



Specialistexamen i neurologi

Stockholm

8-9 juni 2022

Med FACIT

Skriv tydligt, klart och koncist!

Varje fråga ger max 6 poäng

Kodnamn:

1. En 75-årig ensamstående man med hypertoni och förmaksflimmer medicinerar med NOAK-preparat och blodtrycksmediciner. I dag kl. 15 talat med sin dotter på telefon och då mått som vanligt. När dottern sedan kom hem till patienten kl. 19 fann hon honom sittande i en stol med svårigheter att göra sig förstådd och högersidig svaghet. Inkommer med ambulans till akutmottagningen och klockan är nu 20. I status noteras högersidig hemipares inklusive facialis, högersidig känselnedsättning, synfältspåverkan åt höger, och afasi. Blodtryck 170/90. Helt vaken. NIHSS cirka 14 poäng.

a. I detta läge - ungefär hur sannolikt är det att det är en blödning respektive en infarkt i hjärnan som förklaring till symtomen?

Svar: ca 50% av vardera. (godtagbart med 40–60%)

b. DT hjärna visar normalt fynd. DT-angiografi av hjärnans kärl visar normalt fynd. Klockan är nu 20.15. Ange om det i detta läge är tänkbart att erbjuda trombolys och/eller trombektomi till patienten? Motivera.

Svar: Trombolys: Nej, det har gått mer än 4,5 timmar. Trombektomi: Nej, det finns ingen trombektomera.

c. Om DT-angiografi av hjärnans kärl i stället hade visat en ocklusion av m1 på vänster sida – hade det i så fall varit tänkbart att erbjuda trombolys och/eller trombektomi till patienten? Motivera.

Svar: Trombolys: Nej, det har gått mer än 4,5 timmar. Trombektomi: Ja.

d. Tidsfönstret för trombektomi har förändrats under senare tid. Ange nu rådande tidsfönster för trombektomi.

Svar: Indicerad hos patienter med akut ischemisk stroke med påvisad ocklusion av större cerebrala artärer om den endovaskulära behandlingen kan påbörjas inom 6 timmar, alternativt inom 6–24 timmar från symptomdebut om det radiologiskt kan verifieras signifikant räddningsbar vävnad.

e. Diskutera vilka neuroradiologiska förutsättningar som behöver vara uppfyllda vid olika tidsfönster för trombektomi.

Svar: DT/MR-perfusion ej obligat i tidsfönstret inom 6 timmar. Radiologiskt verifierad signifikant räddningsbar vävnad i tidsfönstret mellan 6 och 24 timmar innebär sammanfattningsvis att patienten utöver DT/MR-hjärna och DT/MR-angiografi behöver genomgå DT/MR-perfusion för att fastställa att utöver relevanta kärlockklusioner det föreligger en liten infarktkärna i kombination med större underperfunderade områden som är räddningsbara.

f. Om patienten i stället haft en intracerebral blödning och överlevt det akuta förloppet och sedan hämtat sig relativt bra – vilka tänkbara behandlingar för att förebygga kardiell emboli från förmaksflimret bör man i så fall överväga?

Svar: Återinsätta NOAK, alternativt överväga LAAO.

g. Vilken vanlig typ av hjärnblödning anses innebära större risk för ny hjärnblödning?

Svar: Lobär hemisfärblödning.

2. En 85-årig kvinna med behandling för diabetes typ 2, hypertoni och hyperkolesterolemi. För 5 år sedan NSTEMI, för 3 år sedan cerebral infarkt med lätt kvarstående pares vä övre extremitet. Har hemtjänst en gång om dagen, på morgonen. I går var allt som vanligt. Nu 24 timmar senare hittad liggande i sin säng, ej gett verbalt svar på tilltal. Vid ankomst till akutmottagningen noteras att patienten andas själv. Har tetraparalys och nedsatt rörlighet i ansiktet bilateralt. Har kvar blinkreflex. Kan rikta blicken uppåt och nedåt men ej åt sidorna. Tycks kunna uppfatta stick av knppnål i samtliga extremiteter. Reagerar för hotrörelser från höger och vänster.

a. Var skall man i första hand misstänka att skadans anatomiska lokalisation är belägen?

Svar: Ventrala pons.

b. Vad kallas tillståndet?

Svar: Locked-in-syndrom.

c. Vanligaste orsak till tillståndet?

Svar: Basilarisockklusion.

d. Varför kan patienten andas själv trots att det föreligger tetraparalys?

Svar: Respiratoriskt centrum i medulla oblongata kan underhålla andningsfunktion.

e. Diskutera hur väl man kan förvänta sig att patienten kan föra ett intellektuellt resonemang. Diskutera även hur väl patienten kan förväntas höra.

Svar: Normal intellektuell funktion. Intakt hörsel.

f. Ge ett exempel från allmän litteratur där tillståndet beskrivs.

Svar: Greven av Monte Christo, Fjärilen i glaskupan

Kommentar: Viktigt differentialdiagnostiskt tillstånd till medvetandesänkning.

3. En 35-årig tidigare frisk kvinnlig advokat söker pga yrsel sedan 1 år tillbaka. Började när hon var sjuk i Covid. Covidsymptomen yttrade sig som svår influensa-symptomatologi och balanspåverkan. Hämtade sig bortsett från att balansbesvären fortsatte och hon sedan dess haft besvär med yrsel och balans som inte velat gå över. Yrseln beskrivs som en allmän gungande osäkerhetskänsla och balanspåverkan. Uppträder nästan varje dag och brukar pågå i flera timmar. Blir mer yr i komplexa situationer t ex när hon deltar i rättsliga förhandlingar i tingsrätten. Mer yr när hon skall stå upp eller gå långsamt. Dock avtar yrseln snarast när hon skall gå snabbt eller springa.

Undersökningsfynd: Puls, blodtryck, ortostatiskt blodtryck och rutinnervstatus är normalt. Kan gå snabbt fram och tillbaka i undersökningsrummet. Impulstest och cover-test visar normala fynd. Rutinblodprover är normala bortsett från Hb på 112 g/L (referensvärde 117–153).

a. Vilken diagnos skall misstänkas i första hand?

Svar: Persisterande postural perceptuell yrsel=3PY (funktionell yrsel är sämre benämning men ger delvis rätt)

b. Hur förväntas Dix-Hallpike-testet utfalla?

Svar: Normalt.

c. Lämplig vidare utredning?

Svar: Glöm inte möjliga somatiska orsaker: Auskultation av hjärta och lungor. EKG. Ingen vidare utredning i övrigt. Information till patienten.

d. Lämplig behandling i detta läge?

Svar: Information till patienten. Anses beror på adaptationsproblem. Träna på att klara yrselskapande situationer.

4. I de flesta fall vet man inte varför någon drabbas av hjärntumör, men hos vissa patienter förekommer en så kallad familjär ansamling.

- a. Hos många procent ungefär av alla patienter med hjärntumörer rör det sig om en familjär ansamling? (1 p)

SVAR: 5–10 %

- b. När ska du misstänka detta och eventuellt göra en genetisk utredning när du träffar en patient som drabbas av hjärntumör? (1 p)

SVAR: minst två insjuknade inom samma familj.

