første døgn er vigtig, fordi de fleste alvorlige komplikationer indtræffer i løbet af denne tid f.eks. EDH. Ofte kan patienter blive udskrevet til hjemmet efter et par timers observation, hvis der er en pårørende der kan observere patienten videre derhjemme. Såfremt en betryggende observation i hjemmet ikke er muligt, bør patienten indlægges på afdelingen i minimum 24 timer mhp. videre observation, og 48 timer hvis der er små lette strukturelle læsioner på CT-skanningen. De første 2 timer observeres patienten hver 15. min, de næste 2-6 timer hver 30. min, og herefter hver time.

Observationen omfatter:

- Bevidsthedsplan – vurderes vha. Glasgow Coma Scale (GCS)
- Pupilforhold
- Motorisk funktion
- BT
- Puls
- O₂-saturation
- Klagen over hovedpine, opkastninger, sygdomsfølelse

Andre symptomer/fund, der opfordrer til akut CT-skanning og 24/48-timers indlæggelse er:

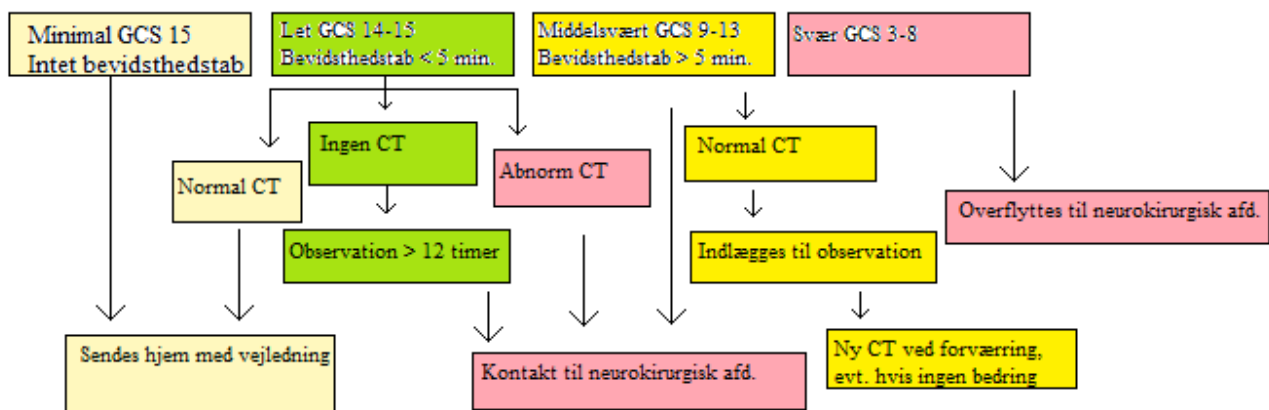
- Vedvarende bevidsthedspåvirkning inkl. konfusion efter nogle timers observation
- Udvikling af fokale neurologiske tegn
- Epileptiske anfald
- Kraniefraktur
- Påvirkning af medicin/spiritus

- AK-behandling eller kendt koagulationsforstyrrelse
- Små børn eller ældre >65 år
- Ved tvivl

Man tilstræber ro, og som smertestillende anvendes paracetamol. Sederende respirationsdæmpende medikamenter såsom benzodiazepiner og morfin er kontraindiceret.

Ved fald i 2 points eller > på GCS, ved udvikling af pupilabnormiteter (pupildifferens eller ophævet pupilreaktion) eller fokale motoriske symptomer foretages akut CT-skanning af cerebrum. Ved GCS på 3-8 skal patienten intuberes og overflyttes til neurokirurgisk afdeling mhp. monitorering af ICP.

Ellers varer symptomerne efter commotio cerebri hos de fleste fra få uger til måneder og aftager langsomt. Der tilrådes roligt regime med begrænset fysisk og psykisk aktivitet de første par uger. Desuden opfordres til at være tilbageholdende med alkohol.



DEN SVÆRE FORM FOR COMMOTIO CEREBRI

Svære diffuse hjernelæsion er betegnelsen for diffus hjernelæsion, der er sværere end hjernerystelse. Medfører altid bevidstløshed >6-24 timer, ofte mange dage.

CT vil være normal, hvis der ikke er ledsagende cerebrale kontusioner. MR kan demonstrere læsionen.

Graden af bevidsthed vurderes vha. GCS

- GCS 15: ingen bevidsthedstab og ingen eller ultrakort amnesi
- GCS 14-15: kortvarig forstyrrelse af hjernens funktion. Bevidstløs i <5 minutter, hukommelsestab > nogle minutter
- GCS 9-13: bevidstløshed fra > nogle minutter til timer. Altid retrograd og antrograd posttraumatisk amnesi (PTA). Bradykardi, hypotension, apnø, slappe ekstremiteter samt pupildilatation varende sekunder til minutter. Afværgerebevægelser ved smertestimulation

- GCS 3-8: bevidstløshed i mange timer, abnorme motoriske mønstre i ekstremiteterne (dekortikerings- eller decerebreringsrigiditet) og autonom dysfunktion (hypertension, hyperhidrose og hyperpyrexia). Hypoxi pga. respirationsinsufficiens eller aspiration.

