LUND UNIVERSITY

Långvarig svår medvetandestörning efter hjärnskada hos vuxna - Nya rekommendationer ger underlag för utredning och rehabilitering.

Godbolt, Alison; Lindgren, Marie; Stenberg, Maud; Cronberg, Tobias; Tengvar, Christer; Sörbo, Ann

Published in:
Läkartidningen

2014

Link to publication

Citation for published version (APA):
Godbolt, A., Lindgren, M., Stenberg, M., Cronberg, T., Tengvar, C., & Sörbo, A. (2014). Långvarig svår medvetandestörning efter hjärnskada hos vuxna - Nya rekommendationer ger underlag för utredning och rehabilitering. *Läkartidningen*, *111*(49-50), 2230-2234.
http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25584586?dopt=Abstract

Total number of authors:
6

General rights
Unless other specific re-use rights are stated the following general rights apply:
Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.
• Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
• You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
• You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal

Read more about Creative commons licenses: https://creativecommons.org/licenses/

Take down policy
If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

LUND UNIVERSITY

PO Box 117
221 00 Lund
+46 46-222 00 00

Citera som: Läkartidningen. 2014;111:CZEE

Långvarig svår medvetandestörning efter hjärnskada hos vuxna

Nya rekommendationer ger underlag för utredning och rehabilitering

ALISON K GODBOLT, överläkare, rehabiliteringsmedicinska universitetskliniken Stockholm, Danderyds sjukhus; Karolinska institutet
alison.godbolt@ki.se
MARIE LINDGREN, överläkare, rehabiliteringsmedicinska kliniken, Universitetssjukhuset, Linköping
MAUD STENBERG, överläkare, rehabiliteringsmedicinska kliniken, Norrlands universitetssjukhus, Umeå
TOBIAS CRONBERG, docent, överläkare, VO neurologi och rehabiliteringsmedicin, Skånes universitetssjukvård, Lund
CHRISTER TENGVAR, med dr, överläkare, rehabiliteringsmedicinska kliniken, Akademiska sjukhuset, Uppsala
ANN SÖRBO, med dr, överläkare, rehabiliteringskliniken, Södra Älvsborgs sjukhus, Borås

Vissa patienter som överlever en svår förvärvad hjärnskada kan efter en tid öppna ögonen spontant utan att visa något eller endast diskreta tecken på medvetande. Sådana tillstånd kallas »svår medvetandestörning« (disorders of consciousness; DOC) och omfattar vegetativt tillstånd (VT) och minimalt medvetandetillstånd (MCS) (Figur 1). Tillstånden kan uppkomma efter trauma, anoxi, hypoperfusion (på grund av t ex intraoperativa komplikationer), subaraknoidalblödning, intracerebralt hematom, hjärninfarkt, svåra CNS-infektioner, förgiftningar och metabola tillstånd. Med långvarig menas i detta sammanhang en varaktighet >4 veckor efter hjärnskadan.

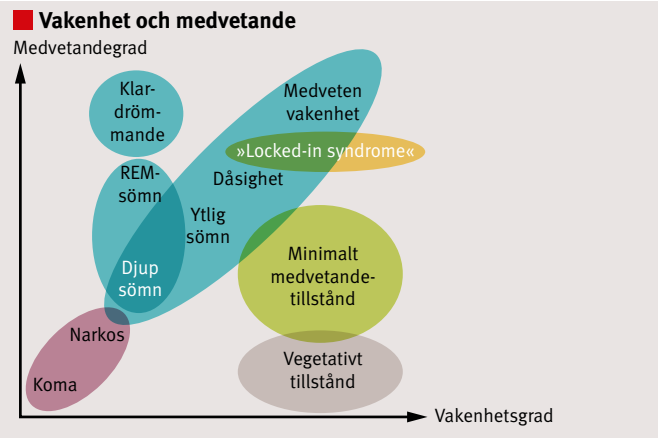
Uppdrag av Svensk förening för rehabiliteringsmedicin

På uppdrag av Svensk förening för rehabiliteringsmedicin har en arbetsgrupp med representanter med expertis och erfarenhet av patientgruppen och specialistkompetens inom rehabiliteringsmedicin, neurologi och medicinsk etik utarbetat rekommendationer vid svår medvetandestörning. Samtliga sjukvårdsregioner i Sverige finns representerade i arbetsgruppen.

Rekommendationerna baseras på

- en systematisk genomgång av litteraturen vad gäller behandlingsmetoder under 2007–2012 [1]
- en icke-systematisk genomgång av litteraturen fram till november 2013
- arbetsgruppens samlade erfarenhet
- synpunkter från specialister inom neurokirurgi, neurofysiologi och neuroradiologi.

Sökstrategin vad gäller behandlingsmetoder [1] sammanfattas i Fakta 1. Sökorden gällande andra aspekter inkluderade »vegetative state«, »minimally conscious state«, »disorders of consciousness«, »prognosis«, »treatment«, »rehabilitation«, »recovery« och »assessment«.



Figur 1. Vakenhet och medvetande. Efter Laureys [43].

