

مجموعه پرسش‌ها
و پاسخ‌های تشریحی

آزمون ورودی فوق تخصص کودکان

از سال ۱۳۹۹ تا ۱۴۰۳

بر اساس
نلسون
۲۰۲۵

گردآوری و تالیف

دکتر اذین حاجی‌علی‌بیگ

متخصص کودکان « هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی مازندران »

دکتر فاطمه ورشوئی

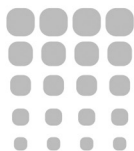
متخصص کودکان « هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی مازندران »

دکتر سیده مهسا صالح‌پور

فلو فوق تخصص غدد دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

رتبه ۵ درصد برتر بورده تخصصی ۱۴۰۳

رتبه ۳ آزمون ورودی فوق تخصص ۱۴۰۳



کتابی که پیش رو دارید حاصل تلاش جهت گردآوری مجموعه‌ای کاربردی از سؤالات و پاسخ‌های تشریحی آزمون پذیرش دستیار فوق تخصصی بیماری‌های کودکان است، که براساس آخرین منابع علمی تدوین شده است.

در پاسخگویی به سؤالات سعی شده نکات مهم و کاربردی به صورت روشن و قابل فهم توضیح داده شود تا داوطلبان گرامی ضمن آمادگی برای آزمون، توانمندی علمی و بالینی خود را نیز ارتقا دهند.

امید است مطالعه این مجموعه نقش مؤثری در پیشبرد اهداف آموزشی و موفقیت همکاران محترم ایفا کند.

گروه مولفین

پاییز ۱۴۰۴

۷	آزمون ورودی فوق کودکان ۱۴۰۳
۸۲	آزمون ورودی فوق کودکان ۱۴۰۲
۱۷۲	آزمون ورودی فوق کودکان ۱۴۰۱
۲۳۲	آزمون ورودی فوق کودکان ۱۴۰۰
۲۹۶	آزمون ورودی فوق کودکان ۱۳۹۹

artinteb.com

آزمون ورودی فوق تخصص کودکان ۱۴۰۳

قلب کودکان

۱- شیرخوار ۸ ماهه‌ای را با بیماری مادرزادی قلبی نزد شما آورده‌اند. پس از معاینه بیمار، قویا شک می‌کنید که بیماری مادرزادی قلبی وی بخشی از یک سندرم مشخص بالینی (defined syndrome) است. با توجه به الگوریتم غربالگری ژنتیک، مناسب‌ترین تست ژنتیک در گام نخست برای این بیمار کدام است؟ (فوق ۱۴۰۳)

targeted sequencing (الف)

chromosomal microarray (ب)

fluorescence in situ hybridization (ج)

whole exome sequencing (د)

پاسخ: الف

نلسون ۲۰۲۵، فصل ۴۷۳

اگر تشخیص سندرم خاص مانند Noonan یا Marfan محتمل باشد و ژن‌های درگیر مشخص باشند، Targeted sequencing مناسب‌تر است. در موارد بدون تشخیص مشخص، CMA ارجح است.

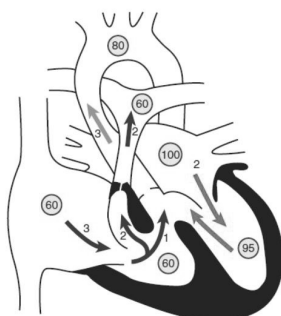
۲- شیرخوار ۱۱ ماهه‌ای را با بیماری مادرزادی قلبی نزد شما ارجاع داده‌اند. فیزیولوژی قلب بیمار در تصویر زیر نشان داده شده است: با توجه به محتمل‌ترین تشخیص، سوفل قلبی مورد انتظار در upper sterna border در این بیمار کدام است؟ (فوق ۱۴۰۳)

to- and- fro (الف)

late systolic (ب)

pansystolic (ج)

systolic ejection (د)



