
Nevrokirurgisk shuntbehandling av barn med hydrocephalus

KLINIKK OG FORSKNING

CHRISTIAN TILLER

STÅLE MYHRVOLD

TRYGGVE LUNDAR

Nevrokirurgisk avdeling
Rikshospitalet
0027 Oslo

Vi har retrospektivt analysert en kohort bestående av 128 barn førstegangsshuntet for hydrocephalus ved Nevrokirurgisk avdeling, Rikshospitalet, i årene 1985 – 88. Formålet med studien var å se hvordan barn med hydrocephalus ti år etter operasjonen klarer seg i det daglige liv med henblikk på skolegang, sosial fungering og fysisk funksjonsnivå. Vi har videre kartlagt forekomsten av pasientgruppens morbiditet og mortalitet i løpet av disse årene.

23 barn (18 %) døde i løpet av oppfølgingstiden. Seks døde som følge av shuntsvikt, ti av sin maligne grunnlidelse, seks av komplekse misdannelser og en av ukjent årsak.

105 barn (82 %) var fortsatt i live. Av disse gikk 92 (88 %) på vanlig skole, og 77 (74 %) gikk på samme klassetrinn som jevnaldrende. Av de barna som gikk på samme klassetrinn som jevnaldrende, mottok 39 (51 %) støtteundervisning, 35 (45 %) oppgav skrive- og talevansker. For de 27 som ikke gikk på adekvat klassetrinn er tallene henholdsvis 25 (93 %) ($p < 0,01$) og 23 (85 %) ($p < 0,01$). 50 barn (48 %) deltok i gymnastikktimene på lik linje med jevnaldrende, og 53 (51 %) oppgav å ha normalt god sosial kontakt med jevnaldrende. 34 (33 %) hadde epileptiforme anfall i perioden, og 24 (23 %) brukte daglig antiepileptisk medikasjon.

Det er i perioden foretatt 342 revisjoner av shuntsystemet, fordelt på 108 (84 %) pasienter, noe som gir 3,2 revisjoner per pasient. Det ble ikke funnet sammenheng mellom høy insidens av revisjoner og dårlig funksjonsnivå. 99 av de 105 barna oppfattes å være shuntavhengige for resten av livet.

Etter gjennomgang av dette materialet er det vårt inntrykk at flertallet av barna som er shuntet for hydrocephalus og som fortsatt er i live etter ti år, har et godt eller brukbart funksjonsnivå. Dette understøttes av barnas foreldre, hvor 50 (48 %) oppgir at utviklingen har vært ”meget bra” i forhold til hva de først trodde.

Ved en hydrokefal tilstand er det økt mengde cerebrospinalvæske intrakranielt. Når denne tilstanden ikke er selvbegrensende, kreves det som regel kirurgisk intervensjon for å drenere væskeoverskuddet. Det gjøres ved hjelp av et rørsystem. Tidligere var det vanligst å drenere (shunte) væsken ut fra sideventriklene til hjertets høyre atrium, såkalte ventrikuloatriale (VA) shunter. Grunnet faren for alvorlige komplikasjoner ved å ha drenet liggende i blodbanen (1, 2) har det siden slutten av 1970-årene vært vanlig praksis å legge shuntten til peritonealhulen, såkalte ventrikuloperitoneale (VP) shunter.

I Norge blir det nå foretatt omtrent 250 nye shuntinnleggelser årlig, og mer enn halvparten av disse er hos barn under 15 år.

Innleggelse av et shuntsystem har vært standardbehandling av hydrokefale tilstander siden slutten av 1950-årene. Til tross for dette er det gjort få undersøkelser av langtidsresultatene av denne behandlingen. Trolig skyldes dette de klare fordelene en slik behandling har og mangelen på andre alternativer. Likevel vil kunnskap om langtidsutfallet av en slik behandling kunne være av stor betydning, særlig ved veiledning av engstelige foreldre som ønsker å vite noe om hvordan det kommer til å gå med deres hydrokefale barn.

Målet med denne studien har derfor vært å kartlegge hvordan det har gått med disse barna ti år etter den kirurgiske behandling. Hvordan klarer de seg i det daglige med henblikk på skolesituasjon, sosiale ferdigheter og fysisk aktivitetsnivå, og hvordan er helsetilstanden relatert til selve shuntbehandlingen og den bakenforliggende årsak til barnets hydrocephalus? Vi har videre sett på pasientenes shunthistorie gjennom hele oppfølgingsperioden, samt kartlagt pasientgruppens mortalitet.

