



**Specialistexamen i neurologi**

**GÖTEBORG**

**12-13 maj 2011**

**Skriv tydligt, klart och koncist!**

**NAMN:**

1. En 40-årig man sökte för 2 dagar sedan på vårdcentralen pga huvudvärk vid vänster tinning. Värken hade börjat någon dag tidigare, smygande och var även vid besöket på VC inte särskilt uttalad. Man kontrollerade SR som var 20 och skickade hem patienten med rekommendation att använda paracetamol per os vid behov.

I dag har patienten insjuknat när han skulle backa ut bilen från parkeringsplatsen där hemma. Fick högersidig svaghet och talsvårigheter. Inkommer därför med ambulans ca 1 timme efter insjuknandet.

Status: Måttlig expressiv dysfasi. Inga säkra impressiva svårigheter. Lätt-måttlig central facialispares hö. Lätt sensibilhetsnedsättning hö ansiktshalva. Hö pupill något större än vä. Vä ögonlock står lite längre ned jämfört med hö. Ingen hemianopsi. Måttlig svaghet hö arm och ben. Koordinationssvårigheter hö motsvarande den iakttaga paresen. Känselnedsättning hö sida för stick och vibration. Muskelsträckreflexer något svagare hö sida jämfört med vä. Babinskis tecken ses hö. BT 175/90.

EKG visar normala förhållanden.

DT skulle visa normalt fynd.

- a. Vad misstänker du i första hand som bakomliggande orsak till patientens symtom?
  
- b. Lämplig behandling nu i akutskedet?
  
- c. Efter omhändertagande av patienten mår han efter ca 12 timmar bättre. Svagheten i höger sida har gått tillbaka betydligt med endast lätt svaghet i ansikte och övre extremitet som nu kvarstår. Även dysfasin är nästan borta. Lämplig behandling närmsta 2-5 dagarna?
  
- d. Lämplig vidare utredning i akutskedet för att finna orsak till patientens symtom?
  
- e. Lämplig uppföljning utredningsmässigt senare i konvalescensfasen? När? Vilken uppföljning? Varför?



3. En 30-årig kvinna söker pga attacker av huvudvärk. Huvudvärksattackerna sitter vid höger öga och pågår omkring 5 minuter. Samtidigt noterar patienten nästäppa och ögonrodnad. Har haft omkring 10 attacker per dag sista 3 dagarna. Hade en period med liknande symtom för 6 månader sedan, pågick då i 2 veckor men försvann därefter.

- a. Trolig diagnos i första hand?
- b. Förväntade fynd i status under pågående attack?
- c. Förväntat fynd på MR hjärna?
- d. Lämplig behandling?

4. En 57-årig kvinna med Levaxinbehandlad hypothyreos har de senaste 3 månaderna fått tilltagande minnessvårigheter och konfusion. För 2-3 veckor sedan hallucinationer. Inlagd på psykiatrisk klinik pga oro och konfusion. Igår hade hon ett fokalt epileptiskt anfall med ryckningar i vänster sida av kroppen under 3-5 minuter. Infördes till akutsjukhuset och inlades på intagningsavdelningen. I dag upprepade attacker med okontaktbarhet, ryckningar i ibland höger, ibland vänster sida av kroppen. Trots att man gav Pro-epanutin fick patienten för 1 timme sedan ett toniskt – kloniskt anfall under 2-3 minuter. Därefter inte vaknat upp ordentligt.

Status: Svarar mycket fåordigt på kraftiga stimuli och tillrop. Vid något tillfälle vaknar patienten upp lite mer, men ter sig då konfusorisk och orolig. Inga fokala fynd i rutin-nervstatus.

CT skulle visar normala förhållanden.

LP visar 9 vita.

EEG visar utbredd oregelbunden slow wave aktivitet bilateralt.

- a. (Förutom Creutzfeld Jacob) Vilket tillstånd skall man misstänka?
  
- b. Diskutera bakomliggande orsaker till detta tillstånd ur molekylärgenetisk synvinkel?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- c. Diskutera bakomliggande orsaker till detta tillstånd med avseende på andra konkomitanta sjukdomar?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- d. Lämplig behandling utöver symtomatisk behandling?

5. 25-årig kvinna. I 10-årsåldern stora problem med insomnanden i skolan. Innan insomnande drömliknande känsla av att hon försökt röra armar och ben utan att kunna göra detta. Inga uppgifter om kataplexi. Vissa inlärningssvårigheter i skolan.

