

- 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
NEUROLOGII DZIECIĘCEJ
WIOSNA 2021

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

Nr 1. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące dystonii złożonej DYT5:

- 1) dziedziczona jest w sposób autosomalny dominujący i jest spowodowana mutacją w genie dla cyklohydroksylazy GTP1;
- 2) charakteryzuje się wczesnym początkiem;
- 3) charakteryzuje się dobową zmiennością obrazu klinicznego;
- 4) nie stwierdza się poprawy po L-Dopie;
- 5) w jej przebiegu może wystąpić zespół parkinsonowski i objawy piramidowe.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 2. Wskaż falszywe stwierdzenia dotyczące ataksji Friedreicha:

- 1) jest najczęstszą przewlekłą ataksją dziedziczną autosomalnie recesywnie;
- 2) w jej przebiegu nigdy nie dochodzi do wystąpienia objawów neuropatii obwodowej;
- 3) w jej przebiegu nie dochodzi do zajęcia innych narządów poza OUN;
- 4) jest spowodowana mutacją dynamiczną w obrębie genu FXN, kodującego białko mitochondrialne;
- 5) terapia genowa jest leczeniem z wyboru i prowadzi do łagodzenia objawów ataksji.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 3. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące napadowej ataksji z miokimiami:

- 1) jest to kanałopatia wapniowa;
- 2) związana jest z mutacją w genie *KCNA1*;
- 3) w trakcie incydentów pojawia się ataksja i dyzartria;
- 4) międzynapadowo występują miokimie w obrębie twarzy i kończyn;
- 5) w celu łagodzenia objawów stosuje się między innymi karbamazepinę.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 4. Do objawów teratogennych brywaracetamu (BRV) zalicza się:

- A.** płodowy zespół zależny od BRV.
- B.** niską urodzeniową masę ciała.
- C.** małogłowie.
- D.** malformacje trzewne.
- E.** nie są znane objawy teratogenne BRV.

Nr 5. Który z wymienionych leków przeciwpadaczkowych (LPP) jest lekiem I rzutu w padaczce z napadami ogniskowymi?

A. VPA. **B.** TPM. **C.** LTG. **D.** ESC. **E.** VGB.

Nr 6. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące przeciętnego rozwoju małego dziecka:

- A. odruch Moro występuje fizjologicznie do 3. miesiąca życia.
- B. reakcja spadochronowa występuje od 8. miesiąca życia.
- C. dziecko wymawia 2-3 znaczące wyrazy w wieku 12 miesięcy.
- D. dziecko szuka ukrytą zabawkę w wieku 9 miesięcy.
- E. dziecko naśladuje proste czynności używając przedmiotów (np. zamiatanie, odkurzanie) w wieku 18 miesięcy.

Nr 7. Najczęściej występującym nowotworem OUN u dzieci jest:

- A. nerwiak płodowy.
- B. czaszkogardlak.
- C. potworniak.
- D. glejak.
- E. tłuszczak.

Nr 8. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące zespołu Retta:

- A. nie powoduje zahamowania i regresu rozwoju społecznego.
- B. występuje tylko u dziewcząt.
- C. ujawnia się w pierwszych 3 miesiącach życia.
- D. w pierwszych 5 miesiącach życia rozwój psychoruchowy jest opóźniony.
- E. urodzeniowy obwód głowy jest u większości pacjentów z zespołem Retta istotnie mniejszy od przeciętnego.

Nr 9. Zespół Gilles de la Tourett'a (ZGT) charakteryzuje się występowaniem:

- 1) bezcelowych, powtarzających się ruchów różnych grup mięśniowych;
- 2) tików głosowych;
- 3) gryzienia własnego ciała;
- 4) wrywania włosów;
- 5) myśli natrętnych.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 10. W drugim półroczu drugiego roku życia przeciętnie rozwijające się dziecko osiąga następujące umiejętności:

- 1) naśladuje czynności domowników;
- 2) biega, skacze;
- 3) naprzemiennie chodzi po schodach;
- 4) rozumie i wykonuje proste polecenia;
- 5) wypowiada kilkuwyrazowe zdania.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 11. Umiejętność wodzenia wzrokiem za obiektem opanowuje dziecko w:

- A. wieku noworodkowym.
- B. 4. miesiącu życia.
- C. 6. miesiącu życia.
- D. 8. miesiącu życia.
- E. 10. miesiącu życia.

Nr 12. Nosicielstwo mutacji genu SMN1 w populacji polskiej szacowane jest na poziomie:

- A. 1:35 - 40 osób.
- B. 1:100 osób.
- C. 1:200 osób.
- D. 1:500 osób.
- E. 1:1000 osób.

Nr 13. Aktywność kwaśnej maltazy GAA w postaci ostrej niemowlęcej choroby Pompego zwykle nie przekracza:

- A. 1%.
- B. 5%.
- C. 10%.
- D. 20%.
- E. 30%.

Nr 14. Porażenie hipokaliemiczne zaliczane jest do grupy kanałopatii najczęściej dziedziczącej się w sposób:

- A. autosomalny dominujący.
- B. autosomalny recesywny.
- C. recesywny związany z chromosomem X.
- D. dominujący związany z chromosomem X.
- E. mechanizm dziedziczenia nie został ustalony w sposób jednoznaczny.

Nr 15. Współwystępowanie zaburzeń ze spektrum autyzmu (ASD) i padaczki jest dobrze znane. Ryzyko rozwoju padaczki u pacjentów z ASD wynosi wg różnych autorów od 6% do 46%. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące czynników ryzyka wystąpienia padaczki u osób z ASD:

- 1) największe ryzyko dotyczy dzieci do 1. roku życia;
- 2) ryzyko wystąpienia padaczki rośnie z wiekiem pacjenta;
- 3) ryzyko jest większe u pacjentów z niższym ilorazem inteligencji;
- 4) ryzyko jest niezależne od poziomu rozwoju psychoruchowego/umysłowego pacjenta;
- 5) wyższe ryzyko dotyczy płci męskiej.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 16. Do oddziału neurologii zostało skierowane 2-miesięczne dziecko, u którego od kilku dni rodzice obserwują napady padaczkowe pod postacią wzrostu napięcia mięśniowego, oczy pozostają otwarte, napadom towarzyszy sinica, zaburzenia oddychania i ślinotok. Napady występują w seriach po kilka, w czuwaniu i śnie. Rodzice młodzi, zdrowi, niespokrewnieni. Wywiad płodowo-okoloporodowy nieobciążony, parametry urodzeniowe w normie, ocenione na 8 pkt Apgar. Dziecko apatyczne, brak fiksacji wzroku. W badaniu EEG -zapis pseudorytmiczny, wyładowania fal wolnych i iglic trwające 1-3 sekund, naprzemiennie z odcinkami spłaszczenia zapisu 3-5 sekund. Który zespół padaczkowy należy brać pod uwagę?

- A. wczesnoniemowlęcą encefalopatię miokloniczną (zespół Aicardiego).
- B. wczesną niemowlęcą encefalopatię padaczkową (zespół Ohtahary).
- C. zespół Westa.
- D. ogniskową padaczkę niemowlęcą z migrującymi ogniskami.
- E. żaden z powyższych.

Nr 17. Dla rozpoznania całościowego opóźnienia (neuro)rozwojowego (*global developmental delay*) wymagane jest przeprowadzenie badania psychologicznego stwierdzającego opóźnienie o co najmniej:

- A. 1 odchylenie standardowe we wszystkich sferach rozwojowych.
- B. 1 odchylenie standardowe w co najmniej 3 sferach rozwojowych.
- C. 1 odchylenie standardowe w co najmniej 2 sferach rozwojowych.
- D. 2 odchylenia standardowe w co najmniej 3 sferach rozwojowych.
- E. 2 odchylenia standardowe w co najmniej 2 sferach rozwojowych.

