



Specialistexamen i neurologi

UPPSALA

3-4 juni 2019

Skriv tydligt, klart och koncist!

Varje fråga ger max 6 poäng.

KODNAMN:

1. Karin är en ensamboende 61-årig kvinna kommer på remiss till neurologmottagning från vårdcentralen under frågeställning "Snabbt förlöpande demenssjukdom? Tacksam bedömning".

Hon kommer tillsammans med sin dotter. Karin själv har svårt att redogöra för varför hon är här men dottern berättar att Karin fram till ungefär två månader sedan varit helt frisk och välfungerande. Hon har arbetat som kurator på en gymnasieskola i många år men sedan två månader varit sjukskriven på grund av trötthet, sömn- och koncentrationssvårigheter. Det tolkades initialt som utbrändhet men dottern har nu börjar undra om det verkligen kan stämma. Karin har blivit betydligt sämre. Hon har fått gång- och balanssvårigheter och svårigheter att prata. Dessutom är hon alltmer förvirrad och har stark ångest. Hon klarar sig inte ensam hemma längre och har nu fått flytta in hos dottern.

Karins husläkare skriver i remissen om hon har en "snabbt förlöpande demenssjukdom".

- Vilka är de tre vanligaste former av "primärdegenerativ demens" (OBS *ej vaskulära eller sekundära demenssjukdomar*)?
- Vilka typiska symtom vid insjuknandet är kännetecknade för dessa tre demensformer. Nämn 3 typiska symtom vid tidig sjukdom för varje demensform.

SVAR Alzheimer: närminnesstörningar, nedsatt fjärminne, fattigt språk, apraxi, störd rumsuppfattning, nedsatt spatial orienteringsförmåga

Lewykroppsdemens: fluktuerande uppmärksamhet, visuospatiell nedsättning, visuella hallucinationer, fluktuerande vakenhet, motoriska symtom (rigiditet, hypokinesi)

Frontotemporal demens: nedsatta exekutiva funktioner (motivation, initiativ, planering), personlighetsförändringar (störd empati, stört socialt beteende), affektiva störningar

2. FORTS från 1. När du undersöker Karin hittar du förutom en globalt nedsatt kognition följande patologiska fynd i nervstatus: ataxi i armar och ben, myoklonier, spastisk pares i höger arm och ben, generellt patologiskt stegrade senreflexer, positiv Babinski bilateralt, palmomental reflex bilateralt. Du lägger in Karin på neurologavdelningen och ordnar med en snabb utredning.

- Vilken diagnos misstänker du nu?

- Vilka undersökningar beställer du för att bekräfta din misstanke och vilka patologiska fynd förväntas?

SVAR

Creutzfeldt-Jakobs sjukdom

*MRT hjärna: Förekomst av förändringar i basala ganglier stärker diagnosen.
Ev PET med spårsubstans för glukosomsättning, eller blodflödet, eller astrocytskada.*

CSF: 14-3-3 proteinet och tau-protein

Genetisk utredning: DNA analys av prionproteingenen (ärfilig form av CJD?).

3. Du arbetar som nybliven specialist i regionsjukhusets tumörteam och deltar i veckans multidisciplinära tumörrund. Det finns två nyopererade patienter med på listan som du kommer att träffa nästa dag för att informera dem om diagnosen och prognosen.

Båda patienterna är i 40-årsålder och friska sedan tidigare. Båda två har genomgått en makroskopiskt radikal resektion av ett gliom i vänstra frontalloben. Postoperativ MRT visar inga synliga tumörrester.

Den ena patienten får histopatologisk diagnos av **astrocytom WHO grad II**. Neuropatologen berättar att den molekylära analys som ingår i WHO klassifikationen av gliom är beställd men inte färdig än.

- Patienten med astrocytom WHO grad II har genomgått tumörresektion i vaket tillstånd (så kallad "vakenkirurgi"). Hos den andra patienten med oligodendrogliom WHO grad III bedömde neurokirurgen att detta inte var indicerad och denna patient har genomgått en vanlig operation i narkos. Hos vilka patienter med gliom kan vakenkirurgi vara en lämplig operationsmetod?
- Neurokirurgen berättar att vakenkirurgi numera används som möjlig operationsmetod vid gliom på alla universitetssjukhus i Sverige. Varför har vakenkirurgi blivit en allt vanligare operationsmetod för patienter med gliom?
- Det är alltid vanskligt att göra en individuell prognosbedömning hos patienter med gliom men båda patienter vill veta hur lång deras förväntade överlevnad är och du försöker ge så välgrundad information som möjlig. Finns det någon av dessa två patienter som har en bättre prognos med förväntad överlevnad av ca 10 år? Motivera ditt svar!

SVAR

-Tumör i elokvent område, främst språk.

-Fler studier har visat att (makroskopiskt) radikal kirurgi ger längre överlevnad. Målet vid gliomkirurgi är "maximal skonsam operation", dvs maximal tumörresektion med bibehållen neurologisk funktion.

-Patienten med oligodendrogliom grad III har längre förväntad överlevnad (ca 10 år) än patienten med astrocytom grad II trots högre malignitetsgrad. Detta illustrerar betydelsen av molekylärgenetiska profilen (LOH 1p19q) för det kliniska förloppet, i detta fall har den en starkare prognostisk impact än tumörens malignitetsgrad.

4. En 53-årig kvinna hittas medvetslös i hemmet där hon legat i några timmar. Hon har behandlats för en depression under det senaste halvåret men är i övrigt helt frisk. Hon är andningsinsufficient och djupt medvetslös vid ankomst till sjukhuset. Hon intuberas och ventileras och vårdas på intensivvårdsavdelning där du undersöker henne i egenskap av neurologkonsult.

BT 142/82; temp 36.7; Lab: inga avvikelser i rutinblodprover (CRP, SR, blodstatus, elektrolyter, albumin, lever och njurfunktion). LP: klar likvor, ingen cellstegring, normalt protein, virusscreening neg.