Forskningsunderlaget för samtliga rekommendationer graderas (Tabell I) som »starkt« (minst en högkvalitativ randomiserad kontrollerad studie) eller »visst« (minst en studie av acceptabel kvalitet). Där forskningsevidens saknas baseras rekommendationerna på expertkonsensus (Tabell I). Alternativa metoder för evidensgradering (såsom GRADE-systemet) är mindre lämpade med tanke på de ofta komplexa interventioner [2] som används för denna patientgrupp.

Patienter med progressiva sjukdomar, som MS och demens, omfattas inte av rekommendationerna.

Svårigheter vid omhändertagande och olikheter i vården

Patienter som utvecklar långvarig svår medvetandestörning vårdas i akutskedet på ett flertal olika vårdenheter beroende på hjärnskadans etiologi. Enskilda kollegor inom de flesta berörda specialiteter träffar endast få patienter med långvarig svår medvetandestörning under sitt yrkesliv. Rehabiliteringsmedicinska insatser kan te sig meningslösa för patienter som inte kan delta aktivt i funktionsträning, och inom läkarkåren varierar åsikterna om huruvida remittering till rehabiliteringsenhet över huvud taget bör ske [3]. Även inom rehabiliteringsmedicinen finns olika syn på om, och hur, slutenvårdsbaserade insatser ska utformas för dessa patienter [3].

Dessutom är medicinska komplikationer som måste hanteras parallellt med rehabiliteringsinsatserna vanliga under en längre period (veckor till månader) [4], och resurser för omhändertagande av dessa komplikationer finns inte på alla rehabiliteringsenheter.

Evidensbaserade rekommendationer bör kunna bidra till ett mer enhetligt omhändertagande och ligga till grund för utveckling av vården av patientgruppen.

Neuroanatomiska korrelat

Kunskaperna om de neuroanatomiska förutsättningarna för medvetande, såväl hos friska som hos individer med hjärn-

SAMMANFATTAT

Efter svår förvärvad hjärnskada utvecklar enstaka patienter långvarig och uttalad medvetandestörning (vegetativt tillstånd eller minimalt medvetandetillstånd), som hindrar aktivt deltagande i neurorehabilitering.
Internationella expertgrupper och modern forskning betonar att rehabiliteringsenheter ändå har en roll i vården av dessa patienter.
Här presenteras rekommendationer för vård av vuxna patienter med långvarig svår medvetandestörning.

FAKTA 1. Sökstrategi för behandlingsstudier [1]

Inklusionskriterier
Sökord: »Vegetative state« och »treatment« eller »minimally conscious state« och »treatment«.
Grundkriterier: Ingår i PubMed, publicerade år 2007–2012, studier på människor, vuxna, språk: svenska eller engelska.
Artikeltyp: Orginalartiklar publicerade i referentgranskade vetenskapliga tidskrifter med följande studiemetodik: systematiska granskningar, randomiserade kontrollerade behandlingsstudier, kohortstudier, fall–kontrollstudier, fallserier.
Antal patienter: n ≥ 10.
Falldefinition: Vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd eller minimalt medvetandetillstånd enligt etablerade kriterier.
Syfte med studien: Utvärdering av effekten av en specifik behandling för vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd eller minimal medvetandestörning gällande funktionsnivå eller medvetandegrad.
Utfallsmått: Medvetandegrad, funktionsnivå, kommunikationsförmåga (en eller flera).

Exklusionskriterier
Studier med huvudfokus på hjärnskadans orsak eller på metoder att förebygga utveckling av vegetativt tillstånd eller minimal medvetandestörning.

Bedömning av den metodologiska kvaliteten på studierna gjordes enligt SIGN-systemet http://www.sign.ac.uk

skada, har under senare år utvecklats. Med stöd av studier med funktionell magnetkameraundersökning (fMRI) och positronemissionstomografi (PET) vet vi att det s k externa medvetandet (dvs medvetande om omgivningen genom bearbetning av sinnesintryck) förläggs till ett lateralt frontoparietalt nätverk, vilket omfattar prefrontala och posteriora parietala associativa kortex.

Det s k interna medvetandet (dvs egna tankar som inte är relaterade till stimuli från omgivningen) baseras på ett medialt frontoparietalt nätverk, vilket omfattar anteriora cingulum/mesiofrontala kortex och posteriora cingulum/precuneus [5].

Två undergrupper av svår medvetandestörning är etablerade internationellt (Fakta 2):

- Vegetativt tillstånd (VT): Patienten har periodvis öppna ögon men visar inga tecken på att medvetet kunna bearbeta och förstå stimuli från omgivningen. Den mer neutrala termen »icke-responsivt vakenhetstillstånd« (IRV) har nyligen föreslagits [6]. I denna artikel benämns tillståndet fortsättningsvis vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd.
- Minimalt medvetandetillstånd [7]: Patienten uppvisar minimala, inkonsekventa men reproducerbara tecken på medvetenhet om sig själv eller sin omgivning, men förmåga till funktionell kommunikation föreligger inte, och patienten saknar förmåga att använda föremål på ett funktionellt sätt.

