



Specialistexamen i neurologi

Örebro

17-18 maj 2005

Skriv tydligt, klart och koncist!

NAMN:

1. En 60-årig kvinna är remitterad till Dig som neurolog på en universitetsklinik. Hon är tidigare frisk men har under det senaste året utvecklat ptos av varierande grad, men bilateralt. Har märkt av dubbelseende ibland då hon tittat på teve eller läst en bok. I övrigt känner hon sig frisk och kan inte uppvisa några symtom från kranialnerver i övrigt eller extremiteter. Du misstänker Myastenia Gravis och ämnar utreda patienten.

a. Vilka undersökningar är relevanta i detta sammanhang?

b. Vilken behandling överväger Du i detta initialskede, om man får anta att Din diagnos är rätt?

c. Hur ser prognosen ut? Beskriv förmodad utveckling av sjukdomen, ev komplikationer

2. 61-årig kvinna med tablettbehandlad diabetes mellitus sedan 6 år. I övrigt tidigare frisk. Kommer till neurologmottagningen pga långvarig yrsel. Hon har väntat 4 månader på att få komma men besvären har varit väs oförändrade sedan remissen skrevs. Besvären började smygande för ca 2-3 år sedan och har möjligen tilltagit ngt senaste året. Kan gå utan hjälpmedel men upplever ofta en vag ostadighetskänsla som ökar vid rörelser och ibland kortvariga upplevelser av snurrande känsla i huvudet. Upplever ingen svaghet eller känselstörning i armar eller ben. Har sällan huvudvärk. Upplever hörseln som "nästan normal" men har på kvällarna susningar i det vä örat.

a. Differentialdiagnostiska alternativ med utgångspunkt från anamnes?

b. Du genomför ett neurologiskt status. Vilka 4 undersökningsmoment bör i denna situation absolut ingå i ditt kranialnervsstatus?

3. 55-årig man som tidigare varit frisk och inte haft några regelbundna kontakter med sjukvården. Sista månaderna känt sig tröttare än vanligt och haft ett par episoder med övergående yrsel och balansstörning som han hänvisat till hög arbetsbelastning. Söker på akutmottagningen med hustrun då han plötsligt framför TV:n blivit intensivt yr, fått svårt att fokusera blicken och benen inte velat bära honom då han försökt resa sig. När du undersöker honom 45 minuter senare är han väsentligen symptomfri och du finner inget avvikande vid neurologisk undersökning. BT är 180/110. EKG visar sinusrytm med belastningstecken. Du skickar honom på en akut CT hjärna som är normal. När han kommit tillbaka från röntgen 60 minuter senare försämras han hastigt. Då du undersöker honom igen är han fullt vaken men allmänpåverkad och kräks, talet är dysartriskt, han uppvisar en bilat riktningsväxlande horisontell nystagmus med rotatoriska inslag, en högersidig hemipares och positiv Babinski bilat. BT är nu 205/110. Svar lab.prover som togs vid inkomsten har anlänt och är normala (s-hämatologi inklusive APT-tid och PK, blodsocker, elektrolyter och kreatinin)

a. Skadans lokalisation och sannolika orsak?

b. Hur handlägger du patienten?

4. Du ser samma dag två nya patienter med typiska symptom för Parkinsons sjukdom med övervikt i den dominanta högra sidan. Bägge är män 46 och 69 år gamla och symptomen är handikappande. 46-åringen har tremor som saknas hos 69-åringen. Bägge har ganska uttalad rigiditet och uppvisar brady- och hypokinesi vid test av snabba alternerande rörelser. I båda fallen föreslår Du symptomlindrande behandling med ett preparat.

- a. Motivera med utgångspunkt från den nu förhärskande behandlingsalgoritmen Ditt val av symptomlindrande medicin för 46- respektive 69-åringen.

- b. Vilken effekt och behandlingsindikation har läkemedlet entacapone?

- c. Det har framförts på teoretisk grund att de kan vara fördelaktigt att redan från början ge en kombinationen av levodopa och entacapone. Vad ligger bakom denna teori?

- d. DBS (deep brain stimulation) blir allt vanligare för behandling av rörelsesjukdomar. Vilken är den främsta indikationen för DBS vid Parkinsons sjukdom och vilken kärna i CNS brukar numera stimuleras.

- e. Du har en patient som tar höga doser av levodopa + dopaminagonist som har fått besvärande synhallucinationer. Vad gör Du och vad överväger Du om Din första åtgärd inte fungerar?

