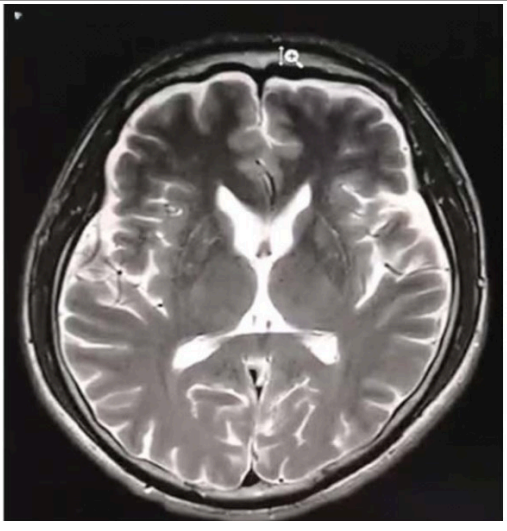
اپروچ به کره در بالغین

شما دستیار سال آخر نورولوژی می‌باشید. آقایی ۴۱ ساله با سابقه سیزده ماهه از حرکات اضافی که بیشتر در اطراف دهان بوده و گاه در تنه و اندام‌ها نیز دیده می‌شود در بخش بستری شده است. علایم پیشرونده است. سابقه‌ای از هیچ بیماری خاص یا مصرف دارو و مواد را نمی‌دهد. در معاینه غیر از موارد موجود در ویدئو گاهی صدا در می‌آورد یا فین می‌کند. لطفاً ویدئو را مشاهده فرمایید.

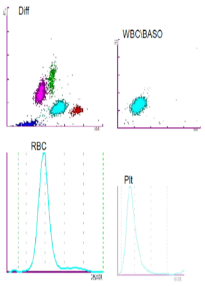
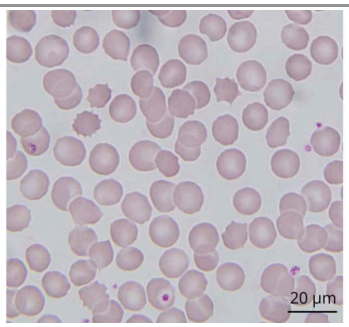
در این مرحله برای رسیدن به تشخیص کدام‌یک از اقدامات فرا بالینی زیر را انجام می‌دهید؟

(بدون محدودیت در انتخاب گزینه‌ها – انتخاب گزینه غلط، نمره منفی دارد)

آزمون:04_بیماریهای مغز و اعصاب_PMP **مدت آزمون:12**

گزینه	بازخورد	نمره انتخاب	عدم انتخاب	مرگ
Lung HRCT	انجام نشد.	1.00-	0.00	
Brain MRI		1.00	0.00	
Brain MRV	انجام نشد.	1.00-	0.00	
Liver function tests	Project name / Result / Unit / Reference range Alanine aminotransferase / 49 / U/L / 7-45 Aspartate aminotransferase / 64 / U/L / 13-40 γ-glutamyl transferase / 165 / IU/L / 7-45 Alkaline phosphatase / 284 / U/L / 30-120	1.00	0.00	
Skin biopsy	انجام نشد.	2.00-	0.00	

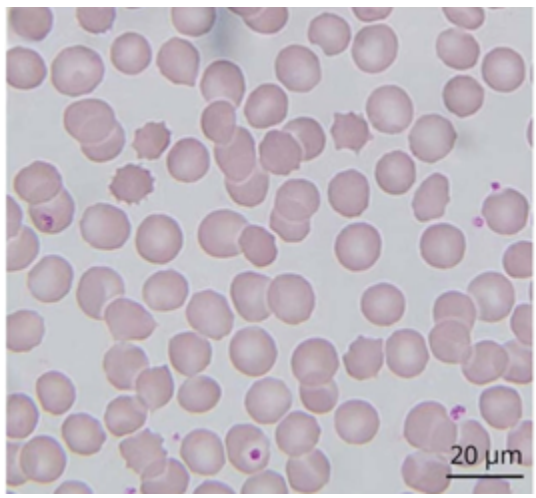
dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

