

Gäller för: Verksamhet Neurologi och psykiatri barn  
Innehållsansvar: Nina Björkander, (ninbj1), Överläkare  
Granskad av: Nina Björkander, (ninbj1), Överläkare  
Godkänd av: Marie Carlsson, (marca33), Verksamhetschef

Giltig från: 2025-05-09

Giltig till: 2027-05-08

# Långtidsuppföljning av barn med shuntopererad hydrocefalus

## Bakgrund till vårdprogrammet

Hydrocefalus drabbar ca 0,66 av 1000 levande födda barn i Sverige (2). Orsaken till hydrocefalus och prematuritet har betydelse för om barnet utvecklar associerade funktionsnedsättningar. Barn med hydrocefalus redan vid födelsen eller prematurfödda barn med hydrocefalus efter intraventrikulär blödning har högre risk för funktionsnedsättningar. Försenad gångdebut, försenad grov- och finmotorisk utveckling och språkutveckling är vanligare hos prematurt födda barn.

En tredjedel av alla barn med infantil hydrocefalus utvecklar epilepsi eller cerebral pares. De extremt förtidigt födda barnen med hydrocefalus har kraftigt förhöjd risk att utveckla cerebral pares. Nästan hälften av alla barn med infantil hydrocefalus uppvisar senare intellektuell funktionsnedsättning. Barn med hydrocefalus har ökad förekomst av hyperaktivitet, rastlöshet och autistiska symtom (3).

Barn med infantil hydrocefalus har oftare synskada, brytningsfel, skelning, synfältsdefekter, atrofi av synnerven eller svårigheter med tolkning av synintryck. Risken ökar med epilepsi, cerebral pares och intellektuella funktionsnedsättningar och är störst hos de prematurt födda barnen. Många av barnen behöver intervention av ögonsjukvården (4). Hörselnedsättning är vanligare hos barn med hydrocefalus.

Shuntbehandlade barn har mindre skallstorlek än friska barn vid 2 till 3 års ålder vilket kan leda till komplikationer (5). Alla shuntbehandlade barn skall följas kontinuerligt med uppmärksamhet på skalltillväxt.

## Arbetsbeskrivning

Barn med nydiagnostiserad infantil hydrocefalus och barn med shuntkomplikation opereras av neurokirurg på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus (DSBUS) eller på neurokirurgen Sahlgrenska sjukhuset. Eftervård sker ofta på DSBUS. Se PM ”Shunt vid hydrocefalus”. Vid klinisk misstanke om shuntinfektion se PM ”Shuntassocierad ventrikulit”.

Riktlinjerna nedan avser långtidsuppföljning efter shuntoperation, shuntrevision eller ventrikulocisternostomi och omfattar alla barn med opererad infantil hydrocefalus. För vården av barn med hydrocefalus och MMC se även PM ”Ryggmärgsbråck Myelomeningocele (MMC)” och ”Nationella medicinska riktlinjer vid ryggmärgsbråck” ([www.neuropediatrik.blf.net/varldprogram/mmcele/hela.pdf](http://www.neuropediatrik.blf.net/varldprogram/mmcele/hela.pdf)). Vid ventrikelvidgning efter blödning in i hjärnans ventrikelsystem hos förtidigt födda barn gäller särskilda

behandlingsrutiner med tidig likvortappning. För uppföljning av barn med posthemorragisk hydrocefalus i neonatalperioden se även ”Nationella riktlinjer för uppföljning av neonatala riskbarn”.

## Barn med infantil hydrocefalus

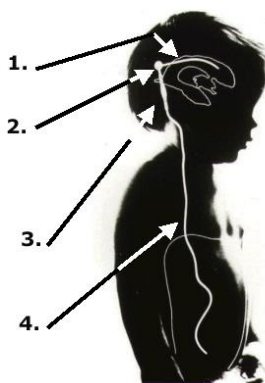
De vanligaste orsakerna till hydrocefalus hos barn är blödning in i hjärnans ventrikelsystem hos förtidigt födda barn, medfödda missbildningar som Chiarimissbildning hos barn med MMC samt hydrocefalus efter meningit eller trauma (2). Hydrocefalus behandlas genom att en shunt inopereras från hjärnans ventrikelsystem till bukhålan (ventrikuloperitoneal shunt) eller till hjärtats högra förmak (ventrikuloatrial shunt) eller genom att en förbindelse skapas mellan tredje ventrikeln och det subarachnoidala rummet (ventrikulocisternostomi).

