مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

مغز و اعصاب کودکان (تعداد 102)

---

۱ **کودک 7 ساله‌ای به علت تشنج‌های مکرر، پسرفت تکاملی و کاهش حدت بینایی ارجاع شده است. در معاینه اسپاسم اندام‌ها و هیپوتونی تنه به همراه آتروفی اپتیک دوطرفه مشهود است. MRI مغز آتروفی منتشر را نشان می‌دهد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) Niemann-Pick type C
۲) Gaucher disease type III
۳) Pelizaeus-Merzbacher disease
۴) Neuronal Ceroid Lipofuscinoses

---

۲ **کودک ۷ ساله به دلیل چندین دوره درد و گرفتگی عضلانی شدید متعاقب دویدن و بازی به کلینیک اعصاب کودکان ارجاع داده شده است. در آخرین حمله، ادرار او به رنگ قهوه‌ای تیره درآمده است. معاینه بین حملات طبیعی است و علائم حرکتی یا ضعف دائمی ندارد. سطح کراتین کیناز (CK) پایه او بین حملات، 1000 IU/L گزارش شده است. کدام‌یک از گزینه‌های زیر، محتمل‌ترین تشخیص و بهترین گام تشخیصی تأییدی بعدی است؟**

۱) McArdle Disease / GSD V؛ Forearm nonischemic exercise test
۲) Carnitine Palmitoyltransferase II Deficiency / CPT II؛ بیوپسی عضلانی
۳) Pompe Disease / GSD II؛ اندازه‌گیری فعالیت آنزیم اسید آلفا-گلوکوزیداز (GAA)
۴) PFK deficiency / GSD VII؛ بیوپسی عضلانی و اندازه‌گیری گلیکوژن

---

۳ **کودکی با علائم بیش‌فعالی ارجاع شده؛ در شرح حال، مادر ذکر می‌کند که در خواب گاهی جیغ می‌زند و حرکات دست و پا دارد. کدام‌یک از اقدامات زیر در این کودک ضرورت کمتری دارد؟**

۱) پلی سومنوگرافی
۲) نوار مغز در خواب
۳) ارزیابی شنوایی و بینایی
۴) تست‌های متابولیک

---

۴ **کودک 7 ساله به علت آتاکسی ارجاع شده. در معاینه تست Romberg غیر طبیعی است و rapid alternating movement مختل است و dysdiadochokinesia دارد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) تومور مخچه
۲) کمبود ویتامین B12
۳) نوروپاتی محیطی
۴) کمبود ویتامین E

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۵ **کودک 3 ساله‌ای را به علت تب و تشنج (3 دقیقه) در بخش بستری نموده‌اند. در معاینه، تب قطع شده و حال عمومی خوب است. در هنگام ترخیص، چه پیشنهادی به والدین دارید؟**

۱) با توجه به احتمال بروز بالای تکرار تب و تشنج طولانی، دیازپام رکتال در هنگام تشنج بعدی استفاده نمایند.

۲) به‌طور مداوم، مراقبت تب کودک را انجام دهند و بلافاصله از شروع تب، از ضد تب استفاده نمایند.

۳) غیر از آموزش به والدین، نیاز به اقدامی نیست.

۴) از دیازپام پروفیلاکسی خوراکی در شروع تب استفاده نمایند.

---

۶ **کودک ۳ ساله‌ای را با کاهش سطح هوشیاری نزد شما آورده‌اند. در شرح حال، وی در منزل مادربزرگ بوده که داروهای متنوعی را مصرف می‌کرده است. پس از ارزیابی‌های اولیه و نتیجه قند خون نرمال، کدام اقدام در زمان کمتر می‌تواند راهنمای تشخیصی باشد؟**

۱) انجام تست‌های اختصاصی داروهای در دسترس کودک

۲) بررسی مو از نظر تست مسمومیت

۳) بررسی MRS مغز از نظر تجمع مواد سمی

۴) انجام الکتروآنسفالوگرافی

---

۷ **کودک ۸ ساله‌ای با حرکات غیرارادی کره‌ای فرم همراه با بی‌ثباتی خلقی مراجعه می‌کند. سابقه عفونت گلو دارد. در معاینه فیزیکی، هیچ نشانه‌ای از آرتریت یا ضایعات جلدی دیده نمی‌شود. اقدام الزامی در این بیمار کدام است؟**

۱) MRI مغز با کنتراست

۲) اکوکاردیوگرافی

۳) کشت مجدد گلو

۴) اندازه‌گیری ASO

---

۸ **کودک ۵ ساله‌ای که یک ماه قبل به دلیل انسفالیت هرپس سیمپلکس (HSE) تحت درمان کامل قرار گرفته و با بهبودی نسبی ترخیص شده بود، مجدداً با علائم جدید شامل حرکات کره‌آتتوز، بی‌قراری شدید و توهمات بینایی به اورژانس ارجاع داده می‌شود. فعلاً تب ندارد، اما دچار افت سطح هوشیاری شده است. محتمل‌ترین علت بازگشت علائم عصبی در این بیمار چیست؟**

۱) عود مجدد تکثیر ویروس هرپس در لوب تمپورال

۲) تولید اتوآنتی‌بادی علیه آنتی‌ژن‌های سطحی نورون (Anti-NMDAR)

۳) بروز پاسخ ایمنی علیه آنتی‌ژن‌های داخل سلولی (Onconeural)

۴) ایجاد انسفالومیلیت حاد منتشر (ADEM) ناشی از واکنش متقاطع ویروسی

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۹ **کودک 8 ساله‌ای به علت سرگیجه شدید همراه با تهوع و استفراغ از سه روز قبل نزد پزشک آورده شده است. سرگیجه با حرکات سر تشدید می‌شود و بیمار بیشتر تمایل به دراز کشیدن دارد. شنوایی بیمار نرمال است، ولی نیستاگموس خفیف دارد. کدام تشخیص، بیشتر مطرح است؟**

۱) Vestibular Migraine
۲) Vestibular Neuritis
۳) Seizure Disorder
۴) Meniere Disease

---

۱۰ **کودک ۴/۵ ساله‌ای را با تشنج‌های مکرر GTC و میوکلونیک به درمانگاه آورده‌اند. تشنج‌ها از ۶ ماهگی به‌دنبال واکسن آغاز شده و در ابتدا با تشخیص FS اقدامی نشده، ولی مرتباً با تب و واکسن و در حمام تکرار می‌شده است. ۱۸ ماهگی راه افتاده و هم‌اکنون کلمه می‌گوید. تا به حال به داروهای فنوباربیتال و والپروات و توپیرامات و کلوبازام و زونیزامید مقاوم بوده است. مناسب‌ترین اقدام درمانی کدام است؟**

۱) درمان با پالس متیل پردنیزولون
۲) استفاده از دستگاه VNS
۳) درمان با رژیم کتوژنیک
۴) کورپوس کالوزوتومی

---

۱۱ **پاسخ به درمان در بیماران مبتلا به SMA کلاسیک بیش از همه به کدام عامل وابسته است؟**

۱) شروع هرچه زودتر درمان
۲) تعداد کپی‌های ژن SMN2
۳) انتخاب درمان (شامل درمان خوراکی، تزریقی یا ژن‌درمانی)
۴) نوع جهش ژنتیک

---

۱۲ **نوجوان ۱۵ ساله‌ای به علت سرگیجه و احساس سبکی سر هنگام برخاستن از صندلی مراجعه کرده است. معاینه قلبی و نورولوژیک طبیعی است. فشار خون در حالت خوابیده 120/75 mmHg و ضربان قلب 75 در دقیقه است. سه دقیقه پس از ایستادن، فشار خون به 95/60 mmHg و ضربان قلب به 85 بر دقیقه می‌رسد. کدام تشخیص محتمل‌تر است؟**

۱) Orthostatic Hypotension
۲) Familial Dysautonomia
۳) Vasovagal Syncope
۴) Cardiomyopathy

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۱۳ **در کدام‌یک از میوپاتی‌های زیر، احتمال جهش در ژن RYR1 و استعداد ابتلا به Malignant Hyperthermia بیشتر است؟**

۱) Nemaline
۲) Fiber-Type Disproportion
۳) Myotubular
۴) Central Core

---

۱۴ **در یک پسر ۵ ساله با فنوتیپ بالینی دوشن و افزایش واضح CK، برای تشخیص ژنتیکی بیماری آزمایش درخواست می‌شود. اولین روش تشخیص ژنتیک مولکولی کدام است؟**

۱) MLPA
۲) WES
۳) PCR
۴) WGS

---

۱۵ **نوزادی ۱۲ ساعت پس از تولد، دچار ضعف عضلات و قدرت مکیدن شده است؛ مادر سابقه میاستنی گراویس داشته، لیکن در حال حاضر در Remission است. کدام گزینه در ارتباط با این مورد صحیح است؟**

۱) انتقال بیماری به نوزاد به طریق ژنتیک است.
۲) ابتلای نوزاد فقط در حالتی رخ می‌دهد که بیماری مادر طی بارداری فعال باشد.
۳) علت بروز علایم در نوزاد انتقال آنتی‌بادی ضد استیل کولین یا Musk از طریق جفت است.
۴) نیاز به درمان ندارد و خودبه‌خود ظرف دو ماه بهبود می‌یابد.

