

نام درس

A 42-year-old man with no medical history presents with 3 years of mild proximal weakness. Examination is notable for bilateral scapular winging and 4/5 strength of proximal muscles of the upper and lower extremities. Family history is negative for muscle disorders, although the patient recalls that his father was once hospitalized with fevers and muscle rigidity after receiving anesthesia. Which of the following is the most likely cause of the patient's weakness? -1

Becker muscular dystrophy

Pompe disease

ryanodine receptor 1-related myopathy ✓

Emery-Dreifuss muscular dystrophy

A 45-year-old man presents with progressive distal weakness. Motor nerve conduction studies show conduction block in the forearm segment of the median nerve, with normal sensory nerve action potentials at the same site. Which diagnosis is most consistent with these findings? -2

Multifocal motor neuropathy with conduction block ✓

Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy

Amyotrophic lateral sclerosis

Guillain-Barré syndrome

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following treatments is most likely to be effective for patients with myasthenia gravis who have antibodies to muscle-specific kinase (MuSK) and no antibodies to acetylcholine receptors? -۳

eculizumab

rituximab ✓

zilucoplan

thymectomy

A 55-year-old man presents with 3 months of generalized weakness. In the last few weeks, he has also noticed some weakness when lifting his arms. He does not report numbness, pain, muscle cramps, diplopia, dysarthria, dysphagia, or shortness of breath. Review of systems is positive for palpitations, erectile dysfunction, dry mouth, and anxiety. Examination is notable for mild symmetric proximal weakness in the upper and lower extremities and diffuse hyporeflexia. Sensory examination is normal. Antibodies to which of the following would most likely establish a diagnosis? -۴

voltage-gated potassium channel complex

acetylcholine receptor

GM1

presynaptic P/Q-type voltage-gated calcium channel ✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following clinical manifestations is most common among female carriers of a pathogenic variant of the DMD gene in whom the unaffected X chromosome is preferentially inactivated? -۵

dilated cardiomyopathy ✓

obstructive sleep apnea

scoliosis

early-onset dementia

Which of the following is a key component of the pathophysiology of myotonic dystrophy type 1 and type 2? -۶

compromise of sarcolemmal integrity resulting in defective membrane repair

misexpression of the double homeobox 4 gene

sequestration of RNA-binding proteins resulting in missplicing ✓

abnormal expression of the sarcoglycan complex

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following conditions is caused by loss-of-function variants in the gene that encodes sodium channels?

-V

hyperkalemic periodic paralysis

myotonia congenita

sodium channel myotonia

type 2 hypokalemic periodic paralysis

✓

A 52-year-old woman presents with 5 months of progressively worsening weakness and shortness of breath. Review of systems is positive for joint pain and a feeling of coldness in the hands and feet. Examination is notable for hyperkeratotic lesions over the radial aspect of the fingers and the thumb and symmetric 3/5 weakness of the proximal arms and legs. Which of the following myositis-specific antibodies does this patient most likely have?

-A

anti-Jo-1

✓

anti-Mi-2

anti-signal recognition particle

Anti-SAE

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which statement about F-waves is most accurate? -9

F-waves assess the entire length of the motor nerve, including proximal segments not directly tested by standard motor conduction studies ✓

F-waves are generated by sensory nerve fibers traveling antidromically

F-waves are always abnormal in distal axonal neuropathies before any other parameter

F-waves are unaffected by proximal demyelinating lesions such as Guillain-Barré syndrome

Which of the following is the first step in genetic testing for facioscapulohumeral muscular dystrophy? -10

long-read sequencing

sequencing of the SMCHD1 gene

next-generation sequencing panel

southern blot for D4Z4 repeat size ✓

When evaluating a patient with symptoms and signs consistent with a distal symmetric polyneuropathy, which of the following serum laboratory tests is considered the highest yield? -11

human immunodeficiency virus (HIV) antigen

serum electrophoresis with immunofixation ✓

erythrocyte sedimentation rate

Lyme antibody

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following types of arrhythmia is most common in people with Guillain-Barré syndrome? -۱۲

long QT syndrome

sinus tachycardia ✓

third-degree atrioventricular block

atrial fibrillation

Which of the following signs or symptoms is more consistent with a diagnosis of POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, monoclonal protein, skin changes) syndrome rather than chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP)? -۱۳

presence of tremor

weakness more prominent than numbness

asymmetric weakness

prominent pain ✓

Which of the following medications can cause a demyelinating neuropathy that clinically appears similar to chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP)? -۱۴

nitrofurantoin

metronidazole

infliximab ✓

paclitaxel

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Two days after a hysterectomy for endometriosis, a 38-year-old woman develops severe pain and weakness in the proximal right lower extremity. She has no medical conditions other than the endometriosis. Examination reveals prominent weakness of right hip flexion and knee extension, with mild weakness of knee flexion and ankle dorsiflexion. The right patellar reflex is absent. Complete blood cell count, comprehensive metabolic profile, and glycosylated hemoglobin level are all normal. Which of the following conditions is most likely?

