

# AUTONOM DYSFUNKTION SKA DOKUMEN- TERAS ENLIGT STANDARD

Vid ryggmärgsskada är det autonoma nervsystemet ofta dysfunktionellt, vilket kraftigt inverkar i den skadades dagliga liv och medför stor risk för sjuklighet och förtida död. Ett nytt standardinstrument ger hjälp att bedöma autonomt status.



**ANN-KATRIN KARLSSON**, docent, vårdenhetsöverläkare, ryggmärgsskadeenheten, neurologikliniken, Sahlgrenska Universi-

tetssjukhuset/Sahlgrenska, Göteborg  
ann-katrin.karlsson@neuro.gu.se

Störningar i autonoma nervsystemet är i många fall en del av symtombilden vid neurologisk sjukdom och skada. Vid stroke kan autonom dysfunktion både spela en patogen roll och vara ett resultat av sjukdomen [1]. Vid Guillain-Barrés sjukdom och ALS (amyotrofisk lateralskleros) finns risk för asystoli [2, 3]. Parkinsons sjukdom [4] och MS [5] är ofta förknippade med ortostatisk hypotension, blås- och tarmstörningar samt störningar i sexualfunktionen.

Vid ryggmärgsskada är påverkan på autonoma nervsystemets funktion oftast uttalad. Halsryggmärgsskada ger en kraftig obalans i den autonoma regleringen och erbjuder ett exempel på vad som händer då delar av autonoma nervsystemet, sympatikus, hamnar utom supraspinal kontroll, medan parasympatikus via vagus är intakt. Hypotoni, ortostatisk hypotension, bradykardi med risk för asystoli är vanliga och ibland livshotande symtom och tillstånd i denna grupp.

I det närmaste alla ryggmärgsskadade får en påverkan på autonom och viljemässig reglering av blås- och tarmfunktionen, eftersom sakrala parasympatiska centra är påverkade. Även sexualfunktionen drabbas. Dessutom uppkommer hos individer med skadenivå över 5:e torakalnivån nya reaktioner, såsom autonom dysreflexi. En retning nedanför skadenivån aktiverar sympatikus nedanför skadenivån [6] och utlöser kraftig vasokonstriktion i de flesta kärlbäddar nedanför skadenivån och ger upphov till mycket kraftig blodtrycksstegring och ibland reflektorisk bradykardi [7, 8].

## Standardinstrument för autonomt status

En skada på ryggmärgen kan drabba allt från ryggmärgens ut-

»Att komplettera standardinstrumentet för motoriskt och sensoriskt status med ett för autonomt status har ... uppfattats som angeläget.«

träde ur foramen magnum ner till cauda equina och vara alltifrån en uttalat inkomplett skada med stor del av den dubbelriktade förbindelsen intakt till en komplett skada med förlust av all kommunikation mellan supraspinala centra och kroppen nedanför skadenivån.

Prognosen för en inkomplett skada är helt olik den för en komplett skada, eftersom den inkompleta skadan förbättras neurologiskt under lång tid efter skadan [9].

Sedan många år undersöks alla ryggmärgsskadade på ett enhetligt sätt enligt ett internationellt utarbetat standardinstrument, där skadenivå och grad av skada klassas utifrån motorisk och sensorisk kvarvarande funktion [10]. Detta sätt att standardisera undersöka den skadade har haft stor betydelse för att värdera utfallet i olika vetenskapliga studier och för att jämföra behandlingsresultat.

Den autonoma dysfunktionen har stor påverkan på den skadade individens dagliga liv och medför också stor risk för morbiditet och mortalitet både i det akuta skedet och livslångt [11]. Att komplettera standardinstrumentet för motoriskt och sensoriskt status med ett för autonomt status har därför länge uppfattats som angeläget. På initiativ av de två stora organisationerna inom ryggmärgsskadevetenskapen, American Spinal Injury Association (ASIA) och International Spinal Cord Society (ISCoS), startade för några år sedan ett arbete för att utarbeta ett standardinstrument för autonomt status. En ledningsgrupp och fyra undergrupper tillsattes, med deltagande av de ledande experterna inom området.