5. En drygt 70-årig tidigare frisk kvinna har sedan ca 5 år utvecklat en avancerad koreoatetotisk rörelserubbning. Genetisk testning har uteslutit Huntingtons sjukdom och tidigare behandling med neuroleptika förnekas. Genesen är fortfarande oklar.

a. Du kan ge symptomlindring genom att ge medicin med effekt på en viss typ av cerebrala receptorer. Ange receptortyp och effekt.

b. Vad kallas tillståndet om orsaken varit långvarig neuroleptikabehandling och hur förfar Du nu?

6. Om vitamin B12-brist.

a. Svår vitamin B12 brist kan ge strukturella förändringar i såväl hjärna som ryggmärg. Vilket bansystem i ryggmärgen drabbas företrädesvis och vad kallas tillståndet?

b. Vilket annat vitamin har vitamin B12 ett ömsesidigt beroende av?

c. Vad stiger i serum/plasma vid vitamin B12-brist respektive vid brist av det andra vitaminet?

7. Många autosomt dominant nedärvda neruologiska sjukdomar som flera spinocerebellära ataxier, Huntingtons sjukdom, Friedreichs ataxi, och Dystrofia myotonica har liknande mutationer i respektive gener.

a. Vad kallas denna grupp av sjukdomar?

b. Beskriv den för sjukdomarna typiska mutationen.

c. Vad menas med anticipation?

8. Multipel skleros är en vanlig sjukdom inom neurologisk vård. Som differentialdiagnostiska alternativ diskuteras ibland de tillstånd som har följande förkortningar: ADEM och NMO.

a. Ange vad förkortningarna står för.

b. Ange karakteristika på ADEM och NMO och hur man skiljer tillstånden från "vanlig" MS (klinik, lab-fynd, prognos, behandlingsalternativ).

9. 45-årig man med Hortons huvudvärk. Han drabbades första gången i 20-årsåldern och har sedan dess haft episoder på c:a 3-4 veckor vartannat år. Tidigare har han haft god effekt av behandling med syrgas eller triptan i injektionsform. Han är nu återigen inne i en period med svår attackvis påkommande huvudvärk av typiskt slag som dock är mer frekvent än vid tidigare tillfällen. Han har attacker 4-5 ggr/dag sedan drygt två månader tillbaka och tycker att effekten av syrgas har mer eller mindre upphört så han tar nu injektioner vid smärtattackerna.

a. Vilka behandlingsalternativ kan vara aktuella i nuläget?

10. 45-årig tidigare frisk sjukgymnast som sedan ett par år tillbaka haft tilltagande symptom från hö hand där man kliniskt och neurofysiologiskt konstaterat ett carpaltunnelsyndrom. Någon somatisk bakomliggande orsak har ej kunnat fastställas. På grund av tilltagande smärta opererades hon för 9 månader sedan. Hon upplever att den smärta som fanns preoperativt har försvunnit däremot har det tillkommit en mer lokaliserad svår smärta som medfört att hon inte kunnat återgå i arbete. Lätt beröring i anslutning till operations-området medför en svår smärta. Detta medför att hon har svårt att använda handen, hon vaknar också nattetid av smärtan då handflatan kommer emot något. Handkirurgen har efter mycken tvekan explorerat operationsområdet men ej hittat någon förklaring till smärtan som kvarstår oförändrad. Hon har provat medikamentell behandling med konventionella analgetica; paracetamol ensamt och i kombination med dextropropoxifen, NSAID-preparat och till och med morfinpreparat utan någon effekt på smärtan.

Statusmässigt hittar Du ett ärr i anslutning till handleden volart som sträcker sig en bit in i handflatan och som är distinkt smärtande vid lätt beröring. I övrigt ett helt normalt status i handen-fingrar. Inga tecken på sympaticuspåverkan.

a. Vad kallas det fenomen som patienten beskriver: att lätt beröring är smärtsam?

b. Vilken/vilka typer av behandlingsalternativ finns medikamentellt eller annat?