پاسخ: د

نلسون ۲۰۲۵، فصل ۴۷۹، شکل ۱، TOF

پاسخ: ج

نلسون ۲۰۲۵، فصل ۱۰۵، صفحه ۸۱۵

تشخیص: علیرغم شیوع پایین نواقص BH4، تمام نوزادانی که در طی غربالگری فنیل آلانین بالا دارند باید برای نواقص BH4 نیز غربالگری شوند. کمبود BH4 و آنزیم‌های مربوط به آن در مطالعات زیر معلوم می‌شود. اندازه‌گیری نئوپترین (محصول اکسیداسیون دی هیدرونیوپترین تری فسفات) و اندازه‌گیری بیوپترین (محصول اکسیداسیون دی هیدروبیوپترین و تتراهیدروبیوپترین) در مایعات بدن مخصوصاً در ادرار امکان‌پذیر است (شکل ۱-۱۰۵). در بیماران با کمبود GTP سیکلوهایدرولاز، دفع ادراری نئوپترین و بیوپترین هر دو پایین است. در بیماران با کمبود ۶- پیروویل تتراهیدروبیوپترین سنتناز دفع ادراری نئوپترین بسیار بالا و همزمان با آن دفع ادراری بیوپترین بسیار پایین است. در بیماران با کمبود دی هیدروبیوپترین ردوکتاز، دفع نئوپترین و بیوپترین بالاست. دفع ادراری بیوپترین در این اختلال آنزیمی بالاست چون کینینوئید دی هیدروبیوپترین نمی‌تواند مجدداً به BH4 تبدیل شود. در بیماران با کمبود پترین کاربینولامین دهیدراتاز، دفع ۷- بیوپترین (یک ایزومر غیر معمول بیوپترین) در ادرار بالاست.

۲۹- کودک ۳ ساله‌ای بعد از اسهال و استفراغ با تشنج در بخش بستری می‌باشد. در معاینه رشد طبیعی و کبد بزرگ لمس می‌شود. آزمایشات به شرح زیر است:

Blood sugar: 30 mg/dl

AST: 150 U/L

ALT: 180 U/L

Ammonia: 150 micromol/L (NL: < 50)

Urine ketone: netative

بیماری احتمالی وی چه می‌باشد؟

organic aciduria (ب)

urea cycle defect (الف)

hyperinsulinemia with hyperammonemia (د)

fatty acid oxidation defect (ج)

پاسخ: ج

نلسون ۲۰۲۵، فصل ۱۰۶، صفحه ۸۵۹

متابولیک کمبود MCAD شایعترین اختلال اکسیداسیون اسید چرب می‌باشد. بیماران مبتلا معمولاً در ۳ ماهه تا ۵ سال اول زندگی با حملات بیماری حاد که با گرسنگی بیشتر از ۱۲-۱۶ ساعت شعله‌ور می‌شود خود را نشان می‌دهد. علایم به صورت استفراغ و بی‌حالی که به سرعت به سمت کما و تشنج پیش می‌رود. کبد ممکن است مختصری بزرگ شود. در طی حملات حاد، هایپوگلاسمی معمولاً وجود دارد. غلظت کتون پلاسما و ادرار به‌طور غیر متناسبی پایین است. تست‌های کبدی غیر طبیعی به همراه بالا بودن AST و ALT، میزان آمونیاک خون نیز افزایش یافته و PT و PTT بیمار طولانی می‌شود.

۳۰- دختر ۵ ساله با هپاتواسپلنومگالی و درد استخوانی بستری شده است. در نمونه مغز استخوان سلول‌های شبیه کاغذ چروکیده مشاهده می‌شود. کدام نقص آنزیمی محتمل‌تر است؟

galactocerebrosidase (ب)

glucocerebrosidase (الف)

acid lipase (د)

acid ceramidase (ج)

پاسخ: الف

الف) تا نرمال شدن آنزیم‌ها دارو قطع شود.

ب) نیازی به تغییر در دوز و یا زمان مصرف دارو نیست.

ج) به جای متیل فنیدیت، هالوپریدول تجویز گردد.

د) دارو با نصف دوز قبلی ادامه یابد.

پاسخ: ب

نلسون ۲۰۲۵، فصل ۳۳، صفحه ۲۳۰

در هیپاتیتهای حاد، معمولاً نیازی به اصلاح دوز نیست چرا که متابولیسم بدن بیمار به صورت حداقلی تغییر پیدا می‌کند. در هیپاتیت مزمن و سیروز سلولهای کبدی نابود می‌شوند و لذا اصلاح دوز ضروری است.

۸۵- شایع‌ترین علت بروز سکتة ایسکمیک شریانی در کودکان کدام است؟

الف) آرتروپاتی ب) تروما ج) عفونت د) فشارخون

پاسخ: الف

نلسون ۲۰۲۵، فصل ۶۴۱، صفحه ۳۷۴۲

شروع حاد یک نقص نورولوژیک فوکال در یک کودک، سکتة است مگر خلاف آن ثابت شود. شایعترین تظاهر فوکال، همی پارزی است ولی نقائص حاد بینایی، گفتاری، حسی یا تعادلی هم اتفاق می‌افتد.

تشنج با شروع جدید به ویژه تشنجهای فوکال حرکتی اغلب نشان‌دهنده سکتة در کودکان است.