Nr 18. Przy potwierdzeniu obecności drgawek pirydoksynozależnych (PDE) stosuje się:

- 1) przewlekłe witaminę B₆, w dawce do 200 mg/dobę u niemowląt;
- 2) dietę ubogolizynową;
- 3) odstawienie karmienia piersią;
- 4) suplementację argininy;
- 5) dietę z wyłączeniem argininy.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 19. Przy wprowadzaniu diety ketogennej:

- A. konieczne jest zastosowanie głodówki.
- B. w przypadku spadku poziomu glukozy we krwi poniżej 40 mg/dl należy natychmiast przerwać dietę ketogenną.
- C. w razie wystąpienia kwasicy metabolicznej z pH poniżej 7,2 i HCO₃ poniżej 10 mmol/l konieczne jest podanie wlewu z glukozy.
- D. dwa razy na dobę określa się stężenie ketonów w moczu.
- E. konieczne jest codzienne monitorowanie poziomu cholesterolu we krwi.

Nr 20. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące diety ketogennej:

- 1) powoduje całkowite ustąpienie napadów padaczkowych u ponad 50% leczonych nią dzieci;
- 2) może być stosowana bezpiecznie u niemowląt, nawet od 1. miesiąca życia;
- 3) jest szczególnie skuteczna w padaczkach objawowych ze stwierdzonym w badaniu MR ogniskiem padaczkowym;
- 4) stanowi leczenie z wyboru w przypadku deficytu dehydrogenazy pirogronianowej;
- 5) u niemowląt z zespołem Westa musi być stosowana przez 4 lata od ustąpienia napadów.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 21. Do celów leczenia spastyczności i jej następstw należy/a:

- A.** poprawa funkcjonalna.
- B.** zapobieganie rozwojowi dolegliwości bólowych.
- C.** zapobieganie zwichnięciom stawów.
- D.** poprawa kosmetyczna.
- E.** wszystkie powyższe.

Nr 22. Jednym z leków stosowanych w leczeniu SM u dzieci jest octan glatirameru. Jest lekiem dobrze tolerowanym. Najczęstszym objawem niepożądanym stosowania tego leku jest/są:

- A.** tachykardia i zaczerwienienie skóry.
- B.** bradykardia.
- C.** nudności i wymioty.
- D.** uogólniona wysypka.
- E.** żadne z powyższych.

Nr 23. Uszkodzenie obwodowego neuronu ruchowego spowoduje poniższe objawy/ubytki, **z wyjątkiem**:

- A.** utraty odruchów ścięgniastych.
- B.** utraty odruchów powierzchownych.
- C.** drżenia pęczkowego mięśni.
- D.** zaniku mięśni.
- E.** objawu Babińskiego.

Nr 24. W której części mózgowia znajduje się wodociąg mózgu?

- A.** w śródmózgowiu.
- B.** w międzymózgowiu.
- C.** w kresomózgowiu.
- D.** w tyłomózgowiu.
- E.** w rdzeniu przedłużonym.

Nr 25. Diagnostyka różnicowa udaru niedokrwienego u dzieci obejmuje m.in.:

- A. napad migreny z aurą.
- B. guz mózgu.
- C. zaburzenia konwersyjne.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i B.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A,B,C.

Nr 26. W której wrodzonej wadzie metabolizmu wskazane jest zastosowanie ketogennej diety?

- A. deficycie karboksylazy pirogronianu.
- B. deficycie dehydrogenazy pirogronianu.
- C. deficycie transferazy karnitynopalmitynowej I.
- D. porfirii.
- E. acydurii propionowej.

Nr 27. Migalastat stosowany jest w terapii:

- A. choroby Gauchera.
- B. choroby Pompego.
- C. choroby Fabry'ego.
- D. choroby Hurler.
- E. tyrozydemii typu I.

Nr 28. Która z wrodzonych wad metabolizmu jest wykrywana w badaniach przesiewowych noworodków w Polsce?

- A. histydynemia.
- B. deficyt biotynidazy.
- C. acyduria L-2-hydroksyglutarowa.
- D. alkaptonuria.
- E. hiperprolinemia typu I.

Nr 29. Wzmożone wydalenie kwasu 3-hydroksyizowalerianowego w moczu (met GCMS) występuje w:

- A. acydurii glutarowej typu I.
- B. acydurii propionowej.
- C. acydurii metylomalonowej.
- D. acydurii argininobursztynowej.
- E. deficycie biotynidazy.

Nr 30. Wzrost stężenia którego z markerów w surowicy i płynie mózgowo-rdzeniowym może świadczyć o procesie zapalnym w OUN?

- A. hemosyderyny.
- B. kwasu wanilinomigdałowego.
- C. prokalcytoniny.
- D. tryptofanu.
- E. glutaminy.

Nr 31. Który z objawów nie należy do zespołu opuszkowego?

- A. dyzartria.
- B. dysfagia.
- C. zanik mięśni.
- D. drżenie pęczkowe.
- E. wygórowany odruch żuchwowy.

Nr 32. Które ze stwierdzeń dotyczących choroby zwyrodnieniowej układu nerwowego z odkładaniem żelaza w mózgu związanego z deficytem białka mitochondrialnego (MPAN) jest falszywe?

- A. choroba związana jest z obecnością patogennej mutacji w genie *C19orf12*.
- B. badanie MR mózgu uwidacznia obustronnie hipointensywne obszary w gałce bladej i istocie czarnej.
- C. w rozmazie krwi widoczne są akantocyty.
- D. choroba stanowi rzadką przyczynę zespołów piramidowo-pozapiramidowych z neuropatią ruchową, aksonalną i zanikiem nerwów wzrokowych o powolnym przebiegu u dzieci i młodzieży z utratą chodu po 16. r.ż.
- E. w leczeniu MPAN należy rozważyć preparaty chelatujące żelazo np. deferypron.

Nr 33. U 2-letniego chłopca z padaczką leczoną kwasem walproinowym w profilu kwasów organicznych w moczu (met. GCMS) stwierdzono wzmożone wydalenie kwasu 3-hydroksyzowalerianowego. Które z badań należy wykonać?

- A. stężenie aminokwasów w surowicy.
- B. stężenie miedzi i ceruloplazminy w surowicy.
- C. aktywność chitotriozydazy w surowicy.
- D. aktywność biotynidazy w suchej kropli krwi i/lub surowicy.
- E. stężenie polioli w moczu.

Nr 34. U noworodka donoszonego (matka posiew GBS+), u którego w 3. dobie życia wystąpiła temperatura 38,5°C, drgawki kloniczne, zaburzenia oddychania należy podejrzewać:

- 1) zapalenie płuc;
- 2) zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych;
- 3) posocznicę;
- 4) zapalenie mięśnia sercowego;
- 5) biegunkę.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 35. U noworodka urodzonego przedwcześnie w 34. tygodniu ciąży, z hipotrofią wewnątrzmaciczną (masa ciała 1560 g), u którego w badaniu płynu mózgowo-rdzeniowego stwierdzono cytozę 2, białko 120 mg/dl oraz zmiany zapalne na dnie oczu, poszerzone szwy czaszkowe i wskaźnik Evansa 0,5 oraz zwapnienia w badaniu USG mózgu należy podejrzewać:

- | | |
|--|---------------------------------|
| 1) IVH III stopnia; | 4) zapalenie opon o etiologii |
| 2) wrodzone zakażenie cytomegalowirusem; | <i>Listeria monocytogenes</i> ; |
| 3) wrodzoną toksoplazmozę; | 5) wodogłowie pozapalne. |

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 36. U 6-miesięcznego prawidłowo rozwijającego się niemowlęcia urodzonego o czasie bez obciążeń z okresu płodowo-okołoporodowego w wywiadzie, w badaniu neurologicznym **nie stwierdza** się:

- A.** prawidłowej kontroli głowy przy próbie trakcyjnej.
B. odruchu Moro.
C. sięgania po zabawki obiema rączkami.
D. unoszenia głowy w pozycji pronacyjnej z podpojem na dłoniach.
E. obracania się z brzucha na plecy.

