



## **Specialistexamen i neurologi**

**UMEÅ**

**29-30 maj 2017**

**Skriv tydligt, klart och koncist!**

**KODNAMN:**

1. En 70-årig kvinna med känd hypertoni. Insjuknar med afasi och svaghet i höger övre extremitet vilket pågår under cirka 10-15 minuter. Inkommer akut pga detta, 1 timme senare. Rutinnervstatus är normalt. EKG visar sinusrytm. DT skalle visar lätt nedsatt attenuering i vit substans generellt bilateralt men är i övrigt normal.

a. Trombolysbehandling nu? Motivera!

**Svar: Nej, är återställd.**

b. En MR-undersökning visar på diffusionsviktade bilder en 5 mm stor lesion kortikalt vid sulcus centralis på vänster sida. Är detta en lakunär infarkt? Motivera!

**Svar: Nej, lakunära infarkter är inte kortikalt belägna**

c. DTA av halsens och huvudets kärl är normal. Behöver du göra ultraljud carotider för att utesluta carotisstenos?

**Svar: Nej.**

d. Lämpligt att utreda vidare med avseende på eventuellt förmaksflimmer? I så fall hur?

**Svar: Telemetri eller Holter på avd. Om normalt – gå vidare med Holter/tum-EKG och om extra stor misstanke implanterbar loop-recorder.**

e. Det framkommer att patienten har en episod av förmaksflimmer på 15 minuter. Alternativa sekundärprofylaktiska behandlingar med avseende på detta?

**Svar: OAC – warfarin eller NOAK.**

f. Patienten hämtar sig väl. Du vill gärna ge någon form av sekundärprofylax för att förhindra att patienten emboliserar från sitt förmaksflimmer. Vilken behandling bör du nu överväga i första hand?

**Svar: Left atrial appendage occluder.**

2. Vi fortsätter med samma dam som i fråga 1.

- a. Fortsatt utredning med MR visar också så kallade white matter hyperintensities (WMH) av måttlig grad bilateralt. Vad är detta? Vilken behandling bör man generellt sett rekommendera till patienter som har WMH om de inte har några andra symtom (frågan avser således inte ovanstående patient)?

**Svar: BT-behandling sannolikt viktigt. Ej stöd för antitrombotisk behandling. Övrig kärlriskfaktorbehandling t ex rökstopp lämpligt.**

- b. Efter att patienten fått behandling enligt punkt e i fråga 1 ovan under 1 års tid inkommer hon igen efter att akut ha insjuknat med vänstersidig måttlig pares, synfältsbortfall åt vänster och sensorisk neglekt vänster. Något trött och slö. DT hjärna visar en intracerebral blödning ca 2x3x2 cm ytligt i höger storhjärnhemisfär utan ventrikelgenombrott. Lämpliga åtgärder nu beroende på de olika behandlingar som var tänkbara enligt punkt e i fråga 1?

**Svar: Warfarin: PCC=Oplex/confidex + konakion**

**Dabigatran: Idarucizimab (praxbind)**

**Apixaban, rivaroxaban, edoxaban: PCC**

3. En 35-årig kvinna som medicinerar med SSRI-preparat mot depression sedan 2 månader insjuknar plötsligt när hon tittar på ett debattprogram i TV med svår huvudvärk i hela huvudet. Huvudvärken maximalt utvecklad inom mindre än en minut. Huvudvärken avtar något under de närmsta timmarna, men patienten söker ändå akut cirka 7 timmar efter symtomdebuten. I status noteras BT150/100, puls 75. Rutinnervstatus visar inte några fokala fynd men patienten är ljus- och ljudkänslig och besväras mycket av sin huvudvärk. Du funderar en del på migrän som orsak men tycker inte att symtomen stämmer riktigt med detta. I första hand misstänker du i stället reversibelt cerebralt vasokonstriktorsyndrom (RCVS).

a. Ange två andra tänkbara viktiga differentialdiagnostiska orsaker med cerebrovaskulär genes till patientens huvudvärk.

**Svar: Subarachnoidalblödning, sinustrombos**

b. Ange lämpliga utredningar för att utesluta vart och ett av dessa två tillstånd

**Svar: Subarch: DT skalle, om normalt följt av LP eftersom det gått mer än 6 h efter insjuknandet**

**Sinustrombos: Venös DTA**

c. Ange viktigaste utredning vid misstanke på RCVS och karakteristiska fynd som du förväntar dig?

**Svar: DT skalle – sannolikt normal. DTA – kaliberväxlingar**

d. Diskutera temporala förloppet avseende fynd på ovanstående utredning, både i akutskedet och i ett längre perspektiv

**Svar: DTA kan vara normal initiala dagarna. Blir också normaliserad efter någon/några månader.**

e. Din misstanke om RCVS bekräftas. Patienten mår förhållandevis bra men är trött och tagen. Patienten läggs in pga detta. Lämplig farmakologisk behandling i detta skede?

**Svar: Ingen i detta läge.**

f. En kollega till dig framkastar tanken att det i stället skulle kunna vara frågan om primär angit i CNS (PACNS). Nämn några diagnostiska skillnader mellan RCVS och PACNS.