---

۱۶ **کودک ۶ ساله مبتلا به میاستنی مادرزادی (CMS) ناشی از جهش DOK7 است. پس از شروع پیریدوستیگمین، ضعف عضلانی بیمار بدتر شده است. مناسب‌ترین اقدام درمانی کدام است؟**

۱) افزایش دوز پیریدوستیگمین
۲) اضافه کردن پردنیزولون
۳) تغییر دارو به سالبوتامول یا افدرین
۴) تجویز ایمونو گلوبولین وریدی

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۱۷ **پسر ۸ ساله‌ای با ضعف پیشرونده اندام‌های تحتانی و سپس اندام‌های فوقانی با تشخیص گیلن باره (GBS) بستری شده است. بیمار طی هفته سوم بهبودی نسبی نشان داده، اما در هفته پنجم، مجدداً دچار ضعف پیشرونده شده است. در معاینه، ضعف پروگزیمال و دیستال همراه با آرفلکسی وجود دارد. الکترودیاگنوستیک، طولانی شدن NCV همراه با Conduction Block را نشان می‌دهد. تفسیر و اقدام مناسب بعدی کدام است؟**

۱) تشخیص همچنان GBS است و تنها توانبخشی برای بیمار توصیه می‌شود.
۲) تشخیص CIDP مطرح است و بیمار نیازمند درمان طولانی‌مدت به‌عنوان CIDP است.
۳) ارزیابی و پیگیری بیشتر برای تعیین تشخیص قطعی ضروری است.
۴) تشخیص CIDP قطعی است و درمان اختصاصی آن باید آغاز شود.

---

۱۸ **شیرخوار ۴ ماهه‌ای به علت هیپوتونی از بدو تولد مورد ارزیابی قرار می‌گیرد. در معاینه، کودک هوشیار است و تماس چشمی و حرکات چشمی طبیعی دارد. ضعف عضلات پروگزیمال و دیستال وجود دارد. رفلکس‌های وتری کاهش‌یافته هستند، اما فاسیکولاسیون دیده نمی‌شود. سطح CK طبیعی است. کدام تشخیص محتمل‌تر است؟**

۱) Congenital Myopathy
۲) SMA Type I
۳) Congenital Muscular Dystrophy
۴) Prader–Willi Syndrome

---

۱۹ **دختر ۷ ساله با دیستونی اندام تحتانی مراجعه نموده است. علایم در طول روز تشدید و پس از خواب شبانه کاهش می‌یابد؛ ام‌ارآی مغز، طبیعی است. کدام گزینه درمانی مناسب‌تر است؟**

۱) تری هگزفنیدیل
۲) تترابنازین
۳) لودوپا/کاربی دوپا
۴) بوتولینوم توکسین

---

۲۰ **کودک ۷ ساله‌ای که دچار آسیب مغزی تروماتیک (Traumatic Brain Injury; TBI) شده است، جهت شروع برنامه توانبخشی مورد ارزیابی قرار می‌گیرد. کدام راهبرد برای شروع برنامه توانبخشی مناسب‌تر است؟**

۱) توانبخشی چندتخصصی پس از تثبیت وضعیت بالینی، با مشارکت خانواده و متناسب با آمادگی بیمار، در اولین فرصت ممکن آغاز شود
۲) توانبخشی چندتخصصی به‌صورت همزمان صرف‌نظر از زمان
۳) در هر شرایط بالینی، شروع زودرس توانبخشی لازم است؛ همزمان با آن، اقدامات درمانی آغاز شود
۴) طراحی توانبخشی عمدتاً بر اساس شدت آسیب در MRI برنامه‌ریزی می‌شود

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۲۱ **شیرخوار ۸ ماهه‌ای با حملات مکرر کج‌شدن سر به یک سمت مراجعه می‌کند. هر حمله چند ساعت تا یک روز طول می‌کشد و گاهی با رنگ‌پریدگی، استفراغ و بی‌قراری همراه است. کودک بین حملات کاملاً طبیعی است و EEG حین حمله نیز یافته غیرطبیعی ندارد. مادر بیمار مبتلا به میگرن است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) تورتیکولی عضلانی غیرپیشرونده مادرزادی
۲) دیستونی ناشی از داروها
۳) ضایعه حفره خلفی جمجمه
۴) تورتیکولی حمله‌ای خوش‌خیم شیرخوارگی

---

۲۲ **پسر ۵ ساله‌ای با اپیزودهای کوتاه، مکرر و غیرارادی خنده مکانیکی، بدون احساس شادی متناسب، مراجعه کرده است. حملات به داروهای ضدتشنج پاسخ کافی نداده‌اند. کودک همچنین نشانه‌های بلوغ زودرس دارد و MRI یک ضایعه در ناحیه هیپوتالاموس نشان می‌دهد. کدام ارتباط آناتومیک–بالینی صحیح‌تر است؟**

۱) هامارتوم داخل‌هیپوتالاموسی بیشتر با تشنج ژلاستیک ارتباط دارد.
۲) هامارتوم پاراهیپوتالاموسی بیشتر موجب صرع ژلاستیک مقاوم می‌شود.
۳) هامارتوم پایه‌دار معمولاً با صرع مقاوم و بدون بلوغ زودرس همراه است.
۴) محل قرارگیری هامارتوم ارتباطی با تظاهر بالینی آن ندارد.

---

۲۳ **پسر ۵ ساله‌ای با تکامل طبیعی، هنگام خواب دچار تهوع، استفراغ، رنگ‌پریدگی و انحراف تونیک چشم‌ها به سمت راست می‌شود. سطح هوشیاری در ابتدای حمله حفظ شده است، اما پس از چند دقیقه کاهش می‌یابد. حمله حدود ۲۵ دقیقه ادامه یافته و سپس خودبه‌خود متوقف می‌شود. EEG خواب تخلیه‌های اپی‌لپتی‌فرم چندکانونی با غلبه اکسیپیتال نشان می‌دهد. بیمار طی یک سال گذشته، فقط یک حمله مشابه داشته است. مناسب‌ترین برنامه درمانی کدام است؟**

۱) شروع درمان روزانه با گاباپنتین به‌علت طولانی بودن حمله
۲) تجویز بنزودیازپین متناوب به‌عنوان داروی نجات برای حملات طولانی
۳) شروع اتوسوکسیماید برای پیشگیری از حملات بعدی
۴) شروع درمان ترکیبی با والپروات و لووتیراستام

---

۲۴ **نوزاد ترم ۳ روزه‌ای با معاینه عصبی طبیعی، دچار حملات مکرر و کلیشه‌ای می‌شود که با افزایش تون عضلانی و آپنه کوتاه آغاز شده و سپس حرکات کلونیک صورت و اندام‌ها ظاهر می‌شوند. پدر و عموی بیمار نیز در نخستین هفته زندگی تشنج‌هایی با سیر خودمحدودشونده داشته‌اند. مناسب‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) SeLNE
۲) SeLFNE
۳) EME
۴) EIDEE

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۲۵ **شیرخوار ۸ ماهه مبتلا به IESS پس از ۱۴ روز درمان هورمونی، از نظر والدین دیگر اسپاسم قابل مشاهده‌ای ندارد. برای اطمینان از پاسخ کامل درمانی، مناسب‌ترین اقدام بعدی کدام است؟**

۱) پذیرش گزارش والدین به‌عنوان اثبات بهبودی کامل و عدم پیگیری EEG

۲) انجام EEG کوتاه در بیداری، بدون ثبت خواب

۳) EEG طولانی‌تر شامل حداقل یک چرخه خواب–بیداری

۴) ادامه درمان بدون ارزیابی EEG تا پایان شش ماه

---

۲۶ **دختر ۱۰ ساله‌ای با حملات فوکال همراه با اختلال آگاهی و اتوماتیسم‌های دهانی مراجعه کرده است. EEG بین‌حمله‌ای، کندی و کاهش ولتاژ پایدار در ناحیه تمپورال چپ همراه با اسپایک‌های پلئومورفیک در همان محل نشان می‌دهد. این الگوی EEG بیش از همه مؤید کدام وضعیت است؟**

۱) وجود یک ضایعه ساختاری کانونی اپی‌لپتوژن

۲) صرع ابسانس آتیپیک دوران کودکی

۳) صرع فوکال خودمحدودشونده با پیش‌آگهی مطلوب

۴) یک پدیده فیزیولوژیک وابسته به خواب

---

۲۷ **کودک ۲ ساله‌ای با تأخیر تکاملی و چند نوع تشنج فوکال، از جمله حملات کلونیک متناوب اندام‌ها، بستری شده است. EEG بین‌حمله‌ای، کندی منتشر زمینه و اسپایک‌های متعدد با مورفولوژی متغیر در هر دو نیمکره نشان می‌دهد. کدام گزینه مناسب‌تر است؟**

۱) به‌دلیل فوکال‌بودن حملات، فقط داروهای دارای طیف اثر محدود بر تشنج‌های فوکال مناسب‌اند.

۲) طبیعی بودن عملکرد منتشر مغز را می‌توان بر اساس فوکال بودن حملات نتیجه گرفت.

۳) به‌دلیل احتمال صرع خودمحدودشونده، درمان روزانه معمولاً ضرورتی ندارد.

۴) به‌علت انسفالوپاتی منتشر، یک داروی ضدتشنج وسیع‌الطیف انتخاب مناسب‌تری است.

