



سرشناسه	: وفایی، ایمان، ۱۳۶۵-
عنوان و نام پدیدآور	: گام نهایی تا فوق تخصص کودکان Nelson textbook of pediatrics 2020 / ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
مشخصات نشر	: تهران: کاردیا، ۱۴۰۲.
مشخصات ظاهری	: ۷۵۲ ص: مصور (بخشی رنگی).
شابک	: 978-622-8243-13-9 ریال ۹۵۰۰۰۰۰
وضعیت فهرست نویسی	: فیپا
یادداشت	: آمادگی ارتقا و مورد و فوق تخصص رشته کودکان
عنوان دیگر	: کتاب حاضر برگرفته از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 21st. ed, c2020 به ویراستاری رابرت کلیگمن... [و دیگران] است.
موضوع	: مجموعه سوالات ۱۰ سال اخیر آزمون فوق تخصص کودکان تا ۱۴۰۱
	: اصول طب کودکان نلسون.
	: اختلالات ژنتیکی در کودکان
	: Genetic disorders in children
	: ژنتیک انسانی Human genetics
	: پزشکی کودکان Pediatrics
	: اختلالات ژنتیکی در کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
	: Genetic disorders in children -- Examinations , questions , etc.
	: ژنتیک انسانی -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Human genetics, etc. -- Examinations , questions , etc.
	: پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها Pediatrics -- Examinations, questions, etc.
شناسه افزوده	: کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م.
شناسه افزوده	: Kliegman, Robert
شناسه افزوده	: نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان
رده بندی کنگره	: ۳/RJ۴۷
رده بندی دیویی	: ۹۲۰۰۴۲/۶۱۸
شماره کتابشناسی ملی	: ۹۱۹۵۶۷۷
اطلاعات رکورد کتابشناسی	: فیپا

کتاب: گام نهایی تا فوق تخصص کودکان برگرفته از کتاب "Nelson Text Book Of Pediatrics 2020(edition 21)" است.  
ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی  
ناشر: انتشارات کاردیا  
صفحه آرا: **رزیدنت یار - سحر هداوند**  
طراح و گرافیسیت: **رزیدنت یار - مهرداد فیضی**  
چاپ و لیتوگرافی: **رزیدنت یار**  
نوبت چاپ: اول ۱۴۰۲  
شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۸۲۴۳-۱۳-۹  
تومان ۹۵۰,۰۰۰

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرجنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸  
شماره تماس: ۶۶۴۱۹۵۲۰ - ۰۲۱ - ۸۸۹۴۵۲۰۸ ، ۰۲۱ - ۸۸۹۴۵۲۱۶ - ۰۲۱ / [www.residenttyar.com](http://www.residenttyar.com)

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

# گام نهایی تا فوق تخصص کودکان

کتاب جامع آمادگی ارتقا و مورد و فوق تخصص

**Nelson Text Book Of Pediatrics 2020**

مجموعه سوالات فوق تخصص از سال ۱۳۹۲ تا ۱۴۰۱

ترجمه و تلخیص

**دکتر ایمان وفایی**

بورد تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل

دستیار فوق تخصص ریه کودکان

رتبه دوم آزمون فوق تخصص ۱۴۰۱

## فهرست

۱۱	فصل ۱: نوزادان
۱۴۷	فصل ۲: قلب
۲۲۵	فصل ۳: نفرولوژی
۲۸۷	فصل ۴: روماتولوژی
۳۵۵	فصل ۵: غدد
۴۱۱	فصل ۶: اعصاب
۴۸۳	فصل ۷: عفونی
۵۶۱	فصل ۸: گوارش
۵۹۷	فصل ۹: ریه
۶۶۳	فصل ۱۰: خون و سرطان کودکان





## فوق تخصصی نوزادان

### فصل ۱ Section 1

#### فصل ۱۱۳: نوزاد

۱. نوزاد ۲۰ روزه‌ای که از هر دو پستان مادر به مدت کوتاه ولی مکرر تغذیه می‌کند، کاملاً گرسنه به نظر می‌رسد. حجم شیر مادر زیاد بوده، اما نوزاد در این مدت وزن‌گیری مناسبی نداشته است. حجم مدفوع نوزاد نسبتاً زیاد و کف‌آلود (frothy) است. کدام یک از اقدامات زیر برای افزایش وزن‌گیری نوزاد صحیح می‌باشد؟ (فوق ۱۴۰۱)
  - الف) افزایش فاصله بین نوبت‌های شیردهی
  - ب) طولانی‌تر کردن مدت مکیدن از هر پستان
  - ج) تجویز شیر خشک بلافاصله پس از تغذیه با شیر مادر
  - د) آزمایش مدفوع جهت تشخیص علت و درمان مناسب

#### پاسخ: ب

با توجه به اینکه میزان مصرف شیر مادر توسط نوزاد کوتاه است و پستان‌ها حاوی شیر زیاد هستند، باید زمان مکیدن از هر پستان افزایش یابد. برای این مهم باید از ۱۰ گام تغذیه موفق برای شیردهی استفاده کرد.





**Table 113.5 | Ten Steps to Successful Breastfeeding**

Every facility providing maternity services and care for newborn infants should accomplish the following:

1. Have a written feeding policy that is routinely communicated to staff and patients, comply with WHO restrictions on marketing of breast milk substitutes, and establish ongoing monitoring and data-management systems.
2. Ensure that staff have sufficient knowledge, competence, and skills to support breastfeeding.
3. Discuss the importance and management of breastfeeding with pregnant women and their families.
4. Facilitate immediate and uninterrupted skin-to-skin contact and help initiate breastfeeding as soon as possible after birth.
5. Support mothers to initiate and maintain breastfeeding and manage common difficulties.
6. Give newborn infants no food or drink other than breast milk unless *medically* indicated.
7. Practice rooming-in (allow mothers and infants to remain together) 24 hr a day.
8. Support mothers to recognize and respond to their infants' feeding cues.
9. Counsel mothers on the use and risks of feeding bottles, teats, and pacifiers.
10. Coordinate discharge to ensure timely access to ongoing support and care.

۲. توصیه American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG) برای به تأخیر انداختن

کلامپ بند ناف در نوزادان ترم و پره ترم سرحال (Vigorous) به ترتیب چقدر است؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف) سه دقیقه در ترم و یک دقیقه در پره ترم

ب) در هر دو گروه ۳۰ تا ۶۰ ثانیه

ج) در هر دو گروه ۶۰ تا ۹۰ ثانیه

د) دو دقیقه در ترم و یک دقیقه در پره ترم

پاسخ: ب

تأخیر کلامپ بند ناف به مدت ۳۰-۶۰ ثانیه در افزایش سطح RBC های خون مؤثر است.





