

Eirik Helseth, Hanne Flinstad Harbo og Anette Ramm-Pettersen (red.)

NEVROLOGI OG NEVROKIRURGI

Fra barn til voksen

8. utgave



FAGBOKFORLAGET

Nevrologi og nevrokirurgi

Fra barn til voksen

Eirik Helseth, Hanne Flinstad Harbo
og Anette Ramm-Pettersen (red.)

Nevrologi og nevrokirurgi

Fra barn til voksen

8. utgave



FAGBOKFORLAGET

Copyright © 2024 by
Vigmostad & Bjørke AS
All Rights Reserved

ISBN: 978-82-450-5516-0

1. utgave, 1. versjon 2024

E-utgaven er basert på 8. trykte utgave,
1. opplag: ISBN: 978-82-450-4657-1

Forsidedesign ved forlaget
Forsidefoto: © CLIPAREA | Custom media / Shutterstock
Elektronisk tilrettelegging: Vatori

Fotografier og underlag til tegninger er levert av forfatterne
og kollegaer ved universitetssykehus i Norge.

Illustrasjoner:

Kari C. Toverud MS CMI (sertifiert medisinsk illustratør):
kapittel 15, figur 1, 14 og 16; kapittel 16, figur 6;
kapittel 23, figur 12AB, 26 og 30; kapittel 31, figur 10;
kapittel 35, figur 1; kapittel 36, figur 5, 7 og 10;
kapittel 37, figur 3, 7a, 10, 11, 12A og 17

Jolanta Stachowiak: 1.1, 2.3, 2.4, 2.5, 2.8a, 2.9, 2.11, 2.12,
2.15, 3.1, 5.23, 8.2, 8.8, 8.9, 10.1, 10.2, 18.2, 22.6, 24.6,
24.8, 25.1, 25.2, 30.1, 30.3, 31.2, 31.3, 31.6, 31.7, 35.3,
35.4, 35.5, 36.6, 37.13, 37.18, 37.19

Kent Enström: resterende figurer

Spørsmål om denne boken kan rettes til:

Fagbokforlaget
Kanalveien 51
5068 Bergen
Tlf.: 55 38 88 00
e-post: fagbokforlaget@fagbokforlaget.no
www.fagbokforlaget.no

Materialet er vernet etter åndsverkloven.
Uten uttrykkelig samtykke er eksemplarframstilling
bare tillatt når det er hjemlet i lov eller avtale med Kopinor.

Vigmostad & Bjørke AS er Miljøfyrtårn-sertifisert.



Forord

Første utgave av læreboken *Nevrologi og nevrokirurgi fra barn til voksen* kom i 1997 og var redigert av professor Leif Gjerstad og professor Ola H. Skjeldal. I takt med rivende utvikling i fagene har boken regelmessig blitt revidert. I denne 8. utgaven av *Nevrologi og nevrokirurgi fra barn til voksen* er alle kapitler gjennomgått, oppdatert og det er tilført noen nye illustrasjoner. Mange av illustrasjonene i boken er et resultat av stor og verdifull hjelp fra de radiologiske avdelingene ved våre universitetssykehus.

Med sitt kliniske fokus egner boken seg godt som lærebok for studenter innen medisin og tilgrensende helsefag. Den egner seg også som oppslagsbok for leger og annet helsepersonell.

Boken er satt sammen av bidrag fra et stort antall spesialister innenfor de ulike områdene av nevrologi og nevrokirurgi. De fleste er aktive klinikere og forskere ved norske universitetssykehus. Det gjør at epidemiologi, retningslinjer, diagnostiske hjelpemidler og behandlingsmuligheter er dekkende for norske forhold.

Nevrologisk undersøkelse er vanskelig å lære ved lesing alene. Som forberedelse til nevrologisk undersøkelse av pasienter oppfordrer redaksjonen studentene til å se på instruktive videoer av nevrologisk undersøkelse (f.eks. spesialisthelsetjenesten.no/lis). Fagpersoner ved Oslo Universitetssykehus har også etablert Nevropodden | Oslo universitetssykehus (podbean.com), som omtaler mange diagnoser og aktuelle problemstillinger innen nevrologi og nevrokirurgi.

Redaksjonen takker alle forfatterne. En spesiell takk til forfattere som har bidratt i tidligere utgaver og kollegaer som har bidratt med illustrasjoner. Dette bokprosjektet ville ikke vært mulig uten den solide og velvillige innsatsen fra forlagsredaktør Berit Gjendem og Fagbokforlaget.

Oslo, juni 2024

Eirik Helseth Hanne Flinstad Harbo Anette Ramm-Pettersen

Innhold

1 Hjerneehelse.....	13	Intraoperativ neurofysiologisk monitorering (IOM).....	79
<i>Anne Hege Aamodt og Hanne Flinstad Harbo</i>		EMG og nevrografi	80
2 Nervesystemets oppbygning og funksjon som grunnlag for topografisk diagnostikk	15	Klinisk bruk av nevrografi, EMG og ultralyd	83
<i>Espen Dietrichs</i>		Autonome tester og tynnfiberundersøkelser.....	85
Innledning	15	6 Nevroradiologisk bildediagnostikk	87
Topografisk diagnostikk.....	15	<i>Kjell Arne Kvistad og Mona K. Beyer</i>	
Nervesystemetshovedinndeling.....	18	Innledning	87
Motoriske og sensoriske baner.....	18	Computertomografi (CT).....	87
Sentral og perifer skade.....	20	Magnetisk resonans (MR).....	88
Kortikale lesjoner.....	22	Cerebral ultralyd	94
Thalamus.....	25	Røntgen	94
Basalgangliene.....	25	Digital subtraksjonsangiografi (DSA) og intervensjonsradiologi.....	95
Cerebellum.....	25	Bildeveiledet kirurgi	96
Hjernestammen	26	Riktig bruk av bildediagnostikk.....	96
Medulla spinalis	28	Bildeundersøkelser ved viktige kliniske tilstander	96
Hjernenerver.....	30	Bildediagnostikk ved cerebrovaskulære sykdommer.....	101
Spinalnerver	33	Bildediagnostikk av demenssykdommer.....	104
Pleksus	34	Epilepsi	106
Perifere nerver	34	Multipel sklerose (MS).....	108
Nevromuskulære kontakter.....	36	Hypofysesykdommer.....	108
Skjelettmuskelfibre.....	36	Bildediagnostikk ved nakke- og ryggsmarter	109
3 Nevrologisk undersøkelse av nyfødte og større barn	37	7 Nukleærmedisinsk bildediagnostikk.....	113
<i>Kirsti Haaland og Silja Torvik Griffiths</i>		<i>Sanjana Dontala, James Patrick Connelly og Martin Biermann</i>	
Innledning	37	Molekylær bildediagnostikk	113
Nervesystemets tidlige utvikling	38	Kvantitering av nevrovaskulær kobling og nevrotransmisjon	115
Anamnese.....	38	Cerebrovaskulær sykdom	117
Undersøkelse	39	Nevrodegenerasjon	117
Funn som alltid skal gi mistanke om nevrologisk sykdom	46	Intrakraniale svulster	123
4 Nevrologisk undersøkelse av voksne	47	8 Ultralydundersøkelse av precerebrale og intracerebrale arterier	125
<i>Ole-Bjørn Tysnes og Espen Dietrichs</i>		<i>Mona Skjelland og Ellisiv B. Mathiesen</i>	
Innledning	47	Metode.....	125
Anamnese av nevrologiske pasienter	49	Anatomi	126
Symptomer med særlig relevans til nevrologiske sykdommer.....	50	Ultralydundersøkelse av halsarterier.....	126
Den nevrologiske undersøkelse	53	Transkranial ultralyd med fargedopplersonografi	129
Nevrologisk undersøkelse av den bevisstløse eller bevissthetssvakkede pasient	65	9 Spinalvæskeundersøkelser	133
Totalt hjerneinfarkt («hjernerød»)	69	<i>Christian A. Vedeler og Trygve Holmøy</i>	
5 Klinisk neurofysiologi (KNF)	71	Anatomi og fysiologi	133
<i>Kristian Bernhard Nilsen og Tom Eichele</i>		Lumbalpunksjon (LP).....	135
Elektroencefalografi (EEG)	71	Trykkmåling	136
Polysomnografi og multipel søvnlatens-test (MSLT)	75	Rutineundersøkelser	136
Fremkalte responser (VEP, SEP, BAEP) og elektoretinografi (ERG)	76	CSV ved inflammatoriske og degenerative tilstander i nervesystemet	138
		Spesialundersøkelser ved CNS-infeksjoner	138

10 Nevrogenetikk	139	14 Nevrometabolske sykdommer	201
<i>Kaja Kristine Selmer, Charalampos Tzoulis og Lasse Pihlstrøm</i>		<i>Erle Kristensen, Berit Woldseth, Omar Hikmat og Trine Tangeraa</i>	
Innledning til nevrogenetikk	139	Generelt om metabolske sykdommer	201
Nevrogenetisk diagnostikk	141	Defekter i aminosyrestoffskiftet	204
Diagnostisk tilnærming ved noen utvalgte nevrologiske tilstander	145	Defekter i ureasyklus	206
Hva bringer fremtiden?	146	Organiske acidurier	206
Viktige nettsider	147	Primære nevrotransmittersykdommer	207
11 Nevrologiske tilstander hos nyfødte	149	Defekter i purinstoffskiftet	208
<i>Arild Rønnestad og Claus Klingenberg</i>		Defekter i metabolismen av metaller	208
Perinatal asfyksi som gir akutt nevrologisk påvirkning	149	Metabolske defekter i subcellulære organeller	209
Neonatal encefalopati	150	Peroksisomale sykdommer	209
Hypoksisk-iskemisk encefalopati (HIE)	151	Mitokondriesykdommer	210
Prognose ved neonatal encefalopati	153	Lysosomale sykdommer	213
Intervensjon ved neonatal encefalopati	153	CDG-sykdommer (medfødte glykosyleringsdefekter)	217
Metabolsk encefalopati	153	Andre nevrometabolske sykdommer	217
Glukoseomsetning, hypoglykemi og hjerneskade	154	Behandlbare årsaker til forsinket utvikling	218
Neonatale krampes	155	Diagnostikk av nevrometabolske sykdommer	218
Cerebral venøs trombose	158	Nevrometabolsk sykdom hos voksne	220
Arterielt iskemisk infarkt	158	15 Medfødte misdannelser	221
Intrakranial blødning hos terminbarn	160	<i>Torstein R. Meling, Bernt J. Due-Tønnessen og Petra Aden</i>	
Intrakranial blødning hos premature barn	161	Sentralnervesystemets embryologi	221
Periventrikulær leukomalasi (PVL) – skade av hvit substans i hjernen	162	Encefalocele	221
Medfødt hypotoni	163	Spinal dysrafisme	222
Vaskulære misdannelser i sentralnervesystemet	165	Chiari-malformasjon	229
Traumatiske fødselsskader	166	Syringomyeli	230
Nevrologiske manifestasjoner ved andre nyfødtdedisinske tilstander	167	Dandy-Walker syndrom	230
12 Funksjonelle nevrologiske lidelser, somatoforme lidelser og nevropsykiatri	169	Andre cerebellære anomalier	230
<i>Erlend Bøen og Trond H. Diseth</i>		Defekt i utvikling av prosencephalon	231
Klassifikasjon av psykosomatiske tilstander	169	Kortikale malformasjoner	231
Funksjonell nevrologisk lidelse	169	Araknoidalcyser	232
Udifferensiert somatoform lidelse og somatoform autonom dysfunksjon	173	Kraniosynostoser	233
Multippel somatiseringslidelse	174	Anomalier relatert til benede strukturer	237
Nevropsykiatri	175	16 Hydrocephalus	239
13 Utviklingshemning og nevrologiske syndromer	179	<i>Bernt J. Due-Tønnessen, Torstein R. Meling, Per Kristian Eide og Eirik Helseth</i>	
<i>Petter Strømme, Petra Aden, Ane Gretesdatter Rogne, Nils Olav Aanonsen og Bjørnar Hassel</i>		Definisjon	239
Innledning	179	Fysiologi	239
Definisjoner	179	Inndeling og patofysiologi/etiologi	241
Prevalens	180	Symptomer og tegn	243
Etiologi	181	Utredning	244
Medisinsk utredning	183	Behandling	244
Nevrologiske syndromer – diagnostikk	190	Komplikasjoner til behandling	245
Behandling av utviklingshemning	191	Oppfølging	247
Ordliste	192	Spesielle former for hydrocephalus	247
Utviklingshemning hos voksne	194	17 Cerebral parese	251
Ledsagertilstander ved noen syndromer med utviklingshemning	199	<i>Guro L. Andersen, Reidun Birgitta Jahnsen og Ånen Aarli</i>	
		Definisjon og årsaker	251
		Klassifikasjon	252
		Epidemiologi	255
		Behandling	256