---

۲۸ **در فیزیولوژی مغز نوزاد، فعال‌شدن گیرنده‌های GABA-A، برخلاف مغز بالغ، ممکن است اثر دپلاریزان داشته باشد. علت اصلی این پدیده کدام است؟**

۱) برداشته‌شدن بلوک منیزیمی گیرنده NMDA

۲) تفاوت تکاملی گرادیان الکتروشیمیایی کلر و بیان ناقل‌های کاتیون–کلر

۳) افزایش خروج یون پتاسیم از طریق کانال‌های وابسته به ولتاژ

۴) کاهش نفوذپذیری غشای نورون نسبت به یون سدیم

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۲۹ **شیرخوار ۵ ماهه‌ای با صاف‌شدن یک‌طرفه ناحیه پس‌سری مراجعه کرده است. کودک بیشتر اوقات به پشت و با سر چرخیده به یک سمت می‌خوابد. در معاینه، برجستگی در امتداد درزهای جمجمه‌ای لمس نمی‌شود و شواهدی از بسته‌شدن زودرس درزها وجود ندارد. مناسب‌ترین اقدام درمانی اولیه کدام است؟**

۱) کرانیکتومی پارشیال
۲) شروع فوری درمان کاهنده فشار داخل جمجمه
۳) تغییر وضعیت سر و توانبخشی زودهنگام
۴) بازسازی جراحی درز لامبدوئید

---

۳۰ **شیرخوار 9 ماهه با تأخیر تکامل و اسپاسم شیرخوارگی مورد بررسی قرار می‌گیرد. در آزمایش ژنتیک دوپلیکاسیون ژن FOXG1 ملاحظه می‌گردد. کدام گزینه در مورد ایشان صحیح است؟**

۱) تشنج شیرخوار به ACTH پاسخ خوبی می‌دهد.
۲) علیرغم درمان به سندروم لنوکس مبدل می‌گردد.
۳) در ام‌آرآی مغز آتروفی شایع است.
۴) میکروسفالی شایع است.

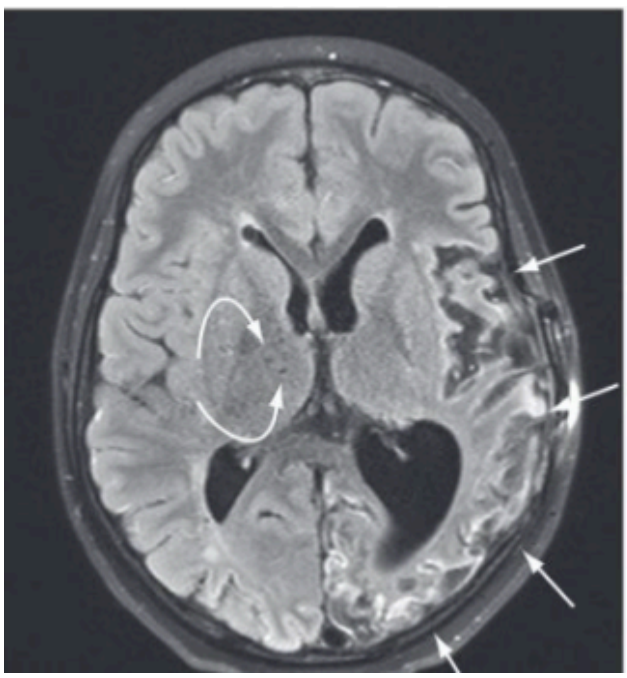
---

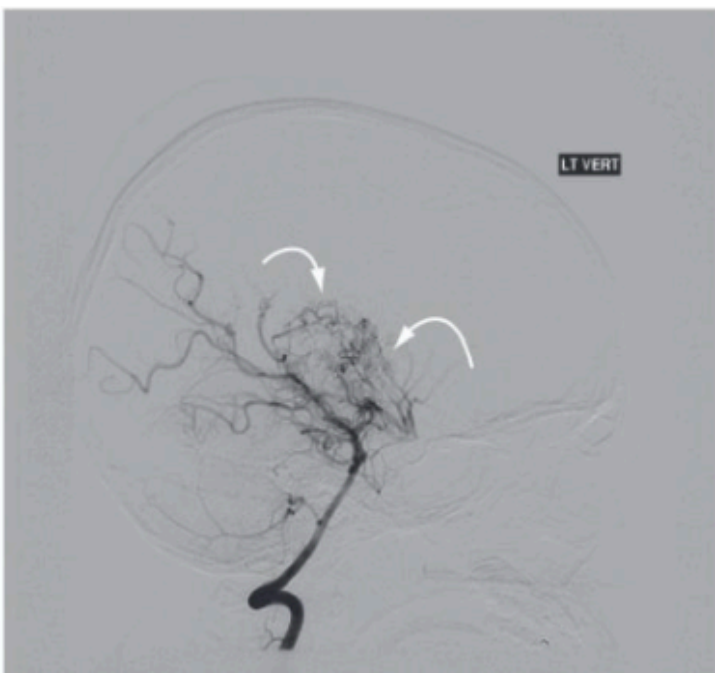
۳۱ **پسر 3 ساله‌ای به‌علت اختلال در راه رفتن تحت بررسی قرار می‌گیرد. در معاینه، ضعف عضلات پروکسیمال و فقدان رفلکس‌های وتری عمقی مشهود است. در بررسی ژنتیک حذف هوموزیگوت اگزون 7 در ژن SMN1 و وجود سه کپی از ژن SMN2 گزارش می‌شود. عیار آنتی‌بادی ضد AAV9 بالای 1:50 است. کدام درمان توصیه نمی‌گردد؟**

۱) Nusinersen intrathecal
۲) Onasemnogene abeparvovec
۳) Oral Risdiplam
۴) Occupational Therapy

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۳۲ **پسر 10 ساله‌ای با سابقه کم‌خونی داسی‌شکل دچار استروک راجعه شده است. ام‌آرآی انجام‌شده را ملاحظه می‌فرمایید. کدام تشخیص مطرح است؟**





۱) Rasmussen Encephalitis
۲) MELAS
۳) Transient Cerebral Angiopathy
۴) Moyamoya Arteriopathy

---

۳۳ **دختر 4 ساله‌ای در طی ابتلا به اوتیت و ماستوییدیت یک‌طرفه، دچار سردرد، لتارژی و استفراغ شده است. در معاینه پارزی یک‌طرفه عصب شش و ادم پاپی دارد. در سی‌تی‌اسکن ضایعه فضاگیر ملاحظه نشده است. در پونکسیون لومبار، فشار مایع مغزی نخاعی بالاست، ولی گلبول‌های سفید، قند و پروتئین طبیعی است. با توجه به محتمل‌ترین تشخیص، کدام درمان علاوه بر آنتی‌بیوتیک توصیه می‌شود؟**

۱) درمان ضد انعقاد
۲) پالس کورتیکواستروییید
۳) ایمونوگلوبولین وریدی
۴) ریتوکسیمب

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۳۴ **پسر 8 ساله‌ای دچار تشنج‌های مکرر و کوتاه شبانه شده است. تشنج‌ها در خواب و به صورت نشستن ناگهانی و حالت خزیدن است که کمتر از یک دقیقه طول می‌کشد. ام‌آرآی با پروتکل صرع، طبیعی است. کدام ژن مسئول است؟**

۱) SCN1A
۲) GRIN2A
۳) KCNT1
۴) KCTD7

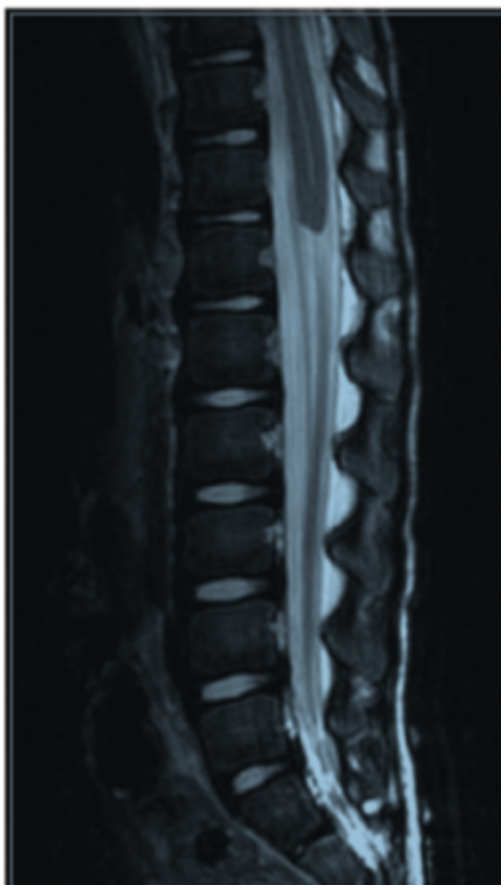
---

۳۵ **پسر 5 ساله‌ای سابقه دوبار تشنج در خواب در سه سالگی داشته است و از آن زمان تا کنون، با درمان تک‌دارویی، تشنج رخ نداده است. ام‌آرآی مغز و آخرین نوار مغز، طبیعی است. کدام اقدام را انجام می‌دهید؟**

۱) طی یک تا سه ماه، دارو کاهش دوز داده شده و قطع می‌شود.
۲) طی نه تا دوازده ماه، دارو کاهش دوز داده شده و قطع می‌شود.
۳) طی نه ماه، دارو کاهش دوز داده شده و در صورت طبیعی بودن نوار مغز در آن زمان قطع می‌شود.
۴) با توجه به سن پایین شروع تشنج و ریسک عود، حداقل تا یکسال دیگر دارو ادامه می‌یابد.

