

- c) Oznaczenie odpowiedzi następuje przez zamazanie **ołówkiem 2B lub 3B całej powierzchni prostokąta** wybranej przez Ciebie odpowiedzi. Pamiętaj, że od poprawności zamazania pola w dużej mierze zależy poprawność odczytu podanej przez Ciebie odpowiedzi. Przykłady poprawnego zamazywania pola możesz zobaczyć powyżej.
- d) Proponujemy, aby w czasie rozwiązywania testu najpierw zaznaczać odpowiedź delikatną kropką. Gdy przekonasz się, że dobrze wybrałaś/eś, zakreślisz silnie całe pole. Jeżeli chcesz zmienić odpowiedź, wymaż gumką owe wcześniejsze zaznaczenie i wprowadź nową, zgodną ze swoją wiedzą, właściwą odpowiedź. Gdy upewnisz się, że kartę z odpowiedziami wypełniłaś/eś poprawnie, zamaż starannie prostokąty.

Niedopuszczalne jest zniszczenie karty, jej uszkodzenie (załamanie, zagięcie) zarysowanie brzegu karty, gdyż może to być przyczyną złego jej odczytu.

- e) Wybieraj zawsze tylko **jedną odpowiedź**. Zakreślenie więcej niż jednej odpowiedzi powoduje jej niezaliczenie.
- f) Na cały egzamin masz **2 godziny 20 minut**. Jeżeli nie będziesz tracić czasu na próżno, na pewno zdążysz odpowiedzieć.
- g) Jeżeli ukończysz rozwiązywanie zadań wcześniej, możesz oddać kartę odpowiedzi Przewodniczącemu Komisji i opuścić salę. Wraz z kartą odpowiedzi zwracasz również broszurkę z zadaniami, która jest drukiem ścisłego zachowania.
- h) Porozumiewanie się z sąsiadami oraz korzystanie z jakichkolwiek materiałów pomocniczych pociąga za sobą dyskwalifikację i ocenę niedostateczną z egzaminu.

Twój zestaw zadań testowych został oznaczony jako **WERSJA I**. W związku z tym przypominamy Ci, że Twój numer karty winien być **nieparzysty**. Dla potwierdzenia tego, że rozwiązujesz wersję I **w wierszu 7 górnej części karty** zakreślono pole z **cyfrą 1**. Prawidłowe zaznaczenie widać na rysunku niżej

NUMER KODOWY.....

	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9

cem EGZAMIN SPECJALIZACYJNY Z
WIOSNA 2022 NEUROLOGII DZIECIĘCEJ

1	A	B	C	D	E
61	A	B	C	D	E

Nr 1. Nadmierny wzrost kości długich u dzieci i miopatia, neuropatia, bóle głowy, zespół cieśni nadgarstka, zaburzenia pola widzenia i obturacyjny bezdech senny występujące po okresie dojrzewania związane są z zaburzeniem wydzielania hormonów przez:

- A. tylny płat przysadki mózgowej.
- B. nadnercza.
- C. trzustkę.
- D. przedni płat przysadki mózgowej.
- E. przytarczycy.

Nr 2. Zespół Schwartz-Barttera charakteryzuje się występowaniem:

- A. hipernatremii.
- B. hipokalcemii.
- C. hiponatremii.
- D. hipermagnezemii.
- E. hipomagnezemii.

Nr 3. Do zespołów epizodycznych nie zalicza się:

- A. zespołu cyklicznych wymiotów.
- B. migreny brzusznej.
- C. porażenia okresowego.
- D. łagodnych napadowych zawrotów głowy.
- E. łagodnego napadowego kręczu szyi.

Nr 4. Które z wymienionych chorób są dziedziczone w sprzężeniu z chromosomem X?

- 1) miotonia Beckera;
- 2) dystrofia miotoniczna typu 1;
- 3) dystrofia mięśniowa Beckera;
- 4) dystrofia twarzowo-łopatkowo-ramieniowa;
- 5) adrenomieloneuropatia;
- 6) dystrofia mięśniowa Emery'ego-Dreifussa typu 1.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,3,5. B. 2,4,5. C. 2,5,6. D. 3,4,5. E. 3,5,6.

Nr 5. Tężyeczka w okresie niemowlęcym może częściej występować w zespole genetycznym:

- A. Di George'a.
- B. Wolfa-Hirschhorna.
- C. Williamsa.
- D. Angelmana.
- E. Cornellii de Lange.

Nr 6. Wysoki próg bólu jest typowy w zespole:

- 1) Di George'a;
- 2) Smith-Magenis;
- 3) Pradera-Williego;
- 4) Angelmana;
- 5) Williamsa.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2. **B.** 1,3. **C.** 2,3. **D.** 2,4. **E.** 3,5.

Nr 7. W których z wymienionych schorzeń, w pierwszym etapie, powinno się wykonać badanie metodą MLPA?

- 1) w dystrofii wrodzonej merozynoujemnej;
- 2) w chorobie Charcota, Mariego i Tootha;
- 3) w rdzeniowym zaniku mięśni;
- 4) w dystrofii mięśniowej Beckera;
- 5) w dystrofii twarzowo-łopatkowo-ramiennej.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,3,4. **B.** 1,4,5. **C.** 2,3,4. **D.** 2,4,5. **E.** 3,4,5.

Nr 8. Wskaż chorobę nerwowo-mięśniową, w której często stwierdza się łysienie czołowe:

- A.** dystrofia Duchenne'a.
B. dystrofia miotonicznej.
C. dystrofia twarzowo-łopatkowo-ramiennej.
D. dystrofia Beckera.
E. dystrofia obręczowo-kończynowej (kalpainopatia).

Nr 9. Wskaż uwarunkowany genetycznie zespół, w którym stwierdza się w badaniach biochemicznych podwyższony poziom alfa-fetoproteiny:

- 1) ataksja Friedreicha;
- 2) zespół ataksja-teleangiektazja;
- 3) ataksja z niedoborem witaminy E;
- 4) abetalipoproteinemia;
- 5) ataksja z apraxją gałkoruchową typu 2.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2. **B.** 1,4. **C.** 2,3. **D.** 2,4. **E.** 2,5.

Nr 10. Wskaż uwarunkowany genetycznie zespół, w którym stwierdza się w badaniach biochemicznych obniżony poziom cholesterolu i trójglicerydów:

- A.** ataksja Friedreicha. **D.** abetalipoproteinemia.
B. choroba Hartnupów. **E.** choroba Refsuma.
C. ataksja z niedoborem witaminy E.

Nr 11. Pacjenci ze znacznym stopniem niepełnosprawności intelektualnej (II ok. 20–34) funkcjonują w wieku dorosłym na poziomie umysłowym dziecka w wieku około:

- A.** 12–16 lat. **B.** 9–12 lat. **C.** 6–9 lat. **D.** 3–6 lat. **E.** <3 lat.

Nr 12. Wskaż objawy, które należą do mniejszych kryteriów rozpoznania stwardnienia guzowego:

- | | |
|--------------------------------|---------------------------------|
| 1) heterotopia okołokomorowa; | 4) mnogie torbiele nerek; |
| 2) włókniaki dziąseł; | 5) guz hamartoma o pozanerkowej |
| 3) mnogie hamartoma siatkówki; | lokalizacji. |

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2,3. **B.** 1,2,4. **C.** 1,2,5. **D.** 2,3,5. **E.** 2,4,5.

Nr 13. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące chorych z deficytem dehydrogenazy pirogronianu:

- A.** choroba ma nawracający przebieg z objawową hiperamonemią.
B. po podaniu chorym glukozy narasta kwasica metaboliczna i stężenie kwasu mlekowego.
C. choroba jest skutkiem mutacji w mitochondrialnym DNA (dziedziczenie odmatczyne).
D. choroba dotyczy tylko płci męskiej.
E. w leczeniu zaostrzenia choroby należy zastosować hiperalimentację opartą na wlewach glukozy.

Nr 14. 7-letnia pacjentka z udarem niedokrwinnym mózgu. W badaniu przedmiotowym, oprócz objawów uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego, prezentuje wzrost powyżej średniej dla wieku, marfanoidalną budowę ciała i jasną karnację. Wskaż konieczne badanie:

- A.** profil kwasów organicznych metoda GC/MS.
B. profil acylokarnityn w suchej kropli krwi metoda MS/MS.
C. stężenie amoniaku we krwi.
D. skład i stężenie aminokwasów w osoczu i stężenie homocysteiny całkowitej we krwi.
E. spektroskopia rezonansu magnetycznego mózgu.

