



Specialistexamen i neurologi

Stockholm

8-9 juni 2022

Utan FACIT

Skriv tydligt, klart och koncist!

Varje fråga ger max 6 poäng

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 facialis- och hemipares, högersidig känselnedsättning, synfältpåverkan 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? (0,5p)

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. (1 p)

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. (1p)

d. Tidsfönstret för trombektomi har förändrats under senare tid. Ange nu rådande tidsfönster för trombektomi. (1p)

e. Diskutera vilka neuroradiologiska förutsättningar som behöver vara uppfyllda vid olika tidsfönster för trombektomi. (1p)

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? (1p)

g. Vilken vanlig typ av hjärnblödning anses innebära större risk för ny hjärnblödning? (0,5)

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 vänster arm. Har hemtjänst en gång 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 knappnål i samtliga extremiteter. Reagerar för hotrörelser från höger och vänster.

a. Var skall man i första hand misstänka att skadans anatomiska lokalisation är belägen? (1 p)

b. Vad kallas tillståndet? (1 p)

c. Vanligaste orsak till tillståndet? (1 p)

d. Varför kan patienten andas själv trots att det föreligger tetraparalys? (1 p)

e. Diskutera hur väl man kan förvänta sig att patienten kan föra ett intellektuellt resonemang. Diskutera även hur väl patienten kan förväntas höra. (1 p)

f. Ge ett exempel från allmän litteratur där tillståndet beskrivs. (1 p)

3. En 35-årig tidigare frisk kvinnlig advokat söker p.g.a 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? (1)

b. Hur förväntas Dix-Hallpike-testet utfalla? (1p)

c. Lämplig vidare utredning? (2p)

d. Lämplig behandling i detta läge? (2p)

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

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

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

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)

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 Babinskis tecken är positivt bilateralt. Pupillerna är 3–4 mm i diameter bilateralt och reagerar på ljus. Doll's Eye test visar inget säkert patologiskt.

- a. Ange de två viktigaste differentialdiagnoserna och motivera ditt svar (3 p).

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

- b. Vilken undersökning är det? Hur blir utfallet om även den (liksom Doll's eye test) är normal, och hur tolkar du fynden i så fall? (3 p)

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 uttrötthet 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 liknande symtom men 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 facialis svaghet 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 käk reflex 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)

b. Förslag på differentialdiagnoser? (1p)

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)

7. Kjell 77 år har en känd 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 epidydimit med Ciprofloxacin sedan en dryg vecka.

Igår hörde han av sig till neurologimottagningen och beskrev 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 ögonlutning 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 p.g.a. den nedsatta munmotoriken. Han kan harkla sig. Uppgående utan stöd, ingen svaghet eller uttröttbarhet 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)

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

10. Det finns för närvarande 16 olika substanser (exklusive rituximab och autolog blodstamcellstransplantation - AHST) 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.

(0,25p för varje rätt svarad "ruta" = 6p totalt).

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				
AHST*				

po = Per oralt

iv = Intravenöst

sc = Subkutant

im = intramuskulärt

IR = Immunrekonstitution

* = Ange den huvudsakliga terapeutiska substansen

11. En 35-årig kvinna kommer in på akuten en kväll p.g.a. 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?

13. Under ett jourpass på akuten kommer en patient på remiss från ögonklinik. Det gäller en 23 årig 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 fränsett 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)

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

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

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)

14. En 78 årig väsentligen frisk man frånsett 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 framförallt 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 viktneđgång då de gör att han undviker att äta annat än soppa/passerad mat. Neurologisk undersökning u.a.

- a. Vilken diagnos är mest trolig och vilken kranialnerv är involverad (nummer)? (2p)

- b. Nämn minst 2 smärtdiagnoser som man kan fundera som differentialdiagnostiska möjligheter som kan ge delvis liknande symtom. (1p)

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)

- d. Vad rekommenderar du för ytterligare utredning för att utesluta sekundär genes bakom tillståndet? (1p)

- e. Vilken medicinsk behandling rekommenderar du primärt mot smärtan? (0,5.p)

- 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)

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 med förebyggande behandling (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)

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

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)

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)

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.

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

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

På MR finner du en misstänkt fokalt 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.

b. Vilket läkemedel är inte förstahandsalternativ för behandling av denna sorts epilepsi? (1 p)

- Karbamazepin
- Valproat
- Levetiracetam
- Lamotrigin

c. För vilket av preparaten bör man genomföra genetisk testning för HLA-B1502 förutsatt att patienten i fråga är av Hankinesisk eller thailändsk härkomst? (1 p)

d. Under vilka förutsättningar bör en patient med dessa undersökningsfynd remitteras till högspecialiserad epilepsiutredning/epilepsikirurgiutredning? (2 p)

e. Vilken mutation är vanligast förekommande vid Dravets syndrom? (1p)

1. *CACNA1A*
2. *SCN1A*
3. *TSC1*
4. *UBE3A*

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 otydligare. 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 insjunken 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)

- b. Vilket av nedanstående labsvar skulle stämma bäst med diagnosen? (0.5p)
 - 1] Normalt- eller lätt förhöjt CK samt låg serum IgG
 - 2] Lätt förhöjt CK, högt B-glukos och hög s-testosteron
 - c] CK på 200
 - d] Högt laktat i blod

- 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 distalta muskulatur
 - e] Positiva sharp waves och fibrillationspotentialer i armmuskler och i tungan

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

- e. Efter att ha delgett diagnosen frågar du patienten om det symptom som påverkar hans livskvalitet mest negativt. Han nämner då sin dagsömnighet och morgonhuvudvärk. Hur resonerar du kring utredning och behandling av hypersomnin? (1p)

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 släkten, dvs med varje ny generation? (1p)

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)

19. En 47-årig kvinna kommer in via ÖNH-jouren. Behandlades vis ÖNH för en högersidig perifer facialis pares 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 facialis pares 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)
- b. Det finns sparad likvor i kylan, kan du namnge en analys som om den skulle visa sig vara positiv skulle stärka din diagnosmisstanke i detta fallet? (1p)
- c. Vilken diagnos misstänker du att hon lider av? Motivera (2 p)

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 facialis pares och har en mycket fårad tunga.

- d. Vilken diagnos lider han sannolikt av (är orelaterat till patientens diagnos)? (1p)

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 nedanstående diagnoser är *mer* sannolika på basis av informationen hittills? (1p)
- Myelit i nedre torakalryggmärgen
 - Guillain-Barré Syndrom
 - Neuroborrelios
 - Diabetes-relaterad neuropati

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. Pulsens 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 neg. 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? (3 p)

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

c. Vad är lämpligaste nästa steg (0,5p)

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

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)

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

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

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.

f. Vad heter det läkemedlet? (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? (1 p)

- b. Vilka riskfaktorer/tillstånd ofta finns associerade till denna diagnos? Ange exempel på 4 av de mest förekommande utlösande faktorer (1 p)

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

- d. Hur utesluter du de andra differentiella diagnoserna? Förklara ditt resonemang (1 p)

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? (1 p)

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 tracheostomeras därefter. 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 vidare med rehabiliteringen då kroppen inte medverkar vid fysioterapin. (Kontrakturprofylax).

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

- b. Kan du nämna 4 fördelar med spasticitet? (2 p)

- c. Kan du nämna 4 faktorer som kan aggravera spasticiteten? (2 p)

- d. Vad är indikationen för intratekal behandling? (1 p)