- c. Nämn *minst 2 av de vanligaste ärftliga cancersyndrom* som medför en ökad risk för tumörbildning i nervsystemet. Ange vilka typer av tumörer i centrala eller perifera nervsystemet som förekommer i ökad frekvens hos dessa syndrom och ange också vilken gen som ligger bakom syndromet (4 p).

SVAR:

Neurofibromatos typ 2: NF2-genen (kodar för merlin/schannomin). Ökad risk för acusticusneurom, meningeom även gliom

Neurofibromatos typ 1 (Recklinghausen): NF-1 genen (kodar för neurofibromin). Ökad risk för gliom.

Tuberös scleros: (TSC1 eller TSC2-genen). Jättecelsastrocytom.

Turcos syndrom: APC-genen. Ökad risk för astrocytom och medulloblastom

Li-Fraumeni: p-53 genen. Gliom.

Von-Hippel Lindau: VHL-genen. Hemangioblastom

5. En 66-årig man med tablettbehandlad diabetes mellitus och hypertoni insjuknar med plötsligt påkommen yrsel, ostadighet och sluddrigt tal. Han känner sig allmänt svag och går till sängs där han enligt hustrun inom några minuter blir okontaktbar.

Vid ankomsten till sjukhus är han djupt medvetlös. Inga spontana rörelser observeras men vid smärtstimulering uppvisar han ett decerebreringsmönster med bilateral extension av arm och ben. Andningen är spontan men emellanåt av Cheyne-Stokes typ. Sträckreflexerna är symmetriskt livliga och Babinskstecken är positivt bilateralt. Pupillerna är 3–4 mm i diameter bilateralt och reagerar på ljus. Doll's eye test visar inget säkert patologiskt.

FRÅGA (3 p):

Ange de två viktigaste differentialdiagnoserna och motivera ditt svar.

SVAR:

- *strukturell skada i hjärnstammen (bilateral eller åtminstone utbredd i så fall) på grund av ischemi.*
- *Metabol orsak (hypoglykemi): mest sannolikt på grund av att Doll's eye är normal.*

Det är minst 15 minuter väntetid till MR. Eftersom du är osäker om Doll's eyes test verkligen visar oinskränkta ögonrörelser beslutar du att göra en undersökning till för att testa den vestibulo-okulära reflexen.

FRÅGA (3 p):

Vilken undersökning är det? Hur blir utfallet om även den (liksom Doll's eyes test) är normal, och hur tolkar du fynden i så fall?

SVAR:

- *Kalorisk spolning med isvatten.*

- *Om intakta anatomiska förhållanden föreligger på hjärnstamsnivån kommer patientens ögon att deviera åt det spolade hållet (intakt innervation mellan motsvarande sidans nucleus abducens och kontralateral oculomotorius).*

Avvikelse kan tolkas som strukturell hjärnstam

6. Du handleder en läkarstudent som tar anamnes och status på en kandidatmottagning. Inremissen gäller en 46-årig man, frågeställningen är muskelsjukdom. Mannen är sambo sedan 15 år tillbaka. Ofrivillig barnlöshet. Röker ej. Arbete på bensinmack. Opererad för ljumskbråck. Ingen regelbunden medicinering. Han har svårt att ange en säker debuttid för de aktuella symtomen, men sedan minst ett år, kanske ett par-tre, känner han av en ökad muskulär uttröttbarhet som progredierar långsamt. Som exempel har han svårare att komma upp ur huksittande. Han besväras av muskelkramper och efter ansträngning som att flytta runt varor i butiken får han smärtor i musklerna som kan sitta i flera dygn. Tal och sväljning fungerar bra. Han är näst yngst av 4 bröder varav en 2 år äldre bror har symtom liknande patientens som han inte sökt läkare för. Föräldrarna har däremot inga neurologiska symtom.

Vid undersökning har den ambitiösa studenten funnit följande: Normal ögonmotorik, nedsatt rörlighet runt munnen, men ingen facialissvaghet i övrigt. Ingen dysartri. Tungans muskulatur är möjligen lätt atrofisk och man ser tydliga fascikulationer. Även fascikulationer på hakan. Lätt svaghet kring axellederna. Kommer ej upp ur djupt huksittande utan att ta stöd. Stark kring fotlederna. Generell areflexi, Babinskis tecken saknas bilateralt, ingen tonusökning. Ingen ataxi. Lätt finvågig postural tremor i fingrar och händer. Nedsatt vibrationssinne i fötterna, i övrigt normal sensorik. Du bekräftar fynden och kompletterar med att pröva käkreflex som ej är stegrad. Studenten har föredömligt undersökt patienten i bara underkläderna och undrar om det föreligger muskelatrofi på överkroppen – det tycker du inte men du gör en annan iakttagelse som stärker den diagnos du misstänker.

a. Vilken diagnos misstänker du i första hand - motivera? (3p)

(X-kromosombunden spinobulbär muskelatrofi/ Kennedys sjukdom; hereditet, barnlöshet, gynecomasti, areflexi, fingertremor, nedsatt vibrationssinne, proximal svaghet och fascikulationer mun/haka)

b. Förslag på differentialdiagnoser? (1p)

(ALS, muskeldystrofi, polymyosit, MMN, möjligen myasteni)

c. Finns det något eller några specifika genetiska fynd vid denna diagnos och hur ser ärftligheten ut? Kan det genetiska fyndet säga något om prognos eller behandling? (2p)

(Mutation i X-kromosomen i androgenreceptorn med expansion av repetition av CAG-tripletter. Könsbunden recessiv ärftlighet. Ju större antal repetitioner desto tidigare debut och desto allvarigare symtom.)

7. Kjell 77 år har känd diagnos myastenia gravis sedan 2007. Han har framför allt haft okulära symtom med ptos som kommer och går i perioder. Neurofysiologiskt har det funnits tecken på generaliserad sjukdom, men inte kliniskt. Han har provat Mestinon med varierande effekt. Han har nu varit i remission flera år utan någon behandling. I övrigt har han hypertoni och lätt njursvikt samt artros i ena höften med smärtor vid gång som begränsar hans rörlighet. Utredning av misstänkt rektaltumör pågår. Han behandlas för epididymit med Ciprofloxacin sedan en dryg vecka.

Igår hörde han av sig till neurologimottagningen och beskriver att han sedan 4 dagar tillbaka känt av tilltagande svårigheter med tal och sväljning. Inga andningsproblem. Idag har han en tid hos dig. Han har mycket svårt att få i sig all fast föda eftersom han sväljer fel och hostar. All vätska kommer upp i näsan när han dricker. Inga andningsbesvär, kan ligga plant.

I status ingen ptos eller ögonmotorikstörning. Svaghet i pannan och vid ögonslutning bilat. Svårt att truta med munnen, läckage av luft när han försöker blåsa upp kinderna. Dysartri med nasalt tal som är svårt att tyda redan när patienten börjar prata. God hoststöt, ingen nedsatt rörlighet i bröstorg vid djupandning. PEF ej bedömbart pga den nedsatta munmotoriken. Han kan harkla sig. Uppgående utan stöd, ingen svaghet eller uttrötthet armar eller ben.