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۳۶ ام‌آرآی جنین بیست و چهار هفته را برای مشاوره ملاحظه می‌فرمایید. کدام تشخیص مطرح است؟



۱) Spinal Cord lipoma
۲) Sacral Agenesis
۳) Lumbar Meningocele
۴) Dermal Sinus Tract

۳۷ پسر ۵ ساله‌ای با آتاکسی پیشرونده از ۳ سالگی ارجاع شده است، در معاینه دیزارتری، فقدان رفلکس‌های وتری و آپراکسی اوکولوموتور مشاهده شد. در تست الکترودیاگنوز شواهد peripheral neuropathy وجود دارد. MRI مغز یافته اختصاصی نشان نمی‌دهد. آزمایش‌ها نشانگر هیپوآلبومینمی است. کدام اقدام درمانی، بیشترین ارتباط را با اختلال زمینه‌ای این بیمار دارد؟

۱) High-dose vitamin E supplementation
۲) Intravenous immunoglobulin replacement
۳) L -carnitin supplementation
۴) Coenzyme Q10 supplementation

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۳۸ **نوجوان 16 ساله‌ای به‌علت سردردهای شدید یک‌طرفه خصوصاً اطراف چشم به‌مدت 20 تا 30 دقیقه که هر دو سه ساعت در طول روز تکرار می‌شود، مراجعه کرده است. هنگام سردرد، اشک‌ریزش و رینوره هم وجود دارد. با توجه به تشخیص، تجویز کدام دارو در درمان مؤثرتر است؟**

۱) Gabapentin
۲) Verapamil
۳) Indomethacin
۴) propranolol

---

۳۹ **دختر 15 ساله‌ای با میوکلونوس، تشنج‌های جنرالیزه، سابقه کاهش شنوایی، علائم درگیری مخچه و لیپوم تنه در کلینیک اعصاب تحت بررسی است. سابقه خانوادگی مادری مثبت است. بیمار به علت ابتلا به دیابت ملیتوس تحت درمان با انسولین نیز می‌باشد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) MELAS
۲) MERRF
۳) LHON
۴) KSS

---

۴۰ **بروز کدام یافته در بیماران Congenital disorders of glycosylation (CDG) کمتر قابل انتظار است؟**

۱) Cardiomyopathy
۲) Focal lipoatrophy
۳) Retinitis pigmentosa
۴) Precocious puberty

---

۴۱ **شیرخوار 2 ماهه را به علت حرکات غیرطبیعی چشم نزد شما آورده‌اند. مادر ذکر می‌کند که گهگاه کودک چشم را به داخل و یا خارج لوچ می‌کند و هر از گاهی، وقتی از خواب بیدار می‌شود، چشم‌ها را بالا می‌برد. در سابقه تولد و نوزادی نکته مثبتی ندارد و معاینه تکامل طبیعی است. بهترین اقدام کدام است؟**

۱) نوار مغز
۲) سونوگرافی مغز
۳) ام ار آی مغز
۴) اقدام خاصی لازم نیست

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۴۲ **در کودک مبتلا به سندرم Tourette و ADHD، کدام‌یک از درمان‌های زیر مناسب‌تر است؟**

۱) clonidine
۲) risperidone
۳) pimozide
۴) pimozide + Ritalin

---

۴۳ **پسر 5 ساله را به علت حملاتی که در خواب اتفاق می‌افتد، ارجاع داده‌اند. والدین ذکر می‌کنند که بیمار با گریه از خواب بیدار می‌شود، چهره برافروخته و وحشت‌زده دارد، مردمک‌ها گشاد و ضربان قلب تند است، به صحبت‌های والدین پاسخ نمی‌دهد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) focal epilepsy
۲) night terror
۳) night mere
۴) confusional arousal

---

۴۴ **بیماری به دلیل تومور تحت درمان با vincristine و cisplatin و استروئید می‌باشد. در حین درمان دچار افت شنوایی شده است. کدام‌یک از اقدامات زیر مناسب‌تر است؟**

۱) قطع vincristine
۲) تجویز ویتامین B2
۳) تجویز سدیم تیو سولفات
۴) درمان با IVIG

---

۴۵ **پسر 10 ساله به‌علت ضعف یک‌طرفه (نیمه چپ) به صورت حاد ارجاع شده؛ در بررسی‌های انجام‌شده در ام‌آرآی مغز یک ناحیه ایسکمیک در پاریتال راست مشاهده می‌شود. سابقه آبله‌مرغان را 9 ماه قبل می‌دهد. در ام آر آنژیوگرافی تنگی مختصری در MCA راست مشاهده می‌شود. کدام بررسی برای یافتن علت مشکل بیمار مناسب‌تر است؟**

۱) pcr واریسلا در CSF
۲) آنتی‌بادی واریسلا در سرم
۳) آنتی‌بادی واریسلا در CSF
۴) pcr واریسلا در سرم

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۴۶ **پسر 10 ساله با سابقه دیابت و افت شنوایی در بخش بستری شده؛ در آزمایشات بیمار، نتایج زیر مشاهده می‌شود:**

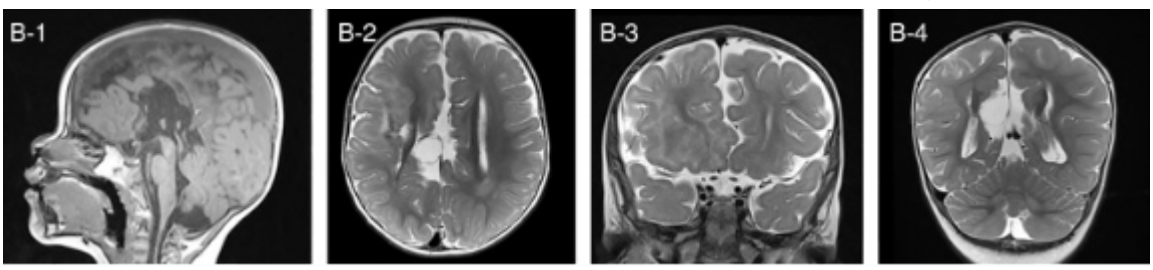
Hb=8.5 - MCV=105 - WBC=5400 - Plat=155000

در لام خون محیطی تغییرات مگالوبلاستیک نیز مشاهده می‌شود. تجویز کدام‌یک از ویتامین‌های زیر مناسب‌تر است؟

۱) B12
۲) فولیک اسید
۳) بیوتین
۴) تیامین

---

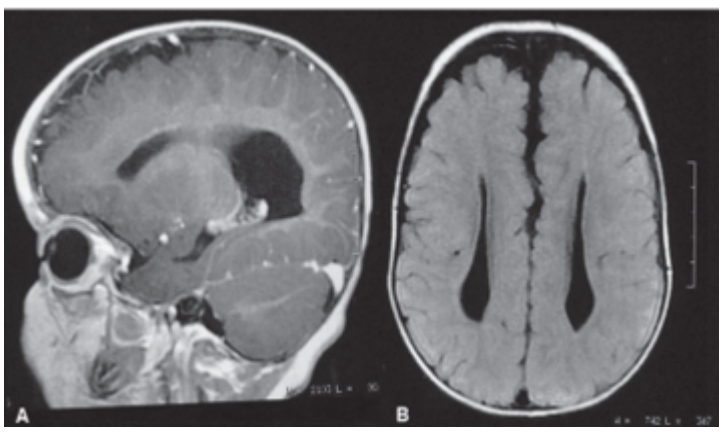
۴۷ **پسر 4 ماهه با تاخیر تکامل و دور سر بزرگ و ام‌ارآی زیر. کدام‌یک از یافته‌های زیر در mri بیمار مشاهده نمی‌شود؟**



۱) agenesis of corpus callosum
۲) aqueduct stenosis
۳) cortical dysplasia
۴) interhemispheric cyst

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی | مقطع:دانشنامه فوق تخصصی | رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۴۸ **شیرخوار 8 ماهه با تاخیر و تکامل و یافته‌های بالینی و رادیولوژی زیر:**



محتمل‌ترین تشخیص چیست؟

۱) Acrocallosal syndrome
۲) Aicardi syndrome
۳) Apert syndrome
۴) L1 syndrome

---

۴۹ **نوزاد 4 روزه‌ای را به علت پلژی دوطرفه فاسیال نزد شما آورده‌اند. در معاینه ایزوتروپی دوطرفه، میکروگناتیا، شکاف کام و دفورمیتی اندام‌ها دارد. MRI مغز نرمال است. با توجه به محتمل‌ترین تشخیص، در بررسی EDX عضلات صورت چه انتظاری دارید؟**

۱) Denervation
۲) Myopathy
۳) میوتونی
۴) عدم وجود پتانسیل عضلات

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۵۰ **دختر ۸ ساله‌ای به علت همی پارزی و اختلال تکلم بستری می‌شود. در MRI انجام‌شده، نواحی ایسکمی متعدد در محدوده شریانی ACA و MCA رؤیت می‌گردد. در تصاویر T1 با تزریق انهنسمنت جدار عروق بزرگ دیده می‌شود. تمام اقدامات تشخیصی زیر باید مد نظر قرار گیرد، به‌جز:**

۱) MOG Ab
۲) سی‌تی‌اسکن شکم و لگن
۳) تست‌های تشخیصی بیماری HLH
۴) ANA -ANCA

---

۵۱ **شیرخوار 14 ماهه‌ای را یک روز بعد از آسیب تروماتیک حاد نخاعی ویزیت می‌کنید. کدام اقدام زیر توصیه می‌شود؟**

۱) شروع پالس کورتون
۲) استفاده از کلار گردنی سخت
۳) شروع هپارین در آسیب‌های تروماتیک شدید
۴) فیکس گردن با کیسه‌های شنی

---

۵۲ **پسر 2 و نیم ساله‌ای به دلیل بی‌قراری شدید به اورژانس آورده می‌شود. والدین ذکر می‌کنند که کودک از روی تختخوابی به ارتفاع ۴۰ سانتی‌متر روی فرش سر خورده است. در معاینه فیزیکی دور سر 54 سانتی‌متر دارد. در فوندوسکوپی، خونریزی‌های شبکیه‌ای متعدد دیده می‌شود. CT اسکن مغز، هماتوم ساب‌دورال (SDH) در نیمکره‌های دوطرفه بدون شواهدی از شکستگی جمجمه نشان می‌دهد. تمام اقدامات زیر ضروری می‌باشد، به‌جز:**

۱) انجام MRI مغز و ستون فقرات
۲) بررسی Skeletal Survey
۳) بررسی سطح فاکتور انعقادی 8 و 9
۴) بررسی گلوتاریک اسیدوری تیپ یک

---

۵۳ **پسر ۱۲ ساله‌ای هنگام بازی فوتبال دچار برخورد سر با بازیکن دیگر شده است. وی هرگز بیهوش نشده، اما از سردرد، سرگیجه، تهوع، احساس کندی ذهنی و دشواری در تمرکز شکایت دارد. معاینه نورولوژیک طبیعی است و CT مغز نیز یافته غیرطبیعی ندارد. والدین می‌پرسند چه زمانی کودک می‌تواند به مسابقه فوتبال بازگردد. بهترین توصیه کدام است؟**

۱) در صورت طبیعی بودن CT، بازگشت به ورزش مجاز است.
۲) کودک باید تا رفع کامل علائم، از فعالیت ورزشی پرفشار دور بماند و سپس بازگشت مرحله‌ای داشته باشد.
۳) برای جلوگیری از علائم طولانی‌مدت، باید دست‌کم 2ماه استراحت در منزل داشته باشد.
۴) بازگشت به ورزش فقط پس از انجام MRI طبیعی امکان‌پذیر است.

