

## Specialistexamen i neurologi 2000-05-16 – 17, KS/HS

**1.** En 42-årig man remitteras till Dig med frågeställning "EP, anfallsfri, avveckla behandling?" Det framkommer att han insjuknat i frånvaroattacker 10 år tidigare, men han har svårt att själv redogöra för sina, som han kallar dem, petimaler. Han anser sig anfallsfri sedan flera år, har bara korta känningar när han är utschasad och dåligt utsövd, aldrig när han är igång. Han kör bil i jobbet sedan flera år (hans förra doktor sa att det var OK eftersom det gick att undvika de provocerande faktorerna). Mannen önskar nu avbryta sin medicinering men vill ha ett EEG först.

a) Ange med dagens terminologi de två huvudsakliga typerna av epileptiska frånvaroattacker. (2p )

b) Vilka uppgifter avseende ålder vid insjuknande, anfallsmanifestation och EEG-bild är avgörande för rätt klassifikation? (3p )

c) Vad säger Vägverkets föreskrifter om medicinska krav etc om anfallsfrihet och körkort, och om undantag från huvudregeln vid prognostiskt gynnsamma förhållanden? (2p)

d) Kommentera EEGs roll i prognosbedömning rörande fortsatt anfallsfrihet för de olika typerna av epileptiska frånvaroattacker. (2p)

**2.** En 52-årig man bördig från finska Österbotten söker dig för muskelsvaghet och sväljningssvårigheter som han upplevt sedan tre år och som långsamt försämrats. Han har en lätt proximal muskelsvaghet, avsaknad av senreflexer/tydliga fascikulationer i samtliga extremiteter, båloch ansiktsmuskulatur och dysartri. Känsln är lätt nedsatt i fötter och distala underben. Babinskis tecken saknas. Vidare finner du en tydlig gynecomasti, som enligt patienten besvärat honom sedan 40-års åldern då han även utreddes för impotens.

a) Vilken sjukdom misstänker du, och vad gör du för att bekräfta diagnosen? (2p)

b) Finns det några betydelsefulla genetiska defekter, i så fall vilka? (2p)

c) Differentialdiagnoser? Motivera. (2p)

**3.** Guillain-Barre syndrom (GBS), och kronisk inflammatorisk demyeliniserande polyneuropati (CIDP) har många likheter, men också skillnader. Beskriv:

a) Efter hur lång tids sjukdomsförlopp (utan spontan förbättring) övergår en GBS i en CIDP? (1p)

b) Farmakologiska behandlingsförslag vid GBS och vid CIDP (2p)

c) Diskutera neurofysiologiska skillnader mellan CIDP och CMT1 (1 p)

**4.** En 15-årig pojke som är för övrigt frisk söker för muskelsvaghet. Han lärde sig gå vid 2,5 års ålder men har aldrig kunnat springa och hoppa som andra barn. Hans 9-åriga syster har likartade symptom medan hans tre övriga syskon och föräldrar är friska. Du finner att han har en proximalt övervägande muskelsvaghet och atrofier, har en ökad ländlordos, antydning till "klumpfötter" och normal känsel. CK-värdet är 5,2 (normalvärde <2,5).

a) Vilka differentialdiagnoser överväger du? (2p)

b) Vilken utredning föreslår du? (2p)

c) Vad ger du för information om ärftlighetsgång till familjen? (2p)

**5.** Efter att ha burit en ryggsäck som väger 23 kg i 10 km får en 19-årig soldat en skada på nervus thoracicus longus.

a) Vilka symptom medför detta? (2p)

b) Vilka symptom ger en skada på nervus obturatorius? (2p)

**6.** Vissa primära maligna CNS-tumörer är benägna att metastasera inom likvorrummet.

a) Ge exempel på minst två sådana tumörtyper. (2p)

b) På vilket sätt påverkar denna egenskap utredning och behandling? (2p)

**7.** På den neurologiska akutmottagningen söker en 35-årig kvinna på grund av halvsidig huvudvärk. Den debuterade hastigt under gårdagen, sitter kring höger öga, tinning och en bit ned på halsen. Smärtan är oförändrad. Hon har inga andra symptom. I neurologstatus föreligger Horners syndrom på höger öga, inga andra avvikelser. Hon är tidigare helt frisk.

