

**SKRIFTLIGT PROV FÖR SPECIALISTEXAMEN I NEUROLOGI,  
LINKÖPING, 2001-04-26.**

**1.** Patienten är en 54-årig kvinna med partiell komplex epilepsi med hög frekvens partiella och sekundärt generaliserade anfall. Hon har även haft status epilepticus och pseudoanfall. Epilepsikirurgisk utredning har visat vä.-sidigt temporalt fokus och mesial skleros. Wada-test (amytaltest) visade att pat. var starkt beroende av vä. hemisfär för minnesfunktionen, och därför avskrevs operation. Fick för 4 år sedan inopererat vagusstimulator med viss effekt på anfällen, men som orsakat pat. heshet och viss andfåddhet trots flera nedjusteringar av strömstyrkan. Pat. hade tolererat antiepileptika dåligt och står nu endast på lamotrigin 600 mg dagl.

Pat. hade alltsedan den intrakraniella registreringen under den epilepsikirurgiska utredningen besvärats av svår sömnlöshet. Hon har använt zopiklon omväxlande med zolpidem med otillfredsställande effekt. Psykiater hade bedömt sömnstörningen som icke-organisk och rekommenderat psykologkontakt, vilket pat. avböjt.

Pat. infördes till akutmottagningen funnen medvetslös i sitt badrum, inget känt om insjuknandet. Vid inkomsten ljusreagerande pupiller och egen andning, RLS 8. Några timmar senare allt sämre andning och pupillerna reagerar ej längre på ljus. Respiratorvårdas, RLS grad 8 hela tiden.

Vid Din undersökning har pat. rättställda ögonaxlar, vid vridning av huvudet följer ögonen med (doll' s test patologisk). Pupillerna reagerar ej på ljus. Korneal- och blinkreflexer kan ej utlösas. Stimulering av bakre svalgväggen utlöser inga reaktioner. Ögonbottnar inspekteras utan tecken på blödningar. Oculo-kardiell reflex kan ej fås fram. Du gör även ett s.k. apne-test utan att patientens egenandning återkommer. Tonus är slapp i armar och ben utan sidoskillnad. Smärtstimulering utlöser ingen reaktion. Babinskis tecken kan ej fås fram någondera sidan.

a) Är patienten hjärndöd? Motivera Ditt svar. (2p)

b) Vilka ytterligare undersökningar anser Du behöver göras? (2p )

c) Vad skiljer den kliniska bilden vid jämförelse mellan strukturellt och metabolt coma avseende symptomens reversibilitet, topografi, svårighetsgrad och förlopp? (2p )

d) Finns anledning misstänka att patientens tillstånd orsakats av vagusstimulatorn? (1p)

**2.** Botulinumtoxin typ A (BTX-A) används idag för behandling av en rad olika sjukdomstillstånd inom ett stort antal medicinska och kirurgiska specialiteter.

a) Vilka är de idag godkända registrerade indikationerna i Sverige? (2p )

b) Utöver de registrerade indikationerna användes BTX-A även vid andra sjukdomar. Vid dessa tillstånd har användningen motiverats av att terapeutisk effekt kunnat visas vid ett mindre antal öppna studier och/eller randomiserade dubbelblind studier. Nämn 4 sådana användningsområden/sjukdomar. (2p)

c) Användningen av BTX-A ökar idag snabbt vid spasticitetsbehandling. Ett stort antal öppna studier och randomiserade dubbelblind undersökningar har publicerats. Dessa visar klart på att spasticiteten minskar och det passiva rörelseomfånget (ROM, Range Of Motion) ökar. Däremot har när spasticiteten gällt vuxna endast ett mindre antal studier kunnat bevisa nytta för patienten. Många studier har dock innefattat ett antal patienter där behandlingen i något avseende resulterat i funktionell förbättring för patienten eller underlättat för omvårdnadspersonalen. Man inriktar sig idag på att försöka genomföra olika typer av s.k. observationsstudier för att försöka bevisa nyttan av behandling med BTX-A vid spasticitet hos vuxna. Varje behandling bör idag ses som en s.k. Single Subject Study där pat. jämförs med sig själv före behandlingen o. ev. också sig själv senare när behandlingseffekten försvunnit.