Materiale og metode

Vi har analysert en kohort bestående av alle barn under 15 år som i tidsperioden 1.1. 1985 – 31.12. 1988 ble førstegangsshuntet for hydrocephalus ved Nevrokirurgisk avdeling, Rikshospitalet. Disse pasientene ble alle funnet ved gjennomgang av operasjonsprotokollene for det aktuelle tidsrom. Følgende data ble i løpet av 1998 registrert fra pasientjournalene: navn, kjønn, alder ved shuntinnleggelse, årsak til shuntinnleggelse, eventuell dødsårsak, type shunt først innlagt, antall shuntrevisjoner og årsak til disse, samt antall besøk og antall liggedøgn i avdelingen. Noen av pasientene er i observasjonstiden grunnet flytting blitt behandlet ved noen av landets andre nevrokirurgiske avdelinger. Vi har også registrert pasientenes journaler fra disse avdelingene.

Et spørreskjema ble sendt til de pasientene som fortsatt var i live og deres familie. Dette skjemaet er gjengitt i tabell 1. Alle spørsmål unntatt de to siste skulle besvares med ja eller nei. Det var avsatt plass for nærmere spesifisering for å unngå eventuelle misforståelser. På de to siste spørsmålene skulle de velge hva som passet best på en skala fra 1 til 5. For spørsmålet om hvordan foreldrene opplevde at barnet deres fikk

hydrocephalus, gikk skalaen fra meget problematisk (1 på skalaen) til helt uproblematisk (5 på skalaen). På spørsmålet om hvordan utviklingen har vært i forhold til forventet, gikk skalaen fra dårlig (1 på skalaen) til meget bra (5 på skalaen).

Tabell 1

Spørreskjema som ble sendt ut til pasientene og deres foresatte

<i>Skolegang</i>
• Går barnet på spesialscole? • Er barnet på samme klassetrinn som sine jevnaldrende? • Får barnet hjelpeundervisning? • Har eller har barnet hatt skrive- og/eller talevansker?
<i>Fysisk aktivitet</i>
Deltar barnet i gymnastikk og idrett på lik linje med jevnaldrende?
<i>Epilepsi</i>
• Har barnet hatt epileptiske anfall? • Bruker barnet medisiner mot epilepsi?
<i>Har eller har barnet hatt noen av følgende symptomer :</i>
• Hodepine? • Balanseproblemer? • Synsvansker? • Hørselsproblemer?
<i>Sosial</i>
• Har barnet normal god kontakt med sine jevnaldrende? • Har shuntbehandlingen skapt spesielle problemer for barnet? • Har shuntbehandlingen skapt spesielle problemer for familien? • Hvordan opplevde dere det at barnet fikk hydrocephalus? • Hvordan har barnets utvikling vært i forhold til hva dere forventet?

Alle innsamlede data ble registrert og behandlet i Microsoft Excel. Statistiske analyser er beregnet ved hjelp av khikvadrattest. Statistisk signifikans er satt til 0,05.

Resultater

128 barn ble funnet fra operasjonsprotokollene, 84 gutter (66 %) og 44 jenter (34 %). 127 journaler ble registrert i løpet av 1998. En journal lyktes det ikke å lokalisere (det eneste vi vet om dette barnet var at det var en gutt, at han kun var innlagt i barneavdelingen og at han døde tre måneder gammel). 105 pasienter (82 %) var ved journalgjennomgang fortsatt i live, 23 (18 %) var døde. Av de 105 gjenlevende lyktes det etter to utsendelser samt telefonisk purring å få utfylt svarskjema fra samtlige unntatt én. Denne pasienten var i en kronisk vegetativ tilstand etter en shuntsviktepisode, og man fant det derfor vanskelig å svare på våre spørsmål.

Etiologi

Årsakene til pasientenes hydrocephalus ble inndelt i åtte grupper: intraventrikulær blødning 20 (16 %), myelomeningocele 20 (16 %), tumor 20 (16 %), akveduktstenose ti (8 %), cyste åtte (6 %), infeksjon sju (5 %), andre misdannelser 13 (10 %) og ukjent årsak 29 (23 %) (tab 2).