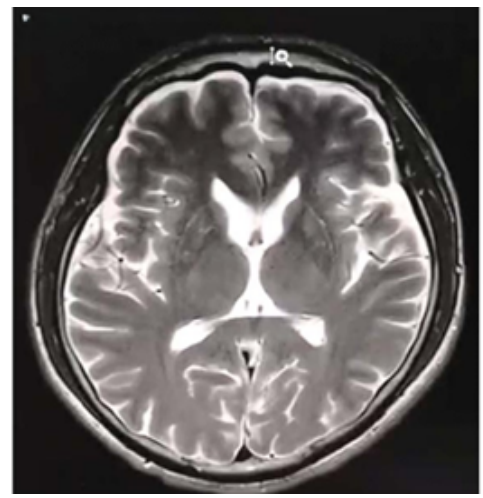
	0.00	1.00	**Hematology** Test / Result / Risk / Unit / Reference Range ESR 1 hr. / 15 / / mm/hr / 0 - 30 **CBC** Result / Unit / Reference Value WBC 7.86 1000/µL 3.9 - 12 RBC 4.71 Mil/µL 4 - 5.4 Hemoglobin 14.0 g/dL 11 - 14 Hematocrit 42.7 % 36 - 44.6 MCV 90.7 fl 79 - 98 MCH 29.7 pg 26 -33 MCHC 32.8 g/dL 31 - 36 RDW-CV 13.1 % 11.5 - 14.5 RDW-SD 43.0 fl 37 - 54 Platelet Count 362 1000/µL 150 - 400 MPV 8.5 fl 7.2 - 11.1 PDW 9.3 fl 9 - 17 PCT 0.31 % 0.12 - 0.36 P-LCR(*1) 14.3 % 13 - 43 Differential / Result / Unit / Reference Value Neutrophils 60.4 % Lymphocyte 25.6 % Monocyte 7.9 % Eosinophil 6.1 % Basophil 0.0 %  (*1)CBC was performed by fluorescence flow cytometry (Sysmex XT- 1800i Cell Counter) **Immunology** Test / Result / Risk / Unit / Reference Range CRP (quantitative) / 1.70 / / mg/L / Up to 5	ESR, CRP, Complete blood cell count
	0.00	2.00	 	Peripheral blood smear
	0.00	2.00-	انجام نشد.	Abdominal fat biopsy
	0.00	1.00	**Hormone Analysis** Test / Result / Risk / Unit / Reference Range TPO Ab (Microsomal Ab) / 1.3 / / IU/mL / Up to 5.6 Total Triiodothyronine (T3) (CLIA) / 116 / / ng/dL / Upto 30 days :52-146 Child :75-252 Adult : 60-210 Total Thyroxine (T4) (CLIA) / 6.3 / / microg/dL / 4 - 12 TSH (CLIA) / 2.91 / / micIU/ml / 0.35 - 4.94	Thyroid function tests
	0.00	2.00-	انجام نشد.	Four-vessel angiography
	0.00	1.00-	انجام نشد.	Electroencephalography
	0.00	2.00-	انجام نشد.	CSF Pr. 14-3-3 measurement

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

	0.00	2.00	Test / Value / Normal range Anticardiolipin IgG (g/L) 4.80 <8.00 Anticardiolipin IgM (MG/L) 3.20 <11.00 Antithrombin (IU/ml) 0.52 0.80~1.20 Lupus anticoagulant (DRVVT ratio) 0.60 0.90~1.10 ANA - 17 Pro RESULT: ANA Blot test reported Negative as antibodies were not detected against any of the antigens from the ANA Blot profile.	Antinuclear antibodies, Anticardiolipin antibodies, Lupus anticoagulant
	0.00	2.00-	انجام نشد.	CSF RT-QuIC for prion diseases
	0.00	1.00	Test Name / Result / Flag / Reference Range FASTING:NO CERULOPLASMIN CERULOPLASMIN 21 18-36 mg/dL	Serum ceruloplasmin

با توجه به نمای اسمیر خون محیطی و وجود تعداد بالای آکانتوسیت و MRI مغزی بیمار کدامیک از اقدامات زیر را درخواست می‌کنید؟

