

## مغز و اعصاب کودکان

۱- در بررسی brain and orbital MRI کودکی پنج ساله که با کاهش حدت بینایی مراجعه کرده است، یافته‌های زیر وجود دارد. همه به نفع تشخیص احتمالی MOGAD می‌باشد، بجز:

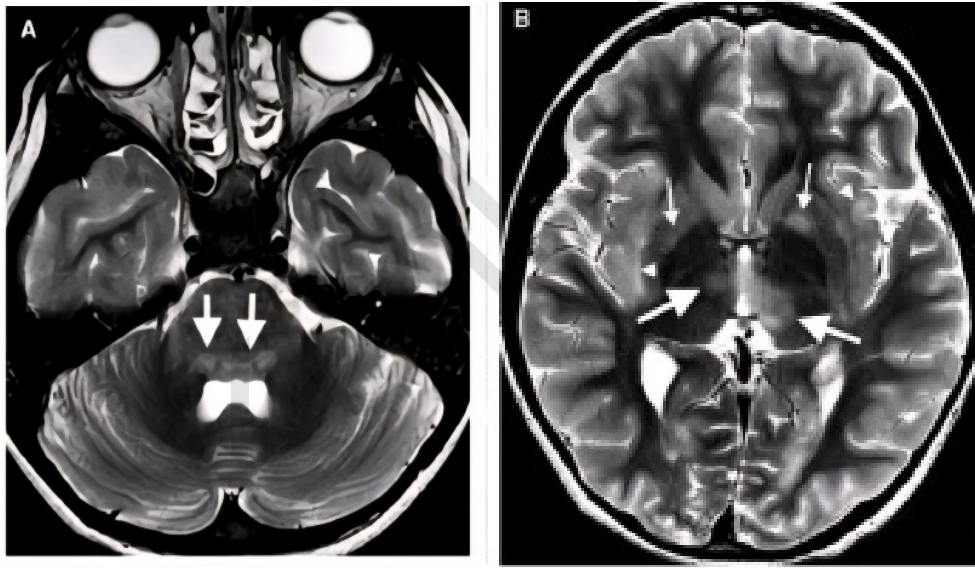
Perineural sheath enhancement

Unilateral optic neuritis

Papilledema

Longitudinal nerve involvement

۲- دختر ۱۱ ساله‌ای که با استفراغ و شواهد سندرم دیانسفالیک مراجعه کرده است. Brain MRI انجام شده است. با توجه به الگوی درگیری در brain MRI و علائم بالینی بیمار، کدام یافته آزمایشگاهی را با علائم بیمار بیشتر منطبق است؟



MOG Ab

Anti dsDNA

AQP4-Ab

OCB

۳- دختری ۶ ساله با سابقه عفونت استرپتوکوکی اخیر دچار حرکات ناگهانی پیچشی و بدون هدف در صورت و اندامها و بدخلقی شده است که با استرس، تشدید و موقتا قابل سرکوب است. درمان اساسی چیست؟

پنیسیلین با دوز بالا

آری پی پرازول

اگزازپام بادوزبالا

فنی توئین خوراکی

۴- در ارزیابی عوارض دارویی مرتبط با داروهای خط دوم Relapsing demyelinating disorder، در کدام گزینه عارضه دارویی و نام دارو متناسب است؟

Natalizumab first dose → bradycardia

Rituximab → macular edema

Alemtuzumab → vascular disorder

Ocrelizumab → alopecia

۵- دختر ۱۵ ساله‌ای که بطور ناگهانی با ضعف و بی‌حسی در هر دو اندام تحتانی مراجعه کرده است. در معاینه از زیر خط فرضی umbilical هیچ حسی را درک نمی‌کند. DTR ندارد. همچنین در لمس شکم palpable bladder به دست می‌خورد. برای بیمار brain and spinal MRI با و بدون کنتراست انجام شده است. که ضایعه high signal در نخاع توراسیک دارد. کدام اقدام درمانی در مرحله حاد ارجح است؟

ایمونوگلوبولین وریدی

پالس متیل پردنیزولون

پلازما فرزیس

ریتوکسیمب

۶- بیمار کودک ۳ ساله با تشنج‌های مکرر، ناتوانی ذهنی و مشکلات رفتاری ارجاع شده است. تشنج بعد از واکسیناسیون ۶ ماهگی شروع شده است. در بررسی ژنتیکی جهش در ژن SCN1A گزارش شده است. برای کنترل تشنج کدام دارو مناسب است؟

Lamotrigine

Oxcarbazepine

Gabapentin

Valproic acid

۷- کودک ۷ ساله‌ای با چندین تیک حرکتی و صوتی شدید که مکرراً در طول روز رخ می‌دهد مراجعه کرده است. کدام درمان دارویی ارجح است؟

Baclofen

Pimozide

Levetiracetam

Clonidine

۸- دختری ۶ ساله ۱۱ روز پس از دریافت واکسن MMR با تب، سردرد، استفراغ و لتارژی مراجعه کرده است. در معاینه سفتی گردن و تابلوی مننژیسم مشهود است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

Herpes simplex encephalitis

Bacterial meningitis

Aseptic meningitis

Febrile seizure

۹- کدامیک از واکسن‌های زیر ارتباط بیشتری با بروز عارضه brachial neuritis دارد؟

hepatitis B

MMR

DTP

OPV

۱۰- پسر بچه ۴ ساله با شروع حاد حرکات نامنظم و سریع چشم، پرش‌های ناگهانی تنه و اندام‌ها و آتاکسی شدید مراجعه کرده است. مادرش همچنین متوجه تحریک‌پذیری و اختلال خواب در او شده است. کدام تشخیص در این مرحله محتمل‌تر است؟

Traumatic brain injury

Opsoclonus myoclonus syn

Benign myoclonic epilepsy

Acute cerebellar ataxia

۱۱- دختر خانم ۱۵ ساله به صورت ناگهانی دچار فلج فاسیال شده است پزشک بیمار به تشخیص سندرم رامسی هانت (- Ramsy hunt) مشکوک است. کدامیک از ویژگی‌های ذیل در افتراق این بیماری از فلج بلز (Bell's palsy) بیشتر کمک می‌کند؟

از بین رفتن حس چشایی دو سوم قدامی زبان در همان سمت

هیبیراکوزیس در همان سمت

وجود راش وزیکولر در کانال خارجی گوش

بروز ناگهانی علائم طی ۷۲ ساعت ابتدایی

۱۲- کدام ویژگی در افتراق هیپوتونی سربرال از فرم پریفرال بیشتر کمک می‌کند؟

فقدان رفلکس وتری

پایداری رفلکس‌های پریمیتیو

ضعف عضلات پروگزیمال

اتروفی عضلانی

۱۳- کدامیک از داروهای ذیل به جای پاسخ درمانی باعث تشدید تیک در سندرم تورت می‌گردد؟

پیموزاید

لاموتریزین

کلونیدین

گوانفاسین

۱۴- شیرخوار 3 ماهه با عقب‌گرد تکامل حرکتی از یکماه قبل ارجاع شده است. بررسی ژنتیک حذف یک الل smn1, و جهش نقطه‌ای در الل دیگر دیده می‌شود. کدام اقدام درمانی مناسب‌تر است؟

شروع درمان با نوسینرسن

تزریق عضلانی امسانوژن

تزریق عضلانی امسانوژن و ادامه درمان با رسدییلام

عدم شروع درمان

۱۵- شیرخوار ۶ ماهه‌ای بعلت نیستاگموس ارجاع شده است. در معاینه حرکات تعقیبی بینایی کاهش دارد. معاینه چشم نرمال و الکترورتینوگرافی غیرطبیعی است. کدام تشخیص بیشتر مطرح است؟

Optic Nerve Hypoplasia

Leber Congenital Amaurosis

Cortical Visual Impairment

Delayed Visual Maturation

۱۶- در مورد کری‌های عصبی ژنتیک کدام مورد صادق است؟

حدود ۸۰ درصد کری‌های عصبی ژنتیک اتوزومال غالب هستند.

موتاسیون ژن GJB2 شایع‌ترین علت کری‌های اتوزومال مغلوب است.

سندرم وارد نبرگ همراهی کری با دیس استوز ماندیولر است.

سندرم usher همراهی کری با درگیری هدایتی قلب است.

۱۷- در سندرم‌های آناتومیک مگالنفالی، موتاسیون کدام ژن بطور خاص با اختلالات طیف اوتیسم و چاقی مرتبط است؟

OFD1

NSD1

PTEN

MED12

۱۸- نوزاد پسری در هفته اول تولد بعلت poor feeding، استفراغ و خواب‌آلودگی پیشرونده در بخش NICU بستری می‌شود. زایمان نرمال و نوزاد بدون مشکلی مرخص می‌شود. در معاینه هیپوتون بوده ولی به محرک‌های دردناک پاسخ می‌دهد. فونتانل کمی bulging دارد. از روز دوم بستری حرکات تشنجی هم بارز می‌شود. سونوگرافی طبیعی مغز، کشت خون منفی، فقدان اسیدوز و آمونیاک ۷۰۰ میکرومول در لیتر از یافته‌های اولیه پاراکلینیکی بیمار بود. از یافته‌های آزمایشگاهی اختصاصی‌تر افزایش گلوتامین، کاهش سیترولین و اوروتیک اسید نرمال ادرار است. با توجه به تشخیص مطرح کدام نقص آنزیمی بیشتر مطرح است؟

Citrullinemia

Argininosuccinic Aciduria

Carbamoyl-Phosphate Synthase 1 Deficiency

Ornithine Transcarbamylase Deficiency

۱۹- پسر ۵ ساله‌ای که قادر به راه رفتن و تکلم نیست و با کمک PEG تغذیه می‌شود، بعلت پنومونی و تشنج مکرر بستری شده است. بیمار تا ۲ سالگی کاملاً نرمال بوده و با شروع تشنج‌های مکرر میوکلونیک و فوکل بتدریج دچار پسرفت تکاملی می‌شود. آتاکسی، پسرفت تکلمی، از دست دادن قدرت راه رفتن و از حوالی ۴ سالگی ضعف پیشرونده بینایی بارز می‌شود. تشنج‌های مقاوم به درمان از یافته‌های دیگر بیمار است. در معاینه چشم آتروفی عصب اپتیک دیده می‌شود. کاهش دامنه امواج در ERG سه ماه قبل گزارش شده است. آتروفی شدید مغز و مخچه در ام آر آی مغز و Giant occipital polyspike-spike discharges و Neuronal Ceroid Lipofuscinosis مطرح است؟

