

Specialistexamen i neurologi

STOCKHOLM

20-21 maj 2013

Skriv tydligt, klart och koncist!

KODNAMN:

1. Vid utredning av misstänkt polyneuropati kan man bland annat dela in sjukdomspanoramat i primärt axonala respektive primärt demyeliniserande polyneuropatier.
 - A. Nämn 3 olika principiella fynd i den neurofysiologiska utredningen som differentierar mellan axonal respektive demyeliniserande genes till polyneuropatin.

B. Ge exempel på orsaker till (etiologi/patogenes) för axonala respektive demyeliniserande polyneuropatier.

C. Varför är det särskilt viktigt att fastställa att det rör sig om en demyeliniserande genes.

2. En man i 40-årsåldern söker pga svaghet i sin högra hand som kommit successivt det senaste året. Han är för övrigt frisk och har ingen hereditet för neurologisk sjukdom. Han har fått svårt att skriva och noterar speciellt att han i princip inte kan sträcka på handleden längre. I status finner du endast patologiskt neurologiska fynd i höger arm, för övrigt är rutinnervstatus ua resten av kroppen. I höger hand föreligger lätt atrofi i första interosseén, klart nedsatt kraft i handgreppet samt kan inte extendera handleden mer än några cm mot egen tyngd (MRC 2). Reflexerna i både armar och ben är sidlika och lättväckta. Det syns enstaka fascikulationer på den högra underarmen. Känsln är helt ua.

- A. Vilka diagnoser kan man misstänka, nämn minst två specifika
- B. Hur går du vidare utredningsmässigt för att fastställa vilken specifik diagnos det kan röra sig om
- C. Beskriv minst två läkemedelsbehandlingar som kan komma i fråga beroende på vilken diagnos som kan fastställas. Ge även ungefärliga doser.

3. En tidigare väs frisk 71-årig kvinna har sedan ca 2 månader besvärats av dubbelseende och hängande ögonlock som kommit och gått. Började för ca 1 vecka sedan få svårt att svälja och söker då lokala sjukhuset som lägger in patienten för utredning där man bland annat gör DT hjärna som är ua. Upplevs väsentligen obesvärad i andningen men är lätt generellt muskelsvag. Även rutinlab, s-cortisol och thyroideaprover är ua och man ber om hjälp från regionsjukhuset. Tas över dit påföljande dag där utredning. Vid EMG-undersökningen börjar patienten plötsligt på andnöd och en syrgassaturationsmätare som finns tillgänglig visar 65%. Patienten är påtagligt stressad. Du misstänker en myasten kris.

A. Vad är det *första* du skall göra där du befinner dig vid EMG-undersökningen (2 åtgärder)

B. Kan det vara möjligt att undvika respiratorbehandling, i så fall hur?

C. Hur lägger du upp behandlingen för den närmaste *veckan*?

D. Hur lägger du upp behandling och fortsatt omhändertagande för de närmaste *månaderna*?

4. Du och din pappa (72 år och förr frisk) åker längdskidor på fjället när han i en brant nedförsbacke plötsligt faller framför dig och slår huvudet mot marken, du kan se att huvudet böjs kraftigt bakåt i nacken. Du stannar direkt och kollar hur det hänt. Han säger meddetsamma att det gick bra men han kan inte alls röra på armarna som också känns alldeles avdomnade men benen verkar fungera OK så han börjar försöka resa sig upp direkt.

A. Hur agerar du direkt på platsen

- B. Vilken typ av hjälp bör tillkallas och vilken utrustning bör de ha
- C. Vad är det som mest sannolikt hänt pappa och hur bör man gå vidare vid ankomst till sjukhus
- D. Hur är prognosen vid detta tillstånd

