

درس مغز و اعصاب کودکان_ فوق تخصصی

۱- در (NBIA - Neurodegeneration with brain Iron accumulation) پانتوتنات کیناز کمبود (pantothenate kinase deficiency) یافته اختصاصی MRI مغز چگونه است؟

Symmetric Low-Signal intensity in T1, high signal in T2 of Globus pallidus (anteriomedial aspect)

Symmetric Low-signal intensity in T2 with high signal in anteriomedial aspect of Globus pallidus

Symmetric Low-signal intensity in T2 of Globus pallidus (anteriomedial aspect)

Symmetric Low Signal intensity in T2, high signal intensity in T1 of globous pallidus

۲- در معاینه نوزادی که با سن حاملگی ۳۸ هفته با زایمان واژنیال سخت در بیمارستان متولد شده است، در ناحیه سر توده‌ای نرم که Fluctuation دارد و از خط وسط گذشته، لمس می‌شود. حال عمومی نوزاد خوب و رفلکس‌های نوزادی طبیعی هستند. این وضعیت با کدامیک از موارد زیر بیشتر توجیه می‌شود؟

Caput Succedaneum

Subgaleal hematoma

Cephalohematoma

Skull Fracture

۳- پسر ۹ ساله‌ای را جهت درمان ADHD به کلینیک آورده‌اند. در شرح حال، Bulimia اضطراب، تحریک‌پذیری و اختلال خواب گزارش شد. آنزیم‌های کبدی بیش از سه برابر افزایش یافته‌اند. والدین اجازه تجویز psychostimulants را نمی‌دهند. با توجه به شرح حال، تجویز کدام دارو منطقی است؟

Bupropion

Venlafaxine

Atomoxetine

Guanfacine

۴- دختر ۱۸ ماهه‌ای را به علت حرکات کلیشه‌ای به صورت شستن مداوم دست‌ها و نیز تشنج مقاوم به درمان نزد شما آورده‌اند. تشنجات وی از ۶ ماهگی به صورت اسپاسم صرعی و حملات میوکلونیک بوده است و تاخیر واضح تکاملی از نوزادی دارد. دور سر رشد مناسب ندارد. در MRI مغز یافته خاصی وجود ندارد. در بررسی ژنتیک بیشتر بدنبال موتاسیون در کدام ژن می‌گردید؟

CDKL5

MECP2

FOXG1

ARX

۵- دختر ۱۷ ساله‌ای را به علت سر درد نزد شما آورده‌اند. سردرد وی از حدود ۴ سال قبل شروع شده و به صورت اورای بینایی و سپس سردرد ضربان دار فرونتال می‌باشد که حدود ۵ تا ۶ ساعت به طول می‌انجامد. سابقه سردرد در پدر نیز وجود دارد که اخیراً دچار دمانس شده است. بیمار تا کنون ۴ بار دچار حملات همی پارزی راست نیز حین سردرد شده که خود بخود بهبود یافته است. در معاینه فشارخون بالا دارد. جهت تشخیص بیماری تمام اقدامات زیر را توصیه می‌کنید، بجز:

بیوپسی پوست

Brain MRI

بررسی ژنتیک

انجام LP

۶- براساس ترمینولوژی جدید مرجع سویمن ترمینولوژی جدید برای "Partial" کدام است؟

Focal

Focal onset

Focal dyscognitive

Complex partial

۷- شیرخوار ۵ ماهه‌ای را بعلت تشنج مکرر به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. تشنج‌ها از دو ماهگی آغاز شده و در ابتدا بعنوان کولیک تحت درمان بوده و نهایتاً با درمان پردنیزولون خوراکی با دوز بالا حملات متوقف گردیده و با قطع دارو اخیراً حملات مشابه قبل عود کرده است. والدین آزمایش ژنتیک با گزارش واریان GRIN1 از فرزندشان به همراه دارند. کدامیک از اقدامات درمانی زیر صحیح‌تر است؟

تجویز مجدد پردنیزولون خوراکی و اضافه کردن B6

تجویز ویگابترین و فراهم کردن مقدمات رژیم کتوژنیک

تجویز ویگابترین و والپروات

تجویز مجدد پردنیزولون و اضافه کردن ویگابترین

۸- کودک ۶ ساله‌ای را بدلیل تشنجات مقاوم به کلینیک می‌آورند. تشنج وی از ۴ سالگی شروع شده، گاهی تونیک، گاهی فوکل و گهگاهی تونیک کلونیک ژنرالیزه می‌باشد. متأسفانه بعد از شروع تشنجات از نظر شناختی و یادگیری پس رفت داشته است. ایپاکی از نوار مغزی وی در ذیل مشاهده می‌فرمایید. محتمل‌ترین سندرم الکتروکلینیکال کدام است؟



West

Tassinari

Lennox-Gastaut

Late Gastaut

۹- اختلال در کدامیک از مکانیسم‌های ذیل نقش بیشتری در تشنج نوزادان دارد؟

Synapse development

Ion channels

Neuron structure

Neuronal network

۱۰- کودک ۴ ساله اپلپتیک به علت استفراغ‌های مکرر توانایی استفاده از داروی خوراکی را ندارد. در سابقه وی متوجه می‌شوید که به اغلب داروهای ضد تشنج مقاوم بوده است ولی در نهایت با کاربامازپین کنترل شده است چه اقدامی را برای وی توصیه می‌کنید؟

لوتیراستام وریدی

کاربامازپین رکتال

سدیم والپرات وریدی

دiazepam هر سه ساعت

۱۱- کودک ۷ ساله مبتلا به صرع ابسنس تحت درمان با اتوسوکساماید قرار گرفته است. علی‌رغم دوز مناسب دارو پس از دو هفته، حملات خیرگی کنترل نشده و برای بیمار داروی والپرات سدیم با دوز مناسب شروع می‌شود. پس از یک هفته حملات تشنج کنترل می‌شود ولی از ۳ روز قبل بیمار دچار عدم تعادل، اختلال هوشیاری و خواب‌آلودگی شده است. در آزمایشات انجام شده سطح خونی والپرات و اتوسوکساماید در محدوده طبیعی، قند خون و آنزیم‌های کبدی طبیعی است. اقدام مناسب بعدی کدام است؟

نوار مغز

اندازه‌گیری سطح کاربامیتین

اندازه‌گیری آمونیاک خون

ام آر آی مغز

۱۲- بیمار پسر ۵ ساله‌ای است که با سابقه سردرد و اپی لپسی از حدود ۱ ماه قبل تحت درمان است هم اکنون با شکایت تغییرات رفتاری و شخصیتی که از حدود ۱۰ روز قبل پیش‌رونده بوده است، ارجاع شده است. برای وی ام آر آی مغز با تزریق ماده حاجب انجام شده که Multifocal Enhancing Lesions مشاهده می‌شود. جهت این بیمار باید ایمونوتراپی اگرسو انجام شود. کدام گزینه جهت تشخیص قطعی الزامی است؟

بیوپسی مغز

آنژیوگرافی کانونشنال

MRA

MRV

۱۳- بروز اختلالات شناختی ناشی از Silent infarcts در زمینه کدام بیماری زیر محتمل‌تر است؟

Protein C deficiency

A Hemophilia

Anti-phospholipid antibody syndrome

Sickle cell disease (SCD)

۱۴- پسر ۵ ساله مورد تاخیر تکاملی و صرع به علت عود حملات تشنج مراجعه می‌کند. در حین معاینه آتاکسی، ترمور دست‌ها و چهره‌ی خندان کودک مشهود است. کدامیک از اختلالات ژنتیکی زیر در این سندرم شایع‌تر می‌باشد؟

