

۱۱) پسر 12 ساله ای با سابقه پاپیلاری تیروئید کارسینوما و عمل توتال تیروئید و ید درمانی از دو سال قبل به علت وجود غدد لنفاوی گردنی مراجعه کرده است. در سونوگرافی چندین غده لنفاوی به قطر 8-10mm بیضی شکل توأم با کلسیفیکاسیون و جزء cystic وجود دارد.

اولین اقدام در مورد این بیمار چیست؟

الف) جراحی

ب) دادن ید رادیواکتیو

ج) FNA همراه با Tg washout

د) Alcohol ablation

۱۲) دختر 17 ساله ای با شکایت امنوره اولیه مراجعه کرده است. در معاینه قد 160cm، وزن 40kg، فشار خون 60/80mmHg، PR=60 و T=36 است و از نظر بلوغ رشد پستانها در مرحله Tanner IV بوده و خشکی پوست و هیپرتریکوزیس دارد. با توجه به تشخیص همه گزینه های زیر صحیح است بجز:

الف) میزان LH و FSH در این بیمار پایین است

ب) علیرغم افزایش وزن بیمار ممکن است امنوره برای ماهها ادامه یابد

ج) میزان T3 و T4 در این بیماران افزایش می یابد

د) میزان IGFI, leptin, DHEAS در این بیماران کاهش می یابد

۱۳) پسر 15 ماهه ای با نایبایی ارجاع شده است. در معاینه هیپاتواسپلنومگالی و تاخیر تکاملی و FTT دارد و ABR مختل است. در آزمایشات آنمی شدید گزارش شده است. کدام اقدام تشخیصی زیر ارجح می باشد؟

الف) MRI مغز

ب) اسپیراسیون مغز استخوان

ج) بررسی آنزیمی گوشه

د) گرافی اسکلتی

سایت کنکور

Konkur.in

۱۴) دختر 10 ساله ای به علت گتواسیدوز دیابتی در ICU بستری است 6 ساعت بعد از درمان دچار برادیکاردی حرکات تشنجی و افت سطح هوشیاری می شود. اولین قدم در درمان این بیمار کدام است؟

- الف) بازبینی حجم سرم دریافتی و کاهش حجم سرم
- ب) اندازه گیری گاز خون وریدی و الکترولیت‌های سرم به صورت اورژانسی
- ج) انجام تصویربرداری اورژانسی از مغز
- د) تزریق مانیتول به صورت وریدی در اسرع وقت

۱۵) در دختر 16 ساله ای با سابقه ی دیابت نوع یک از 10 سال قبل متوجه دفع پروتئین به میزان 120 میکروگرم در دقیقه در ادرار می شوید که در دو نوبت آزمایش تکرار شده است. فشار خون نرمال است. بهترین روش کنترل دفع پروتئین در این بیمار کدامیک از موارد زیر است؟

- الف) شروع درمان با لوزارتان
- ب) سعی در تنظیم قند خون
- ج) محدودیت در مصرف پروتئین روزانه
- د) محدودیت فعالیت فیزیکی

۱۶) دختر خانم 18 ساله با شکایت هیپرلیپیدی به شما ارجاع شده است. در آزمایشات انجام شده کلسترول توتال 200 میلی گرم در دسی لیتر و تری گلیسیرید 350 میلی گرم در دسی لیتر گزارش شده است. همه عوامل زیر سبب هیپرتری گلیسیریدی می شوند بجز:

- الف) دریافت بیش از حد قندهای ساده و نوشیدنی شیرین
- ب) مصرف الکل
- ج) مصرف استروژن
- د) هیپوتیروئیدیسم اکتسابی

۱۷) در مورد هیپرکلسترولمی فامیلیال هتروزیگوت همه موارد زیر صحیح است بجز:

- الف) خطر تکرار در ازدواج خویشاوندی درجه یک 25 درصد است.
- ب) خطر تکرار در ازدواج خویشاوندی درجه دو 25 درصد است.
- ج) اگر 2 نفر یا بیشتر در خانواده هیپرکلسترولمی داشته باشند اطلاق فامیلیال هیپرکلسترولمی هتروزیگوت می شود.
- د) غربالگری معکوس برای اعضا درجه یک و دو خانواده ضرورت دارد

۱۸) شیرخوار دختر 16 ماهه به علت تشنج ناشی از هیپوگلیسمی بررسی می شود. در معاینه هیپرپیگمانتاسیون ژنرالیزه دارد و ژنیتالیا دخترانه و نرمال است.

جواب آزمایشات بیمار به شرح زیر است:

17OHP=0.01 ng/ml ,DHEAS=3ng/ml,
cortisol=0.6micg/dl , ACTH =708 pg/ml ,
renine activity=27(2.33-37) ,aldosterone = 801(50-900) ,Na=140,k=4

تشخیص کدام است؟

- الف) adrenal hypoplasia congenita
- ب) familial glucocorticoid deficiency
- ج) generalized glucocorticoid resistance
- د) lipid adrenal hyperplasia

۱۹) در بیمار مبتلا به سندرم لارون سطح سرمی کدام فاکتور با پروگنوز قد نهایی ارتباط بیشتری دارد؟

الف) GHBP

ب) IGF-1

ج) IGFBP-3

د) IGFBP-1

۲۰) پسر سه ساله ای اختلال رشد شدید دارد. قد و وزن او در حدود چهار انحراف معیار کمتر از متوسط سن وی می باشد. کل موهای سر و ابروی وی ریخته است و عروق زیر جلدی بر روی سر کاملا نمایان می باشد. با توجه به تشخیص احتمالی برای بیمار کدام داروی زیر را تجویز خواهید کرد.

الف) آسپیرین با دوز پایین

ب) مکمل حاوی ویتامین دی

ج) ویتامین سی خوراکی

د) مکمل روی

۲۱) پسر سه ماهه با هیپوگلیسمی مراجعه نموده است. در بررسی های به عمل آمده سطح انسولین در زمان هیپوگلیسمی 12 miu/ml پروفایل اسیل کارنیتین نرمال و آمونیاک پلاسما 200 میکرومول در لیتر است. در مورد درمان او همه موارد صحیح است **یچیز:**

الف) تجویز سدیم بنزوات ضرورت دارد.

ب) آمونیاک او با دریافت غذای پروتئینی افزایش نمی یابد.

ج) پاسخ درمانی به دیازوکساید خیلی خوب است.

د) دریافت غذای پر پروتئین و غنی از لوسین سبب افت قند خواهد شد.

۲۲) در مورد تفسیر بیوپترین و نئوپترین ادراری در بیمار مبتلا به فنیل کتون اورپی همه موارد زیر صحیح است **یچیز:**

الف) نئوپترین بالا و بیوپترین پایین کمبود PCD را مطرح می کند

ب) نئوپترین و بیوپترین خیلی پایین کمبود GTPCH را مطرح می کند

ج) نئوپترین خیلی بالا و بیوپترین خیلی پایین کمبود PTPS را مطرح می کند

د) نئوپترین پایین و بیوپترین بالا DHPR را مطرح می کند

۲۳) پسر سه روزه با لتارژی و شیر نخوردن در بخش بستری شده است. هیپرآمونمی شدید دارد. در آزمایش کروماتوگرافی اسیدهای آمینه سرم گلوتامین و آلانین بالا و سیترولین و آرژنین پایین گزارش شده است. اگر orotic acid ادرار به صورت قابل توجه بالا باشد؛ کدام نقص آنزیمی مطرح می شود؟

الف) CPS

ب) OTC

ج) NAGS

د) Arginase

Konkur.in

۲۴) در مورد ژنوتیپ CAH از نوع کمبود آنزیم 21 آلفا هیدروکسیلاز، کدامیک از موارد زیر صحیح است؟