Neurologisk undersökning kl 10:00

Inga spontana rörelser, ingen reaktion på smärta. RLS 8.

Små miotiska pupiller, ingen reaktion på ljus.

Kalorisk testning (vestibulookulär reflex) saknas.

- Ange de två viktigaste differentialdiagnoserna och motivera ditt svar.
- Vilka två viktigaste undersökningar beställer du?

En timme senare blir du åter kallad till intensivvårdsavdelningen eftersom sjuksköterskan har noterat att patientens pupiller blivit större.

Du gör en ny neurologisk undersökning kl 11:00. Fyndet är lika som vid undersökningen kl 10:00 förutom att patienternas både pupiller nu är medelvida och uppvisar en något trög men klar och tydlig ljusreaktion.

- Vilken diagnos är nu den mest sannolika? Motivera ditt svar.

SVAR

Uttalade ischemiska skador i hjärnstammen pga långvarig ischemi

Metabol orsak (i första hand intoxication eftersom organfunktioner är ua)

MRT hjärna, intox prover

SVAR

Mycket osannolikt nu med strukturell skada pga fluktuerande förloppet. Mest sannolikt att det är en intoxication (antidepressiva, anxiolytika).

5. Du träffar en 16-årig pojke med föräldrar, som är oroliga för att sonen kan ha drabbats av narkolepsi. Han har sedan ett halvår börjat att somna in på dagtid, och så har det inte varit förut. Vid monotona eller "tråkiga" aktiviteter slumrar han till i 3-5 minuter och sedan vaknar han och är ganska pigg igen. Du tolkar det som att han kan lida av typisk excessiv dagsömnighet, vilket ju är ett delsymptom vid narkolepsi.

- Vilka ytterligare narkolepsirelaterade symptom bör du efterfråga i anamnesen för att komma till diagnos?

- Vilka utredningar kan stödja diagnosen narkolepsi? Nämn både vilka typer av sömnregistrering som kan vara aktuella, samt lämpliga blod- och likvorprover. Vad visar blod- och likvorprover vid narkolepsi typ 1?

- Ge förslag på en enkel inledande behandling.

SVAR

Kataplexi, hypnagoga/hypnapompa hallucinationer, sömnparalys (tillsammans med excessiv dagsömnighet utgör detta den "narkoleptiska tetraden"), dessutom störd nattsömn med livliga mardrömmar.

*MSLT (multiple sleep latency test), PSG (polysomnografi), actigrafi
I nästan 100% finns en särskild HLA-typ (HLA-DQB1*0602, HLA DR 15), dessutom sänkt orexin i likvor.*

*Vakenhetsökande preparat t ex modafinil
Medel mot kataplexi, oftast antidepressiva t ex sertralin, venlafaxin, tricykliska*

6. En ung kvinna inkommer med ambulans efter att plötsligt blivit okontaktbar i hemmet. Hon har tidigare haft problem med oro och ångest, i tonåren skurit sig en del. Framkommer att hon nu haft ett gräl med sin sambo och efter ett tag börjat tala osammanhängande, vänt ögonen uppåt och skakat i hela kroppen i 2-3 minuter. Sambon anger att det varit kraftiga asymmetriska rörelser i extremiteterna och hon utstötte korta skrik några gånger. Inga tungbett, ingen urinavgång. Därefter varit helt okontaktbar och slapp. Haft normal ansiktsfärg och andats initialt häftigt, därefter lugnt. Alla vitalparametrar ua när ambulans ankommer. B-glukos ua, god syrgassaturation.

Vid status får du ingen kontakt vid verbalt anrop eller omruskningar, hon reagerar inte heller vid lätt smärtstimulering över sternum. Normal andning och ansiktsfärg. Pupiller lätt dilaterade men reagerar ua på ljus. Test av doll's eye fenomen utfaller normalt. Alla extremiteter slappa men med normalväckta och symmetriska reflexer. Babinski saknas bilat.

- Vad är den mest sannolika orsaken till patientens medvetandestörning?

- Vilket är den viktigaste undersökningen eller utredningen för att bekräfta detta?

- Patienten har anamnes på generella kramper, vilket blodprov kan du ta för att bättre kunna värdera om det föreligger ett grand mal anfall och vilket värde förväntar du dig kort tid efter ett GM anfall.

- Behöver radiologisk utredning genomföras och i så fall i vilket skede.

- Hur bör patienten övervakas på sjukhuset.

Svar:

- Psykogen coma

- Adekvat smärtstimulering

- P-Laktat. Värde över 2,4 – 2,5 mmol/L utesluter med hög säkerhet psykogena kramper (sensitivitet och specificitet strax under 0,9 för bågge)

- Nej

- Vanlig vårdavdelning, helst eget rum. Tät tillsyn och möjlighet till samtal med vårdpersonal

7. En 63-årig man med tablettbehandlad hypertoni samt lätt övervikt insjuknar med plötslig svaghet i benen. När han var ute och klippte gräset och kände han plötsligt att benen knappt bar honom. Strax innan dess kände han en skärande smärta i ryggen som strålar fram mot nedre delen av bröstkorgen. Fick sätta sig på en stol i trädgården men när han skulle resa sig kunde han inte det. Inkommer med ambulans.

I status finner du en klar och opåverkad man, afebril; andning och cirkulation med god syrgassaturation. B-glukos, CRP och övriga labparametrar akut ua. I status nästan total parapares, areflexi i nedre extremiteterna samt nedsatt sensorik för stick och beröring nedanför Th8.

- Nämn 3 av de viktigaste akuta differentialdiagnoserna och hur utreder du dessa? Ange hur snabbt detta behöver göras för de olika utredningsmomenten.

- Vilka fynd kan du förvänta dig inom första dygnet utifrån de olika differentialdiagnoserna?

