



Specialistexamen i neurologi

2021

Del 1

Svara tydligt, klart och koncist!

Varje fråga ger max 6 poäng.

NAMN:

Returneras till: anja.smits@neuro.gu.se

1. Du träffar en 21-årig kvinna med epilepsi på mottagningen. Hon har juvenil myoklon epilepsi (JME), som debuterade med myoklonier och generaliserade tonisk-kloniska anfall (GTKA) i trettonårsåldern. Hennes senaste GTKA var för ett år sedan i samband med missad läkemedelsdos. Hon började som första läkemedel och medicinerar fortfarande med Ergenyl retard (valproat) 500 mg 2+3 st. Hon tar upp att hon planerar att skaffa barn inom kort och undrar om det är något särskilt hon bör tänka på.

Förklara vilken information som bör ges och lämplig fortsatt handläggning.

Svar 1: Ska innehålla information om

- a) Risk för missbildning vid valproatbehandling (ca 10%, större än andra läkemedel) (risk, VPA har högre risk än andra läkemedel)
- b) Handläggning som innebär fortsatt läkemedelsbehandling, med annat för epilepsiformen lämpligt läkemedel
- c) Information om folsyra

2. En ung man har insjuknat med feber och huvudvärk, varefter han gått hem från arbetet. Han uppträdde vid hemgången förvirrat och gick in på toaletten när han letade efter utgången. Sambon finner honom samma eftermiddag hemma medvetslös, varpå han får ett tonisk-kloniskt anfall. På akutrummet handläggs han initialt av medicinjour som ger fosfenytoin i laddningsdos. Han är djupt medvetslös, vitalparametrar: saturation 92%, andningsfrekvens 20, blodtryck 110/60, puls 135, temp 39,4. Du tillkallas i egenskap av neurologjour (du är också neurologbakjour) när patienten efter ca tjugo minuter får ett nytt tonisk-kloniskt anfall. Klockan är 21.00.

Beskriv lämplig handläggning, med samtliga åtgärder som ska utföras innan nästa morgon.

Svar 2: innehåller

- a) Generell anestesi
- b) Behandling med antibiotika och antivirala läkemedel
- c) Neuroradiologi och likvorundersökning

3. Genetik blir allt viktigare i epilepsisjukvård. Ange vilken gen/genvariant som kan ha klinisk betydelse i vilket kliniskt scenario (en gen passar endast till ett scenario).

a) SCN1A, b) HLA-B*15:02, c) CHRNA2/A4/B2

1. En trettioårig patient som haft tonisk-kloniska anfall i samband med febersjukdom som barn, en gång i tonåren vid idrottsaktivitet en mycket varm sommardag och nu som vuxen haft ett nytt anfall vid feber.
Kopplas till:.....

2. En kvinna från Vietnam med fokal epilepsi, där du överväger att sätta in behandling med karbamazepin.
Kopplas till:.....

3. Mor och dotter söker för att båda har nattliga epileptiska anfall som diagnosticerats som autosomt dominant nattlig frontallobspilepsi.
Kopplas till:.....

Svar 3: 1A, 2B, 3C

4. Elsa är 84 år, har hjärtflimmer, lindrig KOL och diabetes typ 2 och är tidigare opererad för (och friskförklarad från) bröstcancer. Hon bor i lägenhet utan hemhjälp.

Elsa sökte på akuten i förrgår på grund av talsvårigheter som kommit smygande. Hon har också blivit lite glömsk under senare tid enligt hennes dotter som medföljer vid besöket.

CT-hjärna görs efter 12 timmars väntetid på akuten och visar en ca 6 cm stor expansivitet i vänster frontallob med omgivande ödem och spridning till andra sidan via corpus callosum.

MRT-hjärna bekräftar bilden av ett fjärilsgliom. Den visar en utbredd, oregelbunden, diffust avgränsad, kontrastuppladdande tumör i vänster och delvis höger frontallob med cystiska komponenter och central nekros.

Diffusionen är inskränkt, perfusionen är kraftigt förhöjd i den kontrastuppladdande delen. Enligt neuroradiologen ett typiskt glioblastom.

- a) Det finns ingen läkare tillgänglig på akuten som kan ge henne ett besked efter MRT, så Elsa får en extra tid hos dig på neurologmottagning samma dag *"enligt SVF"*.

Vad står SVF för? Beskriv kortfattat vad det innebär.

- b) Förutom att du informerar henne om MRT-fyndet tar du anamnes och nervstatus. Sammanfattningsvis finner du en lätt motorisk dysfasi och en reflexstegring i höger kroppshalva. I övrigt är hon klar och redig. Hon rör sig obehindrat. Du anmäler patienten till tumörrenden för diskussion av behandling.

Vilka kliniska och/eller radiologiska parametrar kommer man att väga in för att bedöma om hon är kandidat för kirurgisk och/eller onkologisk behandling?

- c) Neurokirurgen nämner att det finns en lång väntelista inför operation just nu, och undrar om en diagnostisk biopsi verkligen är nödvändigt hos denna patient (med en typisk radiologisk bild av glioblastom) inför start av onkologisk behandling.

Vilka är argumenten för att få en PAD-verifierad diagnos i detta fall?

SVAR 4a: standardiserat vårdförlopp. Utredning och behandling ska göras inom fastställda ledtider, patienterna ska informeras om de olika stegen i utredning och behandling.

SVAR 4b: Patientens ålder, co-morbiditet, eget önskemål, performance status. Tumörens utbredning (resektionsgrad), läge (eloquens).

SVAR 4c: Molekylärpatologi (MGMT metylering) styr val av behandling, inklusion i kliniska studier kräver PAD-verifierad diagnos, kvarstående osäkerhet vid enbart radiologisk diagnos.