11. 58-årig tidigare frisk kvinna. För fyra månader sedan medvetlöshetsattack med några minuters duration. Inga kramper. Attacken föregicks av huvudvärk under några timmar och några minuter innan hon förlorade medvetandet upplevde hon flimmer – ”som ett blinkande sken” – för ögonen. Neurologstatus samma dag var normalt och patienten ville inte vara med om några utredningar då hon kände sig återställd. Hon söker nu på eftermiddagen på grund av huvudvärk. Denna debuterade i går kväll som en lindrig frontal huvudvärk. Idag på förmiddagen såg patienten plötsligt i vänster del av synfältet ett ljussken. Detta såg ut som ett färgat klot som roterade. Synfenomenet varade 5 minuter och under en tid efter detta var huvudvärken accentuerad och lokaliserad till höger sida frontalt. Den har vid inkomsten minskat i intensitet.

Status:

AT: Klar och vaken.

Cor och pulm auskulteras ua.

BT: 170/95, puls 70.

Neurologi: suspekt vänstersidig homonym hemianopsi. I övrigt normalt neurologiskt status.

Kommentera följande:

- a. Topisk diagnos:

- b. Sannolik etiologisk diagnos:

- c. Kan Du förklara genesen till medvetlöshetsattacken för 4 månader sedan?

- d. Ger det färgade, roterande klotet någon diagnostisk vägledning?

- e. Ger huvudvärken både för 4 månader sedan och nu någon diagnostisk vägledning?

12. 56-årig gymnasielärare, gift och med 3 vuxna barn. Tidigare i allt väsentligt frisk. För 2 år sedan upptäcktes på vårdcentralen lätt förhöjt blodsocker och patienten tillrättades diet. Även sedan något halvår lätt förhöjt blodtryck, vilket kontrolleras. Söker på remiss från distriktsläkaren på grund av bristande ork under senaste 3-4 månaderna. Tycker att arbetet i skolan går mer "trögt" jämfört med tidigare. Vid ett par tillfällen dessutom pinsamma upplevelser: När han skulle visa lösningen på ett fysiktal inför klassen för 6 veckor sedan, "kom han av sig" – fick ingen ordning på hur lösningen skulle se ut. Vid ett annat tillfälle var det en elev undrade vad sista siffran var på 3^{1000} . "- Sådant har aldrig varit det minsta svårt för mig – jag har ju jobbat som mattelärare i över 30 år". Riktigt pinsamt blev det när han gjordes medveten om att han rättat ett matteprov fel för flera elever. Han hade blandat ihop och satt "rätt" för felaktiga lösningar. "- Jag känner inte igen mig. Jag har blivit osäker på mig själv och fått ett väldigt kontrollbehov".

Status:

AT: Klar och vaken. Fullständigt orienterad till tid, rum och person.

Cor och pulm: fysikalsikt ua.

BT: 175/95 puls 82

Neurologi: Inget anmärkningsvärt.

Vad är Din bedömning? Svara gärna specifikt på nedanstående frågor

a. Vill Du göra några anamnestiska kompletteringar och statuskompletteringar?

b. Etiologiska överväganden:

c. Vill Du utreda? I så fall vad gör Du?

d. Vad anser Du om fortsatt arbete? Sjukskrivning?

e. Vad säger Du till patient och hustru som är oroliga?

13. 32-årig kvinna söker akut pga tilltagande svaghet i ben och armar. Började föregående dags morgon med svaghetskänsla i benen då hon gick upp. På eftermiddagen svårt att stödja på benen, tillkomst av svaghet i armarna samt andfådd vid lättansträngning. Söker akut. Uppvisar måttlig - svår tetrapares, lyfter benen till ca 30 grader, svagt handgrepp och kan inte lyfta armarna rakt upp mot taket. Reflexer generellt svårväckta. Har nedsatt yttlig sensibilitet i benen upp till ungefär halva smalbenet samt stickningar i både händer och fötter. Antydning till bröstkorgsandning, PEF 320 men för övrigt opåverkad andning.

a) Beskriv differentialdiagnostiska överväganden utifrån klinik, förlopp och statusfynd. Ange en huvudsaklig diagnosmisstanke och motivera detta.

b) Vilka akuta undersökningar är relevanta att genomföra, motivera ditt svar.

c) Hur skall patienten observeras, var och vilka kontroller

d) Med utgångspunkt från resonemanget i (a), sätter du in någon behandling och i så fall vilken? Finns det olika alternativ? Ange specifika doser och behandlingslängd.

14. En 42-årig man genomgick för 3 år sedan behandling för ett non-Hodgkin lymfom. Hade ett mindre recidiv efter ett år som svarade bra på ny cytostatikakur, därefter recidivfri. Han har nu sedan 1-2 månader upplevt tilltagande fumlighet i höger hand samt haltar på höger ben. Senaste tiden också svårigheter att hitta ord samt upplevs av omgivningen som tilltagande glömsk och blandar ofta ihop saker som han skall göra.

