

1. מהו הטיפול הראשוני והחשוב ביותר בהרעלת CO?

- א. טיפול בסורפקטנט.
- ב. טיפול ב-Hydroxocobalamin.
- ג. טיפול בסטרואידים סיסטמיים.
- ד. מתן חמצן בריכוז 100%.

2. בן 18 שנים עם ציסטיק פיברוזיס (CF) מתלונן על שיעול מוגבר עם פליטת ליחה ירוקה ולעתים כפית דם, ללא עליית חום. הוא מטופל טיפול קבוע, כמקובל לציסטיק פיברוזיס. תרבויות ליחה אחרונות הצמיחו *Pseudomonas aeruginosa* ו-*Staph aureus* רגיש למתצילין. בבדיקה חרחורים מפושטים, נשמת עם שימוש בשרירי עזר, סטורציה 92% באוויר חדר. בבדיקות מעבדה לויקוציטוזיס קל ו - CRP=8 מ"ג/ד"ל (טווח נורמלי, 0-0.5 מ"ג/ד"ל).

מה הטיפול והבירור הנכון למצבו?

- א. אשפוז וביצוע CT עם אנגיוגרפיה לבירור מקור הדימום, ובמקביל התחלת טיפול אנטיביוטי.
- ב. אשפוז וביצוע ברונכוסקופיה לבירור מקור הדימום.
- ג. אשפוז, CT, חזה, ואם אין תסחיף ריאתי להתחיל אנטיביוטיקה - ertapenem.
- ד. אשפוז ומתן שילוב אנטיביוטיקות תוך ורידי - meropenem+ amikacin.

3. תפקודי ריאות בגילאי טרום בית ספר מהוות אתגר.

בהקשר זה, איזה מההיגדים הבאים הוא הנכון ביותר?

- א. במדידות Tidal breathing הערך של Tpef/Te מייצג את זמן הנשיפה באקספיריום מאומץ.
- ב. המדידה של FEV בתינוקות היא FEV1, כמו במבוגרים.
- ג. בבדיקת ספירומטריה בגילאים אלה צריך שלוש לולאות דומות על מנת להתייחס לבדיקה כתקפה.
- ד. שימוש בחמצן 100% בעת בדיקת LCI לשטיפת החנקן עשויה להשפיע על תבנית הנשימה.

4. לבת 14 שנים יש אסתמה אלרגית קשה והיא מקבלת טיפול ביולוגי נוגד IL-4Rα.

מהו התפקיד המרכזי של IL-4 בהיווצרות האסתמה האלרגית?

- א. גיוס נייטרופילים לאזורי אפיתל פגוע.
- ב. עידוד class switching של לימפוציטים מסוג B ליצירת IgE.
- ג. עיכוב התמיינות תאי ILC2.
- ד. הפעלת תאי mast cells דרך מנגנון TGF-β.

5. ילדה בת 9 מגיעה לחדר המיון עם תלונה על עייפות כללית, שיעול דמי והיפוקסמיה. בבדיקה הגופנית נשמעים רחורים דו-צדדיים מפושטים. בדיקות המעבדה מצביעות על שקיעת דם מוחשת (ESR מוגבר), אנמיה, עלייה בקריאטינין וסרולוגיה חיובית לנוגדני MPO-ANCA (Myeloperoxidase-Anti Neutrophil Cytoplasmic Antibody).

בבדיקת CT חזה הודגמו סמיכות מסוג ground-glass עם עיבוי ספטלי, ללא נודולים או קווי חלל. בבדיקת BAL (Bronchoalveolar Lavage) נמצאו מקרופאג'ים טעוני המוסידרין, וההיסטולוגיה הדגימה וסקוליטיס ללא גרנולומות.

הטיפול הראשוני בסטרואידים סיסטמיים הוביל לשיפור חלקי בלבד, אך יש המשך החמרה בתפקוד הכלייתי.

מהי הגישה הטיפולית המומלצת ביותר להמשך ניהול המקרה?

- המשך טיפול בסטרואידים בלבד, לאור השיפור החלקי.
- מתן ריטוקסימאב (Rituximab) בשילוב סטרואידים במינון גבוה.
- שילוב טיפול בסטרואידים, ציקלופוספמיד (Cyclophosphamide) ופלסמפרזיס (Plasmapheresis) להשראת הפוגה.
- מעבר לטיפול במטורקסט (Methotrexate) בשילוב סטרואידים כקו שני לאור הפגיעה הכלייתית.

6. לפי המאמר של Drysdale et al. מה NEJM – בשם "Nirsevimab for Prevention of Hospitalizations Due to RSV in Infants." שבדק את יעילות החיסון Nirsevimab במניעת אשפוזים בעקבות זיהום עם RSV בתינוקות, מה הייתה תוצאת המחקר?

- בקבוצת הבקרה התאשפזו 1.5% לעומת 0.3% בקבוצת הטיפול.
- במחקר זה נמצא שהחיסון הפחית את שיעור האישפוזים ב- 65% לעומת קבוצת הבקרה.
- בכ- 10% מהחולים בקבוצת הטיפול תוארו תופעות הלוואי שקושרו לטיפול.
- קבוצת הטיפול והבקרה לא היו גדולות מספיק (כמה מאות נבדקים בלבד) כדי להגיע למסקנות חד משמעיות.

7. בת 14 מאושפזת בטיפול נמרץ ילדים בתמונה של שוק ספטי, מונשמת ומורדמת.

מה מהבאים נכון לגבי הנשמה בלחץ חיובי (PPV)?

- מעלה את לחץ המילוי (pre load) של חדר שמאל.
- מעלה את העומס (after load) של חדר שמאל.
- מעלה את לחץ המילוי (pre load) של חדר ימין.
- מעלה העומס (after load) של חדר ימין.

8. ילדה בת 4 שנים מובאת לחדר מיון לאחר שהייתה מעורבת בתאונת דרכים, כאשר רכב פגע בצד הרכב שבו נסעה. אין מידע מדויק על מנגנון הפגיעה. בביצוע הערכה ראשונית היא בהכרה מלאה, סובלת מטכיפניאה, סטורציה של 93% באוויר חדר, וכניסת אוויר מופחתת דו־צדדית. בצילום החזה לא נראו שברים בצלעות ולא הודגמו פניאומוטורקס או המטוטורקס.

בהתאם לידע האנטומי והפיזיולוגי הייחודי לילדים צעירים, מהי הגישה המתאימה ביותר בשלב זה?

- א. ניתן להסתפק בניטור בלבד, שכן בהיעדר שברים בצלעות לא סביר שמדובר בפגיעת חזה משמעותית.
- ב. יש לבצע CT חזה בדחיפות, לאור החשד לפגיעת כלי דם מרכזיים בשל סטורציה נמוכה וירידה דו־צדדית בכניסת האוויר.
- ג. יש לחשוד בקונטוזיה ריאתית משמעותית, גם בהיעדר ממצאים הדמייתיים מובהקים, בשל גמישות בית החזה בגיל זה.
- ד. יש לבצע אינטובציה מיידית, מאחר שילדים מפצים פחות טוב על פגיעות נשימתיות ויש סיכון להחמרה מהירה. את הטבלה הבאה עם נתונים רלבנטיים.

9. בהתייחס למחקר רב-מרכזי שנערך בישראל על ילדים עם Spinal Muscular Atrophy (SMA) שטופלו ב-Zolgensma (Onasemnogene APOB10 protein), איזה מההיגדים הבאים מתאר את ההיבט הנשימתי במטופלים לאחר מתן הטיפול?

- א. ילדים שטופלו לפני גיל חצי שנה לא נזקקו לתמיכה נשימתית בהמשך.
- ב. תוארה גמילה מהנשמה במספר ילדים שטופלו בגיל צעיר.
- ג. מספר האשפוזים עלה בשנה הראשונה אחרי הטיפול עקב תופעות לוואי מוכרות של הטיפול.
- ד. בילדים שטופלו, נצפתה ירידה במספר שעות ההנשמה היומית.

10. מה מהבאים מתאר בצורה הנכונה ביותר את השימוש במשאף אבקה (Dry Powder Inhaler-DPI)?

- א. מכיל סטרואידים בחלקיקים קטנים, פחות מ-3 מיקרון.
- ב. בשל קשיים טכניים השימוש בו מומלץ מגיל 12 שנים ומעלה.
- ג. בטיפול אנטיביוטי בשאיפה, כגון TOBI Podhaler, הספיגה מתבצעת בצורה פסיבית וללא תלות בדפוס הנשימה של המטופל.
- ד. שחרור חלקיקי התרופה מבוסס על זרימת אוויר חזקה בזמן אינספיריום, היוצרת אנרגיה טורבולנטית.

11. בת 17 שנים, מזה כחצי שנה החלה לסבול מתחלואה ריאתית אשר החלה בקוצר נשימה במאמצים, ובהמשך היפוקסמיה וצורך בחמצן במאמצים קלים ובשינה. במהלך בירור בוצע CT ראות שניתן לראות להלן חתך מייצג שלו.



נמצאו רמות גבוהות של נוגדן עצמי ל- GM-CSF.

מהו טיפול הבחירה למחלה (Standard therapy) זו?

- א. מתן GM-CSF ריקומביננטי באנהלציה.
- ב. השתלת ראות.
- ג. השתלת מח עצם.
- ד. Whole Lung Lavage.

12. מה המשמעות של מוטציה בגן DICER1 בחולים עם בלסטומה ריאתית?

- א. המקום הכי שכיח לגרורות מבלסטומה ריאתית בילדים הוא לעצמות.
- ב. סיכון נמוך לגרורות, ועל כן הסרת הגידול בדרך כלל היא הטיפול הדפניטיבי.
- ג. בחולים אלה מומלץ טיפול ברדיותרפיה או כימותרפיה לאחר הסרת הגידול.
- ד. תורשה אוטוזומלית דומיננטית לרוב, ו- 10-20% מוטציות DE NOVO.

13. ילד בן 14 שנים עם רקע של ברונקיאקטזיות (Non CF Bronchiectasis) מאובחן עם זיהום ריאתי עקב *Mycobacterium abscessus* הרגיש למקרולידים. בשל מצבו הקליני וממצאי ההדמיה הוחלט שיש צורך בטיפול.

מהו משטר הטיפול הראשוני המתאים ביותר?

- א. אזיתרומיצין פומי, ריפמפיין פומי וטוברמיצין בשאיפה.
- ב. אמיקצין IV, קלריתרמיצין בשאיפה וציפרופלוקסצין פומי.
- ג. אמיקצין IV, אימיפנס IV ואזיתרומיצין פומי.
- ד. אמיקצין בשאיפה, לינזולייד IV ואזיתרומיצין פומי.

14. תינוקת בת 3 חודשים מתאשפזת עם חשד לשעלת.

מה מהבאים הינו גורם סיכון לכשל נשימתי בתינוקת זו?

- א. לויקוציטוזיס 60,000.
- ב. נויטרופניה מתחת ל-1,000.
- ג. זיהום בפרה-פרטוסיס.
- ד. מין נקבה.

15. מה הממצא הקליני הקיים בקרב רוב חולי CF עם סינוסיטיס?