Barn med opererad hydrocefalus skall följas multidisciplinärt och långsiktigt.

Uppföljningens syfte är att diagnostisera komplikationer till shuntbehandling som shuntinfektion, shuntstopp i ventrikel- eller bukkateter eller shuntavbrott och att bedöma skalltillväxt i samarbete med neurokirurg. Uppföljningen syftar även till att diagnostisera utveckling av epilepsi, cerebral pares, inlärningssvårigheter och neuropsykiatriska svårigheter med överaktivt, ouppmärksam eller autistiskt beteende. Ögonpåverkan och synsvårigheter diagnostiseras i samarbete med ögonläkare. Neuroradiologi har betydelse för diagnos, prognos och behandlingsval.

## Shuntbehandling

Barn med opererad hydrocefalus är beroende av fungerande ventrikuloperitoneal shunt eller ventrikulocisternostomi. Snar diagnos av komplikationer till shuntbehandling som shuntinfektion, shuntstopp i ventrikel- eller bukkateter eller shuntavbrott kan vara livsavgörande. Mer än hälften av alla barn som opereras med ventrikuloperitoneal shunt eller ventrikulocisternostomi behöver opereras en andra gång, flertalet av dem inom ett år och shuntinfektion drabbar 17 % av alla shuntopererade barn (1, 2). Shuntinfektion kan orsaka ventrikulit och försämra barnets outcome. Största risken att drabbas av komplikationer har de prematura och små barnen.



Shuntsystemet består fyra delar som sitter i följande ordning; (1) en ventrikelkateter som mynnar i ventrikelsystemet, (2) en Rickhamreservoir för provtagning och tryckmätning, (3) ett ventilhus t ex strata för inställning av shuntmotstånd och (4) en shuntslang som mynnar i bukhålan.

- Bild från institutionen för klinisk neurovetenskap, Göteborgs Universitet.

Strataventilen är en tryckstyrd shunt. Flödet ändras med inställt öppningstryck, lågt inställt öppningstryck ger högt flöde av likvor till bukhåla och högt inställt öppningstryck ger lågt flöde och minskat dränage från hjärnans ventrikelsystem. Codman- Medos är också en

tryckstyrd shunt. **Shuntarnas motstånd ändras alltid i samråd med neurokirurg och skall kontrolleras efter varje magnetkameraundersökning.** Stratashunten kontrolleras och ändras med en magnet och kompass för manuell inställning som finns på neurologmottagningen och avd 325 DSBUS. Codman- Medos shunten kontrolleras med slätröntgen och ändras med en programmeringsapparat som finns på neurologmottagningen DSBUS.

Föräldrar till barn med hydrocefalus skall vid utskrivning från avdelning ha fått muntlig och skriftlig ”föräldrainformation om hydrocefalus” med ifyllt shuntmotstånd och typ av shunt. Barnets shuntmotstånd och typ av shunt skall dokumenteras i barnets journal. I journalsystemet Melior dokumenteras detta under ”Uppmärksamhetsinformation, Tillstånd”.  
Shuntkomplikationer

### Shuntinfektion

Symtom kommer vanligen inom 3 månader efter shuntoperation.

- huvudvärk
- irritabilitet
- feber
- matningssvårigheter
- buksmärta
- kräkningar och slöhet
- spänd fontanell hos spädbarn
- infektionstecken på huvud och hals över shunten eller på buken över operationsärret

### Shuntstopp

Symtom på högt intrakraniellt tryck:  
Hos spädbarn:

- irritabilitet, skrikighet
- matningssvårigheter
- kräkningar
- trötthet
- buktande fontanell
- ökat huvudomfång
- solnedgångsblick

Hos småbarn och äldre barn:

- huvudvärk
- kräkningar
- trötthet
- slöhet

### Överdränering

Symtom på lågt intrakraniellt tryck:  
Hos spädbarn:

- eländigt utseende
- insjunken fontanell
- avplanande eller sjunkande huvudomfång
- blekhet
- svettningar
- kräkningar

Hos småbarn och äldre barn:

- blekhet
- svettningar
- kräkningar
- huvudvärk

Barnens symtom försvinner ofta i liggande

Tecken på shuntkomplikation handläggs akut av specialist i barnmedicin på hemortssjukhuset som kontaktar barnneurolog DSBUS som konsulterar neurokirurg Sahlgrenska för beslut om åtgärd. Vid akuta fall av klar shunt dysfunktion bör neurokirurg Sahlgrenska kontaktas direkt för beslut om åtgärd.