Svar:

a) Spinal infarkt (bilden typisk för detta); Akut kompression av ryggmärg pga spontanfraktur i kota av t ex metastas (ex prostata); Akut tvärsnittsmyelit inkl viral myelit

Utredning: Akut MR så snart som möjligt, inom någon/några tim. Kirurgisk akut avlastning kan bli aktuell. LP inom 1 dygn om inte MR visar kirurgisk orsak.

b) Spinal infarkt: Normal MR, icke inflammatorisk liquor; Ryggmärgskompression: frakturerad kota mm. Liquor görs ej; ATM: Intramedullär långsträckt högsignalerande förändring på T2-viktade bilder. Liquor med monocytär pleocytos, laktat och glukos ua.

8. En 26-årig man kommer på din mottagning på grund av att han utvecklat en svaghet i skuldermuskulaturen på höger sida efter att ha "åkt badring" efter en motorbåt (se bild, ej personen i fråga). Sladdade runt i rätt hög fart men tyckte sig ha haft kontroll.



Han upplevde aldrig under aktiviteten att något hände runt skuldror eller nacke, inga smärtor under eller efteråt. Han är i övrigt helt frisk och aktiv inom idrott utan några tidigare liknande problem, rapporterar ingen hereditet för neurologiska sjukdomar som han känner till. Detta inträffade ca 3 veckor sedan. Noterade svagheten efter ett par dagar

I status finner du svaghet i flera av rotatorcuffens muskler och noterar en tydlig atrofi av deltoideus på höger sida. Finns även ett bortfall av ytlig känsel över deltoideus. Du skickar pat på EMG som bekräftar denervation av flera muskler innerverade av övre plexus samt även en lätt – måttlig generell bild som vid demyeliniserande polyneuropati.

- Vilken diagnos misstänker du i första hand och hur ställer du diagnosen?

Svar:

HNPP.

Genetisk analys av PMP22-genen (förväntar sig duplikation inom genen)

9. Vid utredning av polyneuropati är det framför allt viktigt att kunna diagnosticera behandlingsbara varianter, såsom till exempel kronisk inflammatorisk polyneuropati, CIDP.

- Vilka är de viktigaste kliniska fynden och utredningsmodaliteterna vid typisk CIDP som gör att du kan ställa diagnosen med hög säkerhet?

Svar:

Klinik:

- *Progressiv symmetrisk svaghet och känselstörning i samtliga extremiteter, omfattande både proximal och distal muskulatur*
- *Symptomen utvecklar sig progressivt eller stegvis under minst 2 månader*
- *Nedsatta eller avsaknad av reflexer i samtliga extremiteter*

Neurofysiologi, 2 av nedan bör finnas med:

- *Förlängda distala latenser (>50% av övre normalvärdena) i minst 2 motoriska nerver (CTS-fynd i medianus undantaget).*
- *Förlängsammade ledningshastigheter (>30% av övre normalvärdena) i minst 2 motoriska nerver.*
- *Förlängda eller avsaknad av F-respons utan radiologiska fynd som kan förklara det*
- *Abnorm temporal dispersion*

Liquor: Förhöjd albuminkvot utan pleocytos (<10 celler/uL)

MRI: Förtjockade och/eller kontrastladdande nerver cauda equina, rötter eller plexus

10. Du läser remissen till nästa patient som du ska träffa på mottagningen. Det gäller en 71-årig man med förmaksflimmer, hypertoni och tablettbehandlad diabetes mellitus. Han behandlas med apixaban, enalapril och metformin. Patienten vårdades på kirurgavdelningen för en vecka sedan under ett dygn på grund av hjärnskakning. Han hade fallit i hemmet och slagit huvudet ordentligt i en bordsskiva och inkommit till akuten i ambulans. Neurologiskt status finns inte beskrivet i remissen men i inskrivningsanteckningen från akuten står det: RLS2, liksidiga pupiller som reagerar för ljus, ej orienterad till tid, inga fokala bortfall.

Datortomografi av hjärnan utfördes och i svaret står det:

Ingen intrakraniell blödning eller frakturer i neurokraniet. Uttalat vidgade sidoventriklar inklusive temporalhorn samt utplånade sulci parasagittalt på konvexiteten parietalt. Fissura sylvii är måttligt vidgade bilateralt. Måttliga vitsubstansförändringar. Medial temporallobatrofi grad 2 bilateral. Bilden kan stämma med normaltryckshydrocefalus om det finns klinik för detta.

- Nämn tre kliniska symtom som du kan förvänta dig om röntgenläkarens misstanke är korrekt.

- Ett av dessa symtom är nästan alltid det första symtomet vid idiopatisk NPH och också obligatoriskt för att diagnos ska kunna ställas, vilket?

- Patienten har de tre symtomen som du har beskrivit i föregående frågor med gradvis debut senaste året. Din kollega har tid för en lumbalpunktion redan samma eftermiddag och erbjuder sig att sticka patienten. Du överväger om du ska låta din kollega göra det eller om du ska göra det själv om 2 veckor. Är det en rimlig undersökning att göra i detta skede? Motivera ditt svar.

SVAR

a) Gång/balansrubbning, kognitiv nedsättning/demens, inkontinens/urgency/urinrängningar

b) Gångrubbning

c) Patienten behandlas med apixaban vilket bör vara utsatt minst 48h innan en lumbalpunktion vid normal njurfunktion. Eftersom det föreligger en nyupptäckt hydrocefalus med uttalad ventrikelvidgning så ska en magnetkameraundersökning genomföras innan LP för att utesluta en icke-kommunicerande hydrocefalus.

11. FORTS från 10. Lumbalpunktionen blir av i något skede och förutom rutinprover och analyser av demensmarkörer så genomförs en tryckmätning. Det lumbala öppningstrycket vid undersökningen är 19 cm H₂O.

- Är 19 cm H₂O ett normalt öppningstryck? Får detta resultat någon konsekvens för diagnosen i aktuellt fall?

- Beskriv hur en manuell tryckmätning går till för att resultatet ska vara tillförlitligt?

