

آزمون‌های تمرینی

Question Bank

سطر به سطر میکرو طبقه بندی شده

روماتولوژی

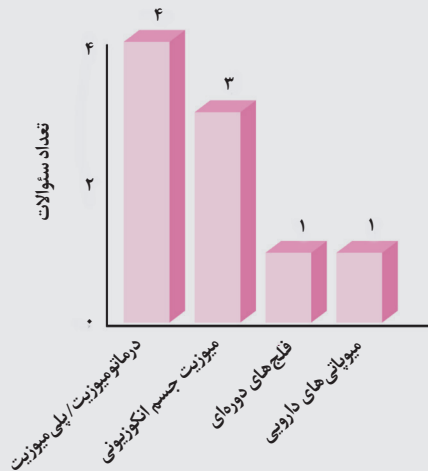
۵۲۵ سؤال شناسنامه دار با پاسخ تشریحی

سئوالات دستیاری، پرائترنی، ارتقاء و بورد داخلی تمام قطب‌های کشوری تا میان دوره آذر ۹۸

گردآورنده: دکتر کامران احمدی

Preview

تعداد سئوالات: ۹



روی کروموزوم ۱)، سدیم (SCN4A روی کروموزوم ۱۷) و پتاسیم (KCNJ2 روی کروموزوم ۱۷) رخ می‌دهند و منجر به دیپلاریزاسیون و عدم تحریک‌پذیری سارکولم و در نتیجه فلج دوره‌ای می‌گردند.

پاتولوژی

- ۱- فلج دوره‌ای هیپوکالمیک به علت موتاسیون کانال سدیم ایجاد شده و منجر به جریان مداوم سدیم به داخل سلول شده و می‌تواند هم موجب میوتونی و هم فلج شود.
- ۲- فلج دوره‌ای هیپوکالمیک در شرایطی که پتاسیم سرم پایین است؛ ایجاد می‌گردد.
- ۳- سندرم Anderson Tawil به علت اختلال در ورود یکطرفه پتاسیم می‌باشد.

تظاهرات بالینی

● **تظاهر مشترک:** تظاهر مشترک تمام انواع فلج‌های دوره‌ای، تتراپلژی شل می‌باشد که اغلب در هنگام استراحت بعد از ورزش یا هنگام صبح ایجاد شده و همراه با تغییر پتاسیم خارج سلولی می‌باشد.

فلج‌های دوره‌ای (Periodic Paralysis)

۱- خانم جوان ۳۰ ساله با ضعف و فلج تدریجی اندام‌های تحتانی که از قسمت دیستال به صورت بالارونده ایجاد شده است و پس از انجام ورزش سنگین بوده به اورژانس مراجعه نموده است. در آزمایشات $K=6.5$ دارد؛ در پاتونز عامل اصلی این بیماری کدام مورد زیر نادرست است؟

- (پرانتزی شهریور ۹۷ - قطب ۹ کشوری [دانشگاه مشهد])
- الف) این بیماری (Autosomal Dominant) AD می‌باشد.
 ب) به علت موتاسیون در ژن SCN4A ایجاد می‌شود.
 ج) اختلال در کانال سدیم اسکلتی است.
 د) این بیماری به صورت اکتسابی ایجاد می‌شود.

فلج‌های دوره‌ای (Periodic Paralysis)

□ **پاتولوژی:** فلج‌های دوره‌ای اختلالاتی هستند که به علت موتاسیون کانال‌های کلسیم (CACNIAS)

CBC:NL, AST:85 (31), ALT:90 (31)

LDH:2100 (NL<450), CPK:2800 (NL<170)

Anti - Jo-1:+++

کدام **عارضه** در این بیمار **محتمل تر** است؟

(ارتقاء داخلی دانشگاه تهران - تیر ۹۸)

- الف) اختلال هدایت دهلیزی بطنی
- ب) تخریب مفاصل زانو در گرافی
- ج) کلسیفیکاسیون بافت نرم در گرافی
- د) ضایعات انفیلتراتیو در قواعد ریه‌ها

درماتومیوزیت / پلی میوزیت

▣ **تعریف:** درماتومیوزیت / پلی میوزیت بیماری‌های ایدیوپاتییک و اکتسابی عضلانی هستند که با موارد زیر مشخص می‌گردند:

- ۱- التهاب و ضعف قرینه عضلات پروگزیمال
- ۲- افزایش کراتین کیناز (CK) سرم
- ۳- تحریک پذیری در الکترومیوگرافی

▣ تظاهرات بالینی

● **درماتومیوزیت:** درماتومیوزیت دارای دو نوع شروع سنی است یکی در دوران کودکی و دیگری در دوران بزرگسالی. تظاهرات بالینی درماتومیوزیت به قرار زیر می‌باشند:

- ۱- ممکن است شروع بیماری حاد یا آرام و پیشرونده باشد.

