**سوالات آزمون تالاسمی بر اساس گایدلاین TIF**

**1-علایم بالینی بتاتالاسمی معمولاً از چه سنی بروز می کند؟**

**الف) 3 ماهگی ب) 6ماهگی ج) 3 سالگی د) 6 سالگی**

**2-کدامیک از موارد زیر جز علایم بالینی بتاتالاسمی ماژور می باشد؟**

**الف) بی اشتهایی، بی قراری ، تب با علت نا مشخص**

**ب) سنگ کیسه صفرا، شکستگی های متعدد استخوانی**

**ج) برجسته بودن استخوان پیشانی ، هیپرتروفی استخوان ماگزیلا**

**د) همه موارد**

**3-packcell هایی که دارای** CPD-A به همراه AS-1 هستند حداکثر تا چند روز قابلییت نگهداری و استفاده را دارند؟

**الف) 32 روز ب)35 روز ج) 40 روز د)42 روز**

**4)برای پیشگیری از واکنش** alloimmunisation **در بیماران تالاسمی ، قبل از تزریق خون، کدامیک از آزمایشهای آنتی ژنهای سلولهای قرمز خون باید انجام شود؟**

**الف)** A, B, O, C, c

**ب)** D, E, e, and Kell

**ج)** ABO (C, c, D, E, e) and Kell

**د)** O, C, c, D, E, e

**5) هموگلوبین هدف در بیماران بتاتالاسمی عمدتاً چقدر است؟**

**الف)** 13-15g/dl **ب)** 11-12g/dl **ج)** 10-15g/dl **د)** 10-11g/dl

**6) حفظ میزان هموگلوبین بیماران تالاسمی ماژور به اندازه هموگلوبین هدف، سبب بروز چه نتایجی برای بیماران می شود؟**

**الف)افزایش میزان رشد طبیعی ب)افزایش میزان فعالیتهای جسمی ج)کاهش تجمع آهن در بدن د)همه موارد**

**7)در بالغینی که وزن بیشتر از 45 کیلوگرم دارند و سابقه بیماری قلبی ندارند در یک روز تا چند واحد packcell را می توانند دریافت کنند ؟**

**الف)2 واحد ب)3 واحد ج) 4 واحد د)5 واحد**

**8)سرعت تزریق خون .....واحد در .......دقیقه می باشد.**

**الف)2 واحد-60 دقیقه**

**ب)2 واحد -90 دقیقه**

**ج)1واحد-60 دقیقه**

**د1واحد-90دقیقه**

**9)جهت تنظیم سرعت تزریق خون، در کدامیک از گروههای زیر باید احتیاط بیشتری نمود؟**

**الف)کودکان-بیماران قلبی ب)افراد با هموگلوبین اولیه بسیار پایین، بیماران کبدی**

**ج)کودکان، بیماران استخوانی د)بیماران قلبی- بیماران کبدی**

**10)نیاز به تزریق خون ...... درصد در بیمارانیکه اسپلنکتومی نکرده اند نسبت به بیمارانیکه انجام داده اند، بیشتر است.**

**الف) 30 ب)39 ج)40 د)49**

جلسه 2 تالاسمی (آهن درمانی و افزایش بار آهن)

1-علت بروز افزایش بار آهن Iren overloadدر بیماران مبتلا به تالاسمی وابسته به تزریق خون، چیست؟

الف) افزایش جذب آهن بدنبال تزریق خون

ب) افزایش جذب اهن بدنبال افزایش جذب در سیستم گوارشی

ج)افزایش جذب اهن بدنبال افزایش مصرف دفرازیروکس

د)گزینه الف و ب

2)همه موارد زیر جز مزایای سنجش میزان فرتین سرم بعنوان معیاری جهت پایش میزان استفاده از آهن زدا در بیماران تالاسمی وابسته به تزریق خون، است **بجز**.....