18 Muskelsykdommer og nevromuskulære transmisjonssykdommer	261	23 Cerebrovaskulære sykdommer	311
<i>Nils Erik Gilhus, Sean Wallace, Trine Haug Popperud, Kristin Ørstavik og Kjell Arne Arntzen</i>		<i>Christian Georg Lund, Pål A. Rønning, Sean Wallace og Bjørn Tennøe</i>	
Generelt	261	Omfang	311
Laboratorieundersøkelser	261	Hjerneinfarkt og hjerneiskemi	312
Muskeldystrofier	263	Intrakraniale blødninger	320
Inflammatoriske myopati	268	Kliniske symptomer ved hjerneslag	323
Ernæringsbetinget og toksisk myopati	269	Slagskalaer	324
Myasthenia gravis	269	Nevroradiologi ved akutt cerebrovaskulær sykdom	325
Andre myastene tilstander	272	Klinisk diagnostikk og behandling av akutt hjerneslag	329
Nevromuskulære hypereksitabilitets syndromer	273	Kirurgisk behandling ved hjerneslag	333
19 Perifere nevropatier	275	Diagnostikk, behandling og overvåkning av SAH	334
<i>Christian A. Vedeler og Åse Mygland</i>		Konseptet slagenheten	337
Anatomi og patologi	275	Cerebrovaskulær profylakse	338
Utredning av årsak	278	«Tilfeldige vaskulære funn» ved cerebral MR og CT	338
Arvelige nevropatier	278	Hjerneslag hos barn	339
Metabolske nevropatier	280	24 Epilepsi	341
Ernæringsforstyrrelser	281	<i>Erik Taubøll, Anette Ramm-Pettersen, Morten Ingvar Lossius, Kari Modalsli Aaberg og Marte-Helene Bjørk</i>	
Toksiske nevropatier	281	Epidemiologi og årsaker	341
Infeksjoner	281	Patofysiologi	343
Nevropati ved systemiske bindevevssykdommer	281	Typer av epileptiske anfall	343
Paraneoplastisk nevropati	281	Typer av epilepsier	346
Immunologiske nevropatier	282	Andre tilstander med epileptiske anfall	350
Paraproteinemier og nevropati	283	Differensialdiagnoser	350
Polynevropati av ukjent årsak	283	Anfallsutløsende faktorer	351
Mononevropatier og plexopati	283	Diagnostisk utredning	351
20 Motonevronsykdommer	287	Behandling av epilepsi	352
<i>Ole-Bjørn Tysnes, Sean Wallace og Trygve Holmøy</i>		Oppfølging og kontroll	353
Spinale muskelatrofier (SMA)	287	Bivirkninger av anfallsforebyggende medikamenter	353
Kennedys sykdom (bulbospinal muskelatrofi)	289	Hormoner, graviditet og amming	354
Amyotrofisk lateral sklerose (ALS)	289	Status epilepticus	355
Behandling av ALS	291	Kirurgisk behandling	356
21 Paraneoplastiske nevrologiske syndromer	295	Andre behandlingsformer	357
<i>Christian A. Vedeler og Anette Storstein</i>		Prognose	357
Definisjon	295	Plutselig uventet død ved epilepsi (Sudden unexpected death in epilepsy – SUDEP)	357
Kliniske og parakliniske manifestasjoner	295	Psykososiale forhold ved epilepsi	358
Oppfølging	298	Førerkort	358
Etiologi og patogenese	298	25 Hodepine	359
22 Autonome forstyrrelser	301	<i>Erling Andreas Tronvik, Gro Anita Gauslå og Michael Bjørn Russell</i>	
<i>Kristian Bernhard Nilsen og Ellen Merete Hagen</i>		Innledning	359
Sykdommer og syndromer forbundet med autonom dysfunksjon	301	Klassifikasjon	359
Kliniske utfordringer	303	Epidemiologi	359
Utredning av autonom dysfunksjon	306	Genetikk	360
Behandling	309	Patogenetiske mekanismer	360
		Diagnostikk og utredning	360
		Generelle retningslinjer for behandling	362
		Primære hodepiner	362
		Sekundære hodepineformer	368
		Trigeminusneuralgi	371
		Invalidiserende, terapieresistent og uklassifiserbar hodepine	372

26 Nevropatiske smerter	373	Klassifikasjon og epidemiologi	418
<i>Arne Tjølsen og Per Kristian Eide</i>		Nyttige nettsteder	427
Innledning	373	31 Parkinsonisme og andre	
Patofysiologiske mekanismer	373	bevegelsesforstyrrelser	429
Nevropatiske smerter i hode og ansikt	374	<i>Espen Dietrichs og Mathias Toft</i>	
Nevropatisk trigeminussmerter	374	Innledning	429
Nevrogene smerter i ekstremitetene	377	Basalganglienes oppbygning og funksjon	429
Smertefulle nevropatier	377	Motoriske basalganglieforstyrrelser	432
Smerte som følge av perifer nerveskade	377	Parkinsonisme	432
Sentral smerte	377	Parkinsons sykdom	433
Utredning av nevroatiske smerter	378	Andre former for parkinsonisme	442
Supplerende undersøkelser	378	Dystoni	443
Behandling av nevroatiske smerter	379	Hemifasiale spasmer	445
27 Spinalkanalens degenerative sykdommer	381	Tardive dyskinesier	445
<i>Øystein P. Nygaard, Frode Kolstad,</i>		Huntingtons sykdom/chorea	446
<i>Tore K. Solberg og John-Anker Zwart</i>		Andre former for chorea	446
Introduksjon	381	Tremor	447
Generell symptomatologi	381	Wilson's sykdom	449
De enkelte sykdomsgrupper	382	Hemiballisme	449
Skiveprolaps	383	Myoklonier	449
Spinal stenose	387	Tics	450
Spondylolyse/spondylolistese	390	Tourette syndrom	450
Degenerativ ryggsmerte	391	Whipples sykdom	450
28 Søvnssykdommer	393	Funksjonelle bevegelsesforstyrrelser	451
<i>Bjørn Bjorvatn og Ståle Pallesen,</i>		Andre bevegelsesforstyrrelser	451
<i>Hypersomnier ved Stine Knudsen Heier</i>		32 Infeksjoner i nervesystemet	453
Insomni	393	<i>Per Kristian Knudsen, Else Quist-Paulsen,</i>	
Døgnrytmelidelser	395	<i>Unn Ljøstad og Trygve Holmøy</i>	
Hypersomnier	397	Innledning	453
Søvnrelaterte respirasjonslidelser	401	Symptomer og funn	454
Søvnrelaterte bevegelseslidelser	402	Generelle behandlingsprinsipper	456
Parasomnier	403	Bakterielle infeksjoner	457
29 Kognitiv svikt og demens	405	Abscesser	459
<i>Anne Brækhus og Sigrid Botne Sando</i>		Virusinfeksjoner	460
Definisjon og begreper	405	Flåttbårne infeksjoner	464
Normale aldersforandringer	405	Immunkompromitterte pasienter	465
Subjektiv kognitiv svikt og mild kognitiv svikt ...	406	Andre CNS-infeksjoner	466
Mentale og kognitive funksjoner av spesiell		Toksinmedierte nevropatier	466
betydning for demens	406	Prionsykdommer	467
Utredning av mistenkt kognitiv svikt	406	Differensialdiagnoser	467
Vaskulær kognitiv svikt	408	33 Multipel sklerose og andre	
Alzheimers sykdom	408	demyeliniserende, inflammatoriske	
Lewylegeme-demens og Parkinsons sykdom med		sentralnervøse sykdommer	469
demens	411	<i>Kjell-Morten Myhr, Marianne Ullestad Huun og</i>	
Frontotemporal demens (FTD)	413	<i>Hanne Flinstad Harbo</i>	
Multipel systematrofi (MSA)	414	Epidemiologi ved MS	469
Progressiv supranukleær parese (PSP)	414	Etiologi ved MS	469
Kortikobasal degenerasjon (CBD)	415	Patologi og patogenese ved MS	470
Andre tilstander med kognitiv svekkelse	415	Symptomer og forløpsformer ved MS	470
Andre sykdommer der kognitiv svikt kan være en del		Diagnostikk av MS	472
av sykdomsbildet	415	Forløp og prognose ved MS	474
30 Ataksier og spastiske parapareser	417	Behandling	476
<i>Jeanette Koht og Siri Lynne Rydning</i>		MS hos barn	477
Innledning	417	Akutt disseminert encefalomyelitt (ADEM)	478
		Nasjonale kompetansenettverk	479

34 Nevrooftalmologi	481	37 Nevrotraumatologi	527
<i>Erlend Almaas, Sigrid Aune de Rodez Benavent og Emilia Kerty</i>		<i>Terje Sundstrøm, Tore K. Solberg, Kent Gøran Moen og Eirik Helseth</i>	
Øyenes omgivelser, øyelokkene og øyespaltene	481	Hodeskader	527
Det visuelle systemet	481	Nakkeskader	543
Sykdommer i retina og synsbaner	483	38 Rusmiddelrelaterte neurologiske sykdommer	547
Retinale vaskulære sykdommer	483	<i>Geir Bråthen og Lars Slørdal</i>	
Papille, synsnerve og synsbaner	483	Rusens nevrobiologi	547
Pupilleforstyrrelser	485	De enkelte rusmidlenes farmakologiske egenskaper	548
35 Otonevrologi	493	Noen sentrale neurologiske komplikasjoner av rusmisbruk	553
<i>Frederik Kragerud Goplen, Kathrin Skorpa Nilsen og Stein Helge Glad Nordahl</i>		Neurologiske komplikasjoner som er spesifikke for alkoholmisbruk	554
Vestibulære sykdommer	493	Neurologiske tilstander knyttet til ernæringsvikt ved alkoholmisbruk	556
Svimmelhet (vertigo) som helseproblem	494	Alkoholrelatert sykdom i perifere nerver og muskulatur	557
Anatomi og fysiologi	494	Alkoholrelaterte tilstander med annen og usikker etiologi	557
Patofysiologi	497	39 Habilitering og rehabilitering av barn og voksne med neurologisk sykdom og skade	559
Diagnostikk av vestibulære sykdommer	498	<i>Habilitering og rehabilitering av barn: Kjersti Ramstad, Arve Vølle og Espen Lien</i>	
Akutt vestibulært syndrom	500	<i>Habilitering av voksne: Nils Olav Aanonsen og Bjørnar Hassel</i>	
Episodisk vestibulært syndrom	503	<i>Rehabilitering av voksne: Grethe Månum og Frank Becker</i>	
Kronisk vestibulært syndrom	506	Hva er habilitering og rehabilitering?	559
36 Intrakraniale og intraspinal svulster	509	Habilitering og rehabilitering av barn med neurologiske tilstander	561
<i>Einar O. Vik-Mo, Petter Brandal, Morten Lund-Johansen, Pål A. Rønning, Ole Solheim, Torstein R. Meling, Einar Stensvold, Andrés Server Alonso og Eirik Helseth</i>		Habilitering av voksne: organisering og arbeidsoppgaver	565
Intrakraniale svulster	509	Rehabilitering av funksjonshemning som følge av sykdom og skade	567
Epidemiologi og klassifikasjon	509	Noen viktige organisatoriske verktøy for habilitering og rehabilitering: ansvarsgruppe, individuell plan, koordinerende enhet og nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser	572
Diagnostikk	512	Forfatteromtaler	573
Diffuse astrocytom, oligodendrogliom og glioblastom	515	Stikkordregister	578
Diffuse gliomer hos barn	516		
Andre astrocytomer	517		
Ependymale svulster	517		
Nevroepitiale svulster med nevronale celler	517		
Svulster i corpus pineale-regionen	517		
Embryonale svulster	517		
Meningeom	518		
Hjernenervesvulster	519		
Svulster i sella-området	520		
Hjernemetastaser	522		
Strålebehandling	522		
Intraspinal svulster	524		
Diagnostikk	524		
De enkelte svulsttypene, behandling og prognose	525		

Hjernehelse

1

Hjernesykdommer kan ramme hele livet og rammer svært mange; 1 av 3 vil en gang i livet få en hjerne- sykdom. Hjernehelse er et overordnet begrep som omfatter alt fra tiltak for å bevare og utvikle en frisk hjerne til forhold omkring hjernesykdom og -skader. God hjernehelse er både god folkehelse og viktig for hver og en av oss.