Nr 37. U 10-letniego dziecka z wodogłowie pokrwotocznym i implantacją zastawki komorowo-otrzewnowej w okresie noworodkowym, zgłaszającego się do Izby Przyjęć z objawami nagłych silnych bólów głowy z wymiotami, należy jak najszybciej wykluczyć:

- | | |
|--|--|
| A. wzrost RR tętniczego. | D. niedrożność zastawki komorowo-otrzewnowej. |
| B. guz mózgu. | |
| C. zapalenie wyrostka robaczkowego. | E. zapalenie ucha środkowego. |

Nr 38. Do Izby Przyjęć szpitala zgłosili się rodzice z 10-letnim chłopcem skarżącym się na ból w okolicy lędźwiowo-krzyżowej oraz osłabienie kończyn dolnych. Od kilkunastu godzin nie oddał moczu. Dziecko dotąd było zdrowe, rozwijało się prawidłowo, szczepione zgodnie z obowiązkowym kalendarzem szczepień. Przed tygodniem cała rodzina miała biegunkę. W badaniu neurologicznym niedowład wiotki kończyn dolnych ze zniesieniem odruchów głębokich. Które z wymienionych wyników badań dodatkowych potwierdzają najbardziej prawdopodobne rozpoznanie?

- 1) obecność przeciwciał przeciwko receptorowi NMDA w płynie mózgowo-rdzeniowym;
- 2) obecność przeciwciał przeciwko gangliozydom;
- 3) wynik płynu mózgowo-rdzeniowego: pleocytoza 31/ μ l, białko 0,33 g/l, stężenie kwasu mlekowego < 2,1 mmol/l, chlorków > 117 mmol/l, glukozy 66 mg/dl (w surowicy 104 mg/dl);
- 4) w elektromiografii cechy wieloogniskowej demielinizacji;
- 5) obecność przeciwciał przeciwko receptorowi acetylocholin.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 39. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące rozszczepienia białkowo-komórkowego w płynie mózgowo-rdzeniowym:

- 1) charakteryzuje się znacznym podwyższeniem stężenia białka, przy prawidłowej lub nieznacznie podwyższonej liczbie krwinek białych;
- 2) charakteryzuje się znacznym podwyższeniem stężenia białka, przy prawidłowej lub nieznacznie podwyższonej liczbie erytrocytów;
- 3) występuje w przewlekłej polineuropatii zapalno-demielinizacyjnej;
- 4) charakteryzuje się prawidłowym stężeniem białka, przy znacznie podwyższonej liczbie erytrocytów;
- 5) występuje w zespole Millera Fishera;
- 6) występuje w ostrej polineuropatii zapalnej;
- 7) charakteryzuje się prawidłowym stężeniem białka, przy znacznie podwyższonej liczbie krwinek białych;
- 8) występuje w ropnym zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych;
- 9) występuje w miastonii.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 40. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące meningokokowego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych:

- A.** szczepienie przeciwko *Neisseria meningitidis* serogrupy C znajduje się w programie obowiązkowych szczepień ochronnych na rok 2021.
- B.** osoby z wrodzonym niedoborem składników dopełniacza są predysponowane do nawracających meningokokowych zapaleń opon mózgowo-rdzeniowych.
- C.** najczęstszymi serogrupami *Neisseria meningitidis* w Polsce są: A, Y, W-135.
- D.** 70% wszystkich przypadków choroby występuje u dzieci w wieku 10-14 lat.
- E.** antybiotykiem z wyboru w terapii choroby jest metronidazol.

Nr 41. Cechy wysypki w meningokokowym zapaleniu opon mózgowo-rdzeniowych i posocznicy są następujące:

- 1) błednie pod wpływem ucisku;
- 2) występuje tylko na tułowie i kończynach;
- 3) jest efektem zespołu wykrzepiania wewnątrznaczyniowego;
- 4) jest plamisto-grudkowa;
- 5) nie błednie pod wpływem ucisku;
- 6) jest czynnikiem dobrej prognozy.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 42. Nekrotyczne zapalenie mózgu jest charakterystyczne dla wirusowego zapalenia wywołanego przez wirus:

A. opryszczki typu 1. **B.** Epsteina-Barr. **C.** odry. **D.** różyczki. **E.** grypy.

Nr 43. W przebiegu neuroboreliozy typowymi zmianami w płynie mózgowo-rdzeniowym są:

- 1) podwyższona liczba erytrocytów 500-1000 komórek/ μ l;
- 2) obniżone stężenie glukozy i mleczanów;
- 3) podwyższona liczba krwinek białych;
- 4) stężenie białka $> 0,45$ g/l;
- 5) obecność swoistych przeciwciał w klasie IgM i IgG;
- 6) podwyższone stężenie chlorków >117 mmol/l;
- 7) obecność przeciwciał przeciwko receptorowi GABAA.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 44. W której z fakomatoz jednym z charakterystycznych objawów jest połowiczny przerost mózgu?

- A.** stwardnieniu guzowatym.
B. nerwiakowłóknikowatości typu 1.
C. zespole Sturge'a-Webera.
D. hipomelanozie Ito.
E. nerwiakowłóknikowatości typu 2.

Nr 45. Guzki *angiofibroma* na twarzy (guzki Pringle'a) pojawiają się najczęściej:

- A.** w wieku niemowlęcym.
B. około 3. roku życia.
C. w okresie dojrzewania.
D. u dorosłych.
E. nie ma określonego wieku ich pojawiania się.

Nr 46. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące guzków Lischa:

- A.** to charakterystyczne zmiany na skórze okolicy lędźwiowej u dzieci ze stwardnieniem guzowatym.
B. to zmiany w siatkówce oka u chorych z nerwiakowłóknikowatością typu 1.
C. to zmiany na tęczęwce oka u chorych z nerwiakowłóknikowatością typu 1.
D. takim terminem określa się włókniaki okołopaznokciowe w stwardnieniu guzowatym.
E. to zmiany w oponach u dzieci z zespołem znamion olbrzymich.

Nr 47. Według definicji Międzynarodowej Ligi Przeciwpadaczkowej czas po którym mogą wystąpić odległe powikłania stanu padaczkowego napadów toniczno-klonicznych to:

- A.** 5 minut. **B.** 10 minut. **C.** 30 minut. **D.** 60 minut. **E.** 120 minut.

Nr 48. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące leczenia padaczki kannabinoidami:

- A. kannabinoidy mają udokumentowaną skuteczność w leczeniu pacjentów z zespołem Lennox-Gastauta oraz zespołem Dravet.
- B. stosowanie olejków z „medyczną marihuaną” nie jest zalecane ze względu na złożony skład preparatów.
- C. jedynym lekiem z grupy kannabinoidów zarejestrowanym do leczenia padaczki jest Epidiolex.
- D. najczęstsze objawy niepożądane stosowania kannabinoidów to senność, utrata apetytu, biegunka.
- E. w przypadku stosowania terapii łączonej kannabinoidu i klobazamu, u niektórych pacjentów obserwowano ekstremalne obniżenie poziomu klobazamu.

Nr 49. Postępująca wieloogniskowa leukoencefalopatia była opisywana jako powikłanie leczenia:

- A. natalizumabem.
- B. fingolimodem.
- C. fumaranem dimetylu.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A i B.