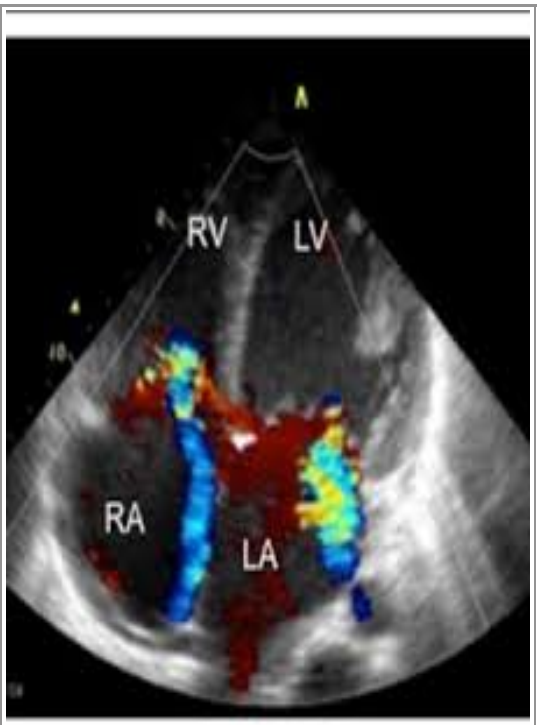




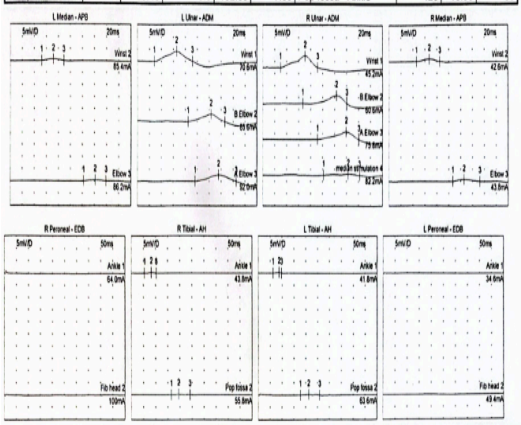
(بدون محدودیت در انتخاب گزینه‌ها – انتخاب گزینه غلط، نمره منفی دارد)

مرگ	عدم انتخاب	نمره انتخاب	بازخورد	گزینه
	0.00	1.00	Test Name / Result / Flag / Reference Range CREATINE KINASE, TOTAL CREATINE KINASE, TOTAL 542 HIGH 29-143 U/L	Measurement of serum CPK level
	0.00	1.00-	انجام نشد.	Measurement of serum uric acid level
	0.00	1.00-	انجام نشد.	Measurement of 24-hour urinary copper level

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

	0.00	2.00	 In echocardiography four-chamber dilative cardiomyopathy is evident	Performing cardiology consult
	0.00	2.00-	انجام نشد.	Performing GI consult