a) Vilken diagnos misstänker du? (2p)

b) Hur utreder du patienten? (2p)

c) Om denna utredning utfaller positivt, hur resonerar du kring eventuell behandling? (1 p)

d) Hur följer du upp patienten inkl eventuell behandling? (1p)

e) Finns det predisponerande tillstånd som kan ge upphov till tillståndet? (1 p)

f) Diskutera kort allvarliga komplikationer till detta tillstånd. (1p)

**8.** Denna fråga handlar om huvudvärk.

a) Redogör för medicinsk och kirurgisk behandling av trigeminusneuralgi (2p)

b) Vilken är lämplig strategi för medikamentell behandling av akut migrän? (2p)

c) Hur skiljer man mellan Hortons huvudvärk och kronisk paroxysmal hemicrani? (2p)

**9.** Mary, 46 sjuknade 16/12 med molande värk baktill på bägge sidor i huvudet. Värken ökade, antog skärande karaktär och strålade framåt, från den bakre delen av huvudet till hjässan och pannan. Hon hade svårt att vrida huvudet utan höll det i händerna, hade svårt att resa sig från ryggläge. Sökte akutmottagningen 19/12 med ett dygns anamnes på svårigheter att svälja och tugga. Var då kraftigt smärtpåverkad, ville helst sitta uppe, höll huvudet så att det var fixerat i medelläge. Intensiv smärta provocerades vid sväljning och vid försök till sidovridningar av huvudet. Temperatur 37,7°. Kraftigt palpationsöm över den övre nackmuskulaturen på bägge sidor. Svalget retningsfritt. Somatiskt status och nervstatus i övrigt helt normala.

a) Diagnos? (2p )

b) Utredning? (1 p)

c) Behandling? (2p)

**10.** Trombolysbehandling vid ischemisk stroke är en gammal tanke, som prövades första gången på 60-talet, med nedslående resultat. Detta berodde nog till stor del på att strokediagnostiken då var rent klinisk. Datortomografi fanns ännu ej, varför även intracerebrala blödningar sannolikt behandlades. Man visste inte heller så mycket om betydelsen av tidigt insatt behandling varför flera patienter behandlades sent, ibland veckor efter symptomdebut. Idag vet vi mer efter genomförandet av ett flertal kliniska, randomiserade studier. Här följer några frågor rörande trombolysbehandling av ischemisk stroke.

a) Vilken av de olika trombolytiska substanser som idag finns tillgängliga har visat sig ha positiv effekt och därför blivit godkänt att använda på indikationen ischemisk stroke i USA ? (1 p)

b) Beskriv verkningsmekanismen hos detta preparat (1 p)

c) Vilka patienter passar att behandlas med trombolys (behandlingskriterier) (2p)

d) Hur stor andel av alla patienter med stroke kan enligt amerikanska erfarenheter komma att behandlas med trombolys efter ett godkännande? (1 p)

e) Nämn 4 tidiga tecken på hjärninfarkt synliga på DT -skalle (2p)

f) Nämn minst 5 kriterier, som gör trombolysbehandling vid ischemisk stroke olämplig (3p)

**11.** Galna kor, prioner och Creutzfeldt-Jakobs sjukdom (CJD) är begrepp som fått stor publicitet genom massmedia på senare tid. Redogör för CJD

a) Klinik (2p)

b) Patologi (1p)

c) Diagnostik (2p)

**12.** Huntingtons sjukdom är ett väl beskrivet tillstånd i nervsystemet. Redogör kortfattat för

a) Klinik (2p)

b) Diagnostik (2p)

c) Genetik (1 p)

d) Patologi (1 p)

**13.** Du kallas som jourhavande till sjukhusets IVA. En 73-årig kvinna opererades för 10 dagar sedan med ett relativt okomplicerat bukingrepp. Hon överfördes till uppvakningsavdelningen. När hon ej spontanandades inom stipulerad tid överfördes hon till IVA. Pat har nu legat ett dygn på IVA och man har konstaterat en tetraplegi och andningsmuskelförlamning som gör patienten respiratorbunden. Man har gått igenom pre- och peroperativa parametrar och funnit normal kroppstemperatur och normala lab värden. Diskutera och motivera kortfattat

a) Diagnosförslag (2p)

b) Utredning (2p)

c) Prognos (2p)

