

(۱۱) کدام یک از روش های تصویرنگاری عصبی زیر برای تشخیص ترومیوز سینووونوس مغزی نوزادان حساسیت بیشتری دارد؟

الف) Doppler Sonography

ب) Unenhanced Brain CT-Scan

ج) Brain CT-Scan Venography

د) Brain MRI

۱۲) نوزاد ترم ۲ روزه به علت تشنج بستری شده است. با فنوبارب با دوز $mg/kg\ 20$ حملات تشنج ادامه داشته است. علیرغم دوز مجدد $mg/kg\ 20$ ، تشنج بیمار ادامه دارد. با توجه به اینکه بیمار در وضعیت استاتوس می باشد. کدام اقدام درمانی زیر جهت قطع حملات تشنج وی مناسب تر است؟

الف) انفوژیون میدازولام

ب) دوز بولوز فنی تؤین

ج) دوز بولوز فوس فنی تؤین

د) دوز بولوز لوتیراستام

۱۳) در نوزادان نارس با خونریزی داخل بطنی و ونتریکولومگالی کدام یک از روش های زیر در پیشگیری از هیدروسفالی، موثرتر و ایمن تر است؟

الف) جراحی شنت

ب) دیورتیک ها (استازولامید)

ج) بذل های مکرر مایع مغزی نخاعی

د) تزریق داخل بطنی مواد فیرینولیتیک

۱۴) کرانیوسینوزیس پوزیشنال منجر به کدام نوع دفورمیتی می شود؟

الف) پلازیوسفالی

ب) آکروسفالی

ج) دولیکوسفالی

د) تریگون سفالی

۱۵) عبارت The face Predict the Brain بیشترین مصدقه را در کدام یک از اختلالات ساختاری مغز دارد؟

الف) هولوپروزنسفالی

ب) آزنی کوریوس کالوزوم

ج) دندی واکر

د) کیاری تیپ //

۱۶) در MRI کدام یک از اختلالات ساختاری مغز دیده می شود؟ Molar tooth Malformation

الف) هولوپروزنسفالی

ب) سندرم Joubert

ج) دندی واکر

د) کیاری تیپ //

۱۷) کودک ۲ ساله با ماکروسفالی و تاخیر تکاملی گلوبال ارجاع شده است. از ۶ ماه قبل حملات تشنج نیز پیدا کرده است در MRI به عمل آمده اپنورمالیتی ماده سفید مغز به طور غالب در ناحیه فرونتال و کلسیفیکاسیون در بازال گانگلیانا نشان داده است. محتمل ترین تشخیص کدام یک از موارد زیر است؟

الف) کاناوان

ب) الکساندر

ج) گلوتیک اسید اوریا تیپ ||

د) گانگلیوزیدوزیس ژنرالیزه

۱۸) دختر ۲ ساله با تاخیر تکاملی، گلوبال و تشنج مقاوم مراجعه کرده است. در معاينه دور سر ۴۶ سانتی متر می باشد. پیشانی برجسته و بینی کوتاه و چانه کوچک دارد. رفلکسهای وتری + وجود دارد سی تی اسکن مغزی لیسن سفالی نشان میدهد. کدام یک از بررسی زیر در تشخیص بیماری زمینه ای کمک گذارتر است؟

الف) MRI مغز

ب) ECOG

ج) تست های نیروئید

د) بررسی MECP2

۱۹) شیرخوار ۵ ماهه با صرع مقاوم به درمان و تاخیر تکاملی گلوبال بستری شده است. حملات تشنج از ۳ ماهگی شروع شده است و تشنج غالب کودک فوکال و میوکلونیک هست. درمان با داروهای فنوباریتال، سابریل، کلوبازام، توبیرامات، لووتیراستام و کلونازیام موثر نبوده است. در معاينه دور سر ۴۱ سانتی متر و وزن ۷ کیلوگرم دارد. CT اسکن به عمل آمده آترووفی مغزی نشان می دهد. در بدل مایع نخاعی، گلبول سفید ندارد. گلبول قرمز ۵ عدد، قند ۳۰ و پروتئین ۲۷ می باشد. کروماتوگرافی آمینه اسیدهای پلاسمما و لاکتان آمونیاک نرمال است. برای کنترل تشنج های کودک کدام یک از روش های درمانی زیر موثرتر است؟

الف) Vita B6

ب) رزیم کتوژنیک

ج) سدیم والپروات

د) ACTH

۲۰) دختر ۲ ساله با تاخیر تکاملی گلوبال شدید و صرع مقاوم به درمان دارویی از دوران نوزادی مراجعه کرده است. دور سر ۴۳ سانتی متر و رفتار اوتیستیک دارد. بررسی ژنتیکی از نظر MECP2 منفی است. بررسی کدام ژن برای احراز بیماری کمک می کند؟

الف) CDKL5

ب) FOXG1

ج) ARX

د) MEF2C

۲۱) نوزاد نارس (۳۰ هفته) ۱۲ ساعته با احتمال هیپوکسیمیک ایسکمیک آنسفالوپاتی ارجاع داده شده است. در آزمایشات به عمل آمده اسیدوز متabolیک نشان می دهد. تجویز نامناسب کدام یک از موارد زیر احتمال خونریزی داخل بطئی را افزایش می دهد؟

الف) بی کربنات سدیم

ب) گلوكز

ج) کلسیم

د) اکسیژن

۲۲) از بخش نوزادان در مورد نوزادی مشاوره خواسته اند. نوزاد ۱۲ روزه که در معاینه متوجه هایپو تلوریسم، میکروفتالمی و کاتاراکت دوطرفه می شوید. همچنین نوزاد دچار لب شکری نیز می باشد. در معاینه ای اندام ها پلی داکتیلی مشهود است. از بیمار درخواست می کنید. دیدن چه یافته ای بیشتر محتمل است؟

- الف) هیدروسفالی
- ب) لیسنسفالی
- ج) هولو پروزانسفالی
- د) هیدراننسفالی

۲۳) پسر ۵/۳ ساله ای از والدین منسوب نزدیک را به دلیل آتاکسی به درمانگاه آورده اند. در سابقه، تکامل قابل قبول داشته است. به دنبال تب از سه روز پیش دچار آتاکسی شده است. سابقه ۳ نوبت دیگر از آتاکسی به دنبال تب و یک نوبت به دنبال ختنه را برای چند روز گزارش می نمایند. جهت بررسی در بخش اعصاب بستری می شود. بعد از ۲۴ ساعت از بستری، ۲ نوبت تشنج ژنرالیزه داشته و به نظر می رسد بعد تشنج ها اریانتاسیون کافی ندارد. در EEG بیمار مختصراً امواج اپی لپتیک قابل مشاهده است. بررسی کامل CSF نرمال است. در MRI مغز ادم در اینترنال کپسول، ماده سفید مخچه، وتalamوس ها و خلف ساقه مغز و گولوبوس پالیدوس دوطرف مشهود است. با آزمایشات تکمیلی به تشخیص قطعی رسیده و بهترین درمان انتخابی را آغاز می کنید. بهترین درمان انتخابی چیست؟

- الف) شروع آسیکلولویر Kg/10mg |V برای ۱۰ روز
- ب) شروع پالس متیل پردنیزولون Kg/10mg |V برای ۵ روز
- ج) شروع سدیم بنزووات تزریقی و فنیل بوتیرات با دوز بالا
- د) شروع تیامین ۷ با دوز ۱۰-۱۰۰۰mg در روز

۲۴) پسر ۵ ساله ای را به دلیل اختلال راه رفتن به درمانگاه آورده اند. والدین منسوب نزدیک هستند. به گفته ای مادر تا ۳ سالگی راه رفتن مشکلی نداشته اما در معاینه وضعیت Spastic diplegic را می یابید. DTR اندام تحتانی اگزارژه است. دست ها کمتر گرفتار بوده و از لحاظ رفتاری و عقلی نیز طبیعی به نظر نمی رسد. به گفته ای مادر بی اشتها بوده و از گوشتش بیزار است. تا حال چندین بار به دنبال تب مشکل راه رفتن بیمار تشدید شده و نیز دچار تشنج هم شده است. در MRI مغز نکته ای مشاهده نمی کنید. جهت کاهش پیشرفت اسپاسمی بهترین اقدام درمانی در این بیمار چیست؟

- الف) بیمار diplegic CP است و بهترین اقدام تنها کاردرمانی است.
- ب) از درمان های آلترباتیو برای کاهش آرژینین سرم استفاده می کنیم.
- ج) باید از سدیم بنزووات خوراکی استفاده کرد.
- د) درمان تیامین مؤثرترین راه است.