Efter en väl utförd utredning så opereras patienten med en VP-shunt. Några månader senare får han tilltagande smärtutstrålning i sitt vänstra ben och svår lumbago. Man misstänker ett lumbalt diskbräck och beslutar sig för en magnetkameraundersökning av ländryggen.

- Kan man genomföra en magnetkameraundersökning av en patient med VP-shunt? Något att tänka på?

SVAR: -Ja det är normalt. Det stämmer med den misstänkta diagnosen normaltryckshydrocefalus.

-Stigröret ska kopplas innan proverna tas. Patienten ska ligga i sidoläge och huvudet ska vara i nivå med lumbalryggen. Patienten ska inte ha maximalt flekterade ben utan bör sträcka ut dessa något. Avläsningen ska inte göras för tidigt utan man bör vänta några minuter för att en orolig patient ska hinna slappna av.

-De vanligast förekommande shuntventilerna i Sverige är reglerbara vilket innebär att de kan ändra inställning i samband med en magnetkameraundersökning. Man måste därför ha utrustning för att kunna läsa av och ställa om aktuell shuntventil vid sjukhuset där undersökningen utförs. I princip alla shuntventiler som används i Sverige är MR-villkorade vilket innebär att de kan undersökas i en magnetkamera om ovanstående är uppfyllt.

12. Dagny kom på remiss till neurologmottagningen för 8 år sedan och hade då, vid 62 års ålder, haft tilltagande tröghet i vänster hand under ett par år. Hon träffade en kollega till dig och berättade att hon utöver sin fumlighet upplevde täta urinträngningar och att balansen blivit sämre, hon hade varit nära att ramla några gånger. I status noterades vänstersidig rigiditet och bradykinesi, samt "viss falltendens" vid knuffar. Din kollegas bedömning var "parkinsonism med atypiska drag" och resulterade i ett L-dopa-test med 200 mg Madopark.

- Kollegan tänkte förmodligen på urinträngningarna, balansstörningen och avsaknaden av tremor som "atypiska drag" – nämn några andra symtom eller statusfynd som hade kunnat stödja diagnosgruppen atypisk parkinsonism i det läget!
- L-dopatestet visade ingen skillnad i motoriken en timme efter intag av Madopark. Vad är din kommentar till detta idag, 8 år senare?
- Dagny fick initialt ingen behandling, men när hon sökte igen med förvärrade symtom sattes ropinirol in, i upptrappning till 12 mg. Efter 3 månaders behandling hörde maken av sig och berättade att Dagny spelat bort tusentals kronor på trav. Din kollega satte omedelbart ut ropinirol och satte in levodopa/benserazid 100 mg x 3. Efter ett par dagar hörde maken av sig igen – nu hade Dagny blivit orolig, ångestfylld, nedstämd, lättirriterad och med värk. Hur skulle du bedöma och åtgärda detta?

SVAR:

-T.ex. BT-fall, ögonmotorikrubbning, demens, stegrade reflexer, Babinskis tecken, stridor, antekollis, m.m.

-Enligt Socialstyrelsens nationella riktlinjer är L-dopa/apomorfin-test i diagnostiskt syfte tidigt i sjukdomen "icke-göra" eftersom det är så stor risk för falskt negativt resultat. Det är alltså ett irrelevant test i den situationen.

-Sannolikt dopamine agonist withdrawal syndrome. Åtgärd: sätta in ropinirol igen och trappa ner långsamt, samt möta upp med mer levodopa. Men det finns egentligen ingen standardbehandling mot DAWS.

13. FORTS från 12. Fem år senare träffade du Dagny igen, då under behandling med levodopa/karbidopa/entakapon 100/25/200 mg varannan timme. Hon berättade att hon hade dåliga förmiddagar och besvärades av överrörlighet på kvällarna. Det bekräftades av rörelseregistrering (PKG), som visar mycket bradykinesi på förmiddagarna och ökande dyskinesier mot kvällen.

- Hur förklarar du detta farmakokinetiskt och hur skulle du kunna hjälpa Dagny?

- Idag träffar du Dagny igen – på akutmottagningen. Hon behandlas numera med intestinal levodopa/karbidopa-infusion och rasagilin, samt midodrin. Vilka är indikationerna/kriterier för "avancerad behandling" vid Parkinsons sjukdom?
- Dagny ligger på akutrummet och är uttalat stel i hela kroppen, är vaken men har svårt att röra sig på britsen, rör alla extremiteter långsamt och kan bara, mycket långsamt, mumla till svar. Så här har det varit sedan i morse, får du veta. Det gick inte att ge morgondosen med pumpen, som bara larmade för högt tryck. Frågorna haglar över dig från personalen: "ska vi dra rädda hjärnan-larm? Är det status epilepticus?" Vad tror du och vad gör du?

SVAR:

-För tät dosering med Stalevo ger ackumulerande levodopanivåer. Glesa ut doseringen eller byt till vanligt levodopa, alternativt starta avancerad behandling.

- Ur SoS NR: " Det finns i dag tre avancerade behandlingsmetoder vid Parkinsons sjukdom: djup hjärnstimulering (DBS), pumptillförsel av levodopa-karbidopa-gel och apomorfinpump. När /---/ svåra motoriska fluktuationer – och annan aktuell läkemedelsbehandling inte har tillräcklig effekt – kan avancerade behandlingar ge god lindring. /---/ Valet av behandling är komplext och påverkas av en mängd faktorer, såsom personens symtomprofil, sociala situation och personliga önskemål."

Kriterier enligt NavigatePD: "Patients requiring levodopa >5 times daily who have severe, troublesome 'off' periods (>1-2 h/day) despite optimal oral/transdermal levodopa or non-levodopa-based therapies should be referred for specialist assessment even if disease duration is <4 years."