Nr 15. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące miopatii w przebiegu zaburzeń oksydacji kwasów tłuszczowych:

- A.** głódzenie prowokuje zaostrzenie lub wystąpienie objawów miopatii.
B. objawy nasilają się po spożyciu węglowodanów.
C. stężenie kinazy kreatynowej we krwi jest stale zwiększone.
D. podczas rabdomiolizy zawsze jest stwierdzana hipoglikemia ze zwiększoną ketonurią.
E. u chorych charakterystyczne jest obniżone stężenie trójglicerydów we krwi.

Nr 16. 9-letni chłopiec z narastającymi od 2 lat problemami szkolnymi. W badaniu przedmiotowym obecne ciemne zabarwienie skóry, wzmożone obustronnie odruchy kolanowe oraz obecny obustronnie objaw Babińskiego. Badanie MRI głowy ujawniło symetryczne zmiany demielinizacyjne w płatach potylicznych. Które z poniższych badań należy wykonać w pierwszym rzędzie?

- A. profil kwasów organicznych moczu metodą GC/MS.
- B. wydalanie oligosacharydów z moczem.
- C. stężenie bardzo długołańcuchowych kwasów tłuszczowych we krwi (VLCFA).
- D. aktywność enzymów lizosomalnych w leukocytach.
- E. skład i stężenie aminokwasów w osoczu i płynie mózgowo-rdzeniowym.

Nr 17. U 8-letniego chłopca, dotychczas niechorującego na żadną chorobę przewlekłą, w ciągu kilku miesięcy wystąpiły o różnych porach dnia cztery 1–2 minutowe drgawki kloniczne kończyny górnej lewej, z zachowaną świadomością. Badanie neurologiczne w normie. W badaniu EEG: zmiany napadowe zlokalizowane w prawej półkuli mózgu. Badanie MR mózgu bez zmian. Leki pierwszego rzutu w leczeniu padaczki z napadami częściowymi to:

- A. lamotrygina, kwas walproinowy, zonisamid.
- B. fenytoina, karbamazepina, lewetyracetam.
- C. okskarbazepina, karbamazepina, lamotrygina.
- D. lewetyracetam, topiramát, wigabatryna.
- E. okskarbazepina, klobazam, tiagabina.

Nr 18. Wskaż chorobę, w leczeniu której wdrożony jest w Polsce program lekowy:

- A. ceroidolipofuscynoza neuronalna.
- B. leukodystrofia metachromatyczna.
- C. choroba Canavan.
- D. choroba Pompego.
- E. choroba Niemann-Picka typu C.

Nr 19. Jaki poziom rozwoju intelektualnego jest najczęściej stwierdzany u dzieci z całościowymi zaburzeniami rozwoju?

- A. rozwój przeciętny i ponadprzeciętny.
- B. rozwój niższy niż przeciętnie.
- C. lekka niepełnosprawność intelektualna.
- D. umiarkowana niepełnosprawność intelektualna.
- E. głęboka niepełnosprawność intelektualna.

Nr 20. Wskaż zaburzenie psychiczne, które najczęściej współlistnieje z całościowymi zaburzeniami rozwoju:

- | | |
|---------------------------------------|-----------------------|
| A. depresja. | D. zespół Tourette'a. |
| B. zaburzenia afektywne dwubiegunowe. | E. ADHD. |
| C. tiki ruchowe. | |

Nr 21. Wskaż lek, który nie jest stosowany w terapii ADHD:

- A. atomoksetyna.
- B. metylofenidat.
- C. diazepam.
- D. imipramina.
- E. klonidyna.

Nr 22. W diagnostyce różnicowej ADHD nie uwzględnia się:

- A. niepożądanego działania steroidów.
- B. niepożądanego działania probiotyków.
- C. niepożądanego działania leków antyhistaminowych.
- D. zespołu dziecka maltretowanego.
- E. nadczynności tarczycy.

Nr 23. Zgodnie z obowiązującą w Polsce klasyfikacją ICD rozpoznanie ADHD można postawić, jeśli spełnione są następujące kryteria:

- 1) objawy choroby ujawniają się przed 7 r.ż.;
- 2) objawy choroby ujawniają się przed 12 r.ż.;
- 3) objawy utrzymują się przez co najmniej 3 miesiące;
- 4) objawy utrzymują się przez co najmniej 6 miesięcy;
- 5) objawy występują w co najmniej 2 środowiskach (np. dom, szkoła);
- 6) objawy występują we wszystkich środowiskach.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,3,5. B. 1,4,5. C. 2,3,5. D. 2,4,6. E. 2,3,5.

Nr 24. Objawy charakterystyczne dla guzów szyszynki to:

- 1) wodogłowie;
- 2) objaw Parinauda;
- 3) zaburzenia endokrynologiczne;
- 4) zaburzenia świadomości.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2. B. 1,3. C. 2,3. D. 3,4. E. wszystkie wymienione.

Nr 25. U 10-letniego dotychczas zdrowego chłopca wystąpiła nieuwaga, zaburzenia pamięci świeżej, zaburzenia afektywne, zaburzenia zachowania, dołączyły słabo odpowiadające na leczenie lekami przeciwpadaczkowymi napady padaczkowe, ruchy mimowolne i objawy autonomiczne. Wymienione objawy przemawiają za wstępnym rozpoznaniem:

- A. ADEM.
- B. ADHD.
- C. całościowych zaburzeń rozwoju.
- D. limbicznego zapalenia mózgu.
- E. zespołu Rasmussena.

Nr 26. W różnicowaniu TIA uwzględnia się:

- | | |
|--------------------------------|-----------------------|
| 1) napad padaczkowy; | 4) napad migreny; |
| 2) porażenie Todda; | 5) zawał serca; |
| 3) zakrzepicę zatoki jamistej; | 6) chorobę Meniere'a. |

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2,4. **B.** 1,3,5. **C.** 2,3,6. **D.** 2,4,6. **E.** 4,5,6.

Nr 27. Rdzeniowy zanik mięśni typu „zero” rozpoznać należy, gdy:

- A.** pacjent nie ma żadnej kopii genu *SMN2*.
- B.** pacjent ma rozpoznanie genetyczne, ale nie ma jeszcze objawów choroby.
- C.** występują objawy SMA, ale nie potwierdzono delecji w genie *SMN1*.
- D.** objawy choroby pod postacią niewydolności oddechowej występują u noworodka.
- E.** prawdziwe są odpowiedzi A i D.

Nr 28. Mutacje genu *SMN2* powodują:

- A.** objawy rdzeniowego zaniku mięśni o wczesnym początku i ciężkim przebiegu.
- B.** objawy rdzeniowego zaniku mięśni o łagodnym przebiegu.
- C.** objawy rdzeniowego zaniku mięśni z dominującym zajęciem przepony.
- D.** nie powodują objawów choroby.
- E.** żadna z powyższych odpowiedzi nie jest prawidłowa.

Nr 29. Dla rdzeniowego zaniku mięśni **nie jest** charakterystyczne:

- | | |
|---|--|
| A. drżenie języka. | D. zajęcie mięśni kończyn z przewagą |
| B. zajęcie mięśni przepony. | kończyn dolnych. |
| C. symetryczne zajęcie mięśni kończyn. | E. żadna odpowiedź nie jest prawidłowa. |

Nr 30. Do programu lekowego leczenia rdzeniowego zaniku mięśni nusinersenem **nie może** zostać włączony pacjent, który:

- A.** nie ma objawów choroby.
- B.** ma stwierdzoną jedną kopię genu *SMN1*.
- C.** ma stwierdzoną jedną kopię genu *SMN2*.
- D.** jest niewydolny oddechowo.
- E.** żadna odpowiedź nie jest prawidłowa.

Nr 31. W 2022 roku w programie lekowym leczenia SM dla dzieci dostępne w pierwszej linii leczenia są następujące leki:

- A.** interferon beta, octan glatirameru, fumaran dimetylu, peginterferon beta-1a, teryflunomid.
- B.** interferon beta, octan glatirameru, fumaran dimetylu, alemtuzumab, teryflunomid.
- C.** interferon beta, octan glatirameru, fumaran dimetylu, peginterferon beta-1a, fingolimod.
- D.** interferon beta, octan glatirameru, fingolimod, teryflunomid.
- E.** interferon beta, octan glatirameru, fumaran dimetylu, teryflunomid.