**فصل ۱۱۵: جنین**

۳. در معاینه نوزاد نارس، بی‌قراری، هیپر تونیسیته و ناهنجاری‌های مادرزادی مینور مشاهده شده است. در بررسی قلبی، فاصله QT طولانی است. مصرف کدام یک از داروهای زیر توسط مادر در دوران بارداری محتمل تر است؟ (فوق ۹۶)

- الف) هالوپریدول  
ب) فلوکستین  
ج) ایمی پرامین  
د) والپروات

پاسخ: ب

Table 115.6 Agents Acting on Pregnant Women That May Adversely Affect the Newborn Infant	
Acetabulolol—IUGR, hypotension, bradycardia	
Acetazolamide—metabolic acidosis	
Amiodarone—bradycardia, hypothyroidism	
Anesthetic agents (volatile)—CNS depression	
Adrenal corticosteroids—adrenocortical failure (rare)	
Ammonium chloride—acidosis (clinically inapparent)	
Aspirin—neonatal bleeding, prolonged gestation	
Atenolol—IUGR, hypoglycemia	
Baclofen—withdrawal	
Blue cohosh herbal tea—neonatal heart failure	
Bromides—rash, CNS depression, IUGR	
Captopril, enalapril—transient anuric renal failure, oligohydramnios	
Caudal-paracervical anesthesia with mepivacaine (accidental introduction of anesthetic into scalp of baby)—bradypnea, apnea, bradycardia, convulsions	
Cholinergic agents (edrophonium, pyridostigmine)—transient muscle weakness	
CNS depressants (narcotics, barbiturates, benzodiazepines) during labor—CNS depression, hypotonia	
Cephalothin—positive direct Coombs test reaction	
Dexamethasone—periventricular leukomalacia	
Fluoxetine and other SSRIs—transient neonatal withdrawal, hypertonicity, minor anomalies, preterm birth, prolonged QT interval	
Haloperidol—withdrawal	
Hexamethonium bromide—paralytic ileus	
Ibuprofen—oligohydramnios, pulmonary hypertension	
Imipramine—withdrawal	
Indomethacin—oliguria, oligohydramnios, intestinal perforation, pulmonary hypertension	
Intravenous fluids during labor (e.g., salt-free solutions)—electrolyte disturbances, hyponatremia, hypoglycemia	
Iodide (radioactive)—goiter	
Iodides—goiter	
Lead—reduced intellectual function	
Magnesium sulfate—respiratory depression, meconium plug, hypotonia	
Methimazole—goiter, hypothyroidism	
Morphine and its derivatives (addiction)—withdrawal symptoms (poor feeding, vomiting, diarrhea, restlessness, yawning and stretching, dyspnea and cyanosis, fever and sweating, pallor, tremors, convulsions)	
Naphthalene—hemolytic anemia (in G6PD-deficient infants)	
Nitrofurantoin—hemolytic anemia (in G6PD-deficient infants)	
Oxytocin—hyperbilirubinemia, hyponatremia	
Phenobarbital—bleeding diathesis (vitamin K deficiency), possible long-term reduction in IQ, sedation	
Primaquine—hemolytic anemia (in G6PD-deficient infants)	
Propranolol—hypoglycemia, bradycardia, apnea	
Propylthiouracil—goiter, hypothyroidism	
Pyridoxine—seizures	
Reserpine—drowsiness, nasal congestion, poor temperature stability	
Sulfonamides—interfere with protein binding of bilirubin; kernicterus at low levels of serum bilirubin, hemolysis with G6PD deficiency	
Sulfonyleurea agents—refractory hypoglycemia	
Sympathomimetic (tocolytic $\beta$ -agonist) agents—tachycardia	
Thiazides—neonatal thrombocytopenia (rare)	
Tumor necrosis factor blocking agents—neutropenia, possible increased risk of infection during 1st yr of life	
Valproate—developmental delay	
Zolpidem (Ambien)—low birthweight	

مصرف فلوکستین و دیگر SSRI ها دارای اثرات ذیل است:

- ✓ ↑ تونیسیته  
✓ پره ترم شدن





## فصل ۱۱۳

Table 113.3 Factors Affecting the Apgar Score\*

FALSE-POSITIVE RESULT<sup>†</sup>

Prematurity  
 Analgesics, narcotics, sedatives  
 Magnesium sulfate  
 Acute cerebral trauma  
 Precipitous delivery  
 Congenital myopathy  
 Congenital neuropathy  
 Spinal cord trauma  
 Central nervous system anomaly  
 Lung anomaly (diaphragmatic hernia)  
 Airway obstruction (choanal atresia)  
 Congenital pneumonia and sepsis  
 Previous episodes of fetal asphyxia (recovered)  
 Hemorrhage-hypovolemia

FALSE-NEGATIVE RESULT<sup>‡</sup>

Maternal acidosis  
 High fetal catecholamine levels  
 Some full-term infants

\*Regardless of the etiology, a low Apgar score because of fetal asphyxia, immaturity, central nervous system depression, or airway obstruction identifies an infant needing immediate resuscitation. <sup>†</sup>No fetal acidosis or hypoxia; low Apgar score. <sup>‡</sup>Acidosis; normal Apgar score.

۹۰. نوزاد ۳۹ هفته ترم که با آپگار ۹-۱۰ متولد شده است، بعد از دو بار شیر خوردن موفق و پایدار در حال مراقبت کانگورویی است. در ساعت دوم تولد برای معاینات دقیق تر بر بالین نوزاد حاضر می شوید. با توجه به آرام و ساکت بودن نوزاد، معاینه کدام قسمت در اولویت است؟ (بهمن ۹۵)

- الف) فشار خون  
 ب) لمس شکم  
 ج) مانور بارلو  
 د) رفلکس مورو

پاسخ: ب

## فصل ۱۱۳

در معاینه نوزاد اولین قسمت که باید قبل از هر مکان دیگر معاینه شود، لمس شکم یا سمع قلب است.







# قلب

## فصل ۲ Section 2

### فصل ۴۴۷: تکامل قلب

۱. منشأ جنینی آئورت پروگزیمال از دریچه آئورت تا شریان کاروتید چپ کدام یک از قسمت‌های زیر است؟ (فوق ۱۴۰۰)
- (الف) قوس سوم چپ  
(ب) قوس سوم راست  
(ج) ساک آئورتی  
(د) قوس چهارم آئورتی

پاسخ: ج

مشابه این سؤال در فوق ۱۳۹۷ بیان شده است.  
نکته: قوس آئورت، عروق سر و گردن، شریان‌های ریوی پروگزیمال مجرای شریانی از ساک آئورت منشأ می‌گیرد.

۲. با رشد ساک آئورت و قوس‌های آئورتی و آئورت پشتی در جنین همه موارد زیر ایجاد می‌شود، به جز: (فوق ۹۷)
- (الف) قوس آئورت  
(ب) عروق سر و گردن  
(ج) دیستال شرایین ریه  
(د) کانال شریانی

پاسخ: ج

تکامل قوس آئورت:  
قوس آئورت، عروق سر و گردن، شریان‌های ریوی پروگزیمال و مجرای شریانی از ساک آئورت، قوس‌های شریانی و دیستال شرایین ریه از آئورت dorsal ایجاد می‌شود.



## نفرولوژی

### فصل ۳ Section 3

#### فصل ۵۳۷: بیماری های گلومرولی ایزوله با هماچوری ایزوله

۱. دختر ۵ ساله‌ای را با دفع ادرار خونی به اورژانس آورده‌اند. درد و علائم ادراری ندارد. در معاینه فشار خون و معاینه قلب و ریه طبیعی است و ادم ندارد. به گفته مادر طی سال گذشته این سومین نوبت است که این مشکل را پیدا می‌کند اما چون هر بار خوب می‌شود پیگیری نکرده‌اند. این بار به دنبال گلودرد و علائم سینوزیت دچار هماتوری شده است. کدام یک از بیماری‌های زیر جهت این بیمار بیشتر مطرح است؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف) Goodpasture disease

ب) IgA nephropathy

ج) PSGN

د) Lupus nephritis

پاسخ: ب

IgA نفروپاتی: رسوبات IgA در رسوبات مزانشیال گلومرول‌ها نشانه غالب در بیماران است.

در جنس مذکر بیشتر دیده می‌شود.