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۵۴ **نوزادی ترمی را به علت زایمان سخت در NICU ویزیت می‌نمایید. وی به علت تشنج مقاوم تحت درمان قرار گرفته و هم‌اکنون در پنج روزگی به ونتیلاتور متصل است و هوشیاری ندارد. فونتانل طبیعی است. تشنج از ۱۲ ساعت قبل کنترل شده است. کدام اقدام ارجح می‌باشد؟**

۱) Brain MRI جهت بررسی مقاطع T1 و T2
۲) انجام Continuous EEG
۳) Amplitude integrated EEG
۴) سونوگرافی مغز

---

۵۵ **یک کودک ۸ ساله با تشخیص صرع کانونی تحت درمان با اکسکاربازپین قرار دارد. تشنج‌های وی با دوز فعلی به‌خوبی کنترل شده‌اند. در ویزیت دوره‌ای، مادر گزارش می‌دهد که فرزندش اخیراً دچار کاهش اشتها و خستگی شده است. کدام بررسی آزمایشگاهی در این کودک مناسب‌تر است؟**

۱) Na
۲) CK
۳) Mg
۴) Ca

---

۵۶ **نوزاد ترمی در روز ششم تولد به دلیل تشنج‌های مکرر در بخش مراقبت‌های ویژه نوزادان بستری می‌شود. روند زایمان طبیعی و وزن هنگام تولد مناسب بوده، اما از روز چهارم زندگی، به تدریج دچار بی‌حالی، کاهش وزن و اختلال در تغذیه شده است. در معاینه بالینی، گریه ضعیف، افت تون عضلانی و کاهش رفلکس‌های بدوی مشاهده می‌شود. نتایج آزمایشگاهی: قندخون 48 میلی‌گرم در دسی‌لیتر، کلسیم ۸/۵ میلی‌گرم در دسی‌لیتر، سدیم ۱۲۵ میلی‌اکی‌والان در لیتر و پتاسیم 5/8 میلی‌اکی‌والان در لیتر است. سونوگرافی مغز طبیعی است. مناسب‌ترین درمان کدام است؟**

۱) تجویز هیدروکورتیزون همراه با اصلاح الکترولیت‌ها
۲) مکمل کلرید سدیم و پایش مداوم الکترولیت‌ها تا چند هفته
۳) محدودیت مایعات و اصلاح تدریجی و آهسته هیپوناترمی
۴) سرم هیپرتونیک و جایگزینی کامل حجم مایع از دست‌رفته

---

۵۷ **یک پسر 12 ساله به دلیل مشکل در تمرکز در مدرسه به روانپزشک اطفال ارجاع داده شده است. والدین متوجه لگد زدن مکرر در هنگام خواب و حرکات اندام تحتانی هنگام به خواب رفتن شده‌اند. محتمل‌ترین تشخیص برای این کودک چیست؟**

۱) بیش‌فعالی و نقص توجه
۲) سندرم پای بی‌قرار
۳) اختلال وسواس فکری-عملی
۴) اختلال حرکتی دوره‌ای اندام‌ها

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۵۸ **یک کودک 8 ماهه به اورژانس آورده می‌شود. والدین از حملات سیانوز همراه با سفتی گردن و پشت (Opisthotonus) پس از گریه همراه با چرخش چشم‌ها به بالا شاکی‌اند. اولین اقدام درمانی مناسب چیست؟**

۱) شروع فنوباربیتال برای پیشگیری از حملات بعدی
۲) تجویز دیازپام وریدی جهت توقف حمله
۳) توضیح ماهیت خوش‌خیم حملات و اطمینان‌بخشی به والدین
۴) درخواست MRI برای رد ضایعه ساختاری

---

۵۹ **یک کودک 13 ساله با اختلال شناختی پیشرونده، میوکلونوس‌های روزانه و تشنج‌های تونیک-کلونیک که به درمان مقاوم است، مورد بررسی قرار می‌گیرد. MRI مغز، آتروفی مخچه را نشان می‌دهد. محتمل‌ترین تشخیص چیست؟**

۱) تی- ساکس
۲) سندرم جیوانز
۳) بیماری لافورا
۴) پلازِیوس مرزباخر

---

۶۰ **یک نوجوان ۱۶ ساله با تشنج‌های تونیک-کلونیک ژنرالیزه صبحگاهی و انقباضات سریع و مختصر (میوکلونوس) هر دو شانه به محض بیدار شدن از خواب مراجعه می‌کند. الگوی EEG که بیشتر با این سندرم مطابقت دارد، کدام است؟**

۱) کمپلکس‌های پلی‌اسپایک-آهسته ژنرالیزه ۵/۵-۳ هرتز
۲) کمپلکس‌های اسپایک-آهسته ۳ سیکل در ثانیه ژنرالیزه
۳) امواج اسپایک اینترمیتانت در ناحیه تمپورال
۴) امواج تتای دارای شیار با غلبه در نواحی فرونتال

---

۶۱ **در انسفالوپاتی اورمیک، تظاهرات بالینی «میوکلونوس پرش‌مانند» (twitch-myoclonus) با افزایش غلظت کدام ماده در مایع مغزی-نخاعی (CSF) به مقدار بیش از ۳.۸ میلی‌گرم در میلی‌لیتر مرتبط است؟**

۱) گلوکوز
۲) پروتئین
۳) فسفات
۴) کلسیم

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۶۲ **بیماری با تشخیص Acetazolamide-responsive sodium-channel myotonia در حین جراحی ارتوپدی، دچار خونریزی شدیدی می‌شود و برای جبران، حجم زیادی از مایعات حاوی الکترولیت دریافت می‌کند. در پایان عمل، سطح پتاسیم پلاسما بیمار 4.8 mEq/L اندازه‌گیری می‌شود. با توجه به وضعیت فعلی بیمار، محتمل‌ترین عارضه در دوره Immediate Post-operative کدام است؟**

۱) کاهش شدید تون عضلانی و فلج دوره‌ای
۲) بروز تاکی‌کاردیه ناشی از هایپرکالمی
۳) تشدید میوتونی و افزایش Stiffness عضلانی
۴) بروز ضعف عضلانی متقارن در اندام‌های تحتانی

---

۶۳ **نوجوان ۱۵ ساله‌ای با سابقه ۸ ساله دیابت نوع ۱ و کنترل نامناسب قند خون (HbA1c: 10.8%)، با شکایت از گزگز، احساس سوزش و درد در انگشتان هر دو پا که شب‌ها تشدید می‌شود، مراجعه کرده است. در معاینه فیزیکی، رفلکس تاندون آشیل کاهش یافته و حس ارتعاش در شست پاها مختل است. کدام پاتولوژی زمینه در الکترودیاگنوز این بیمار انتظار می‌رود و مؤثرترین مداخله جهت «کاهش سرعت پیشرفت» این اختلال کدام است؟**

۱) دمیلیناسیون سگمنتال؛ تجویز پره گابالین
۲) دمیلیناسیون سگمنتال؛ کنترل دقیق متابولیک (قند خون)
۳) تخریب آکسونال حسی-حرکتی؛ تجویز گاباپنتین
۴) تخریب آکسونال حسی-حرکتی؛ کنترل دقیق متابولیک (قند خون)

---

۶۴ **دختر ۱۱ ساله‌ای با تشنج‌های فوکال که به دو داروی ضدتشنج پاسخ نداده است، ارزیابی می‌شود. در بررسی‌های آزمایشگاهی، آنتی‌بادی GAD65 در سرم بیمار مثبت گزارش شده است، اما شواهدی از انسفالیت حاد (تغییر سطح هوشیاری یا پلوسیتوز CSF) دیده نمی‌شود. کدام توصیف در مورد مدیریت و پیش‌آگهی این بیمار صحیح است؟**

۱) شروع زودهنگام ایمونوتراپی با احتمال بسیار بالا منجر به توقف سریع تشنج‌ها (Seizure freedom) می‌شود.
۲) این وضعیت تمایل بالایی به تبدیل شدن به یک صرع مزمن و مقاوم به درمان‌های دارویی و ایمنی دارد.
۳) آنتی‌بادی شناسایی‌شده در این بیمار (GAD65)، عامل اصلی بیماری‌زایی از طریق بلوک مستقیم سیناپسی است.
۴) ابزارهای پیش‌بینی بالینی (Prediction tools) موجود، حساسیت و ویژگی بالایی برای تشخیص این وضعیت در کودکان دارند.

