

- 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 10 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



JESIEŃ 2021

**EGZAMIN SPECJALIZACYJNY Z  
NEUROLOGII DZIECIĘCEJ**

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



**Nr 1.** Lekiem/leczeniem drugiego rzutu w stwardnieniu guzowatym u dzieci jest:

- A. kwas walproinowy.
- B. topiramet.
- C. levetiracetam.
- D. analog ACTH.
- E. dieta ketogenna.

**Nr 2.** W wielu fakomatozach bardzo częstym objawem, stwierdzanym u ponad 60% chorych jest padaczka, która decyduje o ciężkości przebiegu choroby. W którym z wymienionych schorzeń padaczka jest rzadkim objawem, stwierdzanym u mniej niż 20% chorych?

- A. stwardnienie guzowate.
- B. hipomelanoza Ito.
- C. zespół Sturge'a i Webera.
- D. zespół Jadassohna.
- E. choroba Blocha i Sulzbergera.

**Nr 3.** Stany napadowe z wiotkim niedowładem u dzieci mają różną przyczynę i różne jest postępowanie w celu przerywania napadu. W którym z niżej wymienionych zaburzeń podanie glukozy przerywa napad niedowładów?

- A. naprzemienna hemiplegia dziecięca.
- B. porażenie hipokalemiczne.
- C. porażenie hiperkalemiczne.
- D. glikogenoza typ V (McArdle'a).
- E. psychogenne napady rzekomopadaczkowe.

**Nr 4.** W miopatiach najczęściej objawy kliniczne są symetryczne, jednak asymetria objawów i odstawanie łopatek mogą być objawami sugerującymi rozpoznanie. W których z wymienionych miopatii możliwa jest asymetria objawów z odstawaniem łopatek?

- 1) dystrofii mięśniowej Duchenne'a;
- 2) dystrofii miotonicznej typ 1;
- 3) dystrofii twarzowo-łopatkowo-ramieniowej;
- 4) miopatiach zapalnych;
- 5) późnej postaci choroby Pompego.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 5.** W którym z niżej wymienionych zespołów genetycznych często stwierdza się niedosłuch?

- A. zespół Mowata i Wilson.
- B. zespół Smitha i Magenis.
- C. zespół Angelmana.
- D. zespół Pradera i Willego.
- E. zespół Coffina i Lowry'ego.



**Nr 6.** Która z wymienionych metod diagnostycznych pozwala na wykrywanie mozaikowości chromosomowej?

**A.** FISH. **B.** aCGH. **C.** MLPA. **D.** sekwencjonowanie metodą Sanger. **E.** WES.

**Nr 7.** Lekiem w formie doustnej podawanym w terapii stwardnienia rozsianego jest:

**A.** interferon beta- 1a.  
**B.** interferon beta- 1b.  
**C.** octan glatimeru.  
**D.** fumaran dimetylu.  
**E.** natalizumab.

**Nr 8.** W badaniu MR głowy zmiana ogniskowa o charakterystycznej, koncentrycznej, obrączkowatej morfologii (obraz tzw. łusek cebuli) jest typowa dla:

**A.** NMO. **B.** SM. **C.** ADEM. **D.** stwardnienia koncentrycznego Balo. **E.** Glut 1.

**Nr 9.** W diagnostyce różnicowej idiopatycznej dystonii u dzieci < 2. r.ż, w pierwszej kolejności należy wykonać:

**A.** strukturalne badanie obrazowe (TK, MRI).  
**B.** sekwencjonowanie genu *GCH1*.  
**C.** oznaczenie stężenia tetrahydrobiopteryny w płynie mózgowo-rdzeniowym.  
**D.** elektromiografię (EMG).  
**E.** test z lewodopą.

**Nr 10.** Wskazaniem do badania genetycznego dla transportera glukozy typu 1 (GLUT1) w diagnostyce różnicowej dystonii są:

- 1) dystonia prowokowana wysiłkiem;
- 2) dobra i trwała poprawa w teście z lewodopą;
- 3) niski poziom glukozy w płynie mózgowo-rdzeniowym;
- 4) wysokie stężenie kwasu mlekowego w płynie mózgowo-rdzeniowym;
- 5) objaw „oka tygrysa” gałki bladej w rezonansie magnetycznym.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 11.** Co nie jest charakterystyczne dla dystonii torsyjnej typu 1 u dzieci (DYT1)?

**A.** wczesny początek.  
**B.** postępujący charakter.  
**C.** postępujące upośledzenie intelektualne.  
**D.** początek z zajęciem jednej kończyny.  
**E.** sporadyczne zajęcie mięśni unerwionych przez nerwy czaszkowe.



**Nr 12.** Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące ostrego rozsianego zapalenia mózgu i rdzenia kręgowego (ADEM):

- 1) występuje przede wszystkim w populacji dziecięcej - średni wiek zachorowania przypada na 5-8 r.ż.;
- 2) związane jest, w mniej niż 5% wszystkich przypadków, ze szczepieniami ochronnymi;
- 3) wśród chorych na ADEM istotnie przeważają osoby płci męskiej;
- 4) istnieje związek czasowy między wystąpieniem ADEM a chorobami infekcyjnymi takimi jak: ospa wietrzna, różyczka, grypa;
- 5) zapadalność na ADEM istotnie związana jest ze zróżnicowaniem geograficznym.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 13.** W przypadku MS, oprócz pozostałych chorób demielinizacyjnych OUN, diagnostyka różnicowa obejmuje:

- 1) zmiany OUN w przebiegu chorób układowych lub genetycznie uwarunkowanych zaburzeń odpowiedzi immunologicznej;
- 2) wtórne zapalenie naczyń OUN;
- 3) sarkoidozę, neuroinfekcje, ostre zapalenie mózdzku i pnia mózgu;
- 4) nowotwory;
- 5) choroby neurometaboliczne (w tym leukodystrofie i choroby mitochondrialne).

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 14.** Ruch prostowania kończyny dolnej w stawie kolanowym jest wykonywany przez mięsień:

- A.** piszczelowy przedni unerwiony przez nerw strzałkowy głęboki.
- B.** czworogłowy uda unerwiony przez nerw kulszowy.
- C.** brzuchaty łydki unerwiony przez nerw piszczelowy.
- D.** czworogłowy uda unerwiony przez nerw udowy.
- E.** przywodziciel wielki unerwiony przez nerw zaślony.

**Nr 15.** Mięsień przywodziciel kciuka oraz głowa głęboka mięśnia zginacza krótkiego kciuka są unerwione przez nerw:

- A.** pośrodkowy.
- B.** promieniowy.
- C.** łokciowy.
- D.** mięśniowo – skórny.
- E.** międzykostny przedni.



**Nr 16.** Leki przeciwpadaczkowe rekomendowane w zespole Dravet to:

- A. fenytoina, lamotrygina, klonazepam.
- B. lewetyracetam, rufinamid, wigabatryna.
- C. karbamazepina, okskarbazepina, briweracetam.
- D. kwas walproinowy, klobazam, styrypentol.
- E. kwas walproinowy, lamotrygina, etosuksymid.