diabetic lumbosacral radiculoplexus neuropathy

retroperitoneal hematoma

traction injury of L4 nerve root

postsurgical inflammatory neuropathy



A patient with human immunodeficiency virus (HIV) infection has urinary retention, constipation, and bilateral lower extremity weakness that started 1 week ago and has progressed rapidly. The patient does not have a rash. Examination reveals normal mental status, cranial nerves, and upper extremity function, with severe weakness, sensory loss, and areflexia in both lower extremities. CSF is notable for neutrophilic leukocytosis. Which of the following infections is most likely?

central nervous system lymphoma

cytomegalovirus

Cryptococcus

herpes zoster virus



آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Deficiency of which of the following vitamins is most likely to cause a rapidly progressive peripheral polyneuropathy that mimics Guillain- Barré syndrome? -17

B1 (thiamine) ✓

B6 (pyridoxine)

B12 (cobalamin)

B9 (folate)

An 70-year-old man presents with 10 months of unsteady gait and numbness in his feet. The unsteady gait is markedly worse at night. He denies significant weakness, neck pain, or bowel and bladder symptoms. Examination is notable for a stocking distribution to pinprick, decreased vibration sensation and joint position sense in the lower extremities, action tremors of both hands, diffusely reduced reflexes, and a positive Romberg sign. Laboratory values are significant for an IgM monoclonal gammopathy. Which of the following electrodiagnostic findings of the motor nerves would be most likely in this patient? -18

conduction block

severely decreased compound muscle action potential (CMAP) amplitudes

severely prolonged distal latencies ✓

normal motor nerves

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following clinical features are more commonly seen in patients with primary lateral sclerosis rather than hereditary spastic paraplegia? -۱۹

gradual progression of symptoms

bladder dysfunction

paresthesia

spastic dysarthria ✓

Which of the following medications increases the production of full-length survival motor neuron (SMN) protein by introducing the SMN1 gene copy? -۲۰

onasemnogene abeparvovec ✓

risdiplam

nusinersen

reldesemtiv

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

A 60-year-old man with type 2 diabetes mellitus complicated by neuropathy is seen in the emergency department -۲۱ with headache and blurred vision developing after he took an over-the counter decongestant containing pseudoephedrine. Review of systems reveals constipation and erectile dysfunction. His blood pressure is 198/102. Examination is otherwise significant for absent ankle jerks and sensory loss to all modalities in the feet. Which of the following is the most likely explanation for his new symptoms?

allergy to pseudoephedrine

parasympathetic failure

upregulation of vascular α_1 receptors ✓

loss of baroreceptor afferent input

A 48-year-old woman presents with a 5-week history of emesis, dehydration, constipation, urinary retention, -۲۲ weight loss, dry eyes, and fatigue. Examination reveals orthostatic hypotension. Pupillometry reveals premature pupillary redilation, and the quantitative sudomotor axon reflex test (QSART) results are reduced at all sites. Which of the following diagnoses is most likely in this patient?

autoimmune autonomic ganglionopathy ✓

multiple system atrophy

Sjögren syndrome

Lambert-Eaton myasthenic syndrome

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100
--

۲۳- A 52-year-old man had profuse diarrhea and 20-kg weight loss over a 3-month period followed by confusion, myoclonus, exaggerated startle, tremor, personality change, and psychosis. The neurologic syndrome progressed over 6 months. Antibodies against which of the following targets is most likely to be found in this patient?

contactin-associated proteinlike 2 (CASPR2)

dipeptidyl-peptidase–like protein 6 (DPPX) ✓

N-methyl-D-aspartate (NMDA)

leucine-rich glioma inactivated protein 1 (LGI1)

۲۴- Which of the following manifestations of autonomic system involvement in Parkinson disease typically occurs the earliest and may precede motor symptoms by over 20 years?

constipation ✓

heat intolerance

orthostatic hypotension

sexual dysfunction

۲۵- Which of the following medications is a common cause of generalized hyperhidrosis?

benztropine

oxybutynin

ipratropium bromide

sertraline ✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

۲۶- which disease is most strongly associated with postganglionic sudomotor failure with length-dependent small fiber neuropathy?

Multiple system atrophy

Guillain- barre syndrome

Diabetic autonomic neuropathy ✓

Lambert- Eaton myasthenic syndrome

۲۷- A patient with suspected immune mediated necrotizing myopathy has markedly elevated CK and proximal weakness. Which antibody is most strongly associated with severe, treatment refractory disease?

Anti Mi2

Anti SRP ✓

Anti HMGOA

Anti MDA5

۲۸- A 35 year old woman presented with a 1 week history of dysphagia and shortness of breath. RNS shows a decremental response of 15%. MG is suspected and pyridostigmine is initiated , however her symptoms worsen after administration. Which treatment is not appropriate?