Nämn 2 olika preciserade kliniska problem orsakade av spasticitet där det skulle kunna vara motiverat att pröva BTX-A behandling på detta vis. (2p)

d) Nyligen har ett nytt läkemedel innehållande botulinum toxin typ B registrerats i USA och även godkänts av Europeiska läkemedelsmyndigheter. Preparatet används idag i Sverige på licens. Vilket är preparatet och vid vilken klinisk problematik kommer detta läkemedel i första hand att användas? (2p)

**3.** En 19-årig kvinna fick 1999 under loppet av några månader tilltagande kraftnedsättning först i händerna och sedan i båda benen. EMG juli 1999 visade 30% dekrement vid repetitiv nervstimulering, hög titer antikroppar mot kolinerg receptor (9.57), normalstor thymus vid CT thorax. Augusti 1999 nacksvaghet och tuggsvårigheter. Påbörjade pulsbehandling med metylprednisolon i. v. varje månad plus kontinuerlig per oral prednisolonbehandling. Viss förbättring under hösten 1999, men under november åter sämre i armar och ben. Thymektomi utfördes 991026 med partiell sternumklyvning, PAD visade ordinär thymusvävnad.

Under januari-mars 2000 allt sämre trots fortsatt behandling enligt ovan och därtill Mestinon 60 mg 2x5 plus neostigmin 15 mg före måltider. April 2000 magsmärtor, och gastroskopi visade diskret esofagit. Patienten hade kraftig viktuppgång (från 90 till 120 kg), blev cushingoid, hade fasteblodsocker 14.7 och HbA1c 6.6. Insulatard 20 mg morgon insattes.

Juni 2000 "inte nöjd", svårt gå i trappor, andfådd. Nytt EMG uteslöt LEMS och visade inga tecken till steroidmyopati. Prednisolondosen ökades till 50 mg varannan dag. Rapporterade i augusti 2000 sig "bättre än på länge". Dock försämring igen redan några veckor efter varje stötdosbehandling med metylprednisolon. Fick pröva intravenös immunglobulinbehandling (IVIG) intravenöst, men fick på 4:e dagen huvudvärk, illamående och kräkningar. LP visade 503 mono, 40 poly, 0 röda, ingen växt. IVIG-behandlingen avbröts. MR thorax visade kvarvarande thymusvävnad men inget thymom. Reoperation jan. 2001 med fullständig sternumklyvning, PAD visade normal thymusvävnad.

Efter thymektomin ökade magbesvär, gastroskopi u.a. Patientens diabetes krävde nu 2 dagliga insulindoser.

- a) Hur vill Du behandla patientens magbesvär? (1 p)
- b) Föreslå ändring av patientens myastenibehandling. (2p )
- c) Vilken plats har plasmaferes respektive IVIG-behandling vid myastenia gravis. (2p)
- d) Kommentera thymektomi-operationerna i detta fall. (1 p)

**4.** Diagnosticering av maligna hjärntumörer är en viktig uppgift inom neurologin trots att verkligt effektiv behandling fortfarande saknas i de flesta fall. För säker klassificering av tumören brukar biopsi göras.

- a) Gliom utgör numerärt största gruppen av maligna hjärntumörer. Dessa brukar indelas i 3 huvudgrupper efter malignitetsgrad. Namnge dessa och deras respektive prognos utan behandling. (6p)
- b) Att informera patienten och anhöriga är i dessa fall en etisk och psykologisk uppgift i lika hög grad som en medicinsk. Vilka principiella förhållningssätt brukar Du tänka på vid sådan information? (2p)
- c) Konsensus angående behandlingen saknas vid lågmaligna gliom. Vid mera högmaligna gliom finns studier som ger stöd för behandlingsinsatser. Vilka är dessa behandlingar och hur påverkar de prognosen? (2p )

