

مغز و اعصاب کودکان

۱- برای ارزیابی بالینی میوتونی، tapping روی کدام یک از عضلات زیر معمول نمی باشد؟

- (الف) برجستگی تنار
- (ب) عضله دلتوئید
- (ج) عضله زبان
- (د) عضله گاستروکینموس ✓

۲- نوزاد سه روزه با تشنج به علت هایپوکسیک ایسکمیک انسفالوپاتی تحت درمان با فنو باربیتال و فنی توین تشنج کنترل نشده است و بیمار استاتوس شده است کدام یک از داروهای زیر برای قطع حمله استاتوس بیمار مناسب نمی باشد؟

- (الف) انفوزیون لیدوکائین ✓
- (ب) انفوزیون میدازولام
- (ج) انفوزیون لو وتیراستام
- (د) ویتامین ب 6 با دوز بالا

۳- در معاینه شیر خوار 8 ماهه در حالت افقی با یک دست از زیر شکم نگه داشته می شود و معاینه کننده با دست دیگر سر کودک را خم می کند و فلکسیون در تنه و پاهای کودک رخ می دهد. این معاینه بیانگر کدام یک از موارد زیر است؟

- (الف) Landau reflex ✓
- (ب) Collis horizontal suspension
- (ج) Horizontal suspension
- (د) Vojta response

۴- تشنج در کدام یک از stage های هیپوکسمیک ایسکمیک آنسفالوپاتی نوزادان ترم شایع تر دیده می شود؟

- (الف) Stage I
- (ب) Stage II ✓
- (ج) Stage III
- (د) Stage IV

۵- کودک 9 ساله با اختلال gait ارجاع شده است. راه رفتن بیمار به صورت wide base می باشد. تست های رومبرگ و Tandem gait مختل هستند. موقع راه رفتن پا را زمین می کوبد. قدرت عضلانی و رفلکس های وتری عمقی نرمال هستند. در این بیمار کدام یک از اختلالات زیر محتمل است؟

- (الف) Disidiadochokinesia
- (ب) Finger to nose
- (ج) Nystagmus
- (د) Vibratory sense ✓

آزمون: مغز و اعصاب - کودکان مدت آزمون: 140

۶- یافته چشمی شایع در سندروم ایکاردی (Aicardi) کدام یک از موارد زیر است؟

الف) Congenital Glaucoma

ب) Ocular Cloboma ✓

ج) Corneal opacity

د) Congenital cataract

۷- دختر 5 ساله با حملات سرگیجه راجعه که هر هفته 2 بار رخ می دهد، ارجاع شده است. حملات کمتر از یک دقیقه طول می کشد و بعد از حمله کودک به وضعیت قبل از حمله بر می گردد. محدودیت رژیم غذایی در پیشگیری از حملات موثر نبوده است. مادر سابقه میگرن دارد. وزن کودک 16 کیلو گرم می باشد. مادر شاغل بوده و کودک در مهد نگهداری می شود. برای پروفیلاکسی این حملات کدام یک از داروهای زیر مناسب تر است؟

الف) توپیرامات

ب) سیپروهپتادین ✓

ج) پروپرانولول

د) مکلزین

۸- در آنالیز مایع مغزی نخاعی، افزایش الیگوکلونال باند در کدام بیماری دیده نمی شود؟

الف) انسفالیت HIV

ب) لایم

ج) سارکوییدوز ✓

د) SSPE

۹- کودک 6 ساله با تشنج مکرر مراجعه کرده است. سابقه ی تومور مغزی و رادیوتراپی را ذکر می کند. در MRS انجام شده افزایش کدام یک از موارد زیر دلالت بر عود تومور می باشد؟

الف) لاکتات

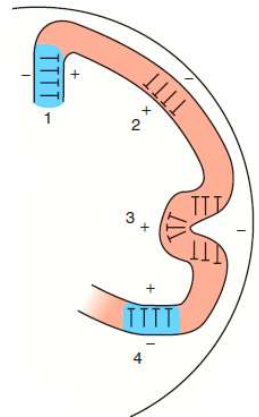
ب) لیپید

ج) کولین ✓

د) کراتینین

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۱۰- ثبت کدام یک از دایپول‌های زیر در الکتروانسفالوگرافی معمول آسان‌تر است؟



الف) 1

ب) 2 ✓

ج) 3

د) 4

۱۱- ایپاک زیر مربوط به نوزاد سه روزه است، پیکان و ستاره در این ایپاک به ترتیب به چه اشاره می‌کنند؟



الف) آرتیفکت الکتروود و آپنه

ب) تشنج در سانتال راست و آپنه

ج) تشنج در فرونتوپلار راست و آرتیفکت حرکت

د) تشنج در تامپورال راست و آپنه ✓

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۱۲- در مورد استروک ایسکمیک شریانی پری ناتال، کدام گزینه صحیح است؟

- ✓ الف) در اغلب موارد، تشنج طی 72 ساعت اول زندگی بروز می کند.
- ب) معمولاً این نوزادان در روز اول زندگی بد حال هستند.
- ج) در سیتی اسکن مغز افزایش دانسیته در محدوده شریانی نیم کره گرفتار مشهود است.
- د) درمان ترومبولیتیک در مرحله حاد باعث بهبود پیش آگهی حرکتی خواهد شد.

۱۳- در سونوگرافی نوزاد 3 روزه پره ترم 31 هفته، خون ریزی داخل بطنی گرید 2 گزارش شده است. پس از یک هفته به علت بی حالی و خوب شیر نخوردن مراجعه می کند. انجام کدام اقدام ضروری است؟

- الف) MRA مغز
- ب) MRI مغز
- ✓ ج) آنالیز و کشت CSF
- د) سیتی آنژیوگرافی مغز

۱۴- نوزاد 20 روزه به علت تشنج مکرر و هیپر تونوسیتی بستری شده است. فول ترم حاصل زایمان طبیعی و سابقه بستری ندارد. در MRI انجام شده شواهد کیستیک لکوانسفالومالاسی گسترده و پونتوسربلار هیپوپلازی رویت شد. اقدام تشخیصی بعدی کدام است؟

- الف) بررسی گلیسین CSF
- ✓ ب) بررسی تیوسولفات ادراری
- ج) بررسی لاکتات CSF
- د) بییکولیک اسید ادراری

۱۵- کدام نقص تکامل لوله عصبی در نوزاد ممکن است با دیابت وابسته به انسولین مادر مرتبط باشد؟

- الف) میلومنگوسل
- ب) آنسفالوسل
- ج) لیپوم طناب نخاعی
- ✓ د) آژنزی ساکروم

۱۶- کودک 3 ساله به علت تأخیر تکاملی و آتاکسی ارجاع شده در معاینه علاوه بر آتاکسی، Ocular motor Apraxia و پلی داکتیلی دارد در ام آر آی بیمار Molar Tooth Malformation گزارش شده چه بررسی های دیگری برای تشخیص این بیمار کمک کننده تر است؟

- الف) اکو قلب
- ب) بررسی عروق مغز
- ✓ ج) سونوگرافی کلیه
- د) نوار عصب عضله

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۱۷- همه عوامل زیر در مادر باعث میکروسفالی در نوزاد می شود، بجز؟

الف) دیابت میلیتوس ا

ب) فنیل آلانین بالای سرم مادر

ج) اورمی

د) چاقی ✓

۱۸- کدام یک از اختلالات تکاملی کورتکس (Malformations of Cortical Development) غالباً در دیستروگلیکانوپاتی ها دیده می شود؟