CLN1

CLN2

CLN3

CLN4

۲۰- در مورد عوارض جانبی داروهای ضد تشنج کدام مورد صادق نیست؟

هیپوناترمی در مصرف اوکس کاربازپین

میوپی حاد در مصرف توپیرامات

کاهش وزن در مصرف زونیزامید

چاقی وابسته به دوز در مصرف والپروات

۲۱- کدامیک از داروهای زیر در درمان Status migrainosus کاربرد ندارد؟

سدیم والپروات

پروکلپرازین

ارگوتامین سی

کتورولاک

۲۲- دختر ۱۲ ساله‌ای بعلت آتاکسی پیشرونده ارجاع شده است. بیمار از چهار سالگی دچار اختلال تعادل می‌شود و بتدریج اختلال تکلم و ضعف بینایی ظاهر می‌گردد. در معاینه آتاکسی و دیزارتری دارد. فقدان رفلکس‌های وتری و بابنسکی از یافته‌های بالینی بیمار است. نوروپاتی حسی در الکترو دیاگنوز و ام ار ای مغز نرمال گزارش می‌گردد. با توجه به شرح حال کدام بیماری مطرح است؟

آتاکسی تلانژکتازی

کمبود ویتامین ایی

آتاکسی اکولوموتور آپراکسی ۱

آتاکسی اکولوموتور آپراکسی ۲

۲۳- کدامیک از تظاهرات بالینی سندرم آنتی فسفولیپید آنتی بادی نیست؟

Arterial ischemic stroke

Pulmonary artery stenosis

ischemic bone fractures

Livedo reticularis

۲۴- پسر دو و نیم ساله‌ای از شش ماه قبل دچار حملات مکرر افتادن سر و همچنین از دست رفتن تونیسیتة بلافاصله پس از وقوع Jerk ظریف در بدن می‌شود که باعث زمین خوردن و آسیب سر و بدن می‌گردد. نوار مغز امواج صرعی جنرالیزه ملاحظه می‌گردد. ام آر آی مغز طبیعی است. با توجه به عدم پاسخ به داروهای ضد تشنج، کدام گزینه را جهت کمک به درمان انتخاب می‌فرمایید؟

VNS

DBS

Ketogenic Diet

Low-fat diet

۲۵- شیرخوار چهار ماهه‌ای را به علت غیر قرینگی صورت موقع گریه کردن به شما ارجاع می‌شود. در معاینه موقع گریه گوشه لب سمت چپ پایین نمی‌افتد و لب پایین همان سمت در لمس نازک‌تر به نظر می‌رسد. چین‌های نازولابیال طبیعی هستند. هر دو چشم باز و بسته شدن طبیعی موقع خواب و بیداری دارند و معاینه عصبی نرمال است. کدامیک از اقدامات زیر ضروری است؟

نوار عصب و عضله

ام آر آی مغز

مشاوره جراحی پلاستیک

اقدامات فوق نیاز نیست

۲۶- هنگام راه رفتن کودک پنج ساله‌ای، فلکسیون زیاد در زانوها و هیپ ملاحظه می‌گردد و قوزک پاها دورسی فلکسیون بیش از حد عادی پیدا می‌کند. کدام نوع راه رفتن بیشتر مطرح است؟

Crouch gait

Recurvatum gait

Cerebellar gait

Stiff knee gait

۲۷- دختر چهارده ساله‌ای به علت عدم تعادل موقع راه رفتن ارجاع می‌شود. در معاینه پاها را روی زمین می‌کشد ولی موقع نشستن روی تخت معاینه مشکلی ندارد. تست‌های مخچه‌ای طبیعی است. کدام مطرح است؟

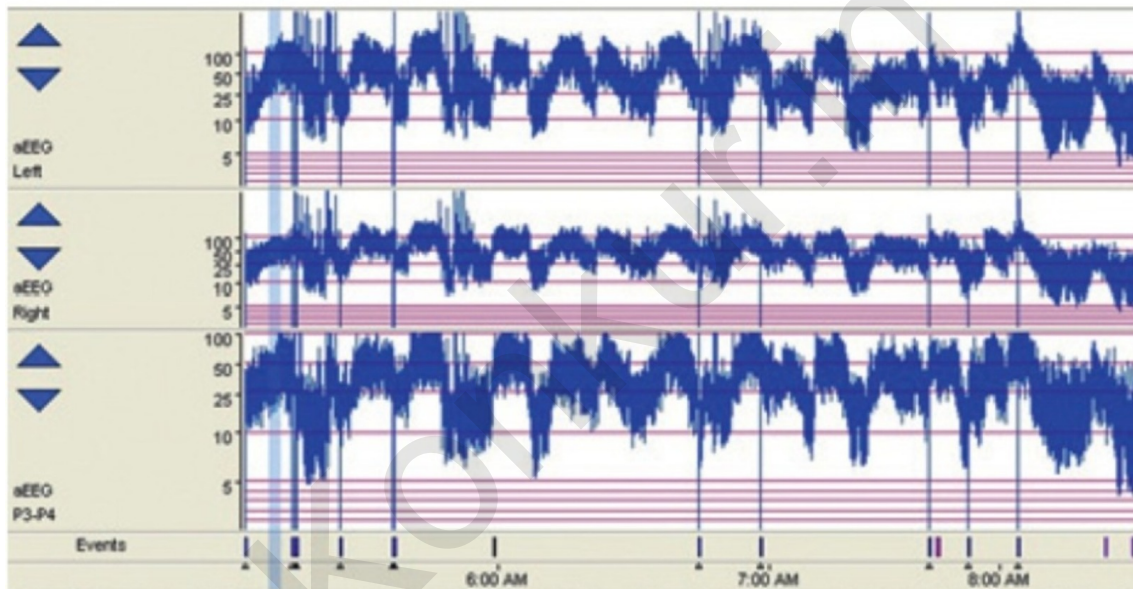
Antalgic gait

Cerebellar ataxia

Conversion disorder

Steppage gait

۲۸- aEEG نوزاد سه روزه مبتلا به HIE را ملاحظه می‌فرمایید. کدام گزینه مطرح است؟



Burst Suppression

Single Seizure

Status Epilepticus

Normal Continuous Voltage

۲۹- نوزاد ۱۵ روزه‌ای به علت HIE تحت Cooling در روزهای اول قرار گرفته است و اکنون آماده ترخیص است. کدام روش تصویر برداری برای تخمین پیامد آتی نورولوژیک کمک بیشتری می‌کند؟

Brain MRI

Brain Sonography

SPECT CT

Spiral Brain CT

۳۰- کدام مورد بیشتر باعث مستعد شدن به Spastic Diplegia می‌گردد؟

Hyperbilirubinemia

Prematurity

Hypoxic Ischemic Encephalopathy

Neonatal Stroke

۳۱- پسر ۵ ساله‌ای از حدود سه هفته قبل دچار ضعف، کاهش اشتها، تب خفیف و سردرد شده است. در سی تی اسکن مغز، افزایش سایز بطن‌ها ملاحظه می‌گردد. در آزمایش مایع نخاع، ۴۰۰ سلول با اکثریت لنفوسیت ملاحظه می‌گردد. قند مایع نخاع پایین و پروتئین بالاست. مدت درمان این کودک چقدر است؟