PLEX

Rituximab

Thymectomy ✓

Roanoliizumab

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

which of the following best explains the primary molecular mechanism underlying DUX4 expression in FSHD? -۲۹

Contraction of the d4z4 repeat array results in chromatin relaxation, allowing aberrant expression of DUX4 from a permissive 4qA allele ✓

Expansion of the D4Z4 repeat array increases DUX4 transcription by enhancing promoter activity

A gain of function mutation within the coding region of the DUX4 gene produces a active transcription factor

Duplication of the DUX4 gene leads to overexpression of an otherwise normal protein

Which statement regarding autoantibodies in MG is true? -۳۰

Patients who are positive for anti-LRP4 have a similar clinical course as patients with anti-AChR positive ✓

Anti-MuSK antibodies are IgG2 subclass antibodies that activate complement

concurrent positivity for both anti-AChR antibodies and anti-MuSK antibodies is not reported

Anti-LRP4 antibodies should be checked in all suspected MG cases

A patient has proximal weakness, CK 10000, and fluctuating symptoms. RNS is normal. SFEMG shows increased jitter. Muscle biopsy shows scattered necrotic fibers. which is the most appropriate diagnostic interpretation? -۳۱

Primary myopathy with NMJ transmission instability secondary to muscle fiber loss ✓

Congenital NMJ disorder

LEMS

Botulism

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

which of the following is the most common atypical presentation of IBM? -۳۲

Isolated dysphagia

camptocormia

deep finger flexors weakness

Facial diplegia

A 25-year- old man presented with difficulty initiating movement since adolescence. He reports that the stiffness improves with repeated activity. Neurologic examination revealed percussion myotonia over thenar eminence. Needle EMG demonstrated electrical myotonia. -۳۳

Which of the following investigation is least likely to be useful in diagnosis?

CLCN1 gene analysis

Dried blood test

SCN4A gene analysis

Testing for CTG repeat expansion

Which of the following therapies has a different mechanism of action? -۳۴

Exon skipping using ASO

Micro dystrophin gene replacement

CRISPER/CAS9 genome editing

Histone deacetylase inhibitor

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

In nerve conduction study with normal SNAP from the 5th digit, but reduced CMAP amplitude in both ADM and FDI -۳۵ muscles, where is the likely site of the lesion?

Ulnar nerve at Guyon canal

Ulnar nerve at the palm distal to the deep palmar motor branch

Ulnar nerve at the palm proximal to the deep palmar motor branch ✓

Ulnar nerve proximal to the bifurcation into superficial and deep branches

According to safety guidelines for patient with implantable cardiac devices, which of the following actions is most -۳۶ inappropriate during the EDX study?

Keeping a minimal distance of 6 inches between stimulation site and the implanted device

Avoiding proximal stimulation sites

Performing RNS at 3-5 HZ ✓

Do not perform studies on patients with external pacer wires

In the electrodiagnostic evaluation of brachial plexus lesions, specific muscles are used to differentiated between -۳۷ lesion sites. Which one is incorrect?

EIP muscle is useful in differentiating medial cord from lower trunk

Supraspinatus muscle is useful in differentiating upper trunk from lateral cord

Deltoid muscle is useful in differentiating radial nerve from posterior cord

Lateral antebrachial cutaneous nerve is useful in differentiating lateral cord from upper trunk ✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following sensory modalities is transmitted by small nerve fibers?

-۳۸

buzzing, Paresthesia, tingling

Lancinating pain



Pseudocramp

Band tightness

Which of the following findings is considered least characteristic of basilar migraine?

-۳۹

Bilateral visual symptoms involving most or all of visual field

Dysarthria, vertigo and limb ataxia preceding the headache

Occipital headache following brainstem symptoms

Period of coma or quadriplegia



Most characteristic feature of paraneoplastic cancer associated retinopathy?

-۴۰

Progressive unilateral visual loss associated with optic disc edema

Positive visual phenomena with rapidly progressive bilateral visual loss

Slowly progressive central visual loss



Isolated night blindness

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

A 72-year-old man with 6-year Parkinson's disease on levodopa/carbidopa develops painful

-۴۱

.dystonias predominantly in the early morning before his first dose, plus peak-dose dyskinesias

Which is the BEST pharmacologic strategy specifically for early-morning off-period dystonia?

Add entacapone to extend levodopa half-life at bedtime

Switch entirely to controlled-release levodopa at bedtime

Add a long-acting dopamine agonist at bedtime (e.g., rotigotine transdermal patch) ✓

Increase frequency of levodopa doses throughout the day only

According to Adams, which MRI sequences are the most sensitive for detecting SAH within the first 24 hours and after 24 hours, respectively? -۴۲

PD- FLAIR ✓

T1-T2

T1- FLAIR

T2- DWI

A patient is referred for EEG as part of brain death confirmation. Which EEG setting is essential? -۴۳

Recording duration of 15 minutes

Use of 8 channel

Sensitivity set to 2 microvolt/mm ✓

All above

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

A 70-year-old man with chronic opium use developed prolonged unconsciousness after an overdose. He regained consciousness but remained disoriented with cognitive impairment. Initial MRI showed limited white matter lesions. One month later, his symptoms worsened, and repeat MRI demonstrated diffuse white matter involvement in basal ganglia and centrum semiovale. What is the most likely diagnosis?

Delayed post hypoxic leukoencephalopathy ✓

Metachromatic leukodystrophy

Lance- adams syndrome

CJD

Following a massive bilateral IVH, which of the following complications is most likely? -۴۵

Brainstem infarction ✓

Ipsilateral third nerve palsy

Contralateral third nerve palsy

PCA infarction

Which one is correct about CANOMAD? -۴۶

Electrodiagnostic studies show axonal features

It can be associated with hematologic malignancy ✓

Treatment includes corticosteroids and PLEX

Ophthalmoplegia is an essential feature

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which one of the following drugs does not typically cause supine hypertension?