5. En 72-årig kvinna med hypertoni, f ö väs frisk. Har aldrig rökt och anger att hon inte dricker alkohol. Hon kommer till akutmottagning på remiss från distriktsläkare dit hon sökt på dagen pga yrsel. Det hela debuterade under lördagen för 3 dagar sedan då hon började känna sig lite ”yrslig” och ostadig då hon gick, kunde ta enstaka snedsteg men var ändå ute och gick promenad med stavar, men det gick långsammare och lite vingligt. Maken intygar att hon inte gått som vanligt sedan dess. I status noteras normal vakenhet, helt orienterad. Ögonmotorik lite hoppig vid följrörelser, i övrigt kranialnerver ua. Något svagare i hö hand, i övrigt grov kraft överallt ua. Finger-näs och häl-knä väs ua. Reflexer normalväckta men akillesreflexer saknas bilat, Babinski saknas bilat. Går lite bredspårigt och med lätt ospecifik balansstörning, hö arm sämre

medrörelser. Inga säkra tonusökningar vid specifik testning. Vid Romberg vinglar patienten men faller ej.

A. Ange minst 2 diagnoser som skulle kunna vara en rimlig förklaring till hennes besvär

B. Hur lägger du upp utredningen på akutmottagningen? Inläggning?

6. Som neurologkonsult får du en remiss från en gastroenterologiavdelning där en 47-årig man vårdas pga leverinsufficiens. I anamnesen finns en långvarig överkonsumtion av alkohol. Av remissen som är kortfattad framgår att mannen inte är helt orienterad och dessutom svårmobiliserad – frågeställningen är ”tacksam för neurologisk bedömning”. På väg till avdelningen repeterar du för dig själv vilka skador/symtombilder alkoholmissbruk direkt och indirekt kan orsaka i nervsystemet på kort och lång sikt. Redogör kortfattat för vilka symtombilder du ska leta efter!

7. En kall februarinatt när du är jour kommer ambulansen med en kvinna i 60-årsåldern med okänd identitet som blivit upphittad utomhus under oklara omständigheter. Under ambulanstransporten blev hon intuberad pga. sjunkande andningsfrekvens och saturation. Det föreligger även en cirkulatorisk påverkan med blodtryck 90/55 och puls 42/minut. Efter provtagning på akutmottagning förs patienten till IVA via en datortomografisk undersökning som är ua. Medvetandegraden bedöms som RLS 8.
- A. Vid misstanke om total hjärninfarkt skall fastställande av dödsfall ske genom minst två kliniska neurologiska undersökningar. Vilka direkta kriterier skall vara uppfyllda vid

en sådan undersökning enligt Socialstyrelsens riktlinjer? Markera med kryss för ja eller nej i tabellen nedan.

Kriterium	ja	nej
Babinskis tecken föreligger bilateralt		
ljusstela pupiller		
ingen spontanandning		
bortfallna spinala reflexer		
medvetlöshet utan reaktion på tilltal eller smärta inom kranialnervsinnerverat område		
utsläckta kardiella hjärnreflexer vid tryck på ögonbulb eller sinus caroticusmassage		
bortfall av korneal-, blink- och svalgreflexer samt doll's eye reflex		
avsaknad av spontana rörelser inom kranialnervsinnerverat område		
spontant blodtryck under 100 systoliskt		

- B. I vissa fall måste den kliniska neurologiska undersökningen kompletteras med en annan undersökning för att man ska kunna bekräfta diagnosen total hjärninfarkt enligt Socialstyrelsens föreskrifter i SOSFS 2005:10.

Vilken undersökning ska då genomföras?

I vilka fall måste man gå vidare med den?

Utifrån det som framgår om den aktuella patienten – är klinisk neurologisk undersökning tillräcklig?

8. En 42-årig tidigare frisk man remitteras akut från sin företagsläkare. Han uppsökte företagshälsovården pga. huvudvärk sen 2 veckor tillbaka och visade sig ha ett förhöjt blodtryck efter vila på 160/110. Läkaren noterade också olikstora pupiller och du blir därför tillfrågad som neurologjour att göra en bedömning. Innan du går in till patienten får du av sjuksköterska på akutmottagningen veta att patienten talat med sin hustru som hävdar att han haft olika storlek på pupillerna så länge hon känt honom. Du suckar lite och tänker ”ännu en fysiologisk anisokori”. Men väl inne hos patienten inser du vid din undersökning att du för första gången ser en pupillotoni (även kallad Adies pupill) på vänster öga.
- a. Redogör för skillnaden mellan fysiologisk anisokori och pupillotoni vad gäller ljusreaktion och närinställning.

b. Vilket ytterligare statusfynd ingår i Adies syndrom?

c. Vilken utredning föreslår du? Motivera!

