

2015 Svar för rättning

Fråga 1

Redogör kortfattat för omhändertagande av generaliserat status epilepticus i din roll som neurologjour. Vilken tidsram har man för ett optimalt handläggande? Redogör för 1:a o 2:a linjens farmakologiska behandlingsalternativ. 3 p

SVAR:

- Säkerställa fri luftväg, god syresättning och cirkulation
- Målinriktad behandling bör inledas efter 5 minuter och ambitionen skall vara att ha patienten fri från klinisk och elektrofysiologisk epileptisk aktivitet inom en timma
- 1:a linjespreparat- Diazepam alt. Lorazepam 2:a linjespreparat – pro-epanutin, valproat alternativt levetiracetam

Fråga 2

En 31-årig man remitteras till neurologmottagningen p.g.a. svårbehandlad epilepsi. Ingen hereditet för anfallssjukdom och inget känt betydande skalltrauma i tidigare sjukhistoria. Ej heller någon uppgift om infektion i nervsystemet.

Anfallsdebut vid 18 års ålder. Första anfallet i anslutning till alkoholkonsumtion och sömnbrist. Initialt anfall toniskt- kloniskt generaliserat anfall enligt ögonvittnen. Därefter utredd med CT med kontrast och EEG. CT u.a, EEG påvisar episodisk patologisk aktivitet frontotemporalt hö. sida. Återkommande thetaaktivitet utan säkert epileptiformt inslag.

Efter några månader nytt anfall som inleds med gradvis försämrad uppmärksamhet, plockande stereotypa handrörelser och "tom" blick. Sjunger ned i stol som han sitter i och blir övergående okontaktbar utan säkra kramper.

Därefter gradvis normalisering inom loppet av 10 min. Trött och okoncentrerad flera timmar efteråt. Har därefter haft ytterligare anfall av denna karaktär.

Vilken typ av epileptiska anfall har patienten sannolikt drabbats av? 1p

Så småningom behandlad med karbamazepin. Trots detta återkommande anfall. Då insatt på valproat; ej bättre, viktuppgång. Oxcarbazepin prövas. Ingen bättring. Tillägg av levetiracetam. Trots detta 2-5 anfall enligt ovan/månad. Läkemedlen har ordinerats i adekvata doser.

Vad kan man säga allmänt om sannolikheten att förbättra anfallssituationen vid ytterligare medicinändringar vid denna epilepsiform? 1p

Vad bör övervägas som alternativ utredning/behandling i detta och liknade fall?
3 p

SVAR:

- Fokalt epileptiskt anfall (sannolikt temporallob)
- Låg chans att förbättra anfallssituationen vid ytterligare medicinbyten/-tillägg
- MR hjärna bör utföras och epilepsikirurgisk utredning skall diskuteras med patienten.

Fråga 3

Du blir tillkallad till akuten därför att det kommit in en patient med sänkt vakenhet. I hissen ner till akutmottagningen repeterar du för dig själv vad du lärt dig om orsaker och utredning rörande medvetandestörningar för att komma mentalt förberedd till patienten. Om du kan svara på följande frågor kommer du fram väl påläst.

A: Utifrån *patofysiologi*, vilka huvudsakliga patofysiologiska mekanismer förekommer som kan leda till cerebral påverkan så att det kan ge störd medvetandegrad

Svar:

Strukturell skada (inkl ökat ICP)

Global anoxi

Toxisk påverkan (inkl infektion)

Metabol påverkan

Störning av hjärnans elektrofysiologi

B. Vid undersökning av patienten finner du en symmetrisk rörelser vid smärtstimuli (RLS 4 - 5), konjugata ögonaxlar, pupiller som reagerar på ljus samt doll's eyes test utan tecken till skada på den vestibulookulära reflexbågen. Vilken/vilka av de olika patofysiologierna talar detta mest för?

Svar:

Toxisk eller metabol påverkan

C. Utifrån ovanstående, vad blir dina viktigaste utredningsinstrument för att hitta orsaken till patientens medvetandesänkning?

Svar:

Bred provtagning rörande

- Metabola faktorer: Elektrolyter, leverprover inkl INR, njurfunktion, B-glukos
- Infektiösa faktorer: CRP, temp, överväg LP
- Toxiska faktorer: Tox screen för läkemedel och droger inkl alkohol

Poängsättning

Varje delfråga kan ge 2 poäng enligt följande:

A: 5 eller 4 av mekanismerna rätt: 2p

3 eller 2 av mekanismerna rätt: 1p

< än 2 av mekanismerna rätt: 0p

B: 1 poäng vardera för toxisk och metabol påverkan

C: Alla 3 områdena representerade: 2p

2 områden representerade: 1p

< 2 områden representerade: 0p

Fråga 4

Du blir kallad till akuten där en 39-årig kvinna inkommit med ambulans tillsammans med anhöriga som oroar sig för att hon blivit tilltagande stapplig på benen så att hon knappt kan gå utan stöd. Hon genomgick en gastric by-pass operation för 6 veckor sedan och har därefter minskat snabbt i vikt, närmare 15 kg på denna tid. Förutom förväntat minskat intag har hon haft mycket problem med illamående och kräkningar.