**Nr 17.** Napad padaczkowy nocny charakteryzujący się jednostronnymi objawami czuciowo-ruchowymi twarzy, objawami ustno-gardłowymi, zaburzeniami mowy i nadmiernym ślinieniem się jest typowy dla:

- A. dziecięcej padaczki potylicznej typu Gastaut.
- B. łagodnej padaczki z iglicami okolic centralno-skroniowych.
- C. zespołu Lennox-Gastauta.
- D. autosomalnej dominującej nocnej padaczki płata czołowego.
- E. rodzinnej padaczki przyśrodkowej części płata skroniowego.

**Nr 18.** Najczęstsza etiologia ropnego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych u dzieci w wieku szkolnym w Polsce to:

- A. *Neisseria meningitidis* i *Streptococcus pneumoniae*.
- B. *Mycobacterium tuberculosis* i *Mycoplasma pneumoniae*.
- C. *Borrelia burgdorferi* i *Haemophilus influenzae*.
- D. *Bartonella henselae* i *Borellia afzelii*.
- E. *Blastomyces dermatitidis* i *Histoplasma capsulatum*.

**Nr 19.** W leczeniu niemowląt w drugim kwartale życia z lekoopornymi napadami padaczkowymi, hipsarytmią w zapisie EEG i objawami wrodzonej neuroinfekcji cytomegalowirusem potwierdzonej metodami PCR i serologicznymi stosuje się:

- A. acyklowir dożylnie i kwas walproinowy.
- B. walgancyklowir doustnie.
- C. wyłącznie wigabatrynę jako skuteczne leczenie przeciwpadaczkowe.
- D. gancyklowir dożylnie łącznie z kuracją *Synacthenem depot*.
- E. immunoglobuliny dożylnie.

**Nr 20.** U 7-letniej dziewczynki rozpoznano zespół Guillaina-Barrego z szybko postępującym niedowładem kończyn dolnych, zaburzeniami oddechowymi.

Wskaż zalecane opcje terapeutyczne:

- 1) plazmafereza;
- 2) glikokortykosterydy podawane doustnie;
- 3) immunoglobuliny – wlewy dożylnie w dawce supresyjnej;
- 4) immunoglobuliny w dawce suplementacyjnej;
- 5) metyloprednizolon w pulsach;
- 6) antybiotyk podawany dożylnie.

Prawidłowa odpowiedź to:

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



**Nr 21.** W zespole Guillaina-Barrego występują następujące objawy kliniczne lub nieprawidłowości w badaniach diagnostycznych:

- 1) rozszczepienie białkowo-komórkowe w płynie mózgowo-rdzeniowym;
- 2) wygórowanie odruchów głębokich;
- 3) dysautonomia;
- 4) symetryczny niedowład kończyn dolnych;
- 5) zwolnienie przewodnictwa nerwowego włókien ruchowych i czuciowych (w badaniu neurofizjologicznym);
- 6) pleocytoza w płynie mózgowo-rdzeniowym 100-500 komórek/ $\mu$ l.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 22.** Do objawów różyczki wrodzonej należą:

- 1) nieimmunologiczny obrzęk płodu;
- 2) uszkodzenie słuchu;
- 3) zaćma;
- 4) wodogłowie;
- 5) wada serca;
- 6) małopłowie;
- 7) blizny na skórze noworodka.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 23.** Najczęstszymi autoprzeciwciałami wykrywanymi w paranowotworowym limbicznym zapaleniu mózgu u dziewcząt z guzem jajnika są:

- A.** anty-Hu.  
**B.** anty-GAD.  
**C.** anty-GABAAR.  
**D.** anty-AChR.  
**E.** anty-NMDAR.

**Nr 24.** Rekomendowany czas trwania antybiotykoterapii w bakteryjnym zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych wywołanym przez *Streptococcus agalactiae* u dziecka wynosi:

**A.** 7 dni.    **B.** 7-10 dni.    **C.** 14-21 dni.    **D.** 14 dni.    **E.**  $\geq$  21 dni.

**Nr 25.** Antybiotykoterapia w krwiopochodnych ropniach mózgu o etiologii *Staphylococcus aureus* (gronkowiec wrażliwy na metycylinę) powinna być prowadzona w oparciu o następujący zestaw leków:

- A.** kloksacylina + metronidazol.  
**B.** ceftriakson + metronidazol.  
**C.** wankomycyna + ceftazydym.  
**D.** wankomycyna + ceftriakson.  
**E.** cefuroksym + benzypenicylina.



**Nr 26.** Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące ośrodka Broca:

- A. ośrodek obejmuje tylną część zakrętu czołowego dolnego.
- B. ośrodek obejmuje tylną część zakrętu skroniowego górnego.
- C. zwany jest ośrodkiem ruchowym mowy.
- D. zawiaduje analizą ruchów narządów artykulacyjnych.
- E. jego uszkodzenie powoduje afazję ruchową – ekspresyjną.

**Nr 27.** Które stwierdzenie dotyczące choroby Fabry'ego jest falszywe?

- A. jest chorobą dziedziczną recesywnie.
- B. jest schorzeniem spowodowanym mutacją mitochondrialnego DNA.
- C. występują nawracające bóle brzucha.
- D. występują bóle dłoni i stóp.
- E. występuje mała tolerancja na zmiany temperatury.

**Nr 28.** Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące krwotoku podpajęczynówkowego:

- A. w badaniu przedmiotowym stwierdza się głównie objawy oponowe.
- B. w zależności od nasilenia krwawienia mogą wystąpić objawy uszkodzenia nerwów czaszkowych (III, VI).
- C. rzadko występują ogniskowe objawy neurologiczne.
- D. u dzieci występują nudności i wymioty.
- E. u dzieci nie występują zaburzenia świadomości lub utrata przytomności.

**Nr 29.** Którego z objawów z tylnego kręgu unaczynienia mózgu nie stwierdza się w zespole TIA (przemijające niedokrwienie mózgu)?

- A. afazji.
- B. jednoocznej ślepoty lub ubytków w polu widzenia.
- C. zawrotów głowy.
- D. zaburzeń gałkoruchowych.
- E. zespołów naprzemiennych.

**Nr 30.** Do ostrych zlokalizowanych bólów głowy nie należy/a:

- A. bóle głowy w zapaleniu zatok obocznych i uszu.
- B. bóle głowy w jaskrze.
- C. pierwszy atak migreny.
- D. bóle głowy pourazowe.
- E. bóle głowy w nadciśnieniu.

**Nr 31.** Wskaż stwierdzenie dotyczące ataku migreny u dzieci, zgodne 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 nasila się przy aktywności fizycznej;
- 4) ból jest kłujący, ściskający;
- 5) zwykle nie występuje foto i fonofobia.

Prawidłowa odpowiedź to:

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



**Nr 32.** Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące bólów głowy typu napięciowego:

- A. rzadkie epizodyczne bóle głowy typu napięciowego występują przeciętnie z częstością mniejszą niż raz w miesiącu.
- B. przewlekłe bóle głowy typu napięciowego występują co najmniej 15 dni w miesiącu.
- C. ból głowy typu napięciowego jest obustronny.
- D. ból głowy ma zwykle charakter pulsujący.
- E. zwykle bólowi głowy nie towarzyszą nudności i wymioty.