Kodning och epidemiologi

I den internationella sjukdomsklassifikationen ICD-10 saknas koder för vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd och minimalt medvetandetillstånd, vilket gör att planeringsunderlaget för sjukvården är begränsat. Koder finns dock med i arbetsversionen »ICD-11 beta«, vilket på lång sikt kan ge ett bättre underlag.

Siffror från aktuella studier medger ändå en uppskattning av incidensen av långvarig svår medvetandestörning. En multicenterstudie [8] har visat att svår medvetandestörning (>3 månader) efter hjärntrauma har en årlig incidens på 3/1 000 000 invånare i arbetsför ålder i Sverige. Förekomsten av icke-traumatiskt orsakad långvarig svår medvetandestörning är mer osäker, men den sammanlagda incidensen av vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd med varaktighet ≥6 månader (av alla etiologier) har uppskattats till 5–25/1 000 000 och år [9].

FAKTA 2. Kliniska kännetecken

Kliniska kännetecken vid vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd och minimalt medvetandetillstånd

Vid vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd saknas
- tecken till medvetenhet om den egna personen och närmiljön
- förmåga att viljemässigt och målinriktat interagera spontant eller som respons på auditivt, visuellt, taktilt eller smärtsamt stimulus
- förståelig verbal kommunikation.

Vid vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd kan följande kliniska kännetecken ses
- sömn–vakenhetscykler (cirkadiansk rytm) med ögonöppning spontant eller vid stimulering
- reflexer som grip-, sug-, palmomental-, bit- och skrämselreflexer
- bevarade hjärnstamsreflexer
- dysautonomi/autonom instabilitet med periodvis feber, takykardi, takypné, hypertoni, svettningar, förvärrad muskulär hypertonus
- svepande ögonrörelser
- tårproduktion och ljudproduktion utan relation till stimuli i omgivningen
- dekortikeringstecken (vid stimulering) med extension i nedre extremiteter och flexion/adduktion i övre extremiteter
- nedsatt/avsaknad av habituering. Habituering definieras som avtagande respons vid upprepade stimuleringar.

Vid minimalt medvetandetillstånd ses
- reproducerbar (dock inte konsekvent), viljemässig respons i relation till stimuli som tecken till medvetenhet.

Vid minimalt medvetandetillstånd kan följande kliniska kännetecken ses
- viljemässig förmåga att följa (enkla) uppmaningar
- gester eller verbalt förmedlad ja/nej-respons eller enkel verbalisering med enstaka adekvata ord utan att dessa möjliggör någon funktionell kommunikation
- målinriktade och viljemässiga diskriminativa eller affektiva beteenden (gråt, skratt) som kan uppfattas som adekvata i relation till presenterat stimuli
- ihållande visuella följerörelser.

Feldiagnostiseras som svår medvetandestörning

Vid »locked-in syndrome«, t ex efter en hjärnstamsinfarkt, kan väsentligen intakt kognition och medvetenhet föreligga, men förmågan att kommunicera och interagera med omgivningen begränsas av tetrapares och kranialnervspåverkan. Termerna akinetisk mutism och paramediant diencefalt syndrom har använts för att beskriva vissa kliniska fenotyper hos patienter som ger liten och variabel respons [10], men det saknas aktuella etablerade internationella definitioner, varför dessa tillstånd inte diskuteras mer här.

Diagnostisering och differentiering av undergrupperna

Det är svårt att vid en klinisk undersökning skilja mellan minimalt medvetandetillstånd och vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd. Patienter som inte har svår medvetandestörning kan också felaktigt bedömas som medvetandesänkta. I en aktuell studie fann man att >40 procent av patienter med misstänkt svår medvetandestörning feldiagnostiserades när inte standardiserade, beteendebaserade bedömningsskalor användes, även av ett team med erfarenhet av dessa tillstånd [11].

Högteknologiska metoder (t ex fMRI och högdensitets-EEG) för att upptäcka tecken på medvetande har uppmärksammats alltmer [12-14]. Förmågan att kommunicera endast via modulering av fMRI-signaler har nyligen rapporterats [12], men förekommer endast i sällsynta fall. Metoderna kan också ge falskt negativa resultat genom att patienter som vid klinisk bedömning visar tydliga tecken till medvetande kan ha negativa fynd på fMRI [15].

Det är av både etiska och prognostiska skäl viktigt att ställa en korrekt diagnos avseende vegetativt tillstånd/icke-respon-

TABELL I. Nationella rekommendationer för vård av patienter med långvarig (>4 veckor) svår medvetandestörning efter förvärvad hjärnskada i vuxen ålder.