5. Stig som är 69 år har remitterats från vårdcentralen på misstanke om idiopatisk normaltryckshydrocefalus (iNPH) och du bedömer honom på neurologmottagningen. Vid besöket framkommer långsamt tilltagande störning av gång och balans. Vidare framkommer minnessvårigheter och regelbundna urinläckage. DT hjärna är utförd via vårdcentralen och röntgensvaret anger följande beträffande ventrikelsystemet: "Måttlig till kraftig vidgning av sidoventriklar och tredje ventrikel".
- a) Vilken annan typ av hydrocefalus än iNPH bör uteslutas i den vidare utredningen? Redogör för den utredningsmetod som i första hand bör användas för att besvara den frågeställningen och vad undersökningsmetoden ska inkludera.
- b) Diagnostiken vid iNPH vilar idag på påvisande av typiska kliniska symtom med en långsam symptomutveckling i kombination med radiologiska förändringar. Beskriv den karakteristiska gångstörningen vid iNPH så som den kan uppträda vid undersökning av en patient (minst fyra karakteristika).
- c) INPH är en behandlingsbar demenssjukdom och i detta avseende finns flera differentialdiagnostiska överväganden. Vid undersökningen av patienten Stig framkommer bland annat följande: minnesstörningen uppges ha debuterat efter debut av övriga symtom, anhöriga som är med vid besöket anger påtaglig initiativlöshet och insomningstendens dagtid medan nattsömnen ofta störs av oro och mardrömmar. Ett Mini-mentaltest visar utöver måttlig minnesstörning att patienten har språkliga svårigheter, svårt att räkna och inte klarar att kopiera geometriska figurer. På vägen ut från besöksrummet anförtror dig hustrun att hon vid flera tillfällen observerat att Stig kortvarigt verkar förvirrad och ibland tycks se personer som inte är närvarande. Vilka symtom i beskrivningen ovan talar för diagnosen iNPH? Baserat på upplysningarna ovan, vilka två differentialdiagnoser bör du i första hand överväga och varför?

SVAR 5a: Icke kommunicerande hydrocefalus orsakad av akveduktstenos (normalstor fjärde ventrikel). Idiopatisk akveduktstenos vanligaste orsaken till icke-kommunicerande hydrocefalus hos vuxna. MR hjärna med flödeskänslig sekvens över akvedukten och gärna en anatomisk sekvens med täta sagitella snitt över samma område. Isotopcisternografi ger 0 poäng.

SVAR 5b: Bredspårig eller bredbasig, kort steglängd, hasande, stel med små rörelser i höft- och fotleder, utåtroterade fötter, vändningssvårigheter/vändningsdyspraxi, upphakningar. Gångapraxi kan anges men behöver förklaras. Ytterligare karakteristika är normal eller överdriven armpendling, svårigheter att gå baklänges.

SVAR 5c: För iNPH talar debut av minnesstörning efter debut av övriga symtom, måttlig minnesstörning vid testning, initiativlöshet och insomningstendens dagtid. Differentialdiagnoser: Lewy Body demens (fr.a. episoder med konfusion och synhallucinos, mardrömmar) och Alzheimers sjukdom (språkliga svårigheter, svårigheter att räkna, visuospatiala svårigheter).

6. Du träffar en kvinna som shuntopererades för iNPH för tre månader sedan med en ventrikuloperitoneal shunt med programmerbar shuntventil med s.k. antisifon. Ventilen är inställd på medelläge. Patienten har förbättrats betydligt i sina symtom men tar upp besvärande huvudvärk som kommer i upprest läge och försvinner i liggande. Postoperativ MR hjärna visar ett något minskat ventrikelsystem jämfört med före operationen och visar inga tecken till subduralhematom.
- a. Vad bör i första hand misstänkas som orsak till huvudvärken och hur ska den behandlas.
- b. Den vanligaste formen av NPH är den idiopatiska (iNPH). För att ställa denna diagnos måste du utesluta kända orsaker till tillståndet. Nämn minst tre vanliga orsaker till NPH som du behöver fråga efter.

SVAR 6a: Överdränage av likvor genom shunten när patienten är upprest. Behandlas i första hand genom höjning av den programmerbara ventilens öppningstryck (vilket kan göras med särskilt instrument)

SVAR 6b: Subarachnoidalblödning, meningit, tumör, trauma, neurokirurgisk operation.

7. På neurologmottagningen möter du en 67-årig kvinna som fick diagnosen Parkinsons sjukdom för 3 år sedan. De första symtomen noterade hon något år tidigare. Hon är gift och arbetade som ekonom i ett större företag fram till pension för två år sedan. Utöver Parkinsons sjukdom har hon tablettbehandlad diabetes. Parkinsonrelaterade symtom behandlas med Depottabl Pramipexol 1,05 mg x 1, T. Stalevo 100 mg x 1, T. Stalevo 75 mg (0+1+1+1+1), Depottabl Levocar 200mg/50mg t.n., Dospåse Movicol 1x1. Hon beskriver att symtomlindringen avseende Parkinson har försämrats sedan ni senast sågs för 6 månader sedan.
- a. Vad i ovan given information skulle tala för att remittera patienten för ställningstagande till avancerad behandling?
- b. Vilken ytterligare information skulle du behöva innan du bestämmer dig för att skicka remiss till regionens enhet för ställningstagande till avancerad behandling?

Svar 7: a) Tre angivna faktorer talar för: 1. Har otillräcklig symtomlindring. 2. Sjukdomsdurationen är lång nog för att patienten kan tänkas vara i fluktationsfas. 3. Har redan 5 doser levodopa.

b) 1. Har hon besvärande dyskinesier och/eller off under minst 1-2h per dag? 2. Har symtomen/symtomfluktuationerna negativ inverkan på livskvalitet/funktion? Dessutom bör minst ett av följande nämnas:

3. Har hon prövat rimliga konventionella behandlingsalternativ (tex högre doser, tillägg MAOBh) rimliga? 4. Upplever hon bra symtomlindring tidvis, dvs finns behandlingseffekt och fluktuationer? 5. Är fluktuationer oförutsägbara? 5. Har hon farmakologiskt refraktär besvärande tremor? 6. Besvärande biverkningar av nuvarande eller tidigare testad behandling? 7. Finns det skäl att ifrågasätta diagnosen? 8. Depression?