Nr 32. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące neurofibrominy:

- A. jej funkcją jest regulacja aktywności białka RAS.
- B. jej funkcją jest regulacja aktywności czynnika transkrypcyjnego ChREBP.
- C. jej funkcją jest hamowanie aktywności kinazy CRE.
- D. jej funkcją jest regulacja naprawy DNA.
- E. jej neurofibromina jest białkiem histonowym.

Nr 33. Inhibitory mTOR (ewerolimus, rapamycyna) w stwardnieniu guzowatym można zastosować w przypadku:

- A. lekoopornej padaczki jako lek dodany.
- B. guzów SEGA niezależnie od wieku pacjenta.
- C. guzów AML nerek u pacjentów dorosłych.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A, B, C.

Nr 34. Do samoograniczających się padaczek należy:

- A. miokloniczna padaczka niemowlęca.
- B. padaczka niemowlęca z wędrującymi napadami ogniskowymi.
- C. padaczka klasterowa PCDH19.
- D. padaczka z miokloniami powiek.
- E. żadna z powyższych odpowiedzi nie jest prawidłowa.

Nr 35. W trakcie leczenia felbamatem należy:

- A. co 2–3 miesiące oceniać stan skóry z uwagi na zwiększone ryzyko wysypek.
- B. co 6 miesięcy wykonywać badanie pola widzenia.
- C. co miesiąc wykonywać badanie gazometryczne z uwagi na możliwość występowania kwasicy.
- D. co 2 tygodnie wykonywać jonogram z uwagi na ryzyko hiponatremii.
- E. co 1–2 tygodnie w ciągu pierwszego roku leczenia kontrolować morfologię krwi i próby wątrobowe.

Nr 36. W przebiegu neurofibromatozy typu 1 (NF1) istnieje podwyższone ryzyko rozwoju nowotworu, spośród których najczęściej obserwowane są:

- A. białaczki.
- B. nerczaki płodowe.
- C. mięsaki tkanek miękkich.
- D. glejaki nerwów wzrokowych.
- E. guzy kości.

Nr 37. W guzach mózgu u dzieci narastające wymioty, sztywność karku, porażenie ruchów gałek ocznych, symetryczne poszerzenie źrenic, zaburzenia oddychania są najczęściej objawami:

- A. wgłobienia migdałków mózdzku w obręb otworu wielkiego.
- B. wklínowania wstecznego nadnamiotowego.
- C. wklínowania pod sierp mózgu.
- D. wgłobienia tylnego.
- E. wgłobienia środkowego.

Nr 38. Wskaż falszywe stwierdzenie:

- A. typ I malformacji Arnolda-Chiariego charakteryzuje się przemieszczeniem dolnej części robaka oraz pnia mózgu do kanału kręgowego.
- B. w zespole Jouberta charakterystycznym obrazem w badaniu MR jest tzw. objaw zęba trzonowego.
- C. część kłaczkowo-grudkowa mózdzku jest jego najstarszą filogenetycznie częścią.
- D. wodogłowie nie jest objawem wymagany do rozpoznania zespołu Dandy'ego-Walkera.
- E. zatrucie ołowiem może wywołać toksyczne uszkodzenie mózdzku.

Nr 39. Mutacje w genie *CACNA1A* nie odpowiadają za etiologię:

- A. napadowej ataksji z miokimiami.
- B. napadowej ataksji z oczopląsem.
- C. rodzinnej migreny połowiczoporażnej.
- D. ataksji rdzeniowo-mózdkowej typu 6.
- E. prawdziwe są odpowiedzi C i D.

Nr 40. Lekiem stosowanym w zmniejszaniu liczby epizodów napadowych oraz ich nasilenia zarówno w napadowej ataksji z miokimiami, jak i napadowej ataksji z oczopląsem jest:

- A. kwas walproinowy.
- B. preparat immunoglobuliny ludzkiej.
- C. lamotrygina.
- D. rytuksymab.
- E. acetazolamid.

Nr 41. Etiologia zespołu PANDAS jest związana z zakażeniem:

- A. meningokokowym.
- B. pneumokokowym.
- C. mykoplazmatycznym.
- D. paciorkowcowym.
- E. gronkowcowym.

Nr 42. W leczeniu operacyjnym wodogłowia dren obwodowy układu zastawkowego standardowo umieszcza się w jamie otrzewnej. W przypadkach, w których jest to niemożliwe, alternatywnym miejscem umieszczenia drenu obwodowego jest:

- A. tkanka podskórna ramienia.
- B. lewa komora serca.
- C. jama opłucna.
- D. żyła główna górna.
- E. prawy przedsionek serca.

Nr 43. Nieropne bakteryjne zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych może rozwinąć się w przypadku:

- 1) boreliozy;
- 2) salmonellozy;
- 3) mononukleozy zakaźnej;
- 4) gruźlicy;
- 5) kiły;
- 6) leptospirozy.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,3,4,5. **B.** 2,3,4,5. **C.** 1,4,5,6. **D.** 3,4,5,6. **E.** 1,2,3,6.

Nr 44. W płynotoku nosowym (stan po urazie czaszki lub wada wrodzona) czynnikiem etiologicznym nawrotowych bakteryjnych zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych jest na ogół:

- A.** *Streptococcus pneumoniae*.
B. *Borrelia burgdorferi*.
C. *Mycobacterium tuberculosis*.
D. *Escherichia coli*.
E. *Mycoplasma pneumoniae*.

Nr 45. Zaburzenia odporności komórkowej u dziecka są czynnikiem ryzyka rozwoju bakteryjnego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych o etiologii:

- A.** *Staphylococcus aureus*.
B. *Streptococcus pneumoniae*.
C. *Escherichia coli*.
D. *Listeria monocytogenes*.
E. *Staphylococcus epidermidis*.

Nr 46. 7-letni chłopiec przyjęty do szpitala z powodu bólu i znacznego osłabienia kończyn dolnych. Objawy nasilają się, dziecko zgłasza także bóle głowy, wymiotuje, od 12 godzin nie oddało moczu. Kluczowe dla rozpoznania choroby jest wykonanie:

- A.** morfologii krwi i analizy moczu.
B. tomografii komputerowa głowy i analizy płynu mózgowo-rdzeniowego.
C. elektroencefalografii i elektromiografii.
D. ultrasonografii jamy brzusznej i stawów biodrowych.
E. posiewu krwi i moczu.

Nr 47. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zespołu Guillaina-Barrégo:

- A.** jest przewlekłą polineuropatią demielinizacyjną.
B. leczy się glikokortykosteroidami.
C. współistnieje często z mózgowym porażeniem dziecięcym.
D. bywa poprzedzony infekcją dróg oddechowych lub przewodu pokarmowego.
E. występuje tylko u dzieci.

Nr 48. Immunoglobuliny nieswoiste w dawkach supresyjnych znajdują zastosowanie w terapii chorób neurologicznych, **z wyjątkiem**:

- A. zapalenia mózgu z przeciwciałami anty-NMDA.
- B. miastonii.
- C. bakteryjnego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych.
- D. zespołu Guillaina-Barrégo.
- E. przewlekłej polineuropatii zapalno-demielinizacyjnej.

Nr 49. Immunoglobulinę swoistą przeciwko wirusowi ospy wietrznej i półpaśca stosuje się u dzieci:

- A. rutynowo w terapii ospy wietrznej.
- B. w profilaktyce poekspozycyjnej u pacjentów immunokompetentnych.
- C. rutynowo w terapii półpaśca.
- D. u noworodków matek, które zachorowały na ospę wietrzną 5 dni przed i 2 dni po porodzie.
- E. z deficytami neurologicznymi w przebiegu zespołu ospy wrodzonej.

Nr 50. Stan migrenowy to:

- A. migrenowe bóle głowy występujące co najmniej przez 15 dni w miesiącu przez okres dłuższy niż 3 miesiące.
- B. jeden lub więcej objawów aury migrenowej, które nie ustępują w ciągu 7 dni.
- C. atak migreny trwający dłużej niż 72 godziny.
- D. napad padaczkowy aktywowany migreną.
- E. ewolucja typowych napadów migrenowych w codzienny ból głowy.