	Rekommendation	Grad[1]
Utredning		
Förberedelse före bedömning	Optimering av allmäntillståndet ska föregå bedömning av medvetandegraden Vård på enhet som kan erbjuda interdisciplinära insatser och med erfarenhet av patientgruppen	K
Klinisk bedömning	Noggrann anamnes och status inkluderande bedömning av hjärnstamsreflexer Läkemedelsgenomgång	
Kartläggning av radiologiska förhållanden	Rutinmässigt förnyad undersökning med DT-hjärna under det postakuta skedet, 1–2 månader efter insjuknandet och därefter vid behov vid klinisk misstanke om hydrocefalus [31] För patienter med traumatisk skada eller subaraknoidalblödning och fortsatt svår medvetandestörning även rutinmässig undersökning med DT-hjärna efter 6–9 månader [31] MR-hjärna är den bästa metoden för kartläggning av skadeutbredning	K, F(v)
Kartläggning av neurofysiologiska förhållanden	EEG bör genomföras under det postakuta skedet; inkludera om möjligt provokationer med fotostimulering samt test av reaktivitet Undersökningar med cerebrala reaktionspotentialer (evoked potentials) bör övervägas för att kartlägga förutsättningar för att visa tecken till medvetande: SSEP; somatosensoriskt retningssvar VEP; visuellt retningssvar BAEP; hjärnstamsretningssvar MEP; motoriskt retningssvar (magnetstimulering)	K, F(v)
Användning av beteendebaserade bedömningsmetoder för diagnostisering av svår medvetandestörning	Standardiserad bedömningsskala avsedd för denna patientgrupp bör användas; CRS-R[2] [33] alternativt SMART[3] [34] rekommenderas. Upprepade bedömningar krävs för att skilja mellan vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd och minimalt medvetandetillstånd, alternativt bättre funktion	K, F(v)
Behandling och uppföljning		
Rehabiliteringsinsatser under den initiala perioden	Period av inneliggande vård med insatser från interdisciplinärt team (inkluderande specialistläkare) med erfarenhet av patientgruppen Inför utskrivning ska medicinsk uppföljning, omvårdnadsrutiner, paramedicinska rekommendationer och hjälpmedel planeras	K, F(v)
Läkemedelsbehandling	Översyn av läkemedelslista med utsättning av sederande läkemedel	K
	Amantadinbehandling bör övervägas för patienter med svår medvetandestörning efter traumatisk hjärnskada och kan övervägas för patienter med svår medvetandestörning efter icke-traumatisk hjärnskada	K, F(s)
	Behandling med andra dopaminagonister och zolpidem kan övervägas för patienter med svår medvetandestörning, oavsett orsak	K, F(v)
Djup hjärnstimulering	Endast inom ramen för godkänt forskningsprojekt	K, F(v)
Uppföljning	Vid behov, men minst 1 gång per år de första 5 åren efter hjärnskadan; bör inkludera förnyad strukturerad bedömning av medvetandegraden med anpassad skala	K, F(v)

[1]Grad = rekommendationens grad: K = expertkonsensus, F = evidens från forskningsstudier, F(s) = stark forskningsevidens (minst en randomiserad kontrollerad studie av hög kvalitet, motsvarar SIGN-nivå (http://www.sign.ac.uk) A eller B), F(v) = viss forskningsevidens (motsvarar SIGN-nivå C och D).

[2]Coma recovery scale-revised.

[3]Sensory modality assessment and rehabilitation technique.

sivt vakenhetstillstånd och minimalt medvetandetillstånd. Patienter med minimalt medvetandetillstånd har bättre prognos vad gäller långsiktigt globalt utfall än patienter med vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd [16]. Patienter med minimalt medvetandetillstånd kan sannolikt uppleva smärta. Vid smärtstimulering av patienter med minimalt medvetandetillstånd liknar aktiveringsmönstret (registrerat med $H_2{}^{15}O$-PET) nämligen det hos friska personer, vilket inte är fallet hos patienter med vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd [17].

Prognosbedömning vid olika tidpunkter efter hjärnskadan

Läkare från olika specialiteter träffar patienten med långvarig medvetandestörning vid olika tidpunkter efter hjärnskadan. Bedömning av prognosen har dock genomgående en central roll i diskussioner med anhöriga för beslut om vårdinsatser och långtidsplanering. Här sammanfattas kunskapsläget om prognostisering av svår medvetandestörning vid olika tidpunkter efter hjärnskada.

De första dagarna efter skadan. Vid en svår traumatisk eller icke-traumatisk hjärnskada uppstår medvetandeförlust i skadeögonblicket. Majoriteten av de patienter som överlever återfår medvetandet efter en period på timmar till dagar. Moderna akutprognostiska modeller (t ex CRASH [18]) gör det möjligt att redan första dagen efter en traumatisk hjärnskada uppskatta risken för dåligt utfall baserat på akuta skadevariabler. Utfallsmåtten i dessa modeller är dock grova, t ex samlas avlidna patienter och patienter med vegetativt tillstånd och funktionsnedsättning i en grupp, och subakuta komplikationer eller eventuella rehabiliteringsinsatser beaktas inte.

Patienter med anoxisk hjärnskada efter hjärtstillestånd som inte vaknat upp inom några dagar har som grupp betraktad dålig prognos [19]. Klinisk neurologisk undersökning i kombination med neuroradiologiska och neurofysiologiska undersökningar som EEG och somatosensoriskt retningssvar medger vanligen en relativt säker bedömning av prognosen 4–5 dagar efter ett hjärtstopp [20].