Nr 50. Ryzyko rozwoju SM u krewnych pierwszego stopnia wynosi:

- A. poniżej 1%.
- B. 2-5%.
- C. około 10%.
- D. 15-20%.
- E. SM nie występuje rodzinnie.

Nr 51. Linijne znamię naskórkowe w linii pośrodkowej ciała, z towarzyszącą padaczką, oraz pachygyrią widoczną w MRI głowy wskazuje na:

- A. zespół Blocha-Sulzbergera.
- B. hipomelanozę Ito.
- C. zespół Jadassohna.
- D. mutację w genie *PTEN*.
- E. mutacje w genie *DRF22*.

Nr 52. Do objawów swoistych zespołu Proteus nie należy:

- A. linijne znamię naskórkowe.
- B. hemimegalencefalia.
- C. glejak nerwu wzrokowego.
- D. torbielakogruczolak jajnika.
- E. torbiele płuc.

Nr 53. Fotowrażliwość charakteryzuje następujące zespoły padaczkowe:

- A. zespół Jeavonsa.
- B. młodzieńczą padaczkę miokloniczną.
- C. padaczkę z napadami toniczno-klonicznymi okresu budzenia.
- D. prawdziwe są odpowiedzi A i C.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A, B i C.

Nr 54. Przeciwwskazaniem do leczenia padaczki metodą stymulacji nerwu błędnego jest:

- A. padaczka w przebiegu której występują stany padaczkowe toniczno-kloniczne.
- B. padaczka z napadami atonicznymi.
- C. wiek poniżej 7. roku życia.
- D. padaczka w przebiegu stwardnienia guzowatego.
- E. żadne z powyższych.

Nr 55. U noworodka w ramach badania przesiewowego zidentyfikowano homozygotyczną delecję w genie *SMN1*, a następnie stwierdzono 3 kopie genu *SMN2*. Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A. u dziecka należy rozpoznać SMA typu 3.
- B. objawy najprawdopodobniej wystąpią u tego dziecka po zakończeniu pierwszego roku życia.
- C. należy niezwłocznie rozpocząć leczenie modyfikujące przebieg choroby.
- D. pacjent nie kwalifikuje się do podania terapii genowej.
- E. prawdziwe są odpowiedzi A i D.

Nr 56. Pacjenta, u którego przy wykonywaniu ruchów biernych stwierdza się średni wzrost napięcia mięśniowego jedynie w drugiej połowie zakresu ruchu należy ocenić według zmodyfikowanej skali spastyczności Ashwortha na:

- A. 0.
- B. 3.
- C. ocena takiego pacjenta skalą Ashwortha nie jest możliwa.
- D. 1+.
- E. 7.

Nr 57. Tyzanidyna, powszechnie stosowana w leczeniu spastyczności jest:

- A. agonistą receptora GABA-B.
- B. agonistą receptora GABA-A.
- C. agonistą receptora alfa2-adrenergicznego.
- D. antagonistą receptora GABA-A.
- E. żadnym z wymienionych.

Nr 58. Indeks przeciwciał przeciwko krętkom *Borrelia burgdorferi* (stosunek poziomu przeciwciał klasy IgG w płynie mózgowo-rdzeniowym do poziomu przeciwciał IgG w surowicy) u pacjenta z podejrzeniem neuroboreliozy jest dodatni przy wartości:

A. powyżej 2. **B.** poniżej 2. **C.** powyżej 1. **D.** poniżej 1. **E.** powyżej 0,5.

Nr 59. Które spośród wymienionych leków przeciwpadaczkowych mogą spowodować nasilenie napadów mioklonicznych?

- 1) stiripentol;
- 2) lamotrygina;
- 3) klobazam;
- 4) topiramát;
- 5) kwas walproinowy;
- 6) brywaracetam;
- 7) pregabalina;
- 8) zonisamid.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 60. Efekty niepożądane leków przeciwpadaczkowych w postaci zmniejszenia apetytu i spadku masy ciała obserwowane są najczęściej w trakcie terapii:

- A.** karbamazepiną i pregabalina.
B. topiramatem i felbamatem.
C. topiramatem i stiripentolem.
D. kwasem walproinowym i lewetyracetamem.
E. żaden z wymienionych leków przeciwpadaczkowych nie wywołuje takich efektów ubocznych.

Nr 61. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące nagłego nieoczekiwanego zgonu w przebiegu padaczki (SUDEP):

- A.** może być spowodowany zaburzeniami rytmu serca, hipowentylacją, neurogennym obrzękiem płuc.
B. czynnikami ryzyka mogą być mutacje genowe (*KCNA1*, *SCN5A*).
C. stwierdza się zespół wydłużonego QT w badaniu EKG.
D. prewencyjnie działa dobra kontrola padaczki.
E. wszystkie powyższe odpowiedzi są prawdziwe.

Nr 62. Czynniki ryzyka wystąpienia SUDEP są wszystkie wymienione, **z wyjątkiem**:

- A.** ciężkiej padaczki z napadami uogólnionymi.
B. wczesnego początku drgawek.
C. płci żeńskiej.
D. mutacji w genie *KCNQ1*.
E. wszystkie powyższe są czynnikami ryzyka wystąpienia SUDEP.

Nr 63. Uszkodzenie torebki wewnętrznej spowoduje:

- 1) niedowład dolnej części twarzy oraz języka i podniebienia po stronie uszkodzenia;
- 2) niedowład dolnej części twarzy oraz języka i podniebienia po stronie przeciwległej;
- 3) porażenie lub niedowład połowiczny mięśni kończyn i tułowia po stronie przeciwległej;
- 4) osłabienie lub zniesienie czucia po stronie przeciwległej;
- 5) niedowidzenie połowiczne po stronie przeciwległej.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 64. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące nerwu promieniowego:

- A.** jest głównym odgałęzieniem pęczka tylnego splotu ramiennego.
- B.** unerwia m.in. grupę tylną mięśni ramienia i przedramienia.
- C.** do jego uszkodzenia może dojść w wyniku złamania kości ramiennej.
- D.** jego porażenie charakteryzuje tzw. „ręka opadająca”.
- E.** jego porażenie charakteryzuje tzw. „ręka błogosławiąca”.

Nr 65. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące łagodnego napadowego kręczu szyi:

- 1) charakteryzuje się nawracającymi epizodami dyskinezy, objawiającej się pochyleniem głowy w jedną stronę, często z rotacją, skrętem tułowia;
- 2) epizody ustępują samoistnie po kilku minutach lub dniach;
- 3) konieczne jest wdrożenie leczenia przeciwpadaczkowego;
- 4) epizodom mogą towarzyszyć nudności;
- 5) pomiędzy epizodami kręczu szyi, w badaniu neurologicznym stwierdza się ataksję.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 66. Wskaż **falszywe** stwierdzenia dotyczące AHC – naprzemiennego porażenia połowicznego w okresie dzieciństwa:

- 1) jest to schorzenie uwarunkowane genetycznie, związane z mutacją w genie kodującym kanał chlorkowy;
- 2) objawy mają charakter nawracających, przejściowych epizodów hemiplegii, zmiennych co do stron;
- 3) początek występowania objawów przypada na drugą dekadę życia;
- 4) nawracającym porażeniom mogą towarzyszyć ruchy mimowolne;
- 5) u pacjentów nigdy nie jest stwierdzana niepełnosprawność intelektualna.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 67. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące hipersynchronii zasypiania w zapisie EEG:

- 1) to czynność wolna o częstotliwości 3-5 Hz i wysokiej amplitudzie;
- 2) występuje głównie w okolicy centralnej i ciemieniowej;
- 3) często ma charakter napadowy;
- 4) jest charakterystyczna dla zespołu Westa.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 68. Leki przeciwwskazane do leczenia dziecięcej padaczki z napadami nieświadomości to:

- A.** etosuksymid, lamotrygina.
B. etosuksymid, kwas walproinowy.
C. levetiracetam, klobazam.
D. karbamazepina, gabapentyna, fenytoina.
E. zonisamid, topiramat.