**5.** Redogör kortfattat för de kliniska och laboratoriemässiga skillnader som föreligger mellan de två huvudtyperna av Hereditär Motorisk Sensorisk Neuropati (HMSN typ 1 och 2). (3p )

**6.** Denna fråga handlar om mitokondriella myopatier:

- a. Vad står förkortningarna MELAS och MERRF för? (2p )
- b. Beskriv kortfattat kliniken vid dessa tillstånd? (2p)
- c. Hur är nedärvningen ? (1p)

**7.** En 28-årig man med psoriasis insjuknar med yrsel. Den debuterar vid uppvaknandet när han vänder sig i sängen. Inom en minut går den över, men återkommer flera gånger under dagen, fr a vid huvudrörelser. Värst är att luta huvudet åt höger. Yrseln beskrivs som karusellartad.

- a. Vilken är Din preliminära diagnos och hur fastställer Du denna? (2p)
- b. Vad anses orsaken vara till detta tillstånd? (1p) c. Vilka behandlingsmetoder är aktuella? (2p )

**8.** En 40-årig kvinna har varit inlagd på psykiatrisk klinik. Man har där noterat att hon druckit tvångsmässigt stora mängder vatten varje dag. Elektrolytstatus visade gravelektrolytrubbning. Hon remitterades omgående till medicinklinik där man akut korrigerade rubbningen. Nu, ett par dagar senare, tillkallas Du för att patienten har försämrats. Hon har fått sluddrigt tal, sväljnings-svårigheter och blivit något vakenhetssänkt. Du konstaterar också att hon har dålig rörelseförmåga i armar och ben.

- a. Vad har hänt med denna kvinna? (2p)
- b. Beskriv vad som hade varit lämpligt omhändertagande (2p)

**9.** En 60-årig kvinna söker för värk till höger på halsen, strålände upp mot tinning och öra. Värken debuterade ganska plötsligt en morgon för några dagar sedan. Patientens make har noterat att höger öga "är mindre". Du noterar att höger ögonspringa är mindre, lätt ptos. Höger pupill är mindre än vänster, men reaktionerna för ljus är normala liksom motilitet.

- a. Vad kallas patientens tillstånd? (1p)
- b. Ange sannolik orsak som ska misstänkas (1p)

**10.** Hur ser pupiller ut vid intoxication med:

- a. opiat (1p)
- b. amfetamin (1p)
- c. kokain (1p)
- d. ecstasy (1 p)

**11.** Vad är den vanligaste orsaken till akut oculomotorius pares som är total fränsett att pupillen inte är engagerad? (1p)

**12.** Anna, 38 år, drabbas av plötslig svår huvudvärk i hela huvudet. Chockartat. Aldrig tidigare upplevt något liknande. Kortvarig svår huvudvärk under ca 15 min, sedan kvarstående huvudvärk när hon kommer till akuten 1

timme senare. Känner sig litet yr, men Anna har inga andra neurologiska symtom.

a) Vilka diagnostiska alternativ kan du se? Resonera kring sannolikheten för de olika alternativen. (3p )

b) Vad skall göras när patient med svår akut huvudvärk kommer till akuten? Några direktiv om omvårdnaden i detta skede? Tidsaspekt? (3p)

**13.** Neurogena smärtor (förutom huvudvärk) är ett stort problem för många patienter med neurologiska sjukdomar. Frågorna gäller några av dessa tillstånd.

Vilken är den vanligaste lokaliseringen av dessa smärtor vid nedanstående tillstånd?

a) polyneuropati (1p)

b) Guillain-Barres syndrom (1p)

c) stroke (1p)

d) multipel skleros (MS) (1p)

**14.** Vilka behandlingar är aktuella vid neurogena smärtor? (2p )

**15.** Symptomatisk behandling vid multipel skleros (MS) är mycket betydelsefull och ofta avgörande för patienternas livskvalitet. Som specialist i neurologi tillfrågas Du ofta vad man ska göra när "det vanliga" inte fungerar. Ange två lämpliga åtgärder att överväga när "det vanliga" (angivet inom parentes) inte är tillräckligt vid följande besvär:

a. Spasticitet (baklofen, diazepam): (2p )

b. Ataxi (klonazepam): (2p)

c. miktionsstörning (tolterodin): (2p)