علائم:

✓ هماچوری گروس

✓ هماچوری میکروسکوپیک ← در برخی موارد

✓ Pr اوری

هماچوری گروس ۱-۲ روز بعد از شروع عفونت رخ می‌دهد. این دوره در PSGN کمی طولانی‌تر است.

در IgA نفروپاتی سطح C3 نرمال است.

در PSGN سطح C4 نرمال است.

نکته بسیار مهم و امتحانی اینک: سطح سرمی IgA ارزشی ندارد.





## فصل ۶۸: اختلالات الکترولیت

۲. در مورد تغییرات نوار قلب در هیپرکالمی کدام یک از عبارات زیر صحیح است؟ (فوق ۱۴۰۱)

- الف) peak P waves  
ب) prolonged QT interval  
ج) narrowing of QRS complex  
د) ventricular arrhythmias

پاسخ: ب

اولین علامت هیپرکالمی، موج T نوک تیز است. سپس فاصله PR طولانی می‌شود و در موارد شدید کمپلکس QRS طولانی می‌شود. آریتمی‌های بطنی تهدید کننده حیاتی نیز ایجاد می‌گردد.

۳. پسر ۸ ساله‌ای با اسپاسم کارپوپدال مراجعه کرده است. در معاینه قد و وزن برای سن نرمال است. اسپاسم کارپوپدال، دوطرفه است و با تزریق کلسیم به کندی بهبود پیدا می‌کند. سابقه ۲ بار حمله مشابه داشته، بعد از بهبودی بررسی شده که طبیعی بوده است. در آزمایشات (که قبل از تزریق کلسیم خونگیری شده) Ca: 9 mg/dl و ph: 4.5 mg/dl داشته است. کدام آزمایش کمک بیشتری به تشخیص اسپاسم این کودک می‌کند؟ (فوق ۱۴۰۰)

- الف) Vit D  
ب) PTH  
ج) Alb  
د) VBG

پاسخ: د

این فصل مربوط به کتاب آب و الکترولیت هست که با توجه به مشترک بودن آن با قسمت غدد، در این قسمت نیز عنوان شده است.

علائم آلکالوز تنفسی حاد:

تنگی نفس، فشار قفسه سینه، تپش قلب، سبکی سر، بی‌حسی دور دهان، پارستزی اندام‌ها. پارستزی، تتانی و تشنج مربوط به کمبود کلسیم یونیزه است. بررسی VBG در این بیمار مفید است.





۴. شیرخوار ۷ ماهه‌ای با وزن ۸ کیلوگرم، به علت اسهال و با دهیدراتاسیون شدید، بستری شده است. سدیم پلا سما ۱۶۰ میلی اکی والان در لیتر گزارش می شود. در صورتی که بیمار در طی بستری دفع اسهالی قابل ملاحظه‌ای نداشته باشد، میزان مایعی که در ۲۴ ساعت اول برای بیمار لازم است، به کدام یک از اعداد زیر (میلی لیتر) نزدیکتر است؟ (فوق ۱۴۰۰)
- الف) ۸۰۰  
ب) ۱۲۰۰  
ج) ۱۶۰۰  
د) ۱۸۰۰

پاسخ: ب

درمان هیپرناترمی: ۱/۵-۱/۲ برابر میزان مایع نگهدارنده از سرم N.S (نرمال سالین) می باشد.

۵. کودک ۸ ساله به علت دل درد، تهوع و متعاقب آن کاهش سطح هوشیاری بستری گردیده است. در آزمایش گاز خون  $\text{HCO}_3=13 \text{ mmol/L}$ ,  $\text{PCO}_2=20 \text{ mmHg}$  و  $\text{pH}=7.45$  گزارش شده است. کدام یک از اختلالات اسید و باز مطرح می باشد؟ (فوق ۱۴۰۰)
- الف) اسیدوز متابولیک و آلکالوز تنفسی  
ب) آلکالوز تنفسی  
ج) اسیدوز تنفسی و آلکالوز متابولیک  
د) اسیدوز متابولیک

پاسخ: الف

با توجه به اینکه بیمار اسیدوز متابولیک دارد باید اختلالات mix را با فرمول ذیل بررسی کنیم:

$$\text{PCO}_2 = 1.5[\text{HCO}_3] + 8 \pm 2$$

که با توجه به فرمول فوق بیمار هم زمان آلکالوز تنفسی همزمان هم دارد.

۶. در آزمایشات کودک ۳ ساله با اختلال هوشیاری و دیسترس تنفسی نتایج زیر به دست آمده است.  
 $\text{PH}=7.24$ ,  $\text{PCO}_2=55$ ,  $\text{HCO}_3=25$
- انجام کدام بررسی آزمایشگاهی / پاراکلینیکی تشخیصی ضروری است؟ (فوق ۹۹)
- الف) اندازه گیری کلر سرم  
ب) اندازه گیری اوره و کراتینین سرم  
ج) اندازه گیری کلر و کراتینین ادرار  
د) انجام گرافی قفسه سینه

پاسخ: د

تشخیص: اسیدوز تنفسی



# روماتولوژی

## فصل ۴ Section 4

۱. دختر ۶ ساله به دلیل تشنج به درمانگاه آورده شده است. کودک از حدود ۲ ماه پیش سردرد داشته که به صورت متناوب از استامینوفن استفاده می‌کند. در معاینه بیمار، متوجه ضایعه پوستی هیپوپیگمانته در ناحیه پیشانی کودک می‌گردید. ابعاد ضایعه  $1/5 \times 2/5$  سانتی‌متر و اطراف ضایعه به رنگ آبی کمرنگ می‌باشد. خانواده ادعا می‌دارند که این ضایعه در ۵ ماه اخیر ایجاد شده و ابتدا به صورت هیپریپگمانته بوده که با درمان‌های موضعی متفاوت بهبودی نداشته است. در معاینه چشم‌پزشکی که به دلیل سردرد انجام شده بود Ipsilateral Uveitis گزارش گردیده است. بهترین اقدام تشخیصی برای این کودک کدام است؟ (فوق ۱۴۰۱)

الف) Skin Biopsy

ب) Brain MRI

ج) Metabolic Screening

د) Whole Exome Sequencing

پاسخ: الف

### فصل ۱۸۵

تشخیص: اسکلوئودرمی لوکالیزه

تظاهرات پوستی به صورت اولیه به صورت اریتم با یک هاله آبی رنگ در اطراف یک منطقه براق می‌باشد. در نهایت ضایعات سفت، هیپوپیگمانته، هیپریپگمانته و آتروفیک ایجاد می‌شود. کودکان مبتلا به ضایعه ضربه شمشیر en coup de sabre ممکن است دارای علائم منحصر به فرد از گرفتاری CNS مثل تشنج، آتروفی نیمه صورت، یوئیت همان طرف ipsilateral و تغییرات رفتاری / یادگیری باشند.



**Fig. 185.4** Child with en coup de sabre lesion on scalp extending down to forehead. Before treatment, the skin on the scalp was bound down with chronic skin breakdown. Note the area of hypopigmentation extending down the forehead (*arrows*).

(همکاران گرامی ضربه شمشیر مانند بسیار مهم و امتحانی است.)

تشخیص اسکلرودرمی لوکالیزه با بیوپسی پوست می‌باشد.

MRI در ضایعه شمشیری و سندرم پری رومبرگ برای تعیین گرفتاری CNS یا اربیت سودمند است.