**Nr 33.** Pacjent z lekoopornym stanem padaczkowym w przebiegu zapalenia mózgu anty-VGKC otrzymuje VPA+LVT we wlewie ciągłym, ponadto wdrożono leczenie metyloprednizolonem (IVMP), następnie immunoglobulinami (IVIg). Mimo zastosowanego leczenia obserwuje się napady padaczkowe. Wskaż optymalny sposób postępowania terapeutycznego:

- A. odstawienie VPA i LVT z próbą innych leków przeciwpadaczkowych.
- B. utrzymanie dotychczasowego leczenia VPA+LVT i wdrożenie plazmaferez.
- C. utrzymanie dotychczasowego leczenia VPA+LVT i wdrożenie azatiopryny.
- D. odstawienie VPA i LVT z włączeniem cyklofosfamid.
- E. żadne z powyższych.

**Nr 34.** Dieta ketogenna jest bezwzględnie przeciwwskazana u chorych z:

- 1) deficytem transferazy karnitynopalmitynowej;
- 2) deficytem dehydrogenazy pirogronianowej;
- 3) deficytem translokazy karnityny;
- 4) deficytem karboksylazy pirogronianowej;
- 5) zaburzeniami glikozylacji białek.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 35.** Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące terapii suplementacyjnej u chorego leczonego klasyczną dietą ketogenną:

- 1) przed włączeniem diety konieczne jest oznaczenie stężenia karnityny a następnie suplementacja;
- 2) z uwagi na zagrożenie kardiomiopatią związaną z niedoborem cynku, stężenie cynku w surowicy należy oznaczać co 3 miesiące;
- 3) podczas leczenia dietą ketogenną należy suplementować selen;
- 4) cytryniany stosowane w diecie ketogennej zmniejszają ryzyko ostrej kwasicy metabolicznej i kamicy nerkowej;
- 5) w przypadku hiperlipidemii wskazana jest redukcja dawki karnityny i oleju MCT.

Prawidłowa odpowiedź to:

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



**Nr 36.** Sploty Meissnera i Auerbacha stanowią część:

- 1) splotu słonecznego;
- 2) splotu przełykowego;
- 3) enterycznego układu nerwowego;
- 4) splotu miednicznego;
- 5) splotu sercowego.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 37.** Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące stanu dystonicznego:

- 1) może być wywołany podażą penicylaminy;
- 2) jest stanem bezpośredniego zagrożenia życia;
- 3) może być przyczyną ostrej niewydolności nerek;
- 4) może być przyczyną ostrej niewydolności oddechowej.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 38.** Dystoniom w ataksjach rdzeniowo-mózdkowych mogą towarzyszyć:

- 1) zespół parkinsonowski;
- 2) depozyty żelaza w mózdku;
- 3) zaburzenia ruchów gałek ocznych;
- 4) neuropatia obwodowa;
- 5) depozyty miedzi w mózdku.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 39.** 7-letnia dziewczynka otrzymuje z powodu padaczki kwas walproinowy. W przypadku dołączenia do leczenia drugiego leku, który z niżej podanych leków **nie spowoduje** obniżenia ustabilizowanego poziomu walproinianu?

- A.** fenobarbital.  
**B.** karbamazepina.  
**C.** lamotrygina.  
**D.** fenytoina.  
**E.** wszystkie wymienione leki obniżają poziom walproinianu.

**Nr 40.** W przypadku stosowania jakiego leku przeciwpadaczkowego zalecanym badaniem jest kontrola pola widzenia?

- A.** fenobarbitalu.  
**B.** wigabatryny.  
**C.** lamotryginy.  
**D.** lakoamidu.  
**E.** gabitrilu.



**Nr 41.** Obowiązujący program lekowy dla chorych z SM umożliwia zastosowanie w I linii leczenia 15-letniego pacjenta wszystkich niżej wymienionych leków, **z wyjątkiem:**

- A. octanu glatirameru.
- B. teriflunomidu.
- C. fumaranu dimetylu.
- D. natalizumabu.
- E. pegylowanego interferonu beta.

**Nr 42.** Zupełne zahamowanie progresji choroby w przypadku stwardnienia rozsianego określa się terminem:

- A. STOPMS.    B. NEDA.    C. MSI.    D. CIS.    E. NOMS.

**Nr 43.** Do kryteriów rozpoznawania NF-2 należą:

- 1) plamy odbarwieniowe;
- 2) piegowe nakrapiania w okolicy pach;
- 3) podtorebkowe zmętnienie soczewki;
- 4) glejak nerwu wzrokowego;
- 5) dysplazja kości klinowej;
- 6) co najmniej 2 nerwiakowłókniaki;
- 7) skóra szagrynowa;
- 8) obustronne guzy schwannoma nerwu przedsionkowego.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 44.** „Znamię naskórkowe ma charakter linijny i jest umiejscowione w linii pośrodkowej ciała.” Której z chorób skórno-nerwowych (fakomatoz) dotyczy powyższy opis?

- A. NF-2.
- B. zespołu Sturge-Webera.
- C. hipomelanozy Ito.
- D. zespołu Klippela-Trenaunaya.
- E. zespołu Jadassohna.

**Nr 45.** Smugowate, wirowate obszary odbarwionej skóry są charakterystyczne dla:

- A. hipomelanozy Ito.
- B. stwardnienia guzowego.
- C. nerwiakowłókniakowości typu I.
- D. zespołu Jadassohna.
- E. zespołu Proteus.



**Nr 46.** U wcześniaka urodzonego w 35. tyg. ciąży (PROM 72 godziny), u którego w 1. dobie życia wystąpiła temperatura 38,4°C, drgawki kloniczne kończyn, desaturacje do 70% i hipotensja należy podejrzewać:

- 1) wadę serca;
- 2) posocznicę;
- 3) zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych;
- 4) zapalenie płuc;
- 5) infekcję rotawirusową.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 47.** U hipotroficznego donoszonego noworodka wykonano transfuzję wymienną z powodu hiperbilirubinemii i konfliktu serologicznego w grupach głównych. W badaniu MR mózgu stwierdzono polimikrogyrię a w 20. dobie życia obecność w 1 ml moczu 2 500 000 kopii wirusa HCMV. U dziecka rozpoznano:

- A.** cytomegalię wrodzoną.  
**B.** cytomegalię prawdopodobnie wrodzoną.  
**C.** cytomegalię nabytą.  
**D.** zespół psedo-TORCH.  
**E.** następstwa konfliktu serologicznego.

**Nr 48.** U 4-miesięcznego prawidłowo rozwijającego się niemowlęcia urodzonego o czasie, bez obciążeń z okresu płodowo-okoloporodowego w wywiadzie, w badaniu neurologicznym nie stwierdza się:

- A.** prawidłowej kontroli głowy przy próbie trakcyjnej.  
**B.** silnych odruchów chwytnych.  
**C.** odruchu Moro.  
**D.** unoszenia głowy w pozycji pronacyjnej.  
**E.** uśmiechu społecznego.