- א. פוליפים נזאליים חוסמים.
- ב. היפרפלזיה של בלוטות מוקוס בתאי האפיתל של הסינוסים.
- ג. כאבים באזור הסינוסים, משנית לארוזיה של עצמות הסינוסים.
- ד. אובדן חוש טעם/ריח עם ירידה בתיאבון, משנית לזיהום בסינוסים.

16. מה הסיבה המרכזית לכמות ירודה של Airway Surface Liquid ב-CF?

- א. הפרשת מוגברת של מוקוס, משנית לדלקת מקומית.
- ב. הפעלה מוגברת של תעלת הסידן תלוית כלור (Calcium Activated Chloride Channel, CaCC).
- ג. הפחתה בהובלת כלור בשילוב עם ספיגת נתרן מוגברת.
- ד. פעילות מוגברת של תעלת הכלור Outwardly Rectifying Chloride Channel, ORCC.

17. בן 8 שנים, כחודש לאחר שעבר השתלת מח עצם אלוגנאית בשל הישנות של ALL (acute lymphocytic leukemia), מתחיל לסבול מקשיי נשימה ובצקות ברגליים. בבדיקה גופנית טכיפנאי, צהבת בלחמיות, סטורציה 90% באוויר חדר, דופק 105, לחץ דם 110/70, חום 36.8, בצקות ברגליים 2+, כבד גדוש ומוגדל. בצילום חזה הצללות דו צדדיות. בוצעה ברונקוסקופיה עם BAL, תרבית ו-PCR תקינים, צביעות תקינות.

איזה מהטיפולים הבאים יכול לעזור למטופל?

- א. IV אמפוטריציין B (Amphotericin B).
- ב. פאלס סטרואידים.
- ג. טיפול במשתנים.
- ד. דפיברוטייד (Defibrotide).

18. מה מהבאים מסביר באופן הטוב ביותר את ההבדל בין תגובת ילדים לחשיפה סביבתית לרעלנים סביבתיים לעומת מבוגרים?

- א. קצב נשימה מהיר מביא לחשיפה מוגברת לחלקיקים נשאפים ולרגישות יתר.
- ב. חשיפה סביבתית מצומצמת יותר בשל שהות ארוכה בסביבה סגורה ומפוקחת גורמת לרגישות נמוכה יותר.
- ג. בשלות חלקית של מנגנוני פירוק רעלנים בכבד, גורמת לרגישות יתר.
- ד. רמת היגיינה גבוהה מפחיתה את החשיפה ועקב כך את הרגישות לרעלנים סביבתיים.

19. ילד בן 7 מגיע למרפאה עם תלונות על התפתחות הדרגתית של קוצר נשימה, ירידה ביכולת לבצע פעילות גופנית, שיעול יבש, חום נמוך, ירידה במשקל, ועייפות מתמשכת במשך חודשים. זאת לאחר מעבר דירה. בבדיקה פיזיקלית נמצאו חרחורים אינספירטוריים. בצילום חזה הצללות עדינות ממושטות, ללא ממצא מוקדי. בסיטי חזה GGO (Ground-glass opacities) מוזאיקה וכליאת אוויר, נודולים צנטרילוברים.

מה מהבאים נכון לגבי האבחנה הסבירה?

- א. ביותר מ- 60% מהמקרים ניתן לאבחן על סמך אנמנזה או בדיקה סרולוגית את הסיבה.
- ב. ב-BAL נראה לימפוציטוזיס ויחס CD8: CD4 נמוך.
- ג. לרוב נראה IGE מוגבר, לאור דיסרגולציה אימונית או אטופית.
- ד. בפתולוגיה נראה bronchiolocentric interstitial pneumonitis with eosinophilic predominance.

20. ב-CCHS (congenital central hypoventilation syndrome) ישנו קשר חד משמעי בין הגנוטיפ והפנוטיפ.

איזה מההיגדים הבאים בנושא זה הינו הנכון ביותר?

- א. ילדים עם חזרת אלאנין 20/25–20/24 הם בסיכון יותר גבוה לגידולי נוירובלסטומה.
- ב. אנשים עם יותר מ- 27 חזרות אלאנין נמצאים בסיכון מוגבר להפרעות קצב לבביות המצריכות קוצב לב.
- ג. חזרת אלאנין קצרה יותר בדרך כלל קשורה למחלה קשה יותר.
- ד. חזרת אלאנין ארוכה יותר קשורה בשכיחות נמוכה יותר למחלת הירשפרונג.

21. במהלך אבחון CF (ציסטיק פיברוזיס) לאור קליניקה מתאימה, התקבלה תשובת תבחין זיעה גבולית (בין 30 ל-59), ושתי מוטציות של CFTR (C>T+10kb 3849 ו-delF508).

מה המשמעות?

- א. תשובת תבחין זיעה גבולית מגדירה CF קל/אטיפי, ומחייבת התחלת טיפול.
- ב. התוצאה שוללת CF קלאסי, ללא קשר לווריאנטים.
- ג. סביר להניח ששילוב שני הווריאנטים הוא פתוגני וגורם למחלה.
- ד. לפחות אחד הווריאנטים אינו גורם למחלה, או הינו וריאנט קל, ודרושה הערכה נוספת.

22. נערה בת 13 שנים, חולת ציסטיק פיברוזיס (CF) הומוזיגוטית למוטציה G551D, מאובחנת לאחרונה עם סוכרת, משנית ל-CF.

בהתייחס לחולה זו, איזה מההיגדים הבאים הוא הנכון ביותר?

- א. תחת טיפול במודולטור המתאים לגנטיקה זו, בשליש מהמקרים תהיה היעלמות של הסוכרת.
- ב. יש יתרון לשימוש בתרופות מסוג oral hypoglycemic agents על פני אינסולין.
- ג. continuous glucose monitoring הינו הכלי המרכזי לאבחון וטיפול.
- ד. התרומה העיקרית לפתו-פיזיולוגיה של סיבוך זה הינה עמידות לאינסולין.

23. במאמר של Burgel et al. מה ERJ בשם "The French compassionate program of elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor in people with cystic fibrosis with advanced lung disease and no F508del CFTR variant" החוקרים בדקו את יעילות התרופה על חולי ציסטיק פיברוזיס (CF) עם תחלואה משמעותית ($FEV_1 < 40\%$) ללא מוטציה של F508del.

איזה מההיגדים הבאים מתאר את חשיבות תוצאות מחקר זה?

- א. התרופה נבדקה לתקופה של 6 חודשים ולכן ניתן להסיק על יתרונות לטווח קצר וטווח ארוך.
- ב. המחקר כלל ילדים מגיל 6 שנים ומעלה ונתן תקווה לאוכלוסיית חולים גדולה.
- ג. 40% מתוך כלל אוכלוסיית המחקר היו ילדים.
- ד. 54% מהחולים הוגדרו כ"מגיבים" (responders) לתרופה.

24. לילד בן 6 שנים עם חשיפה לאחרונה לשחפת יש מנטו חיובי (מעל 15 מ"מ), אך ללא תסמינים או ממצאים בצילום חזה. תרבית כיח שלילית לשחפת.

על מה זה מעיד ככל הנראה?

- א. שחפת פעילה הדורשת טיפול תרופתי ב- 3-4 תרופות.
- ב. מחלת שחפת תת-קלינית עם עומס חיידקים גבוה.
- ג. בדיקה חיובית כוזבת עקב זיהום ויראלי קודם.
- ד. זיהום אסימפטומטי בשחפת הדורש טיפול בתרופה אחת.

25. מה מהבאים נמצא בעבודה שפורסמה ב- 2024 ב- NEJM ובדקה Twice-Yearly Depemokimab in Severe Asthma למשך שנה?

- א. מספר התקפי האסתמה באסתמה נויטרופילית בלבד פחתו בהשוואה לקבוצת הבקרה.
- ב. נמצא שיפור באיכות החיים על פי שאלונים, לעומת קבוצת הבקרה.
- ג. מספר התקפי האסתמה באסתמה אאוזינופילית בלבד פחתו בהשוואה לקבוצת הבקרה.
- ד. מספר התקפי אסתמה אאוזינופילית ונויטרופילית פחתו בהשוואה לקבוצת ביקורת.

26. כיצד סורפקטנט מפחית את הסיכון לקריסת אלוואולי קטנים לפי חוק לפלס (Laplace)?

- א. הפחתת גמישות דופן האלוואולי.
- ב. הפחתת שטח מגע עם קפילרות.
- ג. שינוי דינמי של מתח הפנים בהתאם לנפח.
- ד. חסימה חלקית של חדירת אוויר לאלוואולי גדולים.

27. מה מהבאים נדרש לפני ביצוע תגר מאמץ נשימתי?

- א. צום של 12 שעות.
- ב. הימנעות ממתן אנטי היסטמין 24 שעות טרם הבדיקה.
- ג. הימנעות מפעילות גופנית 4 שעות טרם הבדיקה.
- ד. הימנעות מסטרואידים בשאיפה שבוע טרם הבדיקה.

28. מטופל בן חודש מגיע לטיפול לאור בכי חרישי. ברקע אבחנה של מום לבבי ושפה שסועה. בבדיקות דם נמצאו

רמות נמוכות מהרגיל של סידן. החשד הוא לתסמונת 22q11.2.

בבדיקה גופנית הבכי חרישי וטכיפניאה.

איזה ממצא בדרכי האוויר נמצא באסוציאציה גבוהה עם תסמונת זו?

- א. Bilateral vocal cord paralysis.
- ב. Laryngeal web.
- ג. Posterior Laryngeal Clefts.
- ד. Tracheomalacia.

29. איזה מהממצאים הבאים הוא ממצא שכיח בבדיקת CT חזה של ילדים עם Primary Ciliary Dyskinesia (PCD)?

- א. פיברוזיס ריאתי ממושט.
- ב. ברונקיאקטוזיות באונות העליונות.
- ג. תמטים חוזרים באונות אמצעיות ותחתונות.
- ד. הצללות זכוכית חלב באונות העליונות.

30. מה מהבאים אינו מהווה גורם סיכון לפגיעה ריאתית בעת טיפול בבלאומיצין?

- א. טרומבוציטופניה.
- ב. BMI גבוה.
- ג. פגיעה בתפקוד הכלייתי.
- ד. מתן חמצן בריכוזים גבוהים במקביל למתן הבלאומיצין.

31. תינוק בן 8 חודשים הגיע לאחר אירוע השתנקות בבית סביב אוכל.

באנמנזה בגיל חצי שנה סבל מדלקת ריאות לאחר השתנקות דומה.

איזו בדיקה היא הטובה ביותר לאבחון במקרה של חשד לבעיה במנגנון הבליעה של מטופל זה?