- ۲- ضعف قرینه و بدون درد عضلات پروگزیمال
- ۳- علائم پوستی کاراکتریستیک در درماتومیوزیت عبارتند از:

الف) راش هلیوتروپ

- ب) راش‌های ماکولوپاپولر به شکل ۷ در اطراف گردن که به آن **Shawl Sign** گفته می‌شود.
- ج) راش پاپولر اریتماتو بر روی سطوح اکستانسور دست‌ها یا انگشتان که به آن **ندول‌های گوترون** اطلاق می‌گردد.

- د) پوست کف دست و پشت دست خشک و ترک خورده می‌شود که به آن **دست مکانیک‌ها** گفته می‌شود (یکی از نکات مهم در شرح حال).

● **پلی میوزیت:** تشخیص پلی میوزیت برخلاف درماتومیوزیت با Rule out سایر بیماری‌ها صورت می‌گیرد. پلی میوزیت، علائم پوستی ندارد و در بالغین رخ می‌دهد. درد عضلانی (میالژی) در پلی میوزیت شایع است.

● **فلج دوره‌ای هیپروکالمیک:** به علت موتاسیون در کانال‌های سدیم ایجاد شده و ممکن است با پتاسیم خارج سلولی طبیعی یا بالا همراه باشد. عامل شعله‌ورکننده، غذاهای حاوی پتاسیم بالا می‌باشد.

● **فلج دوره‌ای هیپوکالمیک:** حملات فلج در این بیماران با پتاسیم خارج سلولی پایین همراه هستند. عوامل شعله‌ورکننده عبارتند از: مصرف کربوهیدرات، استرس، الکل و استراحت بعد از ورزش

● **سندرم Anderson Tawil:** این سندرم به علت موتاسیون در ورود یکطرفه پتاسیم ایجاد شده و با تریاد زیر مشخص می‌گردد:

- ۱- حملات فلج شل
 - ۲- صورت دیسمورفیک شامل چشم‌های فاصله‌دارازهم، مندیبول باریک، گوش‌های پایین قرار گرفته و خم شدن انگشت پنجم و منشاء مشترک انگشت دوم و سوم پا
 - ۳- تاکی‌آریتی‌های پلی‌مورفیک بطنی
- ▣ **تشخیص:** تشخیص براساس سابقه خانوادگی، شرح حال و تست الکترودیگنوستیک مطرح می‌گردد و توسط تست ژنتیک تأیید می‌شود.

▣ درمان

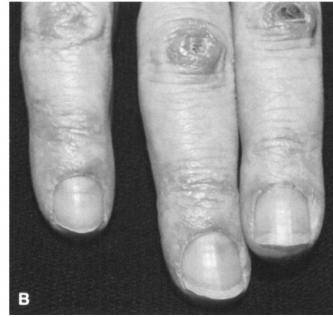
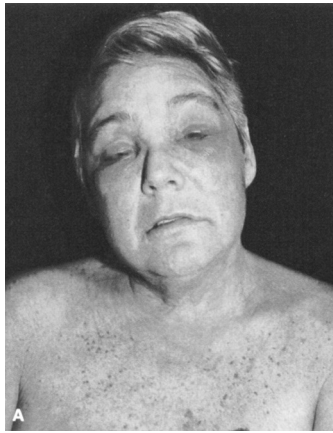
- ۱- در تمام مبتلایان به فلج دوره‌ای، ورزش ملایم در شروع ضعف عضلانی می‌تواند از حملات فلج جلوگیری کند.
- ۲- درمان حملات حاد شامل مصرف کربوهیدرات در فلج دوره‌ای هیپوکالمیک و یا مکمل پتاسیم در فلج دوره‌ای هیپوکالمیک می‌باشد.
- ۳- درمان پیشگیری‌کننده در تمام فلج‌های دوره‌ای، تجویز مهارکننده کربنیک انهیدراز (استازولامید) است.

(گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۰ و ۲۱)

الف ب ج د

درماتومیوزیت / پلی میوزیت

- ۲- خانم ۴۲ ساله به علت ضعف عضلات پروگزیمال هر چهار اندام از ۳ ماه قبل در بخش بستری شده است. در معاینه، **رنیود و Mechanical hand**، قدرت عضلانی پروگزیمال 3/5 و آرتریت زانوها دارد. نتایج آزمایشات بیمار به شرح زیر می‌باشد:



تظاهرات بالینی درماتومیوزیت. شکل A: راش هلیوتروپ در پلک‌ها، راش‌های ماکولوپاپولر (Shawl Sign) در گردن، شکل B: ندول‌های کوترون بر روی انگشتان

● تظاهرات بالینی مشترک

۱- هر دو بیماری می‌توانند با درگیری تنفسی، اختلال بلع و یا کاردیومیوپاتی همراه باشند.

۲- هر دو بیماری ممکن است با یک بدخیمی زمینه‌ای همراه باشند؛ اگرچه بدخیمی در درماتومیوزیت شایع‌تر است؛ به همین دلیل غربالگری بدخیمی به ویژه در سنین بالای ۴۰ توصیه می‌گردد.

□ **تشخیص:** تشخیص براساس شرح حال، یافته‌های معاینه، تغییرات تحریک‌پذیری در الکترومیوگرافی (پتانسیل‌های فیبریل‌اسیون و امواج Shap مثبت) و بیوپسی عضلانی داده می‌شود.

هر دو بیماری می‌توانند در همراهی با اتوانتی‌بادی‌ها (مثل ANA) باشند. مفیدترین اتوانتی‌بادی، anti-Jo-1 است که به صورت شایع در بیماران با درگیری ریوی دیده می‌شود (۱۰۰٪ امتحانی) (نکته اصلی سؤال).

□ **درمان:** در هر دو بیماری درماتومیوزیت و پلی‌میوزیت، خط اول درمان، پردنیزون است. داروهای سرکوب‌کننده ایمنی غیراستروئیدی مثل متوترکسات و آزاتیوپرین غالباً برای بیمارانی که نیاز به درمان طولانی‌مدت دارند، جهت کاهش دوز پردنیزون یا قطع کامل آن به کار برده می‌شوند. در بیمارانی که به درمان‌های رایج پاسخ نمی‌دهند، ایمونوگلوبولین داخل وریدی (IVIG) یا ریتوکسیماب ممکن است مؤثر باشند.

□ **پیش‌آگهی:** اکثر بیماران به درمان‌های سرکوب‌کننده ایمنی پاسخ می‌دهند. (گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۱ و ۲۲)

الف ب ج د

۳- زن ۴۲ ساله‌ای به علت اختلال در بالا رفتن از پله‌ها و بلند شدن از زمین از ۳ ماه قبل مراجعه نموده است. در معاینه، ضعف عضلات پروگزیمال اندام‌ها را دارد. در بیوپسی عضله، ارتشاح سلول‌های T در داخل اندومیوزیوم بدون واکنش دیده می‌شود. علاوه بر شروع پردنیزون، تمام موارد درمانی زیر توصیه می‌شود، بجز:

- الف) متوترکسات
- ب) IVIG
- ج) ریتوکسیماب
- د) پلاسمافرز

۱- ضعف عضلات پروگزیمال اندام‌ها به همراه انفیلتراسیون اندومیوزیوم به نفع پلی‌میوزیت است. در سؤال تأکید گردیده بدون واکنش، چرا که وجود واکنش به نفع میوزیت جسم آنکولزیونی می‌باشد.

۲- خط اول درمان در پلی‌میوزیت، پردنیزون است.
۳- از متوترکسات، آزاتیوپرین، IVIG و ریتوکسیماب نیز در درمان استفاده می‌شود.

(گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۲)

الف ب ج د

۲- مشاهده انکلوژیون‌های توبولوفیلانمت با سایز ۱۸-۱۵ nm در میکروسکوپی الکترونی
 (گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۱)

الف ب ج د

میوزیت جسم انکوزیونی

۶- آقای ۶۰ ساله با شکایت ضعف پیش‌رونده و غیرقرینه اندام‌ها، افتادن‌های مکرر، دیسفاژی و اختلال در بستن دکمه لباس، مراجعه می‌کند. سابقه فامیلی مورد مشابه مثبت است. در معاینه، عدم توانایی در Foot extension و آتروفی دیستال مشهود است. معاینه حسی بیمار نرمال است. در EMG به عمل آمده یافته مثبت به نفع میوپاتی با پتانسیل‌های Mixed و افزایش آنزیم عضلانی حدود ۵ برابر نرمال گزارش شده است؛ کدام تشخیص بیشتر مطرح می‌باشد؟
 (بورد داخلی - شهریور ۹۸)