- الف) در جهش های هموزیگوت، جهش های هتروزیگوت کمپاند، و ناقل هتروزیگوت، احتمال ایجاد انواع salt wasting وجود دارد
 ب) در نوع ناقل هتروزیگوت جهش ژن CYP21A، احتمال infertility در آینده وجود دارد.
 ج) ارتباط ژنوتیپ، فنوتیپ در جهش CYP21A قابل پیش بینی نیست.
 د) احتمال ایجاد علائم هیپراندرژیسم در بزرگسالی در خانم های ناقل جهش ژن CYP21A2 وجود دارد

۲۵) نوجوان 18 ساله ای به علت شکستگی استخوان فمور و لگن به دنبال ضربه بسیار خفیف بستری شده است. سابقه دردهای استخوانی که گاه با تورم ران یا ساق پا بوده را می دهد که منجر به بستری شدن های مکرر شده است. او همچنین سابقه آنمی و ترومبوسیتوپنی و افزایش آنزیم های کبدی را می دهد. در معاینه قیافه کاشکتیک و هیپاتواسپلنومگالی دارد. کدام یک از تشخیص های زیر مطرح است؟

- الف) Homocystinuria
 ب) Osteopetrosis
 ج) Pycnodysostosis
 د) Gaucher disease

۲۶) دختر 3 ساله ای به علت آنمی شدید در بخش بستری شده است. والدین سابقه چندین بار بستری به علت مشکل تنفسی را می دهند در معاینه هیپاتواسپلنومگالی و اسیت دارد والدین اظهار می دارند که ارگانومگالی از شش ماهگی تشخیص داده شده است. در معاینه چشم cherry red spot دارد. در گرافی ریه ضایعات Millary مشهود است و در آزمایشات افزایش chitotriosidase و PT وجود دارد شرح حال مشابه در پسر عمو وجود دارد. اولین اقدام برای تشخیص بیماری کدام است؟

- الف) Bone survey
 ب) Whole body scan
 ج) Bone marrow aspiration
 د) NGS

۲۷) پسر 13 ساله ای با شکایت درد اندام ها و عدم تعریق که از 4 سال قبل شروع شده به کلینیک مراجعه کرده است. او ابتدا سوزش و درد کف پا و دست ها داشته و به تدریج درد انگشتان پیدا کرده است. علائم به طور متناوب است و با خستگی و تب تشدید می شود. او به درمان با NSAID پاسخ نداده است. ولی اخیراً کاربامازپین درد را کاهش داده است. تست های روماتولوژی، عملکرد کلیه و اسیداوریک نرمال است. ولی میکروآلبومین اوری دارد. در معاینه چشم corneal deposite دارد. فشار خون و قیافه وی طبیعی است. در پیگیری بیمار فوق همه اقدامات زیر لازم است بجز:

- الف) بررسی دوره ای فانکشن کلیه
 ب) بررسی دوره ای اکوکاردیوگرافی
 ج) بررسی از نظر ضایعات پوستی
 د) بررسی از نظر الکترو میوگرافی

۲۸) در بررسی آنزیماتیک فرد مشکوک به MPS کمبود آنزیم arylsulfatase B مشاهده شده است در مورد این بیمار کدام مورد صحیح است؟

- الف) از درمان با naglazyme سود می برد
- ب) قرنیه ی این بیمار شفاف است
- ج) این بیمار هوش نرمال دارد
- د) رشد بیمار در اوایل عمر متوقف می شود

۲۹) پسر بچه 5 ساله ای با حرکات دیس تونیک و اسپاستیسیته اندام ها مراجعه کرده است. زخم های متعددی در گوشه لب ها و انگشتان وی دیده می شود که ناشی از گاز گرفتن خود کودک است. سطح سرمی اسید اوریک بیش از حد نرمال است. با توجه به تشخیص احتمالی کدام رژیم غذایی را به وی پیشنهاد می دهید.

- الف) رژیم کم پروتئین
- ب) مصرف اسیدهای چرب با زنجیره بلند کمتر شود
- ج) مصرف کمتر پورین ها و فروکتوز
- د) پرهیز از گرسنگی و مصرف بیشتر کربوهیدرات های پیچیده

۳۰) نوجوان پسر 15 ساله ای به دلیل تغییر رنگ ادرار بستری شده است. بیمار به دنبال کوهنوردی دچار ضعف عضلانی، خستگی و تغییر قرمز رنگ ادرار شده است. در سابقه خستگی و ضعف عضلانی به دنبال فعالیت را ذکر می کند که با استراحت بهبود می یافته است. در آزمایشات

CPK=100000 IU/L
 Acylcarnitine profile= normal
 BUN= 30mg/dl
 Cr= 2mg/dl
 Bil = 0.5 mg/dl
 Hb=15 g/dl
 Retic =1%
 Urine=myogloinuria

در مورد درمان بیمار همه موارد زیر کمک کننده است بجز:

- الف) رژیم پر پروتئین
- ب) استفاده از سوکروز قبل از ورزش
- ج) مکمل کراتین
- د) رژیم کتو ژنیک

۳۱) دختر 3 ساله با تاخیر تکاملی و تشنج و آتاکسی اینترمیتانت و رفتارهای خود آزاری در کلینیک غدد تحت بررسی است، کدام یک از گزینه های زیر به تشخیص کمک می کند؟

- الف) لاکتات و پیرووات سرم
- ب) سطح سرمی آمونیاک
- ج) کروماتوگرافی آمینواسید خون
- د) سطح سرمی اسید اوریک

۳۲) دختر 14 ساله که به دلیل نامنظم بودن سیکل های قاعدگی تحت درمان با داروی ضد بارداری قرار گرفته است دچار درد شکمی شدید و مداوم، تهوع و استفراغ و ضعف حرکتی پروگزیمال اندام های فوقانی و تاکیکاردی گردیده است، همه گزینه های زیر در بیمار فوق صحیح است بجز:

- الف) تشخیص بیماری پورفیری حاد اینترمیتانت می باشد
- ب) هیپوناترمی شایع بوده و معمولا به علت SIADH می باشد
- ج) جهت استفراغ می توان از داروی متوکلوپرامید استفاده نمود
- د) کاهش دریافت کالری و کربوهیدرات ها باعث القای حملات می گردد

۳۳) پسر 2 ماهه با خونریزی به دلیل اختلال انعقادی در بخش بستری است. در سیر بیماری دچار افزایش آنزیم های کبدی و ایکترکلیستاتیک گردیده است. همه موارد زیر به تشخیص کمک می نماید بجز:

- الف) کروماتوگرافی آمینواسید خون
- ب) آلفا فیتوپروتئین سرم
- ج) مواد احیا کننده ادرار
- د) فسفر سرم و گازهای خونی

۳۴) پسر 9 ساله با ارگانومگالی و اختلال عصبی و میوتونی پیشرفته در بخش بستری است. کدام بیماری مطرح است؟

- الف) نیمی پیک تیپ A
- ب) گوشه تیپ 3A
- ج) ساند هوف نوع جوانی
- د) GM 1 – Gangliosidosis نوع جوانی

۳۵) برای دختر 8 ساله با هیپاتواسپلنومگالی تشخیص گوشه تیپ 3 گذاشته شده است. همه موارد زیر جز علائم بیماری است بجز:

- الف) Progressive myoclonic encephalopathy
- ب) Supranuclear horizontal gaze palsy
- ج) Cardiac involvement
- د) Trismus and stridor

۳۶) پسر 15 روزه با ایکترکلیستاتیک و هیپاتومگالی در بخش نوزادان بستری است. در معاینه کاتاراکت مشکوک دارد. در آزمایشات تست های کبدی و انعقادی مختل است و درکشت خون E.Coli رشد نموده است، غربا گری انجام شده در مرکز بهداشت فنیل آلانین بالا و G6PD گزارش کرده است. مناسب ترین اقدام کدام است؟

- الف) قطع شیر مادر و شروع شیر خشک soya-based یا بدون لاکتوز
- ب) کروماتوگرافی آمینواسید های خون از نظر تیروزین و فنیل آلانین پلاسما
- ج) انجام تست GALT Activity در اریتروسیت جهت تشخیص گالاکتوزومی
- د) مشاوره چشم و در صورت تایید کاتاراکت انجام کروماتوگرافی قند های ادرار

