



**Specialistexamen i neurologi**

**LUND**

**28-29 maj 2018**

**FACIT**

**Skriv tydligt, klart och koncist!**

**Varje fråga ger max 6 poäng.**

**KODNAMN:**

1.a. (Meningit med huvudvärk, ljuskänslighet, nackstyvhet och eventuellt kranialnervspareser som i fallande ordning drabbar N VII, VIII, VI och II. Det förekommer inte sällan att meningit är asymtomatisk i samband med sekundär syfilis. **Detta är de tänkta svaren** men det finns även andra symtombilder som kan förekomma i relativt tidigt skede som intrakraniell tryckstegring i samband med meningoencephalit med krampanfall, konfusion och somnolens. Det finns också meningovaskulär syfilis som i typfallet kommer efter 6 till 7 år, men som kan komma tidigare och orsaka en eller flera infarkter med symptom typiska för stroke som akut hemipares, afasi, hemianestesi, synfältspåverkan osv.)

b. (Ökning av vita celler med dominerande lymfocytos och proteinstegring, intrathecal IgG-stegring och ibland oligoklonala band. TPPA positiv, VDRL kan vara positiv.)

c. Kantiga pupiller med mios och upphävd eller försvagad reaktion på både direkt och indirekt ljus men bevarad reaktion vid närseende, dvs. reflektorisk pupillstelhet. Kan även förkomma vid t.ex. diabetes mellitus.)

d.

(Påverkan på dorsala nervrötter och baksträngar, framför allt nedre thorakala och lumbosakrala nivåer, med nedsatt vibrations- och ledsinne i benen, sensorisk ataxi, bortfallna reflexer, positiv Romberg och symptom i form av blixtrande smärtor i benen samt uttalade balansproblem. Neurogen blåsrubbning och erektil dysfunktion är vanligt. Tabes dorsalis förekommer ofta i kombination med pupillabnormitet/ptos/oftalmoplegi/opticusatrofi.)

2. (dissocierad nystagmus, abduktionsnystagmus)

(internukleär oftalmoplegi, lesion i hjärnstammen som drabbar fasciculus longitudinalis medialis mellan pontint blickcentrum/abducenskärnan på vänster sida och ockulomotoriuskärnan på höger sida)

(Den är ofta men inte alltid normal.)

(hjärnstamsinfarkt)

(MS)

3. (S-Ferritin, behandla vid värden < 75 mikrogram/L)

(Det finns en interaktion mellan peroralt järn och levodopa där biotillgängligheten av levodopa minskar med ca 50 %, kan undvikas genom att ge järn p.o. till natten eller ge det som i.v. infusion)

(Augmentation innebär en paradoxal ökning av symtomen under behandlingen. Det kan betyda tidigare debut under kvällen, ökad intensitet, kortare duration av läkemedelseffekten, spridning av symtom från ben till att även omfatta armar och eller bål. Förebyggs genom att hålla sig till så låg dos som möjligt och helst inte överskrida maximal rekommenderad dos vid behandling av RLS. Hanteras genom att dela upp dosen, pröva rotigotinplåster istället eller byta till annan typ av behandling t.ex. Gabapentin.)

(REM sleep behavior disorder/RBD. Klonazepam till natten är mest beprövat som behandling, melatonin föreslås som ett alternativ att pröva först pga färre biverkningar, mirtazapin eller mianserin kan också prövas.)

4. (Frekvens 5-40 per dygn, ofta runt 10-15. Duration 2 – 30 minuter enligt ICHD-3. Behandling indometacin)

(Short unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing; Frekvens 1 – 300-600/dygn. Duration 1-600 sekunder enligt ICHD-3, vid den längre durationen vanligen multipla hugg eller "sågtandsformad" attack, annars oftast 5 - 60 sekunder som enskild attack. Behandling: antiepileptika som lamotrigin/topiramid eller lidokain intravenöst)

Frekvens från 1 - 8 ggr per dygn. Duration 15 – 180 minuter enligt ICHD-3. Behandling syrgas/sumatriptan sc. eller nasalt vid attack och verapamil som förebyggande)

Exakta värden på frekvenser/duration erfordras inte, men rätt proportioner vid jämförelser.

5. Vestibulär migrän

Ingen ytterligare utredning indicerad.

