

Skriftligt prov för specialistexamen i neurologi, Göteborg 1998-05-05

1. Behandling med antiepileptika medför en ökad fosterskaderisk. Det är därför viktigt att rätt kunna råda och handlägga kvinnor med epilepsi som är gravida eller planerar graviditet:

- a) I vilken storleksordning är riskökningen för "major malformations" hos patienter som behandlas p g a epilepsi jämfört med hos friska kvinnor och vilka missbildningar gäller det?
- b) Något/några antiepileptika medför en specifik riskökning för spina bifida. Vilket/vilka gäller det och hur stor är risken? Kan risken minskas? Hur?
- c) Vilka behandlingsprinciper gäller vid planerad graviditet, när det gäller preparatval, doser, anfallskontroll, prenataldiagnostik, förlossning och amning?

2. Vad vet du om genetiken vid MS?

- a) Finns någon specifik typ av nedärvning?
- b) Föreligger association med någon känd gen?
- c) Du träffar på mottagningen en 30-årig kvinna med MS. Hon har haft fyra skov med varierande symtom. Har lätta restsymtom med känselstörning i vänster ben och ingen progressiv sjukdom. Hon överväger att skaffa barn. Maken är frisk. Vilken information kan Du ge henne beträffande MS-risken för de barn hon kan komma att få?

3. Lambert-Eatons myastena syndrom (LEMS) är en mindre vanlig men behandlingsbar neuromuskulär sjukdom. Dess kliniska symtom och undersökningsfynd brukar skilja sig från myasthenia gravis.

- a) Vilka är de viktigaste symtomen och undersökningfyndet vid LEMS?
- b) Beskriv den patofysiologiska mekanismen vid LEMS:
- c) Kan man med laboratorieundersökningar differentialdiagnostisera mellan LEMS och myasthenia gravis? I så fall hur?
- d) Vilken tumör är särskilt starkt associerad med LEMS?
- e) Hur behandlas LEMS?

4. Den terapeutiska effekten av dopaminagonister vid Parkinsons sjukdom är svagare än för L-dopa. Agonisterna anses dock ha vissa fördelar framför L-dopa.

a) Vilka är dessa fördelar?

b) Avviker biverkningarna för agonisterna i något avseende från dem för L-dopa? I så fall hur?

c) Vilka agonister finns registrerade i Sverige?

d) Vilka särskilda användningsområden har apomorfin?

b) Hur kan essentiell tremor särskiljas från fysiologisk tremor?

c) Hur behandlas essentiell tremor?

d) Vad menas med ortostatisk tremor och hur behandlas sådan?

6. En 64-årig kvinna kommer på remiss med anamnes på smärta i vänster öga, dubbelseende och nedhängande vänster ögonlock. Smärtan har debuterat i och runt vänster öga sex månader tidigare. Smärtan, som är omväxlande bultande och sprängande, har successivt ökat så mycket att hon har svårt att sova och tar stora doser analgetika. Efter tre månader fick hon dubbelseende vid blick åt vänster, vilket tilltagit mer och mer. Under de senaste fyra veckorna har vänster ögonlock fallit ned mer och mer.

Vid undersökningen är patienten i gott allmäntillstånd men är klart smärtpåverkad. Blodtrycket är 160/80. Hon har komplett vänstersidig ptos och när ögonlocket lyfts visar sig en dilaterad pupill. Vid direkt och indirekt belysning förblir vänster pupill dilaterad men höger reagerar normalt. Höger ögas rörelser är normala men vänster öga är helt orörligt. Vänster cornealreflex saknas. Vänster öga visar ingen exophthalmus och ej heller venös stas i ögonlocket eller konjunktiva.

A. Svara "ja" eller "nej" på vart och ett av följande påståenden:

Ja Nej

a) Ett blåsljud hörbart över vänstra delen av pannan indikerar en bakomliggande carotico-cavernös fistel.

b) Pupillförändringen indikerar påverkan på vänster n opticus.

c) Bortfallen vänster cornealreflex indikerar påverkan på trigeminusnerven.

d) Ptosen indikerar påverkan på n facialis.

e) ögonrörelsestörningen är förenlig med intakt n trochlearis.

B. Vilka av följande skadelokalisationer är möjliga? Svara "ja" eller "nej" på varje fråga.

Ja Nej

a) Orbita.

b) Främre skallgropen.

c) Närheten av sinus cavernosus.

d) Hjärnstamsnivå.

e) Clivus.

C. Vilken patologisk anatomisk orsak är möjlig? Svara "ja" eller "nej".

Ja Nej

a) Gliom

b) Aneurysm

c) Meningeom

d) Metastas

e) Mucocele

D. Vilken av dessa diagnoser är i detta fall troligast? Vilken eller vilka undersökningar skulle Du i första hand beställa?