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۶۵ **پسر ۶ ساله‌ای دو هفته پس از یک عفونت تنفسی با کاهش سطح هوشیاری، تشنج و ضعف هر چهار اندام مراجعه می‌کند. MRI مغز ضایعات وسیع، منتشر و با حدود نامشخص در ماده سفید و خاکستری عمقی را نشان می‌دهد. بررسی سرولوژی MOG-IgG سرم را با تیتر بالا نشان می‌دهد. بیمار پس از درمان با متیل‌پردنیزولون بهبود کامل پیدا می‌کند و تاکنون حمله دیگری نداشته است. کدام‌یک از موارد زیر صحیح‌ترین اقدام است؟**

۱) به دلیل تیتر بالای MOG-IgG، درمان نگهدارنده با ریتوکسیماب باید آغاز شود.
۲) به دلیل مثبت بودن MOG-IgG، درمان ماهانه IVIG باید بدون توجه به سیر بالینی شروع شود.
۳) درمان با ایمونومدولاتورنگهدارنده در اولین حمله توصیه نمی‌شود و در صورت عود قطعی بالینی مدنظر قرار گیرد.
۴) تیتر اولیه MOG-IgG مهم‌ترین شاخص پیش‌بینی‌کننده عود بوده و بر اساس آن باید درباره درمان مزمن تصمیم‌گیری شود.

---

۶۶ **دختربچه 6 ساله‌ای با افت مهارت‌های آموخته‌شده، کاهش دید پیشرونده و بروز تشنج‌های جدید مراجعه کرده است. فاندوسکوپی آتروفی شبکیه و تکرار آن در چند ماه بعد، تغییرات پیشرونده نشان می‌دهد. محتمل‌ترین بیماری چیست؟**

۱) Neuronal ceroid Lipofuscinosis
۲) Metachromatic Leukodystrophy
۳) Rett syndrome
۴) Angelman disease

---

۶۷ **یک پسر 6 ساله با هوش طبیعی نزد پزشک آورده می‌شود. والدینش می‌گویند او در تعاملات اجتماعی دوستانه است و تماس چشمی خوبی برقرار می‌کند، اما در صحبت‌هایش انعطاف‌ناپذیر است و نیز اصرار دارد که هر روز مسیر مدرسه را با یک ترتیب خاص طی کند و آن را کلمه به کلمه گزارش دهد. آیا این کودک ملاک‌های DSM-5-TR برای تشخیص اختلال طیف اوتیسم را دارد؟**

۱) بله، چون رفتارهای تکراری و محدود شده دارد (مسیر ثابت و اصرار بر یکنواختی سخن)
۲) خیر، چون کمبود مداوم در ارتباطات و تعاملات اجتماعی ندارد.
۳) بله، چون ناهنجاری‌های گفتاری (انعطاف‌ناپذیری) یکی از معیارهای اصلی DSM-5 است.
۴) خیر، چون رفتارهای تکراری فقط باید در زمینه اجتماعی دیده شوند.

---

۶۸ **دیده شدن نمای Subcortical Band Heterotopia در MRI مغز، کدام‌یک از بدشکلی‌های تکاملی کورتکس را بیشتر همراهی می‌کند؟**

۱) Lissencephaly
۲) Cobblestone
۳) Polymicrogyria
۴) Schizencephaly

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۶۹ **کودک 8 ساله‌ای را به خاطر اختلال یادگیری به درمانگاه آورده‌اند. به گفته والدین زایمان کودک سزارین و بدون عارضه بوده است. والدین منسوب می‌باشند، ولی از نظر تکاملی کمی تأخیر داشته است و در دو سالگی به خاطر انگشت اضافه جراحی شده است. در معاینه دور سر 54 و وزن 45 کیلو است. از کودک می‌خواهید جمله‌ای بخواند. کودک سرش را زیاد به صفحه‌ی کتاب نزدیک می‌کند. مادر می‌گوید چشم‌پزشک گفته عصب چشمش ضعیف است. با توجه به اطلاعات کسب‌شده، محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟**

۱) leber congenital amaurosis
۲) fragile X syndrome
۳) bardet - biedl syndrome
۴) usher syndrome type 3

---

۷۰ **پسر ۱۸ ماهه‌ای با تأخیر شدید تکامل و اسپاستیسیتی پیشرونده ارجاع شده است. در MRI مغز، کاهش منتشر میلین‌سازی مشاهده می‌شود. بررسی ژنتیک، یک واریانت بیماری‌زای همی‌زیگوت در ژن SLC16A2 (MCT8) را نشان می‌دهد. آزمایش‌های تیروئید نیز Free T3 بالا، Reverse T3 پایین، T4 طبیعی و TSH طبیعی را نشان می‌دهند.**
در صورت تکرار MRI مغز یک سال بعد، کدام یافته بیش از همه انتظار می‌رود؟

۱) پیشرفت واضح میلین‌سازی نسبت به MRI اولیه و نزدیک شدن به الگوی طبیعی برای سن
۲) عدم تغییر قابل توجه در میلین‌سازی و تداوم هیپومیلیناسیون منتشر
۳) کاهش پیشرونده میلین همراه با آتروفی شدید ماده سفید
۴) ایجاد ضایعات متعدد جدید در ماده سفید با افزایش کنتراست پس از تزریق گادولینیوم

---

۷۱ **دختر ۱۵ ساله‌ای با پرش‌های صبحگاهی دست‌ها و یک حمله تونیک-کلونیک ژنرالیزه پس از کم‌خوابی مراجعه کرده است. EEG الگوی generalized polyspike-and-wave را نشان می‌دهد و MRI طبیعی است. بیمار در سن باروری است. بهترین انتخاب درمانی اولیه کدام است؟**

۱) Valproate Na
۲) Carbamazepine
۳) Levetiracetam
۴) Phenytoin

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۷۲ شیرخوار 6 ماهه‌ای را به خاطر شل بودن به درمانگاه آورده‌اند. در معاینه هوشیار است و به خوبی دنبال می‌کند، ولی گردن نمی‌گیرد. رفلکس‌های وتری کاهش دارد. در دیستال اندام‌های تحتانی کانترکچر می‌بینید. از بیمار ام‌ارآی مغز انجام می‌شود که تغییر مختصر دور بطنی در لوب‌های پاریتال و اکسیپیتال دیده می‌شود. کودک به دنبال یک زایمان طبیعی و با وزن 3200 گرم و دور سر 34 سانتی‌متر به‌دنیا آمده است. فعلا دور سر 42.5 و وزن 7100 گرم است. در آزمایش‌های انجام‌شده، CPK=790 و آنزیم‌های کبدی حدوداً دو برابر شده است. با توجه به شرح حال گفته شده، محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

۱) lamine a2 mascular dystrophy
۲) Fukoyama mascular dystrophy
۳) walker warburger syndrome
۴) spinal mascular atrophy

---

۷۳ دختر ۱۲ ساله‌ای با حملات مکرر خیره شدن ناگهانی مراجعه کرده است. هر حمله حدود ۱۰ ثانیه طول می‌کشد، با قطع پاسخ‌دهی همراه است، اما گاهی پلک‌زدن خفیف هم دیده می‌شود. حملات در طول روز بارها تکرار می‌شوند و با hyperventilation در معاینه تحریک می‌شوند. EEG الگوی generalized 3-Hz spike-and-wave را نشان می‌دهد. معاینه نورولوژیک و MRI طبیعی است.درمان دارویی ارجح چیست؟

۱) Valproate na
۲) Ethosuximide
۳) Carbamazepine
۴) Clonazepam

---

۷۴ دختر 6 ساله به علت قد کوتاه و عقب‌ماندگی ذهنی ارجاع شده است؛ ترم به دنیا آمده، ولی در موقع تولد، وزن 1.9 کیلو و دور سر 31 سانتی‌متر داشته است. مهارت‌های تکاملی را با تأخیر کسب کرده است؛ مادر از عفونت‌های مکرر ریه شاکی است. در معاینه فعلی وزن 12 کیلو، قد 97 سانتی‌متر، دور سر 39 سانتی‌متر، آسیمتری صورت، گوش‌های low set با چانه‌ی کوچک و موهای شکننده و استرابیسم دو طرفه مشهود است. سن استخوانی 36 ماهگی نشان می‌دهد، سی‌تی‌اسکن مغزی در سه سالگی پترن جیروس‌های مغزی simple بدون کلسیفیکاسیون نشان می‌دهد. محتمل‌ترین تشخیص:

۱) Congenital CMV
۲) Seckel Syndrome
۳) Meier Gorton Syn
۴) Majew syndrome

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۷۵ **پسر 6 ساله در سنجش ورود به مدرسه قبول نشده است، جهت ارزیابی ارجاع شده است؛ طبق شرح حال، کسب مهارت‌ها با تأخیر بوده است. از نظر معیارهای رشد فیزیکی در حال حاضر در حد نرمال می‌باشد. در معاینه گوش‌های بزرگ مشهود است. بررسی از نظر تیروئید نرمال است. دایی بیمار عقب‌ماندگی ذهنی دارد. کدام‌یک از بررسی‌های زیر بالاترین بهره تشخیصی برای تعیین اتیولوژی این بیماری دارد؟**

۱) Chromosomal microarray
۲) اسکرین متابولیک
۳) ام‌ارآی مغز
۴) Triple repeat testing

---

۷۶ **کدام‌یک از نشانه‌های نورولوژیک زیر در افتراق لوکالیزاسیون محل ضایعه در سیستم عصبی مرکزی و یا محیطی کمک‌کننده نمی‌باشد؟**

۱) کنتراکچر مفاصل
۲) اسپاستیسیتی
۳) دیستونی
۴) کره اتتوزیس

---

۷۷ **نوجوان 15 ساله‌ای را به خاطر مشکل در دویدن به درمانگاه آورده‌اند. وی به طریق زایمان طبیعی و بدون مشکل به‌دنیا آمده و به موقع را افتاده است، ولی مقداری دست و پا چلفتی بوده است. ولی در دو سال آخر در حرکت و دویدن مشکل پیدا کرده است. در معاینه هوشیار است، مدرسه می‌رود و از نظر تحصیلی مشکلی ندارد. عضلات پا مقداری لاغر شده است. رفلکس‌های وتری کاهش دارد برای بیمار نوار عصب و عضله می‌گیریم که در بررسی شاخه اولنار سرعت 30 متر بر ثانیه در می‌آید. با توجه به اطلاعات گفته‌شده، کدام بیماری برای وی بیشتر مطرح است؟**