۲. پسر ۱۲ ساله با شکایت بثورات پوستی اریتماتوی دردناک هر دو ساق پا در بیمارستان بستری گردیده است. بیمار سابقه آفت‌های دهانی تکرار شونده را می‌دهد. همچنین یک نوبت تب شدید طول کشیده را در ۲ سال اخیر داشته که علی‌رغم بستری بدون تشخیص رها شده است. در مشاوره چشم‌پزشکی اخیر بیمار نیز یووئیت قدامی گزارش گردیده است. در اکوی قلبی درخواستی آنوریسم شریان کرونری گزارش شده. محتمل‌ترین تشخیص برای این کودک کدام است؟

Behcet Disease (ب)

Atypical Kawasaki (الف)

Inflammatory Bowel Disease (د)

Polyarteritis Nodosa (ج)

پاسخ: ب

## فصل ۱۸۶

تشخیص: بیماری بهجت



علائم بالینی:

Table 186.1 Consensus Classification of Pediatric Behçet Disease	
ITEM	DESCRIPTION
Recurrent oral aphthosis	At least three attacks/year
Genital ulceration or aphthosis	Typically with scar
Skin involvement	Necrotic folliculitis, acneiform lesions, erythema nodosum
Ocular involvement	Anterior uveitis, posterior uveitis, retinal vasculitis
Neurologic signs	With the exception of isolated headaches
Vascular signs	Venous thrombosis, arterial thrombosis, arterial aneurysm

سن متوسط درگیری: ۸-۱۲ سالگی است.

شایع ترین علامت زخم دردناک دهانی است. اغلب راجعه بوده که می تواند منفرد یا متعدد باشد.

۳. شیرخوار ۲۱ ماهه با شکایت تب های تکرار شونده و تظاهرات پوستی پوسچولر نزد شما آورده شده است. والدین کودک نسبت خویشاوندی دارند. در رادیوگرافی قفسه صدری استئوپنی به همراه پهن شدن انتهای قدامی دنده ها مشهود است. در آزمایشات ارسالی فاکتورهای فاز حاد افزایش یافته است. درمان انتخابی این بیمار کدام است؟ (فوق ۱۴۰۱)

الف) کلشی سین

ب) پردنیزون

ج) ایمنوگلوبولین وریدی

د) آناکینرا

پاسخ: د

## فصل ۱۸۸

تشخیص: DIRA (کمبود آنتاگونیست رسپتور اینترلوکین I)

علائم: التهاب سیستمیک و یک پوسچولوز نوتروفیلیک، استئومیلیت چند کانونی استریل، پهن شدگی انتهای قدامی دنده ها، پریوستیت، استئوپنی با شروع دوره نوزادی می باشد.







## غدد

فصل ۵  
Section 5کم کاری هیپوفیزفصل ۱۰۳

۱. در نوزاد ۱۰ روزه‌ای پس از غربالگری فنیل کتونوری، جواب آزمایشات به صورت زیر ارسال شده است:

Phenylalanine: 8 mg/dl (HPLC)

Urine neopterin: 18 mmol/mol creat (NL: 1-4)

Urine biopterin: 0.4 mmol/mol creat (NL: 0.5-3)

کمبود کدام آنزیم محتمل است؟ (فوق ۱۴۰۱)

الف) guanosine triphosphate cyclohydrolase

ب) dihydropteridine reductase

ج) 6 pyruvoyl tetrahydropterin synthase

د) phenylalanine hydroxylase

پاسخ: ج

در سنجش نئوپترین در PKU:

۱) اگر نئوپترین و بیوپترین هر ۲ بسیار پایین باشد مربوط به کمبود GTP سیکلوهایدرالاز است.

۲) اگر نئوپترین ادرار ↑ و بیوپترین ↓ (↓ دفع) باشد به نفع کمبود 6PTS است.

۳) در کاهش دی هیدروپترییدین ردوکتاز، نئوپترین نرمال، بیوپترین دارای ↑ واضح دفع است.



## فصل ۱۰۴

۲. 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: (فوق ۱۴۰۱)

Blood sugar: 30 mg/dl

AST: 150 U/L, ALT: 180 U/L

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

Urine ketone: negative

بیماری احتمالی وی چه می‌باشد؟

organic aciduria (ب)

urea cycle defect (الف)

hyperinsulinemia with hyperammonemia (د)

fatty acid oxidation defect (ج)

پاسخ: ج

اختلالات اکسیداسیون اسیدهای چرب

علائم: اسیدوز ⊖  
کتوز ⊖

هیپوگلیسمی هیپوکتوتیک به نفع اختلالات اسیدهای چرب است.

۳. دختر ۵ ساله با هیپاتواسپلنومگالی و درد استخوانی بستری شده است. در نمونه مغز استخوان سلول‌های شبیه کاغذ چروکیده مشاهده می‌شود. کدام نقص آنزیمی محتمل‌تر است؟ (فوق ۱۴۰۱)

glucocerebrosidase (الف)

galactocerebrosidase (ب)

acid ceramidase (ج)

acid lipase (د)

پاسخ: الف

تشخیص: بیماری گوشه

یک بیماری لیپیدوز مولتی سیستم است که دارای مشکلات هماتولوژیک، ارگانومگالی، درگیری اسکلتی است. هیپاتواسپلنومگالی دارند. مهم‌ترین یافته اسکلتی در گرافی، دفورمیتی Erlenmeyer Flask است. هالمارک این بیماری وجود سلول‌های چروکیده (سلول گوشه) در مغز استخوان است.



کلیدهای تشخیصی گوشه عبارتند از: ارگانومگالی

درد استخوانی که در اثر شکستگی‌های پاتولوژیک ایجاد می‌شود.

آنزیم  $\beta$  گلوکوزیداز ایراد دارد. و طبق جدول کتاب کمبود آنزیم Glucocerebrosidase دارند.

درمان: جایگزینی آنزیم  $\beta$  گلوکوزیداز

۴. شیرخوار نه ماهه با اختلال رشد و تکامل، تشنج و هیپاتواسپلنومگالی، ادم و ضایعات پوستی

منطبق بر angiokeratoma بستری است. در مشاوره چشم cherry red spot و در بررسی

رادبولوژی beaking مهره‌ها و بزرگی سلاتورسیکا گزارش شده است. کدام اختلال برای بیمار

مطرح است؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف) Mannosidosis

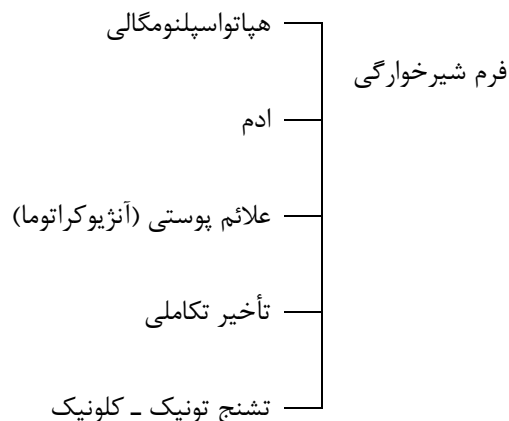
ب) GM1 gangliosidosis

ج) Sandhoff disease

د) Sly syndrome

پاسخ: ب

تشخیص GM1:



Cherry red spot در ماکولای چشم، اختلالات اسکلتی همانند MPS شامل بزرگی سلاتورسیکا، ضخیم

شدن کالواریوم در پایان سال اول زندگی، beading جلوی ستون فقرات است.