Det är mitt under en pandemi och på de utökade IVA-platserna är varenda respirator upptagen, intermediärvårdsavdelningen är omvandlad till Covid-IMA. Men du lyckas få en sängplats på strokeavdelningen. Logoped gör snabbt en sväljbedömning och rekommenderar "0 per os".

a. Vilka åtgärder vidtar du och vilken medicinsk behandling sätter du in? Konkreta förslag på preparat inklusive doser! (4p)

(Här föreligger svåra symtom men ännu ingen andningssvikt. Kontroller saturation och andningsfrekvens, nasogastrisk sond för säker nutrition och tillförsel av läkemedel. Ivlg Privigen eller motsvarande totalt 1g/kg över 3 dar pga svåra symtom, alternativ plasmaferes. Kortison per os i måttlig dos med upptrappning vid utebliven effekt, nedtrappning framöver, Prednisolon 20 mg. Kolinesterashämmare som pyridostigmin (Mestinon) 20 mg-60 mg x3, med upptrappning. Eventuellt Azatioprin 75 mg x2 alt annan immunmodulerande som steroidsparare vid behov av längre behandling)

b. Vilka faktorer kan ligga bakom en försämring vid myastenia gravis? Vad är tänkbart i Kjells fall? (2p)

(Infektioner. Vissa läkemedel. Kirurgi. Graviditet/förlossning. Utsättning/nedtrappning av immunosuppression. I Kjells fall: infektion + behandling med Ciprofloxacin – även om det ska vara rel säkert att ge till patienter vid stabil sjukdom)

8. Ida är 22 år och har diagnosen narkolepsi. Hon är i övrigt frisk, studerar till lärare, röker ej och anger att hon dricker alkohol, men aldrig i stora mängder. Nu kommer hon på återbesök. Det är första gången ni träffas, anledningen är att Ida har bett att få byta läkare. Du har satt dig in i bakgrund och utredning som visar att patienten uppfyller kriterier för narkolepsi typ 1 med besvärlig kataplexi. Hon är insatt på läkemedel som brukar rekommenderas i första hand mot hypersomni och kataplexi. Den vakenhetshöjande effekten är hon relativt nöjd med och nattsömnen är god, men kataplexi förekommer fortfarande. Hon anger biverkningar i form av minskad aptit, huvudvärk, hjärtklappning vid ringa ansträngning och darrighet. Föregående neurolog sa nej till att byta till något av de andrahandsmedel som Ida har sett i en FaceBook-grupp att andra med samma diagnos mår så bra av. Hon har förstått att det handlar om pengar.

- a. Vilken läkemedelstyp är förstahandsval för behandling av hypersomni vid denna diagnos? Vilken är verkningsmekanismen? Ge några exempel på substanser! (2p)

(Centralstimulerande som ökar tillgänglighet av signalsubstanser genom frisättning eller hämning av återupptag av noradrenalin och dopamin. Exempel modafinil, metylfenidat, dexamfetamin, amfetamin (licenspreparat))

- b. Vilken läkemedelstyp är förstahandsval för behandling av kataplexi? Ge ett par exempel på substanser! (1p)

(Antidepressiva. SNRI: Venlafaxin, SSRI: Citalopram och fluoxetin, TAD: klomipramin)

- c. Vilka andrahandsmedel är det Ida syftar på? Resonera kortfattat kring fördelar och nackdelar med dessa preparat! (3p)

(Natriumoxybat/Xyrem och pitolisant/Wakix. Ett problem för båda är att TLV inte bedömer att de är kostnadseffektiva och därmed finns ej godkänd subvention. Beroende på hur kliniken hanterar frågan kan patienten få betala själv. Kan övervägas vid bristande effekt eller biverkningar av förstahandsmedel. Natriumoxybat kan vara effektivt mot kataplexi där annan behandling fallerat och har dokumenterad effekt mot fragmenterad nattsömn. Rel kraftig sederande effekt. Risk för andningsdepression föreligger i höga doser, får ej kombineras med alkohol. Två doser varav en under natten. Pitolisant bedöms vara det enda läkemedel mot dagsömnighet som kan ges vid anamnes på missbruk. Biverkningar anges som milda. Ej dokumenterat bättre effekt än förstahandsmedel. Rikligt med interaktioner – cytokrom P450-systemet.)

9. En 72-årig kvinna kommer med maken till neurologimottagningen på nybesök. Hon har behandling mot hypotyreoos efter en tyreotoxikos i 50-årsåldern. Sedan något år eller så har hon gradvis utvecklats en allmän förlångsamning och försämrad gångförmåga. Urininkontinens föreligger. Nattsömnen är orolig. Hon har börjat sova middag minst en timme varje dag. Närminnet är sämre än tidigare, men utgör inget större problem i vardagen. Maken är mest bekymrad över en personlighetsförändring. Vissa dagar fungerar hon nästan som vanligt, men andra dagar blir det "tokigheter" som han säger (makan ser frågande ut). Han beskriver att hustrun kan få bisarra idéer, till exempel att hon är i fel rum och borde vara i ett annat som ser likadant ut. Hon har pratat om en skuggkvinna som hon ser i huset. Häromdagen hävdade hon envist att en snöhög utanför huset var en bil. Hon kan inte längre betala räkningarna själv.

Vid neurologisk undersökning noterar du långsam gång med hasande steg, medrörelser finns. Balansen är nedsatt vad gäller posturala reaktioner, men hon faller inte. Det finns ingen tydlig rigiditet.

- a. Vilken diagnos misstänker du i första hand? Motivera! (3p)

(Lewy Body demens. Fluktuationer i kognition, närminne ej så nedsatt, inslag av synhallucinos* & illusioner, sömnstörning/dagsömnighet, gånggrubbning/parkinsonism*. 2/3 kärnkriterier* krävs för diagnosen + att demenssymtomen och parkinsonismen utvecklas under ett och samma år. Till kärnkriterier kan även REM-sleep-behaviour-disorder räknas.)*

- b. Ange tänkbara differentialdiagnoser och utredning för att komma fram till rätt diagnos (2p)

(Normaltryckshydrocefalus, Parkinsondemens, Alzheimerdemens, vaskulär demens. Utredning: kognitiva tester, blodprover, datortomografi/MRT av hjärnan, DaTscan/PET, Likvoranalys med demensmarkörer, polysomnografi)

- c. Särskilda överväganden vid farmakologisk behandling? (1p)

(Det är motiverat med försök med cholinesterashämmare eller ev. memantin – där finns delvis motsägande resultat i studier. Nyttan med levodopa kan finnas och prövas ofta men med sämre effekt än vid PD och risk för ökade psykotiska symtom, undvik dopaminagonister. Stor försiktighet med neuroleptika, ev. kan atypiska sådana som clozapin prövas.)