Tabell 2

Årsakene til pasientenes hydrocephalus

Etiologi	Insidens	Prosent
Blødning (intra ventrikulær)	20	16
Tumor	20	16
Myelomeningocele (MMC)	20	16
Andre misdannelser	13	10
Akveduktstenose	10	8
Cyste	8	6
Infeksjon (postmeningitt)	7	5
Ukjent	29	23
Ingen informasjon	1	1
Totalt	128	100

Shunthistorie

86 (67 %) av pasientene ble shuntet i første leveår, mens de resterende 42 (33 %) ble shuntet mellom første og 15. leveår. 114 pasienter (89 %) fikk innlagt VP-shunt, fem (4 %) fikk VA-shunt, mens åtte (6 %) fikk innlagt andre shunter. Disse var tre ventriculocisternostomier (ad modum Torkildsen), to subduro-peritoneale, en cisterno-peritoneal, en cisterno-atrial og en subduro-ventriculo-peritoneal.

Det ble i observasjonstiden registrert 342 shuntrevisjoner hos 108 pasienter. Dette gir et gjennomsnitt på 3,2 revisjoner per revidert pasient (0 – 19 revisjoner, median to per pasient). Medregnet alle pasienter i kohorten blir gjennomsnittet 2,7. Med en gjennomsnittlig observasjonstid på 11,5 år gir dette en revisjon omtrent hvert fjerde år. Årsakene til revisjon er angitt i tabell 3. 19 pasienter var revidert fem eller flere ganger, fire pasienter var revidert ti eller flere ganger. Gjennomsnittstiden fra første shuntinnleggelse til første revisjon for de 108 reviderte pasientene var 23,6 måneder (median 14 måneder).

Tabell 3

Årsaker til de gjennomførte shuntrevisjoner

Komplikasjoner	Insidens	Prosent
Blokkering av rørene	119	35
Avbrutt rør	48	14
Kort bukdrøn	45	13
Feilplassering	35	10
Overdrenering	22	6
Infeksjon	20	6
Annet	53	15
Total	342	100

20 pasienter (16 %) hadde aldri gjennomgått en revisjon, av disse var åtte fortsatt i live. Dermed er kun 7 % av de 105 pasientene som fortsatt er i live, ikke blitt shuntrevidert overhodet.

Ved gjennomgang av journalene hadde 99 av de 105 gjenlevende pasientene fortsatt innlagt shuntsystem, mens seks pasienter har fått påvist manglende shuntbehov og fått sin shunt eksplantert. Disse seks pasientene utgjør 4 % av kohorten.

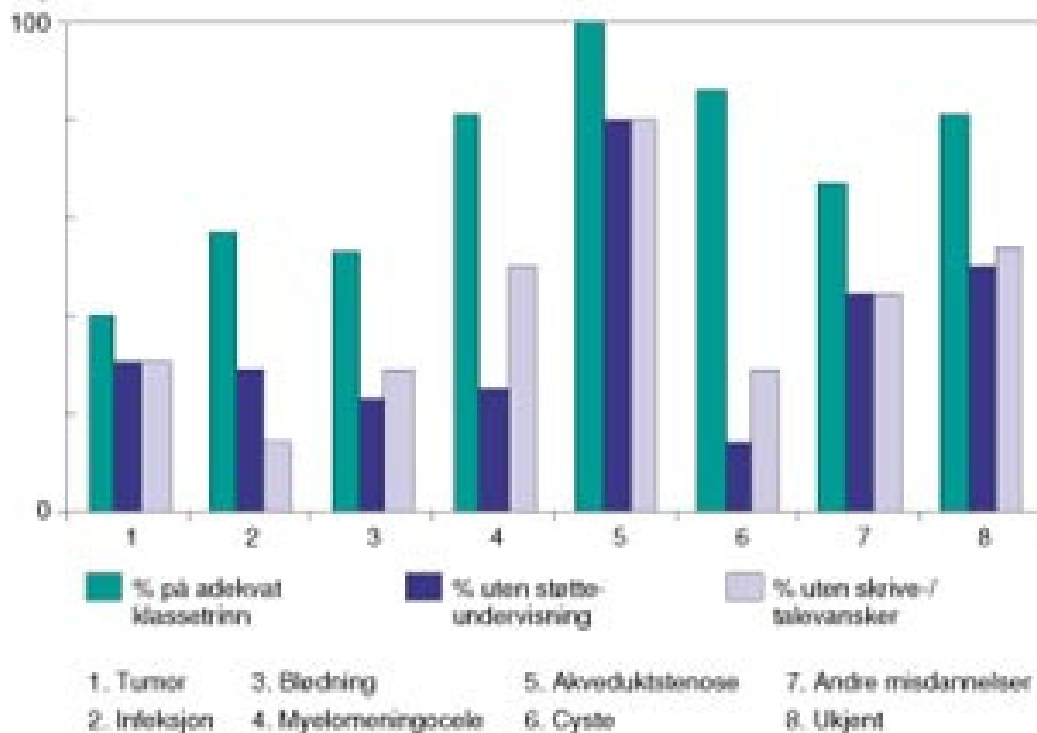
Pasientene var til sammen innlagt 760 ganger i avdelingen og lå i 3 464 dager. Dette gir et gjennomsnitt på 5,9 innleggelser (1 – 43 innleggelser) og 27 liggedøgn (0 – 285 liggedøgn) per pasient.