Uniparental disomy chromosome 15

UBE3A mutation

Deletion of Maternally 15q11q13

Imprinting central defect

۱۵- کدامیک از موارد زیر در مادر ریسک فاکتور آژنزی ساکرال در نوزادان است؟

مصرف کاربامازپین

مصرف رتینویک اسید

وجود دیابت ملیتوس

کمبود ویتامین A

۱۶- دختر ۴ ساله‌ای بعلت ابتلاء به تب و تشنج و لتارژی پایدار از حدود ۳ هفته پیش در بخش اطفال بستری و تحت درمان با سفتریاکسون و وانکومایسین قرار گرفته است. قبلاً هیچ مشکلی نداشته است. در MRI مغز اخیر اتساع بطن‌های طرفی، سوم و چهارم مشهود است. با توجه به وضعیت بیمار، انجام کدامیک از روش‌های درمانی زیر ارجح است؟

External Ventricular drainage

Lumbar Puncture

third Ventriculostomy Endoscopic

Ventriculoperitoneal shunt

۱۷- کدامیک از یافته‌های زیر در سندرم کابوکی مشاهده نمی‌شود؟

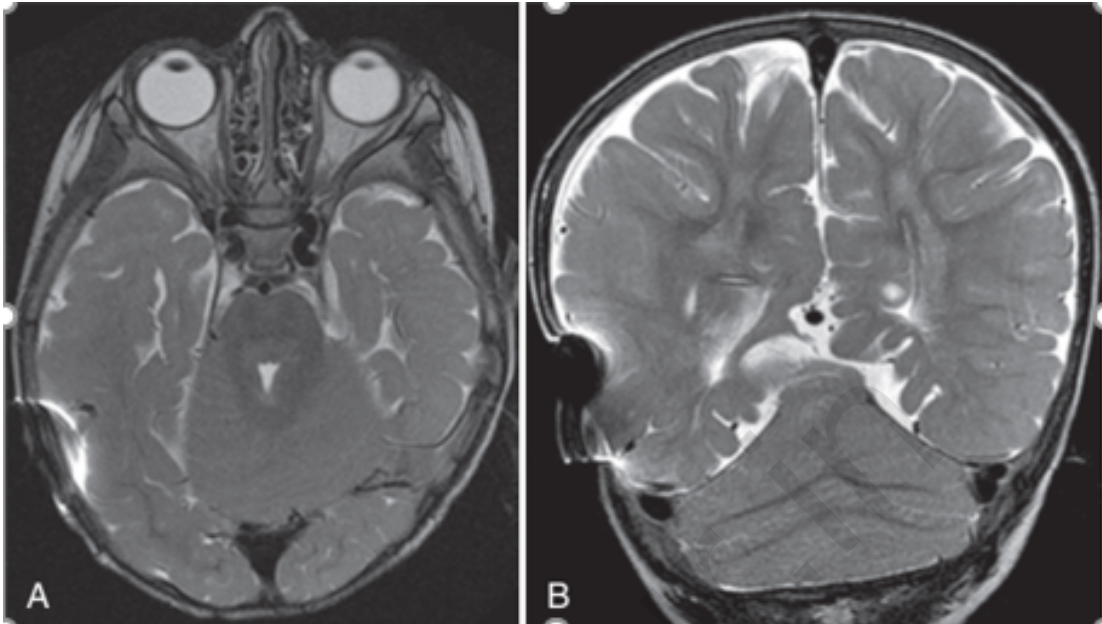
Blue Sclerae

Microcephaly

Hearing loss

Microtia

۱۸- کودک ۴ ساله‌ای را بدلیل تاخیر تکاملی به درمانگاه می‌آورند. در نگاه اولیه متوجه آتاکسی و حرکات گردشی عجیب در سر وی می‌شوید و خصوصیت دیس‌مورفیک شکل زیر را دارد. و همچنین MRI ذیل را به‌مراه دارد. انجام کدامیک از اقدامات ذیل مناسب‌تر است؟



Whole Exome Sequencing

Karyotype

Chromosomal Microarray

Genetic Counseling

۱۹- پسر ۴ ساله‌ای را بعلت اختلال در راه رفتن و صحبت نکردن به درمانگاه اعصاب کودکان آورده‌اند. دایی ۱۵ ساله کودک بدلیل ابتلائی به اختلال حرکتی پیش‌رونده الان از صندلی چرخدار استفاده می‌کند. در معاینه هوشیار ولی با پاهای باز و شبیه اردک راه می‌رود. عضلات Hamstring دو طرفه حجیم بوده و پس از نشستن روی زمین به سختی و با تلاش زیاد بلند می‌شود. در آزمایشات سطح سرمی آنزیم‌های Creatine و Alanine Aminotransferase (ALT): 300U/L Aspartate Aminotransferase (AST): 400U/L Phosphokinase (CPK/CK): 30000U/L گزارش شده‌اند. با توجه به محتمل‌ترین بیماری زمینه‌ای کودک، مناسب‌ترین درمان کدام است؟

Sildenafil

Eteplirsen

Deflazacort

Drisapersen

۲۰- پسر ۶ ساله با درد و ضعف اندام‌های تحتانی با شروع علائم از سه روز قبل مراجعه کرده است. در معاینه DTR در اندام‌ها وجود دارد. و پارزی فاسیال محیطی سمت راست مشهود است. در طی بستری به علت افزایش فشارخون و تاکی کاردی به ICU منتقل می‌شود. وجود کدامیک از موارد زیر در افتراق پروسه‌ی دمیلیزان از اکسونال، به نفع AMAN می‌باشد؟

conduction block در نوار عصب

پارزی فاسیال

درگیری اتونوم

نرمال بودن DTR

۲۱- نوجوان ۱۲ ساله با پتوز دو طرفه مراجعه نموده است. در بررسی‌های انجام شده receptor AB Ach و تست تنسیلون مثبت بوده ولی نوار عصب عضله با repetitive test منفی بوده است. سابقه خانوادگی منفی و ام آر آی مغز طبیعی است. تحت درمان با پیریدوستیگمین قرار می‌گیرد. در اوایل پاسخ نسبتاً خوبی داشته ولی بعد از چند ماه پتوز بازگشته است. دوز را به حداکثر افزایش داده‌ایم ولی همچنان پاسخ مناسبی یافت نشده است. اقدام مناسب بعدی کدام است؟

اضافه کردن ایمونومودلیتور

کاهش دوز پیریدوستیگمین

آزمایش ژنتیک

بررسی متابولیک

۲۲- در وجه افتراق میوپاتی‌های مادرزادی از سایر بیماری‌های نوروموسکولر کدام یافته از اهمیت بیشتری برخوردار است؟

Respiratory involvement

Facial weakness

Thorax deformities

Polyhydramnios

۲۳- پسر ۵/۶ ساله‌ای را با اختلال راه رفتن به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. والدین منسوب نزدیک بوده و سابقه فامیلی منفی است. تا ۴/۵ سالگی خوب بوده و به تدریج دچار اختلال راه رفتن شده است، در معاینه موهای kinky و curled داشته و clumsy gait مشهود است. بررسی چشمی بیمار به نفع ocular motility abnormality بوده است. DTR کاهش یافته دارد در EMG-NCV بعمل آمده motor neuropathy Axonal Sensory and گزارش شده است. Brain MRI به نفع لکوانسفالوپاتی پری و نتریکولر می‌باشد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

Metachromatic leukodystrophy

Adreno Leukodystrophy

Giant axonal neuropathy

Charcot Marie Tooth

۲۴- پسر ۱۰ ساله‌ای را با ضعف عضلانی پیش‌رونده به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. والدین منسوب نزدیک بوده و در خانواده خواهر کوچکتر نیز علائم مشابه دارد. از خستگی زودرس و تشدید ضعف عضلانی بخصوص بدنبال fasting و تب و سرماخوردگی شاکی هستند. در معاینه proximal muscle weakness در اندام فوقانی و تحتانی مشهود است. Gowers sign مثبت است. ضعف عضلانی از ۸/۵ سالگی آغاز شده و پیش‌رونده بوده است. در بررسی‌ها ck=2760 داشته و EMG-NCV به نفع میوپاتی در همه اندام‌ها می‌باشد. در بیوپسی عضله تجمع Lipid گزارش شده است. بهترین درمان کدام است؟