Du misstänker narkolepsi.

- a. Vilka kliniska symtom ingår i narkolepsi?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- b. Vilka neuron misstänks minska i antal vid narkolepsi? Var finns dessa neuron?

- c. Vilken undersökning bör i första hand göras för att bekräfta diagnosen narkolepsi? Vad finner man där vid narkolepsi?
  
- d. Vilken behandling är lämplig till denna patient med narkolepsi. Diskutera kring hur denna behandling ges?
  
  
- e. Lämplig behandling att överväga mot kataplexi?

6. En 60-årig man med Parkinsons sjukdom skall genomgå ett planerat bukkirurgiskt ingrepp i nästa vecka. Man kontaktar nu dig och frågar hur man skall göra med patientens anti-parkinsonmedicinering i samband med operationen.

- a. Inhalations-narkosmedel kan påverka effekten av antiparkinsonmedel. Hur?
  
  
- b. Om patienten skall genomgå en omfattande gastrointestinal operation och inte alls kan svälja, vad kan man då överväga för anti-parkinson-medicinering?
  
  
- c. Om man vill ge patienten L-dopa med perifer dekarboxylashämmare, men förväntar sig att upptaget i ventrikel/tarm är påtagligt nedsatt – finns det något annat alternativ?



## 7. Angående ALS:

- a. En viss gen har blivit sammankopplad med vissa former av ALS. Vad heter den genen och dess genprodukt? Hur kan man tänka sig att den kan ha betydelse för utvecklandet av ALS?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- b. En uppmärksammas studie påtalade i en artikel i PNAS 2008 att ett visst läkemedel skulle kunna ha en positiv effekt vid ALS i kombination med Rilutek. Vilket läkemedel rör det sig om och hur bedömer man att effekten av det läkemedlet är vid ALS idag?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- c. Klassisk ALS skiljer sig från spinal muskelatrofi (SMS) i ett mycket viktigt avseende, vad är det?

8. En kvinna i 40-årsåldern söker pga svaghet i sina händer. Hon arbetar som sjuksköterska på blodcentralen och har fått allt mera svårigheter att sätta nålar pga nedsatt motorik i händerna. Hon har också noterat en viss snubblighet i fötterna. Kvinnan som är tidigare helt frisk och berättar att hennes mamma för ganska många år sedan fått diagnosen inklusionskroppsmysit som hon under en period behandlades med IVIG mot men slutade pga dålig effekt. Mamman har också besvär med händerna men patienten vet inte mer detaljer än så. I status noteras svaghet och atrofier i handens intrinsic muskulatur med framför allt nedsatt kraft i fingerextensorer medan flexorerna har god kraft. I nedre extremiteterna lätt svaghet i fot dorsalextension, vissa svårigheter att gå på häl. Inga känselstörningar framkommer och reflexerna är väsentligen normalväckta och sidlika. Babinski saknas bilateralt.

- a. Diskutera diagnostiskt spektrum, ange även minst en specifik diagnos som bör övervägas.



b. Beskriv utredningsgången för att fastställa diagnos.

c. Hur tolkar du herediteten?

9. En 20-årig kvinna kommer in på akuten efter att ha betett sig annorlunda under dagen och pratat osammanhängande. Hon är tidigare helt frisk, studerar på universitet och har inte haft några psykosociala problem.  
Status: Vaken, afebril och cirkulatorisk stabil. Är psykomotoriskt orolig och har väldigt svårt att beskriva sin situation, bitvis helt obegripligt tal. Inga fokalneurologiska bortfall.

a. Hur handlägger du detta akut avseende behandling och utredning?

b. Ange om du sätter in någon behandling akut och i så fall vad.

10. En 67-årig man söker på grund av tilltagande besvär med att tugga och svälja. Det har hållit på ett tag och han har via vårdcentralen gjort en utredning på ÖNH där man inte kunde hitta något säkert avvikande. Nu har det förvärrats och innebär att han på eftermiddagarna har svårt att både prata och äta, på förmiddagarna fungerar det ganska bra. För övrigt mår han bra, inga allmänna symtom och medicinerar inte mot något förutom hypertoni.

a. Hur går du vidare med utredningen?

b. Vilka behandlingsalternativ tror du kan bli aktuella?