Akut utredning omfattar oftast CT hjärna som kan visa ökad ventrikelvidd jämfört med tidigare undersökning. **Observera att shuntstopp kan föreligga trots normal ventrikelvidd eller sammanfallet ventrikelsystem på CT.** Shuntöversikt kan visa shuntavbrott eller shuntstopp om ventrikelkateten är lokaliserad i hjärnparenkymet eller om bukkatetern är i bukväggen. Ultraljud buk eller CT buk kan visa bukcysta runt bukkatetern som orsak till shuntstopp. Punktion av Rickhamreservoiren kan visa på shuntinfektion. P.g.a. risk för kontamination skall punktionen ske under sterila förhållanden.

Neurokirurg beslutar om operation, ofta i samråd med barnneurolog DSBUS. Se PM ”shunt vid hydrocefalus” och ”shuntassocierad ventrikulit”. Neurokirurg kan även besluta om

specialiserad utredning på Sahlgrenska som kan omfatta intrakraniell tryckmätning och shuntografi på nuklearmedicin.

## Långtidsuppföljning av barn med opererad hydrocefalus

Undersökning	Syfte/åtgärd
<b>Tidpunkt för operation</b>	
<b>Efter hemgången</b>	
<b>BVC</b> Kontroll av huvudomfång en gång per vecka första tre månaderna efter operation, en gång per månad första året efter operation, en gång varannan månad upp till två år efter operation; därefter var tredje månad till 4 års ålder och var sjätte månad till 6 års ålder. Längd och vikt kontrolleras regelbundet. Huvudomfånget minskar som regel 1-2 cm efter shuntoperation och ökar sedan i samma takt som längd och vikt.	Upptäcka avvikande huvudtillväxt. Kopia av tillväxtkurva till PAL var tredje månad. Kontakta PAL eller barnneurolog DSBUS om huvudomfångets tillväxt är för snabb eller avstannar efter shuntoperation.

## 2 veckor efter operationen

### Besök hos neurokirurg och barnneurolog (Skallmottagningen) via remiss till neurokirurgkonferens DSBUS

#### Klinisk bedömning:

- Huvudomfång
  - stigande huvudomfång och suturvidgning (undershuntning)  
→ minska shuntmotståndet.
  - sjunkande huvudomfång och interkallation (övershuntning)  
→ öka shuntmotståndet och observera ev symtom på ökat intrakraniellt tryck.
- Fontanell – insjunken, normal, spänd eller buktande.
- Suturer – suturvidgning eller överlappande suturer (interkallation).
- Shunt – shuntfyllnad, svullnad längs ventil och shuntslang.
  
- Skalle – operationssår; läckage av likvor eller pus.
- Buk – operationssår; utveckling av likvorcysta.
- Neurologisk undersökning inkl bedömning av ögonrörelser.
- Utvecklingsbedömning.
- Bedömning av längd och vikt.
- Vb CRP kontroll.

Uppföljning av shuntmotstånd.  
Vb justera shuntmotstånd.  
Eftersträva shuntmotstånd 2,0 – 2,5 vid infantil hydrocefalus.  
Tidig shuntkomplikation?

#### Kontroll med ultraljud:

- Ultraljud hjärna för uppföljning av ventrikelvidd 1-2 veckor efter operation.

Kontrollera regress av hydrocefalus efter operation.