10. Det finns för närvarande 16 olika substanser (exklusive rituximab och autolog blodstamcellstransplantation - AHSCT) godkända för behandling av multipel skleros. De kan administreras på ett flertal olika sätt ledande till olika för- och nackdelar. Kryssa in i tabellen nedan rörande generisk benämning, administrationsform samt det som anses gälla rörande långtidseffekter/"immunrekonstitution" samt risk före rebound inflammation vid utsättning:

Preparat	Generika	Adm (po, iv, sc, im)	Kan leda till långtidseffekter/"IR" (Ja/nej)	Risk för rebound vid utsättning (ja/nej)
Copaxone				
Tysabri				
Gilenya				
Tecfidera				
Kesimpta				
AHSCT*				

po = Per oralt

iv = Intravenöst

sc = Subcutant

im = intramuskulärt

IR = Immunrekonstitution

* = Ange den huvudsakliga terapeutiska substansen

Rätt svar:

Preparat	Generika	Adm (po, iv, sc, im)	Kan leda till långtidseffekter/"IR" (Ja/nej)	Risk för rebound vid utsättning (ja/nej)
Copaxone	Glatirameracetat	sc	Nej	Nej
Tysabri	Natalizumab	iv	Nej	Ja
Gilenya	Fingolimod	po	Nej	Ja
Tecfidera	Dimetylfumarat	po	Nej	Nej
Kesimpta	Ofatumumab	iv	Både Ja och Nej godkänns	Nej
AHSCT*	Cyklofosamid	iv	Ja	Nej

11. En 35-årig kvinna kommer in på akuten en kväll pga att hon sedan en vecka känt tilltagande domningar i fötterna som nu spridit sig upp mot midjan samt har börjat få svårt att kissa. Hon läggs in och det beställs en MR av CNS som genomförs påföljande morgon då följande bild föreligger vid MR av halsryggen.



- a) Vad misstänker du i första hand för sjukdom?
- b) Vilken utredning genomför du för att kunna fastställa detta samt få en uppfattning om prognos?
- c) Vilken behandling genomför du akut och hur snabbt initierar du den?
- d) Vilken långsiktig behandlingsstrategi planerar du?

Rätt svar:

- a) NMOSD
- b) Antikroppar mot Aquaporin-4 och MOG i serum, liquor med cellräkning, immunelfores, NFL och GFAP. Virus-PCR och serologier i blod och liquor.
- c) Metyl-Prednisolon (MP) 1 g iv 5 dagar (3 – 7 dagar godkänns) *samt* plasmaferes (PF). MP initieras omgående och plasmaferes startas så snabbt som möjligt och görs parallellt med MP-behandlingen. MP och PF kan ges samma dag, lämpligen PF före MP

d) Rituximab säkert val i detta läge. Anti-IL6 behandling (Tocilizumab) ett alternativ om man får svar snabbt på att det rör sig om AQP-4 sjuka

12. En 63-årig kvinna med hypotyreoos och återkommande depressioner kommer från husläkare till neurologmottagningen på grund av tilltagande skakningar som förelegat några år, och blivit påtagligt generande. De omfattar båda händerna och huvudet. Gör att hon undviker sociala kontakter. De blir värre när hon är nervös. Gör det svårt att äta tillsammans med andra. Ingen kognitiv eller sensorisk påverkan. Ingen känd ärftlighet.

Aktuell medicinering: Venlafaxin 150 mg 1x1. Levaxin 175 mikrog 1x1. Imovane 5 mg 1 tn vb. Lamotrigin 25 mg enl behandlingsschema. Inderal 40 mg 1x1. Folacin 1 mg 1x1. Behepan 1 mg 1x1. Calcipos-D forte 1x1.

- a) Beskriv hur du undersöker patientens tremor.
- b) Vilka 3 andra motoriska avvikelser utöver tremor tittar du särskilt efter?
- c) Nämn 3 prodromala symtom för Parkinsons sjukdom.
- d) Hur kan man skilja huvudtremor relaterad till dystoni, från huvudtremor relaterad till essentiell tremor?
- e) Vilka 2 differentialdiagnoser är mest sannolika utifrån anamnes ovan?
- f) Är detta påstående rätt eller fel? "Vid essentiell tremor är den posturala och den kinetiska tremorn oftast inte av samma amplitud."

Svar:

- a) Något sätt som beskriver tremor posturalt, kinetiskt och i vila och helst någon form av uppgift som att dricka ur mugg, skriva el dylikt. Guldstjärna till den som även nämner entrainment och avledbarhet. (1 p)
- b) Bradykinesi/akinesi/hypokinesi, ataxi, dystoni. (1 p)
- c) 3 av av depression, ångest, hyposmi, obstipation, ortostatisk hypotension, RBD, patologisk presynaptisk imaging, erektil dysfunktion, global kognitiv nedsättning, mkt lindrig (kliniskt osäker) parkinsonism (Subthreshold parkinsonism). (1 p)
- d) Muskelhypertrofier, dystont mönster med sidodragning/lutning, et-relaterad försvinner regelmässigt i liggande. (1 p)
- e) Essentiell och förstärkt fysiologisk (läkemedelsrelaterad) tremor. (huvudtremor är ovanligt vid Parkinsons sjukdom, så den diagnosen är osannolik. Tremor är en vanlig biverkning på lamotrigin o kan utlösas även av venlafaxin och om hon tar för mkt levaxin. (1 p)
- f) Rätt. Amplituden är oftast större kinetiskt än posturalt. (1 p)

13. Under ett jourpass på akuten kommer en patient på remiss från ögonklinik. Det gäller en 23årig kvinna, Stina, som sista veckorna haft problem med dimsyn och synobskurationer. Hon har sedan tidigare en migrändiagnos med anfall någon gång per månad ofta runt mens. Men har nu besvärats av mer kontinuerlig huvudvärk dagligen sista halvåret där värktabletter inte fungerar. Sista veckorna även besvär med nack- och ryggvärk och hon har funderat lite på om hennes övervikt och hållning kan påverka och har en uppföljande bokad tid på vårdcentralen för detta. Neurologstatus normalt frånsett rätt kraftiga papillödem grad 3 bilat med blödningsinslag hö sida.

a.) Du misstänker direkt diagnosen IIH. Men vilka sekundära tillstånd eller bidragande triggerfaktorer är viktiga att söka efter / utreda? Nämn minst 4 (2p)

Svar: sinustrombos, tumör, CNS infektion, tetracyklinbehandling, litiumbehandling, kraftig anemi, vitamin A behandling (0,5p per rätt svar – max 2)

b.) Du genomför radiologisk utredning. Hur pass säker kan du vara på att utifrån radiologin bekräfta diagnosen IIH? (1p)

Svar: Utesluta sekundära orsaker viktigaste anledning till radiologisk undersökning (0,5p). MR kan visa indirekta tecken på högt intrakraniellt tryck men är inte specifika fynd på intrakraniell tryckstegring (0,5p) (kan stärka en ev diagnosmisstanke men radiologin bekräftar ej diagnos). (På MR tittar man efter Empty sella, slingriga och vidgade synnerver, tillplattning av ögongloben, stenoserar i sinus transversus)

c.) Efter radiologin genomförs en standardiserad tryckmätning- nämn tre faktorer som kan påverka tryckmätningen och ge falska värden på trycket. (1,5p)

Svar: kroppsläge, felaktigt läge nålen (ej fritt flöde), ej avslappnad patient (krysta, ihopkrupen), narkos (0,5p per rätt svar)

d.) Patienten ska skrivas ut från avdelningen och du blir patientansvarig läkare. Då hon har kraftiga papillödem och synpåverkan krävs tydlig uppföljning och plan. Hon är orolig och vill helst inte opereras. Hur planerar du kring behandling och uppföljning? Nämn minst 3 viktiga planerade insatser. (1,5p)

Svar: Läkemedel (diamox/topiramet), Viktreduktion, snar ögonuppföljning (0,5p per rätt svar)

14. En 78 årig väsentligen frisk man frånsatt en lätt hypertoni kommer på remiss från sin vårdcentral pga vänstersidig smärta i tempero-mandibulär regionen. Han hade varit hos sin tandläkare och gjort utredning utan att man hittat någon orsak bakom smärtan. Vid närmare utfrågning om smärtan framkommer att han sedan 2 år tillbaka upplever en mer konstant molande smärta lokaliserad runt vänster öra och vänster käkled men att han också i långa perioder får dagliga episoder med svåra intensiva smärthugg i svalget som varar ca 30 sekunder. Dessa smärthugg triggas ffa i samband med matintag, när han sväljer och hostar. Attackerna har sista tiden blivit mycket mer frekventa och besvärande och har orsakat ca 5 kg viktnedgång då de gör att han undviker att äta annat än soppa/passerad mat. Neurologisk undersökning ua.