Nr 51. Specyficznym kwestionariuszem służącym do oceny jakości życia dzieci z migrenowymi bólami głowy jest:

- A. WHOQOL-100.
- B. ICHD-3.
- C. AQLQ.
- D. PedMIDAS.
- E. CHOP-INTEND.

Nr 52. Jednostronne napadowe ostre bóle głowy, trwające kilka sekund w okolicy karku i potylicy, prowokowane przez czesanie, zakładanie czapki, ruchy szyi mogą wskazywać na:

- A. neuralgię nerwu trójdzielnego.
- B. migrenę podstawną.
- C. popunkcyjny ból głowy.
- D. klasterowy ból głowy.
- E. neuralgię nerwu potylicznego.

Nr 53. Regulacja napięcia mięśni szkieletowych odbywa się:

- A. wyłącznie na poziomie rdzenia kręgowego za pośrednictwem interneuronów Ia.
- B. wyłącznie na poziomie rdzenia kręgowego za pośrednictwem komórek Renshawa.
- C. na poziomie narządów Golgiego.
- D. wyłącznie na poziomie ośrodkowego układu nerwowego za pośrednictwem drogi korowo-rdzeniowej bocznej i przedniej.
- E. z udziałem zarówno mechanizmów rdzeniowych, jak i nadrdzeniowych, które współdziałają ze sobą.

Nr 54. Które z niżej podanych kryteriów nie są zgodne z definicją SUDEP?

- A. zmarły chory miał rozpoznaną padaczkę, z nawracającymi, nieprovokowanymi napadami.
- B. zgon był wynikiem napadu padaczkowego lub stanu padaczkowego.
- C. bezpośrednio przed zgonem chory był w dobrym ogólnym stanie zdrowia.
- D. śmierć nastąpiła nagle lub w ciągu godziny od przeprowadzenia skutecznej resuscytacji krążeniowo-oddechowej.
- E. badanie pośmiertne nie wykazało przyczyny zgonu.

Nr 55. W leczeniu napadów zgięciowych u dzieci z zespołem Downa najwyższą skutecznością cechuje się:

- A. wigabatryna.
- B. lamotrygina.
- C. topamax.
- D. hormon adrenokortykotropowy.
- E. kwas walproinowy.

Nr 56. Pierwszym lekiem zarejestrowanym do leczenia nerwiakowłókniaków splotowatych w NF-1 jest:

- A. rapamycyna.
- B. ewerolimus.
- C. imatynib.
- D. selumetynib.
- E. winblastyna.

Nr 57. Która z wymienionych diet stosowanych w leczeniu padaczki przeżywa obecnie największy rozkwit ze względu na najmniej uciążliwe ograniczenia żywieniowe?

- A. klasyczna dieta ketogenna.
- B. zmodyfikowana dieta ketogenna.
- C. zmodyfikowana dieta Atkinsa.
- D. dieta z niskim indeksem glikemicznym.
- E. dieta oparta na oleju zawierającym średniołańcuchowe kwasy tłuszczowe.

Nr 58. Lekiem drugiej linii podawanym dożylnie w grupie pacjentów poniżej 18 r.ż. zgodnie z Narodowym Programem Leczenia Stwardnienia Rozsianego jest:

- A. kladrybina.
- B. natalizumab.
- C. okrelizumab.
- D. alemtuzumab.
- E. fingolimod.

Nr 59. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące połączeń spoidłowych kory:

- A. przecięcie ciała modelowatego upośledza sprawne wykonywanie czynności wspólnych dla obu półkul.
- B. ciało modelowate jest głównym spoidłem człowieka.
- C. spoidło przednie łączy korę mózgu obu półkul.
- D. spoidło sklepienia łączy korę mózgu obu półkul.
- E. przecięcie ciała modelowatego nie wpływa na brak możliwości porównania z zasłoniętymi oczami przedmiotu trzymanego w jednej ręce z przedmiotem znajdującym się w ręce drugiej.

Nr 60. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące choroby Fabry'ego:

- A. choroba Fabry'ego dziedziczy się recesywnie, jest sprzężona z chromosomem X.
- B. już w dzieciństwie mogą występować nawracające bóle brzucha, dłoni i stóp z towarzyszącymi parastezjami.
- C. nie obserwuje się objawów nefropatii u chorych z chorobą Fabry'ego.
- D. jednym z objawów jest niewydolność mięśnia sercowego.
- E. cechą charakterystyczną są grube wargi u pacjentów.

Nr 61. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące zakrzepicy żył i zatok żylnych mózgu:

- A. zakrzepica zatok żylnych mózgu stanowi 0,5–1% wszystkich udarów mózgu.
- B. głównym objawem obserwowanym w zakrzepicy zatok żylnych są bóle głowy (90% pacjentów).
- C. do objawów zakrzepicy zatoki jamistej należą: wytrzeszcz gałki ocznej, niedowład typu obwodowego n. VII.
- D. w zakrzepicy zatoki poprzecznej i esowatej stwierdza się zaburzenia ruchów gałek ocznych.
- E. badanie tomokomputerowe (TK) jest nieprawidłowe tylko u ok. 30% chorych.

Nr 62. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące ataku migreny u dzieci zgodnie z kryteriami Międzynarodowej Klasyfikacji Bólów Głowy ICHD-3:

- 1) ból głowy może trwać od 2 do 72 godzin;
- 2) ból ma umiarkowane lub duże nasilenie;
- 3) ból nie nasila się przy aktywności fizycznej;
- 4) ból jest kłujący, ściskający;
- 5) zwykle występuje foto- i fonofobia.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2,5.
- B. 1,2,3.
- C. 1,2,4.
- D. 1,2,3,4.
- E. 1,3.

Nr 63. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące migreny:

- A. najczęstszą postacią jest migrena bez aury (80–90% przypadków).
- B. aura trwa od 5 do 20 min.
- C. objawem aury mogą być zaburzenia mowy i/lub języka.
- D. objawem aury mogą być zaburzenia czucia.
- E. leczenie farmakologiczne migreny obejmuje doraźne zwalczanie napadów oraz leczenie zapobiegawcze.

Nr 64. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące migreny:

- A. obecnie migrenę uważa się za chorobę uwarunkowaną genetycznie, dziedziczną poligenowo.
- B. zaburzenia siatkówki nie mogą należeć do jednych z objawów aury.
- C. różne rodzaje objawów aury nie mogą występować kolejno po sobie.
- D. farmakologiczne leczenie zapobiegawcze w migrenie u dzieci jest stosowane niezależnie od ilości napadów migreny w miesiącu.
- E. paracetamol stosuje się u dzieci w napadzie migreny w dawce 5 mg/kg mc.

Nr 65. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące zespołu Ehlersa-Danlosa:

- A. na zespół Ehlersa-Danlosa choruje 1:2500–1:10 000 osób.
- B. aktualnie wyróżnia się 14 typów zespołu Ehlersa-Danlosa.
- C. w większości przypadków choroba dziedziczy się recesywnie, rzadziej autosomalnie recesywnie.
- D. do podstawowych objawów zespołu zalicza się nieprawidłowości stawowe oraz skórne.
- E. u części pacjentów stwierdza się wadę serca, najczęściej niedomykalność zastawki mitralnej serca.

Nr 66. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące tików:

- 1) w grupie dzieci w wieku 5–10 lat tiki dotyczą ok. 20% z nich;
- 2) tiki przewlekłe występują częściej niż przemijające;
- 3) tiki mogą być proste lub złożone, ruchowe bądź wokalne;
- 4) tiki przemijające to takie, które trwają zwykle kilka tygodni (nie dłużej niż pół roku);
- 5) zespół tików ruchowych i głosowych to zespół Tourette'a.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,3,5. B. 1,2,4. C. 3,4,5. D. 1,4. E. 2,5.

Nr 67. Wskaż zespół padaczkowy, w którym występują zaburzenia mowy, zaburzenia artykulacji i afazja:

- A. dziecięca padaczka z napadami nieświadomości.
- B. młodzieńcza padaczka z napadami nieświadomości.
- C. dziecięca padaczka potyliczna typu Gastaut.
- D. dziecięca padaczka z iglicami w okolicach centralno-skroniowych.
- E. fotowrażliwa padaczka płata potylicznego.