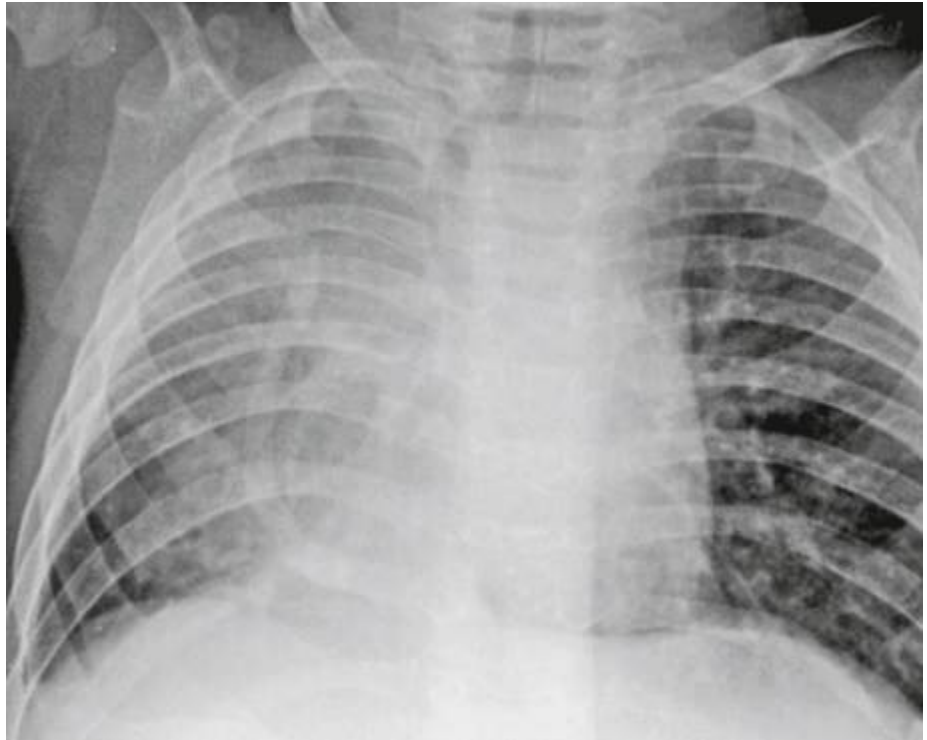
- א. Videofluoroscopic Evaluation of Swallowing.
- ב. Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing.
- ג. ברונקסקופיה גמישה כולל בדיקת lipid-laden macrophage.
- ד. Radionuclide salivagrams.

32. מהי ההגדרה של JENSEN לחומרת ודרגת BPD - Bronchopulmonary Dysplasia?

- א. מושפעת בעיקר מכמות החמצן שפג מקבל בשבוע 36 מתוקן.
 - ב. מושפעת בעיקר ממידת רמת התמיכה הנשימתית אותו פג מקבל בשבוע 36 מתוקן.
 - ג. יעילה בחיזוי תחלואה הקשורה למערכת הקרדיווסקולרית.
 - ד. יעילה בחיזוי תחלואה נשימתית מוקדמת.
-

33. בן 3 חודשים, סובל מזיהומים נשימתיים חוזרים וטכיפניאה קלה.

צילום החזה:



מה מהבאים הוא הממצא האופייני ביותר לאבחנה זו?

- א. ניקוז ורידי ריאתי אנומלי לעלייה הימנית עם היפופלזיה של הריאה הימנית.
- ב. תסנינים פריהלריים דו-צדדיים עם היפראינפלציה.
- ג. ניפוח יתר של אונה ריאתית עם סטיית מדיאסטינום.
- ד. הרמה חד-צדדית של הסרעפת ללא ממצא וסקולרי חריג.

34. מהו המנגנון המרכזי בהתפתחות דלקת לא זיהומית במחלת CGD-(Chronic Granulomatous Disease)?

- א. ירידה במספר תאי T רגולטוריים.
- ב. חדירה מוגברת של נויטרופילים לאפיתל הריאות.
- ג. פגם באוטופגיה במקרופגים בשל פעילות לקוייה של NADPH oxidase.
- ד. חוסר בהפעלת המסלול הקלאסי של מערכת המשלים.

35. ילד בן 8 שנים עם אלרגיה לקרדית אבק הבית, נזלת אלרגית והשמנת יתר אובחן לאחרונה עם אסתמה.

איזו מבין התחלואות הבאות, הנלוות לאסתמה, נדירה בילדים?

- א. NASAL POLYPS.
- ב. נזלת אלרגית.
- ג. Gastroesophageal reflux (רפלוקס).
- ד. OSA - Obstructive sleep apnea.

36. במהלך מעקב הריון, העובר מאובחן עם הרניה דיאפרגמטית משמאל. בחישוב יחס LHR באולטרסאונד- מתקבל היחס 0.5.

מה המשמעות של ערך זה?

- א. לערך זה משמעות בהרניה דיאפרגמטית מימין.
- ב. היפופלזיה ריאתית משמעותית ופרוגנוזה גרועה.
- ג. לא צפוי לחץ ריאתי מוגבר.
- ד. ערך זה מחושב על ידי חלוקה של שטח הריאה בצד של ההרניה בהיקף הראש.

37. ילדה בת 9 שנים, ללא תסמינים, מופנית להערכת סיכון ל-Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT) בעקבות אבחנה גנטית אצל אביה. בבדיקה גופנית אין עדות ל-telangiectasia, ואין היסטוריה של אפיסטקסיס או מומי כלי דם ידועים.

איזה מההיגדים הבאים מתאר את הצעד הראשוני המומלץ לפי ההנחיות הבינלאומיות לאבחון וניהול HHT בילדים?

- א. ביצוע bubble echo לצורך סקר ראשוני ל-PAVMs (pulmonary arterio-venous malformations).
- ב. ביצוע MRI מוח כבדיקת סקר ל-AVM's במוח.
- ג. הפניה ליעוץ גנטי ובדיקת מוטציה מוכרת במשפחה.
- ד. ביצוע סונר של הכבד לאיתור AVMs בכבד.

38. מהי ההפרעה השכיחה בתפקודי ריאה במעקב ארוך טווח לאחר שאיפת הידרוקרבון (Hydrocarbon aspiration)?

- א. פגיעה בדיפוזיה.
- ב. ירידה ב-FEV1 וכליאת אוויר.
- ג. הפרעה רסטריקטיבית.
- ד. ירידה ביחס RV/TLC.

39. חולת בת 14 שנים עם אבחנה של ציסטיק פיברוזיס (CF) נמצאה מתאימה להתחלת טיפול בטריקפטה (Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor).

מה מהבאים מוכר כתופעת לוואי לאחר התחלת הטיפול?

- א. מיעוט וקושי בהוצאת ליחה (כיוח).
- ב. שינויים נפשיים ובמצב הרוח.
- ג. עצירות.
- ד. קוצר נשימה.

40. תינוק בן חודשיים, שנולד פג (שבוע 33), עבר סגירת (PDA) patent ductus arteriosus במהלך האשפוז בפגייה. בחודש האחרון הופיעו קולות נשימתיים מוגברים בשאיפה. רופאת הילדים איבחנה סטרידור אינספירטורי. בבדיקה: התינוק נינוח, נשמעת צרידות קלה בזמן בכי, וללא שינוי בקולות הנשימה בשכיבה על הגב. מהו ההסבר הסביר ביותר לתמונה הקלינית?

- א. קרוב לוודאי שהתינוק סובל מאספירציות חוזרות.
- ב. קרוב לוודאי שמדובר בלרינגומלציה אידיופטית, שחולפת עם הגדילה.
- ג. קרוב לוודאי שמדובר ב- Left aberrant innominate.
- ד. קרוב לוודאי שמדובר בפגיעה בעצב ה- recurrent laryngeal.

41. ילד בן 12 סובל מאסתמה קשה. תפקודי ריאה מראים ירידה משמעותית בשיעורי זרימה עם שיפור חלקי בלבד לאחר שימוש במרחיבי סימפונות.

מהו הממצא ההיסטולוגי הסביר ביותר כתוצאה מתהליך של airway remodeling בדרכי האוויר?

- א. היפרפלזיה של סחוס וירידה במספר תאי גובלט.
- ב. היפרפלזיה של שריר חלק ועיבוי של הממברנה הבזאלית הסב-אפיתליאלית.
- ג. ירידה ביצירת surfactant ואפופטוזיס של תאי אפיתל מסוג type II.
- ד. עיבוי של דפנות האלוואולי ופיברוזיס אינטרסטיציאלי.

42. נוגדנים הם חלק חשוב מהמערכת החיסונית.

מה מהבאים נכון לגבי תפקודם?

- א. ניתן לאבחן חסר קבוע של IgA רק החל מגיל 4.
- ב. IgG הוא הנוגדן העיקרי במוקוזה הנשימתית.
- ג. STAT3 זו מוטציה הקשורה ל-IgM מוגבר.
- ד. IgG ביתר מאופיין בזיהומי עור, אקזמה, וזיהומים נשימתיים.

43. מה מהבאים נכון לגבי תפקיד האפיתל הרספירטורי?

- א. האפיתל מפריש חלבוני סורפקטנט SP-B, SP-D המשמשים לפינוי דלקת.
- ב. האפיתל שותף בתהליך ה-Remodeling על ידי שחרור TGF- β .
- ג. האפיתל גורם לתגובה דמוית Th2 על ידי שחרור ציטוקינים כמו IL-4, IL-13.
- ד. האפיתל מפריש את הציטוקינים IL-8 ו-G-CSF אשר מעודדים יצירת מוקוס בדרכי האוויר.

44. תינוק בן חודש עם Tetralogy of Fallot עם שסתום ריאתי חסר (Absent Pulmonary Valve) סובל מקוצר נשימה קשה, סטרידור, אפיזודות של ציאנוזיס והרחבה ניכרת של עורקי הריאה, עם דחיקה של דרכי האוויר המרכזיות לפי CT. הצוות הכירורגי שוקל ביצוע LeCompte maneuver כחלק מהניתוח.

מהו היתרון הנשימתי העיקרי של פעולה זו בתינוקות עם תסמונת זו?

- א. שינוי מיקום הקשת האאורטלית (Aortic arch) למניעת לחץ על הסימפונות הראשיים.
- ב. חיבור של ה-SVC (Superior Vena Cava) ל-RPA (Right Pulmonary Artery) כדי לעקוף את ההרחבה בעורק הריאה הראשי.
- ג. העברת עורקי הריאה קדמית לאאורטה לצורך הפחתת לחץ מכני על הקנה והסימפונות.
- ד. הצרת עורקי הריאה והשתלת מסתם ריאתי תותב לצורך הפחתת רגורגיטציה ושיפור תפקוד חדר ימין.

45. ילד בן 3 מגיע למרפאה עם תלונה על שיעול "רטוב" הנמשך יותר מ-4 שבועות ברציפות. ההורים מציינים כי הילד בריא בדרך כלל, ללא זלקות אוזניים חוזרות או נזלת כרונית, ועם גדילה והתפתחות תקינות. בהאזנה לריאות נשמעים חרחורים גסים.

איזה מההיגדים הבאים תומך באבחנה הסבירה במקרה זה?

- א. upregulated innate immunity בבדיקת תפקוד מערכת החיסון.
- ב. בדיקת ברונכוסקופיה עשויה להדגים טרכאוברונוכומלציה.
- ג. חוסר תגובה לטיפול אנטיביוטי בתוך 2 עד 4 שבועות.
- ד. הווירוס השכיח הנמצא בקורלציה עם מחלה זו הוא רינו וירוס סוג C (rhino virus type c).

46. מה מהבאים יכול לגרום לחולים אשר סובלים מאנמיה חרמשית ויתר לחץ דם ריאתי למות בצורה פתאומית?

- א. אסתמה משנית, היפוקסיה והיפרוולמיה.
- ב. עירויי דם חוזרים, המוסידרוזיס ריאתי והיפונטילציה לילית.
- ג. לחץ דם סיסטמי נמוך, הפרעת קצב לב ואירועים טרומבואמבוליים.
- ד. מחלת ריאות רסטריקטיבית, זיהומים חוזרים ו-pain crisis.