Du möter en måttligt överviktig kvinna, längd 165, vikt 95, lite flack i kontakten. Orienterad till person och plats men inte helt till tid.

I kranialnervstatus noterar du a blickriktningsnystagmus vid blick åt sidorna samt uppåt samt högersidig abducensparens, i övrigt ua. Inga pareser eller känselstörningar. H-K och F-N väs ua. Går bredspårigt och stappligt.

A. Vad misstänker du för tillstånd och vad är den sannolika orsaken?

Svar: Wernicke Encefalopati pga Thiaminbrist sekundärt malnutrition efter bariatrisk kirurgi

B. Hur skall patienten behandlas akut och långsiktigt

Svar: iv Tiamin minst 200 mg x 3 (t ex Tiamin Rathiofarm 50 mg/mL) tills stabil förbättring. Korrigera ev Magnesiumbrist. Effekt bör märkas inom 1-3 dagar. Därefter per oral substitution av Tiamin ca 100 mg dagligen.

OBS! Iv glukos eller enteral nutrition får INTE ges innan Tiaminbehandling inletts

C. Kan diagnosen bekräftas på något vis?

Svar:

MR kan visa typiska förändringar med T2 hyperintensiv signal symmetriskt i corp mammillaria, mediala thalamus eller periaqueductala regionen

Thiamin i blod kan mätas genom att transketolasaktiviteten i erythrocyter mäts (den är sänkt vid Tiaminbrist). Kan inte göras akut

Poängsättning

Delfråga A: 1 poäng för rätt diagnos och Tiaminbrist

0 poäng om något av det fattas

Delgråga B: 1 poäng för alla doser över 200 mg x 3 Tiamin iv

1 poäng för korrigerig av hypomagnesemi

1 poäng för att man inte får ge glukos/nutrition innan Tiamin

Delfråga C: 1 poäng för MR med symmetriska förändringar i någon av de angivna lokalerna

1 poäng för antingen beskrivningen av transketolas analysen eller att det inte finns något akut blodprov man kan ta

Fråga 5

Du arbetar på en akutmottagning där lindrigt skalltruma skall bedömas av neurolog för att om möjligt minska behovet av CT-undersökningar. Man kan göra en riskstratifiering på basen av några enkla fakta, jag vill att du resonerar kring var och en och anger hur de kan användas i en behandlingsalgoritm.

A. Skalltraumats svårighetsgrad baserat på omedelbar reaktion på traumat

Svar: Förekomst av medvetandestörning eller minnesförlust eller fokalneurologiska bortfall

B. Komplicerande faktorer och/eller fynd vid undersökning

Svar: Ålder > 65 år, medicinering med trombocythämmare eller antikoagulantia, förekomst av kramper, sänkt medvetandegrad enligt RLS/GCS, upprepade kräkningar

C. Biomarkörer

Svar: S-100B i serum inom 6 timmar efter traumat

D. I vilken/vilka situationer baserat på ovanstående faktorer kan man avstå från DT hjärna och återgå direkt till hemmet med råd

Svar:

1. Vid "minimal skada" (= avsaknad av både medvetandestörning eller minnesförlust samt GCS15/RLS1) kan man hemskrivas direkt.