Hjernen og menneskets nervesystem er den mest komplekse strukturen vi kjenner til, og utgjør fundamentet for vår tilværelse som bevisste, unike og tenkende individer. Hjernen endrer seg, og det dannes nye nerveceller hele livet, men den er også svært sårbar for sykdom og skade.

Hjernen til voksne veier litt over ett kilo og inneholder ufattelige 100 milliarder nerveceller. Mellom nervecellene ligger det støtceller som kalles gliaceller. Til sammen har vi trolig rundt 300 milliarder celler i hjernen. I tillegg er det titusener av synapser mellom hver nervecelle. I samspillet mellom nervecellene oppstår alt som er menneskelig, og alt som menneskelivet rommer. Hjernen styrer livet vårt. Din hjerne er din kommandosentral. Kultur, språk og samfunnsdannelse har sin opprinnelse i hjernen. Det er takket være hjernen din at du er i stand til å lese denne teksten, bevege deg, være glad i andre, le, gråte eller juble. Alt som definerer oss som mennesker, har sitt opphav i hjernen. Alt du opplever, setter fysiske spor i hjernen. Med læring og trening skjer det plastiske endringer i hjernen. Det dannes flere synapser og nettverk. Motivasjon er svært viktig for all læring.

Hjernehelse er et uttrykk for helsetilstanden knyttet til funksjon, sykdommer, skader og tilstander i hjernen og øvrige deler av nervesystemet og omfatter både psykiatriske og neurologiske sykdommer og tilstander, skader og avhengighetstilstander. Hjernehel- se handler om evnen til å huske, lære, leke, konsentrere seg og opprettholde et klart og aktivt sinn. God hjernehelse er avgjørende for å kunne ha god livs- kvalitet. Gode tiltak for best mulig hjernehelse inne- bærer blant annet å legge til rette for søvn, spise sunt, trene regelmessig, unngå for mye stress, være sosialt aktiv og tilegne seg nye ferdigheter og ny kunnskap. I og med at hjernen er så påvirkelig, vil den også endres av skadelig påvirkning. Høyt blodtrykk, røy- king, stort alkoholinntak, høyt kolesterol, inaktivitet, usunt kosthold og fedme har ugunstig innvirkning på hjernen og kan medvirke til hjernesykdommer som

demens og hjerneslag. Kognitive evner svekkes med alderen hos oss alle. Men sunn livstil bidrar til å holde hjernen sprek.

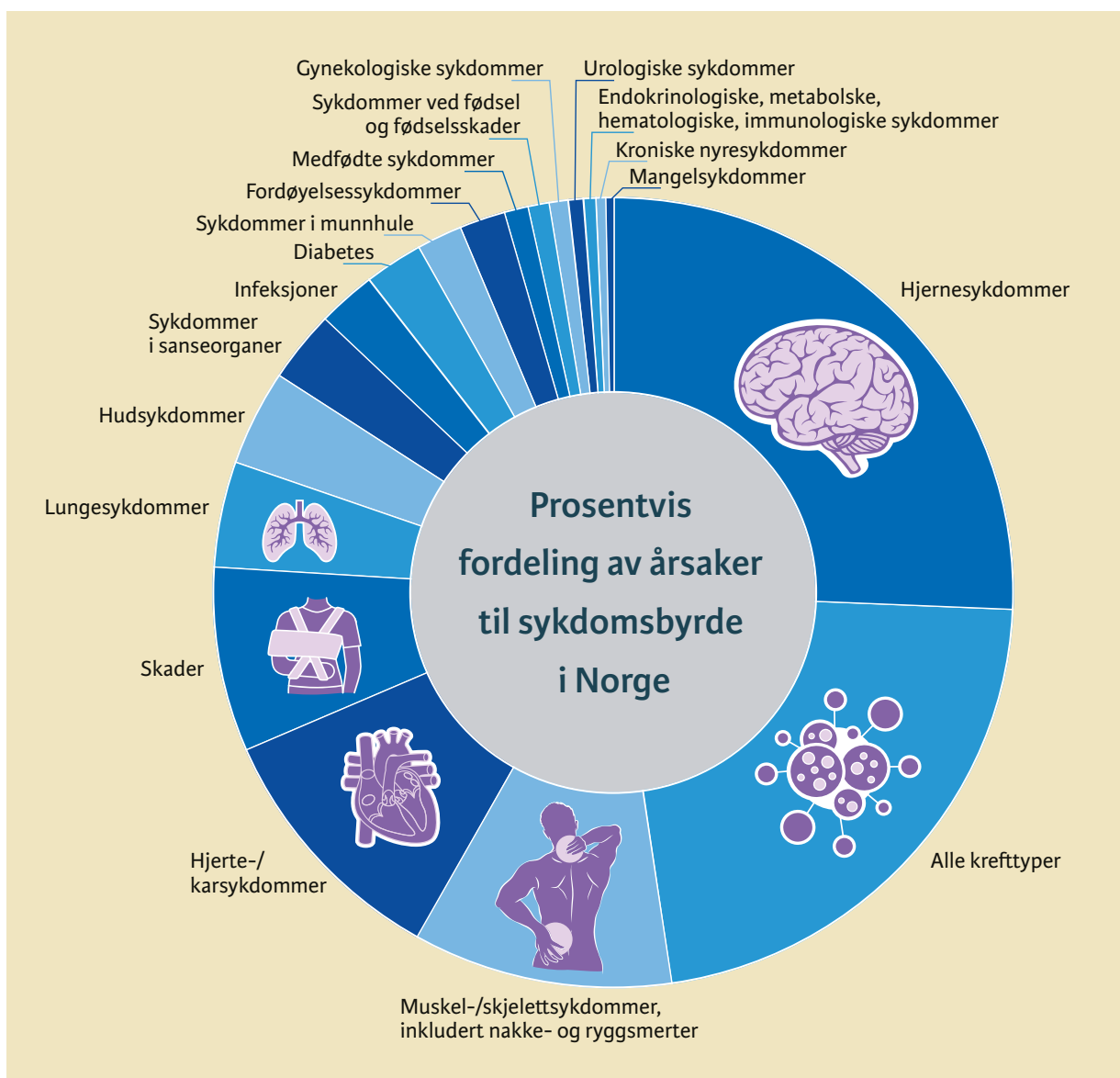
Det er betydelig plastisitet i hjernen, og det er mulig å trene opp tapt funksjon etter en skade i hjernevevet. Når man for eksempel trener opp en lammelse i en arm etter hjerneinfarkt, skjer det store plastiske endringer i hjernebarken. Det dannes nye synapser, og synapser som er der, endrer funksjon. I tillegg kan hjernecellene som ligger inntil det skadede infarktområdet, reorga- nisere seg og ta over funksjonen til de skadede hjerne- cellene. Evnen til slik tilpasning er størst i den første tiden etter skaden. Det er derfor viktig å komme raskt i gang med trening etter en skade.

Nevrologiske sykdommer omfatter både medfød- te og ervervede tilstander som spenner fra livslange kroniske sykdomsforløp til hyperakutte tilstander der sekundene og minuttene teller, for eksempel ved hjerneslag. Hodepine og isjias er blant de van- ligste neurologiske sykdommene. Andre vanlige neurologiske sykdommer er hjerneslag, demens, multippel sklerose, epilepsi, polyneuropati, Par- kinsons sykdom og sekveler etter hodeskader og ryggmargsskader. Mange neurologiske sykdommer er langt sjeldnere, eksempelvis ALS, myasthenia gra- vis, Huntingtons chorea og myopati. Til sammen utgjør også sjeldnere neurologiske sykdommer en stor gruppe. Neurologiske tilstander er den gruppen av sykdommer som bidrar til størst sykdomsbyrde i verden (figur 1). Mange lever med neurologiske sykdommer store deler av livet.

Svarene på hvordan vi skal kunne stoppe og be- handle flere slike hjernesykdommer, finner vi ved å forske på nervesystemet og hjernesykdommene. Norge har et svært aktivt forskningsmiljø innenfor nevrovitenskap, og på mange felt ligger vi i fronten også internasjonalt. Et strålende eksempel på dette er nobelprisen som ble utdelt til Edvard og May Britt Moser i 2014 for deres oppdagelser av celler som ut- gjør et posisjoneringssystem i hjernen.

Vi er i starten av en revolusjon innenfor hjerneehelse. Vi vet uendelig mye mer nå om hvordan hjernen fungerer, enn for få år siden. Gjennom de siste tiårene er behandlingen av noen hjernesykdommer, som hjerneinfarkt, multippel sklerose, migrene, epilepsi, Parkinsons sykdom og alvorlige psykiske lidelser, blitt langt mer effektiv. Men vi mangler fortsatt

effektiv behandling mot demens, amyotrofisk lateral sklerose og de fleste degenerative og progressive nevrologiske sykdommer. Høy forskningsinnsats tilsier at noen svar er så nærliggende at vår generasjon vil få nytte av dem. Andre svar ligger lenger inn i fremtiden, men stadig nye gjennombrudd gir håp om bedre hjerneehelse for veldig mange.



Figur 1. Sykdomsbyrde i Norge vist med helsetapsjusterte leveår (Disability adjusted Life Years DALY), basert på norske tall fra Global Burden of Disease 2016.

Nervesystemets oppbygning og funksjon som grunnlag for topografisk diagnostikk

2

Sammendrag

Kunnskap om nervesystemets oppbygning og funksjon er et viktig grunnlag for topografisk diagnostikk. Mens generaliserte sykdommer kan påvirke store deler av nervesystemet og gi utbredt funksjonsforstyrrelse, kan små og lokaliserte skader gi helt spesielle nevrologiske utfall.

Skade i sentralnervesystemet kan gi spastiske pareser og økte reflekser. Rammer skaden én hemisfære, kan den gi både parese og sensibilitetstap i kontralaterale kroppshalvdel. Tverrsnittsskade i ryggmargen kan gi pareser og sensibilitetstap i hele kroppen nedenfor skadestedet.

Skade i det perifere nervesystemet kan gi betydelig muskelatrofi og svekkede reflekser. Rammer skaden en nerverot eller spinalnerve, vil sensibilitetsutfallet følge et dermatom og paresene være begrenset til muskler som tilhører samme myotom. En skade i en pleksus kan gi utbredte pareser og sensibilitetsutfall i en arm eller et ben. Skade i en perifer nerve gir lokaliserte sensibilitetsutfall og pareser svarende til den aktuelle nervens innervasjonsområde.