الف) پلی‌میوزیت
 ب) میوزیت جسم انکلوژیونی
 ج) میوپاتی ناشی از دارو
 د) میوزیت وابسته به بدخیمی

میوزیت جسم انکلوژیونی اسپورادیک

● **تعریف:** میوزیت جسم انکلوژیونی یک اختلال عضلانی با پیشرفت آهسته است که در افراد سالخورده رخ می‌دهد.

● **اپیدمیولوژی:** شایعترین بیماری التهابی عضلات در بیماران بالای ۵۰ سال بوده و در مردان شایعتر است.

● **پاتولوژی:** بیوپسی عضلانی شبیه به پلی‌میوزیت است که در آن انفیلتراسیون التهابی اندومیزیال و تهاجم فیبرهای غیرنکروتیک را نشان می‌دهد. یافته‌های پاتولوژیکی که برای میوزیت جسم انکلوژیونی کاراکترستیک هستند، عبارتند از:

- ۱- وجود واکوئل‌های احاطه شده با میتوکندری
- ۲- مشاهده انکلوژیون‌های توبولوفیلانمت با سایز ۱۸-۱۵ nm در میکروسکوپ الکترونی

● **تظاهرات بالینی:** میوزیت جسم انکلوژیونی یک بیماری با سیر آهسته بوده که به صورت زیر تظاهر می‌یابد:
 ۱- هم عضلات دیستال و هم پروگزیمال را درگیر می‌نماید.

۲- اغلب با ضعف غیرقرینه بعد از ۵۰ سالگی تظاهر می‌یابد.

۴- زن ۴۱ ساله‌ای با ضعف و خستگی در هنگام بالا رفتن از پله‌ها و شانه کردن موی سر به همراه تنگی نفس فعالیتی و سرفه‌های خشک و تب گهگاهی از ۳ ماه قبل مراجعه نموده است. در آزمایش‌های تکمیلی CK و LDH پنج برابر طبیعی هستند؛ کدام اتوانتی‌بادی جهت تشخیص بیماری کمک بیشتری می‌کند؟

(ارتقاء داخلی دانشگاه تهران - تیر ۹۷)

الف) ANA
 ب) Anti UIRNP
 ج) Anti Centromer Ab
 د) Anti-Jo-1

۱- مفیدترین اتوانتی‌بادی برای تشخیص پلی‌میوزیت و درماتومیوزیت، Anti-Jo-1 است.

۲- اتوانتی‌بادی Anti-Jo-1 به طور شایع در بیماران با درگیری ریوی دیده می‌شود.

(گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۲)

الف ب ج د

۵- کدام یافته پاتولوژیک در بیوپسی عضله، جهت اثبات بیماری پلی‌میوزیت بسیار سودمند است؟

(ارتقاء داخلی دانشگاه مشهد - تیر ۹۷)

الف) ایجاد کمپلکس در سطح فیبر عضلانی
 ب) التهاب اندومیزیال پری واسکولار
 ج) وجود واکوئل در فیبرهای عضلانی
 د) افزایش شدید بافت همبند

پاتولوژی بیماری‌های عضلانی

● **درماتومیوزیت:** درماتومیوزیت دارای یک الگوی کاراکترستیک در بیوپسی عضلات می‌باشد که شامل موارد زیر است:

- ۱- آتروفی پری فاسیکولر
 - ۲- انفیلتراسیون اطراف عروق
 - ۳- رنگ‌پذیری مثبت کمپلکس حمله به غشاء (MAC) در اطراف مویرگ‌ها
- **پلی‌میوزیت:** یافته‌های پاتولوژیک پلی‌میوزیت عبارتند از:

- ۱- انفیلتراسیون التهابی اندومیزیال (نکته سؤال)
 - ۲- تهاجم به فیبرهای غیرنکروتیک
- **میوزیت جسم انکلوژیونی:** یافته‌های پاتولوژیک کاراکترستیک میوزیت جسم انکلوژیونی عبارتند از:
- ۱- وجود واکوئل‌ها احاطه شده با میتوکندری

میوپاتی‌های ایدیوپاتیک التهابی (۱۰۰٪ امتحانی)