**16.** När anses behandling med interferon-beta indicerad vid MS enligt svenska rekommendationer? (4p)

**17.** Infektioner, inflammation och demyelinisering i CNS kan utgöra viktiga differentialdiagnoser till exempelvis herpesencefalit och MS. Redogör kortfattat vad som avses med följande tillstånd och hur de kan skiljas från de nämnda tillstånden:

- a. Akut disseminerad encefalomyelit/ADEM: (2p)
- b. Progressiv multifokalleukoencefalopati/PML: (2p )

**18.** Vilka kliniska symptom kännetecknar nedanstående neurodegenerativa tillstånd?

- a. Lewy Body Demens (LBD) (2p ).
- b. Subcortical vascular demens (2p )
- c. Alzheimers demens (2p )

**19.** Som ansvarig får strokesjukvård måste man behärska en del läkemedel som inte tillhör den klassiska neurologin. Ange de läkemedelsgrupper som är aktuella vid nedanstående tillstånd.

- a. Hypertonibehandling (ange de fyra vanligaste principerna) (2p)
- b. Antitrombotisk behandling -akut och profylax (2p)
- c. Hyperlipid(kolesterol)emi (1 p)

**20.** Flera välkända strokestudier ligger bakom terapeutiska ställningstaganden inom strokevården. Vilka läkemedelsgrupper har studerats i följande studier?

- a. IST (1p)
- b. HOPE (1p)
- c. ECASS (1p)
- d. STOP (1p)

**21.** Det finns flera farmakologiska behandlingsprinciper vid Parkinsons sjukdom. Ange (1) verkningsmekanism, (2) användningsområde vid Parkinson sjukdom, och (3) vanliga biverkningar.

L-Dopa (3p)

(1)

(2)

(3)

MAO-B hämmare (3p)

(1)

(2)

(3)

COMT-hämmare (3p)

(1)

(2)

(3)

Dopaminagonister (3p )

(1)

(2)

(3)

**22.** Per, 38 år, kommer som patient till Dig på neurologmottagningen. Han bor på gruppboende för utvecklingsstörda och har med sig en av personalen vid besöket. Per har epilepsi sedan barndomen och har gått på ganska oregelbundna kontroller på neurologmottagningen. Senast var han där för tre år sedan. Han ger själv kortfattade svar och kan inte redogöra för sin sjukdom. Personalen berättar att han har mycket anfall och att de har blivit sämre på senaste tiden. Det beskrivs tre typer av anfall. Stora anfall med medvetande förlust då han faller omkull och får ryckningar i armar och ben, attacker då han faller handlöst men snabbt återhämtar sig och korta anfall då han blir frånvarande och litet plockig under någon minut. Per medicinerar med valproat och karbamazepin.

a. Vilka tre typer av anfall (enligt ILAE:s anfallsklassifikation) har Per? (3p)

Vid undersökningen finner Du en storväxt och överviktig man med åldersadekvat utseende och med ganska grova ansiktsdrag. I ansiktet har han hudförändringar som liknar acne, men vid närmare inspektion finner Du små röda papler utan infektionstecken. Tandköttet är vulstigt och tänderna sitter glest. Inga pareser men litet klumpig motorik. Förstår enkla uppmaningar men svarar endast enstavigt. Medverkar inte så bra i undersökningen. När Du talar med personalen går Per oroligt fram och tillbaka i rummet.

- b. Utifrån Dina fynd -vilken grundsjukdom är det sannolikt att Per har? Beskriv tillståndet (3p)
- c. Kan något/några av undersökningsfynden hänföras till nuvarande eller ev tidigare medicinering? Vilket/vilka preparat? (2p )
- d. Med tanke på försämring hos Per -hur vill Du fortsätta utredning och varför? (2p )