Primær stabilisering af patienten:

- A. Frie luftveje og samtidig immobilisation af columna cervicalis – airway med C-spine control
- B. Sufficient respiration – kontrollere RF og SAT. Evt. intubation. Normo- til let hyperventilation
- C. Sufficient kredsløb – kontroller BT og P
- D. Vurdering af den cerebrale tilstand
 1. Bevidsthedsplan vha. GCS.
 - a. Minimal: GSC 14-15
 - b. Middelvær: GSC 9-13
 - c. Svær: GSC 3-8 – Intubation og indlæggelse på neurokirurgisk afdeling
 2. Pupilforhold – størrelse, symmetri, lysreaktion
 3. Ekstremitetsmotorik – bevægelse af arme og ben? Reaktion på smertestimulation
 4. (Registrering af tiltagende hovedpine og opkastninger)

Sekundære komplikationer:

- Hypoksi ($pO_2 < 8$ kPa) og hypotension (sys BT < 90 mmHg) – høj dødelighed hvis begge forekommer
- Hypertermi (defekt cerebral temperaturregulation, hypermetabolisme, infektion)
- Hyperglykæmi, hypoglykæmi og hyponatriæmi
- Diffus hjerneødem – CT-skanning viser udslettelse af overfladefurer, midtlinieforskydninger og påvirkning af de basale cisterner → Risiko for inkarcation
- Intrakranielt hæmatom – hvis masseeffekt → ICP ↑ og CPP ↓ → fokal eller global iskæmi
- Hyperæmi – en forøgelse af det cerebrale blodvolumen, skyldes enten traumatisk betinget vasoparalyse med ↑ gennemblødning, eller venøs stase som følge af kompromitteret veneafløb gennem de store cerebrale vener
- Purulent meningitis eller cerebral absces – som følge af fraktur i basis cranii
- Epilepsi – læsion af cortex cerebri. Hyppigst generaliserede, også simple og komplekse partielle anfald
- Traumatisk SAH – kan medføre akut hydrocephalus

Indikationer for ICP monitorering:

1. Abnorm CT-skanning (kontusioner, traumatisk SAH, afklemte basale cisterner)
2. Dyb bevidstløshed (GCS 3-5 points)
3. Hypoksisk/iskæmisk hjernelæsion (lavt BT, primær hypoksi)
4. Børn og unge

Behandling ved ↑ ICP:

- Eleveret hovedgærdet
- Sedation og analgesi, artificiel ventilation $pO_2 > 13$ kPa, pCO_2 4,5 kPa
- Mannitol (0,5-1 g/kg over 20 min) – kun i akutte situationer pga. risiko for rebound effekt

- Hyperton NaCl 7,5% – OBS hypernatriæmi
- Middel BT >90 mmHg og ICP <20-25 mmHg → CPP (= MAP – ICP) >60 mmHg
- Anlæggelse af ekstern ventrikeldræn mhp. drænage af CSV
- Ved et behandlingsrefraktært ↑ ICP med ↓ CPP → kraniektomi
- Posttraumatisk epilepsi – Diazepam 10 mg iv eller Rivotril 1 mg iv samt fenytoin-mætning med 15 mg/kg langsomt iv under EKG-skop monitorering. Nogle steder anvendes fenemal 100 mg iv/min til krampephør

Senfølger efter hovedtraume:

- Det postkommotionelle syndrom (5-15%) – hovedpine, svimmelhed, dårlig hukommelse, koncentrations-svækkelse, støjoverfølsomhed, irriterabilitet, alkoholintolerance, personlighedsændringer og apati. Kan vare i flere år.
- Posttraumatisk epilepsi – 25% indenfor den 1. uge, senere især efter impressionsfraktur og duralæsion (20%). Kan også opstå 5-10 år efter hovedtraumet. Behandles efter almindelige principper for antiepileptisk behandling. Ofte livslang behandling nødvendig (>50%)
- Traumatisk liquorre – 0,5% efter basisfraktur som rhino- eller otoliquorre. Liquorre disponerer til meningitis, oftest pneumokokmeningitis
- Traumatisk carotislæsion med apopleksi – ved direkte lette traumer mod halsen: carotis internalæsion og dissektion med intima læsion og sekundær trombe og embolidannelse medførende cerebral apopleksi
- Traumatisk carotico-kavernøs fistel – en pulssynkron støj i hovedet (øresusen, kan høres med stetoskopi over orbita), efter nogle uger exophthalmus (pulserende), samt chemosis og oftalmoplegi. Diagnosen stilles ved CT/MR-skanning med iv. kontrastinjektion og carotis-angiografi. Sjældent spontan helbredelse. Behandlingen er operation eller tillukning af fistlen med ballonkateter under radiologisk vejledning
- Posttraumatisk hydrocephalus og demens – inden for den 1. måned efter svære diffuse hjerneskader med SAH. Posttraumatisk demens efter svære hovedtraumer og normaltrykshydrocephalus.