کورتیکوستروئید ۵ میلی‌گرم BD + کارنیتین ۱۰۰ میلی‌گرم برای هرکیلو + کوانزیم کیوتن ۱۰۰ میلی‌گرم TDS

ریبوفلاوین ۱۰۰ میلی‌گرم Daily + کارنیتین ۵۰ میلی‌گرم برای هرکیلو + کوانزیم کیوتن ۱۰۰ میلی‌گرم Daily

نشاسته ذرت ۲ گرم TDS + کارنیتین ۱۰۰ میلی‌گرم برای هرکیلو + MCT oil ۵ سی سی TDS

ریبوفلاوین ۱۰۰ میلی‌گرم TDS + کارنیتین ۱۵۰ میلی‌گرم برای هرکیلو + کوانزیم کیوتن ۱۰۰ میلی‌گرم TDS

۲۵- کودکی که مبتلا به لوکمی لنفوبلاستیک حاد می‌باشد و درحال شیمی درمانی می‌باشد دچار Acute axonal sensorimotor neuropathy می‌شود. عامل ایجاد کننده این مشکل به احتمال زیاد کدام دارو می‌باشد؟

Cisplatin

Methotrexate

Vincristine

cytosine arabinoside

۲۶- نوزاد ۱۴ روزه‌ای را در بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان به علت شلی مشاوری می‌کنید. در معاینه هایپوتون است و رفلکس‌های وتری کاهش دارد و به علت ضعف تنفسی به ونتیلاتور وصل است. وی نتیجه یک ازدواج غیر فامیلی و زایمان بدون مشکل است. در شرح حال متوجه می‌شوید مادر هم که ۲۴ ساله است مقداری ضعف حرکتی دارد و در باز و بسته کردن انگشتان دچار مشکل می‌شود و پدر بزرگ بیمار در سن ۴۵ سالگی در حالی که علائم مشابه داشته به علت آریتمی فوت نموده است. بهترین آزمایش برای تشخیص کدام است؟

Whole exome sequencing

Sanger sequencing

CTG repeated length

array CGH

۲۷- شیرخوار ۶ ماهه ای به علت گردن نگرفتن و تاخیر تکامل حرکتی ارجاع شده است. مادر می گوید از سه ماهگی فرزندش دچار کاهش قدرت حرکتی شده است. در معاینه کاملاً هوشیار است. در حالت frog leg posture و بی تحرک دراز کشیده است هیپوتون است و گردن نمی گیرد. تنفس شکمی دارد و رفلکس های عمقی و تری وجود ندارند. اندازه دور سر ۴۴ سانتی متر است. در آزمایشات همراه، افزایش مختصری در میزان CPK دیده می شود. با توجه به تشخیص مطرح درخواست کدام اقدام برای تشخیص و شروع درمان مناسب تر است؟

تکرار مجدد CPK و درخواست الکترو دیاگنوز

درخواست تست ژنتیک MLPA

درخواست تست ژنتیک WES

درخواست تست ژنتیک PCR

۲۸- کودک سه ساله ای که ۳ روز پیش به دنبال غرق شدن در استخر احیای قلبی عروقی شده است و بدن بال آن دچار تشنج استاتوس بوده و درمان شده است را در بخش مراقبت های ویژه جهت بررسی مرگ مغزی ویزیت می فرمایید. در معاینه میدریاز دو طرفه دارد و تست آپنه جواب نمی دهد. کدام اقدام را در مرحله بعدی جهت بررسی مرگ مغزی پیشنهاد می کنید؟

انجام نوار مغز

تست کالریک و مانور عروسی

قطع داروهای سداتیو و تشنج

بررسی الکتروفیزیولوژیک ساقه مغز

۲۹- پسر چوپانی که متعاقب صاعقه گرفتگی در کوهستان از حدود یک هفته پیش در PICU بستری و انتوبه می‌باشد. گاهی دچار حملات Paroxysmal Sympathetic hyperactivity (PSU) می‌شود. انتظار بروز کدامیک از علائم زیر در این حملات غیر محتمل است؟

Seizure

Hypertension

Diaphoresis

Hypertonia

۳۰- پسر ۱۲ ساله مورد لوسمی پیشرفته با متاستاز به مغز با کاهش سطح هوشیاری و تشنج مکرر بستری می‌شود. در زمان ترخیص از بیمارستان، تنفس خود به خودی و سیکل خواب و بیداری برقرار است. ارتباط چشمی موثری نداشته و درد را حس نمی‌کند. کدامیک از موارد زیر وضعیت بیمار را توجیه می‌کند؟

minimally consciousness state

unresponsive wakefulness syndrome

locked in syndrome

akinetetic mutism

۳۱- کودکی به دنبال تصادف دچار فلج اندام‌ها شده است. در معاینه کاملاً هشیار است. هایپوترمیک، برادی کاردیک و هیپوتانسیون دارد. معاینه اعصاب کرانیال طبیعی، فورس اندام‌ها ۲/۵ است محتمل‌ترین محل ضایعه کجاست؟

بصل النخاع

تالاموس

نخاع گردنی

پل مغزی

۳۲- کدامیک از قسمت‌های ذیل جزو لب‌های مخچه محسوب نمی‌شود؟

قدامی

خلفی

فولیکولونودولر

ورمیس

۳۳- پسر بچه ۹ ساله‌ای با شکایت اختلال تعادل کوتاه و گذرا به درمانگاه اعصاب آورده شده است. در شرح حال متوجه می‌شوید که به دنبال فوتبال و خستگی این حملات رخ می‌دهد و در حالت عادی مشکلی ندارد. خانواده در ابتدا این حالات را به کم خونی و افت قند نسبت می‌دادند اما اخیراً حرکات خفیفی در دست و عضلات اطراف چشم رخ داده و والدین نگران آغاز تشنج یا تیک هستند. کدام گزینه زیر در اقدام درمانی برای وی تجویز می‌شود؟

کاربی دوپا+ لوو دوپا

بیوتین

استازولامید

ریبوفلاوین

۳۴- کدام داروی زیر در درمان موارد همراهی ADHD باتیک ارجح است؟

هالوپریدول

فلوفنازین

کلونیدین

دکستروآمفتامین

۳۵- وجود کدامیک از فاکتورهای خطر زیر با احتمال بیشتر بروز فلج مغزی (CP) همراه است؟

Birth weight < 1000gr

Gestational age < 28wks

Intrapartum asphyxia

Spinal dysraphisms

۳۶- پسر سه ساله‌ای که پری ترم متولد شده و حدود یک ماه در NICU بستری بوده است، با استفاده از واکر فاصله کوتاهی را می‌تواند راه برود ولی غالباً در منزل و بیرون از صندلی چرخدار استفاده می‌کند. به لحاظ سیستم تقسیم بندی فونکسیون Gross Motor (GMFCS) در چه سطحی قرار می‌گیرد؟

II

III

IV

V

۳۷- پسر ۱۴ ساله‌ای با ضعف عضلانی مراجعه نموده است. فرزند اول از والدین غیرمنسوب که تا ۹ ماه قبل نرمال بوده است. از ۹ ماه پیش دچار خستگی زودرس، خواب آلودگی و ضعف عضلانی شده است. در معاینه ضعف عضلانی پروگزیمال ۴ اندام همراه کاهش DTR مشهود است. SGPT=32 و SGOT= 46 CPK= 230 گزارش می‌شود. NCV وی نرمال و در RNS انجام شده وضعیت Incremental compound Muscle action Potential گزارش می‌شود. مناسب‌ترین اقدام تشخیصی نورولوژیک کدام است؟