## اعصاب

فصل ۶  
Section 6رشد و تکامل

۱. کودکی در معاینه تکاملی انجام شده، با کمک از اشیاء بلند می‌شود و می‌ایستد، تقابل انگشت سبابه و شست را دارد، تاپ تاپ خمیر و قایم‌موشک بازی می‌کند و می‌تواند صدای شما را تقلید کند حدوداً از نظر تکاملی چند ماهه است؟ (فوق ۱۴۰۱)

الف) ۳

ب) ۶

ج) ۹

د) ۱۲

پاسخ: ج

## فصل ۲۲: کتاب تکامل

Table 22.2	Emerging Patterns of Behavior During the 1st Yr of Life*
<b>NEONATAL PERIOD (1ST 4 WK)</b>	
Prone:	Lies in flexed attitude; turns head from side to side; head sags on ventral suspension
Supine:	Generally flexed and a little stiff
Visual:	May fixate face on light in line of vision; doll's eye movement (oculocephalic reflex) of eyes on turning of the body
Reflex:	Moro response active; stepping and placing reflexes; grasp reflex active
Social:	Visual preference for human face
<b>AT 1 MO</b>	
Prone:	Legs more extended; holds chin up; turns head; head lifted momentarily to plane of body on ventral suspension
Supine:	Tonic neck posture predominates; supple and relaxed; head lags when pulled to sitting position
Visual:	Watches person; follows moving object
Social:	Body movements in cadence with voice of other in social contact; beginning to smile
<b>AT 2 MO</b>	
Prone:	Raises head slightly farther; head sustained in plane of body on ventral suspension
Supine:	Tonic neck posture predominates; head lags when pulled to sitting position
Visual:	Follows moving object 180 degrees
Social:	Smiles on social contact; listens to voice and coos
<b>AT 3 MO</b>	
Prone:	Lifts head and chest with arms extended; head above plane of body on ventral suspension
Supine:	Tonic neck posture predominates; reaches toward and misses objects; waves at toy
Sitting:	Head lag partially compensated when pulled to sitting position; early head control with bobbing motion; back rounded
Reflex:	Typical Moro response has not persisted; makes defensive movements or selective withdrawal reactions
Social:	Sustained social contact; listens to music; says "aah, ngah"





<b>AT 4 MO</b>	
Prone:	Lifts head and chest, with head in approximately vertical axis; legs extended
Supine:	Symmetric posture predominates, hands in midline; reaches and grasps objects and brings them to mouth
Sitting:	No head lag when pulled to sitting position; head steady, tipped forward; enjoys sitting with full truncal support
Standing:	When held erect, pushes with feet
Adaptive:	Sees raisin, but makes no move to reach for it
Social:	Laughs out loud; may show displeasure if social contact is broken; excited at sight of food
<b>AT 7 MO</b>	
Prone:	Rolls over; pivots; crawls or creep-crawls (Knobloch)
Supine:	Lifts head; rolls over; squirms
Sitting:	Sits briefly, with support of pelvis; leans forward on hands; back rounded
Standing:	May support most of weight; bounces actively
Adaptive:	Reaches out for and grasps large object; transfers objects from hand to hand; grasp uses radial palm; rakes at raisin
Language:	Forms polysyllabic vowel sounds
Social:	Prefers mother; babbles; enjoys mirror; responds to changes in emotional content of social contact
<b>AT 10 MO</b>	
Sitting:	Sits up alone and indefinitely without support, with back straight
Standing:	Pulls to standing position; "cruises" or walks holding on to furniture
Motor:	Creeps or crawls
Adaptive:	Grasps objects with thumb and forefinger; pokes at things with forefinger; picks up pellet with assisted pincer movement; uncovers hidden toy; attempts to retrieve dropped object; releases object grasped by other person
Language:	Repetitive consonant sounds ("mama," "dada")
Social:	Responds to sound of name; plays peek-a-boo or pat-a-cake; waves bye-bye
<b>AT 1 YR</b>	
Motor:	Walks with one hand held; rises independently, takes several steps (Knobloch)
Adaptive:	Picks up raisin with unassisted pincer movement of forefinger and thumb; releases object to other person on request or gesture
Language:	Says a few words besides "mama," "dada"
Social:	Plays simple ball game; makes postural adjustment to dressing

طبق جدول ۲-۲۲ در ۱۰ ماهگی کودک خود را به وضعیت ایستاده می‌کشد. اشیاء را با شست و انگشت سبابه می‌گیرد. دالی یا تاپ تاپ خمیر بازی می‌کند. تکرار حروف بی‌صدا انجام می‌دهد.

## ۲. افزایش اختلال خواب به صورت پارشیال (Arousal parasomnia (sleep walking-sleep terror) در

چه دوره‌ای از عمر افزایش دارد؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف) در Early school age به دلیل افزایش درصد SWS در این دوران

ب) در دوره Early infancy به دلیل افزایش درصد REM در این دوران

ج) در دوره Pubertal به دلیل افزایش درصد REM در این دوران

د) در دوران Adulthood به دلیل افزایش درصد Non REM در این دوران

پاسخ: الف

## رشد و تکامل فصل ۳۱

پاراسومنیا به صورت رفتارهای دوره‌ای شبانه است که شامل اختلال شناختی و اختلال سیستم اتونوم و اسکلتی است.

به صورت اولیه در خواب Non REM یا در همراهی با خواب REM دیده می‌شود.

علائم: راه رفتن در خواب، وحشت شبانه، بیداری با حالت confusion

این حالت در سنین قبل از مدرسه و مدرسه رخ می‌دهد.





۳. کودکی ۸ ساله کلاس دوم مدرسه به علت بیش‌فعالی، تحت درمان با متیل فنیدیت می‌باشد. از دو هفته قبل دچار بی‌اشتهایی و سپس رنگ‌پریدگی شده و پس از انجام آزمایشات برای وی تشخیص هیپاتیت A داده شده است. رویکرد به مصرف دارو چگونه باید باشد؟ (فوق ۱۴۰۰)
- 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

## فصل ۳۳: روانپزشکی

در هیپاتیت حاد، نیازی به اصلاح دوز نیست.

## فصل ۶۰۸: ارزیابی عصبی

۴. کدام یک از رفلکس‌های زیر در یک شیرخوار یک ساله طبیعی است؟ (فوق ۱۴۰۱)
- الف) مورو  
 ب) رفلکس تونیک گردن  
 ج) رفلکس گراسپ  
 د) رفلکس پاراشوت

پاسخ: د

REFLEX	ONSET	FULLY DEVELOPED	DURATION
Palmar grasp	28 wk gestation	32 wk gestation	2-3 mo postnatal
Rooting	32 wk gestation	36 wk gestation	Less prominent after 1 mo postnatal
Moro	28-32 wk gestation	37 wk gestation	5-6 mo postnatal
Tonic neck	35 wk gestation	1 mo postnatal	6-7 mo postnatal
Parachute	7-8 mo postnatal	10-11 mo postnatal	Remains throughout life

۵. برای اینکه یک شیرخوار بتواند یک شیء را از یک دست به دست دیگر بدهد، کدام یک از رفلکس‌های اولیه باید از بین رفته باشد؟ (فوق ۱۴۰۰)
- الف) Landau reflex  
 ب) Moro reflex  
 ج) Asymmetric tonic neck  
 د) Parachute

پاسخ: ج

رفلکس تونیک گردنی در سن ۳۵ هفتگی ایجاد می‌گردد و در ۱ ماهگی کامل می‌شود و در سن ۶-۷ ماهگی از بین می‌رود.