- Akinetisk pga utebliven levodopa-medicinering. Inga tecken till stroke eller epilepsi – bra att svara detta till personalen... Ge levodopa – enklast via "gastric"-porten på PEG:en, alternativt Madopark Quick peroralt, alternativt apomorfin subkutant eller rotigotin transdermalt. Nästa steg är att kolla sondläget och vid behov justera detta. Blodtrycksfall är inte fel att nämna, men pat är ju vaken, BT är lätt att kontrollera.

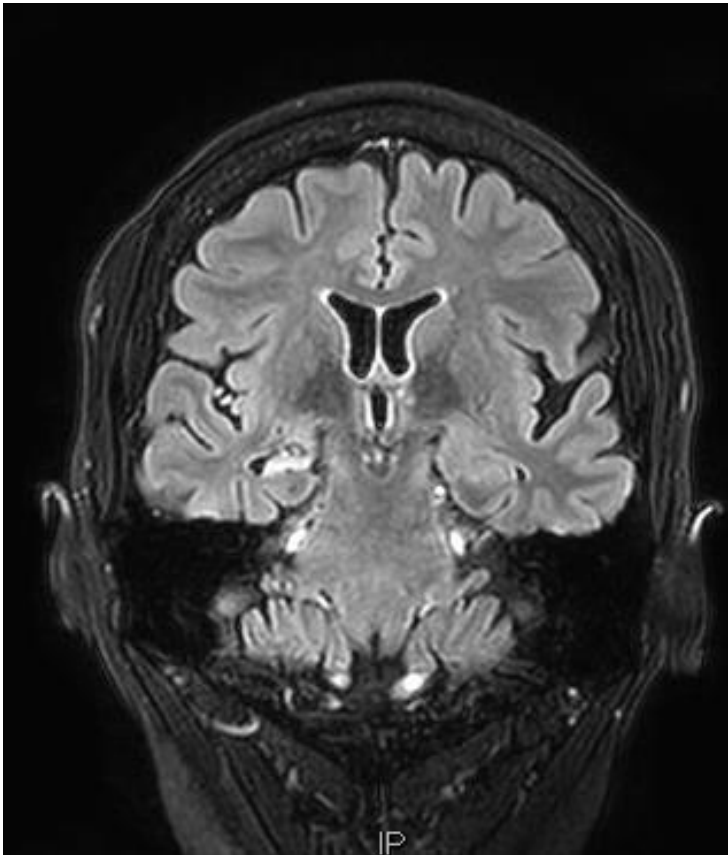
14. En tidigare frisk 22-årig man inkommer en natt till akutmottagningen. Hans flickvän vaknade av att han hade ett anfall och ringde efter ambulans. Hon vet inte hur anfallet började men noterade att han var alldeles stel varefter han började skaka våldsamt i båda armarna och benen. Han var därefter medvetslös en stund. Han har återhämtat sig och mår nu bra. I status noteras laterala tungbett. Utredning med EEG och MRT hjärna visar inga avvikelser.

- Hur klassificeras anfallet baserat på denna beskrivning?
- Hur klassificeras anfallet vid samma scenario som ovan men med utredning som visar EEG med skarpa vågor i hö temporallob och MRT avvikande fynd i temporalloben.
- Det finns flera faktorer som bidrar till risken för ytterligare anfall. I fallet ovan med avvikande EEG och MRT, hur bedömer du risken för ytterligare anfall? Motivera ditt svar.
- Patienten kommer på ett återbesök till dig efter utförd utredning. Han är väldigt negativ till behandling men frågar om det är farligt att ha epileptiska anfall. Hur informerar du om risker med epileptiska anfall?

SVAR:

- Okänd start, tonisk-kloniskt.
- Fokalt till bilateralt tonisk-kloniskt.
- Stor. Generellt är risken efter ett första epileptiskt anfall att få ytterligare ett anfall 21- 45% inom två år. Flera faktorer bidrar dock till en ökad risk: hjärnskada (RR 2,55, 95%CI 1,44-4,51), nattligt anfall (RR 2.1, 95%CI 1.0-4.3), epileptiform aktivitet (RR 2,16, 95%CI 1.07-4.38), onormal avbildning (RR 2.44 95% CI 1.09-5.44). Här föreligger flera riskfaktorer och därför är det hög risk för upprepade anfall.
- Epilepsi ökar risken för psykosocial problematik och olycksfall. Epilepsi medför en 2–3-faldigt förhöjd mortalitetsrisk som är associerad med frekvens av tonisk-kloniska anfall.

15. Se bild på patient med epilepsi och besvara frågorna.



- Vilken patologi finns i hö temporallob?
- Ange 4 iktala symtom som skulle kunna vara förenliga med denna patologi.

Svar

- Hippokampal atrofi/mesial temporal skleros
- Epigastric rising sensation, déjà vu/jamais vu, automatismer, kontralateral dystonic posturing/head version, peri-ictal drinking, smak/lukthallucinos etc.

16. En 48-årig kvinna remitteras från sin vårdcentral till neurologmottagningen. Hon slutade röka för 13 år sedan. Hon medicinerar mot diabetes typ 1, psoriasis och astma. Sedan tre månader tillbaka besväras hon av sjukdomskänsla och en generell trötthetskänsla i musklerna, sämre ork vid fysisk ansträngning än tidigare. Hon är inne på sin tredje antibiotikakur mot sinuitsymtom. Hon har kontaktat sin hudläkare p.g.a. multipla förändringar som inte liknar hennes vanliga psoriasis. Anledning till remissen är att hon under de senaste veckorna, med smygande debut, har utvecklat svaghet och känselnedsättning med samtidig smärta inom domnade områden. Först drabbades höger hand och sedan förra veckan är hon domnad och svag i vänster fot. Hon anger också brännande smärta höger lårs framsida och att hon börjar bli lite svag i höger fot.

I lablistan ser du att vårdcentralen tagit blodprover med följande värden: CRP 51, Hb 112, LPK 19,1, diff med förhöjda neutrofiler 12,2 och eosinofiler 5,8, TPK 623. Lever- och njurvärden är bra.