**Svar: PACNS har sällan åskknallshuvudvärk, kan ha inflammatoriska förändringar i likvor, PACNS oftare hos äldre män. PACNS vanligtvis inte typiska kaliberväxlingar i kärlen som vid RCVS.**

4. En 65-årig kvinna söker pga huvudvärk bakom ögonen, mer på höger sida. Började smygande för 1-2 veckor sedan. Har nu lagt märke till att pupillerna verkar vara olikstora. Vid undersökning noterar du att patienten har inskränkt rörlighet på höger öga avseende abduktion och adduktion. Pupillen på höger öga mindre än på vänster och lätt ptos ses höger. Anger nedsatt känsel i pannan och kinden på höger sida och cornealreflexen är svagare på höger sida. Ej öm över temporalartärer. SR=30.

a. Vilka nerver är påverkade?

**Svar: III, Va, Vb, VI, sympaticus.**

b. Skadans anatomiska lokalisation?

**Svar: Sinus cavernosus hö**

c. Vad kallas syndromet med ett egen-namn?

**Svar: Tolosa-Hunt**

d. Lämplig vidare utredning?

**Svar: MR hjärna och sinus cavernosusregion. MRA/CTA med venösa bilder för att undersöka sinus cavernosus.**

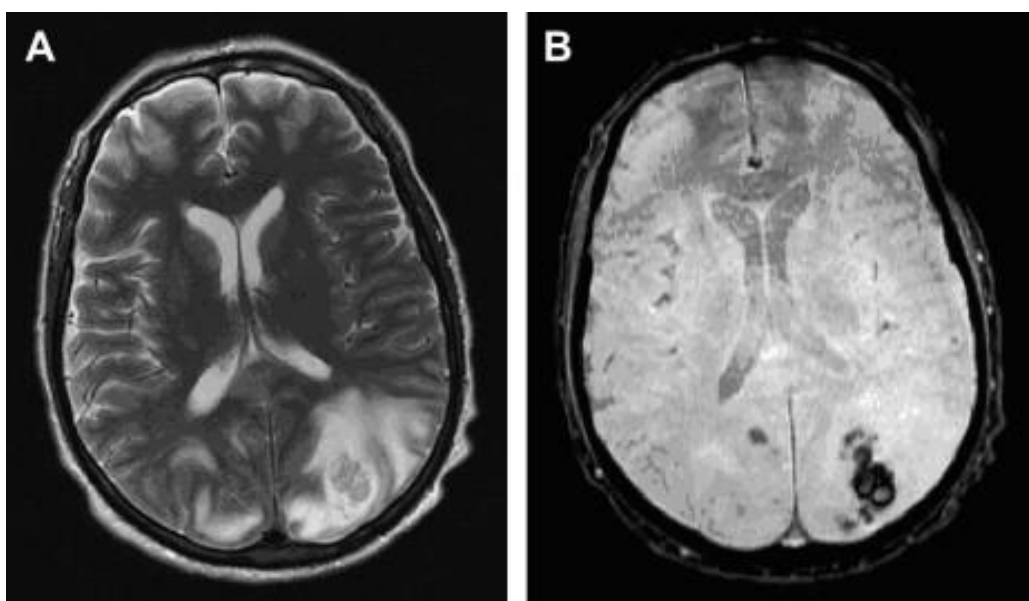
e. Tänkbara bakomliggande orsaker?

**Svar: Granulom i sinus cavernosus-regionen, Sinus-cavernosus-trombos, Malignitet, arteriellt aneurysm, meningiom, AVM (carotis – sinus cavernosus) (4 st räcker för full poäng)**

f. Lämplig behandling om man inte hittar någon specifik bakomliggande orsak?

**Svar: Cortikosteroider i dos som vid temporalisarterit.**

5. En 48-årig kvinna inkommer till akutmottagningen i ambulans på grund av att hon under loppet av några dagar fått tilltagande huvudvärk och klagat över att det flimrar för ögonen. Hon stannade därför hemma från jobbet idag och när maken kommer hem finner han hustrun förvirrad i soffan, hon har haft urinavgång, är plockig och motoriskt orolig. Kvinnan är frisk förutom myastenia gravis som har varit under god kontroll sedan många år på Sandimmun Neoral i dosen 150 mg x 2, Prednisolon 5 mg x 1 och Mestinon 60 mg x 4. Pat är vid ankomst orienterad till person men ej tid, är orolig, tremorös, rör symmetriskt på samtliga extremiteter med god kraft, verkar ha ett högersidigt synfältsbortfall. BT är 210/130, puls 110. I lab noteras Krea 145, Na 146, K 4,2, Ca 2,45. En akut CT visar lågattenuerat lätt svullet område occipitalt vänster. Du lyckas få en akut MR som visar följande bild.



- a. Beskriv MR-bilderna i form av vilka sekvenser det rör sig om samt möjliga/sannolika patofysiologiska korrelerat till förändringarna.
- **SVAR: Bild A är T2-viktad. Ljust är ökat vätskeinhåll = ödem**
  - **Bild B är susceptibilitetsviktad eller gradientekoviktad. Mörkt är hemosiderin = blod**
- b. Med anledning av patientens anamnes och sjukhistoria dyker ett par differentialdiagnoser upp i huvudet på dig varav en får betraktas som mera sannolik i det här fallet. Nämn minst två differentialdiagnoser man kan tänka sig i detta fallet och lägg fram argument för varför en av dem är mera sannolik än övriga
- **SVAR: PRES: är förstahandsdiagnos pga flera riskfaktorer (cyklosporin, njurpåverkan och hypertoni), MR-bilden är väsentligen typisk**
  - **PML: är en diff diagnos utifrån pågående immunsuppression samt T2-viktad bild som har likheter med PML**

- **RCVS: drabbar ffa bakre cirkulationen och kan ge både blödningar och infarkter. Brukar dock debutera med akut HV och inte allmänpåverkan**

Forts fråga 5...