11. Du konsulteras av medicinjouren en fredag eftermiddag på ett mindre lasarett angående en kvinna född 1963 som insjuknat med svårigheter att gå sedan ett par dagar tillbaka och nu har hon svårt att gå utan stöd. Du noterar i status svaghet i bägge benen, kan bara lyftas från underlaget 10 – 20 cm, livliga reflexer i nedre extremiteterna och positiv Babinski på höger sida. Känselnedsättning för ytliga kvalitéer till TH4. Hon är för övrigt opåverkad och afebril. Det finns ingen möjlighet att erhålla MR-undersökningar på nätter eller helger på sjukhuset där du arbetar.

a. Ange diagnostiskt spektrum för symptomen i fråga samt hur hon bör handläggas utrednings- och behandlingsmässigt.

12. Som neurologkonsult på ett länssjukhus blir du ombedd att bedöma en 58-årig kvinna som vårdas på lungavdelningen. Hon är rökare och behandlas för hypertoni. Nu vårdas hon för utredning av en nypptäckt misstänkt lungtumör. Hon har klagat över svaghet och domning i höger hand sedan några veckor med gradvis utveckling. Idag på morgonen har man på avdelningen noterat att vänster pupill är större än höger.

Datortomografi med kontrast har inte visat något patologiskt i hjärnan.

Frågeställningen på remissen är hjärnmetastas och om det finns indikation för MRT hjärna.

I kranialnervsstatus noterar du en lätt ptos höger öga och en anisokori som är mer markant i skum belysning. Höger pupill är klart mindre än vänster, men båda reagerar för direkt och indirekt ljus samt konvergens. Ögonmotorik och visus är ua.

- a. Vad kallas den kliniska bilden och vilken del av nervsystemet är drabbad?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- b. Kan det finnas ett samband med lungtumören och hur förklarar du i så fall det?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- c. Kan det även finnas ett samband med svagheten i hö hand och vilken klinisk bild förväntar du dig i så fall i hö arm?

13. En 53-årig man uppger sig vara tidigare frisk har sedan någon vecka bevärats av dubbelseende och har själv noterat att det är mest påtagligt vid blick åt vänster. Vid din noggranna undersökning finner du i kranialnervsstatus att ögonbottnar, visus, pupillreaktioner och synfält är ua. Vid blick åt vänster följer vänster öga med sämre och patienten anger dubbla bilder. Känsln för alla modaliteter är nedsatt till vänster i pannan och kornealreflexen är klart nedsatt vänster öga. I övrigt hittar du inga avvikelser i neurologiskt status.

- a. Vilken/vilka kranialnerver är påverkade?

b. Förslag på troligaste topografiska skadelokalisation?

c. Förslag på orsaker?

d. Förslag på utredning?

14. 72-årig kvinna söker akut pga. yrsel. Hon har hypertoni, diabetes mellitus och osteoporos med kotkompressioner. För tre år sen hade hon en hjärninfarkt med resttillstånd i form av lindrig expressiv dysfasi och lätt högersidig svaghet som är mest uttalad i handen. Hon går med stöd av kryckkäpp. För två år sedan debut av postapoplektisk epilepsi, men hon är anfallsfri efter insatt behandling.

Aktuella mediciner: Trombyl 75 mg 1x1, Enalapril 20 mg 1x1, Metformin 500 mg 1x3, Hermolepsin Retard 300 mg 1x2, Calcichew d3 1x2, Alendronat 70 mg (veckotablett), Alvedon 1 g 1x4, Dexofen 50 mg 1x4. Alvedon och Dexofen är nyinsatta häromdagen pga. ny kotkompression.

Sedan 2 dygn tillbaka symptom i form av tilltagande yrsel och balansproblem. Hon har mått illa och kräkts på morgonen.

Vid neurologisk undersökning finner du en vaken och orienterad patient som talar med lätt dysartri. Pupillerna är något stora men reagerar för ljus. Konjugerade ögonrörelser med påtaglig horisontell blickriktningsnystagmus. Motorik och känsel i ansikte, tunga och svalg är ua. Inga pareser i extremiteterna. Sidlika, normala reflexer. Babinskis tecken saknas bilat. Lätt dystaxi vid finger-näs och häl-knä bilat. Gången är lätt bredspårig och ostadig. Ingen känselstörning förutom nedsatt vibrationssinne fötter och underben.

a. Resonera kring tänkbara diagnoser och vilken som är mest trolig.

b. Vilken utredning gör du?

c. Du bedömer att patientens nedsatta vibration i benen är orsakad av hennes diabetes. Hur skiljer du på cerebellär och sensorisk ataxi?