Konkur.in

۳۷) شیرخوار دختر چهارده ماهه ای به علت هیپوگلیسمی بستری و تحت بررسی قرار گرفته است. در معاینه در حال حاضر 8 کیلوگرم می باشد و هیپاتومگالی مشهود است. در سابقه ترم بوده و وزن تولد 2800 گرم داشته است. در آزمایشات انجام شده در زمان هیپوگلیسمی انسولین 1.5 mIU/L می باشد. سایر آزمایشات به شرح زیر است:

AST= 60 U/L, ALT= 100 U/L

PH= 7.2, HCO₃ =10

Lactate= 50mg/dl (normal 9-32)

TG=450 mg/dl, chol=240 mg/dl

در مورد معالجه بیمار فوق با توجه به محتمل ترین تشخیص همه موارد زیر صحیح است بجز:

- الف) angiotensin converting enzyme inhibitors مشکلات کلیوی را بهبود می بخشد
 ب) یکی از روش های درمان مشکلات گوارشی aminosalicylic acid 5 است
 ج) درمان ادنوما در این بیماران percutaneous alcohol ablation است
 د) درمان اختلالات انعقادی vitamin K-dependent factor concentrates است

۳۸) شیرخوار یک ماهه ای با توجه به سطح فنیل آلانین 10 mg/dl با تشخیص PKU تحت رژیم قرار گرفته است. در بررسی ادراری سطح نئوپترین و بیوپترین خیلی پایین است.

کامبود کدامیک از آنزیمهای زیر مطرح است؟

- الف) Dihydropteridine reductase (DHPR)
 ب) Guanosine triphosphate cyclohydrolase (GTPCH)
 ج) 6-pyruvyl-tetrahydropterin synthase (PTPS)
 د) Phenylalanine carbinolamine-4a-dehydratase (PCD)

۳۹) نوزاد 10 روزه ای با توجه به اسکرین مثبت PKU تحت بررسی و آزمایش HPLC قرار گرفته است. در بررسی انجام شده فنیل آلانین 16mg/dl دارد. شیر رژیمی برای وی شروع شد.

در مورد مدت زمان قطع شیر مادر (ساعت) جهت انجام آزمایش مجدد کدام گزینه صحیح کدام است؟

- الف) 48
 ب) 96
 ج) 36
 د) 72

۴۰) شیرخوار یک ماهه ای به علت تشنج، هیپوگلیسمی و لتارژی در اورژانس بستری شده است. در معاینه هیپوتون است. در بررسیهای انجام شده اسیدوز متابولیک دارد. سطح ۳ هیدروکسی والریک اسید و ۳ متیل کروتونیل گلیسین ادرار بسیار بالا و سطح ۳ متیل کروتونیک اسید نرمال است.

در مورد درمان فاز حاد و طولانی مدت این بیمار همه موارد زیر صحیح است بجز:

- الف) تجویز کارنی تین
 ب) تجویز گلیسین
 ج) محدودیت لوسین
 د) تجویز بیوتین

۴۱) کودک 4 ساله ای با در رفتگی لنز ارجاع شده و تحت بررسی قرار گرفته است. در آزمایشات اولیه سطح هموسیستئین و متیونین بالا بوده است. او تحت درمان ویتامین B6 روزانه قرار گرفت ولی پاسخ مناسبی ایجاد نشد. در مورد بیمار فوق اقدام بعدی کدام است؟

الف) افزایش دوز B6

ب) اسید فولیک

ج) ویتامین B12

د) بتائین

۴۲) کودک 2 ساله ای به دلیل تاخیر تکاملی و آتاکسی ارجاع داده شده است. در سابقه چندین نوبت تشنج دارد. در معاینه میکروسفال است. در بررسی های آزمایشگاهی غلظت متیونین کاهش یافته است، سطح هموسیستئین به صورت متوسط افزایش یافته است. آنمی ندارد. در مورد تظاهرات دیگر بیماری، همه موارد زیر صحیح است بجز:

الف) نوروپاتی محیطی در برخی بیماران دیده می شود.

ب) علائم روانپزشکی در مواردی گزارش شده است.

ج) سندرم همولیتیک اورمیک در برخی بیماران گزارش شده است.

د) عوارض نورولوژیک به دنبال مصرف گاز نیتریک اکسید گزارش شده است.

۴۳) نوزاد 20 روزه ای به علت بی حالی شیر نخوردن و تشنج بستری شده است. در معاینه هیپوتون می باشد. آزمایشات انجام شده به شرح زیر است:

BS=30mg/dl, HCO₃=4meq/l, PH=7.01

Ammonia= 200umol/l

lactate= 50mg/dl (normal 19)

pyruvate: 1mg/dl

amino acid analysis= increased alanine

Acylcarnitine profile & urine organic acid: NL

3 hydroxybutyrate to acetoacetate ratio: NL

در MRI تغییراتی در بازال گانگلیا دیده می شود. کدام درمان را برای وی پیشنهاد می کنید؟

الف) توصیه به رژیم کتوژنیک

ب) توصیه به قرص تیامین

ج) مصرف کربوهیدرات قبل از خواب

د) کوانزیم Q10 همراه با کارنیتین

۴۴) شیرخوار دو ماهه با رشد و تکامل نسبتاً خوب مراجعه نموده است. در آزمایش کروماتوگرافی اسیدهای آمینه سرم که روز گذشته انجام شده است؛ کاملاً طبیعی است ولی او در 2 روزگی به علت شیر نخوردن، بی حالی و هیپوتونی در بخش مراقبت‌های ویژه بستری و گلیسین سرم 5 برابر نرمال و گلیسین مایع نخاع 20 برابر نرمال بوده است. داروی خاصی مصرف نمی کند. علل کتوتیک هیپرگلیسینمی رد شده است. پیش آگهی او را چگونه ارزیابی می کنید؟

الف) عقب ماندگی شدید ذهنی و تشنج های مقاوم به درمان

ب) تکامل نرمال بدون عارضه عصبی

ج) 30 درصد احتمال مرگ

د) هیدروسفالی و نیاز به شنت

۴۵) در درمان نوزاد 4 روزه ای که هیپرآمونمی شدید دارد؛ همه موارد زیر در استفاده از سدیم بنزوات و فنیل استات صحیح است بجز:

- الف) سدیم بنزوات منجر به دفع گلیسین شده و فنیل استات با گلوتامین کونژوگه می شود.
- ب) هرمول فنیل استات دو مول و هر مول سدیم بنزوات یک مول آمونیا را دفع می کند.
- ج) دوزهای بولوز نسبت به انفوزیون مداوم ارجح هستند.
- د) در نوزادان پرخطر بهتر است در حد مطمئن بیلیروبین پایین آورده شود.

۴۶) پسر 12 ساله با شکایت هرنی اینگوینال بستری و در لاپاراسکوپی انجام شده بافت رحم و لوله فالوپ در کانال اینگوینال دیده شده است. کاریوتایپ XY و بافت گناد بیضه بوده است. در مورد آینده او همه موارد صحیح است بجز:

- الف) در تمام موارد مبتلا حتی در آنها که بیضه در بالای لگن است میزان آندروژن کافی ترشح خواهد شد.
- ب) احتمال دژنراسیون بافت بیضه به علت چرخش بیضه بالاست.
- ج) اختلال آناٹومیک اپیدیدیم و واز شایع است.
- د) ناباروری به علت تأخیر در اورکیوپکسی و یا مشکل مکانیکی در جداسازی بافت مولرین از واز دفران زیاد است.