Nr 68. Dla samoograniczającej się padaczki z iglicami w okolicach centralno-skroniowych (padaczki rolandycznej) nie są charakterystyczne:

- 1) napady czuciowo-ruchowe połowicze;
- 2) obustronne napady toniczno-kloniczne;
- 3) napady przebiegające z zaburzeniami mowy;
- 4) napady ogniskowe z wrażeniami smakowymi;
- 5) niedowład ponapadowy Todda.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** tylko 1. **B.** 2,3. **C.** tylko 4. **D.** 3,4. **E.** tylko 5.

Nr 69. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące limbicznego zapalenia mózgu:

- 1) jest to choroba wyłącznie paranowotworowa;
- 2) u dzieci, w odróżnieniu od chorych dorosłych, nie występują zaburzenia pamięci krótkotrwałej;
- 3) proces zapalny obejmuje wyłącznie hipokamp i ciało migdałowate;
- 4) pleocytozę limfocytarną w płynie mózgowo-rdzeniowym stwierdza się u ok. 60–80% chorych;
- 5) prążki oligoklonalne w płynie mózgowo-rdzeniowym stwierdza się u 95–100% chorych.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** tylko 4. **B.** 2,4. **C.** 1,3,5. **D.** 1,3,4,5. **E.** tylko 5.

Nr 70. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące odruchów postawy u niemowlęcia:

- 1) odruch podparcia występuje do końca 1 miesiąca życia;
- 2) odruch toniczny błędnikowy w warunkach fizjologicznych zanika do końca 3 miesiąca życia;
- 3) odruch skrzyżowanego wyprostu w warunkach fizjologicznych zanika do końca 4–5 miesiąca życia;
- 4) w zespołach niedowładu spastycznego odruch Galanta silniej wyrażony jest po stronie niedowładu;
- 5) w zespołach niedowładu spastycznego odruch Galanta silniej wyrażony jest po stronie przeciwnej do niedowładu.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** tylko 5. **B.** 2,4. **C.** 1,3,4. **D.** 3,4. **E.** tylko 4.

Nr 71. Do izby przyjęć szpitala został przywieziony 8-letni chłopiec z niedowładem połowicznym prawostronnym, który wystąpił po przebudzeniu. Chłopiec z prawidłowym kontaktem słownym i rzeczowym, z rozwojem umysłowym w granicach normy. Wywiad rodzinny nieobciążony. W wywiadzie osobniczym neguje uraz głowy, obecne są epizody nawracających bólów brzucha oraz bólów rąk i stóp trwających kilka godzin z towarzyszącymi drętwieniami. Jest w trakcie diagnostyki zaburzeń funkcji nerek. Ponadto chłopiec źle toleruje podwyższoną ciepłotę ciała. W badaniu przedmiotowym stwierdzono m.in. drobną czerwono-purpurową wysypkę. Jakie schorzenie należy brać pod uwagę?

- A.** chorobę Kawasaki.
B. chorobę Fabry'ego.
C. limbiczne zapalenie mózgu.
D. dysplazję włóknisto-mięśniową.
E. żadna z powyższych odpowiedzi nie jest prawidłowa.

Nr 72. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące metabolizmu kreatyny i jej deficytu w ośrodkowym układzie nerwowym:

- 1) kreatyna występuje głównie w mięśniach (98%), małe ilości tego związku znajdują się także w mózgu, wątrobie i nerkach;
- 2) kreatyna i jej fosforylowana forma (fosfokreatyna) spontanicznie rozpadają się do kreatyniny, która jest wydalana z moczem;
- 3) deficyt transportera kreatyny (CRTR) dziedziczony jest recesywnie z chromosomem X;
- 4) złotym standardem rozpoznania jest wykazanie braku lub obniżonego piku kreatyny w badaniu spektroskopii MR mózgu.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,3. **B.** 2,4. **C.** 1,3,4. **D.** tylko 4. **E.** wszystkie wymienione.

Nr 73. W stanie padaczkowym napadów mioklonicznych u pacjenta ze świeżo rozpoznaną hiperamonemią i hiperlaktatemią lekami z wyboru są:

- 1) midazolam;
- 2) kwas walproinowy;
- 3) lewetyracetam;
- 4) klonazepam;
- 5) fenobarbital.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,3,5. **B.** 2,3,5. **C.** 1,2,4. **D.** 2,3,4. **E.** 1,3,4.

Nr 74. Autonomiczny stan padaczkowy wymaga różnicowania z:

- A.** migreną.
- B.** zapaleniem mózgu.
- C.** chorobą lokomocyjną.
- D.** zakażeniem żołądkowo-jelitowym.
- E.** wszystkie odpowiedzi są prawidłowe.

Nr 75. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące bezpieczeństwa leczenia dietą ketogenną (DK):

- 1) leczenie DK jest bezpieczne u chorych z chorobą McArdle'a;
- 2) padaczka występująca w porfirii dobrze reaguje na terapię DK;
- 3) zastosowanie DK u pacjentów z hiperglicynemią niekwasiczą może wpłynąć na redukcję napadów mioklonicznych;
- 4) stosowanie DK można rozważyć w chorobie Sandhoffa;
- 5) terapia DK jest postępowaniem z wyboru w deficycie GLUT-1 i deficycie karboksylazy pirogronianowej.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 2,5. **B.** 3,5. **C.** 1,4. **D.** 3,4. **E.** 1,2.

Nr 76. Kannabinoidy wykazują skuteczność w leczeniu padaczki lekoopornej w:

- 1) encefalopatii padaczkowej z mutacją genu *CDKL-5*;
- 2) zespole Dravet;
- 3) zespole Lennox-Gastauta;
- 4) stwardnieniu guzowatym.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2. **B.** 2,3. **C.** 1,4. **D.** 1,3. **E.** wszystkie wymienione.

Nr 77. Podczas leczenia kannabinoidami (CBD) należy zachować szczególną ostrożność w przypadku ich połączenia z:

- 1) klonazepamem;
- 2) klobazamem;
- 3) kwasem walproinowym;
- 4) klometiazolem;
- 5) klorazepanem.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,4. **B.** 2,5. **C.** 2,3. **D.** 1,3. **E.** 4,5.

Nr 78. U pacjenta w stanie wegetatywnym wykonano badanie angiograficzne, które wykazało obustronny brak zakontrastowania gałęzi korowych tętnic mózgu środkowych w drugiej fazie po podaniu środka kontrastowego oraz obustronny brak zakontrastowania żył mózgu wewnętrznych w drugiej fazie po podaniu środka kontrastowego i zakontrastowanie tętnic skroniowych powierzchownych i tętnic twarzowych w pierwszej fazie po podaniu środka kontrastowego. Na podstawie obrazu angiograficznego można rozpoznać:

- A.** przetrwały stan wegetatywny.
B. permanentny stan wegetatywny.
C. ustanie czynności mózgu.
D. zespół minimalnej świadomości.
E. zespół zamknięcia.

Nr 79. *Hypertonia Assessment Tool* (HAT) stanowi kliniczną ocenę i różnicowanie:

- A.** spastyczności i dystonii.
B. spastyczności i sztywności mięśniowej.
C. spastyczności, sztywności mięśniowej i dystonii.
D. dystonii i sztywności mięśniowej.
E. żadna z powyższych odpowiedzi nie jest prawidłowa..

Nr 80. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące skali GMFM (*gross motor function measure*):

- A.** stanowi narzędzie oceniające poziom rozwoju ruchowego dziecka z MPD.
B. wykonuje się ją tylko u dzieci chodzących.
C. składa się z 66 zadań ruchowych, które zostały podzielone na 5 domen.
D. przeznaczona jest do wykrycia zmian w zdolnościach motorycznych oraz oceny wyników zastosowanego leczenia.
E. wszystkie aktywności dziecko wykonuje samodzielnie.

Nr 81. Rozpoznanie ostrego tętniczego udaru niedokrwiennego u dzieci wg kryteriów CASCADE opiera się o następujące elementy:

- A. deficyt neurologiczny o ostrym początku.
- B. potwierdzenie w neuroobrazowaniu obecności ogniska niedokrwiennego w zakresie unaczynienia określonej tętnicy, które koresponduje z objawami neurologicznymi prezentowanymi przez pacjenta.
- C. wiek zachorowania między 18 a 29 dniem życia.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A, B, C.