#### Planera röntgenkontroll utöver ultraljud:

- MR undersökning eller lågdos CT skalle 3 mån efter operation om möjligt på hemortssjukhus. MR är förstahandsval för barn som ej tidigare undersökts med MR och för barn opererade med ventriculocisternostomi.
- Barn med posthemorrhagisk hydrocefalus (PHH) i neonatalperioden som före shuntoperation följts med ultraljud för behandlingskontroll av likvortappningar kan istället för MR eller CT efter operation följas med ultraljud av neonatolog eller radiolog så länge fontanellen är öppetstående. Barn med PHH tillhör gruppen neonatala högriskbarn och genomgår MR i fullgången tid och därutöver vid behov. Se PM nationella riktlinjer för uppföljning av neonatala riskbarn.

Utgångsundersökning inför ev shuntkomplikationer och vid nya och fortsatta symtom.  
Remiss för MR eller lågdos CT på hemorten.  
Samråd med specialinriktad neonatolog vid PHH behandlad med tidig intervention i neonatalvården ang uppföljning.

#### Övriga kontroller:

- Ögonkontroll på hemorten snarast efter shuntoperation; därefter var 4:e till var 6:e månad barnets två första levnadsår, därefter minst årligen fram till 6 års ålder. Ögonläkare remitterar vid behov till syncentralen.
- Kontroller av huvudomfång vid BVC se ovan.

Upptäcka papillödem, förhindra synskada och diagnosticera synsvårigheter.  
Remiss till ögonläkare på hemorten med kopia på svar till PAL.  
Kopia på återbesök och huvudomfångskurva med brev till PAL och BVC på hemorten.

## 2 månader efter operationen

### Besök hos barnläkare eller barnneurolog på hemorten (PAL)

Klinisk bedömning se ovan.

Vid misstänkt shuntkomplikation kontaktas barnneurolog DSBUS och vid akuta fall av klar shuntfunktion kontaktas neurokirurg Sahlgrenska.  
Kontrollera att uppföljning planeras hos:

Upptäcka avvikande huvudtillväxt.  
Shuntkomplikation?

- Barnneurolog och neurokirurg DSBUS och att MR eller lågdos CT är utfört på hemorten till åb på DSBUS.
- Ögonläkare på hemorten, för uppföljning se ovan.
- Kontroller av huvudomfång vid BVC se ovan.

Remiss till neurokirurgkonferens skickas till barnneurologen DSBUS med röntgenbilder se PM "neurokirurgkonferens". Bifoga tillväxtkurva och kopia på återbesök med kliniska uppgifter. Remiss till ögonläkare.

Kopia på återbesök och huvudomfångskurva till barnneurologen DSBUS och BVC.

### 3 månader efter operationen

#### **Återbesök hos neurokirurg och barnneurolog (Skallmottagningen) via remiss till neurokirurgkonferens DSBUS**

Alt sker återbesök till neurokirurg och neonatolog vid PHH i neonatalperioden i samråd med barnneurolog enl ovan.

Klinisk bedömning se ovan.

Kontrollera resultatet av:

- Postoperativ röntgenundersökning från hemorten.
- Ögonbedömning och att uppföljning planeras.

Uppföljning av inställt shuntmotstånd.  
Vb justera shuntmotstånd.

Kontrollera regress av hydrocefalus efter operation.  
Kopia på återbesök och huvudomfångskurva till PAL på hemorten respektive barnmottagning och till BVC.

## 6 månader efter operationen

### Återbesök hos barnläkare eller barnneurolog på hemorten (PAL)

Kliniskt bedömning se ovan.

Kontrollera:

- Skalltillväxt
  - stigande huvudomfång och suturvidgning ses vid shunt dysfunktion eller för högt inställt shuntmotstånd.
  - sjunkande huvudomfång och interkallation eller avstannad skalltillväxt ses vid för lågt inställt shuntmotstånd eller kraniosynostos.
  - akuta fokala motoriska bortfall, epileptiska anfall eller slöhet kan vara ett symptom på subduralhematom eller hygrom orsakat av övershunting.
- Generell utveckling, motoriska svårigheter och habiliteringsbehov.
- Syndrommisstanke.
- Symtom på epilepsi eller försämrad utveckling och misstänkta subkliniska anfall
- Svar på ögonuppföljning.
- Hörselbedömning av öronläkare på hemorten senast vid 1 års ålder av barn som inte genomgått neonatal ABR.

Upptäcka avvikande skalltillväxt.