DET INTRAKRANIELLE TRYK

ICP er hos den liggende person 5-15 mmHg (70-200 mm H₂O; 0,7-2,0 kPa). Ved skift fra liggende til siddende eller stående stilling falder ICP og bliver kortvarigt negativt. Det lumbale CSV-tryk stiger pga. vægten af den ovenstående væskesøjle og er omkring 45-60 mmHg (600-800 mm H₂O; 6-8 kPa). Niveaulet, hvor det intraspinale tryk nu er 0, er ud for 2. cervikalhvirvel. Efter nogen tid ændres trykket, så det intrakranielle tryk igen kommer på ligevægts-ICP, og det intraspinale tryk stiger tilsvarende.

Normalt ICP = 0-10 mmHg. Man taler om ↑ ICP, når det er >20 mmHg hos en liggende afslappede patient.

Årsager til ↑ ICP kan være:

- Rumopfyldende proces f.eks. en tumor, en absces eller et hæmatom
- Et diffust eller fokalt cerebralt ødem – intestitielt, vasogent eller cytotoxisk ødem
- Ændringer af det intrakranielle blodvolumen:
 - Hyperkapni
 - Brug af kardilaterende anæstetika
- Blokering af CSV-cirkulationsvejene (medfører hydrocephalus)

Et voksende volumen af en rumopfyldende intrakraniell proces kan kompenseres ved en tilsvarende mindskning af andre intrakranielle delvolumina, den såkaldte reservekapacitet eller spatiale kompensation. Under normale CSV-cirkulationsforhold vil ↑ ICP således modvirkes af en ↑ CSV-elimination ved hjælp af anlæggelse af et eksternt dræn (CSV-volumen-bufferkapacitet = resorptiv kompensation). Ved en tiltagende forøgelse af rumopfyldende proces opbruges reservekapaciteten efterhånden, hvorefter en lille yderligere forøgelse af det patologiske volumen medfører en meget stor stigning af ICP. Der kan indtræde forskydninger af hjernen (herniering) mellem de intrakranielle rum, der adskilles af falx, tentorium og foramen magnum, og medføre ↑ ICP. Dette svarer til, at symptomer på herniering pludseligt kan opstå.

Det kritiske volumen for symptomer eller kliniske fund ved cerebral herniering er mellem 40 og 80 ml ved en akut ekspanderende proces og mellem 50 og 150 ml ved en langsom ekspanderende supratentoriell proces.

Ved ICP >40 mmHg ses ofte A-bølger, såkaldt plateau-bølger, som regel varer ca. 15-20 min (spatial inkompensation) og skyldes stigninger i det intrakranielle blodvolumen og ved en tilstand hvor reservekapaciteten er opbrugt. Det menes at skyldes en påvirkning af hjernestammen. Plateau-bølgerne kan nå en højde på 100 mmHg og ledsages oftest af blodtryksstigning, pulsfrekvensfald og uregelmæssig respiration – det såkaldte *Cushing-triade*.

Den anden form er B-bølger, dvs. ½-1 min varende svingninger i ICP på ca. 10 mmHg. Disse findes under normale forhold, f.eks. under søvn, ved normaltrykshydrocephalus samt ved tilstande med ↑ ICP. Formentligt udtryk for vasomotoriske forstyrrelser, der medfører svingninger i det intrakranielle blodvolumen.

Symptomer på ↑ ICP:

- Hovedpine – pressende karakter, typisk sent om natten eller tidligt om morgen

- Opkastning – mest udtalt om morgen, kan komme pludseligt og uvarslet, men kan også forudgås af kvalme
- Kognitive forstyrrelser – langsom og upræcis tankefunktion, forvirring og agitation

Kliniske fund:

- Papilødem (stasepupiller) – ved oftalmoskopi efter 1 døgn eller mere. Ikke altid til stede. Ved ICP >20 mmHg
- Mentale forstyrrelser:
 - Apati
 - Hukommelses- og koncentrationssvækkelse
 - Konfusion
 - Evt. hallucinationer
 - Varierende grader af bevidsthedssløring
- Udvikling af ekstensive afværgbevegelser (hjernestammeudfald)

Undersøgelser:

- CT/MR-skanning
- Monitorering af ICP

Indikation for monitorering med ICP:

- GCS 3-8 med positiv CT-skanning
- GCS 3-8 med negativ CT-skanning og mindst 2 af følgende:
 - Abnorme pupilforhold
 - Asymmetrisk ekstremitetsmotorik
 - Hypotension
 - Alder >40 år

Behandling:

- Lejring – hovedgærdet eleveret ca. 20°, uden rotation i cervikal columna
- Kredsløb – vigtigt at opretholde et middelarterietryk (MAP) som sikrer en tilstrækkelig cerebral perfusion. Cerebral perfusion pressure (CPP) >70 mmHg eller mean arterial pressure (MAP) >80 mmHg (CPP = MAP – ICP). ↑ MAP opnås med væsketilførsel (NaCl, plasmaekspander), om nødvendigt inotropika
- Ventilation – frie luftveje, ilttilførsel, hvis nødvendigt intubation (ved GCS <8)
- Kontrolleret hyperventilation – tilsigter at holde patienten i en moderat hypokapnisk tilstand, hvilket inducerer en vasokonstriktion og dermed en reduktion af det intrakranielle blodvolumen. Der tilstræbes pCO₂ 4,5 kPa. En kraftigere hyperventilation kan medføre risiko for cerebral iskæmi netop pga. vasokonstriktion
- Hyperosmolær behandling – mannitol 10-20% i en dosis på 0,5-1 g/kg legemsvægt infunderet iv. over 20 min. Mannitol er et osmotisk betinget (sukkerholdig) diuretisk væske, som kun passerer blodhjernebarrieren i meget små mængder. Dette medfører en osmotisk gradient, så vand trækkes fra hjernen over i blodbanen. Ved ↑ ICP er blodhjernebarrieren ofte beskadiget i dele af hjernen, og mannitol vil koncentrere sig i hjernen og reducerer den osmotisk effekt. Her kan man risikere at se en modsatrettet osmotisk gradient pga. det tilbageværende mannitol i hjernen – et rebound fænomen. Anvendes derfor kun i den akutte fase til man har foretaget diagnostik og startet kausal behandling.

- Hypertont NaCl – mod hjerneødem og ↑ ICP. Den osmotiske effekt virker både over den intakte blodhjernebarriere og i den skadede hjerne. Hypertont NaCl giver derfor en mere langsigtet absorption af væske fra cellerne, idet Na/K-pumpen i cellemembranen forhindrer natrium i at diffundere ind i cellen. Den forøgede intravaskulære osmolaritet trækker vand fra hjerneparenkymet ind i blodbanen, hvorved ødemet mindskes og ICP falder. Ulempen er at effekten er kortvarig, og gentagne infusioner kan medføre hypernatriæmi >150. Har ikke helt den samme rebound effekt som ved mannitol.

Hypertont NaCl har flere effekter:

- Opretholder MAP og CPP pga. ↑ intravaskulær volumenekspansion → øger hjertets minutvolumen.
- En rheologisk effekt – den inducerede hyperosmolaritet i plasma virker dehydrerende på erythrocytter og endotelceller, og forbedrer mikrocirkulationen ved at formindske fortykkelse af karvæggene i de mindste blodkar. Desuden reduceres leukocytternes adhærence og dæmper den inflammatoriske reaktion efter svær traumatisk hjerneskade.
- Osmotiske diureser ved en stimulation af et atrialt natriuretisk peptid, der stimuleres pga. hypertont NaCl.

Rekommandation: Hypertont NaCl gives som inj. 50 ml, evt. gentaget og efterfulgt af infusion 10-20 ml/time

- Diuretika – furosamid 40-80 mg iv. nedsætter ICP, dog ses effekten efter længere tid effekten.
- Steroider – 100 mg metylprednisolon. Virkning efter 6 timer, men behandlingen bør alligevel påbegyndes straks. Kun ved tumorer. Uvis om der er effekt ved iskæmiske og traumatiske hjernelæsioner.
- Barbiturater – nedsætter den cerebrale metabolisme og medfører sekundært reduktion af gennemblødning og ICP. Kan medføre BT-fald og dermed øget risiko for morbiditet og mortalitet. Anvendes ikke rutinemæssigt og kun når anden terapi svigter.
- Likvordrænage – via et ventrikeldræn, typisk mod en udløbsmodstand på 10-15 mmHg.

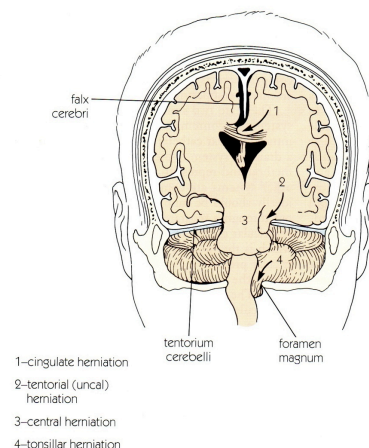
Akut CT-skanning af cerebrum ved følgende:

- Klinisk forværring – fald i GCS på ≥ 2 points, udvikling af abnorme pupilforhold eller ekstremitetsmotorik
- Stigning i ICP >20 mmHg i >20 minutter
- Fald i CCP <65-70 mmHg i >20 minutter

CEREBRAL HERNIERING

De vigtigste er:

- **Subfalcin herniering** – ensidig supratentoriel rumopfyldende proces hvor gyrus cinguli presses forbi underkanten af falx cerebri over i den modsidige halvdel. Kan skyldes rumopfyldende processer såsom tumor eller absces. Under falx cerebri løber a. pericallosa og der kan komme okklusion, som kan give symptomer fra ben på modsatte side eller sensoriske udfald. Kan ses på CT/MR-skanning af cerebrum.
- **Transtentoriel kranio-kaudal herniering** – 2 undertyper:
 - **Den centrale transtentoriel herniering** – symptomer manifesterer sig i takt med jo mere kaudale del af hjernestammen påvirkes. Udvikler sig i løbet af timer. A. cerebri posterior afklemmes mod tentorialkanten → ↑ ICP → et infarkt i den samsidige occipitallap (kortikal blindhed) → patienten er agiteret med normal eller dyb ventilation → små pupiller med bevaret lysreaktion → øget tonus i ekstremiteter, bilateral Babinski (diencephalt stadium) → ingen reaktion hos patienten ved stimulation → diabetes insipidus og svingende temperatur → Cheyne-Stokes respiration eller neurogen hyperventilation → evt. Cushing triade med ↑ BT, ↓ puls og uregelmæssig RF, decortikeringsmotorik, dilaterede lysstive pupiller (mesencefalt-pontint stadium) → decerebreringsmotorik (progression via pontint-medulla oblongata stadiet og medulla oblongata stadiet) → dyb coma → hjernedød
 - **Den laterale transtentoriel herniering** – ses typisk ved EDH: forskydning af temporallappens uncus og gyrus hippocampi ned gennem incisura tentorii → n. oculomotorius afklemmes → samsidig dilateret og trægt lysreagerende pupil (tidlige oculomotorius stadium) → påvirket bevidsthedsniveau, samsidig dilateret og lysstive pupil (sen oculomotorius stadium) → øjenmuskelparese → Cheyne-Stokes respiration → central neurogen hyperventilation → samsidig abnorme okulocefale og kaloriske reflekser → afsvækkelse af alle hjernestammereflekser → ved forskydning af hjernestammen over mod den modsatte side af incisuren ses afklemning af den kontralaterale pedunculus cerebri mod tentorialkanten medførende hemiparese på samme side → progression via mesencefalt-pontint stadium, pontint-medulla oblongata stadiet og medulla oblongata stadiet → hjernedød
- **Transtentoriel kaudo-kranial herniering** – sjældent forekommende f.eks. ved anlæggelse af ventil eller drænage af CSV fra sideventriklerne: ved rumopfyldende processer i fossa posterior forskydes indholdet op gennem incisura tentorii → kompression af mesencephalon → blikparese opad, hydrocephalus pga. akvædukt-lukning → svækkelse af bevidstheden og små uregelmæssige lysreagerende pupiller.
- **Foramen magnum-herniering** – ved rumopfyldende processer i fossa posterior: forskydning af de cerebellare tonsiller ned i foramen magnum → tvangdrejning af hovedet og let NRS → bilateral ekstensive plantarreflekser → anfald af opistotonus → akut respirationsstop.

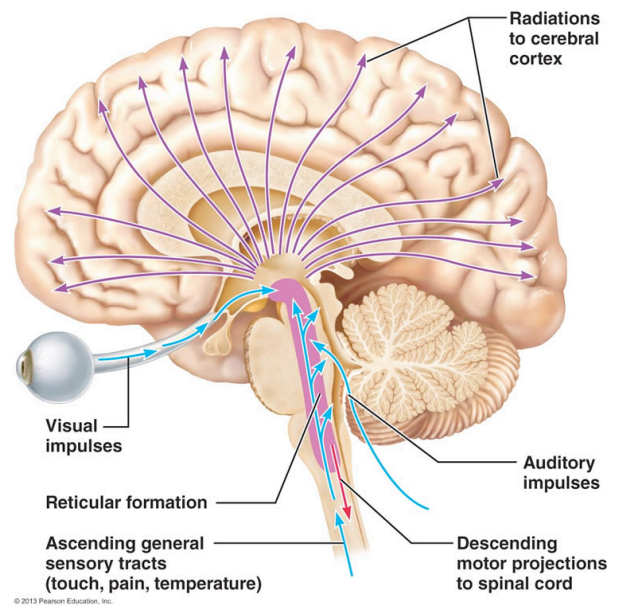


BEVIDSTHEDSTAB, COMA OG HJERNEDØD

BEVIDSTHEDSTAB

Bevidsthed er evnen til at erkende sig selv og omgivelserne. Bevidsthedstab er helt eller delvist mistet kontakt med omgivelserne samt de normale responser på ydre sensoriske stimuli (visuelt, auditivt, taktilt).

Læsion eller indirekte tryk i diencephalon og hjernestammen kan fremkalde bevidsthedstab, og omfatter formatio reticularis, som er en perlerække af neurongrupper strækkende fra den øverste del af pons op gennem mesencephalon til thalamus. Disse neuroner fungerer som en impulsgenererende pacemaker til den cerebrale cortex i begge hemisfærer.