7. Utredning och behandling av hypersomni:

a) Vilka utredningar bör Du överväga vid hypersomni?

b) Hur utföres MSLT?

c) Vilka symtom ingår i den narkoleptiska tetraden? Vilket eller vilka av dessa symtom kan uppträda även hos personer utan narkolepsi?

d) Vilken behandling användes vid narkolepsi?

e) Vilken behandling används vid obstruktivt sömnapné syndrom?

f) Hur behandlas restless legs-syndrom (RLS) med periodiska benrörelser under sömn (PLMS)?

8. Beskriv nuvarande kunskapsläge avseende sjukvårdsmässig tillämpning av fibrinolys vid akut stroke. Vilka faktorer är särskilt relevanta för risk/nytta-bedömningen?

9. En 27-årig kvinna, tidigare frisk förutom en stressrelaterad migrän, upplever mot eftermiddagen relativt plötsliga och ökande nacksmärtor som inte påminner om migränen. Hon tar ändå sin bil för att köra till jobbet (nattjänstgöring som sjuksköterska på sjukhusets kirurgintag), men kör emot en lyktstolpe åt vänster. Jourhavande internmedicinare finner en uppskärad kvinna med normalt somatiskt status, EKG och rutinlaborationer. Han ringer till Dig som neurolog vid sjukhuset, som ej har jour eller formell bakjour i neurologi. Han rapporterar att han inte finner något säkert i neurologstatus, utöver en misstänkt total hemianopsi åt vänster. Akut DT skulle är u a. Preliminär bedömning? Vilka åtgärder rekommenderar Du?

Hur modifieras ställningstaganden vid Din avdelning (neurologavdelning vid välutrustat länssjukhus, där Du tjänstgör som neurologspecialist) av följande utredningsfynd dagen efter inkomst. Kommentera (preliminära diagnostik, utredningskompletteringar, behandlingsimplikationer vid varje fynd var för sig, oberoende av övriga:

a) Noninvasiv hjärtundersökning visar öppet foramen ovale.

b) Hereditet finns för venösa trombosor.

c) Patientens migrän har alltid debuterat med ljusblixtar och visuella illusioner åt vänster.

d) Nackvärken fortsätter att vara svår, patienten är yr och illamående, lätt vakenhetssänkt.

e) Patienten är febril, uppger ledvärk och allmänpåverkan.

10. En 45-årig homosexuell man söker för en månads tilltagande tal- och lässvårigheter. Den senaste veckan har han haft högersidig ansiktsförlamning och sämre kraft i höger hand och arm. Han är tidigare frisk, fränsett att han de senaste månaderna haft upprepade övre luftvägsinfektioner för vilka han fått antibiotikabehandling.

Status: Vita beläggningar på tungan. Oral candidainfektion? Inga hudförändringar och inga förstörade lymfkörtlar att palpera. Hjärta och lungor auskulteras u a. Svår dysfasi med påtagliga expressiva problem, men även impressiva inslag finns. Dessutom finns en klar dyslexi och dysgrafi. Högersidig central facialispares, positiv Grasset höger och en medelsvår pares av höger hand-arm. Lättare pares av höger ben. Ingen reflexasymmetri, men Babinskis tecken positivt på höger sida. Sensoriskt ingen påverkan. Koordinationstester u a.

Utredning: Hb, Lpk och Tpk är u a. Diff visar lätt sänkta lymfocyter. CRP <5. HIV-test x 2 är positiva och Western blot positivt för HIV-I.

Likvoranalys: 7 mono/mikroliter, IgG-index förhöjt 0,86 och Albuminkvot 3,9. Flera oligoklonala band i gammaområdet av IgG påvisas. MRT hjärna: I vänster hemisfär ses multipla stora vitsubstansförändringar med subkortikal belägenhet. Dessutom mindre förändringar i basala ganglierna vänstersida och en strimformig förändring i vänster capsula externa, som sträcker sig ut kortikalt mot insula. Ingen barriärskada ses. Ingen masseffekt och inget expansivt inslag.

a) Ange differentialdiagnostiska överväganden och förslag till kompletterande utredning.

b) Denne patient har drabbats av ett tillstånd som numera är starkt förknippat med HIV-infektion men tidigare var betydligt ovanligare och förekom framför allt vid lymfoproliferativa sjukdomar och förvärvade eller kongenitala immunbristtillstånd. Vad kallas denna sjukdom?

c) Vilken är etiologin och hur säkerställs diagnosen?

d) Behandling?

e) Prognos?