- c. Vilken akut handläggning vidtar du med utgångspunkt från ditt differentialdiagnostiska resonemang. Det blir inget poängavdrag av att ange åtgärder mot flera differentialdiagnoser så länge det inte äventyrar patientsäkerheten.

**SVAR: IVA eller NIVA/NIMA fall, behöver kontinuerlig monitorering av hjärta och BT via ia mätning**

- **Sänka blodtrycket till rimliga nivåer men inte eftersträva omedelbar normotension.**
- **Utsättande av cyklosporin, ev via plasmaferes/hemodialys beroende på njurfunktion**
- **Adekvat krampprofylax med iv antiepileptika**
- **Adekvat hydrering och diuretika med anledning av njurfunktion**

6. Du tillkallas som neurologjour till den psykiatriska akutvårdsavdelningen där man lagt in en 42-årig kvinna för cirka en vecka sedan på LPT på grund av tilltagande avvikande beteende, aggressivitet och osammanhängande tal. Tidigare psykiatrisk anamnes oklar eftersom hon nyligen kommit till Sverige från asiatiskt land, inga nära anhöriga tillgängliga. Hon har fått höga doser av både bensodiazepiner och neuroleptika utan påtaglig effekt. EEG har endast visat ospecifik lätt abnormitet, DT hjärna varit ua. Du finner en kvinna som ligger naken under en filt på golvet och springer upp och drar i dina byxor när du kommer in. Du noterar inget anmärkningsvärt i hennes rörelsemönster ur neurologisk synvinkel.

a. . Vilken/vilka patofysiologiska mekanismer kan ligga bakom hennes tillstånd, nämn max två?

- Autoimmun encefalit/encefalopati

b. .Vilken utredning behöver göras för att komma vidare, vad letar du efter på var och en av dem?

- MR och LP, behöver göras i narkos.

- På MR förväntas antingen normalt fynd eller högattenuerande förändringar i temporallobspetsarna

- Liquor kan vara normal men även fynd av monocytär pleocytos, oligoklonala band, förhöjda värden av Neurofilament

- I serum prover för neuronala och paraneoplastiska antikroppar

C. Ange minst en specifik diagnos/syndrom som skulle kunna yttra sig så här.

- Anti-NMDA receptor encefalit och anti-VGKC encefalit Morwans syndrom; det här fallet)

D. Ange en rimlig behandlingsalgoritm för det aktuella tillståndet

- Steroider eller IVIG följt av plasmaferes om inte omedelbar effekt

- I de flesta fall krävs immunsuppression med rituximab och cyklofosamid



7. Guillain Barré Syndrom (GBS) är samlingsnamnet för akuta inflammatoriska radikulo-polyneuropatier. De vanligaste varianterna förkortas AIDP, AMAN, AMSAN och MFS.
- a. Vad står förkortningarna för?
- AIDP: Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy
  - AMAN: Acute Motor Axonal Neuropathy
  - AMSAN: Acute Motor and Sensory Axonal Neuropathy
  - MFS: Miller-Fischer Syndrome
- Vilka gangliosidantikroppar är associerade med AMAN resp MFS  
 AMAN: GM1 och GD1A (endera räcker)  
 MFS: GQ1b
- b. Vilka av följande påståenden om GBS är sanna respektive falska? Varje rätt svar ger 0,5 poäng medan felaktigt svar ger -0,5 poäng, avsaknad av svar ger 0 poäng.

| Påstående  | Sant | Falskt |
|--|------|--------|
| Distala parestesier är ett vanligt tidigt symptom vid AIDP   | X    |        |
| Helt normal liquor utesluter inte GBS  | X    |        |
| Behandling med intravenöst immunoglobulin är ett effektivare behandlingsalternativ än plasmaferes vid GBS  |      | X      |
| Ett tidigt tecken på axonal skada vid GBS är spontanaktivitet vid EMG  |      | X      |
| AMSAN är en lindrigare variant av GBS än AMAN  |      | X      |
| En försämring efter ett initialt positivt behandlingssvar på IVIG som inträffar mellan 4 och 8 veckor efter debuten är liktydigt med att det rör sig om CIDP och bör behandlas med steroider |      | X      |

8. Sara 21 år söker akut pga svår huvudvärk sedan 5 dygn. Upprepade kräkningar. Kan knappt röra sig då detta kraftigt ökar den pulserande till sprängande HV. Huvudvärken började i vä huvudhalva och hon blev känslig för ljus. Tog då paracetamol med det hjälpte inte och huvudvärken stegrades och hon började kräkas. Hon är annars frisk men har haft enstaka liknande attacker tidigare men aldrig så svår och så lång. Under skoltiden varit tvungen att ibland stanna hemma från skolan på grund av huvudvärk som varat under något dygn och som svarat på paracetamol alt ibuprofen ofta har hon behövt sova bort den. Nu har Sara precis påbörjat sina högskolestudier sedan snart 3 mån och har haft jättemycket mer huvudvärk än tidigare i livet. Är allmer stel i nacken. Hon sökte akut för ca 1 mån sedan för en liknande attack men på hö sida som då börjat med en känsla av trötthet, haft svårt att fokusera blicken. Utreddes då på annat sjukhus (du kommer inte åt journalanteckningarna) med CTskalle och Lp som båda varit normala enl pat. Fick någon spruta som hon inte vet vad den innehöll men den bröt huvudvärken och hon fick gå hem. Rekommenderades fortsätta ta alvedon eller ibuprofen. Rutinnervstatus då och idag är ua.