2. Vid "lätt skada" (= RLS2/GCS14 alt RLS1/GCS15 + akut kort medvetandestörning/upprepade kräkningar) + S100B < 0.1ug/L

Poängsättning

Delfråga A: 1 poäng för bägge symptomen minnesförlust, medvetandeförlust

0 poäng för ett eller färre av de symptomen finns med

Delgråga B: 1 poäng om ålder och/eller medicineringarna finns med

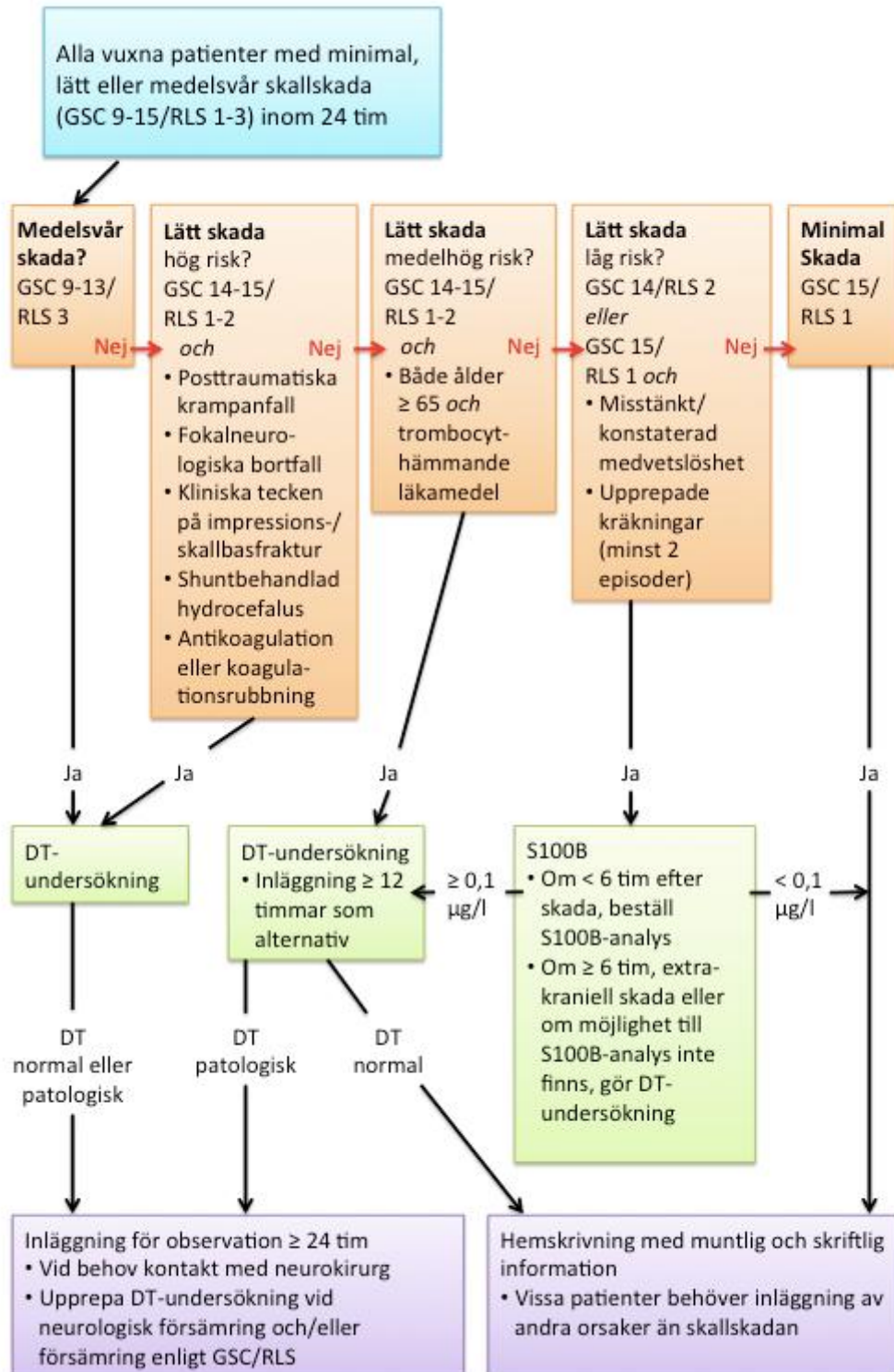
1 poäng om något av kräkningar, kramper eller sänkt medvetandegrad är med

Delfråga C: 1 poäng för S-100B

Delfråga D: 1 poäng för någorlunda beskrivning av alt 1 av svaret på D

1 poäng för någorlunda beskrivning av alt 2 av svaret på D. Behöver inte kunna cut-off värdet för S-100B

Man kan rekommendera följande algoritm från Internetmedicin vad gäller lätt skalltrauma:



FRÅGA 6

En 46-årig kvinna vårdas på kirurgkliniken. Hon blev inlagd för några dagar sen pga. buksmärta. I tidigare sjukhistoria finns missbruk av intravenös narkotika men hon har angivit att hon är fri från allt missbruk sen tre år tillbaka. Röker dock fortfarande. Hon har haft en depression för ett år sen som behandlades i primärvården. Enligt journalen har hon en tid före inläggning haft symptom som trötthet, muskelvärk och möjligen viss viktnedgång.