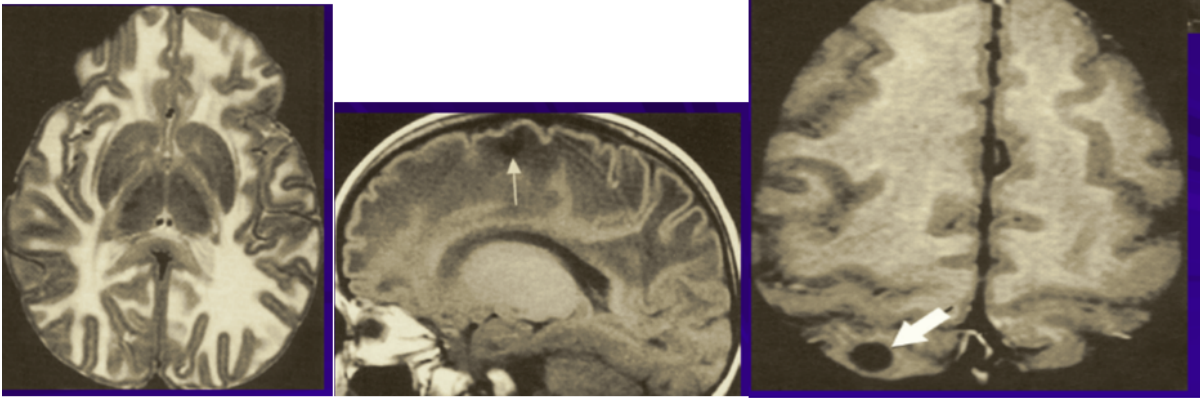
7-14 روز

14-21 روز

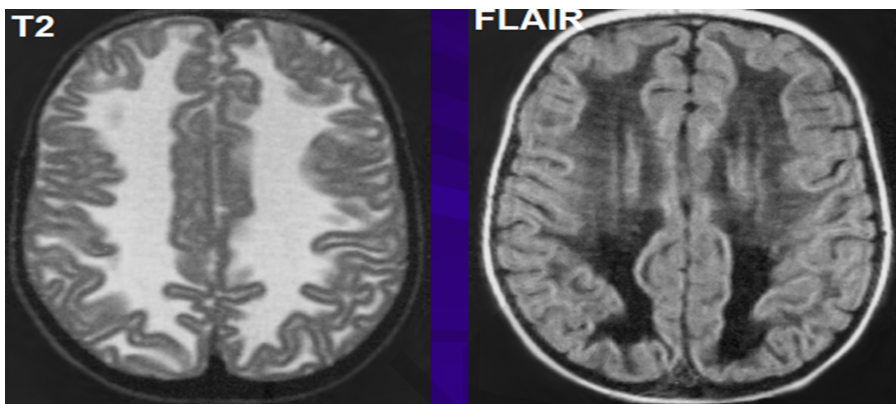
3-6 ماه

9-12 ماه

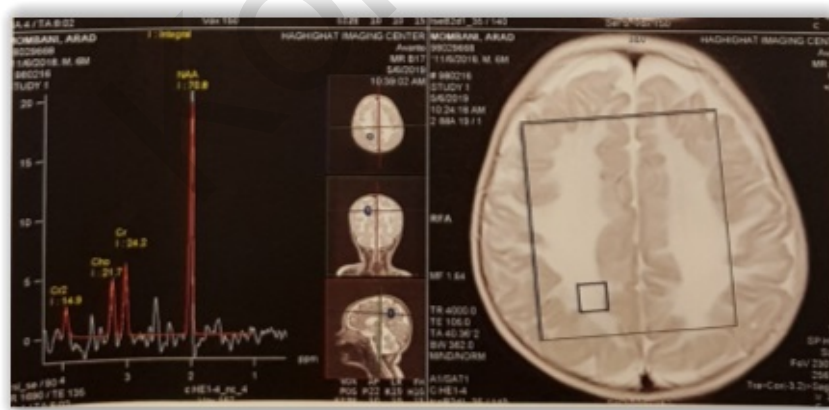
۳۲- در هر شکل ارائه شده محتمل ترین تشخیص کدام است؟



شکل ۱: کودک ۶ ساله با ماکروسفالی



شکل ۲: شیرخوار ۳ ماهه با ماکروسفالی که با تب دچار پسرفت تکاملی شده است.



شکل ۳: شیرخوار ۴ ماهه با ماکروسفالی و هایپوتونی شدید و عدم بینایی

شکل ۱: Canavan disease – شکل ۲: Van der Knaap disease – شکل ۳: Vanishing white matter Disease

شکل ۱: Van der Knaap disease – شکل ۲: Vanishing white matter Disease – شکل ۳: Canavan Disease

شکل ۱: Vanishing white matter Disease – شکل ۲: Canavan disease – شکل ۳: Glutaric Aciduria type 1

شکل ۱: Van der Knaap disease – شکل ۲: Mitochondrial Disorder – شکل ۳: Alexander Disease

۳۳- کودک 3/5 ساله‌ای را با تاخیر حرکتی و عدم راه رفتن به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. در معاینه از لحاظ Mental نرمال می‌باشد صحبت می‌کند و جملات کوتاه می‌سازد. از یک سالگی قادر به Crawling شده است و از ۱/۵ سالگی با کمک اشیاء می‌ایستد ولی هنگام ایستادن لرزش پاها مشهود است و نمی‌تواند بدون کمک بایستد. یک نوبت تشنج با تب را در ۲ سالگی گزارش نموده که پس از آن توانایی ایستادن را هم از دست داده است. HC=49 سانتی‌متر می‌باشد. در اندام فوقانی و در اندام تحتانی DTR ندارد. CPK=92, SGOT=17, SGPT=25 گزارش می‌شود. Ammonia=61 Lactate=22 و پروفایل اسیدآمینه‌ی خون و پروفایل اسیل کارنیتین نرمال می‌باشد. از بیمار EMC-NCV به عمل می‌آورد و Uniform Demyelinating Peripheral Neuropathy گزارش می‌شود. رویکرد صحیح و سریع و کم هزینه به این بیماری چیست؟

بیمار مبتلا به GBS می‌باشد سریعاً بستری و IVIG شروع شود.

Total Spinal MRI باید انجام شود و احتمالاً درگیری نخاعی بشکل مادرزادی و یا تومورال متصور است.

احتمال بیماری‌های نوروماسکولار مادرزادی و ارثی مطرح است و بهترین کار انجام WES است.

احتمال MLD مطرح است و بهترین کار بررسی آنزیم آرپل سولفاتاز A Brain MRI می‌باشد.

۳۴- کودک ۷ ساله‌ای با تغییر رنگ ادرار به درمانگاه آورده‌اند. از یک هفته قبل علائم URI و تب داشته و از ۵ روز قبل دچار ضعف عضلانی ژنرالیزه و تغییر رنگ ادرار به صورت کولا گردیده است. تکامل عصبی حرکتی و شناختی نرمال است. سال گذشته نیز یک حمله کوتاه ضعف عضلانی بدنال تب URI داشته که خودبخود بهبود یافته است. والدین منسوب نزدیک می‌باشند، مادر در بارداری افزایش شدید آنزیم‌های کبدی را گزارش می‌نماید. در بررسی‌های بیمار CPK=40000 و در ادرار عدم RBC و عدم کتون مشاهده می‌شود. در پروفایل اسیل کارنیتین total Carnitine و free carnitine کاهش دارد و در بررسی urine organic acid ادرار، افزایش ارگانیک اسیدهای ادرار گزارش شده است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

Glutaric Aciduria Type2/Multiple acyl coA dehydrogenase deficiency, MADD

Complex 1 Mitochondrial Deficiency

Long-chain 3-hydroxyacyl-CoA Dehydrogenase (LCHAD) Deficiency

Central Core Disease (Congenital Myopathy)

۳۵- دختر ۱۸ ماهه‌ای را با حرکات مشکوک به تشنج به درمانگاه آورده‌اند. بیمار تا ۲۰ روز پیش هیچ مشکلی نداشته تکامل عصبی نرمال داشته والدین غیر منسوب و سابقه تشنج منفی است. از ۲۰ روز پیش دچار عدم تعادل در راه رفتن و بی‌قراری شده است، همزمان حرکات جری اندام‌ها ظاهر شده است، MRI مغز و EEG نرمال است. رزیدنت اورژانس برای رد انواژیناسیون سونوگرافی شکم درخواست کرده که توده شکمی را گزارش نموده‌اند. اقدام صحیح تشخیصی و درمانی کدام است؟

انجام MIBG Scan, LP سپس شروع پالس متیل پردنیزولول 20g/kg/day

انجام CT شکم و لگن و قفسه سینه با کنتراست و LP و سپس شروع IVIG 2gr/kg

انجام CT شکم و لگن و قفسه سینه با کنتراست و شروع IVIG 2/gr/kg

انجام LP و MIBG Scan و CT شکم و لگن و قفسه سینه و ACTH ماهیانه برای ۳ سال

۳۶- کودک ۹ ساله ای با تشنج فوکال سمت راست مراجعه کرده است. در سوابق بیمار در خلاصه پرونده همراه در ۳ سال پیش، Epilepsia partialis continua سمت راست ذکر شده و مدتی در PICU بستری بوده است.

هم اکنون در معاینه نورولوژیک ضعف سمت راست بدن مشهود است. از ۳ سال پیش سردردهای پاروکسیمال را هم گزارش می نمایند که همراه فتوفوبی و فنوفوبی بوده است. از لحاظ Mental قدری افت تحصیلی دارد اما از لحاظ موتور نرمال بوده است. در MRI مغز به عمل آمده در ناحیه تمپورپاریتال چپ و با شدت کمتر در تمپوروپاریتال راست هایپر Intensity در T2 و Flair قابل مشاهده است. در T1 ضایعه بسیار مختصر هاپیو و Near نرمال گزارش شده و در DWI در همان ناحیه restriction قابل مشاهده بوده اما در ADC MAP تایید نمی شود، بهترین اقدام تشخیصی بعدی کدام است؟

CONTRAST Brain MRI - MRA -MRV

MRS - CSF lactate -Serum lactate

Four vessel Angiography - WES

درخواست پانل استروک و سپس Intervention اورژانس برای Stroke

۳۷- کودک ۴/۵ ساله ای با تشنج های رفرکتوری بعد واکسن ۴ ماهگی در بخش اعصاب بستری است.

تا کنون بعد هر نوبت از واکسن و بدنال تب و هایپرترمی تشنج های مکرر داشته و به داروهای ضد تشنج بکار برده شده مقاوم بوده است. MRI مغز نرمال بوده است. داروهای قبلی شامل لوتیراستام کلبازام- فنوباربیتال پریمیدون و والپروات موثر نبوده است. هم کنون در حال دریافت والپروات سدیم استازولامید و توپیرامات می باشد. تصمیم به رژیم کتوژنیک می گیرید اما پس از ۱۰ روز از شروع رژیم classic KD بیمار دچار اسیدوز و بیحالی شدید می شود. اقدام صحیح کدام است؟

احتمالا بیمار دچار سندرم Dravet است و رژیم کتوژنیک نباید گذاشته شود.

رژیم کتوژنیک انتخاب خوبی است اما باید والپروات بیمار قطع شود.

رژیم کتوژنیک انتخاب خوبی است اما باید والپروات و توپیرامات قطع شده و مایعات فراوان داده شود.

استازولامید قطع شود - توپیرامات و والپروات را همراه با قرص کارنیتین و پتاسیم سترات با رژیم کتوژنیک ادامه یابد.

۳۸- پسر ۸/۵ ساله ای با Regression حرکتی و کلامی به درمانگاه اعصاب آورده شده است. در معاینه Spastic gait مشهود است. DTR اغزازره می باشد و در Brain MRI تغییر سیگنال ماده سفید در پاریتواکسی پیتال دو طرف دیده می شود. بیمار ۲ برادر ۶ ساله و ۴ ساله دارد که سالم هستند. مدیریت صحیح در مورد اعضا خانواده کدام است؟

برای همه اعضا خانواده ABCD1 gene بررسی شده و اگر مثبت باشد سریعاً برای HSCT ارجاع گردند.

برای ۳ پسر خانواده WES انجام شود و بعد با بررسی مادر خانواده می تواند تایید ژنتیکی گرفته شود.