میوپاتی	جنس	سن شروع	الگوی ضعف	کراتین کیناز (CK)	بیوپسی عضله	پاسخ به داروهای سرکوب‌کننده ایمنی
درماتومیوزیت	زنان < مردان	کودکان و بالغین	پرورگزیمال < دیستال	افزایش (تا ۵۰ برابر نرمال)	آتروفی پری فاسیکولار، التهاب، رسوب کمپلمان در مویرگ‌ها	بله
پلی‌میوزیت	زنان < مردان	بالغین	پرورگزیمال < دیستال	افزایش (تا ۵۰ برابر نرمال)	التهاب اندومیزیال، تهاجم به فیبرهای غیرنکروتیک	بله
میوزیت جسم انکلوزیونی	مردان < زنان	افراد مسن (بزرگتر از ۵۰ سال)	هم پرورگزیمال و هم دیستال (فلکسورهای انگشتان و مچ دست اکستانسورهای زانو)	افزایش (کمتر از ۱۰ برابر نرمال)	التهاب اندومیزیال، واکنش‌های Rimm'd، توپولوژیلامنت‌های ۱۵-۱۸nm در میکروسکوپ الکترونی	خیر

یافته است و کراتین کیناز ۱۱ برابر طبیعی است. در شرح حال، سابقه **سقوط روی زمین و دیسفاژی وجود دارد؛** محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟
(ارتقاء داخلی دانشگاه اصفهان - تیر ۹۷)

الف) درماتومیوزیت

ب) پلی‌میوزیت

ج) میوزیت جسم انکلوزیونی

د) میوپاتی آندوکراین

به پاسخ سؤال ۶ مراجعه شود.

الف) ب) ج) د)

۸- **آقای ۵۱ ساله** به دلیل **ضعف عضلات پرورگزیمال** از ۸ ماه پیش مراجعه کرده است. در آزمایشات، **آنزیم‌های عضلانی بالا** می‌باشند؛ به نظر شما کدام تشخیص کمتر مطرح است؟
(ارتقاء داخلی دانشگاه گیلان و مازندران - تیر ۹۸)

الف) پلی‌میوزیت

ب) درماتومیوزیت

ج) هیپوتیروئیدی

د) میوزیت انکلوزیونی بادی (IBM)

۱- میوزیت جسم انکلوزیونی هم عضلات دیستال و هم پرورگزیمال را درگیر می‌کند (نکته اصلی سؤال) در حالی که

۳- ابتدا موجب ضعف و تحلیل عضلات دیستال ساعد (فلکسورهای دیستال انگشتان) و عضله کوآدری سپس (اطراف زانو) می‌شود. سپس می‌تواند تمام عضلات را درگیر کند. به علت درگیری عضله کوآدری سپس، حملات سقوط و افتادن‌های مکرر در این بیماران شایع هستند.
۴- به طور کلی این بیماری عضلات فلکسور انگشتان و مچ دست و عضلات اکستانسور زانو را درگیر می‌کند (مثل Case مورد نظر سؤال که اختلال در بستن دکمه لباس دارد).

۵- ضعف در این بیماران، نامتقارن و غیرقرینه است.

۶- دیسفاژی در این بیماران شایع می‌باشد.

● **درمان:** برخلاف سایر میوپاتی‌های التهابی، میوزیت جسم انکلوزیونی به داروهای ایمنوساپرسیو پاسخ نمی‌دهد. درمان این بیماران حمایتی می‌باشد.

● **پیش‌آگهی:** اکثر بیماران بعد از ۱۰ تا ۱۵ سال به ویلچر نیاز پیدا می‌کنند. اختلال بلع می‌تواند تهدیدکننده حیات باشد. (گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۲ و ۲۳)

الف) ب) ج) د)

۷- مرد ۷۰ ساله‌ای با **ضعف و آتروفی غیرقرینه عضلات دیستال اندام‌ها** با پیشرفت **مودیانه و آهسته به خصوص در اکستانسورهای پا و فلکسورهای عمقی انگشتان** مراجعه کرده است. حس مچ پا اندکی کاهش

Follow up

۱ فلج‌های دوره‌ای معمولاً هیپوکالمیک یا هیپرکالمیک هستند. تظاهر مشترک تمام انواع فلج‌های دوره‌ای، تتراپلژی شل می‌باشد که اغلب در زمان استراحت بعد از ورزش یا هنگام صبح رخ می‌دهد.