**Nr 49.** U 10-miesięcznego niemowlęcia objawami wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego nie są:

- |                               |               |
|-------------------------------|---------------|
| 1) objaw zachodzącego słońca; | 4) oczopląs;  |
| 2) tętniące ciemie;           | 5) zezowanie. |
| 3) poszerzone szwy czaszkowe; |               |

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 50.** Właściwym postępowaniem u większości pacjentów po rozpoznaniu zespołu Panayiotopoulou jest:

- |                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| <b>A.</b> włączenie karbamazepiny.  | <b>D.</b> włączenie kwasu walproinowego.    |
| <b>B.</b> włączenie lamotryginy.    | <b>E.</b> niestosowanie rutynowego leczenia |
| <b>C.</b> włączenie lewetyracetamu. | lekami przeciwpadaczkowymi.                 |



**Nr 51.** Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące zespołu dysfunkcji transportera glukozy typu 1 (GLUT1-DS.):

- 1) typowy wiek ujawnienia się objawów to pierwsze lata życia;
- 2) typowy wiek ujawnienia się objawów to druga dekada życia;
- 3) tempo przyrostu obwodu głowy obniża się z wiekiem dziecka;
- 4) zaburzenia ruchowe występują wyłącznie napadowo, w związku z porą posiłku;
- 5) dzieci z tym schorzeniem charakteryzuje dobra tolerancja wysiłku.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 52.** Wskaż **falszywe** stwierdzenia dotyczące mózgowego niedoboru kwasu foliowego:

- 1) wtórny deficyt kwasu foliowego może wystąpić w przebiegu chorób mitochondrialnych;
- 2) napady miokloniczne nie są charakterystyczne;
- 3) poziom folianów we krwi jest znacznie obniżony;
- 4) poziom folianów w płynie mózgowo-rdzeniowym jest znacznie obniżony;
- 5) w leczeniu skuteczny jest kwas foliowy.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 53.** Które z poniższych sytuacji klinicznych należą do czynników ryzyka nawrotów napadów po pierwszym nieprovokowanym napadzie padaczkowym?

- 1) wywiad rodzinny obciążony padaczką;
- 2) drgawki gorączkowe w wywiadzie;
- 3) stan padaczkowy, napady gromadne;
- 4) niedowład ponapadowy Todd'a;
- 5) nieprawidłowy rozwój psychoruchowy/niepełnosprawność intelektualna.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 54.** Do oddziału neurologicznego zostało przyjęte 7-miesięczne dziecko z epizodami napadowymi występującymi od około 2 tygodni, polegającymi na pochyleniu głowy do przodu z uniesieniem ramion, przywiedzeniem kończyn górnych i uniesieniem dolnych. Epizody trwają 1-2 sekund, występują kilka razy na dobę w seriach po 10-30 napadów. Pomiedzy epizodami dziecko płacze. Wywiad rodzinny, płodowo-okołoporodowy nieobciążony. Dziecko rozwijało się prawidłowo w pierwszych 6 miesiącach życia, od około 3 tygodni przestało nawiązywać kontakt wzrokowy i przestało się uśmiechać. EEG we śnie: zmiany wieloogniskowe z zespołami fala ostra-wolna, iglica -fala, nie stwierdzono obecności hipsarytmii. Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A.** u dziecka występują napady zgięciowe, jest to zespół Westa.  
**B.** nie można rozpoznać zespołu Westa, ponieważ w zapisie EEG nie ma hipsarytmii.  
**C.** u dziecka występują napady miokloniczne.  
**D.** płacz dziecka pomiędzy epizodami może wskazywać na zespół Sandifera lub kolki jelitowe.  
**E.** żadne z wymienionych.



**Nr 55.** U 6-letniego dziecka z prawidłowym rozwojem umysłowym pojawiły się napady nieświadomości pod postacią znieruchomienia trwającego kilka sekund. W zapisie EEG międzynapadowym stwierdzono obecność uogólnionych wyładowań zespołów iglica/wieloiglica-fala wolna. W badaniu MR mózgu nie ujawniono odchyleń od stanu prawidłowego. Rozpoznano padaczkę z napadami nieświadomości i rozpoczęto wprowadzanie ethosuximidu. W wieku 6 lat 2 miesiące, w czasie nocnej podróży samochodem wystąpił napad toniczno-kloniczny, którego początku rodzice nie zaobserwowali. Dołączyły się drgania rącek po obudzeniu, dziecko kilka razy upuściło szklankę w czasie śniadania. Rozpoznano młodzieńczą padaczkę miokloniczną (JME). Czy było to słuszne rozpoznanie?

- 1) nie, w wieku 6 lat wystąpiły napady nieświadomości i jest to dziecięca padaczka z napadami nieświadomości;
- 2) nie, jest to młodzieńcza padaczka z napadami nieświadomości;
- 3) tak, jest to młodzieńcza padaczka miokloniczna;
- 4) nie, ponieważ młodzieńcza padaczka miokloniczna ujawnia się od 2. dekady życia, a dziecko zachorowało w wieku 6 lat;
- 5) nie, jest to padaczka z mioklonicznymi napadami nieświadomości.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 56.** Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące fizjologicznego rozwoju psychoruchowego:

- 1) asymetria ułożenia jest zjawiskiem fizjologicznym wyłącznie dla noworodka;
- 2) obecność ruchu lustrzanego w warunkach fizjologicznych utrzymuje się do 8.-9. miesiąca życia;
- 3) gest wskazywania palcem pojawia się od 9. miesiąca życia;
- 4) dziecko reaguje na swoje imię od 7.-8. miesiąca życia;
- 5) dziecko reaguje na swoje imię od 12. miesiąca życia.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 57.** Warunkiem rozpoznania ADHD jest występowanie:

- A.** przez co najmniej 3 miesiące nadaktywności i impulsywności, które istotnie upośledza funkcjonowanie społeczne w co najmniej jednym środowisku.
- B.** przez co najmniej 6 miesięcy nieuwagi, które upośledza w stopniu istotnym funkcjonowanie społeczne w co najmniej jednym środowisku.
- C.** przez co najmniej 6 miesięcy nieuwagi i/lub nadaktywności i impulsywności, które istotnie upośledza funkcjonowanie społeczne w co najmniej jednym środowisku.
- D.** przez co najmniej 6 miesięcy nadaktywności i impulsywności, które upośledza w stopniu istotnym funkcjonowanie społeczne w co najmniej dwóch środowiskach.
- E.** nieuwagi i/lub nadaktywności i impulsywności przez co najmniej 3 miesiące.



**Nr 58.** Wskaż choroby/zaburzenia często współistniejące u pacjentów z ADHD:

- 1) astma;
- 2) cukrzyca;
- 3) arytmia;
- 4) zespół jelita drażliwego;
- 5) specyficzne problemy szkolne;
- 6) specyficzne zaburzenia rozwoju mowy;
- 7) uzależnienia;
- 8) zaburzenia lękowe.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 59.** U obecnie 5-letniego chłopca w pierwszych latach życia występowały istotne problemy dotyczące układu pokarmowego i oddechowego. W 2. roku życia rozpoznano celiakię, a w wieku przedszkolnym astmę; ojciec chłopca choruje na cukrzycę typu 1. Obecnie zwraca uwagę dziwne słownictwo chłopca, brak pragmatyzmu językowego, trudności w relacjach z rówieśnikami, w miernym nasileniu skłonność do agresji (w tym autoagresji), zainteresowania zogniskowane głównie na autobusach. Iloraz inteligencji = 90. W badaniu neurologicznym niecierpliwy, słabszy kontakt, spełnia większość poleceń, obniżone napięcie mięśniowe, gorsza koordynacja i motoryka mała. Wskaż najbardziej prawdopodobne rozpoznanie:

- A.** ADHD.
- B.** całościowe zaburzenia rozwoju.
- C.** niepełnosprawność intelektualna.
- D.** specyficzne zaburzenia rozwoju funkcji motorycznych.
- E.** żadne z powyższych.