9. På strokeavdelningen vårdas en 73-årig kvinna med diabetes, hypertoni och rökning som riskfaktorer. När hon kom in till sjukhuset hade hon en påtaglig vänstersidig hemipares och var lätt somnolent. Man noterade blickpares och blickdeviation. Efter en vecka har hon klart förbättrats och är uppegående med rullator. Ett problem är att hon hela tiden går in i saker som finns på hennes vänstra sida.

a. Åt vilket håll borde denna patient ha deviation conjugée vid en hemisfärsinfarkt?

b. Åt vilket håll skulle hon ha blickparet vid en hemisfärsinfarkt respektive vid en infarkt som inkluderar pontina blickcentrum?

c. Hur skiljer du genom din undersökning en vänstersidig hemianopsi från ett vänstersidigt visuellt neglect?

d. Vilken typ av synfältsdefekt kan man finna vid en lesion i parietalloben?

10. En 64-årig man med hypertoni och insulinbehandlad diabetes söker för första gången akut pga yrsel. Anamnesen är avgörande vid diagnostiken. När pat ombeds beskriva hur han upplever yrseln anger han att han ser omvärlden röra sig och det känns som att sitta på en karusell. En annan viktig uppgift är durationen. Ge förslag på en rimlig diagnos utifrån yrselns duration och hur du handlägger den diagnosen.

a. Duration mindre än en minut, har återkommit minst 10 gånger per dag senaste tiden.

b. Duration 20 minuter idag på morgonen.

c. Duration kontinuerlig sen 1 dygn tillbaka

11. En 55-årig man beskriver hur han sedan ett par månader drabbats av tilltagande symtom där han nu har sluddrigt tal, hesare röst, smärtor i halsen och sväljningssvårigheter. Han neget problem med gång, kraft och känsel i extremiteterna. I status finner du dysartri och en påtagligt hes röst, överdragning av bakre svalgväggen åt höger vid fonation, nedsatt sensibilitet vänster del av svalget, svaghet vid lyft av vänster skuldra och vridning av huvudet åt höger samt viss atrofi av de svaga musklerna. I övrigt är neurologiskt status helt utan anmärkning.

a. Vilken/vilka kranialnerver är påverkade?

b. Ange mest sannolika skadelokalisation inkl sida.

12. En 68-årig kvinna har opererats för gallsten för 10 år sedan och brutit hö handled för 2 år sedan. Behandlas för högt blodtryck med enalapril sedan 1 år. I dag insjuknat plötsligt med högersidig hemipares inklusive facialis pares höger, hemianopsi åt höger, känselnedsättning höger och måttlig dysfasi. Inkommer pga detta till akutmottagningen 1 timme efter insjuknandet. CT skulle visa en 2x3x2 cm blödning i vä storhjärns hemisfär. Blodtryck 205/110. Puls oregelbunden, 80. Vaken men slö.

a. Vilka två typer av hjärnblödning med olika patogenes och olika lokalisation är de vanligaste typerna? Svara genom att ange bakomliggande patogenes.

b. Var är dessa blödningar belägna?

c. Hur vill du göra med patientens blodtryck behandlingsmässigt?

d. Beskriv vilka faktorer som påverkar prognos första 3 månaderna efter hjärnblödning.

e. Vad är "spot sign"? Hur gör man för att påvisa detta? Är det relaterat till något?

f. Finns det - beroende på vilken av de två typerna av hjärnblödning, enligt delfråga a, som patienten haft - någon skillnad hur man efter akutskedet av blödningen brukar ställa sig till antikoagulantibehandling, t ex pga förmaksflimmer?