11. Hypothyreos är en lurig diagnos, speciellt hos äldre, och ger i hög procent av fallen tydliga neuromuskulära symptom, som bl a innehåller muskelsvaghet, krampsmärtor och ökad muskulär uttrötthet. Kommentera fynden i status och vid lab.undersökning.

a) Muskelvolym.

b) Reflexer.

c) CK-värden.

d) EMG-fynd.

e) Sensibilitetsstatus.

f) Vilken är den viktigaste differentialdiagnosen och hur utesluts den?

12. Gör kort beskrivning av distinktionen mellan lakun/lakunärt syndrom/lakunär hjäminfarkt.

a) Vanligaste lokalisationer, symtom:

b) Vilka diagnostiska problem finns neuroradiologiskt?

c) Behandlingsaspekter:

d) Vilka differentialdiagnostiska överväganden (visavi andra stroke-subgrupper) kan göras vid kombinationen misstänkt sensorimotoriskt lakunärt syndrom och capsulo-striatal infarkt hos kärlsjuk patient i 75-årsåldern. Vilka utredningsaspekter kan associeras till dessa överväganden?

13. Du kallas till en av Neurologiklinikens vårdavdelningar. En 25-årig man ligger på avdelningen sedan några dagar. Han ådrog sig för cirka åtta år sedan en förlamning i samtliga extremiteter p g a en traumatisk ryggmärgsskada. Han opererades på neurokirurgisk klinik med laminektomi och främre fusion enligt Cloward. Vid uppvaknandet hade han en liten pupill och något hängande ögonlock på höger sida. Han rehabiliterades till rullstolssittande och har kunnat köra rullstol själv trots att han ej har fullgod funktion i händerna. Han har besvärats av kraftig värk från sätesregionen ända sedan olyckan och han beskriver utbredningen av denna som en "toalettsits". Sedan ett år har patienten fått minskad kraft i händerna och har svårt att köra rullstol och kateterisera sig själv. Han uppger att förutom värk i händerna har en domningskänsla spritt sig från att tidigare involvera *dig 4-5* till att nu även involvera *dig 2-3*. Patienten har intagits på avdelningen för utredning av progressen.

a) På vilken nivå, cirka, var den ursprungliga traumatiska skadan?

b) Hur benämns och varför hade patienten fokalneurologi i ansiktet efter uppvaknandet från operationen?

c) Vad är det för smärttillstånd som patienten har och vilken terapi föreslår Du?

d) Vad beror progressen på? Kan man göra något åt den?

Under det att Du undersöker patienten blir han kraftigt rödfärgad i ansiktet och syster uppmäter ett blodtryck på 250/150. Patienten blir också svårkontaktbar och klagar på huvudvärk.

a) Vad beror detta på?

b) Vad gör Du i akutsituationen?

c) Patienten kommer regelbundet årsvis på återbesök till Neurorehab-mottagningen. Vad tycker Du är det viktigaste att kontrollera?

14. En 60-årig kranmaskinist, som varit tidigare frisk, söker på Bygghälsan på grund av svårigheter att orka med arbetet. Sonen som följer med nämner något om tillbud på arbetsplatsen på grund av att fadern inte verkar ha normal synfunktion. Han har även klagat över trötthet och yrsel.

Kollegan på Företagsmottagningen kunde inte hitta några mer dramatiska fynd i allmän undersökning innefattande ett summariskt neurologiskt status. Synundersökning var dock svår att genomföra, delvis på grund av bristande koncentrationsförmåga från patientens sida. Han verkade ha en vertikal-nystagmus vid blick uppåt och uppvisade en huvudtremor av postural typ när man prövade ögonrörelser.

Patienten remitteras till Dig och anländer på ett nybesök cirka tre veckor senare. Han har då börjat utveckla en dysartri av cerebellär typ och fumlighet i vänster arm. Det föreligger en svåranalyserbar sensibiliseringsstörning i höger ansiktshalva, Babinski fenomen bilateralt, grav minnesstörning samt någon form av myoklonier i höger lårmuskulatur. MR, DT och likvorprov innefattande elfores, som raskt genomfördes, visade helt normala förhållanden.

a) Förslag till ytterligare utredningar?

b) Diagnosförslag?

15. Du är neurolog på ett regionssjukhus och sköter neurologkonsulterna på Medicinkliniken i X-köping. Man konsulterar Dig rörande en 50-årig kvinna som opererats för två år sedan på grund av, mammarcancer. Efter att under hela första året ha mått bra har hon utvecklat lymfkörtel-metastaser, som bestrålats och behandlats och som gått i regress. Senaste halvåret uppvisat lungmetastaser samt levermetastaser. De senare påvisade genom ultraljudsundersökning och misstänkta på grund av ascites. DT skulle vara u.a. Man planerar cytostatika-behandling.