**Nr 60.** Które z niżej wymienionych objawów z wieczka czołowo-ciemieniowego nie występują zwykle wśród objawów klinicznych dziecięcej padaczki z iglicami w okolicach centralno-skroniowych (CECTS)?

- A.** wrażenia smakowe.
- B.** klonie w obrębie twarzy, języka.
- C.** klonie połowicze.
- D.** problemy z artykulacją.
- E.** ślinienie.

**Nr 61.** Leczenie zespołu wzmożonego ciśnienia wewnątrzczaszkowego w przebiegu udaru niedokrwienego obejmuje terapie niżej wymienione, z wyjątkiem:

- |                               |   |
|-------------------------------|---|
| <b>A.</b> podania mannitolu.  | <b>D.</b> uniesienia głowy o 30 stopni. |
| <b>B.</b> podania furosemidu. | <b>E.</b> hemikraniektomii.             |
| <b>C.</b> podania steroidów.  |   |



**Nr 62.** Jako odczyny poszczepienne częste określa się odczyny występujące z częstością:

- A. > 1/10 podanych dawek.
- B. > 1/100 podanych dawek.
- C. > 1/1000 podanych dawek.
- D. > 1/10000 podanych dawek.
- E. < 1/10000 podanych dawek.

**Nr 63.** U niemowlęcia w ciągu 2 godzin po drugiej dawce szczepienia DTP wystąpił trwający 5 godzin nieukojonny płacz. Jakie powinno być dalsze postępowanie?

- A. wykonanie TK głowy.
- B. wykonanie MR głowy.
- C. wykonanie EEG.
- D. podanie kolejnych dawek szczepienia zgodnie z terminarzem szczepień.
- E. niepodawanie kolejnych dawek szczepień.

**Nr 64.** Przeciętnie rozwijające się dziecko zaczyna prezentować wymienione umiejętności w zakresie rozwoju ruchowego - wchodzi na schody krokiem naprzemiennym, schodzi dostawnie, bez żadnego wsparcia; używa łyżki, widelca, pije z kubka, rozbiera się oraz społecznego - bawi się w zabawy symboliczne (odgrywanie ról społecznych, wykonywanie czynności „na niby”, symboliczne posługiwanie się przedmiotami) w wieku:

- A. 18 miesięcy.
- B. 24 miesięcy.
- C. 30 miesięcy.
- D. 36 miesięcy.
- E. 42 miesięcy.

**Nr 65.** Przyczyną zaburzeń rozwoju mowy nie jest/nie są:

- A. nieprawidłowa stymulacja mowy.
- B. zaburzenia emocjonalne.
- C. płeć męska.
- D. zaniedbania środowiskowe.
- E. globalne opóźnienie rozwoju.

**Nr 66.** Do leczenia nusinersenem w ramach programu leczenia rdzeniowego zaniku mięśni (ang. SMA) kwalifikowani są pacjenci:

- 1) w wieku poniżej 30. dnia życia;
- 2) przedobjawowi z rozpoznaniem SMA 5q potwierdzonym badaniem genetycznym;
- 3) objawowi z rozpoznaniem SMA 5q potwierdzonym badaniem genetycznym;
- 4) wcześniej nieleczeni risdiplamem;
- 5) wcześniej nieleczeni raxone.

Prawidłowa odpowiedź to:

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



**Nr 67.** Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące stosowania steroidów u pacjentów z dystrofią mięśniową Duchenne'a:

- 1) zaleca się stosowanie u pacjentów, u których postawiono rozpoznanie przed ukończeniem 3 roku życia;
- 2) zaleca się stosowanie w fazie *platau*, zwykle po 4 roku życia;
- 3) zaleca się odstawienie kiedy pacjent przestaje chodzić;
- 4) zaleca się zwiększenie dawki kiedy pacjent przestaje chodzić;
- 5) zaleca się zmniejszenie dawki kiedy pacjent przestaje chodzić.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 68.** Które z badań nie jest obecnie rekomendowane w schemacie diagnostycznym dystrofii mięśniowej Duchenne'a?

- A.** badanie poziomu transaminazy.
- B.** badanie poziomu kinazy kreatynowej.
- C.** elektromiografia.
- D.** badanie genetyczne metodą MLPA.
- E.** sekwencjonowanie genu dystrofiny.

**Nr 69.** Do przyczyn majaczeń należą niżej wymienione, z wyjątkiem:

- A.** padaczki.
- B.** neuroinfekcji.
- C.** zaburzeń ze spektrum autyzmu.
- D.** zaburzeń cyklu moczniowego.
- E.** zatrucia lekami.

**Nr 70.** W diagnostyce różnicowej zespołu Rassmussena (ZR) nie uwzględnia się:

- A.** dysplazji korowej.
- B.** mózgowego porażenia dziecięcego.
- C.** hemimegalencefalii.
- D.** chorób rozrostowych.
- E.** mitochondriopatii.

**Nr 71.** Który z wymienionych poniżej czynników powoduje zwiększone ryzyko SUDEP?

- A.** płeć żeńska.
- B.** późne ujawnienie napadów padaczkowych.
- C.** dzienne napady padaczkowe.
- D.** napady uogólnione toniczno-kloniczne.
- E.** supinacyjna pozycja we śnie.



**Nr 72.** Ataluren jest przeznaczony do stosowania:

- A. u chłopców z dystrofią mięśniową Duchenne'a (DMD) poniżej 3. roku życia.
- B. u pacjentów z DMD, z nonsensowną mutacją genu dystrofiny.
- C. u dzieci z SMA, u których stwierdzono bezwzględne przeciwwskazania do PL.
- D. w dystrofii mięśniowej typu Beckera.
- E. w neuropatii Charcot-Mari-Tooth typu 2A.

**Nr 73.** Dziewięcioletni chłopiec w dniu poprzedzającym zgłoszenie do SOR uczestniczył w 2 lekcjach WF i treningu piłkarskim. W dniu zgłoszenia do szpitala od rana nie mógł wstać. W badaniu neurologicznym uogólniony niedowład wiotki. W badaniach dodatkowych Na: 134 mmol/l; K: 2,5 mmol/l, Ca: 2,75 mmol/l; glukoza: 90 mg/dl. Podobne epizody zdarzyły się wcześniej dwa razy, trwały 1- 6 godzin. Dla zapobiegania napadom można stosować:

- A. acetazolamid.
- B. waptan.
- C. *vitrium calcium*.
- D. gliclazidum.
- E. neurovid.