Vid undersökning finner du en man med åldersadekvat utseende, generellt långsam psykomotorik med inslag av expressiv dysfasi, ibland lite plockig och följer vissa uppmaningar först efter ett par upprepningar. MMT 14/30. Ingen sänkt vakenhet. Normotemp.

Somatiskt status ua.

I neurologstatus lätt högersidig hemipares livliga reflexer och positiv Babinski, lätt dystaxi F-N höger. Gången lätt framåtlutad med obalans vid vändningar. Ingen generell tonusökning och inga kugghjulsfenomen. Ingen tremor.

Pat läggs in och det görs en MR med kontrast som visar relativt utbredda förändringar bilateralt i subcortikal vit substans med viss övervikt för vä sida. Ingen kontrastladdning.

a) Beskriv differentialdiagnostiska överväganden utifrån klinik, förlopp, status- och utredningsfynd. Ange en huvudsaklig diagnosmisstanke och motivera detta.

b) Vilka vidare utredningar bör genomföras.

c) Med utgångspunkt från resonemanget i (a), vilken behandling kan bli aktuell?

15. En 56-årig man remitteras till din mottagning pga tilltagande känselstörningar i både armar och ben som debuterat för ca 4 veckor sedan och därefter raskt blivit sämre, framför allt i höger arm som nu upplevs allt mera obrukbar.

Vid undersökning finner du en något blek man men opåverkad somatiskt och mentalt. Lite krepitationer vid auskultation över pulm , men fö somatiskt status ua. Neurologstatus domineras av en påtaglig nedsatt sensibilitet för både ytliga och djupa kvaliteer i framför allt höger arm som uppvisar en kraftig sensorisk dystaxi vid F-N. Övriga extremiteter tydligt nedsatt sensibilitet distalt på motsvarande vis men mindre uttalat. Generell areflexi förutom quadricepsreflexer som finnes svårväckta bilat. Babinski saknas bilat. Grov kraft ter sig ua men har i vissa lägen svårigheter att aktivera muskulaturen om han inte samtidigt betraktar extremiteten.

a) Hur skulle Du vilja karaktärisera det kliniska syndromet som patienten uppvisar?

b) Är det någon anamnestisk upplysning som känns angelägen som saknas?

c) Vilka möjliga etiologier/patogener kan Du tänka Dig?

d) Vilken utredning planerar Du?

c) Finns det någon behandling att erbjuda och i så fall vilken?

16. En 75-årig man insjuknar plötsligt med dysfasi och förlamning i höger arm och ben. Inkommer snabbt till akutmottagningen. Du är jour och skall bedöma om patienten skall ges trombolys eller inte. En akut CT skulle utföras och visar ingen blödning.

- a. Vilka är de tidiga tecknen på infarkt som man skall titta efter på CT-bilderna?

- b. Vilka är de viktigaste indikationerna/kontraindikationerna för trombolys?

Patienten trombolyseras och blir nästan helt återställd, endast en lätt svaghet i höger hand kvarstår. På avdelningen funderar man på om patienten kan ha en carotisstenos som förklaring till insjuknandet.

- c. Inom vilken tid bör ultraljudsundersökning av carotider utföras?

- d. Inom vilken tid bör carotisoperation av en höggradig symtomatisk carotisstenos utföras hos denna patient?

- e. Om en patient har en asymtomatisk carotisstenos har studier visat att i vissa fall kan det vara lämpligt med op. Ange viktiga kriterier för att rekommendera op av asymtomatisk carotisstenos?

- f. Förutom att patienten kan drabbas av ett stroke i samband med carotisop finns det också andra neurologiska komplikationer som kan inträffa. Vilka?

17. Tidigare väsentligen frisk 50-årig kvinna. Medicinerat för hypertoni med tiazid-diuretika i några år. Har för två månader sedan varit hos tandläkare, och utvecklat smärtor i efterförloppet. Har därefter på misstanke trigeminusneuralgi erhållit antiepileptika. Börjat medicinera med Tegretol Retard för ca 10 dagar sedan. Fram till för 7 dagar sedan dock tagit förhållandevis få tabletter, ca en per dag. Har haft mycket smärtor och det som lindrar bäst har varit att dricka kall vätska. Har under någon period druckit mycket av klara vätskor främst vatten. Har inkommit till sjukhus i förrgår med allmän kraftlöshet, muskelsvaghet, samt hallucinationer. Vid ankomsten varit vaken, CT var u a.