13. En 65-årig kvinna kommer på remiss till neurologmottagningen med frågeställningen Parkinsons sjukdom. Medicinerar med metoprolol mot högt blodtryck och simvastatin och acetylsalicylsyra pga mindre hjärtinfarkt för 2 år sedan. Patienten har sedan 3-4 år märkt en tilltagande stelhet i höger kroppshalva, fr a i höger arm. Känner inte igen sin högra arm som den varit förut och tycker att det är svårt att använda den. Patienten har också noterat försämrat tal. Gången har blivit osäker och patienten har fallit vid 2 tillfällen sista halvåret. Enligt medföljande make har patientens minne avtagit något sista året. CT skalle med kontrast med frågeställning tumör skall ha varit normal för 1 år sedan. Inremitterande har prövat L-dopa med perifer dekarboxylashämmare utan effekt på patientens symtom.

Vid undersökning noteras att patienten har en lätt expressiv dysfasi. Kan rikta blicken åt sidorna och uppåt och nedåt. Patienten håller höger arm böjd och det är svårt att kunna räta ut armen på patienten. Tydlig apraxi i höger övre extremitet. Har en tendens att göra ofrivilliga rörelser med sin högra arm och hand, som vill rycka till ibland. Lätta svårigheter att genomföra fr a finger-näs men även något knä-häl höger. Betydligt bättre förmåga vänster sida. Ingen säker vilotremor. Lätt gång-ataxi med bredspårig gång. Sensibilitet normal, men stereognosi hö hand nedsatt. Babinskis tecken ses höger. Minimal test 28.

a. Vilken diagnos skall man i första hand överväga? Motivera.

b. Lämplig vidare utredning? Vad förväntar du dig för fynd?

c. Behandling?

d. Vad hade tillståndet kallats om det i första hand gett upphov till afasi och ej andra symtom?

14. En 30-årig ensamstående man kommer till neurologmottagningen med frågeställning narkolepsi. Patienten berättar att han sista åren blivit allt tröttare på dagarna och fått svårare och svårare att hålla sig vaken. Anger att han sover bra på nätterna. Somnar lätt till dagtid men när han sedan vaknar är han fortfarande mycket trött. Förnekar typiska fenomen för narkolepsi. Vikt 100 kg.

a. Vilka ”typiska fenomen för narkolepsi” förutom lätt för att somna bör ha efterfrågats?

b. Vilken diagnos skall du i första hand misstänka att patienten har?

c. Lämplig vidare utredning? Förväntat fynd på denna?

d. Vanligaste behandling? Alternativa behandlingar?

15. Migränaura är ett övergående neurologiskt retningsfenomen. Redogör för hur du kliniskt kan skilja migränaura från TIA resp ett partiellt epileptiskt simplexanfall.

16. Hans är 24 år gammal, har flickvän, och arbetar som datatekniker. Han styrketränar ibland men är rökare. Han är tidigare frisk och medicinerar inte. För 2 år sedan hade han under 10 dagar attacker av svår värk i hö ansiktshalva och överkäke. Olidligt ont flera gånger per dygn. Han söker nu för liknande besvär sedan 5 dygn. Attackerna är lokaliserade på höger

sida bakom ögat med utstrålning till överkäkens tänderna. Attackerna kommer 2-3 gånger per dygn, även på natten. Han blir täppt i hö näsborre, som rinner och han blir otroligt rastlös och kan helt enkelt inte ligga stilla. Duration ca 1 tim. Trött och orolig. När du undersöker honom är han smärtfri och med ett normalt rutinnervstatus men flickvännen anger att hon har sett att hö ögonlock hänger i samband med smärtattack. Du ställer diagnosen episodisk Hortons huvudvärk.

- a. Ge två olika attackkuperande behandlingsalternativ.
- b. Hans återkommer efter 2 veckor och är förtvivlad. Attackerna fortsätter även om han kan bryta dem med attackmedicineringen. Vad erbjuder du honom för profylaktisk medicinering? Ge minst två förslag och ange för och nackdelar med vardera.
- c. När anser du att Hans besvär har blivit kroniska och vad har du då för behandlingsalternativ att erbjuda?