**Nr 74.** Podczas badania izolowanych ruchów palców kończyn górnych prosi się (w określonym przedziale czasowym) o jak najszybsze stukanie palcem wskazującym kończyny badanej. W tym czasie w drugiej kończynie górnej utrzymywanej w powietrzu, bez podparcia, mogą wystąpić ruchy lustrzane. Ruchy te **nie powinny** występować powyżej:

- A. 4. roku życia.
- B. 6. roku życia.
- C. 8. roku życia.
- D. 10. roku życia.
- E. 12. roku życia.

**Nr 75.** Do czynników ryzyka rozwoju mózgowego porażenia dziecięcego związanych z przebiegiem ciąży i porodu należą m.in.:

- A. łożysko przodujące.
- B. pęknięcie macicy.
- C. wahania tętna płodu.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A,B,C.

**Nr 76.** Uszkodzenie istoty białej mózgu charakterystyczne dla wcześniaków urodzonych przed 32. tygodniem ciąży to:

- A. lizencefalia.
- B. schizencefalia.
- C. leukomalacja okołokomorowa.
- D. holoprozencefalia.
- E. pachygyria.



**Nr 77.** Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące MPD:

- A. podział MPD wg Hagberga obejmuje: zespoły spastyczne, zespoły mózdkowe, zespoły dyskinetyczne.
- B. wśród postaci niespastycznych MPD wyróżnia się: postać monoparetyczną, triparetyczną, tetraplegiczną.
- C. do czynników rozwoju MPD zalicza się m.in.: wcześniactwo i niedotlenienie okołoporodowe.
- D. jedną z metod leczenia spastyczności w przebiegu MPD jest stosowanie toksyny botulinowej.
- E. wszystkie powyższe stwierdzenia są fałszywe.

**Nr 78.** „Encefalopatia mitochondrialna z kwasicą mleczanową i udarami mózgu, spowodowana mutacją mitochondrialnego DNA. W obrazie choroby mogą występować: nietolerancja wysiłku, migrenowe bóle głowy z nudnościami i wymiotami, udary mózgu. U starszych pacjentów między innymi: napady padaczkowe, głuchota, otępienie.” Powyższy opis dotyczy:

- A. zespołu MELAS.
- B. zespołu Retta.
- C. zespołu Canavan.
- D. zespołu PKAN.
- E. żadnego z powyższych.

**Nr 79.** Do głównych przyczyn udarów krwotocznych należą m.in.:

- A. hemofilia A.
- B. hemofilia B.
- C. małopłytkowość.
- D. choroby wątroby.
- E. wszystkie powyższe.

**Nr 80.** Do leków o działaniu immunosupresyjnym, stosowanych w SM należą poniższe, z wyjątkiem:

- A. octanu glatirameru.
- B. fumaranu dimetylu.
- C. fingolimodu.
- D. natalizumabu.
- E. okrelizumabu.

**Nr 81.** Do leczenia wodogłowia z użyciem technik neuroendoskopowych najbardziej kwalifikują się pacjenci z:

- A. wodogłowiem komunikującym.
- B. zespołem Dandy-Walkera.
- C. kolpocefalią.
- D. schizencefalią.
- E. przeszkodą w obrębie układu komorowego (wodogłowie niekomunikujące)



**Nr 82.** Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A. przed włączeniem DK powinny być odstawione wszystkie leki przeciwpadaczkowe.
- B. u wszystkich dzieci leczonych DK konieczna jest suplementacja wit. D<sub>3</sub>.
- C. DK prowadzi do większej niż 50% redukcji napadów u ok. 30% dzieci z padaczką lekooporną.
- D. najczęstszym działaniem niepożądanym DK jest ostre zapalenie trzustki.
- E. stosowanie DK wiąże się z pogorszeniem jakości życia u leczonych w ten sposób dzieci.

**Nr 83.** Zatoka skórna wraz z towarzyszącą jej torbielą naskórkową bądź skórną to wada rozwojowa z grupy wad dysraficznych. Wskazanie do leczenia operacyjnego tej wady (tzn. resekcji zatoki wraz z torbielą) stanowi:

- A. obecność znamienia barwnikowego w okolicy zatoki z uwagi na możliwość transformacji nowotworowej tej zmiany.
- B. wydzielanie się mas złuszczonego naskórka ze światła zatoki.
- C. lokalizacja zatoki w obrębie okolicy potylicznej, natomiast lokalizacja w okolicy lędźwiowo-krzyżowej jest przeciwwskazaniem do leczenia operacyjnego.
- D. wyłącznie lokalizacja w okolicy nosowo-czołowej z uwagi na większe ryzyko urazów tej okolicy.
- E. zawsze obecność zatoki skórnej.

**Nr 84.** Mózgowe porażenie dziecięce (MPD) jest definiowane jako grupa trwałych zaburzeń rozwoju ruchu i postawy, a wynikających z niepostępującego zakłócenia rozwoju mózgu u płodu lub niemowlęcia. Poza zaburzeniami motorycznymi, niezbędnymi do rozpoznania mózgowego porażenia dziecięcego, często obserwowane są różnorodne problemy towarzyszące. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zaburzeń współistniejących z MPD:

- A. padaczka występuje u około 5% dzieci z MPD niezależnie od jego postaci.
- B. niepełnosprawność intelektualna dotyczy ponad 80% dzieci z postacią hemiplegiczną (porażenie kurczowe połowicze) MPD.
- C. padaczka dotyczy około 35% dzieci z MPD.
- D. zaburzenia narządu wzroku dotyczą około 15% pacjentów z MPD.
- E. cechy całościowych zaburzeń rozwoju to charakterystyczny objaw dla większości pacjentów z MPD.

**Nr 85.** *Onasemnogene abeparvovec* jest:

- A. opartą o wektor retrowirusowy terapią genową stosowaną w rdzeniowym zaniku mięśni.
- B. opartą o wektor wirusa AAV-9 terapią genową stosowaną w rdzeniowym zaniku mięśni.
- C. opartą o wektor retrowirusowy terapią genową stosowaną w dystrofii mięśniowej Duchenne'a.
- D. opartą o wektor wirusa AAV-9 terapią genową stosowaną w dystrofii mięśniowej Duchenne'a.
- E. lekiem biologicznym stosowanym w ceroidolipofuscynozie typu 1.



**Nr 86.** Rysdyplam może być stosowany u:

- A. dzieci i dorosłych z SMA typu I.
- B. pacjentów z SMA, niezależnie od typu choroby, którzy mają co najmniej 2 kopie genu *SMN2*.
- C. pacjentów z SMA, niezależnie od typu choroby, którzy mają najwyżej 2 kopie genu *SMN2*.
- D. pacjentów z SMA w wieku od 2. miesiąca życia.
- E. żadne z powyższych.

**Nr 87.** Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące szczepień ochronnych w mózgowym porażeniu dziecięcym:

- A. u pacjentów z MPDz nie należy stosować szczepienia przeciwko ospie wietrznej z uwagi na ryzyko powikłań zakrzepowych.
- B. w MPDz należy unikać szczepienia przeciwko krztuścowi szczepionką komórkową.
- C. szczepienia przeciwko wzwb nie są przeciwwskazane w MPDz.
- D. dzieci z MPDz powinny być szczepione przeciwko tężcowi.
- E. wszystkie powyższe stwierdzenia są prawdziwe.