- a.) Vilken diagnos är mest trolig och vilken kranialnerv är involverad (nummer)? (2p)
- Glossopharyngeus neuralgi
 - Kranialnerv nr 9 (glossopharyngeusnerven)
- b.) Nämn minst 2 smärtdiagnoser som man kan fundera som differentialdiagnostiska möjligheter som kan ge delvis liknande symtom. (1p)
- Trigeminusneuralgi, Temperomandibulär dysfunktion, nervus intermedius neuralgi, laryngeus superior neuralgi

Noggrann neurologisk undersökning särskilt av kranialnerverna och lokalstatus mun och svalg, käkleder genomförs av dig – primärt för att bekräfta diagnos och fundera kring ev sekundär genes.

- c.) Sekundär bakomliggande orsak måste alltid efterforskas. Nämn några (minst 2) möjliga sekundära tillstånd som kan orsaka smärta i denna region. (1p)
- Vaskulär malformation, MS lesion, tumör, infektiöst tillstånd, Chiari-I malformation, Eagle syndrome
- d.) Vad rekommenderar du för ytterligare utredning för att utesluta sekundär genes bakom tillståndet? (1p)
- CT/MR, basala prover (infektionsprover), ÖNH utredning, tandläkarutredning – minst två bör nämnas för full poäng.
- e.) Vilken medicinsk behandling rekommenderar du primärt mot smärtan? (1p)
- Karbamazepin/ox-karbamazepin
 - gabapentin, pregabalin, baklofen, lamotrigin
- f.) I ovanliga fall kan andra kliniska symtom yttra sig hos enstaka patienter som är relaterade till detta tillstånd som kan vara besvärande. Vad är det? (0,5p)
- Bradykardi, hypotension, syncope
 - man tror att det kan bero på en överaktivering av afferenta impulser från 9:e kranialnerven via tractus solitarius till den dorsala vaguskärnan som orsakar bradykardi eller syncope, eller möjligen bara ökad vagus känslighet

15. Du förbereder dig för ett nybesök. Från vårdcentralen finns en inte så uttömmande remiss med texten: Klusterhuvudvärk? Annat?

43 årig man som söker med svåra intensiva huvudvärksattacker. Försämring sista halvåret med så svåra huvudvärksattacker att han ofta får gå hem från arbetet. Ont bakom ögat och i pannan. Vaknar nattetid med svår huvudvärk. Orkar inte leva med denna typ av huvudvärk och är nu desperat, gråter. Provat behandling med olika värktabletter som ofta inte hjälper, tar ofta både voltaren och citodon. Pga hjärtsjuklighet kan han ej få triptaner. Fått prova behandling mot migrän och klusterhuvudvärk, men ingen hjälp förebyggande behandling med betablockerare eller isoptin.

a) Nämn minst 5 relevanta faktorer som är viktiga att få fram i anamnes och status för att kunna besvara remissen och ställa diagnos? (2p)

Svar: Huvudvärkskaraktistika - beskrivning av värk o lokalisation, längd på attacker, frekvens av attacker - hur ofta uppkommer huvudvärken, autonoma symtom eller andra symtom (ljus-/ljudkänslighet) som uppkommer parallellt m attacken + normalt neurologstatus, ev muskelspänningar, käkledsproblem osv.

b) Vilka kriterier gäller för diagnosen klusterhuvudvärk? Minst 4 av de olika kriterierna måste beskrivas för full poäng. (2p)

Svar: 0,5 p per korrekt svar max 2 p

- återkommande extremt svår smärta med max bakom ena ögat/tinning
- anfallsduration 15min-3h
- minst ett autonomt symtom samtidigt med attack (tårflöde, ögonrodnad, nästäppa, rinnsnuva, mios, hängande/svullet ögonlock, pann-/ansiktssvett)
- känsla av rastlöshet/agitation
- anfall från varannan dag till 8 anfall/dag
- kräver minst 5 attacker innan man kan sätta diagnos
- kan ej tillskrivas annan diagnos

c) Din bedömning är att patienten lider av diagnos kronisk migrän. Du har hört om de nya CGRP antikropparna och funderar om de kan vara bra behandling för denna patient. Detta läkemedel kan förskrivas inom läkemedelsförmånen men med begränsningar. Vilka tre kriterier är det som måste vara uppfyllda? (1 p)

Svar: minst två korrekta för full poäng

- Kronisk migrän
- Provat minst två andra förebyggande läkemedel i tillräcklig omfattning (dos, tid, biverkningar).
- Utskrivet av neurolog eller läkare väl förtrogen m avancerade behandlingar av denna patientgrupp

d) Du kommer ihåg att det är vanligt med samsjuklighet vid migrän och utökar anamnestagandet för att se om ev ytterligare insatser kan behövas. Nämn minst 3 andra diagnoser/tillstånd som ofta förekommer parallellt med kronisk migrän. (1p)

Svar: MOH, huvudvärk av spänningstyp, depression, ångest, sömnstörningar

16. En väsentligen frisk 60-årig man utan hereditet för neurologiska sjukdomar remitteras till neurologen med raskt progredierande balanssvårigheter, fall, koordinationsstörning och sluddrigt tal. Symtomen började 1 år innan besöket. Patienten beskriver även svårigheter att tömma blåsan. Medföljande hustru beskriver en sömnstörning hos patienten som började några år innan motorikstörningen. Hustrun uppger att patienten lever ut sina mardrömmar och fäktar med armarna. Undersökningen visar att patienten har en ataxi, *risus sardonicus* och minipolymyoloner. *Bladder scan* visar urinretention. MR-hjärna visar lätt cerebellär atrofi och *hot cross bun*.

1. Vad är den mest sannolika diagnosen?
2. Nämn 3 differentialdiagnoser.
3. Vad kallas sömnstörningen som beskrivs och hur behandlar du den?
4. Är hot cross bun specifik för tillståndet som beskrivs?
5. Du bestämmer dig för DATSCAN-undersökning av hjärnan i syfte att mäta dopaminhalterna. Den utfaller u.a. Motstrider fyndet din diagnos?