Innledning

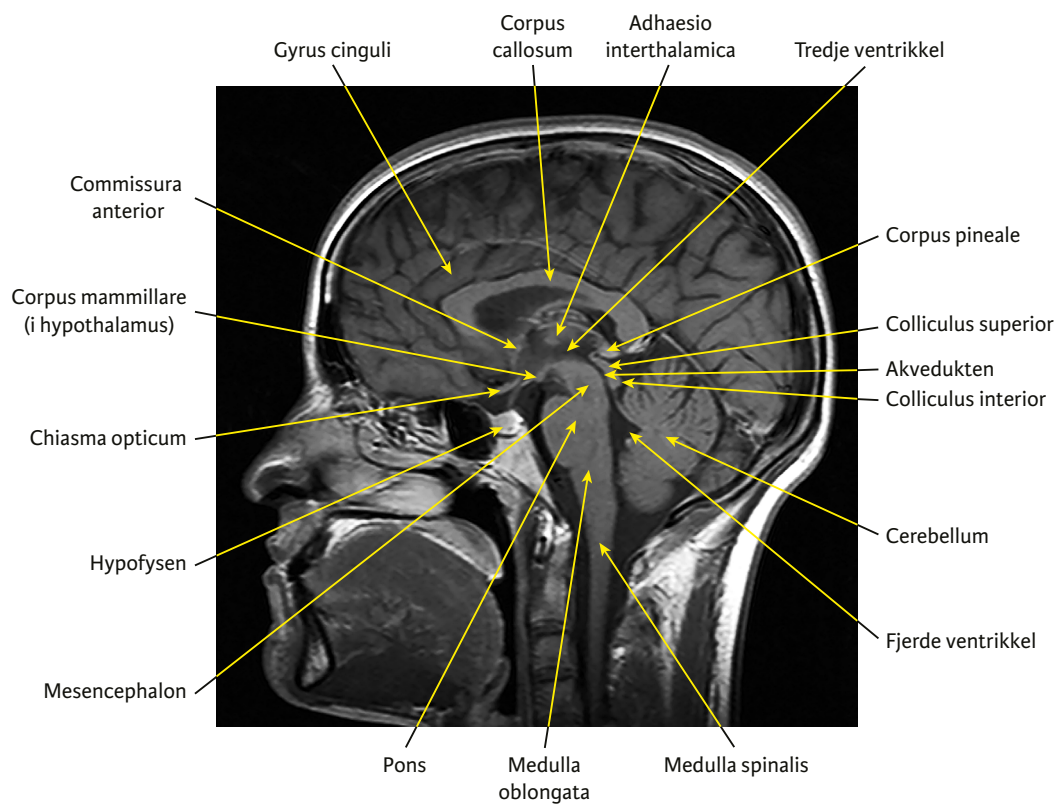
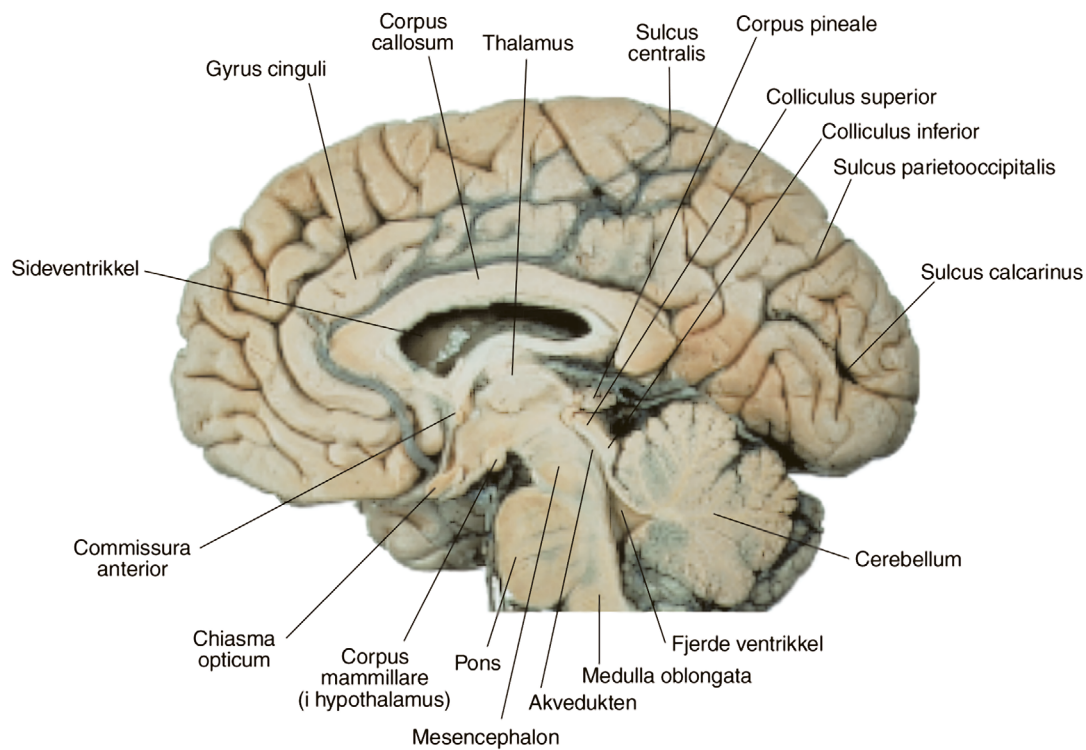
Nevrologisk diagnostikk kan være en stor og spennende utfordring. Ved hjelp av anamneseopptak og grundig klinisk nevrologisk undersøkelse får vi viktig informasjon om pasienten. Når den sammenholdes med kunnskap om nervesystemets oppbygning og funksjon, samt innsikt i patofysiologiske mekanismer og klinisk erfaring, kan vi ofte stille en presis diagnose før bildediagnostikk og andre supplerende undersøkelser blir foretatt. Likeledes er vi helt avhengige av den kliniske undersøkelsen for å bedømme om funn fra CT, MR og andre supplerende undersøkelser har klinisk betydning. De nevrologiske utfallene har som regel en logisk forklaring ut fra skade eller funksjonssvikt i nervesystemet. God kjennskap til nervesystemets oppbygning og funksjon er derfor nødvendig. Selv om det fortsatt er mye vi ikke forstår når det gjelder nervesystemets kompliserte biologi, er nevrobiologisk basalkunnskap sannsynligvis den viktigste forutsetningen for forståelse av – og diagnostikk av – nevrologiske sykdommer. Og det er all grunn til å tro at klinisk nevrologi vil fortsette sin raske utvikling i takt med fremskrittene i basal nevrobiologi.

Topografisk diagnostikk

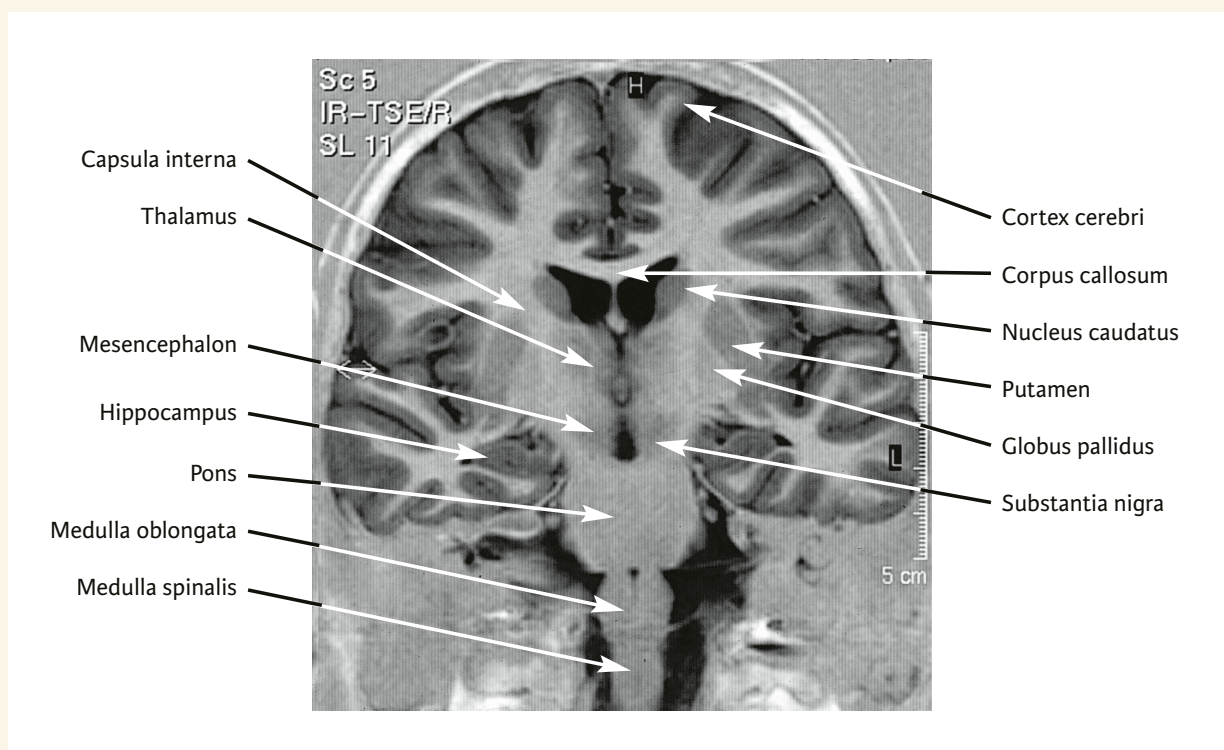
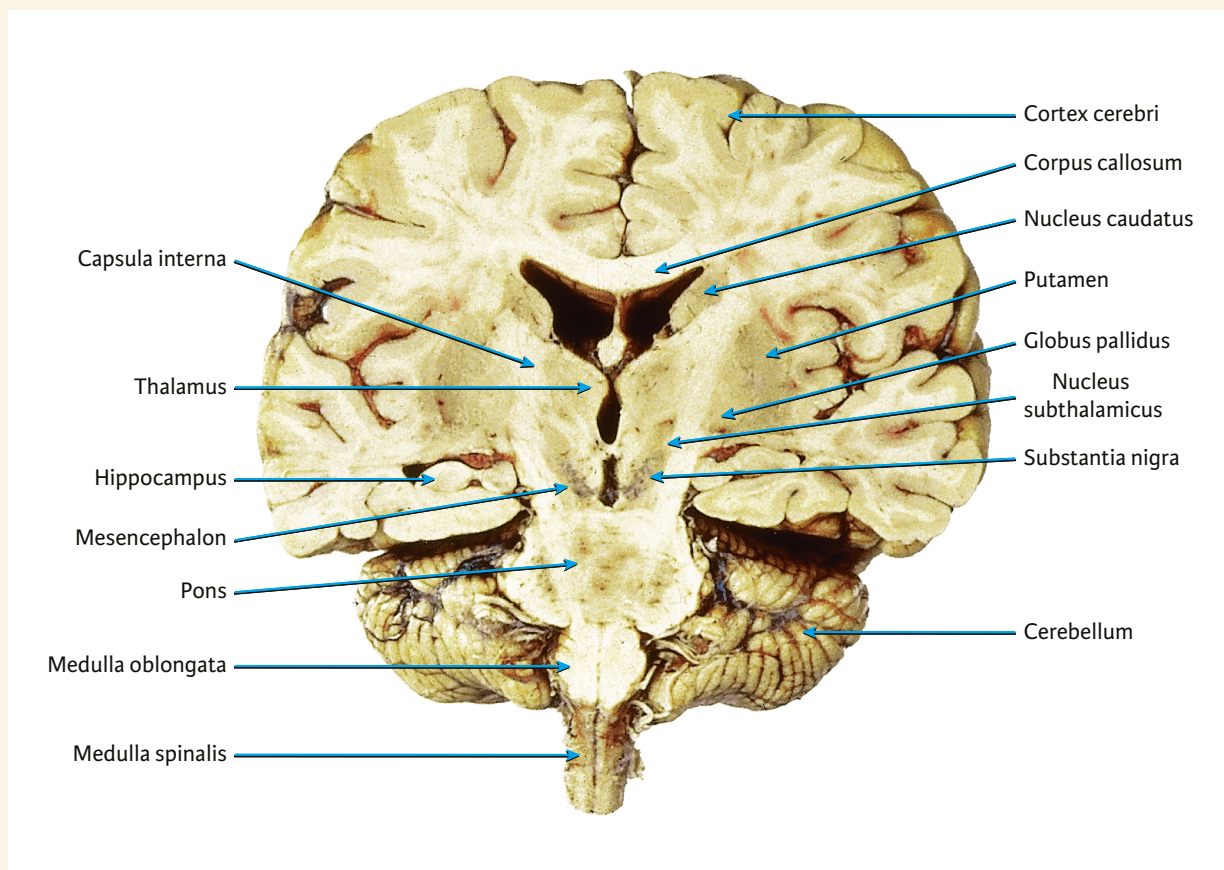
Ved den kliniske nevrologiske undersøkelsen (kapittel 3 og 4) forsøker vi å kartlegge hvor en skade eller funksjonssvikt i nervesystemet er lokalisert. Dette

kaller vi topografisk diagnostikk. Kartleggingen av hva slags sykdomsprosess det dreier seg om, kaller vi etiologisk diagnostikk. Dette kapitlet gir en oversikt over noen av de viktigste tegnene og nevrologiske utfallene som ses ved lesjoner i de forskjellige delene av nervesystemet, og gir dermed en innføring i grunnlaget for topografisk diagnostikk. Allerede i starten av den topografiske diagnostikken må vi prøve å ta stilling til enkelte vesentlige spørsmål. Sitter skaden i sentralnervesystemet eller i det perifere nervesystemet? Er det en fokal skade (lokalisert til ett sted) eller en generell affeksjon av nervesystemet? Dreier det seg om én eller flere lesjoner?