Skolegang/skolefunksjon

Av de 104 pasientene vi mottok svarskjema fra, oppgav 12 (12 %) at de gikk på spesialskole. Fire av disse gikk på adekvat alderstrinn for alderen, og samtlige 12 mottok støtteundervisning. Man fant ingen etiologisk gruppe som skilte seg ut.

77 (74 %) gikk på samme klassetrinn som de jevnaldrende, mens 27 (26 %) ikke gjorde det. Barnas skolesituasjon fordelt på de ulike etiologiske grupper er gjengitt i figur 1. Pasienter shuntet pga. tumor, infeksjon og blødning viste noe dårligere resultater enn de andre.

Figur 1.



Figur 1 Oversikt over de hydrokefale barns skolesituasjon ut ifra de ulike etiologiske grupper

Av dem som gikk på samme klassetrinn som jevnaldrende, fikk 39 (51 %) støtteundervisning, 35 (45 %) oppgav skrive- og/eller talevansker. Av de 27 som ikke gikk på samme klassetrinn som jevnaldrende, mottok 25 (93 %) ($p < 0,01$) støtteundervisning, 23 (85 %) ($p < 0,01$) oppgav skrive- og/eller talevansker. Totalt mottok 64 (62 %) støtteundervisning og 58 (56 %) hadde skrive- og/eller talevansker. 35 barn (27 %) hadde normal skolefunksjon på alle undersøkte parametere.

Fysisk funksjonsnivå

50 barn (48 %) deltok i gymnastikktimene på lik linje med klassekameratene. Myelomeningocel pasientene viste et noe dårligere funksjonsnivå enn de andre etiologiske gruppene, kun 19 % ($p < 0,03$) hadde vanlig gymnastikk.

Shuntrelaterte helseplager

34 (33 %) har eller har hatt epileptiforme anfall siden den første shuntinnleggelsen. Etiologiske grupper som ser ut til å være særlig utsatt er pasienter som er shuntet etter infeksjon, blødning og cyste samt pasienter med hydrocephalus av ukjent årsak. 24 (23 %) brukte daglig medisiner mot epilepsi. Grad av anfallskontroll ble ikke spesifisert.

63 (61 %) oppgav synsproblemer, av disse hadde 20 samsynsproblemer (strabisme), 17 hadde vanlige brytningsfeil, tre var blinde, tre hadde nystagmus, fem oppgav manglende dybdesyn, 17 var svaksynte av ulike cerebrale årsaker, mens ti spesifiserte ikke sitt synsproblem nærmere.

38 av pasientene (37 %) oppgav å være plaget av hodepine. 17 av disse oppgav å ha hodepine en gang iblant, seks av dem var mer plaget tidligere. Ti var periodevis mye plaget av hodepine og to hadde daglige plager. Tre pasienter oppgav at de hadde hodepine kun ved shuntsvikt. Seks pasienter hadde ingen verbal uttrykksevne, men pårørende, på grunnlag av ikke-verbal kontakt, antok at barnet var plaget av hodepine til tider.

50 (48 %) oppgav å ha balanseproblemer. Alvorlighetsgraden av disse ble ikke spesifisert. 17 (16 %) av pasientene oppgav å ha problemer med hørselen. Her ser særlig infeksjonsgruppen ut til å være utsatt, hvor 43 % svarte bekreftende, men det er for små tall til å påvise statistisk signifikans.