1. Vilken diagnos har Sara och hur säkerställer du den? Utredning?
2. Vad erbjuder du Sara för behandling just vid denna ovanligt långa huvudvärksattack?
3. Dagen därpå har Sara förbättrats är trött och tagen men nästan huvudvärksfri. Omkontroll av neurologstatus är uva. Du beslutar att skicka hem Sara. Vilka råd ger du Sara? Ska hon ha någon behandling med sig att ta vid nästa huvudvärksattack, annat än paracetamol/ibuprofen?

Svar:

1. Detta är migrän och den nuvarande 5-6 dygn långa attack kan beskrivas som status migränosus. Noggrant somatiskt, psykiatriskt och neurologiskt status behövs för diagnosen migrän. Ingen mer röntgen behövs. Lab ska fokuseras på ev elektrolytrubbning till följd av frekventa kräkningar. Migrändiagnosen baseras på symtomen med specifika tidsförlopp och stereotyp förlopp. (Diagnosen ställs på att huvudvärksattackerna är svår, pulserande och inledningsvis halvsidig. Ljus –och ljudskygghet. Kräkningar. Duration 6 – 72 tim. Fysisk aktivitet förvärrar kraftigt både huvudvärken och illamående/kräkning.) Om ingen synstörning (typisk aura med flimmerskotom) föregår huvudvärksdebuten som i detta fall ska pat rapportera minst 5 st liknande stereotypa attacker för att diagnosen migrän utan aura ska ställas enl IHS klassifikation. ( Om sjukhistorien kan påvisa minst 2 attacker som föregås av synaura kan diagnosen migrän med aura ställas.) Innan annat fall är det susp migrän med eller utan aura. När migränen pågått mer än 3 dygn (72 tim) utan att ha varit borta under delar av perioden = status migränosus. (1p)
2. Kolla läkemedelsintag innan pat sökt akut och om utrymme finns för ytterligare doser. Har Sara tagit triptan? Ge annars inj sumatriptan i kombination med tex

diklofenak eller annat NSAID, och antiemeticum. Vätskesubstitution dvs Sara ska läggas in i ett mörkt, tyst rum. Ev kan diazepam ges för att lugna pat och få henne att somna. Undvik opioider. (1p)

3. Inför hemgång ge Sara en huvudvärksdagbok för dokumentation av antal migränattacker per månad. Om hon anger fler än 3 handikappande migränattacker per mån kan hon erbjudas profylax tex betabloclad redan efter detta besök. Gärna remiss till fysioterapeut för avslappning, stresshantering. Uppföljning hos husläkare. (1p)

9. En traumatisk ryggmärgsskada leder till ett stort antal neurologiska komplikationer som alla kräver specifik handläggning. Spasticitet är ett sådant symptom. All behandling av spasticitet innefattar fysioterapeutiska åtgärder, därutöver finns ett antal medicinska behandlingar som korrekt använt påtagligt kan lindra besvär från spasticitet. Beskriv de olika medicinska strategier som är bäst lämpade i följande situationer. Ange första- och andrahandsbehandling i de fall flera alternativ eller olika upptrappningsmöjligheter finns. Helt felaktiga behandlingsförslag leder till -0,5p
- a. Patient som är gångare med bilat kryckor men besväras av spända muskler samt att gången är stel och ryckig. Vaknar ofta med spända och ibland krampande benmuskler.
- Baklofen po förstahandsbeh inkl sen kvällsdos och tidig morgondos för nattlig spasticitet
  - Ofta vinner man inte på att ge fler läkemedel dagtid då det ofta leder till besvärande sedation. Alternativ kan i så fall vara tizanidin och nabiximols/Cannabis Sativa
  - Till natten kan provas låg dos klonazepam
- b. Patient som är helt rullstolsburen, kraftig spasticitet i proximal muskulatur. Leder till att knäna skaver mot varandra, det uppstår svamp- och hygienproblem i ljumskarna.
- Botulinumtoxin i adduktorer förstahandsbehandling
  - Intratekal baklofenpump om inte detta hjälper
  - Per oral behandling är INTE ett förstahandsalternativ = -0,5p
- c. Patient som under rehabiliteringen efter den akuta fasen börjar utveckla kraftig spetsfot bilateralt som försvårar stå- och gåträning i barr.
- Botulinumtoxin i soleus/gastrocnemius förstahandsbehandling
  - Po baklofen kan användas i låg dos som tilläggsbehandling, förstahandsbehandling = -0,5p
- d. Patient med komplett tetrapares, omfattande spasticitet i hela nedre extremiteterna som leder till smärta och hygienproblematik.
- Intratekal baklofenpump i princip enda alternativet

10. Du har ST-tjänst i neurologi på ett länssjukhus och har förmånen att få gå primärjour på medicinakuten. En 49-årig kvinna inkommer med ambulans. Hon har sedan ett par dygn ökande huvudvärk, illamående och kräkning samt feber. Enligt anhöriga har hon varit lite förvirrad och hon är nu mycket trött. När du undersöker henne är hon slö men väckbar, svarar med latens på frågor och är ej helt orienterad till tid. Viss nackstyvhet kan föreligga. Hon medverkar inte särskilt bra vid neurologiskt status, men förefaller röra vänster kroppshalva mindre än höger och du kan inte utesluta en svaghet där. Datortomografi av hjärnan utan intravenös kontrast visar inget säkert patologiskt. Vid lumbalpunktion ses klar likvor och svar på celler visar erythrocyter 4, mononukleära leukocyter 72, polynukleära leukocyter 8. Du har redan innan svaren förelåg satt in Aciklovir och gett en första dos antibiotika mot eventuell bakteriell meningit. Det är för tillfället relativt lugnt på akutmottagningen och du har nu tid att fundera över differentialdiagnoser och vilka analyser som du ska använda de extra likvorrören till.