1. Multipel systematrofi av cerebellär form (MSA-C). För diagnosen fordras ataxi och dysautonomi.
2. Autoimmun ataxi, paraneoplastisk cerebellär degeneration och prionsjukdom
3. RBD (REM behavior disorder). Om patienten och partner upplever det som besvärlig kan man behandla den med clonazepam till natten.
4. Nej, den kan förekomma vid ärftliga former av ataxi.
5. Nej. DATSCAN kan vara normal hos upp till 30% av individer med MSA-C.

17. En 23 årig man kommer in på akuten efter ett första generaliserat tonisk kloniskt anfall. Sambon berättar att han vaknade till, fick ryckningar i höger kroppshalva, sedan skrek han till, blev stel i kroppen och därefter började rycka i armar och ben, blev blå om läpparna och det kom fradga ur munnen. När ryckningarna var över, andades han djupt och det tog några minuter innan han successivt vaknade till. På akutmottagningen är han helt orienterad, han har bitit sig i tungan. Du finner inget fokalt.

Enligt Socialstyrelsens riktlinjer för behandling av epilepsi så graderas åtgärder vid utredning av misstänkt epilepsi enligt följande:

”bör erbjudas” används för rekommendationer med prioritet 1–3,

” kan erbjudas” för 4–7

” kan i undantagsfall erbjudas ”för 8–10.

Vilka av följande utredningar bör eller kan genomföras som led i utredning vid misstänkt epilepsi (prioritet 1–7)?

- Erbjudande av neurologisk bedömning inom fyra veckor från första vårdkontakten av läkare med erfarenhet av och aktuell kunskap om epilepsi
- Datortomografi
- EEG
- MR hjärna

Svar: Alla förutom datortomografi, som endast ska utföras i undantagsfall vid utredning av misstänkt epilepsi. Patienter med misstänkt oprovocerade fokala anfall bör genomgå MR hjärna som är mer känslig för epileptogena förändringar.

På MR finner du en misstänkt fokal kortikal dysplasi i gyrus frontalis sinister och EEG visar enstaka epileptiforma urladdningar frontotemporalt vänster. Patienten nämner att han haft ryckningar i höger hand (fokala anfall utan medvetandepåverkan, FUM) vid några tillfällen. Du bedömer att risk för nytt epileptiskt anfall är över 70 % de närmaste 5 åren och beslutar att initiera epilepsibehandling. Vilket läkemedel är inte förstahandsalternativ för behandling av denna sorts epilepsi? (1 p)

- Karbamazepin
- Valproat
- Levetiracetam
- Lamotrigin

Svar: Valproat

Vid vilket av preparaten bör man genomföra genetisk testning för HLA-B1502 förutsatt att patienten i fråga är av Hankinesisk eller thailändsk härkomst?

Svar: Karbamazepin, ökad risk för SJS i dessa befolkningsgrupper

Under vilka förutsättningar bör en patient med dessa undersökningsfynd remitteras till högspecialiserad epilepsiutredning/epilepsikirurgiutredning?

Svar: Om patienten har testat två epilepsimediciner antingen enskilt eller i kombination i adekvata doser med rätt indikation utan att uppnå anfallsfrihet. Då föreligger en läkemedelsresistent epilepsi, och patienten bör bli föremål för högspecialiserad epilepsivård.

Vilken mutation är vanligast förekommande vid dravets syndrom?

- *CACNA1A*
- *SCN1A*
- *TSC1*
- *UBE3A*

Svar: *SCN1A*

18. Du träffar en 20 årig på remiss enligt följande "Abnormal trötthet och svaghet – tacksam vidare utredning". Mannen går sista året på ett särskolegymnasium då han har inlärnings-, läs- och skrivsvårigheter samt minnesproblem. Det visar sig att patienten under ca 4–5 års tid upplevt sig alltmer dagtrött och svag. Hans tal har blivit ottydligare. Han känner sig inte sällan stel i händerna om han inte använt dem på länge.

Framför dig sitter en man som har högt hårfäste och även är tunnhårig uppe på hjässan. Han är lite insjunknen vid tinningarna muskulärt. Han ser trött ut (mild ptos bilat) och han pratar med lätt dysartri. Vid kroppsundersökning noteras en tydligt svag sternocleidomastoideus muskulatur samt svaghet i händer, han går klafsigt och klarar ej hälgång. Reflexerna är sidlika men svaga. Normal känsel.

Du misstänker att patienten lider av Dystrofia Myotonica typ 1.

a. Vilken ytterligare kroppsundersökning kan stärka din diagnosmisstanke (förutom att testa muskelkraften)? (0,5p)

Svar: Testa för (perkussions)myotoni el test för relaxationsstörning (ex snabbt greppa hand ouppvärmad)

b. Vilket av nedan labsvar skulle stämma bäst med diagnosen? (0.5p)

- a] Normalt- eller lätt förhöjt CK samt låg serum IgG
- b] Lätt förhöjt CK, högt B-glukos och hög s-testosteron
- c] CK på 200
- d] Högt laktat i blod

Svar: a

b= Kennedy. c= Duchenne

c. Vilket av nedan alternativa fynd stämmer bäst med diagnosen? (1p)

- a] Normal EMG, men uttalade förlängda distala latenser i motoriska nerver talande för en distal demyelinisering
- b] Myotoni, men ingen myopati enligt EMG
- c] Dekrement vid 3 Hz repetitiv nervsimulering (RNS) av m orbicularis oculi och oris bilat. Jitter vid SF-EMG i samma muskler
- d] Små och tunna motorunitpotentialer kombinerad med myotona urladdningar vid EMG, mer framträdande i distal muskulatur
- e] Positiva sharp waves och fibrillationspotentialer i armmuskler och i tungan

Svar: d

(0.5p) om b

- d. Det finns andra sjukdomar och tillstånd där man kan se myotoni kliniskt och/eller på EMG. Namnge två sådana. (1p)

Svar: Dystrofia myotonica typ 2, Myofibrillär myopati, Beckers, Thomsens (=myotonia congenita) Paramyotonia congenita, Na-kanal myotoni, Hyperkalemisk PP, Surt maltasbrist, McArdles, flertlet toxiska bl a statin, Poly/dermatomyosit, Endokrin myopati - Hypothyreos. Isaac och Morvan kan ges 0,25p max.

Efter att ha delgett diagnosen frågar du patienten om det symptom som påverkar hans livskvalitet mest negativt. Han nämner då sin dagsömnighet och morgonhuvudvärk.

- e. Hur resonerar du kring utredning och behandling av hypersomnin? (1p)

Svar: utredning: Hypersomni ingår i DM, men sömnapnéutredning och förekomst av nattlig hypoventilation bör övervägas här ändå (OSAS risken är förhöjd vid DM). Ok även att nämna spirometri /PEF för att se om pat har en respiratorisk påverkan (0.5p).

Behandling av ev OSAS. Om ej OSAS, behandling med centralstimulerande såsom modafinil så länge pat inte har en känd hjärtpåverkan (OBS! i SOS databas för Sällsynta Hällstillstånd nämns modafinil som terapi, utan förbehåll! (0.5p)

Dystrofia myotonica delar genetiska likheter med sjukdomar som Huntingtons sjukdom, Friedreichs ataxi och vissa spinocerebellära ataxier.