۲۵) پسر ۷ ساله ای را از والدین منسوب نزدیک به دلیل خستگی زودرس به درمانگاه آورده اند. بیمار زنگ ورزش با شروع ورزش دچار درد عضلانی ساق پا می شود. یک نوبت نیز به دنبال ورزش دچار ادرار تیره شده است. بدبند EMG-NCV بیمار بعد انقباض عضلانی گویای کاهش Interference Ischemic exercise test بوده است. بدنبال افزایش لاکتات مشاهده نمی کنید، ولی CK بیمار ۱۵۶۰ می شود. معاینات نوروولوژی و تکاملی نرمال است. بهترین اقدام درمانی که (به خصوص قبل از فعالیت) توصیه می نمایید کدام است؟

- الف) رژیم High carbohydrate و Low fat
- ب) رژیم High creatine و Oral sucrose
- ج) رژیم Low creatine و Oral sucrose
- د) رژیم High creatine و Corn starch

۲۶) شیرخوار ۵/۵ ماهه ای را بدلیل تأخیر تکاملی و میکروسفالی به درمانگاه آورده اند. در معاینه Dysmorphic feature کریپتوکیدیسم، ایزوتروپیا و فوکال لیپو آتروفی متعدد مشهود است. در سابقه قبلی به دلیل هیپوتیروئیدی و سندروم نفروتیک تحت درمان قرار دارد. تا بحال چندین نوبت تشنج فوکال سمت چپ داشته و در MRI تغییر سیگنال به صورت Stroke قدیمی در حیطه MCA سمت راست دیده می شود. در مشاوره قلب کاردیومیوپاتی و در مشاوره ی چشم رتینوپاتی پیگمانتوئی گزارش می شود. فرزند اول خانواده با تابلو مشابه فوت شده است. بررسی های نورومنتابولیک اولیه لاکتان، پیروات، آمونیاک، اسکرینگ متابولیک و ارگانیک اسیدهای ادرار نرمال است. کدام یک از آزمایشات زیر جهت تشخیص بیماری بیشترین کمک را می کند؟

الف) سطح هموسیستین سرم

ب) CGH array

ج) اندازه گیری لاکتان ادرار

د) بررسی ترانسفرین سرم به روش MS/MS

۲۷) شیرخوار یک ساله ای را با پسرفت تکاملی به درمانگاه آورده اند. والدین منسوب نزدیک هستند. در معاینه اندام تحتانی دچار پارالیزی فلاسید بوده اما با بنسکی دو طرفه مشهود است. بررسی CSF افزایش پروتئین و MRI مغز افزایش سیگنال وسیع در ماده سفید پری و نتریکولار سنترال قابل مشاهده است. در سونوگرافی شکم کلسیستیت گزارش گردیده است. در MRS بیمار انتظار دیدن چه یافته ای را دارید؟

الف) افزایش NAA

ب) کاهش کولین

ج) افزایش میواینوزیتول

د) کاهش کراتین

۲۸) پسر ۱۴ ساله از والدین منسوب نزدیک از بخش گوارش با شما مشاوره داده اند. علائم بیمار از ۸ سالگی با مشکلات گوارشی آغاز شده است. به دلیل دیس موتیلیتی دستگاه گوارش شدیدا کاشتکتیک شده است، اما آندوسکوپی و بررسی های وسیع همکاران بخش گوارش نکته پاتولوژیکی نداشته است. در معاینه پتوز دو طرفه و کاهش DTR مشهود است. EMG-NCV بیمار به نفع پریفرال نوروپاتی و ABR بیمار کاهش شنوایی دو طرفه سنسوری نورال را نشان می دهد. بیمار کاملا از لحاظ حرکتی، شناختی و متنال نرمال است و از لحاظ تحصیلی مشکلی نداشته است. MRI دو سال پیش بیمار به نفع لکوآنسفالوپاتی منتشر و MRI نخاع نرمال است. متحمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) MLD

ب) HIV infection

ج) Celiac disease

د) MNGIE

(۲۹) پسر ۷ ساله ای را برای بررسی به درمانگاه آورده اند. برادر بزرگتر وی سال گذشته با MRI و Regression White matter فرونتال که با کنتراست نیز enhance شده بوده علیرغم انجام پیوند BMT فوت شده است. آزمایش ژنتیک کودک همان mutation ABCD1 در برادرش را نشان می دهد. بررسی ها افزایش قابل ملاحظه در نسبت C22/C24 و C26/C22 نشان می دهد. MRI مغز کودک تغییر سیگنال در ناحیه ماده سفید پاریتو اکسی پیتال نشان می دهد. برای تحقیق بیشتر از والدین می خواهد که برادر کوچکتر ۵ ساله را نیز برای بررسی بیاورند. آزمایش وی نیز افزایش قابل ملاحظه در نسبت C26/C22 و C24/C22 داشته اما MRI مغز نرمال است. بهترین اقدام در مورد این ۲ برادر چیست؟

- الف) پسر ۷ ساله برای BMT و پسر ۵ ساله Lorenzo oil
- ب) پسر ۷ ساله برای BMT و پسر ۵ ساله اقدامی لازم نیست
- ج) پسر ۷ ساله و ۵ ساله هردو برای BMT اقدام شوند
- د) در پسر ۷ ساله MRI سالیانه و پسر ۵ ساله اقدامی لازم نیست

(۳۰) دختر ۱۰ ساله ای را با سرد درد و فقوهوبی و فنوکوبی به درمانگاه آورده اند. سردردها از ۲ سال قبل آغاز شده و هم‌زمان بیمار دچار تهوع و استفراغ نیز می شود. علائم با خوابیدن بهتر می شود. معاینه نورولوژیک نرمال است. در معاینه پوست بیمار لکه های فراوان شیر-قهوه ای مشاهده می کنید. سابقه سرد درد و لکه های شیر-قهوه ای در پدر بیمار همراه با آزمایش ژنتیک تأیید شده وجود دارد. MRI بیمار نرمال است. در خواهر کوچکتر سالم بیمار نیز متوجه لکه های شیر-قهوه ای فراوان دیده می شوند. بهترین توصیه جهت خواهر کوچکتر چیست؟

- الف) فقط تحت نظر گرفته شده و اگر مشکلی داشت مراجعه شود.
- ب) بیمار به شکل روتین تحت MRI قرار گیرد.
- ج) درمان Simvastatin جهت بیمار شروع شود.
- د) درمان با Imatinib جهت بیمار شروع شود.