الف) Cobblestone Malformations ✓

ب) Perisylvian Polymicrogyria

ج) Focal Cortical Dysplasia

د) Subcortical Nodular Heterotopia

۱۹- کودک 3 ساله ای را به علت حرکات غیر ارادی سر به طرفین نزد شما آورده اند. علی رغم دور سر و وزن نرمال زمان تولد، در حال حاضر دور سر 53 سانتی متر و وزن 10 کیلوگرم دارد. علاوه بر تأخیر در رشد جسمی، تکامل مناسبی نیز ندارد و در معاینه چشم، اشکال در میدان دید در نواحی تمپورال دو طرف دارد. با توجه به تشخیص محتمل کدام اقدام درمانی زیر ارجح می باشد؟

الف) Endoscopic surgical approaches ✓

ب) Ventriculoperitoneal shunting

ج) Surgical cyst fenestration

د) Cystoperitoneal shunting

۲۰- مصرف کدام یک از داروهای ضد تشنج زیر در دوران بارداری توسط مادر، ممکن است باعث ایجاد کرانیوسینوستوز در شیرخوار گردد؟

الف) لاموتریژین

ب) کاربامازپین

ج) لوتیراستام

د) فنی توئین ✓

۲۱- کودک 4 ساله ای را به علت عدم تعادل در راه رفتن به کلینیک اعصاب آورده اند. بیمار قادر به تکلم نمی باشد و تکامل شناختی مناسبی ندارد. چهره ی خندان و جنب و جوش زیاد وی جلب توجه می کند. یکی از شکایات والدین سیکل خواب و بیداری نامنظم وی می باشد. از حدود دو سال قبل نیز به علت حملات خیرگی و افتادن سر تحت درمان دارویی می باشد. پزشک قبلی بیمار تشخیص اوتیسم را جهت وی مطرح کرده است. با توجه به شرح فوق کدام اشکال ژنتیکی مطرح می باشد؟

الف) CDKL5 Disorder

ب) UBE3A Mutation ✓

ج) FOXP1 Disorders

د) PURA Disorder

۲۲- در آنالیز ژنتیکی، شایع ترین روش برای بررسی deletion/duplication کدام است؟

الف) Karyotype

ب) MLPA ✓

ج) Sanger sequencing

د) Southern blot

۲۳- شیرخوار 5/5 ماهه ای را با تشنج به اورژانس آورده اند. شروع تشنج ها را از 3 ماهگی گزارش می نمایند و علی رغم درمان های کامل و مناسب هیچ گاه کنترل نبوده است. فرم تشنج را به صورت Epileptic spasm مشاهده می کنید. والدین منسوب نزدیک هستند. در معاینه هایپوتون بوده و DTR افزایش یافته دارد. دنبال نمی کند و توجه ندارد. دور سر 39.5 دارد. در MRI به عمل آمده آژنزی کورپوس کالوزوم مشاهده می کنید. EEG بیمار burst-suppression را نشان می دهد. با آزمایشات تکمیلی به تشخیص قطعی رسیده و بهترین درمان انتخابی را آغاز می کنید. بهترین درمان انتخابی چیست؟

الف) تیامین و بیوتین با دز بالا

ب) سدیم بنزوات ✓

ج) پالس متیل پردنیزولون

د) VIG و پردنیزولون

۲۴- پسر 2 ساله ای را با استفراغ و لتارژی به اورژانس آورده اند. والدین حملات استفراغ و خواب آلودگی اپی زودیک متعدد به دنبال تب و یا عفونت های ویروسی را گزارش می نمایند. در معاینه دچار تأخیر تکاملی است، FTT است و توجه لازم را به محیط ندارد. والدین منسوب نیستند. در MRI نکته اختصاصی مشاهده نمی شود. پس از مشاهده آزمایشات اولیه با سدیم فنیل بوتیرات بیمار را stable می کنیم. برای تشخیص قطعی کدام یک از بررسی های زیر بیشترین کمک را می نماید؟

الف) HPLC خون

ب) لاکتات خون و CSF

ج) اوروتیک اسید ادرار ✓

د) LP از جهت مننگو آنسفالیت

۲۵- پسر سه ساله ای را با ضعف عضلانی به درمانگاه آورده اند. مادر ذکر می کند که تا حدود یک و نیم سالگی تقریباً خوب بوده و تکامل قابل قبولی داشته است. در معاینه متوجه هایپرتروفی کاف، waddling gait، لوردوزکمری و Gower's sign مثبت می شوید. CPK بیمار 950 بوده و EMG-NCV به نفع میوپاتی و polyphasic است. در بیوپسی عضله واکوئل گزارش می شود. بهترین اقدام درمانی چیست؟

الف) آنزیم درمانی ✓

ب) اتالورن + کارنیتین

ج) دفلازاکورت

د) کورتیکواستروئید

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۲۶- شیرخوار 4/5 ماهه ای از والدین منسوب نزدیک را با تأخیر تکاملی، Regression، FTT و تشنج به درمانگاه آورده اند. در معاینه متوجه Dysmorphic Feature، میکروسفالی، افزایش DTR و هایپوتونی، کاهش شنوایی دو طرفه و visual loss دوطرفه می شوید. در آزمایشات انجام شده افزایش آنزیم های کبدی مشاهده می شود. در بررسی قلبی کاردیومیوپاتی گزارش می شود. در MRI بیمار آتروفی مخچه و آژنزی کورپوس کالوزوم همراه تغییر سیگنال به صورت Stroke قدیمی در همیاسفر راست مشاهده می شود. فرزند اول خانواده با تابلو مشابه فوت شده است. کدام یک از بررسی های ذیل کمترین کمک تشخیصی را می نماید؟

الف) بررسی متابولیک اسکرینینگ به روش MS/MS ✓

ب) بررسی ترانسفرین سرم به روش MS/MS

ج) اندازه گیری آنتی ترومبین III ، فاکتور II و کلاسترول

د) Whole Exome Sequencing

۲۷- شیرخوار 6 ماهه با اسپاستیسیته پیشرونده و پرش های میوکلونیک از دو ماه قبل ارجاع شده است. در بررسی های انجام شده فعالیت آنزیم گالاکتوزیل سرامیداز در لکوسیت محیطی کاهش یافته است. در مورد این بیماری کدام یک صحیح نیست؟

الف) در MRS انجام شده افزایش میواینوزیتول و کاهش کولین دیده می شود. ✓

ب) در MRI نخاع کونتراست غیر طبیعی ریشه های عصب لومبوساکرال مشهود است.

ج) کاهش NCV حسی حرکتی حتی از روز اول تولد ممکن است وجود داشته باشد.

د) اختلال سیگنال متقارن پری و نتریکولار بیشتر در خلف دیده می شود.