47. מה מהבאים נכון לגבי התפתחות השינה בעובר ובתינוק?

- א. פעילות גלי שינה מסוג tracé alternant מופיעה לראשונה סביב שבוע 20 להריון ונמשכת עד גיל שנה.
- ב. בגיל 30–31 שבועות הריון ניתן להבדיל בין ערות, שינה פעילה ושינה שקטה לפי EEG בלבד.
- ג. שלב השינה REM הוא הדומיננטי במהלך חיי היילוד המוקדמים, ותחילה מתרחש עם תחילת מחזור השינה.
- ד. גלי K (K-complexes) מופיעים כבר בשבוע 28 להריון ומעידים על שינה עמוקה תקינה.

48. נער בן 16 מתייצג עם היסטוריה של קוצר נשימה פרוגרסיבי וכאב חד בצד ימין של בית החזה, שמחמיר בעת שאיפה מזה יומיים. מדווח גם על שיעול יבש קל, אך שולל חום או תסמיני מחלה נשימתית אחרת לאחרונה. ברקע - תסמונת נפרוטית, שטופלה לאחרונה בקורטיקוסטרואידים בשל התלקחות של המחלה. בהערכה: מתנשם - ל"ד 110/68 מ"מ כספית, דופק 104 פעימות לדקה, קצב נשימה 22 לדקה, סטורציה 93% באוויר חדר. בדיקה גופנית - האזנה לריאות תקינה, קולות לב סדירים ומהירים עם קול שני מוגבר. שאר הבדיקה הגופנית אינה מגלה ממצאים חריגים. בצילום חזה: איורור ריאתי תקין.

בדיקות גזים עורקיים: (Arterial Blood Gas – ABG)

- pH: 7.48
- PaCO_2 : 32 מ"מ כספית
- PaO_2 : 72 מ"מ כספית
- HCO_3^- : 23 mEq/L

מהי הבדיקה המתאימה ביותר לאישור האבחנה הסבירה במטופל זה?

- א. בדיקת דם D-dimer.
- ב. מיפוי איורור/פרפוזיה (V/Q scan).
- ג. אנגיוגרפיה ריאתית בטומוגרפיה ממוחשבת (CTPA).
- ד. אקו לב דרך בית החזה (TTE).

49. זוג הורים, שבנם הבכור נפטר בגיל צעיר מאוד בשל מחלת חסר סורפקטנט על רקע ABCA3, מעוניין לתכנן הריון נוסף.

מה מהבאים נכון לגבי ההורשה והתחלואה בגן זה?

- א. מכיוון שהמחלה היא רצסיבית, ביילוד שהוא נשא בלבד לא צפויים תסמינים ריאתיים.
- ב. וריאנט פתוגני על אלל אחד בלבד עשוי להעלות את הסיכוי ל-RDS.
- ג. המחלה בתאחיה ל-X, ולכן סיכוי רב יותר לתחלואה בבנים זכרים.
- ד. אם רק אחד ההורים נשא, הסיכון למחלה בילד הוא 50%.

50. מה מהבאים ניתן למצוא בבדיקות דם של ילד עם visceral toxocariasis?

- א. לויקוציטוזיס מעל 100,000.
- ב. היפוגמאגלובולינמיה בשכיחות גבוהה.
- ג. אאוזינופיליה עד 40% מהמקרים.
- ד. עלייה משמעותית ב-IgA.

51. איזה מהפתוגנים הבאים הוא הגורם השכיח ביותר לזיהום פטרייתי ריאתי בקרב מטופלים עם Chronic

? Granulomatous Disease (CGD)

- א. Histoplasma capsulatum.
- ב. Cryptococcus neoformans.
- ג. Pneumocystis jirovecii.
- ד. Aspergillus spp.

52. איזה מהמצבים הבאים יפחית את הסיכון לבצקת ריאות?

- א. נוכחות חלון סגלגל פתוח (PFO).
- ב. הנשמה בלחץ חיובי.
- ג. היפואלבומינמיה.
- ד. סטרידור.

53. ילדה בת 12 סובלת משיעול כרוני, קוצר נשימה וירידה בסבילות למאמץ. בבדיקת תפקודי ריאה הודגמה ירידה בנפח האוויר בנשיפה מאומצת (Forced Vital Capacity – FVC) וביכולת הדיפוזיה לפחמן חד-חמצני (Diffusing Capacity of the Lung for Carbon Monoxide – DLCO). בשטיפת ברונכו-אלוואולרית (Bronchoalveolar Lavage – BAL) נמצאו תאי קצף מרובי ואקואולות. בבדיקת טומוגרפיה ממוחשבת של בית החזה נראתה תבנית של הצללות מסוג Ground-Glass עם מרקם רטיקולונודולרי. בירור גנטי העלה כי הילדה לוקה במחלת Niemann-Pick Type B, עם מוטציה בגן SMPD1, וללא מעורבות נירולוגית.

איזה מבין הטיפולים הבאים הינו בעל הפוטנציאל הגבוה ביותר לשפר את התיפקוד הריאתי במצב זה?

- א. טיפול אנטיביוטי מונע קבוע להפחתת תדירות הזיהומים.
- ב. טיפול ממושך בסטרואידים סיסטמיים למניעת פיברוזיס ריאתי.
- ג. טיפול באנזים חלופי (Enzyme Replacement Therapy) כגון Olipudase alfa המכוון לפגיעה האנזימתית.
- ד. פיזיותרפיה נשימתית קבועה בשילוב אינהלציות של סליין היפרטוני.

54. מה מהבאים מאפיין LARYNGEAL CLEFTS?

- א. בכ- 25% מהמקרים מופיעים ביחד עם TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA.
- ב. הסיבה השלישית בשכיחותה לסטרידור מולד.
- ג. מחולקת ל- 4 סוגים, כאשר בכולם הטיפול הוא כירורגי.
- ד. אבחנה דפניטיבית היא באמצעות ברונקוסקופיה גמישה.

55. מה מהבאים נכון לגבי שלבי ההתפתחות של הריאות בעובר?

- א. Canalicular stage – שלב שבו עלולות להתרחש מלפורמציות כגון הרניה דיאפרגמטית.
- ב. Embryonic stage – שלב שבו עלולות להתרחש מלפורמציות כגון tracheoesophageal fistula.
- ג. Saccular stage – שלב שבו נוצרים הסחוסים התומכים בדרכי האוויר המרכזיות.
- ד. Pseudoglandular stage – שלב שבו נוצרים העורקים הראשיים מה- 6th pharyngeal arch.

56. ילד בן 12 מגיע עם תלונות על החמרה מתמשכת באסתמה שאינה מאוזנת עם תסמינים של שיעול יבש, צפצופים וקשיי נשימה. בבדיקת דם נראתה אאוזינופיליה משמעותית של 5600. בנוסף, בדיקת BAL הדגימה אאוזינופיליה (8%) ולימפוציטוזיס קלה. בדיקת CT חזה הדגימה סמיכויות מסוג ground-glass באזור פריברונכיאלי עם עיבוי דופן הברונכוסים, והצללות "tree-in-bud".

איזה מההיגדים הבאים תומך באבחנה המשוערת?

- א. בדיקת C-ANCA חיובית
- ב. בדיקת IgG ספציפי לאנטיגן סביבתי.
- ג. ביופסיית ריאה עם ממצאים של נודולים קוויטארים.
- ד. לעיתים acute alveolar hemorrhage הוא התסמין הראשון.

57. ילד עם חשד למחלת ריאה מונוגנית (monogenic lung disease) מופנה לבירור גנטי. בבדיקה קלינית ומשפחתית יש עדות לפנוטיפ תואם, אך טרם זוהתה מוטציה ספציפית.

איזו מבין הבדיקות הבאות נחשבת למומלצת כצעד ראשוני במצב זה?

- א. ריצוף גנים נבחרים באמצעות NGS panel (next-generation sequencing).
- ב. בדיקת ציפ גנטי (CMA – chromosomal microarray).
- ג. ריצוף אקסום מלא (ES – exome sequencing).
- ד. ריצוף גנום מלא (GS – genome sequencing).

58. בבחירת טיפול תרופתי למטופל עם יתר לחץ דם ריאתי (PAH) - איזה מהצירופים הבאים אינו ניתן בשילוב בשל סיכון לתופעות לוואי חמורות?

- א. Sildenafil + Treprostinil.
- ב. Sildenafil + Bosentan.
- ג. Sildenafil + Riociguat.
- ד. Inhaled Nitric Oxide + Sildenafil.

59. בילד הסובל משיתוק מוחין (CP) ומחלת ריאות כרונית סופורטיבית (CSLD - chronic suppurative lung disease), באילו מהמצבים הבאים קיים הסיכון הגדול ביותר לאשפוז מסיבה נשימתית ומומלץ לבצע פיזיותרפיה נשימתית יומיומית?

- א. קיימת מחלה פרכוסית לא מאוזנת.
- ב. צורך בשני קורסים של טיפול אנטיביוטי למחלה נשימתית בשנה האחרונה.
- ג. קיומם של תסמינים נשימתיים (שיעול או השתנקויות) בזמן אכילה.
- ד. נחירות מידי לילה וחשד להפסקות נשימה בשנה.

60. ילד בן 12 עם אבחנה של spinal muscular atrophy (SMA) type 2, יושב בכיסא גלגלים ממונע, פונה להערכה עקב ירידה תפקודית כללית. הוריו מדווחים על עייפות ניכרת בבוקר, ירידה בריכוז בלימודים, והחמרה של כאבי ראש בשעות הבוקר. בנוסף, סבל משתי דלקות ריאה במהלך חצי השנה האחרונה. בבדיקת תפקודי ריאה נמדד FVC (forced vital capacity) של 22% מהצפוי. ניטור לילה ביתי הדגים סטורציה שנעה בין 92%–94%, ובבדיקת capnography לילית נצפתה עלייה הדרגתית ב- pCO_2 .