الف)دسترسی آسان جهت تکرار آزمایش

ب) ارزان بودن قیمت آزمایش

ج)تعیین مستقیم میزان تعادل آهن در بدن

د)مناسب بودن جهت تنظیم میزان دوز آهن

3) مزایای تعیین میزان "تجمع اهن در کبد بیماران تالاسمی وابسته به تزریق خون " با استفاده از بیوپسی و MRI کدامیک از موارد زیر است؟

الف) قابل اعتمادترین روش تخمین میزان آهن در کبد

ب) تاثیرپذیری نتیجه سنجش بوسیله التهاب و عفونت

ج) دسترسی آسان و تکرار پذیری روشها

د)گزینه الف و ب

4)عدم کنترل افزایش بار آهن بدنبال تزریق خون ، سبب بروز چه بیماریهایی در بیماران تالاسمی وابسته به تزریق خون می شود ؟4 مورد را بنویسید.

سیروز کبدی

اختلالات اندوکرین

کارسینومای هپاتوسلولار

نارسایی قلبی

5)اولین آهن زدایی که در اواخر دهه 1960 و اوایل 1970 جهت اهن زدایی در بیماران تالاسمی وابسته به تزریق خون معرفی شد چه نام داشت؟

الف)دفرازیروکس ب) دفروکسامین ج) دفریپرون د)همه موارد

6)کدامیک از موارد زیر، از عوارض داروی دفروکسامین DFOاست؟

الف) افزایش کراتینین سرم-نوتروپنی

ب)افزایش آنزیمهای کبدی-کاهش شنوایی

ج)عوارض گوارشی-اگرانولوسیتوز

د)شنوایی-بینایی-اختلالات رشد استخوانی

7)کدامیک گزینه جز عوارض دفرازیروکس DFX است؟

الف)عوارض شنوایی و بینایی-افزایش آنزیمهای کبدی

ب)افزایش آنزیمهای کبدی-عوارض گوارشی

ج) عوارض گوارشی-اگرانولوسیتوز

د) شنوایی-بینایی-اختلالات رشد استخوانی

8) کدامیک گزینه جز عوارض دفریپرون DFP است؟

الف)عوارض شنوایی و بینایی-افزایش کراتینین

ب)افزایش آنزیمهای کبدی-عوارض گوارشی

ج) نوتروپنی-اگرانولوسیتوز-عوارض گوارشی

د) شنوایی-بینایی-اختلالات رشد استخوانی

9) تزریق زیرجلدی دفروکسامین DFO را در چه قسمتی از بدن می توان انجام داد؟

الف) اطراف ناف-جلوی بازوها-جلوی ران

ب)باسن-اطراف ناف-قسمت پهلویی ران

ج)جلوی بازوها- پشت بازوها- بین دو کتف

د)اطراف ناف-بین دو کتف-پشت بازوها

10) DFO سبب دفع آهن اضافه از چه طریقی می شود؟

الف)فقط ادرار ب)فقط مدفوع ج)ادرار و مدفوع د)ادرار و تنفس

11-چرا پذیرش DFO برای بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور در ایران سخت است؟

الف) تزریق 8 ساعت در طی روز و 5 روز در هفته

ب) تزریق 18ساعت در طی روز و 5 روز در هفته

ج) تزریق 22ساعت در طی روز و 7 روز در هفته

د) تزریق 18 ساعت در طی روز و 7 روز در هفته

12-شروع درمانهای داروهای آهن زدا معمولاً از چندسالگی است؟

الف)1 سالگی ب)2 سالگی ج)2 ماهگی د) 6 ماهگی

13-مهمترین علت مرگ در بیماران تالاسمی ماژور چیست؟

الف)عوارض کبدی ب)عوارض استخوانی ج)عوارض قلبی د)عوارض کلیوی

14- عوامل مهم در مرگ و میر ناشی از اختلالات قلبی:

1 – شدت بیماری خونی

2 – اقدامات درمانی انجام شده

3 – پیر شدن بیماران تالاسمی

4- همه موارد

15-در بیماران تالاسمی ماژور وضعیت قلبی و عروقی را هر چند مدت باید کنترل نمود؟

الف) هر 6-24 ماه ب)6-12 ماه ج)سالانه د)هر پنج سال

جلسه 4(اختلالات رشد و اندوکرین)