- f. Vad åsyftas? Hur ter sig dessa sjukdomar i slakten, dvs med varje ny generation? (1p)

Svar: Trinukleotidsjukdom 0,5p (guldstjärna om berättar om negativ korrelation mellan antalet repeats och sjukdomens svårighetsgrad) Uppvisar tecken på anticipation, dvs blir värre för varje generation och/el tidigare symptomdebut 0,5p. Man kan få 0,25p om man istället pratar om negativ korrelation mellan antalet repeats och sjukdomens svårighetsgrad.

Vid Dystrofia Myotonica, typ 1 finns det framför allt två dominerande orsaker till för tidig död, varför man som specialist bör känna till dessa och följa patienterna regelbundet med kontroller.

- g. Vilka är de två vanligaste orsakerna till för tidig död? (1p)

Andningspåverkan (ca 43%) 0.5p och hjärtdöd (artymier, ca 30%) 0.5p

19. En 47-årig kvinna kommer in via ÖNH-jouren. Behandlades vis ÖNH för en högersidig perifer facialispares med kortisonkur men som delvis läkt ut. Nu söker hon igen med tre dagars anamnes på förändrad smak, hängande mungipa på vänster sida samt svårare att helt stänga ögat på vänster sida. Hon upplever lätt irritation i ögonen, suddigare syn samt lätt ljuskänslighet på vä. sida. Ögonen visar rodnad i sklera med ökad kärlinjektion. Hon har haft låggradig feber senaste veckan, kring 38.3°C. hHärta och lungor ua, hon har inga körtlar på halsen men är lite svullen över vänster kind. I status perifer facialispares vä. Blodprover visar CRP 8, i övrigt normalt gällande Blod-, el, leverstatus, Calcium, Albumin. Likvor visar Albuminkvot 8,0 (ref <7), Monocyter 28 (ref 0–5), NFL 900 (ref <890), CXCL13 7 (ref <7,8). Borreliaserologi i blod och likvor är u.a. Inga oligoklonala band i likvor och IgG-Index är normalt.

a. Vilka bildmässiga undersökningar vill du beställa i din utredning? (2p)

MRT Hjärna inkl hjärnstam med och utan kontrast 1p samt DT Thorax 1p Det finns sparad likvor i kylan,

b. kan du namnge en analys som om den skulle visa sig vara positiv skulle stärka din diagnosmisstanke i detta fallet? (1p)

ACE 1 p

(FACS med CD4/CD8 kvot endast 0,25p)

c. Vilken diagnos misstänker du att hon lider av? Motivera (1,5p)

Neurosarkoidos mot bakgrund av sekventiell facialispares, nu misstänkt Heerfordts syndrom (parotit, anterior uveit, facialispares), lätt derangering av likvorprover.

Logiskt resonemang kring neuroborrelios och när titrar förväntas stiga kan ge delvis poäng exempelvis 0,5p då detta finns i det diff diagnostiska spektrat

Neurotrofa virus om logiskt resonemang kan tänkas ge 0,5p.

Guillain barre ger inga poäng även om bilateral el sekventiell facialispares kan vara initial presentation, så är tidsförloppet helt fel för GBS, givet hela bilden av fallet.

Hennes släkt är från Piteå på pappans sida och Dalarna från mammans sida. I hennes släkt finns en farbror som tidigare i livet haft återkommande svullnader i ansiktet, bilateral facialispares och har en mycket fårad tunga.

d. Vilken diagnos lider han sannolikt av (är orelaterat till patientens diagnos)?

Melkersson-Rosenthals syndrom (0,5p)

20. 38-årig man som är allogent stamcelltransplanterad för lymfom 10 månader innan och nyss insatts på oralt kortison via hudmottagningen för en graft-vs-host (GVHD) reaktion, söker akut med 6 dagars anamnes på tilltagande domningar och svaghet i benen. Besvären började i fötterna och nått upp till ljumskar. Har även smärtor i ländryggen som strålar ut i benen. Klagar på svårigheter att kissa och har inte kunnat sköta magen sedan 2 dagar. Vid nervstatus ser du att patienten inte kan stå på tår/hälar eller resa sig från huk. Behöver 1 levande stöd att gå 10 meter i rummet. Handstyrka är normal. Samtliga sensoriska modaliteter är nedsatta nedom ljumskarna, samt i underarmar och händer. Inga reflexer kan utlösas i ben eller armar och Babinskis tecken är neg. Patienten är ångestladdad och kallsvettig.

Puls 92, blodtryck 150/90. PEF 650. Blodsocker 16.7.

Primärjournen gör en LP på akuten som visar följande: 23 celler, varav samtliga mono. CSF albumin är normal.

a. Vilka två av nedan diagnoser är *mer* sannolika på basis av informationen hittills? (1p)

- a) Myelit i nedre torakalryggmärgen
- b) Guillain-Barré Syndrom
- c) Neuroborrelios
- d) Diabetes-relaterad neuropati

Rätt svar: b+c (0.5+0.5 =1p)

GBS mest sannolikt. Neuroborrelios kan inte säkert uteslutas i tidigt skede särskilt hos immunsupprimerade patienter trots relativt lågt antal celler i CSF.

Vid GBS får man ha upp till 50 celler/ul CSF.

Du är underläkare på avdelningen. Morgonen efter inläggning (*dag 7 efter debut*) är patienten kraftigt paretiskt i benen, måttligt paretiskt i händer samt börjar få svårt att knipa vä öga. PEF ligger nu på 500. Puls varierar mellan 80–90, men telemetri visar inga arytmier. KAD har satts.

Du tar emot kompletterande CSF svar: Borreliaserologi i CSF och blod, samt HSV/VZV, EBV och CMV PCR i likvor är ua.

CXCL13 är ua.

S-tacrolimuskoncentration 18 µg/L (referens 5–20).

MR ländrygg visar kontrastuppladdning av lumbosakrala nervrötter.

Neurofys visar förlängda F-svar, långsamma ledningshastigheter och förlängda distala latenser.

b. Vad misstänker du för sjukdom? Bedömer du skadelokalisation vara myelin eller snarare axon i perifera nerver? Vilken behandling inleder du? (2.5p)

Rätt svar: GBS eller AIDP (1p); Myelin –AIDP (0.5p); IVIg eller plasmaferes (1p)

Dagen efter avslutad behandling (*dag 10*) är patienten inte förbättrad motoriskt i benen eller händerna.