Vid neurologisk undersökning noterar du att kranialnervernas funktion är normal. Ingen svaghet i vänster hand, men hon har svårt att både abducera och adducera höger lillfinger. Vid dorsalflexion uttalad svaghet vänster fotled, mycket lätt svaghet höger fot. Reflexer generellt något tröga utan säkra sidoskillnader, Babinskis tecken saknas bilateralt. Ingen ataxi. Känsel för stick och beröring nedsatt ulnart höger hand, höger lårs framsida och lateralt vänster fotrygg, överallt inslag av dysestesi.

- Fyndet vid din undersökning talar starkt för en neurologisk symtombild. Vilken?
- Vilken är den mest sannolika orsaken i patientens fall?
- Andra tänkbara orsaker till denna symtombild?
- Vilken utredning föreslår du?

SVAR:

*-multipel mononeuropati/ mononeuropathia multiplex
-Vaskulit, i första hand eosinofil granulomatos med polyangit/Churg Strauss
-diabetes mellitus, Borrelia, leukemi, lymfom, kryoglobulinemi, multifokal motorisk neuropati, ärftlig neuropati med tendens till tryckpareser
-neurografi, EMG, reumatologkonsult, muskelbiopsi, hudbiopsi, ANCA mfl vaskulit- och kollagenosprover, S-CK, likvorundersökning.*

17. Som neurologkonsult på ett länssjukhus blir du tillfrågad telefonledes av en AT-läkare som du känner som noggrann och som givetvis rapporterar enligt SBAR. S. En patient på akutmottagningen anger sedan 3-4 dygn tilltagande dimsyn vänster öga med smygande debut.

B. 26-årig kvinna, tidigare väsentligen frisk. P-piller som enda regelbundna medicinering. Hon brukar ha huvudvärk i samband med sömnbrist.

A. Hon har varit extra stressad och sovit sämre senaste veckan. Under den tiden har hon haft huvudvärk varje dag. När nu synen börjat bli påtagligt sämre på vänster öga söker hon akut. Noggrann bedömning av visus går inte att göra på akuten men hon klarar knappt fingerräkning med vänster öga. Vänster pupill är lika stor som höger. Den reagerar tydligt sämre för direkt ljus än den högra, men drar ihop sig fint vid indirekt belysning. Ögonbottnarna är svårbedömda tycker den yngre kollegan. Ögonrörelserna är normala, ingen nystagmus. Synfält enligt Donders höger öga är normalt, vänster lite mer svårbedömt men patienten verkar ana något i samtliga kvadranter. Övrig neurologisk undersökning är utan avvikelser, allmäntillståndet är opåverkat. Blodtrycket är 160/95.

R. AT-läkaren anser att en radiologisk undersökning bör beställas, tvekar bara lite kring vilken och hur bråttom det är.

- Vad är det för typ av pupillrubbing som beskrivs och vad är den anatomiska bakgrunden?
- Vad kan orsaka symtomen? Vilken handläggning rekommenderar du och i vilken ordning?
- Du passar på att bedriva lite undervisning och frågar AT-läkaren vid vilket tillstånd patienten har en förlust av synen på båda ögonen, men normala pupillreflexer. Vilket svar förväntar du dig?

SVAR:

-Afferent pupilldefekt, oftast som tecken på en opticuslesion.

-Tänkbar orsak opticusneurit/retrobulbärneurit. Men också tumör i opticus även om det är mindre troligt i det här fallet med den enligt anamnesen relativt snabba utvecklingen. Retinal arteriell ocklusion och ischemisk opticusneuropati kommer mer plötsligt och är mindre sannolika i patientens ålder liksom temporalisartrit. Makulopati kommer långsamt.

Först ögonkonsult, därefter MRT hjärna inklusive vänster orbita.

-kortikal blindhet

18. En 42-årig man med diagnos MS sedan 12 år tillbaka kommer på återbesök och har inför det fyllt i MS-kollen. Du ser att han angivit svåra besvär när det gäller blåsfunktionen och han vill gärna diskutera vad som kan göras för att minska dessa.

- Vad är viktigt i anamnesen?

- Vad innebär detrusor-sfinkterdyssynergi?

- Vid neurogen blåsrubbning, vilken utredning kan man göra?

- Åtgärder och behandling vid neurogen blåsrubbning?

SVAR:

-Frekvens av trängningar, inslag av urgency, inkontinens – stort eller litet läckage, i vilka lägen det läcker, tömningssvårigheter, förekomst av upprepad urinvägsinfektion.

- Inre sfinktern och bäckenbottenmuskulaturen aktiveras istället för att relaxera vid detrusorkontraktion med risk för resturin.

-Resturin x flera, S-kreatinin + u-sticka, kontakt med sköterska/uroterapeut för miktionslistor, tidsmiktion för män, urologbedömning för diffdiagnostik och ev cystoskopi, ultraljud njurar, urodynamisk undersökning = cystometri, tryckflödesmätning, EMG

-Rådgivning från uroterapeut, inkontinensskydd. Mot överaktiv blåsa: Läkemedel – antikolinergika eller beta-3-adrenoreceptoragonist, botulinumtoxin i blåsan. Vid tömningsproblem: RIK ensamt eller som komplement till behandling med tabletter eller botulinumtoxin, urinavledande operation, elektrisk stimulering, i sista hand KAD

19. Linda är en 38-årig kvinna som kommer på remiss från vårdcentralen till neurologmottagningen. Hon har behandling mot hypothyreos med Levaxin. Sedan de sena tonåren har hon haft episoder med symtom typiska för migrän, som av och till varit frekventa. Ingen aura. Däremot framträdande illamående och kräkningar. Under sina graviditeter har hon haft mindre besvär av huvudvärk och hon skojar om att det kan ha bidragit till att hon har fyra barn. Remissen föranleds av att frekvensen av dagar med huvudvärk har ökat påtagligt senaste året. Hon anger att hon nu har ganska få dagar per månad utan huvudvärk även om den inte är lika svår alla dagar. Sumatriptan i tablettform har tidigare kunnat lindra om hon tagit det i rätt tid men fungerar nu sämre. Hon är lite diffus när hon ska redogöra för hur ofta hon tar denna medicin. Ibland tar hon Naproxen eller Ibuprofen istället och det hjälper ibland. Via VC har hon fått prova Propranolol som förebyggande men kände sig yr och konstig redan på en låg dos. Hon har läst i Året Runt om den nya medicinen Aimovig (erenumab) och läkaren på VC önskar nu att hon ska få prova den.