۴۷) همه جملات زیر در مورد سندرم ترنر صحیح است بجز:

- الف) فشار خون می تواند بدون ارتباط با مشکلات قلبی عروقی باشد
- ب) کفایت استروژن با ساپرنش FSH سنجیده می شود
- ج) از سن 10 سالگی باید سالیانه از نظر کبد بررسی شوند
- د) از سن 4 سالگی باید به طور دوره ای از نظر سلیاک بررسی شوند

۴۸) در رابطه با متابولیسم کلسیم همه موارد زیر صحیح است بجز:

- الف) در داخل سلول ها 99 درصد کلسیم در رتیکولوم آندوپلاسمیک و میتوکندری ذخیره می شود
- ب) در سیستم گوارشی کلسیم توسط پروسه های Active Transcellular و Passive Paracellular جذب می شود
- ج) پرولاکتین باعث افزایش جذب Transcellular کلسیم می شود که به کلسیتریول و رسپتور ویتامین D وابسته است
- د) حفظ کردن کلسیم خوراکی در بدن وابسته به میزان دریافت کلسیم و نژاد و جنس دارد

۴۹) در مورد متابولیسم کلسیم و فسفر کدامیک از گزینه های زیر صحیح است؟

- الف) فسفات در مواد غذایی به میزان کافی وجود ندارد و کمبود تغذیه ای آن شایع است.
- ب) FGF23 در بیماران با ریکتز هیپوفسفاتمیک وابسته به X نرمال است.
- ج) هورمون پاراتورمون باعث کاهش بازجذب منیزیم در کلیه می شود.
- د) در استخوان آلکالین فسفاتاز به کلاژن تیپ یک باند شده و مینرالیزاسیون را بهتر می کند.

۵۰) نوزاد 25 روزه با تترالوژی فالوت بستری است. در آزمایشات $Ca=6$ و $P=9$ گزارش شده است. بررسی کدام مورد کمک بیشتری در تشخیص بیماری می کند؟

- الف) کلسیتونین
- ب) Ca/Cr ادرار
- ج) CBC، CD4
- د) محور $Ca-PTH$ در مادر

۵۱) نوزاد بیست روزه با وزن تولد 4.5 کیلوگرم به روش NVD متولد شده است. در معاینه نودل های سفت در ناحیه تنه و buttocks به دست می خورد. در آزمایشات سطح کلسیم و فسفر افزایش یافته و سطح 25OHD نرمال است. همه اقدامات زیر در درمان صحیح است بجز:

- الف) Low Ca formula
- ب) Hydrocortisone
- ج) Avoidance vit D
- د) Low P formula

۵۲) شیرخوار 4 ماه با وزن 4 کیلوگرم با تشنج بستری است. در معاینه فونتanel قدامی پهن و دفورمیتی استخوان های بلند و پروپتوز مشهود است. در آزمایشات ALP=80 و پیریدوکسال فسفات سرم افزایش یافته است. در گرافی cupping و fraying در سر استخوان رادیوس و اولنا دارد. همه موارد زیر در درمان این بیمار موثر است بجز:

- الف) Vit D فعال
- ب) پیوند مغز استخوان
- ج) پیریدوکسین
- د) پامیدرونات

۵۳) پسر 16 ساله ای به دلیل چاقی مفرط مراجعه کرده است. او وزن 110 کیلوگرم قد 156 و BMI: 45 دارد. از نظر بیماری های اندکترین از جمله کوشینگ بررسی شده و نرمال است. وی دچار اختلال در خواب شده و توانایی فعالیت طبیعی را از دست داده است. طی دو سال گذشته متفورمین و Orlistat و رژیم غذایی دریافت کرده است ولی نتیجه قابل توجهی نداشته است. کدام روش درمانی زیر را توصیه می کنید؟

- الف) Bariatric surgery
- ب) تجویز leptin خوارکی
- ج) تجویز sit agliptin خوارکی
- د) تشدید رژیم غذایی، افزایش دوز داروهای تجویز شده

۵۴) پسر یک ساله با اختلال شدید رشد به درمانگاه آورده شده است. در معاینه نیستناگموس داشته و عصب اپتیک pale است. Height SDS: -3 و میکروفالوس و bilateral undescended testes دارد. همه اندوکراینوپاتی های زیر در بیمار دیده می شود بجز:

- الف) Hypogonadotropic hypogonadism
- ب) Precocious puberty
- ج) Diabetes incipidus
- د) hyperprolactinemia

۵۵) پسر 8 ساله ای با شکایت از ژنیکوماستی ارجاع شده است. وی از درد مزمن شکم شکایت دارد. در معاینه breast معادل B3 و SMR: P1G1 می باشد و پیگمانتاسیون اطراف دهان و مخاط دهان و اطراف مقعد دارد. کدام گزینه عامل ژنیکوماستی در این بیمار است؟

- الف) Large cell calcifying sertoli cell tumor
- ب) Adrenal rest tumor
- ج) Gonadoblastoma
- د) Arrhenoblastoma

۵۶ شیرخوار دختر 4 ماهه ای به علت هیپوگلیسمی بستری و تحت بررسی قرار گرفته است. در معاینه در حال حاضر 4 کیلوگرم می باشد و هپاتومگالی مشهود است. در سابقه ترم بوده و وزن تولد 2800 گرم داشته است. در آزمایشات انجام شده در زمان هیپوگلیسمی انسولین 1.5 mlU/L می باشد. سایر آزمایشات به شرح زیر است:

AST= 60 U/L, ALT= 100 U/L

PH= 7.2, CO₂H=10

Lactate= 50mg/dl (normal 9-32)

TG=450 mg/dl, chol=240 mg/dl

در مورد پیگیری بیمار با توجه به محتمل ترین تشخیص همه موارد زیر صحیح است بجز:

الف) انجام تست های کبدی- CEA- dAFP هر 6 ماه

ب) سونوگرافی شکمی هر سال

ج) DEXA هر 2 سال

د) CT Scan شکمی هر 2 سال

۵۷ پسر 15 ساله ای با اختلال دید و movement disorder و شکایت از پلی اوری و پلی دیپسی مراجعه کرده است. در معاینه قد بیمار - 3SD زیر mean و بلوغ در حد 1 tanner stage است. در معاینه چشم ادم پاپی دو طرفه مشاهده و در MRI توده ای در ناحیه suprasellar گزارش شده است. در این بیمار همه گزینه های زیر صحیح است بجز:

الف) تشخیص در این بیمار گلیوم عصب اپتیک است.

ب) درمان انتخابی در این بیمار رادیوتراپی است.

ج) کمبود هورمون رشد و وازوپرسین شایعترین اختلال هورمون در این بیماران است.

د) آلفا فیتوپروتئین سرم بالاست.

۵۸ دختر 14 ساله به علت آرتروئید روماتوئید در بخش بستری است که به علت بالا بودن قند خون مورد مشورت قرار گرفته است. در معاینه بیمار هیرسوتیسم و acanthosis nigricans دارد و نامنظمی menstruation به صورت اولیگومنوره ذکر می کند. در سونوگرافی لگن تخمدان تغییرات پلی سیستیک دارد. کدام تشخیص برای بیمار مطرح است؟

الف) Type B insulin resistance

ب) Leprechaunism

ج) Rabson mandenhahh syndrome

د) Roger syndrome

۵۹ پسر 13 ساله بیست و پنج دقیقه پس از ورزش دچار اختلال هوشیاری شده و به اورژانس ارجاع شده است. قند خون اولیه 40 mg/dl گزارش شده و در سابقه دو نوبت دیگر نیز به دنبال ورزش دچار علائم هیپوگلیسمی شده است. در آزمایشات همراه خود FBS نرمال داشته است. کدامیک از موارد زیر علت علائم ایجاد شده می باشد؟

الف) کمبود ترشح کاته کولامین

ب) افزایش Glucagon like peptide 1

ج) پاسخ غیر طبیعی سلول های بتا به پیرووات

د) نقص ترشح گلوکاگن

۶۰) خانواده ای دارای یک دختر 3 ساله مبتلا پلی گلاندولار اتوایمیونیک هستند. اکنون صاحب یک پسر شده اند. جهت مشاوره در مورد آینده فرزندانشان با شما مشاوره می کنند. همه موارد زیر صحیح است بجز:

الف) بیماری وابسته به HLA است و احتمال تکرار در پسر 5-8 درصد است.
 ب) بیماری وابسته به ژن AIRE است و احتمال تکرار 25 درصد است.
 ج) احتمال نارسایی گناد در دختر 50 درصد است.
 د) احتمال نارسایی گناد در پسر 25 درصد است.