- d. Vid en tänkt lesion i vä lillhjärnhemisfär – åt vilket håll faller man vid Rombergs test?

15. En 47-årig man med insulinbehandlad diabetes mellitus och kända komplikationer i form av retinopati, neuropati och nefropati brukar utebli från planerade kontroller på diabetesmottagningen. Man misstänker en överkonsumtion av alkohol som främsta anledning till detta. Han inkommer nu till akutmottagningen i ambulans.

Patienten är något slö, men pratbar. Han är desorienterad till tid och rum och svarar osammanhängande på frågor. Alkometer visar 0 promille. Andningsfrekvens är 30 per minut. Han är afebril och ej nackstel. Han medverkar dåligt vid undersökning men rör symmetriskt på extremiteterna och har ingen uppenbar avvikelse i pupillreaktioner, ögonmotorik eller ansiktsrörelser. Man kan se relativt tydliga skakningar i bägge händerna och spridda muskelryckningar.

Medicinjouren tillkallar dig som neurologjour på misstanke om att patienten har haft ett krampanfall och är postiktal efter detta.

- a. Du misstänker som differentialdiagnos en metabol encefalopati. Motivera varför och redogör för tänkbara orsaker i patientens fall.

- b. Vilken utredning föreslår du?

16. 33-årig man insjuknar med perifer facialispares på höger sida som går helt i regress efter en månad. Man bedömde det på ÖNH-klinik som Bell's pares.

Borreliaserologi i blod var negativ.

Ett par månader senare söker han akut då han sedan en vecka har allmän sjukdomskänsla. På morgonen samma dag som söker noterade han svaghet i ansiktet, denna gång på vänster sida. Han är irriterad och ljuskänslig höger öga. Han har känt en svullnad vänster kind. Han har lite hosta och har uppmätt lätt tempstegring hemma.

Vid undersökning noteras temp 37,8 och möjlig lätt nackstyvhet. Det finns en svullnad motsvarande parotiskörteln på vänster sida. Förutom fynd som vid perifer facialispares på vänster sida är neurologiskt status utan fokala fynd. Höger öga ser irriterat ut och du remitterar till ögonläkare som konstaterar tecken på konjunktivit och uveit.

a. Resonera kring differentialdiagnoser där minst en systemsjukdom ska finnas med.

b. Vilken utredning vill du göra?

17. Som neurologjour blir du uppringd av en allmänläkare. Hon rondar på ett kommunalt sjukhemsboende där en sängbunden 80-årig man med tidigare stroke vistas. Mannen har sedan igår en högersidig ansiktsförflamning samt klagar över svår yrsel och smärta i höger öra. Personalen har noterat utslag med blåsor och krustor höger ytteröra och att mannen verkar höra ännu sämre än tidigare på höger öra. Kollegan berättar att man vid undersökning ser svaghet höger öga med oförmåga att sluta ögonlocket och svaghet höger mungipa. Det finns en spontan nystagmus med snabba fasen mot höger som ökar vid blick åt höger. Övrigt neurologiskt status är väsentligen ua vad gäller kraft i extremiteter. Mannen medverkar ej optimalt vid finger-näs och häl-knä, men det finns ingen uppenbar dystaxi. Han är helt vaken och feberfri. Kollegan tänkte först remittera in patienten akut med frågeställning stroke, men tvekar nu och vill rådgöra med dig.

a. Hur tolkar du undersökningsfynden och vilken diagnos är troligast?

b. Vilken är genesen?

c. Vilka åtgärder rekommenderar du kollegan?

18. Kvinna född -69. Efter första förlossningen -97 fått svårigheter att gå längre sträckor, dessutom tillkomst av trängningar och ibland lättare urininkontinens. Satte själv detta i samband med förlossningen. Under kommande 3 år dock gradvis accentuerande besvär av gång- och balansstörning. Remitteras via vårdcentral till neurolog för bedömning. Vid neurologstatus påvisas en spastisk parapares samt även nedsatt sensibilitet i nedre extremiteterna.

a. Vilka differentialdiagnoser bör du överväga?

b. Vilken utredning föreslår du?