8. Som neurolog på ett länssjukhus blir du konsulterad angående en patient som lades in på vårdintyg på psykiatrisk avdelning igår kväll med anledning av psykotiska symtom med förvirring och agitation. Idag på morgonen har han hittats svårväckt i sängen och medicinjouren har varit där och konstaterat feber 37,9, stabil cirkulatoriskt och respiratoriskt. Man har satt PVK och KAD samt ett Ringer-Acetatdropp och akuta prover visar CRP 8, LPK 6,5, Hb 132, TPK 278, Na 142, K 3,5, kreatinin 82. Urinen var mörk, men urinstickan blank och en DT hjärna utan kontrast är normal. Anledningen att du nu konsulteras är att patienten har Parkinsons sjukdom och han har inte tagit några mediciner åtminstone sedan han kom till akuten igår vid 16 och nu kan han inte svälja. Patienten är inte känd på er klinik, men enligt läkemedelsförteckningen (som du nödöppnar) har han de senaste tre månaderna hämtat ut Madopark 100 mg (oklar dosering står "enligt ordination" på receptet) 6x100st, Ropinirol 2 mg (4x100st), Comtess 200 mg (4x100 st), Azilect 1 mg (112 st), Amantadin 100 mg (3x100st). Enligt journalen är han ensamstående och 74 år och han har kommit in efter att grannarna larmat om avvikande beteende. Under gårdagskvällen fattades beslut om psykiatrisk tvångsvård och han fick intramuskulär injektion diazepam 10 mg vid två tillfällen pga uttalad agitation, men inga neuroleptika.

Du träffar en man som ligger orörlig i sängen. Tittar upp när du ropar hans namn, men svarar inte på tilltal. Han är påtagligt rigid i armar och ben, men inte nackstyv. Babinskis tecken föreligger bilateralt Du konstaterar att han inte har något DBS-implantat.

- a. Vad misstänks i första hand vara problemet i detta fall?
- b. Mekanism?
- c. Differentialdiagnoser?
- d. Utredning/provtagning?
- e. Handläggning – enligt vilka principer och vad gör du konkret?

Svar 8: Akut förvirring, feber och muskelstelhet hos pat med Parkinsons sjukdom som inte fått i sig läkemedel inger misstanke om hyperpyrexisyndrom vid PS (malignt syndrom vid PS).

Mekanismen anses vara plötslig underaktivering av dopaminreceptorer och är likartad den som leder till malignt neuroleptikasyndrom, men tillståndet kan uppkomma även vid avstängning av DBS, infektion, trauma.

Viktigaste differentialdiagnos är underbehandling kombinerat med uppseglande infektion/sepsis (infektionsprover kan släpa efter).

Utredning bör minst innefatta provtagning muskelenzym och myoglobin (i blod, ev urin) eftersom rabdomyolys är farlig komplikation som kan leda till njursvikt.

Handläggningen skall inriktas på att återställa dopaminergt tonus samt understödande behandling, med iv vätska, febernedsättande, muskelrelaxerande (i första hand bensodiazepin, men även dantrolen kan övervägas). I aktuellt fall kan man påbörja behandling med agonistplåster (Neupro, tex 8 mg), överväga sond för att ge övriga perorala läkemedel. Försäkra sig om god diures. Innan infektion uteslutits kan man blododla och ge antibiotika.

9. Den svenske neurologen Karl-Axel Ekbom (1907-1977) beskrev tillståndet "rastlösa ben" (anxietas tibiæ) vilket senare fått beteckningen Restless Legs Syndrome, RLS och av vissa nu kallas Willis Ekbom Disease.
- a. Nämn minst två karaktäristiska fenomen/symtom som tyder på RLS.
- b. Vilken utredning är aktuell att göra av någon som beskriver RLS?
- c. Icke-farmakologiska behandlingsråd?
- d. Beskriv farmakologisk behandling av persisterande måttligt till medelsvårt RLS (besvär ≥ 2 ggr/v)?
- e. Vad bör göras när man misstänker augmentation hos en patient med RLS?

Svar 9:

- a. Obehag i extremiteter (främst ben) som lindras av rörelse. Starkt behov av att röra på extremitet när obehag/krypningar uppstår i extremiteten. Besvär företrädesvis eller tydligt värre vid vila/inaktivitet/kväll. (Kan också nämna association med PLM, familjär förekomst, lindring av dopaminerga preparat)
- b. Utredning bör göras för att utesluta andra sjukdomar som leder till sekundär RLS, tex neuropati, njursvikt, perifer cirkulationssvikt, farmakologiskt utlösta besvär (tex antihistaminerga läkemedel), järnbrist. Kan omfatta neurologiskt rutinnervstatus, perifera pulsar, Hb, S-kreatinin, B12/folsyra alt Homocystein, S-ferritin, HbA1c tex. (Minst två av ovan för 1p)
- c. Undvika läkemedel med antihistaminerg/antidopaminerg effekt. Sömnhygien, undvika kraftig fysisk aktivitet före sänggående, undvika alkohol kväll/natt, liksom sent intag av koffein, nikotin, pröva kall dusch, stretching (Minst två av ovan eller liknande)
- d. Beh med låg dos agonist kortverkande till kvällen. (Substituera ev ferritinbrist, även ok pröva om S-ferritin <75 ug/L).
- e. För full poäng: Reducera augmentterande läkemedel (levodopa eller agonist) + minst ett av: Vid behov ge calciumkanalhämmande AED, gabapentin, pregabalin. Substituera ev ferritinbrist.



Specialistexamen i neurologi

2021

Del 2

Svara tydligt, klart och koncist!

Varje fråga ger max 6 poäng.

NAMN:

Returneras till: sten.fredrikson@ki.se

10. Du är sjukhusbaserad neurologjour och får en lördagskväll ett telefonsamtal om en patient på din vårdavdelning där en ung man med en komplett ryggmärgsskada på C6-nivå ligger inne för värdering av sin spasticitet. Han har ringt på sköterska pga att han känner sig orolig och kallsvettig. Sköterskan rapporterar att han har en puls på 50, BT 180/110 samt att patienten är kallsvettig och orolig.

a. Vilket specifikt medicinskt tillstånd bör misstänkas?

b. Vilken ytterligare information bör efterfrågas och vilka ytterligare prover och undersökningar bör ordineras du förutom det du redan har fått rapport om?

c. Vilka åtgärder ska initieras och hur snabbt?