۶۱) آقای 18 ساله با شکایت عدم شروع بلوغ مراجعه کرده است. در معاینه SMR: P2G1 و حجم بیضه 1 ml است. وی هیپرکراتوز کف دست و پا دارد. با توجه به سطح بالای گنادوتروپین کاربوتایپ برای وی انجام شده است. کدام گزینه جواب کاربوتایپ درخواستی است؟

الف) 47XXY

ب) 46XX

ج) 45X/46XY

د) 46XY 22q del

۶۲) آقای 18 ساله به علت کوچکی penis مراجعه نموده است. وی سابقه ای از هیپوسپادیس و کریبتورکیدیسم داشته که در 9 ماهگی تحت جراحی قرار گرفته است. در معاینه SMR:P2G2 است و حجم بیضه 20 ml می باشد و درجاتی از ژنیکوماستی در معاینه مشهود است. آزمایشات به شرح زیر است:

LH: 45 IU/L, FSH: 5 IU/L, Testosterone: 13 ng/ml (2.3-8.7)

Androstendione: 1.3 ng/ml (0.8-1.3), DHT: 0.95 ng/ml (0.25-0.75)

تشخیص بیماری کدام است؟

الف) Fragil X syndrome

ب) 17 ketoreductase deficiency

ج) LH Receptor mutation

د) Partial androgen insensitivity

۶۳) در مورد نقش کانال پتاسیوم (KATP) در تنظیم ترشح انسولین کدام جمله صحیح است؟

الف) موتاسیون فعال کننده ی کانال پتاسیوم (KATP) منجر به ترشح بی وقفه ی انسولین می شود

ب) موتاسیون غیرفعال کننده ی کانال پتاسیوم (KATP) منجر به عدم ترشح کافی انسولین می شود

ج) بعد از مصرف غذا (fed state) کانال پتاسیوم (KATP) بسته می شود

د) در حالت ناشتایی (non fed state) کانال پتاسیوم (KATP) بسته می ماند

۶۴) کودک 5 ساله ای به علت سوختگی 30 درصد به اورژانس آورده شده است. در بررسی آزمایشگاهی قند خون 270mg/dl در دو نوبت تایید شده است. همه گزینه ها صحیح است بجز:

الف) این حالت در 5% بیماران بستری در اورژانس دیده می شود

ب) شیوع ریسک پیشرفت به سمت دیابت تا 32% متغیر است

ج) اندازه گیری اتو آنتی بادی ها در این بیمار به تشخیص کمک می کند

د) شانس انسولینوپنی در این بیمار چند برابر افراد نرمال است

۶۵) کودک ۱۰ ساله با وزن ۳۰ کیلوگرم که به دنبال جراحی مغز مبتلا به دیابت بی مزه است. در مورد مایع درمانی وی پس از عمل جراحی همه گزینه های زیر صحیح است بجز:

- الف) شروع مایع اولیه در این بیمار 40 cc در ساعت (دکستروز 5% و 37 mEq/L سدیم)
- ب) در صورتی که ساعتی 60 cc ادرار کند به مایع اولیه ساعتی 20 cc اضافه می کنیم
- ج) در صورتی که این بیمار ساعتی 180 cc ادرار کند مایع اولیه را ساعتی 180 cc می دهیم.
- د) در صورتی که کمتر از 40 cc در ساعت ادرار کند، در مایع اولیه تغییری نمی دهیم

۶۶) کودک 8 ساله ای به علت تومور مغزی مبتلا به دیابت بی مزه شده است او قرار است عمل جراحی و سپس شیمی درمانی شود در مورد مایع درمانی و تجویز وازوپرسین در وی همه موارد زیر صحیح است بجز:

- الف) در زمان عمل باید 1 Lit/m²/day نرمال سالیان داده شود.
- ب) وازوپرسین را در زمان جراحی باید طوری داد که حجم ادرار کمتر از 2 cc/kg/hr شود
- ج) در زمان شیمی درمانی 3 Lit/m²/day سالیان نیم نرمال همراه با یک هشتم دوز قبلی وازوپرسین لازم است
- د) پس از هر عمل جراحی بهتر است دسموپرسین را به صورت وریدی و طولانی مدت با دوز کم بدهیم.

۶۷) در مورد هیپوناترمی همه گزینه های زیر صحیح است بجز:

- الف) در صورت همزمانی ابتلا به نارسایی ادرنال و دیابت بی مزه مرکزی پس از تجویز کورتون پلی اوری ایجاد می شود
- ب) پس از شروع dDAVP در بیماران دیابت بی مزه مرکزی به علت افزایش ناتری یورتیک پیتید دهلیزی (ANP) هیپوناترمی ایجاد می شود
- ج) در بیماران مبتلا به نارسایی اولیه آدرنال به علت افزایش وازوپرسین هیپوناترمی ایجاد می شود
- د) در بیماران مبتلا به نارسایی ثانویه آدرنال به علت کاهش الدسترون هیپوناترمی ایجاد می شود

۶۸) دختر شش ساله ای با بلوغ زودرس مرکزی تحت درمان با GnRH agonist قرار گرفته است. در مورد بیمار کدام گزینه صحیح است؟

- الف) برای کفایت درمان سطح LH یک ساعت بعد از GnRH باید کمتر از 1 IU/l باشد.
- ب) پیش بینی قد نهایی به کمک سن استخوانی معمولا underestimate می شود.
- ج) ادامه درمان بعد از رسیدن به سن استخوانی 12-12/5 سال با بهبود قد نهایی همراه نیست.
- د) با درمان سالانه دو و نیم سانتیمتر به قد نهایی اضافه می شود.

۶۹) دختر سه ساله ای با خونریزی واژینال مراجعه کرده است. در معاینه SMR: B3P1 است و گواتر دارد. سطح T4: 15 µg/dl و TSH: 0.01 IU/L می باشد. سونوگرافی وجود کیست با ابعاد 4 در 3 سانتیمتر را گزارش نموده است. در مورد بیمار همه گزینه ها درست است بجز:

- الف) سطح پرولاکتین ممکن است بالا باشد.
- ب) شانس Breast cancer معادل جمعیت عمومی است.
- ج) بیماری cardiopulmonary و هیپرتانسیون محتمل است.
- د) درگیری کبدی ممکن است بروز کند.

Konkur.in

۷۰) همه ی جملات زیر در مورد IFG و IGT صحیح است بجز:

الف) هر دو در ارتباط با سندروم متابولیک هستند

ب) HA1C در این حالت بالاتر از حد نرمال است

ج) در هر دو حالت ریسک بیماری کاردیوواسکولار بالا می رود

د) در هر دو حالت ریسک دیابت بالاتر از حد طبیعی است

۷۱) پسر 4 ساله ای که 3 هفته ی پیش مبتلا به دیابت نوع یک شده است از 3 روز قبل دچار حملات مکرر هیپوگلیسمی در ساعات مختلف شبانه روز شده است و علیرغم تنظیم دارو، هیپوگلیسمی تکرار می شود در حال حاضر 18 کیلوگرم وزن دارد و میزان انسولین دریافتی 6 واحد در شبانه روز است. کدامیک از موارد زیر بیشتر به تشخیص کمک می کند؟

الف) اندازه گیری آنتی بادی ضد ترانس گلوتامیناز

ب) اندازه گیری سطح کورتیزول و ACTH

ج) اندازه گیری HbA1c و مطابقت آن با دوز انسولین

د) بررسی تست های عملکرد تیروئیدی

۷۲) دختر 4 ساله ای با تنفس کاسمال و حالت خواب آلودگی به اورژانس مراجعه کرده است. در آزمایشات به عمل آمده $BS=405$, $HCO_3=9$, $PH=7/18$ و کتون ادرار +3 دارد. تلاش برای رگ گیری ناموفق بوده و امکان کات داون میسر نیست. کدامیک از برنامه های درمانی زیر را برای وی در نظر می گیرید؟