Prognosbedömning vid fördröjd återhämtning av medve-

tandet tidigt efter andra hjärnskador har bristfälligt underlag i litteraturen.

Avslutad IVA-vård, oftast 2–6 veckor efter skadan. Fler faktorer än de akuta skadevariablerna kan teoretiskt påverka prognosbedömning vid denna tidpunkt (t ex förekomst av sekundära hjärnskador, svåra infektioner, spasticitetsutveckling m m). Erfarna specialister väger in sådana faktorer vid anhörigsamtal och rekommendationer om fortsatt vård, men en säker prognosbedömning är inte möjlig, och etablerade prognostiska modeller saknas. Klinisk erfarenhet och uppföljningsstudier talar för att prognosen generellt sett är sämre ju längre medvetandestörningen kvarstår.

Aktuella studier har dock också visat att upp till hälften av alla patienter med svår medvetandestörning vid övergång till rehabiliteringsenhet (ungefär 1 månad efter hjärnskadan) är självständiga i hemmet vid 1-årsuppföljning [16] och att några återgått i arbete [16, 21]. Efter icke-traumatisk hjärnskada är andelen patienter som återhämtar sig mindre (ca 15 procent vid 1 år) och tidsförloppet för eventuell förbättring mer utdraget [22].

Flera månader efter skadan. I äldre studier [22] angavs att möjligheten till återhämtning av medvetandet är obefintlig efter 3 månader i vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd för patienter med icke-traumatiska skador och efter 12 månader för patienter med traumatiska skador. Man kunde då rimligen dra slutsatsen att det inte skulle vara motiverat med uppföljning eller rehabiliteringsinsatser under längre tid. Dessa studier publicerades dock innan minimalt medvetandetillstånd definierades och innan standardiserade beteendebaserade bedömningsinstrument utvecklades, vilka nu anses centrala för diagnostiken.

Flera moderna studier [16, 23, 24] har visat att en minoritet av patienter med fortsatt svår medvetandestörning flera månader efter hjärnskadan återfår medvetande i ett senare skede. Sannolikheten för återhämtning är lägre för patienter med vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd än för patienter med minimalt medvetandetillstånd, och sannolikheten minskar med tiden [15, 24]. Efter 2 år i vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd och 5 år i minimalt medvetandetillstånd är återhämtning mycket sällsynt; endast en fallbeskrivning där återhämtning från minimalt medvetandetillstånd konstaterades >5 år efter hjärnskadan finns i litteraturen [25].

En lägre andel av patienter med icke-traumatisk hjärnskada än av patienter med traumatisk hjärnskada återfår medvetandet, men sen återhämtning kan inte helt uteslutas för dessa patienter. En studie redovisar att 10 procent av patienter med vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd ≥6 månader efter icke-traumatiska skador återfår medvetandet >1 år efter skadan [24].

Vård och behandling initialt efter IVA-behandling

Målet med vård och behandling i den initiala fasen är att stabilisera patientens allmäntillstånd för att möjliggöra adekvat bedömning av medvetandegraden. Patienter med svåra hjärnskador har små fysiologiska marginaler och är känsliga för såväl inre som yttre faktorer. Behandling av autonom instabilitet och reduktion av stressfaktorer är således viktig för att optimera förutsättningarna för patienten att visa tecken till medvetande. Cirkulationsstörningar, inkluderande hjärnskaderelaterad dysautonomi (dvs paroxysmal sympatikushyperaktivitet) [26], och respiratoriska komplikationer som sekretstagnation bör utredas och behandlas. Eventuell hypofysär störning behandlas.

Basala funktioner som nutrition och sömn bör optimeras. Kontraktur- och trycksårsprofylax, munhygien samt uppmärksamhet på störningar i slemhinnor, tarm och urinvägar är också av vikt.

Smärtlindring och behandling av tonusrubbning omfattar gynnsam positionering och farmakologisk behandling [27]. Neuro-/myopati vid allvarlig sjukdom kan göra det omöjligt för patienten att följa motoriska uppmaningar, och det bör beaktas. Läkemedelsbehandlingen bör ses över för att undvika onödig sedering eller negativ inverkan på hjärnans återhämtning [28].

Miljön runt patienten bör optimeras avseende sensoriska stimuli [29, 30]. Samarbete i ett interdisciplinärt team är en nödvändig förutsättning för denna s k rehabiliterande omvårdnad. I teamet kan bl a läkare, omvårdnadspersonal, dietist, sjukgymnast, arbetsterapeut, logoped, psykolog, kurator och musikterapeut ingå.

Radiologiska och neurofysiologiska förhållanden kartläggs

Behandlingsbara faktorer såsom hydrocefalus och epilepsi ska utredas och behandlas. Hydrocefalus kan ibland debutera flera veckor efter traumatisk hjärnskada [31] och är relativt vanligt förekommande också efter subaraknoidalblödning. Utebliven klinisk förbättring kan vara det enda tecknet på utveckling av potentiellt behandlingsbar hydrocefalus.