۳ دسته عمده از علت‌ها عبارتند از:

۱- آرتروپاتیک

۲- قلبی

۳- هماتولوژیک

آرتروپاتی به اختلالات شرائین مغزی اشاره می‌کند و به عنوان علت اصلی AIS (سکتة ایسکمیک شریانی) در کودکان، در بیش از ۵۰٪ کودکان دیده می‌شود.

۸۶- کودکی سه و نیم ساله را به علت حملات گذرای اختلال تعادل آورده‌اند، هر حمله فقط چند دقیقه به طور

انجامیده و با حرکات لرزشی چشم‌ها همراه است. در حین حمله سیانوز ندارد، هوشیار است. معاینه فیزیکی

طبیعی است. نوار مغزی و بررسی تصویربرداری مغز نرمال است، چون اخیراً حملات متعدد شده والدین

درخواست درمان دارند. کدام دارو مناسب‌ترین است؟

الف) دیفن هیدرامین ب) نور تربیتیلن ج) ارگوتامین د) سوماتریتپتان

پاسخ: الف

نلسون ۲۰۲۵ - فصل ۶۳۴ - صفحه ۳۶۳۳

سرگیجه خوش خیم حمله‌ای دوران کودکی :

یک حالت شایع، معادل میگردن بوده که شامل ایپی زوذهای کوتاه (ثانیه تا دقیقه) از عدم تعادل است که اغلب با عدم

تعادل وضعیتی و نیستآگموس همراهی دارد. تعریق، تهوع و استفراغ و به ندرت وزوز گوش ممکن است وجود داشته

باشد. معمولاً حملات تا سن ۶ سالگی بهبود می‌یابند.

۸۵- در آنسفالوپاتی هایپوکسیک = ایسکمیک (HIE) کدام یک از مودالیت‌های تصویربرداری مغزی زیر می‌تواند پروگنوز را کاملتر مشخص نماید؟

الف) Brain MRI (ب) Brain MRv, MRA (ج) Brain CT scan (د) Brain MRS

پاسخ: د

نلسون ۲۰۲۵ فصل ۶۳۰ صفحه ۳۵۵۹

MRS یک تکنیک تصویربرداری مولکولار است که با استفاده از پروفایل نوروکمیکال خاص به ارزیابی بخش‌های خاص مغزی می‌پردازد. MRS می‌تواند در تشخیص آسیب هایپوکسیک ایسکمیک حتی در دوره‌های اول بعد از تولد هم مفید باشد چرا که افزایش پیک لاکتات در MRS حتی در غیاب اختلالات ساختمانی در روز اول تولد دیده می‌شود و می‌تواند در اهداف پروگنوستیک کاربردی باشد.

MRS در تشخیص اختلالات ارثی متابولیسم، ارزیابی تومورهای مغزی قبل و بعد عمل جراحی مفید و کمک‌کننده است. در بیماران صرعی با کاهش نسبت آن استیل آسپاراتات به کراتین، با روش MRS می‌توان نواحی دیسپلازی کورتیکال را تشخیص داد.