انجام WES جهت میوپاتی‌های Limb Girdle

Anti-Voltage gated Calcium channel Ab

Anti-Voltage gated K channel Ab

بیوپسی عضله با Immuno Histo Chemistry

۳۸- کودک ۱۰ ساله‌ای را با سابقه میگرن از یک سال قبل به علت حمله سردرد شدید و تهوع که از ۳ روز قبل شروع شده و به درمان‌های مرسوم ضد درد پاسخ نداده به اورژانس می‌آورند. برای بیمار سرم‌تراپی شروع می‌شود و پروکلرپرازین وریدی تجویز می‌گردد. پس از چند دقیقه سردرد و تهوع کودک تخفیف می‌یابد منتها کودک بسیار بی‌قرار می‌شود. برای کاهش بی‌قراری کدام دارو موثر است؟

دگزامتازون

دیفن هیدرامین

هالوپریدول

متوکلوپرامید

۳۹- کدام اقدام درمانی در Nocturnal Enuresis بعد از بررسی کامل و رد کردن بیماری‌های عضوی مناسب نیست؟

حذف عوامل تحریک کننده

آموزش و تغییر رفتار

استفاده دسموپرسین

مصرف شبانه ملاتونین

۴۰- کودک ۵ ساله‌ای با تابلوی Autism Spectrum disorder به کلینیک ارجاع شده است. در شرح حال و معاینه بالینی، بجز علایم اصلی ASD، هیچ نکته‌ای بدست نیامد. کدام تست کلینیکی کمک کننده‌تر است؟

Brain MRI

Audiologic evaluation

Lead level

EEG

۴۱- والدینی فرزندشان را جهت معاینه و مشاوره به درمانگاه اعصاب کودکان آورده‌اند. اظهار می‌دارند اخیراً به دلیل یک نوبت تشنج با درجه حرارت 40°C در بخش اطفال بستری بوده است. سوال والدین این است که امکان عود این نوع تشنج فرزندشان با وجود کدامیک از فاکتورهای زیر محتمل‌تر است؟

تشنج تب در کودکی والدین

جنس و نژاد فرزند

اختلال Neurodevelopmental

تشنج فوکال و طولانی

۴۲- کودک ۷ ساله‌ای را به علت حملات افزایش تونوسیتة عضلات اکستنسور اندام‌ها همراه با اختلال هوشیاری و سیانوز نزد شما آورده‌اند. در چه وضعیتی این حملات تشدید می‌شوند؟

با مانور هیپرونتیلیاسیون

در بیداری همراه با خستگی

در خواب REM

در خواب Non-REM

۴۳- برای کودک ۳ ساله با آنسفالوپاتی پیش‌رونده، MRI مغزی انجام شده است. تغییرات در بازال گانگلیا شبه سندرم Leigh مشاهده می‌شود. کمبود کدامیک موارد زیر می‌تواند این علائم را ایجاد کند؟

ویتامین E

فولات

ویتامین B2

بیوتین

۴۴- کودک ۱.۵ ساله مبتلا به ناهنجاری قلبی و علائم نارسایی قلبی به علت تشنج در اورژانس بستری شده است. تشنج به صورت فوکل و جنرالیزه است. علی‌رغم دریافت ۲ دوز دیازپام به فاصله ۱۰ دقیقه حملات ادامه یافته است. قند خون و کلسیم طبیعی است. کدامیک از درمان‌های زیر مناسب‌تر است؟

والپرات سدیم

فنوباربیتال

فنی تویین

لوتیراستام

۴۵- کدامیک از یافته‌های زیر chloride channel myotonia congenital را از Sodium channel myotonia افتراق می‌دهد؟

Pain

Muscle Weakness

Warm-up Phenomenon

Myotonia

۴۶- نوزاد ۱۶ روزه‌ای را به علت پرش‌های مکرر اندامه در اورژانس ویزیت می‌کنید. حملات در خواب بوده در اندام‌های فوقانی بیشتر است و سر و صورت را درگیر نمی‌کند و با بیدار کردن کودک از بین می‌رود. در معاینه نوزاد نکته غیر طبیعی نمی‌بینید. بهترین اقدام کدام است؟

بررسی الکتروولیت‌ها

نوار مغز

اطمینان بخشی

کلونازپام خوراکی

۴۷- شایع ترین تظاهرات نوزادان با acute perinatal arterial ischemic stroke کدام است؟

همی پلژی

تشنج

انسفالوپتی

هیپوتونی

۴۸- شیرخوار ۳ ماهه با اندازه دور سر ۴۰ سانتی متر و فونتanel قدامی برجسته، در Brain MRI وی اتساع سیستم بطني مشهود است. نتایج سایر بررسی ها منجمله تست سرولوژیکی مبین وجود عفونت مادرزادی است. محتمل ترین علت این عفونت کدام است؟

Cytomegalovirus

Lymphocytic Choriomeningitis

Human Immunodeficiency

Zika Virus

۴۹- نوجوان ۱۴ ساله ای که در مدرسه استثنایی درس می خوانده را به علت اختلال تعادل و کاهش بینایی از ۸ ماه قبل به درمانگاه آورده اند. در معاینه هوشیار است اعصاب کرانیال نرمال است ولی در معاینه مردمک متوجه کاتاراکت در وی می شوید تست رومبرگ غیرطبیعی است و رفلکس های وتری کاهش دارد. در حین معاینه متوجه گزانتوم روی تاندون اشیل می شویم. در ام آر آی مغز بیمار اتروفی مشاهده می کنید. اندازه گیری کدام فاکتور در خون را برای رسیدن به تشخیص پیشنهاد می کنید؟

Alfa fetoprotein

cholestanol

albumin

triglycerid

۵۰- براساس جدول ۱-۲ آخرین چاپ کتاب فنیکل کدامیک از واکنش‌های ذیل نشانه پاسخگو (Responsive) بودن است؟

Grimacing

Toe withdrawal

دورسیفلکشن پا

کلونوس پاشنه

۵۱- در بیماری‌های نورو متابولیک ذیل، پاترن EEG را مشخص نمایید؟

Burst suppression in Glycine encephalopathy, Comb like in MSUD

Marked photosensitivity in MSUD, Burst suppression in PME

Low amplitude in MSUD, comb like in PME

Burst suppression in MSUD, Marked photosensitivity in PME

۵۲- نوجوان ۱۳ ساله‌ای که از ۳ ماه قبل به دلیل ضعف عضلانی اریتم دور چشم‌ها و قرمزی بستر ناخن‌ها تحت درمان با پردنیزولون روزانه بوده است. در اثر درمان قدرت عضلانی کودک بهبود کامل پیدا کرده است ولی آنزیم‌های عضلانی هنوز دو برابر نرمال است. اقدام مناسب درمانی کدام است؟

دارو را با همان دوز یک روز در میان می‌دهیم

علاوه بر پردنیزولون ازوتیوپرین خوراکی می‌دهیم

افزایش دوز پردنیزولون خوراکی

شروع ریتوکسیماب وریدی همراه پردنیزولون

۵۳- از طرف وزارت متبوع به شما ماموریت داده می شود طرحی درمورد پایش سندرم اپسوکلونوس-میوکلونوس آتاکسی برنامه ریزی فرمایید. باتوجه به اپیدمیولوژی این سندرم کدامیک از خوشه های جمعیتی زیر را بیشتر مورد نظر قرار می دهید؟

مهد کودک و کودکانها

کودستان و دبستانها

دبستان و سه سال اول دبیرستانها

باتوجه به اینکه منحنی توزیع این سندرم زنگوله ای نیست نمی توان به این نحو تقسیم بندی کرد.