-۴۷

midodrine

droxidopa

fludrocortisone

pyridostigmine

✓

which condition is associated with Hourglass-like constrictions in MR neurography?

-۴۸

Acute brachial neuritis

✓

Vasculitis neuropathy

MADSAM

MMN

A patient with slowly progressive ataxia, and demyelinating polyneuropathy in EDX study, which diagnosis is less likely?

-۴۹

MAG neuropathy

Paranod-nodopathy

POEMS

✓

Distal CIDP

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

Which of the following is a red flag of GBS?

-۵۰

symmetric weakness involving proximal and distal muscles

preserved reflexes or even hyperreflexia

Pain

Severe sensory signs with limited weakness at onset

✓

A 45-year-old man presented with a 3-month history of paresthesia and distal pain in the upper and lower extremities. On physical examination, there is evidence of palmar hyperkeratosis and transverse white lines on the nails. Which of the following tests should be ordered for this patient?

-۵۱

Serum lead level

Serum copper level

Urine copper level

Urine arsenic level

✓

What is the most common mononeuropathy in patients with Wegener's disease?

-۵۲

Median nerve

Peroneal nerve

✓

Radial nerve

Tibial nerve

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100
--

All of the following can help differentiate critical illness neuropathy from Guillain-Barré syndrome, except? -۵۳

Normal CSF

Predominance of the axonal form of neuropathy

Significant prevalence of dysautonomia

Significant prevalence of cranial nerve involvement ✓

All of the following statements about the drug eculizumab are correct, except ? -۵۴

It can be prescribed for all patients with generalized myasthenia gravis ✓

The pharmacodynamic effect of the drug is inhibition of complement C5

The most serious adverse effect of the drug is meningococcal meningitis

The starting dose of the drug is 900 mg weekly for 4 weeks

Which of the following antibodies has the lowest prevalence in patients with myasthenia gravis? -۵۵

MuSK antibody

AChR blocking antibody

AChR binding antibody

AChR modulating antibody ✓

Which of the following statements about facial nerve injury is true?

-۵۶

Transverse fractures through the petrous bone are associated with delayed onset of facial palsy

The delayed type of injury is less common than the immediate

Immediate facial palsy is caused by contusion or transection of the facial nerve

✓

Surgical anastomosis is rarely successful in restoring function in the immediate type of injury

All of the following statements regarding MMN (Multifocal Motor Neuropathy) are correct, except ?

-۵۷

Elevated IgG anti-GM1 titers are present in 60% of case

✓

Presence of limb atrophy and fasciculations

Good therapeutic response to IVIg

Conduction block (CB) is present on nerve conduction studies in most patients, but not all

An 8-year-old child is brought to the neurology clinic by his parents with a complaint of sensory disturbance. On inspection, burn marks and wounds are seen on the distal limbs, and the tonsils appear orange in color. On examination, except for decreased superficial and pain sensation and absence of deep tendon reflexes (DTR), the rest of the neurological examination is normal. Based on the history and examination, and considering the most likely diagnosis, which of the following lab findings is commonly seen in this patient?

-۵۸

Increased LDL

Increased triglycerides (TG)

✓

Increased HDL

Increase in all of the above

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

All of the following muscles are innervated by the anterior interosseous nerve, except ?

-۵۹

Flexor pollicis longus

Flexor digitorum profundus

flexor digitorum sublimis (superficialis) ✓

Pronator quadratus

Which of the following enzyme deficiencies is seen in patients with Pompe disease?

-۶۰

Alpha-galactosidase

Alpha-glucosidase ✓

Beta-galactosidase

Beta-hydroxylase

Which of the following can be the most specific laboratory test for a patient with proximal muscle weakness? -۶۱

Lactate

ALT

Aldolase

CPK ✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

All of the following findings are common in electrodiagnostic testing of patients with botulism, except ? -۶۲

In many patients, an incremental response greater than 100% is seen ✓

Fibrillation potentials are commonly seen on EMG

Decremental response greater than 10% on slow RNS test

Unstable and polyphasic MUPs on EMG

Lesions in which of the following regions can cause secondary narcolepsy? -۶۳

pons

cerebellum

Hypothalamus ✓

medulla

Which of the following signs is not part of Gradenigo syndrome? -۶۴

Facial nerve palsy ✓

Six nerve palsy

Retro orbital pain

Otitis media

Morvan syndrome is most commonly associated with which of the following tumors?

-۶۵

Thyroid cancer

Breast cancer

Lung cancer

thymoma

✓

You ask a patient with Parkinson's disease to repeatedly and rapidly perform alternating pronation and supination of the forearm ten times. Which finding would you NOT expect to observe?

-۶۶

In the first attempt, he is unable to perform the movement correctly

✓

He develops a movement block after the 7th–8th repetitions

Gradually, the rhythm of the movement becomes synchronized with the tremor frequency

Performing two different movements with both hands becomes progressively impaired

Which of the following is incorrect in the treatment of a patient with ALS?