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

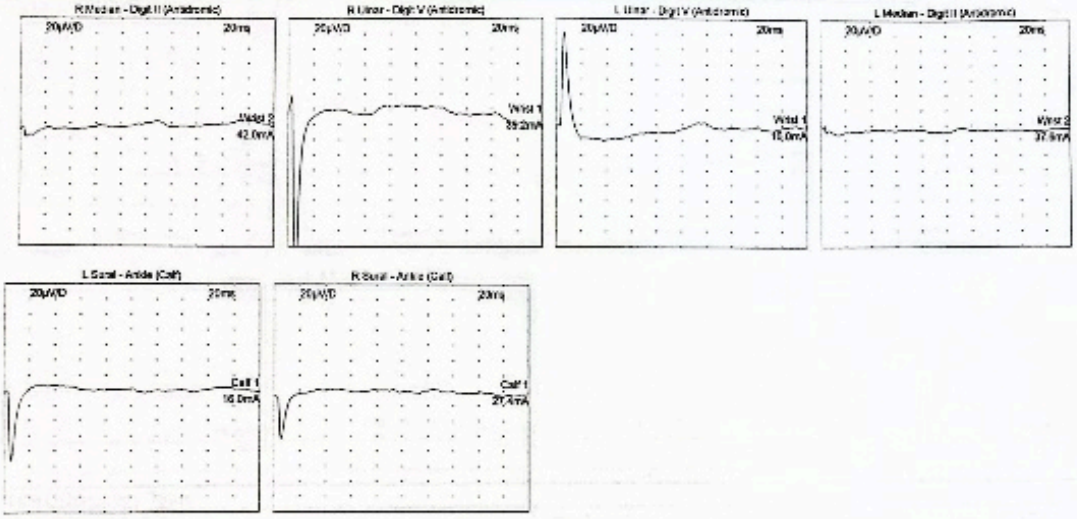
	0.00	2.00	**Sensory NCS** Nerve / Sites | Rec. Site | Onset Lat ms | Peak Lat ms | NP Amp µV | PP Amp µV | Segments | Distance mm | Velocity m/s L Median - Digit II (Antidromic) Wrist | Dig II | NR | NR | NR | NR | Wrist - Dig II | 130 | NR R Median - Digit II (Antidromic) Wrist | Dig II | NR | NR | NR | NR | Wrist - Dig II | 130 | NR L Ulnar - Digit V (Antidromic) Wrist | Dig V | NR | NR | NR | NR | Wrist - Dig V | 110 | NR R Ulnar - Digit V (Antidromic) Wrist | Dig V | NR | NR | NR | NR | Wrist - Dig V | 110 | NR L Sural - Ankle (Calf) Calf | Ankle | NR | NR | NR | NR | Calf - Ankle | 140 | NR R Sural - Ankle (Calf) Calf | Ankle | NR | NR | NR | NR | Calf - Ankle | 140 | NR **Motor NCS** Nerve / Sites | Muscle | Latency ms | Amplitude mV | Amp % % | Duration ms | Segments | Distance mm | Lat Diff ms | Velocity m/s L Median - APB Wrist | APB | 5.23 | 0.6 | 100.00 | 3.71 | Wrist - APB | 70 | | | Elbow | APB | 12.23 | 0.4 | 65.63 | 3.69 | Elbow - Wrist | 250 | 7.00 | 36 R Median - APB Wrist | APB | 4.58 | 1.0 | 100.00 | 3.92 | Wrist - APB | 70 | | | Elbow | APB | 10.69 | 0.8 | 77.38 | 4.54 | Elbow - Wrist | 260 | 6.10 | 43 L Ulnar - ADM Wrist | ADM | 2.83 | 4.1 | 100.00 | 6.35 | Wrist - ADM | 70 | | | B.Elbow | ADM | 8.46 | 3.1 | 76.25 | 6.17 | B.Elbow - Wrist | 260 | 5.63 | 46 A.Elbow | ADM | 9.65 | 2.7 | 66.78 | 6.88 | A.Elbow - B.Elbow | 80 | 1.19 | 67 R Ulnar - ADM Wrist | ADM | 2.98 | 4.9 | 100.00 | 6.19 | Wrist - ADM | 70 | | | B.Elbow | ADM | 6.71 | 3.3 | 67.42 | 7.31 | B.Elbow - Wrist | 260 | 3.73 | 70 A.Elbow | ADM | 9.17 | 3.3 | 67.26 | 6.87 | A.Elbow - B.Elbow | 80 | 2.46 | 33 median stimulation | ADM | 10.19 | 0.4 | 8.80 | 6.00 | median stimulation - A.Elbow | | 1.02 | | L Peroneal - EDB Ankle | EDB | NR | NR | NR | NR | Ankle - EDB | 80 | | | Fib head | EDB | NR | NR | NR | NR | Fib head - Ankle | | NR | | R Peroneal - EDB Ankle | EDB | NR | NR | NR | NR | Ankle - EDB | 80 | | | 2 of 3 Nerve / Sites | Muscle | Latency ms | Amplitude mV | Amp % % | Duration ms | Segments | Distance mm | Lat Diff ms | Velocity m/s Fib head | EDB | NR | NR | NR | NR | Fib head - Ankle | | NR | | L Tibial - AH Ankle | AH | 6.23 | 0.3 | 100.00 | 3.56 | Ankle - AH | 80 | | | Pop fossa | AH | 17.73 | 0.3 | 90.37 | 8.17 | Pop fossa - Ankle | 420 | 11.50 | 37 R Tibial - AH Ankle | AH | 5.48 | 0.3 | 100.00 | 4.83 | Ankle - AH | 80 | | | Pop fossa | AH | 16.46 | 0.3 | 102.50 | 7.69 | Pop fossa - Ankle | 420 | 10.98 | 38 	Performing 4-limb electrodiagnosis
	0.00	3.00-	انجام نشد.	Performing whole body PET scan
	0.00	2.00-	انجام نشد.	Performing genetic test for trinucleotide repeat