De fyra grupperna formerades kring följande organ/organ-system: blåsa, tarm, sexualfunktion och generell autonom funktion. Grupperna har träffats en till två gånger under de år arbetet pågått och däremellan skött kommunikationen via e-post. Detta arbete har nu lett fram till ett publicerat arbete, där ett standardinstrument för autonomt status presenterats [12]. Enligt detta kommer autonom kontroll av hjärta, blodtryck, svettningförmåga, temperaturreglering, bronkopulmonella systemet, nedre urinvägar, tarm och sexualfunktion att dokumenteras, liksom resultat av urodynamisk undersökning (Fakta 1-3).

## Generell autonom dysfunktion

**Kardiovaskulära systemet.** Kärlbädden i övre delen av kroppen liksom hjärtat får sympatikussinnervation från sympatiska

## SAMMANFATTAT

**Autonoma** störningar är vanliga vid neurologisk sjukdom och skada. Vid ryggmärgsskada är autonom påverkan oftast uttalad och kan vara förenad med livsfara.

**Nyligen** har en internationellt sammansatt expertgrupp publicerat ett standardinstrument för autonomt status, som ska komplettera den standard för motoriskt och sensoriskt sta-

tus som i dag används för att beskriva skadan.

**Generell** autonom påverkan, blås-, tarm- och sexualfunktion samt resultatet av cystometri kommer att dokumenteras.

**Förhoppningsvis** kan detta sätt att värdera autonom dysfunktion finna tillämpning även vid andra neurologiska sjukdomar och skador.

## FAKTA 1. Generell autonom funktion

### Följande parametrar ska dokumenteras i status

#### Autonom kontroll av hjärta

Normalt fynd

Onormalt fynd: Bradykardi  
Takykardi  
Annan dysrytmi

Okänt fynd

Fyndet går ej att värdera

#### Autonom kontroll av blodtryck

Normalt fynd

Onormalt fynd: Systoliskt blodtryck i vila under 90 mm Hg  
Ortostatisk hypotension  
Autonom dysreflexi

Okänt fynd

Fyndet går ej att värdera

#### Autonom kontroll av svettningförmåga

Normalt fynd

Onormalt fynd: Hyperhidros ovanför skadenivån  
Hyperhidros nedanför skadenivån  
Hypohidros nedanför skadenivån

Okänt fynd

Fyndet går ej att värdera

#### Autonom kontroll av temperaturreglering

Normalt fynd

Onormalt fynd: Hypertermi  
Hypotermi

Okänt fynd

Fyndet går ej att värdera

#### Autonom och somatisk kontroll av bronkopulmonella systemet

Normalt fynd

Onormalt fynd: Saknar voluntär andningsförmåga, helt ventilatorberoende  
Nedsatt voluntär andningsförmåga, delvis ventilatorberoende  
Nedsatt voluntär andningsförmåga, ej ventilatorberoende

Okänt fynd

## FAKTA 2. Blås-, tarm- och sexualfunktion

### Följande parametrar ska dokumenteras i status

#### Autonom kontroll av nedre urinvägar

Känner blåsfyllnad

Kan förhindra läckage (kontinent)  
Vilken blåstömningmetod används

#### Autonom kontroll av tarm

Känner behov av tarmtömning  
Kan förhindra läckage (kontinent)  
Voluntär förmåga att kontrahera analsfinktern

#### Autonom kontroll av sexualfunktion

Erektion eller lubrikation (psykogen, reflex)  
Orgasm  
Ejakulation (män)  
Känner menstruation (kvinnor)