الف) شروع انسولین لیسپرو با دوز $0.2U/kg$ عضلانی و ادامه ی درمان به میزان $0.3U/kg$ هر ساعت

ب) شروع انسولین رگولار با دور $0.5U/kg$ عضلانی و ادامه ی درمان به میزان $0.2U/kg$ هر ساعت

ج) شروع انسولین آسپارت با دوز $0.2U/kg$ زیرجلدی و ادامه ی درمان به میزان $0.1U/kg$ هر ساعت

د) شروع انسولین رگولار با دوز $0.05U/kg$ زیرجلدی و ادامه ی درمان به میزان $0.3U/kg$ هر ساعت

۷۳) آقای 23 ساله با تابلوی هیپوگنادوتروپیک هیپوگنادیسم ارجاع شده است. وی فرزند والدین منسوب می باشد و مورد مشابه در خانواده وجود ندارد. بعد از یک دوره درمان با تستوسترون در این بیمار بلوغ تداوم یافته و سطح گنادوتروپین ها و تستوسترون در محدوده بلوغ باقی مانده است. نقص کدام ژن ها یافته های بالینی را در این بیمار توجیه می کند؟

الف) Kisspeptin/GPR54

ب) Neurokinin B/TAC3R

ج) OTX2

د) NELF

۷۴) دختر 15 ساله ای به علت نگرانی در مورد عدم شروع بلوغ مراجعه کرده است. در خانواده هم شرح حال تاخیر در بلوغ و هم ناباروری وجود دارد. سن استخوانی 13 سال است. $LH: 0.12 IU/l$ و پرولاکتین و TFT طبیعی است و یافته ای به نفع یک بیماری سیستمیک ندارد. اقدام ارجح برای افتراق علل بلوغ در این بیمار کدام است؟

الف) HCG titrage β

ب) Progestin withdrawal test

ج) GnRH agonist test

د) Chromosomal study

(۷۵) دختر 16 ساله با شکایت از رویش موهای زائد و ریزش مو واولیگومنوره مراجعه کرده است. وی از 12 سالگی mense می شود. شروع علائم تدریجی و از حدود 3 سال قبل می باشد. در معاینه اضافه وزن، آلوپسی مردانه و هیرسوتیسم گرید 10 دارد. کلیتورومگالی دیده نشد. سابقه مشابه در مادر وجود دارد. سونوگرافی حجم تخمدان ها را بیش از 10 سی سی با بیش از 12 فولیکول آنترال با ابعاد کمتر از 9 میلی متر گزارش کرده است. کدام گزینه زیر به ضرر تشخیص احتمالی است؟

الف) Increased LH

ب) Modest increased in DHEA

ج) E2 hyperresponse to GnRH

د) Decreased AMH

(۷۶) دختر 7 ساله به علت رویش موهای پوبیس مراجعه کرده است. در معاینه SMR: B1P2 دارد و نرموتانسیو است. قد وی روی صدک 90 درصد بوده و height Z score حدود 1.5 SD بیش از mid parental height می باشد. سن استخوانی 7 سال و نه ماه است. تمام اندروژن ها سطح طبیعی داشته و DHEAS: 130 µg/dl است. در مورد این کودک همه گزینه ها درست است بجز:

الف) شانس بروز PCOS بیش از جمعیت عمومی است.

ب) ممکن است ناقل congenital adrenal hyperplasia باشد.

ج) پتانسیل قد نهایی کاهش یافته است.

د) نیاز به پیگیری در دوران بلوغ دارد

(۷۷) دختری دوازده و نیم ساله از شش ماه قبل mense می شود. وی با نگرانی در مورد نامنظمی پریود مراجعه نموده و با بررسی تاریخ پریودهای بیمار، فواصل آن ها 5 ± 25 روز می باشد. هیرسوتیسم، آکنه و ریزش مو ندارد. شاخص های آنتروپومتریک و معاینات نرمال است. وی سونوگرافی در دست دارد که polycystic ovaries گزارش کرده است. بهترین اقدام کدام است؟

الف) اقدام تشخیصی نیاز ندارد.

ب) اندازه گیری سطح اندروژن ها

ج) تکرار سونوگرافی سه ماه بعد

د) تست تحریکی ACTH

(۷۸) پسر 12 ساله ای به علت مشکل راه رفتن ارجاع شده است. در معاینه میو کلونوس دارد. با توجه به مشکل بینایی مشاوره چشم درخواست شده که لکه های قرمز آلبالویی گزارش شده است. کدام تشخیص جهت وی مطرح است؟

الف) فوکوزیدوز

ب) سیالیدوز نوع یک

ج) آلفا مانوزیدوز

د) اسپارتیل گلوکز آمینوری

Konkur.in

۷۹) دختر 13 ساله و نیمه به علت هیپرسوتیسم و تغییر تون صدا مراجعه کرده است. در معاینه کلیتوریس بزرگ شده است. در سونوگرافی رحم و تخمدان دیده نشده است. کدامیک از تشخیصهای زیر می تواند مطرح باشد؟

الف) کمبود آنزیم 17 α -hydroxylase/17,20-lyase

ب) complete androgene insensitivity syndrome

ج) vanishing testes syndrome

د) 17 β HSD type 3 deficiency

۸۰) نارسایی آدرنال در همراهی با DSD در کدامیک از نقایص ژنتیکی زیر انتظار نمی رود؟

الف) نقص SF1

ب) نقص در DHCR7

ج) جهش در ژن SOX9

د) نقص ژن آنزیم 3 β HSD

۸۱) دختر 16 ساله به علت عدم شروع بلوغ مراجعه کرده است. وی به علت $\text{LH: } 0.1 \text{ IU/L}$ و $\text{FSH: } 1 \text{ IU/L, E2 } < 5 \text{ pg/dl}$ تحت درمان کلاسیک ضد سل می باشد. TB و از دو سال قبل به صورت حاد و پیشرونده چاق شده است. آزمایشات به شرح زیر است:

الف) Pituitary apoplexy

ب) Diencephalic syndrome

ج) Frohlich syndrome

د) Drug induced hyperprolactinemia

۸۲) پاپک 16 ساله در بدو تولد ابهام دستگاه تناسلی خارجی داشته است. کاریوتیپ 46XY و در سونوگرافی از لگن، رحم و ضمامم نداشته است. هیچگونه دارویی مصرف نمی کند. ترمیم دستگاه تناسلی خارجی به صورت مذکر انجام شده است. اکنون ژنیکوماستی قابل توجه پیدا کرده است. همه موارد زیر در تشخیص مطرح است بجز:

الف) کمبود 17 هیدروکسی استروئید دهیدروژناز نوع 3

ب) کمبود 5 آلفا ریدوکتاز تیپ 2

ج) عدم حساسیت نسبی به اندروژن

د) بتا هیدروکسی استروئید دهیدروژناز 3 کمبود

۸۳) برای پسر مبتلا به کریپتورکیدیسم همه موارد زیر صحیح است بجز:

الف) در موارد اکتسابی تا 50 درصد موارد تا سن بلوغ خودبخودی نزول می کنند.

ب) عمل جراحی بعد از شش ماهگی باید انجام شود و نباید به بعد از 12 تا 18 ماهگی موکول شود.

ج) قبل از عمل جراحی یک دوره درمان با hCG توصیه می شود

د) عمل جراحی زودتر به بهبود اسپرماتوژنز کمک می کند.

۸۴) پسر 13 ساله ای با شکایت micropenis مراجعه کرده است. در معاینه بیمار قد 155cm است. در معاینه اندازه آلت تناسلی 3cm و بیضه ها لمس نمی شود. در سونوگرافی انجام شده اثری از بیضه ها و اجزای جنسی زنانه مشاهده نشده است در بررسی های انجام شده میزان LH، FSH بالا و سطح تستوسترون سرم undetectable بوده و در پاسخ به تست HCG افزایش در سطح تستوسترون ایجاد نشده است کاربوتیپ بیمار 46xy است. با توجه به تشخیص مطرح همه گزینه های زیر صحیح است بجز:

الف) ریسک کانسر گوناد در این بیمار افزایش نمی یابد

ب) میزان گونادوتروپین ها در دوران شیرخوارگی و بلوغ افزایش و در دوران کودکی پائین تر است

ج) میزان AMH و Inhibin B در این بیمار غیرقابل اندازه گیری است

د) انجام MRI لگن برای تشخیص این بیمار لازم است

۸۵) دختر 14 ساله به دلیل تاخیر در شروع منارک به کلینیک غدد مراجعه نموده است. وی ورزش شنا را به صورت حرفه ای و رقابتی انجام می دهد، همه موارد زیر صحیح است بجز:

الف) علت تاخیر منارک اختلال در عملکرد هیپوتالاموس است.