۵۴- پسر ۳ ساله از یک و نیم سال قبل به دنبال تروما به سر یا نواحی دیگر از بدن بی حال و رنگ پریده و شل شده و اختلال هوشیاری پیدا می کند. حمله کمتر از یک دقیقه طول می کشد. با احتمال تشنج، فنوباربیتال و لووتیراستام تجویز شده بود که موثر نبوده است. در تعیین اتیولوژی این حملات کدامیک از موارد زیر کمک کننده تر است؟

نوار مغز خواب و بیداری

اندازه گیری قند خون ناشتا - کلسیم - سدیم - منیزیم خون

CT Scan

Ocular Compression

۵۵- نوزاد ۷ روزه ای با تشنجهای تونیک یک طرفه که از ۳ روز قبل شروع شده به درمانگاه اعصاب ارجاع شده است. معاینات عصبی و نوار مغز نرمال هستند. در سابقه خانوادگی، تشنجهای مشابه در خواهر بیمار در سن نوزادی وجود داشته که تا یک سالگی برطرف شده اند. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

Benign familial neonatal epilepsy

Benign idiopathic neonatal seizures

SLC25A22- related epilepsy

Ohtahara syndrome

۵۶- نوزاد پره ماچور ۳۰ هفته‌ای به دنیا آمده است دچار دیسترس تنفسی است برای جلوگیری از آسیب‌های بعدی استفاده از تمام اقدامات زیر جهت کاهش آسیب به کودک مفید است، بجز:

Oral indometacin

Iv betamethasone

Surfactant

ventilation Early CPAP

۵۷- پسر ۵ ساله‌ای را به دلیل اختلال راه رفتن به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. فرزند اول از والدین منسوب بوده، سابقه زایمانی نرمال بوده و تکامل عصبی نرمال تا ۴/۵ سالگی داشته است. به تدریج دچار اختلال رفتاری و بی‌قراری شده است و از چند ماه قبل دچار مشکل راه رفتن شده است. در معاینه متوجه اختلال بینایی و آتاکسی شدید می‌شوید و DTR ندارد. MRI مغز درگیری ماده‌ی سفید پری و نتریکولر با Spared U Fiber همراه Thickenning Optic Nerve گزارش می‌نماید. و پدیده Tigeroid pattern دیده نمی‌شود. در نوار عصب - عضله متوجه Uniform Demyelinating Peripheral Neuropathy می‌شوید. برای تایید تشخیص کدامیک از اقدامات ذیل شما را سریع‌تر به تشخیص هدایت می‌کند؟

انجام WES برای انواع لکودیستروفی‌ها

انجام Brain MRI با کنتراست جهت ضایعات پری و نتریکولر

انجام Brain CT برای مشخص شدن هایپرденسیتی تالاموس‌ها

انجام Brain MRS برای مشخص شدن نوع لکودیستروفی

۵۸- از بیماری با ضعف ناگهانی اندام‌ها و نقاط هیپراینتنس در مغز مایع مغزی نخاعی گرفته می‌شود. کدام یافته به نفع پاسخ حاد ایمنی در بیماری مولتیپل اسکلروزیس در آنالیز ایمونوگلوبولین‌ها این مایع می‌باشد؟

وجود monoclonal band در مایع مغزی نخاعی

وجود بیش از دو clonal bands در مایع مغزی نخاعی

وجود همزمان clonal band در پلاسما و مایع مغز و نخاعی

کاهش سطح IgG در مایع مغز و نخاعی و پلاسما

۵۹- دختر ۱۲ ساله با شب کوری مراجعه کرده است. بیمار کاهش شنوایی شدید حسی عصبی از بدو تولد داشته است. در معاینه رتینیت پیگمنتوزا دیده شده است. تشخیص احتمالی چیست؟

pendred syndrome-

usher syndrome

waardenburg syndrome

Maternal use of heparin

۶۰- دو نوجوان ۱۲ ساله بعلت تغییرات شدید خلقی و خنده‌های بدون علت همراه با تهوع و استفراغ به اورژانس آورده شده‌اند. با گرفتن شرح حال مشخص گردید که مصرف کوکائین داشته‌اند. وجود کدامیک از یافته‌های بالینی زیر غیرمحتمل است؟

میدریاز

هیپرترمی

تشنج

برادیکاردی

۶۱- حداقل در چه سنی بایستی تست‌های زیر در ارزیابی وضعیت gross motor کودک به کار گرفته شود؟ Tandem walk forward and backward - Toe walk and heel walk

۳ تا ۴ سالگی

۴ تا ۶ سالگی

۶ تا ۸ سالگی

۷ تا ۹ سالگی

۶۲- شیرخوار ۶ هفته ای را جهت بررسی تکاملی نزد شما آورده اند. وجود کدامیک از رفلکس های اولیه را در وی انتظار دارید، بجز:

Palmar grip

Plantar grip

Suprapubic extensor

Moro

۶۳- دختر ۱۵ ساله مبتلا به صرع از یک سال قبل تحت درمان با داروی اتوسوکساماید می باشد. از دو هفته قبل دچار درد و تورم مفاصل و راش پوستی و تب شده است. در معاینه کبد و طحال کمی به دست می خورد. در بررسی های پاراکلینیک نتایج زیر بدست آمده است:

RF=neg ANA= neg ESR=52 plat=98000 Hb=11.2 WBC=4200

در قدم بعدی کدامیک از تست های زیر کمک کننده تر است؟

آسپیراسیون مغز استخوان

تکرار تست های آزمایشگاهی

اندازه گیری C3 و C4

اندازه گیری آنتی بادی آنتی هیستون

۶۴- دختر ۱۲ ساله با کمر درد و ضعف اندام‌های تحتانی تحت بررسی قرار می‌گیرد. در MRI انجام شده تومور اکسترامدولاری اینترا دورال در پوسترولترال نخاع توراسیک با انهنسمنت هوموژن رویت می‌شود. سابقه‌ی کاهش شنوایی پیش‌رونده از ۶ ماه قبل و جراحی کاتاراکت را ذکر می‌کند. کدامیک از تشخیص‌های زیر بیشتر مطرح است؟

اپاندیموما

همانژیوبلاستوما

آستروسیتوما

مننژیوما

۶۵- در تظاهرات بالینی کمبود کدامیک از آنزیم‌های لیوزومال زیر ارگانومگالی ملاحظه نمی‌شود؟

 β -galactosidase

Glucocerebrosidase

 α -l-iduronidase

Hexosaminidase A

۶۶- شیرخوار ۶ ماهه بدون هیچگونه سابقه قبلی مشکل پزشکی، پس از خوردن ماده‌ای، دچار یبوست شدید و سپس فلج اندام‌ها تنه، عضلات بولبر و اعصاب کرانیال شده است. محتمل‌ترین علت، مصرف کدامیک از مواد زیر می‌باشد؟

Opioid

Honey

Belladon alkaloids

Organophosphate

۶۷- کدامیک از فاکتورهای زیر نقش کمتری در بروز cerebral sinovenous thrombosis (CSVT) در کودکان دارد؟

عفونت‌های سر و گردن

دهیدراسیون

اختلالات پروترومبیک

ناهنجاری‌های قلبی

۶۸- نوجوانی که قبلاً کاملاً سالم بوده ناگهان دچار تشنج ژنرالیزه می‌شود و در ادامه دچار اختلالات رفتاری، سایکوز و آفازی همراه با حرکات کره‌ای شکل و دیستونی می‌شود. جهت تشخیص بیماری کدام اقدام کمک کننده‌تر است؟

MRI Brain

Neuronal Antibodies

Electroencephalogram

Genetic study

۶۹- شایع‌ترین ابنورمالیتی پاتولوژیک اینتراکرانیال در abusive head injury کدامیک از موارد زیر است؟

ساب دورال همتوم

خونریزی ساب آراکنوئید

هماتوم اپی دورال

ساب دورال افیوژن

۷۰- پسر ۵ ساله با سابقه‌ی سردرد از یک هفته قبل با شکایت کاهش سطح هوشیاری در اورژانس بستری می‌شود. در معاینه‌ی عصبی اتساع مردمک سمت چپ با پاسخ ضعیف به نور، افتالموپلژی اکسترنال و همی پارزی در همان سمت مشهود است. شرایط فوق مطرح کننده‌ی کدامیک از موارد زیر می‌باشد؟