Spørsmålet om en skade er sentral eller perifer, lar seg som regel besvare ut fra karakteristiske funn ved den nevrologiske undersøkelsen (se nedenfor). Men enkelte sykdommer kan gi både sentrale og perifere utfall, for eksempel amyotrofisk lateral sklerose (ALS), ryggmargslesjoner og enkelte metabolske og toksiske tilstander (som alkoholskade, som kan gi både encefalopati og polyneuropati). Selv én lesjon kan gi flere forskjellige nevrologiske utfall. For eksempel kan en hjernestammelesjon affisere flere kjerner og nervebaner. I andre tilfeller kan ulike nevrologiske utfall skyldes to eller flere lesjoner, for eksempel ved multippel sklerose (MS), hjerneinfarkter eller hjernemetastaser. Sykdommer som affiserer hele nervesystemet, eller store deler av det, kan gi mer utbredt funksjonssvikt. Eksempler på dette er anoksiskader, encefalitter, visse metabolske og toksiske encefalopatier og enkelte neurodegenerative lidelser.



Figur 1. Sagittalsnitt gjennom hjernen nær midtlinjen, samt MR-snitt som viser de samme strukturene. (Seksjon for nevreradiologi, Oslo universitetssykehus)



Figur 2. Snitt gjennom hjernen med viktige kjerner, samt MR-snitt som viser de samme strukturene. «T1-vektet inversion recovery». (Seksjon for nevroradiologi, Oslo universitetssykehus)

Nervensystemets hovedinndeling

Sentralnervsystemet (figur 1 og 2) består av hjernen (encephalon) og ryggmargen (medulla spinalis). Hjernen deles igjen i storhjern (cerebrum) med sine to hemisfærer, lillehjernen (cerebellum) og hjernestammen. Hjernestammen består igjen av midthjernen (mesencephalon), hjernebroen (pons) og den forlengede marg (medulla oblongata). Mellomhjernen (diencephalon) med blant annet thalamus og hypothalamus, regnes av noen som en del av hjernestammen, men blir oftest ansett for å være en del av storhjern.

Det perifere nervesystemet består av hjernenervene, som går ut fra hjernestammen, og spinalnervene, som kommer ut fra ryggmargen. En spinalnerve (figur 3) dannes egentlig fra to nerverøtter, én fremre rot med motoriske efferente nervefibre (som fører nerveimpulser ut fra ryggmargen) og én bakre rot med sensoriske afferente fibre (som fører impulser inn til ryggmargen). Hver bakre rot har også et spinalganglion med cellelegemene til de sensoriske afferente nevronene. Flere steder blir det dannet en pleksus (nervefletning), der nervefibre fra flere spinalnerver blandes sammen. De perifere nervene som går ut fra en slik pleksus, kan inneholde fibre fra mange forskjellige spinalnerver.

Motoriske og sensoriske baner

En samling av nervefibre som forbinder to deler av sentralnervsystemet, kalles en nervebane. Sentralnervsystemet inneholder utallige slike nervebaner, mange med avgjørende betydning for normal hjernefunksjon. Likevel er det enkelte nervebaner som er ekstra betydningsfulle fra et klinisk synspunkt. Noen få eksempler vil bli nevnt her (figur 4).

Pyramidebanen

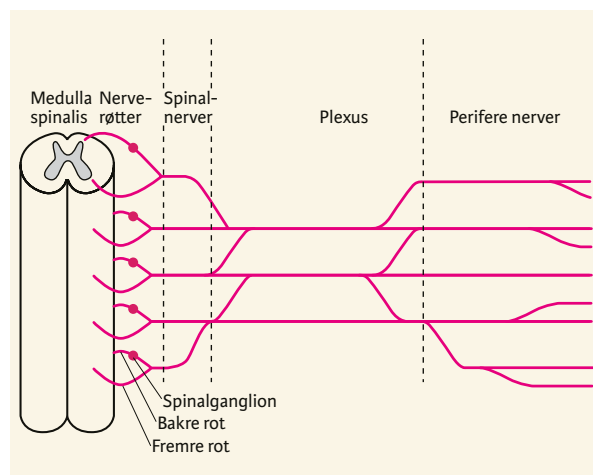
Viljestyrte bevegelser startes via pyramidecellene i motorisk hjernebark i gyrus precentralis. Pyramidecellene sender sine aksoner gjennom pyramidebanen (figur 4A), som går ned gjennom capsula interna og fortsetter gjennom ventrale del av hjernestammen. Langs hele forflaten av medulla oblongata danner den en karakteristisk oppdrivning (pyramiden) rett til side for midtlinjen. I nedre kant av medulla oblongata krysser de fleste pyramidebanefibre midtlinjen og fortsetter nedover på lateralsiden av ryggmargen. Derfra trer fibre inn i ryggmargens grå substans på det nivået der de danner synapser med motoriske forhornceller (motonevroner). Forhorncellen sender sitt akson gjennom spinalnervens fremre rot og videre ut gjennom perifere nerver til den muskelen den innnervierer.

Bakstrengsbanene

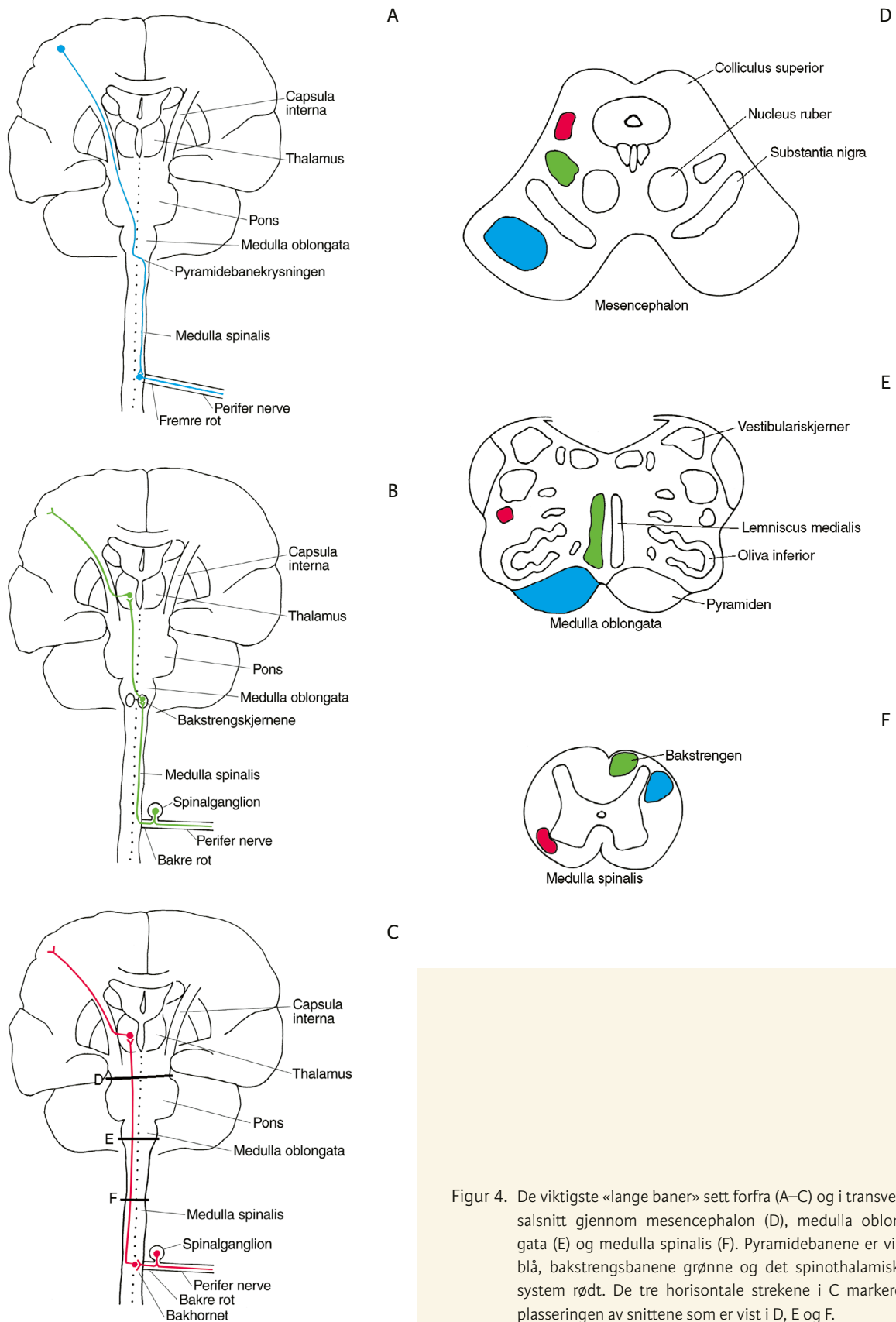
Nerveimpulser fra reseptorer for leddsans (følelse av hvilken stilling et ledd står i), vibrasjonssans og diskriminerende berøringssans (hudfølelse med detaljinformasjon om lett berøring) når hjernebarken gjennom en kjede på tre nevroner (figur 4B). Første celle er en pseudounipolar gangliecelle som har sitt cellelegeme i spinalgangliet. Nerveimpulsene følger gangliecellens perifere utløper gjennom perifere nerver og gjennom spinalnervens bakre rot, forbi cellelegemet. Derfra følger de gangliecellens sentrale utløper inn i ryggmargen, der nervefibre går inn i bakstrengen og deler seg. En av grenene følger den ipsilaterale bakstrengen oppover til bakstrengskjernene, som ligger kaudalt og dorsalt i medulla oblongata. Her er den første synapsen på veien fra periferien til hjernebarken. Andre nevron har sitt cellelegeme i bakstrengskjernene. Denne cellens akson fortsetter i ventral retning, krysser midtlinjen i medulla oblongata og fortsetter oppover gjennom hjernestammen til thalamus i en nervebane kalt lemniscus medialis. Andre synapse ligger i nucleus ventralis posterolateralis (VPL) i thalamus. Cellelegemet i det tredje nevronet ligger i VPL. Det sender sitt akson inn i capsula interna og gjennom denne opp til sensorisk hjernebark i gyrus postcentralis.

Det spinothalamiske system

Følelse av smerte, temperatur og grov berøring kommer også frem til hjernebarken gjennom en kjede på tre nevroner, men de følger ikke bakstrengsbanene som de andre sansekvalitetene (figur 4C). Første nevron er også her en pseudounipolar gangliecelle med cellelegeme i et spinalganglion. Fra de perifere reseptorer (eller frie nerveender) følger nerveimpulsene gangliecellens perifere utløper gjennom perifere nerver og spinalnervens bakre rot, forbi cellelegemet og gjennom gangliecellens sentrale utløper inn i ryggmargen.



Figur 3. Skematisk oppbygning av det perifere nervesystem.



Figur 4. De viktigste «lange baner» sett forfra (A–C) og i transversalsnitt gjennom mesencephalon (D), medulla oblongata (E) og medulla spinalis (F). Pyramidebanene er vist blå, bakstrengsbanene grønne og det spinothalamiske system rødt. De tre horisontale strekene i C markerer plasseringen av snittene som er vist i D, E og F.

Her går aksonet imidlertid ikke inn i bakstrengsbane, men fortsetter rett inn i ryggmargens grå substans og danner synapse i bakhornet. Andre nevron i kjeden har sitt cellelegeme i bakhornet og sender sitt akson til thalamus. Derfor kalles nervebanene for smerte, temperatur og grov berøring ofte for det spinothalamiske system. Fra cellelegemet i bakhornet fortsetter aksonet i ventral retning og passerer rett på forsiden av ryggmargens sentralkanal, der det krysser midtlinjen og går inn helt fort i ryggmargens sidestreg, der det bøyer i rostral retning og fortsetter oppover i ryggmargen. Fordi disse banene ligger anterolateralt i ryggmargen, kalles de av og til også for det «anterolaterale system».