ب) شدت، مدت و نوع ورزش تعیین کننده شدت بیماری است.

ج) استفاده از داروی های ضد بارداری اولین قدم درمانی است.

د) افزایش CRH سنترال و افزایش سطح بتاندورفین دارند.

۸۶) کدامیک از موارد زیر در افتراق Apparent mineralocorticoid excess از سندرم لیدل کمک کننده است؟

الف) شدت افزایش فشار خون

ب) اندازه گیری میزان رنین و آلدوسترون پلاسما در حضور هیپوکالمی

ج) میزان کورتیزول و ACTH پلاسما

د) بالا بودن نسبت کورتیزول به کورتیزون ادرار 24 ساعته

۸۷) **Ca=16mg/dl** و **Mg=3mg/dl** و **P=2mg/dl** و **FTT** در بخش بستری است، سابقه مرگ با تابلو مشابه در برادر بیمار وجود دارد.

در آزمایشات **Ca/Cr<0.01** و **Urine random** در کاهش کلسیم سرم بیمار همه

داروهای زیر موثر هستند >U بجز: </p></div>

الف) Furosemide

ب) Cinacalcet hydrochloride

ج) Calcitonine

د) Hydrocortisone

Konkur.in

19 ?? 22

forum.konkur.in

۸۸) پسر ۲ ساله به دلیل صدک های بالای پارامتر های رشدی به کلینیک غدد آورده شده است، در معاینه پیشانی برجسته، دولیکوسفالی، ماکروسفالی دارد و گوش ها و فک و چانه برجسته می باشد، تاخیر شناختی و عدم هماهنگی حرکتی نیز دارد. همه موارد زیر در مورد بیمار فوق صحیح است بجز:

- الف) بلوغ دیررس و تاخیر بسته شدن اپیفیز ها.
- ب) تداوم تسریع رشد قدی در اوایل کودکی.
- ج) قد نهایی در محدوده نرمال خواهد بود.
- د) میزان هورمون رشد و IGF-1 طبیعی است.

۸۹) پسر چهارده ساله و شش ماهه ای به دلیل تاخیر رشد و بلوغ در کلینیک غدد تحت نظر می باشد، قد وی زیر صدک ۳ بوده و علیرغم اطمینان دادن از نظر طبیعی بودن تاخیر رشد و بلوغ، اعتماد به نفس پایینی دارد. برای تکمیل معیارهای درمان سطح سرمی کدام هورمون زیر مدنظر می باشد؟

- الف) LH
- ب) LH/FSH
- ج) FSH
- د) Testosterone

۹۰) دختر ۴ ساله ای که به دلیل کوتاهی قد و سابقه کموتراپی و رادیوتراپی از کلینیک هماتولوژی به کلینیک غدد ارجاع شده بود، بعد از یکسال درمان با هورمون رشد HT SDS کمتر از SDS 0/25 تغییر داشت. همه موارد زیر می تواند دلیل عدم پاسخ به هورمون رشد باشد بجز:

- الف) رادیوتراپی جمجمه
- ب) هیپوتیروئیدی ساب کیلینیکال
- ج) آنتی بادی ضد هورمون رشد
- د) تشخیص نادرست کمبود هورمون رشد

۹۱) پسر ۹ ساله مبتلا به سندرم پرادرویلی، تحت درمان با هورمون رشد می باشد. همه موارد زیر در مورد مورتالیتی این بیماران صحیح می باشد بجز:

- الف) بالاترین ریسک مرگ و میر در طی ۹ ماهه نخست درمان می باشد.
- ب) نارسایی اولیه آدرنال در هنگام عفونت موجب مرگ ناگهانی می گردد.
- ج) هیپرتروفی لوزه و احتباس مایع از ریسک فاکتور های بالقوه می باشند.
- د) درمان با هورمون رشد باید با دوز پایین شروع و تدریجا افزایش داده شود.

۹۲) نوزاد ۲۶ روزه پسر با شک به کمبود هورمون رشد در نوزادان بستری است، کدام گزینه زیر می تواند کمبود هورمون رشد در زمینه پان هیپوپیتویتاریسم را از کمبود ایزوله هورمون رشد افتراق دهد؟

- الف) میزان هورمون رشد کمتر از ۵ میکروگرم در لیتر
- ب) افزایش بیلی روبین مستقیم و هیپوگلاسمی
- ج) میزان پایین IGF-1 و GH کمتر از ۱۰ میکروگرم در لیتر
- د) میزان پایین IGF-1 و IGF-3 و میزان پایین IGF-1

۹۳) دختر 6 ساله ای که به دلیل کوتاهی قد تحت درمان با هورمون رشد قرار گرفته است به دلیل سردرد و دوبینی و تشخیص افزایش فشار داخل مغزی توسط کلینیک اعصاب ارجاع شده است. دریافت هورمون رشد در زمینه کدام بیماری زیر کمتر مطرح است؟

الف) نارسایی مزمن کلیه

ب) سندرم ترنر

ج) علل ارگانیکی کمبود هورمون رشد

د) کوتاهی قد ایدیوپاتیک

۹۴) ارزیابی مجدد محور سوماتوتروپ در Transition Period در یک کودک با کمبود هورمون رشد همراه با کدام گزینه زیر توصیه می شود؟

الف) پان هیپوپیتویتاریسم

ب) هیپوفیز خلفی اکتویک

ج) نقص ساختمانی هیپوفیز و هیپوتالاموس

د) موتاسیون ژنتیک

۹۵) همه موارد زیر شامل کنترااندیکاسیون های نسبی تستوسترون تراپی می باشد بجز:

الف) Severe edematous conditions

ب) Untreated obstructive sleep apnea

ج) High blood pressure

د) High-normal range of baseline hematocrite

۹۶) دختر 8 ساله که به دلیل بیماری هوچکین تحت رادیوتراپی ناحیه گردن قرار گرفته است جهت بررسی غده تیروئید به کلینیک غدد ارجاع شده است. همه موارد زیر صحیح است بجز:

الف) سن و جنس در ایجاد اختلال عملکرد غده تیروئید اثر دارد

ب) میزان بروز بیماری گریوز و تیروئیدیت افزایش می یابد.

ج) کم کاری تیروئید یکی از شایع ترین عوارض تاخیری است.

د) افزایش مقادیر خفیف TSH نیاز به درمان با قرص لووتیروکسین دارد.

