
Intrakraniale araknoidale cyster

KORRESPONDANSER

TERJE ROOTWELT

Jeg leste med glede i Tidsskriftet nr. 28/1999 om Wester og medarbeideres store materiale om pasienter med araknoidale cyster (1). Jeg savnet imidlertid omtale av glutarsyreuri type I som mulig årsak. Makrokefali og bilaterale temporallappscyster (araknoidale)/frontotemporal atrofi/agenesi er nemlig meget karakteristisk for glutarsyreuri type I (2 – 4). Tilstanden gir oftest lite symptomer initialt, før den ved 6 – 18 måneders alder forårsaker en alvorlig encefalopatisk episode med ødeleggelse av basalgangliene (mistolkes ofte som encefalitt) (4). Episoden utløses i katabole perioder, for eksempel ved banale infeksjoner, og etterlater barnet med et irreversibelt spastisk-dyskinetisk symptombilde. Hvis diagnosen stilles før dette skjer, kan prognosen bedres i betydelig grad ved diettbehandling, carnitintilskudd og kanskje riboflavintilskudd (4). Glutarsyreuri type I er en sjelden tilstand, men det er minst sju pasienter under behandling i Norge i dag. Da makrokefali og CT-forandringer kan sees før særlige symptomer opptrer, er det av stor betydning at nevreradiologer og nevrokirurger mistenker tilstanden ved tilfeller av bilaterale temporale cyster hos et mindre barn. Diagnosen kan i langt de fleste tilfellene bekreftes med ”urin til metabolsk screening”, men krever i noen tilfeller at fibroblaster sendes til enzymanalyse. Mutasjonsanalyse og prenatal diagnostikk er også tilgjengelig.

LITTERATUR

1. Wester K, Svendsen F, Hugdahl K. Intrakraniale araknoidale cyster – lokalisasjon, kjønn og sidefordeling. Tidsskr Nor Lægeforen 1999; 119: 4162 – 4.
2. Hald JK, Nakstad PH, Skjeldal OH, Strømme P. Bilateral arachnoid cysts of the temporal fossa in four children with glutaric aciduria type I. Am J Neuroradiol 1991; 12: 407 – 9.
3. Brismar J, Ozand PT. CT and MR of the brain in glutaric acidemia type I: a review of 59 published cases and a report of 5 new patients. Am J Neuroradiol

1995; 16: 675 – 83.

4. Baric I, Zschocke J, Christensen E, Duran M, Goodman SI, Leonard JV et al. Diagnosis and management of glutaric aciduria type I. *J Inher Metab Dis* 1998; 21: 326 – 40.

Publisert: 20. januar 2000. Tidsskr Nor Legeforen.

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2026. Lastet ned fra tidsskriftet.no 24. juni 2026.