Svar 10:

a. Autonom dysreflexi eller hyperreflexi

b. Temp, bladder scan/RES urin, uppgifter om avföring (eg obstipation), CRP, LPK, elektrolyter, uppgifter om ev sår nedanför skadan, fråga om HV (bladder scan/RES urin krävs för godkänt av frågan).

c. Via telefon: Placera pat i sittande ställning, lätta på kläder och ta av ev hårt sittande strumpor. Undersök systematiskt enligt vanligaste orsaker där urinvägarna har högsta prioritet. Avlasta blåsa med KAD om pat inte kan kissa. Om BT förblir > 150 syst efter ovan åtgärder beh detta med läkemedel som har kärldilaterande effekt: Nifedipin, nitrat eller ACE-hämmare.

11. Familjär amyloidos med polyneuropati (FAP) är en multiorgansjukdom där polyneuropatin ofta är det som ger de första symptomen av sjukdomen. Med tanke på att det nu börjar komma nya och mer effektiva läkemedel mot detta tillstånd är det viktigt att känna till dess klinik och hur diagnos ställs:
- a. För vilket protein föreligger mutation vid FAP?
 - b. Vilka karaktäristika har polyneurpatin vid FAP kliniskt och neurofysiologiskt?
 - c. Hur ställs diagnosen?
 - d. Vilka principiella behandlingsmekanismer finns för att behandla grundsjukdomen? Alltså *inte* symptomatiska behandlingar.

Svar 11:

a. Transtyretin (TTR)

b. Debut med påverkan på fintrådar (ffa temperatursinne), successiv tilltagande sensorimotorisk PNP med kliniskt ffa känselstörning som sprider sig proximalt, vanligen snabbare än "idiopatisk PNP" och vid yngre ålder (50 – 60 år). Tidiga tecken till autonom PNP med påverkad sexuell funktion, urinretention, obstipation och ortostatism.

Elektrofysiologiskt initialt endast patologisk KST följt av tilltagande grad av sensorimotorisk PNP av primärt axonal typ. Patologiska tester av autonoma funktioner (HRV, sudomotor reflex mm). (full poäng kräver att autonom PNP finns med).

c. Fettvävsbiopsi där förekomst av amyloidos ställs med hjälp av färgning med Kongorött och belysning med polariserat ljus. Helst skicka analysen till Uppsala Per Westermark. Om positivt test går man vidare med gentest av FAP-genen. (bara gentest ger inte något poäng)

d. Levertransplantation, TTR-stabilisatorer (tafamidis; Vyndaqel®), hämning av TTR-produktion genom att blockera genexpression (inotersen; Tegsedi® samt patisiran (Onpattro®) (2p om man kan 2 av dessa)

12. Trigeminusneuralgi är en av de vanligaste kranialnervssjukdomarna. Vilka orsaker är mest sannolika och hur handläggs var och en av de tre olika kliniska situationerna med detta tillstånd nedan:

a. En 32-årig kvinna söker med huggande ansiktssmärtor i nV andra gren på höger sida. Vid status föreligger inga avvikelser förutom nedsatt känsel höger ansiktshalva.

b. 61-årig för övrigt väsentligen frisk kvinna söker för tilltagande besvär med svår huggande smärta i vänster ansiktshalva som kommit och gått under några månader. Liknande lätta besvär för ca ett år sedan som gick över spontant. Utlöses av tandborstning, tuggning mm. Har nu så ont att hon inte har kunnat äta något på flera dagar utan bara intagit soppa med sugrör i andra sidan av munnen. Ange akut handläggning samt diagnostisk metod och frågeställning.

c. En 67-årig man med trigeminusneuralgi sedan flera år har blivit allt svårare att få besvärsfri med förstahandsmedicinering där man provat tillägg med två ytterligare farmaka att få fullständig lindring. Du överväger neurokirurgisk intervention, nämn 2 sådana behandlingsalternativ du bör överväga i detta fall.

Svar 12:

a. Misstänk MS i första hand. MR hjärna (och ryggmärg) utan och med kontrast med frågeställning demyeliniserande sjukdom? Sannolik akut behandling med Solu-Medrol förutom karbamazepin. (2)

b. Misstänk primär TN som i klassiska fall beror på neurovaskulär konflikt mellan nV och SCA eller AICA. Behandla akut med iv vätska samt iv Pro-Epanutin enligt protokoll för status epilepticus (karbamazepin i supp kan ersätta alt mixtur). Lägg till karbamazepin så fort pat kan ta något per os och byt över till det så snabbt som möjligt. Beställ MR med angiosekvenser fokus över hjärnstammen runt nV, fråga efter neurovaskulär konflikt eller annan mekanisk påverkan av nV (2 med ett 1p vardera för pro-epanutin (karbamazepin) samt neurovaskulär konflikt)

c. Neurokirurgisk intervention med antingen vaskulär dekompression, ballong-kompression eller blockad med glycerol eller fenor alternativt behandling med gammakniv mot trigeminusnerven/gangliet (2p för 2 rätta svar)

13. En 73-årig kvinna med förmaksflimmer och behandling med dabigatran (Pradaxa®), för övrigt väs frisk och vital, inkommer med sänkt medvetande efter att hon snabbt insjuknat i hemmet med successivt tilltagande förvirring, huvudvärk och feber. I ambulansen uppmätt 39,4°C örontemp, snabb puls runt 100, BT 105/60, blek.

I status reagerar patienten med avvärjning på smärta, ger inte adekvata svar på frågor eller följer uppmaningar. Ögonaxlar är rättställda, normalstora pupiller som reagerar adekvat på ljus. Adekvat reaktion vid test av vestibulo-oculär reflex (doll's eyes test). Tydligt nackstel, smärtreaktion vid försök till flexion av nacken.

Ange i tur och ordning vilka diagnostiska och terapeutiska åtgärder som ska vidtas akut och under de närmaste dagarna.