16-شایعترین عوارض بیماری تالاسمی در ایران چیست؟

الف) عوارض قلبی ب)عوارض کبدی ج)اختلالات غدداندوکرین د)عوارض کلیوی

17-شایعترین اختلالات غدد اندوکرین در بیماران تالاسمی ماژور چیست؟

الف)هایپوگنادیسم ب) عدم تحمل گلوکز ج) هایپوتیروئیدی د)همه موارد

18-چه فاکتورهایی در درمان هایپوگنادیسم و تاخیر بلوغ در بیماران تالاسمی ماژور تاثیر دارد؟

الف)شدت افزایش بار آهن ب) ابتلا به بیماری مزمن کبدی ج)ابتلا به بیماری قلبی د)گزینه الف و ب

19-علایم زیر در بیماران تالاسمی ماژور نشاندهنده ابتلا به چه اختلالی است؟ تاخیر در بلوغ-افیوژن پلور-نارسایی قلبی- کندی رشد

الف) هایپوتیروئیدی ب)هایپوگنادیسم ج) هایپرتیروئیدی د) سیروز کبدی

20-بروز کدامیک از اختلالات زیر در بیماران تالاتسمی ماژور در طی سال اول تولد کم است وبا افزایش سن ، احتمال بروز ان بیشتر می شود؟

الف)IDDM ب) هایپوتیروئیدی ج)هایپرتیروئیدی د)عوارض چشمی

21- اگر بیمار تالاسمی ماژور دچار هایپوپاراتیروئیدی شده باشد، در هنگام اموزش به بیمار در مورد رژیم غذایی چه توصیه هایی به او باید بکنید؟

الف) غنی از پتاسیم-فسفر کم –غنی از منیزیم ب) غنی از کلسیم- فسفر کم-مصرف آب میوه

22-مواد غذایی زیر غنی از چه موادی هستند؟بروکلی-سبزیجات برگ سبز

الف) ویتامینC ب) فسفر ج) کلسیم د) ویتامین E

23-آهن زدایی مستمر و منظم باعث برگشت عوارض .......و..... در بیماران تالاسمی ماژور می شود.

الف) اندوکرین و قلبی ب) کبدی-قلبی ج)اندوکرین –کبدی د)کلیوی-کبدی

24- علل عمده بروز اختلال رشد درطی فاز اول چیست؟

الف) هایپوکسی-آنمی- هایپومنیزیمی ب) هایپوکلسمی-آنمی- کاهش هورمون رشد

ج) هایپوکسی-آنمی-کمبود تغذیه د)هایپوگلیسمی-افزایش بار آهن- هایپومنیزیمی

25-علل بروز اختلال رشد در بیماران تالاسمی چیست؟

الف)آنمی مزمن-افزایش بار آهن-عوارض قلبی ب)آنمی مزمن-عوارض قلبی- مسمومیت با اهن زدا

ج)عوارض قلب-عوارض کبدی-آنمی مزمن د)آنمی مزمن-افزایش بار آهن- مسمومیت با اهن زدا

**جلسه 5(بیماریهای عفونی و استخوانی) 30-6-1400**

25-علل عمده مرگ و میر بیماران تالاسمی ماژور ابتلا به کدام بیماریها می باشد؟

الف)کبدی-استخوانی ب)قلبی-عفونی ج)عفونی-کلیوی د(همه موارد

26) **اقدامات پیشگیرانه برای جلوگیری از انتقال بیماریهای عفونی در جریان تزریق خون کدامیک از موارد زیر است؟**