Symtomatisk behandling kan prövas vid varje akut attack (med en triptan som vid migrän). Vid frekventa attacker som ger stora besvär kan förebyggande behandling prövas (som vid migrän) till exempel med en betablockerare.

6.

a) CTE = Chronic Traumatic Encephalopathy; Viktigaste diff diagnos (traumarelaterad AD)

b) MR (ev fynd av mikrobiödningar, atrofi), CSF (ffa för att utesluta AD eller andra mer osannolika DD)

c) Enbart genom obduktion

d) Neurofibrillära tangles som består av fosforylerat Tau

7.

a) CT måste göras inom 6 timmar och LP efter 12 timmar (2p)

b) Kliniska kriterier: Säkerställd debut av iktus, normalt nervstatus, avsaknad av medvetandeförlust, avsaknad av andra neurologiska symptom än HV, ej isolerad nackvärk (2p). Kompetensmässiga: DT-undersökningen skall granskas av radiolog med neuroradiologisk kompetens.

c) Hunt and Hess (1p) (Ev World Federation of Neurological Surgeons (WFNS) Subarachnoid Hemorrhage (SAH) Grading)

8.

a) ALS, MMN, MADSAM/LSS

b) MADSAM pga blandat sensorisk och motorisk demyeliniserande assymetrisk polyneuropati

c) IVIG, Steroider (S-M puls och eller p.o. Prednisolon), Plasmaferes

9.

a) Vid fasciculär skada komplett (ögonmotorik + pupill) CNIII pares + centrala neurologiska symptom, vanligen på stroke basis (Nothnagel, Claude, Benedict och Weber syndrom) (1p)

b) Vanligen PCA aneurysm. Isolerad komplett CNIII pares med HV om SAB eller aneurysmvidgning (1p)

c) Samtidigt förekomst av påverkan på andra kran nerver som passerar sinus cavernosis (IV, VI, samt V:1 och 2). Börjar med inkomplett CNIII påverkan. (1p)

d) Ipsilateral svår smärta retroorbitalt. Ej akut debut. Ofta inkomplett CNIII påverkan. Andra kran nerver kan vara involverade. (1p)

e) Pupillsparende CNIII-pares, ögonmuskelparesen ofta komplett. Akut debut, ofta retroorbital smärta men betydligt mindre kraftig än vid TH. (1p)

f) Upprepade attacker av CNIII-påverkan tillsammans med ipsilateral huvudvärk. Ibland bara mydriasis. Vanligare bland barn – unga vuxna.

10.

Upp till 15.000 är fel, man räknar snarare med 20.000

Opticusneurit är inte vanligaste debut symtomet, det är sensorisk störning.

Vattenkastningsbesvär är inte vanligt som debut symtom, uppträder senare.

Spridning i tid kan även påvisas med CSF analys och kliniska manifestationer

Neurofilament är ospecifikt test som inte är diagnostiskt vid MS-diagnos

Dimetylfumarat håller inte kvar lymfocyter i lymförtlarna, det är fingolimod.

## **11. Förslag på svar och diskussion:**

### **Var sitter skadan?**

Flertal episoder med drömkänsla utan medvetandestörning och en attack med medvetandestörning – skadelokal är sannolikt ena temporalloben.

### **Möjlig etiologi?**

Retningsfenomen och eftersom här verkar vara progress måste tumör misstänkas.

### **Vilken utredning eller utredningar anser Du nödvändiga?**

MR hjärna visar förändringar förenliga med astrocytom hö temporallob med förhållandevis stor utbredning.

EEG väs normalt under under vakenhet, dåsighet, hyperventilation och fotostimulering

### **Åtgärder:**

Sätter in pat på antiepileptika – karbamazepin med god effekt

Ingen indikation för ep-kir behandling

### **Vad gör du om nya attacker återkommer inom de närmaste månaderna?**

Medicinjustering

### **Vad gör du om nya attacker återkommer inom de närmaste åren?**

Ställningstagande till kirurgi

Högersidig temporallobsresektion genomföres och PAD visar bilden av ett astrocytom grad III.

Post-op strålbehandling genomförs.

Etiologiskt måste infarkt eller expansivitet i form av blödning, tumör, blödning i tumör eller abscess uteslutas.