COMA

Årsager:

- Diffus læsion af begge hemisfærer (kortikalt)
- Kompression af hjernestammen
 - Supratentorielt – ICH, EDH, SDH, infarkt (med masseeffekt), tumor, absces, hydrocephalus
 - Infratentorielt – infarkter og hjernestammepåvirkning ved hovedtraumer, hjernetumorer, absces
- Direkte læsion i hjernestammen
- Diffuse cerebrale sygdomme og metaboliske forstyrrelser:
 - Medicinforgiftning: alkohol, benzodiazepiner, opiater, barbiturater
 - Endogene årsager: hypoglykæmi, levercoma, myksødem, binyrebarkinsufficiens og diabetisk coma
 - Diffus cerebral påvirkning: SAH, meningitis, encephalitis, hypertensiv encephalopati, udbredte cerebrale metastaser, postpileptiske tilstande, meningeal karcinomatose
 - Neuroinfektioner (sepsis og andre svære infektioner)
 - Anoksi f.eks. efter hjertestop eller shock af hver art
 - Leversvigt, uræmi, hypoglykæmi osv.
 - Hypo- & hypertermi
 - Forstyrrelser i væske- og elektrolytbalancen f.eks. ↓ eller ↑ natrium

Initial behandling af en bevidstløs patient:

- At sikre de vitale funktioner – frie luftveje, adækvat respiration (hudfarve, RF, Sat) og stabilt kredsløb med tilfredsstillende BT og P. Ilt på næsekateter evt. suppleret med en tungeholder
- En eller flere velfungerende iv-adgange mhp. korrektion af metaboliske forstyrrelser og indgift af væske/blod for at opretholde det intravaskulære volumen
- Blærekateter for at monitorere og sikre afløbet af urinproduktionen

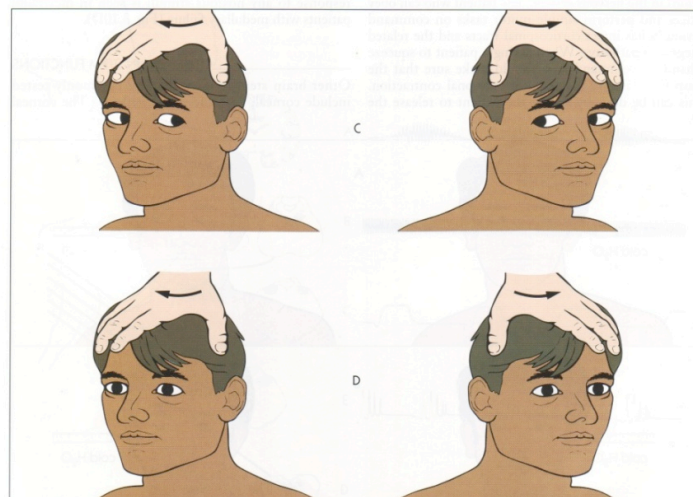
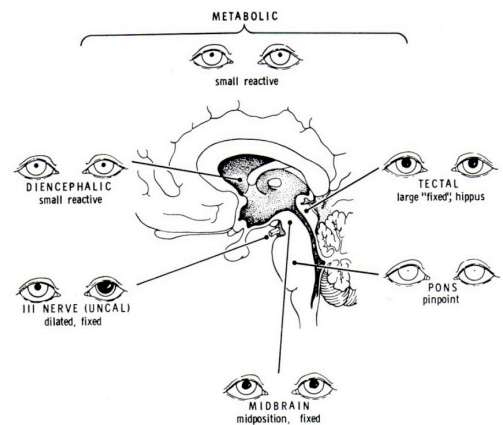
- Ved mistanke om hypoglykæmi – 50 ml 50% glukose iv. Glukose kan forårsage laktatproduktion via den anaerobe glykolyse, hvorved den iskæmiske/anoksiske skade forværres. Flere forhold berettiger alligevel til at give glukose ved coma af ukendt årsag

Sekundær gennemgang:

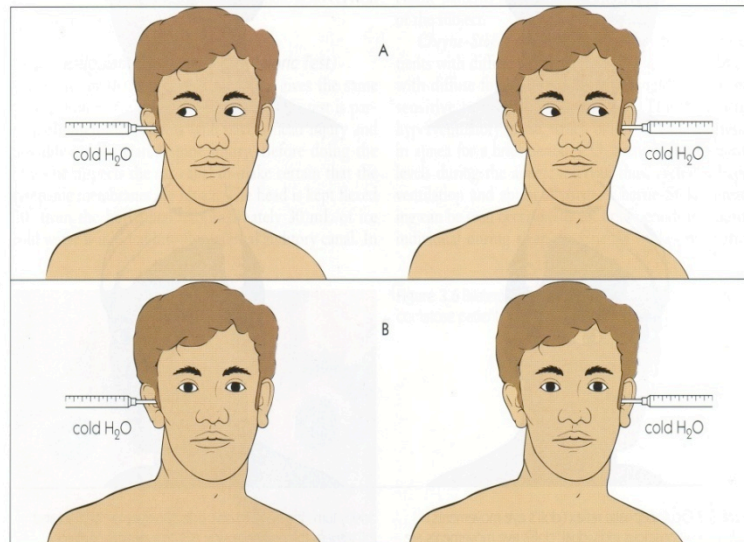
- Anamnese – indhente oplysninger der evt. kan forklare årsagen til coma
- Neurologisk undersøgelse:
 - Hjælp til diagnostik af coma-årsag
 - Udgangsniveau for den efterfølgende observation
 - Hjælp til vurdering af prognosen