## FAKTA 3. Urodynamik

### Urodynamisk undersökning bör omfatta följande parametrar

#### Blåsfyllnadskänsl

Normal

Ökad  
Nedsatt  
Saknas  
Ospecifik

#### Detrusoraktivitet

Normal  
Överaktiv  
Underaktiv  
Akontraktill

#### Sfinkter

Uretra normal slutningsmekanism  
Uretra normal funktion under tömning  
Inkompetent  
Detrusor-sfinkterdyssynergi  
Icke-relaxerande sfinkter

neuron belägna i övre torakala (T) segment (T 1–T 5-nivån), medan tarmens och nedre extremiteternas kärlbäddar innerveras från T 5–L 2. Hjärtats sinusknuta får dessutom parasympatisk innervation via vagusnerven. De stora kärlbäddarna saknar parasympatisk innervation, medan blodkärl i vissa organ såsom spottkörtlar, gastrointestinala körtlar och organ inblandade i genital erektion har parasympatisk innervation via vagusnerv respektive sakrala parasympatiska centra. En skada på cervikal (C) nivå medför således en uttalad obalans i den autonoma kontrollen av hjärtat.

Bradykardi definierat som hjärtfrekvens <60 slag/minut och hypotension (systoliskt blodtryck <90 mm Hg) är vanligt förekommande vid cervikal ryggmärgsskada. Hypotonin kan i det akuta skedet felaktigt tolkas som volymförlust och leda till övervätskning. Hypertoni (blodtryck >140/90 mm Hg), takykardi (hjärtfrekvens >100 slag/minut) liksom andra hjärtarytmier kan finnas före skadans uppkomst men även ses efter skada. Ortostatisk hypotension är vanlig vid halsryggmärgsskada. Tillståndet definieras som ett symtomgivande eller icke-symtomgivande fall i systoliskt blodtryck >20 mm Hg eller diastoliskt >10 mm Hg vid förflyttning från liggande till sittande/stående [13].

Autonom dysreflexi är en samling symtom som utlöses av ett retande agens nedanför skadenivån som via en sympatikusaktivering inducerar en vasokonstriktion i kärlbäddarna nedan-

för skadenivån och leder till en ökning av systoliskt blodtryck på minst 20 mm Hg [7, 8]. Reaktionen kan vara förenad med livsfara, eftersom blodtrycksökningen ofta blir mycket uttalad [14].

**Svettningförmåga – temperaturreglering.** Svettkörtlarna står mestadels under kontroll av sympatiska nervsystemet och i övre kroppshalvan får de sin innervation från T 1–T 5, i nedre kroppshalvan från T 5–L 2.

Den ryggmärgsskadade förlorar förmågan att avge värme genom svettning nedanför skadenivån, vilket kan medföra risk för hypertermi vid temperaturstegring på grund av infektion eller om den skadade vistas i mycket varm omgivning. Febernedsättande läkemedel har inte alltid effekt hos dessa patienter, utan extern avkylning måste tillgripas [15]. Andra kan drabbas av onormal svettning, hyperhidros, både ovanför och nedanför skadenivån, utlöst av smärtande stimuli, lägesförändringar m m.

Temperaturregleringen är påverkad dels av oförmåga att svettas, dels av oförmåga till vasokonstriktion vid kyla. Detta gör att den ryggmärgsskadade kan vara omgivningstemperaturberoende. En ökning eller minskning av temperaturen som inte kan förklaras av infektion föreslås dokumenteras i status.

**Bronkopulmonella systemet.** Kompletta skada ovanför C 4

leder till förlust av egenandningen, eftersom den somatiska innervationen av diafragma via frenikusnerverna blir decentraliserad. Skador längre ner i halsryggen ger reducerad vitalkapacitet och oförmåga att hosta på grund av förlamning av interkostal- och bukmuskler. Autonom kontroll av luftvägarna sker mestadels via parasympatik, som är intakt via vagusnerven. Dock uppvisar patienter med cervikal ryggmärgsskada minskad kaliber i luftvägarna och överreaktiva bronker, talande för att sympatik har påverkan på luftvägarna [16, 17].