Sosial situasjon

53 (51 %) oppgav å ha normalt god sosial kontakt med jevnaldrende. Barn med akveduktstenose kom best ut i forhold til de andre etiologiske gruppene, her oppgav 90 % normal sosial kontakt ($p < 0,02$). Det ble ellers ikke funnet signifikante forskjeller mellom de ulike etiologiske gruppene.

18 (17 %) svarte bekreftende på at shuntbehandlingen i seg selv har skapt sosiale problemer for barnet, mens 23 (22 %) oppgav at shuntbehandlingen har skapt sosiale problemer for familien.

På spørsmål om hvordan foreldrene opplevde at barnet deres fikk hydrocephalus, ble gjennomsnittet 2,3 (median 2) på vår 1 – 5-skala. På spørsmålet om hvordan utviklingen har vært i forhold til hva de forventet den gang, var gjennomsnittet oppe i 4,1 (median 4). Hele 50 (48 %) hadde krysset av det beste alternativet som betegnet ”meget bra”. 88 (85 %) mente det hadde gått bedre, ti (10 %) mente uendret og seks (6 %) mente det hadde gått verre enn forventet.

Mortalitet

23 pasienter døde i løpet av observasjonstiden. Ti døde av sin tumorsykdom, hvorav en av malignt schwannoma i mediastinum. Et barn døde av annen progredierende sykdom (Hurlers sykdom). Seks av de døde barna hadde komplekse og omfattende misdannelser og ble shuntet i palliativt øyemed. Dødsårsaken til disse barna kommer ikke tydelig frem av journaler og obduksjonsrapporter, men man har ikke funnet holdepunkter for annet enn at disse barna døde av sin grunnlidelse.

De siste seks barna døde mest trolig som følge av shuntsvikt. Disse utgjør 5 % av vårt pasientmateriale. Fem av de seks var under ett år da de døde. Tre hadde myelomeningocele og Chiari-malformasjon og to hadde cyste som etiologisk diagnose. Det siste barnet hadde medfødt hydrocephalus av ukjent årsak. De eksakte omstendighetene rundt disse pasientenes død er noe uklar, men en pasient fikk brudd i rørsystemet, en fikk blokkert rørsystemet etter en shuntinfeksjon, en pasient døde som følge av en kronisk infeksjonssituasjon i shuntsystemet og en pasient fikk respirasjonsstans kvelden før en planlagt shuntrevisjon.

Diskusjon

Dette er en deskriptiv studie med den hensikt å se på de ulike sidene rundt hverdagen til barn som er shuntet for hydrocephalus. En slik undersøkelse er tidligere ikke foretatt i Norge og antas å gi verdifull prognostisk informasjon både om den hydrokefale tilstands morbiditet og mortalitet i barneårene, samt et innblikk i de hydrokefale barnas funksjonsnivå ti år etter innleggelse av den første shunten.

Før introduksjon av shuntkirurgien hadde barn som utviklet hydrocephalus en dyster prognose. Undersøkelser foretatt på hydrokefale barn i første halvdel av 1900-tallet (3 – 6) påviste mortalitetsrater på 45 – 53 % bare i løpet av de tre første leveårene,

mens de gjenlevende barna oftest hadde et svært dårlig funksjonsnivå.

I dag har pasienter med hydrocephalus, takket være shuntkirurgien, en mye bedre prognose, og man kan trygt fastslå at det knapt finnes noen medisinsk diagnosegruppe hvor prognosen er så radikalt bedret etter innføring av en ny behandlingsform.

Det er likevel viktig å understreke at hydrocephalus kun er et symptom på en patologisk tilstand som hindrer normal sirkulasjon av cerebrospinalvæske. Når man skal vurdere langtidsutfallet til pasienter med en slik tilstand, er det derfor også nødvendig å ta med i betraktningen den tilgrunnliggende årsak og dens alvorlighetsgrad. Som oftest er det større ulikheter innad i en etiologisk gruppe enn mellom gruppene. Det vil derfor som oftest være påkrevd med individuell prognose for det enkelte shunttrengende barn.

Shunthistorie

At kun seks av 105 pasienter klarer seg uten et innlagt shuntsystem etter en gjennomsnittlig oppfølgingstid på 11,5 år, viser at det store flertall av shuntede pasienter må regne med livsvarig shuntavhengighet.