Uncal Herniation

Central Herniation

Upward Cerebellar Herniation

Downward Cerebellar Herniation

۷۱- شیرخواره ۴۰ روزه با تشنج از بدو تولد از بخش نوزادان مشاوره داده شده است. تا به حال داروهای فنوباربیتال - فنی توئین - لوتیراستام بکار رفته است و متاسفانه تشنج‌ها ادامه دارد. فرم تشنج‌ها بشكل فوکال کلونیک و تونیک همراه سیانوز لب‌ها گزارش می‌شود. Brain CT و بررسی سونوگرافی مغز و آزمایشات روتین نرمال است. EEG انجام شده گویای burst suppression می‌باشد، LP نرمال بوده و بررسی لاکتات - آمونیاک - کروماتوگرافی اسیدهای آمینه خون و ادرار - هموسیستین و بیوتینیداز نرمال گزارش شده است. در بررسی Urine organic Acid ادرار، افزایش آلفا آمینو آدیپیک سمی آلدئید و pipecolic acid گزارش شده است. مناسب‌ترین درمان کدام است؟

توپیرامات

رژیم کتوزنیک

بنزوات سدیم و دکسترومتورفان

پیریدوکسین و فولینیک اسید

۷۲- نوجوان ۱۳ ساله که دچار حمله حاد ضعف شدید اندام‌های تحتانی شده است و همچنین سابقه استفراغ‌های یک هفته‌ای غیرقابل کنترل در سال گذشته را دارد. ام آر آی درگیری در Diencephalon و Periaqueductal gray matter همراه با درگیری بیشتر از ۳ سگمان اسپینال مشاهده می‌شود. استفاده از کدام دارو برای بیمار مناسب نیست؟

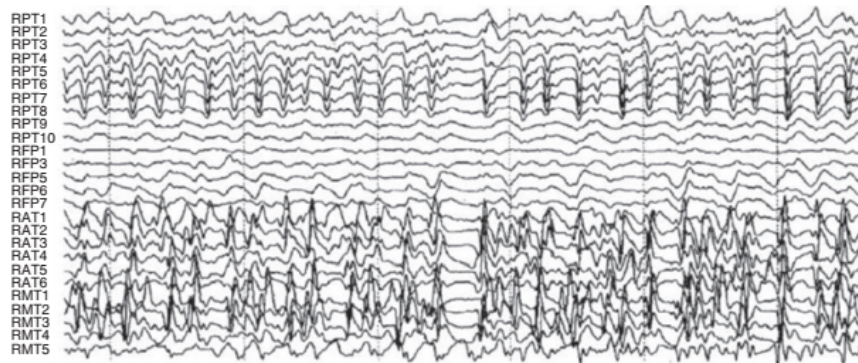
ریتوکسیمپ

سیکلوفسفامید

اینترفرون‌ها

آزاتیوپورین

۷۳- مونتاژ ایپاک زیر چیست؟



AP Bipolar

Common Average Reference

Great Laplacian

Subdural Grid Monopolar

۷۴- کودک ۳ ساله با استرابیسم از بدو تولد ارجاع داده شده است. از نظر تکاملی نرمال می باشد. در معاینه محدودیت حرکت چشم راست به طرف خارج دارد و در موقع adduction چشم راست، تنگی در شکاف پلکی همان طرف مشاهده می شود سایر اعصاب کرانیال نرمال است. محتمل ترین تشخیص چیست؟

Mobius Syndrome

Duane Syndrome

Brown Syndrome

میاستینی گراویس مادرزادی

۷۵- نوزادی که از جهات مختلف سالم می باشد هنگام گریه کردن دچار افتادگی یک طرفه لب و دهان به سمت پایین می شود. در لمس ناحیه نازک تر از سمت مقابل می باشد. NCV طبیعی است. تشخیص چیست؟

Mobius syndrome

lesions Traumatic

cranial neuropathy Idiopathic

Depressor Angularis Aplasia

۷۶- کودک ۴ ساله با سیانوز، کاهش سطح هوشیاری و مردمک های تنگ در بخش بستری شده است. با تشخیص مسمومیت با متادون تحت درمان قرار گرفته است. پس از دو روز کودک هوشیار و با معاینه طبیعی ترخیص می شود. ۱۰ روز بعد با اختلال در راه رفتن، اختلال بلع و تکلم به اورژانس آورده می شود. در معاینه اندام های اسپاستیک و ریژیدیتی دارد، مردمک ها طبیعی است. محتمل ترین تشخیص کدام است؟

مسمومیت مجدد با متادون

انسفالوپتی تاخیری به دنبال هیپوکسی

تشنج استاتوس غیر کانوالسیو

انسفالیت منتشر حاد

۷۷- شیرخوار ۱۶ ماهه مورد sulfite oxidase deficiency با شکایت مادر مبنی بر عدم برقراری ارتباط چشمی، تحت معاینه قرار می گیرد. کدامیک از یافته های زیر محتمل تر است؟

Cataract

Glaucoma

Dislocated lens

Corneal clouding

۷۸- در معاینه نوزاد ترم ۵ روزه با هیپوکسیک ایسکیمیک آنسفالوپاتی یافته‌های زیر وجود دارد: لتارژیک هست، هیپوتونی خفیف دارد، حملات تشنج مولتی فوکال کلونیک دارد، مردمک‌ها میوزیس دارد و tonic neck reflex قوی می‌باشد، بر اساس سیستم اسکورینگ آنسفالوپاتی این نوزاد در چه Stage قرار دارد؟

I

II

III

IV

۷۹- کودک ۶ ساله‌ای به علت دست پاچلفتی بودن و زمین خوردن‌های مکرر از یک سال پیش به درمانگاه آورده شده است. هنگام راه رفتن پاهایش را محکم روی زمین می‌کوبد. در معاینه هوشیاری مناسبی دارد و به سوالات در حد سن پاسخ می‌دهد. اعصاب کرانیال نرمال است ولی رفلکس‌های عصبی به دست نمی‌آید و توده عضلانی مقداری کاهش دارد. تشخیص محتمل کدام است؟

Nemalin myopathy

Pontocerebellar atrophy

Charcot marie tooth

Myotonia congenita

۸۰- کودک ۸ ساله‌ای به علت اختلال بینایی توسط چشم پزشک ارجاع شده است. در معاینه چشم رتینیت پیگمانتوزا گزارش شده است. در معاینه بی‌قرار پرخاشگر است. بقیه معاینه عصبی طبیعی است. در سابقه فامیلی برادر بزرگتر به علت تشنج‌های مقاوم فوت کرده است. مناسب‌ترین تشخیص کدام است؟

Bardel biedel syndrome

Neuronal ceroid lipofusinosi

sialidosis

Sulfat Oxidase deficienci

۸۱- شیرخوار دختر ۵۵ روزه با تشنج‌های مقاوم از بخش نوزادان مشاوره داده شده است. در معاینه متوجه اغزیال هایپوتونی - پریفرال هایپر تونی- حملات اپیستوتونوس می‌شوید. Follow & Fix مناسب ندارد و پاسخ مشاوره چشم پزشکی در پرونده کلوبوم رتین و cortical blindness ذکر شده است. در بررسی‌های انجام شده در Brain MRI و نتریکولومگالی و Cystic Encephalomalacia مشاهده شده است. تشنج بیمار کلونیک و مولتی فوکال کلونیک بوده و تا بحال به فنوباربیتال- فنی توئین- لوتیراستام تزریقی و توپیرامات و کلبازام مقاوم بوده است. بررسی‌های نورومتابولیک کامل نه تنها نرمال بوده بلکه هموسیستئین و اسید اوریک پایین‌تر از حد نرمال می‌باشد. پاسخ مشاوره صحیح کدام است؟

بیمار رفاکتوری Seizure بوده و توصیه به مصرف والپروآت می‌شود.

با توجه به علائم بالینی و MRI ، بیمار دچار cerebral palsy ، HIE شده است.

تشخیص Sulfite oxidase/molybdenum cofactor deficiency قویا مطرح است.

تشخیص Aicardi Goutières Syndrome (AGS) قویا مطرح است.