De spinothalamiske aksonene fortsetter opp gjennom hjernestammen, der de ligger langt lateralt. De ender i VPL i thalamus, der de danner synapse akkurat som aksonene fra lemniscus medialis (se over). Det tredje nevronet, med cellelegeme i VPL, sender sitt akson gjennom capsula interna til sensorisk hjernebark i gyrus postcentralis.

Sentral og perifer skade

Enten en lesjon sitter i sentralnervesystemet eller i det perifere nervesystemet, vil symptomer og tegn avhenge av nøyaktig hvor skaden er lokalisert. Hos en person som blir akutt lammet i en kroppshalvdel (hemiparese), for eksempel på grunn av et hjerneinfarkt, skjønner vi ut fra kunnskapen om nervesystemets oppbygning (forrige avsnitt) at det dreier seg om en sentral lesjon. Hvis en person får lammelse (parese) i foten med manglende evne til dorsalmosjon i ankelen (droppfot) etter et traume mot kneet, skjønner vi at det er en perifer nerveskade. I andre tilfeller, for eksempel ved lammelser i en arm eller en fot uten forutgående skade, kan årsaken være mindre åpenbar. Likevel kan vi normalt avgjøre om nevrologiske utfall har sentral eller perifer årsak.

Viljestyrte bevegelser utløses fra motorisk hjernebark via pyramidebanene, men det er motonevronene som har den direkte kontakten med muskelcellene. Lammelse i én eller flere muskler kan derfor skyldes sentral skade (i hjernebarken eller pyramidebanene), perifer skade (i motonevronene eller deres aksoner), eller skade i selve muskelen. Diagnostikk av muskelsykdommer blir gjennomgått i kapittel 18. Når det gjelder å skille mellom sentrale og perifere nerveskader, må vi være spesielt oppmerksomme på at hele motonevronet regnes som en del av det perifere nervesystemet, selv om cellelegemet fysisk er lokalisert inne i ryggmargen. Dette er både hensiktsmessig og nødvendig fordi skade av cellelegemet og aksonet gir de samme nevrologiske utfall, slik at vi på klinisk grunnlag ikke kan avgjøre hvor i motonevronet en skade er lokalisert. På den annen side betyr det at en fokal skade inne i selve ryggmargen også vil gi perifere utfall hvis den affiserer motoriske forhornceller.

Noen av de viktigste funnene for å skille mellom skader i sentralnervesystemet og det perifere nervesystemet er vist i tabell 1. I tillegg kan en rekke andre symptomer og tegn brukes i den topografiske diagnostikk og hjelpe til å lokalisere en lesjon til deler av sentralnervesystemet eller det perifere nervesystemet. Invertert plantarrefleks (positivt Babinskis tegn) er for eksempel et tegn på sentralnervøs skade.

Tabell 1. Typiske tegn som brukes for å avgjøre om en parese skyldes skade i sentralnervesystemet eller i det perifere nervesystemet.

	Sentral skade	Perifer skade
Atrofi	Ingen/liten	Uttalt
Tonus	Økt (spastisitet)	Normal/nedsatt
Senereflekser	Økte	Svekkede

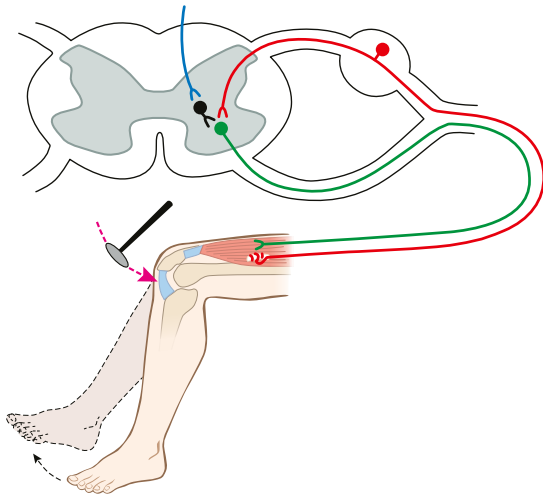
Muskelatrofi

Tydelig atrofi (svinn) av muskulatur kan utvikle seg over tid ved perifere skader fordi muskelfibrene mister sin innervasjon når motonevronene eller deres aksoner blir ødelagt. Hvis skaden i stedet er lokalisert sentralt og rammer pyramidecellene eller deres aksoner, forblir de motoriske forhorncellene intakte. Da opprettholder muskelfibrene sin innervasjon og atrofierer ikke i samme grad. Riktig nok kan det oppstå atrofi også på grunn av inaktivitet (på grunn av en sentral skade, eller når en ekstremitet har vært immobilisert lenge, f.eks. hvis den har vært gipset etter en bruddskade), men slik atrofi er likevel mye mindre uttalt enn den som oppstår etter perifer skade.

Senereflekser

Refleksundersøkelsen er viktig for å skille mellom sentrale og perifere skader. De enkleste refleksene er monosynaptiske strekkereflekser med refleksentrum i ryggmargen (figur 5). En lesjon som rammer en del av refleksbuen, enten det sensoriske nevronet som utgjør refleksens afferente ledd, eller motonevronet som utgjør refleksens efferente ledd, vil føre til at refleksbuen blir helt brutt, eller til at refleksen blir svekket. Perifere skader fører altså til utslukkede eller svake reflekser.

Refleksaktiviteten står normalt under kontroll fra sentralnervesystemet. Nedadgående (descenderende) nervebaner fra hjernen til ryggmargen påvirker hemmende (inhibitoriske) internevroner, som igjen bremser aktiviteten i motonevronene. Derfor reagerer motonevronene normalt bare middels sterkt når en refleks blir utløst. Men hvis en skade i sentralnervesystemet affiserer dette descenderende inhibitoriske systemet, vil den normale hemningen av motonevronene svekkes eller opphøre nedenfor skadestedet, og da vil refleksene her bli kraftigere enn normalt.



Figur 5. Skematisk fremstilling av monosynaptisk senerefleks (afferent ledd er rødt, efferent ledd grønt). Nedstigende nervefibre (blå) som kommer fra hjernen sammen med nervefibrene i pyramidebanen, hemmer senerefleksen gjennom å påvirke lokale inhibitoriske internevroner (svart) som bremser aktiviteten i motonevronet.

Disse nedadgående nervebanene følger pyramidebanen nedover helt fra hjernebarken til ryggmargen. Økte reflekser er således et tegn på skade i sentralnervesystemet som påvirker pyramidebanen.

Ved en fullstendig nevrologisk undersøkelse (kapittel 3 og 4) tester vi en rekke forskjellige reflekser med reflekssentrum i forskjellige deler av sentralnervesystemet (tabell 2). Dette hjelper oss til å kunne lokalisere en sentral eller perifer skade mer presist, for eksempel hos en person med pareser. Ved en sentral skade vil refleksene som regel være normale over skadestedet og økte under skadestedet. Hvis skaden også omfatter selve reflekssenteret eller refleksbuen, vil refleksen bli svak eller utslukket akkurat i nivå med skadestedet.

Ved rene perifere lesjoner vil reflekser som formidles via skadde nervefibre, bli svekkede eller opphevede, mens refleksene både over og under forblir normale.

Muskeltonus

Muskelspenningen (tonus) forandrer seg ofte ved lesjoner i nervesystemet. Vi tester muskeltonus gjennom å vurdere motstanden mot passive bevegelser (se kapittel 4). Spesielt er den økte muskeltonusen som ofte utvikles i forløpet av skader i sentralnervesystemet, av stor klinisk betydning. Som nevnt over, vil lesjoner som affiserer de descenderende inhibitoriske banene til ryggmargen, føre til økte reflekser. I slike tilfeller kan refleksene bli utløst ved langt svakere stimuli enn normalt, for eksempel ved små, passive bevegelser. Denne økte refleksaktiviteten fører til økt muskelspenning i form av *spastisitet*. Spastisitet er således et sikkert tegn på skade i sentralnervesystemet som påvirker pyramidebanene. Det er typisk at spastisiteten er mest uttalt i fleksormuskler i armene, og i ekstensor- og adduktormuskler i bena.

Rigiditet er en annen form for økt muskelspenning som kan oppdages ved testing på passive bevegelser (kapittel 4). Mens spastisitet gir størst motstand i begynnelsen av en rask bevegelse, gir rigiditet motstand gjennom hele bevegelsen. Dessuten er rigiditet normalt like uttalt i fleksor- og ekstensormuskler. Rigiditet skyldes som regel skade av basalgangliene og er således også et tegn på sentral skade, men ikke på skade i de samme områdene som gir spastisitet.

Musklene har også vanligvis en viss spenning (ofte feilaktig omtalt som «hviletonus»), på grunn av aktivitet i motonevronene. Ved perifere nerveskader kan denne normale muskelspenningen bli redusert, slik at musklene oppfattes som hypotone. Dette er imidlertid et svært usikkert tegn, siden muskler i fullstendig hvile heller ikke har noen aktivitet. Enkelte akutte sentralnervøse skader kan også gi tilsvarende «slappe pareser» den første tiden.

Tabell 2. Reflekser tester forskjellige nivåer eller segmenter av nervesystemet. En normal refleks krever normal funksjon i den aktuelle delen av sentralnervesystemet (reflekssenteret), i nerverøttene på dette nivået, og i den/de perifere nervene som er involvert. Her er noen av de vanligste refleksene.

Refleks	Afferent nerve	Nivå	(særlig)	Efferent nerve
Cornearefleks	n trigeminus	Pons		n facialis
Kjeverefleks	n trigeminus	Pons		n trigeminus
Bicepsrefleks	n musculocutaneus	C5-6		n musculocutaneus
Tricepsrefleks	n radialis	C6-7	C7	n radialis
Radialisperiostrefleks	n radialis	C6-8	C7	n radialis
Fingerfleksorrefleks	n ulnaris/medianus	C7-Th1	C8	n ulnaris/medianus
Abdominalrefleks	spinalnerver Th6-L1	Th6-L1		spinalnerver Th6-L1
Adduktorrefleks	n obturatorius	L2-L3		n obturatorius
Patellarrefleks	n femoralis	L2-L4	L4	n femoralis
Akillesrefleks	n tibialis	S1-S2	S1	n tibialis

Kortikale lesjoner

Cortex cerebri har en nokså ensartet oppbygning, men det er likevel en betydelig funksjonsfordeling mellom forskjellige områder i storhjernebarken (figur 6). Symptomer og utfall vil derfor variere sterkt etter hvilken del av cortex som er affisert.

Noen presist lokaliserte områder i hjernebarken har vel definerte oppgaver som lett lar seg teste ved den nevrologiske undersøkelsen, slik som registrering av forskjellige sanseinntrykk eller motorisk styring av kroppsdelene. Selv små skader i slike områder kan føre til store og lett påvisbare nevrologiske utfall. Eksempler på slike funksjonsforstyrrelser blir gitt nedenfor.

Andre områder i hjernebarken (assosiasjonsområder) har mer komplekse oppgaver, og samarbeidet mellom mange forskjellige hjerneavsnitt sørger for hukommelse, konsentrasjonsevne, evne til å resonnerer og tenke abstrakt, språkferdigheter og kritisk sans. Disse kalles med en samlebetegnelse for *kognitive funksjoner*. Sykdommer og skader som påvirker hele storhjernen, eller som svekker funksjonen i store deler av hjernebarken, fører til svikt i disse funksjonene (kognitiv svikt eller demens).

Frontal skade

Områder i frontallappen er viktige for å samordne kognitive funksjoner og følelser, noe som er med på å skape «personligheten». Sykdom og skade i frontallappen kan derfor gi personlighetsendringer, enten i form av svekket dømmekraft og nedsatt selvkritikk, som særlig ses ved skader på undersiden av frontallappen, eller i form av likegyldighet og motivasjonssvikt ved skader lenger oppad og lateralt.