۲ راش هلیوتروپ، راش‌های ماکولوپاپولر به شکل ۷ در گردن (Shawl Sign) و ندول‌های گوترون تظاهرات اصلی درماتومیوزیت هستند. آنروفی پری‌فاسیکولر و انفیلتراسیون اطراف عروق مهمترین یافته‌های پاتولوژیک درماتومیوزیت هستند.

۳ مفیدترین اتوانتی‌بادی برای تشخیص پلی‌میوزیت و درماتومیوزیت، anti-Jo-1 است.

۴ هر دو بیماری پلی‌میوزیت و درماتومیوزیت فرد را مستعد بدخیمی می‌کنند؛ اگرچه بدخیمی در درماتومیوزیت شایعتر است.

۵ خط اول درمان هر دو بیماری درماتومیوزیت و پلی‌میوزیت، پردنیزون است. متوتروکسات، آزاتیوپرین، و IVIG و ریتوکسیماب نیز در درمان این بیماران به کار برده می‌شود.

۶ پلی‌میوزیت و درماتومیوزیت در زنان شایعتر بوده و بیشتر موجب درگیری عضلات پروگزیمال می‌گردند.

۷ میوزیت جسم انکلوزیونی بیشتر در مردان بالاتراز ۵۰ سال شایعتر بوده و هم عضلات دیستال و هم پروگزیمال را گرفتار می‌نمایند.

۸ میوزیت جسم انکلوزیونی دوگروه از عضلات زیرادراگر می‌نماید:

الف عضلات دیستال ساعد (فلکسورهای دیستال انگشتان)

ب عضلات اکستانسور زانو (عضله کوادری سپس) استاتین‌ها و مشتقات اسید فیبریک می‌توانند موجب میوپاتی توکسیک شوند.

۹ در برخی از بیماران، مصرف استاتین‌ها موجب میوپاتی اتوایمیون نکروزان همراه با آنتی‌بادی برعلیه HMG-CoA می‌شود.

در Case مورد نظر سؤال فقط عضلات پروگزیمال درگیر هستند.

۲- میوزیت جسم انکلوزیونی در ابتدا موجب ضعف و تحلیل عضلات دیستال ساعد (فلکسورهای دیستال انگشتان) و عضله کوادری سپس (اطراف زانو) می‌شود.

۳- میوزیت جسم انکلوزیونی بیشتر در مردان بالاتر از ۵۰ سال شایعتر بوده و هم عضلات دیستال و هم پروگزیمال را گرفتار می‌کند.

۴- پلی‌میوزیت و درماتومیوزیت در زنان شایعتر بوده و بیشتر موجب درگیری عضلات پروگزیمال می‌گردند.

۵- میوپاتی ناشی از هیپوتیروئیدی با ضعف عضلات پروگزیمال، میالژی، بزرگی عضلات، شل شدن آهسته رفلکس‌ها و افزایش قابل توجه کراتین کیناز (نزدیک به ۱۰۰ برابر) تظاهر می‌یابد. (گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۳)

الف ب ج د

میوپاتی‌های دارویی

۹- خانم ۵۵ ساله‌ای به علت ضعف عضلانی پروگزیمال از ۲ ماه قبل با تشخیص اولیه پلی‌میوزیت تحت بررسی است ولی علائم پوستی یا فنومن رینود ندارد. در شرح حال مشخص می‌گردد که آنورواستاتین مصرف می‌نماید. در مطالعات آزمایشگاهی، تست ANA منفی است و در بررسی‌های رادیوگرافیک، شواهدی به نفع بدخیمی وجود نداشته است. کدامیک از تست‌های زیر بیشترین کمک را به تشخیص می‌نماید؟ (بورد داخلی - شهریور ۹۷)

الف) رنگ‌آمیزی با Congo - Red

ب) Muscle MRI

ج) آنتی‌بادی برعلیه HMG - CoA

د) αFP - CA19-9 - CA125 - CEA

▣ استاتین‌ها و مشتقات اسید فیبریک: این داروها

می‌توانند سبب تخریب حاد و سریعاً پیشرونده عضلات و میوگلوبینوری شوند. در بعضی از بیماران، مصرف استاتین‌ها موجب میوپاتی اتوایمیون نکروزان همراه با آنتی‌بادی برعلیه HMG-CoA می‌شود (۱۰۰٪ امتحانی).

(گایدلاین روماتولوژی - صفحه ۲۴)

الف ب ج د