17. Eva är 52 år gammal och tidigare frisk förutom att hon sedan tonåren haft migränattacker utan aura. Frekvens under tidigt vuxenlivet ca 1- 2 gånger per månad. Hon har alltid haft lätt att utveckla spänningshuvudvärk i stressade situationer men har alltid kunnat hantera sina huvudvärkar dels med triptan mot sin migrän och i övrigt acetylsalicylsyra/paracetamol/NSAIDs vilket ibland också har lindrat hennes migrän. I perioder har hon haft god nytta av en sjukgymnastkontakt som lärt henne stresshantering. Hon kommer nu på remiss från sin husläkare till dig på neurologmottagningen då hon sedan ca 5 år har fått allt tätare och mer frekvent huvudvärk. Under sista året har hon haft så gott som daglig huvudvärk. Hennes husläkare har forskrivit allt mer av både triptaner och övriga smärtlindrande mediciner. Under en period haft god hjälp av ASA+kodein, men nu hjälper

inte ens detta trots att hon tar det varje dag. Husläkaren har genomfört en CT skalle och tagit generella prover utan att någon nytillkommen patologi noterats.

Hur vill du som neurolog lägga upp Evas behandling?

18. En drygt 60-årig neurologkollega frågar om du har möjlighet att hjälpa henne. Hon har sedan ett drygt år haft svårigheter med jobbet (vilket du har märkt); haft svårt att engagera sig, tycker minnet har blivit sämre och speciellt upplever hon sig ständigt trött. Hon har själv taget ”rutinprover” utan att något har varit patologiskt.

Du vet om att hon lever under socialt ordnade förhållande och att hon inte röker eller dricker alkohol i nämnvärda mängder. Du vet också att hon har haft en diabetes sedan ett 10 tal år.

Du har upplevt henne trött, mindre initiativrik och långsammare det senaste året och speciellt har du undrat över hennes minnesfunktioner. I övrigt har du inte uppmärksammat några ”neurologiska” besvär.

A) Vilken diagnos anser du mest sannolik och varför?

B) Nämn 4 differentialdiagnoser som du anser sannolika

C) Vilken utredning föreslår du ska göras utöver SR, Hb, elektrolyter, leverprover och leukocyter som var utan anmärkning?

Du föreslår att din kollega ska följas upp utanför kliniken men hon tar ny kontakt med dig och berättar att en annan kollega har gjort en LP på henne och att NFL/neurofilament var kraftigt ökat medan Tau och amyloid var låga.

D) Hon undrar nu vilken sjukdom detta pekar på?

E) Stödjer fyndet din diagnos (ovan)?

F) Utesluter fyndet några av dina differentialdiagnoser?

19. Patienter med halsryggmärgsskada löper under de första veckorna efter skada risk att drabbas av livshotande komplikationer. Nämn minst två sådana. Varför uppstår komplikationen? Hur ska man monitorera patienten för att upptäcka komplikationen i tid?

20. Pat född 1978 som drabbas av ospecifik molande huvudvärk under 2 veckors tid efter förlossning av sitt 4:e barn. Såg ljusblixtar i höger synfält och upplevde diplopi några minuter före ett generaliserat toniskt-kloniskt anfall. Skickas till akutintaget efter att anfallet avklingat.

Diff diagnoser?

Utredning?

Behandling?

21. Man född 1935. Skakningar i armarna sedan länge, annars frisk. Storrökare hela sitt liv. Aktuellt: Lätt yr och periodvis konfusorisk i 2 veckor samt nedsatt korttidsminne. Hustrun tycker att maken är personlighetsförändrad sedan någon månad tillbaka – mer likgiltig och bryr sig inte så mycket om vare sig själv eller omgivningen. Nyinsatt på Selegilin pga stelhet i armarna. Söker på akuten.

I status finner man en vaken äldre man, som vid samtalet är orienterad x 3. Lite av slow cerebation samt lätta talsvårigheter och diskret vänstersidig kraftnedsättning i både övre och nedre extremiteten. Även antytt nedsatt yttlig sensibilitet hela vänster sida jämfört med höger.