۱) charcot marie tooth type 1
۲) dejeriane sottas neuropthy
۳) hereditary sensory neuropathy
۴) distal hereditary motor neuropthy

---

۷۸ **کودک 7 ساله‌ای به‌دنبال یک تصادف جاده‌ای در بخش مراقبت‌های ویژه بستری و به ونتیلاتور وابسته است. در معاینه کودک تنفس خودبخودی ندارد و مردمک‌های دو طرفه میدریازیس است. می‌خواهیم جهت مرگ مغزی، کودک را بررسی کنیم که پرستار بخش یادآوری می‌کند که کودک دچار ترومای نخاع گردنی است. مناسب‌ترین روش کدام است؟**

۱) تست هیپرونتیلاسیون
۲) تست اپنه تنفسی
۳) نوار مغزی
۴) مانور چشم عروسکی

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۷۹ **پسر بچه‌ی 4 ساله‌ای به علت خوردن تعدادی قرص تری‌هگزیفنیدیل در بخش مراقبت‌های ویژه بستری است. در طی بستری، دچار تاکی‌کاردی و افت فشار خون شده است. برای بیمار داروی دوپامین و نوراپی‌نفرین شروع می‌شود، ولی مشکل بیمار حل نمی‌شود و علاوه بر آن دچار علایم نارسایی قلبی می‌شود. اقدام مناسب برای بیمار چیست؟**

۱) نرمال سالین وریدی
۲) فیزوستیگمین
۳) لازیکس وریدی
۴) سدیم 3 درصد

---

۸۰ **با مشاهده تصویر و تشخیص مطرح، کدام گزینه صادق است؟**

۱) توارث بیماری اتوزومال غالب است.
۲) یافته‌های پوستی بعد سه ماهگی بروز می‌کنند .
۳) تظاهرات عصبی در تمام بیماران وجود دارد.
۴) همراهی آژنزی کورپوس کالوزم و ماکروسفالی

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۸۱ **پیک متابولیت *ان استیل آسپارتات* در MR Spectroscopy نشانگر چیست؟**

۱) Neuronal marker
۲) Tissue damage
۳) Membrane disruption
۴) Tumor marker

---

۸۲ **دختر بچه‌ی 4 ساله‌ای را با شکایت حرکات اضافی در دست‌ها به مدت 20 ثانیه هنگام بلند شدن از زمین از دو ماه پیش به درمانگاه آورده‌اند. در بین حملات مشکلی ندارد و معاینه عصبی و تکاملی نرمال است. از بیمار ام‌ارآی مغز و نوار مغز می‌گیریم که هر دو نرمال است. برای بیمار ریسپریدون آغاز می‌شود که نتیجه‌ای ندارد. با توجه به تشخیص محتمل اقدام مناسب درمانی کدام دارو است؟**

۱) کلونازپام
۲) کاربامازپین
۳) لاکوزامید
۴) تری هگزیفنیدیل

---

۸۳ **کودک 3 ساله‌ای را به علت عدم توانایی در راه رفتن به درمانگاه آورده‌اند. در معاینه هوشیار ولی کمی بی‌قرار است. اسپاسیتیسیته شدید در اندام‌های تحتانی دارد. ولی اندام‌های فوقانی بهتر می‌باشد. رفلکس‌های وتری دو طرفه افزایش یافته است و اندام‌های تحتانی حالت قیچی مانند شده‌اند. در سابقه کودک به صورت سزارین و 28 هفته با وزن 1100 گرم بدنیا آمده و یک ماه بستری بوده است. کودک علیرغم کاردرمانی در حوزه حرکتی، پیشرفت قابل ملاحظه‌ای نداشته است، ولی از نظر گفتاری خوب بوده است. کودک در یک سالگی ام‌ارآی مغز شده که نشان‌دهنده درگیری دور بطنی بوده است. کدام اقدام را برای کودک جهت تشخیص و درمان بهتر و بیشتر در اولویت قرار می‌دهید؟**

۱) ام ار ای مغزی
۲) گرافی لگن
۳) نوار عصب و عضله
۴) ام‌ارآی نخاع

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۸۴ **دختر 12 ساله چاق با شروع سردرد و دوبینی از دو هفته قبل بستری می‌شود. در معاینه فلج زوج 6 طرف چپ و ادم پاپی دو طرفه دارد. سی‌تی‌اسکن مغزی نرمال است. بذل مایع مغزی نخاعی افزایش فشار بدون سلول و با پروتئین و قند نرمال می‌باشد. تحت درمان با استازولامید و دو نوبت بذل مایع مغزی نخاعی 25 سی‌سی به فاصله 5 روز دوبینی رفع شده و سردرد به طور قابل توجهی کاهش می‌یابد. بیمار به مدت دو ماه تحت درمان استازولامید با دوز مناسب قرار دارد و از سردرد خفیف شاکی است و ادم پاپی دو طرفه وجود دارد و پریمتری چشم غیرطبیعی گزارش شده است. فشار مایع مغزی نخاعی همچنان بالاست. مناسب‌ترین درمان در این مرحله چیست؟**

۱) شانت مایع مغزی نخاعی
۲) اضافه کردن فوروزماید
۳) اضافه کردن توپیرامات
۴) متیل پردنیزولون وریدی

---

۸۵ **برای تشخیص سنکوپ نوروکاردیوژنیک کدام‌یک از بررسی‌های زیر حساسیت بیشتری دارد؟**

۱) Holter Monitoring
۲) اکوکاردیوکرافی
۳) نوار مغزی
۴) Tilt table Test

---

۸۶ **دختر 14 ساله با شروع حملات تشنج از دو ماه قبل تحت درمان با لوتیراستام، کاربامازپین و سدیم والپورات با دوز مناسب تشنجات کنترل نشده است و به طور متوسط، سه بار در هفته حمله دارد. فیلم حمله ضبط شده توسط مادر را مشاهده می‌کنید: حرکات جرکی دو طرفه با چشمان بسته و حرکات سر به طرفین که به مدت 4 دقیقه طول می‌کشد. دو نوبت نوار مغزی استاندارد در بیداری و یک نوبت در خواب نرمال است. ام‌ارآی مغز نرمال است. محتمل‌ترین تشخیص کدامست؟**

۱) Psychogenic Seizure (PNES)
۲) Frontal lobe Epilepsy
۳) Temporal Lobe Epilepsy
۴) Psychosomatic disorder

---

۸۷ **شیرخوار 9 ماهه با حملات افتادن مکرر سر به صورت خوشه‌ای از یک ماه قبل، ارجاع شده است. از نظر تکاملی نرمال است. این حملات متعاقب صدای ناگهانی نیز ایجاد می‌شود. نوار مغز دوک خواب نرمال و امواج اسپایک و اهسته ژنرالیزه نشان می‌دهد. سی‌تی‌اسکن مغز نرمال است. درمان با فنوباربیتال، سابریل و کلوبازام مؤثر نبوده است. محتمل‌ترین تشخیص چیست؟**

۱) Dravet Syndrome
۲) Myoclonic epilepsy in infancy
۳) Benign Myoclonus of Infancy
۴) Infantile Epileptic Spasm Syndrome

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۸۸ **پسر 10 ساله با سابقه بیماری اسهالی تب‌دار از 5 روز قبل با تشنج تونیک کلونیک ژنرالیزه طول کشیده به اورژانس آورده شده است. با تزریق دونوبت دیازپام وریدی و متعاقب آن لوتیراستام و فنوباربیتال با دوز مناسب حملات تشنج ادامه دارد. بیمار به بخش مراقبت‌های ویژه منتقل و با انفوزیون مداوم تیوپنتال حملات تشنج کنترل می‌شود. 24 ساعت بعد از کنترل تشنج با کم کردن تدریجی تیوپنتال تشنج مجدداً عود می‌کند. بررسی‌ها: لوکوسیتوزیس، الکترولیت‌ها نرمال، مایع مغزی نخاعی 6 سلول با ارجحیت لمفوسیت با قند و پروتئین نرمال و سی‌تی‌اسکن مغزی نرمال است. در این مرحله کدام‌یک از درمان‌های زیر برای کودک بیشترین کمک را از نظر کنترل تشنج خواهد کرد؟**

۱) متیل پردنیزولون وریدی
۲) میدازولام
۳) لاکوزومایید
۴) سدیم والپورات

---

۸۹ **نوزاد تازه متولد شده‌ای را در اتاق معاینه بیمارستان مشاوره می‌کنید. در معاینه هوشیار است تونسیته نرمال فقط هنگام گریه لب پایینی کودک بالا نمی‌آید، ولی بقیه معاینات طبیعی است. کدام بررسی برای کودک پیشنهاد می‌شود؟**

۱) سونو گرافی مغز
۲) سونو گرافی کلیه
۳) نوار عصب و عضله
۴) بررسی شنوایی

---

۹۰ **در معاینه نورولوژیک یک کودک 2 ساله که با اختلال در گفتار توسط والدین به درمانگاه آورده شده است. اولین قدم کدام است؟**