**الف)** استفاده از خون کم لکوسیت

ب) توجه به ظاهر کیسه های خون وهمچنین علائم بالینی بیمار

ج) استفاده از خون اشعه دیده

د)گزینه الف و ب

**27)** علل مرتبط با بیماری زمینه ای بتا تالاسمی ماژور که زمینه ساز عفونت هستند کدامیک از موارد زیر است؟

الف)خونساز ی غیرموثر-آنمی **ب)آهن زدایی زیاد- آنمی**

**28)** تظاهرات بالینی زیر مربوط به کدام بیماری عفونی می باشد؟ درگیری پوستی- درگیری چشمی- درگیری سیستمیک

**الف)** موکور مایکوزیس **ب)هپاتیت B**

**29-** شدت عوارض استخوانی در بیماران تالاسمی در جنس ... بیشتر است.

الف)مونث ب)مذکر

**سوالات جلسه 6-فصل 12و13: اسپلنکتومی و باروری**

**30**-هدف از انجام اسپلنکتومی در بیماران تالاسمی ماژور چیست؟

الف)کاهش افزایش بار آهن

ب) پیشگیری از عفونت

31-شایعترین پاتوژنهایی که باعث بروز عفونت در بیماران تالاسمی ماژور که اسپلنکتومی شده اند می شود ، کدامیک از موارد زیر می باشد؟

الف)استرپتوکوک پنومونی- نایسریا مننژیتیس - هموفیلوس انفولانزا نوع B

ب) استرپتوکوک پنومونی- نایسریا گنوره - هموفیلوس انفولانزا نوع B

32-کدامیک از اقدامات زیر موجب به تاخیر انداختن اسپلنکتومی در بیماران تالاسمی ماژور می شود؟

الف)تزریق پک سل تازه (کمتر از 2 هفته)- حفظ HB قبل از تزریق حداقل 90 گرم در لیتر

ب) تزریق پک سل تازه (کمتر از 3 هفته)- حفظ HB قبل از تزریق حداقل 100 گرم در لیتر

33-عوارض اسپلنکتومی در بیماران تالاسمی ماژور کدامیک از موارد زیر می باشد؟

ب)ترومبوز وریدی- کوارکتاسیون آئورت-افزایش خطر عفونت

الف)هایپیرتانسیون ریوی- ترومبوز وریدی- افزایش پرولاپس میترال

ب)ترومبوز وریدی- کوارکتاسیون آئورت-افزایش خطر عفونت

ج) ترومبوز وریدی-هایپرتانسیون ریوی- افزایش خطر عفونت

د)همه موارد

35-چرا کودکان مبتلا به تالاسمی ماژور که سن آنها کمتر از 5 سال است، عمدتاً اسپلنکتومی نمی شوند؟

الف) افزایش خطر ترومبوز وریدی

ب)افزایش خطر ابتلا به عفونت بعد اسپلنکتومی

**سوالات جلسه هفتم تالاسمی: فصل 16و17و18: پیوند مغز استخوان و ژن درمانی**

36-کدامیک از معیارهای زیر در پیش آگهی پیوند سلولهای بنیادی خون در بیماران بتاتالاسمی ماژور تاثیر ندارد؟

الف-هپاتومگالی ب-اسپلنومگالی ج- فیبروز کبد د- درمان آهن زدایی نامناسب

37-دربیماران بتاتالاسمی زیر،کدامیک پیش آگهی بهتری بعد از پیوندسلولهای بنیادی خواهد داشت؟

الف- خانم 30 ساله با فیبروز کبد و درمان آهن زدایی نامناسب

ب-دختر 15 ساله با آهن زدایی نامناسب که سلولهای بنیادی را از یک مرد غریبه دریافت کرده است.

ج-آقای 25 ساله با بزرگی کبد و سابقه طحال برداری

د-پسر 10 ساله که سلولهای بنیادی را از برادر خود دریافت کرده است.

38-کدامیک از داروهای جدید زیر برای درمان بیماران بتا تالاسمی استفاده میشودمورد تایید FDA است؟