برای بیمار ABCD 1 gene بررسی شده و اگر مثبت باشد ۲ برادر دیگر بررسی گردند. همزمان با انجام MRI مغز در دو برادر، VLCFA برای بیمار و سپس ۲ برادر ارسال گردد. Loes Score برای بیمار بررسی شده و در صورت عدد زیر ۹ برای HSCT ارجاع گردد.

برای ۳ پسر خانواده Lorenzo Oil شروع شود VLCFA برای هر ۳ ارسال شود. MRI مغز و نخاع برای هر ۳ ارسال شود و سپس هر سه برادر سریعاً برای پیوند HSCT ارجاع گردند.

۳۹- دختر ۱۸ ماهه‌ای را با هایپوتونی شدید از بدو تولد به درمانگاه آورده‌اند. در معاینه HC=42 هایپوتونی در همه اندام‌ها، Head Pacy gyria, Polymicrogyria, MRI Brain انجام شده. در Fix & Follow دیده می‌شود. Cerebellar Hypoplasia, آرنزی کوریوس کالوزوم - تغییر سیگنال white matter و مالفورمیشن Dandy Walker مشاهده می‌شود.

در آزمایشات cpk افزایش یافته و لاکتات و آمونیاک نرمال گزارش می‌شود. در بیوپسی عضله شواهد دیستروفی عضلانی وجود دارد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

بیمار در دسته CDG قرار دارد محتمل‌ترین تشخیص Dysstroglucanopathy است.

بیمار در حیطه Zellweger spectrum disorder قرار دارد و محتمل‌ترین تشخیص سندرم Zellweger است.

بیمار در دسته lysosomal Disorder قرار دارد و بهترین تشخیص Aspartyl glucosaminuria است.

بیمار در دسته Hurler like Disorders قرار دارد و بهترین تشخیص Muco lipidosis است.

۴۰- دختر ۵ ساله‌ای را با عدم تعادل از ۲ روز قبل بدنبال عفونت تنفسی به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. تکامل عصبی نرمال بوده، والدین منسوب نزدیک هستند. در معاینه آتاکسی واضح مشهود است- نمی‌تواند بایستد و قدم بردارد و زمین می‌خورد. DTR ++ تا +++ است. هوشیار است. به سوالات تا حد زیادی پاسخ می‌دهد. مادر ذکر می‌کند که ۲ سال پیش نیز بدنبال سرماخوردگی بمدت چند روز دچار عدم تعادل شده که خودبخود بعد چند روز بهبود یافته است.

BRAIN MRI همراه بیمار و EEG همراه بیمار نرمال است. در آزمایش قدیمی که ۴ هفته بعد بهبودی حمله آتاکسی ۲ سال پیش همراه دارد لاکتات - آمونیاک VBG-CPK و کروماتوگرافی AA بروش HPIC نرمال است. اقدام تشخیصی صحیح کدام است؟

چون آزمایشات قبلی نرمال است بیماری نورومتابولیک مطرح نیست و با احتمال تومور، BRAIN MRI با کنتراست لازم است.

Acute Cerebellar Ataxia مطرح است و اقدامی لازم نیست و مجدداً خودبخود خوب می‌شود.

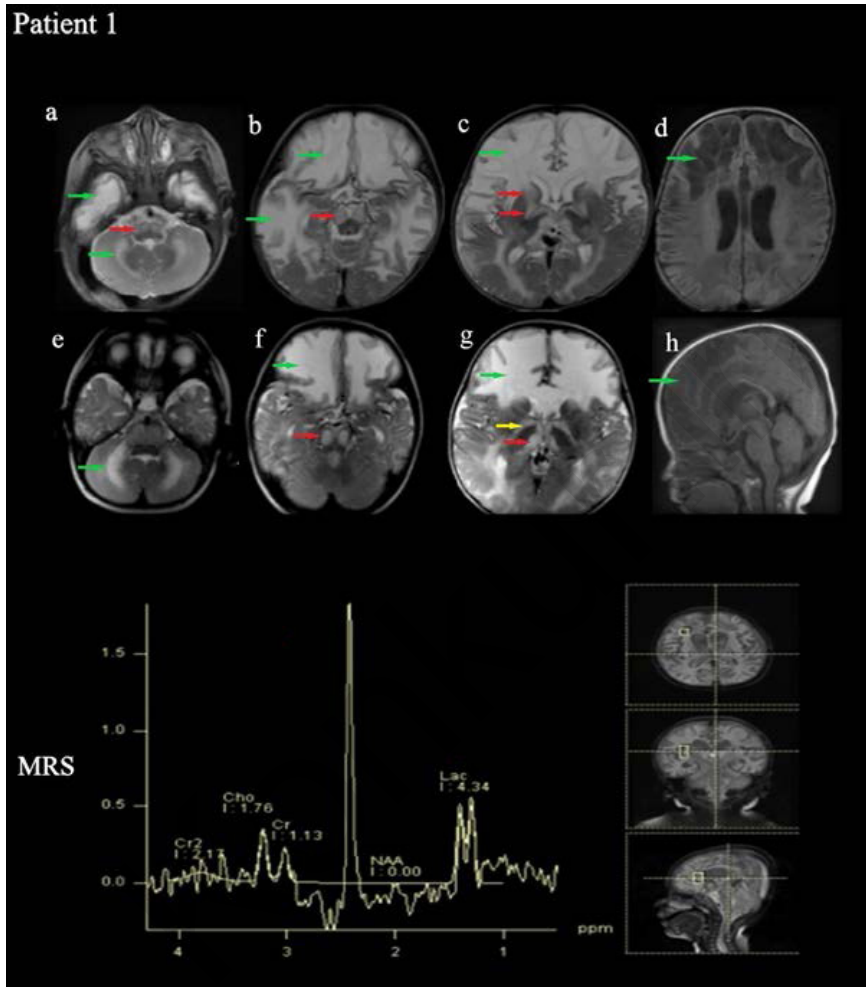
احتمال بیماری نورو متابولیک وجود دارد بهتر است در حین حمله آتاکسی، کروماتوگرافی اسیدهای آمینه سرم انجام شود.

با توجه به جنس مونث و نرمال بودن همه بررسی‌ها، Conversion Reaction مطرح است و باید مشاوره روانپزشکی داده شود.

۴۱- دختر ۵ ماهه‌ای را با تاخیر تکاملی به درمانگاه اعصاب آورده‌اند. در معاینه هایپوتونی اگزالیال و هایپرتونیسیته در اندام‌ها مشاهده می‌شود. دور سر ۴۳ می‌باشد.

Head lag دارد - Fix & Follow مناسب است. DTR افزایش یافته و رفلکس کف پای طبیعی می‌باشد - سابقه تشنج نداشته، والدین منسوب نزدیک بوده و سابقه مشکلات زایمانی را نمی‌دهند.

Brain MRI انجام شده و MRS را مشاهده می‌کنید. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟



بیمار مبتلا به لکودیستروفی Alexander می‌باشد و درمانی وجود ندارد.

بیمار مبتلا به نوع آتی پیکال آدرنولکودیستروفی (ALD) می‌باشد و سریعاً پیوند HSCT باید انجام شود.

بیمار مبتلا به اختلال میتوکندریال کمپلکس ۲ کمبود (سوکسینات دهیدروژناز) می‌باشد و نیازمند درمان کوکتل میتوکندریال است.

بیمار مبتلا به بیماری Kearns Sayre می‌باشد و نیازمند بررسی ژنتیکی ژنوم میتوکندری می‌باشد.

۴۲- یک نوجوان ۱۴ ساله با سابقه ضربه به گردن در حین ورزش، با درد شدید گردن و ضعف ناگهانی هر چهار اندام مراجعه کرده است. معاینه نشان دهنده فلج شل، از دست دادن رفلکس‌ها، و سطح حسی در C5 است. رادیوگرافی و MRI ستون فقرات طبیعی هستند.

کدام اقدام درمانی در مرحله حاد این بیمار بیشترین اولویت را دارد؟

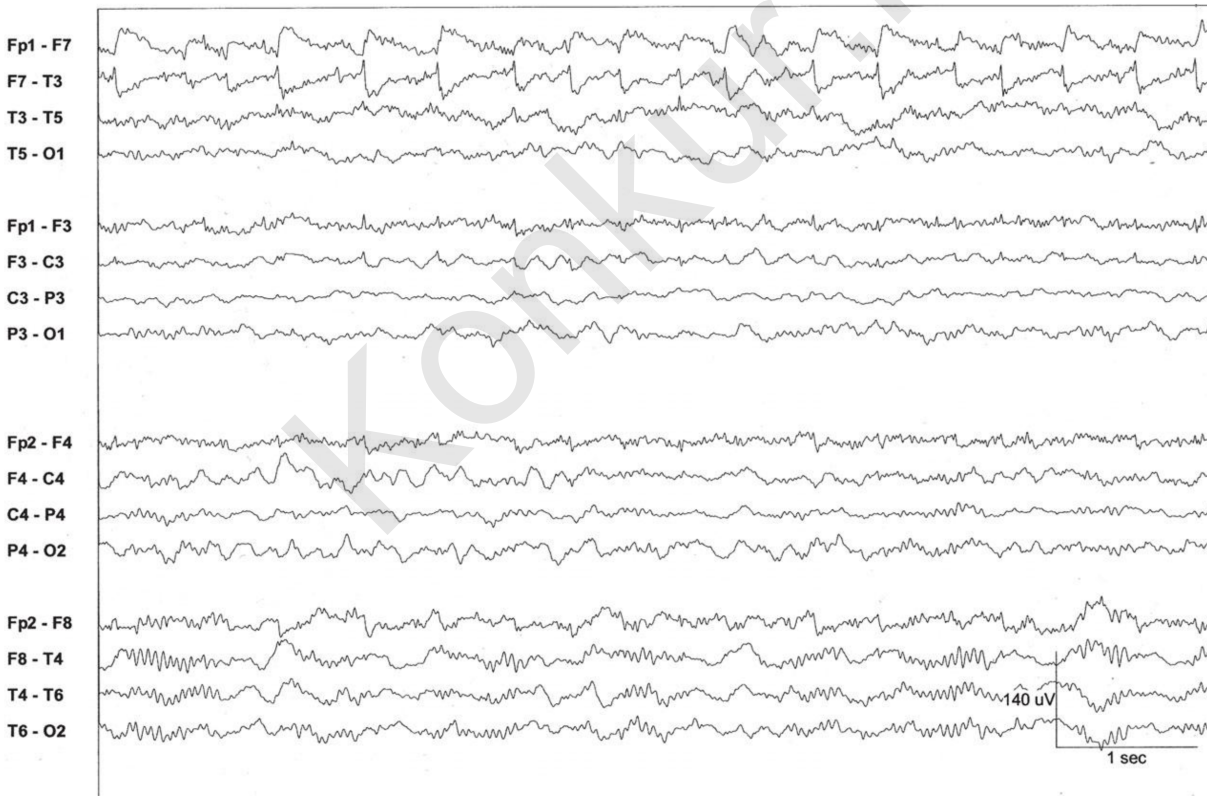
تجویز متیل پردنیزولون با دوز بالا

جراحی فوری دکامپرسیون

تجویز داروهای ضدالتهاب غیراستروئیدی

فیزیوتراپی و توانبخشی

۴۳- در تراسه ذیل آرتیفکت مشاهده شده مربوط است به .....