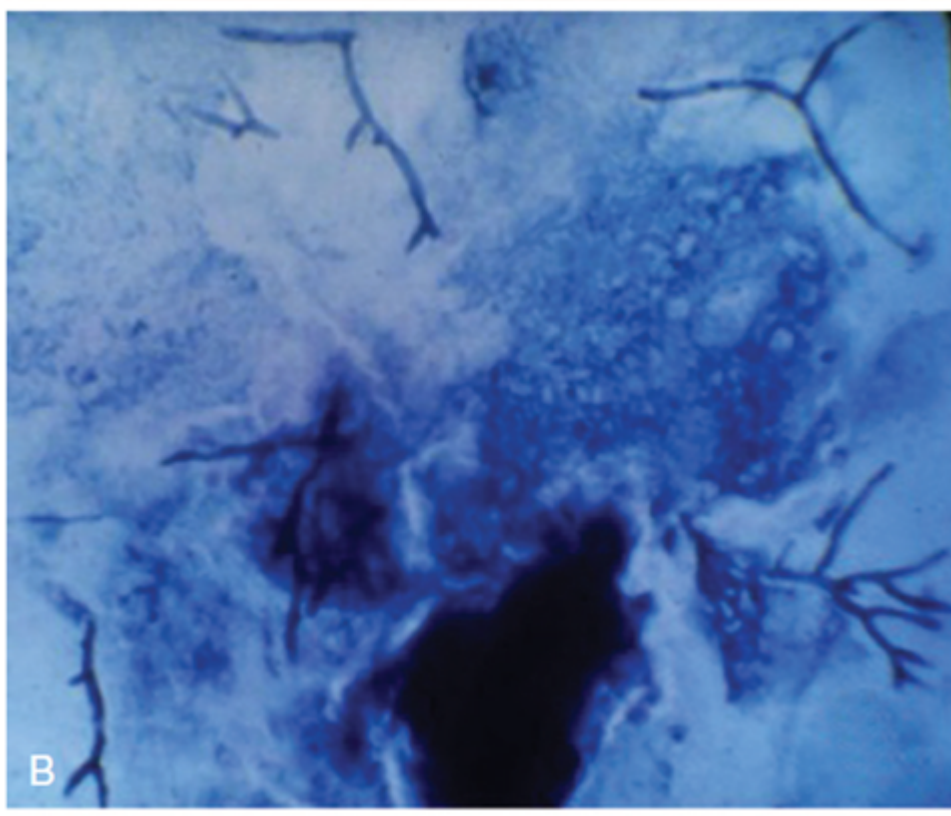
מהי ההתערבות הראשונית החשובה ביותר לצורך ייצוב נשימתי ומניעת סיבוכים נוספים?

א. מתן חמצן לילי במינון נמוך במטרה לשפר סטורציה לילית ותסמינים יומיים.
ב. התחלת פיזיותרפיה נשימתית קבועה, כולל מכשיר משעל (mechanical insufflator-exsufflator) למניעת הצטברות הפרשות.

ג. התחלת הנשמה לא פולשנית בלילה (non-invasive ventilation – BiPAP) לשיפור היפוונטילציה.

ד. אימון שרירי שאיפה (inspiratory muscle training) לשיפור FVC והפחתת הסיכון לדלקות ריאה.

61. נערה בת 15 שנים עם ציסטיק פיברוזיס (CF) מגיעה למיון עם החמרה נשימתית, ומדווחת שבימים האחרונים יש שינוי באופי הכיח לכיח בצבע חום/חלודה.
בהסתכלות במיקרוסקופ על תרבית כיח רואים את התמונה הבאה:



איזה מהמשפטים הבאים, המתייחסים לאבחון וטיפול בהחמרה הנוכחית שלה, הוא נכון?

- א. בסיטי חזה יראו נודולים צנטרי-לובולארים וכן ברונכיאקטזיות באונות תחתונות.
- ב. הטיפול יהיה עם סטרואידים סיסטמיים לזמן ממושך ואופציה של תוספת איטרקונזול.
- ג. טיפול אנטי-פטרייתי מפחית באופן משמעותי את משך הטיפול בסטרואידים ומשפר את התוצאה.
- ד. ככל הנראה מדובר בזיהום פטרייתי חודרני ויש סכנה להתפשטות הזיהום לזרם הדם.

62. איזה מההיגדים הבאים נכון בהתייחס לגנטיקה במחלת PCD?

- א. כל השינויים הגנטיים הפתוגניים שנמצאו עד כה הינם בגנים של חלבונים המרכיבים את הציליה.
- ב. חלק הכרחי באבחנה הינו עדות לשתי מוטציות פתוגניות בשני גנים שונים.
- ג. מוטציות ביאליליות ב- CCDC40 נמצאו באסוציאציה למחלה קשה יותר.
- ד. חולה עם מוטציה RSHPH1 יופיע עם מחלה ריאתית קלה יותר, אך מעורבות אוזן תיכונה קשה יותר.

63. ילד בן 10 פונה עם תלונות על שיעול ממושך, חום לסירוגין ודלקות ריאה חוזרות. בצילום חזה הודגם ממצא בברונכוס הימני הראשי. בברונכוסקופיה נצפה גוש תוך-חללי עם מראה סולידי.

מהי האבחנה הסבירה ביותר ומהו העיקרון הטיפולי המתאים?

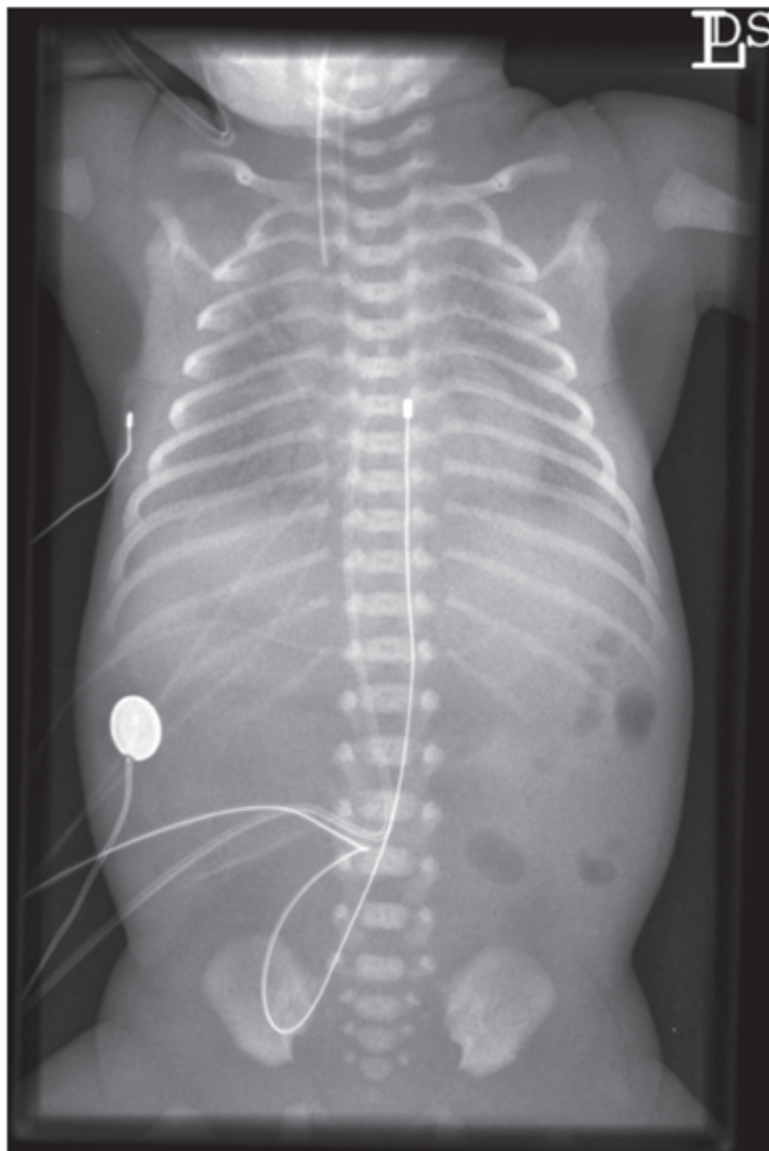
- א. Bronchial carcinoma; יש להתחיל כימותרפיה טרם ניתוח.
- ב. bronchial carcinoid; יש לבצע כריתה ניתוחית של המקטע הנגוע.
- ג. Inflammatory myofibroblastic tumor; יש להתחיל טיפול תומך והמשך מעקב.
- ד. Bronchial lymphoma; יש לבצע ביופסיה ולהתחיל סטרואידים.

64. ילדה בת 12 שנים עם ציסטיק פיברוזיס (CF) ידוע מתייצגת כעת עם שיעול כרוני, עייפות, ירידה במשקל והזעות לילה. ב- CT חזה נצפו החמרה בברונכיאקטזיות ונודולים קטנים חדשים. תרביות בעבודה.

איזה מהמשפטים הבאים מתייחס בצורה הטובה ביותר לאבחנה הסבירה שלה?

- א. לאור קליניקה מכוונת ומתאימה ישנו חשד לזיהום ב- Non-Tuberculous Mycobacteria, מספיקה תרבית כיח אחת חיובית לפתוגן זה על מנת להגיע לאבחנה.
- ב. זיהום ריאתי ב- Non-Tuberculous Mycobacteria מאובחן במעבדה בתוך 7 ימים על ידי שימוש בשיטות תרבית נוזליות.
- ג. מחלת ריאות משנית ל- Non-Tuberculous Mycobacteria בילדים קשורה למחלת ריאות כרונית, כגון ציסטיק פיברוזיס או ברונכיאקטזיות ממקור אחר מאשר CF.
- ד. Non-Tuberculous Mycobacterium גדל בדרך כלל בתנאי סביבה דלת חמצן, כמו בלוטות לימפה נמקיות.

65. פג שנולד בשבוע 28 בלידה נרתיקית ללא סיבוכים, מקבל טיפול ראשוני ב- CPAP עם FiO_2 של 0.35. לאחר שעותיים מצבו מתייצב, אך בגיל 6 שעות נצפית עלייה ב- FiO_2 ל- 0.5.
צילום חזה:



מה מהבאים נכון לגבי ירידה בסיכון לפתח מצב זה?

- א. מתן TRH בהריון הוכח כמעלה ייצור סורפקטנט בתינוקות.
- ב. מתן של יותר מ- 5 קורסים של סטרואידים במהלך ההריון עלול לגרום לירידה בהיקף ראש.
- ג. הטיפול בסטרואידים יעיל במיוחד אם ניתן לפחות שבועיים לפני הלידה.
- ד. מתן סטרואידים שנוי במחלוקת במטופלות עם ירידת מים ממושכת בשל עלייה בסיכון לזיהומים.

66. תינוק בן יומו נולד לאחר הריון שהתאפיין בפוליהידרמניוס ובמיימת עוברית. כעת, לאחר הלידה, הוא סובל ממצוקה נשימתית עם תפליט פלאורלי דו-צדדי. בבירור נמצא שהתפליט מכיל טריגליצרידים מוגברים ולימפוציטוזיס.

מה מהבאים מהווה את השלב הבא המתאים ביותר להמשך בירור?

- א. ברונכוסקופיה להערכת מבנה דרכי האוויר העליונות.
- ב. בדיקת דם לגילוי מוטציות בגן VEGF-C וגן FLT4.
- ג. הדמיית CT חזה.
- ד. ניקור פלאורלי חוזר עם מדידת רמות טריגליצרידים לאחר הזנה.

67. איזה מהילדים הבאים הוא המועמד הסביר ביותר לעבור ניתוח אדנו-טונסילקטומיה עקב דום נשימה חסימתית בשינה, ללא צורך באשפוז להשגחה לאחר הניתוח?

- א. בן 5, עם דום נשימה קל והיסטוריה של פגות שבוע 35 ללא צורך בתמיכה נשימתית.
- ב. בן 13, אחרי ניתוח לתיקון טטרלוגיה ע"ש פאלוט בינקות.
- ג. בן שנתיים, עם דום נשימה בדרגה קלה והגדלת שקדים ואדנואידים.
- ד. בן 10, עם Body mass index-30.

68. נערה הסובלת מפריחה באזור הפנים ועל פני המפרקים, וכן מחולשת שרירים פרוקסימלית. תוצאה חיובית של מה מהבאים הינה גורם הסיכון המרכזי למחלת ריאות אינטרסטיציאלית במקרה זה?