Svar 13:

1. Inspektera hudkostymen för petekier eller sår samtidigt som du ordinerar blododling samt basbatteri prover (CRP, blodstatus med diff, elektrolyter, leverstatus, b-glukos, Krea, koagulationsstatus). Narkoslarm.

2. På akutrummet, ge kortison betametason eller dexametason 8 mg iv (dos 8 mg x 4 i 4 dygn). Vätska iv.

3. På akutrummet starta behandling med antibiotika enligt endera:

a) Cefotaxim 3 g x 4 + ampicillin 3 g x 4 *alternativt*

b) Meropenem 2 g x 3

4. Akut CT-hjärna på väg till IVA (utesluta inslag av blödning samt identifiera ev tecken på högt ICP)

5. Vård IVA där man reverserar dabigatran med Idarucizumab (Praxbind®). LP med tunn atrumatisk nål görs därefter (ca 1 tim) för odlingar, gramfärgning och analys av bakterie-DNA (+ naturligtvis celler, laktat, glukoskvot, prot/albuminkvot) samt rör sparad för andra ev extra analyser.

6. Lågmolekylärt heparin insätts därefter i stället för NOAC i trombosdos som skydd mot kardiell embolisering tills patienten är stabil.

- Poäng ges som en helhetsbedömning av svaret.
- Att inte ta odling samt starta antibiotika på akuten leder till 0 poäng på hela frågan
- Att inte ge kortison ger max 3 poäng

14. Borreliainfektion kan ge upphov till ett stort antal neurologiska tillstånd och är viktigt att misstänka och kunna diagnostisera då dessa tillstånd är behandlingsbara med enkla antibiotika. Hur handläggs följande två fall? Motivera dina svar.

14.1. En 42-årig man söker akut pga att han känt sig hängig och haft svåra utstrålande smärtor i höger arm sedan en dryg vecka. Han var på vårdcentral för 2 dagar sedan varvid man tog Borreliatitrar i blod och var då neg för både IgG och IgM. Läkaren på vårdcentralen sa då att det inte kunde vara Borrelia. Han minns inte att han haft någon fästing och inte något ECM.

Du gör LP där akutsvaret visar stegring av mono till 120, poly 8, glukoskvot 0,5, laktat 2,3. Du kommer att få svar på s- och CSV-Borrelia till nästa dag liksom svar på om intratekal antikroppsproduktion mot Borrelia föreligger.

- a. Hur agerar du terapeutiskt akut med ledning av svaren du fått enligt ovan?

Nästa dag får du svar på att det inte föreligger intratekal produktion av Borreliaspecifikt IgG i liquor.

- b. Hur agerar du på denna information? Hur planeras uppföljningen (remiss till infektionsklinik är inte ett godkänt svar...)

14. 2. Du får remiss på en 44-årig kvinna som sökt vårdcentral pga huvudvärk, smärtor i nacken, domningar i armarna samt trötthet sedan 2 år tillbaka. Man har tagit Borreliatitrar på VC och funnit positiva titrar för både IgG och IgM mot Borrelia. Man önskar nu hjälp med LP och därefter antibiotikabehandling.

- Hur handlägger du detta ärende avseende ev utredning och behandling?

Svar 14:

14.1a. Påbörja behandling mot neuroborrelios med doxycyklin 100 mg x 2 x 14 alt 200 mg x 2 x 10

14.1b. Ändrar inte handläggningen, fullfölj antibiotikabehandlingen. Det kan ta 6 – 8 veckor innan antikroppssvar utvecklas i serum och liquor. Uppföljning av behandlingseffekt efter ca 2 veckor. Ny provtagning avseende titrar efter ytterligare ca 6 veckor för att detektera serokonversion

14.2. LP bör göras för att säkerställa att det inte föreligger pleocytos och intrathekal produktion av Borreliaantikroppar samt CXCL13. Spara rör för ev kompletterande analyser.

- Om liquor är normal (störst sannolikhet) informeras patienten att Borrelia kan uteslutas med mycket hög säkerhet. Informera att en relativt stor andel av befolkningen har IgG-antikroppar mot Borrelia sannolikt som tecken på tidigare exponering men ej sjukdom och att IgM-titrar nästan alltid är ospecifika i ett fall som detta. Pat skall *inte* behandlas med antibiotika.
- Om liquor visar pleocytos, invänta Borrelia titrar och om dessa är positiva för intrathekal produktion ge behandling enligt ovan.
- Om liquor visar pleocytos men Borreliatitrar fortfarande är neg kompletteras får patienten utredas vidare avseende

15. Pia 69 år kommer på återbesök. Hon har diagnos ALS sedan 2 år tillbaka och förutom en generell svaghet och tonusökning i armar och ben har hon också börjat få sväljningssvårigheter. Idag tar hon upp att hon senaste tiden har vaknat nattetid och känt andnöd. Du vill nu ta reda på mer utifrån misstanken om begynnande respiratorisk insufficiens.

a. Vad frågar du efter i anamnesen och vilka statusfynd letar du efter?

b. Vilka undersökningar bör patienter följas med för att få ett mått på aktuell andningsfunktion?

c. Diskutera kort behandlingsmöjligheter vid ALS med respiratorisk insufficiens och när indikation bedöms föreligga?

d. Finns det någon annan möjlig förklaring till symtom i form av nattlig dyspné i Pias fall?