(۳۱) شیرخوار ۱۱ ماهه ای از والدین منسوب نزدیک بدنبال تب دچار تشنج ژنرالیزه، کاهش سطح هوشیاری شده در PICU بستری و پس از Stable شدن و انتقال به بخش دچار اختلال بلع، افتالموپلیزی و دیستونی و Regression شناختی و حرکتی شده است. MRI بیمار تغییر سیگنال دوطرفه در استریاتوم و گلوبوس پالیدوس و تalamus ها نشان می دهد. فرزند اول خانواده با تابلو مشابه و آزمایش ژنتیک موتاسیون در SLC 19A3 در یک سالگی فوت شده است. بهترین درمان برای بیمار چیست؟

- الف) ریبووفلاؤین - کوانزیم کیو - کارتینین با دوز بالا
- ب) آسیکلولویر وریدی برای مدت ۲-۳ هفته
- ج) بیوتین ۵ میلی گرم برای هر کیلو روزانه
- د) تیامین ۳۰۰ میلی گرم و بیوتین ۵ میلی گرم برای هر کیلو روزانه

(۳۲) نوزاد ۳ روزه ای را از بخش نوزادان مشاوره داده اند. در معاینه دچار مننگوسل می باشد. مادر که رژیم غذایی خاصی دارد، ذکر می کند که از ۳ ماه قبل از بارداری اسیدوفولیک را مرتبا مصرف می کرده است. به نظر شما کمبود کدام ماده در مادر باعث نقص neural tube در این نوزاد شده است؟

- الف) ویتامین B12
- ب) ویتامین D
- ج) آهن
- د) سلنیوم

پسر ۱۴ ساله ای را با Regression و تشنج به درمانگاه آورده اند. تشنج های بیمار از ۱۱ سالگی آغاز شده و از ۱-۲ سال اخیر رفراکتوری شده است. بیمار دچار Visual loss شده که چشم پزشک در ابتدا رتینیت پیگمانتوزا و اخیرا Optic Atrophy دو طرفه گزارش کرده است. بیمار دچار اختلال رفتاری اکولالیا، رجیدیتی و اختلال gait به صورت برادی کینزی می باشد. اختلال اتونوم به شکل هایپوترمی و هایپرترمی و برادیکاردی مشهود است. MRI بیمار گویای سربلار آتروفی شدید و ونتریکولومگالی است. دختر اول خانواده با تابلو مشابه در ۱۸ سالگی فوت شده است. آزمایش زنتیک جهت بیمار انجام می شود. کدام یک از ممتازیون های ذیل با بیماری وی مطابقت دارد؟

- (الف) NPC1
- (ب) CLN3
- (ج) ABCD1
- (د) ARSA

کودک ۷ ساله ای را با اختلال تعادل به درمانگاه آورده اند. مادر ذکر می کند که به دنبال فعالیت زیاد یا استرس، کودک دچار اختلال تعادل بیشتر در تنہ می شود که برای ساعت ها یا گاه یک روز کامل طول می کشد. هم زمان نیستا گموس نیز گزارش می کنند. در MRI کودک آتروفی ورمیس مشهود است. همچنین حملات سرد در ناحیه اکسی پوت همراه سرگیجه و تهوع و استفراغ را نیز از چند ماه قبل گزارش می کنند که با خواهیدن بهتر می شود. کدام یک از درمان های زیر جهت بیمار بهترین توصیه می باشد؟

- (الف) فنوباربیتال
- (ب) پرگابالین
- (ج) زونیزامايد
- (د) استازولامید

شیرخوار ۱۲ ماه بعلت تاخیر تکامل حرکتی و عدم شناخت والدین نزد پزشک آورده می شود. در معاینه فیزیکی یافته غیرطبیعی ندارد. دور سر ۴۶ سانتیمتر است و قادر به گردن گرفتن نیست. شیرخوار هنوز خنده اجتماعی نداشته و تکلم ندارد. در تاریخچه بیمار و خانواده یافته غیرطبیعی وجود ندارد؛ جهت بررسی تشخیصی در این مرحله کدام تست ارجح است؟

- (الف) Microarray
- (ب) FISH
- (ج) Brain MRI
- (د) Metabolic

کودک ۵ ساله که تا یک سالگی از تکامل نرمال برخوردار بوده است، به علت توقف و پس رفت تکامل حرکتی و هوشی نزد پزشک آورده شده است. مادر شاکی است که در این ۴ سال با صرف وقت و پرداخت هزینه آزمایشهای متابولک و زنتیک و چندین نوبت ام. آر. آی و دیگر تست های تشخیصی نه تنها علت بیماری فرزندش مشخص نشده بلکه وی بتدریج تکلم و شناخت را هم از دست داده است. در بررسی مدارک بیمار مشخص می گردد که اقدامات تشخیصی وی کامل و مطابق منابع علمی بوده است. عدم دستیابی به تشخیص خاص در این شرایط در حداقل چند درصد بیماران محتمل است؟

- (الف) 30
- (ب) 40
- (ج) 50
- (د) 60

(۳۷) کدامیک از جنبه های تکامل زبانی و تکلمی ذکر شده دیرتر حاصل می شود؟

الف) Compound and complex sentences

ب) Vocabulary greater than 200 words

ج) Passive voice

د) Follows two- part commands

(۳۸) دانش آموز کلاس دوم ابتدایی بعلت مشکلات در نوشتن تکالیف، رنگ کردن تصاویر و تمرکز بر انجام امور در سر کلاس ارجاع شده است. کودک از تکامل طبیعی حرکتی و تکلمی برخوردار بوده است. به گفته والدین بیمار در گرفتن مداد و کنترل آن، ترسیم خطوط، حرکات ظریف و همینطور در درک ریاضی مشکل دارد. بهره هوشی و تست شناوی بیمار طبیعی است. کدام تشخیص محتمل تر است؟

الف) High functioning autistic spectrum disorder

ب) Nonverbal learning disabilities

ج) Attention deficit hyperactivity disorder

د) Specific reading disability

(۳۹) شیرخوار 26 ماه ای بعلت پسرفت مهارتهای کلامی و ارتباطی ارجاع شده است. والدین بیمار بعلت عدم واکنش وی به حرکه های صوتی با احتمال کاهش شناوی نزد پزشک رفته ولیکن تست پتانسیل برانگیختگی شناوی او طبیعی گزارش شده است. حرکات کلیشه ای، بیقراری، کم خوابی و عدم تمایل برای اسباب بازی از دیگر یافته های رفتاری او است.

جهت بیمار تست MCHAT - R/F درخواست می شود که در 10 عنوان نمره قبولی نمی گیرد. اقدام بعدی در جهت تشخیص کدام است؟

الف) Follow up Interview (FUI) on failed items

ب) Childhood Autism Rating Scale (CARS)

ج) Gilliam Autism Rating Scale (GARS)

د) Social Communication Questionnaire -SCQ

(۴۰) پسر 19 ساله ای که از دوران تحصیلات ابتدایی بعلت کمبود تمرکز و بیش فعالی تحت درمان با متیل فنیدیت بوده است، با خاطر اختلالات رفتاری، فقدان تمرکز، ترک تحصیل، احساس نا امیدی و تمایل شدید به مصرف دخانیات تحت بررسی قرار گرفته است. وی در دو سال اخیر در خوردن دارو همکاری نکرده است. در سابقه تکاملی تاخیر مختصر تکلم داشته و سابقه تشنج وجود نداشته است. در معاینه عصبی یافته غیرطبیعی ندارد ولیکن افسردگی بنظر می رسد. همراه تجویز متیل فنیدیت مصرف کدام داروی ضد افسردگی در اختلالات رفتاری و خصوصاً کاهش تمایل به مصرف دخانیات در بیمار موثرتر است؟

الف) Fluoxetine

ب) Amitriptyline

ج) Bupropion

د) Venlafaxine

(۴۱) بر اساس طبقه بندی جدید به کدامیک از موارد زیر نمی توان لفظ "صرع" را عنوان نمود؟

الف) حداقل دو تشنج غیربرانگیخته یا رفلکسی به فاصله بیش از ۲۴ ساعت

ب) وجود امواج اپی لیپتی فرم در نوار مغز در کودکی با یک تشنج غیربرانگیخته

ج) وجود تشنج بدون تپ در خانواده درجه یک کودک مبتلا به یکبار تشنج

د) تشخیص یک سدرم صرعی با علایم موجود

(۴۲) اختلالات ساختاری مغز (cerebral dysgenesis) در کدام سطح باعث ایجاد صرع می‌شوند؟