- א. Anti-MDA5.
- ב. Anti-Jo-1.
- ג. Anti-RO52.
- ד. ANA.

69. בבדיקת Nasal Potential Difference, מה התגובה הצפויה בחולה CF כאשר מוסיפים איזופרוטרנול עם תמיסה נטולת כלור?

- א. אין שינוי בפוטנציאל ביחס לקריאת הבסיס.
- ב. הפוטנציאל נהיה שלילי יותר, ומבטא פעילות CFTR ירודה.
- ג. הפוטנציאל נהיה חיובי, ובכך מאשר היעדר הפרשת כלור.
- ד. הפוטנציאל נהיה פחות שלילי, כמו בתגובה למתן אמילוריד.

70. ילדה בת 9 סובלת משיעול כרוני, צפצופים חוזרים ואי סבילות למאמץ. טיפול סטנדרטי לאסתמה לא הביא לשיפור משמעותי. תפקודי ריאה מראים חסימה חלקית שאינה משתפרת לאחר שימוש במרחיבי סימפונות. צילום החזה תקין.

בוצעה ברונכוסקופיה עם שטיפת BAL מהאונה האמצעית הימנית, והמצאים בנוזל היו:

- 20% נויטרופילים
- 10% לימפוציטים
- מקרופאגים עם תוכן שומני בצביעת Oil Red O
- תרביות שליליות
- 7% אאוזנופילים

מהו ההסבר הסביר ביותר לממצאים?

- א. hypersensitivity pneumonitis.
- ב. דלקת ריאות אאזינופילית – בגלל שיעול כרוני וצפצופים.
- ג. שאיפה כרונית (aspiration) – בגלל נוכחות מקרופאגים שומניים.
- ד. bronchiectasis סמויה – בגלל נויטרופילים מוגברים.

71. מה מהבאים נכון לגבי השימוש בשאלון Pediatric Sleep Questionnaire (PSQ) ככלי סקר להפרעות נשימה בשינה (SDB) בילדים?

- א. לשאלון PSQ יש רגישות גבוהה אך סגוליות נמוכה באיתור OSA קל, והוא מדויק יותר מפולס אוקסימטריה לכל דרגות ה-O.SA.
- ב. שאלון PSQ משמש ככלי להערכת איכות חיים בלבד, ואינו מתאים כסקר קליני ל-O.SA.
- ג. שאלון PSQ מצריך מילוי של הרופא המטפל לאחר צפייה ישירה בילד בלילה.
- ד. שאלון PSQ מתאים רק לילדים מעל גיל 10 ומומלץ להשלימו ביחד עם בדיקת קפנוגרף.

72. תינוק בן שנה מאושפז עקב קשיי נשימה, ובצילום חזה הודגמה דלקת ריאות לובארית. באנמנזה: זיהומים חידקיים פולשניים חוזרים, כולל שתי דלקות ריאה קודמות. ההורים מציינים כי גם בזיהומים הקודמים לא הופיע חום, ולא נרשמה עלייה משמעותית ברמת C-reactive protein (CRP).

מהי האבחנה הסבירה ביותר?

- א. חסר באנזים אדנוזין דאמינאז (ADA deficiency).
- ב. תסמונת Hyper-IgM.
- ג. חסר במסלול IL-12/IFN- γ .
- ד. פגם בחלבוני IRAK-4 או MyD88.

73. תינוק שנולד במועד מגיע ליחידת טיפול נמרץ יילודים בעקבות כשל נשימתי חריף מיידי לאחר הלידה, עם התקדמות מהירה עד לצורך בהנשמה ממושכת. בירור ראשוני שולל זיהומים חריפים או מומים מולדים נלווים.

על סמך התיאור הקליני, באיזה מהמצבים הבאים יש לחשוד?

- א. Congenital Pulmonary Lymphangiectasia.
- ב. Pulmonary Interstitial Glycogenosis (PIG).
- ג. Surfactant Protein B Deficiency (SFTPB Mutation).
- ד. Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy (NEHI).

74. נער בן 14 עם ניוון שרירים מסוג דושן (Duchenne muscular dystrophy – DMD) מגיע למיון עם חום, שיעול פורולנטי ודיספנאה. סטורציה באוויר חדר 91%. תפקוד ריאתי עדכני: $\text{vital capacity (VC)} = 1.9 \text{ liter}$ (42% מהצפוי), $\text{Peak Cough Flow (PCF)} = 210 \text{ L/min}$.

מהי הבעיה הנשימתית המרכזית בשלב זה, ומהי ההתערבות הראשונית המתאימה ביותר?

- א. חמצת נשימתית, יש להתחיל טיפול בביפאפ.
- ב. כשל בפינוי הפרשות עקב שיעול לא אפקטיבי, יש להתחיל טיפול בעזרת משעל.
- ג. היפרקפניה אקוטית, יש לקחת בדיקת דם לגזים ולשקול הנשמה.
- ד. אי ספיקה נשימתית, יש להתחיל טיפול בביפאפ.

75. מה מהבאים נכון לגבי זרימות דם באזורים שונים בריאה?

- א. ההבדלים בזרימות הדם בין האפקס והבסיס תלויים בהפרש לחצים הידרוסטטיים בכלי הדם ועומד על כ- 10 ס"מ מים.
- ב. בתחתית הריאה (zone 3) – הלחץ בכלי הדם הפולמונריים (עורקי וורידי הריאה) גדול מהלחץ בתוך האלבאולים ועל כן באזור זה זרימת דם מוגברת לעומת האחרים.
- ג. באפקס של הריאה (zone 1) הלחץ האלבאולי קטן מהלחץ בעורקי וורידי הריאה ועל כן הזרימה היא פחותה.
- ד. באזורים בריאה בהם יש היפוקסיה, יש הרחבה של כלי דם על ידי רילקסציה של שריר חלק וזרימת דם מוגברת.

76. איזה מהגורמים הבאים עשוי להפחית רמות Fractional exhaled NO (FeNO)?

- א. Eosinophilic bronchitis.
- ב. גיל מבוגר יותר.
- ג. חשיפה לעישון סיגריות.
- ד. COPD.

77. איזו מבין הבאות נחשבת התווית נגד (CONTRAINDICATION) מוחלטת לראות בילדים?

- א. Hepatitis B with histologic liver disease.
- ב. Acquired immune deficiency syndrome.
- ג. Poorly controlled diabetes mellitus.
- ד. Chronic airway infection with multiple resistant organisms.

78. אדם עם ריאות תקינות ורמת פחמן דו חמצני עורקי במנוחה של $PCO_2 = 40 \text{ mmHg}$, טופל במנת יתר של ברביטורטים, מה שגרם לירידה של 50% בוונטילציה האלבאולרית. ייצור פחמן דו חמצני לא השתנה. בהנחה ש RER (respiratory exchange ratio) הוא 0.8, לפי משוואת הגזים, מה בערך צפויה להיות רמת החמצן העורקי PO_2 במ"מ כספית?

- א. 50.
- ב. 60.
- ג. 70.
- ד. 80.

79. לפי מחקר ISAAC פאזה 2 ו-3, יש שישה פקטורים סביבתיים שהכי משפיעים על התפתחות אסתמה. מה מהבאים שייך להם?

- א. זיהום אוויר ומגורים בגובה מעל 500 מטר.
- ב. עודף משקל והיעדר פעילות גופנית.
- ג. ישיבה מול מחשב ונשיירה מבית ספר לפני גיל 14 שנים.
- ד. רטיבות בבית ושימוש בשמיכות סינטטיות.

80. מה מהבאים נכון לגבי מנגנון הדבקת התאים ב- COVID-19 ופגיעה בסורפקטנט?

- א. וירוס SARS-CoV-2 נכנס לתאים אלוואולרים סוג 1 בתיווך קשירה של viral spike-protein של - angiotensin-converting enzyme 2 (ACE2) receptor.
- ב. וירוס SARS-CoV-2 נכנס לתאים אלוואולרים סוג 2 בתיווך קשירה של viral spike-protein של - angiotensin-converting enzyme 2 (ACE2) receptor.
- ג. וירוס SARS-CoV-2 נכנס לתאים אלוואולרים סוג 1 בתיווך קשירה של viral spike-protein לחלבוני סורפקטנט SP-A ו-SP-D.
- ד. וירוס SARS-CoV-2 נכנס לתאים אלוואולרים סוג 2 בתיווך קשירה של viral spike-protein של - surfactant lipids.

81. ילדה בת 7 מאושפזת בטיפול נמרץ עם תסמונת מצוקה נשימתית חריפה (ARDS) על רקע פנאומוניה חידקית. היא מונשמת מזה ארבעה ימים, עם טיידל ווליום (TV) של 8 מ"ל/ק"ג ו- PEEP של 5 ס"מ מים. במהלך הלילה חלה החמרה במצבה הנשימתי: הסטורציה ירדה ל- 88%, נמדד plateau pressure של 36 ס"מ מים, ובצילום החזה הודגמו אמפיזמה אינטרלובולרית וסימני פנימומדיאסטינום.

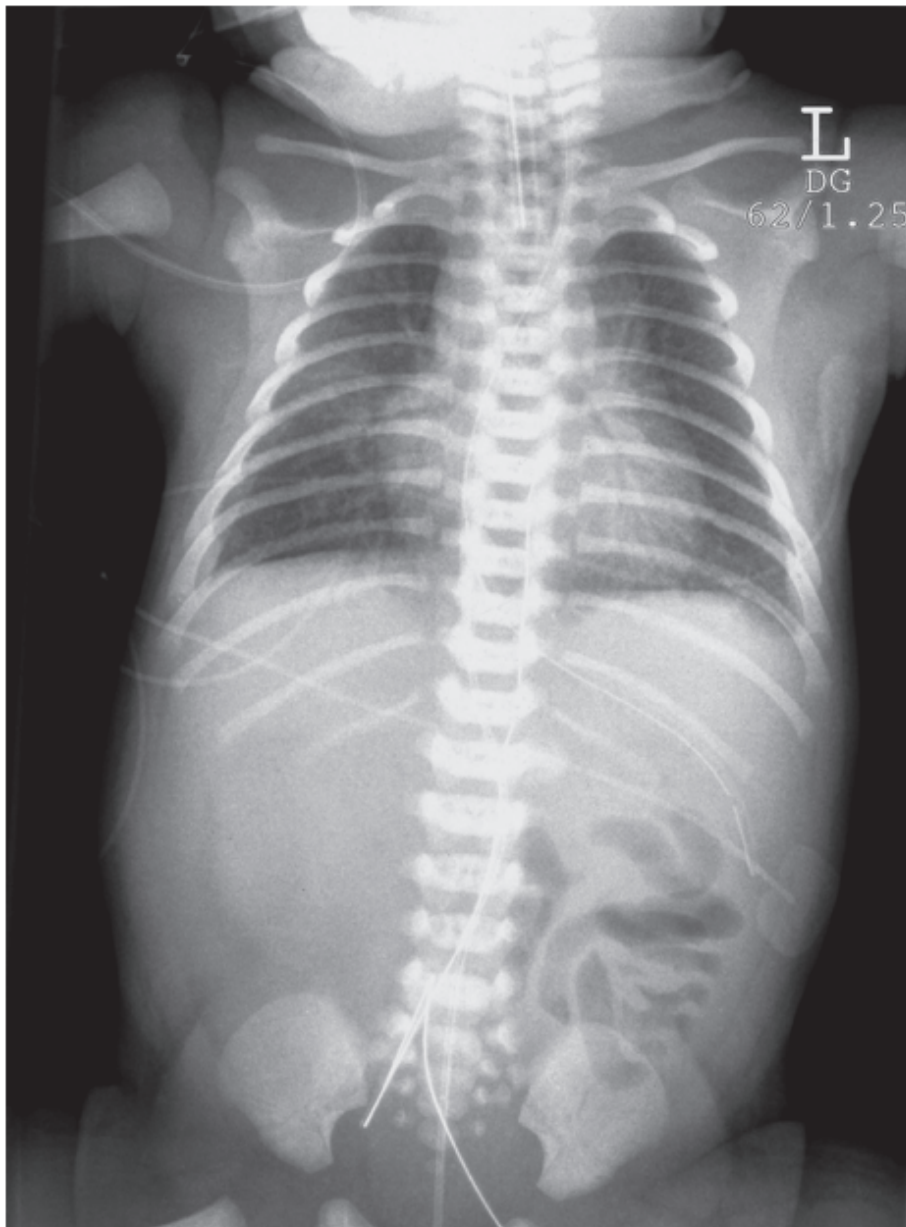
בהתאם לגישה הטיפולית ב- ARDS בילדים, מהי הפעולה הנכונה ביותר להמשך ניהול ההנשמה?