-۶۷

Riluzole is an anti-glutamate drug that prolongs survival in patients with bulbar-onset ALS by up to 3 months.

Masitinib is a tyrosine kinase inhibitor that has shown limited effects in controlling ALS.

Pseudobulbar syndrome in ALS patients responds to the combination of dextromethorphan–quinine

Early BiPAP in patients does not play a role in delaying the need for tracheostomy, but it does reduce symptoms such as nightmares and daytime sleepiness

✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

A patient has a tremor at rest, and when they begin activity, the intensity of the tremor increases. This patient is affected by which of the following types of tremor? -۶۸

Parkinsonian

Holmes ✓

Cerebellar

Essential

What is the difference between apraxia and frontal lobe gait disorder? -۶۹

Patients with limb apraxia walk normally ✓

Patients with gait apraxia also have apraxia in the limbs

Frontal lobe gait is a type of gait apraxia

Both terms have the same meaning

Which of the following arteries can lead to infarction of both thalami and the midbrain? -۷۰

Ant. choroidal . Artery

Percheron. Artery ✓

Anterior cerebral artery

Basilar artery

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100
--

A person develops blinking, contraction of the facial muscles, and abduction of the arms each time their body is touched. Sometimes this also occurs with auditory stimulation. However, at other times such movements are not observed in the patient. Which of the following terms best describes the patient's condition? -V1

- Akathisia
- Stereotypies
- Hyperekplexia ✓
- Myoclonous

During the examination of the pupils of a 45-year-old man who presented with blurred vision, anisocoria is observed. The degree of anisocoria becomes more pronounced in bright light. The sphincter of the pupil in the same eye does not respond to 0.1% pilocarpine drops, but it does respond to 1% pilocarpine. Which diagnosis is suggested? -V2

- Adie tonic pupil
- Horner
- Atropinic Mydriasis
- Third nerve palsy ✓

Motor perseveration occurs in stroke involving the territory of which artery? -V3

- MCA (sup.Division)
- MCA (Inf.Division)
- ACA ✓
- Ant.chroidal

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

A child has had ataxia since around age 7 that has gradually worsened, with no family history of a similar disease. -۷۴
Nerve conduction studies show sensory[!NonBreakingHyphen!]motor polyneuropathy, and blood tests reveal an elevated alpha[!NonBreakingHyphen!]fetoprotein (AFP) level. Which diagnosis is most likely?

Friedreich ataxia

Ataxia telangiectasia ✓

Cerebrotendinous xanthomatosis

Niemann–Pick disease type

Which type of brain tumor may be associated with polycythemia? -۷۵

Hemangioblastoma

Medulloblastoma

GerminomaPine

Pinealoma ✓

-۷۶ سوال:

بیماری ای که می تواند ALS را تقلید کند ولی همراه با علائم مخچه ای و گاهی اختلالات روانپزشکی باشد کدام است؟

Hereditary spastic paraplegia

Adult polyglucosan body disease

Adult-onset Hexosaminidase A deficiency ✓

MMNCB

۷۷- سوال:

در Kennedy disease علت کاهش SNAPها چیست؟

دمیلینه شدن اعصاب محیطی

درگیری گانگلیون ریشه خلفی (DRG) ✓

اختلال محل اتصال عصب-عضله

آسیب شاخ قدامی نخاع

۷۸- سوال

هنگام بررسی شریان اولنار در مچ دست، Color Doppler هیچ سیگنالی نشان نمی دهد. رزیدنت اظهار می کند که شریان ترومبوزه است.

اولین اقدام صحیح چیست؟

تشخیص انسداد شریان اولنار

استفاده از پروب با فرکانس بالاتر

تغییر زاویه پروب نسبت به محور جریان خون ✓

افزایش عمق تصویر

کدام یک از یافته‌های زیر بیش از همه به نفع Cooling Artifact و علیه نوروپاتی دمی‌لینه‌کننده واقعی است؟

افزایش distal latency

کاهش conduction velocity

افزایش duration پتانسیل

افزایش SNAP amplitude همزمان با کاهش conduction velocity ✓

مرد ۴۸ ساله‌ای با شروع حاد دوبینی و سرگیجه بستری شده است. در بررسی Blink Reflex نتایج زیر به دست آمده است:

• تحریک عصب سوپرااوربیتال راست:

R1 • راست: طبیعی

R2 • راست: غایب

R2 • چپ: طبیعی

• تحریک عصب سوپرااوربیتال چپ:

R1 • چپ: طبیعی

R2 • چپ: طبیعی

R2 • راست: غایب

کدام یک از موارد زیر محتمل‌ترین محل ضایعه را نشان می‌دهد؟

نوروپاتی حسی عصب سه‌قلوی راست (V1)

نوروپاتی عصب فاسیال راست

ضایعه مدولای راست در ناحیه nucleus spinal tract of V اینترنورون‌های مدولاری ✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

ضایعه پونز میانی راست در ناحیه V main sensory nucleus of

۸۱- سوال

درباره دوپامین کدام یک از عبارات های زیر نادرست است؟

عمدتا در substantia nigra-pars compact ساخته می شود

عوارض اکستراپیرامیدال داروهای آنتی سایکوتیک عمدتا از تاثیر بر گیرنده D2 ایجاد می شود