Remiss till neurokirurgkonferens och kontakt med barnneurolog DSBUS om huvudomfångets tillväxt är för snabb eller avstannar efter shuntoperation. Frågeställning: Indikation för justering av shuntmotstånd? Hållpunkter för shunt dysfunktion? Vb remiss kraniofaciala teamet Sahlgrenska vid avstannad skalltillväxt och samtidig skallasymetri. Frågeställning: kraniosynostos?

Upptäcka utvecklingsförsening, motoriska svårigheter och habiliteringsbehov. Vb remiss habilitering eller specialinriktad sjukgymnast. Upptäcka ev genetisk orsak och behov av genetisk rådgivning inför familjebildning. Remiss EEG. Ev behandling.

Remiss till öronläkare.

Kopia på återbesök och huvudomfångskurva till neurologmottagningen DSBUS och till respektive barnmottagning och BVC.

## 9 månader efter operationen

### Återbesök hos neurokirurg och barnneurolog (Skallmottagningen) via remiss till neurokirurgkonferens DSBUS

Klinisk bedömning se ovan.

Kontrollera med neurokirurg:

- Skalltillväxt och inställning av shuntmotstånd.
- Behov av röntgenkontroll på hemorten 1 år efter operation som utgångsundersökning inför ev shuntkomplikationer eller vid hydrocefalus med komplicerat förlopp.
- Svar på ögonuppföljning.

Undvika låg skalltillväxt orsakat av lågt shuntmotstånd.

Vb justera shuntmotstånd.  
Vb remiss lågdos CT alternativt MR.

Kopia på återbesök och huvudomfångskurva till PAL på hemorten respektive barnmottagning och till BVC.

## 12, 18 och 24 månader efter operationen

### Återbesök till barnläkare eller barnneurolog/habiliteringsläkare på hemorten (PAL)

Barn med hydrocefalus med komplicerat förlopp kan även följas vid återbesök till barnneurolog och neurokirurg DSBUS utöver återbesök till PAL efter överenskommelse.

Klinisk bedömning se ovan

Kontrollera:

- Skalltillväxt
- Motorisk, social, språk och kognitiv utveckling och habiliteringsbehov.
- Svar på syn och hörselundersökning.
- MR hjärna efter 2 års ålder vid cerebral pares eller oklara neurologiska tecken eller symtom med utredningsbehov.

Upptäcka avvikande skalltillväxt.

Remiss till neurokirurgkonferens och kontakt med barnneurolog DSBUS om huvudomfångets tillväxt avstannar. Frågeställning: indikation för uppställning av shuntmotstånd?

Upptäcka funktionshinder t ex cerebral pares, kognitiv funktionsnedsättning, synskada, hörselnedsättning.

Vb remiss till habilitering.

Kopia på återbesök med huvudomfångskurva skickas till respektive barnmottagning och BVC.

## Från 2 år efter operationen

### Återbesök till barnläkare eller barnneurolog/habiliteringsläkare på hemorten (PAL) en gång om året under uppväxten

Klinisk bedömning se ovan.

Kontrollera:

- Skalltillväxt
- Symtom på shuntproblematik.
  - smärta eller kronisk huvudvärk ses vid överdränage och sammanfallna ventriklar vilket kan leda till sämre shuntfunktion.
  - smärta eller svullnad lokalt längs shuntslangen ses vid shuntavbrott.
  - huvudvärk och sämre shuntfunktion ses vid ändrat kateterläge; katetern mynnar ej i ventrikelsystemet eller i bukhålan (till följd av att barnet vuxit).
  - nytillkomna balanssvårigheter eller spasticitet kan bero på shuntdysfunktion, särskilt hos individer med MMC.
- Symtom på epilepsi.
- Svar på ögonuppföljning.
- Symtom på kognitiva eller sociala svårigheter.
  
- Symtom på avvikande tillväxt eller pubertetsutveckling.

Motorisk bedömning av sjukgymnast vid 2 års ålder.

Upptäcka låg skalltillväxt.

Upptäcka kronisk shuntproblematik.  
Remiss till neurokirurgkonferens och kontakt med barnneurolog DSBUS med tillväxtkurva och kliniska uppgifter om symtom på shuntproblematik.  
Vb remiss för shuntöversikt och DT hjärna.