Hon har på avdelningen haft en lätt tempstegring runt 38 grader. Blodtrycket ligger något högt med värden runt 170/100. EKG visar sinustachykardi på 116/min. I labproverna har man noterat SR 89 och CRP mellan 100 och 150 samt en lätt trombocytos. Insatt på Ciprofloxacin pga. misstänkt pyelonefrit. Patientens tillstånd försämras och hon utvecklar bukstatus som föranleder vidare utredning. DT buk visar lite överraskande sannolika infarkter i mjälten och båda njurarna. Då man noterar en nytillkommen svaghet i vänster kroppshalva blir du tillfrågad. Som neurologkonsult finner du patienten vaken och orienterad, men med lite dröjande svar. Hon har en lätt pares av vänster arm och ben. Du beställer en magnetkameraundersökning av hjärnan. Den utförs och visar multipla färska ischemiska förändringar i båda cerebrala hemisfärerna, den största är belägen frontotemporalt på hö sida.

a. Vilka differentialdiagnoser överväger du i första hand? (2p)

(Endokardit med septiska embolier, vaskulit t.ex. PAN)

b. Vilken ytterligare utredning bör göras? (3p)

(Ekokardiografi, blododlingar, vaskulitprover, angiografi av kärl till hjärna och buk, reumatologkonsult, infektionskonsult, njurbiopsi)

c. Vilken behandling bör övervägas? (1p)

(antibiotika mot sannolika bakterier vid endokardit, steroider, ev. cytostatika, t.ex. cyklofosamid, ev. antikoagulantia)

Fråga 7

37-årig gift man, fyrbarnsfar. Röker ej, anger alkoholkonsumtion i form av vin till helgen. Arbete som skogvaktare utanför Nyköping. Tidigare väsentligen frisk, inga mediciner. Insjuknar i sista veckan i juli med feber, huvudvärk och myalgi. Förbättras efter ett par dagar. Söker andra veckan i augusti på länsdelssjukhus pga. feber, huvudvärk och mycket svåra muskelsmärter i skuldror och armar. Utredds med lumbalpunktion som visar CSV-mono 54, CSV-poly 20, CSV-protein 0,86. Insättes på Doxycyklin, men CSV-Borrelia är negativ för både IgG och IgM. Han överförs till Infektionsklinik efter några dagar. Då har han intensiva smärter i skuldergördel och armar. Anhöriga uppfattar honom som personlighetsförändrad. I neurologiskt status finner man att patienten inte är helt orienterad till tid och rum. Det föreligger nedsatt kraft vid abduction och utåtrotation i armar bilat. Känsl mer svårbedömd. Neurografi visar måttligt förlängda F-respons i armar bilat.

a. Mest sannolika diagnos?(2p)

(TBE meningoencephalit)

b. Vad beror smärta och svaghet i armarna på? (1p)

(myeloradikulit)

c. Behandling? (1p)

(ingen/symptomatisk)

d. Prognos på kort och lång sikt? (2p)

(låg mortalitet, lång konvalescens på månader till år, hög grad av restsymptom (40% vid encephalit, 50% vid myelit))

Fråga 8

På neurologmottagningen träffar du en 56-årig man som är f.d. rökare och behandlas för hypertoni. Han har hel sjukersättning (pga. nackbesvär) från tungt jobb som renhållningsarbetare. De senaste åren har han märkt av tilltagande problem med balansen vid gång och har precis fått en rollator. Vidare har han vid ett par tillfällen skadat sig när han tagit i varma saker, han visar upp en brännskada på ena pekfingeret. Han berättar också att han har svårt att fixera blicken när han skall läsa.

I status finner du en nystagmus som är mest framträdande vid blick nedåt sidorna bilateralt. Patienten har en bredspårig ataktisk gång. Det föreligger en känselnedsättning i armar och händer för smärta och temperatur, men inte för beröring och vibration.

Patienten berättar att man har sett förändringar i hans halsrygg vid slätröntgen och i det digitala radiologiska bildarkivet ser du ett utlåtande som beskriver att andra och tredje halskotorna bildar en blockkota, en s.k. Klippel-Feil-missbildning.

- a. Var i nervsystemet lokaliserar du påverkan utifrån fynden i status?
Vad vill du inrikta MR-undersökningen på och vad förväntar du dig att finna?(4p)

(Påverkan på cerebellum/hjärnstam i foramen magnum SAMT en förändring centralt i halsryggmärgen, mest troligt en syringomyeli)

- b. Vilken missbildning i nervsystemet kan vara kopplad till Klippel-Feil och förklara patientens symptombild?(2p)

(Arnold Chiari typ1)

Fråga 9

En patient har inremitterats till neurologmottagningen och fått en tid med förtur. Symptomen är dubbelseende och ptos höger öga. Patienten känner sig också ostadig vid gång. Du ser ganska snart att det är frågan om en oculomotorius pares.

a. Beskriv klinisk bild vid en komplett oculomotoriusparalys.(2p)

(komplett ptos, vid ljusstel pupill, ögat står abducerat och lätt nedåtriktat i viloläget, kan ej föras uppåt eller medialt)

b. Oculomotorius pares kan också ge cykloplegi. Vad innebär det?(1p)