Nr 69. Poprzez zmianę aktywności kanałów sodowych działają następujące leki przeciwpadaczkowe:

- A.** karbamazepina, rufinamid.
B. klobazam, wigabatryna.
C. lamotrygina, brywaracetam.
D. pregabalina, etosuksymid.
E. karbamazepina, etosuksymid.

Nr 70. W stanie padaczkowym u dzieci, jeżeli po 20 minutach od początku napadów nie uzyska się poprawy można podać wszystkie wymienione, **z** wyjątkiem:

- A.** fenytoiny w dawce 15-20 mg /kg mc iv.
B. fenobarbitalu w dawce 15-20 mg/kg mc iv.
C. kwas walproinowego w dawce 20-40 mg/kg mc iv.
D. levetiracetamu w dawce 20-60 mg /kg mc iv.
E. amiodaronu w dawce 5 mg/kg mc iv.

Nr 71. Do prawidłowych grafoelementów snu w zapisie EEG **nie należą**:

- A.** wrzeciona snu.
B. fale ostre wierzchołkowe.
C. zespoły K.
D. fale wolne delta i theta.
E. zespoły fali ostrej z wolną.

Nr 72. Dziecięca padaczka z napadami nieświadomości ma zapis EEG śródnapadowy o morfologii:

- A. hipsarytmii.
- B. obustronnej rytmicznej czynności delta w odprowadzeniach czołowych.
- C. uogólnionych zespołów iglica - fala wolna 3 Hz nasilających się w HW lub przez nią prowokowanych.
- D. uogólnionych zespołów iglic-, wieloiglic- fala wolna nasilających się przy HW, FS i deprywacji snu.
- E. spłaszczenia zapisu czynności podstawowej z następowym pojawieniem się fal ostrych o największej amplitudzie w okolicach centralno-skroniowych.

Nr 73. Angiokeratoma, akroparestezje, nietolerancja wysokiej temperatury ciała najczęściej występują w przebiegu choroby:

- A. Krabbego.
- B. Fabry'ego.
- C. Farbera.
- D. Niemann-Picka typu C.
- E. Gauchera.

Nr 74. Zjawisko heteroplazmii obserwowane w chorobach mitochondrialnych polega na:

- A. kodowaniu 85% białek składowych kompleksów łańcucha oddechowego przez nDNA.
- B. zmniejszeniu liczby kopii mtDNA przy stałej liczbie kopii nDNA.
- C. braku możliwości przewidywania fenotypu na podstawie znajomości genotypu.
- D. obecności prawidłowego lub zmutowanego genu w różnych organellach tej samej komórki.
- E. występowaniu najczęstszych mutacji nDNA w białkach odpowiedzialnych za składanie poszczególnych kompleksów łańcucha oddechowego.

Nr 75. U pacjenta dochodzi do wystąpienia padaczki z napadami śmiechu, opóźnienia rozwoju/niepełnosprawności intelektualnej, przedwczesnego dojrzewania płciowego. Wskaż prawidłowe rozpoznanie:

- A. meduloblastoma.
- B. hamartoma podwzgórza.
- C. hamartoma płata skroniowego.
- D. czaszkogardlak.
- E. zespół Dandy-Walkera.

Nr 76. W którym z guzów ośrodkowego układu nerwowego pojawia się objaw Perinauda?

- A. w guzach okolicy szyszynki.
- B. w guzach splotu naczyniówkowego.
- C. w glejakach pni mózgu.
- D. w glejakach dróg wzrokowych.
- E. w guzach mózdzku.

Nr 77. Wskaż **falszywe** stwierdzenie:

- A.** w kwasicy metylomalonowej częściej niż w innych kwasicach organicznych występuje postępująca niewydolność nerek.
- B.** w kwasicy propionowej częściej niż w innych kwasicach organicznych występuje kardiomiopatia.
- C.** w kwasicy proponionowej i izowalerianowej częściej niż w innych kwasicach organicznych pojawia się neutropenia i pancytopenia.
- D.** w kwasicy metylomalonowej częściej niż w innych kwasicach organicznych występują: udar mózgu, zapalenie trzustki.
- E.** w kwasicy propionowej częściej niż w innych kwasicach organicznych występuje wielkogłowie z krwawieniami podtwardówkowymi.

Nr 78. W przypadku fenyloketonurii klasycznej czynnikiem przesądającym o długości leczenia jest:

- A.** wydalanie z moczem biopteryny i neopteryny (bez leczenia).
- B.** stosunek stężenia fenyloalaniny do stężenia tyrozyny w osoczu (bez leczenia).
- C.** wielkość deficytu hydroksylazy fenyloalaniny.
- D.** stężenie fenyloalaniny w osoczu (bez leczenia).
- E.** stężenie fenylopirogronianu, fenylooctanu i fenylomleczanu w osoczu (bez leczenia).

Nr 79. Wskaż **falszywe** stwierdzenie dotyczące charakterystyki czaszkogardlaka:

- A.** czaszkogardlaki wieku dziecięcego to głównie guzy łe.
- B.** czaszkogardlaki wieku dziecięcego są głównie torbielowate.
- C.** cechą charakterystyczną dla czaszkogardlaka w wieku dziecięcym są masywne zwapnienia.
- D.** czaszkogardlaki wieku dziecięcego występują głównie w lokalizacji wewnątrz- i nadsiodłowej.
- E.** szczyt zapadalności w okresie dziecięcym to wiek pomiędzy 5. a 14. rokiem życia.

Nr 80. W którym z zespołów padaczkowych dieta ketogenna znalazła zastosowanie (zgodnie z rekomendacjami PTND) jako leczenie pierwszego rzutu?

- A.** Dravet.
- B.** Doose'a.
- C.** Lennox-Gastauta.
- D.** Westa.
- E.** Ohtahary.

Nr 81. Które z poniższych stwierdzeń dotyczących miastonii dziecięcej jest prawdziwe?

- A. w badaniach laboratoryjnych stwierdza się podwyższone wartości CK.
- B. w badaniach laboratoryjnych u wszystkich chorych stwierdza się obecność przeciwciał przeciw receptorowi acetylocholino lub białka MuSK.
- C. w przebiegu miastonii może nastąpić samoistna remisja.
- D. w postaci dziecięcej miastonii charakterystycznym objawem jest obecność grasiczaka.
- E. lekiem pierwszego rzutu są sterydy.

Nr 82. W zapaleniu skórno-mięśniowym lub wielomięśniowym u dzieci lekami pierwszego rzutu są glikokortykoidy. Niekiedy, pomimo leczenia, może nastąpić nasilenie niedowładu lub zaburzeń połykania. W terapii dodanej może być zastosowana:

- A. intensywna fizykoterapia.
- B. podaż niesterydowych leków przeciwzapalnych.
- C. podaż leków antyalergicznym w maksymalnych dawkach.
- D. podaż immunoglobulin w standardowych dawkach.
- E. tymektomia.

Nr 83. W przebiegu fakomatoz występuje zwiększone ryzyko procesów nowotworowych. Które spośród wymienionych zmian, stwierdzanych w stwardnieniu guzowatym, związane jest ze zwiększoną śmiertelnością i ryzykiem onkologicznym?

- A. guzki *angiofibroma*.
- B. guzy *angiomyolipoma* nerek.
- C. guzy *angiomyolipoma* wątroby.
- D. guzy *rhabdomyoma* serca.
- E. guzy *hamartoma* siatkówki.