Diff diagnoser?

Utredning?

22. 18 år gammal kvinna som har fått senaste åren attacker där hela hennes kropp, mest armarna rycker plötsligt. Detta inträffar mest på morgonen. Hon är helt medveten under attackerna. Ibland tappar hon saker när dessa ryckningar kommer. Till exempel kan frukostmaten flyga i väg. Hon noterar att symtomen är sämre om hon har sovit litet, också om hon har druckit alkohol kvällen innan. Två gånger på morgonen, när hon hade sovit dåligt fick hon ett stort generaliserad toniskt kloniskt (GTK) anfall. Efter andra anfallet åkte familjen in till akuten med henne. De beskriver också att hon har tendens att vara frånvarande, stirra rakt fram i några sekunder. Medföljande pojkvän beskriver ”tom blick” och egendomlig svarslatens. Dessa attacker har varat under 10 –20 sekunder. Neurologiskt status u.a.

a) Vilken typ av epilepsi har hon? Vilka typer av anfall får hon?

b) Vilket av följande tre fynd vid EEG-undersökning är mest troligt hos denna patient?

I. Bilateral förlångsamning med tillskärpta potentialer omväxlande hö och vän sida.

II. Bilateral poly-spike and wave komplex.

III. Regional abnormitet med episodisk förlångsamning och enstaka skarpa vågor temporalt vänster sida.

c) Om EEG var negativt vad skulle kunna få fram förändringarna?

d) Vad tror ni att MR av hjärnan kommer att visa?

e) Vad är prognosen?

f) Behandling. Nämn åtminstone tre mediciner som är lämpliga.

23. 19 årig ung man får våldsamma attacker endast på nätterna. Attackerna pågår i cirka halv minut, han sparkar och cyklar med benen, kastar sig på fyra ben, faller ibland på golvet, skriker och ser mycket rädd ut. Man får ingen kontakt med honom under attackerna. Han är inte trött efter attackerna men somnar oftast strax. Kan få upprepade attacker samma natt. Två gånger har han fått GTK anfall. Neurologisk status ua.