(Svar 15a: Anamnes: morgonhuvudvärk, dagtrötthet, dålig koncentrationsförmåga, störd nattsömn, dyspné, ortopné. Status: nedsatt hoststöt, lågt PEF, nedsatta andningsrörelser/andningsdjup)

(Svar 15b: Spirometri, a-gas/standardbikarbonat, nattlig pulsoximetri, sniff nasal pressure/SNP)

(Svar 15c: Hostmaskin + BiPAP/non-invasiv ventilation (NIV). Indikation: symtom + FVC <80% och/eller påvisad koldioxidretention $p\text{CO}_2 >6,5$. I utvalda fall kan invasiv mekanisk ventilation med trakeostomi övervägas efter utförlig dialog med patient och närstående)

(Svar 15d: ångest/depression)

16. En 62-årig man kommer på egenremiss till neurologmottagningen med en undran om han inte kan ha narkolepsi. En brorson till honom har nyligen fått diagnosen och han tycker att han känner igen symtomen. Självt är han sambo och har ett administrativt arbete. Han har behandling mot hypertoni och refluxbesvär. Sedan några år tillbaka lider han av en ökad dagtrötthet med risk att somna på jobbmöten och framför teven på kvällen. Han somnar lätt efter sänggåendet men upplever att han vaknar till kort flera gånger under natten och känner sig aldrig utsövd på morgonen när han stiger upp. Han behöver upp och tömma urinblåsan minst en gång per natt men somnar lätt om igen. Natliga svettningar förekommer ofta. Om han somnar till under dagen känner han sig tyvärr inte piggare när han vaknar igen. Vid undersökning är neurologiskt status utan avvikelser.

- a. Vilken diagnos misstänker du i första hand? Motivera kort!

- b. Hur bör anamnes kompletteras?

- c. Vilken utredning kan bekräfta din misstanke och hur handlägger du patienten?

- d. Förutom att behandling kan minska det subjektiva symtomet dagtrötthet, vilka andra stora vinster finns med att diagnosticera och behandla tillståndet?

(Svar 16a: Obstruktivt sömnapné syndrom. Baserat på ålder/duration av symtom och att han inte känner sig pigg efter tupplur. Natliga svettningar är vanligare vid OSAS.)

(Svar 16b: Om hans sambo har noterat snarkningar och andningsuppehåll i sömnen. Uppgift om restless legs eller PLM? BMI. För säkerhets skull efterfrågas kataplexi, sömnaparalys och hypnagogiska hallucinationer. Psykiatriska symtom?)

(Svar 16c: Remiss för nattlig andningsregistrering och om hållpunkt för OSAS remiss till lämplig enhet (som ÖNH- eller lungklinik) för ställningstagande till CPAP)

(Svar 16d: minskad risk för olycksfall i trafiken och minskad risk för utveckling av kardiovaskulär sjukdom och metabol sjukdom)

17. Jesper 44 år söker p.g.a. huvudvärk. Den har funnits sedan ca ett år tillbaka. Värken är lokaliserad över panna och tinningar bilateralt och bak över hjässan mot nacken. Frekvensen har ökat och värken kommer nu så gott som dagligen. Kan finnas på morgonen, men kommer oftare under dagen och ökar framåt eftermiddagen. Det händer att han gått hem tidigare från sitt arbete på bank p.g.a. att huvudvärken varit så intensiv. Han tar tagit Alvedon och Ipren vid ett flertal tillfällen utan att det lindrat påtagligt och för närvarande tar han ingenting mot värken. Förutom huvudvärken har han andra symtom. Under en längre period har han haft lockkänsla för öronen. Han beskriver dimsyn och problem med synskärpan. Senaste tiden har det tillkommit en ostadighetskänsla som kommer och går. Han är nu mycket orolig för att symtomen beror på en hjärntumör. Neurologiskt status är normalt (inklusive ögonbottnar), förutom du vid din ambitiösa undersökning konstaterar att Jesper har en synnedläggning vänster öga så att han inte ser mer än första två raderna på syntavlan. Detta brytningsfel är dock känt sedan många år tillbaka. Han är lätt palpationsöm över nackrosetten och cervikala muskler men inte över tinningar eller käkleder.

a. Vilka varningsflaggor föranleder att man i samband med huvudvärk bör misstänka expansiv process som bakomliggande orsak?

b. Hur vill du lägga upp utredning och behandling för denna patient? Motivera!

(Svar 17a: Fynd av staspapill. Fynd av neurologiska bortfall utan annan sannolik förklaring. Personlighetsförändring/kognitiv nedsättning. Nyttillkommen daglig morgonhuvudvärk med/utan kräkningar. Nyttillkommen huvudvärk som ökar vid kroppsansträngning, hosta eller krystning. Medvetandeförlust vid huvudvärk. Nyttillkommen huvudvärk som bara ökar i frekvens och svårighetsgrad alternativt markant förändring i tidigare huvudvärksmönster.)

(Svar 17b: Spänningshuvudvärk utan tydliga varningsflaggor för expansiv process men med associerade symtom. Lugnande besked och förklaring kring de symtom som oroar honom. Ingen indikation för radiologisk utredning men om lugnande besked inte räcker behöver det inte vara fel med DT hjärna i lugnande syfte. Orienterande labstatus: Blodstatus, thyreoideaprover, njur-och leverfunktionsprover, SR. Optiker/läsglasögon. Sjukgymnastik för åtgärder mot ostadighet/nackmuskelspänning och avspänningsövningar. Kontakt med ergonom på FHV. Vid anamnes på stress och psykosocial belastning – antistressbehandling och samtalskontakt. Amitryptilin till natten, framför allt om det framkommer nedstämdhet och/eller sömnstörning. Bedömning hos tandläkare kan också tänkas.)

18. En 59-årig man kommer på remiss från lungmottagningen pga tilltagande uttröttbarhet i benen, frågeställning myastenia gravis. Han är rökare och har haft njurstensbesvär. I övrigt är han tidigare frisk och har ingen regelbunden medicinering. Nu utreds han för en starkt misstänkt lungcancer. Han beskriver att han sedan ca sex månader tillbaka har noterat att han fått allt svårare att resa sig från soffor och orka hela vägen uppför trappor. Han neget förekomst av dubbelseende och sväljningssvårigheter. Däremot besväras han av muntorrhet. På förfrågan anger han också nytillkomna erektionsproblem. Vid neurologisk undersökning finner du normalfynd avseende kranialnerv. Ingen dysartri. Normalt gångmönster. Svårighet att komma upp ur huksittande och att kliva upp på en stol. Lätt svaghet vid abduktion av axlar och kring höftlederna, i övrigt normal muskelstyrka. Ingen muskelatrofi. Senreflexer är generellt svårutlösta. Ingen ataxi. Sensibilitet för stick och vibration ua.

a. Som differentialdiagnos till myastenia gravis misstänker du i första hand en annan diagnos. Vilken och varför?

b. På vilket sätt skiljer den sig den diagnosen från myastenia gravis vad gäller patofysiologi?

c. Vilka fynd förväntar du dig vid den neurofysiologiska undersökningen vid denna diagnos?

d. Vilken behandling föreslår du om din misstanke bekräftas?