Nr 84. U chorych z zespołem Sturge'a i Webera często występują napady padaczkowe oraz migrenopodobne bóle głowy. Który z leków u dzieci z padaczką, należy rozważyć w profilaktyce bólów głowy?

- A. phenobarbital.
- B. clobazam.
- C. karbamazepina.
- D. topiramat.
- E. gabapentyna.

Nr 85. Która z wymienionych leukodystrofii dziedziczy się w sprzężeniu z chromosomem X?

- A. choroba Pelizaeusa i Merzbachera.
- B. choroba Alexandra.
- C. choroba Canavan.
- D. leukodystrofia globoidalna Krabbego.
- E. leukodystrofia ze znikającą istotą białą.

Nr 86. W których, spośród wymienionych chorób istoty białej, stwierdza się neuropatię?

- 1) leukodystrofia metachromatyczna;
- 2) leukodystrofia globoidalna Krabbego;
- 3) leukodystrofia z zanikającą istotą białą;
- 4) choroba Pelizaeusa i Merzbachera;
- 5) choroba Alexandra;
- 6) choroba Canavan;
- 7) zespół Aicardiego i Goutieresa.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 87. Wskaż falszywe stwierdzenia dotyczące leczenia dietą ketogenną (DK):

- 1) leczenie DK jest zawsze bezpieczne i pozbawione poważnych działań niepożądanych;
- 2) działanie DK opiera się między innymi na modulacji systemu neurotransmiterów;
- 3) stosowanie DK wraz z topiramatem jest zawsze przeciwwskazane;
- 4) terapia DK jest postępowaniem z wyboru w deficycie GLUT-1 i deficycie karboksylazy pirogronianowej;
- 5) najczęstsze efekty uboczne leczenia DK to wymioty i zaparcia.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 88. Ostre zapalenie trzustki i encefalopatia w przebiegu hiperamonemii to potencjalne działania niepożądane związane z leczeniem:

- 1) topiramatem z kwasem walproinowym;
- 2) lewetiracetamem;
- 3) lakozamidem;
- 4) dietą ketogenną.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 89. Pień mózgu otrzymuje krew z:

- 1) zakresu tętnic kręgowych;
- 2) tętnicy tylnej mózgu;
- 3) tętnicy łączącej tylnej;
- 4) tętnicy naczyniówkowej przedniej;
- 5) gałęzi naczyniówkowych tylnych.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 90. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące dystonii:

- 1) dystonie o wczesnym początku zwykle mają charakter ogniskowy;
- 2) ruchom dystonicznym może towarzyszyć drżenie kinetyczne/posturalne;
- 3) stan dystoniczny dotyczy tylko chorych z dystonią pierwotną;
- 4) przed ukończeniem 2. roku życia dominują dystonie uwarunkowane genetycznie;
- 5) dystonie izolowane charakteryzują się wyłącznie ruchami dystonicznymi.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 91. Dystonie z towarzyszącą neuropatią obwodową mogą występować w:

- 1) leukodystrofii metachromatycznej;
- 2) chorobie Wilsona;
- 3) chorobie Niemann-Picka typu C;
- 4) ataksjach rdzeniowo-mózdkowych;
- 5) chorobie Huntingtona.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 92. Do ostrych zlokalizowanych bólów głowy nie należą bóle głowy spowodowane:

- A.** jaskrą.
B. pierwszym napadem migreny.
C. chorobą zębów.
D. hipoglikemią.
E. neuralgią nerwu trójdzielnego.

Nr 93. Dyzartria to:

- A.** zaburzenia artykulacji, zniekształcenia dźwięków mowy lub niemożność ich wytwarzania.
B. zaburzenie płynności mowy.
C. zaburzenia głosu.
D. opuszczanie poszczególnych głosek.
E. częściowa lub całkowita utrata rozumienia mowy.

Nr 94. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące przemijającego niedokrwienia mózgu (TIA):

- 1) epizod TIA trwa zwykle kilka minut, rzadziej kilka godzin;
- 2) etiopatogeneza TIA jest nie do końca poznana;
- 3) do objawów TIA z przedniego kręgu unaczynienia należą zawroty głowy;
- 4) do objawów z tylnego kręgu unaczynienia należy jednooczna ślepota;
- 5) do objawów z przedniego kręgu unaczynienia należy niedowład połowiczny.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 95. Wskaż falszywe stwierdzenie dotyczące zakrzepicy żyłnej:

- A. nieprawidłowe badanie tomografii komputerowej (TK) jest tylko u około 5% pacjentów.
- B. w badaniu TK z kontrastem stwierdza się charakterystyczny objaw "pustej delty" w obrębie spływu zatok.
- C. do objawów zakrzepicy zatoki jamistej należą: wytrzeszcz gałki ocznej, obrzęk powiek i tkanek oczodołu.
- D. objawami klinicznymi zakrzepicy żył korowych jest między innymi przeciwstronny niedowład połowiczny.
- E. głównym objawem zakrzepicy żyłnej obserwowanej u 90% pacjentów są bóle głowy.

Nr 96. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące tętnicy tylnej mózgu:

- A. gałęzie korowe tętnicy tylnej mózgu unaczyniają korę płata ciemieniowego.
- B. jest parzystą gałęzią końcową tętnicy podstawnej.
- C. jej zamknięcie powoduje niedowidzenie połowiczne jednoimienne tożstronne.
- D. jej zamknięcie nie powoduje afazji amnestycznej.
- E. jest gałęzią tętnicy szyjnej wewnętrznej.

Nr 97. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące diety ketogennej, która jest uznanym i rekomendowanym sposobem leczenia padaczki lekoopornej u dzieci:

- 1) naśladuje stan metaboliczny występujący w czasie głodzenia;
- 2) jest lekiem a nie sposobem odżywiania;
- 3) cechuje się prawidłową zawartością białka i węglowodanów z wysoką zawartością tłuszczów;
- 4) cechuje się wysoką zawartością tłuszczów i białka z ograniczeniem węglowodanów;
- 5) cechuje się wysoką zawartością tłuszczów, prawidłową dla wieku zawartością białka i niską zawartością węglowodanów;
- 6) przeciwwskazaniem do jej stosowania są choroby mitochondrialne;
- 7) przeciwwskazaniem do jej stosowania jest FIRES.