# عفونی

## فصل ۷ Section 7

### فصل ۱۸۰

۱. شیرخوار ۴ ماهه‌ای متعاقب راش‌های تنه و سپس اندام‌ها به صورت ماکولر، وزیکولر و پوستولر دچار تب، تاکی پنه و دیسترس تنفسی شده که ترشحات خونی از ریه‌ها ساکشن می‌شود. در گرافی ریه درگیری دوطرفه مشاهده می‌شود. درمان با چه دارویی پیشنهاد می‌شود؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف) کوتریموکسازول

ب) فوسکارنت

ج) آسیکلوویر

د) آمفوتریسین

### پاسخ: ج

واریسلا پیشرونده همراه با درگیری اندام‌ها، اختلال خونریزی دهنده شدید و ضایعات تاولی < ۷ روز می‌باشد.

پنومونی در زمینه واریسلا ← علائم تنفسی، سرفه، دیس پنه، سیانوز درد قفسه سینه پلورتیک و هموپتزی درمان: آسیکلوویر در موارد ذیل باید تجویز شود:

پنومونی، هیپاتیت شدید، ترومبوسیتوپنی، انسفالیت



## فصل ۱۹۷: ایمن سازی و واکسیناسیون

۲. برای کودک ۴ ساله مبتلا به CGD واکسن PCV13 درخواست شده است ولی به خاطر کمبود آن در دسترس نیست. توصیه شما به والدین چیست؟ (فوق ۹۹)
- الف) هر طور شده پیدا و تزریق کنند.
- ب) PPSV23 به جای آن تزریق شود.
- ج) تا پیدا کردن واکسن، سفیکسیم با دوز پیشگیری داده شود.
- د) اصراری به دریافت واکسن PCV13 نیست.

### پاسخ: د

واکسن پنوموکوک:

PCV13 را در افراد با سن ۲۴ ماه تا ۵ سال که در معرض بیماری ناشی از پنوموکوک قرار دارند تجویز می‌کنند.

این افراد عبارتند از:

- بیماری SCD
- هموگلوبین SS
- هموگلوبین SC
- تالاسمی  $\beta$
- افراد فاقد طحال
- کودکان HIV
- بیماری‌های مزمن ریوی (آسم)
- نقص ایمنی مثل سرطان‌ها
- موارد کاشت حلزون





۳. کدام یک از موارد زیر از دلایل منع مطلق مصرف واکسن واریسلا نیست؟ (فوق ۹۹)

- الف) Natural Killer Cell Deficiency (ب) IgA Deficiency  
ج) HIV Infection با CD4 کمتر از ۵ درصد (د) Hodgkin Lymphoma در حال درمان

پاسخ: ب

واکسن‌های زنده ضعیف شده در اختلالات سیستم ایمنی، منع مطلق تزریق دارند.

استثنا: MMR

در عفونت HIV به شرط بدون علامت بودن یا نداشتن علائم نقص ایمنی شدید می‌توان تجویز کرد.  
نکته: واکسن واریسلا را می‌توان به کودکان آلوده به HIV وقتی CD4: 15% باشد، تجویز کرد.

۴. در مورد نوزاد به دنیا آمده از مادر با وضعیت نامعلوم Hbs Ag تمام اظهارات زیر صحیح است، به جز: (فوق ۹۷)

- الف) در عرض ۱۲ ساعت علی‌رغم وزن زمان تولد واکسن هیپاتیت B زده شود.  
ب) در عرض ۱۲ ساعت HBIG برای وزن تولد زیر ۲ کیلوگرم داده شود.  
ج) در صورت مثبت شدن Hbs Ag مادر حداکثر تا ۷ روز به نوزاد HBIG داده شود.  
د) نوزاد مادر Hbs Ag مثبت نیازی به پیگیری با Hbs Ag و Anti-HBs ندارد.

پاسخ: د

واکسن هیپاتیت B و HBIG برای پروفیلاکسی از عفونت هیپاتیت B وجود دارد. IG، در ۱۲ ساعت اول تولد تزریق می‌شود. دوز اول واکسن با تجویز ۰/۵ cc از HBIG امکان‌پذیر است.

۵. کودک ۲ ساله‌ای به دنبال تصادف طحال برداری شده است. تمام گزینه‌های زیر در این بیمار صحیح می‌باشد، بجز: (بهمن ۹۵)

الف) ریسک عفونت در این بیمار بالاتر از بیمارانی است که به علت آنمی سیکل سل طحال برداری شده‌اند.

ب) انجام واکسیناسیون علیه پنوموکوک، مننگوکوک و هموفیلوس انفلوانزا توصیه می‌شود.

ج) پروفیلاکسی آنتی‌بیوتیکی با پنی‌سیلین خوراکی روزانه یا بنزاتین ماهیانه لازم است.

د) ادامه پروفیلاکسی آنتی‌بیوتیکی حداقل تا ۵ سالگی یا ۲ سال بعد از طحال برداری توصیه می‌شود.

پاسخ: الف



## گوارش

فصل ۸  
Section 8**فصل ۵۵: نیازهای تغذیه‌ای**

۱. مقدار فیبر خوراکی توصیه شده روزانه برای یک کودک ۱۲ ساله با وزن ۵۰ کیلوگرم و قد ۱۴۰ سانتی‌متر، چند گرم است؟ (فوق ۹۷)

- |         |       |
|---------|-------|
| الف) ۱۷ | ب) ۲۵ |
| ج) ۳۲   | د) ۴۰ |

پاسخ: الف

میزان نیاز کودکان به فیبر عبارتند از:

سن به سال + ۵

$$۱۲+۵=۱۷$$

**فصل ۵۶: تغذیه در شیر خواران**

۲. پسر ۱۸ ماهه‌ای را جهت ویزیت روتین و تزریق واکسن به درمانگاه آورده‌اند. تغذیه وی با یک لیتر شیر گاو پرچرب و غذای خانواده است. اخیراً دچار یبوست نیز شده است. در معاینه، رنگ پریده به نظر می‌رسد. کدام یک از کمبودهای زیر در وی محتمل‌تر است؟ (فوق ۹۷)

- |          |         |
|----------|---------|
| الف) آهن | ب) روی  |
| ج) مس    | د) کروم |

پاسخ: الف

مصرف بیش از حد شیر گاو باعث کاهش جذب آهن و آنمی فقر آهن می‌گردد.





## فصل ۵۷: تغذیه

۳. کدام یک از موارد زیر در طبقه‌بندی سوء تغذیه‌ی حاد متوسط در گروه سنی ۶ تا ۵۹ ماه قرار

دارد؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف)  $115 \text{ mm} \leq \text{MUAC} < 125 \text{ mm}$

ب)  $\text{Weight-for-height/length} < -3 \text{ Z-scores}$

ج)  $\text{Height/length for age} < -3 \text{ Z-scores}$

د) Bilateral edema

پاسخ: الف

CLASSIFICATION	INDEX	GRADING
Gomez (underweight)	90–75% of median weight-for-age	Grade 1 (mild)
	75–60%	Grade 2 (moderate)
	<60%	Grade 3 (severe)
Waterlow (wasting)	90–80% of median weight-for-height	Mild
	80–70%	Moderate
	<70%	Severe
Waterlow (stunting)	95–90% of median height-for-age	Mild
	90–85%	Moderate
	<85%	Severe
WHO (wasting)	< -2 to > -3 SD weight-for-height	Moderate
	< -3	Severe
WHO (stunting)	< -2 to > -3 SD height-for-age	Moderate
	< -3	Severe
WHO (wasting) (for age-group 6-59 mo)	115-125 mm mid-upper arm circumference	Moderate
	<115 mm	Severe