Svar 18 a: (Lambert Eatons myastena syndrom; pga samband med lungcancer, svaghet/utröttbarhet med debut i proximala extremiteter, tröga senreflexer, autonoma symtom)

Svar 18 b: (LEMS är också en automimmun sjukdom, men drabbar presynaptiska strukturer där antikroppar mot spänningsberoende kalciumkanaler (VGCC) är det vanligaste fynd – finns hos 85-95%. Den kalciumberoende frisättningen av acetylkolin minskar. LEMS är oftare paraneoplastisk (50%))

Svar 18c: (Vid neurografi: CMAP med låg amplitud i vila i motorisk neurografi. Vid repetitiv nervstimulering dekrement vid låg stimulering medan maximal volontär kontraktion eller högfrekvent stimulering resulterar i ökad amplitud, dvs inkrement = postactivation facilitation
Singelfiber EMG visar ökat jitter och block, men skiljer inte LEMS från MG. EMG visar ofta normalfynd)

Svar 18 d: (Diagnostik och behandling av tumörsjukdomen viktigast för eventuell remission. Symtomatisk behandling mot muskelsvagheten med 3,4 – diaminopyridin, alternativt guanidin och/eller pyridostigmin. Immunomodulerande behandling med Ivlg, alternativt steroider och/eller azatioprin, plasmaferes, rituximab

19. Som neurolog får man frågor och konsultationer från olika verksamheter inom sjukvården. Ange om följande påståenden om multipel skleros (MS) är sanna (S) eller falska (F)

Påstående	S eller F?
Kvinnor med MS bör i de flesta fall rekommenderas kejsarsnitt vid förlossning.	
Kvinnor med MS bör inte få epiduralanestesi vid förlossning.	
Graviditeter hos en kvinna med MS har en långsiktig negativ effekt på senare års sjukdomsförlopp.	
Kvinnor med MS bör avrådas från amning.	
Personer med MS bör rekommenderas vaccination mot säsongsbunden influensa	
Kognitiva besvär med påverkan på minne och uppmärksamhet hos person med MS uppträder inte under sjukdomens tidiga fas.	

SVAR 19: F F F F S F



Specialistexamen i neurologi

2021

DEL 3

Svara tydligt, klart och koncist!

Varje fråga ger max 6 poäng.

NAMN:

Returneras till: arne.g.lindgren@skane.se

20. En 55-årig kvinna som behandlas med enalapril pga hypertoni har i dag kl 9.30 i samband med ett gymnastikpass plötsligt fått huvudvärk i hela huvudet. Huvudvärken sitter i hela huvudet och är konstant. Söker nu akutmottagningen på ett länslasarett kl 11.30 för besvären som kvarstår. Neurologisk undersökning är normal, men patienten har fortsatt svår huvudvärk i hela huvudet.

- a. Vad kallas det kliniska syndromet med plötsligt påkommen huvudvärk?

- b. Vilka orsaker till plötsligt påkommen huvudvärk förutom subarachnoidalblödning (SAH) bör övervägas? Vilken är vanligast?

- c. Man beslutar att genomföra DT hjärna. Det diskuteras om DT hjärna i vissa situationer kan vara tillräckligt för att utesluta SAH. Ange villkor för att kunna använda DT hjärna för att utesluta SAH enligt riktlinjer för vård vid stroke.

- d. DT visar tecken på SAH. Förutom aneurysm finns det också andra situationer där man kan se SAH. Nämn andra orsaker/situationer med SAH.

- e. Man beslutar att patienten skall transporteras till universitetssjukhuset för vidare handläggning. Vilken farmakologisk behandling bör övervägas inför/under transport från länslasarettet till universitetssjukhuset?

- f. Efter akut åtgärd av ett aneurysm finns det en cerebrovaskulär komplikation som speciellt behöver beaktas i akutskedet. Vilken? Viktigaste farmakologiska behandling för att förhindra detta? Kan detta ges peroralt?

Svar 20 a: Åskknallshuvudvärk/Thunderclap headache

Svar b: RCVS, ingen orsak, primär ansträngningsutlöst HV, CVT, hypofysapoplexi, foramen monroi-cysta, infektion. Ingen orsak är vanligast.

Svar c: Inom 6 h. Kriterierna är dels kliniska (säkerställd symtomdebut, avsaknad av andra neurologiska symtom än huvudvärk, avsaknad av medvetandeförlust, ej isolerad nackvärk, normal neurologisk status inklusive ögonbottnar, ej feber), dels kvalitets- och kompetensmässiga (kompetens i grundläggande klinisk neurologisk diagnostik, DT-undersökning av tillräckligt hög kvalitet samt att DT-undersökningen granskas av neuroradiologiskt kompetent radiolog). Rad C08

Svar d: Perimesencephal blödning, trauma, ev RCVS, ingen påvisbar orsak, genombrott från ICH, AVM, spinal AVM, dissektion,

Svar e: Tranexamsyra (cyklokapron) iv.

Svar f: Vasospasm. Nimodipin (Nimotop). Ja – kan ges po. (Se SOS riktlinjer, kunskapsunderlag sid 236).

21. Likvorundersökning (LP) kan användas för diagnostik av misstänkt subarachnoidalblödning. Men det är en hel del saker som man behöver beakta.
- Ange exempel på kontraindikationer för att göra LP hos patient med misstänkt SAH.
 - Vid vilka tidpunkter i förhållande till insjuknandet kan LP användas för att med utmärkt säkerhet kunna utesluta SAH?
 - På vilken spinal nivå bör LP utföras hos vuxna?
 - Diskutera analyser av likvor från LP för att skilja stickblödning från SAH? Vad visar analyserna i de olika fallen?
 - Förklara mekanismen som ligger bakom postpunktionell huvudvärk? Klinisk bild?