۲۸- دختر 8 ساله ای را با آتاکسی به درمانگاه اعصاب آورده اند. در شرح حال متوجه می شوید که تأخیر تکاملی داشته و هم اکنون در مدرسه استثنایی تحصیل می کند. در معاینه متوجه پتوز یک چشم، افتالموپلژی و کوتاهی قد می شوید. بررسی های انجام شده به نفع Hearing loss دوطرفه و کاهش هورمون رشد است. در MRI بیمار کالسیفیکاسیون دوطرفه Basal ganglia مشهود است. کدام یک از اقدامات ذیل بیشترین کمک تشخیصی را می نماید؟

الف) بررسی متابولیک اسکرینینگ به روش MS/MS

ب) اندازه گیری Ab ضد رسپتور استیل کولین

ج) انجام EMG-NCV و RNS

د) بیوپسی عضله از جهت مشاهده Ragged- red fiber ✓

۲۹- شیرخوار ۸ ماهه را به علت تاخیر تکاملی و هایپوتونی می آورند. در نوزادی حملات آینه داشته است. در معاینه هپاتومگالی و فوتاتل بزرگ دارد. در چشم گلوکوم و کاتاراکت و نیز تغییرات پیگما نتررتین مشهود است در آزمایشات انجام شده VLCFA و فیتانیک اسید بالا می باشد پلاسماوژن های گلوبول قرمز و اسید پیکولیک پایین است کدام تشخیص مطرح است؟

الف) Zellweger spectrum disorder ✓

ب) Rhizomelic chondrodysplasia

ج) Adrenoleukodystrophy

د) Refsum disease

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۳۰- شیرخوار 6 ماهه ای را با تشنج epileptic spasm به درمانگاه آورده اند. در معاینه متوجه هایپوتونی، تأخیر تکاملی، میکروسفالی، لکه های ash leaf روی تنه شیرخوار می شوید. از بیمار EEG به عمل می آورید. دیدن چه یافته ای محتمل تر است؟

- (الف) Severe Hypsarrhythmia
- (ب) Diffuse slowing and Epileptiform features ✓
- (ج) Electrical status epilepticus
- (د) Modified hypsarrhythmia

۳۱- شیرخوار 5 ماهه ای را با بی قراری، عدم وزن گیری مناسب و عدم گردن گرفتن به درمانگاه آورده اند. مادر که رژیم غذایی خاصی دارد بعد از تولد کودک تا 2 هفته پیش، قانون Exclusive Breast Feeding را رعایت می کرده است. در معاینه هایپوتون است، DTR قدری افزایش یافته است، دچار بی قراری شدید و لتارژی است. EEG بیمار نرمال است. از بیمار MRI به عمل می آورید و درجاتی از آتروفی و تأخیر مینیلیشن را مشاهده می نمایید. چه تشخیصی محتمل تر است؟

- (الف) بیماری نورومتابولیک مادرزادی
- (ب) پسودوتومورسربری
- (ج) شروع اپسوکلونوس میوکلونوس
- (د) کمبود ویتامین B12 ✓

۳۲- شیر خواری که با شیر گاو تغذیه می شود دچار تاکی پنه و بی اشتهاپی و رنگ پریدگی و تحریک پذیری شده است. در رادیوگرافی های به عمل آمده در استخوان های دراز نازک شدن کورتکس دارد و در neuroimaging خونریزی ساب آراکنوئید و ساب دورال تایید شده است. کمبود کدام یک از ریز مغذی ها را بررسی می نمایید؟

- (الف) آهن
- (ب) ویتامین C ✓
- (ج) ویتامین D
- (د) ویتامین K

۳۳- کودک 2.5 ساله ای به علت پسرفت تکاملی و تشنج های میو کلونیک مکرر مراجعه نموده است در معاینه اسپاستیک است. و اتروفی عصب اپتیک و تغییر رنگ ماکولا به رنگ قهوه ای دارد. کدام یک از تست های زیر به تشخیص بیمار کمک بیشتری می کند؟

- (الف) بیوپسی پوست ✓
- (ب) ام آر آی مغز
- (ج) بررسی اسید های امینه خون
- (د) بررسی مایع مغزی نخاعی

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۳۴- کودک 3 ساله ای را با تشنج مقاوم به درمان به درمانگاه آورده اند. شروع تشنج ها را از یک سالگی گزارش می نمایند. در ابتدا با تب و فوکال سمت راست بوده ولی بعد از آن فوکال سمت چپ و بدون تب بوده است. هم اکنون تشنج های Absence و میوکلونیک و ژنرالیزه تونیک کلونیک وجود دارد. در مقابل نور تشنج Absence بیمار، بسیار شدید می شود. در EEG بیمار Spike/ wave پراکنده و همچنین diffuse background slowing قابل مشاهده است. بهترین انتخاب درمانی چیست؟

الف) Lamotrigine + valproate

ب) Topiramate+ valproate ✓

ج) Valproate + Acetazolamide

د) Lamotrigine + Levetiracetam

۳۵- پسر بچه 7 ساله ای را به علت اختلال یادگیری نزد شما آورده اند. بررسی IQ وی، 55 گزارش شده است. در معاینه، صورت بلند و گوش های بزرگ دارد. بررسی بعدی کدام است؟

الف) انجام تست متابولیک

ب) کاریوتایپ

ج) بررسی تکرار CGG ✓

د) ام آر آی مغزی

۳۶- دانش آموز 9 ساله ای به علت ناتوانی در نوشتن و اشکال در درک مفاهیم ریاضی ارجاع شده است. مادر بیمار از ناتوانی فرزندش در شناخت راست و چپ بدن نیز شرح حال می دهد. در معاینات عصبی جز آگنوزی انگشتان یافته غیر طبیعی ندارد. با توجه به تشخیص مطرح در ام آر آی در خواستی احتمال عرضه در کدام ناحیه مغز محتمل تر است؟

الف) فرونتال

ب) اکسیپیتال

ج) پاریتال ✓

د) تمپورال

۳۷- کدام یک از موارد زیر علت Verbal Auditory agnosia است؟

الف) Verbal dyspraxia

ب) Hearing loss

ج) landau-kleffner ✓

د) Specific language disorder

۳۸- کودک 7 ساله ای از مدرسه جهت اشکال در ریاضیات و نوشتن کلمات برای شما ارجاع شده است به گفته معلم از نظر صحبت کردن و روخوانی عملکرد خوبی دارد ولی در روابط با بقیه کودکان ضعیف است محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) High functional autism

ب) Non verbal learning disability ✓

ج) ADHD

د) Conduct disorder

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۳۹- دانش آموز 12 ساله ای که از دوران تحصیلات ابتدایی به علت کمبود تمرکز و بیش فعالی تحت درمان با متیل فنیدیت بوده است، به خاطر بروز تیک حرکتی در چشم و گردن نزد پزشک آورده شده است. در معاینه عصبی یافته غیر طبیعی ندارد. همراه تجویز متیل فنیدیت مصرف کدام یک از داروی زیر در درمان وی موثرتر است؟

الف) Bupropion

ب) Clomipramine ✓

ج) Venlafaxine

د) Mirtazapine

۴۰- کودک 3 ساله ای مبتلا به اوتیسم شدید به علت بی قراری، پرخاشگری و حرکات تکراری ارجاع شده و در نوار مغز وی امواج پاروکسیسمال اپیلتیفورم بدون سابقه تشنج بالینی گزارش شده است. برای بهبود علائم، کدام دارو مناسب تر است؟

الف) لاموتریژین

ب) لوتیراستام

ج) فنوباربیتال

د) سدیم والپروات ✓

۴۱- در کدام یک از سندرم های صرعی ژنرالیزه زیر استفاده از عینک با فیلترهای رنگی در کنترل حملات تشنج موثرتر است؟

الف) Generalized Epilepsy Eyelid Myoclonia ✓

ب) Epilepsy with Myoclonic Absence

ج) Epilepsy with Myoclonic Atonic

د) Childhood Absence

۴۲- الگوی نوار مغزی Theta pointu alternant در کدام یک از سندرم های صرعی زیر دیده می شود؟

الف) Benign familial neonatal seizure

ب) Ohtahara syndrome

ج) Benign neonatal seizure ✓

د) Benign infantile epilepsy

۴۳- کدام یک از ژن های زیر مسئول سندرم دراوه هست؟

الف) SCN1A ✓

ب) ARX

ج) KCNQ2

د) MECP2

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۴۴- کودک چهار ساله با تشنجات مقاوم به دارو و عقب ماندگی زبانی مراجعه و ام آر آی وی را در ذیل می بینید. کدام تشخیص توجیه کننده علایم بیماری وی و حاصل موتاسیون ژنتیکی خاص است؟