الف) ساختار نورونی

ب) Neurotransmitter Receptors

ج) شبکه نورونی

د) Synapse Development

(۴۳) اختلال ژن CASK در کدامیک از سندروم‌های اپی‌لپتیک زیر اهمیت کلیدی دارد؟

الف) دراوه

ب) وست

ج) اوتاهاوار

د) لنوكس

(۴۴) پسر ۸ ساله‌ای با تشنجهای مقاوم به دارو مراجعه کرده است. در MRI انجام شده، در ناحیه فرونتوبولار راست تاری بین ماده سفید و خاکستری و ضایعه خطی هیپرسیگنال به طرف بطن وجود دارد. این خصوصیات رادیولوژیک با کدامیک از انواع دیسپلازی فوکال کورتیکال مطابقت دارد؟

الف) I

ب) II

ج) III

د) IV

(۴۵) کودکی سه ساله بدليل تشنجهای مکرر بصورت افتادهای ناگهانی به درمانگاه مراجعه کرده است. در معاینه نورولوژیک و تکاملی کاملاً طبیعی می‌باشد. در التکتروانسفالوگرافی استاندارد وی با ریتم زمینه‌ای طبیعی تنای دوطرفه آهیانه‌ای جلب نظر کرده فراگمانهای موجی-سوزنبی ژنرالیزه نامنظم و سریع جلب نظر می‌کند. بروز کدامیک از تشنجهای زیر در این سندروم همراه با پیش‌آگهی بدتری می‌باشد؟

الف) میوکلونیک

ب) ابسانس آتبیبیک

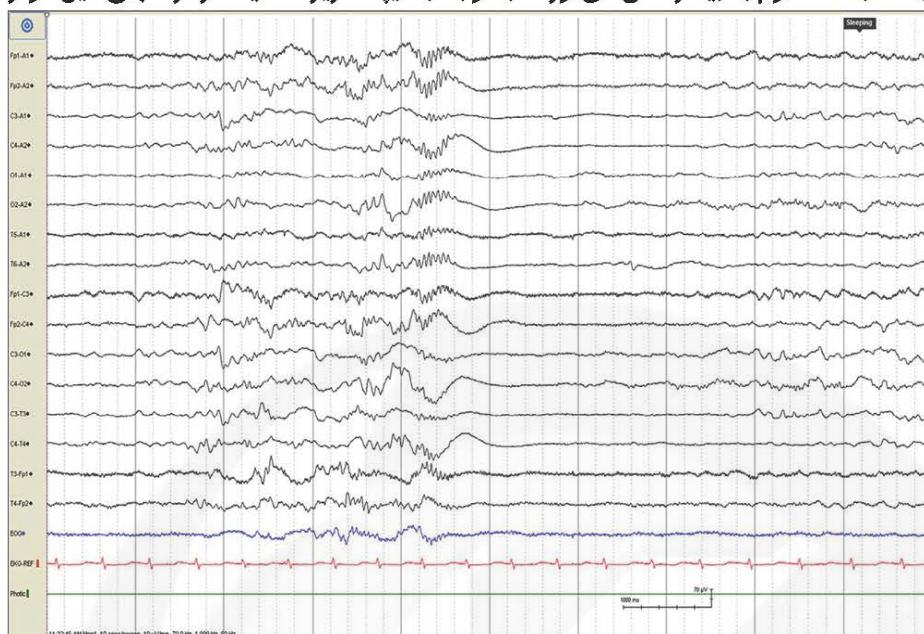
ج) آستاتیک

د) تونیک

سابت کنکور

Konkur.in

(۴۶) نوزاد ۸ روزه‌ای را بدلیل تشنجات مقاوم به بیمارستان می‌آورند؛ با توجه به اینکه زیر کدامیک از درمانهای ذیل موثرتر است؟



- الف) بیوتین
- ب) کارنیتین
- ج) همودیالیز
- د) پلاسمافرژ

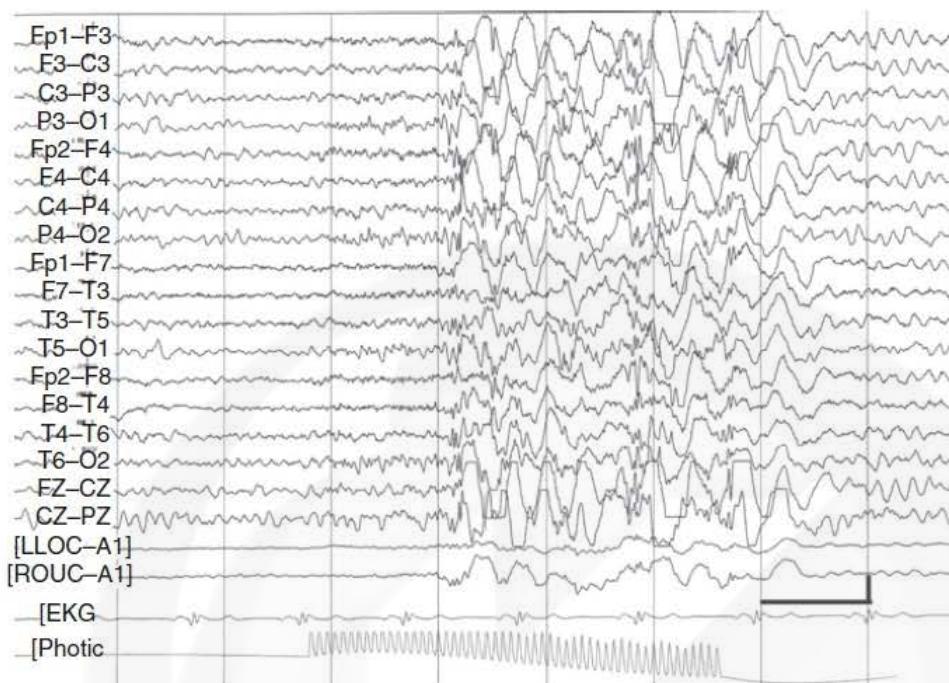
(۴۷) کودک ۴ ساله‌ای را بدلیل Global Developmental Delay به درمانگاه می‌آورند. وی دچار تشنجات مقاوم بصورت ابسانس آتبیپک، میوکلونیک و فوکال تونیک بصورت مخلوط است. کودک قیافه دیس‌مورفیک دارد. در EEG وی امواج بلنددامنه قرینه دندانه‌دار در نواحی مختلف خصوصاً جلب توجه می‌کند؛ در کاریوتایپ این کودک کدام اختلال کروموزوم بیشتر مطرح است؟

- الف) 15
- ب) 15q24
- ج) 15q26
- د) 15q

سابت کنکور

Konkur.in

(۴۸) کودکی ۷ ساله با تشنجات مقاوم به درمان به درمانگاه مراجعه نموده است. الکتروانسفالوگرافی ذیل به نفع کدامیک از انواع صرع می‌باشد؟



الف) Focal Tonic

ب) Paroxysmal Photic Response

ج) Absence

د) Primary Generalized Tonic-Clonic

(۴۹) کدامیک از کودکان با شرح حال‌های ذکر شده در ذیل احتمال بیشتری برای عود تشنج ناشی از تب دارند؟

الف) شیرخوار ۱۶ ماهه با درجه حرارت ۳۷.۶ سلسیوس هنگام تشنج و طول مدت یک ساعته تب قبل از تشنج.

ب) شیرخوار ۲۴ ماهه با درجه حرارت ۳۹.۷ سلسیوس هنگام تشنج و طول مدت ۲۶ ساعت تب قبل از تشنج.

ج) کودک ۴ ساله با چندین نوبت تشنج ناشی از تب کمپلکس و سابقه ابی‌لپسی در خانواده.