Labvärden visade natrium som lägst på 105. Substitueras med natrium. På andra till tredje dygnet försämrats, och i dag medvetandesänkt.

Status i dag: Medvetslös. Ingen nackstyvhet. Temp 37,1 grader. Regelbunden hjärtrytm med frekvens ca 76. Bltr: 145/85/80. Normala andningsljud. Grimasering och visst ljud vid smärtstimulering, och har sträckreaktioner i ben och möjligen flexion i armarna. Likstora pupiller, normalreagerande för ljus. Bevarad kornealreflex. Ögonen står ofta rakt fram men ibland far de åt höger men lite nystagmoida slag men patienten tittar aldrig åt vänster, Svalgreflex finnes. Slapp i extremiteterna. Svaga reflexer, ingen säker Babinski.

a. Var är skadans anatomiska lokalisation?

b. Trolig diagnos?

c. Patogenetisk förklaring till denna diagnos? Lämplig behandling för att förhindra tillståndet?

18. Om ögonmotorik:

a. En 27-årig kvinna har successivt under senaste 2 dagarna drabbats av svårigheter att rikta blicken åt vänster med båda ögonen och dessutom svårigheter att rikta vänster öga åt höger.

Vad brukar detta syndrom kallas och var sitter skadan? Förslag till orsak?

b. En 50-årig man har sista tiden besvärats av huvuvärk och kräkningar. Har kommit smygande under ca 2-3 månader. Har söker nu pga suddigt seende söker för. Visar sig ha ljusstela pupiller och kan inte rikta blicken uppåt. Vad kallas detta syndrom och var sitter skadan? Förslag till orsak?

c. En 20-årig kvinna, medicine studerande söker dig pga att kamrater påpekat att hon har en pendlande rörelse med huvudet när hon fixerar föremål. Har svårt att hålla huvudet stilla i samband med detta. Enligt patienten "har det alltid varit så här". Du finner detta fynd men i övrigt normalt neurologstatus. Diagnos?

19. En 19-årig kvinna söker akut efter ett sannolikt epileptiskt anfall. Du undersöker henne på akutmottagningen. Anamnestiskt så framgår det att en moster till patienten har epilepsi sedan många år, mosterns sjukdom tycks dock vara under god kontroll på given medicinering. Patienten själv har under tidiga barnår varit helt frisk. Goda betyg i skolan.

När anamnesen pressas så visar det sig dock att patienten haft någon form av "attacker" sedan 14 – 15 årsåldern. Mest tydliga symtom på morgnarna och särskild accentuering efter sömnbrist. Hon beskriver sprittande rörelser i händer/armar som åtminstone vid ett par tillfällen medfört att hon tappat saker i golvet. Anger att hon varit vaken och medveten under dessa attacker. Patienten har också ibland varit oförklarligt frånvarande vid flera tillfällen. Denna frånkoppling kan patienten själv endast vagt redogöra för men medföljande pojkvän beskriver "tom blick", egendomlig svarslatens mm. Dessa attacker har varat under 10 –20 sekunder.

Idag har patienten på morgonen varit som vanligt. Pojkvännen som sovit över i patientens föräldrahem hör dock egendomligt dunsande från duschen och när han kommer in i badrummet så ligger patienten på golvet, blekblå missfärgning i ansiktet, symmetriska ryckningar i samtliga extremiteter. Efter ca en halv minut avtar kramperna spontant och patienten blir kontaktbar efter ytterligare några minuter. Initialt orolig och förvirrad. Ambulans tillkallas. Vid framkomst till akutmottagningen åter i sitt habitualtillstånd.

I status noteras svullnad och litet sår över ena ögonbrynet. Neurologiskt status u.a.

Efter genomförd utredning så får patienten epilepsidiagnos.

a. Vilken typ av epilepsi eller epileptiskt syndrom är mest troligt ?

b. Patienten utreds bl.a. med CT skalle med kontrast – vad förväntar Du dig för fynd ?

c. Vidare utförs interiktalt EEG som påvisar patologi. Kan Du kortfattat ange vilka som är de troligaste EEG – förändringarna ?

d. Redogör för vilken farmakologisk behandling Du skulle välja och motivera kortfattat ditt val. Uttala dig också kort om prognosen för patienten.