

نورولوژی

مرد ۵۸ ساله‌ای به علت ضعف پیشرونده عضلانی از ۳ سال قبل مراجعه نموده است. بیمار درد ندارد. ضعف بیمار از اندام تحتانی شروع شده و شدت آن در سمت راست بیشتر است. به مرور ضعف اندام‌های فوقانی و آتروفی عضلات ساعد هم اضافه شده و اختلال بلع نسبت به جامدات پیدا نموده است.

PMH: Vitiligo, HTN, Hyperlipidemia, IHD

Drug History: Valsartan, Hydrochlorothiazide, Rosuvastatin

Exam: Bifacial weakness

Muscle Force:

	Arm Abduction	Elbow Flex	Elbow extension	FDI	APB	Flexor pollicis Longus
RT	۵	۳	۴	۴	۵	۲
LT	۵	۴	۴+	۳	۵	۳

	Hip flexors	Knee Ext	Knee flex	Ankle Dorsi	Ankle Plantar
RT	۴	۳	۴	۴	۵
LT	۴	۴-	۴	۴+	۵

DTR generally 1+, Lt Knee jerk 0, sensory exam normal

سوال: در برخورد اولیه با این بیمار، کدامیک از بررسی‌های زیر را درخواست می‌کنید؟

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

آزمون: 13_بیماری‌های مغز و اعصاب_PMP	مدت آزمون: 10
--------------------------------------	---------------

گزینه	بازخورد	نمره انتخاب	عدم انتخاب	مرگ
Serum CK	762 (NI <175)	3.00	0.00	
Echocardiography	انجام نشد	1.00-	0.00	
Pulmonary Function test	FVC 73% FEV1: 78%	0.00	0.00	
AChR-Ab	انجام نشد	2.00-	0.00	

	0.00	1.00-	انجام نشد	Paraneoplastic Panel
	0.00	3.00	Normal NCS, EMG shows fibs and PSWs, mixed myopathic and neurogenic MUAPs involving cervical, thoracic and lumbar myotomes	EMG-NCS
	0.00	2.00-	انجام نشد	Chest & Abdominal CT
	0.00	0.00	به عنوان اقدام اولیه اندیکاسیون ندارد	Serum protein electrophoresis

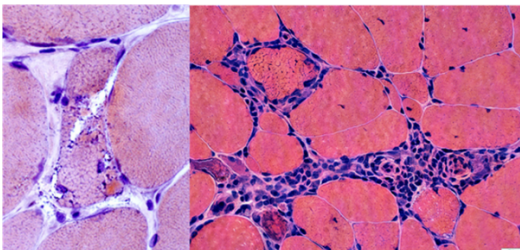
در بررسی‌های انجام شده، نتایج به شرح زیر می باشد:

Serum CK 762

EMG-NCS: Normal NCS, EMG shows fibs and PSWs, mixed myopathic and neurogenic MUAPs involving cervical, thoracic and lumbar myotomes

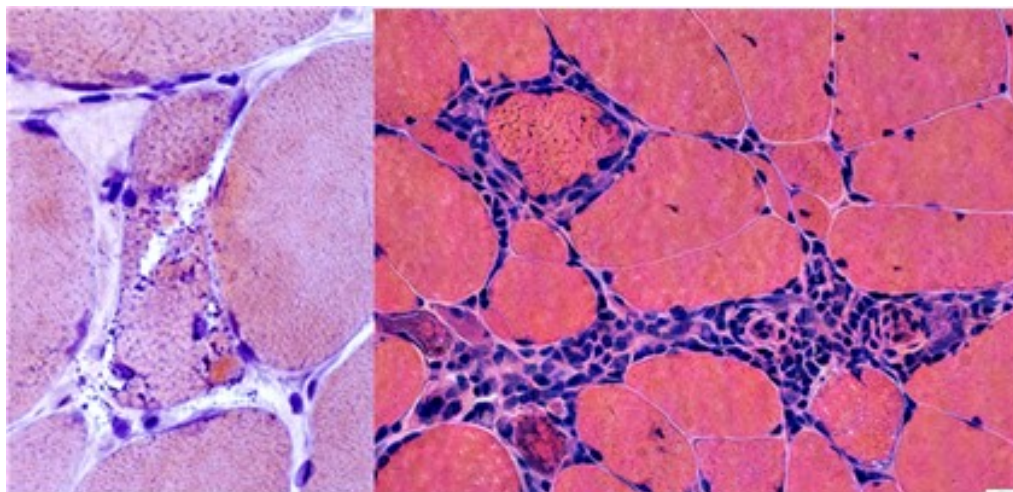
سوال: در قدم بعدی، کدامیک از اقدامات زیر را انجام می‌دهید؟

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

مرگ	عدم انتخاب	نمره انتخاب	بازخورد	گزینه
	0.00	2.00	Helpful for diagnosis and also for selecting muscle for biopsy	Muscle MRI
	0.00	2.00-	انجام نشد	Cervical MRI
	0.00	3.00	 Necrosis and myophagocytosis, Inflammation with partial invasion of non-necrotic fibers, rimmed vacuoles, ragged-red fibers, COX negative fibers, MHC-1 upregulation were also seen.	Muscle biopsy
	0.00	3.00-	انجام نشد	Whole body PET-CT
	0.00	3.00-	انجام نشد	Genetic testing
	0.00	1.00	Negative	Myositis panel

برای بیمار بیوپسی از عضله بای سپس چپ انجام شد که در زیر به همراه توضیحات ملاحظه می کنید.

Necrosis and myophagocytosis, Inflammation with partial invasion of non-necrotic fibers, rimmed vacuoles, ragged-red fibers, COX- fibers, MHC-1 upregulation were seen



سوال: در قدم بعدی، کدامیک از اقدامات زیر را انجام می دهید؟

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

گزینه	بازخورد	نمره انتخاب	عدم انتخاب	مرگ
قطع رزواستاتین	ضرورتی ندارد	1.00-	0.00	
high dose corticosteroids	ضعف بیمار را تشدید می کند	2.00-	0.00	
Rituximab	اندیکاسیون ندارد	3.00-	0.00	
Rehabilitation	موثر است	3.00	0.00	
Cricopharyngeal myotomy	برای دیسفاژی در بعضی از بیماران کمک کننده است.	2.00	0.00	
Gait assistive devices	مفید است	1.00	0.00	