با در نظر گرفتن CPK بالا، وجود کاردیومیوپاتی اتساعی چهار بطنی و نمای NCS که در زیر نشان داده شده است و EMG که تغییرات نوروژنیک در عضلات دیستال اندام‌ها نشان داده.

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

Sensory NCS

Nerve / Sites	Rec. Site	Onset Lat ms	Peak Lat ms	NP Amp µV	PP Amp µV	Segments	Distance mm	Velocity m/s
L Median - Digit II (Antidromic)								
Wrist	Dig II	NR	NR	NR	NR	Wrist - Dig II	130	NR
R Median - Digit II (Antidromic)								
Wrist	Dig II	NR	NR	NR	NR	Wrist - Dig II	130	NR
L Ulnar - Digit V (Antidromic)								
Wrist	Dig V	NR	NR	NR	NR	Wrist - Dig V	110	NR
R Ulnar - Digit V (Antidromic)								
Wrist	Dig V	NR	NR	NR	NR	Wrist - Dig V	110	NR
L Sural - Ankle (Calf)								
Calf	Ankle	NR	NR	NR	NR	Calf - Ankle	140	NR
R Sural - Ankle (Calf)								
Calf	Ankle	NR	NR	NR	NR	Calf - Ankle	140	NR



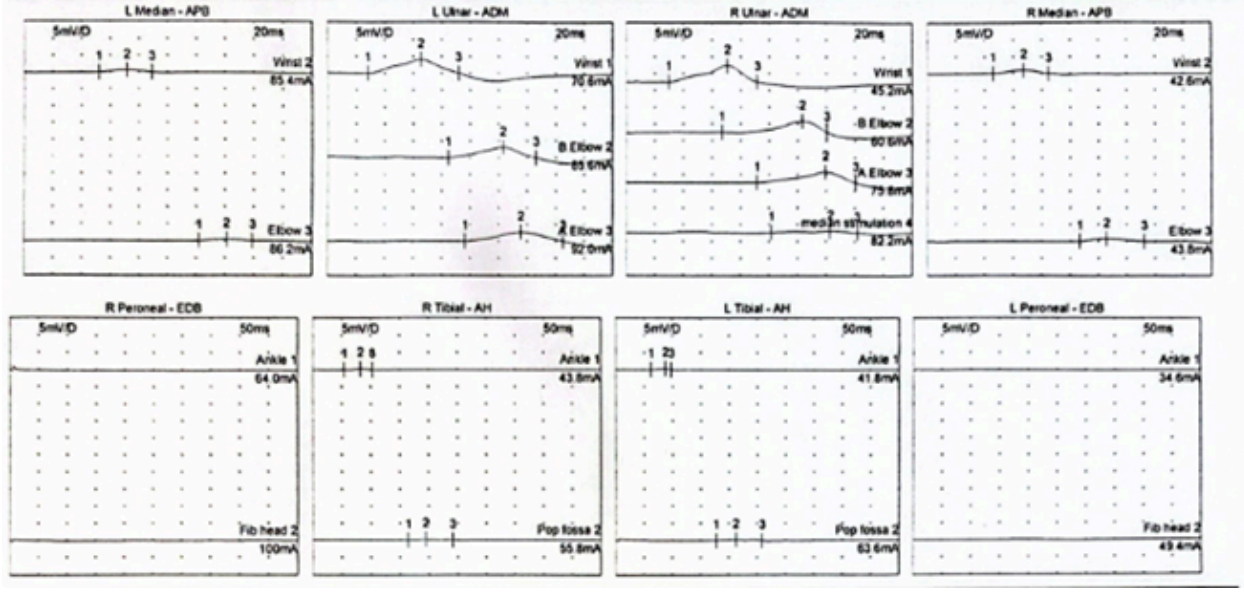
Motor NCS

Nerve / Sites	Muscle	Latency ms	Amplitude mV	Amp % %	Duration ms	Segments	Distance mm	Lat Diff ms	Velocity m/s
L Median - APB									
Wrist	APB	5.23	0.6	100.00	3.71	Wrist - APB	70		
Elbow	APB	12.23	0.4	65.63	3.69	Elbow - Wrist	250	7.00	36
R Median - APB									
Wrist	APB	4.58	1.0	100.00	3.92	Wrist - APB	70		
Elbow	APB	10.69	0.8	77.38	4.54	Elbow - Wrist	260	6.10	43
L Ulnar - ADM									
Wrist	ADM	2.83	4.1	100.00	6.35	Wrist - ADM	70		
B.Elbow	ADM	8.46	3.1	76.25	6.17	B.Elbow - Wrist	260	5.63	46
A.Elbow	ADM	9.65	2.7	66.78	6.88	A.Elbow - B.Elbow	80	1.19	67
R Ulnar - ADM									
Wrist	ADM	2.98	4.9	100.00	6.19	Wrist - ADM	70		
B.Elbow	ADM	6.71	3.3	67.42	7.31	B.Elbow - Wrist	260	3.73	70
A.Elbow	ADM	9.17	3.3	67.26	6.87	A.Elbow - B.Elbow	80	2.46	33
median stimulation	ADM	10.19	0.4	8.80	6.00	median stimulation - A.Elbow		1.02	