از نظر اثرات دوپامین در استریاتوم گیرنده D5 از کلاس D1-like محسوب می شود

داروهای آنتی سایکوتیک جدید عمدتا از طریق D1 اثر می کنند ✓

۸۲- سوال

خانمی ۷۲ ساله توسط خانواده اش به دلیل مشکل در راه رفتن به کلینیک آورده شده است. بیمار گزارش می دهد که وقتی برای راه رفتن می ایستد، احساس می کند پاهایش بسیار ناپایدار هستند. به دلیل این ترس، ترجیح می دهد wide based بایستد. با این حال، اگر او را مجبور به ایستادن و در نهایت راه رفتن کنند، بعد از چند قدم اول، راه رفتنش بهتر می شود. در معاینه، در حالت نشسته، هیچ لرزش، سفتی یا برادیکینزی وجود ندارد. در حالت ایستاده، لرزش با فرکانس ۱۴-۱۶ Hz در ران ها مشاهده می شود و بیمار احساس ناپایداری و ترس از افتادن را ابراز می کند. اندام های فوقانی کاملا نرمال است. کدام یک از موارد زیر درباره این بیمار درست است؟

مختل است Tandem gait در این بیمار

سدیم والپروات از گزینه های درمانی است

پاتولوژی در مخچه است

افتادن در این بیماری شایع است ✓

۸۳- سوال

خانم ۵۷ ساله‌ای با درد و سوزش زبان و کاهش حس چشایی مراجعه کرده است در معاینه دهان یافته خاصی ندارد کدام یک از موارد زیر درباره این اختلال نادرست است؟

اکثرا در زنان یائسه رخ می دهد

کمبود ویتامین B2 از علل آن است

تجویز کلونازپام ممکن است موثر باشد

بسیاری بیماران افسرده هستند و اکثرا به داروهای ضد افسردگی جواب می‌دهند ✓

۸۴- سوال

کدام یک از گزینه های زیر درباره benign paroxysmal positional vertigo صحیح است؟

در مانور دیکس هالپایک گوش درگیر موقع ایجاد سرگیجه در پایین قرار گرفته است ✓

از نظر شیوع گوش راست و گوش چپ تقریباً به طور مساوی درگیر می شود

نیستاگموس ایجاد شده در مانور دیکس هالپایک عمدتاً torsional با یک جز اضافه افقی است

تغییر وضعیت از حالت خوابیده به نشسته جهت سرگیجه و نیستاگموس را عوض نمی کند

۸۵- سوال

مرد ۶۸ ساله‌ای با شکایت از اختلال پیشرونده تعادل طی ۴ سال اخیر مراجعه کرده است. در معاینه، آتاکسی حسی شدید، کاهش حس ارتعاش و وضعیت مفصل در اندام‌های تحتانی و ضعف خفیف دیستال مشاهده می‌شود. نوار عصب و عضله نشان‌دهنده پلی‌نوروپاتی دمی‌لینه‌کننده با افزایش واضح Distal Motor Latency و کاهش Terminal Latency Index است. در آزمایش‌ها یک گاموپاتی مونوکلونال IgM-κ ایافت می‌شود.

کدام یک از گزینه‌های زیر بیشترین ارزش تشخیصی را برای تأیید علت نوروپاتی این بیمار دارد؟

افزایش VEGF سرم به بیش از ۲۰۰ pg/mL

وجود آنتی‌بادی ضد MAG



وجود آنتی‌بادی‌های دی‌سیالوزیل (Disialosyl antibodies)

اثبات رسوب آمیلوئید در بیوپسی بافتی

مرد ۶۵ ساله‌ای با سابقه لنفوم غیرهوچکینی که دو سال قبل در remission قرار گرفته است، به علت درد شدید سوزاننده در اندام تحتانی راست مراجعه می‌کند. طی ۶ هفته اخیر دچار افتادگی پای راست، سپس ضعف دست چپ و کاهش وزن شده است. معاینه، مونونوروپاتی مولتی‌پلکس دردناک و نامتقارن را نشان می‌دهد. MRI شبکه لومبوساکرال ضخیم‌شدگی و افزایش سیگنال چند ریشه عصبی را نشان می‌دهد. CSF حاوی پروتئین بالا، گلوکز پایین و ۴۵ سلول در میلی‌متر مکعب است، اما سیتولوژی CSF منفی گزارش شده است.

کدام یک از گزینه‌های زیر صحیح‌ترین عبارت است؟

الف) منفی بودن سیتولوژی CSF عملاً تشخیص نورولنفوماتوز را رد می‌کند.

ب) PET-CT حساسیت تشخیصی کمتری از MRI دارد و در صورت طبیعی بودن MRI ارزش افزوده‌ای ندارد.