الف) Pachygyria

ب) Bilateral Perisylvian Polymicrogyria ✓

ج) Hemimegalencephaly

د) Cavum Septum Pellucidum

۴۵- کودک 18 ماهه با سندرم داون و اسپاسم شیرخوارگی تحت درمان سابریل ، ACTH ، کلوبازام ، فنوباریتال و رژیم کتوژنیک حملات اسپاسم قطع نشده است. بررسی های متابولیک و آنزیم های کبدی نرمال است. کدام یک از داروهای زیر در کنترل تشنجات بیمار موثرتر است؟

الف) سدیم والپروات ✓

ب) اتوسوکسماید

ج) لووتیراستام

د) توپیرامات

۴۶- شیر خوار 14 ماهه با صرع مقاوم به درمان از 2 ماهگی به علت استاتوس بستری شده است. بذل مایع مغزی - نخاعی = WBC= 3-4 ، پروتئین = 35 و قند = 15 می باشد. قند خون هم زمان 110 می باشد. در استفاده از کدام یک از داروهای زیر برای درمان استاتوس بیمار اجتناب شود؟

الف) فنی توئین

ب) فنوباریتال ✓

ج) ویتامین B6

د) لووتیراستام

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۴۷- پسر ۷ ساله‌ای به دلیل حملات خیرگی (Staring) مراجعه می‌کند. در معاینه عصبی نکته خاصی ندارد ولی در EEG وی الگوی سوزنی-موجی سه هرتز در خیرگی همراه با Photoparoxysmal Response و همچنین پدیده fixation off دیده شده است. کدام یک از تشخیص‌های ذیل بیشتر محتمل است؟

الف) Childhood Absence Epilepsy

ب) Jeavons Syndrome ✓

ج) Juvenile Absence Epilepsy

د) Janz Syndrome

۴۸- خانم 18 ساله با تشخیص اِپسانس جوانان از دو سال قبل تحت درمان اتوسوکسامید و لاموتریژن قرار دارد. حملات به طور قابل قبولی کنترل شده بود. از 6 ماه قبل بعد از ازدواج فرکانس حملات افزایش یافته است لووتیراستام تأثیر نداشته است. اضافه کردن کدام یک از داروهای زیر برای کنترل حملات تشنج وی مناسب تر است؟

الف) سدیم والپروات

ب) پرگابالین

ج) سابریل

د) کلوبازام ✓

۴۹- کودک 2 ساله با استاتوس اپی لپتیکوس تب دار بستری شده است یک هفته بعد از تشنج نوار مغزی اخذ شده است. کدام یک از یافته های نوار مغزی زیر دلالت بر آسیب حاد به علت استاتوس می باشد؟

الف) Focal Slowing ✓

ب) Diffuse Slowing

ج) Epileptiform Discharge

د) Poorly Organized Sleep Features

۵۰- کودک 10 ساله با استاتوس اپی لپتیکوس تب دار بستری شده است. علی رغم دریافت دوز کافی دیازپام، فنی توین و فنوباربیتال حملات تشنج کنترل نشده است. انفوزیون میدازولام شروع شد حملات تشنج کنترل گردید. 24 ساعت بعد از قطع تشنج با کم کردن میدازولام مجدداً تشنج عود کرد. سابقه قبلی تشنج نداشت. از دو هفته قبل تغییرات رفتاری و خلقی و حرکات اِبنرمال در اندام ها پیدا کرده است. بذل مایع مغزی - نخاعی پلئو سیتوز با ارجحیت لنفوسیت و قند و پروتئین نرمال داشت. درمان تجربی با اسیکلوویر و سفتریاکسون شروع شده است. کدام یک از درمان های زیر برای کنترل تشنج بیمار موثرتر است؟

الف) سدیم والپروات وریدی

ب) لووتیراستام وریدی

ج) ویتامین B6 با دوز بالا

د) ایمونوگلوبین وریدی ✓

آزمون: مغز و اعصاب - کودکان مدت آزمون: 140

۵۱- نوجوان 13 ساله با ایدیوپاتیک اپی لپسی تحت درمان با کاربامازپین از یک سال قبل قرار دارد. Target Level دارو در این بیمار چهار هفته بعد از شروع کاربامازپین 10 میلی گرم بر لیتر بود. روز گذشته بعد از یک سال یک حمله تشنج داشت. سطح سرمی دارو 5 میلی گرم بر لیتر گزارش شده است. دلیل این کاهش سطح سرمی دارو به طور محتمل کدام یک از موارد زیر است؟

الف) Nonadherence ✓

ب) Fast metabolism

ج) تغییرات هورمونی نوجوانی

د) تغییر آستانه تشنج

۵۲- مصرف کدام یک از داروهای ضد تشنجی زیر باعث مشکلات شناختی قابل توجه در بیماران صرعی می شود؟

الف) توپیرامات ✓

ب) لاموتریژن

ج) لووتیراستام

د) اتوسوکسامید

۵۳- اندازه گیری کدام یک از موارد زیر در ارزیابی کفایت رژیم کتوژنیک دقیق تر است؟

الف) کتون ادرار

ب) PH ادرار

ج) سطح بناهیدروکسی بوتیرات خون ✓

د) کلسترول و تری گلیسیرید خون

۵۴- در کودک مبتلا به Tension - Type headache کدام یک از خصوصیات ذیل در سر درد وی دیده نمی شود؟

الف) ضربان دار بودن ✓

ب) سر درد منتشر

ج) شدت ضعیف تا متوسط

د) تشدید یا بدتر شدن با فعالیت

۵۵- دختر 7 ساله ای را به علت سردرد شدید از چهار روز پیش که به هیچ داروی تجویزی سر پایی پاسخ مناسب نداده است، به اورژانس اطفال آورده اند. در کلاس چهارم ابتدایی درس می خواند و شاگرد زرنگی است ولی سابقه سر درد گهگاهی به ویژه در مدرسه را می دهد. در معاینه نکته پاتولوژیکی ندارد. با توجه به تشخیص محتمل، کدام یک از داروهای تزریقی ذیل می تواند بیشترین تاثیر در کاهش سر درد را داشته باشد؟

الف) Sodium Valproate

ب) Prochlorperazine ✓

ج) Metoclopramide

د) Dihydroergotamine

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۵۶- دختر نوجوانی را به علت غش کردن های مکرر به اورژانس بیمارستان آورده اند. والدین اظهار می دارند مدتی است که خودبخود بدون مقدمه حتی در حالت خوابیده به پشت، غش می کند. در معاینه در حالت بیهوشی روی تخت معاینه با لمس آرام مژه های چشم، پلک می زند، نکته دیگری در معاینه ندارد، مناسب ترین اقدام کدام است؟

(الف) نوار قلب و اکوکاردیوگرافی

(ب) نوار مغز و MRI مغز

(ج) ارجاع به روانپزشک ✓

(د) Tilt- Table Test

۵۷- همه موارد زیر در مورد Reflex syncope صادق است، بجز؟

(الف) قبل از بروز آن، حادثه ای نظیر ضربه ملایم به سر اتفاق می افتد.

(ب) نوعی Panic attack به شمار می آید. ✓

(ج) تشخیص افتراقی آن با ریسه رفتن بروزش بلافاصله پس از ضربه ملایم به سر است.