د) کودک ۲ ساله با سابقه چندین نوبت تشنج ناشی از تب کمپلکس و طیف اتیسم.

(۵۰) پسر ۱۲ ساله‌ای را در PICU ویزیت می‌کنید که در حال تشنج است. تشنج وی بصورت مولتی فوکال کلوئیک بوده که از ۲۴ ساعت قبل از اورژانس وجود داشته هنوز هم ادامه دارد. مادر ذکر می‌کند که از یک هفته قبل از تشنج تغییرات رفتاری عجیبی داشته و گاهی هم حرکاتی کرمی شکل در اندامها داشته است. مادر هیچ سابقه‌ای از تب را ذکر نمی‌کند. تصویربرداری مغز و نیز آنالیز مایع مغزی نخاعی وی طبیعی بوده است. کدامیک از درمانهای زیر مرجح است؟

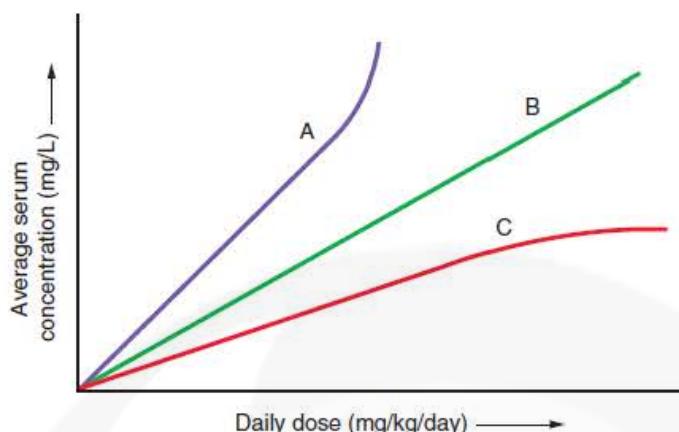
الف) جراحی صرع

ب) سدیم والپروات وربی

ج) پلاسمافرز

د) لواتیراستام وربی

۵۱) داروی مورد نظر ما طبق منحنی دفع دارو جزو داروهای گروه C می‌باشد (منحنی زیر). اگر برای کودکی مبتلا به صرع بخواهید این دارو را شروع کنید با چند درصد دوز نگاهدارنده آن را شروع خواهید کرد؟



- الف) 30-40
- ب) 30-50
- ج) 50-70
- د) 70-90

۵۲) دختر ۱۳ ساله مبتلا به صرع اخیراً تمايلات خودکشی پیدا کرده و خواب وی کمتر شده و حوصله انجام کارهای روزمره را ندارد. کدامیک از داروهای وی را عرض خواهید کرد؟

- الف) کاربامازین
- ب) توپیرامات
- ج) لاموتوریزین
- د) والپروا

۵۳) کدامیک از موارد زیر کتراندیکاسیونی برای Intracranial VEEG Monitoring می‌باشد؟

- الف) MRI-negative pharmaco resistant epilepsy
- ب) Scalp VEEG Monitoring ناحیه اپیلیپتوژنیک را نشان دهد.
- ج) شک به اپیلیپسی مولتی فوکال
- د) ناحیه اپیلیپتوژن نزدیک به کورتکس eloquent باشد.

۵۴) در ارتباط با سردرد کودکان از میان عبارات زیر مورد غیرصحیح را مشخص کنید.

- الف) احراز این که سردرد اولیه یا ثانویه است نکته‌ای اساسی است که در پیش آگهی و درمان نقش به سزایی دارد.
- ب) میگرن از شایع ترین سردردهای اولیه است که می‌تواند به علت ازمان یا پیشرونده بودن خود نقش منفی در زندگی فرد ایفا کند.
- ج) می‌توان با تشخیص صحیح و ایجاد تغییرات در سبک، زندگی و تجویز دارو، یا اقدامات غیردارودرمانی نقش موثری در بهبود وضع بیمار ایفا نمود
- د) ریشه اکثریت قریب به اتفاق سردردهای بزرگسالان به چهار پنج سالگی زندگی منتهی می‌شود.

(۵۵) سردردهای ناشی از تومور مغزی کدامیک از خصوصیات زیر را **فاقد** است؟

الف) استفراغ صبحگاهی یا شبانه همراه یا بدون سردد دال بر افزایش فشار درون جمجمه و نشانه ای است برای تومور کف بطن چهارم.

ب) سردردهایی که با مانور والسالوا یا فعالیت فیزیکی شدت می یابد ناشی از میگرن بوده و رابطه ای با تومور مغز ندارد.
افزایش تدریجی فشار درون جمجمه ای باعث سردردهای پیشرونده است ولی گاهی به خاطر خونریزی درون تومور سردد جنبه حاد به خود می گیرد.

د) وجود تشنج در جریان تومور مغزی ناشی از اختلال در فونکسیون کورنکس مغزی در ناحیه لوب های تمپورال است.

(۵۶) برابر گزارش خانواده کودک ۵ ساله شان در اوایل خواب شب پاهاش را حرکت می دهد و اگر از خواب بیدار شود شکایتی از درد ندارد بلکه احساس می کند که به نحو مقاومت ناپذیری مجبور است پاها را حرکت دهد. تشخیص این عارضه گاهی سالها به تأخیر می افتد. این پدیده با کدامیک از حالات زیر مطابقت دارد.

الف) صرع حسی

ب) Restless Leg Syndrome

ج) نوروپاتی محیطی

د) Growing pain

(۵۷) در مورد **Breath holding** از میان عبارات زیر مورد **غیر صحیح** را مشخص کنید.

الف) کودک تنفس خود را در حین Inspiration طولانی متوقف می کند.

ب) هرچند سن شایع بروز این پدیده بین 6 تا 18 ماهگی است ولی بروز آن در هفته های اول زندگی نیز متحمل است.

ج) کمتر از 10 درصد ممکن است این پدیده را بعد از 2 سالگی بروز دهند.

د) نوع سیانوتیک آن شایع تر از نوع Pallid آن است.

(۵۸) کودک ۵ ساله ای به شما مراجعه می کند با خصائص: به نحو مزمن نیاز به خواب طولانی دارد ولی علیرغم خوابهای طولانی پس از بیدارشدن احساس آرامش نمی کند و مدتی طول می کشد تا خواب آلودگی وی مرتفع شود و در طی روز ممکن است چند مرتبه احساس کند که باید بخوابد. در طی این حالات کودک حالت تعادل خود را حفظ نموده، سقوط نمی کند. در سابقه کودک نکته خاصی وجود ندارد. کدامیک از حالات زیر به نحو بیشتری مشکل کودک را توجیه می کند؟

الف) نوعی حمله صرعی است که به صورت حمله ای در هیأت خواب رفتن ظاهر می شود.

ب) می تواند از تبعات ضربه مغزی باشد.

ج) حالت کودک دلالت بر Idiopathic Hypersomnia دارد.

د) علائم فوق الذکر در زمینه Chanelopathy رخ می دهد.

(۵۹) کورنکس مخچه از ۵ رده از سلولها تشکیل شده است. کدامیک از موارد زیر جزء رده های فوق الذکر نیست؟

الف) سلولهای Purkinje

ب) سلولهای گرانولر

ج) سلولهای ائوزینوفیل

د) Golgi Type II

(۶۰) در مورد **Heditary Ataxia** همه موارد زیر صادق است به استثنای:

- الف) گروهی از بیماران از نقص آنزیمی که با اتوژوم مغلوب منتقل می شود، رنج می برند.
- ب) گروهی به نحو پیشرونده سیر و خیمی داشته که به دو صورت اتوژوم غالب و X-Linked بروز می کند.
- ج) Spastic Ataxia به شکل اتوژوم غالب و مغلوب منتقل می شود.
- د) نوعی از Hereditary Ataxia است که ماهیت اپیلپتیک دارد.