- På din klinik har ni beslutat att följa NT-rådets rekommendation från januari 2019 när det gäller förskrivning av Aimovig. Vad innehåller den rekommendationen?

- Redogör kort för verkningsmekanismen hos erenumab.

- Hur vill du lägga upp rekommendationer och behandling för denna patient?

SVAR:-Aimovig kan användas vid kronisk migrän (≥15 huvudvärksdagar per månad senaste kvartalet varav ≥8 migrändagar) till patienter som efter optimerad behandling inte haft effekt av eller inte tolererat minst två olika profylaktiska behandlingar. 2.att Aimovig förskrivs av neurolog alternativt av läkare verksam vid klinik specialiserad på behandling av svår migrän. 3. att effekten (minskning i antal månatliga migrändagar) utvärderas efter 3 månader och att Aimovig sätts ut vid utebliven effekt eller om minskningen i antal månatliga migrändagar understiger 30 procent. 4. att patienterna registreras och följs upp i Neuroregistret. Patienten ska rapportera in skattning av sina besvär via PER-funktionen (Patientens Egen Registrering). För full poäng krävs förstås inte ordagrann återgivning men definition av kronisk migrän ska vara med och andra viktiga poängar i rekommendationen. Punkt 1 utgör TLVs beslut om begränsning av förmån.

-Monoklonal antikropp som binder till CGRP-receptorn, hämmar därmed CGRPs effekt. Studier visar att CGRP frisätts vid migrän, modulerar smärtsignaler, orsakar vasodilatation och har betydelse för patofysiologin; frisättning av neurotransmittorer som CGRP leder till ett inflammatoriskt svar som förstärker/underhåller sensitisering av de nociceptiva neuronerna.

- Noggrann anamnes, huvudvärksdagbok. 2. återbesök – finns hållpunkt för läkemedelsinducerad huvudvärk och behov av seponering av triptan? 3. pröva annat profylax, t.e.x topiramet eller hormoner, rekommendationer om livsstilsförändring, kontakt fysioterapeut, om uppfyller kriterier därefter Aimovig eller botulinumtoxin.)

20. En 50-årig tidigare frisk kvinna insjuknar med högersidig svaghet och afasi i duschen kl 8.30. Inkommer till länssjukhuset i X-stad kl 9.50. NIHSS=17. DT skulle vara normal och patienten erhåller behandling med trombolys.

- Hur brukar trombolysbehandling ges i en sådan här situation?

DT-angiografi kl 10.20 visar ocklusion av vänster M1. Man överväger att erbjuda patienten trombektomi.

- Diskutera allmänt kring indikation för trombektomi. I diskussionen skall bl a ingå: Olika typer av fynd på angio som indicerar trombektomi? Tidsfönster?

- Hur bör man göra rent praktiskt avseende ev trombektomi för denna patient:

Efter 3 dagar mår patienten betydligt bättre. Kvarstår endast lätt afasi och antydd pares höger. NIHSS=4. Vidare utredning visar sinusrytm på EKG och 48 timmar telemetri. Holter 72 timmar visar sinusrytm. Transtorakal ekokardiografi visar övergång av iv kontrast till vänster förmak vid valsalva.

- Vilken typ av kontrast brukar man använda vid transtorakal ekokardiografi?

- Ange 3 tänkbara förklaringar till fyndet av övergång av kontrast enligt ovan. Vilken av dessa 3 är vanligast?

- Vilken skala brukar man använda för att bedöma klinisk betydelse av den vanligaste orsaken till fyndet av kontrastövergång från hö till vä förmak?

Detaljerad lab-utredning inklusive koagulationsutredning av patienten utfaller normalt.

Det har nu gått 1 vecka sedan patienten insjuknade. Fortsatt oförändrat neurologiskt med NIHSS=3-4. BT 135/80.

- Lämpliga vidare behandlingar?

Svar: Actilyse (alteplas) bolusdos + infusion under 1 timme iv. Dosering efter vikt.

Svar: Tidsfönster upp till 24 timmar. Indikation synlig ocklusion fr a mca 1 eller carotid T. Även aca 1, pca 1, basilaris kan övervägas. Kan ges även om trombolys getts tidigare.

Svar: Akut transport till regionsjukhus för trombektomi

Svar: Agiterad koksalt.

Svar: PFO, förmaksseptumdefekt, AV-passage i lungkärnen. PFO är vanligast.

Svar: ROPE score

Svar: ASA, PFO-slutning, överväga BT-medicin i låg dos.

21. En 25-årig kvinna har successivt under det senaste halvåret tett sig trött enligt omgivningen. Sitter ofta och hänger med armbågarna på bordet och lutar huvudet mot händerna. Har nu även noterat dubbelseende framåt kvällen, särskilt när hon ser på TV eller sitter framför datorn, då också ögonlocket på hö öga ofta hänger ned. Även lagt märke till att det är svårare att hänga upp tvätt och sätta upp håret än för något år sedan. Remitteras nu till neurologimottagningen med frågeställning myasthenia gravis. Rutinnervstatus utfaller normalt.

- Vilka ytterligare kliniska statusundersökningar bör övervägas som komplettering till rutinnervstatus med tanke på anamnesen ovan?