Förutom rutinutredning omfattande blodprovsscreening, bör DT hjärna och hjärnstam genomföras.

12.

- a) Glioblastom
- b) Låggradigt astrocytom
- c) Metastas
- d) Meningeom

13. Viktigt att bedöma om depression föreligger. Penetrera det faktum att patienten bett om hjälp med räkningarna – kan vara ett tidigt tecken på svikt av högre funktioner.

Om tillgång till neuropsykolog, genomför neuropsykologisk bedömning. I övrigt kommer, förutom rutinblodprovsscreening, sannolikt DT, blodflödesundersökning, EEG och likvorundersökning sannolikt att bli aktuella.

14.

Svar:

Personlighetsförändring utan nödvändig påverkan av den intellektuella förmågan. Typiska symtom är oföretagsamhet, kritiklöshet, bristande spontanitet. Nedsatt förmåga att planera långsiktigt och ändamålsenligt.

Svar:

Störning av uppmärksamhet och visuospatiala svårigheter. Minnessvårigheter uppträder inte alltid tidigt. Minnesstörningen innebär en subkortikal typ av svårigheter att hämta fram ur minnet.

Svar: Gångstörning, ofta debutsymtom. Gången är bredbasig med kort steglängd, utåtroterade fötter och små rörelser i höft-, knä- och fotleder och är stel, hasande och ibland vaggande. Patienten upplever stelhet i benen. Paratoni kan ses och stegrade primitivreflexer. Dessutom ses ofta vakenhetssänkning – patienten kan vara trött, långsam, gäspande och med ökat sömnbehov. Blåsstörning i form av centralt ohämmad blåsa ses.

DT eller MR är viktiga utredningstekniker. Provtappning av likvor, infusionsmanometriskt test, isotopcisternografi kan också ge värdefull information.

15.

Rätt svar:

- A. Alt c hon får 22P
- B. Trombectomi
- C. CTA + evt CTP
- D. Sänk temp och blodsocker. Sätt KAD

16.

Svar: Lobära hematom, Djupa hematom

Svar: Amyloid angiopati, hypertoni

Svar: Sätt ut Trombyl. Ej ge octostim.

Svar: Nej – ges till pat som står på oral antikoagulantibehandling med t ex warfarin.

Svar: Fortsätt med Enalapril. Sänk BT med iv behandling, tex labetalol till mellan 140 och 180 mm Hg systoliskt.

Svar: Nej, det är en djupt belägen blödning och patienten är inte särskilt medvetandesänkt.

17.

a.

Ytterligare anamnes:  
*av kramp / smärta eller trauma*

*Förekomst*

*Hur yttrade sig patientens skrivkramp.*

Fynd i status som troligen saknas i beskrivningen:  
*skuldra / arm.*

*Dystoni i nacke /*

Trolig differential diagnos:  
*tremor*

*Dyston*

Behandlingsförslag: *Botox, antikolinergika*



*Kommentar: Även för denna patient är anamnesen atypisk – främst vad gäller ev. hereditet – essentiell tremor går inte i regress. Dystonier kan vara familjära och fenotypen kan vara skilda i olika släktled. Sidoskillnad kan förekomma vad gäller tremor vid essentiell tremor men är oftast muskelberoende vid dyston tremor dvs drabbar bara vissa enskilda muskler – muskelgrupper – således kan tremor ”kopplas loss” i vissa lägen. Behandling med Botox behandling kan övervägas för denna patient.*

b.

Ytterligare anamnes:  
*akut debut.*

*Eventuell*

Fynd i status som troligen saknas i beskrivningen:

*Förekomst av ataxi,  
eller andra cerebellära symptom.*

Trolig differential diagnos:  
*neuropati (bristande*

*Tremor pga  
sensori/motorisk integration).*

*Kommentar: Patienten har en för essentiell tremor atypisk bild / anamnes. Sen debutålder, ingen hereditet, och den unilaterala tremor har fått Dig att testa L-dopa, trots avsaknad av andra parkinsonism tecken. Patienten har en diabetes och påvisbar polyneuropati. Polyneuropatin kan ge en skillnad i impulsföring till respektive från muskelagonister/antagonister samt som leder till en positionell tremor. I denna patient är det av vikt att skilja upp en eventuell cerebellär lesion med ataxi som följd av en akut lesion, alternativt en ”sensorisk” ataxi med rotengagemang.*