Autonom kontroll av luftvägarna är svårvärderad. Den somatiska innervationen har dock stor betydelse, eftersom det visat sig att överlevnaden är kraftigt reducerad hos de patienter som är helt eller delvis ventilatorberoende.

Överlevnaden första året efter skada har ökat under senare år hos denna grupp, medan den förväntade livslängden fortfarande är klart reducerad och utgör mindre än hälften av normalbefolkningens [18].

## Blås-, tarm- och sexualfunktion

Blås- och tarmfunktion är beroende av koordination mellan autonoma och somatiska nervsystemet för att fungera normalt. Då det gäller blåsan medför sympatikusaktivering detrusorrelaxation och blåshalskontraktion, medan aktivering av parasympatiska sakrala centra ger detrusorkontraktion och blåstömning. Blåsan signalerar till hjärnstam och hjärna vid fyllnad eller retning. Reflexbågen som styr blåsans växling mellan att lagra och tömma urin störs av ryggmärgsskadan.

Kolons autonoma innervation kommer dels från vagusnerven (proximala delen till splenikusflexuren), dels från sakrala parasympatiska centra (resterande del av kolon). Dessutom finns det enteriska nervsystemet, som är inblandat i koordinationen av motiliteten. Externa analsfinktern står under sympatikuskontroll.

Sexualorganen innerveras av både sympatik och parasympatik (sakrala centra). Psykogen erektion och lubrikation anses regleras via sympatik tillsammans med parasympatik, medan reflexerektion tros medieras via parasympatik. Innervationen som styr ejakulation och orgasm är komplex. Ejakulationen blir ibland retrograd efter ryggmärgsskada. Rekommendationen är att förekomst av antegrad ejakulation dokumenteras.

Förnimmelsen av behov att tömma blåsa och tarm, liksom

den sexuella upplevelsen, kan vara normal, nedsatt/förändrad eller helt saknas efter ryggmärgsskada. Förmågan att kontrollera läckage från blåsa och tarm är en indikator på graden av neurologisk påverkan, och den spelar också en viktig roll för den skadades totala livssituation [19]. Förekomst av voluntär kontraktionsförmåga i analsfinktern ingår redan i motoriskt status och är definitionsmässigt lika med att skadan är motoriskt inkomplett, dvs att det finns bevarad funktion i somatiska motoriska nervsystemet ända ner i sakrala segmenten.

## Slutsatser

Detta sätt att med anamnes, relativt enkla bedside-undersökningar samt cystometri dokumentera kvarvarande autonom funktion vid ryggmärgsskada är tänkt att komplettera det motoriska och sensoriska status som i dag används. För en mera detaljerad bild av patientens funktionsförlust är detta dock inte tillräckligt. Därför har den internationella gruppen fortsatt arbetet med att ta fram mera detaljerade dataset som ska täcka helheten. Antalet patienter med ryggmärgsskada är relativt litet och påverkan heterogen beroende på var i ryggmärgen skadan drabbar och graden av skada. Dock är det i arbetet med ryggmärgsskadade tydligt att även om förutsättningarna inom hälsovård och rehabilitering skiljer sig åt världen över är de problem som är förknippade med ryggmärgsskada desamma oavsett var den skadade befinner sig. Att mot den bakgrunden få ett gemensamt språk att kommunicera med är viktigt. Dessutom ger det möjlighet att få ett större patientmaterial och samla kunskap mera systematiskt kring relationen mellan motorisk/sensorisk påverkan och autonom dysfunktion.