- א. העלאת ה- PEEP ל- 10 ס"מ מים במטרה לשפר סטורציה ולמנוע תמטים.
- ב. הפחתת הטיידל ווליום ל- 6 מ"ל/ק"ג ושמידה על plateau pressure מתחת ל- 30 ס"מ מים.
- ג. מעבר למצב הנשמה (APRV) (airway pressure release ventilation) לניצול לחץ נשיפה ממוצע גבוה לצורך גיוס נאדיות.
- ד. הפחתת קצב הנשימה (RR) לשם הקטנת ה- minute ventilation ומניעת overdistension.

82. מה מהבאים נכון לגבי הפרוגנוזה ב- **(BPD) Bronchopulmonary Dysplasia** ?

- א. קבלת סטרואידים בשאיפה משפרת את תפקודי הריאה בהמשך החיים.
 - ב. טיפול במשתנים בשילוב עם סטרואידים בשאיפה משפר את הפרוגנוזה לעומת משתנים בלבד.
 - ג. חלק מהחולים יישארו עם airflow limitation לטווח הארוך.
 - ד. FRC Vmax בגיל שנתיים מנבא טוב ל- COPD בהמשך החיים.
-

83. יילוד בן מספר שעות נולד בשבוע 39 להריון בלידה קיסרית אלקטיבית בשל סיבות אמהיות. זמן קצר לאחר הלידה נצפה קצב נשימות מהיר עם סטורציה גבולית. בהאזנה, קולות נשימה תקינים, ללא חרחורים. צילום חזה:



לאחר מספר שעות חל שיפור ספונטני.

מה המנגנון הפתופיזיולוגי העיקרי הגורם למצוקה הנשימתית במצב זה?

- א. חסר בייצור סורפקטנט.
- ב. חסימה חלקית בדרכי האוויר המרכזיות.
- ג. ירידה בתפקוד תעלות נתרן אפיתליאליות בריאה.
- ד. תסחיף מי שפיר לדרכי הנשימה.

84. ילדה בת 10 עם אבחנה מאושרת של Primary Ciliary Dyskinesia נמצאת במעקב ריאתי. היא סובלת מהפרשות מרובות מדרכי האוויר, שיעול לח כרוני וברונכיאקטזיות בבסיסים הריאתיים. לאחרונה הייתה מאושפזת בעקבות החמרה נשימתית עם חום, טופלה באנטיביוטיקה תוך ורידית ושחררה במצב יציב. מה מהבאים מהווה צעד טיפול מתאים לשגרה בחולה כזו, במטרה להפחית סיבוכים נשימתיים עתידיים?

- א. טיפול מונע ארוך טווח באזיתרומיצין (macrolide).
- ב. אינהלציות יומיות של מרחיבי סימפונות ונטולין ואארוונט.
- ג. קורסים של סטרואידים סיסטמיים בזמן החמרות.
- ד. אינהלציות של טוברמיצין וכולירצין.

85. נער בן 15 שנים עם סיטי חזה המדגים ברונכיאקטזיות. ציסטיק פיברוזיס נשלל בעבר. לפי המאמר מה – Associated with Radiographic Outcomes in Pediatric Bronchiectasis and Factors” בשם AJRCCM “Reversibility”, בהקשר זה, איזה מההיגדים הבאים נכון?

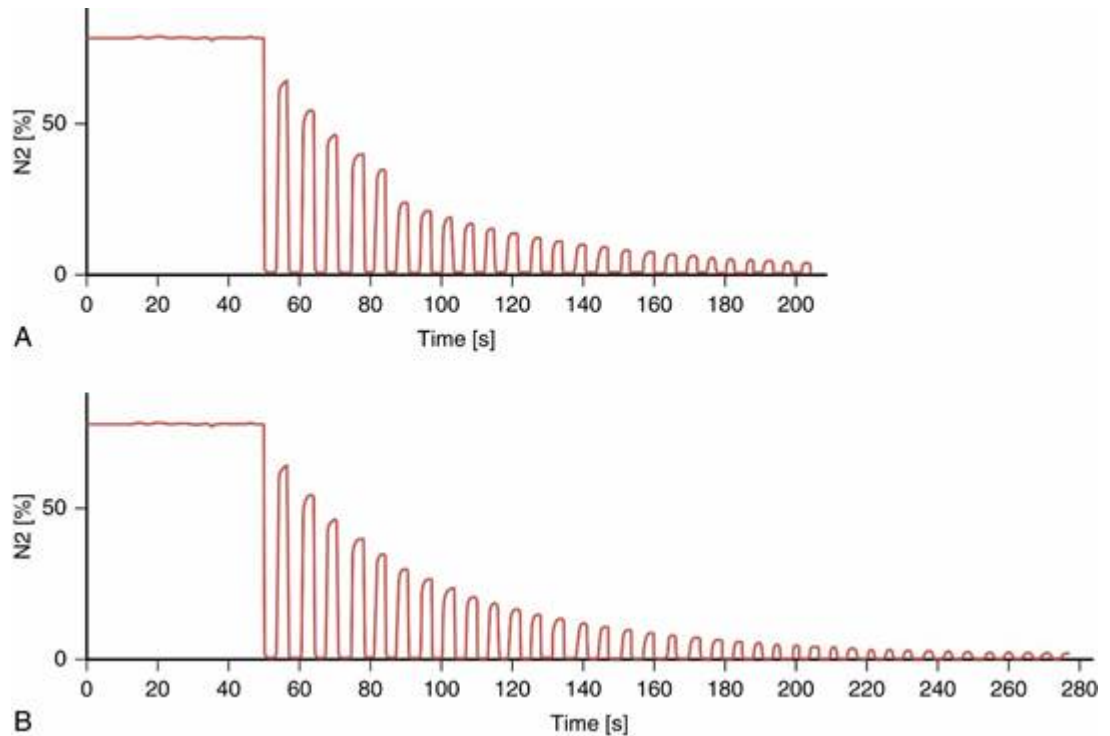
- א. אטיולוגיה של PCD (Primary Ciliary Dyskinesia) נמצאה בכ- 20% מאוכלוסיית המחקר.
- ב. בידוד פסאודומונאס בדרכי האוויר ניבא היעדר רזולוציה בבדיקות סיטי חזה עוקבות.
- ג. ב - 20% מהחולים היתה רזולוציה מלאה של ממצאי הברונכיאקטזיות בסיטי חזה חוזר.
- ד. חלק מהחוזקות של מחקר זה הינו היותו פרוספקטיבי וזמני ביצוע הסיטי היו קבועים.

86. מה מהבאים הוכח כגורם סיכון לזיהומים בדרכי הנשימה התחתונות בינקות?

- א. לידה לאחר שבוע 41+6.
- ב. מצב סוציאקונומי טוב.
- ג. זיהום אוויר סביבתי.
- ד. מחלת כליות כרונית.

87. בן 9 שנים במעקב מרפאת ריאות בגין שיעול ונזלת כרוניים. במסגרת הבירור הוא עובר Multiple Breath

Washout. תוצאות המבחן מוצגות להלן בתמונה B. תמונה A מייצגת Healthy control:

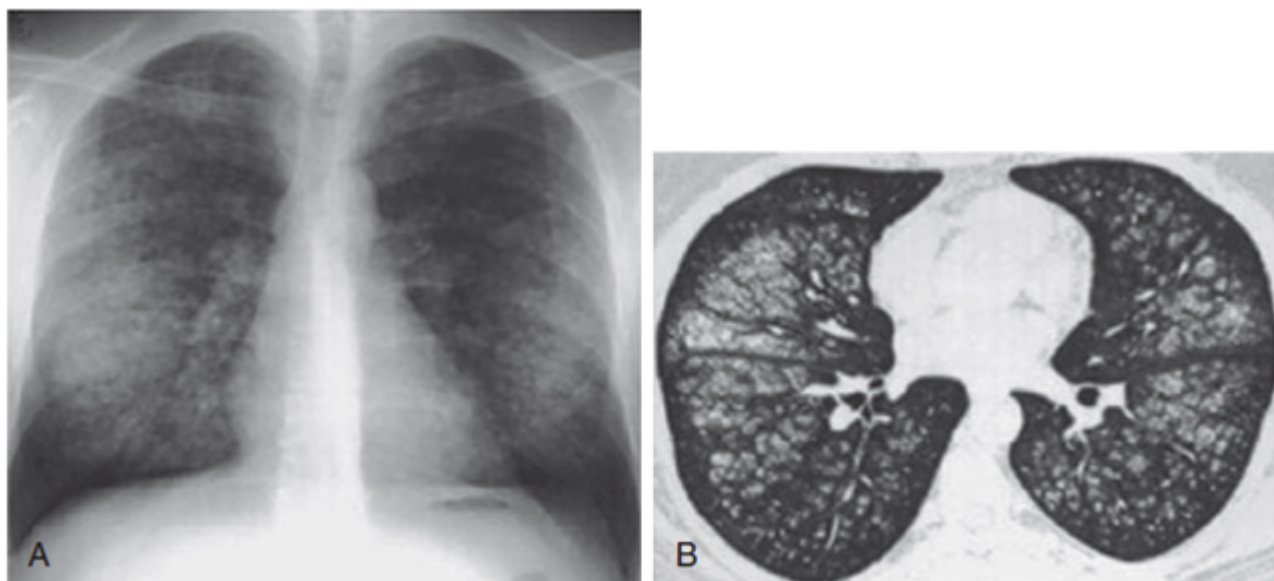


מהי הפרשנות הסבירה ביותר לתוצאות המוצגות בתמונה B?

- א. Normal ventilation distribution and lung clearance
- ב. Obstructive airway disease with ventilation inhomogeneity
- ג. Restrictive lung disease with reduced total lung capacity
- ד. Invalid test due to poor technical quality –should repeat testing

88. בן 11 מגיע למרפאה עם שיעול כרוני במשך שלושה חודשים. בבדיקה גופנית עדות להתאלות.