Den slutliga diagnosen blev primär progressiv MS. Hur skiljer sig denna MS form från den med skovdebut avseende:

c. Kön fördelning?

d. Insjuknandeålder?

e. Utredningsfynd?

f. Behandling?

19. En 60-årig man insjuknade i en hö-sidig mediainfarkt för två år sedan och har en kvarstående men förhållandevis lindrig vänstersidig hemipares. Utredning visade ingen carotisstenos och kardiovaskulär utredning utföll normalt, men han hade ett förhöjt LDL kolesterol ((4.0 mmol/l). Behandling inleddes med simvastatin 20 mg dagligen och lågdos ASA 75 mg dagligen.

Ett år efter hjärninfarkten insjuknade han med ett vänstersidigt fokalmotoriskt anfall med sekundär generalisering. Vid anamnestagande visade det sig att han haft flera korta attacker med ryckningar i vänster hand ca 20 sekunder men inte tänkt så mycket på det. Behandling med karbamazepin inleddes och trappas upp till en låg måldos (200 mg x 2). Vid återbesök ett halvår senare är han anfallsfri och mår bra, upplever inga biverkningar.

Det visar sig vid blodprovskontroll att hans LDL kolesterol har ökat till 6.0 mmol/l. Patienten uppger att han lagt om kosten betydligt och nu äter mkt mindre fet mat än tidigare.

a. Kan det finnas något samband mellan patientens epilepsi och kolesterolvärdena?

b. Föreslå lämplig behandling.

20. Du träffar på din mottagning en ung kvinna på 21 år som nyligen flyttat till din stad. Hon är född i Sverige, men föräldrarna kommer från Estland. Hon har haft epilepsi sedan 13 åå med myoklonier särskilt på morgnarna och generella toniskt-kloniska anfall (GTKA) och har fått diagnosen juvenil myoklon epilepsi. Hon tror att hennes farmor hade något liknande. Nu är hon bekymrad för att hon börjar få alltmer problem med balansen. Hon har också mer problem med de plötsliga muskelryckningarna, som kommer så fort hon utför en planerad rörelse, t ex klär på sig eller äter. Hon har behandling med valproat och lamotrigin och med denna



behandling har hon inte haft några GTKA på flera år. På tilltagande problem med myoklonier har hon varit sjukskriven senaste året.

Ur remissen och bifogade journalkopior framkommer att upprepade EEG visat generaliserad spike-wave och polyspike-wave och att det föreligger en uttalad fotosensitivitet. Då förloppet bedömts atypiskt har hon också gjort en MRT hjärna som var normal.

Vid samtalet noterar du att patienten har en diskret dysartri. I neurologstatus finner du att patienten får myoklonier vid flera undersökningsmoment som armar-uppåtsträck och diadochokinesitest. Hon har också en påtaglig osäkerhet vid Romberg och är lätt dystaktisk med lätt bredbent gång och felpekning vid häl-knä och finger-näs. Ingen sensorisk påverkan.

- a. Vad misstänker du för diagnos?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- b. Vilken undersökning beställer du i första hand?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- c. Vilka ytterligare antiepileptiska läkemedel kan vara lämpliga för att behandla hennes epilepsi?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- d. Vilket antiepileptiskt läkemedel anses kontraindicerat?

21. Du har en 50-årig tidigare frisk patient på din avdelning som för två veckor sedan i en trafikolycka drabbades av en luxation mellan C5 och C6. Patienten är stark i biceps och har viss förmåga att extendera handlederna. Ingen motorik i händer, bål, ben eller fötter. Patienten är opererad i halsrygg och var initialt IVA-vårdad. Han blev under denna period tracheostomerad och hade kvar sin tracheostomi då han kom till avdelningen. Morgonens mätning av blodtryck visade 90/60, puls regelbunden 60/min och POX visar 95 % syremättnad. Under fm försämras pat och blir uttalat slemmig i luftvägar. POX visar tendens att sjunka under 90.

- a. Vilka åtgärder behöver vidtas?

b. Vilka risker finns som måste beaktas?

c. Varför kan pat behöva ha kvar sin tracheostomi även efter att lämnat IVA?