(۶۱) تشخیص **Movement Disorder** متکی بر کدامیک از عوامل زیر نیست؟

- الف) دو عنصر حرکات ارادی مختلط و حرکات غیرارادی مشکل آفرینند.
- ب) به دو صورت بالینی Hypokinetic و Hyperkinetic بروز می کند.
- ج) اختلالات حرکتی مذکور از مشکلات CNS منشأ گرفته که به دو گروه پیرامیدال و اکستراپیرامیدال تقسیم می شود
- د) ضعف عضلانی، آتاکسی و Reduced Selective Movement جزء علائم بارز بالینی است.

(۶۲) پدیده ای که ذیلا ذکر می شود کدام یک از موارد چهارگانه زیر به نحو بهتری توجیه گر این پدیده است:

- امری است که جنبه استاتیک دارد و ممکن است متخصص اعصاب اطفال بتواند در مدیریت مشکل وی نقش سازنده ای داشته باشد.
- این مدیریت معمولاً درازمدت و باید با همکاری کودک و خانواده همراه باشد تا کودک بتواند حتی به تحصیلات دانشگاهی دست یابد.
- برخی از آنان در گذران روزمره زندگی (Activity of Daily Living) وابسته به دیگران اند. مدیریت این کودکان Multidisciplinary است.

الف) Epileptic Encephalopathy

ب) Cerebral Palsy

ج) نوعی بیماری دژراتیو

د) ضایعه در نورون محرکه تحتانی قرار دارد.

(۶۳) **MELAS** (Metabolic Encephalopathy Lactic Acidosis Stroke) همه مشخصات زیر، جز یکی را داراست. آن را مشخص کنید.

- الف) نوعی میتوکندریوپاتی که همی پارزی مستمری را موجب می شود.
- ب) در نزدیک به یک سوم موارد جزء علائم بالینی حملات تشنجی است.
- ج) احراز تشخیص با تکرار حملات مشابه، حملات استرولک، دمانس، میوپاتی، استفراغهای مکرر و اسیدوز لاكتیک می باشد.
- د) نوعی میتوکندریوپاتی که همی پارزی مستمری را موجب می شود.

(۶۴) پدیده ای که ذیلا در مورد کودک ۸ ساله ای ذکر می شود بدین شرح است که حرکات تکرار شونده غیر ارادی، دارد که بی هدف است و ممکن است به شکل ایجاد صوت نیز بروز کند. امروزه شیوع آن را (۱) تا (۱۰) در ۱۰۰۰۰ نفر تخمین می زنند. کودکان مبتلا ممکن است دچار **Attention Deficit Hyperactivity Disorder** و حرکات وسواسی نیز باشند. مشکلات یادگیری، اختلالات خواب می توانند در کودک مبتلا مشاهده شود. از میان حالات چهارگانه زیر، کدامیک مشکل کودک را بهتر توجیه می کند؟

الف) حملات صرعی

ب) سندروم تورت

ج) کره هانتینگتون

د) سندروم کره سیدنهايم

۶۵) شیرخوار پنج ماهه ای بدليل ناتوانی در گردن گرفتن، بیقراری و عدم توجه به محیط اطراف ارجاع شده است. در معاینه ماکروسفالی و هیپوتونی دارد. با توجه به تصویر ام.ار.آی مغز در سکانس T2 که ملاحظه می نمایید. کدام تشخیص بیشتر مطرح است؟



- الف) کراب
- ب) الکساندر
- ج) کاناوان
- د) واندرناب

۶۶) دختر ده ساله ای بدنبال یک عفوت ویروسی تب دار دچار پارزی اندام تحتانی سمت راست و کاهش بینایی در چشم چپ شده است. در تست پتانسیل برانگیختگی بینایی چشم چپ فقدان موج 100m گزارش شد. در بررسی مایع مغزی نخاعی 55 سلول شامل 40 نوتروفیل و 15 لنفوцит با افزایش مختصر پروتئین گزارش شد. با توجه به تشخیص مطرح کدامیک از یافته های زیر در تصویربرداری مغز و نخاع محتمل تر است؟

- الف) Lesions that are perpendicular to the ventricles
- ب) Small ,nonspecific, deep white-matter lesions
- ج) S-shaped U-fiber lesions
- د) Longitudinally extensive transverse myelitis

۶۷) بیماری به علت تصادف بستره شده است پس از یک هفته در معاینه علائم زیر دیده می شود:
عدم آگاهی به خود (Absence of self awareness)، عدم وجود سیکل خواب و بیداری، عدم وجود حرکات هدف دار، عملکرد تنفسی متغیر و گاه مختل، عدم پاسخ به تحریک دردناک. بیمار در چه حالتی است؟

- الف) Vegetative state
- ب) Coma
- ج) Akinetic mutism
- د) Brain Death

۶۸) کودکی 4 ساله به دنبال تصادف با موتور سیکلت دچار کاهش سطح هوشیاری و کما شده است بعد از 3 روز دچار حرکات غیرطبیعی در بدن همراه با تعریق، تاکی کارדי شده است. سی تی اسکن مغز طبیعی است. در MRI هایپوایننتیتیه در ماده سفید در gradient recall echo مشاهده می شود. محتمل ترین تشخیص بیمار کدام است؟

- الف) ادم مغزی واژوژنیک
- ب) ادم مغزی سیتوتونکسیک
- ج) صدمه اکسونال منتشر
- د) ایسکمی منتشر مغزی

۶۹) شیرخوار ۳ ماهه با تشنجه و بی قراری و استفراغ به اورژانس آورده شده در معاینه لتارزیک فونتال برجسته و سر کمی بزرگ است. در سی تی اسکن مغز مناطق هیپو و هیپردانس در ناحیه سابدوارال دو طرفه مشاهده می شود. کدامیک از تشخیص های زیر **کمتر** مطرح است؟

- الف) Chronic meningitis
- ب) Abusive head trauma
- ج) Menkes disease
- د) Glutaric aciduria type 1

۷۰) کدامیک از اقدامات زیر در کاهش فشار مغز کودکان بدنیال ضربه مغزی کمتر موثر است؟

- الف) تزریق مایع هیپرتونیک سدیم
- ب) هیپوترمی
- ج) تزریق مانیتول
- د) کرانیوتومی

۷۱) همه جملات زیر در مورد برق گرفتگی صحیح است، بجز:

- الف) احتمال احیاء موقعيت آمیز بدنیال برق گرفتگی بیشتر از سایر علل بی نظمی قلبی است
- ب) مرگ و میر ناشی از برق گرفتگی بیشتر بدلیل اسیستول است تا آپنه
- ج) در برق گرفتگی جریان برق باعث صدمه به میوکارد و مرکز تنفس در مدولامی شود
- د) برق گرفتگی ممکن است باعث اختلال موقتی سیستم اتونومیک بصورت میدریاز، ان ایزو کوریا و سندروم هورنر شود

۷۲) به دنبال **uncal herniation** انفارکت در کدام قسمت مغز بیشتر دیده می شود؟

- الف) لوپ تمپورال
- ب) لوپ اکسی پیتال
- ج) لوپ فرونتال
- د) لوپ پریتال

۷۳) شیرخوار ۱۸ ماهه با کاهش سطح هوشیاری بسترهای ارزیابی مغزی انجام شده و علائم به نفع مرگ مغزی است. نوار مغز بیمار **electro cerebral silence** نشان می دهد احتمال مسمومیت با کدام یک از داروهای زیر **کمتر** است؟

- الف) فنوباربیتال
- ب) میدازولام
- ج) کتابین
- د) ایمپیرامین

۷۴) کودک ۵ ساله ای را به علت همی پارزی چپ نزد شما آورده اند. در MRI انجام شده، ایسکمی در مسیر MCA راست دیده می شود. در MRA، قطع (cut off) در مسیر شریان MCA دیده می شود. کدامیک به احتمال بیشتری عامل همی پارزی می باشد؟