Table 630.3 Preferred Imaging Procedures in Neurologic Diseases	
ISCHEMIC INFARCTION OR TRANSIENT ISCHEMIC ATTACK CT/CTA (head and neck) ± CT perfusion for patients who are unstable or are potential candidates for tissue plasminogen activator or other acute interventions Otherwise, MRI/MRA (head and neck) with and without gadolinium and with diffusion-weighted images If the examination findings localize to the anterior circulation, carotid ultrasound should be performed rather than neck CTA or MRA Obtain an MRV if the infarct does not follow an arterial distribution CT or MRI can detect infarcts more than 24 hours old, although MRI is generally preferred to avoid exposure to ionizing radiation INTRAPARENCHYMAL HEMORRHAGE CT if <24 hr; MRI if >24 hr MRI and MRA to assess for underlying vascular malformation, tumor, and so on Catheter angiography if MRA is nondiagnostic ARTERIOVENOUS MALFORMATION CT for acute hemorrhage; MRI and MRA with and without gadolinium as early as possible Catheter angiography if noninvasive imaging is nondiagnostic CEREBRAL ANEURYSM CT without contrast for acute subarachnoid hemorrhage MRA or CTA to identify the aneurysm Catheter angiography may be necessary in some cases TCD to detect vasospasm HYPOXIC-ISCHEMIC BRAIN INJURY Ultrasound in infants If ultrasound is negative or there is a discrepancy between the clinical course and the sonogram, obtain an MRI In older children, CT if unstable; otherwise, MRI MRS can show a lactate peak even in the absence of structural abnormalities and can be useful for prognostication purposes METABOLIC DISORDERS MRI, particularly T2-weighted and FLAIR images Diffusion-weighted images may be useful in distinguishing acute and chronic changes MRS, SPECT, and PET may be useful in certain disorders HYDROCEPHALUS Ultrasound (in infants), CT with and without contrast, or MR with and without gadolinium for diagnosis of communicating hydrocephalus MR with and without gadolinium for diagnosis of noncommunicating hydrocephalus Ultrasound (in infants) or CT to follow ventricular size in response to treatment	HEADACHE CT with and without contrast or MRI with and without gadolinium if a structural disorder is suspected (MRI is preferred in nonemergent situations because it does not involve ionizing radiation and provides a better view of the parenchyma) HEAD TRAUMA CT without contrast initially MRI after initial assessment and treatment if clinically indicated; diffusion tensor imaging and/or diffusion kurtosis sequences may be useful to detect subtle white matter abnormalities EPILEPSY MRI with and without gadolinium; thin slices through the mesial temporal lobes may be helpful if a temporal focus is suspected PET Interictal SPECT BRAIN TUMOR MRI with and without gadolinium MRS PET MULTIPLE SCLEROSIS MRI with and without gadolinium Obtain sagittal FLAIR images MENINGITIS OR ENCEPHALITIS CT without and with contrast before lumbar puncture if there are signs of increased ICP on examination MRI with and without gadolinium after initial assessment and treatment for patients with complicated meningitis or encephalitis BRAIN ABSCESS MRI with and without gadolinium Diffusion-weighted images and MRS can help to differentiate abscess from necrotic tumor If the patient is unstable, CT with and without contrast followed by MRI with and without contrast when feasible MOVEMENT DISORDERS MRI with and without gadolinium PET DaTscan (SPECT scan using ioflupane iodine-123 as the contrast agent for detecting dopamine transporters in suspected parkinsonian syndromes)

CTA, computed tomographic angiography; FLAIR, fluid-attenuated inversion recovery; ICP, intracranial pressure; MRA, magnetic resonance angiography; MRS, magnetic resonance spectroscopy; MRV, magnetic resonance venography; PET, positron emission tomography; SPECT, single-photon emission computed tomography; TCD, transcranial Doppler ultrasonography.

پاسخ: ج

نلسون ۲۰۲۵ فصل ۵۰۱ صفحه ۲۹۳۷

آنمی‌های دیس اریتروپویتیک مادرزادی (CDA) ناشی از اختلالات ژنتیک و در مراحل انتهایی اریتروپوئیز است که درجات متفاوتی از آنمی ماکروسیتیک اریتروپوئیز غیر موثر و افزایش بار آهن در بدن ایجاد می‌شوند.

۳ نوع اصلی (I, II, III) و چند واریانت دارد.

CDA تایپ I یک اختلال اتوزوم مغلوب است که اغلب در کودکی یا نوجوانی تشخیص داده می‌شود. علائم آنمی، هیپاتواسپلنومگالی، ایکتر، شواهد خون‌سازی خارج از مغز استخوان، تظاهرات دیسمورفیک در انگشتان دارد.

علائم آزمایشگاهی شامل Hb بین 7-11 gr/dL، MCV بین 100-120 fL، آنیزوسیتوز، پوکی‌لوسیتوز و افزایش غیر متناسب ریتیکولوسیت با شدت آنمی است. مغز استخوان، هایپرپلازی اریتروئیدی و مگالوسیتوز و منقوط شدن بازوفیلی RBC دارد. تشخیص استاندارد طلایی با میکروسکوپ الکترونی و رؤیت اریتروبلاست‌ها با الگوی هتروکروماتینی

«پنیر سوئیسی» می‌باشد. درمان حمایتی و اغلب تزریق خون می‌باشد.

در آنمی ناشی از کمبود B12، وابسته به تیامین و دیاموند بلاک فان، ریتیکولوسیتوز وجود ندارد.