**Nr 88.** StereoEEG polega na:

- A. zapisie wideoEEG za pomocą dwóch aparatów i dwóch kamer, co umożliwia obserwację napadów pod różnym kątem.
- B. nałożeniu podwójnej liczby elektrod w czasie EEG.
- C. analizie zapisu EEG z podłużnego i poprzecznego montażu elektrod.
- D. zapisie EEG z elektrod implantowanych głęboko do mózgu.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A i C.

**Nr 89.** Kalozotomia przednia jest szczególnie wskazana w napadach:

- A. ogniskowych z płata czołowego.
- B. nieświadomości.
- C. mioklonicznych.
- D. *drop-attacks*.
- E. skłonów.

**Nr 90.** W leczeniu padaczki lekoopornej związanej ze stwardnieniem guzowatym zarejestrowano następujące leki:

- A. everolimus.
- B. kanabidiol.
- C. rapamycynę.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A i B.



**Nr 91.** W zespole Cowden należy przede wszystkim zwracać uwagę na:

- A. ryzyko rozwoju guza mózdzku.
- B. ryzyko zwyrodnienia barwnikowego siatkówki.
- C. wysokie ryzyko hipertermii złośliwej.
- D. ryzyko zespołu Westa.
- E. ryzyko udarów krwotocznych mózgu.

**Nr 92.** Najczęstszym objawem niepożądanym fingolimodu jest/są:

- A. zaczerwienienie i ból w miejscu wkłucia.
- B. inwersja załamka T w EKG.
- C. ból głowy.
- D. przemijający blok przedsionkowo-komorowy.
- E. przemijające obrzęki stóp i dłoni.

**Nr 93.** Okrelizumab jest:

- A. przeciwciałem monoklonalnym przeciwko cząsteczce CD20.
- B. lekiem immunomodulującym stosowanym w leczeniu stwardnienia rozsianego.
- C. lekiem powodującym selektywną deplecję subpopulacji limfocytów B.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A,B,C.

**Nr 94.** W opiece nad chorymi na SM stosuje się ocenę tzw. rocznego wskaźnika rzutów (tj. ocenia się liczbę rzutów choroby w ciągu roku). Ta wartość dla tzw. pediatrycznego stwardnienia rozsianego (PSM) w porównaniu do chorych dorosłych na SM jest:

- A. niższa.
- B. wyższa.
- C. taka sama.
- D. nie ocenia się takich wartości w przypadku SM osób dorosłych.
- E. nieznane są te wartości w przypadku PSM.

**Nr 95.** Lęki nocne (*sleep terrors, pavor nocturnus*) zaliczane są do zaburzeń snu z grupy:

- A. parasomnii związanych ze snem NREM.
- B. parasomnii związanych ze snem REM.
- C. hipersomnii.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi B i C.

**Nr 96.** W ogniskowej padaczce niemowlęcej z migrującymi ogniskami (MPSI *migrating partial seizures of infancy*) napady padaczkowe mają semiologię:

- A. napadów zgięciowych.
- B. napadów ogniskowych ruchowych i/lub autonomicznych.
- C. napadów ogniskowych tylko ruchowych.
- D. napadów ogniskowych tylko autonomicznych.
- E. żadne z powyższych nie jest prawdziwe.



**Nr 97.** Samoindukowanie napadów padaczkowych poprzez zamykanie i otwieranie oczu przy świetle jest typowe dla:

- A. dziecięcej padaczki potylicznej typ Gastaut (COE-G, *childhood occipital epilepsy*).
- B. zespołu Jeavonsa (padaczka z miokloniami powiek, *epilepsy with eyelid myoclonia*).
- C. choroby Unverrichta-Lundborga.
- D. dziecięcej padaczki z napadami nieświadomości (CAE, *childhood absence epilepsy*).
- E. światłoczułej padaczki płata potylicznego (*photosensitive occipital lobe epilepsy*).

**Nr 98.** Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące zwoju rdzeniowego:

- A. zawiera neurony rzekomojednobiegunowe.
- B. leży wewnątrz otworu międzykręgowego.
- C. zwykle nie występuje na poziomie C1.
- D. leży wewnątrz jamy podpajęczynówkowej.
- E. zawiera neurony pochodzące z grzebienia nerwowego.

**Nr 99.** Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące pęczka podłużnego przyśrodkowego:

- A. znajduje się w śródmózgowiu.
- B. znajduje się w rdzeniu kręgowym.
- C. zawiera włókna przedsionkowo-okoruchowe.
- D. bierze udział w odwodzeniu gałki ocznej przy skojarzonym spojrzeniu w bok na polecenie.
- E. jego przecięcie prowadzi do porażenia zbieżności gałek ocznych.

**Nr 100.** Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące migreny hemiplegicznej (połowiczoporażnej - HM):

- A. w obrazie MR u chorych z HM pojawiają się rozległe ogniska niedokrwienne.
- B. napady migreny połowiczoporażnej nigdy nie występują u dzieci.
- C. w przypadku napadu HM objawy niedowładu nigdy całkowicie nie ustępują.
- D. w HM chorzy zgłaszają występowanie pozytywnych objawów (wzrokowych, parestezji).
- E. niedowład połowiczy w HM występuje po ustąpieniu bólu głowy.

**Nr 101.** Drgawki pirydoksynozależne mogą występować w chorobach metabolicznych uwarunkowanych genetycznie, **z wyjątkiem**:

- A. deficytu oksydazy fosforanu pirydoksyny (PNPO).
- B. deficytu białka dwufunkcyjnego (HSD17B4).
- C. hipofosfatazji (deficyt TNSALP).
- D. rodzinnej hiperfosfatazji (deficyt PVIG).
- E. hiperprolinemii typu 2.



**Nr 102.** Czy w leczeniu stanu padaczkowego (SP) niezależnie od etiologii i rodzaju napadów lekiem pierwszego wyboru są benzodiazepiny (BZP)?

- A. nie, w przypadku napadów ogniskowych skuteczniejsze jest podanie fenytoiny i.v.
- B. nie, w przypadku napadów ogniskowych skuteczniejsze jest podanie lewetyracetamu i.v.
- C. nie, w przypadku napadów ogniskowych skuteczniejsze jest podanie lakozamidu i.v.
- D. tak, lekiem pierwszego rzutu niezależnie od rodzaju napadów padaczkowych w przebiegu SP są benzodiazepiny.
- E. nie, niezależnie do rodzaju napadów padaczkowych w przebiegu SP należy podać fenobarbital.

**Nr 103.** W klasyfikacji Międzynarodowej Ligi Przeciwpadaczkowej przedstawiono (MLPP) podział stanów padaczkowych między innymi na: stan padaczkowy napadów toniczno-klonicznych (SPTK), stan padaczkowy napadów ogniskowych z zaburzoną świadomością (SPNO) i stan padaczkowy napadów nieświadomości (SPNN). Określono także czas, po którym mogą wystąpić odległe powikłania po każdym z nich. Dla SPTK ten czas wynosi 30 minut, dla SPNO > 60 minut, a dla SPNN wynosi:

- A. 5 minut.    B. 15 minut.    C. 30 minut.    D. 90 minut.    E. jest nieznany.