Radiologisk kartläggning av skadelokalisation samt neurofysiologisk utredning av transmission i perifera och centrala taktila, auditiva och visuella banor bör övervägas. Därmed skapas förutsättningar för en optimal klinisk bedömning med användning av standardiserade beteendebaserade bedömningsinstrument [15].

Bedömning av medvetandegrad

De enkla skattningsskalor för medvetandegrad som vanligen används i akutskedet (Glasgow coma scale och Reaction level scale) är för okänsliga för bedömning av möjlig svår medvetandestörning [11]. I stället rekommenderas Coma recovery scale–revised [32, 33]. I definitionen av minimalt medvetandetillstånd ingår att patienten visar »inkonsekventa men reproducerbara tecken till medvetande«, vilka kan missas om bedömning görs vid ett eller ett fåtal tillfällen. Bedömningen ska därför upprepas, exempelvis 5–10 gånger under 2–3 veckor [12, 15].

Sensory modality assessment and rehabilitation technique (SMART) är en alternativ metod som kan vara mer känslig [34] och kan övervägas för svårbedömda patienter. Den är dock mer resurskrävande och har liten spridning i Sverige.

Att optimera allmäntillstånd och främja medvetande

Rehabiliteringsinsatser och läkemedelsbehandling syftar till att öka graden av medvetande och respons på stimuli, att etablera någon grad av kommunikation, att optimera förutsättningarna för återhämtning samt att förebygga sekundära komplikationer. Det finns viss evidens för effekt av multimodala rehabiliteringsprogram [29, 35]. Kontrollerade studier av sådana program innebär dock mycket stora metodologiska och etiska svårigheter.

Licenspreparatet amantadin (dopaminagonist och NMDA-antagonist) har i en multicenterstudie visats vara en medvetandefrämjande behandling vid posttraumatisk svår medvetandestörning och utan allvarliga biverkningar [36]. Behand-

»Patienter med minimalt medvetandetillstånd har bättre prognos vad gäller långsiktigt globalt utfall än patienter med vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd ...«

»Utredning enligt här föreslagna rekommendationer kan minimera risken för att subjektiva värderingar styr utredning och behandling ...«

lingen gavs under samtidig interdisciplinär rehabilitering i slutenvård. Amantadin är olämpligt vid aktiv epilepsi (anfall under föregående månad). Evidensgraden för effekter av andra medvetandefrämjande läkemedel är betydligt lägre. Teoretiskt finns skäl att överväga även andra dopaminagonister, t ex bromokriptin [5]. Sömnläkemedlet zolpidem har också visats ge önskvärda paradoxala effekter i form av förhöjd vakenhet hos enstaka patienter med svår medvetandestörning [37]. En metaanalys av 22 fallbeskrivningar kunde inte påvisa någon medvetandefrämjande effekt av metylfenidat vid svår medvetandestörning [38].

Trots lovande fallbeskrivningar [39] saknas ännu evidens [40] för behandling med djup hjärnstimulering (deep brain stimulation) i klinisk verksamhet.

Svåra etiska frågor

Vården av långvarigt medvetandesänkta patienter omgärdas av svåra etiska frågor vad gäller såväl initial medicinsk utredning och prognostisering som livsuppehållande åtgärder, t ex infektionsbehandling, nutrition och vätsketillförsel, i senare skede [41]. Utredning enligt här föreslagna rekommendationer kan minimera risken för att subjektiva värderingar styr utredning och behandling och därmed risken för godtycklighet.

Vårdgivare bör ha kännedom om de begränsningar som avbildningsteknik och neurofysiologiska undersökningar är behäftade med och om att det vetenskapliga underlaget för långsiktig prognostisering ännu är begränsat [42]. Anhöriga bör informeras om detta och om förutsättningarna för återhämtning och risken för bestående funktionsnedsättning.

Vårdbegränsningar avseende hjärtåterupplivning, dialys och ibland respiratorbehandling föreligger ofta under intensivvårdsfasen och under den tidiga rehabiliteringen. Omprövning av dessa bör ske vid förbättrat kliniskt status och vid byte av vårdinstans. Utöver Socialstyrelsens föreskrifter och allmänna råd om livsuppehållande behandling (SOSFS 2011:7) finns inga formella eller juridiska stöd i dessa frågor. Enligt dessa ska patienten erhålla sakkunnig och omsorgsfull vård samt visas omtanke och respekt, oavsett eventuellt beslut om livsuppehållande behandling. Ett sådant beslut ska föregås av samråd med kollega och dokumenteras tydligt.

Kronisk fas och långsiktig uppföljning

Mot bakgrund av att moderna studier visar att sen återhämtning förekommer är en strukturerad uppföljning motiverad för att lämpliga rehabiliteringsinsatser ska kunna aktiveras vid upptäckt av förbättring av patientens tillstånd. Även optimering av patientens allmäntillstånd för att främja medvetande handlar inte bara om engångsinsatser i det postakuta skedet, utan också om aktiv uppföljning över tid. I senare skede behövs både fortsatt justering av läkemedelsbehandling (t ex mot spasticitet, epilepsi och fortsatt autonom instabilitet) och regelbunden översyn av patientens alla läkemedel för att undvika sedering samt anpassning av sittställning och hjälpmedel.