Svar 21a: Medvetandesänkning, antikoagulantibehandling, fokala neurologiska symptom, tecken på lokal infektion vid stickstället, mycket låga trombocyter och blödningsbenägenhet

Svar b: Mellan (6) 12 h och max 2 veckor

Svar c: L2-L3 till L5-S1

Svar d: Tag flera portioner med cellräkning. Sjunkande antal erythrocyter talar mot SAH. Spektrofotometri: oxyhemoglobin 415nm och bilirubin 455nm. Oxyhemoglobin kan bildas in vitro därför viktigt att ej fördröja analys och att centrifugera likvor. Bilirubin bildas inte vid stickblödning.

Svar e: Läckage av CSF leder till att hjärnan inte understöds (flyter) i CSF vilket ger dragningar i hjärnhinnor med smärta som följd. Försvinner vid horisontalläge.

22. Tre patientvinjetter med frågor om medvetandepåverkan:

23. En 72-årig man med hypertoni insjuknar med "påverkan av medvetandet" när han är på födelsedagsbesök hos sitt barnbarn på eftermiddagsfika. Inkommer akut med ambulans. I status noteras att patienten fluktuerar i medvetandegrad från att vara nästan helt vaken till att vara somnolent och trött, men ändå svara på kraftigt tilltal. Inga pareser i extremiteter. Däremot svårt att rikta blicken uppåt och nedåt. Inga andra speciella fynd i rutinnervstatus. Labprover normala.

a. Vilket cerebrovasculärt syndrom bör misstänkas?

b. Efter cirka ett dygn utförs en MR hjärna som visar begränsade skador som anses karakteristiska för syndromet. Var brukar man se skador?

En 35-årig man har kört omkull med sin cykel och slagit huvudet i trottoarkanten för 45 minuter sedan. Inkommer medvetandesänkt, först somnolent, men försämras efter 10-15 minuter och svarar endast osammanhängande på kraftigt tilltal. DT visar epiduralhematom temporalt höger och DT visar också ett ytterligare fynd (sekundärt till epiduralhematomet) som förklarar medvetandesänkningen.

c. Vilket är det troligaste sekundära fyndet som sett på DT och som kan förklara medvetandesänkningen? Beskriv anatomisk lokalisation och vilka strukturer i nervsystemet inklusive sida som kan förväntas vara påverkade av detta.

En 56-årig kvinna hittas medvetandesänkt i väntsalen på tågstationen i staden och inkommer med ambulans pga detta. Tycks vara skriven på annan ort så det går inte att få fram tidigare journaluppgifter. P-glukos är normalt. Undersökning visar att vid dockhuvudtestet är patientens ögonmotorik normal.

d. Vilka anatomiska strukturer är sannolikt intakta om dockhuvudtestet visar normal ögonmotorik?

e. Vilka anatomiska strukturer är sannolikt påverkade som förklaring till patientens medvetandesänkning?

Svar 22a: Top-of-the-basilar

Svar 22b: Thalamus bilateralt, ev occipitala skador.

Svar 22c: Intrakraniell tryckstegring med inklämning i tentorieslitsen. Påverkan på RAS, NIII hö.

Svar 22d: Pons och mesencephalon.

Svar 22e: Storhjärns-cortex bilateralt.

24. En 63-årig man. Prostatahyperplasi. Ej hereditet för liknande besvär, men far hade minnessvårigheter i 80-årsåldern. Hustrun noterade för 5 år sedan att patienten började få minnessvårigheter. Arbetskamraterna på kontoret märkte att patienten tog mindre initiativ än tidigare. Senaste 2 åren också kunnat bete sig annorlunda. Till exempel utan att fråga tagit en arbetskamrats jacka på sig när han skulle gå hem och det var kallt. Vid en rutinkontroll av trafikpolis blivit så upprörd och irriterad att polisen skrev en rapport om förargelseväckande beteende. Fått svårare att planera sin dag både på arbetet och för fritiden. Behövt påminnas om att sköta sin personliga hygien. Vid ett tillfälle kastat vatten i en park när han var på promenad. Kunnat kontakta arbetskamrater i deras hem sent på kvällarna. Fått sluta sitt arbete. Ej noterat ofrivilliga motoriska rörelser. Besvären har successivt tilltagit under de sista 5 åren. Patienten själv tycker inte att han gjort något onormalt. Rutinnervstatus visade normala förhållanden för kranialnerver, motorik, koordination, sensibilitet och reflexer. Tyslåten och fåordig. Får 16 poäng av 30 möjliga på MoCA. Rutinblodprover inklusive thyroideaprover normala.

- a. Sannolikaste kliniska diagnos?
- b. Vad brukar anges som de mest typiska symtomen vid denna diagnos?
- c. Lämplig vidare utredning? Frågeställning för att bekräfta diagnosen?
- d. Neuropatologisk bild?
- e. Lämplig farmakologisk behandling?
- f. Ange en associerad neurologisk sjukdom?

Svar 23a: beteendevariant av frontotemporal demens (bvFTD) / Picks sjukdom

Svar 23b: Hämningsbortfall, apati, minskad empati och sympati, perseverationer, ökat sug efter t ex sötsaker, glupskt ätbeteende, exekutiva svårigheter

Svar 23c: MR hjärna. Frontotemporal atrofi? SPECT: nedsatt blodflöde frontalt? FDG-PET: nedsatt glukosupptag frontalt? LP, neuropsykologisk testning

Svar 23d: Inlagring av Tau eller TDP-43. Tau-positiva Pick bodies. (fused-in-sarcoma (FUS) protein)

Svar 23e: Finns ej någon specifik behandling. Symptomatisk behandling t ex med antidepressiva för att lindra rastlöshet och impulsivitet kan övervägas.

Svar 23f: Motorneuronsjukdom, ev PSP, CBD

Svar 23 allmänt, kommentar: Det låga resultatet på MoCA berodde på apati och exekutiva svårigheter