- a. Hur verifierar du i akutskedet din kliniska misstanke om herpes simplexencefalit? (1p)

*(Genom detektion av HSV-DNA i likvor med PCR. Om provet tas samma dag som insjuknandet och är negativt bör det tas om efter tre dygn.)*

- b. Ange tre bakterier som kan ge en dominerande mononukleär pleocytos i likvor. Observera att de inte nödvändigtvis behöver ge samma kliniska bild som ovan. (2p)

*(Borrelia, tbc, syfilis, Listeria, mycoplasma, brucella, leptospira, tropheryma whipplei,)*

- c. Vilken analys kan i akutskedet tala för mer för bakteriell än viral meningit vid lymfocytär pleocytos(1p)

*(sänkt glukoskvot)*

- d. Ange två icke-infektiösa differentialdiagnoser vid lymfocytär pleocytos där kliniken kan vara akuta eller subakuta symtom i form av huvudvärk, påverkan på medvetande/kognition/personlighet med eller utan feber. (2p)

*(ADEM, meningeal carcinomatos, lymfom, vaskulit som SLE, limbisk encephalit, sarkoidos)*

11. Ange för följande påståenden om synbanor och synfältsdefekter om de är sanna eller falska

*Facit:*

| Påstående   | sant | falskt |
|---|------|--------|
| Vid en stor hypofystumör är de typiska synfältsdefekterna binasala.                                     |      | x      |
| Skador i parietalloben kan orsaka homonym nedre kvadrantanopsi.   | x    |        |
| En lesion i nervus opticus medför afferent pupilldefekt i samma öga                                     | x    |        |
| Vid kortikal blindhet kan patienten vara omedveten om sin synnedsättning, så kallad visuell anosognosi. | x    |        |
| Vid papillödem kan synfältstest visa en förstoring av blinda fläcken.                                   | x    |        |
| Med konfrontationsmetoden enligt Donders kan du påvisa visuellt hemineglect.                            |      | x      |

12. Som neurologkonsult blir du ombedd att bedöma en 86-årig kvinna på en medicinavdelning, inlagd kvällen innan pga. yrsel. Hon bor i eget boende, hon har larm men i övrigt ingen hemtjänst. Efter att hon blev änka för tre år sedan har hon haft nedsatt aptit och minskat i vikt. Hon har diabetes typ 2 sen tjugo år tillbaka med retinopati och neuropati som komplikationer. Aktuell medicinering är T Enalapril/hydroklortiazid 20 mg/12,5 mg x 1 mot hypertoni, insulin NovoMix 30 10 + 8 E sc, T Citalopram 20 mg 1x1 mot depression, K Gabapentin 300 mg 3x3 mot neuropatisk värk från benen. Sedan ett par år tillbaka har hon känt sig ostadig vid gång och behöver rollator som stöd utomhus men har inte ramlat. För en vecka sen insjuknade hon med illamående och upprepade kräkningar under ett par dygn. Efter detta har hon känt sig trött, matt, yr och tilltagande ostadig vid gång, allt gungar och hon har varit nära att ramla vid flera tillfällen. Hon har också lätt yrsel i liggande och sittande. Hon negetar dubbelseende, talstörning och sväljningssvårigheter. Vid inläggning har man gjort en DT hjärna som visade en del vitsubstansförändringar men ingen blödning eller färsk infarkt. Blodprover visar bl.a. CRP 17, Hb 137, S-kreatinin 104, S-Natrium 148 och S-kalium 4,8. Hon har ordinerats vätska och man har gjort uppehåll med blodtrycksmedicineringen pga. sannolik dehydrering och klart sämre GFR än tidigare.

Vid din undersökning noterar du att det är en kortvuxen och magerlagd kvinna med opåverkat AT som är helt orienterad och adekvat. Hon kan gå med stöd av rollator men utan den är gången bredspårig och ostadig utan specifik falltendens. Hon tittar helst ner i golvet när hon går. Normala ögonrörelser utan nystagmus. Ingen svaghet ansikte, armar eller ben. Finger-näs är ua, däremot ses ataxi vid häl-knä när hon blundar. Vid Romberg är patienten vinglig och det drar än åt höger och än åt vänster sida. Senreflexerna är tröga i armarna och bortfallna i benen. Babinskis tecken saknas bilateralt. Vibrationssinnet är bortfallet i benen. Sensibilitet för stick och beröring är lätt nedsatt nedom malleolerna, i övrigt är den ua.

a. Vilken typ av ataxi har patienten? Motivera ditt svar!

*(sensorisk ataxi, uppträder framför allt när patienten blundar)*

b. Vad tror du är orsaken till hennes långvariga ostadighet?