(upphävd ackomoderationsförmåga)

c. Vad är viktigast i bakgrund, anamnes och status? Resonera kring på vilket sätt det påverkar utredningen?(3p)

(ålder, riskfaktorer kärlsjukdom, tidsförlopp/progress, pupillreaktion, symtom och fynd på annan hjärnstampåverkan - avgör om och hur snabbt man ska göra radiologisk utredning)

Fråga 10

En AT-läkare på kirurgmottagningen har träffat en 43-årig man på ett återbesök efter en skallbasfraktur. Mannen klagar på att maten inte smakar något längre vilket föranleder en remiss till neurolog med frågeställning "förlust av smaksinne?". På mottagningen letar du fram brickorna med flaskor för test av lukt och smak.

a. Genom vilken/vilka kranialnerver medieras smaken?(2p)

N facialis (tungans främre 2/3) och n glossopharyngeus (tungans bakre 1/3).

b. Varför ingår ammoniak på luktbrickan?(2p)

Ammoniakångor stimulerar känselreceptorer/smärtreceptorer i nässlemhinnan och dessa innerveras av n trigeminus – kan vara en hjälp att skilja ut t.ex. psykogen anosmi.

c. Med tanke på anamnesen – vilket är det troligaste genesen till patientens upplevda symtom och vad finner du därmed i din undersökning?(2p)

Skallbasfrakturen har orsakat ruptur av n olfactorius fibrer som passerar genom lamina cribrosa. Du finner ett normalt smaksinne men nedsatt eller bortfallet luktsinne.

Fråga 11

En tidigare frisk 28-årig kvinna remitteras till Neurologmottagningen pga. frekventa känningar av blixtrande, intensiv men kortvarig smärta som hon lokaliserar till höger öra samt hö sida av svalget. Smärtan kommer ofta spontant men kan också utlösas av att hon sväljer, talar, gäspar och hostar. Det som oroar henne mest är att hon vid flera tillfällen har svimmat i samband med smärtattackerna.

a. Vilken kranialnerv är drabbad och hur testar du den i neurologiskt status? (2p)

(Glossopharyngeus, svalgreflex vars afferenta del är N IX, smaksinne på tungans bakre 1/3)

b. Hur kan man förklara syncope i sammanhanget?(1p)

(aktivering av baroreceptorafferenter)

c. Behöver man göra någon utredning – i så fall vilken och varför?(1p)

(Ung person, mer troligt med symtomatisk, ev. behandlingsbar orsak. MRT.)

d. Behandling?(2p)

(karbamazepin, gabapentin, pregabalin, baklofen, lamotrigin, kirurgi - mikrovaskulär dekompression)

Fråga 12

Remiss från Vårdcentral till neurologmottagning:

55-årig kvinna, gift med 2 barn i tonåren. Arbetar heltid i chefsposition på läkemedelsföretag, stressigt arbete med långa arbetsdagar och dessutom långa bilresor till och från jobbet. Tidigare frisk. Senaste halvåret tilltagande problem med huvudvärk av jämn, molande karaktär, oftast på eftermiddagarna men kan ibland även vakna med huvudvärk. Känner sig trött och håglös, börjar få svårt att klara av jobbet pga minnes- och koncentrationssvårigheter. Inga svårigheter att somna men vaknar oftast ett par gånger per natt för att kissa.

Inremitterande allmänläkare har förskrivit Alvedon, Ibuprofen och Naproxen vilket kuperat smärttoppar men huvudvärken finns där nu så gott som dagligen och patienten upplever tilltagande oro över en bakomliggande hjärntumör. Har fått recept på Sobril 10 mg v.b. max x 3 samt Imovane 7,5 mg t.n., ingen övrig medicinering Hon förnekar överintag av läkemedel.

Enligt remissen är pat lätt överviktig, ej övertygande deprimerad och uppvisar ett normalt somato-neurologiskt status. BT 145/80.

- a. Differentialdiagnostiska alternativ med utgångspunkt från anamnesen?
- b. Hur går du vidare?

Aktuellt med ytterligare anamnes, undersökningar, utredningar, rekommendationer till pat?

Fråga 13

21 årig man med 2 års anamnes på initiativ- och orkeslöshet samt svårigheter att formulera sig. Sökte på vårdcentralen för ett år sedan och behandlades med citalopram. Slutade efter 2 månader pga biverkningar. Sedan han slutade äta citalopram har han upplevt pirrande känsla i vänster underben

och ibland slapp vänster fot. Dessa symtom från vänster benet pågår under 1-2 minuter dagligen, några gånger 2 attacker per dag, i perioder om 1-2 veckor med uppehåll några veckor. Attackerna har nu pågått under över ett halvår totalt. Oklart om de har förvärrats eller ändrat karaktär.