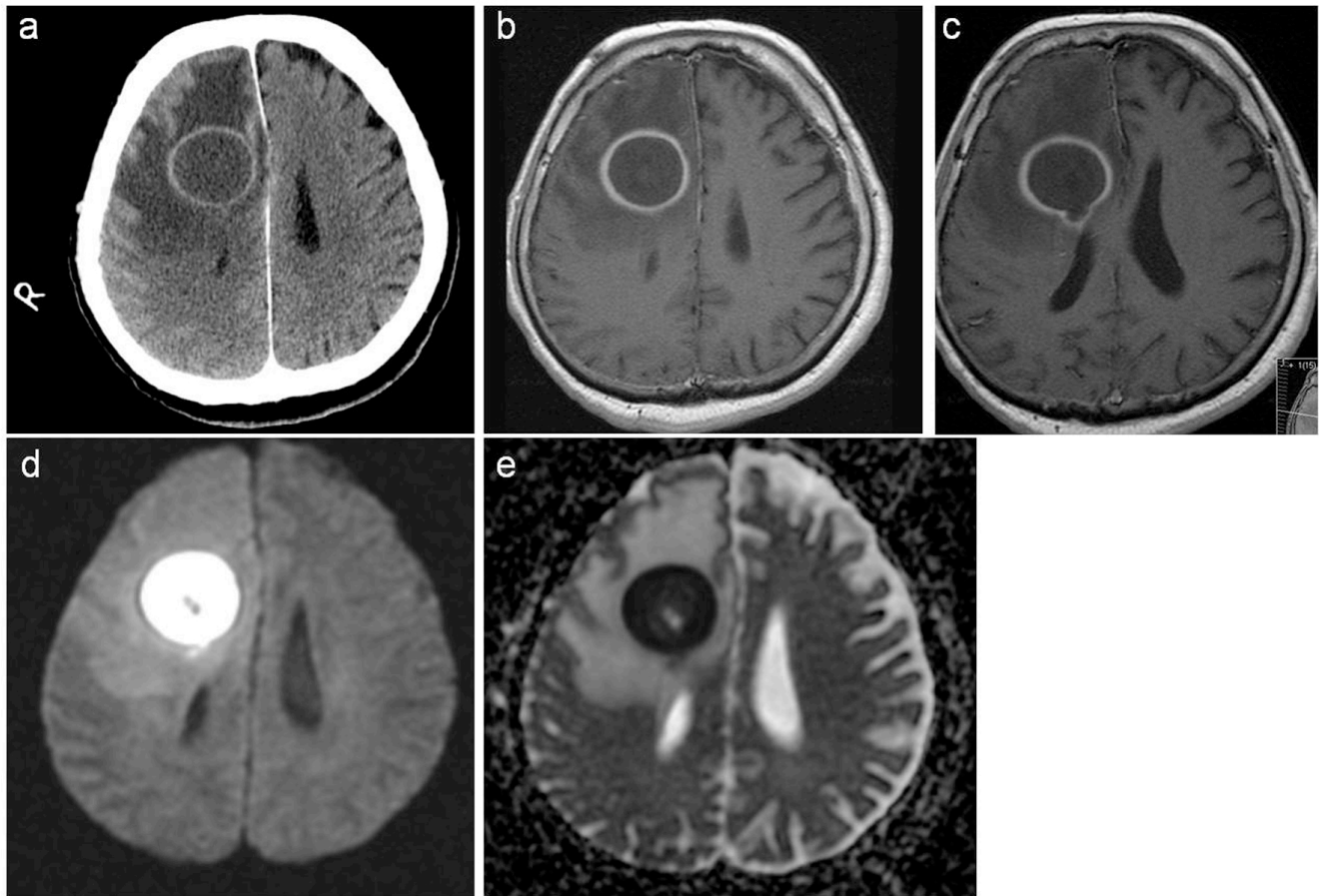
a. Vilken typ av anfall har patienten? Vilken typ av epilepsi kan detta vara?

b. Frågor till patienten/anhöriga?

c. Differentialdiagnoser ?

d. Vidare utredning ?

24. En tidigare frisk 45 årig man kommer till akuten efter ett generaliserat krampanfall. Senaste veckan har han haft huvudvärk, trötthet och lågradig feber. Vid undersökning hittar man staspapiller och lätt svaghet i vänster arm. Han har 38,1 graders feber, CRP är 150 mg/L. DT och MR av hjärna visar följande bilder:



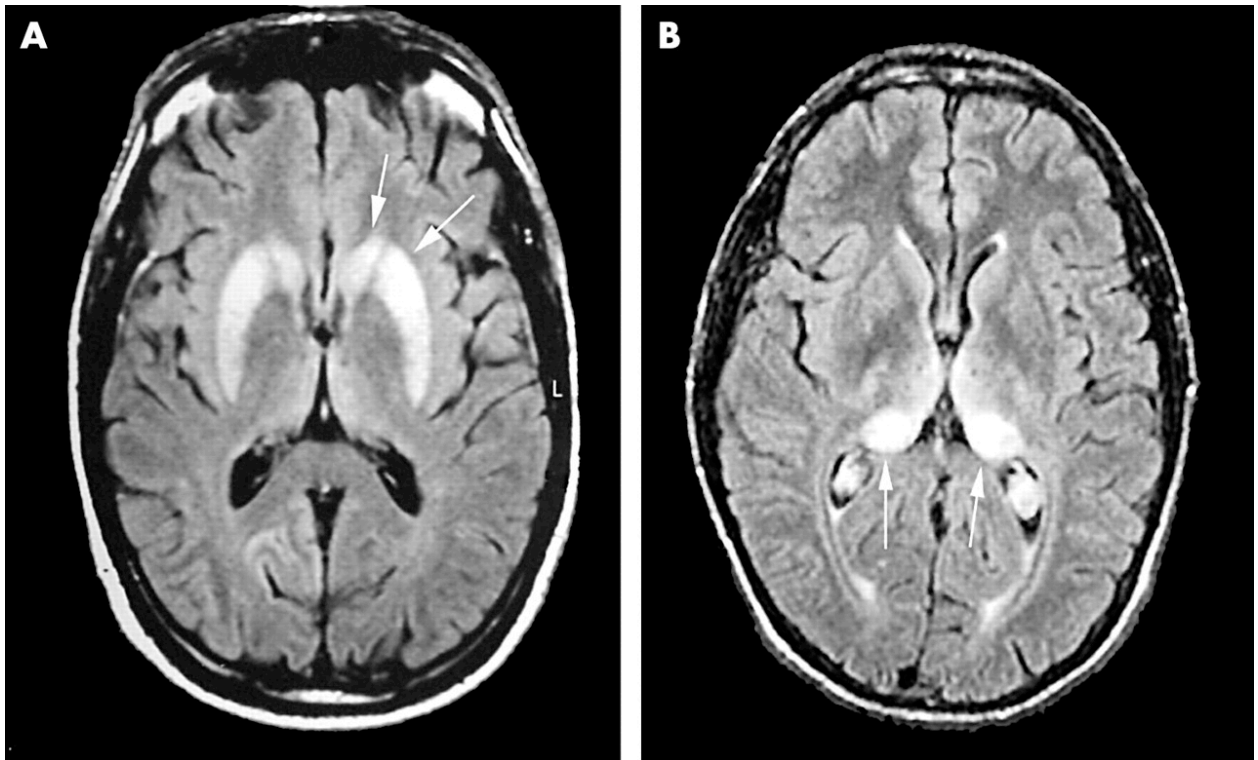
Vilken är diagnosen?

Ange huvud differential diagnoser?

Vilken behandling föreslås?

25. 65 år gammal man som på tre månader har visat snabbt progredierande demens. Omöjligt är att utföra mini mental status examination. Han går ostadigt. Han har myoklonier, inte minst vid plötslig ljudstimuli. Det är oklart om han ser och han pratar nästan ingen ting. Följer inte uppmaningar.

MR av hjärnan visar följande bild:



Vilken är sannolik diagnos?

Beskriv sjukdomsmekanism?

Vilka andra undersökningar är aktuella och vad förväntas de visa?

26. Det brukar anges att "vid MS förekommer alla möjliga CNS-symtom". Detta är en sanning med modifikation eftersom vissa symtom och statusfynd är så ovanliga att andra diagnoser än MS kan övervägas när dessa, ur MS-synpunkt ovanliga, symtom uppträder. Ange, i följande tre vinjetter, vilket symtom eller statusfynd som är atypiskt för MS.

- A. En 36-årig kvinna remitteras till neurolog på grund av gångsvårigheter. Hon beskriver en sjukhistoria med känselstörning i vänster arm för tre år sedan och suddig syn på vänster öga med rörelsesmärta för ett år sedan. Hennes gångsvårigheter har successivt tilltagit under de senaste månaderna. Hon uppger även täta urinträngningar. I status finner du spastisk parapares, mest uttalad på vänster sida, och en distinkt sensorisk nivå för alla modaliteter vid Th8 samt bilateral positiv Babinski.
- B. En 36-årig kvinna remitteras till neurolog på grund av dubbelseende. För tre år sedan hade patienten kontakt med en ögonläkare som diagnosticerade en abducensparese. Hon beskriver känselstörning i bägge benen sedan två år och Lhermitteparestesier. Hennes nuvarande dubbelseende började för tre veckor sedan. I status noterar du lätt kognitiv påverkan, Babinskis tecken på vänster sida, vänstersidig oculomotoriusparese och bortfallna bukreflexer bilateralt.
- C. En 36-årig man remitteras till neurolog på grund av vänstersidiga känselstörningar i ansiktet. Han beskriver en tilltagande sensorisk störning i vänster ansiktshalva sedan fyra månader. Det framkommer också att han har trängningsinkontinens sedan ett år och domning i vänster ben. För två år sedan hade han rörelsesmärta vid vänster öga under några veckor, men kom aldrig till någon läkare innan besvären försvann.