Der vurderes:

- Bevidsthedsplan – øjenåbning, verbalt og motorisk respons (GCS). Der anvendes 2 stimulationsmåder: tiltale og smertestimulation
- GCS 3-8 – coma
- GCS 9-12 – sværere bevidsthedssvækkelse
- GCS 13-14 – lettere bevidsthedssvækkelse
- GCS 15 – vågen
- Pupilverhold – størrelse, form og symmetri beskrives. Herefter undersøges pupillernes reaktion på lys (parasympaticus) og smerte (sympaticus – ciliospinale refleks: at stikke eller knibe hårdt bagtil/siden på halsen, hvorved den ipsilaterale pupil dilateres)
- Øjenbevægelser – der vurderes:
 - Stilling af øjenakserne, herunder evt. deviationer
 - Spontane øjenbevægelser
 - Okulære reflekser – består af
 - De okulocefale reflekser – hovedet eleveres til 30°. Undersøgeren holder patientens øjne åbne. Hovedet drejes hurtigt til en side og holdes der i nogle sek, derefter til den modsatte side og holdes nogle sek. Normalt respons er øjendrejning, som man ikke vil se hos den bevidstløse patient.



- De okulovestibulære reflekser – hovedet eleveret 30° og der skylles øregangen med 50 ml koldt vand. En eventuelt reaktion afventes mindst 1 min efter indsprøjtningen, og der skal gå mindst 5 min mellem undersøgelserne af de 2 sider. Normalt respons vil være øjendrejning/nystagmus væk fra øret med skyllingen.



- Cilie- og corneareflekser
- Motoriske reflekser – her iagttages følgende:
 - Spontane bevægelser, både frivillige og målrettede
 - Motorisk reaktion (mønster) – f.eks. adækvat motorisk respons består i relevante afværgebevægelser efter smertestimuli. Inadækvat motorisk respons inddeles i:
 - Dekortikeringsmønster – udløses fra nucleus ruber i mesencephalon. Der ses adduktion i skulderled, fleksion og pronation af albue, hånd og fingre samt ekstension med plantarfleksion, indadrotation og adduktion af underekstremiteter.
 - Decerebreringsmønster – udløses via de vestibulospinale baner i pons. Opistotonus, tænderskæren, evt. tyggebevægelser, stive ekstenderede adducerede og pronerede arme, evt. pronations-supinationsbevægelser af arme samt af ekstenderede fødder.
- Tonus
- Senereflekser og plantarreflekser
- Primitive reflekser

Respiration:

- Hyperventilation – metabolisk acidose (mælkesyreacidose, uræmi, diabetisk coma, forgiftninger) og respiratorisk alkalose (salicylsyreforgiftning, levercoma, lungesygdomme, sepsis, psykogen hyperventilation)
- Hypoventilation – metabolisk alkalose (syretab), respiratorisk acidose (pulmonale eller neuromuskulære sygdomme), depression af CNS (sovemiddelforgiftning)
- Cheyne-Stokes respiration – rytmiske (sinusoidale) ændringer af respirationens dybde. Tyder på bilateral affektion dybt i hemisfærer, i diencephalon eller i den øvre del af hjernestammen, metabolisk påvirkning

- Central neurogen hyperventilation – 40-70 RF/min, der medfører fald i PaCO₂ <4 kPa. Ses ved strukturelle læsioner i mesencephalon og diffus acidose i CNS
- Uregelmæssig respirationsrytme – minder om Cheyne-Stokes respiration, adskilles ved apnøperioder på 2-3 sek samt længevarende inspiratoriske pauser. Ved læsioner i pons, hypoglykæmi og metaboliske eller diffuse cerebrale sygdomme
- Ataktisk respiration – uregelmæssig respiration. Læsioner i medulla oblongata

Tænk også følgende syndromer 🙄 :

- **Locked-in syndrom** – en tilstand, hvor tale- og ekstremitetsfunktion er lammet (tetraparalyse), mens sensoriet er delvis eller helt bevaret. Blinke og øjenbevægelser er bevarede, oftest kun i det vertikale plan. Ses ved læsioner i de anteriore dele af pons med destruktion af de kortikobulbære og kortikospinale baner
- **Kronisk vegetativt syndrom** – en tilstand uden bevidsthed eller kognitive funktioner, men vegetative funktioner som hjerteaktion, respiration og blodtryk er bevarede. Der kan forekomme spontane bevægelser, og øjnene kan åbnes ved ydre stimuli, men ingen øjen- eller verbalkontakt, ej heller efterkommen af opfordringer. Ses ved svære hovedtraumer og hypotoksisk/iskæmisk encephalopati med ekstensive læsioner af både cortex og den hvide substans.
- **Akinetiske mutisme** – en tilstand hvor patienten virker vågen med åbne øjne, men immobil og uden tegn på mental og verbal aktivitet. Ingen motorisk aktivitet. Urin- og fæcesinkontinent. Ved bilaterale læsioner i specielt profunde dele af frontallapperne f.eks. gyrus cinguli. Forstyrrelser i motivation og evnen til at planlægge og igangsætte handlinger.