ج) بیوپسی عصب همچنان استاندارد طلایی تشخیص است ✓

وجود مونونوروپاتی مولتی‌پلکس دردناک در بیمار مبتلا به لنفوم بیشتر به نفع واسکولیت پارائتوپلاستیک است تا نورولنفوماتوز

نوزاد ۳ ماهه‌ای به علت تأخیر حرکتی مراجعه می‌کند. در معاینه هیپوتونی محوری و ضعف پروگزیمال اندام‌ها وجود دارد، اما رفلکس‌های کششی عضلانی هنوز قابل استخراج و حتی در برخی اندام‌ها نسبتاً زنده هستند. غربالگری نوزادی SMA در بدو تولد منفی گزارش شده است. پزشک معالج احتمال SMA را به دلیل وجود رفلکس‌ها و تست غربالگری منفی پایین می‌داند.

کدام یک از گزینه‌های زیر صحیح‌ترین است؟

وجود رفلکس‌های طبیعی یا زنده عملاً تشخیص SMA را رد می‌کند.

منفی بودن غربالگری نوزادی، SMA را با اطمینان رد می‌کند و باید به دنبال سایر علل هیپوتونی بود.

در صورت شک بالینی، عدم وجود حذف هموزیگوت اگزون ۷ ژن SMN1 تشخیص SMA را رد نمی‌کند و ممکن است بیمار compound heterozygote (حذف در یک آلل و واریانت نقطه‌ای در آلل دیگر) باشد. ✓

از آنجا که درمان‌های جدید مؤثرند، تأیید تشخیص باید با EMG/NCS انجام شود و آزمایش ژنتیک نقش ثانویه دارد

مرد ۵۴ ساله‌ای با شکایت از کاهش حس بویایی مراجعه کرده است. در معاینه، توانایی تشخیص طعم‌های اصلی (شیرین، شور، ترش و تلخ) روی زبان کاملاً حفظ شده است، اما بیمار اظهار می‌کند که «هیچ مزه‌ای را حس نمی‌کنم». معاینه ENT طبیعی است.

کدام یک از یافته‌های زیر بیش از همه از آنوسمی واقعی به جای Ageusia واقعی حمایت می‌کند؟

الف) ناتوانی در تشخیص طعم‌های اصلی روی زبان

ب) ناتوانی در تشخیص بوی قهوه و وانیل همراه با حفظ تشخیص طعم‌های اصلی ✓

ج) عدم پاسخ به آمونیاک در هر دو سوراخ بینی

د) از بین رفتن حس تندی لفل و تحریک مخاط بینی

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

۸۹- سوال

مرد ۳۲ ساله‌ای که در یک شرکت مهندسی مشغول به کار است، به علت چند حمله تازی دید و کاهش سطح هوشیاری طی ۲ سال اخیر بستری شده است. حملات طی چند ساعت پس از مصرف وعده‌های غذایی پرپروتئین ایجاد می‌شوند. در کودکی از مصرف گوشت و لبنیات اجتناب می‌کرده است. معاینه بین حملات طبیعی است. در آزمایش‌ها طی حمله، هیپرآمونمی و آلکالوز تنفسی مشاهده می‌شود. MRI در فواصل حملات طبیعی است.

کدام یک از تشخیص‌های زیر محتمل‌تر است؟

کمبود آرژیناز (Arginase deficiency)

کمبود اورنیتین ترانس‌کاربامیلاز (OTC deficiency) ✓

بیماری شربت افرا (MSUD)

بیماری ویلسون

۹۰- درمان با ریبوفلاوین در کدام یک از میوپاتی‌های ذخیره چربی موثر است؟

CPT I

CPT II

MADD ✓

HAD

۹۱- سوال

ضایعه عصب Zygomaticotemporal که یکی از شاخه های عصب VII میباشد. باعث ایجاد

اختلال در کدام عملکرد میشود؟

- ترشح اشک ✓
- ترشح بزاق
- اختلال چشایی
- انقباض عضله پلاتیسمای گردن

۹۲- سوال

در معاینه سریع نورلوژیک بیماران جنرال و جراحی کدام مورد توصیه نمیشود؟

- اوربیتاسیون
- حرکات زبان
- انجام رفلکس تاندونی سوپیناتور
- رفلکس هوفمن مایر ✓

آزمون: بیماری های نوروماسکولر مدت آزمون: 100

۹۳- سوال

مرد ۵۸ ساله‌ای با تشخیص CIDP برای دریافت نظر دوم ارجاع شده است. طی ۱۸ ماه گذشته علاوه بر نوروپاتی پیشرونده، دچار افت فشار وضعیتی شدید، اسهال و یبوست متناوب، کاهش وزن غیرقابل توضیح، و اختلال عملکرد کلیوی شده است. در اکوکاردیوگرافی هیپرتروفی قلبی بدون علت مشخص دیده می‌شود.

بر اساس متن، کدام گزینه صحیح‌تر است؟

وجود دیس‌اوتونومی بارز در CIDP شایع است و از ویژگی‌های تیپیک بیماری محسوب می‌شود.

وجود این یافته‌ها به نفع نوع آکسونال Guillain-Barré syndrome است.

مجموعه این یافته‌ها باید شک قوی به amyloidosis ایجاد کند، زیرا CIDP معمولاً با دیس‌اوتونومی بارز همراه نیست. ✓

شایع‌ترین علت این تابلوی بالینی، autoimmune autonomic ganglionopathy با آنتی‌بادی ضد گیرنده نیکوتینی گانگلیونی است.