۸۲- پسر ۱۳ ساله در بخش مراقبت‌های ویژه به علت نارسایی تنفسی و درگیری عضلات بولبار بستری شده است. بیماری از سه سال قبل با ضعف پیش‌رونده اندام‌ها با شدت بیشتر در اندام‌های فوقانی شروع شده است و اختلال شنوایی پیش‌رونده نیز پیدا کرده است. در معاینه هوشیار است درگیری اعصاب کرانیال ۹-۱۰ و ۱۲ (فاسیکولاسیون زبان) دارد. رفلکس‌های وتری عمقی وجود ندارد. EMG انجام شده آکسونال نوروپاتی نشان می‌دهد. امکان بررسی ژنتیک وجود ندارد. تجویز کدامیک از ویتامین‌های زیر ممکن است در بهبود علایم بیمار کمک کننده باشد؟

B2

B12

B6

B3

۸۳- کودکی که از ۷ سالگی دچار حملات تشنج ژنرالیزه با تب می‌شود. این حملات در پدر و پدربزرگ بیمار نیز در این سنین اتفاق می‌افتاده است. تکامل کودک طبیعی است. کدام موتاسیون ژنی می‌تواند عامل ایجاد این وضعیت باشد؟

SCN1B

CLCN2

KCNQ2

CACNA1A

۸۴- کودک ۴ ساله‌ای به علت ضعف پیش‌رونده عضلانی از حدود یکسال قبل به کلینیک اعصاب ارجاع شده است. سیر تکاملی وی در ۳ سال اول زندگی نرمال بوده است. به گفته والدین سابقه سه نوبت حملات تشنج، خواب‌آلودگی و استفراغ به همراه تب داشته است و همچنین به علت استفراغ شدید و تحریک پذیری به دنبال مواد غذایی حاوی پروتئین، رشد جسمی خوبی نداشته است و وزن وی ۱۱ کیلوگرم می‌باشد. در معاینه ترمور واضح دست دارد و اندام‌های تحتانی اسپاستیک و رفلکس‌های عمقی وتری افزایش یافته است. با توجه به شرح فوق کدام گزینه در رسیدن به تشخیص کمک کننده‌تر است؟

اندازه‌گیری CPK

انجام Brain MRI

اندازه‌گیری آمینواسیدهای سرم

انجام تست‌های الکتر دیاگنوز

۸۵- پسر ۱۳ ساله‌ای را با ضعف عضلانی و لاغری به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. والدین منسوب نزدیک بوده و در خانواده مورد مشابه ندارند. تکامل نرمال بوده است و از سن ۸ سالگی دچار ضعف عضلانی و اسهال متناوب گردیده است. هم‌اکنون در معاینه بسیار لاغر بوده و پتوز، اکسترنال افتالموپلژی و ضعف عضلانی در تمام اندام‌ها و Absent DTR مشهود است، از لحاظ منتال نرمال است و کلاس ششم می‌باشد. علی‌رغم نرمال بودن Cognition در MRI لکوانسفالوپاتی واضح مشهود است. در EMG-NCV پریفرال نوروپاتی گزارش می‌شود. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

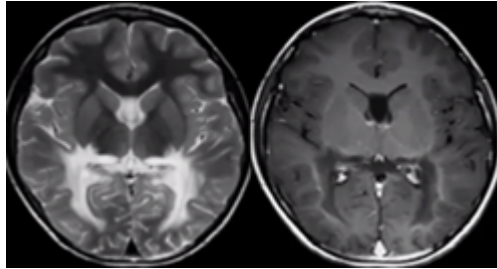
Metachromatic Leukodystrophy

Mitochondrial Neurogastrointestinal Encephalomyopathy

Isovaleric Acidemia

Celiac Disease

۸۶- پسر ۹ ساله‌ای به علت اولین حمله تشنج همراه با افت تحصیلی، اختلال در نوشتن، و اختلالات رفتاری طی شش ماه اخیر به کلینیک اعصاب ارجاع شده است. جهت بیمار قبل از مراجعه، ام آر آی انجام شده است که تصاویر آن در زیر آورده شده است. با توجه به شواهد موجود، با انجام آزمایش ژنتیک، تشخیص بیماری این کودک تایید می‌شود. در برادر ۵ ساله وی نیز جهش ژنتیکی مشابهی یافت می‌شود ولی ام آر آی مغز وی نرمال می‌باشد. کدام اقدام در مورد برادر این بیمار صحیح می‌باشد؟



انجام Brain MRI هر ۱۲ ماه حتی اگر علامت نورولوژیک نداشته باشد.

معاینه نورولوژیک دوره‌ای و در صورت بروز علامت نورولوژیک درخواست ام آر آی

در اولین فرصت ارجاع جهت انجام پیوند مغز استخوان

نیازی به ارجاع به فوق تخصص غدد ندارد.

۸۷- شیرخوار ۸ ماهه به دلیل شلی و اختلال رشد ارجاع شده در معاینه شیرخوار کم وزن، هیپوتون، کبد ۴ سانتی‌متر زیر دنده حس می‌شود و سایر معاینات طبیعی است. در بررسی‌های انجام شده

Blood sugar=45

AST=250

ALT=230

Total bilirubin=1.8

TG=250

Cholesterol=290

CPK=430

Urine analysis: ketone= +1

محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

GSD type3

Tyrosinemia

Fructose intolerance

Galactosemia

۸۸- علامتی که در عکس زیر می بینید بیشتر به نفع کدام فاکوماتوز است؟



توبروس اسکلروزیس

هیپوملانوژیس ایتو

نوروفیبروماتوز تیپ ۱

فون هیل لیندو

۸۹- شیرخوار ۸ ماهه از والدین منسوب نزدیک را با تاخیر تکاملی گلوبال به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. در معالینه میکروسفال بوده هاپیوتونی دارد و دنبال نمی‌کند، نمی‌خندد. هیچ توانایی حرکتی و شناختی و بینایی ندارد؛ DTR بدست نمی‌خورد و پلانتارفلکس اکستانسور می‌باشد. در بررسی‌ها آنزیم‌های کبدی و CPK افزایش داشته است. در بررسی چشمی Optic Atrophy گزارش شده و در بیوپسی عضله dystrophy تشخیص داده شده و در MRI مغز، Cobblestone lissencephaly, Pachygyria و آژنزی ورمیس و pontine هاپیوپلازی همراه درگیری ماده سفید گزارش شده است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

Merosine deficiency

Mitochondrial disorder

Congenital disorder of Glycosylation

Limb girdle muscular dystrophy

۹۰- کودک ۷ ساله به تازگی با تشخیص لوسمی حاد تحت درمان قرار گرفته است. به طور ناگهانی دچار تشنج و آتاکسی می‌شود. در ام آر آی مغز بیمار تغییرات ماده سفید اطراف بطن به شکل دو طرفه گزارش شده است. احتمالاً کدامیک از داروهای بیمار نقش بیشتری در بروز این عارضه دارد؟

L asparaginase

Vincristine

Cytosine arabinoside

Methotrexate

۹۱- پسر ۱۷ ساله مورد شناخته شده اپی لپسی از سه سال قبل می‌باشد که حملات تشنج با وجود مصرف داروهای ضد تشنج کاربامازپین، فنوباریتال، سدیم والپروات، کلوبازام و لووتیراستام هنوز کنترل نشده است. اخیراً از سردرد نیز شاکی بوده است. ام آر آی مغز انجام می‌دهید که یک توده 10×8 میلی‌متر، بیضی شکل، Non-enhancing در هیپوکامپ راست گزارش می‌شود. محتمل‌ترین تشخیص کدام تومور است؟

Dysembryoplastic Neuroepithelial

Ganglioglioma

Oligodendroglioma

Pilocystic astrocytoma

۹۲- پسر ۹ ساله را با تاخیر تکاملی گلوبال و تشنج به کلینیک اعصاب آورده‌اند. والدین منسوب نزدیک بوده در ۴ سالگی راه افتاده و جمله‌سازی هم اکنون کامل نیست مدرسه استثنایی نیز پذیرفته نشده است – تشنجهای GTC و Atypical- Typical Absence را گزارش می‌نمایند که از ۲ سالگی آغاز شده و در ۳ ماهه اخیر به والپروات، کلبازام و اتاسوکساماید پاسخ داده است. در معاینه clumsy gait و DTR افزایش یافته وجود دارد. MRI مغز نرمال است. پروفایل اسیل کارنتین و آمینو اسید و Urine organic Acid نرمال است. در EEG بعمل آمده پاروکسیسمال discharge مشاهده می‌شود. اقدام تشخیصی و درمانی صحیح بعدی کدام است؟

هیچگونه بیماری نورومتابولیک و ساختاری مطرح نیست و بیمار برای گفتاردرمانی اعزام شود.