Eye Flutter

Lateral Rectus

نیستاگموس افقی با جزء سریع به سمت راست

نیستاگموس افقی با جزء سریع به سمت چپ

۴۴- کدامیک از اصطلاحات زیر براساس واژه شناسی جدید ILAE جایگزین اصطلاح قدیمی "صرع کریپتوژنیک" شده است؟

صرع ساختاری-متابولیک

صرع ژنتیک

صرع با علت ناشناخته

صرع ایدیوپاتیک

۴۵- کدامیک از یافته‌های زیر در EEG بیشتر با انسفالوپاتی میوکلونیک زودرس (EME) سازگار است تا سندرم اوتاها؟

الگوی Suppression-burst که در بیداری و خواب یکسان است.

الگوی Suppression-Burst که در خواب تشدید می‌شود.

هیپس آریتمی با اسپاسم‌های صرعی

امواج تیز کانونی در ناحیه اکسیپیتال

۴۶- کدامیک از ویژگی‌های زیر در مورد تشنج‌های تونیک-کلونیک عمومی (GTC) صحیح است؟

این تشنج‌ها همیشه با فاز تونیک شروع می‌شوند.

فاز کلونیک معمولاً ۱۰ تا ۳۰ ثانیه طول می‌کشد.

سیانوز به دلیل توقف تنفس در فاز تونیک و تنفس ناکافی در فاز کلونیک رخ می‌دهد.

فاز پست ایکتال معمولاً کمتر از ۱ دقیقه طول می‌کشد.

۴۷- یک شیرخوار ۶ ماهه با حملات خم شدن تنه و اندامها به صورت دوره‌ای در حالت بیداری مراجعه کرده است. EEG در حالت بین حملات و حین حمله طبیعی است. کدام گزینه بهترین اقدام بعدی است؟

شروع درمان با ACTH

انجام MRI مغز

اطمینان بخشی، پیگیری بالینی

بررسی سطح الکترولیتها در سرم

۴۸- یک نوجوان ۱۴ ساله با سابقه ضربه شدید به سر تحت مانیتورینگ ICP قرار دارد. فشار داخل جمجمه‌ای (ICP) وی ۳۰ mmHg و فشار پرفیوژن مغزی (CPP) ۴۵ mmHg گزارش شده است. کدام گزینه بهترین توضیح برای ارتباط بین ICP و CPP در این بیمار است؟

افزایش ICP منجر به کاهش CPP می‌شود.

افزایش CPP باعث کاهش ICP می‌شود.

ICP و CPP مستقل از هم تغییر می‌کنند.

کاهش CPP منجر به افزایش ICP می‌شود.

۴۹- یک کودک ۱۰ ساله با علائم آنسفالوپاتی، میوکلونوس و تشنجهای مقاوم مراجعه کرده است. MRI مغز طبیعی است، اما CSF نشان‌دهنده پلئوسیتوز و باندهای الیگوکلونال است. کدام آنتی‌بادی با این تظاهرات بالینی بیشترین ارتباط را دارد؟

ضد رسپتور GABA-B

ضد رسپتور Glycine

ضد 1LGI

ضد 65GAD

۵۰- یک کودک ۸ ساله تحت درمان با وینکریستین برای لوسمی لنفوبلاستیک حاد، با شکایت درد و ضعف در مچ پاها مراجعه کرده است. معاینه نشان دهنده کاهش رفلکس‌های تاندونی عمیق و ضعف در دورسی فلکشن پاها است.

کدام تغییر در EMG/EDX بیشترین ارتباط را با این شرح حال دارد؟

کاهش دامنه CMAP در عصب تیبیال با حفظ سرعت هدایت عصبی

افزایش سرعت NCV در عصب مدیان دوطرف با ارجحیت سمت راست

وجود پتانسیل‌های میرکادیک در عضلات پروگزیمال

بلوک هدایت عصبی در عصب رادیال

۵۱- یک شیرخوار ۶ ماهه با تب و تحریک‌پذیری مراجعه می‌کند. آنالیز CSF نشان می‌دهد: ۸۰۰ گلبول قرمز در هر میلی‌متر مکعب، ۲۰ گلبول سفید در هر میلی‌متر مکعب (عمدتاً لنفوسیت)، پروتئین: ۸۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر، گلوکز: ۵۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر (گلوکز سرم: ۱۰۰ میلی‌دسی‌گرم در لیتر).

سؤال: پس از اصلاح به‌خاطر آلودگی با خون، تفسیر دقیق‌تر کدام است؟

پلئوسیتوز لنفوسیتی با پروتئین بالا، مشکوک به مننژیت ویروسی

پس از اصلاح طبیعی است و احتمالاً پونکسیون تروماتیک است

پلئوسیتوز نوتروفیلی، پروتئین بالا، مننژیت باکتریایی

نسبت پایین گلوکز مایع نخاعی به سرم، مننژیت قارچی یا سل

۵۲- اصلی‌ترین نوروترنسمیتر درگیر در پاتوفیزیولوژی ADHD کدام است؟

سروتونین

دوپامین

گابا

استیل‌کولین

۵۳- کدام گزینه نشانه هشدار برای ASD در کودک ۲ ساله محسوب می شود؟

تمایل به بازی انفرادی

عدم پاسخ به نام خودش

تأخیر خفیف در گفتار با تماس چشمی خوب

راه رفتن موقتی روی پنجه ها

۵۴- کودکی ۱۶ ماهه با تب و تشنج ساده باحال عمومی خوب ارجاع می شود. مناسبترین اقدام بعدی چیست؟

نوار مغز فوری

آموزش و اطمینان والدین

پونکسیون کمری

شروع داروی ضدصرع روزانه

۵۵- ویژگی نوار مغزی مرتبط با صرع خوش خیم دوران کودکی با اسپایک های مرکزی و تمپورال (صرع رولاندیک) کدام است؟

Continuous spikes at awake state

Fixation off phenomenon

Spikes accentuated in sleep

Photoparoxysmal response

۵۶- یافته Brain MRI مشخصه بیماری کاناوان چیست؟

Thalamus: Involved /Caudate: intact

Subcortical U-fibers: Intact

Basal Ganglia Calcification

Periventricular Cysts

۵۷- شایع‌ترین تظاهر بالینی ترومبوز سینوس‌های مغزی در کودکان چیست؟

فلج بیاز مغز (bulbar palsy)

تشنج استاتوس

همی‌پارزی حرکتی خالص

سردرد و استفراغ با شروع تدریجی

۵۸- کودک ۱۰ ساله‌ای را به علت تشنجات مقاوم به درمان نزد شما آورده‌اند. تشنجات وی بصورت فوکل کلونیک در اندام‌های سمت چپ می‌باشد. در نوار مغز امواج نیزه‌ای در سمت راست مغز به وفور رویت می‌شود. در MRI مغز افزایش سیگنال در کورتکس همراه با Transmantle sign که تا نزدیک بطن در T2 امتداد دارد دیده می‌شود. با توجه به محتمل‌ترین تشخیص، بررسی ژنتیک چگونه خواهد بود؟

اتوزوم غالب

اتوزوم مغلوب

وابسته به جنس

موزاییک

۵۹- پسر ۷ ساله‌ای را به علت Intellectual Disability شدید نزد شما آورده‌اند. در معاینه چهره دیسمورفیک ندارد. معاینه ظاهری نورولوژیک طبیعی است. پدر و مادر بیگانه هستند و مشکل زایمانی و نوزادی نداشته است. علائمی از انسفالوپاتی و تشنج ندارد. چه بررسی را توصیه می‌نمایید؟

Array CGH

MECP2 testing

WES

FMR1 testing

۶۰- کودک ۶ ساله‌ای با تشخیص تشنج مقاوم به درمان از دو روز قبل تحت انفوزیون پنتوباریتال و پروپوفول قرار دارد. وضعیت بیمار از نظر قلبی ریوی پایدار است. در نوار مغز انجام شده شواهد burst suppression رویت می‌شود. کدام اقدام ارجح است؟

قطع پنتو باربیتال

ادامه درمان فعلی

شروع انفوزیون میدازولام

قطع پروپوفول

۶۱- پسر ۱۴ ساله‌ای را به علت تاخیر حرکتی نزد شما آورده‌اند. در معاینه وی دچار اسپاستیسیته اندام‌ها بخصوص اندام‌های تحتانی می‌باشد. وزن تولد ۱۳۰۰ گرم بوده است و در MRI انجام شده از مغز، PVL رویت می‌شود. چه اقدامی جهت بهبود کیفیت زندگی در وی موثرتر خواهد بود؟