L Peroneal - EDB									
Ankle	EDB	NR	NR	NR	NR	Ankle - EDB	80		
Fib head	EDB	NR	NR	NR	NR	Fib head - Ankle		NR	
R Peroneal - EDB									
Ankle	EDB	NR	NR	NR	NR	Ankle - EDB	80		

CS Scanned with CamScanner

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

Nerve / Sites	Muscle	Latency ms	Amplitude mV	Amp % %	Duration ms	Segments	Distance mm	Lat Diff ms	Velocity m/s
Fib head	EDB	NR	NR	NR	NR	Fib head - Ankle		NR	
L Tibial - AH									
Ankle	AH	6.23	0.3	100.00	3.56	Ankle - AH	80		
Pop fossa	AH	17.73	0.3	90.37	8.17	Pop fossa - Ankle	420	11.50	37
R Tibial - AH									
Ankle	AH	5.48	0.3	100.00	4.83	Ankle - AH	80		
Pop fossa	AH	16.46	0.3	102.50	7.69	Pop fossa - Ankle	420	10.98	38



اولویت تشخیصی شما چیست؟

(محدودیت انتخاب: 1 گزینه – انتخاب گزینه غلط، نمره منفی دارد)

گزینه	بازخورد	نمره انتخاب	عدم انتخاب	مرگ
۱- Huntington disease like 2 ۲- مک لود ۳- کره آکانتوسیتوز		0.00	0.00	
۱- مک لود ۲- کره آکانتوسیتوز ۳- Huntington disease like 2		2.00	0.00	
۱- بیماری ویلسون ۲- مک لود ۳- Huntington disease like 2		1.00-	0.00	

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB

۱- Huntington disease like 2 ۲- کره آکانتوسیتوز ۳- مک لود		1.00-	0.00	

برای کاهش علایم بیمار، کدام‌یک از داروهای زیر را می‌توان تجویز کرد؟

(بدون محدودیت در انتخاب گزینه‌ها – انتخاب گزینه غلط، نمره منفی دارد)

گزینه	بازخورد	نمره انتخاب	عدم انتخاب	مرگ
Aripiprazole	درکاهش تیک و کره بیمار موثر است.	2.00	0.00	
Trihexyphenidyl	می تواند باعث بدتر شدن علایم شود	2.00-	0.00	
Tetrabenazine	درکاهش تیک و کره بیمار موثر است.	2.00	0.00	
Levodopa-carbidopa	می تواند باعث بدتر شدن علایم شود	3.00-	0.00	
propranolol	در درمان علایم بیمار جایگاهی ندارد.	1.00-	0.00	

dibateb.net | Board & Promotion exam archive DIBATEB