## فصل ۶۲: ویتامین ب

۴. شیرخواری که از مدت‌ها قبل تغذیه مناسبی نداشته، با بی‌قراری، اختلال رشد، تحریک‌پذیری و تشنج بستری شده است. در معاینه بالینی گلوستیت و درماتیت سبورئیک در اطراف دهان و چشم‌ها مشاهده می‌شود. در بررسی آزمایشگاهی هم‌چوری میکروسکوپی و اگزالوری و در سونوگرافی سنگ مثانه گزارش شده است. کمبود کدام یک از موارد زیر محتمل‌تر است؟ (فوق ۱۴۰۰)

الف) نیاسین

ب) فولات

ج) کوبالامین

د) پیریدوکسین

پاسخ: د

NAMES AND SYNONYMS	BIOCHEMICAL ACTION	EFFECTS OF DEFICIENCY	TREATMENT OF DEFICIENCY	CAUSES OF DEFICIENCY	DIETARY SOURCES	RDA* BY AGE
Pantothenic acid (vitamin B <sub>5</sub> )	Component of coenzyme A and acyl carrier protein involved in fatty acid metabolism	Experimentally produced deficiency in humans: irritability, fatigue, numbness, paresthesias (burning feet syndrome), muscle cramps		Isolated deficiency extremely rare in humans	Beef, organ meats, poultry, seafood, egg yolk Yeast, soybeans, mushrooms	0-6 mo: 1.7 mg/day 7-12 mo: 1.8 mg/day 1-3 yr: 2 mg/day 4-8 yr: 3 mg/day 9-13 yr: 4 mg/day 14-18 yr: 5 mg/day
Folic acid	Coenzymes in amino acid and nucleotide metabolism as an acceptor and donor of 1-carbon units	Megaloblastic anemia Growth retardation, glossitis Neural tube defects in progeny	0.5-1 mg/day PO folic acid	Malnutrition Malabsorptive states Malignancies Hemolytic anemias Anticonvulsant therapy	Enriched cereals, beans, leafy vegetables, citrus fruits, papaya	0-6 mo: 65 µg/day 7-12 mo: 80 µg/day 1-3 yr: 150 µg/day 4-8 yr: 200 µg/day 9-13 yr: 300 µg/day 14-18 yr: 400 µg/day
Cobalamin (vitamin B <sub>12</sub> )	As deoxyadenosylcobalamin, acts as cofactor for lipid and carbohydrate metabolism As methylcobalamin, important for conversion of homocysteine to methionine and folic acid metabolism	Megaloblastic anemia, irritability, developmental delay, developmental regression, involuntary movements, hyperpigmentation	1,000 µg IM vitamin B <sub>12</sub>	Vegan diets Malabsorptive states Crohn disease Intrinsic factor deficiency (pernicious anemia)	Organ meats, sea foods poultry, egg yolk, milk, fortified ready-to-eat cereals	0-6 mo: 0.4 µg/day 7-12 mo: 0.5 µg/day 1-3 yr: 0.9 µg/day 4-8 yr: 1.2 µg/day 9-13 yr: 1.8 µg/day 14-18 yr: 2.4 µg/day
Ascorbic acid (vitamin C)	Important for collagen synthesis, metabolism of cholesterol and neurotransmitters Antioxidant functions and nonheme iron absorption	Scurvy manifesting as irritability, tenderness and swelling of legs, bleeding gums, petechiae, ecchymoses, follicular hyperkeratosis, and poor wound healing	100-200 mg/day PO ascorbic acid for up to 3 mo	Predominantly milk-based (non-human milk) diets Severe malnutrition	Citrus fruits and fruit juices, peppers, berries, melons, tomatoes, cauliflower, leafy green vegetables	0-6 mo: 40 mg/day 7-12 mo: 50 mg/day 1-3 yr: 15 mg/day 4-8 yr: 25 mg/day 9-13 yr: 45 mg/day 14-18 yr: Girls: 65 mg/day Boys: 75 mg/day



## ریه

فصل ۹  
Section 9

۱. شیرخوار دو ماهه با سابقه‌ی استریدور بای فزایک از بدو تولد مراجعه کرده است. سایر معاینات نرمال است. در رینوبرونکوسکوپی انجام شده، تنگی ساب گلوت وجود دارد و بیمار کاندید جراحی می‌باشد. در ABG میزان  $\text{PaO}_2=75 \text{ mmHg}$  است. علت اصلی هیپوکسمی کودک، کدام یک از موارد زیر می‌باشد؟ (فوق ۱۴۰۰)

- الف) Pulmonary shunt      ب) Diffusion defect  
ج) Hypoventilation      د) V/Q mismatch

پاسخ: ج

## فصل ۴۱۵ تنگی لارنگوتراکنال و ساب گلوتیک

در تنگی راه‌های هوایی بالایی کارینا، که به صورت استنوز ساب گلوت و حلقه عروقی بروز می‌کند. در ABG به صورت  $\text{PaCO}_2 \uparrow$  و  $\text{PaO}_2 \downarrow$  بروز می‌کند.

## فصل ۴۰۰: اپروچ‌های تشخیصی به بیماری‌های ریوی

۲. کدام یک از پارامترهای زیر در اسپیرومتری تقریباً مستقل از تلاش فرد است؟ (فوق ۱۴۰۱)

- الف) FEV1      ب) FVC  
ج) FEF25-75%      د) FEV1/FVC

پاسخ: ج

FEF 25-75% به معنای میانگین جریان ۲۵-۷۵٪ است. این مقدار غیروابسته به تلاش فرد است، و به طور خلاصه FEF 25-75% بیشتر مربوط به راه‌های هوایی کوچکتر است.



۳. پسر ۵ ساله به دنبال علائم سرماخوردگی دچار خس خس سینه و سرفه شده است. سابقه علائم مشابه به دنبال سرماخوردگی را می دهد. در حال حاضر پالس اکسیمتری طبیعی و RR: 25/min می باشد. هوشیار است، ویزینگ منتشر بازدمی دارد. کدام جمله در مورد این کودک صحیح نمی باشد؟ (فوق ۹۸)
- الف) فاز دمی، طولانی تر از فاز بازدمی است.
- ب) ممکن است از عضلات شکمی در حین بازدم استفاده کند.
- ج) رتراکشن بین دنده ای و سوپرا استرنال ممکن است دیده نشود.
- د) نرمال بودن پالس اکسیمتری رد کننده مشکل ریوی نمی باشد.

پاسخ: الف

انسداد راه هوایی بر دو گونه است:

۱) اکستراتوراسیک:

✓ طول دم بیش از بازدم است.

✓ در این بیماران استریدور دمی شنیده می شود.

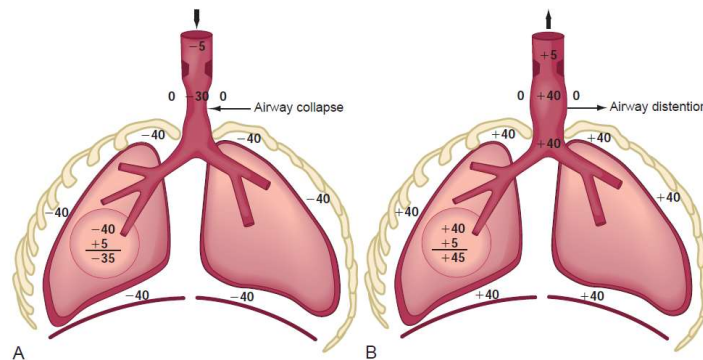


Fig. 400.1 A, In extrathoracic airway obstruction, the increased negative pressure during inspiration is transmitted up to the site of obstruction. This results in collapse of the extrathoracic airway below the site of obstruction, making the obstruction worse during inspiration. Note that the pressures are compared with the atmospheric pressure, which is traditionally represented as 0 cm. Terminal airway pressure is calculated as intrapleural pressure plus lung recoil pressure. Lung recoil pressure is arbitrarily chosen as 5 cm for the sake of simplicity. B, During expiration, the positive pressure below the site of obstruction results in distention of extrathoracic airway and amelioration of symptoms.