C. Vad är lämpligaste nästa steg (0.5p)

- a) Byta till en annan immunomodulerande terapi jämfört med föregående
- b) Upprepa samma immunomodulerande terapi som gavs första gången
- c) Evidens för upprepning av immunomodulerande behandling saknas i detta skede

Rätt svar: c (0.5p)

Patienten förbättras motoriskt med start 4 dagar efter avslutad behandlingen (dag 14). Snart därefter börjar patienten gå med gåbord och upplever bättre motorik i händer. Sensoriska nivån går ned till knähöjd. Han skrivs ut till en rehabiliteringsklinik 3.5 veckor efter symtomdebut. Drygt 1 vecka senare (*4.5 veckor efter debut*) skickas patienten i retur till akuten pga nyttillkommen försämrad motorik. Sitter ånyo i rullstol.

d Vad misstänker du som förklaring till försämringen? (0.5p)

Rätt svar: behandlingsrelaterad fluktuation (som sker hos upp till 10% av patienter med GBS inom ca 10–60 dagar)

e. Vilken av nedan alternativ är lämpligaste nästa steg (0.5p):

- a) Byta till en annan immunomodulerande terapi jämfört med första behandling
- b) Upprepa samma immunomodulerande terapi som gav första gången
- c) Ha is i magen och vänta på att förloppet vänder åt rätt håll

Rätt svar: b, det finns evidens för nytta med upprepad immunterapi vid behandlingsrelaterad fluktuation (ej byte) (0.5p)

f. Denna patient var tidigare allogent stamcelltransplanterad (ASCT). Ett läkemedel som används rutinmässigt hos patienter som genomgått ASCT för att minska risken för GVHD kan inducera kronisk inflammatoriska neuropatier och /eller encefalopati även i terapeutiska koncentrationer. Vad heter det läkemedlet? (0.5p)

Rätt svar: Tacrolimus (eller calcineurinhämmare) (0.5p)

21. En 42 årig, tidigare frisk kvinna, icke-rökare, insjuknar med åskknallshuvudvärk i bakhuvudet några timmar efter en fest. Smärtan övergick sedan till tryckande karaktär, VAS 3–4 och satt i pannan och bakhuvudet. Huvudvärken svarade initialt bra på Alvedon men det förekom flera åskknallsliknande episoder under de tre efterföljande dagarna. Efter dag 3 tillkomst av illamående och synfältsbortfall åt vänster, foto och fonofobi. Dottern upplevde mamman som av och till förvirrad, bestämde sig för att ta patienten till akuten där du träffar henne. Hon är inte orienterad i tid men plats, Kommer inte ihåg så mycket om festen hon var med, endast att alla druckit för mycket. I status noterar du högt blodtryck 195/90 mmHg, hemianopsi åt vänster samt positiv babinski bialteralt. För övrigt likstora isoreaktiva pupiller, inga kranialnervpareser, inga sensorimotoriska bortfall eller ataxi, symmetriska reflexer. DT hjärna visar en liten mm-stor subaraknoidal blödning i höger fissura sylvii och två subakuta infarkter occipitalt och parietal höger. DT angio visar små kaliberväxlingar i ACA A2 segment bilateralt, PCA höger och MCA M2 segment höger, inget aneurysm Basilaris och vertebralartärer är u.a. Lumbalpunktion visar 8 celler (6 leu, 2 mono), normalt albumin och normalt spektrofotometri.

a. Vilken diagnos och differentiella diagnoser är möjliga i detta fall? (1p)

Svar: RCVS (0.5 p), Diff diagnoser (efter DT+ DT angio svar): vaskulit, intrakraniella dissektioner, sinustrombos, PRES, status migränösus med vasospasm (0.5 p om 3 diff diagnoser)

b. Vilka riskfaktorer/tillstånd ofta finns associerade till denna diagnos? Ange exempel på 10 av de mest förekommande utlösande faktorer (1 p).

- Post partum (kan kompliceras vid samtidig användning vasoaktiva substanser samt eklampsi/pre-eklampsi/cervikal artärdissektion)
- Tumörer som utsöndrar katekolaminer: feokromocytom, bronchial carcinoid tumour, glomus tumours
- Hyperkalcemi
- Porfyri
- Skalltrauma
- Neurokirurgi
- Sinustrombos
- Primära huvudvärkstillstånd: migrän, ansträngningshuvudvärk, koital huvudvärk (orgasmhuvudvärk)
- Spinal subdural hematom
- Carotis endarterektomi (reperfusionssyndrom)
- Vasoaktiva läkemedel
- Antidepressiva läkemedel, tex SSRI (ovanligt)
- Alfareceptoragonister, tex avsvällande näsdroppar (phenylpropanolamine, pseudoephedrine, ephedrine)

- Triptaner
- Bromokriptin (pravidel)
- Immunosuppressiv behandling (tacrolimus, cyclofosfamid, interferon-alfa)
- Immunoglobulinbehandling
- Erytrocyttransfusion
- Kokain, amfetamin, MDMA, LSD, cannabis, alkoholintoxikation m fl.
- Ginseng och andra naturläkemedel
- Nikotinplåster
- Ergotamine tartrate, Methergine, Bromocriptine, lisuride, isomethepine

c. Hur går du vidare med utredning, observation (vårdnivå) och behandling? (2 p)

LP komplettera med odling och serologier nämligen borrelia, Herpes, varicella, CXCL13

Blodprov vaskulit (ANA; ANCA; kardiolipin AK, Lupus, ACE, bla)

Observation på NAVE, täta kontroller. NIVA vård om behov av intraarteriell nimotop behandling för tät vasospasm/hypoperfusion, blodtryckreglering för att motverka lågt blodtryck.

Behandling: kalciumflödeshämmare Nimodipin: i minst 3 veckor, startdos 60 mg x6, nedtrappning efter 2 veckor enligt symtom.

Kontroll DT hjärna + DT - angio innan utskrivning (5–7 dagar efter behandling). MR hjärna för att utesluta vaskulit om utebliven förbättring (mikroblödningar, inflammation i kärlväg)

d. Hur utesluter du de andra differentiella diagnoserna? Förklara ditt resonemang.

Förbättrade kaliberväxlingar efter insatt behandling (partiell eller komplett regress, regress med byte av plats för drabbat segment, färre drabbade segment, avsaknad av nya infarkter och blödningar).

Patienten förbättras sakta men säkert efter behandlingen du har föreslagit, dock återkommer huvudvärken då och då.

e. Vad gör du innan utskrivningen? Vilka råd ger du till patienten och när kommer du att träffa henne igen? (2p)

Lugnande besked, även om ökad strokerisk är tillståndet reversibelt

Seponera läkemedel och substanser som kan trigga RCVS

Informera patienten om att undvika aktiviteter som triggar tillståndet: fysisk ansträngning, sexuell aktivitet, valsavmanöver.

Telefonuppföljning efter 2 veckor – vidare nedtrappning nimotop?

Uppföljning med DT hjärna och DT angio inom 8

22. En 45 år gammal man som i berusat tillstånd cyklar omkull och ådrar sig en hög cervikal skada på C2 nivå. Han intuberas initialt och därefter tracheostomerad. Han förblir tetraplegisk. Redan under tiden på spinal rehab utvecklar han en svår spasticitet. Du tillkallas för en neurologisk bedömning och behandlingsförslag då man inte kommer längre med rehabiliteringen, ”han halkar av sängen när man försöker göra KP (kontraktur profylax).

- a. Vad föreslår du som första hands behandling? (1p)
Per oralt baklofen

- b. Kan du nämna några fördelar med spasticitet? (2p)
Bibehåller muskeltonus, minskar risken för DVT, reglerar vikten, reglerar blodglukos, undviker atrofi av muskulaturen, man kan stå och gå på sin spasticitet

- c. Kan du nämna några faktorer som kan aggravera spasticiteten? (2p)
Smärta, klåda, Urinstämna, förstoppning, värme, kyla, infektion

- d. Vad är indikationen för intratekal behandling? (1p)
Generaliserad spasticitet där övriga behandlingar inte är tillräcklig