(د) سطح هوشیاری معمولاً ولو برای مدتی کوتاه مختل می شود.

۵۸- کدام یک از اختلالات Parasomina ذیل در مرحله REM Sleep اتفاق می افتد؟

(الف) Nightmares ✓

(ب) Sleep walking

(ج) Sleep terrors

(د) Confusional Arousals

۵۹- کودکی 2 ساله را به علت اختلال در راه رفتن که از شروع راه رفتن وی آغاز شده به درمانگاه اطفال آورده اند. دوره حاملگی، زایمان و بعد از آن مشکلی نداشته است. در معاینه کاملاً هوشیار ولی تاخیر رشد، نیستاگموس، آتاکسی، حرکات کره آنتور و چند لکه قهوه ای رنگ در روی تنه دارد. خواهر بزرگتر وی نیز مشکل مشابه ولی شدیدتر را دارد. با توجه به بیماری زمینه ای این کودک، انتظار نرمال بودن کدام یک از آزمایشات ذیل وجود دارد؟

(الف) Serum Alfa- fetoprotein level

(ب) Carcinoembryonic antigen

(ج) Growth Hormone ✓

(د) Immunoglobulin A

۶۰- کدام یک از علائم ذیل می تواند مربوط به ضایعه Dentate Nuclei باشد؟

(الف) Intention tremor ✓

(ب) Hypotonia

(ج) Ocular dysmetria

(د) Cerebral mutism

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۶۱- شیرخوار پسر 10 ماهه ای را به علت انجام حرکات لرزشی سر، شانه ها و دست ها در هنگام هیجان زدگی به درمانگاه اطفال آورده اند. مادر اظهار می دارد وقتی هیجان زده می شود یا چیزی می خواهد روزانه چند بار دچار این حرکات شده و حالت صورت تغییر می کند ولی حواسش جمع و در عرض چند ثانیه تمام می شود. با پرت کردن توجه اش حرکات قطع می شود. در معاینه کاملاً طبیعی و تکامل نرمال دارد. مناسب ترین اقدام کدام است؟

- الف) انجام نوار مغز
- ب) انجام MRI مغز
- ج) تجویز پروپرانولول
- د) اطمینال دادن والدین ✓

۶۲- کدام یک از عوامل ذیل به عنوان فاکتور خطر در بروز فلج مغزی (CP) محسوب نمی شود؟

- الف) مادر 18 ساله
- ب) خون ریزی سه ماهه اول ✓
- ج) آسپیراسیون مکنونیوم
- د) سندروم دیسترس تنفسی (RDS)

۶۳- عارضه ای که مورد نظر است جنبه مزمن داشته از نظر تظاهرات بالینی، co morbidity، نوع درمان و سرانجام آن می تواند وضع متفاوتی داشته باشد. گروهی از مبتلایان ممکن است در تمام شئون زندگی وابسته باشند از نظر تظاهر بالینی عمدتاً مشکل در حرکت و اختلال تون است.

از موارد زیر کدام یک بهتر توجیه کننده حال مذکور است؟

- الف) صرع مقاوم به درمان
- ب) فلج مغزی ✓
- ج) بیماری دژنراتیو مغزی
- د) بیماری نورومتابولیک

۶۴- Tic disorder کدام یک از خصائص زیر را فاقد است؟

- الف) غیر ارادی است.
- ب) بروزی ناگهانی دارد.
- ج) از نظر پیش آگهی قابل پیش بینی نیست.
- د) معمولاً حدود دو سال به طول می انجامد. ✓

آزمون: مغز و اعصاب - کودکان مدت آزمون: 140

۶۵- دختر 4 ساله ای را با آتاکسی به درمانگاه اعصاب آورده اند. والدین منسوب نزدیک هستند. در معاینه دچار اسپاسیتی و افزایش DTR می باشد. معاینه افتالوسکوپی نرمال است. اما Pendular nystagmus قابل مشاهده است. در 3 سالگی راه افتاده است و هم اکنون جملات ساده را ادا می کند. از ابتدای راه رفتن دچار آتاکسی بوده است. در MRI بیمار هایپومیلینیشن همراه Intramyelinic edema به چشم می خورد. محتمل ترین تشخیص چیست؟

الف) 4H Syndrome

ب) Pelizaeus- merzbacher Disease

ج) Mitochondrial Depletion Syndrome

د) Pelizaeus- merzbacher like Disease ✓

۶۶- بیمار دختر 11 ساله ای است که بعد از بیدار شدن از خواب توانایی راه رفتن را از دست داده است و همچنین دچار احتباس ادراری شده است. سابقه بیماری خاصی ندارد بجز اینکه سال گذشته به مدت یک هفته دچار سکسکه، تهوع و استفراغ با علت نامشخص و یک بار ضعف پا به مدت 5 روز شده است. در MRI انجام شده در سکانس T₂ درگیری در نواحی ساقه مغز و اطراف بطنی دارد و همچنین درگیری طولانی ناحیه توراسیک اسپینال کورد دارد. بعد از درمان مرحله حاد با کورتیکواستروئید که به طور نسبی موثر بوده است. درمان انتخابی طولانی مدت چیست؟

الف) ریتوکسیماب ✓

ب) پردنیزولون

ج) اینترفرون

د) گلاتیمر استات ✓

۶۷- شیر خوار 18 ماهه که با تحریک دردناک، چشم اش را باز می کند. گریه مداوم بدون وقفه دارد و پاسخ حرکتی به صورت فلکسیون غیرطبیعی می باشد. بر اساس تقسیم بندی Glasgow coma scale چه نمره ای می گیرد؟

الف) 7

ب) 8 ✓

ج) 9

د) 10

۶۸- پسر 12 ساله در اثر ضربه به سر دچار سردرد، استفراغ، سفتی گردن و لتارژی شده است. در سی تی اسکن مغز، هیدروسفالی دیده می شود. آسیب و خون ریزی در کدام یک از فضا های زیر می تواند عامل هیدروسفالی و علائم بیمار باشد؟

الف) ساب دورال

ب) ساب آراکنوئید ✓

ج) اپی دورال

د) فضای دیپلوئیک

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۶۹- شیرخواری به دنبال ترومای شدید به سرش بلافاصله دچار افت هوشیاری شد. در تصویربرداری، خون ریزی های پراکنده نقطه ای به خصوص در محل اتصال ماده سفید و خاکستری به همراه شکاف کورپوس کالوزوم مشهود است. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

(الف) ادم منتشر مغزی

✓ (ب) آسیب منتشر آکسونال

(ج) کوفتگی مغزی

(د) انفارکتوس مغزی

۷۰- نوجوان 17 ساله عضو تیم بسکتبال مدرسه به علت سر درد طول کشیده از چند ماه قبل که تنها در حالت دراز کشیده بهتر می شود مراجعه کرده است. سر درد گاهی با تهوع، درد گردن و احساس صدای زنگ در گوش ها همراه است. بیمار سابقه برخورد شدید توپ با سر خود را 4 ماه قبل ذکر می کند. در معاینه سفتی مختصر گردن دارد ولیکن ادم پایی ندارد. در ام آر آی مغز با تزریق انهناسمنت پاکی منژ، فقدان ضایعه فضاگیر، تجمع مایع ساب دورل و جابجایی مغز به سمت پایین گزارش می شود. با توجه به تشخیص مطرح کدام اقدام در درمان قطعی بیمار موثرتر است؟

(الف) Complete bed rest

(ب) Lumbar puncture

(ج) Fluids for hydration

✓ (د) Epidural blood patch

۷۱- کدام یک از یافته های زیر در اقدامات تشخیصی بیمار دچار آسیب مغزی هیپوکسیک-ایسکمیک ناشی از احیای قلبی ریوی حاکی از پیش آگهی خوب است؟