**Nr 104.** Najczęstsze typy mutacji genowych będące przyczyną występowania migreny połowiczoporażnej są następujące:

- 1) *SCN1A*;
- 2) *SCN8A*;
- 3) *CACNA1A*;
- 4) *ATP1A2*;
- 5) *KIF1A*;
- 6) *SCN2A*;
- 7) *MECP2*;
- 8) *PCDH19*;
- 9) *CDKL5*.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

**Nr 105.** Apraksja gałek ocznych występuje w chorobie:

- A. Fabry'ego.
- B. Pompego.
- C. Krabbego.
- D. Gauchera typu III.
- E. Hurler.



**Nr 106.** Który z aminokwasów jest odpowiedzialny za wystąpienie obrzęku mózgu u pacjenta z homocystynurią leczonego betainą?

- A. tyrozyna.    B. histydyna.    C. seryna.    D. metionina.    E. ornityna.

**Nr 107.** Keratopatia wirowata, akroparestezje, zaburzenia potliwości, kardiomiopatia należą do obrazu klinicznego choroby:

- A. Gauchera typu I.  
B. Huntera.  
C. Fabry'ego.  
D. Wolmana.  
E. Farbera.

**Nr 108.** Które z badań należy wykonać u pacjenta przy podejrzeniu zaburzeń biosyntezy kreatyny?

- A. stężenie amin biogennych i ich metabolitów w płynie mózgowo-rdzeniowym.  
B. stężenie aminokwasów w surowicy.  
C. analizę profilu acylokarnityn w suchej kropli krwi metodą tandemowej spektrometrii mas (MS/MS).  
D. analizę profilu kwasów organicznych w moczu metodą chromatografii gazowej sprzężonej ze spektrometrią masową (GC-MS).  
E. spektroskopię rezonansu magnetycznego mózgu (MRS) *in vivo*.

**Nr 109.** U 6-miesięcznego niemowlęcia stwierdzono: opóźnienie w rozwoju psychomotorycznym, napadowe zaburzenia ruchowe o charakterze dystonii, zaburzenia termoregulacji, kryzy oczno-zakrętowe. Którą z chorób neurometabolicznych należy podejrzewać?

- A. deficyt kompleksu dehydrogenazy pirogronianu.  
B. deficyt arginazy.  
C. deficyt dekarboksylazy aromatycznych L-aminokwasów (AADC).  
D. deficyt beta-syntazy cystationiny.  
E. deficyt arylosulfatazy A.

**Nr 110.** Globotriaosylosfingozyna (lyso-GB3) należy do biomarkerów choroby:

- A. Niemann-Picka typu C.  
B. Refsuma.  
C. Farbera.  
D. Salla.  
E. Fabry'ego.



**Nr 111.** Wskaż falszywe stwierdzenie:

- A. dziecko powinno wskazywać palcem, nakierowując czyjąś uwagę na obiekt zainteresowania (gest protodeklaratywny) około 12. miesiąca życia wieku korygowanego.
- B. chwyt pęsetowy powinien być obecny w 9.-10. miesiącu życia wieku korygowanego.
- C. odruch prostujący głowę błędnikowo – optyczny pojawia się w 3. miesiącu życia wieku korygowanego.
- D. odruch toniczny szyjny asymetryczny jest obecny do około 6. miesiąca życia wieku korygowanego.
- E. gotowość do skoku jako reakcja odruchowa pojawia się około 7.-8. miesiąca życia wieku korygowanego.

**Nr 112.** Dziewczynka urodzona w 26. tygodniu ciąży ma aktualnie 12 miesięcy życia. W ocenie rozwoju pediatra stwierdził, że:

- 1) nie siada samodzielnie z pozycji leżącej;
- 2) nie gaworzy;
- 3) nie potrafi zbierać paprochów z podłogi;
- 4) nie wokalizuje w odpowiedzi na wokalizację;
- 5) nie wskazuje palcem obiektów.

Które z powyższych wyników oceny dziecka stały się podstawą do rozpoznania nieprawidłowego rozwoju?

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

**Nr 113.** W deficycie hydroksylazy tyrozyny zaburzona jest synteza:

- A. serotoniny.
- B. acetylocholiny.
- C. fenyloalaniny.
- D. tryptofanu.
- E. dopaminy.

**Nr 114.** U dzieci, w badaniu neuroobrazowym mózgu z użyciem rezonansu magnetycznego uszkodzenie istoty białej nie jest typowe dla:

- 1) zespołu Jouberta;
- 2) zespołu Kearnsa–Sayre'a;
- 3) deficytu dekarboksylazy aminokwasów aromatycznych;
- 4) choroby Krabbego;
- 5) neurodegeneracji związanej z kinazą pantotenianu PKAN;
- 6) choroby Canavan.

Prawidłowa odpowiedź to:

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



**Nr 115.** 7-letni chłopiec został przyjęty do oddziału z powodu pogorszenia chodu. W badaniu przedmiotowym niedobór wzrostu, cechy oftalmoplegii zewnętrznej, ptoza, chód na poszerzonej podstawie. W rezonansie magnetycznym mózgu opisano leukoencefalopatię. W punkcji lędźwiowej w płynie mózgowo-rdzeniowym z odchyłen stwierdzono podwyższone stężenie białka – 110 mg/dl. Postawiono rozpoznanie:

- A. zapalenia mózgu z przeciwciałami przeciwko RNMDA.
- B. leukodystrofii metachromatycznej.
- C. zespołu Kearnsa–Sayre’a.
- D. choroby Alexandra.
- E. adrenoleukodystrofii sprzężonej z chromosomem X.

**Nr 116.** Postać mózgowa X-ALD dotyczy najczęściej:

- A. chłopców w wieku 4-8 lat.
- B. chłopców w wieku 12-16 lat.
- C. dziewcząt w wieku 4-8 lat.
- D. chłopców po 18. r.ż.
- E. dziewcząt w wieku 12-16 lat.

**Nr 117.** W przypadku choroby Niemann-Picka typu C mutacja w genach *NPC1* lub *NPC2* powoduje nieprawidłową wewnątrzkomórkową dystrybucję:

- A. trójglicerydów.
- B. cholesterolu.
- C. glicerolu.
- D. estrów karnityny.
- E. kwasów tłuszczowych.

**Nr 118.** „*Second wind phenomenon*” to zjawisko obserwowane w przypadku:

- A. miopatii nemalinowej.
- B. miotonii.
- C. glikogenozy.
- D. dystonii.
- E. ataksji rdzeniowo-mózdkowej.

**Nr 119.** Guzy germinalne OUN wydzielające charakteryzują się:

- A. podwyższonym stężeniem  $\beta$ -HCG oraz AFP.
- B. podwyższonym stężeniem PRL.
- C. obniżonym stężeniem  $\beta$ -HCG oraz AFP.
- D. obniżonym stężeniem PRL.
- E. obniżonym stężeniem  $\beta$ -HCG, AFP, PRL.

**Nr 120.** Czaszka wieżowata powstaje w przypadku przedwczesnego zarośnięcia szwu:

- A. czołowego.
- B. strzałkowego.
- C. węglowego.
- D. wieńcowego.
- E. czołowego i wieńcowego.