Förutom test med nedkyllning av ögonlock, kan man kan med ett annat sätt kliniskt, speciellt behandlingstest bedside testa om muskelsvagheten vid MG kan avta.

- Beskriv hur detta test går till; vad man skall tänka på och förväntat svar vid positiv effekt?

Labprover som nyligen kontrollerats med normala resultat har varit: Hb, Vita, trc, SR, CRP, Na, K, Ca, Alb, leverstatus, Glc, Kreatinin.

-Vilka ytterligare blodprover bör speciellt övervägas?

- Två typer av neurofysiologiska undersökningar bör övervägas. Ange vilka och vilka fynd som är typiska vid MG vid dessa två undersökningar. Förklara också den neurofysiologiska bakgrunden till varför man ser dessa fynd vid respektive undersökning.

- Patienten har läst på och undrar om hennes symtom kan ha med brässen att göra och om något i så fall behöver göras med avseende på detta. Vad bör man svara?

- Patientens symtom fortsätter och är relativt besvärande för henne. Vilka farmakologiska långtidsbehandlingar bör i första hand övervägas? Hur bör dessa ges? Ange de 3 vanligaste farmakologiska grupperna av preparat med det vanligaste preparatet i varje grupp inklusive administrationssätt:

Svar: Uttrötningstest för tex att rikta blicken uppåt (ptos?), huvudlyftningar (antal), sträcka fram armar (antal gånger) eller hålla upp armar (hur länge).

Svar: Edrofoniumklorid 2+8 mg iv. Tänka på risk för kardiell påverkan. Atropin tillgängligt ev ge 0,25 mg sc före edrofonium. Förväntat svar: uttröttbarhet försvinner.

Svar: T4, TSH, ACH-receptor-AK, ev Reum-prover, SLE-prover

Svar: Repetitiv nervstimulering med decrement pga neuromuskulär uttröttbarhet.

SFEMG med ökat jitter pga försämrad neuromuskulär transmission.

Svar: Att tymom kan ses hos ca 10-15%, att DT thorax bör göras. Att tymecktommi bör rekommenderas i denna åldersgrupp även om man inte finner tymom.

1) Acetylkolinesterashämmare. Pyridostigminbromid po

2) Steroider. Prednisolon po

3) Immunosuppression. Azathioprin po

22. En 36-årig man dyker på fredag kväll vid 02.00-tiden i berusat tillstånd på huvudet i grunt vatten. Närvarande vänner tar upp honom ur vattnet då han inte kan röra på benen och ringer på ambulans. Han klagar över smärta i nacken. Vid ankomsten till akutmottagningen en timme senare är han smärtpåverkad och ångestladdad samt etyldoftande. Neurologisk undersökning visar bevarad bicepsfunktion men ingen förmåga till handleds- eller armbågsextension, eller funktion i fingerflexorer eller -abduktorer. Någon volontär funktion i benen får inte patienten fram. Vid sensorisk undersökning har patienten bevarad sensibilitet för beröring samt kyla, även perianalt. Patienten är varm perifert och har god saturation, 98%, och blodtrycket är 90/50.



- Akut DT halsrygg- till vänster den sagitella bilden och till höger den axiella bilden över skadeområdet. Beskrivs vad som ses och om frakturen bedöms som stabil eller instabil.
- Du tänker undersöka patientens reflexer i benen, inklusive Babinski. Vilket resultat är troligt? Motivera svaret.
- Patienten har inga andra associerade skador. Ge rekommendationer för fortsatt stabiliserande behandling nu på akuten och närmsta timmarna. Motivera.
- Skall patienten rekommenderas tidig neurokirurgisk dekompression och stabilisering av skadan? Det finns operationstid på måndag morgon- är det tillfyllest? Motivera svaret.
- Upp till 30% radiologiskt, och upp till 5% kliniskt, drabbas långt efter en ryggmärgsskada av så kallad post-traumatisk myelopati. Vad är orsakerna till detta? Vanliga symptom vid post-traumatisk myelopati? Möjlig behandling?

Svar: En burstfraktur kota C5 som omfattar även lamina på vänster sida. Både bakre och främre komponenter involverade- höggradigt instabil fraktur. Spinalkanalens diameter minskad.

Svar: Avsaknad av reflexer i benen o Babinski, på grund av spinal "chock" med areflexi.

Svar: Immobilisera, blockvårdning. Smärtstill. KAD. Intensivvårdsavdelning eller avdelning där försök att höja patientens blodtryck kan initieras- vanligen med inotropa droger. Ett medelartärtryck om 85 mmHg rekommenderas som minimum.

Svar: Aktuell evidens talar tydligt för att tidig kirurgi inom 24h ger patienten bäst möjlighet till neurologisk förbättring.

Svar: Orsaken är ärrbildning (fjättring) kring den skadade märgen och bildning av ryggmärgscystor kan också ses. Vanliga symtom: försämrad neurologisk funktion (motorisk och sensorisk), ökande smärtor, hyperhidros, ökad spasticitet, Horners syndrom. Behandlingen är kirurgisk vid symptomatiska fjättringar.

23. Behandling av patienter med multipel skleros (MS) har blivit mer komplex under senare år. Patienter vill ofta ha redogörelse för tillgängliga förloppsmodifierande behandlingsmöjligheter. Beskriv sex olika behandlingsalternativ (med olika verkningsmekanismer) som finns tillgängliga för patient med skovformad MS.
Ange generiskt namn (eller läkemedelsnamn) och administrationssätt.

SVAR:

Teriflunomid/Aubagio po

Dimetylfumarat/Tecfidera po

Fingolimod/Gilenya po

Kladribin/Mavenclad po

Interferon beta/Betaferon, Extavia, Rebif, Plegridy, Avonex, sc eller im
Glatirameracetat/Copaxone sc

Natalizumab/Tysabri iv

Alemtuzumab/Lemtrada iv

Ocrelizumab/Ocrevus iv

Rituximab/Mabthera iv (off-label)