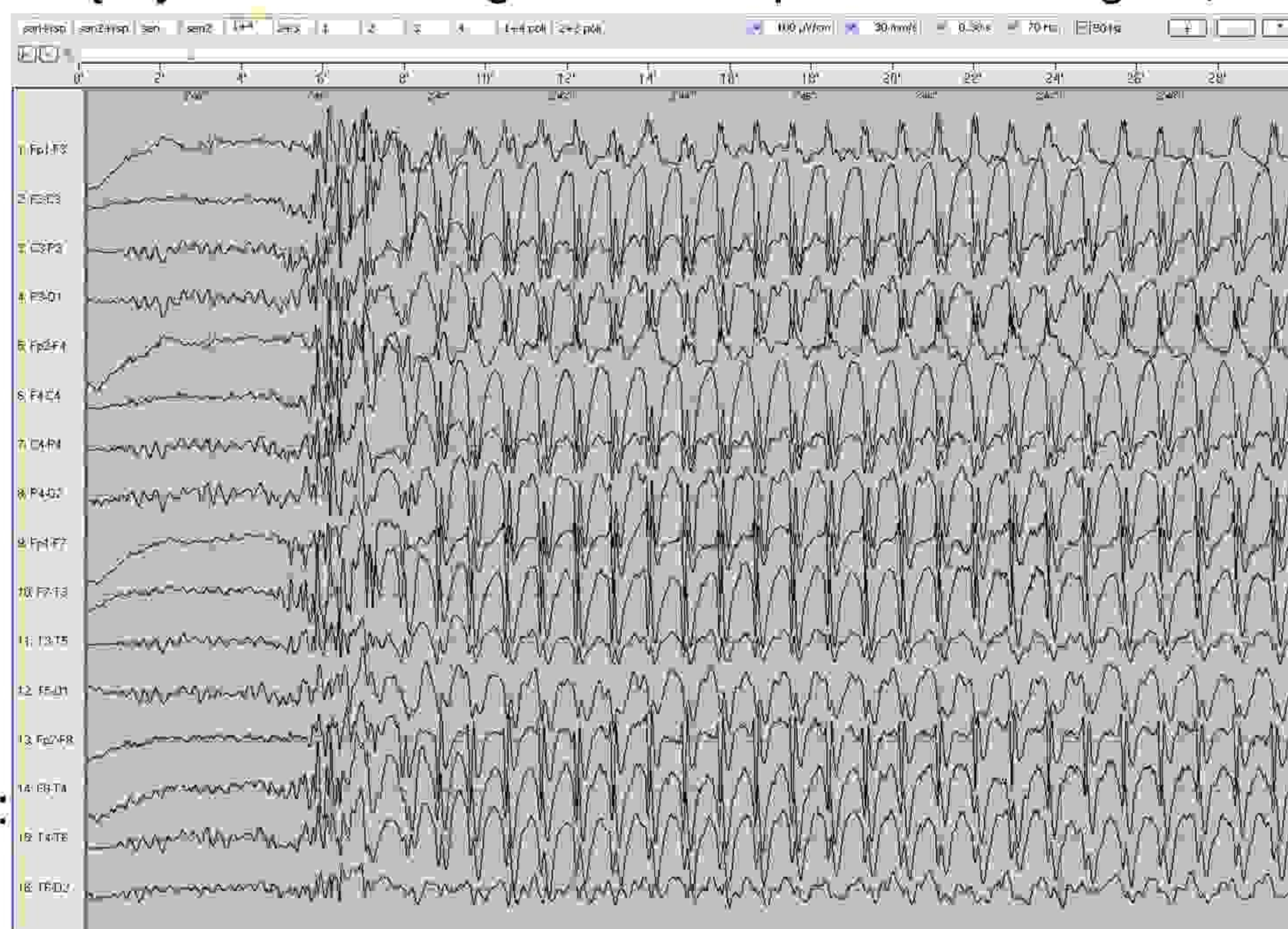
Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 98. Wskaż prawdziwe stwierdzenia dotyczące migreny hemiplegicznej (połowiczoporażnej - HM):

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

Nr 99. Poniżej przedstawiono fragment zapisu eeg wykonanego u 15-letniej chorej. Zarejestrowano w nim początek 15-sekundowego napadu padaczkowego podczas którego nie obserwowano żadnych zdarzeń ruchowych. Pacjentka nie odpowiadała na pytania. Od ok. roku występują u niej takie epizody i trwają do 30 sekund. W eeg widoczne są wyładowania uogólnione zespołów 3,5 Hz iglica, wieloiglica-fala wolna.



Najbardziej prawdopodobne jest rozpoznanie:

- A. napadów nieświadomości w przebiegu CAE.
- B. napadów nieświadomości w przebiegu JAE.
- C. napadów nieświadomości w przebiegu JME.
- D. atypowych napadów nieświadomości.
- E. trudno na podstawie tego zapisu precyzyjnie rozpoznać rodzaj napadów.

Nr 100. Śmiertelność chorych, u których występuje stan padaczkowy (SP) związana jest z jego etiologią. Wysoka śmiertelność występuje w przypadku:

- A. SP w przebiegu anoksji, posocznicy, przy współwystępowaniu wielu chorób.
- B. SP w przebiegu udarów mózgu, guzów mózgu, neuroinfekcji, urazów.
- C. SP w przebiegu padaczek kryptogennych, po odstawieniu leczenia przeciwpadaczkowego.
- D. śmiertelność SP nie zależy od etiologii.
- E. śmiertelność w SP u dzieci jest niezwykle rzadka.

Nr 101. Porażenie rzekomoopuszkowe jest spowodowane obustronnym uszkodzeniem:

- A. dróg korowo-jądrowych nerwów czaszkowych IX-XII.
- B. jąder nerwów czaszkowych IX-XII.
- C. dróg korowo-jądrowych nerwu VII.
- D. jąder ruchowych nerwu VII.
- E. dróg korowo-rdzeniowych.

Nr 102. Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego w diagnostyce ostrego zapalenia mózgu i rdzenia (ADEM) jest bardzo istotne. Zmiany płynu mózgowo-rdzeniowego charakterystyczne dla ADEM są następujące:

- A.** znaczna pleocytoza limfocytarna bez podwyższenia poziomu białka, brak prążków oligoklonalnych.
- B.** niewielkiego stopnia pleocytoza limfocytarno-monocytna i wzrost poziomu białka, nietypowa jest dla ADEM obecność prążków oligoklonalnych pochodzenia intratekalnego oraz niski indeks IgG.
- C.** znaczna pleocytoza limfocytarna bez podwyższenia poziomu białka, obecność prążków oligoklonalnych i wysoki indeks IgG.
- D.** znaczna pleocytoza limfocytarno-monocytna i znaczny wzrost poziomu białka, brak prążków oligoklonalnych.
- E.** niewielkiego stopnia pleocytoza limfocytarno-monocytna i wzrost poziomu białka, nietypowa jest dla ADEM obecność prążków oligoklonalnych pochodzenia intratekalnego oraz wysoki indeks IgG.

Nr 103. Wśród standardów oceny skuteczności leczenia stwardnienia rozsianego (SM) wprowadzono pojęcie: „brak oznak aktywności choroby (NEDA - *no evidence of disease activity*)”. Stwierdzenie NEDA opiera się na analizie różnych parametrów klinicznych:

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

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 104. Do objawów obturacyjnego bezdechu sennego zalicza się niżej wymienione, **z wyjątkiem**:

- A.** głośnego chrapania.
- B.** paradoksalnych ruchów oddechowych.
- C.** nadmiernych ruchów.
- D.** pocenia się podczas snu.
- E.** mówienia przez sen.

Nr 105. Wskaż **fałszywe** stwierdzenie:

- A.** u chorych z kwasicą glutarową typu 1 obserwuje się zwiększoną częstość krwawień podtwardówkowych bez urazu w wywiadzie.
- B.** u chorych z kwasicą glutarową typu 1 występują objawy pozapiramidowe takie jak płasawica czy dystonia.
- C.** w kwasicy glutarowej typu 1 kryzy encefalopatyczne prowokowane są infekcją lub głodem.
- D.** leczenie kwasicy glutarowej typu 1 polega na zastosowaniu diety o niskiej zawartości proliny i hydroksyproliny.
- E.** w kwasicy glutarowej typu 1 charakterystyczny jest zwiększony obwód głowy.

Nr 106. Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A. gest protoimperatywny i gest protodeklaratywny są u zdrowych dzieci obecne już w 12-14 miesiącu życia.
- B. okres krytyczny - jest to okres ostatniego trymestru ciąży w którym najłatwiej dochodzi do uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego, w szczególności w mechanizmie niedotlenieniowo-niedokrwinnym.
- C. okres krytyczny - jest to okres 3 miesięcy po porodzie w którym najłatwiej dochodzi do uszkodzenia ośrodkowego układu nerwowego w szczególności w mechanizmie niedotlenieniowo-niedokrwinnym.
- D. kamienie milowe u zdrowego dziecka mogą pojawiać się w różnej kolejności w zależności od postępowania pielęgnacyjnego.
- E. testy fałszywych przekonań przechodzą dzieci już w drugim roku życia.