Pasient og pårørende må også regne med at shunten som legges inn, trenger å revideres ved et eller annet tidspunkt. I vårt materiale har 84 % av barna vært shuntrevidert en eller flere ganger. Studier foretatt i andre europeiske land viser en noe lavere prevalens av shuntreviderte barn, med tall fra 56 % til 82 % (7 – 9). Disse ulikheter illustrerer trolig varierende kriterier for shuntrevisjon og observasjonstid. Mens noen avdelinger reviderer shunten hovedsakelig ved klar shuntsvikt, tilstreber andre avdelinger også behandling av symptomgivende avvik av shuntens funksjonsgrad.

Snaut 6 % av shuntrevisjonene (20 av 342) ble utført pga. infeksjon. Undersøkelser fra ulike vesteuropeiske land der man har sett på forekomst av shuntinfeksjon, har vist at 12 – 27 % av alle revisjoner skyldtes infeksjon i shuntsystemet (7, 9 – 11). Dette bekrefter at problemer med infiserte shunter står sentralt i forbindelse med shuntkirurgi.

Skolegang

Tidligere har det vært vanlig å bruke IQ som en determinant for utfallet hos disse pasientene. En svensk undersøkelse finner normal intelligens (IQ over 70) hos 62 % (12). Andre har kommet frem til liknende resultater (13 – 15). Videre har man funnet en klar tendens til et større selektivt tap av ikke-verbal intelligens i forhold til verbal intelligens, derfor kan IQ-måling gi et feilaktig inntrykk av pasientenes reelle situasjon. En bedre parameter for barnas kognitive situasjon kan derfor være om barna klarer å følge en vanlig skolesituasjon eller ikke. Vi har derfor valgt å se på barnas skolesituasjon fremfor IQ.

Vi fant at 88 % av pasientene går på vanlig skole. I undersøkelser av hydrokefale barn i Storbritannia og Frankrike (7, 16, 17) har man funnet at minst 40 % av barna går på spesialskole, noe som klart skiller seg fra våre resultater. Årsaken til dette ligger trolig i de senere års politikk her i landet, med integrering av barn med funksjonshemninger i vanlig skole, snarere enn reelle forskjeller i kognitive ferdigheter.

Til tross for at de fleste barn med hydrocephalus er integrert i den vanlige skolen, trenger 62 % støtteundervisning. Trolig er det flere forklaringer på dette, og det skyldes ikke utelukkende kognitive mangler, men også i stor grad motoriske

koordinasjonsproblemer. Det faktum at 56 % oppgir skrive- og/eller taleproblemer, indikerer trolig noe om denne sammenhengen. Barn shuntet for tumor, infeksjon, blødning og cyste er de som ser ut til å klare seg dårligst skolemessig.

Pga. et relativt beskjedent antall pasienter i hver av de åtte etiologiske grupperinger har vi vært restriktive i letingen etter statistisk signifikante sammenhenger. Likevel kan det være verdt å merke seg hvor velfungerende barna med akveduktstenose ser ut til å være. Ni av de ti barna fungerte helt adekvat på samtlige av de parameterne vi undersøkte på. Dette står i kontrast til tidligere gjennomførte undersøkelser foretatt i Italia, der man fant en noe dystre prognose for disse barna. I den ene var det bare 68 % som ble kategorisert som normalt fungerende (18), i den andre fant man en gjennomsnitts-IQ helt nede på 72,6 (19). Gitt denne pasientgruppens relativt beskjedne cerebrale malformasjoner og at man har lyktes med en god shuntfunksjon, er det likevel grunn til å tro at et godt funksjonsnivå skulle være fullt oppnåelig for flertallet av disse barna, slik vårt materiale viser.

I likhet med tidligere studier (7, 9) finner vi ingen klar sammenheng mellom et høyt antall shuntrevisjoner og et dårlig langtidsutfall.

Sosial situasjon

Det er gledelig at 85 % av foreldrene mente det hadde gått bedre enn de trodde initialt og at så mange som 48 % mente at utviklingen hadde gått meget bra i forhold til det de hadde regnet med. Dette gir et signal om håp for andre familier i en liknende situasjon.