I januari år 2015 fick patienten en attack med tonisk flektionskramp i hela vänster benet och till vänster i bålen och tappade därefter medvetandet. Kollegan på vårdcentralen remitterade till neurologmottagningen där du är. Vid undersökning hittar du inget anmärkningsvärt i status.

A Misstänkt skadelokalisation?

B Utredning?

C Behandling?

Svar:

1 och 2. Retning höger hemisfär

3. DT visar inget anmärkningsvärt; däremot visar MR en tumör kortikalt i premotorkortex 7x6x8 mm hö som är delvis cystisk och som laddar kontrast.

Man misstänker xanthoastrocytom, gangliogliom eller pilocytärt astrocytom.

4. Behandling: Ska antiepileptisk behandling sättas in? – kan diskuteras

Dock efter MR svar: Planeras för op i neuronavigation inom kort.

Fråga 14

Du befinner dig på länsdelslasarettets neurologmottagning och handlägger följande fall.

En 65 årig kvinna kommer på återbesök. Hon insjuknade för 12 år sedan med svaghetskänsla i höger ben. Tilltagande gångsvårigheter, känsla av att benet

ville vika sig. Hade lättare att gå bakåt än framåt. Senare fick hon även domningar i höger arm. Privat neurolog föreslog Parkinsons sjukdom och gav Sifrol som först hade positiv effekt men sedan avbröt patienten behandlingen pga illamående. 2007 gjordes mer ingående utredning som visade bilateral parkinsonism med högersidig övervikt och L-Doprespons. MR hjärna, parenkym- och demensmarkörer i likvor, neuropsykologisk undersökning var alla ua. Bedömdes som Parkinsons sjukdom.

Nu, år 2015, har patienten utvecklat obehagliga stelhetsattacker i benen och högerarmen i kombination med gångstopp samt vid andra tillfällen mindre ofrivilliga rörelser bilateralt. Hon behandlas med T Requip depot 6 mgx1 och T Madopark 150 mgx6. Du ställer diagnosen Parkinsons sjukdom i komplikationsfas.

A. Vilken/Vilka avancerade behandlingar skulle kunna komma ifråga på universitetskliniken

Svar: Apopump, Duodopa, DBS

B. Ange två viktiga fördelar och två viktiga nackdelar (förutom kostnad) med var och en av dessa behandlingar.

Svar, två av vardera: Apopump: ingen operation, reversibel, fungerar mot dosglapp och dyskinesier. Nackdelar: nålar, noduli, dopaminagonistbiverkningar; ofta behov av hemsjukvård, domperidonmedicinering kan behövas.

Duodopa: monoterapi, fungerar mot dosglapp och dyskinesier. Kan prövas som nasoduodenal terapi innan definitivt beslut. Nackdelar: PEG, stor pump, sondkomplikationer. DBS: fungerar mot dosglapp och dyskinesier. Farmakareduktion med 50 %, slutet system. Nackdel: passar ej till äldre, kan förvärra problem med balans, dysartri, kognitiv svikt. Blödningsrisk, infektionsrisk.

Fråga 15

En 30 årig man med hereditet för tremor har begärt remiss till dig. Han har sedan tonåren en tremor vid aktion i båda händerna och lite i huvudet. Han har hört talas om DBS och undrar om det är något som han borde pröva.

- 1. Beskriv hur du tar ställning till om detta i nuläget är ett fall för remiss till regionkliniken för DBS eller inte.**

Svar: diagnos- tremorstatus: i vila, vid postural aktivering, fingernäs, dricka ur mugg, skriva, uteslut dystoni, parkinsonism, ataxi, fysiologisk tremor. Anamnes på vilket handikapp han har i vardagen tex äta med bestick, dricka, skriva; Tidigare medicinering och dess effekt, propranolol eller propranolol och primidon borde vara prövat innan remiss. Effekt av alkohol ökar diagnostisk säkerhet.

2. Hur informerar du om förväntad effekt av en eventuell DBS-vim operation

Svar: Görs vanligen ensidigt, dvs endast effekt på dominant hand. Sällan bilateralt pga ökad risk för biverkningar.

Fråga 16

Nämn 6, tidiga varningssymtom vid Parkinson plus och vilket tillstånd som symtomet kan signalera

- **Svar: Stridorös andning**
 - **MSA**

- **Antecollis**
 - MSA
- **Reflexstegring**
 - MSA, PSP
- **Dålig L-doparespons**
 - PSP, MSA, CBD, CVP
- **Inkontinens, impotens, ortostatism;**
 - MSA

Falltendens PSP, MSA

- **Dysartri, dysfagi**
 - PSP, MSA
- **Cerebellär påverkan**
 - MSA
- **Vertikal blickpares**
 - PSP, CBD

Fråga 17.