بیمار LP شود و در صورت تایید تشخیص رژیم کتوژنیک شروع شود.

بیمار LP شود و در صورت تایید تشخیص گفتاردرمانی شروع شود.

تنها اقدام انجام WES و ادامه داروهای ضد تشنج است.

۹۳- کودک ۳ ساله با تاخیر تکاملی گلوبال و صرع مقاوم به درمان با شروع از ۵ ماهگی ارجاع داده شده است. در CT Scan کلسیفیکاسیون داخل مغزی به صورت Band- like مشاهده می‌شود. بررسی در ۵ ماهگی از نظر TORCH منفی بوده است. محتمل‌ترین یافته همراه در ام آر آی کدامیک از موارد زیر است؟

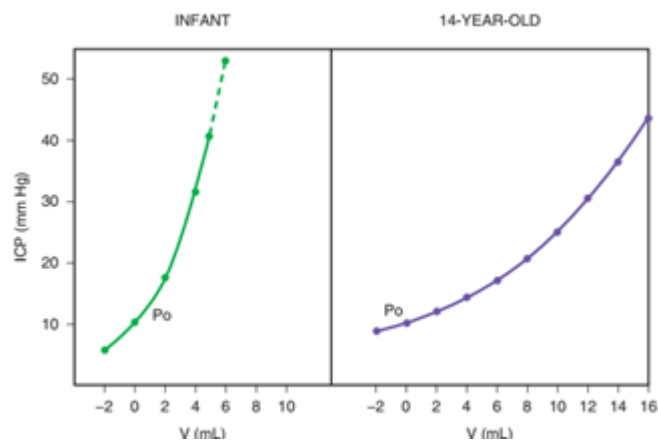
Polymicrogynia

Subcortical Hetrotopia

Nodular Hetrotopia

Focal Cortical Dysplasia

۹۴- براساس منحنی "حجم-فشار" که در ذیل می بینید، مغز شیرخوار در مقایسه با مغز یک نوجوان بافرینگ دارد؟



کمتری

بیشتری

مناسبی

بی اهمیتی

۹۵- کدامیک از collection زیر سطحی ترند؟

Epidural collection

Subgaleal hematoma

Caput Succedaneum

Cephalhematoma

۹۶- ترم primary enuresis به چه معناست؟

علتی برای آن یافت نشود.

گرچه علتی برای آن یافت شده است ولی قابل درمان است.

از زمان تولد وجود داشته است.

نوع سندرومیک

۹۷- کودک ۴ سال و ۳ ماهه‌ای بدنال تشنج‌های رفاکتوری بر روی رژیم کتوژنیک گذاشته شده است. از ۲ ماه قبل با لیسکانتین، کلبازام، زونیزاماید و رژیم کتوژنیک تشنج‌ها کاملاً کنترل است. در up follow متوجه small renal stone می‌شوید. اقدام صحیح کدام است؟

قطع سریع زونیزاماید

شروع محلول پلی سیترا

قطع رژیم کتوژنیک

تبدیل زونیزاماید به توپیرامات

۹۸- شیرخوار سه ماهه به علت کاهش سطح هوشیاری، استفراغ به اورژانس آورده شده است. بیمار سابقه مشکل مشابه را دو ماه پیش داشته است. در بررسی‌های انجام شده قند خون 40mg/dl ، کتون سرم و ادرار منفی، $\text{AST}=125$ ، $\text{LDH}=650$ ، والدین منسوب نزدیک و سابقه خانوادگی مرگ ناگهانی در برادر بیمار در سن نه ماهگی وجود دارد. با توجه به محتمل‌ترین تشخیص، کدامیک از اقدامات زیر مناسب‌تر است؟

بررسی کورتیزول سرم

بررسی نسبت انسولین و قند در زمان هیپوگلیسمی

اندازه‌گیری سطح کارنیتین خون

بررسی مواد احیا کننده ادرار

۹۹- در کودکی که بعلت ابتلاء به اختلال ژنتیکی سندرومیک دچار Language Impairment می‌باشد، احتمال ابتلاء به کدامیک از سندروم‌های زیر کمتر است؟

Down

Klinefelter

Fragile - X

Landau – Kleffner

۱۰۰- در Brain MRI شیرخواری ۳ ماهه با Neurodevelopmental delay که از مادری گیاه‌خوار (strict vegetarian) متولد شده و از شیرمادر تغذیه می‌شود، Severe brain atrophy با تاخیر در Myelination مشهود است. احتمال ابتلاء به کمبود کدامیک از مواد زیر بیشتر است؟

Iodine

Cobalamin

Zinc

Retinoic acid

اخلاق پزشکی

۱۰۱- خانم ۴۴ ساله‌ای به علت دیس پیسی در بخش گوارش بیمارستان آموزشی بررسی و سنگ ریزه‌های متعدد در کیسه صفرا مشخص می‌شود. انتظار می‌رود با انجام کله سیتستکتومی مشکلات گوارشی رفع شود. پزشک متخصص به بیمار توصیه می‌نماید که برای بررسی وضعیت معده و دوزادها آندوسکوپی فوقانی انجام شود. بیمار این پیشنهاد را نمی‌پذیرد. دستیار بخش برای وادار نمودن بیمار به انجام آندوسکوپی، اطلاعات نادرستی مبنی احتمال سرطان معده به وی ارائه می‌نماید و به نوعی وی را وادار به پذیرش آندوسکوپی می‌نماید. کدام گزینه در مورد پیش‌گیری از این مشکل اخلاقی مناسب‌تر است؟

محروم نمودن دستیار برای متنبه شدن به مدت محدود توسط استاد

اغماض این اشتباه و تذکر موازین اخلاقی بالینی به دستیار

آموزش دستیار مبنی بر شناخت مرز بین تشویق و اجبار

افشای خطای دستیار برای بیمار و راهنمایی وی برای انجام شکایت

۱۰۲- خانم ۴۵ ساله‌ای با سرطان پستان پیشرفته که ۳ ماه پیش درمان کلاسیک داشته است، درحال حاضر با متاستاز استخوانی و درد شدید مراجعه نموده است. درمان دارویی و شیمی درمانی قادر به کنترل بیمار نیست. وی درخواست قطع درمان‌ها و کمک به پایان دادن زندگی را دارد. اقدام مناسب کدام است؟

قطع کلیه درمان‌ها و کمک به پایان زندگی با داروهای مخدر

کم کردن درمان‌های شیمی درمانی و دادن مسکن مناسب تزریقی

ادامه درمان‌های پیشرفته و درمان‌های کمکی دیگر در حد امکان

استفاده از امکانات موجود در هر منطقه از جهان برای درمان وی

کلید اولیه

سی و هفتمین دوره آزمون دانشنامه فوق تخصصی شهریور ۱۴۰۲

مغز و اعصاب کودکان

توجه! اگر این پاسخنامه متعلق به شما نیست، مسئول جلسه را آگاه سازید. پاسخ سئوالات باید با مداد مشکی نرم و پررنگ در بیضی مربوطه مطابق نمونه صحیح علامت گذاری شود. نحوه علامتگذاری: صحیح  غلط   

لطفاً در این مستطیل ها هیچگونه علامتی ننویسید.

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