22. Till akutintaget kommer en 60-årig kvinna som levt med halsryggmärgskada i över 20 år. Hon bor i eget boende och har assistans dagtid. I morse då assistenten kom klagade patienten över huvudvärk och var uttalat röd i ansiktet. Hon upplevde lufthunger och mådde allmänt mycket dåligt varför assistenten rekvirerade ambulans. På intaget uppvisar pat ett blodtryck på 240/120 hjärtfrekvens 85, temp 38,5 grader, svettas i ansikte och på övre delen av bålen.

a. Vad har patienten drabbats av?

b. Omedelbara åtgärder?

c. Utlösande faktorer?

23. 70 årig ensamboende kvinna utan tidigare sjukdomar och regelbunden medicinering, som sedan 3 år har besvärets av ryggproblem och svaghet i hö ben samt gångsvårigheter. Ortoped diagnosticerade för 1,5 år sedan ett diskbråck och rekommenderade konservativ behandling. Gångbesvären har ökad som en stelhet och oförmåga att få med sig båda ben men mest hö. I övrigt har hon haft en del urgencybesvär genom åren och tycker att minnesfunktionen har avtagit lite grand senaste året.

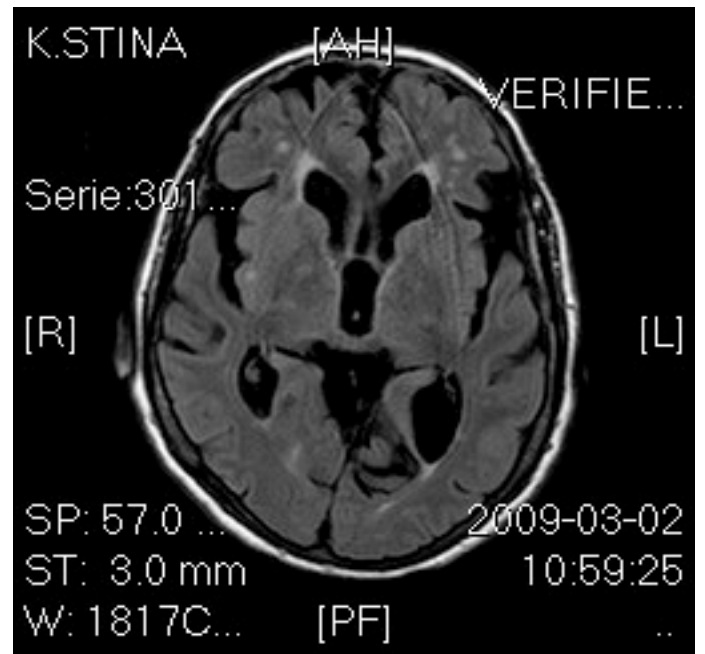
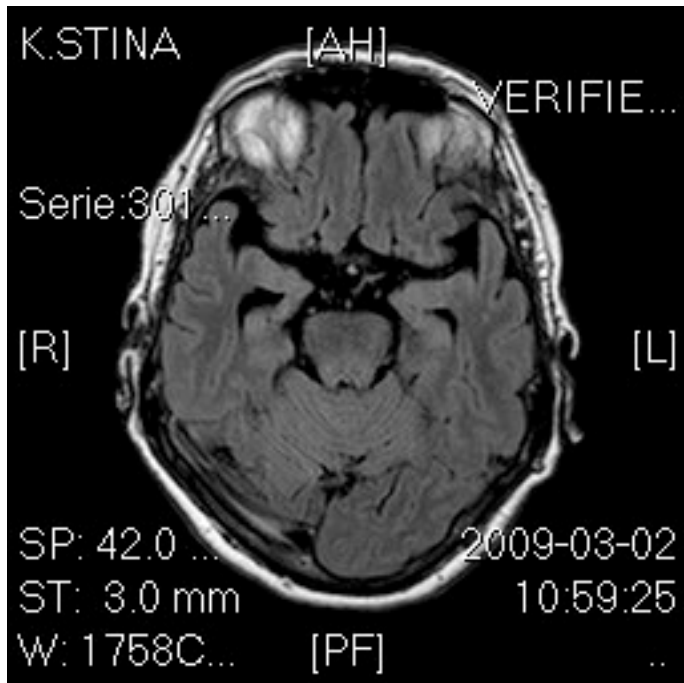
På hemorten har man gjort MR rygg (diffusa degenerativa förändringar utan tecken till stenosis eller rot-affektion) och hjärna (lätt vidgad ventrikelsystem och vitsubstansförändringar, NPH kan inte uteslutas; se bilder). Pat remitteras för bedömning av om detta kan vara NPH.