۱) passive observation
۲) Free play
۳) interactive play
۴) Intrusive maneuvers

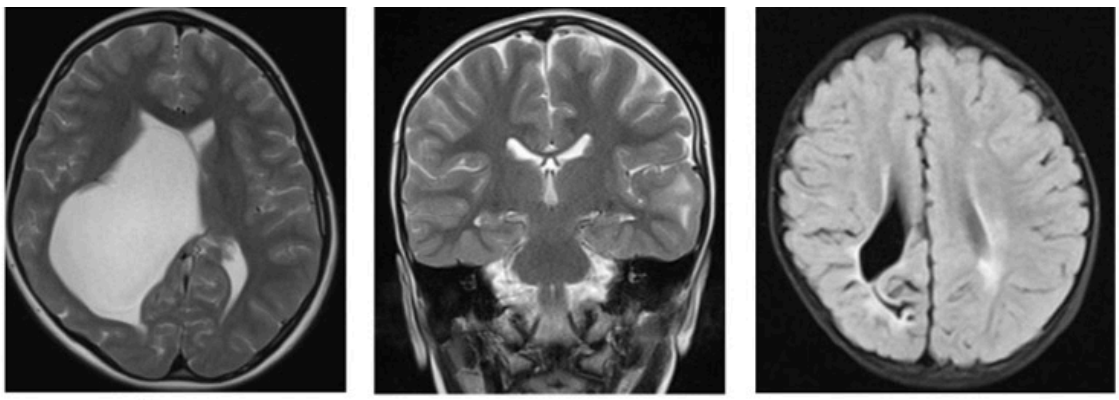
---

۹۱ **در آنالیز مایع مغزی-نخاعی (CSF) یک نوزاد ترم 14 روزه با تب و تحریک‌پذیری، چه یافته‌ای به منتژیت باکتریال در این گروه سنی اشاره دارد؟**

۱) پلئوسیتوز لنفوسیتی، پروتئین پایین و گلوکز بالا
۲) پلئوسیتوز نوتروفیلیک، پروتئین بالا و گلوکز پایین
۳) افزایش گلبول‌های قرمز، گزانتوکرومی و پروتئین بالا
۴) پلئوسیتوز ائوزینوفیلیک و رنگ‌آمیزی جوهر هندی مثبت

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۹۲ MRI مغز را با متن مناسب مطابقت دهید.



۳ ۲ ۱

۱) تصویر۱: کودک با سابقه هایپوگلایسمی بدو تولد و تشنج‌های Lat Gaze - تصویر۲: کودک با تشنج‌های لب تمپورال - تصویر۳: کودک با هموسیستینوری و همی پارزی چپ

۲) تصویر۱: کودک با آدرنولکودیستروفی - تصویر۲: کودک با تشنج‌های لب تمپورال - تصویر۳: کودک با هموسیستینوری و تشنج‌های سمت چپ

۳) تصویر۱: کودک با سابقه هایپوگلایسمی بدو تولد و تشنج‌های میوکلونیک - تصویر۲: کودک با تشنج‌های لب تمپورال - تصویر۳: کودک با تشنج‌های فوکال سمت راست

۴) تصویر۱: کودک با CP کوادرپلژیک شدید - تصویر۲: کودک با تومور لب تمپورال سمت راست - تصویر۳: کودک با کیست آراکنوئید سمت راست

---

۹۳ پسر ۲/۵ سال‌های را با بد راه رفتن به درمانگاه آورده‌اند. در معاینه Waddeling gait و هایپرتروفی کاف مشهود است. DTR کاهش یافته است. در بررسی‌ها CK=2020 و SGOT=93 و SGPT=53 می‌باشد. ژنتیک هنوز آماده نیست، اما MLPA دوشن قبلا چک شده و منفی است و در بیوپسی عضله در رنگ‌آمیزی H&E واکوئل بزرگ دیده شده است. بهترین اقدام درمانی کدام است؟

۱) دفلازاکورت

۲) کارنیتین

۳) ریبوفلاوین

۴) مایوزایم

---

۹۴ شیرخوار ۴۵ روزه‌ای را از بخش نوزادان مشاوره داده‌اند. از ابتدا دچار تشنج‌های مکرر بوده است. در معاینه نگاه نمی‌کند، Prominent forhead داشته و هایپوتون بوده، هپاتومگالی داشته و DTR کاهش یافته است. در Brain MRI انجام شده درگیری ماده خاکستری به‌صورت Patchy Gyria و درگیری ماده سفید هم‌زمان دیده می‌شود. محتمل‌ترین یافته در بررسی‌ها کدام است؟

۱) افزایش ۳ هیدروکسی گلوتاریک اسید

۲) کاهش آنزیم بتاگالاکتوزیداز

۳) افزایش Very Long Chain Fatty Acid

۴) کاهش فیتانیک اسید و Pipecolic acid

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۹۵ پسر ۶/۵ ساله‌ای به‌دنبال تب دچار تشنج و کاهش سطح هوشیاری شده و در PICU بستری است. در معاینه GCS ۷-۸ دارد و موها تنک و لکه‌های پوستی و DTR تشدید شده مشاهده می‌شود. ۴ نوبت تشنج داشته که با لوتیراستام کنترل است. دو نوبت کریز هایپرتنشن داشته که کنترل است. خانواده حمله مشابه را سال گذشته به‌دنبال تب و سرماخوردگی گزارش می‌کنند. در بررسی‌ها Brain MRI و EEG نرمال داشته و SGPT=86 - SGOT=92 و آمونیاک=۳۹۸ داشته است. مناسب‌ترین اقدام درمانی کدام است؟

۱) IVIG with pulse of Methyl prednisolone

۲) plasmapheresis in 7 cycles

۳) Na Benzoate with Arginine with nitric oxide

۴) Lactolose with metronidazole with benzodiazepine

---

۹۶ پسر ۴/۵ ساله‌ای را به‌دلیل حرف نزدن به درمانگاه آورده‌اند. ۲/۵ سالگی راه افتاده ولی هیچگاه حرف نزده است. والدین غیر منسوب هستند. در معاینه حرکات استریوتایپ مشهود است. دو نوبت تشنج را در ۳ سالگی گزارش می‌کنند. Brain MRI و EEG نرمال است. در MRS پیک غیر طبیعی در 3PPM مشهود است. در بررسی ادرار افزایش نسبت کراتین به کراتینین مشهود است. مناسب‌ترین اقدام درمانی چیست؟

۱) کراتین + اورنیتین + محدودیت آرژینین

۲) کاردرمانی اوتیسم + ریسپریدون + امگا ۳

۳) ارجاع به نفرولوژیست جهت بررسی کراتینین و شروع والپروات

۴) کراتین + آرزینین + گلایسین + آدنوزیل متیونین

---

۹۷ شیرخوار دختر ۱۳ ماهه‌ای را با تأخیر تکاملی به درمانگاه آورده‌اند. قادر به گردن گرفتن نمی‌باشد و در معاینه هایپوتون بوده و DTR کاهش یافته و ماکروگلوسی دارد. در بررسی‌ها میوپاتی در نوار عصب و عضله و کاردیومیوپاتی در اکو داشته است. در آزمایشات، CK=920 و در بیوپسی عضله واکوئل مشاهده شده است. کمبود کدام‌یک از آنزیم‌های ذیل محتمل‌تر است؟

۱) بیوتینیداز

۲) آلفاگلوکوزیداز

۳) بتاگالاکتوزیداز

۴) بتاگلوکوزیداز

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۹۸ **دختر ۱۵ ماهه‌ای را به‌دلیل راه نرفتن به درمانگاه آورده‌اند. قادر به نشستن بدون کمک نیست و اخیراً شروع به Crawling کرده است. در معاینه دور سر ۴۷ داشته و منتال نرمال و DTR کاهش یافته دارد. در Brain MRI انجام شده تغییر سیگنال در پاریتواکسی پیتال دو طرف دیده می‌شود و در EDX انجام‌شده، شواهد نوروپاتی دمیلینیه یونیفرم دیده شده است. مناسب‌ترین و سریع‌ترین اقدام بعدی چیست؟**

۱) تزریق IVIG
۲) انجام WES
۳) آریل سولفاتاز A
۴) ساپوزین B

---

۹۹ **پاترن EEG اختصاصی ذکر شده در کدام‌یک از بیماری‌های نورومتابولیک زیر دیده می‌شود؟**

۱) امواج پاروکسیسمال با تحریک نوری در اپیلپسی میوکلونیک پیشرونده
۲) هیپس آریتمی در GM2 و در اختلال سیکل اوره
۳) Burst Suppression در اپیلپسی میوکلونیک پیشرونده
۴) امواج Comb Like در بیماری NCL و در بیماری گوشه

---

۱۰۰ **شیرخوار ۲۳ روزه‌ای را از بخش NICU مشاوره داده‌اند. حاصل زایمان سزارین از والدین منسوب نزدیک و بدون حوادث زایمانی بوده است. از روزهای اول تولد دچار تشنج‌های گاه به گاه و Poor feeding شده است. EEG بیمار نمای Burst Suppression دارد. در Brain MRI انجام‌شده، درگیری White matter tract و در MRS انجام‌شده، پیک غیرطبیعی در 3.52 PPM مشاهده می‌شود. مناسب‌ترین اقدام درمانی کدام است؟**

۱) High dose of Vitamin B6
۲) High dose of Vitamin B6 with Folinic acid
۳) High dose of Na Benzoate with Biotin
۴) High dose of Na Benzoate with Ketamine/Memantine

---

۱۰۱ **در مورد سه جزء اصلی رضایت کدام گزینه صحیح است؟**

۱) اتونومی، توانمندسازی بیمار، امضای فرم
۲) ارائه اطلاعات، ظرفیت فردی، تصمیم‌گیری آزادانه
۳) امضای فرم اخذ رضایت، برائت پزشکی، اختیار بیمار
۴) درک صحیح اطلاعات، احترام به بیمار، رضایت خانواده

مرکز آموزشی:مرکز سنجش آموزش پزشکی	مقطع:دانشنامه فوق تخصصی	رشته:رشته مغز و اعصاب کودکان

۱۰۲ در شرایط کمبود منابع مثلا کمبود تخت ICU ، تصمیم‌گیری بر اساس کدام اصل اخلاقی انجام می‌شود؟

۱) سودرسانی بیشتر
۲) عدالت
۳) اختیار فرد (اتونومی)
۴) صداقت