انجام منظم کاردرمانی اندام‌ها

شرکت در فعالیت‌های ورزشی که خودش انتخاب می‌نماید

شرکت در فعالیت‌های بازتوانی گروهی

شرکت در اردوهای تفریحی از قبل برنامه‌ریزی شده

۶۲- پسر ۸ ساله‌ای را به علت ضعف اندام‌ها از 10 روز قبل نزد شما آورده‌اند. ضعف وی در ابتدا در اندام‌های تحتانی بوده است و به تدریج به اندام فوقانی پیشرفت داشته است. در معاینه سطح حسی و اختلال اسفنکتری ندارد اما DTRها کاهش واضح دارند. با توجه به محتمل‌ترین تشخیص، کدام ویژگی را در الکترودیآگنوزیس بیشتر انتظار دارید؟

کندی سرعت انتقال اعصاب حرکتی بصورت آسیمتریک

افزایش تاخیر در انتقال اعصاب دیستال بصورت سیمتریکال و یک شکل

کندی سرعت انتقال اعصاب حرکتی بصورت یکنواخت در پروگزیمال نسبت به دیستال اندام‌ها

نرمال بودن تاخیر H-reflex در NCS همراه با دنرویشن در EMG

۶۳- کودکی را به علت اسکولیوز نزد شما آورده‌اند. در چه صورتی می‌توان از ام آر آی نخاع صرف‌نظر نمود؟

Persistent pain

Spinal dysraphism

Age more than 8 years

Rapid progression

۶۴- دختر ۱۴ ساله‌ای با شکایت سردرد نیمه چپ صورت از یک ماه قبل مراجعه کرده است. مدت سردرد حدود ۳۰ دقیقه و حدوداً ۳ تا ۴ بار در روز تکرار می‌شود و همراه اشک ریزش و احتقان بینی همان سمت است. تجویز کدام دارو جهت پروفیلاکسی ارجح است؟

وراپامیل

پروپرانولول

لیتیوم

سیناریزین

۶۵- دختر ۹ ساله‌ای را به علت سردرد از ۲ ماه قبل نزد شما آورده‌اند. در معاینه ته چشم محو شدگی دیسک اپتیک با حفظ ضربان عروق ته چشم دارد. سایر معاینات عصبی نرمال است. کدام گزینه صحیح است؟

ام آر آی مغز

VEP

شرح حال بیشتر از نظر ماهیت سردرد

انجام LP و اندازه‌گیری فشار CSF

۶۶- دختر ۱۳ ساله‌ای را به علت کاهش پیشرونده بینایی نزد شما آورده‌اند. وی از ۴ سال قبل دچار دیابت شیرین وابسته به انسولین و اخیراً دچار مشکلات روحی و کاهش شنوایی در فرکانس‌های بالا شده است.

با توجه به محتمل‌ترین عامل، جهت تشخیص چه راهی را پیشنهاد می‌نمایید؟

Genetic study

Brain MRI

بررسی آزمایشگاهی از نظر ACTH و کورتیزول

بررسی وزن مخصوص ادرار

۶۷- شیرخوار دو ماهه‌ای به علت هیدروسفالی شانت‌گذاری شده است. در معاینه‌ی انجام شده به غیر از BILATERAL ADDUCTED THUMBS و ماکروسفالی یافته‌ی دیگری ندارد. کدام اختلال سندرمیک بیشتر مطرح است؟

Apert

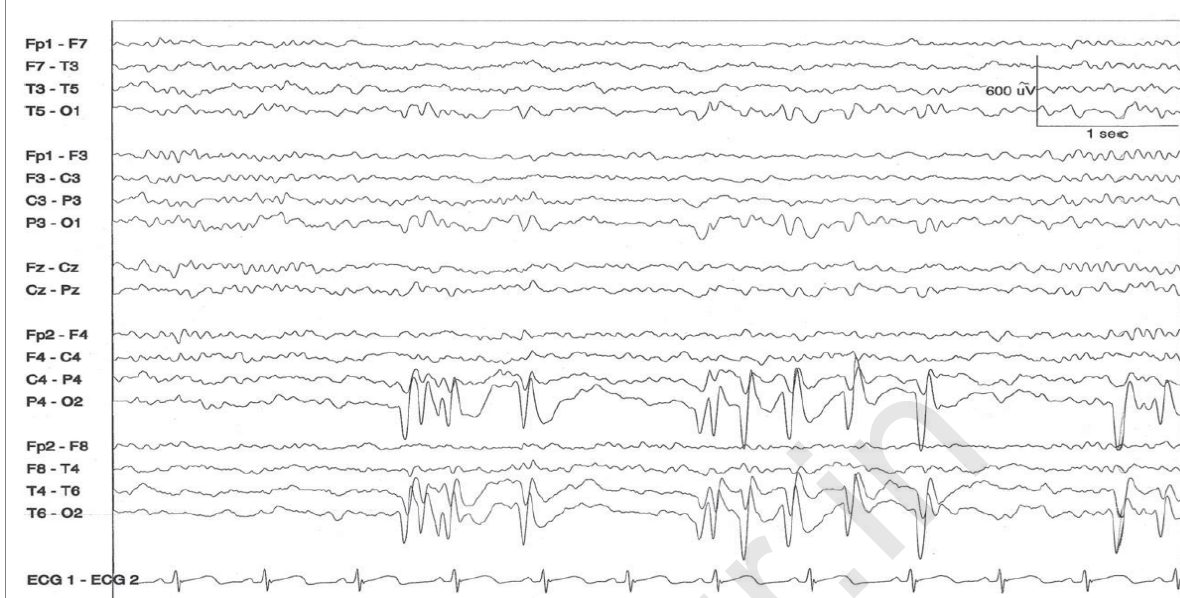
Crouzon

L1 syndrome

Pfeiffer

Konkur.in

۶۸- کودک ۶ ساله با شکایت تشنج به اورژانس آورده شده است. با شکایت سردرد و اوغ زدن از خواب بیدار شده است. بعد از چند دقیقه، حرکات لرزشی در اندامهای طرف چپ بدن داشته که ۱۰ دقیقه طول کشیده است. در طی حمله افزایش ضربان قلب و رنگ پریدگی داشته است. سابقه دو حمله مشابه در طی ۶ ماه گذشته داشته است. سابقه صرع در خانواده منفی است. معاینه عصبی و تکامل نرمال است. ام ار ای مغز نرمال است. با مشاهده تراسه نوار مغزی که اخذ شده است محتملترین تشخیص چیست؟



Self-limited Epilepsy with Centrotemporal spikes (Rolandic Epilepsy)

Self-limited Epilepsy With Autonomic Seizures (Panayiotopoulos Syndrome)

Nocturnal frontal lobe Epilepsy

Childhood Occipital Visual Epilepsy

۶۹- کدامیک از موارد زیر جزو رفلکس‌های اولیه Primitive نمی‌باشد؟

Rooting

Tonic Neck

Stepping

Pincer Grasp

۷۰- پسر ۷ ساله تبعه آذربایجان (باکو) با پسرفت پیشرونده عصبی ارجاع شده است. در حال حاضر قادر به راه رفتن بدون کمک نمی‌باشد، حرف نمی‌زند. مادر از حملات Jerk مکرر اندام‌ها شاکی است که منجر به افتادن در وضعیت نشسته می‌شود. در معاینه ارتباط معنی‌داری با محیط برقرار نمی‌کند. نوار مغزی الگوی کمپلکس‌های پریودیک امواج دلتا با ولتاژ بالا نشان می‌دهد. کدامیک از بررسی‌های زیر برای احراز تشخیص بیماری بیشترین ارزش تشخیصی را دارد؟

بررسی CSF از نظر آنتی بادی ضد سرخک

بررسی از نظر آنسفالوپاتی HIV

بررسی CSF از نظر منتزیت سلی

انجام ام آر اس مغزی

۷۱- دختر ۱۵ ماهه با تاخیر تکاملی گلوبال و صرع مقاوم به درمان دارویی ارجاع داده شده است. حملات تشنج از ۳ ماهگی عمدتاً به صورت فوکل موتور طرف چپ شروع شده است. داروهای فنوباریتال، فنی توئین، کاربامازپین و کلوبازام در کنترل تشنجات موثر نبوده‌اند. MRI مغزی همی مگالونسفالی نیمکره راست مغزی را نشان می‌دهد. والدین رضایت به جراحی نمی‌دهند. کدامیک از داروهای ضد تشنجی زیر می‌تواند در کنترل تشنجات وی موثر باشد؟

سدیم والپروات

ویگابترین

لاموتریزن

نیترازپام

۷۲- در درمان کدامیک از تومورهای مغزی زیر استفاده از داروی Everolimus موثر است؟

آناپلاستیک استروئیدما

گلیوبلاستوم مولتی فرم

آستروسیتوم در زمینه TSC

مدولوبلاستوما

۷۳- دختر ۹ ساله از ۲ ماه قبل شبها از خواب بیدار می‌شود، وحشت زده با تنفس‌های کوتاه، تعریق و تاکی کاردی و احساس Chocking که به مدت ۲ دقیقه طول می‌کشد و وقایع حمله را کاملا به خاطر دارد. مادر اظهار می‌دارد که این حملات از ۲ ماه قبل بعد از بمباران تهران شروع شده است و معمولا در ۱-۲ ساعت اول خواب رخ می‌دهد. با احتمال تشنج، داروهای کاربامازپین، فنی‌توئین و لووتیراستام تجویز شده است که تاثیر نداشته است. کدامیک از داروهای زیر در کاهش فرکانس حملات فوق‌الذکر موثرتر است؟

فلوکستین

سدیم والپروات

ریسپریدون

لاکوزاماید

۷۴- مادری شیرخوار ۳ ماهه خود را جهت اطمینان از سالم بودن از نظر تکامل عصبی به مطب آورده است. در معاینه، شیرخوار از نظر تکامل عصبی و رشد فیزیکی نرمال است. فرزند دوم از والدین منسوب هست. فرزند اول خانواده در ۴ ماهگی بدون علت خاصی فوت ناگهانی داشته است. کدامیک از بررسی‌های زیر در مورد این شیرخوار با توجه به سابقه فوت فرزند قبلی ضروری‌تر می‌باشد؟