במסגרת הבירור הושלם הצילום הבא :



מה האבחנה המתאימה לחולה זה?

א. Pulmonary Alveolar Microlithiasis (PAM).

ב. Sarcoidosis.

ג. Tuberculosis.

ד. Idiopathic Pulmonary Fibrosis.

89. תינוק שנולד במועד ושחרר לביתו, חוזר לבית החולים בגיל 30 ימים עם טכיפנאה וריווי חמצן של 90% באוויר

חדר. צילום החזה פוענח כתקין, אך בשל החמרה קלינית בוצעה בדיקת CT חזה, בה נראו הצללות מסוג זכוכית

מט (Glass Ground) באונה הימנית האמצעית ובלונגולה.

איזה מההיגדים הבאים נכון לגבי האבחנה הסבירה במקרה זה?

א. לרוב החולים סטרואידיים סיסטמיים יעזרו מאוד.

ב. מקובל לאבחן את המחלה על ידי ביופסיית ריאה.

ג. מקושר לווריאנטים גנטיים בגן הקשור לאפיתל ריאתי.

ד. מרבית החולים נולדו במועד.

90. במהלך בירור של ילד עם יתר לחץ דם ריאתי (PAH) מבוצע צינתור לב ימין, הכולל מבחן ואזודילטציה חריפה,

עם שימוש ב-Nitric oxide.

איזו מההיגדים הבאים מתאר באופן המדויק ביותר את תפקידה של בדיקה זו והשלכותיה?

א. תגובה חיובית לבדיקה הינה אינדיקציה לטיפול קבוע בחסמי תעלות סידן במינון גבוה.

ב. ילדים עם PAH תורשתי (HPAH) נוטים יותר להגיב למבחן ואזודילטורי, לעומת ילדים עם PAH אידיופטי.

ג. במידה והתגובה חיובית אך אין הטבה לאחר התחלת טיפול בחסמי סידן - יש להמיר טיפול תרופתי לתרופות מקבוצות אחרות, כגון מעכבי פוספודיאסטאז.

ד. תגובה חיובית בבדיקה קשורה בפרוגנוזה פחות טובה בטווח הארוך, בהשוואה למטופלים שלא הגיבו.

91. באיזה מנגנון משפרת הנשמה לילית לא פולשנית (Nocturnal noninvasive ventilation) את התפקוד הכללי של חולים במחלות נירומוסקולוריות במהלך היום?

- א. מגבירה את ההיענות (compliance) של בית החזה.
- ב. משפרת את רגישות הכמורצפטורים הפריפריים לחמצן.
- ג. מאפשרת מנוחה לשרירי הנשימה בלילה.
- ד. מפחיתה את קצב הירידה בתפקודי הריאות.

92. בן 7 שנים מונשם בטיפול נמרץ ילדים עם ARDS (Acute Respiratory Distress Syndrome) קשה. בשל יכולת חימצון ואיורור גבוליים הועבר להנשמה בתדר גבוה (High-Frequency Oscillatory Ventilation)-HFOV.

איזה מההיגדים הבאים הוא נכון ביותר במקרה זה?

- א. מספר הנשימות הוא בין 100 ל-200 בדקה.
- ב. נפח הנשימה (Vt) יכול להיות נמוך מהנפח המת הפיזיולוגי (physiological dead-space).
- ג. עלייה באיורור מתקבלת עם העלייה בתדר הנשימות.
- ד. הנשמה מוקדמת ב-HFOV מקצרת את ימי ההנשמה ומורידה תמותה בילדים עם ARDS.

93. אצל איזו מהמחלות הבאות הכי שכיח שההתייצבות הראשונית תהיה ריאתית?

- א. Juvenile dermatomyositis.
- ב. Scleroderma.
- ג. Mixed connective tissue disorder.
- ד. Microscopic Polyangiitis.

94. ילדה בת 10 שנים המטופלת במשאף משולב של ICS LABA (סטרואיד בשאיפה ומרחיב סימפונות ארוך טווח) מתלוננת על קושי נשימתי בפעילות גופנית מאומצת וציפצופים אינספירטורים. ספירומטריה במנוחה: $FVC=92\%$, $FEV1=90\%$, $FEV1/FVC=0.88$, ללא הפיכות לאחר ונטולין. $FENO=7$. בהמשך הבירור - תגר מאמץ שלילי, תגר מטכולין שלילי.

מה מבין הבאים מתאים לאבחנה של הילדה?

- א. שיא הקושי הנשימתי מופיע 15 דקות לאחר סיום המאמץ.
- ב. אוויר חם ולח יכול להחמיר תופעה זו.
- ג. הקושי קשור ללרינגומלציה בגיל הינקות.
- ד. הקושי חולף 30 דקות לאחר הפסקת הפעילות המאומצת.

95. איזה וירוס מהבאים נמצא בשכיחות גבוהה בברונכוסקופיות שבוצעו לילדים מתחת לגיל 6 שנים עם צפצופים קשים?

- א. Respiratory syncytial virus [RSV].
- ב. Influenza.
- ג. Parainfluenza.
- ד. Human rhinovirus.

96. ילד בן 5 שנים, בריא בד"כ, מפתח מחלת חום, שיעול יבש וחולשה, שבועיים לאחר שחזר מטיול בארה"ב. בבדיקתו: מתנשם, סטורציה 92% באוויר חדר ובהאזנה צפופים חד צדדיים מימין. בהמשך החולה מחמיר ומפתח תסמונת superior vena cava.

מהי האבחנה הסבירה ביותר?

- א. Coccidiomycosis.
- ב. Histoplasmosis.
- ג. Blastomycosis.
- ד. Invasive aspergillosis.

97. פג שנולד בשבוע 24 מאושפז בפגיה ומפתח באופן פתאומי היפוקסמיה וטכיפניאה. מהו הממצא הרדיוגרפי האופייני ביותר לפנאומוטורקס קדמי בצילום חזה שיבוצע בשכיבה?

- א. השטחה של הסרעפת עם ניפוח יתר דרצדדי של הריאות.
- ב. תסנין הומוגני באונה הימנית התחתונה עם ברונכוגרמות אווריות.
- ג. אזור שקוף (hyperlucent) במרחב הרטרוסטרנלי עם הדגשה של גבול הלב.
- ד. צילום לטרלי אינו תורם לאבחנה במקרה זה.

98. ילד בן 8, המאובחן עם ברונכיאקטזיות, מגיע למרפאה עקב 3 ימים של שיעול רטוב, נזלת וליחה צהובה. ההורים מדווחים גם על עייפות וירידה בתיאבון. בבדיקה הגופנית לא נמצאו ממצאים חריגים נוספים, למעט חרחורים עדינים דו-צדדיים בריאות, ולא הודגם ממצא רדיולוגי חדש בצילום חזה.

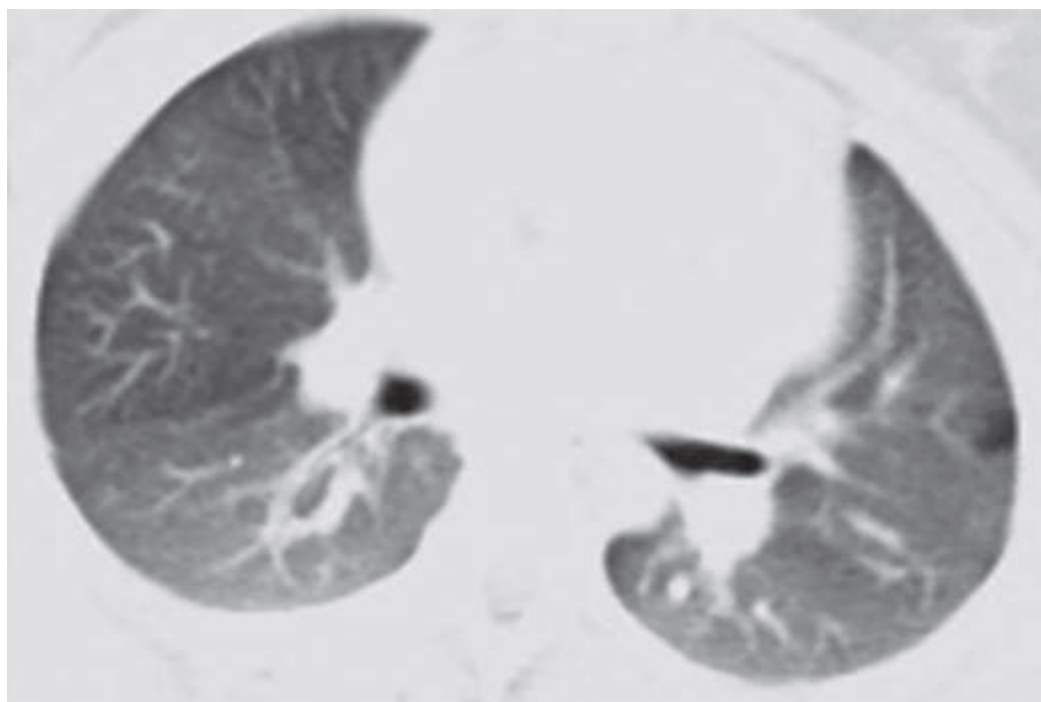
בהתבסס על ההגדרות העדכניות, האם מצב זה עומד בקריטריונים של החמרה נשימתית (respiratory exacerbation) בילדים עם ברונכיאקטזיות?

- א. לא, משום שהיעדר חום שולל החמרה.
- ב. כן, מכיוון ששינוי בכיח וסימני חולי כלליים תואמים החמרה.
- ג. יתכן, אבל כדי לקבוע סופית יש צורך בבדיקות דם.
- ד. לא, מכיוון שהחמרה מחייבת גם ממצא רדיולוגי חדש או החמרה בתפקודי ריאה.

99. מה ידוע על חלקה של התגובה החיסונית המולדת (Innate immune response) בפתוגנזה של מחלת האסתמה בילדים?

- א. הציטוקינים IL-33 ו-IL-25 המופרשים מנויטרופילים משפעלים תאי T Helper 2 Lymphocytes (Th2).
- ב. IL-33 מעודד רמודולציה (remodeling) של דרכי אוויר ונמצא עמיד יחסית לטיפול בסטרואידים.
- ג. הציטוקינים IL-4, IL-13 המופרשים מתאי אפיתל ברונכיאלי משפעלים אאזינופילים לשחרור IL-5.
- ד. IL-33, TSLP המופרשים מתאי אנדותל של כלי הדם הריאתיים משפעלים תאי T Helper 2 Lymphocytes (Th2) לשחרור IL-4 ו-IL-13.

100. בן 16 שנים, עלה לארץ מאתיופיה לפני עשור, מאובחן עם HIV על רקע של העברה ורטיקלית. מטופל ב- ART (Antiretroviral Therapy) כמקובל. בשנה האחרונה החל להרגיש קשיי נשימה במאמצים.
ב- CT ריאות נצפה הממצא הבא:



מה הטיפול המתאים למצבו?

- א. סטרואידים סיסטמיים.
- ב. שילוב של פליקסוטייד, מונטלוקאסט ואזנל.
- ג. רספרים במינון טיפולי.
- ד. הקפדה על חיסונים, שיקום נשימתי, ומרחיבי סימפונות במידה ויש תגובתיות.