**14.** Olle 47 år gammal visade sig vara HIV positiv 1980, tidpunkten för smittan var oklar. Antal CD 4 celler har hela tiden varit över 300. Fått först azidothymidin (AZT, Retrovir) men utvecklat resistens och har sedan 1997 sk HAART (highly active antiretroviral treatment) behandling med nukleosidanaloger (lamivudin, d dC) och proteashämmare (indinavir). Sedan 3 månader utvecklat brännande känsla i fötterna, kan knappt ha sockor på sig. Fryser mycket om fötterna, känns som om de vore stoppade i isvatten, svaghet i benen, impotens. I din undersökning noteras strumpformat förändrat berör- och sticksinne i fötterna, känner ej kyla under malleolerna, vibrationssinne borta i tårna. Akilles reflex saknas. Annars är status ua.

a) Diagnos? (2p)

b) Sannolik orsak? (2p)

c) Hur behandlar du hans smärtsamma parestesier? Ge två behandlingsalternativ (2p)

**15.** Nämn tre neurologiska sjukdomar där IVIG kan övervägas. (2p)

b) Vad har diskuterats kunna vara verkningsmekanismer (nämn minst tre)? (3p)

c) Vilka biverkningar finns? (1p)

**16.** När du sitter på akutmottagningen ringer det från en av vårdavdelningarna där man har en ung patient som har en traumatisk ryggmärgsskada i C5-C6 med tetraplegi. Sjuksköterskan skriker i luren att du måste komma omedelbart då patienten har en kraftig huvudvärk som känns som om huvudet skulle sprängas i bitar. Patienten svettas och är dåligt kontaktbar. Blodtryck har mätts upp till 250/150.

a) Vad rör det sig om? (2p )

b) Vad ger du sjuksköterskan för ordination per telefon? Vid effekt vad är bakgrunden? (1p)

c) När du kommer upp till avdelningen konstaterar du att din första ordination ej givit något resultat. Du bestämmer dig för att ge farmakologisk behandling. Vad ger du? (1p)

d) Vad är risken med farmakologisk behandling i detta skede? (2p )

**17.** Det handlar om en kvinna som du träffat några gånger under din specialistutbildning på neurologen. Av journalen framgår att hon vid 26-års ålder haft en vä-sidig syn-nervsinflammation (verifierat enligt ögonklinikens journaler, men hon remitterades inte till neurologen då). Två år senare hade hon sökt neurologen för yrsel som var framför allt lägesändringsutlöst. Man fann den gången i status bara en viss ostadighet vid Romberg och en *tröghet i vä-ögats rörelse när hon förde blicken åt höger*. Man gjorde lumbalpunktion som påvisade ett lätt förhöjt IgG-index med oligoklonalt bandmönster, hon fick beskedet att "provet visar på MS". Ingen regelrätt uppföljning.

Hon fick nya symtom 4 år senare och du träffade henne då på mottagningen. Hon hade då fått en domningskänsla med pirningar och "sockerdrickskänsla" som började i hö underben och sedan steg uppåt till mamillhöjd under loppet av en vecka, dessutom hade hon samma känsla på hö-handens ulnarsida. Hon berättade om en *egendomlig elektrisk sensation längs ryggen ner i benen när hon böjde på huvudet*. Symtomen gick tillbaka restlöst inom 2- 3 månader, detta verifierat av dig vid återbesök. Därefter dröjde det 5 år till nästa kontakt med neurolog.

Hon har nu blivit 37 år och du träffar henne igen på mottagningen sedan hon ringt och bitt om en besökstid. För 2- 3 år sedan började hon märka trötthet och stelhet i vä ben. Detta har tilltagit så att hon absolut inte kan springa och inte heller gå fort. Foten släpar när hon går och hon behöver sätta sig och vila efter en promenad på 4 -500 meter på slätt underlag. Hon berättar också om *upprepade, ibland mycket täta episoder då talet plötsligt blir sluddrigt, hö handen mycket fulmig och balansen dålig*. Detta varar *c:a 15 sekunder*, sedan är hon återställd. På din specifika fråga bejakar hon problem med miktionen. *Detta består i tätare trängningar än tidigare och hon måste ha en toalett i omedelbar närhet när hon känner trängningar, annars hinner hon ofta inte fram. Ibland kan det dock vara påtagligt svårt att starta miktionen trots de kraftiga trängningarna. Dessutom måste hon ofta tömma blåsan igen efter bara några minuter*. I status finner du en lätt -måttlig spastisk pares i vä ben och framför allt i foten, bilat Babinski, diskret intentionstremor vid finger-näs och *en mycket lätt störning av alla känselkvaliteer distalt i benen utan skarp avgränsning*. Vä synnervspapill är något blek.