۲) انسداد اینتراتوراسیک: (چه نوع اینتراپولمونر چه اکستراپولمونر)

✓ طول بازدم بیش از دم است.

✓ ویزینگ بازدمی شنیده می شود.

✓  $\uparrow$  FRC می یابد.



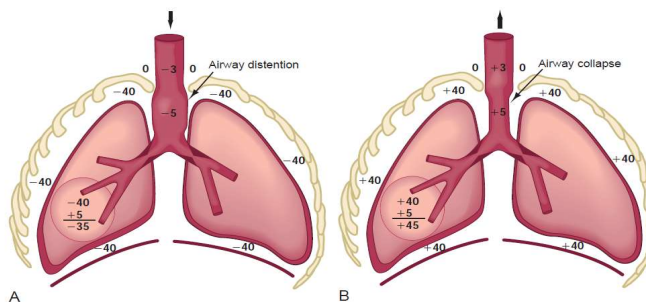


Fig. 400.2 A and B, In intrapulmonary airway obstruction, even a wider segment of intrathoracic airway is subjected to pressure changes compared with those observed in intrathoracic-extrapulmonary airway obstruction. Such lesions are associated with marked increase in airway obstruction during expiration.

۴. در هنگام تجویز اکسیژن برای کودکان تمام عوامل زیر در میزان  $FiO_2$  دریافتی دخالت دارد، بجز: (اسفند ۹۳)

- الف) اندازه بدن کودک  
ب) تعداد تنفس در دقیقه  
ج) حجم جاری  
د) ارتفاع از سطح دریا

پاسخ: د

فشار کلی اتمسفر با افزایش ارتفاع، کاهش می‌یابد ( $PiO_2$ ).  
 $FiO_2$  در هر سطحی از دریا ۲۱٪ است.

۵. پسر ۸ ساله مبتلا به سیستیک فیبروزیس با وزن ۲۲ کیلوگرم به همراه سرفه و خلط مراجعه کرده است. در عکس سینه تغییرات فیبروز دارد. نتیجه اسپرومتری به صورت ذیل است:

FVC: 1.67 lit (1.8%)  
FVE1: 1.22 lit (90%)  
: 73% (81%)  $\frac{FEV1}{FVC}$   
PEF: 2.3 lit/sec (95%)  
FEF: (25-75): 1.02 lit/sec (59%)

وضعیت اسپرومتری وی چگونه است؟ (اردیبهشت ۹۳)

- الف) Mild restriction  
ب) Obstruction  
ج) Restriction and obstruction  
د) Small airway disease and restriction

پاسخ: ب

در بیماری‌های انسدادی اسپرومتری به شرح ذیل است:



## خون و سرطان کودکان

### فصل ۱۰ Section 10

#### فصل ۴۷۴: آنمی

۱. در تفسیر CBC دوران شیرخوارگی تمام جملات زیر صحیح است، بجز: (اسفند ۹۴)
  - الف) حداقل MCV در ۳ تا ۴ ماهگی دیده می‌شود.
  - ب) حداقل هموگلوبین شیرخوار ترم در ۲ تا ۳ ماهگی مشاهده می‌شود.
  - ج) هموگلوبین ۸ گرم در دسی لیتر در شیرخوار نارس در سن یک ماهگی قابل قبول است.
  - د) بالاترین میزان هموگلوبین در نوزاد ترم و پره ترم بدو تولد مشاهده می‌شود.

پاسخ: الف

آنمی فیزیولوژیک در هفته ۶ تا ۱۰ زندگی رخ می‌دهد.  
در نوزادان ترم در Hb: 9-11 و پایین تر رخ می‌دهد.  
در نوزادان پره ترم در سن ۸-۴ هفته با Hb: 7-9 رخ می‌دهد.

#### فصل ۴۷۵: آنمی هیپوپلاستیک مادرزادی

۲. پسر ۶ ماهه با رنگ پریدگی، هیپوتلوریسم و شست سه بندی مراجعه کرده است آزمایش‌ها به شرح زیر است:

Platelet= 460,000 Hb= 6.8 MCV= 96 WBC= 6800

آدنوزین د آمیناز افزایش یافته است. محتمل ترین تشخیص کدام است؟ (بهمن ۹۵)

- |                    |                                 |
|--------------------|---------------------------------|
| الف) آنمی فانکونی  | ب) اریتروپلاستوپنی گذاری کودکان |
| ج) دیاموند بلاکفان | د) دیس کراتوزیس کونژنیتا        |

پاسخ: ج

آنمی دیاموند بلاک فان:





دارای علائم ذیل است:

(۱) آنمی ماکروسیتیک

(۲) Retic ↓

(۳) ترومبوسیتوز

(۴) HbF ↑

(۵) ADA ↑ (راه افتراق از TEC)

(۶) SI ↑

(۷) برخلاف آنمی فانکونی تست شکنندگی کروموزوم نرمال است.

Table 475.2 Diagnostic Criteria for Patients With Diamond-Blackfan Anemia		
DIAGNOSTIC CRITERIA	SUPPORTING CRITERIA	
	Major Criteria	Minor Criteria
Age younger than 1 yr	Pathogenic mutations	Elevated red cell adenosine deaminase
Macrocytic anemia	Positive family history	Congenital anomalies of Diamond-Blackfan anemia
Reticulocytopenia		Elevated fetal hemoglobin
Paucity of bone marrow erythroid precursors		No evidence for other inherited bone marrow failure syndromes

From Vlachos A, Ball S, Dahl N, et al: Diagnosing and treating Diamond-Blackfan anaemia: results of an international clinical consensus conference, *Br J Haematol* 142(6):859–876, 2008.



### فصل ۴۷۷: انمی خالص اکتسابی گلبول قرمز

۳. کودک یک ساله‌ای به علت رنگ پریدگی مراجعه کرده است. از هفته پیش والدین متوجه رنگ پریدگی وی شده‌اند. سابقه سرماخوردگی در دو سه هفته گذشته داشته که بهبود یافته است. تب ندارد. حال عمومی خوب است. در معاینه غیر از رنگ پریدگی و تاکی کاردی خفیف هیچ یافته غیر طبیعی ندارد. آزمایشات وی بدین شرح است:

۴.

Hb= 6 gr/dl	RBC= 3/000/000	MCV= 75	
MCH= 26	WBC 8000	Poly 35%	Lymph 60%
Retic 0.5%	Hb Electrophoresis= Normal		

محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (اسفند ۹۳)

الف) سندروم Blackfan Diamond (Congenital pure red cell Anemia)

ب) Transient erythroblastopenia of childhood

ج) Acute lymphoblastic leukemia

د) Congenital dyserythropoietic Anemia

پاسخ: ب

TEC: اریتروبلاستوپنی گذرای کودکی:

TEC اغلب در سن بالاتری نسبت به آنمی دیاموند بلاک فان رخ می‌دهد.

سایر علائم در DBA:

(۱) ماکروسیتوز

(۲) آنومالی مادرزادی

(۳) HbF ↑

(۴) آنتی‌ژن i ↑

(۵) ADA ↑ سطوح