Mortalitet

Tiårsmortaliteten i vårt materiale for ikke-tumorpasienter er på 12 % (13 av 108), noe som samsvarer godt med liknende studier foretatt i de senere år, som har fra 11 % (7) til 31 % (16). Dette tallet minner oss samtidig om tilstandens alvorlighetsgrad, til tross for moderne kirurgisk behandling.

I vårt materiale har man funnet shuntsvikt som den sannsynlige dødsårsak hos seks pasienter, mens en pasient i dag lever i en kronisk vegetativ tilstand etter en for sent erkjent shuntsviktepisode. Dette viser at svikt i shuntsystemet kan være en livstruende tilstand hvis adekvat behandling ikke gis i tide. Skal man i fremtiden bedre mortaliteten og morbiditeten til barn med hydrocephalus, vil kvalitetssikring av prosedyrer rundt håndtering av shuntsvikt være svært viktig. Sentrale tiltak her vil være opplæring av foreldre, nærmiljø og helsepersonell til å kjenne faresignalene samt adekvat håndtering av en slik situasjon. Shuntsvikt kan være en øyeblikkelig hjelp-situasjon hvor det er helt avgjørende at barnet raskt blir vurdert av kyndige helsepersonell som fortrinnsvis har tilgang på tidligere utførte CT/MR-bilder for sammenlikning (20). Det at man fortsatt opplever fatal utgang hos noen ganske få, kan tyde på at man ikke er kommet helt i mål med dette arbeidet. Analyse avdekker likevel at med sju tilfeller av alvorlig følgetilstand etter shuntsvikt og en estimert total observasjonstid på 14 000 måneder av de barna som ikke døde av sin grunnsykdom, gir dette én slik episode per 2 000 måneder. Det er derfor grunn til å hevde at det, til tross for en akkumulert risiko, er relativt lite sannsynlig at det enkelte barn skal rammes av en slik alvorlig episode i Norge i dag.

Av de fem pasientene som døde av shuntsvikt, hadde tre myelomeningoceale med Chiari-malformasjon som bakenforliggende årsak til sin hydrocephalus. En slik malformasjon innebærer ofte trange forhold i bakre skallegrop og foramen magnum,

med en manglende eller nedsatt kommunikasjon av cerebrospinalvæsken mellom ventriklene og subaraknoidalrommet. Dysfunksjon i shunten hos slike pasienter vil derfor gi raskere og mer voldsom utvidelse av ventrikkelsystemet, med dertil økt risiko for fatal utgang. En annen viktig grunn til myelomeningocelepatientenes utsatte situasjon kan være deres til dels sterkt handikappede tilstand, som gjør det vanskeligere for foreldre og helsepersonell å vurdere om det foreligger shuntsvikt eller ei.

I vår kohort var det 20 pasienter med tumor som utviklet shunttrengende hydrocephalus. Ti av disse døde. En tidligere undersøkelse fra Norge (21) viser 80 % overlevelse av barn med tumor cerebri etter en observasjonstid på to til seks år. Årsaken til at tumorer som blokkerer væskesirkulasjonen medfører en dystre prognose, kan trolig tilskrives den sentrale beliggenhet, med begrensede muligheter for effektiv kirurgisk og radiologisk behandling, samt en høyere forekomst av høymaligne svulster.

Studiens begrensninger

I hvilken grad er dette materialet representativt for shuntkirurgi på barn i Norge? Noen forbinder Rikshospitalet med spesielle og høyspesialiserte funksjoner med et noe selektert pasientgrunnlag. Nå er det imidlertid slik at i de årene vi hentet vårt materiale fra, hadde Rikshospitalet primær shuntkirurgi ikke bare fra helseregion 2, men også fra helseregion 5, samt Rogaland fylke. Mer enn halvparten av alle barna som ble førstegangsshuntet i Norge i disse årene, hadde således Rikshospitalet som sitt primære sykehus.

Konklusjon

Når man skal informere foreldre til et barn med hydrocephalus, kan man vektlegge følgende: Tre av fire går på vanlig skole og på samme klassetrinn som jevnaldrende. Halvparten av disse trenger støtteundervisning, svært mange grunnet finmotoriske problemer, ikke pga. kognitiv svikt.

Hvis man utelater barn med myelomeningocel, deltar halvparten av barna i normale fysiske aktiviteter. En tredel har eller har hatt epilepsi, og en femdel trenger behandling med antiepileptiske medikamenter. Foreldrene kan regne med at shunten må revideres en eller flere ganger.