18.  
Pares.

*Multipel System Atrofi, respektive Progressiv Supranukleär*

Vilka anamnestiska uppgifter av av vikt för att skilja upp dessa tillstånd: *Tidig impotens, inkontinens / urin retention, måltidsframkallad svimning / annan ortostatism / L-dopa framkallad svimning (talar för MSA); Gångsvårigheter, balanssvårigheter med fall ffa bakåt, minnespåverkan/impräglingssvårigheter, syn/blickpåverkan.*

Vilka status fynd bör du söka efter vid undersökning nu och framöver: *Symptom som stärker MSA diagnosen: blodtrycks reaktioner liggande / stående; yrsel, nackbesvär, pyramidbane tecken, cerebellära tecken, myoklonier, ante/retrokollis. . Symptom som stärker PSP diagnosen: nack rigiditet, ante/retrokollis, ögonlockssymptom, blickpares, bulbära symptom. .*

19.

- 40 %
- onormalt EEG, neurologiskt deficit vid undersökning, tidigare hjärnskada, nattligt indexanfall, fynd på MRT/CT.

Svar: För körkort för personbil (behörighet AB) gäller att Karl ska vara anfallsfri i ett år. För högre behörighet (buss) gäller 10 års anfallsfrihet utan antiepileptika.

Svar: Anfall trots 2 adekvata behandlingsförsök med epilepsiläkemedel

20. Svaret kan vara:

1. Myasthenia Gravis – generaliserad form
  
2. Några av nedanstående
  - a) endokrina sjukdomar, basal utredningen har uteslutit thyreoidea och Addison.
  - b) hjärnstam patologi, normal CT som basal utredning
  - c) Lambert Eaton myastehnic syndrom, men patienten är yngre än förväntat för den differentiell diagnos; eller andra mer sällsynta neuromuskulära transmissionsrubbingar (kongenitala myastenier)
  - d) muskelsjukdomar ( exempel: metabola, mitokondriella, inflammatoriska myopatier, oculopharingela dystrophy, osv.)
  - e) trötthet syndrom, depression
  - f) andra möjliga diff diagnoser (ALS, Guillain Barrée)
  
3. a) fördjupad anamnes till och med om uttröttbarhet mönster, tecken på katabolisk syndrom, hereditet, medicinering (som till exempel med penicillamine, statiner).
  - b) muskulär uttröttbarhetstestning
  - c) Edrofon test
  - d) neurofysiologisk utredning, repetitiv nervstimulering
  - e) AKR-ak i serum? Om "seronegativa", MuSK-ak eller AKR-ak ?
  - f) DT mediastinum med frågeställning: tymom?
  
4. - visa antiepileptika (phenitoin, gabapentin),  
- visa antibiotika (aminoglykosider, linkosamider, fluorokinoloner, telitromycin),

- visa kardiovaskulära mediciner (betablokanter, procainamid)
- andra substanser som: d-penicillamin, klorokin, statiner, alpha – interferon, magnesium, litium.

21.

1. Motorneuronsjd med FTD.

Diffdiagnoser ; B12 brist, Paramalignitet ....

**2. EMG/ENG**

- Normala nervledningshastigheter på ENG
- Kombination av spontanakt med

fibrillationer/fasciculationer

och reinervationstecken med polyfasiska och stora motorenheter på EMG

**MRT** hjärna/ryggmärg

- Ofta normala fynd
- Frontotemporal atrofi/signalförändringar kan finnas
- Walleriansk degeneration av corticospinalbanan beskriven
- ev medullär atrofi

**LP**

normalt

- Stegrad Neurofilamentnivå vid övre MN engagemang, fö

**LAB**

SR

- Kobalamin, allmän labstatus avs lever, el lyter, thyreoidea,

3. Snabb utredning för diagnos. Snabbt åb till läkare och helst direkt även medverkan av ssk, kurator för diagnosbesked, information och uppknytande till **multidisciplinärt specialistteam. Kognitiv utredning** och insatser vid minnes/kognitiv enhet.  
**Rilutek**insättande. **Symtomatisk med beh**