۹۸- کودکی ۳ ساله با هموفیلی A با وزن ۱۵ کیلوگرم به علت هماچوری به درمانگاه آورده شده است. سطح

فاکتور هشت کمتر از یک درصد است. کدامیک از اقدامات زیر را در مرحله اول توصیه می‌کنید؟

الف) استراحت و تجویز سرم بیش از یک و نیم برابر

ب) تزریق فاکتور هشت به میزان ۳۰۰ واحد

ج) تزریق فاکتور هشت به میزان ۶۰۰ واحد

د) پردنیزولون به میزان ۳۰ میلی‌گرم روزانه

پاسخ: الف

نلسون ۲۰۲۵ فصل ۵۲۵ صفحات ۳۰۳۱

هموفیلی A شایعترین و جدی‌ترین کمبود مادرزادی فاکتور انعقادی است که با کاهش سطح هموستاتیک فاکتور در خون محیطی قابل سنجش می‌باشد. فرم شدید (کمتر از ۱٪) فرم متوسط (۱-۵٪) و فرم خفیف (بیش از ۵٪) است.

کمترین حد فاکتور در افراد طبیعی ۵۰٪ می‌باشد.

این اختلال خونریزی‌دهنده در ۹۰٪ موارد در سال اول زندگی علامتدار می‌شود. اولین موضعی که دچار خونریزی می‌شود، اغلب مچ پاست.

درخصوص درمان خونریزی براساس محل آن و شدت هموفیلی، طبق جدول تصمیم‌گیری می‌شود.

در مورد هماچوری، خط اول درمان، استراحت در بستر، دریافت مایعات ۱/۵ برابر مقدار نگهدارنده است. اگر طی ۱-۲ روز کنترل نشد، 20u/kg از کنستانتره فاکتور VIII و چنانچه کنترل نشد، و بیمار مورد HIV نباشد، می‌توان پردنیزون تجویز کرد.

۱۰۰- کودکی ۱۲ ساله به علت ترومبوز مغزی تحت درمان با هپارین قرار گرفت در روز چهارم درمان دچار خونریزی و کاهش پلاکت شده است. کدامیک از موارد زیر را در بیمار توصیه می کنید؟

الف) Argatroban ب) Enoxaparin ج) Warfarin د) Rivaroxaban

پاسخ: الف

نلسون ۲۰۲۵ فصل ۵۲۸ صفحات ۳۰۴۲

درخصوص عوارض هپارین در درمان ترومبوز، شایعترین عارضه خونریزی می باشد که در کودکان ۱-۲۴٪ موارد رخ داده و نیازمند برگشت سریع اثر آن با پروتامین سولفات می باشد. از دیگر عوارض شامل استئوپوروز و ترومبوسیتوپنی ناشی از هپارین (HIT) می توان نام برد. HIT گرچه در کودکان نادر است اما یک حالت پیش ترومبوزی می باشد و در نتیجه عارضه وابسته به ایمنی که آنتی بادی تولیدی، یک کمپلکس با هپارین و فاکتور ۴ پلاکتی (PF4) ایجاد می کند. این آنتی بادی ها، باعث تحریک پلاکت و همچنین ترومبوسیتوپنی و در برخی موارد ترومبوز تهدید کننده حیات می شوند. در صورتی که شک قوی به HIT باشد، هپارین بایستی سریع قطع گردد و می توان به جای آن از ضد انعقاد های تزریقی Argatroban یا bivaliradin در این شرایط استفاده کرد.

اخلاق پزشکی

۱۰۱- جوانی جهت معاینه و صدور گواهی سلامت، توسط یک شرکت هواپیمایی برای شغل خلبانی معرفی شده است. پزشک حین معاینه متوجه کور رنگی وی می گردد. درخواست متقاضی رازپوشی و عدم افشای بیماری می باشد. بهترین تصمیم در این مواجهه چیست؟

- الف) صرفا بیمار بودن وی را بدون ذکر عنوان بیماری اعلام می کنیم.
ب) بیماری کوری رنگ به سازمان مربوطه اعلام می شود.
ج) با توجه به اصل اتونومی و رازپوشی، بیماری را اعلام نمی کنیم.
د) بیمار را به پزشک دیگری ارجاع داده و پاسخی اعلام نمی شود.

پاسخ: ب

۱۰۲- آقای ۲۵ ساله در حالت شوک به اورژانس آورده می شود. علت شوک، تصادف و ضربه به شکم بوده و سونوگرافی FAST خون فراوان در شکم را نشان می دهد. بیمار هوشیاری درستی نداشته و همراه ندارد. درخصوص اخذ رضایت جراحی، صحیح ترین گزینه کدام است؟

- الف) با توجه به شرایط بیمار نیازی به اخذ رضایت نیست.
ب) بیمار را احیاء نموده و منتظر رسیدن همراهان وی می شویم.
ج) به قاضی کشیک اطلاع می دهیم و با اجازه وی بیمار را عمل می کنیم.
د) برای تشخیص علت خونریزی درخواست سی تی اسکن داده و بسته به جواب آن تصمیم می گیریم.

پاسخ: الف