Frontalt blikksenter

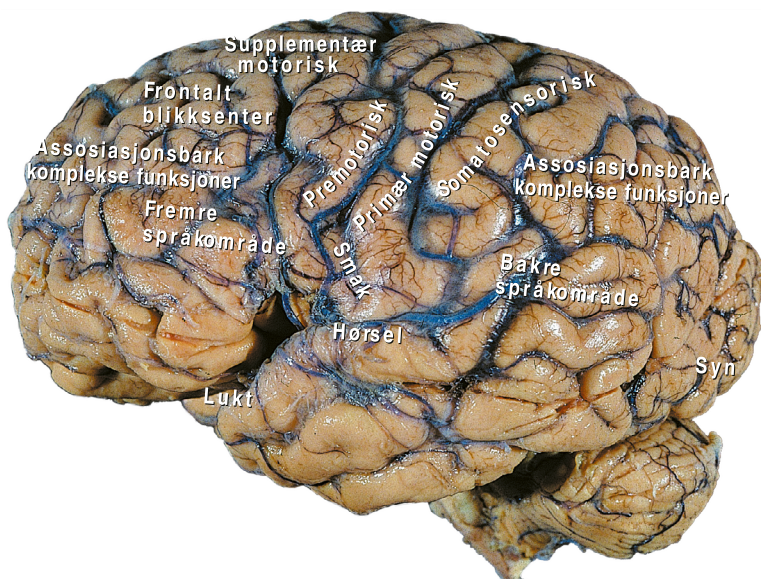
Det frontale blikksenteret er viktig for å styre konjugert bevegelse av øynene (dvs. bevegelse av begge øynene samlet) til motsatt side. En skade av dette senteret på én side (f.eks. ved infarkt i arteria cerebri medias forsyningsområde) fører til at øynene devierer mot den skadde siden, og at pasienten ikke kan flytte blikket til motsatt side. Dette er grunnen til at pasienten ofte «ser mot sitt fokus» ved hjerneslag.

Ved epileptiske anfall i det samme området er det motsatt. Økt impulsaktivitet i det frontale blikksenteret fører til at pasienten under anfallet «ser bort fra sitt fokus».

Motorisk cortex

Primær motorisk cortex ligger i gyrus precentralis, bakerste hjernevinding i frontallappen. Skade av denne, eller skade på én side i storhjernen eller hjernestammen som rammer de descenderende motoriske nervefibrene fra motorisk cortex (gjennom capsula interna og pyramidebanene), gir parese eller paralyse for viljestyrte muskelbevegelser i kontralaterale kroppshalvdel. Slike lammelser i én kroppshalvdel kalles hemiparese.

Motorisk cortex er somatotopisk organisert. Det vil si at hvert kroppsavsnitt er representert ved ett bestemt område i cortex. Det betyr at en liten lesjon av og til kan gi motoriske utfall fra bare ett kroppsavsnitt, slik at for eksempel et lite hjerneinfarkt eller en tumor kan gi parese i kontralaterale arm uten at funksjonen i benet er påvirket. Bena styres fra den del av gyrus precentralis som ligger på medialsiden av hemisfæren, mens trunkus, arm og ansikt i denne rekkefølgen styres fra områdene nedover på lateralsiden av hemisfæren. På grunn av denne spesielle organisasjonen kan en lesjon i spalten mellom hemisfærene, for eksempel en midtlinjenær svulst, i noen tilfeller føre til pareser i begge ben, mens resten av kroppen ikke er affisert.



Figur 6.
Viktige funksjonsområder i cerebral cortex. Venstre hemisfære er valgt for også å vise språkområder.

Somatosensorisk cortex

Gyrus postcentralis, den fremre hjernevindingen i parietallappen, registrerer sanseinntrykk som berøring, smerte, temperatur, vibrasjon og leddsans. En skade av somatosensorisk cortex eller sensoriske nervefibrer som leder opp mot den (f.eks. i capsula interna), vil føre til redusert eller opphevet følelse i kontralaterale kroppshalvdel. Den somatosensoriske cortex er somatotopisk organisert på tilsvarende måte som motorisk cortex, slik at små lesjoner kan gi lokaliserte sensibilitetsutfall.

Synsbarken

Area striata i oksipitalappen utgjør det primære synsområdet. En komplett skade av dette området i begge hemisfærer fører til totalt tap av synet («kortikal blindhet»). Fordi synsområdet i hver hemisfære mottar synsinntrykkene fra kontralaterale halvdel av synsfeltet (fra begge øynene), vil skade av synsområdet i én hemisfære føre til tap av synet i kontralaterale synsfeltshalvdel (homonym hemianopsi).

Luktebarken

Lukteområdet i hjernebarken ligger i tuppen av temporallappen (uncus). Skade her kan svekke luktesansen, mens irritasjonstilstander i samme område kan fremkalle spesielle lukteinntrykk. Således kan epileptiske anfall fra fremre del av temporallappen starte med luktfornemmelse (uncinate anfall).

Assosiasjonsområder

Store områder i hjernebarken er såkalte assosiasjonsområder, som deltar i en rekke komplekse oppgaver, slik som kognitive funksjoner, tolkning av sanseinntrykk og planlegging og gjennomføring av sammensatte handlinger.

Viktige områder for tolkning av sanseinntrykkene ligger ofte i nærheten av de primære sensoriske områdene. Hvis et slikt assosiasjonsområde er skadet, vil selve sanseinntrykkene bli oppfattet på normal måte, men personen klarer ikke å tolke inntrykkene og forstå hva de representerer (agnosi). Ved en slik skade i assosiasjonsområdene foran synsbarken vil pasienten se lys og farger, men vil ikke forstå hva det er han ser (visuell agnosi). Ved tilsvarende skade i parietallappen bak somatosensorisk cortex vil pasienten for eksempel kunne føle at han har noe i hendene, men ikke klare å tolke hva slags gjenstand det er, hva slags form den har, og hva den er laget av (taktil agnosi).

Parietallappen er viktig for samordning av sanseinntrykkene, og parietale skader kan derfor også gi andre utfall i slike komplekse funksjoner (kapittel 4).

Planlegging og gjennomføring av komplekse bevegelser krever et nært samarbeid mellom mange områder i hjernen, men parietale barkområder er spesielt viktige. Skader i parietallappen (ofte i den dominante hemisfære) eller dens forbindelser kan føre til at pasienten ikke forstår hvordan en kompleks bevegelse skal utføres, og ikke klarer å utføre den, selv om det ikke foreligger pareser eller sensoriske forstyrrelser. Dette fenomenet kalles apraksi.

Språkområder

Språkområdene er lokalisert i cortex i venstre hjernehalvdel hos praktisk talt alle høyrehendte og hos over halvparten av de venstrehendte. Vi sier gjerne at den hemisfæren der språkområdene ligger, er den språkdominante.

Når vi hører tale, registreres lyden i hørselsområdet i temporallappen (på begge sider). Derfra sendes impulser til det bakre språkområdet (Wernickes område), som ligger nær grensen mellom temporallappen, parietallappen og oksipitalappen i den språkdominante hemisfæren. Dette området har til oppgave å tolke ordene og formidle impulser videre til assosiasjonsområder som danner «et indre bilde» av, eller forestilling om, det som omtales.

Skade i dette bakre språkområdet vil føre til at pasienten ikke forstår meningen i det som blir sagt (sensorisk eller impressiv afasi).

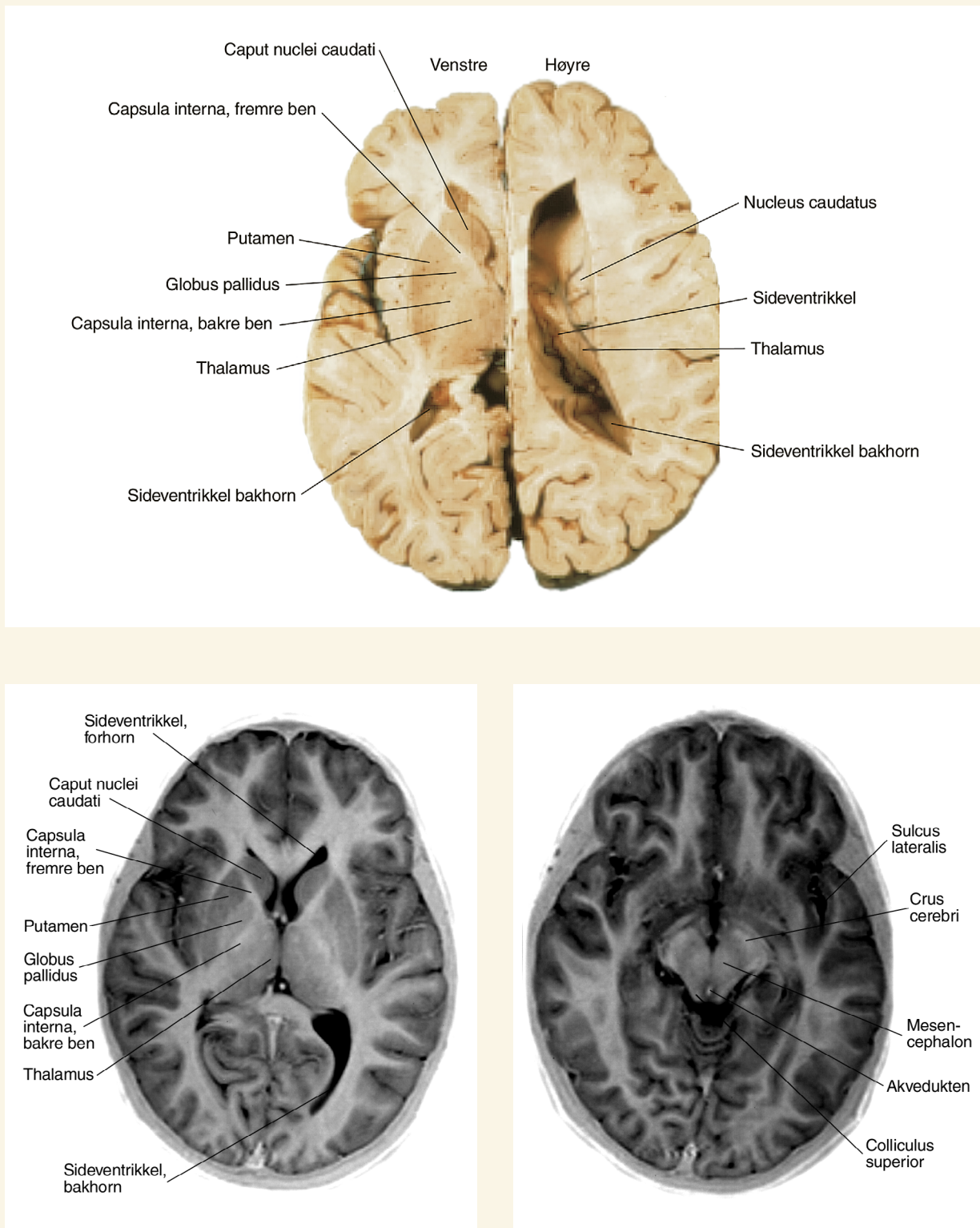
Når vi skal snakke, finner det bakre språkområdet de riktige begrepene, mens det er det fremre språkområdet (Brocas område) på lateralsiden av frontalappen i den språkdominante hjernehalvdelen som finner det rette ordet, planlegger lydene som skal til for å uttale det, og som setter ordene sammen til setninger. Skade i dette området vil føre til at pasienten ikke klarer å uttrykke seg (motorisk eller ekspressiv afasi), selv om han forstår det som blir sagt.

De fleste afasipasienter har en blandet sensorisk og motorisk afasi, selv om én av formene ofte synes å dominere.

Hippocampus

Hippocampus (figur 2) i temporallappen er viktig for hukommelsen. Den sørger for at kunnskaper og inntrykk blir lagret, men selve hukommelsen blir spredt over ulike deler av hjernebarken. Hippocampus er imidlertid ikke nødvendig for å tilegne seg nye praktiske ferdigheter. Også språklige funksjoner som utvidelse av ordforrådet synes å være uavhengig av hippocampus.

Bilateral skade i hippocampus, noe som blant annet kan forekomme ved store blodtrykksfall fordi hippocampuscellene er spesielt sårbare for iskemi, kan føre til betydelig nedsatt evne til å lagre nye inntrykk i hukommelsen.