الف-Ruxolitinib

ب-Sotatercept

ج-Iuspatercept

د-Mitapivat

**سوالات جلسه 8(عوارض حاد تزریق خون)**

**39-بیماری در حین دریافت پلاکت دچار تب شدید و لرز و افت فشار خون و تاکی کاردی شده است. کدام تشخیص بیشتر مطرح است؟**

**الف) واکنش تب زای غیر همولیتیک**

**ب) سپتی سمی باکتریال**

**ج) واکنش همولیتیک حاد**

**د)آسیب حاد ریوی ناشی از تزریق**

**40-بیماری 10 دقیقه بعد از دریافت خون دچار تب و لرز و درد قفسه سینه و هماچوری شده است. کدام تشخیص بیشتر مطرح است؟**

**الف) واکنش تب زای غیر همولیتیک**

**ب) سپتی سمی باکتریال**

**ج) واکنش همولیتیک حاد**

**د)آسیب حاد ریوی ناشی از تزریق**

**41-بیماری حین تزریق خون دچار خارش و کهیر در نیمی از سطح بدن شده است. کدام اقدام صجیح نیست؟**

**الف) توقف تزریق وباز نگه داشتن رگ با نرمال سالین**

**ب) اطلاع به پزشک معالج و یا پزشک ارشد هموویژلانس**

**ج) قطع کامل تزریق خون و ارسال کیسه به بانک خون بیمارستان**

**د) تزریق آنتی هیستامین و استروئید و ادامه تزریق پس از بهبودی**

**42-بیماری بدون سابقه مشکلات ریوی نیم ساعت پس از ذریافت خون دچار تب و تنگی نفس شدید و هیپوکسمی شده است. کدام تشخیص بیشتر مطرح است؟**

**الف) واکنش تب زای غیر همولیتیک**

**ب) سپتی سمی باکتریال**

**ج) واکنش همولیتیک حاد**

**د)آسیب حاد ریوی ناشی از تزریق**

**43-یماری حین تزریق خون دچار تنگی نفس می گردد. اولین اقدام کدام است؟**

**الف) تجویز اکسیژن**

**ب) تماس با پزشک درمانگر**

**ج) قطع تزریق خون**

**د) تجویز استروئید**

**44-برای بیمار تالاسمی که در جریان تزریق خونهای قبلی دجار تب بدون نشانه های دیگر میشده کدام اقدام توصیه نمی شود؟**

**الف) استفاده از خون شسته شده برای تزریق**

**ب) تزریق خون با فیلتر کاهنده لکوسیتی**

**ج) تجویز استامینوفن قبل از تزریق خون**

**د) استفاده از کیسه های خون تازه تر**

**45-در آسیب حاد ریوی ناشی از تزریق (TRALI) کدام مورد صحیح است؟**

**الف) استروئیدها نقش مهمی در درمان آن دارند**

**ب) عمدتا به دنبال مصرف پلاسما ایحاد میشود**

**ج) منشا ایجاد آن اختلال عمل کرد قلبی است**

**د) دیورتیکها دربهبودی آن نقش دارند**

**46-مصرف داروی کاپتوپریل ریسک کدام عارضه تزریق خون را افزایش می دهد؟**

**الف) آسیب حاد ریوی ناشی از تزریق**

**ب) واکنش تب زای غیر همولیتیک**

**ج) واکنش همولیتیک حاد**

**د) افت فشارخون دراثر برادی کنین**

**سوالات جلسه 9 تالاسمی(اختلالات روانی و روانپزشکی )**

**47-چرا روش درمانی " گروه درمانی" برای کودکان مبتلا به بیماری مزمن ، مفید است؟**

**الف)امکان به اشتراک گذاری تجارب مربوط به بیماری و مکانیسم های سازگاری با دیگران**

**ب)ثبات در شیوه زندگی و عدم تغییر آن-آشنایی با درمانگرهای متعدد**

**48-کدامیک از علایم زیر، نشاندهنده اختلالات روانی د رکودکان سنسن مدرسه (6-12 سال) است؟**

**الف؟ اختلال در تکلم- ترس از تنهایی ب)یبوست-تغییر عدات روده**

**ج)اختلال خواب-دوری از همسالان د)آپاتی-کاهش انرژی**

**49-شایع ترین علایم اختلالات روانی در کودکان مبتلا به بیماری مزمن چیست؟**

**الف)علایم جسمی(درد-اختلال خواب) ب)احساس نا امیدی-کاهش توان جسمی**

**ج)اضطراب و افسردگی-فوبیا د) همه موارد**