- الف) واسکولیت مغزی
- ب) بیماری قلبی مادرزادی
- ج) عفونت سیستم عصبی
- د) بیماری مویامویا

۷۵) شیر خوار ۳ ماهه ای را به علت تشنج و فوتتالن برجسته نزد شما آورده است. در بررسی انجام شده ترومبوز سینوس وریدی در سینوس سازیتال و عرضی دو طرفه روئیت می شود. وی بیشتر مستعد چه نوع خونریزی مغزی می باشد؟

- الف) Epidural
- ب) subdural
- ج) intraventricular
- د) subarachnoid

۷۶) کودکی را به علت استروک نزد شما آورده است. وی مبتلا به بیماری سیکل سل می باشد. در MRA انجام شده آرتربیوپاتی در عروق مغز روئیت می شود. کدام اقدام زیر در جلوگیری از عود استروک بیشتر به وی کمک می نماید؟

- الف) ترانسفوزیون مکرر خون
- ب) مصرف هیدروکسی اوره
- ج) جراحی عروق مغز
- د) مابع درمانی

۷۷) کودکی را به علت همی پارزی حاد نزد شما آورده است. سابقه آبله مرغان در حدود یک ماه قبل دارد. در صورتیکه استروک ناشی از آبله مرغان باشد، انتظار دارید بیشتر کدام مناطق مغز درگیر باشند؟

- الف) عروق ریز کورتیکال مغز
- ب) ماده سفید و خاکستری قشری مغز
- ج) بازال گانگلیا
- د) کپسول داخلی و ماده سفید مغز

۷۸) کودکی ۴ ساله که سابقه دو بار بستری به علت مننزیت را داشته است می آورند. این بار نیز با علائم ردور گردن، تب و سردد ارجاع شده است. کدامیک از موارد زیر ممکن است دخالت کمتری داشته باشد؟

- الف) سابقه ضربه به جمجمه و رینوره
- ب) کمبود پروپردين
- ج) سابقه اسپلنکتومی
- د) عفونت مننگوکوک

۷۹) پسری ۱۲ ساله به علت تب، لرز، تهوع و شکم درد در بخش اورژانس بستری شده است. از صبح روز دوم دچار آژیتاسیون، سیالوره و اپیستوتونوس شده، وی زخمی در روی ساق پا دارد که مربوط به گازگرفتگی سگ در ۲۰ روز قبل بوده است. کدام روند بالینی انتظار می رود بروز نماید؟

- الف) اسپلنومگالی، افزایش تب و ایکتر و سپس آنسفالوپاتی کبدی
- ب) بهبود نسبی علائم از روز سوم بستری به بعد
- ج) بروز تشنج فوکال و همی پارزی متعاقب آن
- د) اسپاسم لارنگس و دیافراگم و سپس اختلال تنفس و مرگ

۸۰) بروز ضایعات کیستیک واحد و یا متعدد به همراه **Scolex** و کلسیفیکاسیون پارانشیم مغز، از مشخصات رادیولوژیکی در ابتلای مغزی کدام بیماری است؟

الف) Cysticercosis

ب) Echinococcosis

ج) Schistosomiasis

د) Anglostrangyloidosis

۸۱) شیرخوار ۲/۵ ماهه را به علت کاهش حرکات دست راست می آورند. کدام واکسن می تواند عامل باشد؟

الف) سیاه سرفه

ب) هپاتیت

ج) دیفتی

د) کزا

۸۲) کودک ۴ ساله با شرح حال سردرد و استفراغ از دوماه قبل و عدم تعادل از یک هفته قبل مراجعه کرده است در MRI بیمار یک ضایعه هموژن با لبه‌ی مشخص در ناحیه مدولا که از سقف بطن چهارم منشا گرفته همراه با هیدروسفالی مشاهده می شود ضایعه در نمای T1 و T2 هیپو ایتنس است. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) آپاندیوما

ب) گلیوبلاستوما

ج) استروسیتوما

د) مدولوبلاستوما

۸۳) همه موارد زیر جز اندیکاسیون انجام ام آر آی نخاع در کودکان با اسکولیوز است، بجز:

الف) وجود علائم اورولوژیک (ادراری)

ب) درد پایدار بخصوص در شب

ج) اسکولیوز پیشرونده

د) اسکولیوز بعداز ۸ سالگی

۸۴) بیماری مبتلا به لوسمی حاد تحت درمان در بخش دچار سردرد و استفراغ و تشنجه شده است. در بررسی انجام شده ایسکمی لوب تمپورال و ترومبوز ورید سینوس مشاهده شده است. مشکل فوق عارضه کدام دارو است؟

الف) Methotrexate

ب) L-asparaginase

ج) Vincristine

د) prednisolone

۸۵) شایعترین تظاهرات مغزی لانگرهانس هیستیوپیتوز در کودکان کدام است؟

الف) سردرد

ب) اختلال رفتاری

ج) دیابت بیمزه

د) تشنجه

۸۶) کودک ۲ ساله ای به علت بیقراری و پرش اندامها ارجاع شده است. در معاینه، حرکات سریع و نامنظم چشمها دیده شده و در اسکن MIBG افزایش جذب در آدرنال راست منطبق با تشخیص نوروبلاستوم مطرح و بیمار کاندید جراحی گردید. در مشاوره نورولوژی قبل از جراحی جهت کاهش شدت علایم، تجویز کدام دارو توصیه می شود؟

- الف) پالس متیل پردنیزولون
- ب) پالس سیکلوفسفاماید
- ج) ریتوکسیماب
- د) ایمنو گلوبولین وریدی

۸۷) بیمار مبتلا به سندروم اپسوکلونوس میوکلونوس به علت عدم پاسخ مناسب به استروبیدها تحت درمان با ریتوکسیماب قرار گرفت. پس از ۴ هفته دچار آگاما گلوبولینی و لنفوپنی شدید شد. در این مرحله درمان نجات بخش بیمار کدام است؟

- الف) متیل پردنیزولون وریدی
- ب) متوترکسات
- ج) پلاسمافرزریس
- د) ایمونو گلوبولین وریدی

۸۸) دختر ۱۲ ساله ای بعلت تشنج، ناپایداری هیجانی، اختلال حافظه و تغییرات رفتاری ارجاع شده است. در هنگام گرفتن شرح حال و معاینه حرکات ناگهانی و غیرارادی اندامهای فوقانی و صورت که با حرکات چرخشی دستها همراه بود مشاهده شد. در تصویربرداری مغز سیگنال غیرطبیعی در لوبهای تمپورال و هسته های قاعده مغز ملاحظه شد. با توجه به تشخیص مطرح، یافت کدام انتی بادی در بیمار محتتمل تر است؟

- الف) NMDAR
- ب) GAD
- ج) LGI-1
- د) GlyR

۸۹) کودک ۲ ساله ای با سابقه هیپوتوونی شدید در نوزادی و شیرخوارگی که منجر به سختی در تغذیه وی شده بود و مدتی نیز با NGtube تغذیه می شده به درمانگاه آورده اند. در حال حاضر شکایت والدین از مشکلات رفتاری و پرخوری و افزایش وزن وی از یک سالگی به بعد است. در معاینه چشمها بادامی شکل هستند، استراتیسم داشته همراه با لب بالایی نازک و هیپوپلازی ژنیتال نیز دارد. اشکال زننده این سندروم کجاست؟

- الف) Repeat CGG expansion در ژن FMR1 کروموزوم X
- ب) جهش نقطه ای در ژن MECP2
- ج) تربیزومی کروموزوم 18
- د) اشکال در بیان پدری قطعه ای از کروموزوم 15 (15q11.2q13)

۹۰) شیرخوار ۸ ماهه ای به علت هیپوتوونی محیطی و تنفس پارادوکسیکال تحت بررسی زننده قرار می گیرد که دلیشن هموزیگوت اگزون 7 در ژن SMN گزارش می گردد. مکانیسم تنها داروی مورد تایید FDA در درمان این بیماری کدام است؟