Figur 7. Øverst: Horisontalsnitt gjennom hjernen. Høyre hemisfære er skåret gjennom toppen av sideventrikkelen, slik at vi ser ned på nucleus caudatus og thalamus i veggen av ventrikkelen. Venstre hemisfære er skåret lenger ned, slik at snittet går gjennom basalgangliene og thalamus. Det venstre MR-bildet viser snitt i samme nivå som hjernesnittet i venstre hemisfære. Det høyre MR-bildet viser et lavere nivå, og viser hvordan øvre del av hjernestammen (mesencephalon) er omgitt av hemisfærene. (Seksjon for nevroradiologi, Oslo universitetssykehus)

Thalamus

Thalamus (figur 1, 2 og 7) har mange forskjellige oppgaver, men er blant annet en reléstasjon med synapse for de fleste sensoriske banene til cortex. Skade i thalamus kan derfor føre til sensoriske forstyrrelser i kontralaterale kroppshalvdel, men kan også i noen tilfeller gi opphav til smerter («sentrale smerter»).

Skader i thalamus kan også gi motoriske forstyrrelser, blant annet ved å påvirke nervebaner fra basalgangliene.

Basalgangliene

Basalgangliene er en samling kjerner som ligger dypt inne i storhjernen. De er forbundet innbyrdes med thalamus og med en rekke andre deler av hjernen gjennom et rikt nettverk av nervebaner. Basalgangliene har viktige oppgaver i forberedelsen av viljestyrte bevegelser, og basalgangliesykdommer fører derfor spesielt til motoriske forstyrrelser.

Skade av visse av disse nervebanene, spesielt den dopaminerge banen fra substantia nigra til corpus striatum (nucleus caudatus og putamen, figur 2 og 7), fører til karakteristiske symptomer i motsatt kroppshalvdel. Det oppstår en spesiell stivhet eller økt muskeltonus av typen rigiditet. Dessuten får pasientene vansker med å starte nye bevegelser og gjør færre spontane bevegelser enn tidligere (akinesi), og bevegelsene blir langsommere enn normalt (bradykinesi). Det er også vanlig med skjelving som er særlig tydelig når armen eller benet er i ro (hviletremor). Sammen kalles disse symptomene parkinsonisme.

Dystonier er andre motoriske forstyrrelser som i de fleste tilfeller sannsynligvis skyldes funksjonssvikt i basalgangliene. Dystoni betyr «feil muskelspenning» og kan arte seg som kraftige, ofte langvarige eller konstante muskelkontraksjoner. De kan gi vridende, av og til smertefulle bevegelser og abnorme stillinger i én eller flere kroppsdeler.

Mange andre former for ufrivillige bevegelser (dyskinesier) kan også ha sitt opphav i forskjellige deler av basalgangliene. Eksempler på dette er langsomme, vridende bevegelser ved atetose, raske, rykkvise og ukoordinerte bevegelser ved chorea, og store, voldsomme bevegelser i én kroppshalvdel ved hemiballisme. Sistnevnte tilstand kan ofte relateres til skade av den lille nucleus subthalamicus, som ligger på overgangen mellom mesencephalon og diencephalon (figur 2), eller dens forbindelser.

Selv om de største kjernene i basalgangliene særlig er involvert i motoriske oppgaver, deltar visse områder i basalgangliene også i mange andre funksjoner, slik som kognitiv og affektiv kontroll. Mange av disse ikke-motoriske funksjonene foregår i mindre kjerner som er lokalisert helt sentralt i basalgangliene. To eksempler er nucleus accumbens som er viktig for lyst,

belønning og motivasjon, og nucleus basalis Meynert som synes å være viktig for oppmerksomhet, læring og hukommelse. Sistnevnte kjerne er kolinerg og sender nervefibre til store deler av hjernebarken. Kjernen blir ofte påvirket ved Alzheimers sykdom, noe som forårsaker redusert kolinerg aktivitet i hjernebarken.

Cerebellum

Lillehjernen er nær forbundet med cortex cerebri og forhåndsberegner kraft, tidspunkt og varighet for muskelkontraksjonene i de involverte muskler ved planlagte bevegelser. Den mottar også sensorisk informasjon om de pågående bevegelsene og kan derfor korrigere bevegelser underveis, slik at de blir jevnt, presist og rytmisk utført. Sykdom eller skade i lillehjernen fører til at bevegelsene blir upresise og urytmiske (ataksi).

Lillehjernebarken er ensartet bygd, men fordi forskjellige deler av lillehjernen har ulike forbindelser med forskjellige deler av sentralnervesystemet, er det en viss funksjonsfordeling mellom forskjellige deler av lillehjernen. Fremre del av lillehjernen, lobus anterior, har stor betydning for gangfunksjonen. Ved skade her er en ustø og urytmisk gange hovedsymptomet (gangataksi).

Lillehjernehemisfærene utgjør den største delen av lillehjernen. De er viktige for ekstremitetsbevegelser, og skader her fører til ekstremitetsataksi. Fordi forbindelsene mellom cortex og lillehjernen er kryssede, styrer lillehjernen samme sides ekstremiteter. Derfor gir en skade i lillehjernehemisfærene ipsilateral ataksi. Denne arter seg blant annet ved at bevegelsene blir oppstykkede, at bevegelsene får feil lengde (de blir for lange eller for korte, såkalt dysmetri), at raskt alternerende bevegelser blir vanskelige (dysdiadokokinesi), og at armer og ben får økende usikkerhet og skjelving ved slutten av målrettede bevegelser (såkalt intensjonstremor, en form for aksjonstremor).

Områdene nær midtlinjen i bakre del av lillehjernen (vermis lobus posterior) har blant annet områder som deltar i kontroll av øyebevegelser og tale. Skader her kan føre til øyemotilitetsforstyrrelser i form av at langsomme følgebevegelser blir ujevne og oppstykkede, og at raske øyebevegelser blir upresise (defekte sakkader). Dessuten kan det oppstå en karakteristisk taleforstyrrelse med hakkete og stakkato, skanderende tale («cerebellær dysartri»). Isolert skade i denne begrensede delen av lillehjernen er imidlertid svært sjelden. Derfor vil vanligvis slike symptomer opptre sammen med symptomer fra lillehjernehemisfærene.

Lobus flocculonodularis (også kalt vestibulocerebellum) utgjør den minste delen av lillehjernen. Den har nær tilknytning til vestibulariskjernene i medulla oblongata, og er viktig for balanse og for reflektoriske øyebevegelser. Skader her kan gi nystagmus (en spesiell type ufrivillige, mer eller mindre rytmiske øyebevegelser) og ustøhet i kroppen både i sittende og stående stilling (trunkal ataksi).

Hjernestammen

Hjernestammen har en rekke viktige funksjoner. Den tjener blant annet som en forbindelse mellom storhjernen, lillehjernen og ryggmargen. Hjernestammeslesjoner kan derfor blant annet affisere pyramidebanene og gi kontralaterale hemipareser, og de kan ramme sensoriske baner og gi føleforstyrrelser. Dessuten springer alle hjernenervene ut fra hjernestammen, og lesjoner i de respektive hjernenervkjernene kan derfor gi karakteristiske utfall. Ikke noe annet sted er så mange viktige nervebaner samlet på ett lite område. Hjernestammen inneholder også de livsviktige respirasjons- og sirkulasjonssentrene, samt retikulærsubstansen, som er viktig for bevissthets. Selv meget små lesjoner i hjernestammen kan derfor gi en rekke forskjellige nevrologiske utfall, og mer omfattende hjernestammeslesjoner kan gi koma og livstruende funksjonsforstyrrelser.

Etter hodeskader, intrakranielle blødninger eller andre tilstander med økende intrakranielt trykk, kan trykket mot hjernestammen øke kraftig.

Dette kan føre til begynnende herniering, der deler av temporallappen presses ned under tentorium cerebelli (folden av hjernehinne som ligger over cerebellum), eller hjernestammen presses ned mot foramen magnum. Redusert bevissthet, langsom puls, stigende blodtrykk og respirasjonsforstyrrelse er signaler på faretruende trykk mot pons og medulla oblongata. I tillegg vil det kunne oppstå anisocori med dilatasjon av pupillen på den siden der trykket er størst, fordi parasympatiske nervefibre ytterst i nervus oculomotorius blir affisert. Ofte vil pasientene også kunne få forstyrrelse av pyramidebanen med kontralateral hemiparese. Aller farligst er det hvis trykket mot respirasjonssenteret i retikulærsubstansen øverst i medulla oblongata blir så høyt at spontan respirasjon opphører.

All parasympatisk aktivitet i ansiktet styres fra hjernestammen gjennom flere av hjernenervene. Sympatiske nerver til ansiktet kommer fra ryggmargsnivå Th1, går via den sympatiske grensestrengen og følger arteriene ut i ansiktet. Hypothalamus er et overordnet sentrum for det autonome nervesystemet. Det betyr at sympatisk nerveaktivitet blir styrt gjennom nervebaner fra hypothalamus som descenderer gjennom hele hjernestammen og ned til ryggmargen på samme side. Skade langs disse banene (uansett nivå i hjernestammen) kan derfor føre til bortfall av sympatisk aktivitet på ipsilateral side av ansiktet, noe som igjen fører til ptose, miose, enoftalmus og nedsatt svetting i halve ansiktet (anhidrose). Dette kalles Horner syndrom. Horner syndrom kan imidlertid også skyldes skade på de perifere sympatiske nerverne. Fra Th1 går de sympatiske preganglionære nervefibre inn i den sympatiske grensestrengen, der de danner synapse. De postganglionære

sympatiske nervefibre til ansiktet fortsetter oppover fra grensestrengen ved å følge de store arteriene. Derfor kan for eksempel en skade i veggen av arteria carotis skade sympatiske nervefibre og gi Horner syndrom i samme side av ansiktet.

Mesencephalon

Substantia nigra, nucleus ruber og flere områder og kjerner som styrer øyebevegelser, er lokalisert i mesencephalon. Sykdom i substantia nigra fører til affeksjon av den dopaminerge nigrostriatale nervebanen og fører til parkinsonisme. Nucleus ruber er også viktig for motoriske funksjoner, blant annet gjennom dens forbindelser med cerebral cortex, lillehjernen og ryggmargen. Ut fra beliggenheten av de forskjellige kjernene og banene kan vi skille mellom skader i forskjellige deler av mesencephalon (figur 8). En ensidig skade fortil i mesencephalon (Weber syndrom) vil kunne ramme pyramidebanene og gi kontralateral hemiparese og sentral facialisparese, samt ipsilateral oculomotoriusaffeksjon med blant annet ptose og øyemuskelparese (se kapittel 34). Sitter lesjonen lenger sentralt og rammer nucleus ruber eller nervebaner som passerer rett forbi, tilkommer det tremor eller ufrivillige bevegelser i ekstremitetene kontralateralt. Slike lesjoner kan også ramme sensoriske baner og gi kontralateral hemianestesi. Senteret for vertikale øyebevegelser (*det vertikale blikksenteret*) ligger bakerst i mesencephalon, rett foran colliculus superior. En lesjon her, for eksempel på grunn av trykk fra en tumor i corpus pineale, gir blant annet blikkparese oppad (Parinaud syndrom).

Pons

Pons er en viktig omkopplingsstasjon for banene mellom cortex cerebri og cerebellum, men den inneholder også senteret for regulering av horisontale øyebevegelser (*det horisontale blikksenteret*). Noen ponslesjoner kan derfor føre til horisontal blikkparese. Kjernene til nervus abducens og nervus facialis, samt de fleste kjernene til nervus trigeminus, ligger også i pons.

Konjugerte øyebevegelser forutsetter normal forbindelse mellom kjernene for hjernenervene som styrer øyemuskulene. Disse fibre følger fasciculus longitudinalis medialis fra pons til mesencephalon. En lesjon i denne banen (f.eks. ved multipel sklerose) fører til en karakteristisk øyemotilitetsforstyrrelse kalt internukleær oftalmoplegi (kapittel 34), med blant annet diskonjugerte øyebevegelser og nystagmus.

I andre tilfeller kan en ponslesjon for eksempel ramme facialis kjernen og pyramidebanen på én side. Pyramidebanen blir altså affisert ovenfor pyramidebanekrysningen. Derfor gir en slik skade ipsilateral (perifer, se nedenfor) facialisparese og kontralateral hemiparese (Millard-Gubler syndrom).