*(Nedsatt proprioception i benen till följd av diabetespolyneuropati, även ålderspåverkan av syn och vestibulära system kan bidra. Man kan också tänka sig viss biverkan av Gabapentin och/eller spänningssyrse.)*

c. Vad kan vara orsaken till hennes yrsel och balansproblem nu har ökat och vilken åtgärd är viktig?

*(Hastig försämring av njurfunktionen vid dehydrering vilket ger en minskad utsöndring av Gabapentin och ökade biverkningar. Om vi beräknar GFR med hjälp av ålder 86, vikt max 60 kg – liten mager dam som minskat i vikt – och S-kreatinin 104 så blir den 32,5. Enligt FASS är maxdos 900 mg/dygn vid GFR 30-49. Patientens står på 1800 mg/dygn och dosen bör sänkas. Om patientens GFR för ett par år sen var drygt 50, beräknat på vikt 65 kg och S-kreatinin 72 så var då rekommenderad dos enligt FASS 600-1800 mg/dygn.)*

13. En ung man remitteras över från Barn- och ungdomskliniken till dig som vuxenneurolog då han fyllt 18 år. Hans symtom med ökad dagtrötthet började något halvår efter vaccination mot H1N1-influensan 2009. Han somnade i skolan och på bussen. Tillsammans med tydlig anamnes på kataplexi ingav symtomen misstanke om narkolepsi typ 1. Det är gjort en ambitiös utredning som du tar del av. Han behandlas med Concerta (metylfenidat) 54+54 mg.

Det är utfört polysomnografi och MSLT. Vilka är de typiska fynd vid narkolepsi?

*(Polysomnografi kan visa REM-sömn inom 15 min efter insomnande men kan också vara normal. Multiple Sleep Latency Test med medeltid till insomnande mindre än åtta minuter och vid minst 2 tillfällen REM-sömn under den korta tuppluren = sleep onset rapid eye movement period SOREMP)*

- a) Man har gjort en lumbalpunktion. Vilken analys har man troligen beställt och vilken avvikelse är ett stöd för diagnosen narkolepsi typ 1?

*(orexin/hypokretin-1, sänkta nivåer stöder diagnosen)*

- b) Det finns svar på ett blodprov som också stöder diagnosen. Vilken analys kan det

vara?

*(genetisk analys/HLA-typning – vilken HLA-typ som är kopplad krävs ej för poäng på frågan men HLA DQB1\*06:02 finns hos nästan 100 % med narkolepsi med kataplexi, finns dock hos 25-30 % av befolkning i Skandinavien. Dvs förekomst av denna HLA-typ ger ej diagnosen, men finns den inte talar det starkt emot diagnosen. Det finns ytterligare HLA-typer med koppling till narkolepsi.)*

- c) Uppföljning av behandling bör ske regelbundet vad gäller effekt och subjektiva biverkningar. Vad är viktigt att följa upp utöver detta?

*(EKG, puls och blodtryck)*



14. Tidigare frisk 17-årig kvinna, som senaste 1,5 åren besvärats av illamående och kräkningar. Symtomen har succesivt tilltagit och kräkningarna har kommit plötsligt, ibland flera gånger per dag. I början inte någon nämnvärd huvudvärk eller yrsel men senaste halvåret mer eller mindre konstant huvudvärk som patienten lindrat med Treo. Kunnat sköta skolgången även om resultaten på proven inte varit så bra till följd av orkeslöshet. Har inte själv noterat synproblem. Viktnedgång på ca 9 kg under senaste året. Sökt sjukvården vid ett antal tillfällen och även varit inlagd på gastro-enterologisk avdelning för utredning utan att ha fått någon diagnos. Söker nu akut tillsammans med föräldrarna p gr av tilltagande huvudvärk och nytillkommen vakenhetssänkning.

I status finner man en vaken ung kvinna som är orienterad till tid, rum och person. Hon svarar med latens och verkar även långsam i motoriken. Klagar över huvudvärk. Inga uppenbara pareser. Blir under undersökningen illamående och kräks, varför undersökningen måste begränsas.

a. Ange rimliga differentialdiagnoser.

b. Föreslå lämplig fortsatt utredning.

**Svar:**

Misstänkt process av något slag i bakre skallgropen – tumör? Inflammatorisk sjukdom?

Rutinblodprover: ua

CT: visar kraftig hydrocefalus på basen av tumör i 4:e ventrikeln, sannolikt endymom. Tumören ser ut att växa utifrån nedre delen av golvet i 4:e ventrikeln.

Det finns ett par mindre cystor i tumören och tumören ser ut att växa ut på den inferiora lillhjärnspedunkeln på höger sida och möjligen växer den ut i foramen Luschke på vänster sida.

Neurooftalmologisk undersökning: visar uttalat papillödem, dock utan synnervsatrofi.

Pat opereras och PAD visar ependymom grad 2

15.36 årig kvinna, gravid i v 34. För 6 månader sedan noterade patienten problem med att fokusera blicken. Kontroll hos optiker visade lätt visusnedsättning, mest vä öga, men patienten är närsynt sedan tonåren, vilket hon själv har uppfattat som att det varit lika mycket på båda ögonen. Under de senaste 2 - 3 månaderna tilltagande dubbelseende, fr.a. i samband med trötthet. Gradvis försämring. Även en del besvär med att ögonlocken hänger, främst vä.

Patienten söker akut då hon är orolig inte minst p gr av dubbelseendet, som visserligen kommer av och till men skrämmer patienten.