۹۴- سوال

بیمار ۴۲ ساله‌ای با شک به small fiber autonomic neuropathy جهت ارزیابی به آزمایشگاه اتونومیک ارجاع شده است. قرار است QSART و Thermoregulatory Sweat Test (TST) انجام شود. بیمار به دلیل ممانه بیش فعال از oxybutynin استفاده می‌کند.

کدام یک از گزینه‌های زیر صحیح‌ترین تفسیر را ارائه می‌دهد؟

QSART و TST هر دو فقط عملکرد نورون‌های پس‌گانگلیونی سودوموتور را ارزیابی می‌کنند؛ بنابراین مصرف oxybutynin بر هیچ‌کدام اثر قابل‌توجهی ندارد.

QSART در صورت غیرطبیعی بودن ضایعه را در هر نقطه‌ای از مسیر ترمورگولاتوری از هیپوتالاموس تا غدد عرقی موضع‌یابی می‌کند، در حالی که TST فقط نورون‌های پس‌گانگلیونی را ارزیابی می‌کند.

مصرف oxybutynin می‌تواند باعث اختلال کاذب در QSART و TST شود و در صورت امکان باید دارو حدود ۳ تا ۵ نیمه‌عمر قبل از تست قطع گردد. ✓

QSART عمدتاً تعریق هیجانی (emotional sweating) را ارزیابی می‌کند، در حالی که Sympathetic Skin Response تعریق ترمورگولاتوری را بررسی می‌کند.

۹۵- سوال

کدام یک از عبارات زیر درباره Harlequin syndrome صحیح است؟

- سمت قرمز و عرق کرده صورت، سمت دچار دنرواسیون سمپاتیک است.
- مشخصه آن وجود میوز، پتوز و آنهیدروز در همان سمت قرمزی صورت است.
- در پاسخ به گرما، ورزش یا هیجان ناگهانی رخ می دهد و نیمه رنگ پریده و خشک صورت، سمت دارای نقص سمپاتیک است. ✓
- ناشی از اختلال پاراسمپاتیک بوده و معمولاً با tonic pupil همراه است.

۹۶- سوال

کدام گزینه درباره سیستم سودوموتور صحیح است؟

- تعریق اکرین عمدتاً توسط فیبرهای C بدون میلین کولینرژیک و گیرنده های M3 ایجاد می شود. ✓
- تعریق ترمورگولاتوری کف دست مهم ترین مکانیسم دفع حرارت است.
- نورون های حساس به گرما در dorsomedial hypothalamus قرار دارند.
- بیشترین تراکم غدد اکرین ترمورگولاتوری در تنه است.

۹۷- کدام یک از آنتی بادی های زیر با فرم میلر فیشر گیلن باره همراهی دارد؟

- GQ1b ✓
- GM1
- GD1a
- GT1a

۹۸- سوال

کدام زیرگروه از Congenital Myasthenic Syndrome بیش از سایرین با درگیری (CNS اختلال شناختی، صرع یا ناهنجاری MRI مغز) همراه است؟

Presynaptic CMS ✓

Synaptic CMS

COLQ-CMS

LAMB2-CMS

۹۹- سوال

مرد ۴۵ ساله ای با ضعف پیشرونده پروگزیمال اندام ها و افزایش CK تحت بررسی برای میوپاتی التهابی قرار می گیرد. بیوپسی عضله نشان دهنده آتروفی پریفاسیکولار است. کدام یافته هیستوپاتولوژیک زیر بیشترین اختصاصیت را برای تشخیص درماتومیوزیت دارد و حتی ممکن است پیش از ظهور آتروفی پریفاسیکولار دیده شود؟

رسوب (Membrane Attack Complex) C5b-9 در اطراف عروق کوچک عضله

افزایش CD8+ T-cell های اندومیزیال با تهاجم به فیبرهای غیرنکروتیک ✓

نکروز گسترده فیبرهای عضلانی با حداقل التهاب

تجمع فیبرهای حاوی ریمد واکوئل (Rimmed vacuoles)

مرد ۲۶ ساله‌ای با سابقه اپیزودهای مکرر عدم تحمل ورزش و درد عضلانی هنگام فعالیت شدید تحت بررسی قرار می‌گیرد. در بررسی‌های ژنتیکی، یک واریانت با اهمیت نامشخص (VUS) در ژن PYGM گزارش شده است. برای ارزیابی عملکرد مسیر گلیکوژنولیز، تست Forearm Exercise انجام می‌شود. پس از یک دقیقه ورزش استاندارد، سطح آمونیاک به‌طور قابل توجهی افزایش می‌یابد، اما سطح لاکتات نسبت به مقدار پایه تغییری نشان نمی‌دهد.

کدام تفسیر از این یافته‌ها صحیح‌تر است؟

✓ الگوی حاصل مؤید یک اختلال ذخیره گلیکوژن است.

الگوی حاصل به نفع کمبود آدنوزین دامیناز (adenylate deaminase deficiency) است.

تست از نظر تکنیکی نامعتبر است زیرا بیمار به اندازه کافی ورزش نکرده است.

این الگو مشخصه میوپاتی میتوکندریال است.