När Du undersöker patienten kan hon varken gå eller stå. Hon uppvisar ataktiskt knä-häl-prov, inga säkra sensibiliseringsstörningar, men en ganska grov intermitterant hand-arm-tremor med "flapping"-inslag.

Vilket/vilka neurologiska diagnosförslag har Du? Ge även synpunkter på patogenesen.

16. Gift 75-årig kvinna med hypertoni och hyperuricemi. Söker Akutmottagningen vid sjukhuset för smärtor från höger kind-överläpp dygnet runt. Nu mer intensiva, stör sömnen, undviker att tugga. När hon talar, äter eller rör vid kinden utlöses mycket intensiva smärthugg i skurar på någon minut. Det finns också en dovare värk inom samma område. Smärtorna är som elektriska stötar. Besvären har funnits i ett år med enstaka fria veckor. Patienten tror att de började efter en tandbehandling (rotfyllning höger överkäke). Tidigare sökt distriktsläkare, som kallat tillståndet för "nervsmärtor" och ordinerat Tegretol 0,1 g X 3. Till en början mycket god effekt, men senaste månaden terapivikt trots höjning till 2 x 3. Känner sig yr och trött. Tagit snedsteg de senaste veckorna.

I status gråtande kvinna, svårt att sitta stilla, ängslig. Nedsatt känsel för ytlig beröring diagonalt inom ett 3-4 cm band framför käkleden höger över kinden och över högra delen av överläppen och näsvingen. Inom kinden utlöses dessutom stickande smärtor vid känselprovningen. Stick upplevs obehagligt inom samma område. Cornealreflexen är nedsatt på högersida. Hör viskstämma höger 1 dm, vänster 1,5 m. Går något vingligt, Romberg lätt ostadig, gungar något bakåt och åt höger. Babinski -/-. Inget papillödem. Bltr 200/100, RR, frekvens 70.

- a) Smärtdiagnos?
- b) Topisk och etiologisk diagnos?
- c) Differentialdiagnoser?
- d) Förslag till utredning.
- e) Förslag till smärtlindring i akutskedet och om kroniska smärtor kvarstår.

17. DU ser en 38-årig dataoperatör i Din egenskap av neurologkonsult på en kirurgavdelning, där han observerats under tre dygn efter flera veckors buksmärter med illamående, enstaka kräkningar och avmagring samt svårighet att behålla maten. Han har under senaste veckan försämrats med yrsel och balansproblem. Senaste dagarna även lätt desorientering, tett sig glömsk. Patienten är rökare men missbrukar ej alkohol. Har ett ansvarsfullt arbete, som han sköter bra, inget känt missbruk, psykiskt stabil. Under de senaste åren flera gastrointestinala ingrepp på g a ulcus och gallvägssjukdom, vilket till slut lett till gastroenteroanastomos och partiell ventrikelresektion.

I status finner Du en magerlagd, vaken, ej nackstyv, afebril man med normalt blodtryck som företer lätt desorientering, medverkar dock bra till undersökningen. Symmetrisk blickriktningnystagmus grad I horisontellt och konvergensparalys, men bibehållen vertikal blickrörelse som dock går ryckigt. Romberg odeciderad falltendens, bredspårig gång, obalans med gungning vid Grasset, antydd grov tremor vid finger-näs och häl-knä. Lätt hypoestesi alla

kvaliteter strumpformat, akilles-areflexi, Babinski negativ. Inget papillödem. Klarar 2/5 -saksprov.

a) Vilken är den troliga diagnosen? Vilka symtom talar för diagnosen?
Utredning?

b) Etiologi och patofysiologi? Vilken behandling ordinerar Du?

18. 53-årig kvinna. En syster har haft långdragen trombocytopeni. Patienten har eventuellt haft symtom redan i barndomen, lättare andfådd på fjällsemestern. Från cirka 25 års ålder sakta tilltagande bilateral ptos. De senaste 10 åren tilltagande muskulär uttröttbarhet i extremiteterna. Muskulär ansträngning leder till trötthet som kan kvarstå under ett dygn. De senaste 10 åren upplevt hjärklappningsattacker. Senaste fem åren noterat minnesstörning och subjektivt mindre känslodjup än tidigare.

Status: Partiell extern ophthalmoplegi och diskreta pareser i ben-, hals- och ansiktsmuskulaturen.

a) Preliminär diagnos?

b) Utredningsförslag?