I status finner man en vaken kvinna, orienterad till tid, rum och person. Inga pareser eller sensibilitetsnedsättningar. Uppger dubbelseende åt vänster då man gör enkelt test med att förflytta en penna åt olika håll. Vid testning av ögonrörelserna på nytt efter 15 minuter uppger patienten dubbelseende både åt vänster och åt höger i ytterläge. Kranialnerver i övrigt ua.

- a. Var i nervsystemet kan orsaken till besvären sitta? Nämn ett par möjliga lokaler.
  
- b. Vilka undersökningar skulle du vilja ha svar på för att säkrare kunna fastslå topisk diagnos?
  
- c. Ange två rimliga sjukdomar som kan förklara besvären.

**Svar:**

Process retroorbitalt, hjärnstampåverkan

Neurooftalmologisk undersökning: visar måttlig visusnedsättning hö öga och betydligt mer nedsättning vä öga. Papillen är blek och atrofisk och perimetri visar omfattande depression mest nedtill på vä öga.

MR hjärna: visar ett kilbensmeningeom vä med inväxt i sinus cavernosus. Myasteni.

16. a. Var sitter skadan vid ett locked-in syndrom?

**Svar:** Pons/basilarispåverkan

c. Var sitter skadan vid akinetisk mutism?

**Svar:** bilateral mer omfattande frontal skada, hydrocefalus och/eller hjärnstampspåverkan omfattande formatio reticularis.

17. 61-årig gift kvinna utan barn, som 1988 råkade ut för en cykelolycka. Fick då en intracerebral blödning frontoparietalt vä sida. Opererades och rehabiliterades till god fysisk funktionsnivå. Dock lätta problem med finmotoriken i hö hand samt sensibilitetsnedsättning hö övre och i viss mån nedre extremitet och lätta talsvårigheter i form av svårigheter att hitta ord, fr.a. om hon är stressad. Efter skadan partiella ep-anfall med ryckningar i höger hand och arm. Svarat bra på anti-epileptika. Även utvecklat en mental trötthet med koncentrations- och uppmärksamhetsnedsättning, irritabilitet och affektlabilitet. Kunde efter något år komma tillbaka i deltidsarbete som sekreterare på Stadsmissionen.

För 5 år sedan blev det uppenbart att patienten inte orkade arbeta över huvud taget och hon fick ganska snart heltids sjukersättning. Ett bekymmer av betydelse var tilltagande humörinstabilitet, vilket medförde att patienten blev alltmer isolerad, då de få vänner hon hade drog sig undan och maken arbetade ganska mycket. Patienten började ringa maken upprepade gånger dagtid då han satt i möten på arbetet. Vid ett par tillfällen framkommer att hon inte hittade sin telefon utan försökte ringa med hjälp av fjärrkontrollen till TV:n. Vid något tillfälle återfanns hon på en buss på väg från staden där hon bodde och fick föras hem med hjälp av polis då hon inte visste var hon bodde. Vid några tillfällen har patienten även uttryckt önskan att avsluta sitt liv. Patienten söker tillsammans med sin make då hemsituationen är ohållbar.

I status finner man en vaken kvinna som svarar på tilltal, dock med viss latens. Hon är orienterad till person men inte säkert till tid eller rum. Hon verkar orolig. Man finner en lättare sensibilitetsnedsättning hö övre extremitet, mer tveksamt betr hö ben och fot. Fingerspel hö hand klart sämre än vä. Mer ingående undersökning är inte möjlig då patienten blir irriterad och vill åka hem.

a. Ange rimliga diagnostiska överväganden.

b. Föreslå fortsatt lämplig utredning.

Forts fråga 17...

c. Vad gör du med patienten? Beskriv fortsatt lämpligt omhändertagande.

**Svar:**

-Begyynnande demens, missbruk, epileptiska manifestationer, depression, tumör

CT: visar parenkymförlust på vä sida parietalt.

MR hjärna: visar parenkymförlust på vä sida parietalt. Dessutom ses ospecifika vitsubstansförändringar bilateralt som närmast utgörs av småkärllsjuka. Även diskreta signalförändringar inom pons som kan indikera lätt småkärllsjuka. I övrigt inget anmärkningsvärt.

EEG: lätt diffus kortikal påverkan och generaliserad encefalopati med patologisk anterotemporal rytm bilateralt.

Neuropsykologisk utredning: visar uttalat uttrötthetstillstånd, där den psykiska energin är mycket begränsad med snabb uttrötthet, stresskänslighet och mental blockeringstendens. Det föreligger också kognitiva begränsningar, språkligt i form av viss anomi, koncentrationssvikt med lätt att tappa tråden vid samtal, långsamhet psykomotoriskt och låg simultankapacitet. Sannolikt begynnande demenstillstånd.

Kurators- arbetsterapibedömning: Personlig assistent, diskussion ang boende/avlastning/korttidsboende

18. Under senare år har så kallade "osynliga" symtom alltmer uppmärksammats hos personer med multipel skleros (MS). Dessa besvär, t ex smärta, kognitiv störning och trötthet, har stor påverkan på den drabbades livskvalitet och alla neurologer bör kunna identifiera och hantera dessa symtom. Ange i nedanstående tabell om påståenden är sanna eller falska, S eller F.