Nr 107. Wskaż prawdziwe stwierdzenie:

- A. utrwalona asymetryczna postawa jako wynik nieprawidłowej pielęgnacji w pierwszych miesiącach życia może sprzyjać powstawaniu skoliozy.
- B. faza protokonwersacji pojawia się około 12-go miesiąca życia i jest początkiem rozwoju mowy.
- C. można rozpoznać przetrwały odruch toniczny szyjny asymetryczny dopiero po 10. miesiącu wieku skorygowanego.
- D. chwyt pęsetowy pojawia się około 6. miesiąca życia wieku korygowanego.
- E. dziecko powinno samodzielnie siadać około 6. miesiąca życia.

Nr 108. Ośrodek Brocka jest zlokalizowany w:

- A. tylnej części górnego zwoju skroniowego.
- B. zakręcie skroniowym poprzecznym.
- C. tylnej części zakrętu czołowego dolnego.
- D. zakręcie przedśrodkowym.
- E. tylnej części zakrętu czołowego środkowego.

Nr 109. Strukturą układu pozapiramidowego odpowiedzialną za kontrolę koordynacji ruchów mimowolnych i ruchy szybkie jest:

- A. jądro czerwienne.
- B. jądro niskowzgórzowe.
- C. ciało prążkowane.
- D. istota czarna.
- E. miejsce sinawe.

Nr 110. Napady padaczkowe odruchowe indukowane fotostymulacją występują u pacjentów z zespołem:

- A. Landaua – Kleffnera.
- B. Jeavonsa.
- C. Panayitopoulou.
- D. Rasmussena.
- E. Lennox – Gastaut.

Nr 111. Cechy charakterystyczne aseptycznego zapalenia opon mózgowo-rdzeniowych to:

- 1) płyn mózgowo rdzeniowy jasny, klarowny;
- 2) znacznie podwyższona pleocytoza leukocytna;
- 3) brak wzrostu bakteryjnego w posiewie mikrobiologicznym;
- 4) szybko narastająca zakrzepica i obrzęk mózgu;
- 5) samoograniczający się przebieg.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 112. Heterotopie istoty szarej to ogniska prawidłowo zbudowanej istoty szarej zlokalizowane w obrębie istoty białej mózgu, to jest w okolicy wyściółki komór bocznych mózgu (wada taka nosi wówczas nazwę heterotopii okołokomorowej), w okolicy podkorowej (heterotopia podkorowa); może także przybierać formę heterotopii pasmowatej lub guzowatej. Najczęściej występującą manifestacją kliniczną tej wady jest:

- A.** małogłowie.
B. niepełnosprawność intelektualna.
C. zespół wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego.
D. niedowłady kończyn.
E. padaczka.

Nr 113. Toksyna botulinowa typu A (BTX-A) znajduje szerokie zastosowanie w terapii dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym (MPD), jednak z następującym zastrzeżeniem:

- A.** jest skuteczna jedynie u pacjentów chodzących, a funkcja samodzielnego chodu jest głównie czynnikiem decydującym o kwalifikacji pacjenta do tej terapii.
B. może być stosowana dopiero po osiągnięciu przez dziecko 5. r.ż.
C. jest wskazana jedynie w postaciach spastycznych.
D. jest wskazana jedynie w postaciach niespastycznych.
E. jest przeciwwskazana u dzieci ze współistniejącą padaczką.

Nr 114. Właściwą profilaktyką wtórną w udarze niedokrwiennym jest:

- 1) stosowanie aspiryny w dawce 10 mg/kg m.c./dobę;
- 2) stosowanie encortonu w dawce 0,5 mg/kg m.c./dobę;
- 3) stosowanie transfuzji krwi w niedokrwistości sierpowatokomórkowej;
- 4) leczenie operacyjne w chorobie i/lub zespole moyamoya;
- 5) stosowanie aspiryny w dawce 1-3 mg/kg m.c./dobę.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 115. Objawy kliniczne występujące w ostrej fazie udaru niedokrwienego mózgu u dzieci są zróżnicowane i zależne od wielu czynników; wśród nich istotne są:

- 1) wiek dziecka, ponieważ w okresie noworodkowym ostre niedokrwienie mózgu prezentuje się klinicznie jako zaburzenia świadomości oraz napady drgawkowe;
- 2) lokalizacja ogniska niedokrwienia w zakresie przedniego i/lub tylnego kręgu unaczynienia mózgu;
- 3) etiologia udaru, ponieważ udar zatorowy ma inną prezentację kliniczną niż udar w przebiegu zapalenia ściany naczynia tętniczego;
- 4) ilość ognisk niedokrwienia mózgu;
- 5) sezonowość występowania udaru mózgu u dzieci.

Prawidłowa odpowiedź to:

A. 1,2,3,4. **B.** żadna z wymienionych. **C.** 1,2,5. **D.** tylko 5. **E.** wszystkie wymienione.

Nr 116. W leczeniu rzutu SM u dzieci:

- 1) zaczyna się od podaży metyloprednizolonu dożylnie w dawce 20-30 mg/kg m.c. na dobę (maksymalnie 1 g na dobę) przez 5-10 dni;
- 2) po podaży metyloprednizolonu dożylnie zaleca się kontynuację steroidoterapii doustnym prednizonem;
- 3) po podaży metyloprednizolonu dożylnie nie zaleca się kontynuacji steroidoterapii doustnym prednizonem;
- 4) leczenie rzutu rozpoczyna się od dożylnych wlewów immunoglobulin;
- 5) w przypadku utrzymywania się objawów rzutu SM nieustępujących po metyloprednizolonie można rozważyć wdrożenie terapii dożylnymi immunoglobulinami lub plazmaferezy.

Prawidłowa odpowiedź to:

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

Nr 117. Istotne ryzyko wystąpienia wieloogniskowej postępującej leukoencefalopatii (PML, *progressive multifocal leukoencephalopathy*) będącej wynikiem inwazji do OUN oportunistycznego wirusa John Cunninghama (JCV) związane jest z terapią:

- A.** octanem glatirameru.
- B.** teryflunomidem.
- C.** fumaranem dimetylu.
- D.** natalizumabem.
- E.** peginterferonem beta-1 a.

Nr 118. Bóle mięśni z wysokim CPK:

- A.** zawsze świadczą o genetycznie uwarunkowanej chorobie mięśni.
- B.** mogą być spowodowane przyinfekcyjnym uszkodzeniem mięśni.
- C.** mogą być spowodowane miopatią zapalną.
- D.** prawdziwe są odpowiedzi B,C.
- E.** zawsze wymagają diagnostyki z uwzględnieniem biopsji mięśni.

Nr 119. Typową wspólną cechą zespołów miotonicznych jest:

- A.** zanik i sztywność mięśni.
- B.** osłabienie i przerost mięśni.
- C.** zanik i osłabienie mięśni.
- D.** dziedziczenie autosomalne recesywne.
- E.** przerost i sztywność mięśni.

Nr 120. Wskaż prawdziwe stwierdzenie dotyczące diagnostyki elektrofizjologicznej u dzieci:

- A.** EMG nie powinno być wykonywane w rutynowej diagnostyce rdzeniowego zaniku mięśni i dystrofii typu Duchenne'a.
- B.** EMG jest koniecznym elementem wstępnej diagnostyki rdzeniowego zaniku mięśni.
- C.** neurografia jest podstawą rozpoznania i różnicowania neuropatii.
- D.** ze względu na brak współpracy neurografię wykonuje się tylko u dzieci powyżej 5. r.ż.
- E.** prawdziwe są odpowiedzi A,C.

Dziękujemy !