(الف) Basal ganglia and cortical lesions in brain MRI

(ب) Absence of the N20 wave on SSEP

(ج) Reduction in wave V amplitude of ABR

✓ (د) Continuity & variability in background EEG

۷۲- نوجوان 14 ساله ای که در صندلی کنار راننده نشسته در برخورد ماشین با اتومبیل جلویی به علت ترمز ناگهانی در حالی که کمربند حفاظتی را بسته بوده است به اورژانس می آورند. در ظاهر جراحی نداشت و هوشیاری طبیعی بود ولیکن بیمار دچار فلج هر چهار اندام خصوصاً اندام های فوقانی بود. بی حسی در ناحیه گردن و شانه و دیستال اندام های فوقانی از دیگر یافته های بیمار بود. سی تی اسکن مغز و مهره های گردن نرمال گزارش شد. با توجه به تشخیص مطرح کدام مورد صحیح است؟

(الف) معمولاً عدم کنترل مثانه و روده دایمی است.

(ب) معمولاً بیماران هرگز قادر به راه رفتن نیستند.

(ج) معمولاً جراحی زودرس توصیه می شود.

✓ (د) دیستزی دردناک بازوها ممکن است سال ها باقی بماند.

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۷۳- کودک 8 ساله ای به دنبال غرق شدن از سه روز پیش به کما رفته است. در معاینه میدریازیس فیکس است. فشار خون طبیعی است. وی آینه دارد. دمای بدن او 34.5 درجه سانتی گراد است. اقدام بعدی کدام است؟

- الف) باتوجه به موارد بالا، بیمار دچار مرگ مغزی است و باید EEG شود. ✓
 ب) مرگ مغزی محرز است، فقط باید 24 ساعت جهت پایداری علائم صبر کرد.
 ج) ابتدا باید کودک را گرم کرد، سپس درباره آن تصمیم گرفت. ✓
 د) کودک باید برای 12 ساعت مانیتور شود اگر علائم بهبود نیافت، مرگ مغزی محرز است.

۷۴- کودک 4 ساله ای با سردرد مراجعه نموده است. در بررسی اولیه BP=125/80 است. در MRI و MRA درگیری دیستال کاروتید داخلی دارد. تمام اقدامات زیر برای وی صحیح است، بجز؟

- الف) شروع داروی ضد فشار خون ✓
 ب) مشاوره جراحی اعصاب
 ج) شروع داروی ضد پلاکت
 د) بستری و هیدراتاسیون

۷۵- در مورد تظاهرات بالینی ترومبوز سینوونوس کودکان کدام مورد صادق نیست؟

- الف) نوزادان و شیرخواران زیر یکسال 50 درصد موارد بیماران ترومبوز سینوونوس کودکان را تشکیل می دهند.
 ب) سیر علائم بالینی معمولاً تدریجی و آهسته و گاه هفته ها طول می کشد.
 ج) تشنج حاد در ترومبوز سینوونوس کودکان شایع تر از استروک شریانی ایسکمیک است.
 د) همی پارزی حاد شایعترین تظاهر بالینی در ترومبوز سینوونوس کودکان است. ✓

۷۶- مویا ارتروپاتی در کدام یک از سندرم های پوستی عصبی زیر مشاهده می شود؟

- الف) Incontinentia pigmenti
 ب) Tuberos sclerosi
 ج) Hypomelanosis of Ito ✓
 د) Von Hippel Lindau

۷۷- کودکی به علت استروک ایسکمیک حاد ارجاع شده است. در بررسی های آزمایشگاهی کمبود شدید پروتئین C گزارش شده است. از نظر قلبی نرمال است. کدام دارو برای درمان مرحله حاد تجویز می شود؟

- الف) آسپیرین ✓
 ب) هپارین با وزن مولکولی پایین
 ج) وارفارین
 د) ویتامین ب 12

-۷۸

در گزارش نمونه CSF شیرخوار 18 ماهه ای آمده است:

WBC: 10000/ml (با نوتروفیل 8000) گلوکز: 40mg/dl پروتئین: 200mg/dl

شایع ترین عارضه پس از درمان مناسب در این شیرخوار کدام است؟

الف) صرع

ب) اختلال تکاملی

ج) کری ✓

د) هیدروسفالی

۷۹- دختر 9 ساله افغانی به علت اختلالات رفتاری و حرکتی اخیر به صورت اختلال تدریجی شناختی، حرکات پرشی در سر، تنه و اندام ها و تشنجات جنرالیزه، در بخش اعصاب کودکان بستری شده است. این علائم به تدریج تشدید پیدا کرده اند. وضعیت واکسیناسیون مناسبی نداشته است. کدام یک از موارد ذیل با بیماری احتمالی این کودک سازگار نیست؟

الف) این بیماری نتیجه عکس العمل احتمالی بین سیستم دفاعی بدن و عامل اولیه می باشد.

ب) با استفاده از PCR در نمونه پلاسما عامل مشخص می شود.

ج) در نوار مغز نمایی مخصوص گزارش می شود.

د) شروع زودرس درمان منجر به بهبودی کامل می شود. ✓

۸۰- یکی از عبارات زیر درباره عفونت قارچی CNS صادق نیست؟

الف) افراد immune compromised بیشتر در معرض خطر ابتلای آن هستند.

ب) خطر ابتلای نوزادان پره ترم بیشتر است.

ج) مبتلایان به آنمی آپلاستیک از مصادیق افراد high risk به شمار می آیند.

د) فردی که کاملاً نرمال باشد از ابتلا به عفونت قارچی مصون است. ✓

۸۱- کودکی که متعاقب دریافت واکسن ده دقیقه بعد، دچار عارضه رنگ پریدگی و از دست رفتن هوشیاری می شود، عارضه کدام یک از واکسن های ذیل نیست؟

الف) OPV ✓

ب) MMR

ج) DPT

د) Chicken pox

آزمون: مغز_و_اعصاب_کودکان مدت آزمون: 140

۸۲- شیر خوار ده ماهه ای را به علت عدم وزن گیری مناسب (FTT) به درمانگاه اعصاب اطفال ارجاع داده اند. در MRI مغز توده ای در قسمت عمقی نزدیک خط وسط مشهود است که تومور مغز گزارش شده است. کدام یک از تومورهای مغزی ذیل با شرایط این شیرخوار مطابقت بیشتری دارد؟

الف) Pilocytic Astrocytoma

ب) Pilomyxoid Astrocytoma ✓

ج) Ganglioglioma

د) Dysembryoplastic Neuroepithelial tumor

۸۳- بیمار مورد نظر کودک 8 ساله ای است که در حالت طاق باز (Recumbent) درد شدیدی در پشت حس می کند. مشکلات حرکت، دردهای رادیکولر، پارستزی، painful dysesthesia حس دردناک همراه گرمی یا سردی و به ندرت اختلالات اسفنگتری در او دیده می شود. در ابتدای بیماری مشکلات راه رفتن کودک را آزار می دهد. ضعف اندام های تحتانی جزء علائم اولیه است. والدین می گویند کودک زیاد زمین می خورد و علائم فوق گاهی شدیداً و گاهی به نحو خفیف بیمار را رنج می دهد تشخیص بیماری یکی از موارد زیر است آنرا مشخص کنید:

الف) intradural spinal cord tumor ✓

ب) Diskitis

ج) Spinal column osteomyelitis

د) Spastic CP

۸۴- در کودکی که به دلیل ابتلاء به لوسمی لنفوسیتیک حاد تحت درمان می باشد. دچار لکوانسفالوپاتی شده است. این عارضه مربوط به کدام یک از داروهای ذیل می باشد؟

الف) L-Asparaginase

ب) Methotrexate ✓

ج) Cytosine arabinoside

د) Prednisolone

۸۵- دختر 14 ساله ای را با تشنج به درمانگاه آورده اند. والدین ذکر می کنند که از لحاظ تکامل عصبی حرکتی و ذهنی نرمال بوده و از 3-4 هفته قبل تشنج های فوکال ابتدا سمت راست و سپس سمت چپ آغاز شده است. هم اکنون تشنج ها مولتی فوکال می باشد. تشنج ها را به صورت staring هم گزارش می نمایند. در این زمان بسیار پرخاشگر شده و حرکات ناشایستی نسبت به اطرافیان دارد که قبلاً نداشته است. از لحاظ درسی پس رفت داشته و از هفته قبل دچار عدم شناخت اطرافیان شده است. MRI و LP نرمال بوده و بررسی از جهت ویروس ها منفی است. در EEG پاترن slowing قابل مشاهده است. بررسی کدام آنتی بادی ارجح است؟

الف) GAD

ب) VGKC ✓

ج) GABAB , R

د) GABAA , R

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۸۶- کودک 3 ساله ای به علت عدم توانایی در راه رفتن و ایستادن که از یک هفته قبل شروع شده، در بخش اعصاب بستری است. کودک در حالت نشسته قادر به حفظ تعادل خود نیست و مرتباً به جلو و عقب خم می شود. چشمان وی دارای حرکات پرشی و تند در تمام جهات است. در بررسی انجام شده MRI مغز وی نرمال است و در LP WBC=50 با B-Cell=5% گزارش شده است. با توجه به داده های فوق مناسب ترین پروتکل درمانی برای وی چیست؟

(الف) پالس متیل پردنیزولون + IVIG

(ب) IVIG+ACTH + ریتوکسی ماب ✓

(ج) پالس دگزامتازون + ریتوکسی ماب

(د) IVIG+ ACTH

۸۷- کودک 18 ماهه ای با بی قراری، آتاکسی و حرکات نامنظم و سریع چشم ها ارجاع شده است. در معاینات عصبی و سیستمیک نکته پاتولوژیک مشهود نیست. والدین غیر منسوب هستند. با توجه به تشخیص مطرح، کدام مورد صحیح است؟

(الف) آتروفی مخچه در شروع بیماری مشهود است.

(ب) در اغلب موارد قند مایع نخاع بالاست.

(ج) انجام واکسیناسیون 18 ماهگی برای بیمار توصیه نمی شود. ✓

(د) پیش آگهی این بیماری همواره مطلوب است.

۸۸- کودک 2 ساله ای به علت شلی و تاخیر تکامل حرکتی با تکامل شناختی نرمال به کلینیک اعصاب ارجاع شده است. در معاینه اسکولیوز دارد و هایپرموبیلیتی مفاصل انگشتان دست ها و کنتراکچر آرنج از نکات بارز در معاینه مفاصل است. در بررسی های انجام شده MRI مغز و اکوی قلب نرمال و CK مختصر افزایش یافته می باشد. با توجه به یافته های فوق کدام یک از دیستروفی های عضلانی مادر زادی مطرح می شود؟

(الف) LAMA2 CMD

(ب) Collagen VI - deficient CMD ✓

(ج) SEP1 - related CMD

(د) LMNA - related CMD

۸۹- شیرخوار 8 ماهه به دلیل تاخیر تکاملی و شلی ارجاع شده در معاینه هیپوتون است رفلکس های وتری کاهش یافته از نظر هوشی مشکلی ندارد. در بررسی های انجام شده صفرکپی SMN1 و یک کپی SMN2 دارد. والدین هر یک دو کپی SMN1 دارد و حذف ژنی SMN1 ندارند. برای تشخیص فرزند بعدی چه اقدامی بایستی انجام دهند؟

(الف) بررسی مجدد شیرخوار از نظر ژنتیکی (MLPA)

(ب) شیرخوار موتاسیون Denovo دارد و برای فرزند بعدی اقدام خاصی لازم نیست. ✓

(ج) بررسی والدین از نظر SMN gene sequencing

(د) بررسی والدین با استفاده از MLPA

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۹۰- شیرخوار 5 ماهه FTT با میکروسفالی اسپاستیسیته و بی قراری همراه با تاخیر تکامل که در معاینه ی چشم آتروفی اپتیک دارد و در نوار عصب و عضله پلی نوروپاتی گزارش شده است. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) Globoid cell leukodystrophy ✓

ب) Tangier disease

ج) Refsum disease

د) Metachromatic leukodystrophy

۹۱- شیرخوار 15 ماهه با تاخیر تکاملی و تشنج ارجاع شده است، حملات هیپوترمی دارد، اشک بیمار کم است، سابقه کم کاری تیروئید و دیابت بی مزه دارد. در بررسی های الکتروفیزیولوژیک NCV طبیعی و دنرواسیون دیده می شود، در MRI مغز آتروفی مخچه و هیپراینتنسیتی کورتکس مخچه در T2 مشاهده می شود. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) نوروآکسونال دیستروفی ✓

ب) نوروپاتی حسی آتونومیک مادرزادی

ج) میوتونیک دیستروفی مادرزادی

د) ژینانت آکسونال نوروپاتی

۹۲- کودک 8 ساله ای که متعاقب اسهالی که در یک هفته قبل رخ داده است دچار ضعف اندام ها و آتاکسی و انحراف چشم و کاهش هوشیاری خفیف می شود. در معاینه رفلکس وتری کاهش یافته و رفلکس کف پای اکستانسور دارد. در نوار عصب و عضله دمیلینزاسیون عصب محیطی و در مایع مغزی نخاعی افزایش پروتئین دیده می شود. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) Acute inflammatory. Demyelinating polyradiculoneuropathy

ب) Bickerstaff brainstem encephalitis ✓

ج) Alpha-lipoprotein deficiency

د) Acute inflammatory myopathies

۹۳- پسر 8 ساله ای که از 6 ماه قبل دچار خستگی و ضعف عضلات ناحیه limb girdle می شود که با فعالیت و ورزش موقتاً بهتر می شود. همچنین پتوز، دوبینی و دیسفاژی و دیس آرتری نیز دارد. در مطالعات الکتروفیزیولوژیک incremental response در تکرار بالای RNS (تحریک تکرارشونده عصب) به میزان 20HZ نشان می دهد. کدام اقدام تشخیصی و درمانی باید انجام شود؟

الف) شروع Mestinon با دوز پائین و افزایش تدریجی آن

ب) بررسی بیماری زمینه ای و درمان آن ✓

ج) درمان طولانی مدت با پردنیزولون

د) بررسی ژنتیکی و ژن درمانی

آزمون: مغز و اعصاب کودکان مدت آزمون: 140

۹۴- پسر 4 ساله را به علت راه رفتن غیرطبیعی نزد شما آورده اند در معاینه هیپرتروفی عضلات ساق پا و gower مثبت دارد در بررسی های انجام شده ALT=180, AST=200, CPK=4400 برای بیمار MLPA برای دوشن انجام شده و منفی بوده است سابقه خانوادگی منفی است برای رسیدن به تشخیص کدام اقدام مناسب تر است؟