a) Gör relevanta kommentarer av de kursiverade symtomen/statusfynden (5 st) i tur och ordning. Ange också i förekommande fall om du tycker några speciella åtgärder är aktuella (t ex kompletterande undersökningar/utredningar eller behandling). (4p)

b) Kommentera om diagnosen är att anse som säkerställd vid första neurologkontakten i samband med yrseln och vid dina senare kontakter med patienten, eller behövs vid något av dessa tillfällen ytterligare utredning för säker diagnos? I vilken mån är det likvorfyndet som bidrar till diagnosen? (2p)

c) Immunomodulerande behandling används allt oftare vid denna sjukdom. Kommentera (utifrån dagens läge beträffande godkända indikationer och gängse rekommendationer) indikationen för behandling vid;

\* besöket för 5 år sedan (2p )

\* och det aktuella besöket (2p )

**18.** Du arbetar som neurolog på ett centrallasarett. Till avdelningen kommer en 60-årig man som har diagnos Parkinsons sjukdom sedan 3 år då han insjuknade med hypokinesi och stelhet i vänster arm och ben. Efter en kortare tid med effekt av levodopabehandling har den farmakologiska effekten blivit svagare och kortvarigare. Behandlande distriktsläkare har i samråd med neurolog insatt ytterligare medicinering.

Patienten har nu en ohållbar hemsituation med stelhet i benen som leder till att han mestadels sitter, blåstömningssvårigheter samt svimningskänslor i stående. Han har svimmat flera gånger på morgonen. Dessutom har han ibland akuta andningssvårigheter med stridorös andning. Aktuell medicinering är T Madopark 100 mg 2+2+2+2, T Eldepryl 10 mg 1+0+0, T Pravidel 5 mg 2+2+2, T Orstanorm 5 mg 1+1+0.

Status: Klar och orienterad. Trött, blek och okoncentrerad. Ingen säker kognitiv påverkan i övrigt. Ej hallucinos. Orkar inte stödja på benen. BT liggande 120/80. Ögonrörelser ua. Lätt dysartri och påfallande hes. Ingen tremor. Mimikfattig och blinkar sällan. Axial tonusökning samt rigiditet med kugghjulsinslag i hö arm. I benen tonusökning med inslag av spasticitet. Reflexer livliga. Babinski positiv vä.

a) Vilken diagnos misstänker du och vilka kända komplikationer av denna diagnos finns det tecken till? (2p )

b) Skissera en lämplig utredning på avdelningen och ange vad du förväntar dig att finna vid de undersökningar du beställer. (2p)

c) Beskriv utförligt dina terapeutiska strategier farmakologiskt och i det övriga omhändertagandet av patienten; (3p )

d) Hur uppskattar du patientens prognos? Vilka problem bör du vara uppmärksam på under de närmaste åren? ( 1 p )

**19.** Du blir konsulterad av en ortoped om en ung man som i förrgår fått axeln ur led i samband med ett epileptiskt anfall, blivit reponerad på akutmottagningen, skickats hem med smärtlindring men återkommit då han knappt kunde stå på benen. Ortopeden undrar om patienten fått hjärnblödning eftersom han verkar konstig. Det visar sig att patienten, 19 år gammal, har

haft tonisk-kloniska anfall sedan ett par år. Anfallen har kommit glest, mest på morgnarna och har som regel föregåtts av korta muskelryck. Han tar karbamazepin, Enligt ortopeden var karbamazepinkoncentrationen vid akutbesöket inom referensintervallet. Du ser patienten, som är allmänpåverkad, ataktisk och har nystagmus.

a) Varför får patienten anfall trots till synes adekvat läkemedelsnivå? Diskutera läkemedelsval vid olika anfallstyper. (2p)

b) Vilka egenskaper ska ett antiepileptikum ha för att terapistyrning med koncentrationsbestämning ska vara meningsfull? (2p)

c) Kommentera valproat, klonazepam och lamotrigin ur perspektivet koncentration-effekt-samband. (3p)

d) Vad gäller patientens aktuella symptom misstänker du inte hjärnblödning utan läkemedelseffekt. Vilket analgetikum har man gissningsvis valt och vilken är mekanismen bakom patientens symptom? (2p )