نوار مغزی در خواب و بیداری

نوار قلبی طولانی مدت

بررسی از نظر ریفلکس گاستروازوفیگال

اسکرین متابولیک

۷۵- کودک ۵ ساله با شروع حاد اختلال رفتاری و خلقی ارجاع شده است. در معاینه تب‌دار است و علائم تحریک مننژ ندارد. بذل مایع مغزی - نخاعی پلوسیتوزیس خفیف با ارجحیت لنفوسیت با قند و پروتئین نرمال گزارش شده است. PCR از نظر هرپس منفی است. کودک اظهار می‌دارد که اشیاء را بزرگ، گاهی کوچک، دور یا نزدیک می‌بیند (Metamorphopsia). محتمل‌ترین عامل کدامیک از ویروس‌های زیر است؟

اوربون

اپشتاین ویروس

هرپس تیپ ۶

پیکورنا ویروس

۷۶- پسر ۹ ساله به علت مشکل در شروع حرکت هنگام فعالیت‌های ارادی مراجعه کرده است. عضو تیم فوتبال مدرسه است. می‌گوید بعد از استراحت نمی‌تواند به سرعت فعالیت خود را شروع کند. در فصل سرما این مشکل تشدید می‌یابد و همراه با درد عضلانی می‌باشد. در معاینه هیپرتروفی خفیف ساق پا دارد. رفلکس‌های وتری - عمقی نرمال است. قدرت عضلانی در تمام اندام‌ها نرمال است. کدامیک از بررسی‌های زیر در این بیمار اهمیت تشخیصی دارد؟

CPK سرم

تست تنسیلون

MRI عضله

الکترومیاوگرافی

۷۷- کودکی ۷ ساله با ضعف عضلانی، بررسی ژنتیک شده است. آزمایش ژنتیک in-frame deletion در آگزون‌های ۴۸-۴۹ ژن دیستروفین را نشان می‌دهد فنوتیپ بالینی بیمار چیست؟

دوشن با کاهش شدید یا فقدان دیستروفین

بکر با عملکرد نسبی دیستروفین

دوشن با کاردیومیوپاتی زودرس

لیمب گردل با تداخل با ژن دیستروفین

۷۸- شیرخوار دو ساله‌ای به علت تشنج و ماکروسفالی بستری شده است. ام‌ار ای مغز کیست اراکنوئید در ناحیه تمپورال هر دو طرف را نشان می‌دهد. کدامیک از بررسی‌های تشخیصی ذیل در این بیمار ضروری است؟

بررسی اسیدهای ارگانیک ادرار

بررسی از جهت هموسیستینوری

بررسی اختلالات سیکل اوره

بررسی اختلالات انعقادی

۷۹- کدامیک از یافته‌های چشمی ذیل به نفع abusive head trauma می‌باشد؟

خونریزی نقطه‌ای در ماکولا

هماتوم در اطراف ماکولا

خونریزی چند لایه‌ای در شبکیه

خونریزی در نزدیکی دیسک بینایی

۸۰- کودک ۶ ساله‌ای را به علت کج گذاشتن پای راست از ابتدای راه افتادن نزد شما آورده‌اند. در معاینه هوشیار است اعصاب مغزی نرمال بوده و از نظر ذهنی مناسب با سن وی می‌باشد. تون عضلات تحتانی نرمال و رفلکس‌های وتری قرینه و سطح حسی وجود ندارد. برای بیمار ام‌ار‌ای نخاع کمری انجام می‌شود که گزارش split cord malformation می‌دهند. اقدام مناسب جهت این کودک کدام است؟

توصیه به انجام جراحی ستون مهره‌ها و آزاد کردن کورد

انجام فیزیوتراپی کمر و ستون مهره‌ها

معاینه دوره‌ای انجام عمل جراحی در صورت پیشرفت علائم

انجام نوار عصب و عضله و در صورت درگیری عمل جراحی

۸۱- کودک دو ساله‌ای را به علت بسته نشدن و بزرگ بودن فونتanel قدامی به درمانگاه آورده‌اند. دور سر ۵۰ سانتی‌متر است که روی منحنی ۷۵ پرستایل است. کودک از نظر تکاملی نرمال است. در شرح حال فامیلی پدرش مشکل مشابه داشته است. در بررسی پدر متوجه دندان‌های اضافی در پدر می‌شوید که چندین بار به گفته خودش تعدادی را کشیده است. محتمل‌ترین تشخیص این کودک چیست؟

pychnodystosis

Cleidocranial dysostosis

Osteogenesis imperfecta

Osteopetrosis type 2

۸۲- کودک ۲ ساله‌ای را به خاطر شلی به درمانگاه آورده‌اند. در معاینه توجه نسبت به سن کم است و نیستاگموس دارد. رفلکس‌های وتری کاهش دارد و کودک توانایی نشستن ندارد. در MRI مغز کودک اتروفی مخچه گزارش شده است. مشاوره چشم رنگ پریدگی دیسک اپتیک را گزارش داده است. برای بیمار نوار عصب و عضله می‌گیریم که نشان دهنده یک نوع از axonal type sensori-motor neuropathy است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

Familial dysautonomia axonal type

Charcot-Marie-Tooth type 2

Myotonic muscular dystrophy

Infantile neuroaxonal dystrophy

۸۳- کودک ۳ ساله‌ای که مبتلا به تترالوژی فالوت است را به علت همی پارزی طرف چپ از دو ساعت قبل به اورژانس آورده‌اند. بیمار هوشیار ولی بی‌قرار است. فشارخون وی ۹۰ روی ۶۰ است. از بیمار سیتی اسکن مغزی انجام می‌دهیم که نرمال است. بیمار برای ام‌ار ای آماده می‌شود. اقدام درمانی مناسب کدام است؟

هیپارین

آسپیرین

وارفارین

ریواراکسابان

۸۴- برای کودک ۸ ساله‌ای که مبتلا به بیماری انمی سیکل سل است. سونوداپلر عروق مغزی انجام می‌شود و متوجه می‌شویم در شریان میدل سربرال ارتری سرعت زیادتر از نرمال است. جهت وی چه اقدامی انجام می‌دهید؟

شروع اسپیرین پروفیلاکسی

انجام منظم تزریق خون

تجویز اناکسپیرین

شروع لابتالول

۸۵- کودک دو و نیم ساله‌ای به دلیل اسپاسیته اندام تحتانی با تشخیص دیپلژیک سی پی تحت کاردرمانی است. بیمار به صورت نارس بدنیا آمده است و در ام‌ار ای قبلی تغییرات ماده سفید دور بطنی دارد. کودک از نظر ذهنی خوب است و دست‌ها اسپاسم شدید ندارند. به گفته مادر از یک ماه پیش توانایی حرکتی اندام تحتانی کمتر شده است. کودک در معاینه اسپاسیته شدید اندام و تحتانی همراه محدودیت ابداکشن دارد. حس اندام تحتانی نرمال است. اقدام مناسب بعدی کدام است؟

تزریق بوتولینیوم توکسین

انجام ام‌ار ای مغزی

گرافی ساده لگن

نوار عصب و عضله

۸۶- شیر خوار شش ماه‌ای را به علت اختلال در حرکت دست راست به درمانگاه آورده‌اند. مادر کودک زایمان سختی داشته است و از اولین ویزیت پزشک متوجه ضعف حرکتی کودک شده‌اند. و از آن موقع تحت درمان توانبخشی بوده است ولی هنوز دست کودک قدرت کمی دارد و حالت ابداکشن و چرخش به داخل دارد و دست کودک حالت مشت است. در معاینه کودک هوشیار است. اعصاب کرانیال نرمال است ولی رفلکس‌های وتری کاهش دارد. حس به نظر سالم است. پیشنهاد شما برای این کودک چیست؟

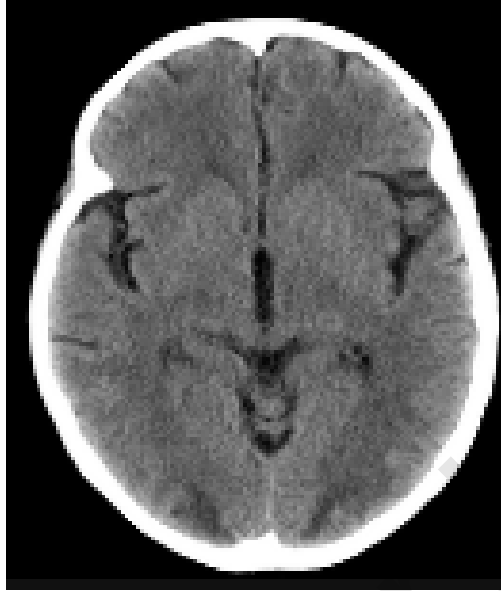
فیزیوتراپی پرتوان همراه اولتراسوند

پیشنهاد جراحی عصب

بوتولینیوم توکسین و ادامه کاردرمانی

اضافه کردن اسپیلینت

۸۷- کودک ۶ ساله‌ای به علت نارسایی کلیه تحت دیالیز قرار می‌گیرد در سیر دیالیز دچار سردرد و استفراغ و کاهش بینایی می‌شود و به دنبال آن دچار تشنج می‌شود. بیمار با دیالیز و میدازولام تحت کنترل است. از بیمار علائم حیاتی چک می‌کنیم که فشارخون ۱۸۵/۱۳۰ است برای بیمار داروی فشارخون شروع می‌کنیم و بیمار را سی تی اسکن می‌کنیم که مشاهده می‌کنید. علاوه بر بستری در ICU و مراقبت‌های لازم اقدام مناسب درمانی بعدی کدام است؟



شروع کورتیکو استروئید

استفاده از لوپتیراستام

فعلا فقط کنترل فشارخون

شروع سدیم سه درصد وریدی

۸۸- کدامیک از جملات زیر در مورد ارزیابی عصب اپتیک کودک صحیح نیست؟

از 2/5 سالگی استفاده E-TEST برای ارزیابی بینایی مفید است

بر خلاف التهاب عصب بینایی ادم پاپی به ندرت باعث کاهش حدت بینایی می‌شود

رنگ عصب بینایی در شیرخواران خاکستری کم رنگ است و در بچه‌های بزرگتر صورتی است

ادم پاپی اغلب همراه است با برجسته شدن دیسک و گشادی وریدها و از بین رفتن پالس وریدی