۹۷) آقای 16 ساله با تاخیر در بلوغ مراجعه کرده است. حین معاینه وی حرکات ارادی دست راست با حرکات مشابه غیرارادی در دست چپ همراه می شود. سطح گنادوتروپین ها و تستوسترون در محدوده prepubertal می باشد. کدام گزینه از علائم همراه با بیماری نیست؟

الف) myotonia

ب) Anosmia

ج) Renal aplasia

د) Hearing loss

Konkur.in

۹۸) پسر 14 ساله ای با تاخیر در بلوغ مراجعه کرده است. وی با تشخیص نارسایی آدرنال از دو سالگی تحت درمان است. وی از ضعف عضلات شاکلی است. در معاینه علائم بلوغ ندارد و میکروپنیس و هیپرتروفی عضلات ساق پا و govern sign دارد. گنادوتروپین ها در رنج prepubertal هستند. کدام نقص ژنتیک علائم بیمار را توجیه می کند؟

الف) DAX1 deletion

ب) SF1 mutation

ج) Androgen insensitivity syndrome

د) Adrenoleukodystrophy

۹۹) دختر 13 ساله ای به دلیل نگرانی در مورد عدم شروع بلوغ مراجعه کرده است. وی سابقه ای از ابتلا به Gitelman syndrome داشته و به این جهت تحت درمان است. در حال حاضر در معاینه BP: 170/95 و SMR: B1P1 دارد. LH: 36 IU/L, FSH: 56 IU/L. کدام یافته آزمایشگاهی افزایش یافته است؟

الف) پروژسترون

ب) کورتیزول

ج) رنین

د) 17 هیدروکسی پروژسترون

۱۰۰) پسر 8 ساله ای با شرح حال تشنج از سن 2 سالگی و سردرد و استفراغ و علائم بلوغ زودرس مراجعه کرده است. در معاینه قد 139 cm اسکولیوز، bowing در پاها و همی هیپرتروفی داشته و لکه های شیر قهوه ای پراکنده روی تنه و اندامها مشهود است و در معاینه ته چشم ادم پاپی دوطرفه و اتروفی عصب optic دارد. در MRI انجام شده توده ای به ابعاد 2.5*1.5 سانتیمتر در ناحیه کیاسما اپتیک گزارش شده است. با توجه به تشخیص مطرح همه موارد زیر در این بیمار می تواند دیده شود بجز:

الف) bone cyst

ب) pseudoarthrosis

ج) sphenoid dysplasia

د) hypophosphatemic rickets

۱۰۱) برای کسب رضایت بیمار جهت اقدامات پزشکی، او باید ظرفیت تصمیم گیری لازم را داشته باشد. نحوه معمول ارزیابی ظرفیت (capacity) توسط پزشک در اکثر بیماران کدام است؟

الف) سوال کردن از اطرافیان بیمار

ب) یک معاینه عصبی سریع و مختصر

ج) پزشک طی مواجهه بالینی دیدی کلی نسبت به ظرفیت بیمار پیدا کرده و بر اساس آن قضاوت می نماید

د) مشاوره روانپزشکی

۱۰۲) رجحان درمانی یا therapeutic privilege عبارت است از:

الف) امتناع بالینگر از ارائه اطلاعات حین اخذ رضایت چون ارائه اطلاعات منجر به آسیب بیمار می شود

ب) امتناع بالینگر از ارائه اطلاعات حین اخذ رضایت به دلیل عدم ظرفیت بیمار

ج) امتناع بالینگر از ارائه اطلاعات حین اخذ رضایت به دلیل عدم درخواست بیمار

د) امتناع بالینگر از ارائه اطلاعات حین اخذ رضایت بر اساس تصمیم پزشک

کلید آزمون دانشنامه تخصصی غدد کودکان

۱		۵۱	۴	۱۰۱	۱۵۱	۲۰۱	۲۵۱
۲		۵۲	۱	۱۰۲	۱۵۲	۲۰۲	۲۵۲
۳		۵۳	۱	۱۰۳	۱۵۳	۲۰۳	۲۵۳
۴		۵۴	۴	۱۰۴	۱۵۴	۲۰۴	۲۵۴
۵		۵۵	۱	۱۰۵	۱۵۵	۲۰۵	۲۵۵
۶		۵۶	۴	۱۰۶	۱۵۶	۲۰۶	۲۵۶
۷		۵۷	۱	۱۰۷	۱۵۷	۲۰۷	۲۵۷
۸		۵۸	۱	۱۰۸	۱۵۸	۲۰۸	۲۵۸
۹		۵۹	۳	۱۰۹	۱۵۹	۲۰۹	۲۵۹
۱۰		۶۰	۱	۱۱۰	۱۶۰	۲۱۰	۲۶۰
۱۱	۳	۶۱	۲	۱۱۱	۱۶۱	۲۱۱	۲۶۱
۱۲	۳	۶۲	۴	۱۱۲	۱۶۲	۲۱۲	۲۶۲
۱۳	۴	۶۳	۳	۱۱۳	۱۶۳	۲۱۳	۲۶۳
۱۴	۴	۶۴	۴	۱۱۴	۱۶۴	۲۱۴	۲۶۴
۱۵	۲	۶۵	۳	۱۱۵	۱۶۵	۲۱۵	۲۶۵
۱۶	۴	۶۶	۴	۱۱۶	۱۶۶	۲۱۶	۲۶۶
۱۷	چار جدولی	۶۷	۴	۱۱۷	۱۶۷	۲۱۷	۲۶۷
۱۸	۲	۶۸	۳	۱۱۸	۱۶۸	۲۱۸	۲۶۸
۱۹	۱	۶۹	۲	۱۱۹	۱۶۹	۲۱۹	۲۶۹
۲۰	۱	۷۰	۲	۱۲۰	۱۷۰	۲۲۰	۲۷۰
۲۱	۱	۷۱	۳	۱۲۱	۱۷۱	۲۲۱	۲۷۱
۲۲	۴	۷۲	۳	۱۲۲	۱۷۲	۲۲۲	۲۷۲
۲۳	۲	۷۳	۲	۱۲۳	۱۷۳	۲۲۳	۲۷۳
۲۴	۴	۷۴	۳	۱۲۴	۱۷۴	۲۲۴	۲۷۴
۲۵	۴	۷۵	۴	۱۲۵	۱۷۵	۲۲۵	۲۷۵
۲۶	۳	۷۶	۳	۱۲۶	۱۷۶	۲۲۶	۲۷۶
۲۷	۴	۷۷	۱	۱۲۷	۱۷۷	۲۲۷	۲۷۷
۲۸	۳ و ۴	۷۸	۲	۱۲۸	۱۷۸	۲۲۸	۲۷۸
۲۹	۳	۷۹	۴	۱۲۹	۱۷۹	۲۲۹	۲۷۹
۳۰	۴	۸۰	۳	۱۳۰	۱۸۰	۲۳۰	۲۸۰
۳۱	۳	۸۱	۳	۱۳۱	۱۸۱	۲۳۱	۲۸۱
۳۲	۳	۸۲	۲	۱۳۲	۱۸۲	۲۳۲	۲۸۲
۳۳	۳	۸۳	۳	۱۳۳	۱۸۳	۲۳۳	۲۸۳
۳۴	۲	۸۴	۴	۱۳۴	۱۸۴	۲۳۴	۲۸۴
۳۵	۴	۸۵	۳	۱۳۵	۱۸۵	۲۳۵	۲۸۵
۳۶	۱	۸۶	۴	۱۳۶	۱۸۶	۲۳۶	۲۸۶
۳۷	۴	۸۷	۴	۱۳۷	۱۸۷	۲۳۷	۲۸۷
۳۸	۲	۸۸	۱	۱۳۸	۱۸۸	۲۳۸	۲۸۸
۳۹	۱	۸۹	۴	۱۳۹	۱۸۹	۲۳۹	۲۸۹
۴۰	۴	۹۰	۱	۱۴۰	۱۹۰	۲۴۰	۲۹۰
۴۱	۲	۹۱	۲	۱۴۱	۱۹۱	۲۴۱	۲۹۱
۴۲	۳	۹۲	۲	۱۴۲	۱۹۲	۲۴۲	۲۹۲
۴۳	۳	۹۳	۴	۱۴۳	۱۹۳	۲۴۳	۲۹۳
۴۴	۲	۹۴	۲	۱۴۴	۱۹۴	۲۴۴	۲۹۴
۴۵	۳	۹۵	۳	۱۴۵	۱۹۵	۲۴۵	۲۹۵
۴۶	۱	۹۶	۱	۱۴۶	۱۹۶	۲۴۶	۲۹۶
۴۷	۲	۹۷	۱	۱۴۷	۱۹۷	۲۴۷	۲۹۷
۴۸	۳	۹۸	۱	۱۴۸	۱۹۸	۲۴۸	۲۹۸
۴۹	۴	۹۹	۱	۱۴۹	۱۹۹	۲۴۹	۲۹۹
۵۰	۳	۱۰۰	۴	۱۵۰	۲۰۰	۲۵۰	۳۰۰