Nationellt patientregister

Svår medvetandestörning (vegetativt tillstånd/icke-responsivt vakenhetstillstånd respektive minimalt medvetandetillstånd) är en ovanlig men inte försumbar konsekvens av förvärvad hjärnskada. Tillståndet för med sig svåra etiska frågeställningar. Det är vår förhoppning att dessa rekommendationer kan bidra till att dessa patienter erbjuds ett mer likvärdigt och adekvat omhändertagande [42]. Ett nationellt patientregister enligt aktuella nationella riktlinjer i Storbritannien [15] kan med fördel utvecklas även i Sverige som underlag för utveckling av vården.

Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

SUMMARY

After severe acquired brain injury some patients develop a prolonged disorder of consciousness (vegetative state or minimally conscious state), and as such cannot actively participate in neurorehabilitation. However, international opinion and recent research developments emphasize the need for involvement of rehabilitation medicine units in the care of these patients. The article presents recommendations for the care of adult patients with prolonged disorders of consciousness, which have been developed by a multidisciplinary working party, in order to promote good care, and identify areas for further improvements.

REFERENSER

1. Godbolt AK. Disorders of consciousness: optimizing patient care through translation of recent research developments into clinical practice [examensuppsats]. Svensk förening för rehabiliteringsmedicin. http://sfrm.se/wp-content/uploads/2013/01/specialistexamen_uppsats_Godbolt_2012_rev.pdf
2. MRC. Developing and evaluating complex interventions: new guidance. Swindon: Medical Research Council; 2006. http://www.mrc.ac.uk/documents/pdf/complex-interventions-guidance/
3. Godbolt AK, Tengvar C, Johansson B, et al. Opportunity for inpatient brain injury rehabilitation for persons in a vegetative state: survey of Swedish physicians. Am J Phys Med Rehabil. 2011;90:482-9.
4. Whyte J, Nordenbo AM, Kalmar K, et al. Medical complications during inpatient rehabilitation among patients with traumatic disorders of consciousness. Arch Phys Med Rehabil. 2013;94:1877-83.
5. Laureys S, Schiff ND. Coma and consciousness: paradigms (re)framed by neuroimaging. Neuroimage. 2012;61:478-91.
6. Laureys S, Celesia GG, Cohadon F, et al. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. BMC Med. 2010;8:68.
7. Giacino JT, Ashwal S, Childs N, et al. The minimally conscious state: definition and diagnostic criteria. Neurology. 2002;58:349-53.
8. Godbolt AK, Deboussard CN, Stenberg M, et al. Disorders of consciousness after severe traumatic brain injury: A Swedish-Icelandic study of incidence, outcomes and implications for optimizing care pathways. J Rehabil Med. 2013;45:741-8.
9. Beaumont JG, Kenealy PM. Incidence and prevalence of the vegetative and minimally conscious states. Neuropsychol Rehabil. 2005;15:184-9.
10. Tengvar C, Krakau K, Molander C, et al. Hög tid att organisera tidig hjärnskaderehabilitering bättre! Läkartidningen. 2006;103:3685-6.
11. Schnakers C, Vanhaudenhuyse A, Giacino J, et al. Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. BMC Neurol. 2009;9:35.
12. Monti MM, Vanhaudenhuyse A, Coleman MR, et al. Willful modulation of brain activity in disorders of consciousness. N Engl J Med. 2010;362:579-89.
13. Cruse D, Chennu S, Chatelle C, et al. Bedside detection of awareness in the vegetative state: a cohort study. Lancet. 2011;378:2088-94.
14. Turner-Stokes L, Kitzinger J, Gill-Thwaites H, et al. fMRI for vegetative and minimally conscious states. BMJ. 2012;345:e8045.
15. Prolonged disorders of consciousness: National clinical guidelines. London: Royal College of Physicians; 2013. http://www.rcplondon.ac.uk/resources/prolonged-disorders-consciousness-national-clinical-guidelines
16. Katz DI, Polyak M, Coughlan D, et al. Natural history of recovery from brain injury after prolonged disorders of consciousness: outcome of patients admitted to inpatient rehabilitation with 1-4 year follow-up. Prog Brain Res. 2009;177:73-88.
17. Boly M, Faymonville ME, Schnakers C, et al. Perception of pain in the minimally conscious state with PET activation: an observational study. Lancet Neurol. 2008;7:1013-20.
18. Collaborators MCT, Perel P, Arango M, et al. Predicting outcome after traumatic brain injury: practical prognostic models based on large cohort of international patients. BMJ. 2008;336:425-9.