Noe som mange foreldre opplever som veldig belastende, er den konstante angsten for at shunten skal svikte. Det er imidlertid verdt å merke seg at halvparten av alle foreldre til barn med hydrocephalus mente at utviklingen har vært meget bra i forhold til det de hadde regnet med, og at alvorlig skade som følge av underkjent shuntsvikt er meget sjeldent.

LITTERATUR

1. Lundar T, Langmoen I, Hovind KH. Fatal cardiopulmonary complications in children with ventriculoatrial shunts. Childs Nerv Syst 1991; 7: 215 – 7.

2. Black JA, Challacombe DN, Ockenden BG. Nephrotic syndrome associated with bacteraemia after shunt operations for hydrocephalus. *Lancet* 1965; 2: 921 – 4.
3. Yashon D, Jane JA, Sugar O. The course of severe untreated infantile hydrocephalus. Prognostic significance of cerebral mantle. *J Neurosurg* 1965; 23: 509 – 16.
4. Laurence KM, Coates S. The natural history of hydrocephalus. Detailed analysis of 182 unoperated cases. *Arch Dis Child* 1962; 37: 345 – 62.
5. Jansen J. A retrospective analysis 21 to 35 years after birth of hydrocephalic patients born from 1946 to 1955. An overall description of the material and of the used. *Acta Neurol Scand* 1982; 71: 436 – 47.
6. Jansen J, Jorgensen M. Prognosis significance of signs and symptoms in hydrocephalus. Analysis of survival. *Acta Neurol Scand* 1984; 73: 55 – 65.
7. Casey ATH, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld AD, Taylor WAS, Harkness WF, Hayward RD. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood: a ten-year cohort study of 155 patients. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 63 – 70.
8. Pople IK, Quinn MW, Bayston R. Morbidity and outcome of shunted hydrocephalus. *Z Kinderchir* 1990; 45 (suppl I): 29 – 31.
9. Lumenta CB, Skotarczak U. Long-term follow up in 233 patients with congenital hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1995; 11: 173 – 5.
10. Schoenbaum SC, Gardner P, Shillito J. Infections of cerebrospinal fluid shunts: epidemiology, clinical manifestations, and therapy. *J Infect Dis* 1975; 131: 543 – 52.
11. Choux M, Genitori L, Lang D, Lena G. Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *J Neurosurg* 1992; 77: 875 – 80.
12. Fernell E, Hagberg B, Hagberg G, Hult G, von Wendt L. Epidemiology of infantile hydrocephalus in Sweden: a clinical follow up study in children born at term. *Neuropediatrics* 1988; 19: 135 – 42.
13. Hirsch JF. Consensus statement. Long-term outcome in hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1994; 10: 64 – 9.
14. Op Heij CP, Renier WO, Gabreels FJ. Intellectual sequelae of primary non-obstructive hydrocephalus in infancy: analysis of 50 cases. *Clin Neurol Neurosurg* 1985; 87: 247 – 53.
15. Dennis M, Fitz CR, Netley CT, Sugar J, Harwood-Nash DCF, Hendrick EB et al. The intelligence of hydrocephalic children. *Arch Neurol* 1981; 38: 607 – 15.
16. Renier D, Saint-Rose C, Pierre-Kahn A, Hirsch JF. Prenatal hydrocephalus: outcome and prognosis. *Childs Nerv Syst* 1988; 4: 213 – 22.
17. McCullough DC, Balzer-Martin LA. Current prognosis in overt neonatal hydrocephalus. *J Neurosurg* 1982; 57: 378 – 83.
18. Villani R, Tomei G, Gaini SM, Grimoldi N, Spagnoli D, Bello L. Long-term outcome in aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst* 1995; 11: 180 – 5.

19. Riva D, Milani N, Giorgi C, Pantaleoni C, Zorzi C, Devoti M. Intelligence outcome in children with shunted hydrocephalus of different etiology. *Childs Nerv Syst* 1994; 10: 70 – 3.
 20. Lundar T. Håndtering av barn med hydrocephalus i Norge. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1989; 109: 1156 – 7.
 21. Lundar T, Langmoen IA, Hovind KH, Skullerud K. Hjernesvulst hos barn. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1990; 110: 1809 – 11.
-

Publisert: 30. april 2000. *Tidsskr Nor Legeforen*.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 6. september 2026.