| Påstående   | Sant | Falskt |
|---|------|--------|
| Kognitiv störning uppges uppträda hos upp till 2/3 av alla MS-patienter   | S    |        |
| Dysestesismärtor i bägge benen kan förekomma utan relation till motorisk funktionsnedsättning i benen                       | S    |        |
| Kognitiva störningar uppträder inte tidigt i sjukdomsförloppet vid MS   |      | F      |
| Trigeminusneuralgi vid MS uppträder efter 50 års åldern   |      | F      |
| Evidensgraden för behandling av MS-trötthet med modafinil är måttlig till hög.  |      | F      |
| Förutom nedsatt semantiskt minne är det nedsatt informationsprocesshastighet som är den vanliga kognitiva störningen vid MS |      | F      |

19. Till din mottagning kommer en 58-årig man. Lite övervikt, kostbeh diabetes, CPAP pga sömnapné. Efter falltrauma med höftfraktur (hö) för tre år sedan noterat att rehabiliteringen snarast gått bakåt beträffande styrkan i låren. Inremitterande har dessutom noterat lite tunn muskulatur även i armarna. CK är förhöjt till 10, dvs. dubbla normalnivån och i rutinlab finns ingen inflammatorisk aktivitet. Klinikens remissgranskare har beställt ett EMG och en neurografi som hunnit göras på förmiddagen: Väsentligen normala motoriska neurografier, överlag lite låga sensoriska amplituder. Fascikulationer och rikligt med stora, stabila motoriska enhetspotentialer med proximal övervikt men bara i hö tibialis ant finns tecken på pågående denervation.

- a. Låt oss nu anta att din neurologiska undersökning bekräftar fynden, dvs gott om fascikulationer, lite tunn och svag i bägge lår, över- och underarmar samt i hö underben. Ingen ömhet, reflexerna saknas förutom i patella bilat. Normalt tonus, Babinskis tecken saknas. Vad blir din arbetshypotes och vad blir ditt/dina nästa utredningssteg?

SVAR: UMEÅ ska ange svar!

- b. Låt oss istället anta att du i ditt noggranna status hittar tonusökning och livliga reflexer i bägge ben? Hur förändrar det din utredning och din hypotes?

SVAR: UMEÅ ska ange svar!

20. En 78-årig man opererades för två månader sedan för idiopatisk normaltryckshydrocefalus, INPH. Utredningen omfattade anamnes och nervstatus, DT och MRT hjärna, neuropsykologisk screening, sjukgymnastbedömning och likvordynamik med samtidig tapptest. Patienten förbättrades initialt i såväl gångförmåga som minnesfunktion. Han inkommer nu för rutinkontroll, varvid konstateras att gången försämrats och nu är minst lika dålig som före operationen.

a. Varför ska patienten utredas? Vilka undersökningar bör ingå i din utredning? Motivera indikation för var och en?

SVAR: Shunt-dysfunktion alt hygrom/subduralhematom?; DT hjärna (se nästa fråga), slätröntgen av HELA shuntsystemet (fraktur eller dislokation), infektionsparametrar, DT buk/ultraljud (distala kateterspetsen/cysta/abscess), palpation/inspektion av shuntsystemet (infektion/inflammation i huden), likvorundersökning (infektion?) , likvordynamik (shuntfunktion)

b. Du tittar på röntgenbilderna. Du har tillgång till alla som finns i arkivet. Vad tittar du på? Vad letar du efter?

SVAR: 1. jämför med gamla bilder; 2. temporalhornens vidd (=tidigt hydrocefalustecken); 3. Storlek på sidoventriklar och 3:e ventrikel; 4. Fåror över konvexiteten (brukar vara tydligare om fungerande shunt); 5. shuntspetsens läge (i likvor); 6. hygrom? 7. akut subduralhematom!



21. Det är viktigt att känna till biverkningsprofilen hos läkemedel som används vid behandling av Parkinsons sjukdom.

Nämndet läkemedel (från listan nedan) som är mest sannolikt att orsaka var och en av följande biverkningar (ett läkemedel per biverkan/ett läkemedel kan ha flera biverkningar):

| BIVERKAN:                     | MEST SANNOLIKT ORSAKAT AV: |
|-------------------------------|----------------------------|
| Spelmissbruk                  |                            |
| Gul/orange-färgning av urinen |                            |
| Fibros av hjärtklaffar        |                            |
| Plötsligt insomnande          |                            |
| Levertoxicitet                |                            |
| Perifera ödem                 |                            |
| Hämolytisk anemi              |                            |
| Agranulocytos                 |                            |

Läkemedel:

Apomorfin  
 Sinemet  
 Tolkapon  
 Pramipexol  
 Exelon  
 Amantadin  
 Ebixa  
 Entakapon  
 Venlafaxin  
 Klozapin  
 Azilect  
 Cabergolin

**Svar:**

| BIVERKAN:                     | MEST SANNOLIKT ORSAKAT AV: |
|-------------------------------|----------------------------|
| Spelmissbruk                  | Pramipexol                 |
| Gul/orange-färgning av urinen | Entakapon                  |
| Fibros av hjärtklaffar        | Cabergolin                 |
| Plötsligt insomnande          | Pramipexol                 |
| Levertoxicitet                | Tolkapon                   |
| Perifera ödem                 | Pramipexol                 |
| Hämolytisk anemi              | Apomorfin                  |
| Agranulocytos                 | Klozapin                   |

22. Denna fråga handlar om epilepsibehandling:

- a. Ange lämpliga resp olämpliga antiepileptiska läkemedel vid leversvikt resp njursvikt. Motivera!

UMEÅ ska ange svar!

- b. Vilka två antiepileptiska preparat anses uppvisa de s-konc som sjunker mest under graviditet?

UMEÅ ska ange svar!