53-årig man, som arbetar som vaktmästare på ett kontor, kommer på remiss från företagshälsovården. I remissen anges att mannen under de allra senaste åren inte sköter sina uppgifter: det blir fel när han kopierar och han verkar inte förstå varför man är missnöjd med hans arbete. Dessutom har han beskyllts för att ta godis ur kontorsarbetarnas skrivbordslådor; något som han förnekar bestämt vid besöket.

Mannen förstår inte riktigt varför han över huvud taget har remitterats till din klinik och varför han behöver träffa dig även om han är synnerligen artig och vänlig vid besöket. Du gör en översiktlig skanning av mannens hjärna



Vilken misstanke får du? Vidare utredning? Behandling ?

Svar: Begynnande frontallobsdemens

DT visar ibland frontal atrofi,

CBF visar ibland frontal hypoperfusion

EEG oftast utan anmärkning, åtminstone i tidig sjukdom

Behandlingen är symtomatisk

Fråga 18

Du arbetar på en neurologmottagning och tar emot en patient som kommer på remiss med frågeställning ”muskelsvaghet och muskelatrofi, orsak?” Det rör sig om en 56-årig man som tidigare har varit väsentligen frisk. Han har dock haft upprepade ryggskottsbesvär och berättar att han alltid har haft att få kramper. När det gäller ärftlighet, uppger han att det inte finns några sådana sjukdomar i släkten. Båda föräldrarna är visserligen döda, fadern i en olyckshändelse, modern i stroke i hög ålder.

Patienten berättar att han upplevt tilltagande muskelsvaghet de senaste tre åren i framför allt benen, men också i viss mån i armarna.

Då du undersöker patienten finner du att han har en muskelsvaghet med motsvarande muskelatrofi i såväl armar som ben, normala till svaga reflexer i såväl övre som neder extremiteterna. Du ser också muskelryckningar i såväl quadricepsmuskler som i biceps men också i ansiktsmuskulatur. Vid armar framåt sträck ser du en finvågig tremor i händerna, som du bedömer vara av postural karaktär. Vid inspektion av tungan ser du viss atrofi och även här fascikulationer/fibrillationer.

- a) Vad föreslår du för utredning?**
- b) Om denna undersökning ger ett patologiskt utslag, vad kan du då tänka dig för diagnos?**
- c) Vad kan man förvänta sig mer för symtom?**
- d) Hur bekräftar du diagnosen?**
- e) Nämn något prognosen?**

Fråga 19

En 74-årig kvinna som behandlas för hypertoni sedan 7 år tillbaka. För 1 månad sedan plötsligt yrselbesvär, sökte akut, DT hjärna var normal 3 timmar efter insjuknandet, man fann vänstersläende nystagmus, men inga fokala neurologiska bortfallssymtom och pat ville åka hem och fick göra så. Sängliggande första 1-2 dagarna men yrselbesvären avtog successivt under följande veckan. Nu insjuknat med högersidig hemipares, hemianopsi och afasi. 16 poäng på NIH-skalan. DT hjärna visar lågattenuerande 3x2x2 cm lesion i cerebellum på höger sida och dense media sign vä mca, men inga andra säkra onormala fynd. DT-angiografi visar oklusion i vä m1-segment.

Det har nu gått 3 timmar sedan insjuknandet. BT 170/90. EKG visar sinusrytm.

a. Hur bedömer du svårighetsgraden av patientens nuvarande symptom.

Svar: Svår stroke

b. Lämplig behandling? Motivera.

Svar: Rekanaliserande behandling med trombektomi. Ej trombolys – sannolikt ischemisk stroke för 1 månad sedan vilket är kontraindikation för trombolys.

c. Vilken av de tre viktigaste patogenetiska orsakerna till ischemisk stroke skall man i första hand misstänka hos denna patient? Lämpliga utredningar för att påvisa stöd för detta?

Svar: Kardiell emboli pga förmaksflimmer. EKG, Holter, tum-EKG, implanterbar EKG-registreringsdosa.

En vecka senare mår patienten betydligt bättre. Endast lätt pares i hö övre extremitet och lätt expressiv afasi kvarstår. Misstänkt synfältsinskränkning åt höger, dock osäkert. Ny DT visar nytillkommet lågattenuerande område 4x3x3 cm vä mca-territorium, ingen dense media sign. I övrigt oförändrat fynd på DT. Utredning bekräftar den genes man skulle misstänka i delfråga c.

d. Ange två alternativa läkemedel som skall övervägas i detta skede. Diskutera för- och nackdelar med de två alternativen.