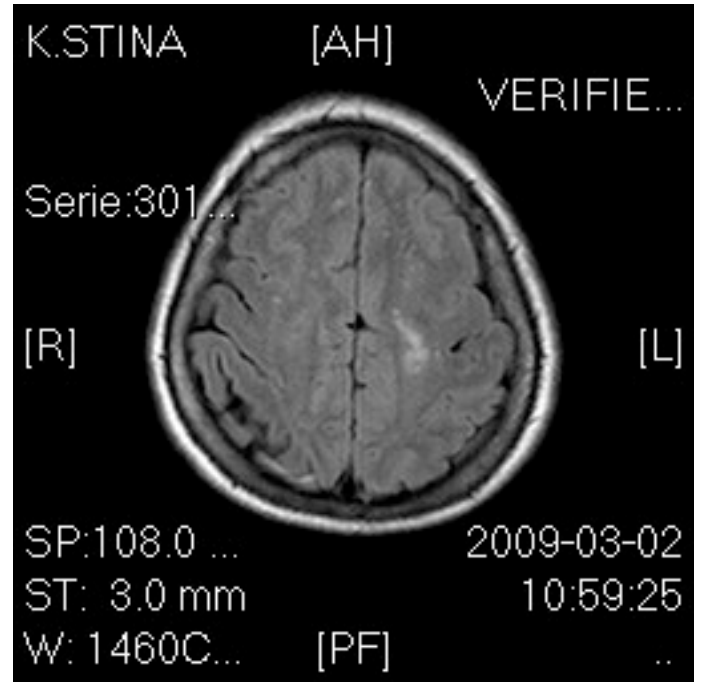
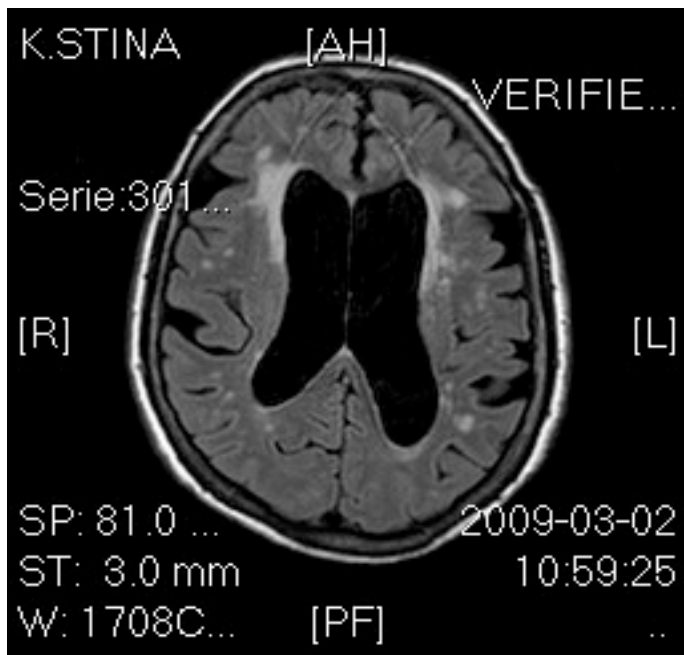
I status noteras pat. alert och orienterat, MMSE 27, kranialnerv och överextremiteter u.a. om man bortser från en lätt paratoni. Gången är bredbent, släpande, med lätt utåtroterade fötter och kort steglängd. Klarar häl och tå-gång (med svårigheter på hö sida) samt Romberg 43 sek. Paratoni noteras i båda ben, reflexerna liksidiga utom att achilles-reflexen saknas på hö. sida.

a. Vad i anamnesen och status talar för respektive emot NPH?

b. Vilka prognostiska (negativa och positiva) förändringar anser du MR undersökningen visa? Se bilder nedan!

c. Vilka 2 undersökningar skulle du förslå som komplettering för att öka den diagnostiska säkerheten och prediktera effekt av ev. behandling?





24. Angående demens och kognitiv störning:

- a. Vilka är de karakteristiska kognitiva symtomen vid kortikal respektive subkortikal demens och vilka av dessa har störst differentialdiagnostiskt värde för diagnostiken av dessa tillstånd?
  
  
  
  
  
  
  
  
  
  
- b. Vilka CSF biomarkörer kan vara till hjälp i diagnostiken och speciellt i differentialdiagnostiken av Alzheimers sjukdom?