Parakliniske undersøgelser:

- Blodprøver
- Urinprøver
- EKG
- CT/MR-skanning af cerebrum
- Lumbalpunktur
- Intrakranielt trykmåler
- EEG

Kausal behandling:

- Ved infektioner → antibiotika
- Ved ↑ ICP → hyperventilation og evt. mannitolindgift
- Ved rumopfyldende processer → akut trykafastende operation
- Akut hydrocephalus → anlæggelse af ekstern ventrikeldræn
- Forgiftninger → genoprettelse af homeostase, S/B-, væske-, elektrolytbalance, fjernelse af giftstoffet
- Ved svær alkoholintoksikation – iv tiamin 200-400 mg for at hindre udvikling af Wernicke encephalopati

HJERNEDØD

Hjernedød er en komplet og irreversibel tilgrundgåen af de intrakranielle dele af CNS – hjerne og hjernestamme. Hvis hjernedød konstateres, kan patienten erklæres død.

Incidens: 3-4000 patienter/år.

Årsager:

- SAH (30%)
- Traumatiske hjernelæsioner (45-50%)
- Hjernetumorer
- Afslutningen på mange svære hjernesygdomme
- Tilstande sekundære til iltmangel i hjernen efter hjertestop (10-20%)

Patogenesen ved hjernedød består i intrakraniell trykstigning til samme niveau som det systemiske blodtryk, som forbliver på dette niveau i en ganske kort periode (5-10 min). Dermed ophører den cerebrale gennemblødning og metabolisme, og der foreligger et komplet infarkt af storhjernens, lillehjernen og hjernestamme. Medulla spinalis-funktion forbliver ofte mere eller mindre intakt. Kunstig ventilation kan holde respiratorisk og cirkulatorisk kredsløb i gang. Hjertet vil uanset respiratorbehandling standse indenfor et par døgn, sjældent kan hjertet blive ved 1-(2) uger.

Kriterier til hjernedødsdiagnose:

- Nødvendige forudsætninger:
 - Betydelig strukturel læsion af hjerne eller hjernestamme
 - Apnøisk coma
- Nødvendige eksklusioner:
 - Forgiftninger f.eks. med morfika
 - Bedøvelse med anæstesimidler
 - Neuromuskulær blokade
 - Metaboliske/endokrine forstyrrelser
 - Hypotermi <34°C
 - Lavt blodtryk (systolisk BT <80 mmHg)

Diagnosen bygger på bortfald af enhver refleks udløst fra hjernestammen sammenholdt med manglende evidens for svær metabolisk påvirkning:

- Totalt ophør af alle hjernestammefunktioner og dermed af storhjerne- og lillehjernefunktionen
- Dyb bevidstløshed
- Ingen respirationsbevægelser (undtagen via respirator)
- Subnormale BT og temp
- Ophørt cilie- og cornearefleks
- Ophørt pupillernes lysreaktion
- Ophørt ciliospinal reflekser

- Ophørt okulocefale og okulovestibulære reflekser
- Ophørt hoste- eller kløgningsreflekser
- Delvist bevarede, spinale reflekser såsom krympningsrefleks og smertestimulation (nedad- og indadrotation af denne eller ekstension og indadrotation af hele OE)
- Apnø-test – Respiratoren normoventilerer med 100% ilt i 10 minutter. Herefter frakobles respiratoren i 10 minutter. Ilten tilføres gennem et kateter nedført i trakealtuben. Der observeres for mindste tegn på spontan respiration. Når 10 minutter er gået, tages S/B-status, hvor PaCO₂ ofte vil være ≥ 8.0 kPa.

Der er et krav at diagnosen ikke må stilles, før der er gået mindst 6 timer efter indtræden af coma og ophør af spontan respiration (ophør af respirator-trig). Der kræves 2 på hinanden følgende hjernedødsundersøgelse med mindst 1 times mellemrum. Undersøgelsen skal foretages af 2 læger, de samme to læger begge gange. En af lægerne skal have behandlet patienten i den sidste fase af sygdommen. En af lægerne skal være speciallæge i neurokirurgi, neurologi eller neurofysiologi. I tilfælde eller hvor en klinisk undersøgelse ikke kan gennemføres eller vise sikre fund, kan der efter bestemmelserne foretages en opløbsangiografi (cerebral 4-kars arteriografi (DSA)). Her vil man ved hjernedød se den manglende kontrastpassage gennem de intrakranielle arterier. Tidspunktet for afslutning af 2. hjernedødsundersøgelse er lig med død tidspunktet.

Man kan også udføre EEG, som vil vise manglende kortikal aktivitet, men undersøgelsen sjældent anvendes da undersøgelsen let kan blive forstyrret af EKG og elektriske støj.

Diagnosen udløser adgang til organdonation, som forudsætter brugbare organer (fravær af f.eks. malign lidelse og infektion) og accept fra nærmeste pårørende (som formidler afdødes vilje). Her kontaktes TX-koordinator. Ved afslag frakobles som hovedregel respiratoren.