۸۹- کدامیک از ضایعات در CT اسکن مغز به صورت low density دیده می‌شود؟

تومورهای هیپیر سلولار

ادم مغزی

خونریزی

کلسیفیکاسیون

۹۰- شیرخوار ۷ ماهه با تغذیه از شیر مادر به علت کاهش سطح هوشیاری، استفراغ و زردی از ۲ روز قبل ارجاع شده، در معاینه کبد بزرگ دارد. در بررسی‌های انجام شده هیپوگلیسمی، هیپومنیزیمی، هیپر فسفاتمی و بیلی روبین بالا دارد. با توجه به محتمل‌ترین تشخیص کدامیک از اقدامات زیر در رژیم غذایی کودک کمک کننده‌تر است؟

- استفاده از شیر گالاکتومیل
- حذف فروکتوز و سوربیتول
- محدود کردن مصرف پروتئین
- مصرف نشاسته ذرت به خصوص قبل از خواب

۹۱- پسر 10 ساله با کم‌توانی ذهنی، رشد فیزیکی طبیعی اختلال تکلم به صورت cluttering مراجعه نموده است. احتمال کدامیک از سندروم‌های زیر بیشتر است؟

- کلاین فیلتر
- پرادر ویلی
- ایکس شکننده
- داون

۹۲- کودک 7 ساله مبتلا به تشنج تحت درمان با فنوباریتال از 1 سال قبل بوده است. از 3 ماه قبل مادر احساس می‌کند که کودک گوشه‌گیر، بداخلاق و کم حوصله شده است. تجویز کدامیک از موارد زیر ممکن است به بیمار کمک بیشتری کند؟

- ویتامین D
- ویتامین C
- فولیک اسید
- ویتامین B6

۹۳- دختر 7 ساله مبتلا به لوسمی حاد، چند هفته تحت شیمی درمانی قرار گرفته و علائم و آزمایشات خون و مغز استخوان طبیعی گزارش شده است. از 7 روز قبل به علت سر درد، استفراغ و دو نوبت تشنج فوکال ارجاع شده. محتمل‌ترین علت کدام است؟

- عود لوسمی با درگیری CNS
- پسودوتومور سربری
- خونریزی مغزی
- عفونت مغزی

۹۴- نوجوان 12 ساله به علت پتوز دو طرفه ارجاع شده. در بررسی‌های انجام شده با تشخیص میاستنی گراویس تحت درمان با پیرییدوستیگمین و استروئید قرار گرفته. سه روز بعد از شروع درمان با استروئید علائم بیمار بدتر شده. اقدام مناسب بعدی کدام است؟

بستری کردن بیمار، اقدامات حمایتی و ادامه درمان در بیمارستان  
بستری کردن بیمار و تعویض پلاسما و قطع استروئید  
آماده کردن بیمار برای تیمکتومی  
احتمالاً تشخیص صحیح نبوده و باید مورد بررسی بیشتر قرار گیرد

۹۵- کودک 5 ساله در PICU بستری است و زیر ونتیلاتور است. در معاینه نسبت به خود آگاهی ندارد. به تحریک دردناک جواب نمی‌دهد. سیکل خواب و بیداری ندارد و وقتی بازوی بیمار را فشار می‌دهید در همان اندام حرکت دیده می‌شود. تنفس خود به خود ندارد. این معاینات با کدامیک از موارد زیر هماهنگی بیشتری دارد؟

Vegetative state  
Locked-in syndrome  
Akinetic mutism  
Brain death

۹۶- کودک 4 ساله به علت غرق شدگی در بخش مراقبت‌های ویژه کودکان بستری شده. در ct اسکن بیمار ادم مغزی مشاهده می‌شود. بعد از 5 روز دچار حرکات پرشی در اندام‌ها می‌شود که در خواب از بین می‌رود. در نوار مغز بیمار مختصری آهستگی مشاهده می‌شود. کدامیک از درمان‌های زیر مناسب‌تر است؟

لویتیراستام  
فنوباریتال  
دiazepam  
بکلوفن

۹۷- در صورت نیاز به استفاده از نوار مغز برای تایید مرگ مغزی چه استانداردهایی را باید رعایت کرد؟

sensitivity 5 $\mu$ v/mm filter setting 0.1 or 0.3 second  
sensitivity 2 $\mu$ v/mm filter setting 0.1 or 0.3 second  
sensitivity 2 $\mu$ v/mm filter setting 0.3 or 0.5 second  
sensitivity 5 $\mu$ v/mm filter setting 0.3 or 0.5 second

۹۸- پسر چهارده ساله‌ای از سه سال قبل دچار حملات سردرد می‌شود. در ام آر آی مغز، انفارکت‌های ساب کورتیکال و تغییر سیگنال در ماده سفید عمقی در نمای Flair ملاحظه می‌گردد. معاینات عصبی و لاکتات سرم طبیعی است. کدام تشخیص مطرح است؟

MELAS

CADASIL

Migraine

Tumor

۹۹- شیر خوار ۷ ماهه با شکایات کج شدن گردن به یک طرف و حرکات افقی سر به طرفین مراجعه می‌کند، شما در معاینه متوجه نیستاگموس می‌شود MRI مغز طبیعی است. کدام اقدام مناسب‌تر است؟

نوار مغز

تجویز استازولامید

ارجاع به چشم پزشک

تجویز کاربامازپین

۱۰۰- در نوزادی با علائم بالینی واضح، مشکوک به بیماری SMA هستیم لیکن بررسی ژنتیک به روش MLPA منفی بوده است. کدام اقدام بعدی مناسب‌تر است؟

الکترودیآگنوزیس

بررسی ژنتیک به روش Whole exome

بیوپسی عضله

ام آر ای نخاع

۱۰۱- مرد 34 ساله‌ای به دلیل سرطان متاستاتیک کلیه تحت بررسی و درمان بوده است ولی در حال حاضر امیدی به بهبودی وجود ندارد. با توجه دیدگاه‌های اسلامی، در مراقبت‌های پایان زندگی در این بیمار که دچار درد و رنج شدید می‌باشد، کدام تصمیم لزوماً باید انجام گیرد؟

با توجه به جوان بودن بیمار، استفاده از تمام مراقبت‌های پیشرفته با هر قیمت

عدم حمایت از درخواست‌های خانواده او برای بهره‌مندی از تمام امکانات بیمارستان

درمان‌های تسکینی و کنترل درد

بررسی درخواست بیمار جهت خاتمه حیات او با داروهای مسکن در کمیته اخلاق

۱۰۲- یکی از همکاران مورد اعتماد شما در یک کلینیک خصوصی اقدامات طب مکمل و پزشکی سنتی برای بیماران ارائه می‌کند. اخیراً درمان جدیدی شامل تزریق سرنگ‌های آماده حاوی پلاکت غلیظ شده (PRP) را در پوست و مفصل زانو انجام می‌دهد. وی از شما درخواست دارد بیماران خود را برای این درمان جدید معرفی نمایید. مطالعه مقالات موجود نشانگر مطالعه موفق درمان در مطالعات حیوانی و در کارآزمایی بالینی محدود در انسان‌ها بوده است. از منظر اخلاقی، معرفی بیماران برای انجام این درمان جدید مورد قبول است یا خیر؟

شکی نیست که تجویز درمان جدید، با احتمال تاثیر قابل قبول، مشکل اخلاقی ندارد.

به هیچ وجه نباید این دارو تجویز شود چون هنوز به تایید قطعی نرسیده است.

بر حسب وضعیت مالی بیمار و سود درمانی که عاید او خواهد شد، باید در مورد تجویز این درمان تصمیم گرفت.

تجویز این درمان جدید فقط پس از تایید کمیته اخلاق، توضیح درمان استاندارد موجود و بیان تحقیقاتی بودن درمان جدید برای بیمار و پس از اخذ رضایت آگاهانه از او صحیح خواهد بود.

Konkur.in

## پاسخ نامه مغز و اعصاب کودکان\_سایت

ج	۱۰۱	الف	۵۱	ر	۱
د	۱۰۲	ر	۵۲	الف	۲
		ر	۵۳	الف	۳
		ر	۵۴	ب	۴
		ب	۵۵	ر	۵
		الف	۵۶	د	۶
		د	۵۷	ر	۷
		د	۵۸	ب	۸
		الف	۵۹	الف	۹
		د	۶۰	ر	۱۰
		ر	۶۱	ب	۱۱
		الف	۶۲	ر	۱۲
		ب	۶۳	ر	۱۳
		الف	۶۴	ر	۱۴
		ب	۶۵	ر	۱۵
		الف	۶۶	ر	۱۶
		ب	۶۷	ب	۱۷
		ر	۶۸	ب	۱۸
		د	۶۹	ر	۱۹
		الف	۷۰	د	۲۰
		ر	۷۱	ب	۲۱
		ب	۷۲	ر	۲۲
		الف	۷۳	ر	۲۳
		ر	۷۴	ب	۲۴
		ر	۷۵	د	۲۵
		د	۷۶	الف	۲۶
		ر	۷۷	ب	۲۷
		الف	۷۸	الف	۲۸
		ب	۷۹	الف	۲۹
		ب	۸۰	ر	۳۰
		ر	۸۱	د	۳۱
		د	۸۲	ر	۳۲
		الف	۸۳	د	۳۳
		ر	۸۴	ب	۳۴
		ب	۸۵	ب	۳۵
		ر	۸۶	ر	۳۶
		ب	۸۷	د	۳۷
		الف	۸۸	ب	۳۸
		ر	۸۹	الف	۳۹
		ر	۹۰	ب	۴۰
		ب	۹۱	الف	۴۱
		ب	۹۲	الف	۴۲
		د	۹۳	د	۴۳
		الف	۹۴	ب	۴۴
		د	۹۵	ر	۴۵
		الف	۹۶	ب	۴۶
		ر	۹۷	ب	۴۷
		ر	۹۸	الف	۴۸
		ب	۹۹	ر	۴۹
		ر	۱۰۰	الف	۵۰