19. Dragancea I, Rundgren M, Englund E, et al. The influence of induced hypothermia and delayed prognostication on the mode of death after cardiac arrest. Resuscitation. 2013;84:337-42.
20. Cronberg T, Brizzi M, Liedholm LJ, et al. Nytt stöd för bedömning av neurologisk prognos efter hjärtstopp. Rekommendationer från svenska HLR-rådets expertgrupp. Läkartidningen. 2012;109:2146-50.
21. Whyte J, Nakase-Richardson R, Hammond FM, et al. Functional outcomes in traumatic disorders of consciousness: 5-year outcomes from the National Institute on Disability and Rehabilitation Research Traumatic Brain Injury Model Systems. Arch Phys Med Rehabil. 2013;94(10):1855-60.
22. Medical aspects of the persistent vegetative state (2). The Multi-Society Task Force on PVS. N Engl J Med. 1994;330:1572-9.
23. Luaute J, Maucort-Boulch D, Tell L, et al. Long-term outcomes of chronic minimally conscious and vegetative states. Neurology. 2010;75:246-52.
24. Estraneo A, Moretta P, Loreto V, et al. Late recovery after traumatic, anoxic, or hemorrhagic long-lasting vegetative state. Neurology. 2010;75:239-45.
25. Voss HU, Uluc AM, Dyke JP, et al. Possible axonal regrowth in late recovery from the minimally conscious state. J Clin Invest. 2006;116:2005-11.
26. Fernandez-Ortega JF, Prieto-Palomino MA, Garcia-Caballero M, et al. Paroxysmal sympathetic hyperactivity after traumatic brain injury: clinical and prognostic implications. J Neurotrauma. 2012;29:1364-70.
27. Clemenzi A, Formisano R, Matteis M, et al. Care management of spasticity with botulinum toxin-A in patients with severe acquired brain injury: a 1-year follow-up prospective study. Brain Inj. 2012;26:979-83.
28. Lexell J, Lindstedt M, Sörbo A, et al. Farmakologiska möjligheter vid hjärnskadebehandling. Rätt läkemedelsval kan optimera rehabiliteringsinsatserna. Läkartidningen. 2007;104:2422-6.
29. Seel RT, Douglas J, Dennison AC, et al. Specialized early treatment for persons with disorders of consciousness: program components and outcomes. Arch Phys Med Rehabil. 2013;94:1908-23.
30. Prolonged disorders of consciousness: National clinical guidelines. Annex 2c: Optimising conditions for response. London: Royal College of Physicians; 2013. https://www.rcplondon.ac.uk/sites/default/files/annex_2c_optimising_conditions_for_response.pdf
31. Kammersgaard LP, Linnemann M, Tibaek M. Hydrocephalus following severe traumatic brain injury in adults. Incidence, timing, and clinical predictors during rehabilitation. NeuroRehabilitation. 2013;33(3):473-80.
32. American Congress of Rehabilitation Medicine, Brain Injury-Interdisciplinary Special Interest Group, Disorders of Consciousness Task Force; Seel RT, Sherer M, Whyte J, et al. Assessment scales for disorders of consciousness: evidence-based recommendations for clinical practice and research. Arch Phys Med Rehabil. 2010;91:1795-813.
33. Kalmar K, Giacino JT. The JFK Coma Recovery Scale – Revised. Neuropsychol Rehabil. 2005;15:454-60.
34. Godbolt AK, Stenson S, Winberg M, et al. Disorders of consciousness: preliminary data supports added value of extended behavioural assessment. Brain Inj. 2012;26:188-93.
35. DeFina PA, Fellus J, Thompson JWG, et al. Improving outcomes of severe disorders of consciousness. Restor Neurol Neurosci. 2010;28:769-80.
36. Giacino JT, Whyte J, Bagiella E, et al. Placebo-controlled trial of amantadine for severe traumatic brain injury. N Engl J Med. 2012;366:819-26.
37. Whyte J, Myers R. Incidence of clinically significant responses to zolpidem among patients with disorders of consciousness: a preliminary placebo controlled trial. Am J Phys Med Rehabil. 2009;88:410-8.
38. Martin RT, Whyte J. The effects of methylphenidate on command following and yes/no communication in persons with severe disorders of consciousness: a meta-analysis of n-of-1 studies. Am J Phys Med Rehabil. 2007;86:613-20.
39. Schiff ND, Giacino JT, Kalmar K, et al. Behavioural improvements with thalamic stimulation after severe traumatic brain injury. Nature. 2007;448:600-3.
40. Brain injury rehabilitation in adults. A national clinical guideline. Edinburgh: Scottish Intercollegiate Guidelines Network; 2013. SIGN Publication no 130. http://www.sign.ac.uk/pdf/sign130.pdf
41. Jox RJ, Kuehlmeyer K. Introduction: Reconsidering disorders of consciousness in light of neuroscientific evidence. Neuroethics. 2013;6:1-3.
42. Jox RJ, Bernat JL, Laureys S, et al. Disorders of consciousness: responding to requests for novel diagnostic and therapeutic interventions. Lancet Neurol. 2012;11:732-8.
43. Laureys S. Eyes open, brain shut. Sci Am. 2007;296:84-9.