- الف) جلوگیری از Skipping اگزون 7 در ژن SMN2
- ب) انتقال ژن SMN از طریق آدنوویروس 9 (SCAAvg)
- ج) کاهش Apoptosis در سلولهای شاخ قدامی نخاع
- د) فعال کردن SMN₂ promoter انسانی

۹۱) پسر ۴ ساله ای را به علت دل درد و بیوست و کم خونی و تاخیرشناختی به درمانگاه آورده اند. در معاینه متوجه footdrop وی می شوید و در بررسی های الکتروفیزیولوژیک متوجه نوروپاتی آکسونال در روی می گردید. خانواده وی ساکن خانه ای فرسوده در مناطق فقریرنشین شهری است. در آزمایش ادرار وی افزایش میزان دلتا آمینولولینیک اسید مشخص میگردد. محتمل ترین مسمومیت با کدامیک از فلزات سنگین زیر مطرح است؟

- الف) جیوه
- ب) سرب
- ج) آرسنیک
- د) تالیوم

۹۲) در یک خانواده بزرگ چندین مورد نوروپاتی محیطی گزارش شده است. یک خواهر و برادر که علایم ضعف در عضلات انتهایی داشتند و معدل NCV در این برادر بین 25 تا 45 متر در ثانیه بوده و این برادر است که علایم بالینی شدیدتر دارد. مادر علایم بسیار خفیف نوروپاتی محیطی دارد. ۲ پسرخاله این خواهر و برادر نیز علایم مشابهی دارند. در این خانواده انتقال بیماری از پدر به پسر وجود ندارد. در معاینه دست پسرهای مبتلا آتروفی تنار شدیدتر از هیپوتنار است. محتمل ترین نوع Charcot Marie Tooth در این خانواده کدام است؟

- الف) CMT1X
- ب) CMT1A
- ج) CMT2A
- د) CMT4

۹۳) دختر ۹ ساله ای را به علت سابقه ابتلا به سندروم گیلن باره از نوع Demyelinating motor sensory از حدود ۱۴ ماه قبل به درمانگاه آورده اند. در این مدت هیچگاه بهبودی کامل نداشته است و علایم ضعف عضلات شدت و ضعف پیدا می کرده است. در معاینه آرفلکسی دارد. در بررسی های الکتروفیزیولوژیک Conduction block و Temporal dispersion دردی دارد. غیرمحتمل ترین یافته در این بیمار کدام است؟

- الف) عدم وجود F-wave در بررسی الکتروفیزیولوژیک
- ب) پروتئین CSF معادل ۶۰mg/dl
- ج) تعداد سلول ۱۵۰، CSF با ارجحیت لنفوسيت
- د) بیوپسی عصب منطبق بر Demyelination

۹۴) دختر ۹ ساله ای با شکایت دوینی و خستگی پذیری از حدود ۶ ماه پیش به درمانگاه آمده است. در معاینه پتوز دوطرفه و پارزی زوج سوم اعصاب جمجمه ای دارد. با گذشت زمان در طی روز خستگی وی بیشتر می شود. کدامیک از روشهای زیر در تشخیص بیماری وی اهمیت کمتری دارد؟

- الف) Ice pack test
- ب) Edrophonium test
- ج) Anti – AchR Antibodies
- د) 30 Hz Repetitive Nerve Stimulation

۹۵) صحیح ترین عبارت در مورد میوپاتیهای مادرزادی کدام است؟

الف) استفاده از میکروسکوپ الکترونی برای تشخیص انواع آن الزامی است.

ب) نام گذاری و تعریف انواع میوپاتیهای مادرزادی براساس بیوپسی عضله است.

ج) هریافته پاتولوژیک در بیوپسی عضله اختصاصاً مربوط به جهش دریک ژن خاص میباشد.

د) بیوپسی عضله برای انجام مشاوره ژنتیک کافی است.

۹۶) پسر ۱۴ ساله ای بدنیال یک بیماری تب دار و کم اشتھایی و عدم دریافت مواد غذایی به مدت ۸-۹ ساعت دچار درد عضلات ران، عدم

توانایی در راه رفتن و پس از چند ساعت ادرار پررنگ شده است. سابقه حمله مشابهی را ۲ سال قبل پس از یک کوهنوردی طولانی می دهد. در معاینه قدرت عضلات نرمال و تندرنس عضلات ران دارد. CPK سرم ۳۰ برابر نرمال است. پس از هیدراتاسیون و درمانهای نگه

دارنده از بیمارستان مرخص میشود. یک هفته بعد در forearm ischemic test افزایش نرمال لاکتان و آمونیاک را دارد. درین این ۲ حمله CPK سرم طبیعی بوده است. در بررسی پروفایل کارنیتین افزایش Acylcarnitine Fraction و کاهش سطح سرمی توتال

کارنیتین مشاهده می شود. صحیح ترین توصیه درمانی کدام است؟

الف) مصرف COQ₁₀

ب) High Carbohydrate – Low fat diet

ج) Low dose creatine diet

د) مصرف Dichloroacetate

۹۷) دختر ۱۱ ساله ای باشکایت از ضعف عضلات هنگام بلند شدن و پله بالا رفتن از حدود ۲ ماه پیش نزد شما آمده است. در معاینه ضعف

عضلات کمربرد لگن و شانه و همچنین تغییر رنگ و ادم اطراف اربیت دارد. سطح سرمی CPK بیست برابر نرمال است. بیوپسی عضله آتروفی Perifascicular را نشان میدهد. اولین اقدام درمانی کدام است؟

الف) Corticosteroids

ب) Mycophenolate mofetil

ج) Azathioprine

د) Rituximab

۹۸) برای مشاوره شیرخوار ۴۰ روزه ای به NICU می روید. این شیرخوار از بدو تولد هیپوتونی، اشکال در بلع، نارسایی تنفسی و کاهش در

حرکات صورت داشته است. در حال حاضر به رسپیراتور وصل است و کلاب فوت دارد. در هنگام شرح حال گرفتن از مادر متوجه ضعف عضلات صورت در مادر وی می گردید و اعلام می دارد که یک کاتاراکت در مراحل ابتدایی دارد و پزشک قلب نیز یک اشکال هدایتی در

قلب برای وی تشخیص داده که در حال پیگیری می باشد. محتمل ترین تشخیص برای شیرخوار کدام است؟

الف) Paramyotonia Congenita

ب) Myotonia Congenita Thomsen type

ج) Myotonic Dystrophy type 1

د) Andersen –Tawil syndrome

۹۹) پسر ۱۶ ساله ای را به علت ضعف در راه رفتن و **Toe walking** به درمانگاه آورده اند. از چندین سال قبل از شروع ضعف عضلات، محدودیت حرکت در مفصل آرنج و گردن داشته است. در معاینه **flexion contracture** مفصل آرنج و **Hyper extension** گردن دارد. توزیع آتروفی و ضعف عضلات عمدتاً **Humero Peroneal CPK** نرمال است. محتمل ترین یافته در این بیمار کدام است؟

الف) Calf muscle Hypertrophy

ب) Cardiomyopathy and Dysrrhythmia

ج) Rippling muscles

د) Sensorineural hearing loss

۱۰۰) کودک ۸ ساله ای را به علت اختلال رفتاری تحت درمان قرار دارد. بعد از دو سال دچار علائم مخچه ای شده است به علاوه آپاتی، نیستاگموس، سرگیجه و ترمور و حرکات کره ای فرم و رژیدیتی پیدا نموده است. کدام دارو در ایجاد این مشکل مؤثر است؟

الف) لیتیوم

ب) هالوپریدول

ج) ریسپریدون

د) کلوzapین

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) عبارت است از: therapeutic privilege

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

سابت کنکور

Konkur.in