Autonom dysfunktion är vanlig även vid annan neurologisk sjukdom och skada, och det arbete som genomförts avseende ryggmärgsskadade kan förhoppningsvis inspirera till liknande tänkande för andra neurologiska tillstånd.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

■ *Författaren har medverkat i arbetsgruppen för autonomt status inom ASIA/ISCoS.*

## REFERENSER

- Miceli G, Cavallini A. The autonomic nervous system and ischemic stroke: a reciprocal interdependence. *Clin Auton Res.* 2008;18(6):308-17.
- Zollei E, Avramov K, Gingl Z, Rudas L. Severe cardiovascular autonomic dysfunction in a patient with Guillain-Barre syndrome: a case report. *Auton Neurosci.* 2000;86(1-2):94-8.
- Asai H, Hirano M, Udaka F, Shimada K, Oda M, Kubori T, et al. Sympathetic disturbances increase risk of sudden cardiac arrest in sporadic ALS. *J Neurol Sci.* 2007;254(1-2):78-83.
- Poewe W. Non-motor symptoms in Parkinson's disease. *Eur J Neurol.* 2008;15 Suppl 1:14-20.
- Haensch CA, Jorg J. Autonomic dysfunction in multiple sclerosis. *J Neurol.* 2006;253 Suppl 1:13-9.
- Karlsson AK, Friberg P, Lönnroth P, Sullivan L, Elam M. Regional sympathetic function in high spinal cord injury during mental stress and autonomic dysreflexia. *Brain.* 1998;121 (Pt 9):1711-9.
- Karlsson AK, Elam M, Lönnroth P, Sullivan L, Friberg P. Differentiated norepinephrine spillover in human skeletal muscle. *Am J Physiol.* 1997;273(1 Pt 2):R16-21.
- Gao SA, Ambring A, Lambert G, Karlsson AK. Autonomic control of the heart and renal vascular bed during autonomic dysreflexia in high spinal cord injury. *Clin Auton Res.* 2002;12(6):457-64.
- Gittler MS, McKinley WO, Stiens SA, Groah SL, Kirshblum SC. Spinal cord injury medicine. 3. Rehabilitation outcomes. *Arch Phys Med Rehabil.* 2002;83(3 Suppl 1):S65-71, S90-8.
- International standards for neurological and functional classification of spinal cord injury. Revised. Chicago IL: American Spinal Injury Association; 1992.
- DeVivo MJ, Krause JS, Lammertse DP. Recent trends in mortality and causes of death among persons with spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil.* 1999;80(11):1411-9.
- Alexander MS, Biering-Sorensen F, Bodner D, Brackett NL, Cardenas D, Charlifue S, et al. International standards to document remaining autonomic function after spinal cord injury. *Spinal Cord.* 2009;47(1):36-43.
- Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, pure autonomic failure, and multiple system atrophy. The Consensus Committee of the American Autonomic Society and American Academy of Neurology. *Neurol.* 1996;46:1470.
- Karlsson AK. Autonomic dysreflexia. *Spinal Cord.* 1999;37(6):383-91.
- Dietrich WD, Bramlett HM. Hyperthermia and central nervous system injury. *Prog Brain Res.* 2007;162:201-17.
- Schilero GJ, Grimm DR, Bauman WA, Lenner R, Lesser M. Assessment of airway caliber and bronchodilator responsiveness in subjects with spinal cord injury. *Chest.* 2005;127(12):149-55.
- Linn WS, Spungen AM, Gong H Jr, Adkins RH, Bauman WA, Waters RL. Forced vital capacity in two large outpatient populations with chronic spinal cord injury. *Spinal Cord.* 2001;39(5):263-8.
- Shavelle RM, DeVivo MJ, Strauss DJ, Paculdo DR, Lammertse DP, Day SM. Long-term survival of persons ventilator dependent after spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 2006;29(5):511-9.
- Noonan VK, Kopec JA, Zhang H, Dvorak MF. Impact of associated conditions resulting from spinal cord injury on health status and quality of life in people with traumatic central cord syndrome. *Arch Phys Med Rehabil.* 2008;89(6):1074-82.