Nr 82. Wśród czynników ryzyka tętniczego udaru niedokrwiennego u dzieci występują poniższe, z wyjątkiem:

- A. padaczki lekoopornej.
- B. arteriopatii.
- C. chorób serca.
- D. niedoboru białka S, białka C, AT III.
- E. nabytych trombofilii.

Nr 83. Leczenie zakrzepicy zatok żylnych mózgu (*cerebral sinovenous thrombosis* – CSVT) u dziecka z zakrzepicą będącą powikłaniem ropnego zapalenia ucha środkowego polega na:

- A. zastosowaniu antybiotykoterapii oraz rozważeniu zasadności stosowania heparyny na podstawie obrazu klinicznego oraz wyników badań neuroobrazowych.
- B. zastosowaniu trombolizy dożylniej w ciągu 4,5 godziny od początku objawów wynikających z zakrzepicy.
- C. zastosowaniu leczenia przeciwplatekowego aspiryną w dawce analogicznej do stosowanej w fazie ostrej udaru niedokrwiennego mózgu u dzieci.
- D. zastosowaniu heparyny po wykluczeniu zmian krwotocznych OUN.
- E. żadne z powyższych odpowiedzi nie zawiera prawidłowych informacji dotyczących leczenia zakrzepicy zatok żylnych mózgu u dzieci.

Nr 84. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zaburzeń współistniejących z MPD:

- A. niedosłuch występuje u ok. 50% dzieci z MPD, niezależnie od jego postaci.
- B. niepełnosprawność intelektualna dotyczy ponad 80% przypadków MPD, szczególnie dzieci z postacią hemiplegiczną (porażenie kurczowe połowicze).
- C. dyskinezy oraz inne cechy zespołu pozapiramidowego dotyczą ok. 90% pacjentów z MPD.
- D. cechy całościowych zaburzeń rozwoju to charakterystyczny objaw dla większości pacjentów z MPD.
- E. padaczka dotyczy ok. 35% dzieci z MPD.

Nr 85. Dietę ketogenną należy rozważyć:

- A. jako leczenie pierwszego rzutu w dziecięcej padaczce z napadami nieświadomości.
- B. u każdego dziecka z padaczką lekooporną po wykluczeniu przeciwwskazań.
- C. zawsze po wykluczeniu deficytu dehydrogenazy pirogronianowej.
- D. u dzieci z padaczką lekooporną po ukończeniu 2 r.ż.
- E. tylko u dzieci bez alergii pokarmowych.

Nr 86. U dzieci z padaczką lekooporną, u których zastosowano leczenie dietą ketogenną:

- A. poziom kwasu beta hydroksymasłowego (BHBA) we krwi nie powinien przekraczać 2 mmol/l.
- B. konieczne jest codzienne podawanie probiotyków.
- C. działania niepożądane stanowią najczęstszą przyczynę zakończenia terapii.
- D. zaparcia wymagające podawania środków ułatwiających wypróżnienie występują u większości leczonych.
- E. obniżenie stężenia glukozy we krwi poniżej 50 mg/dl wymaga szybkiego podania glukozy *i.v.*

Nr 87. Dla neuroboreliozy (NB) nie jest prawdziwe stwierdzenie:

- A. „reguła siódemek”: w NB ból głowy trwa na ogół >7 dni, pleocytoza zawiera >70% limfocytów, występuje porażenie nerwu VII.
- B. objawy kliniczne NB mogą odpowiadać symptomatologii wielu schorzeń neurologicznych.
- C. nie należy leczyć pacjentów z dodatnimi wynikami badań serologicznych, u których nie występują objawy kliniczne boreliozy.
- D. rokowanie we wczesnych postaciach NB jest bardzo dobre.
- E. swoiste przeciwciała przeciw Bb w PMR pojawiają się najwcześniej po 2 miesiącach od wystąpienia objawów neurologicznych, stąd podstawą rozpoznania jest stwierdzenie ich we krwi.

Nr 88. Typową lokalizacją dla wyściółczaków w położeniu nadnamiotowym jest:

- A. płat czołowy.
- B. płat skroniowy.
- C. płat ciemieniowy.
- D. mózdzek.
- E. pień mózgu.

Nr 89. Spośród glejaków najczęściej spotykanymi guzami mózdku są:

- A. gwiaździaki włosowatokomórkowe.
- B. wyściółczaki.
- C. brodawczaki.
- D. oponiaki.
- E. naczyniaki.

Nr 90. W zespole Leigha typowe zmiany w neuroobrazowaniu MR lokalizują się w obrębie:

- A. odcinka szyjnego rdzenia kręgowego.
- B. mózdzku i odcinka szyjnego rdzenia kręgowego.
- C. pnia mózgu i jąder podstawy.
- D. płata czołowego i potylicznego.
- E. rdzenia przedłużonego.

Nr 91. W zespole Bartha częściej spotykanymi objawami są:

- A. parapareza spastyczna, zez, hepatomegalia.
- B. miopatia, neuropenia, niskorosłość.
- C. oftalmoplegia, ataksja, zaćma.
- D. wielkogłowie, padaczka, jaskra.
- E. małogłowie, neuropatia, stridor krtaniowy.

Nr 92. We wrodzonych zaburzeniach glikozylacji, zwłaszcza w najczęstszej postaci – PMM2-CDG (CDG1a), dominującą zmianą w badaniu neuroobrazowym MR głowy jest/są:

- A. zwapnienia w jądrach podkorowych.
- B. pachygyria.
- C. schizencefalia.
- D. poszerzenie układu komorowego.
- E. zanik mózdzku.

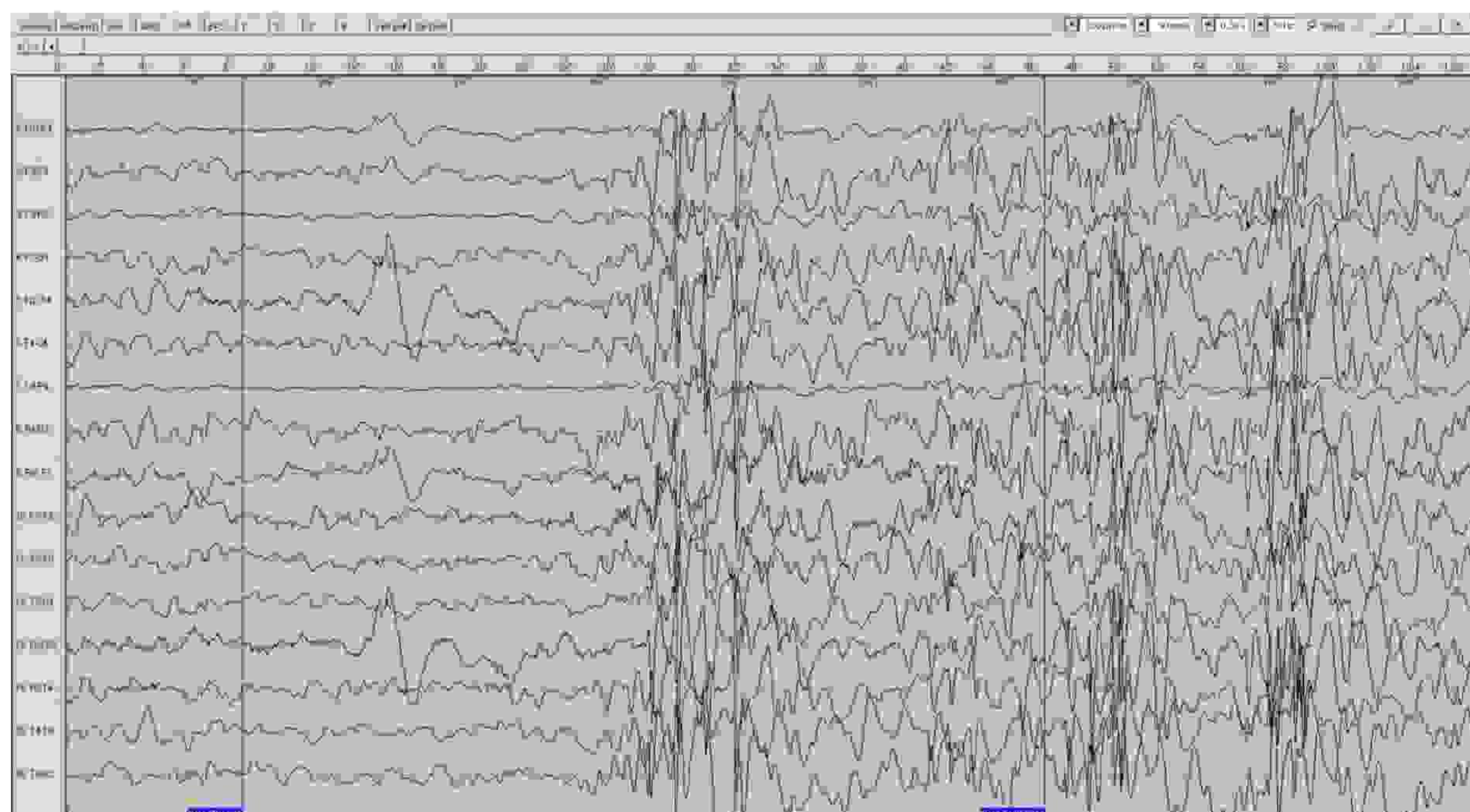
Nr 93. Wgłobienie haka hipokampa, do którego może dojść w następstwie wzrostu masy guza zlokalizowanego najczęściej w okolicy płata skroniowego, **nie może** manifestować się klinicznie jako:

- A. porażenie nerwu okoruchowego.
- B. niedowidzenie połowicze jednoimienne.
- C. zaburzenia świadomości.
- D. objaw Parinauda.
- E. przeciwstronny niedowład.

Nr 94. Szyszynka (*corpus pinealae*) – gruczoł wydzielania dokrewnego – jest niewielką stożkową strukturą położoną:

- A. na blaszce pokrywy między wzgórkami górnymi tej blaszki.
- B. pod blaszką pokrywy między wzgórkami dolnymi tej blaszki.
- C. na blaszce pokrywy pod wzgórkami górnymi tej blaszki.
- D. pod blaszką pokrywy nad wzgórkami dolnymi tej blaszki.
- E. żadna z odpowiedzi nie jest prawidłowa.

Nr 95. Na rycinie przedstawiono przykład EEG z obecnością napadowych zmian o typie wieloiglic, iglica-fala, które pojawiły się po zamknięciu oczu u 7-letniej chorej. Jednocześnie obserwowano mioklonie powiek oraz zaburzenia świadomości. Według relacji matki takie napady występują od 2 lat.



Najbardziej prawdopodobne jest rozpoznanie:

- A.** napadów nieświadomości z miokloniami powiek.
- B.** napadów nieświadomości w przebiegu JAE.
- C.** napadów nieświadomości w przebiegu JME.
- D.** atypowych napadów nieświadomości.
- E.** napadów padaczkowych pod postacią mioklonii powiek z napadami nieświadomości (zespół Jeavonsa).

Nr 96. W leczeniu stwardnienia rozsianego u dzieci i młodzieży zgodnie z wytycznymi Narodowego Programu Leczenia Stwardnienia Rozsianego stosowane są leki pierwszej i drugiej linii. Wśród leków drugiej linii dla tej grupy wiekowej możemy zastosować natalizumab i flingolimod. Wskaż wiek, w którym można te leki zastosować zgodnie z wytycznymi Narodowego Programu Leczenia Stwardnienia Rozsianego:

- A.** od 10 r.ż.
- B.** od 12 r.ż.
- C.** nie ma żadnych ograniczeń wiekowych.
- D.** zgodnie z charakterystyką produktów leczniczych.
- E.** od 16 r.ż.

Nr 97. Do standardów oceny skuteczności leczenia stwardnienia rozsianego wprowadzono pojęcie: „brak oznak aktywności choroby” (*no evidence of disease activity* – NEDA). Stwierdzenie NEDA opiera się na analizie różnych parametrów, do których **nie należy**:

- 1) ocena progresji zaburzeń funkcji poznawczych;
- 2) ocena występowania rzutów choroby;
- 3) ocena progresji niepełnosprawności;
- 4) ocena dynamiki zmian w obrazowaniu MR;
- 5) ocena występowania objawów niepożądanych podczas stosowania leków immunomodulujących;
- 6) ocena stanu emocjonalnego chorego.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,2,3. **B.** 1,4,6. **C.** 1,5,6. **D.** 2,3,6. **E.** 1,3,6.

Nr 98. Napady odruchowe w młodzieńczej padaczce mioklonicznej (zespole Janza – *juvenile myoclonic epilepsy* – JME) mają następujący charakter:

- 1) mioklonii ustno-twarzowych;
- 2) mioklonii wywołanych złożonymi czynnościami ruchowymi lub zadaniami poznawczo-ruchowymi;
- 3) mogą być wywołane dźwiękiem;
- 4) mogą być wywołane światłem przerywanym;
- 5) mioklonii powiek;
- 6) mioklonii podniebienia.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,2,5,6. **B.** 1,2,4,5. **C.** 1,2,3,5. **D.** 1,4,5,6. **E.** 1,3,4,6.

Nr 99. Które z wymienionych zespołów padaczkowych **nie wymagają** leczenia przeciwpadaczkowego?

- 1) dziecięca padaczka z iglicami w okolicy centralno-skroniowej;
- 2) samoograniczające się rodzinne lub nierodzinne padaczki ogniskowe niemowlęce;
- 3) dziecięca padaczka z napadami nieświadomości;
- 4) autosomalnie dominująca nocna padaczka płata czołowego;
- 5) atypowa dziecięca padaczka z iglicami w okolicach centralno-skroniowych;
- 6) zespół Panayiotopoulou.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,2,6. **B.** 1,4,5. **C.** 1,2,5. **D.** 3,4,6. **E.** 1,3,6.

Nr 100. Najczęstszą przyczyną występowania wczesnej encefalopatii mioklonicznej są wrodzone defekty metabolizmu. Napady padaczkowe mają następującą semiologię:

- 1) wędrujące ogniskowe mioklonie;
- 2) napady toniczne;
- 3) napady toniczno-kloniczne;
- 4) napady nieświadomości tzw. atypowe;
- 5) napady częściowe, charakteryzujące się głównie zwrotem gałek ocznych, objawami autonomicznymi lub ogniskowymi kloniami.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,2,3. **B.** 1,2,5. **C.** 1,3,5. **D.** 1,2,5. **E.** 2,4,5.

Nr 101. Wskaż leki przeciwpadaczkowe, które nie indukują napadów padaczkowych mioklonicznych:

- 1) karbamazepina;
- 2) gabapentyna;
- 3) lamotrygina;
- 4) benzodiazepiny;
- 5) fenytoina;
- 6) tiagabina;
- 7) wigabatryna;
- 8) topiramat;
- 9) lewetyracetam.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A.** 1,2,4. **B.** 3,4,8. **C.** 4,8,9. **D.** 5,6,7. **E.** 6,7,8.

Nr 102. Trientyna stosowana jest w leczeniu choroby:

- A. Refsuma. B. McArdle'a. C. Gauchera. D. Wilsona. E. Menkesa.**

Nr 103. Do obrazu klinicznego, której wrodzonej wady metabolizmu nie należy napadowa ataksja mózdkowa:

- A.** choroby syropu klonowego.
B. choroby Hartnupów.
C. choroby Wilsona.
D. deficytu biotynidazy.
E. deficytu kompleksu dehydrogenazy pirogronianu.

Nr 104. Wrodzona niedoczynność przytarczyc występuje w chorobach genetycznie uwarunkowanych, **z wyjątkiem:**

- A.** zespołu Di George'a.
B. zespołu Stronga.
C. zespołu Zellwegera.
D. zespołu Kenny'ego-Caffeya.
E. zespołu Kearnsa-Sayre'a.

Nr 105. Triada Hakima należy do obrazu klinicznego:

- A. zespołu opuszkowego rdzenia kręgowego.
- B. wodogłowia normotensyjnego.
- C. malformacji Arnolda-Chiarięgo.
- D. zespołu Dandy'ęgo-Walkera.
- E. zespołu Jouberta.