الف) بررسی متابولیک

ب) Multiplex PCR

ج) آنالیز ژنومیک DNA ✓

د) تکرار MLPA

۹۵- دختر 4 ساله به علت ضعف عضلانی مراجعه کرده است. در معاینه لوردوز همراه با کانتراکچر آرنج و هیپرلاکسیتی مفاصل انگشت و مچ دست دارد یک ناحیه اسکار بزرگ در پشت کمر نیز مشاهده می شود (جای زخم قبلی) محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) Ullrich CMD

ب) Bethlem Myopathy ✓

ج) Ehler Donles

د) Emery Dreifuss

۹۶- پسر 5 ساله ای متعاقب فعالیت بدنی طولانی دچار ضعف عضلانی و ادرار قرمز رنگ شده است وی به علت حملات هایپوگلیسمی و تشنج از 4 ماهگی تحت درمان بوده است. در معاینه کبد 4 سانتی متر زیر لبه دنده قابل لمس است. با توجه به آزمایشات زیر کدام دسته از بیماری ها برای وی محتمل است؟

U/A: SG=1020, WBC=0-1, RBC=10, Hb(++), (-) Keton

(VBG: PH=7.32, PCO2=35, HCO3=14)

Bs=55, AST=50, ALT=300, lactate of CSF=14, lactate of Serum= 18

الف) Glycogen Storage Disease

ب) Mitochondrial Myopathy

ج) Fatty Acid Oxidation Disorders ✓

د) Lipid Storage Disease

۹۷- دختر 8 ساله به علت تب، درد عضلانی و ضعف از دو هفته قبل ارجاع شده در معاینه کمی پتوز، ادم اطراف چشم همراه با خون ریزی زیر ملتحمه دارد. عضلات دردناک است فورس عضلات کاهش یافته در بررسی های انجام شده ائوزینوفیلی همراه با افزایش کراتین فسفوکیناز دارد. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

الف) میوزیت آنفلوانزا

ب) میوزیت میکوپلاسما

ج) تریشینوز ✓

د) درماتومیوزیت

آزمون: مغز-و-اعصاب-کودکان مدت آزمون: 140

۹۸- پسر 14 ساله ای با قد کوتاه و اسکولیوز که ناگهان دچار ضعف اندام ها و تنه و سنکوپ می شود، در معاینه فاقد رفلکس های وتری می باشد. در بررسی پاراکلینک، پتاسیم سرم 5.2meq/L می باشد و QT interval طولانی دارد. تشخیص شما چیست؟

الف) Paramyotonia Congenita

ب) Myotonic Dystrophy Type 2

ج) Myotonic Dystrophy

د) Andersen-Tawil Syndrome ✓

۹۹- دختر 9 ساله مبتلا به شپش سر به دنبال مصرف linden topical دچار تشنج شده است کدام یک از داروهای زیر نباید مصرف شود؟

الف) تزریق دیازپام

ب) تزریق فنوباریتال

ج) تزریق فنی توئین ✓

د) شارکول فعال

۱۰۰- کودک سه ساله مبتلا به ناهنجاری قلبی تحت عمل جراحی قلب باز قرار گرفته پس از عمل دچار افتادگی پلک میوزو ضعف دست راست شده (wrist drop) با توجه به محتمل ترین تشخیص کدام یک از جملات زیر صحیح نیست؟

الف) پیش آگهی خوب است.

ب) شروع داروی ضد انعقاد ✓

ج) درمان خاصی ندارد.

د) به دنبال کاتتریزاسیون قلب نیز اتفاق می افتد.

اخلاق پزشکی

۱۰۱- پزشک همکاران با شما تماس گرفته و اظهار می نماید که یکی از نزدیکان ایشان، برای گرفتن اطلاعاتی در مورد بیماری و وضعیت یکی از بیماران شما به ایشان مراجعه کرده است و قصد او ازدواج است. بیمارتان پسر 28 ساله ای است که مدت 2 سال است به دلیل بیماری التهابی روده تحت نظر شما بوده است. شما چه رویکردی را در پاسخ به این درخواست اتخاذ می نمایید؟

الف) با توجه به اهمیت امر ازدواج، گفتن حقایق بیماری در این مورد مانعی نخواهد داشت. ✓

ب) اطلاعات خصوصی بیمار را به هیچ وجه به شخص ثالث حتی به پدر او ارایه نمی کنم مگر با رضایت مکتوب او.

ج) اصرار در صورت درخواست دفتر ازدواج، با بیان وضعیت بیماری بیمارم موافقت می کنم.

د) در صورت تعارض بین تعهد به رازداری و نفع فرد شخص ثالث، سعی می کنم منافع و مضرات نقض رازداری را ارزیابی کنم.

آزمون: مغز-و-اعصاب-کودکان مدت آزمون: 140

۱۰۲- در مورد پرداخت مالی ویژه، که ممکن است به صورت پول، درصدی از حق ویزیت، هدیه یا مانند آن، از سوی متخصصین پزشکی، آزمایشگاه‌ها، و پاراکلینیک‌ها به پزشکان پرداخت شود، کدام نکته صحیح است؟

- ✓ الف) باعث بهبود کار تیمی و افزایش کیفیت خدمات می‌شود.
- ب) ممکن است افزایش هزینه‌های پزشکی بیمار را به دنبال داشته باشد.
- ج) از تحمیل خدمات تشخیصی یا درمانی غیرضروری به بیمار جلوگیری می‌کند.
- د) یک جبران مادی در مقابل ارجاع بیمار است و مشکل اخلاقی ندارد.

سی و سومین دوره آزمون دانشنامه فوق تخصصی

مورخ ۱۳۹۸/۶/۷

رشته مغز و اعصاب کودکان

نوجه ۱

۱- رایانه فقط علامتهایی را که به صورت قابل پر شده باشد می پذیرد و ممکن است علامتهای را نپذیرد.
۲- پاسخ سئوالات فقط با تیک مشخصی نرم (BB) در مقابل سئوال مربوطه مطابق نمونه صحیح علامتگذاری شود. - اگر این پاسخنامه متعلق به شما نیست مسئول جلسه را آگاه سازید.

لطفاً در این مستطیل ها هیچگونه علامتی نزنید.

1	51	101	151	201	251
2	52	102	152	202	252
3	53	103	153	203	253
4	54	104	154	204	254
5	55	105	155	205	255
6	56	106	156	206	256
7	57	107	157	207	257
8	58	108	158	208	258
9	59	109	159	209	259
10	60	110	160	210	260
11	61	111	161	211	261
12	62	112	162	212	262
13	63	113	163	213	263
14	64	114	164	214	264
15	65	115	165	215	265
16	66	116	166	216	266
17	67	117	167	217	267
18	68	118	168	218	268
19	69	119	169	219	269
20	70	120	170	220	270
21	71	121	171	221	271
22	72	122	172	222	272
23	73	123	173	223	273
24	74	124	174	224	274
25	75	125	175	225	275
26	76	126	176	226	276
27	77	127	177	227	277
28	78	128	178	228	278
29	79	129	179	229	279
30	80	130	180	230	280
31	81	131	181	231	281
32	82	132	182	232	282
33	83	133	183	233	283
34	84	134	184	234	284
35	85	135	185	235	285
36	86	136	186	236	286
37	87	137	187	237	287
38	88	138	188	238	288
39	89	139	189	239	289
40	90	140	190	240	290
41	91	141	191	241	291
42	92	142	192	242	292
43	93	143	193	243	293
44	94	144	194	244	294
45	95	145	195	245	295
46	96	146	196	246	296
47	97	147	197	247	297
48	98	148	198	248	298
49	99	149	199	249	299
50	100	150	200	250	300