Vb remiss EEG. Ev behandling.

Upptäcka kognitiv funktionsnedsättning och beteendestörning.  
Vb remiss psykolog.  
Upptäcka pubertas precox eller kortvuxenhet.  
Vb remiss endokrinolog.  
Upptäcka motorisk funktionsnedsättning.  
Remiss till sjukgymnast.

### Innan skolstarten

Motorisk bedömning av sjukgymnast i förskoleåldern.

Logopedbedömning senast förskoleåldern.

Neuropsykologisk utredning vid 5,5 års ålder.

Synundersökning vid 6 års ålder.

Remiss till sjukgymnast.

Remiss till logoped.

Upptäcka intellektuell funktionsnedsättning, inlärningssvårigheter, perceptionsstörningar och neuropsykiatriska svårigheter. Remiss till neuropsykolog. Barn som genomgått neuropsykologisk utredning som inte visar behov av habiliteringens resurser kan följas av barnläkare.

### Under skolåren

Upprepad neuropsykologisk utredning under grundskoleåldern, tidpunkt bestäms av problemens omfattning, senast innan gymnastiet.

Skolans rektor, lärare och skolhälsovård ges information om hydrocefalus, symtom vid shuntstopp och om ökad risk för inlärningssvårigheter och perceptionssvårigheter.

Barnet informeras med stigande ålder om hydrocefalus, symtom på shuntstopp och hur barnet skall agera.

Tonåringar informeras om hydrocefalus och behovet av snabb och rätt vård och var de söker akut vid shunt dysfunktion.

Information till skola.

Information till barnet anpassad efter ålder.

### Vid 16-18 års ålder

Planera övergång till vuxenvård. Information om orsak till hydrocefalus och ev funktionsnedsättning, senaste shuntoperation, shuntfabrikat, shutmotstånd, senaste röntgenundersökning skall överföras.

Remiss till neurolog på hemorten med kontaktuppgifter till neurokirurgen SU. Vb remiss till habiliteringsläkare beroende på ev funktionsnedsättning.

## Ansvar

Verksamhetschefen ansvarar för att rutinen finns och följer gällande författningar/lagar. Gäller för all personal på Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Område 1. Ansvar för spridning och implementering har VEC/EC.

## Uppföljning, utvärdering och revision

Rutinen gäller som riktlinjer.

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO. Utvärdering av Nina Björkander, specialistläkare, Område 1, VO12, Neurologi/Psykiatri/Habilitering, DSBUS.

## Relaterad information

[www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram/mmcele/hela.pdf](http://www.neuropediatrik.blf.net/vardprogram/mmcele/hela.pdf)

## Kunskapsöversikt

1. Appelgren T, Zetterstrand S, Elfversson J, Nilsson D: Long- term outcome after treatment of hydrocephalus in children. *Pediatr Neurosurg* 2010; 46:221-226
2. Persson E-K: Hydrocephalus in children epidemiology and outcome. Avhandling 2007
3. Gillberg C Fernell E: Autistic symptoms in children with infantile hydrocephalus. *Acta Paediatrica Scandinavica* 1991; 80: 451-457
4. Andersson S: Visual function and ocular morphology in children with surgically treated hydrocephalus. Avhandling 2011.
5. [Nilsson D, Svensson J, Korkmaz BA, Nelvig H, Tisell M: Decreased head circumference in shunt-treated compared with healthy children. \*J Neurosurg Pediatr.\* 2013 Nov;12\(5\):483-90.](#)

## Granskare/arbetsgrupp

Ingrid Olsson, överläkare Neurologmottagning barn, DSBUS

Jörgen Elfverson, överläkare Neurokirurgi SU/S

Magnus Tisell, överläkare/verksamhetschef Neurokirurgi SU/S

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Riktlinje

**Gäller för:** Verksamhet Neurologi och psykiatri barn

**Innehållsansvar:** Nina Björkander, (ninbj1), Överläkare

**Granskad av:** Nina Björkander, (ninbj1), Överläkare

**Godkänd av:** Marie Carlsson, (marca33), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SU9774-1570060579-22

**Version:** 8.0

**Giltig från:** 2025-05-09

**Giltig till:** 2027-05-08