Svar: Warfarin. Fördelar: Compliance kan mätas. Nackdelar: Större risk för ich

NOAC: Fördelar: mindre risk för ich. Nackdelar: flera NOAC svår-doserade/kontraindicerade vid nedsatt njurfunktion. Ingen antidot?

Fråga 20

En 38-årig man insjuknar inom loppet av ett dygn med parapares och blåspåverkan. MR rygg visar högsignalerande förändring i ryggmärgen mellan nivå C7 till T4 med kontrastuppladdning och lätt svullnad ryggmärg. Patienten erhåller akut behandling och förbättras inom en vecka.

a. Vilken akut behandling bör övervägas i denna situation?

Svar: Högdos steroider. Tex metylprednisolon

b. Cirka 6 månader senare insjuknar patienten på nytt. Nu svaghet i både armar och ben. MR rygg visar ny högsignalerande förändring i halsryggmärgen nivå C1-C5. MR hjärna normal. LP visar ökat antal monocyter på 30/ mm³ med enstaka neutrofila och med lätt förhöjt sp-albumin och påtagligt förhöjt IgG-index. Ny behandling som i (a) ges men pat förbättras bara något. Tre månader senare får patienten synnedsättning på vänster öga följt av synnedsättning höger öga 1 vecka senare. Vilken diagnos skall misstänkas (ange två benämningar).

Svar: Neuromyelitis optica. Devics syndrom.

c. Lämpligt laboratorieprov för att bekräfta diagnosen?

Svar: NMO-IgG eller akvaporin-4, AQP4-antikroppar

d. Beskriv histologisk bild vid denna diagnos.

Svar: Nekrotiserande demyeliniserande lesioner

e. Vilken nyare speciell medicinsk behandling har lyfts fram under senare år för detta tillstånd?

Svar: Rituximab (Matbhera)

Fråga 21

En 25-årig man insjuknar plötsligt i samband med hostattack med svår huvudvärk i hela huvudet, dock mest i bakhuvud och nacke. Huvudvärken avtog betydligt under loppet av 1-2 minuter, men patienten söker ändå akut eftersom huvudvärken var så svår och annorlunda jämfört med huvudvärk som han haft tidigare. Neurologisk undersökning är normal. Utredning utesluter subarachnoidalblödning. Man anser att huvudvärken är av godartad karaktär och låter pat gå hem.

a. Vad kallas den godartade huvudvärk som man misstänkt att patienten har?

Svar: Benign hosthuvudvärk / primär hosthuvudvärk

b. Patienten får under närmsta veckorna flera nya attacker med liknande symtom som ovan. Söker därför på nytt. Helt besvärsfri mellan attackerna och mår då bra. Status normalt. Vilken farlig orsak måste övervägas i första hand i denna situation?

Svar: Arnold-chiari-missbildning. En alternativ diagnos kan vara CSF-läckage. Obs att DT varit normal eftersom det anges att SAH uteslutits (Bradley 2008 sid 2052).

c. Ange några andra situationer som i så fall skulle kunna utlösa denna farliga huvudvärk?

Svar: Nysning, framåtböjning av huvudet

d. Om vidare utredning trots allt inte kan påvisa någon farlig orsak – vilken behandling kan i så fall övervägas i första hand?

Svar: Indometacin 50-150 mg/dag. Topiramet, propranolol och naproxen har också föreslagits.

Fråga 22

Diagnostik och behandling av multipel skleros (MS) har genomgått betydande förändringar under senare år. Under den senaste 15 års-perioden har tre olika versioner av diagnoskriterier presenterats för MS. Alla neurologer måste kunna diagnostisera MS och alla förväntas känna till moderna behandlingsmöjligheter (även om vissa behandlingar ofta sköts av specialintresserade). Ange om följande satser om diagnostik (enligt aktuella kriterier) och behandling av MS är sanna (S) eller falska (F).

S eller F

För att påvisa spridning i tid erfordras minst 2 MR-undersökningar med minst en månads mellanrum	F
---	----------

Diagnostik av primär progressiv MS kan ske efter 6 månaders progression	F
Likvoranalys med påvisande av oligoklonala band eller förhöjt IgG-index är ett krav för diagnostik av primär progressiv MS	F
För att påvisa spridning i rum radiologiskt (MR) räcker det med > 1 T2 lesion periventrikulärt och >1 T2 lesion infratentoriellt.	S
Tecfidera (dimetylfumarat) har i jämförande (head-to-head) studier visat bättre effekt (skovreduktion) än interferon-beta och glatirameracetat.	F
Lemtrada (alemtuzumab) ges som intravenös kur under några dagar med ett års mellanrum.	S
Gilenya (fingolimod) är den enda per orala MS-medicin som kan användas under hela graviditeten.	F