Nr 106. Opóźnienie rozwoju psychoruchowego, dysmorfia, organomegalia, makroglosja, padaczka należą do obrazu klinicznego:

- A.** choroby Wolmana.
B. choroby Gauchera typ I.
C. choroby Pompego.
D. choroby Fabry'ego.
E. gangliozydozy GM I.

Nr 107. Które ze stwierdzeń dotyczące wgłobienia migdałków mózdzku do otworu potylicznego jest **nieprawidłowe**?

- A. zaburzenia świadomości. D. niedowład czterokończynowy.
B. zaburzenia oddychania i krążenia. E. sztywność odmóżdżeniowa.
C. niedowład połowiczny.

Nr 108. Ocenę drożności kanału kręgowego umożliwia próbę:

- A. Rinnego. B. Minora. C. Underberga. D. Queckenstedta. E. Barre'go.

Nr 109. Objaw Hornera, niedowład struny głosowej, dysfagia, połowiczne zaburzenia czucia na twarzy, hemiataksja po stronie uszkodzenia i rozszczepienne zaburzenia czucia po stronie przeciwnej do uszkodzenia występują w zespole:

- A. Benedicta. B. Webera. C. Millarda-Gublera. D. Wallenberga. E. Jacksona.

Nr 110. Do objawów oponowych **nie należy** objaw:

- A. Kerniga. B. Hermana. C. Amossa. D. Flatau. E. Lhermitte'a.

Nr 111. Wskaż **falszywe** stwierdzenia:

- 1) wzorce ruchu globalnego (*general movements* – GM) ujawniają się w 4 miesiącu życia wieku skorygowanego (w.s.);
- 2) odruch Moro w pełni obecny jest od ok. 34 tygodnia ciąży i można go wywołać do 4–5 miesiąca życia w.s.;
- 3) odruch toniczny szyjny asymetryczny występuje do 6 miesiąca życia w.s.;
- 4) odruch Moro jest wczesnym markerem uszkodzenia w zakresie tętnicy środkowej mózgu u dzieci urodzonych o czasie;
- 5) gotowość do skoku jest wczesnym markerem niedowładu połowicznego już od 5 miesiąca życia w.s.

Prawidłowa odpowiedź to:

- A. 1,2,4. B. 2,3,5. C. 2,4,5. D. 1,3,4. E. 1,4,5.

Nr 112. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące rozwoju funkcji poznawczych dziecka:

- A. stadium rozwoju poznawczego – operacji konkretnych z początkiem operacji logicznych jest to 7–11 r.ż.
B. okres myślenia konkretno-obrazowego jest to okres 3–6 r.ż.
C. w przypadku dzieci w wieku 3–14 lat, z którymi kontakt werbalny jest utrudniony lub niemożliwy (m.in. głuchych), do diagnozy rozwoju poznawczego powinno się zastosować np. Skalę Leitera P-93.
D. dziecko w wieku 4 lat liczy 4 przedmioty.
E. dziecko w wieku 18 miesięcy liczy 2 przedmioty, używa przedmiotów zgodnie z przeznaczeniem.

Nr 113. Część osób z zaburzeniem rozwoju poznawczego i niepełnosprawnością intelektualną (NI) przejawia opóźnienie rozwoju od wczesnego dzieciństwa.

U osób z NI funkcjonowanie pojęciowe, społeczne i praktyczne jest nieprawidłowe. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące zaburzeń rozwoju:

- A.** wielosystemowe zaburzenia rozwoju jest to zaburzenie dotyczące dzieci przed 2 r.ż. przejawiające się poważnymi trudnościami w tworzeniu relacji i komunikowaniu się w połączeniu z trudnościami w regulowaniu procesów uwagi, poznawczych, ruchowych, somatycznych, fizjologicznych, sensorycznych i afektywnych.
- B.** zgodnie z ICD-10 przybliżona wartość ilorazu inteligencji 20–34 stanowi o rozpoznaniu upośledzenia umysłowego umiarkowanego.
- C.** osoby dorosłe z NI z upośledzeniem w stopniu lekkim funkcjonują na poziomie wieku umysłowego między 9 a 12 r.ż.
- D.** osoby dorosłe z NI z upośledzeniem w stopniu znacznym funkcjonują na poziomie wieku umysłowego między 3 a 6 r.ż.
- E.** rozpoznanie u osób z NI w stopniu lekkim w wieku wczesnym przedszkolnym (4–5 r.ż.) może stanowić problem i stawiane jest dopiero w wieku późnym przedszkolnym lub szkolnym.

Nr 114. Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A.** w zespole Retta rozwój psychoruchowy przebiega prawidłowo do 4–5 r.ż., kiedy to ujawniają się cechy zaburzeń ze spektrum autyzmu, a następnie regres poznawczy.
- B.** częstość występowania padaczki u osób z niepełnosprawnością intelektualną wynosi ok. 1,5%.
- C.** mutacja dynamiczna genu *FMR1* jest jedną z najczęstszych przyczyn upośledzenia umysłowego u mężczyzn.
- D.** u dzieci z zespołem Angelmana typowy jest regres rozwoju poznawczego w 2 r.ż.
- E.** w badaniu neurologicznym w zespole Retta dominują objawy pozapiramidowe z występowaniem ruchów mimowolnych, najczęściej płasawicy.

Nr 115. Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A.** w deficycie hydroksylazy tyrozyny w płynie mózgowo-rdzeniowym będzie podwyższony kwas homowanilinowy (HVA).
- B.** w metabolizmie kwasu γ -aminomasłowego istotną rolę odgrywa tetrahydrobiopteryna.
- C.** w deficycie dekarboksylazy aminokwasów aromatycznych (AADC) podstawowym leczeniem jest l-dopa.
- D.** w deficycie sepiapterynowej reduktazy w badaniu przesiewowym noworodków nie stwierdza się podwyższonej fenyloalaniny.
- E.** w deficycie cyklohydrolazy GTP zawsze fenyloalanina w badaniu przesiewowym noworodków jest prawidłowa.

Nr 116. Wskaż falszywe stwierdzenie:

- A. skala Thompsona służy do oceny nasilenia zmian w encefalopatii niedotlenieniowo-niedokrwiennej noworodków.
- B. selektywne oziębianie mózgu lub całego ciała jest potwierdzoną metodą zmniejszającą stopień uszkodzenia neuronów.
- C. zapalenie naczyń pępowinowych jest związane ze zwiększonym ryzykiem krwawienia dokomorowego oraz uszkodzenia istoty białej.
- D. niekorzystnym zjawiskiem biochemicznym wpływającym destrukcyjnie na mózg niedojrzałego dziecka jest obniżone stężenie pCO₂.
- E. w hiperbilirubinemii dochodzi przede wszystkim do uszkodzenia jąder zębatych mózdzku.

Nr 117. 10-letniego chłopca przyjęto do diagnostyki w oddziale neurologii dziecięcej z powodu postępującej ataksji, dystonii, zaburzeń połykania, dyzartrii, nadjądrowego porażenia ruchów gałek ocznych, splenomegalii. W kontrolnym badaniu MR głowy stwierdzono zaburzenia mielinizacji. W diagnostyce różnicowej na pierwszym miejscu należy uwzględnić:

- A. chorobę Niemann-Picka typu C.
- B. chorobę Refsuma.
- C. neurogeną miopatię z ataksją i zwyrodnieniem barwnikowym siatkówki (NARP).
- D. gangliozydozę typu 2.
- E. niedobór transportera glukozy typu 1.

Nr 118. W hiperhomocysteinemii klasycznej podwyższonemu stężeniu homocysteiny towarzyszy podwyższone stężenie:

- A. metioniny. B. proliny. C. glicyny. D. argininy. E. lizyny.

Nr 119. Kryzy oczno-zakrętowe można zaobserwować w przebiegu:

- A. deficytów kreatyny.
- B. zaburzeń amin biogennych.
- C. zaburzeń biogenezy peroksysomów.
- D. zaburzeń metabolizmu puryn.
- E. kwasic organicznych.

Nr 120. Obręcz (*cinglum*), która przebiega łukowato w zakręcie obręczy na powierzchni przyśrodkowej półkul zespala płat czołowy z płatem:

- A. potylicznym.
- B. potylicznym i skroniowym.
- C. ciemieniowym.
- D. skroniowym i potylicznym.
- E. skroniowym.

Dziękujemy!